



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/DK/intro>

Behcets Sygdom

Version af 2016

1. HVAD ER BEHCET

1.1 Hvad er det?

Behcets syndrom eller Behcets sygdom (BS) er en systemisk vaskulit sygdom (inflammation af blodkar mange steder i kroppen) af ukendt årsag. Slimhinder i mavetarmkanal, kønsorganer og urinveje samt huden er påvirket. Hovedsymptomet er tilbagevendende sår i mundhulen og på kønsorganer samt symptomer fra øjne, led, hud, blodkar og nervesystemet. Sygdommen er opkaldt efter en tyrkisk læge, professor, dr. Hulusi Behcet, der beskrev den i 1937.

1.2 Hvor hyppig er sygdommen?

I Nordeuropa er Behcet meget sjælden ca. 1 ud af 300.000 voksne har sygdommen. I andre dele af verden er Behcet mere almindelig. Den geografiske fordeling følger den historisk "Silkerute", dvs. Det Fjerne Østen (f.eks. Japan, Korea og Kina), Mellemøsten (Iran) og Middelhavsområdet (Tyrkiet, Tunesien og Marokko). Hyppigheden hos den voksne befolkning i disse områder er i Japan 1 ud af 10.000 og i Tyrkiet 1-3 ud af 1000. Ifølge et studie fra 2007 er hyppigheden i Iran 68 ud af 100.000 (2. højeste hyppighed af Behcet i verden efter Tyrkiet). Der er kun rapporteret få tilfælde af Behcet fra USA og Australien.

BS er meget sjælden hos børn selv i højrisikobefolkninger. De diagnostiske kriterier er opfyldt før 18 års alderen hos ca. 3-8% af alle BS-patienter. BS debuterer oftest i 20-35 års alderen. Sygdommen er lige hyppig hos begge køn, men forløbet er normalt mere alvorligt hos mænd.

1.3 Hvad er årsagen til sygdommen?

Årsagen til sygdommen er ukendt. . Nylig forskning i en stor gruppe patienter tyder på at genetik spiller en rolle for udviklingen af BS. Ingen udløsende årsag er fundet. Forskning vedrørende årsag og behandling af BS pågår i adskillige forskningscentre.

1.4 Er BS arveligt?

Der er ikke nogen kendt arvegang, men en genetisk disposition mistænkes alligevel specielt ved tidlig debut af sygdommen. Syndromet er associeret med en større hyppighed af vævstypen (HLA-B5) særligt i patienter, der oprinder fra Middelhavsområdet og Det Fjerne Østen. I litteraturen er der beskrevet familier, hvor flere familiemedlemmer har sygdommen.

1.5 Hvorfor har mit barn fået sygdommen? Kan den forebygges?

BS kan ikke forhindres og årsagen til sygdommen er ukendt. Du kunne ikke have forhindret dit barn i at få BS. Det er ikke din skyld, at dit barn har fået BS.

1.6 Smitter det?

Nej, det er det ikke.

1.7 Hvad er hovedsymptomerne?

Mundhulesår (apther): Disse læsioner er næsten altid til stede.

Mundhulesår er det første tegn hos omkring 2/3 af patienterne.

Hovedparten af børnene udvikler flere mindre sår, som ikke umiddelbart kan skelnes fra almindelige apther (aphtøs stomatit). Store mundhulesår er mere sjældne og kan være vanskelige at behandle.

Sår på kønsorganerne: Hos drenge er sårene først og fremmest lokaliseret på pungen og mindre hyppigt på tissemanden. Hos voksne mandlige patienter efterlader de som regel et ar. Hos piger er de ydre kønsorganer hyppigst påvirket. Sårene ligner sårene i munden. Børn har

færre sår på kønsorganerne før puberteten. Drengene kan have tilbagevendende orkit (inflammation i stenene i pungen).

Hudpåvirkning: Der er flere forskellige hudlæsioner. Aknelignende læsioner ses først efter puberteten. Erythema nodosum er røde, smertefulde og knudeformede læsioner som regel lokaliseret på underbenene. De er hyppigere hos børn før puberteten.

Pathergy testen: En speciel hudreaktion er Pathergy-testen. Det er en reaktion, der kan bruges i diagnosen af BS. Hvis man med en steril nål stikker i huden, vil der i løbet af de næste 24-48 timer komme en lille blære med sterilt pus.

Øjeninvolvering: Involvering af øjnene er en af de mest alvorlige manifestationer af sygdommen. Prævalensen er 50 % af patienterne med en overhyppighed af drenge (ca. 70 % af drengene har øjeninvolvering). Typisk er begge øjne involveret. Øjeninvolvering ses typisk indenfor de første 3 år efter sygdomsdebut. Øjensygdommen er kronisk med perioder med opblussen i symptomerne. Hver gang der er opblussen af symptomerne, medfører det skader på øjet struktur og forårsager gradvis tab af synet. Behandlingen er fokuseret på kontrol af inflammationen, forhindre opblussen af sygdommen og undgå eller minimere et synstab.

Ledinvolvering: Leddene er påvirket hos omkring 30-50% af børn med BS. Typisk er det ankler, knæ, håndled og albuer. Inflammationen kan give ledhævelser, smerte, stivhed og bevægelsesindskrænkning. Heldigvis er leddene typisk kun påvirket i nogle uger, og det er sjældent at inflammationen i ledene medfører ledske.

Neurologiske symptomer: I sjældne tilfælde udvikler børn med BS neurologiske problemer. Kramper, øget intrakranielt tryk (forhøjet tryk inde i hovedet) med hovedpine og cerebrale symptomer (påvirket balance og gang) er kendetegnende. Den værste form ses hos mænd. Nogle patienter udvikler psykiske problemer.

Påvirkning af blodkar: Påvirkning af blodkar ses hos 12-30% af børn med BS og kan varsle en dårlig prognose. Både vener og arterier kan blive påvirket. Alle kar i hele kroppen uanset størrelse kan blive påvirket, derfor klassificeres sygdommen variabel kar størrelse vaskulit (årebetændelse). De store vener i underbenene er ofte påvirket, de hæver og smerter.

Mavetarmsystemet: Påvirkning af mavetarmsystemet er særligt hyppigt hos patienter fra Det Fjerne Østen. Ved undersøgelse af tarmen finder man sår på slimhinden.

1.8 Er sygdommen den samme i alle børn?

Nej det er den ikke. Nogle børn har en mild sygdom med sjældne episoder med sår i munden og nogle hudlæsioner, imens andre måske har øjneinvolvering eller symptomer fra nervesystemet. Der er forskel på drenge og piger. Drenge har som regel nogle svære sygdomsforløb med mere øjen- og blodkarpåvirkning end piger. Den kliniske manifestation af BS kan være forskellig i forskellige egne af verden ligesom sygdommens udbredelse er forskellig.

1.9 Er sygdommen hos børn anderledes en sygdommen hos voksne?

BS er sjælden hos børn sammenlignet med voksne, men der er flere familiære tilfælde blandt børn med BS end blandt voksne. Sygdomstrækkene efter puberteten er mere lig sygdommen hos voksen. Generelt ligner BS hos børn ikke BS hos voksne på trods af nogen variation.