



www.printo.it/pediatric-rheumatology/DK/intro

Behcets Sygdom

Version af 2016

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen er primært klinisk. Det kan tage mellem 1 til 5 år før et barn opfylder de internationale kriterier, der er beskrevet for BS. Kriterierne kræver tilstedeværelse af mundhulesår plus 2 af følgende tegn: genitale sår, typiske hudlæsioner, en positiv pathergy test eller øjeninvolvering. Diagnosen er gennemsnitlig forsinket 3 år.

Der er ikke nogen specifikke laboratorieprøver for BD. Ca. halvdelen af børn med BS har vævstypen HLA-B5, og det er forbundet med den mere alvorlige form af sygdommen.

Som beskrevet ovenfor er pathergy hudtest positive i omkring 60-70% af patienterne, men frekvensen er lavere i nogle etniske grupper.

Diagnose af kar- og nervesystem sygdom kan kræve særlig billeddiagnostik af kar og hjerne.

Idet BS er en multiorgansygdom samarbejder specialister i øjne (oftalmolog), hud (dermatolog) og nervesystemet (neurolog) om behandlingen af sygdommen.

2.2 Hvad er betydningen af test?

Pathergy hudtest er vigtig for diagnosen. Den indgår i den internationale studiegruppes klassifikationskriterier for BS. 3 stik påføres undersiden af underarmen med en steril nål. Det gør ikke særligt ondt og reaktionen evalueres 24 til 48 timer senere. Øget hudreaktion kan også ses efter blodprøver eller kirurgi. Derfor skal patienter med BS ikke gennemgå unødvendige indgreb.

Der tages blodprøver af hensyn til differentialdiagnoser, men der er en

ikke nogen specifik laboratorieprøve for BS. Overordnet set viser prøverne en let forhøjet inflammation. Moderat anæmi og øget antal hvide blodlegemer kan ses. Der er ingen grund til at gentage blodprøverne, med mindre patienten skal undersøges for sygdomsaktivitet eller medicinbivirkninger.

Mange forskellige former for billeddiagnostik anvendes hos børn med blodkar - og neurologisk påvirkninger.

2.3 Kan BS behandles eller helbredes?

Sygdommen kan gå i ro, men kan blusse op igen. Den kan kontrolleres men ikke helbredes.

2.4 Hvad er behandlingen?

Der er ikke nogen specifik behandling, fordi årsagen til BS er ukendt. Forskelle i organpåvirkning kræver forskellig behandlingsstrategi. I den ene ende af spektrummet er der patienter med BS uden behov for behandling. I den anden ende er der patienter med symptomer fra øjne, central nervesystemet og karsygdom, der kan have behov for en kombination af behandlinger. Næsten alle data vedrørende behandling af BS kommer fra studier på voksne. De mest anvendte mediciner er opstillet nedenfor:

Colchicin: : Blev oprindeligt brugt til næsten alle typer af BS, men i de seneste studier har colchicin vist sig at være særlig effektiv i behandling af ledproblemer, erythema nodosum og i at nedbringe antallet af mundhulesår.

Korticosteroider (binyrebarkhormon) : Korticosteroider er meget effektive til at kontrollere inflammation. Korticosteroider bruges primært til børn med øjen, central nervesystem og blodkarsygdom, normalt i store orale doser (1-2mg/kg/dag). Om nødvendigt kan Korticosteroider gives i blodåre i højere doser (30mg/kg/dag, gives 3 dage) for at opnå en umiddelbar respons. Steroid creme bruges til at behandle mundhulesår og øjendråber med corticosteroid bruges til at behandle øjensygdom.

Immundæmpende medicin: Denne gruppe af medicin bruges til børn med svær sygdom specielt til øjensygdom, sygdom i store organer og karsygdom. Den indeholder Azathioprin, cyclosporine-A og cyclophosphamid.

Blodfortyndende midler: Blodfortyndende midler kan være aktuelle ved påvirkning af blodkar. Hos hovedparten af patienter er Magnyl formentlig tilstrækkeligt.

Anti-TNF-behandling (biologisk behandling) Denne nye gruppe af lægemidler er brugbar i behandlingen af nogle af sygdommens symptomer.

Thalidomid: Dette stof bruges i nogle centre til at behandle meget store mundhulesår.

Lokal behandling af mundhulesår og genitale sår er meget vigtig.

Behandling og follow-up af BS patienter kræver et team. Bestående af en pædiatrisk reumatolog, en øjenlæge og en hæmatolog.

2.5 Hvad er bivirkningerne til behandlingen?

Ved colchicin er diarre den mest almindelige bivirkning. I sjældne tilfælde kan der findes nedsat andel af de hvide blodlegemer eller blodpladerne.

Kortikosteroider (binyrebarkhormon) er det mest effektive immundæmpende stof, men brugen af Kortikosteroider begrænset fordi lang tids brug er forbundet med alvorlige bivirkninger som sukkersyge, forhøjet BT, knogleskørhed, grå stær og påvirkning af væksten.

Bivirkningerne kan mindskes ved at give CS i én daglig morgendosis.

Ved langvarig behandling tilrådes tilskud med kalk og D-vitamin.

Vedrørende de immundæmpende stoffer. Ved Azantioprin kan der ses påvirkning af lever og knoglemarv samt en øget tendens til infektioner.

Ved Cyclosporin-A ses primært påvirkning af nyrer men det kan give blodtryksforhøjelse, øget kropsbehåring og problemer med tandkødet.

Bivirkningerne til Cyklofosamid er primært påvirkning af knoglemarv og blæreslimhinden. Ved langtidsbehandling er der risiko for påvirkning af menstruationscyklus og fertiliteten. Patienter i behandling med immundæmpende medicin skal følges tæt med blod- og urinprøvekontroller hver eller hver anden måned.

Anti-TNF medicin og anden biologisk medicin anvendes med tiltagende hyppighed til svære tilfælde af BS. Anti-TNF og anden biologisk medicin øger risikoen for infektioner.

2.6 Hvor lang tid skal behandlingen vare?

Der er ikke noget standardsvar til dette spørgsmål. Generelt stoppes

den immundæmpende behandling først efter minimum 2 års behandling, eller når patienten har haft ro i sygdommen i to år. Hos børn med blodkar- og øjensygdom er det svært at opnå komplet ro i sygdommen, og behandlingen kan være meget langvarig. I de tilfælde reguleres medicinen og behandlingsdoserne i forhold til de kliniske sygdomstegn.

2.7 Hvad med alternativ behandling?

Der udbydes mange supplerende eller alternative behandlinger, og det kan være forvirrende for patienterne og deres familier. Overvej nøje risikoen og fordelene ved at forsøge disse behandlinger, idet beviset for effekten er lille og behandlingerne kan være dyre i form af tid, belastning af barnet og penge. Hvis du er interesseret i at søge supplerende eller alternativ behandling så tal først med din pædiatriske reumatolog. Nogle behandlinger kan interagere med den normale medicin. De fleste læger er ikke imod, at du søger andre muligheder, givet du følger de medicinske råd. Det er vigtigt ikke at stoppe med at tage den ordinerede medicin. Når medicin er nødvendig for at opnå sygdomskontrol kan det være farligt at stoppe med medicinen, hvis sygdommen fortsat er aktiv. Diskuter venligst bekymringer vedrørende den medicinske behandling med dit barns læge.

2.8 Hvilken form for kontroller er nødvendige?

Periodiske kontroller er nødvendige for at vurdere sygdomsaktiviteten og behandlingen. Det er særligt vigtigt hos børn med øjensygdom. En øjenlæge med erfaring i behandling af regnbuehindebetændelse (inflammatorisk øjensygdom) bør undersøge øjne. Kontrolhyppigheden afhænger af sygdomsaktiviteten og typen af medicin der anvendes.

2.9 Hvor lang tid vil sygdommen vare?

Typisk vil sygdomsforløbet være præget af perioder med sygdomsro (remission) og opblussen i sygdommen (flair). Generelt vil sygdomsaktiviteten aftage med tiden.

2.10 Hvad er prognosen for sygdommen?

Grundet sygdommens sjældenhed er der ikke nok data vedrørende langtidsprognosen for børn med BS. Ud fra de tilgængelige data ved vi, at mange patienter med BS ikke behøver behandling. Dog har børn med symptomer fra øjne, nervesystem eller kar behov for speciel behandling og kontrol. BS kan i sjældne tilfælde være dødelig, specielt ved blodkarpåvirkning (bristning af store lungearterier eller andre udposninger (aneurismer) på karene, svær sygdom i centralnervesystemet, involvering af tarmen og sår i tarmen og svære sår, der går igennem tarmvæggen, hvilket specielt ses hos nogle folkeslag, f.eks. Japanere. Den største årsag til alvorlige følger af sygdommen er øjensygdom, der kan være meget alvorlig. Barnets vækst kan være forsinket primært som en følge af steroid behandling.

2.11 Er det muligt at blive fuldstændig rask?

I nogle milde tilfælde ses fuld sygdomsfrihed, men hovedparten af pædiatriske patienter har lange perioder med sygdoms ro efterfulgt af opblussen i sygdommen.