



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

Behçetin tauti

Versio 2016

1. MIKÄ ON BEHÇETIN TAUTI?

1.1 Mikä se on?

Behçetin tauti, jota kutsutaan myös Behçetin oireyhtymäksi, on useissa eri elimissä esiintyvä verisuonitulehdus (systeeminen vaskuliitti), jonka aiheuttajaa ei tiedetä. Tauti oireilee erityisesti iholla ja limakalvoilla (ruuansulatus-, sukupuoli- ja virtsaelinten sisäpintaa peittävä kudos). Tyypillisiä oireita ovat toistuvasti esiintyvät haavaumat suun ja sukupuolielinten alueella sekä silmä-, nivel-, iho-, verisuoni- ja hermosto-oireet. Tauti on nimetty sen vuonna 1937 kuvanneen turkkilaisen lääkärin, professori Hulusi Behçetin, mukaan.

1.2 Kuinka tavallinen se on?

Behçetin tauti keskittyy tietyille maantieteellisille alueille ja eniten sitä esiintyy historiallisen Silkkitien varrella Kaukoidässä (esimerkiksi Japanissa, Koreassa ja Kiinassa), Lähi-idässä (Iran) ja Välimeren maissa (Turkki, Tunisia ja Marokko). Aikuisväestössä esiintyvyys on Turkissa 100–300 sairastunutta 100 000 henkeä kohden ja Japanissa yksi kymmentätuhatta kohden, mutta Pohjois-Euroopassa vain 0,3 sataatuhatta kohden. Vuonna 2007 tehdyn tutkimuksen mukaan sairastuneita on Iranissa 68 sataatuhatta asukasta kohden, mikä on Turkin jälkeen maailman toiseksi eniten. Yhdysvalloissa ja Australiassa on todettu vain muutamia tautitapauksia.

Lapsilla Behçetin tauti on harvinainen myös niillä alueilla, joilla sairastumisriski on suuri. Taudin diagnostiset kriteerit täyttyvät ennen 18 vuoden ikää noin 3–8 prosentilla potilaista. Tavallisimmin tauti puhkeaa 20–35 vuoden iässä. Sitä esiintyy yhtä paljon naisilla kuin

miehillä, mutta miehillä tauti on yleensä vakavampi.

1.3 Mikä sen aiheuttaa?

Taudin aiheuttajaa ei tiedetä. Äskettäin tehtyyn tutkimukseen osallistui suuri joukko potilaita ja tulosten mukaan näyttäisi siltä, että perinnöllinen alttius saattaa jollakin tavalla vaikuttaa Behçetin taudin puhkeamiseen. Taudin laukaisevaa tekijää ei kuitenkaan tiedetä. Tällä hetkellä taudin syitä ja hoitoa tutkitaan useissa tutkimuslaitoksissa.

1.4 Onko se perinnöllinen?

Behçetin tauti ei periydy minkään tunnetun mallin mukaan, mutta erityisesti lapsuudessa puhkeaviin tauteihin näyttäisi liittyvän perinnöllinen sairastumisalttius. Erityisesti Välimeren alueelta ja Kaukoidästä olevilla potilailla tauti näyttäisi olevan yhteydessä perinnölliseen HLA-B5-tekijään, ja eräissä julkaisuissa on kuvattu tapauksia, joissa tautia esiintyy suvuittain.

1.5 Miksi lapsella on Behçetin tauti? Voidaanko se ehkäistä?

Behçetin tautia ei voi ehkäistä eikä sen aiheuttajaa tiedetä. Omilla tekemisilläsi tai tekemättä jättämisilläsi et voi estää lasta sairastumasta Behçetin tautiin. It is not your fault.

1.6 Tarttuuko se?

Ei, Behçetin tauti ei ole tarttuva tauti.

1.7 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Suun limakalvon haavaumat: Lähes kaikilla potilailla on suun limakalvon haavaumia. Noin kahdella kolmesta potilaasta suun haavaumat ovat taudin ensimmäinen merkki. Lapsista suurimmalle osalle kehittyy useita pieniä haavaumia, jotka eivät poikkea lapsuusiässä yleisesti esiintyvistä haavaumista. Suuret haavaumat ovat harvinaisempia, ja niiden hoitaminen voi olla vaikeaa.

Sukupuolielinten alueen haavaumat: Pojilla sukuelinten haavaumia on pääasiassa kivespusseissa, harvemmin peniksessä.

Aikuisilla miehillä haavaumista jää lähes poikkeuksetta arpi. Tyttöillä genitaalialueen haavaumia esiintyy lähinnä ulkoisissa sukupuolielimissä. Haavaumat muistuttavat suun limakalvon haavaumia. Sukupuolielinten alueen haavaumat ovat lapsilla harvinaisia ennen murrosikää. Pojilla voi olla toistuva kivistulehdus (orkiitti).

Ihomuutokset: Potilailla esiintyy erilaisia ihomuutoksia. Aknea muistuttavia ihomuutoksia esiintyy vasta murrosiän jälkeen. Kyhmyruusu (erythema nodosum) aiheuttaa punaisia, kivuliaita kyhmyjä tavallisesti sääriin, polven alapuolelle. Lapsilla kyhmyruusua esiintyy tavallisimmin ennen murrosikää.

Patergiareaktio: Behçetin tautia sairastavien potilaiden iho reagoi voimakkaasti neulanpistoon, mitä voidaan käyttää apuna diagnoosin määrittämisessä. Jos potilaan käsivarren ihoon tehdään steriilillä neulalla syvä pisto, pistokohtaan muodostuu 24–48 tunnin kuluessa näppylä tai märkärakkula.

Silmätulehdus: Silmätulehdus on yksi taudin vakavimmista ilmenemismuodoista. Sitä esiintyy noin 50 prosentilla kaikista potilaista ja 70 prosentilla sairastuneista pojista. Tyttöillä silmätulehdusta esiintyy harvemmin. Useimmilla potilailla tulehdus on molemmissa silmissä. Silmätulehdus ilmenee tavallisesti kolmen vuoden kuluessa taudin puhkeamisesta. Silmätauti on krooninen, ja välillä oireet pahenevat. Oireiden uusiutuminen aiheuttaa jokaisella kerralla rakenteellisia vaurioita, jotka johtavat vähitellen näön heikkenemiseen. Hoidon tavoitteena on lievittää tulehdusta, estää oireiden paheneminen ja uusiutuminen sekä ehkäistä näönmenetys.

Niveltulehdus: Noin 30–50 prosenttia Behçetin tautia sairastavista lapsista kärsii niveltulehduksesta. Tavallisimmin oireita esiintyy nilkoissa, polvissa, ranteissa ja kyynärpäissä, ja tulehtuneita niveliä on yleensä alle neljä. Tulehdus voi aiheuttaa turvotusta, kipua, jäykkyyttä ja liikelaajuuden pienenemistä. Oireet kestävät yleensä vain muutaman viikon ja paranevat itsestään. Behçetin tautiin liittyvä niveltulehdus aiheuttaa nivelvaurioita äärimmäisen harvoin.

Hermosto-oireet: Hermosto-oireita esiintyy Behçetin tautia sairastavilla lapsilla harvoin. Tyypillisiä oireita ovat kouristuskohtaukset, kallonsisäisen paineen nousu ja siihen liittyvä päänsärky sekä aivoperäiset oireet (tasapaino, kävely). Vakavimmat oireet esiintyvät pojilla. Joillekin potilaille saattaa kehittyä mielenterveyden ongelmia.

Verisuonitulehdus: Verisuonitulehdusta esiintyy noin 12–30 prosentilla nuoruusiän Behçetin tautia sairastavista potilaista. Tulehdus

on yleensä huonon ennusteen merkki. Verisuonitulehdus voi esiintyä niin valtimoissa kuin laskimoissa eikä suonen koolla ole merkitystä. Tulehdusta esiintyy tavallisimmin pohkeiden verisuonissa, mikä aiheuttaa pohkeissa turvotusta ja kipua.

Maha-suolikanavan oireet: Maha-suolikanavan oireet ovat erityisen yleisiä Kaukoidästä peräisin olevilla potilailla, ja suolen tähystyksessä havaitaan haavaumia.

1.8 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?

Tauti ei ole samanlainen kaikilla sairastuneilla lapsilla. Joillakin lapsilla tauti on lievä ja suun haavaumia ja ihomuutoksia esiintyy vain satunnaisesti. Vaikeammassa tapauksissa lapselle voi kehittyä silmä- tai hermosto-oireita. Joitakin eroja on myös tyttöjen ja poikien välillä. Tauti on pojilla yleensä vaikeampi, ja silmä- ja verisuonioireet ovat pojilla yleisempiä kuin tytöillä. Sen lisäksi, että tautia tavataan lähinnä vain tietyillä maantieteellisillä alueilla, myös sen oireet vaihtelevat eri puolilla maailmaa.

1.9 Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

Aikuisiin verrattuna Behçetin tauti on lapsilla harvinainen, mutta suvuittain esiintyvää Behçetin tautia tavataan enemmän lapsilla kuin aikuisilla. Murrosiän jälkeen oireet alkavat muistuttaa aikuisten oireita. Pienistä eroista huolimatta Behçetin tauti on lapsilla pääsääntöisesti samantapainen kuin aikuisilla.