



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

## **De Ziekte Van Behçet**

Versie 2016

### **2. DIAGNOSE EN THERAPIE**

#### **2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?**

De diagnose is voornamelijk klinisch. Het kan een tot vijf jaar duren voordat een kind aan de internationale criteria voor BD voldoet. Deze criteria stellen dat er naast aften in de mond 2 van de volgende symptomen aanwezig moeten zijn: genitale zweertjes, typische huidaandoeningen, een positieve pathergietest of een oogaandoening. De diagnose wordt over het algemeen pas na drie jaar gesteld. Er zijn geen specifieke laboratoriumwaarden voor BD. Ongeveer de helft van de kinderen is drager van de genetische marker HLA-B5 en dit wordt geassocieerd met de ernstigere vormen van de aandoening. Zoals hierboven beschreven is de pathergie huidtest bij zo'n 60-70% van de patiënten positief. Al komt het bij sommige etnische groepen minder vaak voor. Om aandoeningen aan de vaten en het centraal zenuwstelsel vast te stellen, kunnen specifieke beeldvormende onderzoeken van de vaten en de hersenen nodig zijn. Aangezien de ziekte van Behçet een multi-systemische aandoening is, werken oogartsen, dermatologen (huid) en neurologen (centraal zenuwstelsel) samen bij de behandeling ervan.

#### **2.2 Hoe belangrijk zijn de testen?**

Een pathergie huidtest is belangrijk voor de diagnose. Het hoort bij de classificatiecriteria van de International Study Group voor de ziekte van Behçet. Er worden drie keer met een steriele naald aan de binnenzijde van de onderarm geprikt. Dit doet een klein beetje pijn. De reactie wordt 24 tot 48 uur later beoordeeld. Een toegenomen hyperreactiviteit

---

van de huid kan ook gezien worden op plaatsen waar bloed is afgenomen of na een operatie. Daarom moeten patiënten met BD geen onnodige ingrepen ondergaan.

Er worden enkele bloedonderzoeken gedaan voor de differentiële diagnose, maar er bestaat geen specifiek laboratoriumonderzoek voor BD. Over het algemeen duiden de uitslagen op een milde ontsteking. Een milde anemie en een verhoogd aantal witte bloedcellen kunnen gezien worden. Het is niet nodig om deze onderzoeken te herhalen, tenzij de patiënt gemonitord wordt vanwege de ziekte-activiteit en de bijwerkingen van de medicatie.

Bij kinderen met aandoeningen aan de bloedvaten en het zenuwstelsel worden verschillende beeldvormende technieken toegepast.

### **2.3 Kan het behandeld of genezen worden?**

De ziekte kan in remissie gaan, maar kan ook weer opvlammen. Het kan onder controle gehouden worden, maar genezing is niet mogelijk.

### **2.4 Wat zijn de behandelingen?**

Er is geen specifieke behandeling, want de oorzaak van BD is onbekend. De betrokkenheid van verschillende organen, vraagt om verschillende behandelingen. Er zijn aan de ene kant kinderen met BD, die zelfs helemaal geen behandeling nodig hebben. Aan de andere kant kunnen patiënten met aandoeningen aan de ogen, het zenuwstelsel en de bloedvaten verschillende behandelingen nodig hebben. Bijna alle beschikbare gegevens over de behandeling van BD zijn afkomstig van studies bij volwassenen. De belangrijkste medicatie wordt hieronder opgesomd:

**Colchicine:** Dit medicijn werd bijna voor ieder symptoom van BD voorgeschreven, maar een recente studie heeft aangetoond dat het effectiever is bij de behandeling van gewrichtsproblemen en erythema nodosum en voor het laten afnemen van zweertjes.

**Corticosteroiden:** Corticosteroiden zijn zeer effectief in het onder controle houden van de ontsteking. Corticosteroiden worden voornamelijk in hoge orale doseringen (1-2 mg/kg/dag) voorgeschreven aan kinderen met aandoeningen aan de ogen, het centraal zenuwstelsel en de bloedvaten. Indien nodig kan het voor een onmiddellijke reactie ook om de dag in drie doseringen intraveneus in hogere doseringen

---

worden toegediend (30 mg/kg/dag). Om aften en oogaandoeningen te behandelen worden ook plaatselijk corticosteroïden toegediend (in druppelvorm voor de ogen).

**Immuunonderdrukkende geneesmiddelen:** Deze groep geneesmiddelen wordt aan kinderen gegeven met een ernstige aandoening, waarbij ook de ogen, belangrijke organen of bloedvaten zijn aangedaan. Deze medicatie omvat azathioprine, cyclosporine-A en cyclofosfamide.

**Anti-aggregantia en anti-stolling:** Beide opties worden in bepaalde gevallen waarbij de bloedvaten zijn aangetast gebruikt. Bij de meeste patiënten is voor dit doeleinde aspirine waarschijnlijk voldoende.

**Anti-TNF:** Deze nieuwe groep geneesmiddelen is nuttig voor bepaalde kenmerken van de aandoening.

**Thalidomide:** Dit geneesmiddel wordt in sommige centra gebruikt voor de behandeling van grote aften in de mond.

De lokale behandeling van zweertjes is zeer belangrijk. De behandeling en follow-up van patiënten met de ziekte van Behcet vereist een team aanpak. Dit team moet bestaan uit een kinderreumatoloog, een oogarts en een hematoloog. De familie en de patiënt moeten altijd contact houden met de arts of het centrum dat verantwoordelijk is voor de behandeling.

## **2.5 Wat zijn de belangrijkste bijwerkingen van de behandeling met geneesmiddelen?**

De meest voorkomende bijwerking van colchicine is diarree. In zeldzame gevallen kan dit geneesmiddel zorgen voor een daling van het aantal witte bloedcellen of bloedplaatjes. Azospermie (een afname van het aantal zaadcellen) is beschreven, maar is met de therapeutische doseringen die bij deze aandoening gebruikt worden geen groot probleem; het aantal zaadcellen wordt weer normaal wanneer de dosering verlaagd of de behandeling gestopt wordt. Corticosteroïden zijn de meest effectieve ontstekingsremmende geneesmiddelen, maar het gebruik is ervan beperkt, want op lange termijn hebben ze verschillende ernstige bijwerkingen, waaronder diabetes mellitus, hypertensie, osteoporose, cataract en vertraagde groei. De kinderen die met corticosteroïden behandeld worden zouden ze een keer per dag, in de ochtend, moeten krijgen. Bij lang gebruik moeten er calciumtabletten aan de behandeling worden toegevoegd.

---

Van de afweeronderdrukkende geneesmiddelen kan azathioprine toxisch zijn voor de lever, zorgen voor een afname van het aantal bloedcellen en een verhoogd risico geven op infecties. Cyclosporine A is vooral toxisch voor de nieren, maar het kan ook voor hypertensie (hoge bloeddruk), toegenomen haargroei en problemen met het tandvlees zorgen. De bijwerkingen van cyclofosfamide zijn vooral beenmergonderdrukking en blaasproblemen. Langdurig gebruik gaat gepaard met menstruatieproblemen en kan tot onvruchtbaarheid leiden. Patiënten die behandeld worden met afweeronderdrukkende geneesmiddelen moeten goed onder controle gehouden worden en moeten iedere maand, of om de maand urine- en bloedonderzoeken laten doen.

Anti-TNF medicatie en andere biologische middelen worden in toenemende mate gebruikt voor resistente symptomen van deze aandoening. Anti-TNF en andere biologische middelen hebben een verhoogd risico op infecties tot gevolg.

## **2.6 Hoelang zou de therapie moeten duren?**

Er bestaat geen standaard antwoord op deze vraag. Over het algemeen wordt er zodra de patiënt minimaal twee jaar symptomenvrij is gestopt met de afweeronderdrukkende therapie. Bij kinderen met vaat- en oogaandoeningen, waarbij de ziekte moeilijker in remissie komt, kan de behandeling echter veel langer duren. In dergelijke gevallen worden de medicatie en doseringen afhankelijk van de symptomen aangepast.

## **2.7 Hoe zit het met onconventionele of complementaire therapieën?**

Er zijn vele complementaire en alternatieve therapieën beschikbaar en dit kan verwarrend zijn voor de patiënten en hun families. Denk goed na over de voordelen en risico's die kleven aan het uitproberen van deze therapieën, aangezien er weinig voordeel is aangetoond en ze kostbaar kunnen zijn in termen van tijd, belasting van het kind en geld. Mocht u complementaire en alternatieve therapieën willen zoeken, overleg deze mogelijkheden dan met de kinderreumatoloog. Sommige therapieën kunnen een wisselwerking hebben op de gebruikelijke medicatie. De meeste artsen staan niet negatief tegenover het zoeken naar alternatieve therapieën, zolang u het medisch advies op blijft volgen.

---

Het is van groot belang dat er niet gestopt wordt met het nemen van de voorgeschreven medicatie. Als medicatie nodig is om de ziekte onder controle te houden, dan kan het zeer gevaarlijk zijn om hiermee te stoppen als de ziekte nog actief is. Overleg altijd met de arts van uw kind als u zich zorgen maakt over de medicatie.

## **2.8 Wat voor soort periodieke controles zijn nodig?**

Periodieke controles om de activiteit van de ziekte en de behandeling in de gaten te houden zijn vooral bij kinderen met oogontsteking van groot belang. Een oogarts gespecialiseerd in de behandeling van uveïtis (oogontsteking) moet de ogen controleren. De frequentie van de controles hangt af van de activiteit van de ziekte en het type medicatie dat wordt gebruikt.

## **2.9 Hoe lang duurt de ziekte?**

De aandoening gaat normaal gesproken gepaard met periodes van remissie waarin de symptomen afwezig zijn en periodes waarin de symptomen opvlammen. Over het algemeen neemt de activiteit in de loop van de tijd af.

## **2.10 Hoe is het verloop op lange termijn (prognose) van de ziekte?**

Er zijn onvoldoende gegevens beschikbaar over de lange termijn follow-up van patiënten met de ziekte van Behcet. Van de gegevens die wel beschikbaar zijn weten we dat veel patiënten met Behcet geen enkele behandeling nodig hebben. Bij kinderen met aandoeningen aan de ogen, bloedvaten en het zenuwstelsel is echter een speciale behandeling en follow up vereist. De ziekte van Behcet kan, alleen in heel zeldzame gevallen, fataal zijn, voornamelijk als gevolg van bloedvatbetrokkenheid (ruptuur van de longvaten of andere perifere aneurysma's, ballonvormige verwijdingen van de bloedvaten), ernstige betrokkenheid van het centraal zenuwstelsel en darmzweren en -perforaties, die vooral gezien worden bij bepaalde etnische groepen (bijv. Japanners). De voornaamste oorzaak van morbiditeit (slechte outcome) is de oogaandoening, die zeer ernstig kan zijn. De groei van het kind kan vertraagd zijn, vooral als gevolg van de behandeling met

---

steroiden.

### **2.11 Is het mogelijk om volledig te genezen?**

Kinderen met een mild verloop kunnen volledig herstellen, maar de meeste pediatrische patiënten kennen lange periodes van remissies, gevolgd door periodes waarin de symptomen weer opvlammen.