



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Bechets Sykdom

Versjon av 2016

1. HVA ER BECHETS SYKDOM?

1.1 Hva er det?

Morbus Bechet, eller Bechets sykdom (BS) er en systemisk vaskulittsykdom som angriper blodkar forskjellige steder i kroppen. Årsaken er ukjent. Slimhinner i mage-tarmsystemet, kjønnsorgan, urinveier og hud blir påvirket. Hovedsymptomene er tilbakevendende sår i munnhule og kjønnsorgan samt symptom fra øyne, ledd, hud, blodkar og sentralnervesystem. Sykdommen er oppkalt etter en tyrkisk lege som beskrev sykdommen i 1937; Professor Dr. Hulusi Bechet.

1.2 Hvor vanlig er sykdommen?

BS er vanligere i noen deler av verden enn i andre. Geografisk følger den «silkeruten», og er vanligst langs denne. Den finnes hovedsakelig i Asia (i land som Japan, Korea og Kina), i Midtøsten (Iran) og Middelhavslandene (Tyrkia, Tunis, Marokko). Forekomsten (antall personer i en befolkning som har sykdommen) i den voksne befolkningen er 100 – 300 per 100 000 personer i Tyrkia, 10 per 100 000 i Japan og 0.3 per 100 000 i Nord-Europa. En studie fra 2007 viser at forekomsten i Iran er 68 per 100 000 innbyggere, som er nest høyest i verden (etter Tyrkia). Det er rapportert få tilfeller i USA og Australia. BS hos barn er sjelden, selv i land med den høyeste forekomsten hos voksne. Kun omtrent 3-8 % av alle med Bechets sykdom får diagnosen før de fyller 18 år. De fleste får sykdommen påvist i alderen 20 – 35 år. Det er like mange kvinner som menn som får sykdommen, men den er vanligvis mest alvorlig hos menn.

1.3 Hva er årsaken til sykdommen?

Årsaken til sykdommen er ukjent. Nylige forskningsresultater der mange pasienter er undersøkt, tyder på at genetisk «sårbarhet» kan ha en betydning i utviklingen av sykdommen. Man kjenner ikke til noe som kan trigge sykdommen. Det pågår forskning på flere sentre for å finne ut mer om årsak og behandling.

1.4 Er sykdommen arvelig?

Det er ikke noe spesifikt mønster som taler for at BS er arvelig, selv om en genetisk tilbøyelighet er mistenkt, spesielt der sykdommen oppstår i ung alder. Sykdommen er forbundet med en genetisk predisposisjon (HLA-B5), spesielt hos pasienter fra Middelhavslandene og Østen. Det er rapportert om familier hvor flere har sykdommen.

1.5 Hvorfor har barnet mitt sykdommen?

BS kan ikke forebygges, og årsaken er ukjent. Det er ingenting man som foreldre skulle ha gjort eller unngått for å motvirke at barnet får sykdommen og det er hverken barnets eller foreldrenes skyld at barnet får sykdommen.

1.6 Er sykdommen smittsom?

Nei, det er den ikke.

1.7. Hva er hovedsymptomene?

Sår i munnslimhinnen: Disse sårene oppstår hos nesten alle som har sykdommen. Sår i slimhinnene i munnen er det første symptomet hos 2/3 av pasientene. Det er ganske vanlig at barn får tilbakevendende små sår i munnen ved forkjølelser for eksempel, og det er vanskelig å skille disse fra små sår de fleste barn får ved BS. Store sår er mer uvanlig, og kan være vanskelig å behandle.

Sår i slimhinnen på kjønnsorgan: Hos gutter sitter sårene vanligvis på pungen og mer sjelden på penis. Hos voksne menn blir det vanligvis arrdannelse etter et sår. Hos jenter oppstår vanligvis sårene i slimhinnen på ytre kjønnsorgan. Disse ligner på sårene i

munnslimhinnen. Barn har færre sår før pubertet. Gutter kan få tilbakevendende betennelse i testikkelen (orkiitt).

Hudpåvirkning: Det kan oppstå forskjellige typer påvirkning på hud. Kviselignende forandringer oppstår bare etter pubertet. Erythema nodosum er røde, smertefulle, «knutelignende» forandringer i huden som vanligvis oppstår nederst på leggene. Disse er vanligst hos barn før pubertet.

Patergireaksjon: Patergi kaller man det som skjer når huden reagerer på et nålestikk hos en som har BS. Denne reaksjonen brukes som diagnostisk test ved BS. Etter et stikk med en ren (steril) nål på overarmen, dannes en papel (opphevet rundt utslett) eller en pustel (opphevet rundt pussfylt utslett) i løpet av 24 til 48 timer.

Øyepåvirkning: Dette er en av de mest alvorlige påvirkningene av sykdommen. Totalt blant alle med sykdommen får rundt halvparten dette, men det er vanligst hos gutter (rundt 70% av alle gutter). Jenter får det mer sjelden. Vanligvis påvirkes begge øyne. Hvis øyne påvirkes, skjer det vanligvis i løpet av de første 3 årene av sykdommen. Øyepåvirkningen er kronisk, med økt sykdomsaktivitet (oppbluss) innimellom. Som et resultat av oppblussene skjer det varige forandringer i øyet som medfører gradvis redusert syn. Behandlingen er fokusert på å kontrollere betennelsen for å forebygge mot oppbluss og hindre eller minimere synstap.

Leddpåvirkning: Ledd er involvert hos 30 – 50% av barn med Bechets sykdom. Det er vanligvis ankler, knær, håndledd og albuer som er påvirket, og det typiske er at færre enn 4 ledd er involvert. Betennelsen kan gi leddhevelse, smerte, stivhet og redusert bevegelighet i ledd. Heldigvis varer dette hos de fleste bare få uker av gangen og forsvinner så av seg selv. Det er svært sjelden at denne betennelsen medfører varig leddødeleggelse.

Nevrologisk påvirkning: En sjelden gang kan barn med BS utvikle nevrologiske symptomer. Krampeanfallet, forøket trykk intrakranielt (forhøyet trykk innenfor hodeskallen) med ledsagende hodepine og symptom fra sentralnervesystemet som går på balanse og gange er karakteristisk. De mest alvorlige formene ses hos menn. Noen pasienter kan utvikle psykiatrisk sykdom.

Påvirkning av blodkar: Påvirkning av blodkar ses hos ca. 12 – 30% av de som får BS i barneårene, og kan være et tegn på dårlig prognose (langtidsutfall). Både vener og arterier kan være involvert. Hvilken som helst blodkar-størrelse kan bli påvirket. Derfor klassifiseres sykdommen

som en «variabel kar-størrelse vaskulitt». Blodkarene på leggene er vanligst involvert, og de blir da hovne og smertefulle.

Mage-tarm påvirkning: Dette er spesielt vanlig hos pasienter fra Asia. Undersøkelse av tarmen viser da sårdannelse.

1.8 Er sykdommen den samme hos alle barn?

Nei, det er den ikke. Noen barn har mild sykdom med sjeldne episoder med sår i munnen og noen få hud forandringer, mens det hos andre utvikles øye- eller nervesystemforandringer. Det er også forskjell på jenter og gutter. Gutter har ofte en mer alvorlig sykdom, som i større grad involverer øye og blodkar, enn det jenter har. I tillegg til den geografiske distribusjonen av sykdommen, kan symptomene på sykdommen også være forskjellig rundt om i verden.

1.9 Er sykdommen hos barn forskjellig fra sykdommen hos voksne?

BS er sjelden hos barn sammenlignet med hos voksne, men det er flere familiære tilfeller blant barn enn blant voksne. Symptomene etter pubertet er mer lik symptomene hos voksne. På tross av variasjoner, så er sykdommen ganske lik hos barn og voksne.