



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

Bechets Sykdom

Versjon av 2016

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1. Hvordan blir sykdommen diagnostisert?

Diagnosen stilles først og fremst på bakgrunn av symptombildet og funn ved undersøkelse av barnet. Det kan ta 1 – 5 år før et barn tilfredsstiller de internasjonale kriteriene for BS. Kriteriene krever at barnet har sår i munnen og 2 av følgende: sår på kjønnsorgan/slimhinne, typiske hudforandringer, en positiv patergitest eller øyepåvirkning. Diagnosen er vanligvis forsinket med 3 år, dvs. fra første symptom til endelig diagnose kan det ofte gå 3 år.

Det finnes ingen spesifikke laboratorieprøver som kan påvise BS. Omtrent halvparten av barna med BS har en genetisk markør kalt HLA-B5, som er forbundet med mer alvorlige former av sykdommen. Som beskrevet over er en patergitest positiv hos omtrent 60 – 70 % av pasientene. I noen etniske grupper er likevel forekomsten lavere. For å kunne påvise blodkar- og nervesystempåvirkning, kan det være nødvendig å ta spesialbilder/røntgen.

BS er en sykdom som kan påvirke mange organ, derfor må spesialister innenfor øye (oftalmolog), hud (dermatolog) og nervesystem (nevrolog) samarbeide om utredning og behandling.

2.2 Hva er viktigheten av testing?

En patergi hudtest er viktig for diagnosen. Den er inkludert i den Internasjonale studiegruppens klassifikasjonskriterier for Bechets sykdom. Tre stikk i huden settes på underarmen med en steril nål. Det gir lite smerter, og reaksjonen blir vurdert 24 – 48 timer senere. Ved BS kan man også se økt reaksjon i huden i forbindelse med

blodprøvetaking eller etter operasjoner. Det er derfor viktig at pasienter med BS ikke utsettes for flere inngrep enn nødvendig.

Det finnes ingen spesifikke blodprøver for BS, men noen blodprøver tas for å utelukke andre sykdommer. Ved BS vil blodprøvene vise at det er en inflammasjon i kroppen. Litt lav blodprosent samt en økning i hvite blodceller kan påvises. Det er ikke nødvendig å ta disse prøvene på nytt hvis det ikke er for å vurdere sykdomsaktivitet eller følge opp medikamentbruk.

Flere typer bilde-diagnostikk brukes hos barn som har påvirkning av blodkar og nervesystem.

2.3 Kan sykdommen bli behandlet eller helbredet?

Sykdommen kan bli inaktiv, men sykdomsoppbluss kan oppstå. Den kan bli kontrollert, men ikke kurert.

2.4. Hva er behandlingen?

Det finnes ingen spesifikk behandling fordi årsaken til BS er ukjent. Forskjellig organpåvirkning krever forskjellig behandlingstilnærming. På den ene siden er det pasienter med BS som ikke trenger medikamentell behandling i det hele tatt. På den andre siden er det pasienter med påvirkning av øye, sentralnervesystem og blodkar som kan trenge kombinasjonsbehandling. Nesten alle tilgjengelige data om behandling av BS kommer fra studier med voksne deltagere. De viktigste medikamentene er:

Colchicin: Denne medisinen pleide å foreskrives for nesten alle manifestasjoner av BS, men en nylig studie viste at den er mest effektiv i behandlingen av leddbetennelse og hudforandringer som erythema nodosum samt for å minske slimhinesår.

Kortikosteroider: Kortikosteroider er veldig effektive i å kontrollere betennelser. Denne medisinen gis hovedsakelig til barn med symptomer fra øye, sentralnervesystem og blodkar, vanligvis i høye doser i tablettform (1-2 mg/kg/dag). Ved behov kan de gis intravenøst i høyere doser (30 mg/kg/dag, gitt i tre omganger annenhver dag) for å oppnå en god nok effekt. Lokal behandling med kortikosteroider brukes for å behandle sår i munnen og sykdom i øyne (som salve eller dråper).

Immundempende medisiner: Denne gruppen av medisiner gis til barn med alvorlig sykdom, spesielt ved symptomer fra øyne, indre

organer eller store kar. De inkluderer azathioprine, cyclosporine-A og cyclofosfamid.

Antiaggregerende og antikoagulerende (blodfortynnende)

medisiner: Dette brukes i utvalgte tilfeller når kar er angrepet. Hos de fleste pasienter er aspirin (Albyl-E®) tilfredsstillende blodfortynnende behandling.

Anti-TNF-behandling: Denne nyere gruppen medisiner er aktuell ved enkelte manifestasjoner av sykdommen.

Thalidomid: Denne medisinen brukes av og til for å behandle store sår i munnhulen.

Lokal behandling av sår i munnen og kjønnsorgan er veldig viktig. Behandlingen og oppfølgingen av BS pasienter er et teamarbeid. I tillegg til barnerevmatolog, bør en øyelege og en indremedisiner (hematolog) inkluderes i teamet. Familien og pasienten skal lett kunne komme i kontakt med behandlende lege eller sykehuset som er ansvarlig for behandlingen.

2.5. Hva kan være bivirkninger av medisinerne?

Diaré er den vanligste bivirkningen av colchicin. En sjelden gang kan denne medisinen medføre lavt antall hvite blodlegemer eller blodplater. Azospermi (reduksjon i spermier) er rapportert, men er ikke et stort problem ved de dosene som brukes i behandlingen av denne diagnosen. Tilstanden er reversibel, slik at antallet normaliseres når dosen reduseres eller behandlingen avsluttes.

Kortikosteroider er den mest effektive anti-inflammatoriske (betennelsesdempende) medisinen, men bruken er begrenset fordi medisinen ved lang tids bruk kan gi alvorlige bivirkninger som sukkersyke, høyt blodtrykk, benskjørhet, grå stær og forsinket vekst hos barn. Barn som må behandles med kortikosteroider skal ta medisinen en gang pr. dag, om morgenen. Ved langvarig behandling skal kalktilskudd alltid være en del av behandlingen.

Av de immundempende medisinerne, kan azathioprine (Imurel®) være skadelig for leveren, forårsake redusert antall blodceller og øke risikoen for infeksjoner. Cyclosporin-A (Sandimmun®) kan hovedsakelig være skadelig for nyrene, men kan også forårsake høyt blodtrykk eller økt hårvekst på kroppen samt problemer med gommen. Bivirkninger ved cyclofosfamid (Sendoxan®) er hovedsakelig påvirkning på beinmarg og problemer med urinblæren. Langtidsbehandling påvirker menstruasjons-

syklus og kan forårsake infertilitet. Pasienter som behandles med immundempende medisiner må følges tett, og kontrollere blodprøver og urin hver eller hver annen måned.

Anti-TNF-medisiner og andre biologiske medisiner brukes i økende grad der sykdommen svarer dårlig på tradisjonell medikamentell behandling. Anti-TNF-alfablokkere og andre biologiske medisiner kan øke risikoen for infeksjoner.

2.6 Hvor lenge skal behandlingen vare?

Det finnes ikke noe standard svar på dette spørsmålet. Generelt stoppes immundempende medisin etter minimum to år, eller når pasienten har vært symptomfri i to år. Hos barn der blodkar og øyne er rammet, hvor det er vanskelig å få sykdomsaktiviteten helt under kontroll, kan behandlingen vare mye lenger. I slike tilfeller tilpasses medisinene og doseringen til de organene som er rammet og grad av sykdomsaktivitet.

2.7 Hva med ukonvensjonell eller komplementær behandling?

Det finnes mange tilgjengelige komplementære og alternative behandlingsmetoder, og dette kan være forvirrende for pasienten og familiene deres. Tenk nøye over risiko og nytte av å prøve dette ut, siden det finnes liten dokumentasjon på effekt, og fordi det koster både tid og penger og kan være en ekstra belastning for barnet. Hvis du er interessert i å bruke alternative behandlingsformer, er det viktig å diskutere dette med barnerevmatologen som behandler deg/ditt barn. Noen behandlinger kan påvirke medisiner som barnet bruker. De fleste leger vil ikke være negative til at man søker andre behandlingsmuligheter, så lenge man følger medisinske råd fra behandlende lege. Det er veldig viktig at man ikke slutter å bruke de medisinene legen har foreskrevet. Når medisiner er nødvendige for å holde sykdommen i sjakk, kan det være veldig farlig å slutte å ta dem hvis sykdommen fortsatt er aktiv. Diskuter derfor bruk av medisiner med din/ditt barns lege før dere foretar endringer.

2.8. Hva slags oppfølging er nødvendig?

Jevnlige kontroller er nødvendige for å vurdere sykdomsaktivitet og

behandling og er spesielt viktig hos barn som har øyepåvirkning. En øyespesialist som har erfaring med behandling av regnbuehinnebetennelse (uveitt) skal kontrollere øynene. Hyppigheten av kontroller avhenger av sykdomsaktiviteten og hvilke medisiner som brukes i behandlingen.

2.9 Hvor lenge vil sykdommen vare?

Det typiske er at sykdommen har perioder uten symptomer og perioder med sykdomsoppbluss. Vanligvis vil sykdomsaktiviteten gradvis avta.

2.10. Hva er langtidsprognosen (antatt sykdomsforløp og utfall) for sykdommen?

Det er utilstrekkelige data på langtids oppfølging av barn med BS. Fra tilgjengelige data vet vi at mange pasienter med BS ikke trenger medikamentell behandling. De barna som har påvirkning av øyne, sentralnervesystem eller blodkar trenger spesifikk medikamentell behandling og oppfølging over tid. BS kan være dødelig i svært sjeldne tilfeller, som oftest på grunn av sykdom i blodkar (brist av lungeblodkar eller andre perifere ballonglignende utposninger av blodkar), alvorlig sentralnervesystemsykdom og sårdannelse samt perforering (sprekk) i tarmsystemet, spesielt hos noen etniske grupper (Japanere). Den vanligste årsaken til alvorlige langtidsutsikter er øyesykdom, som kan være svært alvorlig. Barnets vekst kan forsinkes, vanligvis grunnet behov for bruk av kortikosteroider over lang tid.

2.11 Er det mulig å bli helt frisk?

Barn med mild sykdom kan bli helt friske, men de fleste barn med sykdommen vil ha tilbakevendende episoder med sykdomsoppbluss, selv om de også har lange perioder med symptomfrihet i mellom.