



REUMATOLOGI

BEHÇETS SYNDROM

Definition	<p>Behçets syndrom eller Morbus Behçet beskrevs först 1937, är en vaskulit sjukdom (inflammation i blodkärlen) som kan drabba både små och/eller stora kärl, dock klassas ej som en primär vaskulitsjukdom.</p> <p>Sjukdomen är vanligare hos unga män (20-30 år) men kan förekomma hos kvinnor också.</p> <p>Sjukdomen är betydligt vanligare i länderna runt södra och östra Medelhavet samt Mellanöstern med de högsta prevalenssiffrorna från Turkiet. Den är också vanlig i Japan men mindre vanlig i Europa och USA.</p> <p>Sjukdomen är svår diagnostiserad efter symtomen i de flesta fallen är icke ihållande utan de kan komma och gå.</p>
ICD-10	M35.2
Patofysiologi	<p>Den egentliga bakomliggande orsaken till sjukdomen är för nuvarande inte helt klarlagd. Spekulationer kring miljöfaktorer såsom infektioner och exponering till toxiner är diskuterade. Ärftlighet spelar ca 5 % risk för sjukdomsdebut. Utrycket av genen HLA-B*5101 är en riskfaktor för sjukdomsdebut, dock inte alla HLA-B*5101 bärare drabbas av sjukdomen. många människor har genen, men relativt få utveckla Behçets.</p>
Lokalisation	<p>Framför allt hud och slemhinnemanifestation oralt, okulärt och genitalt. Led problematik i form av smärta kan förekomma också, hos cirka 50 % av fallen, framför allt i stora leder och är ofta episodiska.</p>
Symtom	<p>Symtomen som oftast kallas för triaden omfattar följande:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Orala mukosala aftösa sår: smärtsamma ulcerationer täckta av en gråaktig hinna. 2. Genitala sår: smärtsamma sår i yttre genitalia (penis/skrotum respektive vulva). 3. Ögonsymtom: hudengagemang, ljuskänslighet, ögonrodnad, nedsatt syn och/eller uveit. <p>Övriga symtom som kan förekomma är:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Artrit • Tromboflebit • Gastrointensinala symtom (buksmärta, blodiga diarréer, tarmperforationer). <p>Mer ovanliga symtom:</p> <ul style="list-style-type: none"> • CNS: meningoencefalit symtom såsom feber, huvudvärk och nackstelhet. • Aorta ruptur: stora kärl kan drabbas vid Behçets sjukdom och aneurysmbildning/ruptur kan förekomma.
Diagnostik	<p><i>Klinik</i></p> <ol style="list-style-type: none"> a) Orala aftösa ulcerationer (3 perioder under senaste året). b) Återkommande genitala sår. c) Uveit eller annat okulärt engagemang. d) Hudengagemang (erythema nodosum eller papulopustulära utslag).

Lab

SR (förhöjd)
Blodstatus (leukocytos)
RF-test (negativ).

Patertgitest (positiv)

Ett stick test med nål under armen som hos patienter med Morbus Behçet orsakar bildningen av en erytematös papel efter 24-48 timmar.

Behandling

Eftersom sjukdomen kan drabba olika organsystem beror behandlingen på den drabbade organ.

Vid slemhinneengagemang används oftast steroider, NSAID/5-ASA- och/eller kolkicin preparat för att kunna bromsa vaskuliten.

Vid resistenta orala/genitala sår kan behandling med Talidomid övervägas.

Vid svåra ögonsymtom bör behandling med alkylerande cytostatika övervägas eftersom inadekvat behandling av ögonsymtom kan leda till synförsämring och även blindhet pga. n. opticus atrofi/makuladegeneration.

Antikoagulantibehandling vid trombosor.

Prognos

Idag finns ingen behandling för Behçets sjukdom. Patienterna behandlas symtomatisk och de flesta kan leva normalt och en del även går i remission.

Referenser

1. Klareskog L. et al. Reumatologi, upplaga 2:1; 20:219-220.
2. Grewin B. et al. Akut reumatologi, tredje upplagen; 7: 121-122.