

☎ Sie erreichen uns von  
Mo bis Do von 8.30 – 9 Uhr  
unter der Rufnummer 07071/2984438

---

## **Behcet-Syndrom**

### **Was ist das Behcet-Syndrom?**

Der Morbus Behcet oder auch Behcet'sche Erkrankung ist als entzündliche Erkrankung der Gefäße mit unklarer Ursache anzusehen. Die Hauptsymptome sind wiederkehrende Aphthen im Mund und im Genitalbereich, des Weiteren Entzündungen im Bereich der Augen und der Gelenke, der Haut, der Blutgefäße, des Weiteren auch des Nervensystems. Der Name geht auf einen türkischen Arzt zurück, der die Erkrankung erstmalig 1937 beschrieb.

### **Wie häufig tritt es auf?**

Der Morbus Behcet ist besonders häufig in bestimmten Teilen der Welt. Gerade die historische Seidenstraße ist eine solche Region. In diesem Sinne tritt der Morbus Behcet besonders häufig im mittleren und entfernten Osten, des Weiteren im Bereich des Mittelmeers und in asiatischen Staaten wie Japan, Korea, China, aber auch Tunesien und Marokko auf. Die Häufigkeit in der japanischen Erwachsenenpopulation ist 1/10.000, in der Türkei 1-3/1.000 Einwohner. In Nordeuropa ist die Häufigkeit als sehr selten anzusehen (1/300.000). Wenige Fälle wurden aus den Vereinigten Staaten und aus Australien berichtet. Der Morbus Behcet ist bei Kindern selten, auch in den Hochrisikogebieten. Vor dem 16. Lebensjahr tragen etwa 3 % der Patienten zur Häufigkeit bei. Das häufigste Erkrankungsalter liegt zwischen 20 und 35 Jahren. Die Verteilung der Geschlechter ist ausgeglichen, männliche Betroffene haben ggf. einen schwereren Verlauf.

### **Welche Ursachen hat die Erkrankung?**

Die Ursachen der Erkrankung sind unbekannt. Eine genetische Neigung könnte eine Rolle spielen. Auslösende Faktoren sind nicht bekannt.

### **Wird es vererbt?**

Eine direkte Vererbung ist so nicht bekannt. Es besteht eine genetische Prädisposition in dem Vorhandensein des Gewebsmoleküls HLA-B5. Es sind einzelne betroffene Familien beschrieben worden.

### **Warum hat gerade mein Kind diese Erkrankung? Kann man etwas dagegen tun?**

Die Gründe für die Erkrankung sind unbekannt, dem Morbus Behcet kann nicht vorgebeugt werden.

### **Ist es ansteckend?**

Nein, es ist nicht ansteckend.

☎ Sie erreichen uns von  
Mo bis Do von 8.30 – 9 Uhr  
unter der Rufnummer 07071/2984438

---

## Was sind die charakteristischen Symptome?

- A) Aphthen** der Mundschleimhaut sind in der Regel präsent. Größere Ulcerationen sind selten.
- B) Genitale Aphthen/Ulcera:** Bei Jungen sind diese Ulcera in der Regel im Bereich des Hodens zu finden, seltener am Penis lokalisiert. Bei erwachsenen männlichen Patienten hinterlassen diese in der Regel eine Narbenbildung. Das äußere Genitale ist bei Mädchen im Wesentlichen betroffen. Bei Jungen können wiederkehrende Hodenentzündungen auftreten.
- C) Einbezug der Haut:** Es gibt zum einen akneartige Läsionen, welche vor allem nach der Pubertät weiter bestehen. Erythema nodosum Veränderungen mit rötlichen, schmerzhaften Verdickungen sind an den unteren Extremitäten bekannt.
- D) Augenbeteiligung:** Diese ist in der Regel die schwierigste Manifestationsform. Sie tritt etwa bei 50% auf und kann bei Jungen noch häufiger sein. Oft sind beide Augen betroffen. Die Augenmanifestation kommt in der Regel etwas später, meist etwa 3 Jahre nach Erkrankungsbeginn. Der Verlauf ist chronisch und mit auch Aufflammen der Erkrankung. Strukturelle Störungen und Narbenbildungen mit einhergehendem Sehkraftverlust sind bekannt.
- E) Gelenkbeteiligung:** Etwa 30 bis 50 % der Kinder haben eine Gelenkentzündung. Häufig sind Sprunggelenke, die Handgelenke und die Ellbogen beteiligt. Die Entzündung dauert oft mehrere Wochen und verliert sich spontan. Meistens treten keine dauerhaften Schäden an den Gelenken auf.
- F) Neurologische Beteiligung:** Bei Kindern treten selten Probleme wie Krampfanfälle, intrakranieller Druck, Kopfschmerzen auf. Manche Patienten zeigen psychiatrische Probleme.
- G) Eine Gefäßentzündung** ist bei etwa bis zu einem Drittel der kindlich-jugendlichen Behcet-Patienten bekannt. Sie wird ggf. als Zeichen einer schweren Verlaufsform berichtet. Betroffen sind vor allem die Gefäße im Bereich der Waden.
- E) Gastrointestinale Beteiligung:** Insbesondere bei Patienten aus dem Fernen Osten können Ulcera auch im Bereich des Darmes auftreten.

## Sieht die Erkrankung bei jedem Kind gleich aus?

Nein. Es ist durchaus eine Variabilität der o. g. Symptome feststellbar, Jungen haben häufiger eine schwerere Verlaufsform.

## Verläuft die Erkrankung bei Kindern anders als bei Erwachsenen?

Bei Kindern tritt die Erkrankung deutlich seltener auf. Nach der Pubertät ähnelt die Erkrankung den Erwachsenen.

## Wie stellt man die Diagnose?

Es handelt sich um eine klinische Diagnose. Aufgrund der Komplexität der Erkrankung dauert es oft Jahre, bis alle Kriterien, welche im Morbus Behcet beschrieben sind, definierbar sind. Es gibt keine spezifischen Laboruntersuchungen für den Morbus Behcet. Etwa die Hälfte aller Betroffenen weisen das HLA-Molekül B5 auf. Es gibt einen Hauttest, der etwa bei 60 % der Patienten als positiv durchgeführt werden kann (nach einer Hautverletzung mit einer Nadel findet sich an der Stelle eine Papel oder Pustel). Bildgebende Untersuchungen zur Definition des Ausmaßes der Beteiligung der

☎ Sie erreichen uns von  
Mo bis Do von 8.30 – 9 Uhr  
unter der Rufnummer 07071/2984438

---

genannten Organe sind erforderlich. Die entsprechenden Organspezialisten (Augenarzt, Hautarzt, Kinderneurologe) sollten in die Diagnostik mit einbezogen werden.

### **Welche Aussagekraft haben Laboruntersuchungen?**

Sie oberes Kapitel.

### **Wie sieht die Behandlung aus?**

Es gibt keine spezifische Behandlung, insbesondere weil die Ursache des Morbus Behcet unbekannt ist. Die unterschiedlichen Organmanifestationen erfordern unterschiedliche Vorgehensweisen. Es wird immer auch einzelne Patienten geben, welche keine spezifische Therapie erfordern. Es werden verschiedene Medikamente wie z. B. Colchicin, Cortison, Immunsystem-unterdrückende Medikamente (Azathioprin, Cyclosporin und Cyclophosphamid) eingesetzt. Bei vaskulärer Beteiligung kann eine gerinnungshemmende Medikation wie z. B. Aspirin erforderlich werden. Experimentelle Therapien schließen auch moderne Biologika wie z. B. einen anti-TNF (Tumornekrosefaktor) mit ein. In der Regel ist eine multidisziplinäre Betreuung durch den Kinder- und Jugendrheumatologen, den Augenarzt, den Hämatologen, den Dermatologen etc. erforderlich.

### **Welche Medikamentennebenwirkungen werden beobachtet?**

Durchfall und Bauchschmerzen ist die häufigste Nebenwirkung von Colchicin. Ggf. kann es zu Störungen der Blutbildung kommen, der Einsatz von Cortison ist in die Hände von Spezialisten zu geben. Nebenwirkungen sind hier bekanntermaßen eine Zuckerintoleranz bis hin zum Diabetes, eine Blutdruckerhöhung, eine Knochenschwäche, eine Wachstumsretardierung. Immunsystem-unterdrückende Medikamente werden in enger Verbindung mit den Spezialisten eingesetzt, hier können Infektionen durchaus ein Problem darstellen.

### **Wie lange sollte die Behandlung angewendet werden?**

Die Dauer richtet sich sehr nach der Schwere und dem Verlauf der Erkrankung, eine generelle Empfehlung kann nicht gegeben werden.

### **Was nützen alternativen oder komplementäre Therapieversuche?**

Bei Arthritis kann eine Physiotherapie sinnvoll sein.

### **Sind regelmäßige Verlaufskontrollen notwendig?**

Regelmäßige Untersuchungen von Blut und Urin sind sicherlich in 3- bis 6-monatigen Abständen sinnvoll, eine augenärztliche Untersuchung ist ebenso im vergleichbaren Abstand erforderlich. Je nach Medikation muss dieses Schema verändert werden.

☎ Sie erreichen uns von  
Mo bis Do von 8.30 – 9 Uhr  
unter der Rufnummer 07071/2984438

---

### **Wie lange wird die Erkrankung bestehen bleiben?**

Die Erkrankung weist im spontanen Verlauf Remissionen und aufflammende Verschlechterung auf. In der Regel verringert sich die Erkrankungsaktivität über die Zeit.

### **Wie sieht die Langzeitprognose aus?**

Dies kann nicht generell beantwortet werden, es hängt insbesondere vom Einbezug des Auges und des Nervensystems, des Weiteren auch der Gefäße ab. Im Einzelfall kann ein Morbus Behcet auch fatal verlaufen.

### **Kann man komplett gesunden?**

Kinder mit milder Erkrankung können sich komplett erholen, die Erkrankung kann aber immer wieder aufflammen.

### **Wie sehen sportliche Betätigungen aus?**

Begrenzungen der sportlichen Aktivität sind nicht generell erforderlich. Bei akuter Arthritis kann eine Sportbegrenzung erforderlich sein, sie kann aber in der Regel rasch wieder begonnen werden. Bei Gefäßpathologie vor allem im Bereich der Extremitäten kann eine Einschränkung der sportlichen Aktivität auch notwendig sein.

### **Gibt es eine spezielle Diät?**

Nein.

### **Kann das Klima den Verlauf der Erkrankung beeinflussen?**

Dies ist nicht bekannt.

### **Kann ein betroffenes Kind geimpft werden?**

Die Möglichkeit einer Impfung hängt von der Art der Medikation ab. Bei immunsuppressiver Medikation kann eine Lebendvirusimpfung nicht durchgeführt werden. Einen negativen Effekt auf den Verlauf der Erkrankung ist nicht beschrieben worden.

### **Kann das Sexualleben, eine mögliche Schwangerschaft, beeinträchtigt werden?**

Das Vorhandensein von genitalen Ulcera kann das Sexualleben deutlich beeinträchtigen. Der Verlauf einer Schwangerschaft und Geburt ist in der Regel nicht beeinträchtigt. Der Einsatz von immunsystemunterdrückenden Medikamenten muss mit dem Spezialisten abgesprochen sein. In der Regel sollte hier eine Konzeptionsverhütung angestrebt werden.