
ZIEKTE VAN BEHÇET (BEHÇET SYNDROOM)

WAT IS DE ZIEKTE VAN BEHÇET?

De **ziekte van Behçet (Behçet syndroom)** is een zeldzaam syndroom waarbij **zweertjes**, **oogklachten** en diverse andere verschijnselen kunnen ontstaan. De klachten ontstaan door een ontsteking in en rond kleine bloedvaatjes (dit wordt [vasculitis](#) genoemd). Het is niet precies bekend waardoor deze ontsteking ontstaat.

De belangrijkste symptomen van de ziekte van Behçet zijn:

- zweertjes in de mond en op de geslachtsdelen
- rode, pijnlijke ogen, soms wazig zien
- acne-achtige huidafwijkingen
- hoofdpijn
- pijnlijke, stijve of gezwollen gewrichten

De klachten verlopen meestal in aanvallen en worden afgewisseld met perioden zonder klachten of met weinig klachten. De klachten kunnen mild zijn, maar een enkele keer ook ernstig (oogklachten en neurologische klachten). Meestal begint het op volwassen leeftijd (20-30 jaar), maar het kan ook al op kinderleeftijd beginnen. De ziekte kan spontaan weer over gaan.

HOE WORDT DE DIAGNOSE ZIEKTE VAN BEHÇET GESTELD?

Het kan moeilijk zijn om de diagnose ziekte van Behçet te stellen, omdat de klachten zo wisselend kunnen zijn. Meestal is aanvullend onderzoek nodig, zoals een [biopsi](#), bloedonderzoek, röntgenfoto's of scans. Soms wordt een **pathergietest** gedaan (prikken met een naald in de huid en kijken of er een zweertje ontstaat).

Internationaal is in de jaren 90 afgesproken dat de volgende symptomen (klachten) aanwezig moeten zijn om de diagnose ziekte van Behçet te stellen:

- minimaal 3 keer per jaar last van zweertjes in de mond, en
- minimaal 2 van de volgende 4 symptomen:
 - zweertjes op de geslachtsdelen
 - ontstekingen in het oog
 - andere huidafwijkingen die passen bij Behçet
 - een positieve pathergietest

Er wordt sinds 2014 ook gewerkt met een nieuw internationaal systeem voor het stellen van de diagnose, waarbij punten worden toegekend per symptoom en de diagnose wordt gesteld bij 4 of meer punten.

WAT IS DE OORZAAK VAN DE ZIEKTE VAN BEHÇET?

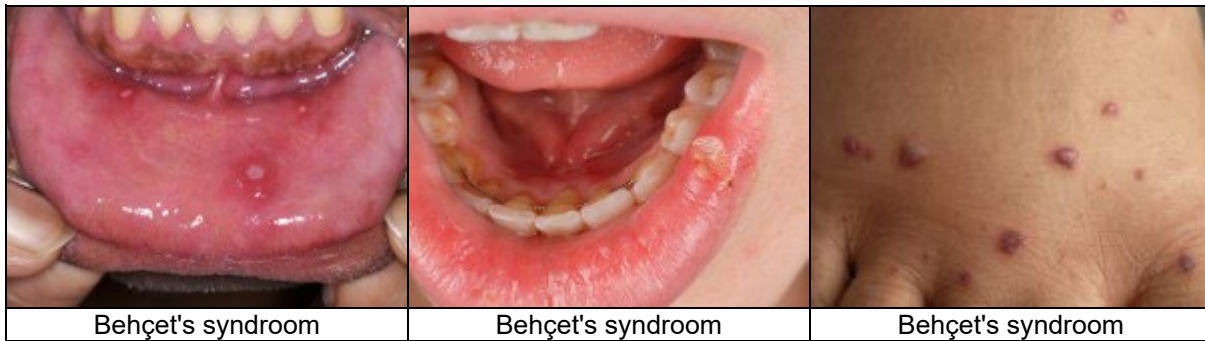
Het is niet bekend waardoor de ziekte van Behçet ontstaat. Het wordt gerekend tot de **auto-immuunziekten**. Dat is een groep van aandoeningen waarbij het eigen afweersysteem (immuunsysteem) over-reageert. Er ontstaat uit zichzelf een ontsteking rond de kleine vaatjes, zonder dat daar een aanleiding voor is. Ziekten waarbij dat gebeurt worden ook wel **auto-inflammatoire aandoeningen** genoemd.

Aanleg speelt een rol, want de ziekte komt vooral in bepaalde bevolkingsgroepen voor: bij personen afkomstig uit het gebied rond de Middellandse zee (o.a. Turkije, Israël), uit het Midden-Oosten, en uit Azië.

WAT ZIJN DE VERSCHIJNSELEN VAN DE ZIEKTE VAN BEHÇET?

Zweren in de mond

Bijna alle patiënten hebben zweertjes (aften) in de mond, op de tong, op het tandvlees, op de binnenkant van de wang of op de lippen. Aften kunnen bij iedereen zomaar ontstaan, maar bij de ziekte van Behçet zijn het er meestal veel en ze kunnen pijnlijk zijn. Ze genezen vanzelf weer in enkele weken, zonder littekens achter te laten, maar ze komen wel vaak weer aanvalsgewijs terug.



Zweren op de geslachtsdelen

Zweren op of rond de geslachtsdelen komen ook vaak voor. Bij mannen vooral op de balzak of op de penis, bij vrouwen uitwendig op de vulva of in de vagina. Deze zweren kunnen erg pijnlijk zijn, problematisch bij het hebben van seks, en ze kunnen littekens achterlaten. Er kunnen geen zweren bij een partner ontstaan na seksueel contact, het is geen infectie, het is niet besmettelijk.

Huidafwijkingen

Bij de ziekte van Behçet kunnen naast zweren ook andere huidafwijkingen voorkomen zoals pijnlijke rode en warme bulten aan de onderbenen ([erythema nodosum](#)), ontstoken haarzakjes (pseudofolliculitis), of aderontsteking (oppervlakkige tromboflebitis). Bij een klein deel van de patiënten kunnen zweertjes ontstaan na beschadiging van de huid. Dit wordt ook als test gebruikt, de pathergietest: als 2 dagen na prikken met een steriele naald een zweertje ontstaat dan past dat bij de ziekte van Behçet.

Gewrichtsklachten (artritis)

Circa de helft van de patiënten heeft gewrichtsklachten (pijnlijke, warme, gezwollen, stijve gewrichten), met name van de knieën, enkels, ellebogen, polsen of vingers. Er ontstaat meestal geen blijvende schade aan de gewrichten, en het reageert goed op ontstekingsremmende behandelingen.

Ontsteking van het oog (uveïtis)

Oogontstekingen komen vaak voor (bij circa 70% van de patiënten) en kunnen plotseling ontstaan. Klachten kunnen zijn rode ogen, pijn, overgevoeligheid voor licht, troebelingen in het glasvocht, wazig zien en zelfs plotseling verlies van het gezichtsvermogen. Bij dit soort klachten is het belangrijk om snel contact te zoeken met een oogarts.

Maag- en darmklachten

De ontstekingsverschijnselen kunnen ook in de darmwand optreden, waardoor klachten kunnen ontstaan zoals buikpijn, verlies aan eetlust, spijsverteringsproblemen, diarree, bloedverlies met de ontlasting, en een algemeen gevoel van ziek zijn.

Stollingsproblemen, trombose

Door de ontsteking die gaande is rond de bloedvaten is er een verhoogde kans op de vorming van stolsels in de bloedvaten. Er kan een oppervlakkige aderontsteking ontstaan (tromboflebitis), maar ook een trombosebeen (diepe veneuze trombose) met als klachten pijn, roodheid en een dik gezwollen onderbeen. Zeldzaam, maar ernstiger is het ontstaan van een stolsel in de hersenen, want daarbij kunnen uitvalsverschijnselen ontstaan (beroerte). De klachten die daarbij horen zijn ernstige hoofdpijn, spraakproblemen, gehoorverlies, dubbelzien, epileptische aanvallen, spierzwakte, en verlamingsverschijnselen. Als dit soort klachten ontstaan, dan direct contact opnemen met de huisarts of eerste hulp.

Uitrekking van de wand van slagaderen (aneurysma)

De wand van slagaderen kan gaan uitpuilen als die verzwakt raakt door langdurige ontsteking van de vaatwand. De vaten kunnen hierdoor uitrekken als een ballon en uiteindelijk zelfs knappen. Dit wordt een **aneurysma** genoemd. Een aneurysma kan onopgemerkt aanwezig zijn en pas ontdekt worden als het gaat bloeden, of als het gezien wordt op een scan. Een aneurysma dat knapt veroorzaakt plotselinge hevige pijn in het betrokken lichaamsdeel. Bij groot bloedverlies kunnen shockverschijnselen ontstaan. Bij verdenking op een aneurysma is het nodig snel naar het ziekenhuis te gaan.

Ontstekingsverschijnselen in het centraal zenuwstelsel

Ook in het centraal zenuwstelsel (hersenen, ruggenmerg) kunnen ontstekingsverschijnselen ontstaan bij de ziekte van Behçet. De klachten die daarbij kunnen ontstaan, meestal binnen korte tijd, zijn hoofdpijn, dubbelzien, evenwichtsstoornissen, epileptische aanvallen, en halfzijdige verlamingsverschijnselen.

Algemene verschijnselen

Algemene klachten zoals vermoeidheid komen ook voor.

HOE WORDT DE ZIEKTE VAN BEHÇET BEHANDELD?

Er bestaan geen geneesmiddelen die de ziekte van Behçet kunnen genezen, alle behandelingen zijn er op gericht om de klachten te onderdrukken (symptoombestrijding). De geneesmiddelen die worden toegepast zijn lokale of systemische corticosteroiden, en andere middelen die de afweer onderdrukken, waaronder enkele nieuwe middelen (biologicals) met specifieke ontstekingsremmende eigenschappen.

Omdat meerdere onderdelen van het lichaam aangedaan kunnen zijn wordt de ziekte van Behçet behandeld door verschillende specialisten, zoals een dermatoloog, een oogarts, een KNO-arts, een reumatoloog of internist, of een neuroloog.

Corticosteroiden

Corticosteroiden zijn ontstekingsremmende geneesmiddelen. Ze zijn beschikbaar als lokale producten zoals zalven, gels, crèmes, en oogdruppels, voor gebruik op de huid, in de mondholte of in de ogen. Corticosteroiden kunnen ook in tabletvorm worden voorgeschreven (systemische therapie, prednison) en werken dan van binnenuit tegen alle ontstekingsverschijnselen in het lichaam. Ook lokale injecties van corticosteroiden is mogelijk. Corticosteroiden zijn krachtig maar bij langdurig gebruik in hoge doseringen kunnen er bijwerkingen optreden, zoals het dunner worden van de huid, verhoogde kans op infecties, gewichtstoename, botontkalking, hoge bloeddruk, suikerziekte, staar, psychologische effecten, en verminderde werking van de bijnierschors.

Andere afweer onderdrukkende middelen

Alternatieven voor prednison zijn o.a. azathioprine, ciclosporine en tacrolimus. Azathioprine wordt vaak ook samen met prednison gegeven. Ook colchicine, een middel tegen jicht, kan worden voorgeschreven. Deze middelen zijn geschikter voor langer gebruik dan prednison, maar kunnen ook allerlei bijwerkingen veroorzaken. Niet elke patiënt reageert het zelfde op systemische medicatie, het is zoeken naar iets wat werkt, met zo min mogelijk bijwerkingen. Bij onvoldoende effect van de gebruikelijke middelen zijn er nog andere alternatieven, zoals mesalazine, sulfasalazine, thalidomide, cyclofosfamide, methotrexaat, mycofenolaat mofetil, of biologicals.

Biologicals

Biologicals zijn nieuwe middelen, die specifiek zijn ontwikkeld voor bepaalde aandoeningen waarbij het immuunsysteem van slag is geraakt. Ze werken heel gericht op één onderdeel van het afweersysteem en hebben veel minder bijwerkingen dan bijvoorbeeld prednison. Bij de ziekte van Behçet kunnen TNF-alfa remmers (tumor necrosis factor-alfa remmers) effectief zijn zoals infliximab of adalimumab. Deze middelen worden per infuus of injectie toegediend. Er komen steeds meer biologicals bij die mogelijk effectief zijn bij Behçet, deze worden in studieverband uitgetest.

Otezla (apremilast)

Apremilast (tabletten om in te nemen) is oorspronkelijk ontwikkeld voor de huidziekte psoriasis, maar blijkt ook een gunstig effect te hebben bij de ziekte van Behçet, vooral bij de zweren in de mondholte.

Behandelingen voor specifieke klachten

Zweren in de mondholte (aften) en op de geslachtsdelen kunnen worden behandeld met lokale corticosteroid zalven, gels, mondspoelingen en sprays (de corticosteroid inhalers die ook gebruikt worden bij astma) en met pijnstillende gels met lidocaïne. Ook colchicine tabletten kunnen worden gebruikt, en apremilast tabletten. In ernstige gevallen prednison tabletten of andere afweer onderdrukkende middelen.

Ontstekingen in het oog kunnen worden behandeld met corticosteroid oogdruppels, maar bij ernstige klachten wordt systemische medicatie (prednison, azathioprine, ciclosporine) voorgeschreven door de oogarts.

Bij **gewrichtsklachten** kunnen ontstekingsremmende pijnstillers zoals paracetamol of ibuprofen worden voorgeschreven. Ook colchicine kan helpen, en bij ernstige klachten azathioprine of adalimumab.

Bij ernstige **maag-darmklachten** kan het ook nodig zijn om systemische medicatie te gebruiken (prednison of andere afweer onderdrukkende middelen, biologicals).

Bij **hoofdpijn** kunnen pijnstillers zoals ibuprofen helpen, of middelen die ook bij migraine worden voorgeschreven.

Bij **trombose** worden meestal bloedverduuners voorgeschreven, maar bij de ziekte van Behçet is men daar voorzichtig mee, vaak wordt eerst de ontsteking aangepakt en wordt gecontroleerd of er geen zwakke uitgerekte vaten (aneurysma's) zijn die kunnen gaan bloeden. Bij **aneurysma's** kan het nodig zijn om prednison of cyclofosfamide te gebruiken en soms moet de vaatchirurg ingrijpen en het vat repareren of afsluiten.

Ontstekingen in het centraal zenuwstelsel worden ook behandeld met systemische medicatie (prednison of andere afweer onderdrukkende middelen, biologicals).

