

## :: Behçetin tauti

Orpha number: ORPHA117

### YHTEENVETO

Krooninen, uusiutuva monielinvaskuliitti, jolle on tunnusomaista ihon ja limakalvon muutokset sekä nivelten, verisuonten, silmien ja keskushermoston oireet.

Tauti alkaa useimmiten aikuisena, mutta lastenkin sairastumisia on raportoitu. Suun uusivien, pyöreiden, halkaisijaltaan 1-3 cm teräväreunaisten limakalvohaavaumien lisäksi yli 50 %:lla esiintyy genitaalialueen haavaumia. Iho-oireisiin kuuluvat valefollikuliitti, eli karvajuuren tupen tulehduksen kaltainen tila, ja erytema nodosum. Silmäoireita (posteriorinen uveitti ja verkkokalvon vaskuliitti) esiintyy yli 50 %:lla potilaista. Nivelkivut ja -tulehdus ovat yleisiä (45 %:lla) ja voivat olla ensioire. Vaskuliitti on yleisempi laskimopuolella ja alaraajalaskimoiden, ylä- ja alaonttolaskimon ja aivojen sinusten trombooseja voi esiintyä. Harvinaisemmat valtimotukokset ja aneurysmat kohdistuvat ensisijaisesti keuhkovaltimoihin. Neurologiset oireet ovat yleisiä (>20 %:lla) ja ilmaantuvat usein 1-10 vuotta ensioireiden jälkeen. Niihin kuuluu päänsärky, pyramidiradan oireet (halvaukset), käytösmuutokset ja sulkijalihasten toimintahäiriöt. Limakalvohaavaumia voidaan löytää koko mahasuolikanavan alueelta mutta pääosin ohutsuolen loppuosan, umpisuolen ja nousevan paksusuolen alueelta, ja ne voivat johtaa verenvuotoihin ja suolen puhkeamiseen.

Taudin alkuperää ei tunneta. Geneettisen alttiuden vuoksi tietyt infektiot (erityisesti *Streptococcus sanguis*) ja/tai muut ympäristötekijät voivat laukaista autoimmuunitauteja muistuttavia oireita, kun ristireaktio tapahtuu suun limakalvon antigeneiden kanssa. HLAB5101-antigeeni liittyy tautiin 50-70 %:lla potilaista ja poikkeavat sytokiinitasot (esim. IL-6, TNF-a, IL-8, IL-12, IL-17 ja IL-21) on yhdistetty taudin patogeneesiin.

Kansainväliset taudin diagnostiset kriteerit ovat herkäät ja spesifit. Limakalvohaavaumien on uusiuduttava ainakin 3 kertaa vuoden aikana ja lisäksi on oltava ainakin 2 seuraavista löydöksistä: uusivat genitaalialueen haavaumat, silmäoireet tai ihomuutokset. Neurologisessa tautimuodossa likvornäyte on ehdottomasti tutkittava ja magneettikuvaus voi paljastaa keskushermoston tulehduksellisia muutoksia.

Kortikosteroidihoito on hoidon perusta mutta kortisoniriippuvuus ja taudin uusiminen voivat ilmestyä hoidon keskeytyksen myötä. Myös immunosuppressiivisia lääkkeitä käytetään (esim.



atsatiopriini, syklofosfamidi ja metotreksaatti), mutta niiden teho tulee viiveellä. Infliksimabi ja alfa-interferoni 2a tai 2b ovat tehokkaita erityisesti vakavassa uveitiissa, ja antitromboottisia ja antikoagulaatiohoitoja käytetään verisuonitukosten hoitoon. Kolkisiini lievittää ihon ja limakalvojen oireita. Hoitojen teho riippuu nopeasta aloituksesta ja potilaan hoitomyöntyvyydestä.

Ilman hoitoa ennuste on huono: silmäoireet voivat johtaa sokeuteen, verisuonirepeämät voivat johtaa hengenvaaralliseen verenvuotoon ja neurologiset oireet voivat aiheuttaa enkefalopatian ja johtaa pysyvän avun tarpeeseen. Tehokas silmäoireiden hoito ja immunosuppressiivinen lääkitys vähentävät selvästi kuolleisuutta. Tauti on yleisin Silkkien varrella, esiintyvyys on korkein Turkissa, >1/1 000, mutta vain 1/10 000 Japanissa. Eurooppalaiset tapaukset löytyvät enimmäkseen Välimeren maista.

Asiantuntija:

- Dr. David SAADOUN

Suomenkielinen lyhennetty käännös:

- Lääkäritoimittaja Sari Atula, Kustannus Oy Duodecim, Lääkärin tietokannat
- tarkastanut Dos. Riitta Salonen, Orphanet Suomi

Last update: December 2012

Translated: March 2015

*This summary has been translated thanks to the financial support of Duodecim Medical Publications Ltd*



Yhteenveto on tarkoitettu vain tiedon jakamiseen eikä se korvaa terveydenhuollon ammattilaisen hoitoa. Tekstiä ei pidä käyttää diagnoosin tai hoidon perusteena.

---

