

Rheumatologie: Morbus Behçet: eine seltene Krankheit?

Peter Villiger

Inselspital, Universitätsklinik für Rheumatologie, Immunologie und Allergologie


Der Morbus Behçet ist als eine Erkrankung der Seidenstrasse bekannt, in Ländern wie Japan, China, Iran, Türkei und im Mittelmeerraum kommt er entsprechend häufig vor (z.B. Türkei 100/100 000). Rezente Untersuchungen aus Deutschland und Frankreich haben überraschend hohe Prävalenzen errechnet (0,5 bis 1 pro 100 000 Personen), Befunde die nicht nur durch Immigration erklärt werden können. Es ist wahrscheinlich, dass die Prävalenz in der Schweiz ähnlich hoch ist. Eine laufende Studie in der Deutschschweiz wird diese Frage beantworten.

Bipolare Aphthen (Aphthen und Ulzera oral und urogenital), Hauteffloreszenzen wie Erythema nodosum, Pseudofollikulitis, Augenentzündungen, Vaskulitiden venöser und arterieller Gefässe, Zeichen eines ZNS-Befalles und das (fakultative) Pathergie-Zeichen (Auslösen von pathologischen Hautreaktionen durch banales Trauma) sollten den Kliniker an einen Morbus Behçet denken lassen. Der Befall des Gastrointestinaltrakts erinnert oft an einen Morbus Crohn, die Arthritis ist meist nicht-destruktiv. Eine internationale Expertengruppe hat kürzlich die in der Tabelle 1  gelisteten Befunde/Beschwerden hinsichtlich Sensitivität und Spezifität untersucht [1].

Aktuell ist das Thema Morbus Behçet aus folgenden Gründen:

1. beträgt die Zeitspanne zwischen Auftreten der Erkrankung und Diagnosestellung über ein Jahr, das Intervall ist signifikant grösser bei Einheimischen als bei Immigranten;
2. betreffen die schweren, gelegentlich letalen Verläufe Männer und Frauen im Alter um 20 bis 25 Jahren, und
3. stehen seit kurzem sehr wirksame Therapien zur Behandlung auch der schweren Fälle von Morbus Behçet zur Verfügung.

Die Tatsache, dass die Inzidenz/Prävalenz des Morbus Behçet bei Immigranten deutlich tiefer liegt als die Zahlen in ihrem Ursprungsland illustriert die Bedeutung von Umweltfaktoren. Die Assoziation des Morbus Behçet mit genetischen Variablen wie dem HLA-B51 belegt andererseits die Rolle genetischer Faktoren. Die Diagnoseverzögerung spricht für die Notwendigkeit, die Krankheit besser bekannt zu machen. Deshalb freut es mich, dass Sie bis hier gelesen haben und hoffe auf eine Fortsetzung der Lektüre.

Bemerkenswert ist die Tatsache, dass die schwersten Vaskulitiden bei jungen Erwachsenen, präferentiell Männern auftreten. Als Illustration zeigt Ihnen die Abbildung 1  ein grosses pulmonales Aneurysma und dorsal davon Blutungen in die Lunge bei einem 25-jährigen gebürtigen Schweizer. Beachten Sie die starke Wandverdickung als Ausdruck der hochfloriden Vaskulitis.

Neben pulmonalen Aneurysmen treten schwere Entzündungen in grossen und kleinen Arterien und Venen, nicht selten mit voluminösen Thromben [2] auf. Da die Thromben Folge der Wandentzündungen und nicht einer Gerinnungsstörung sind, ist die antiinflammatorische Therapie wichtig und die Antikoagulation sehr umstritten. Aufgrund der Wandhaftung kommt es bei floridem Morbus Behçet nicht zu Embolisation.

Seit kurzem wird in der klinischen Immunologie zwischen autoimmunen und autoinflammatorischen Erkrankungen differenziert. Auslöser dafür war die Identifikation monogenetischer Störungen, welche die seltenen kongenitalen Fiebersyndrome begründen (z.B. Familiäres Mittelmeerfieber, Chronisch-infantiles neurokutaneo-artikuläres Syndrom, CINCA). Der Morbus Behçet trägt typische inflammatorische Charakteristika und wird heute von vielen Experten als autoinflammatorische Erkrankung verstanden. So sind Krankheitschübe durch eine systemische Entzündung, nicht aber durch Autoantikörper erkennbar. Es ist folglich zu erwarten, dass der Morbus Behçet durch potente antiinflammatorische Therapie remittiert werden kann. Rezente Publikationen bestätigen dies, wurde doch sowohl durch Neutralisierung von TNF- α wie auch durch Blockade der IL-1-Wirkung Remissionen erzielt [2–4]. Vor wenigen Monaten wurde die TNF-Hemmung in Japan als kassenpflichtige Leistung aufgenommen, in der Schweiz werden für Sie Off-Label-Empfehlungen regelmässig aktualisiert [5].

Zusammenfassend soll der Leser mitnehmen, dass der Morbus Behçet leider oft stark verzögert diagnostiziert wird, und dass die Inzidenz bei gebürtigen Schweizern zwar deutlich tiefer liegt als bei Immigranten aus dem



Peter Villiger

Der Autor hat keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Tabelle 1

Internationale Kriterien für Morbus Behçet.

Zeichen/Symptome	Punkte
Okuläre Läsionen	2
Genitale Aphthen	2
Orale Aphthen	2
Hautläsionen	1
Neurologische Manifestationen	1
Vaskuläre Manifestationen	1
Positiver Pathergie-Test	1

≥4 Punkte weisen auf eine Morbus-Behçet-Diagnose hin [1].

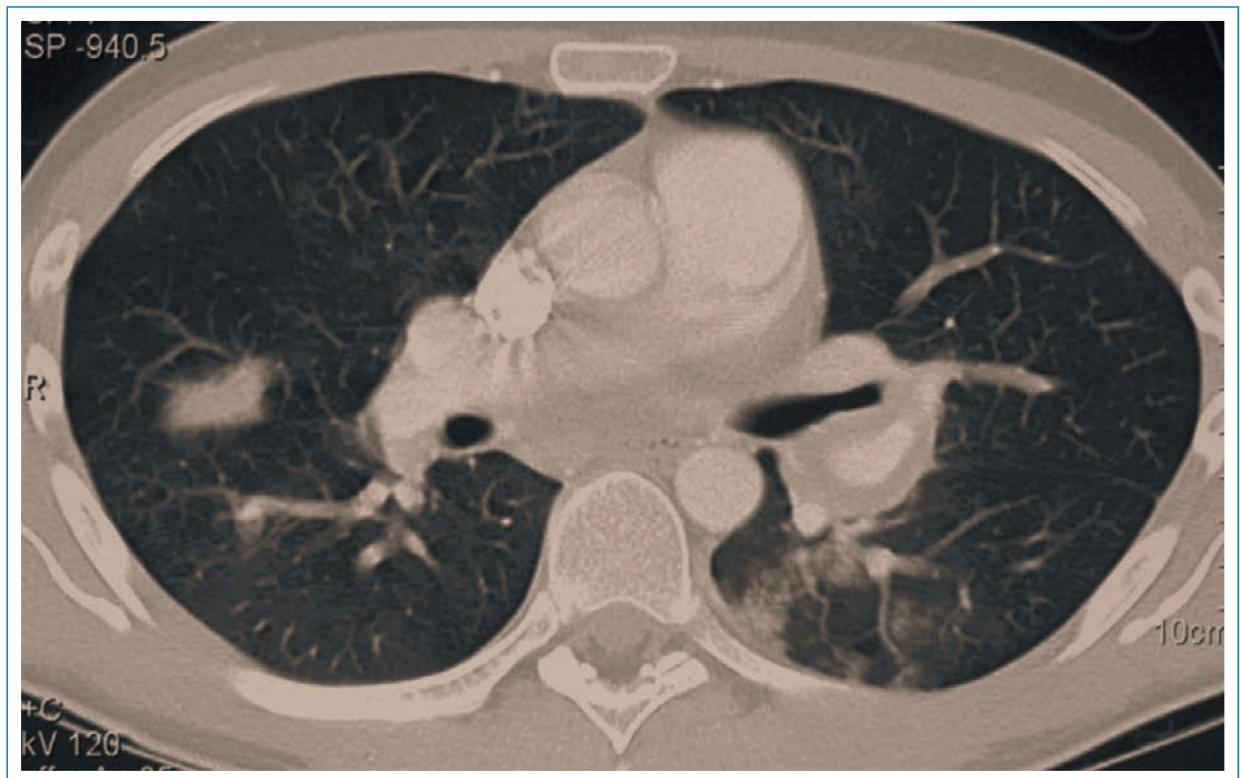


Abbildung 1

Morbus Behçet mit grossem pulmonalem Aneurysma und dorsal davon Blutungen in die Lunge.

Quelle: Baki K, Villiger PM, Jenni D, Meyer T, Beer JH. Behçet's disease with life-threatening haemoptoe and pulmonary aneurysms: complete remission after infliximab treatment. *Ann Rheum Dis.* 2006 Nov;65(11):1531–2. Abdruck mit freundlicher Genehmigung von BMJ Publishing Group Ltd.

Mittelmeerraum oder Ländern der Seidenstrasse, auf die Bevölkerung bezogen aber doch schätzungsweise ein Drittel der Morbus-Behçet-Erkrankten Einheimische sind. Der Kliniker sollte insbesondere bei jungen Erwachsenen an diese Differentialdiagnose denken, denn eine Diagnoseverzögerung kann zu schweren, gelegentlich letalen Gefässkomplikationen führen. In Form von Anti-Zytokin-Strategien gibt es hochwirksame Therapien.

Korrespondenz:

Prof. Dr. med. Peter Villiger
 Inselspital
 Universitätsklinik für Rheumatologie,
 Immunologie und Allergologie
 Poliklinik
 CH-3010 Bern
[peter.villiger\[at\]insel.ch](mailto:peter.villiger[at]insel.ch)

Literatur

- 1 International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014 Mar;28(3):338–47.
- 2 Adler S, Baumgartner I, Villiger PM. Behçet's disease: successful treatment with infliximab in 7 patients with severe vascular manifestations. A retrospective analysis. *Arthritis Care Res.* 2012 Apr;64(4):607–11.
- 3 Okada AA, Goto H, Ohno S, Mochizuki M; Ocular Behçet's Disease Research Group Of Japan. Multicenter study of infliximab for refractory uveoretinitis in Behçet disease. *Arch Ophthalmol.* 2012 May; 130(5):592–8.
- 4 Cantarini L, Vitale A, Scalini P, Dinarello CA, et al. Anakinra treatment in drug-resistant Behçet's disease: a case series. *Clin Rheumatol.* 2013 Dec 5.
- 5 <http://www.vertrauensaezte.ch/expertcom/rheumatology>.