



Syndroom van Behçet

K.M. Vervoorn^{1,2}
J.M. van Ingen²
A. Vissink¹

Samenvatting

Trefwoorden:

- Mondziekten en kaakchirurgie
- Oral medicine
- Syndroom

Een 35-jarige vrouw werd door haar tandarts verwezen naar de afdeling Mondziekten en Kaakchirurgie in verband met persisterende pijnklachten en ulceratieve afwijkingen van de gingiva. Patiënte bleek soortgelijke klachten te ondervinden aan haar oog en genitaliën. Deze combinatie van afwijkingen past goed bij het syndroom van Behçet.

VERVOORN KM, INGEN JM VAN, VISSINK A. Syndroom van Behçet. Ned Tijdschr Tandheelkd 2003; 110: 195-197.

Gegeven

Een 35-jarige Iraanse vrouw werd door haar tandarts verwezen naar een polikliniek voor mondziekten en kaakchirurgie vanwege persisterende pijnklachten en ulceratieve afwijkingen van de gingiva. De klachten stonden het goed reinigen van haar dentitie in de weg en bemoeilijkten de inname van voedsel. Spoelen met een 0,2% chloorhexidine mondspoeling gaf geen verbetering van de klachten.

Onderzoek en diagnose

Het eerste consult verliep vanwege een taalbarrière zeer moeizaam; klinische inspectie was wel mogelijk. Een tolk was niet aanwezig en mevrouw en haar echtgenoot spraken geen Engels of Nederlands. Naast de bovengenoemde gegevens vermeldde de verwijsbrief dat in Iran een biopsie van de orale mucosa zou zijn genomen waarop de diagnose lichen planus mucosa oris zou zijn gesteld.

Er was sprake van een moe ogende jonge vrouw. Extra-orale inspectie toonde geen huid- of oogafwijkingen. Bij intraorale inspectie bleken zowel de aangehechte gingiva als de vrije mucosa deels met een wit, afstrijkbaar beslag te zijn bedekt, dat imponeerde als débris en niet als een candida-infectie. De gingiva had een vuurrood aspect, was erg pijnlijk bij aanraken en bloedde gemakkelijk (afb. 1a). Verspreid door de mond waren op aften gelijkende laesies aanwezig (afb. 1b). Tevens was sprake van een sterke foetor ex ore. Het röntgenologisch beeld werd gekarakteriseerd door gegeneraliseerd parodontaal botverlies. Differentieel diagnostisch werd gedacht aan een combinatie van een slechte mondhygiëne met een stomatitis aphthosa, een acute necrotiserende ulceratieve gingivitis, lichen planus of een systemische aandoening.

De patiënt werd verwezen naar de mondhygiëniste voor ondersteuning van de mondhygiëne met sprayen en gebitsreiniging. Om het eten beter mogelijk te maken, werd xylocaïne-oppervlaktespray voorgeschreven. Tevens werd een screenend bloedonderzoek verricht. Dit toonde een vitamine-B12-deficiëntie aan.

Omdat de mondhygiëne-ondersteuning weinig effect sorteerde en de op aften gelijkende laesies persisterden, werd een biopsie uit een gebied met deze laesies genomen. Zowel het microscopisch als het immunofluorescentieonderzoek liet een beeld zien dat past bij een chronische ontsteking. Het beeld was aspecifiek, wat kan passen bij een afteuze laesie.

Bij een vervolgonderzoek, vier weken na het eerste bezoek, viel een bloeddorpen aspect van het rechteroog op (afb. 1c). Dit oog was pijnlijk. Dit beeld werd door de oogarts geïdentificeerd als een beeld passend bij een scleritis, zoals kan worden gezien in het kader van een auto-immuunproces, in het bijzonder bij polyarthritis

Uit 'de kliniek voor Mondziekten, Kaakchirurgie en Bijzondere Tandheelkunde van het Academisch Ziekenhuis in Groningen en 'de kliniek voor Mondziekten, Kaakchirurgie en Bijzondere Tandheelkunde van de Isala Klinieken in Zwolle.

Datum van acceptatie:

22 oktober 2002.

Adres:

Dr. A. Vissink

AZ Groningen

Postbus 30.001

9700 RB Groningen

a.vissink@kchir.azg.nl



Afb. 1. Een 35-jarige Iraanse vrouw met het syndroom van Behçet. a. Hyperemisch aspect van de gingiva. b. In de regio van de gl. sublinguales zijn meerdere op aften gelijkende laesies aanwezig. c. Scleritis van het rechteroog.

Tabel 1. Aandoeningen waarbij een combinatie van mondafwijkingen, oogafwijkingen, artritis-klachten en afwijkingen aan de genitaliën kunnen voorkomen.

- Erythema multiforme
- Gonokokken stomatitis
- Gluten enteropathie
- HIV
- Recidiverende aften
- Syndroom van Behçet
- Syndroom van Reiter
- Virale vesiculaire stomatitis

nodosa. Op basis van deze nieuwe gegevens werd de differentiële diagnose bijgesteld en kwamen ook de ziekte van Wegener, het syndroom van Reiter, een reumatische aandoening en systemische lupus erythematoses in aanmerking. Het reeds eerder vermelde histopathologische beeld is hiervoor echter niet kenmerkend. Derhalve werd het bloedonderzoek herhaald en wederom was de uitslag niet bijdragend. Ook internistisch onderzoek kon geen oorzaak voor de afwijking duiden. Het vitamine-B12-tekort was inmiddels door intramusculaire injecties aangevuld; dit sorteerde echter niet in een positief effect op de klinische verschijnselen.

Twee maanden later werd de patiënte opnieuw gezien op de afdeling Mondziekten en Kaakchirurgie, dit keer met een mannelijke tolk. Patiënte vertelde dat inmiddels ook pijnklachten van de ellebogen en de enkels waren ontstaan. Bij zorgvuldig navragen bleken deze klachten reeds gedurende enkele maanden aanwezig. De klachten waren langzaam progressief, zowel bij buigen als in rust. Klinische inspectie toonde echter geen ontstekingsverschijnselen of zwelling. De vraag of er nog andere pijnlijke plekken waren, bijvoorbeeld aan de genitaliën, werd ontkennend noch bevestigend beantwoord, mogelijk speelde de aanwezigheid van de mannelijke tolk hierbij een belangrijke rol. Verder meldde zij dat door de pijn in de mond, het eten nog steeds moeizaam ging. Zij was de laatste vijf maanden dertien kilo afgevallen. Haar postuur, dat van bouw al tener was, was nu ronduit mager. Omdat, ondanks de negatieve laboratoriumbevindingen, het klinisch beeld toch sterk verdacht bleef voor de aanwezigheid van een systemische aandoening en om het eten weer mogelijk proberen te maken werd gestart met een prednisolonkuur, 4 dd 5 mg.

Bij controle één week later kwam mevrouw zonder tolk of andere begeleiders. Door middel van gebarentaal maakte zij, er waren geen mannen aanwezig, duidelijk gedurende langere tijd ook problemen ter plaatse van haar genitaliën te ondervinden. Bij gynaecologisch onderzoek werden zowel in de fornix posterior als rond de hymnaalring ulceratieve afwijkingen gevonden. Testen op seksueel overdraagbare aandoeningen waren negatief.

De combinatie van mondafwijkingen, oogafwijkingen, artritis-klachten (specifiek van de enkels) en afwijkingen aan de genitaliën past goed bij de klinische diagnose syndroom van Behçet. De patiënte werd voor behandeling, nu onder de klinische diagnose syndroom van Behçet, opnieuw verwezen naar de internist.

Beschouwing

Het bovenbeschreven klinische beeld kan door een groot aantal afwijkingen worden veroorzaakt (tab. 1)(Eversole, 1992; Pindborg, 1994; Regezi en Sciubba, 1999; Stegenga *et al*, 2000). Op basis van de anamnese en het klinisch beeld is het meest waarschijnlijk dat deze patiënte lijdt aan het syndroom van Behçet. Dit syndroom is immers een klinische diagnose zonder dat specifieke afwijkingen bij laboratorium of histopathologisch onderzoek worden gevonden. Bij een stomatitis aphthosa verdwijnen de pijnlijke laesies gewoonlijk spontaan in tien tot veertien dagen. Alleen als er sprake is van zogenaamde 'major aphtous ulcers' kunnen deze aften vele weken blijven bestaan en genezen deze vaak met littekenvorming.

Virale infecties worden gewoonlijk gekarakteriseerd door de aanwezigheid van vesikels. Meestal is bij nauwkeurige inspectie wel een aantal van deze vesikels aan te tonen, indien deze afwezig zijn, terwijl er nog sprake is van duidelijke ziekteactiviteit, is de aanwezigheid van een virale infectie als oorzakelijke factor niet erg waarschijnlijk.

Het syndroom van Reiter komt qua symptomen dicht in de buurt van het syndroom van Behçet, echter bij Reiter wordt ook vaak een dermatitis van de handpalmen en voetzolen gezien. Kenmerkend voor erythema multiforme zijn, naast de afwijkingen in en rond de mond, schietschijflaesies op de huid. Dergelijke laesies waren hier niet aanwezig. Gluten enteropathie is een intestinale absorptiestoornis, waarbij hypovitaminose kan ontstaan van de vet oplosbare vitamine A, D en K. Dit kan zich uiten met recidiverende afteuze laesies in de mond. Bij deze patiënte werd alleen een tekort aan vitamine B aangetoond. Gonokokken stomatitis en HIV-infectie werden uitgesloten met laboratoriumtesten.

Het syndroom van Behçet is een diagnose die wordt gesteld op een combinatie van het klinische beeld en de begeleidende symptomen. Biopsie en laboratoriumtesten zijn specifiek, zoals ook in geval van de gepresenteerde casus. De diagnose syndroom van Behçet wordt gesteld als orale ulcera (criterium 1) aanwezig zijn in combinatie met ten minste twee van de overige vier criteria (Jansen en Donker, 1994; Ten Hoopen-Neuman *et al*, 1999; Braunewald *et al*, 2001):

- recidiverende herpetiforme afteuze laesies in de mond, ten minste driemaal per 12 maanden;
- recidiverende genitale ulcera;
- oogafwijkingen: uveitis anterior, uveitis posterior, de aanwezigheid van cellen in het glasvocht bij spleetlamp onderzoek, retinale vasculitis en/of hypopyon (ophoping van pus in de voorste kamer);
- huidafwijkingen: op erythema nodosum gelijkende pseudo-folliculaire of papulopustuleuze afwijkingen en/of acneiforme noduli. Deze huidafwijkingen moeten worden waargenomen door de arts bij een volwassen patiënte, zonder dat die corticosteroiden gebruikt;
- een positieve 'pathergy test': het ontstaan van een papulopustel na subcutane injectie van een fysiologische zoutoplossing.

Het syndroom van Behçet komt het meest frequent voor in het Midden-Oosten, waarbij het meestal patiënten betreft die HLA-B5 en HLA-DR5 antigeen positief zijn. Over de incidentie is geen consensus. De orale afwijkingen manifesteren zich gewoonlijk als pijnlijke, op aften gelijkende laesies. De laesies kunnen overal op de orale mucosa voorkomen; er is geen voorkeurslocatie. Bij mannen vindt men vaak ulceratieve laesies op de penis en het scrotum, bij vrouwen is de vulva vaak bij deze aandoening betrokken. Ook kunnen artritisklachten aanwezig zijn, gewoonlijk van de knieën en de enkels. Deze klachten leiden niet tot vervormingen of zichtbare ontstekingsverschijnselen, conform de bevindingen bij deze patiënte. Huidafwijkingen komen niet vaak voor.

Het syndroom van Behçet wordt vaak gesteld door uitsluiting van alle andere soortgelijke afwijkingen die differentieel diagnostisch in aanmerking moeten worden genomen. Het stellen van deze diagnose staat niet synoniem met het kunnen starten van een effectieve therapie, omdat nog geen behandeling bestaat die het syndroom van Behçet geneest. De behandeling is symptomatisch. Vaak wordt gestart met prednisolon, in eerste instantie met een lage dosis. Zo nodig wordt de dosis geleidelijk opgehoogd tot die dosis die het lijden dragelijk maakt. In ernstige gevallen wordt soms gebruikgemaakt van colchicine, thalidomide of dap-

son. Deze middelen zijn niet geregistreerd voor deze toepassing, maar in de literatuur worden positieve effecten (casuïstiek) aan deze middelen toegeschreven. Omdat het syndroom van Behçet een klinische diagnose is, is de anamnese zeer belangrijk om tot de diagnose te komen. De lange tijdspanne tussen het eerste bezoek van deze patiënte en de werkelijke behandeling kwam mede door de moeizame anamnese en het aanwezig zijn van een man, de tolk, waardoor de patiënte door haar culturele achtergrond minder vrijuit kon praten.

Literatuur

- EVERSOLE LE. Clinical outline of oral pathology. Philadelphia: Lea & Febiger, 1992.
- BRAUNEWALD E, FAUCI AS, KASPER DL, HAUSER SL, LONGO DL, JAMESON JL (EDS.). Harrison's principles of internal medicine. New York: McGraw-Hill, 2001.
- HOOPEN TEN-NEUMAN H, MEIJDEN WI VAN DER, HAGEN PM VAN. De ziekte van Behçet. Ned Tijdschr Geneesk 1999; 143: 177-180.
- JANSEN MJFM, DONKER AJM. De ziekte van Behçet. Ned Tijdschr Geneesk 1994; 138: 889-892.
- PINDBORG JJ. Atlas of disease of the oral mucosa. Copenhagen: Munksgaard, 1994.
- REGEZI JA, SCIUBBA JJ. Oral pathology. Philadelphia: Saunders, 1999.
- STEGENGA B, VISSINK A, BONT LGM DE. Mondziekten en kaakchirurgie. Assen: Van Gorcum, 2000.

Behçet's disease

A dentist referred a 35-year-old woman to the department of oral and maxillofacial surgery because of recurrent aphthous-like changes of the oral mucosa and persisting pain. She also experienced similar complaints about her eyes and genitals. This combination of symptoms was suspect for Behçet's disease.

Summary

Key words:

- Oral and maxillofacial surgery
- Oral medicine
- Syndrome