

EULAR anbefalinger for behandling av Behçets sykdom

1. Mucocutan affeksjon

a. Orale og genitale sår

- Lokalbehandling; steroider (lidocain, klorhexidin)
- Kolkisin er førstevalg ved residiverende sår (vist mest effektivt for genitale sår og erythema nodosum, særlig hos kvinner. Usikkert om like stor effekt på orale ulcera). Dose Kolkisin 1-2 mg/dag.

b. Acne-liknende lesjoner

- Konvensjonell lokal eller systemisk antiacne-behandling.

c. Erythema nodosum

- Kolkisin

d. Leggsår

- Ulike årsaker: posttrombotisk, venøs stase, vaskulitt.
- Behandles avhengig av årsak. Individuell behandling i samråd med hudlege og karkirurg.
- Systemisk behandling etter retningslinjer dersom vaskulitt.

e. Resistente hudproblemer på tross av bruk av kolkisin:

- Azathioprin (AZA), IFN-alfa, TNF-hemmere, apremilast, (thalidomide).

2. Øyeaffeksjon

a. Residiverende bakre uveitter

- Viktig med tidlig diagnose og nøye oppfølging for å forhindre varig synstap. Behandling i tett samarbeid med øyelege.
- Høydose p.o. steroider (iv metylprednisolon 1g x 1 i tre dager ved synstruende øyeaffeksjon. Ellers prednisolon 1 mg/kg som startdose,).
- Steroider skal ikke brukes i monoterapi ved bakre uveitt. Det anbefales tillegg av systemisk immunsuppresjon i form av enten AZA, cyclosporin, IFN-alfa eller TNF-hemmer (influximab eller adalimumab).
- AZA og cyclosporin er begge vist effektive i å forebygge residiv. Dersom AZA velges anbefales startdose på 50 mg/dag med opptrapping over 2-4 uker til måldose 2,5 mg/kg/dag med regelmessige lab.kontroller underveis.
- Ved akutt synstruende uveitt anbefales høydose steroider i kombinasjon med influximab eller IFN-alfa.

b. Refraktær øyeaffeksjon

- Ved behandlingsrefraktær bakre uveitt: TNF-hemmer (influximab eller adalimumab) eller IFN-alfa.
- Usikkert om kombinasjonsbehandling med TNF-hemmer og AZA og/eller cyclosporin gir tilleggseffekt.

c. Fremre uveitter

- Lokalbehandling (steroider + dilaterende øyedråper).
- Systemisk behandling med AZA kan overveies for pasienter med dårlige prognostiske faktorer (ung alder, menn, tidlig sykdomsdebut).

3. Venetromboser

a. Akutt DVT

- Hos pasienter med Behçets sykdom er DVT mer sannsynlig en følge av inflammasjon, og ikke hyperkoagulabilitet. En metaanalyse utført av EULAR task force for behandling av Behçets sykdom har vist dårligere effekt av antikoagulantia (AK) i monoterapi enn kombinasjon av AK og aktuell immunsuppressjon. Immunsuppressjon i monoterapi hadde lik effekt som kombinasjon av AK og immunsuppresjon.
- Posttrombotisk syndrom er vanlig, særlig ved residiverende DVT, og kan gi behandlingsrefraktære leggsår som sekvele.
- Steroider i tillegg til AZA eller cyclosporin.
- Cyklofosfamid ved utbredte tromber i store kar.

b. Refraktære DVT

- TNF-hemmer
- EULAR task force har ingen direkte anbefaling mot AK da det mangler prospektive data på hvorvidt AK kan redusere risiko for posttrombotisk syndrom ved Behçets (én retrospektiv studie har vist at å ikke legge til AK ved DVT hos pasienter med Behçets øker risiko for posttrombotisk syndrom).
- AK kan overveies forutsatt lav blødningsrisiko og at tilstedeværelse av pulmonale arterieaneurysmer er utelukket. NB: arterielle aneurysmer er sterkt assosiert med DVT hos pasienter med Behçets.
- Dersom AK startes må en være oppmerksom på at det foreligger økt risiko mhp blødning hos Behçets pasienter, dette særlig mtp at arterielle aneurysmer også kan utvikles senere i forløpet.

4. Arteriell affeksjon

a. Pulmonale arterieaneurysmer

- Kombinasjon av i.v cyklofosfamid og steroider (i.v metylprednisolone etterfulgt av prednisolone 1 mg/kg) er førstevalg.
- Infliximab vist effekt i observasjonsstudier og kan overveies hos behandlingsrefraktære pasienter.
- Ved høy blødningsrisiko bør embolisering foretrekkes fremfor åpen kirurgi. Høy mortalitet ved åpen kirurgi hos Behçets pasienter og kirurgi bør derfor kun gjøres i livstruende situasjoner.

b. Perifere arterieaneurysmer

- Medikamentell behandling er nødvendig i tillegg til kirurgi/stenting, og bør ideelt sett startes før kirurgisk intervensjon.
- Ved mindre asymptomatiske aneurysmer med lav rupturrisiko kan medikamentell behandling være tilstrekkelig.
- Medikamentell behandling som ved pulmonale arterieaneurysmer.
- Syntetiske graft foretrekkes da venøse graft har høy tromboiseringsrisiko hos pasienter med Behçets.

5. Gastrointestinal affeksjon

a. Mild sykdom

- 5-ASA

b. Moderat sykdom

- AZA
- Prednisolon 0,5-1 mg/kg ved akutte eksaserbasjoner.

c. Komplisert/behandlingsresistent sykdom

- Legg til TNF-hemmer (infliximab eller adalimumab).

- Thalidomid
- d. Kirurgi: Perforasjon, større blødninger og obstruksjon med påfølgende behov for akutt kirurgi forekommer hos 1/3 av Behçets pasienter med GI-affeksjon.

6. Artritter

Milde, forbigående artritter vanligst. Sjelden deformerende og usurerende artritter.

a. Behandling ukompliserte artritter:

- Kolkisin 1-2 mg/dg
- Lavdose prednisolon

b. Hissige, kroniske artritter:

- Prednisolon, AZA, TNF-hemmer, IFN-alfa

7. Nevrologisk affeksjon

a. Parenchymaffeksjon

- I.v. metylprednisolon 1 g/dag i 3-7 dager etterfulgt av Prednisolon 1 mg/kg.
- AZA er førstevalg og startes samtidig med steroidbehandling.
- TNF-hemmer ved behandlingsresistent sykdom eller svært alvorlig affeksjon.

b. Cerebrale venøse tromboser

- Høydose steroider
- Residiv er mindre vanlig og tillegg av annen immunsuppresjon en steroider anbefales derfor ikke.
- Antikoagulantia kan vurderes lagt til for en kortere periode, særlig hos pasienter som har tilleggsproblematikk med andre protrombotiske tilstander.
- Cerebrale tromboser er sterkt assosiert med annen karaffeksjon hos pasienter med Behçets sykdom, slik at disse pasientene bør screenes mhp dette.

c. Cyclosporin skal unngås da det er vist at det kan føre til forverring av nevrologisk affeksjon.

Ref: <https://ard.bmj.com/content/77/6/808>
[UpToDate april 2019](#)