Aphten an der Mundschleimhaut

Denken Sie dabei an das Behçet-Syndrom?

Beim Behçet-Syndrom handelt es sich um eine schubweise chronisch-rezidivierend verlaufende Entzündung aller kleinen und großen Gefäße (leukozytoklastische Vaskulitis).

■ Charakteristisch ist die Trias

- Hypopyon-Iritis (meist zu Erblindung führend),
- Aphten der Mund- und Genitalschleimhaut und Hautknoten an den Unterschenkeln,
- Thrombophlebitis, Erytheme.

Männer sind etwa doppelt so häufig betroffen wie Frauen. Die Krankheit wird im östlichen Mittelmeerraum, in Italien, der Türkei, im Iran und in Japan am häufigsten beobachtet. Sie ist bei Mittel- und Nordeuropäern dagegen sehr selten. Die Inzidenz liegt bei < 1/100 000, in der Türkei bei 350/100 000. Die Krankheit manifestiert sich meist im dritten Lebensjahrzehnt (Erstmanifestation im Alter von 25–35 Jahren).

Es liegt eine autoimmun vermittelte Vaskulitis zugrunde. Die Krankheitsursache ist letztlich nicht abschließend geklärt. Eine

genetisch determinierte Häufung der Krankheit ist offensichtlich. Diskutiert wurde auch eine chronische Virusinfektion.

Klinik

Häufige Symptome sind schubweise auftretende große, schlecht heilende Aphten in der Mundschleimhaut. Aphten können oral und genital auftreten. Viele Patienten entwickeln Erythema nodosum (Herde im Unterschenkelbereich). Ferner kann ein Hypopyon (Eiteransammlung in der vorderen Augenkammer) auftreten. Konjunktivitiden, Keratitiden, Uveitiden sind beschrieben. Auch eine Neuritis nervi optici kann vorkommen. Weitere klinische Beschwerden können sich in den Gelenken abspielen: Schmerzen, Gelenkentzündungen. Häufig finden sich ausgedehnte Thrombophlebitiden. Viele Patienten klagen über Gelenkschmerzen (z.B. Kniegelenke, Fußgelenke).

Im Rahmen eines Neuro-Behçet können neurologische Symptome wie Kopfschmerzen, Koordinationsstörungen, spastische Paresen und Bewusstseinsstörungen auftreten. Eine gefürchtete Komplikation ist die Meningoenzephalitis.

Diagnostisch kann hilfreich sein, dass die Erkrankung bei 50–70% der Patienten mit dem HLA-B-35-Antigen assoziiert ist.

Therapie

Eine kausale Therapie gibt es nicht. Die Behandlung ist symptomorientiert und sollte interdisziplinär (Immunologen, Rheumatologen, Dermatologen, Internisten, Neurologen, Angiologen) durchgeführt werden. Kompetenzzentren in Deutschland sind Spezialsprechstunden an der Universitätsklinik in Tübingen und am Städtischen Klinikum in Dessau in Sachsen Anhalt.

Bei entsprechender Organbeteiligung kann eine immunsuppressive Behandlung (Glukokortikoide, Azathioprin, Cyclosporin A, Cyclophosphamid meist bei ZNS-Manifestation) erforderlich werden. Infliximab hat günstige Effekte. In einigen Fällen wurde er-

Thrombophlebitis saltans am Unterschenkel.

Stomatitis aphthosa.

Entzündliche Läsion am Penis.

folgreich mit Thalidomid behandelt. Bei Augenentzündungen wurde auch mit Interferon-alpha (Zytokin mit immunregulatorischen Eigenschaften) behandelt. Viele Patienten sprechen sehr gut auf diese Therapie an. Es gibt auch Erfahrungen mit Colchicin.

Prof. Dr. med. Curt Diehm,

Dr. med. Katharina Ruppender,

SRH Klinikum Karlsbad-Langensteinbach

Klassifikation

Wann ist es Behçet?

Die Diagnose ist wahrscheinlich bei

- rezidivierender Aphtose der Mundschleimhaut,
- aphtösen Ulzerationen, die mindestens dreimal innerhalb von drei Monaten auftreten,
- und zusätzlichem Vorliegen von**
- rezidivierenden genitalen Läsionen,
- Augenläsionen (z.B. Uveitis),
- Hautläsionen wie Erythema nodosum, Papeln, akneartige Veränderungen,
- positivem Pathergietest (überschießende Hautreaktion mit Entzündung oder Knotenbildung nach (sterilem) Nadelstich oder Injektion von Kochsalzlösung).