




UKE Poliklinik und Klinik für Augenheilkunde


P. A. U. S. E. 13. April 2024

Behçet – Syndrom am Auge Symptome und Diagnostik


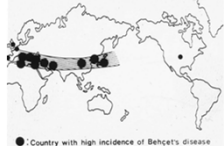
N. Stübiger



UKE Behçet Syndrom (BS)




- Vaskulitis mit Multiorganbefall
(häufigste Manifestation: Schleimhaut, Haut, Auge)
- Pat. zu 60-80% HLA-B51 positiv
- 1937 Erstbeschreibung durch den türkischen Dermatologen Hulusi Behçet
- gehäuftes Auftreten entlang der früheren „Seidenstrasse“
(Griechenland, Türkei, Japan, Israel, arabische Länder)

● Country with high incidence of Behçet's disease

UKE Eine Erkrankung - uneinheitlicher Name?



(Adamantiades -) Behçet - Syndrom

Konkurrierende Publikationen



- **Adamantiades B. 1931.** Sur un cas d'iritis hypopyon recidivant. Ann Oculist 168:271-278
- **Behçet H. 1937.** Über rezidivierende, aphthöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre im Mund, am Auge und an den Genitalien. Dermatol. Wschr. 105:1152-7

1941 wurde von dem Dänen T. Jensen* bei der Beschreibung eines Patienten mit der typischen Trias die Bezeichnung „Behçet-Syndrom“ erstmals verwendet

* ophthalmologische Beteiligung

selten

*Jensen T. Ulcerous haemorrhagic colitis associated with Behçet's syndrome. Ugeskrift for Læger 1941; 106: 176 – 180

UK
HAMBURG

Systemische Vaskulitiden

Variable Gefäßvaskulitis

- **Behçet-Syndrom**
- Cogan Syndrom

Vaskulitis assoziiert mit Systemerkrankung

- Lupus Vaskulitis
- Rheumatoide Vaskulitis
- Sarkoidose Vaskulitis
- Vaskulitis bei M.Crohn/Colitis ulcerosa
- Andere

Jenette JC et al., 2012, Arthritis Rheum 37:187-192

UK
HAMBURG

Chapel Hill Klassifikation* der systemischen Vaskulitiden

NEUE CHAPEL-HILL-KLASSIFIKATION

Vaskulitis variabler Gefäße (VVV): M. Behçet, Cogan Syndrom

Einzelorganvaskulitis (SOV): Kutane leukozytoklastische Angitis, kutane Arteritis, primäre ZNS Vaskulitis, isolierte Aortitis

Vaskulitis assoziiert mit Systemerkrankungen: Lupus Vaskulitis, Rheumatoide Vaskulitis, Vaskulitis bei Sarkoidose

Vaskulitis mit wahrscheinlicher Ätiologie: Hepatitis C assoziierte CV, Hepatitis B assoziierte Vaskulitis, Syphilis-assoziierte Aortitis, Serumkrankheits-assoziierte Immunkomplexvaskulitis, Medikamentenassoziierte IC Vaskulitis und ANCA-Vaskulitis, Malignom-assoziierte Vaskulitis

*Jenette JC et al., 2012, Arthritis Rheum 37:187-192

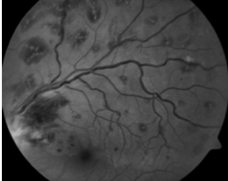
UK
HAMBURG

Behçet Syndrom

okklusive retinale Vaskulitis mit Beteiligung

Arterien < Venen

Behçet Syndrom



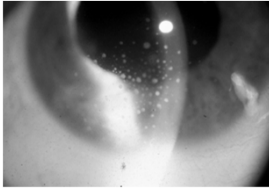
➔ **Augenbeteiligung** in 60 – 80% der Patienten

UK
HAMBURG

Ophthalmologische Manifestationen des **Behcet Syndrom**

Augenbeteiligung

- erstes Symptom bei 20% der Patienten
- okuläre Beteiligung: 60-80%
- 4 Jahre nach Erkrankungsbeginn
- primäre Manifestation::
anteriore Uveitis (50-87%)



Tugal-Tutkun I, et al. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004; 138: 373-380.

UK
HAMBURG

Ophthalmologische Manifestationen des **Behcet Syndrom**

Uveitis anterior

- **typisch:** rezidivierendes „kaltes“ Hypopyon (12%)
 - i.d. Literatur beschrieben
 - heute seltener



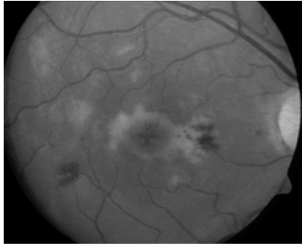
Stübiger N. et al. (2020) Uveitis in Behçet's syndrome in Germany – prognosis during current therapy 237(5):591-598

UK
HAMBURG

Ophthalmologische Manifestationen des **Behcet Syndrom**

Augenbeteiligung

- im weiteren Verlauf:
Panuveitis (43%)
- chronisch rezidivierende Verlaufsform
- meist beidseitig (83-93%)

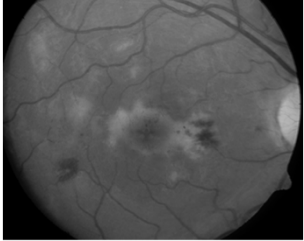


Tugal-Tutkun I, et al. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004; 138: 373-380.

Ophthalmologische Manifestationen des MS
Behcet Syndrom

Uveitis posterior

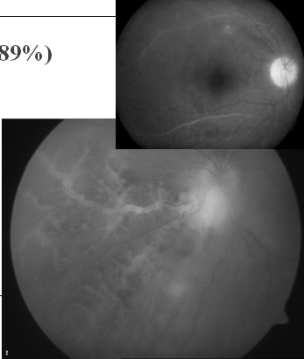
- Chorioretinitis
- Papillenödem
- retinale Ödeme, insb. Makulaödem



Ophthalmologische Manifestationen des MS
Behcet Syndrom

Retinale Vaskulitis (89%)

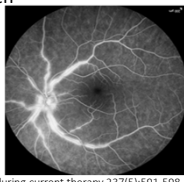

- Okklusive Vaskulitis
 - Retinale & Optikus-Gefäße
- Arterien < Venen
- Gefäßeinscheidungen



Tugal-Tutkun I, et al. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004; 138: 373-380.


Ophthalmologische Manifestationen der Vaskulitiden
Retinale Vaskulitis

- diskrete Befunde häufig!
 - Aussehen wie geringgradige hypertensive Retinopathie
 - Mikroaneurysmen, Teleangiectasien
- z.T. nur angiographisch sichtbar



Stübiger N. et al. (2020) Uveitis in Behçet's syndrome in Germany – prognosis during current therapy 237(5):591-598

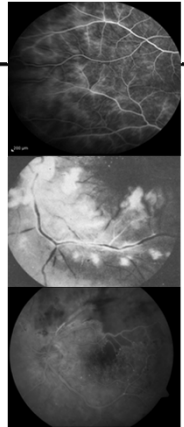
UKE **Retinale Vaskulitis**



UKE **Ophthalmologische Manifestationen der Vaskulitiden**
Retinale Vaskulitis

➤ **Angiographische Befunde**

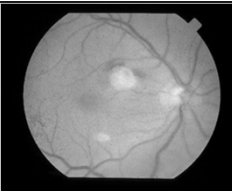
- Gefäßleckage
- Anfärbung der Gefäßwand
- Gefäßabbrüche
- Minderperfusions-Areale



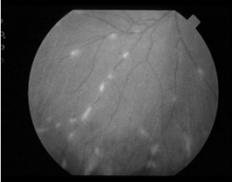
Stübiger N. et al. (2020) Uveitis in Behçet's syndrome in Germany – prognosis during current therapy 237(5):591-598

UKE **Retinale Vaskulitis**

➤ **gelblich-weiße Exsudate**
mit kleinen umgebenden
Hämorrhagien



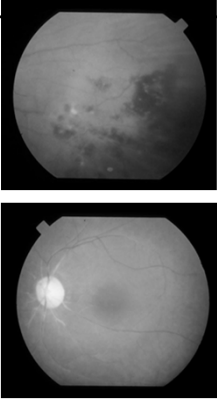
➤ **Gefäßeinscheidungen**



UKE
HAMBURG

Retinale Vaskulitis

- retinale Hämorrhagien
- **okklusive Verlaufsform**
 - Verschlüsse retinaler und Optikus-Gefäße

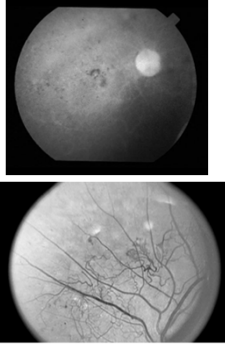


UKE
HAMBURG

Ophthalmologische Manifestationen der Vaskulitiden

Behçet-Syndrom

- **Komplikationen**
 - Retina- und Optikusatrophie
 - (sub-) retinale Neovaskularisationen

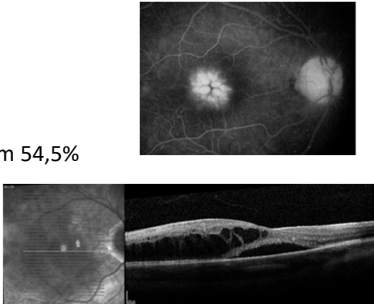


UKE
HAMBURG

Ophthalmologische Manifestationen der Vaskulitiden

Behçet-Syndrom

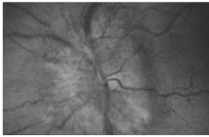
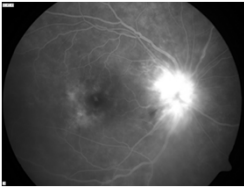
- **Komplikationen**
 - **Makulaödem**
 - ❖ Behçet Syndrom 54,5%



Tugal-Tutkun I, et al. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004; 138: 373-380.

UKE **Ophthalmologische Manifestationen der Vaskuliden**
Behçet Syndrom

- **Optikusbeteiligung**
 - **Vaskulitis der Vasa nervi optici**
 - prinzipiell mgl. bei jeder systemischen Vaskulitis
 - insbes. Behçet Syndrom
 - **Formen**
 - Papillitis/Papillophlebitis
 - AION / NNO
 - **Angiographie**
 - Hyperfluoreszenz
 - „Hot Spot“

Tugal-Tutkun I, et al. Uveitis in Behçet disease: an analysis of 880 patients. Am J Ophthalmol 2004; 138: 373-380.

UKE **Neue ICD-Diagnosekriterien: „International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet’s Disease“**

Symptome	Punkte
Rekurrierende orale Aphthen	2
Genitale Aphthen	2
Okuläre Manifestationen	2
Neurologische Manifestationen (transitorische ischämische Attacken, Schlaganfall, Epilepsie, etc.)	1
Läsionen, Erythema nodosum, akneiforme Veränderungen, etc.)	1
Vaskuläre Beteiligung	1
Neurologische Beteiligung	1
Positives Pathergiephänomen	1
Diagnosesicherung Morbus Behçet	Score ≥ 4

Score	Prozent Fälle	Prozent Kontrollen	Plausibilität des Behçet	Einfache Klassifikation
<1	<1	11	fast sicher kein M. Behçet	
2	1	72	M. Behçet sehr unwahrscheinlich	kein M. Behçet
3	4	9	M. Behçet möglich, aber unwahrscheinlich	
4	14	5	wahrscheinlicher M. Behçet	M. Behçet
5	32	3	sehr wahrscheinl. M. Behçet	
>6	48	<1	fast sicher M. Behçet	

Verteilung der Scores für die Diagnosekriterien bei Patienten und Kontrollen
 Davatchi et al. 2014

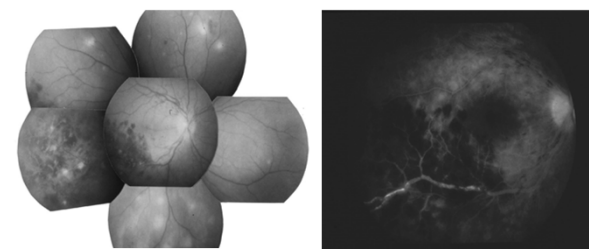
UKE **2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet’s syndrome**

Therapie

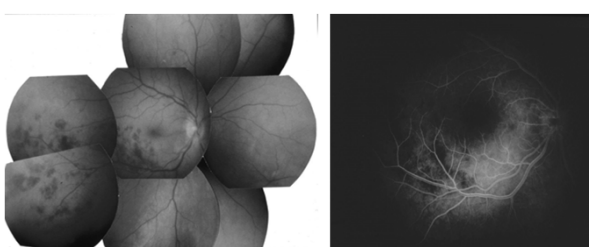
- **Steroide systemisch**
 - nur bei akutem Rezidiv / keine Mono-Langzeittherapie!
- **Therapieempfehlung* der EULAR**
 - Bei Beteiligung des posterioren Augenabschnittes
 - » **Kortikosteroide** in Kombination mit **Azathioprin**
 - Bei weiterer Verschlechterung unter Immunsuppression
 - » **Biologika: Interferon alfa** oder **TNF-alpha-Blocker**


* Hatemi et al. 2018 Ann Rheum Dis.77(6):808-818

22-jähriger deutscher MB-Patient:
UKH HAMBURG **Venenastverschluss unter Azathioprin und Steroiden**



UKH HAMBURG **nach 4 Wochen Interferon alfa-2a:**





UK
HAMBURG

Zusammenfassung

- Okuläre Befunde
 - können Erstmanifestation sein
 - Vielfältig, daher nicht immer wegweisend →
 - Interdisziplinäre Zusammenarbeit bzgl. Diagnose und Therapie wichtig
- Therapie
 - Empfehlungen der EULAR
 - Behçet Syndrom: Steroide nicht ausreichend - frühzeitige Immunsuppression notwendig
 - Alternativ: Biologika

UK
HAMBURG

2018 Update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome

* Hatemi et al. 2018 Ann Rheum Dis. 77(6):808-818

Behçet-Syndrom

<p>Milder Verlauf</p> <ul style="list-style-type: none"> - Keine Augenbeteiligung - Keine neurologische, gastrointestinale oder arterielle Läsion 	<p>Mittelschwerer Verlauf</p> <ul style="list-style-type: none"> - Augenbeteiligung - Milde Formen der gastrointestinalen oder arteriellen Beteiligung 	<p>Schwerer Verlauf</p> <ul style="list-style-type: none"> - Retinale Vasculitis - Therapiefraktäre Augenbeteiligung - Schwere neurologische, gastrointestinale oder arterielle Komplikation
<p>Lokaltherapie</p> <ul style="list-style-type: none"> - Colchicin - Dapsin + Steroide - Thalidomid - Apremilast 	<p>Azathioprin + Steroide</p> <ul style="list-style-type: none"> oder Ciclosporin A + Steroide oder Interferon alpha 	<p>Azathioprin + Steroide</p> <ul style="list-style-type: none"> oder Ciclosporin A + Steroide oder Interferon alpha oder (Cyclosporin A + Interferon alpha) + ZNS oder TNF-Antagonist (moAB)

CAVE: Ciclosporin A sollte nicht bei ZNS-Manifestationen in der Vorgeschichte oder aktuell eingesetzt werden, da dies ZNS-Manifestationen in mehreren retrospektiven Analysen begünstigte.
 Thrombosen: Antikoagulation nur passager, essenziell: Immunsuppression

Pleyer,Stübiger,Kötter 2019 Gefäßchirurgie 24(2):144-151
