



WIKIDERM NETZWERK HAUT

BEHCET, MORBUS

Histr: Hulusi Behcet, türkischer Dermatologe (1889-1948)

Def: Multisystemerkrankung mit rezidivierenden oralen Aphthen, rezidivierenden genitalen Ulzera (bipolare Aphthose) und weiterer Organbeteiligung bei erhöhten IL-17-Signalwegen mit Neutrophilen-Aktivierung

Note: Nicht alle Autoren erkennen eine Vaskulitis als grundlegenden pathogenetischen Prozess an.

Vork: - Häufung im Nahen Osten (Türkei), Mittleren Osten und Japan

- Männer überwiegen Frauen

Gen: - HLA-B5

Vork: v. a. bei okulärer Beteiligung

- HLA-B12

Vork: v. a. bei mukokutaner Beteiligung

- HLA-B27

Vork: v. a. bei seronegativer Arthritis

- HLA-B51 und Fehlen von HLA-B35

Bed: Risikofaktoren für venöse Thromben bei türkischen Pat. mit Morbus Behcet

Lit: Clin Exp Dermatol 2002; 27: 498-501

- Genmutationen, die für Faktor V Leiden und Prothrombin kodieren

Lit: Arch Dermatol Res 2001; 293: 537-9

- IL-23-Rezeptor-Gen-Polymorphismen in der türkischen Bevölkerung

Lit: Clin Exp Dermatol. 2014 Aug 22. <http://doi.org/10.1111/ced.1240> (Türkei)

Pg: - HSV-7 und Streptokokkeninfekte werden als pathogenetische Faktoren diskutiert

- Bcl-2-Expression erhöht durch T-Lymphozyten

Lit: - Mediators Inflamm 1999; 8: 101-6

- Int J Dermatol 2001; 40: 747-50

Allg: Bcl-2 kodiert ein Proto-Onkogen, das vor dem programmierten Zelltod (Apoptose) schützt

Folg: Chronifizierung der Entzündung

- Stickoxidproduktion (NO erhöht) durch das Endothel während aktiver Krankheitsstadien

Allg: NO ist ein sehr instabiles Molekül und wird rasch in Nitrat (NO₃-) und Nitrit (NO₂-) umgewandelt.

Lit: - J Am Acad Dermatol 2002; 46: 50-4

- J Eur Acad Dermatol Venereol 2003; 17: 7-9

- HSP-60 erhöht

Def: Hitzeschockprotein (heat shock protein)

Lit: J Am Acad Dermatol 2001; 45: 904-9

- gemischter Th1/Th2-Typ: IL-4, IL-10, IL-13 erhöht; IL-12 und IFN-gamma erniedrigt

Lit: J Dermatol 2003; 30: 602-7

- keine schnellen Acetylierer

Lit: J Dermatol 2003; 30: 464-71

- Androgenspiegel

Lit: Dermatology 2005; 210: 31-5

Lab: - HLA-B5 und HLA-B27

- zirkulierende Immunkomplexe

- Anti-Endothelzell-Ak erhöht (AECA)

Eig: IgM

AG: 44 kDa

Lit: J Dermatol Sci 2002; 30: 63

- Thrombosemarker-Screening (inkl. Faktor-V-Leiden)

- Plasma-Adrenomedullin erhöht

Lit: Dermatology 2000; 201: 312-5

Def: Peptid aus dem Nebennierenmark, das auch in glatten Muskelzellen und Endothelzellen produziert wird

Meth: HPLC als Nachweismethode

- Serum-Nitrit erhöht (NO₂-)

Lit: J Am Acad Dermatol 2002; 46: 50-4

Bed: Marker für die Stickoxidproduktion (NO)

- VEGF erhöht

Lit: Int J Dermatol 2003; 42: 870-5

Bed: Risikofaktor für Augenbeteiligung

- Serum-Leptin erhöht

Lit: Br J Dermatol 2002; 147: 331-6

Bed: Marker für die Krankheitsaktivität

- Serum-Lipoprotein (a) (Lp(a)) erhöht

Lit: Eur J Dermatol. 2006 Jan-Feb;16(1):67-71

Hyp: Risikomarker für vaskuläre Komplikationen

- CRP und IL-6

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol 2004; 18: 318-20


Bed: Marker für die Krankheitsaktivität

- Endocan

Lit: J Am Acad Dermatol. 2013 Oct 28. pii: S0190-9622(13)00964-X. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.09.013>. [Epub ahead of print]

Bed: Marker für die Krankheitsaktivität

KL: - Hauptsymptome

- rezidivierende orale Aphthen 

Vork: 100% d. F.

Bed: obligates diagnostisches Kriterium, ggf. aber nur anamnestisch vorliegend

- rezidivierende Genitalulzera 

Vork: 90% d. F.

Bef: - ausgestanzt imponierende Ulzera

- 3-10 mm groß

- nekrotischer Grund, unterminierte Ränder, roter Randsaum

- rezidivierende Uveitis

Def: Entzündungen von Iris, Corpus ciliare, Choroidea

Vork: 50% d. F.

Kopl: - Panophthalmie

Vork: ca. 20% d. F. nach mehrjährigem Verlauf

- Katarakt, Glaukom

- Neuritis nervi optici

- Nebensymptome

- Erythema nodosum

Vork: 80% d. F.

- sterile, follikulär gebundene Pusteln

- rezidivierende oberflächliche Thrombophlebitiden

So: Thrombophlebitis migrans

Vork: 25% d. F.

Note: selten auch tiefe Thrombosen, Vena-cava-Thrombose, Budd-Chiari-Syndrom

- Arthralgien 

Vork: 40% d. F.

Note: keine Entwicklung von Deformationen/Mutilationen

- Darmbeteiligung

- Hodenbeteiligung

KL: Epididymitis/Orchitis

- ZNS-Beteiligung

Pa: Enzephalitis, Epilepsie, erhöhter Hirndruck, progrediente Hirnatrophie

Vork: selten

Di: - Klinik: Zur Diagnosestellung sollten mind. 2 Haupt- und 2 Nebensymptome vorhanden sein.

- Pathergietest nach Katzenellenbogen:

Def: unspezifisch hyperergische Hautreaktion:

Meth: intrakutane NaCl-Injektion (0,1 ml) an Unterarmbeugeseite, Ablesen nach 24 h und 48 h

Erg: positiver Testausfall bei mehr als 50% d. F.

Bef: - Auftreten einer Pustel oder Papel

- oder bei histologischem Nachweis einer Neutrophileninfiltration

Vork: M. Behcet, Pyoderma gangraenosum und Wegener-Granulomatose

Th: - Lokalthherapie: s. **Aphthen, chronisch rezidivierend**

- Systemische Therapie

Etlg: - klassische Immunsuppressiva

Stoff: - Cyclosporin A

Bed: **GS** neben und in Kombination mit Glukokortikoiden

Ind: Akutbehandlung

Dos: 5-10 mg/kg/Tag

Note: Zielwert des Serumspiegels: 50-150 ng/ml

- Glukokortikoide

Ind: akute Hautveränderungen

Dos: ca. 40-80 mg Prednisolon/Tag

- Azathioprin

EbM: **RCT**

Dos: 100-200 mg/Tag

Bed: insbes. Alternative zu Cyclosporin A

- Chlorambucil

Ind: steroidrefraktäre neurologische Symptomatik

Dos: 2x2 mg/Tag (max. 10 mg/Tag)

- Cyclophosphamid

Ind: steroidrefraktäre neurologische Symptomatik

- Antibiotika

Stoff: - Erythromycin

Lit: J Dermatolog Treat 2003; 14: 124-7

PT: **CR** (Pat. mit Erythema nodosum bei M. Behcet)

- Azithromycin

Lit: Int J Dermatol. 2013 Jul 24. <http://doi.org/10.1111/ijd.12144> (Türkei)

PT: **CS** (10 Pat.)

Erg: Besserung insbes. der mukokutanen Symptome

- Benzylpenicillin-Benzathin

Co: Colchicin

Lit: Dermatology 1996; 192: 125-8

PT: **CT**

- Minocyclin
 - Appl:** für 3 Monate
 - Lit:** Yonsei Med J 1997; 38: 444-54
 - PT:** CS
- Immunmodulatoren
 - Stoff:** - Dapson
 - Ind:** insbes. bei Erythema nodosum
 - Dos:** 100 mg/Tag über 3 Monate
 - Lit:** J Dermatol 2002; 29: 267-79
 - PT:** RCT
 - Altn:** Alternativen mit zusätzlicher Indikation bei Arthritis
 - Colchicin
 - Def:** Inhaltsstoff der Herbstzeitlose und wirksam als Mitose-Hemmstoff, der die Ausbildung der Spindelfasern unterbindet
 - Neg:** schwer steuerbar
 - Dos:** 1-2 g/Tag p.o.
 - CV:** Frauen und Männer sollten während der Medikation und bis 3 Monate nach Absetzen keine Kinder zeugen.
 - Lit:** Dermatology. 2009;218(2):140-5; Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2013 Mar;79(2):199-204
 - Indometacin
 - Phar:** Amuno®
 - Dos:** 100 mg/Tag
 - Thalidomid
 - Ind:** - strenge Indikationsstellung
 - auch bei schweren infantilen Formen
 - Lit:** Pediatr Dermatol 2001; 18: 143-5
 - Dos:** 2x/Tag 100-200 mg
 - Lit:** Ann Intern Med 1998; 128: 443-50
 - PT:** RCT
 - Ind:** mukokutane und folliculäre Läsionen
 - Dos:** 100 mg/Tag für 24 Wochen
 - Canakinumab
 - Def:** IL-1Beta-Antagonist
 - Lit:** Dermatology. 2014;228(3):211-4 (Italien)
 - PT:** CS (3 Pat.)
 - Dos:** 150 mg alle 6 Wochen s.c.
 - Apremilast
 - Lit:** N Engl J Med. 2019 Nov 14;381(20):1918-1928. <http://doi.org/10.1056/NEJMoa1816594>
 - PT:** Phase 3-Studie mit 207 Patienten mit oralen Schleimhautläsionen
 - Altn:** Roflumilast
 - Lit:** - Clin Exp Dermatol. 2023 Aug 25;48(9):1060-1062. <http://doi.org/10.1093/ced/llad189>
 - Clin Exp Dermatol. 2024 Jul 24;llae284. <http://doi.org/10.1093/ced/llae284>
 - Ustekinumab
 - Lit:** J Am Acad Dermatol. 2021 Dec 2;S0190-9622(21)02917-0. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.11.045>
- seltener eingesetzte Immunmodulatoren
 - Stoff:** - IFN-alpha
 - Dos:** 3x/Woche 9 Mio. I.E./Tag für 3 Monate, dann 3x/Woche 6 Mio I.E./Tag als Erhaltungsdosis
 - Note:** bei erhöhten NW unter 9 Mio. I.E. Versuch mit 6 Mio. I.E.
 - Lit:** - Arch Dermatol 1998; 134: 1010-6

- Arch Dermatol 2002; 138: 467-71

PT: RCT

- Tacrolimus

Appl: oral

EbM: CR

- Anti-TNF-alpha

Stoff: - Etanercept

Phar: Enbrel®

Lit: Arthritis Rheum 2002; 46: S206

PT: RCT

- Infliximab

Phar: Remicade®

Lit: - Ann Rheum Dis 2004; 63: 744-5

PT: CR

- Cutis. 2012 Apr;89(4):185-90

PT: CR

Co: MTX

- weitere Einzelsubstanzen

Stoff: - Sulfasalazin

Ind: GI-Ulzera

Phar: Azulfidine®

Dos: 0,5 g/Tag, Erhöhung um 0,5 g/Woche bis auf 2-3 g/Tag

- Isotretinoin

Th: J Drugs Dermatol. 2013 Apr 1;12(4):e68-73

PT: CS

- Allicin

Def: Stoffwechselprodukt der nicht-proteinogenen Aminosäure Alliin aus dem Knoblauch

Lit: Dermatol Ther. 2016 Oct 9. <http://doi.org/10.1111/dth.12429> (China)

PT: CS (20 Pat. mit mukokutanen Läsionen)

- Granulozyten- und Monozyten-Adsorptionsapherese


Meth: Säulen mit Cellulose-Acetat-Perlen, die pathogene Granulozyten abfangen, die das Adhäsionsmolekül Mac-1 (CD11b/CD18) exprimieren

Lit: J Am Acad Dermatol 2004; 51: S83-7

PT: CR

 Aphthen, Zungenunterseite



 Morbus Behcet, skrotale Aphthen



 Morbus Behcet, Arthritis, Fingergelenke



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Zn.:** Zustand nach