https://printo.it/pediatric-rheumatology/DZ/intro

# بهجت مرض Title

نسخة من 2016

## 1- ما هو مرض بهجت

### 1-1 ما هو؟

متلازمة بهجت، أو مرض بهجت (BD)، عبارة عن التهاب وعائي مجموعي (التهاب للأوعية الدموية في جميع أنحاء الجسم) مجهول السبب. يؤثر هذا المرض على كل من الغشاء المخاطي (الغشاء الذي ينتج المخاط، والذي يوجد في بطانة أعضاء الجهاز الهضمي والتناسلي والبولي) والجلد، وتتمثل الأعراض الرئيسية له في وجود قرحات فموية وتناسلية متكررة وإصابات في الأعين والمفاصل والجلد والأوعية الدموية والجهاز العصبي. وقد سُميّ هذا المرض على اسم الأستاذ الطبيب التركي د. خلوصي بهجت، الذي وصفه واكتشفه في عام 1937.

### 1-2 ما مدى شيوعه؟

تشيع الإصابة بمرض بهجت بشكلٍ أكبر في بعض مناطق العالم. ويرتبط التوزيع الجغرافي لمرض بهجت بالدول الواقعة على مسار طريق الحرير التاريخي. حيث يُلحظ وجوده بشكل رئيسي في دول الشرق الأقصى (مثل اليابان وكوريا والصين)، والشرق الأوسط (إيران) ودول حوض البحر المتوسط (تركيا وتونس والمغرب). وتبلغ نسبة انتشار هذا المرض (أي عدد المرضى من إجمالي عدد السكان) لدى البالغين من 100 إلى 300 حالة لكل 100000 نسمة في تركيا، وحالة واحدة لكل 10000 نسمة في اليابان، و0.3 حالة لكل 100000 نسمة في شمال أوروبا. ووفقًا لدراسة أُجريَت في عام 2007، تبلغ نسبة انتشار مرض بهجت في إيران 68 حالة لكل /100,000 مقيم (وهي ثاني أعلى نسبة لانتشار المرض على مستوى العالم بعد تركيا). وقد تم الإبلاغ عن حالات قليلة للإصابة بهذا المرض من الولايات المتحدة وأستراليا.

وتعد الإصابة بمرض بهجت نادرة لدى الأطفال، حتى لدى السكان المعرضين لخطورة عالية. ويتم تطبيق معايير التشخيص قبل سن الثامنة عشر في نسبة 3 إلى 8% تقريبًا من جميع المرضى المصابين بمرض بهجت. ولكن بشكل عام، يتراوح عمر بدء الإصابة بالمرض من20 إلى 35 عام. وتعد الإصابة بهذا المرض موزعة بالتساوي بين الإناث والذكور، بيد أن المرض عادةً ما يكون أكثر حدةً لدى الذكور.

### 3-1 ما هي أسباب هذا المرض؟
أسباب هذا المرض غير معروفة. ولكن آخر الأبحاث التي أُجريَت على عدد كبير من المرضى تشير إلى أن الاستعداد الوراثي ربما يكون له دورٌ ما في نشوء مرض بهجت. ولكن أيضًا لم يتم التعرف على عامل مسبب محدد لهذا المرض. وتُجرَى في الوقت الحالي أبحاث عن أسباب هذا المرض وعلاجه في مراكز عديدة.

### 4-1 هل المرض وراثي؟
ليس هناك نمط ثابت لوراثة مرض بهجت، ولكن يُشبته في الاستعداد الوراثي، خاصةً في الحالات التي بدأت معها الإصابة بالمرض في سن مبكرة. وترتبط متلازمة بهجت بالعامل الوراثي (B5-HLA)، خاصةً لدى المرضى الذين تنحدر أصولهم من دول حوض البحر والمتوسط والشرق الأوسط. وقد تم تسجيل عائلات تعاني من هذا المرض.

### 5-1 لماذا أُصيب طفلي بهذا المرض؟ وهل يمكن الوقاية منه؟
لا يمكن الوقاية من مرض بهجت حيث أن أسبابه غير معروفة. ولم يكن بإمكانك فعل شيء أو تجنبه لوقاية طفلك من الإصابة بمرض بهجت. فهذا ليس ذنبك.

### 6-1 هل هو معدٍ؟
كلا، هذا المرض ليس معدياً.

### 7-1 ما هي الأعراض الرئيسية؟
**قرحات فموية:** تكون هذه الآفات حاضرة بشكل دائم تقريبًا. وتعتبر القرحات الفموية هي العلامة الأولية للمرض بين ثلثي المرض تقريبًا. ويُصاب غالبية الأطفال بقرحات صغيرة متعددة، يتعذر تمييزها من القرحات المتكررة، التي تشيع لدى الأطفال. وتعتبر القرحات الكبيرة هي الأكثر ندرةً وقد يصعب للغاية علاجها.
**القرحات التناسلية:** تتواجد هذه القرحات لدى الأولاد بشكل رئيسي في الصفن، وتتواجد بشكل أقل في القضيب. وعند المرضى البالغين من الذكور، تترك هذه القرحات في جميع الأحيان تقريبًا ندبة لديهم. ولدى البنات، تتأثر بصورة أساسية الأعضاء التناسلية الظاهرة. وهذه القرحات تشبه القرحات الفموية. وتقل نسبة الإصابة بالقرحات التناسلية لدى الأطفال قبل سن البلوغ. وقد يُصاب الأطفال بالتهاب متكرر في الخصية.
**إصابة الجلد:** تتنوع إصابات الجلد. حيث قد تظهر في صورة آفات تشبه حب الشباب، وذلك فقط بعد سن البلوغ. ويظهر الالتهاب الجلدي العقدي (الحمامي العقدية) عادةً في أسفل الساقين، وهو عبارة عن تكون بقع حمراء مؤلمة عقدية. وتظهر هذه الحبوب لدى الأطفال قبل البلوغ في أغلب الحالات.

**رد فعل الأرجية المتعددة (اختبار باثرجي)** باثرجي (أو الأرجية المتعددة) عبارة عن اختبار رد الفعل لدى المرضى المصابين بمرض بهجت عند الوخز بإبرة. ويستخدم رد الفعل هذا كاختبار تشخيصي لمرض بهجت. وبعد وخز الجلد بإبرة معقمة على الساعد، تتكون حطاطة (طفح جلدي دائري بارز) أو بثرة (طفح دائري بارز مليء بالصديد) خلال 24 إلى 48 ساعة.

**إصابة العينين:** وهي من أخطر أعراض المرض. وتعتبر نسبة الانتشار العامة لها هي 50%، إلا أنها ترتفع لدى الأولاد لتصبح 70%. وتعتبر البنات أقل تأثرًا بها. وغالبًا ما يصيب هذا المرض كلتا العينين لدى معظم المرضى. وعادةً ما تصاب العينين بعد أول 3 سنوات من بداية المرض. وغالبًا ما يسلك مرض العين مساراً مزمناً، مع بعض حالات هياج (نشاط) بين الحين والآخر. وتُخلِّف كل حالة هياج لمرض العين تلفًا بنيويًا، مما يسبب فقدانًا تدريجيًا للبصر. ويتركز العلاج في السيطرة على الالتهاب، ومنع تهيج نشاط المرض، وتجنب فقدان البصر أو الحد منه.

**إصابة المفاصل:** تُصاب المفاصل في نسبة تتراوح من 30% إلى 35% من الأطفال المصابين بمرض بهجت. وعادةً ما تُصاب مفاصل الكاحل والركبة والمعصم والمرفق، وتظهر الإصابة نمطيًا في أقل من أربعة مفاصل. وقد يسبب هذا الالتهاب تورم وألم وتيبس في المفاصل وتقيد لحركتها. ولحسن الحظ أن هذه الآثار غالبًا ما تستمر لأسابيع قليلة وتزول من تلقاء نفسها. ويندر للغاية تسبب هذا الالتهاب في تلف للمفاصل.

**إصابة الجهاز العصبي:** نادراً ما تحدث مشاكل بالجهاز العصبي لدى الأطفال الذين يعانون من مرض بهجت. ولكن قد تحدث بعض النوبات، وارتفاع في الضغط داخل القحف (الضغط داخل الجمجمة) مصحوبًا بصداع، وأعراض دماغية (في الاتزان أو المشي). وتكون الأعراض أكثر حدةً لدى الذكور. وفي بعض المرضى قد تظهر في صورة اضطرابات نفسية.

**إصابة الأوعية الدموية** تحدث إصابة الأوعية الدموية في نسبة 12% إلى 30% تقريبًا من الأشخاص اليافعين المصابين بمرض بهجت وقد تكون مؤشراً لوجود نتيجة سلبية. كما قد تتأثر الأوردة والشرايين بهذا المرض. وقد تتأثر سعة أي وعاء دموي بالجسم؛ لذلك يكون تصنيف المرض هو "التهاب وعائي مسبب لتغير سعة الأوعية الدموية". ولعل أشهر الأوعية الدموية التي تُصاب هي الأوعية الدموية للساقين والتي قد تؤدى إلى تورم وألم بهما.

**إصابة الجهاز الهضمي::** تشيع إصابة الجهاز الهضمي بشكل خاص لدى المرضى الذين ترجع أصولهم إلى دول الشرق الأقصى. ويظهر فحص الأمعاء وجود قرح بها.

### 8-1 هل يتشابه هذا المرض بين طفل وآخر؟

كلا، هذا المرض ليس معدياً. فقد يُصاب بعض الأطفال بحالة مرضية خفيفة في صورة نوبات غير متكررة للقرح الفموية مع بعض الآفات الجلدية، بينما قد يسبب المرض لدى أطفال آخرين إصابة بالعينين أو الجهاز العصبي. كما أن هناك بعض الاختلافات بين البنات والأولاد؛ حيث تزيد حدة المسار المرضي في الأولاد عنها في البنات، ويكون مصحوبًا بإصابة بالعين والأوعية الدموية بصورة أكبر من البنات. وبجانب التوزيع الجغرافي المختلف لهذا المرض، تختلف مظاهره السريرية حول العالم.

### 9-1 هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟

يعتبر مرض بهجت مرضًا نادرًا لدى الأطفال مقارنةً بالبالغين، ولكن هناك حالات تشيع لدى الأطفال المصابين بمرض بهجت بصورة أكبر من البالغين. وتعتبر مظاهر المرض بعد البلوغ أكثر شبهًا بمظاهره لدى البالغين. وبشكلٍ عام، وبرغم بعض الاختلافات، يتشابه مرض بهجت لدى الأطفال والبالغين.