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

بهجت مرض Title

نسخة من 2016

2- التشخيص والعلاج

2-1 كيف يتم تشخيصه؟

يعتبر تشخيص هذا المرض إكلينيكيًا في المقام الأول. وقد يستغرق الأمر من سنة واحدة إلى 5 سنوات حتى تكتمل لدى الطفل معايير التشخيص الدولية لمرض بهجت. وتتطلب هذه المعايير ظهور قرحات فموية بالإضافة إلى اثنتين من السمات المميزة التالية: قرحات تناسلية، أو آفات جلدية، أو نتيجة إيجابية في اختبار باثرجي، أو إصابة بالعين. ويتأخر التشخيص عادةً لمدة يبلغ متوسطها 3 سنوات.

لا توجد فحوصات معملية محددة لمرض بهجت. ويتواجد العامل الوراثي B5-HLA في حوالي نصف الأطفال المصابين بمرض بهجت، ويكون المرض أكثر حدةً لدى هذه المجموعة من الأطفال.

وكما ذُكِر أعلاه، تظهر نتيجة اختبار باثرجي للجلد إيجابيةً لدى حوالي 60% إلى 70 % من المرضى. وتقل الإصابة بهذا المرض لدى بعض المجموعات العرقية. ولتشخيص إصابة الأوعية الدموية والجهاز العصبي، قد يكون هناك حاجة لإجراء فحوصات تصويرية معينة (تصوير بالأشعة) للأوعية الدموية والدماغ.

ولأن مرض بهجت قد يصيب العديد من أجهزة الجسم، يتعاون في علاج هذا المرض اختصاصيو علاج العيون (أطباء العيون) والجلد (أطباء الجلد) والجهاز العصبي (طبيب الأعصاب).

2-2 ما أهمية إجراء الفحوصات؟

يعتبر اختبار باثرجى للجلد أحد الاختبارات الهامة لتشخيص مرض بهجت. ويعد هذا الاختبار من بين معايير مجموعة الدراسة الدولية لتصنيف مرض بهجت. ويتم إجراء الاختبار بوخز الجلد 3 مرات على السطح الداخلي للساعد بإبرة معقمة. ولا تسبب هذه الوخزة سوى ألمًا بسيطًا للغاية ويُقيّم التفاعل بعد 24 إلى 48 ساعة من وقت الوخز. وقد يُلحَظ ازدياد التفاعل المفرط للجلد في مواضع الجسم التي يُسحَب منها الدم أو بعد الجراحة. ولذلك لا يُنصَح مريض بهجت بالخضوع لأي تدخلات جراحية غير ضرورية.

تُجرَى بعض فحوصات الدم لأغراض التشخيص التفريقي، إلا أنه لا يوجد اختبار معملي معين

لمرض بهجت، وان كانت الاختبارات تشير بشكل عام إلى أن درجة الالتهاب مرتفعة نوعًا ما. وقد يُكتشَف من خلالها وجود فقر دم (أنيميا) متوسط أو ارتفاع في عدد خلايا الدم البيضاء. ولا توجد حاجة لإعادة هذه الاختبارات، إلا إذا كان يجري متابعة المريض لرصد نشاط المرض أو الأعراض الجانبية للأدوية المستخدمة.
تُستخدم العديد من تقنيات التصوير الإشعاعي لدى الأطفال الذين يعانون من إصابة بالأوعية الدموية والجهاز العصبي.

3-2 هل يمكن علاجه / الشفاء منه؟
من الممكن أن يدخل هذا المريض في حالة هجوع، إلا أنه قد يكون له نوبات هياج (نشاط) مفاجئ. ولذا يمكن القول بأنه يمكن السيطرة على المرض ولكن لا يمكن الشفاء منه.

4-2 ما هي العلاجات؟
لا يوجد علاج محدد لمرض بهجت، لأن سبب هذا المرض غير معروف. ولكن كل إصابة لعضو بالجسم تحتاج إلى طرق علاجية مختلفة. وبينما قد يوجد بعض الأشخاص المصابين بمرض بهجت لا يحتاجون إلى أي علاج دوائي، فعلى الصعيد الآخر قد يحتاج بعض المرضى الذي يعانون من حالة مرضية في العين والجهاز العصبي المركزي والأوعية الدموية إلى تعاطي أكثر من دواء. وجديرٌ بالذكر أن تقريبًا معظم البيانات المتوفرة عن علاج مرض بهجت مستمدة من الدراسات المجراة عن البالغين. وتشمل الأدوية الرئيسية ما يلي:
كولشيسين: :كان يوصف هذا العقار في الماضي لعلاج كل أعراض مرض بهجت تقريبًا، ولكن أظهرت دراسة حديثة أنه أكثر فاعلية في علاج مشاكل المفاصل والالتهاب الجلدي العقدي (الحمامي العقدية) وفي الحد من القرحات الفموية.
الكورتيكوستيرويدات:تعتبر الكورتيكوستيرويدات corticosteroids فعالة للغاية في السيطرة على الالتهاب. ويتم تعاطي هذه العقاقير بصفة أساسية لدى الأطفال الذي يعانون من حالة مرضية بالعين والجهاز العصبي المركزي والأوعية الدموية، وعادةً تكون في جرعات كبيرة عن طريق الفم (من 1 إلى 2 ملجم /كجم/في اليوم) كما يمكن عند اقتضاء الضرورة إعطاء هذه العقاقير عن طريق الحقن الوريدي بجرعات أعلى (حقن 30 مجم/كجم/يومياً في 3 جرعات كل يومين) للحصول على استجابة فورية. وتستخدم الكورتيكوستيرويدات الموضعية (المراهم الموضعية) في علاج القرح الفموية وإصابات العين (في شكل قطرات للعين لعلاج إصابات العينين).
الأدوية المثبطة للمناعة: يتم إعطاء مجموعة الأدوية هذه للأطفال المصابين بحالة مرضية شديدة، خاصةً بالعين والأعضاء الداخلية أو الإصابة اللاحقة بالأوعية الدموية. وتشمل هذه العقاقير الآزاثيوبرين azathioprine ، و سايكلوسبورين أ A-cyclosporine و السيكلوفسفاميد cyclophosphamide.
مضادات تجمع الصفيحات ومضادات تخثر الدم: يُستخدم الخياران في حالات محددة لإصابة الأوعية الدموية. وان كان عقار الأسبرين على الأرجح كافياً لهذا الغرض لدى معظم المرضى.
علاج مضاد لعامل نخر الورم: تعد هذه المجموعة الجديدة من العقاقير مفيدةً لعلاج

سمات معينة لهذا المرض.
الثاليدوميد: يُستخدم هذا العقار لعلاج القرح الفموية الكبرى الفم في بعض المراكز. يعتبر العلاج الموضعي للقرح الفموية والتناسلية هامًا للغاية. ويتطلب علاج مصابي مرض بهجت ومتابعتهم وجود فريق عمل. فبجانب أخصائي روماتيزم الأطفال، يجب أن يضم الفريق طبيب عيون وأخصائي لأمراض الدم. ويجب أن تكون الأسرة والمريض دائمًا على تواصل مستمر مع الطبيب أو بالمركز المسئول عن العلاج.

5-2 ما هي الآثار الجانبية للعلاج بالأدوية؟

يعتبر الإسهال هو أكثر أثر جانبي شيوعًا لعقار كولشيسين colchicine. وقد يسبب هذا العقار في حالات نادرة انخفاض في عدد خلايا الدم البيضاء أو الصفيحات الدموية. وقد تم تسجيل فقد النطاف (انخفاض في عدد الحيوانات المنوية) كأحد الآثار الجانبية ولكنه لا يشكل مشكلة كبرى لدى الجرعات العلاجية المستخدمة لهذا المرض؛ ويعود تعداد الحيوانات المنوية إلى المعدل الطبيعي بعد خفض الجرعة أو إيقاف العلاج.
الكورتيكوستيرويدات Corticosteroids هي مضادات الالتهاب الأكثر فعالية، ولكن استخدامها يعد محدودًا بسبب كونها مرتبطة على المدى البعيد بعدة أعراض جانبية خطيرة، منها داء السكري، وفرط ضغط الدم، وتخلخل العظام، وتكون المياه البيضاء في العينين وتأخر النمو. وينصح إعطاء الأطفال الموصوف لهم تعاطي الكورتيكوستيرويدات كجرعة واحدة يوميًا في الصباح. وبالنسبة للعلاج المطول، يجب إضافة الكالسيوم إلى قائمة العلاج. من بين الأدوية المثبطة للمناعة، قد يكون الآزاثيوبرين سامًا للكبد، وقد يسبب انخفاضًا في عدد خلايا الدم وارتفاعًا في نسبة الاستعداد للإصابة بالعدوى. أما عقار سايكلوسبورين فهو في المقام الأول سامٌ للكلى، ولكنه قد يسبب أيضًا ارتفاعاً في ضغط الدم أو زيادة نمو الشعر في الجسم ومشاكل في اللثة. أما الآثار الجانبية لعقار سيكلوفوسفاميد فتتمثل أساسًا في تثبيط نخاع العظام ومشاكل في المثانة. كما يؤثر تعاطي هذا العقار لمدة طويلة على الدورة الشهرية وقد يسبب العقم. لذلك يجب متابعة المرضى الخاضعين للعلاج بالأدوية المضادة للمناعة عن قرب وعمل تحاليل للدم والبول لهم كل شهر أو شهرين. يتزايد أيضًا استخدام الأدوية المضادة لعامل نخر الورم والعوامل البيولوجية الأخرى لعلاج السمات المقاومة لهذا المرض. وتُزيد الأدوية المضادة لعامل نخر الورم والعوامل البيولوجية الأخرى من تكرار العدوى.

6-2 إلى متى يجب أن تدوم معالجة المرض؟

لا توجد إجابة محددة لهذا السؤال. إلا أنه بصفة عامة يمكن إيقاف العلاج بالأدوية المثبطة للجهاز المناعي بعد سنتين على الأقل من العلاج أو إذا دخل المرض في حالة هجوع لمدة سنتين. إلا أنه قد يستمر العلاج لمدة أطول لدى الأطفال الذين يعانون من إصابات في العين والأوعية الدموية، الذين يصعب إدخال المرض لديهم في حالة هجوع كامل. وفي هذه الحالات، غالباً ما قد يتم تغيير الأدوية وجرعاتها تبعاً للمظاهر السريرية للمرض.

7-2 ماذا عن العلاجات التكميلية أو غير التقليدية؟

هناك العديد من العلاجات التكميلية والبديلة المتاحة، وقد تتسبب في حدوث لبس للمرضى وعائلاتهم. لذا يُنصح بالتفكير ملياً في مخاطر وفوائد اللجوء إلى تجربة مثل هذا النوع من العلاجات، حيث إن نسبة الفائدة المُثبتة قليلة إضافة إلى أنها قد تكون مكلفة سواء من حيث الوقت والعبء الذي يقع على الطفل ومن حيث المال. وإذا كنت تريد معرفة المزيد عن العلاجات التكميلية والبديلة، نرجو مناقشة هذه الخيارات مع أخصائي أمراض روماتيزم الأطفال. قد تتفاعل بعض العلاجات مع الأدوية التقليدية. ولن يعارض معظم الأطباء اللجوء إلى خيارات أخرى، شريطة اتباعك للإرشادات الطبية. ومن المهم جدًا ألا تتوقف عن تناول الأدوية الموصوفة لك. وعند الاحتياج لأدوية من أجل مواصلة السيطرة على المرض، فقد يمثل توقفك عن تناولها خطورة بالغة إذا كان المرض لا يزال نشطًا. نرجو مناقشة المخاوف الطبية مع الطبيب المباشر لحالة طفلك.

8-2 ما هي الفحوصات الطبية العامة الدورية اللازمة؟

من المهم للغاية عمل فحوصات طبية عامة دورية لمتابعة نشاط المرض والعلاج المستخدم خاصةً لدى الأطفال الذين يعانون من التهاب العين. ويجب إجراء فحص للعين بواسطة أخصائي طب عيون خبير في علاج التهاب العينية (مرض التهاب العين). ويعتمد عدد مرات الفحوصات الطبية العامة على نشاط المرض ونوع الأدوية المستخدمة.

9-2 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

يتنوع مسار المرض بين فترات من الهجوع والتفاقم. وبصفة عامة، يقل نشاط المرض تدريجياً مع مرور الوقت.

10-2 ما هو مآل هذا المرض (مساره ونتائجه المتوقعة) على المدى الطويل؟

لا توجد بيانات كافية عن المتابعة طويلة المدى للأشخاص الذي بدأت إصابته بمرض بهجت في سن الطفولة. إلا أننا نعرف من البيانات المتوفرة أن كثيرًا من المصابين من مرض بهجت لا يحتاجون لأي علاج. بيد أن الأطفال الذين يعانون من إصابة بالعين والجهاز العصبي والأوعية الدموية يحتاجون إلى علاج خاص ومتابعة خاصة. قد يكون مرض بهجت مميتاً في حالات نادرة، ويحدث ذلك في الأساس نتيجةً لتأثر الأوعية الدموية بالمرض (تمزق الشرايين الرئوية أو تمدد الأوعية الدموية الطرفية - أي: توسع الأوعية الدموية بما يشبه المنطاد)، أو لإصابة شديدة بالجهاز العصبي المركزي أو حدوث تقرحات وثقوب معوية، وهي تُلاحَظ بشكل خاص بين مجموعات عرقية معينة للمرضى (مثل اليابانيين). ويتمثل السبب الرئيسي للمراضة في تأثر العين، والذي قد يكون حادًا للغاية. وقد يتأخر نمو الطفل، وذلك في الأساس كنتيجة ثانوية للعلاج بالستيرويدات.

11-2 هل من الممكن التعافي من المرض بالكامل؟

قد يتعافي الأطفال المصابون بدرجة أخف من المرض، ولكن أغلبية المرضى من الأطفال غالباً ما يتمتعون بفترات طويلة من هجوع المرض يتبعها نوبات نشاط مفاجئ للمرض.