

<https://printo.it/pediatric-rheumatology/IR/intro>

بیماری بهجت

نسخه 2016

1- بهجت چیست؟

1.1- این بیماری چیست ؟

سندروم بهجت یا بیماری بهجت BD یک وسکولیت سیستمیک (به مفهوم وجود التهاب در رگهای خونی قسمت های مختلف بدن) است که علت آن معلوم نیست. مخاطها (یعنی نسوج بوجود آورنده موکوز که در پوششش جهاز هاضمه ، دستگاه تناسلی و ادراری وجود دارند) ونیزیوست را درگیر میکند و علائم اصلی آن زخمهای راجعه در دهان و دستگاه تناسلی ، درگیریهای چشمی ، درگیری درپوست ، رگهای خونی و سیستم عصبی است. نام گذاری بهجت بعد از شرح بیماری توسط پزشک ترک پروفیسور دکتر هولوسی بهجت در 1937 انجام شده است.

2.1- چه شیوعی دارد؟

بیماری بهجت در پاره ای از نقاط دنیا بیشتر دیده میشود. انتشار جغرافیائی آن مشابه با مسیر تاریخی "جاده ابریشم" میباشد. بیماری بیشتر در ممالک خاور دور (مانند ژاپن، کره، چین) و خاور میانه (ایران) و پهنه مدیترانه (ترکیه، تونس، مراکش) دیده میشود. میزان پروالانس (تعداد بیمار در یک جمعیت) آن در جوامع بزرگسالان 100-300 نفر در 100,000 در ترکیه، 10,000/1 در ژاپن و 0.3/ 100,000 در اروپای شمالی است. بر اساس مطالعه 2007 ، پروالانس بهجت در سکنه ایران 68/100,000 (دومین بعد از ترکیه) گزارش شده است. بهجت از ممالک متحده امریکا و استرالیا در حد بسیار کمی گزارش شده است.

بیماری بهجت در کودکان حتی در جمعیتهایی که ریسک بالا تری برای ابتلا دارند، نادر است. موارد تشخیص داده شده قبل از 18 سالگی تقریباً 3-8% کل بیماران مبتلا به بهجت را نشان میدهد. روی هم رفته سن شروع بیماری 20 تا 35 سالگی است. انتشار آن بین زن و مرد یکسان است، ولی بیماری در مردان شدت بیشتری دارد.

3.1 - علل بیماری بهجت کدامند؟

علل این بیماری ناشناخته هستند. مطالعات اخیر روی عده زیادی از بیماران نقش احتمالی استعداد ژنتیکی را در ابتلا به بیماری بهجت مطرح میکند. هیچ عامل شروع کننده خاصی برای این بیماری شناخته نشده است. تحقیقات در زمینه شناخت عامل بیماری بهجت و راه درمان آن در مراکز متعددی پی گیری میشود.

4.1. آیا ارثی است؟

هیچ الگوی مشخصی برای توارث در بهجت وجود ندارد. اگرچه پاره ای آمادگیهای ژنتیکی، بخصوص در مواردی که بیماری شروع زودرسی داشته باشند قابل انتظار است. سندروم بهجت با استعداد ژنتیکی B5-HLA بخصوص در مبتلایان درپهنه مدیترانه و خاور دور همراهی دارد. گزارشاتی مبنی بر فامیلهائی که دچار این بیماری هستند وجود دارد.

5.1 چرا بچه من مبتلا به این بیماری شده؟ آیا میشود جلوی آنرا گرفت؟

بیماری بهجت قابل جلوگیری نیست و علت آن هم شناخته نشده است. هیچ اقدامی وجود ندارد که شما بتوانید کم و بیش جلوی ابتلای کودکتان را به بیماری بهجت بگیرید. شما مقصر آن نیستید.

6.1 آیا مسری است؟

خیر، مسری نیست.

7.1. علایم اصلی آن کدامند؟

زخم های دهانی: این ضایعات تقریباً همیشه وجود دارند. زخمهای دهانی در تقریباً دوسوم موارد علامت شروع کننده بیماری است. بیشتر کودکان زخمهای کوچک متعددی نشان میدهند که قابل افتراق از زخمهای راجعه دهانی متداول در کودکان نیست. زخمهای درشت نادر هستند و ممکن است درمان مشکلی هم داشته باشند.

زخم های تناسلی: در پسرها، زخمها بیشتر روی اسکروتوم، و به میزان کمتری در روی پنیس قرار میگیرد. در مردان بالغ تقریباً همیشه اسکار بجا میگذارد. در دخترها، معمولاً قسمت خارجی دستگاه تناسلی را درگیر میکند. این زخمها مشابه زخمهای دهانی هستند. کودکان قبل از بلوغ کمتر دچار زخمهای تناسلی میشوند. پسرها ممکنست به ارکیت گردند مبتلا testicular inflammation

درگیری پوستی: اشکال مختلفی از ضایعات پوستی وجود دارد. ضایعات شبیه آکنه که صرفاً بعد از بلوغ دیده میشوند. اریتما نودوزوم بصورت ضایعات ندولر قرمز رنگ که غالباً در روی ساق پا قرار میگیرند. این ضایعات معمولاً در کودکان قبل از بلوغ در کودکان شایعتر هستند.

تست عکس العمل یا ترژی: تست پاترژی برای نشان دادن پاسخ پوستی مبتلایان بیماری بهجت نسبت به ضربه با نوک سوزن است. این راکسیون به عنوان یک تست

تشخیصی برای مبتلایان به بهجت به کار برده میشود. بعد از اینکه پوست ساعد به وسیله سر سوزن ضد عفونی شده خراش داده شد، پاپولی (بصورت رش برجسته حلقوی قرمز رنگ) و یا پوستولی (رش برجسته گرد حاوی چرک) در ظرف 24 تا 48 ساعت در محل تحریک با سوزن ظاهر میشود.

درگیری چشمی: این یکی از خطرناک ترین تظاهرات بیماری است. اگرچه پروالانس کلی آن تقریباً 50% است اما در پیش پسرها به 70% میرسد. در پیش دخترها این درگیری کمتر است. بیماری در اکثر موارد هردو چشم را درگیر میکند. درگیری چشمی معمولاً در ظرف سه ساله اول بیماری اتفاق میافتد. سیر بیماری چشمی بهجت مزمن است و احیاناً با شعله وری های گاه به گاه توأم میشود. که منجر به تخریب ساختمانی در چشم شده و تدریجاً باعث کاهش بینائی میگردد. درمان بر اساس کنترل التهاب، جلوگیری از شعله وری شدن بیماری و احتراز یا به حد اقل رساندن کاهش بینائی است.

درگیری مفاصل: در بیماری بهجت مفاصل تقریباً در 30-50% موارد درگیری پیدا میکنند. این درگیری معمولاً در مفاصل قوزکها، زانوها، مچ دستها و آرنجها اتفاق میافتد و قاعدتاً کمتر از چهار مفصل درگیری پیدا میکنند. التهاب میتواند منجر به تورم مفصلی، درد، خشکی و محدودیت در مفاصل شود. خوشبختانه این علایم فقط چند هفته طول میکشند و بخودی خود بهبود پیدا میکنند. تخریب مفصلی در اثر این التهاب بسیار نادر است.

درگیری عصبی: ندرتاً، ممکن است کودکان مبتلا به بیماری بهجت دچار مشکلات عصبی گردند. تشنج، افزایش فشار داخل مغزی (فشار در جمجمه) همراه با سر درد، علایم مخچه ای (عدم تعادل و اختلال در راه رفتن) مشخصه آن هستند. شدیدترین فرم درگیری عصبی در درمردها دیده میشود. بعضی از بیماران ممکنست دچار مشکلات روانی شوند.

درگیری عروقی: درگیری عروقی در تقریباً 30-12% از کودکان مبتلا به بهجت دیده میشود و میتواند نشانه بدی پیش آگهی باشد. درگیری عروقی میتواند در همه عروق شریانی و وریدی و با هر اندازه ای اتفاق بیفتد. به این ترتیب طبقه بندی بیماری در راستای "واسکولیت های با اندازه متغیر" قرار میگیرد. درگیری عروق ساق پا شایع است و ممکنست تورم و درد ایجاد کند.

درگیری دستگاه گوارش این مسئله بیشتر در کودکان خاور دور شایع است و در بررسی روده زخم نشان داده میشود.

8.1 آیا بیماری در همه کودکان به یک شکل بروز میکند؟

خیر، در بعضی از کودکان ممکنست بیماری به صورت خفیف و با اپیزودهای زخم دهانی با تناوب کم و گاهی هم ضایعات پوستی باشد. در حالی که عده ای دیگر دچار درگیریهای چشمی و عصبی میشوند. اختلافاتی هم بین دخترها و پسرها وجود دارد. بیماری در پسرهابیشتر اوقات با درگیرشدن چشم و عروق وغالباً با شدت بیشتری نسبت به دخترها دیده میشود. در بیماری بهجت علاوه بر تفاوت در انتشار جغرافیائی، تظاهرات کلینیکی بیماری هم در نقاط مختلف دنیا متفاوت است.

9.1 آیا بیماری در کودکان با بزرگسالان متفاوت است؟

بیماری بهجت در کودکان نادرتر از بزرگسالان است، اما موارد فامیلی در کودکان بیشتر از بزرگسالان دیده میشود. تظاهرات بیماری بعد از بلوغ بیشتر به تظاهرات در بزرگسالان شباهت پیدا میکند. بطور کلی ، علیرغم بعضی از موارد اختلاف، بهجت در کودکان مشابه بهجت بزرگسالان است.