

## بیماری بهجت

نسخه 2016

### 2 - تشخیص و درمان

#### چگونه تشخیص داده میشود؟ 2.1

تشخیص اولیه بالینی است. ممکن است یک تا پنج سال تا کامل شدن معیار های بین المللی که برای بیماری بهجت شرح داده شده است طول بکشد. با این معیار علاوه بر لزوم وجود زخم دهانی به وجود دو علامت دیگر زخم تناسلی ، رش پوستی مشخص ، مثبت شدن تست پاترژری یا در گیری چشمی لازم است. بطور متوسط تشخیص بیماری معمولا تا حدود سه سال طول میکشد. هیچ یافته آزمایشگاهی بخصوصی برای تشخیص بیماری بهجت و جود ندارد. تقریبا نیمی از کودکان مبتلا به بهجت حامل مارکر ژنتیکی B5-HLA هستند و این در رابطه با موارد شدیدتر بیماری هستند. چنانچه قبلا هم ذکر شد، یک پاترژری مثبت در 60-70% بیماران وجود دارد. هرچند فرکانس آن در پاره ای از گروهها بیشتر است. برای تشخیص سیستم های عروقی و عصبی ممکن است بررسیهای اختصاصی تصویر برداری عروقی و مغز لازم شود. از آنجا که بیماری بهجت سیستم های مختلفی را در بدن درگیر میکند درمان آن نیاز به همکاری متخصصین چشم(افتالمولوژیست) و پوست (درماتولوژیست) و سیستم عصبی (نورولوژیست) خواهد داشت .

#### 2.2 این آزمایشات چه ارزشی دارند؟

تست پوستی پاتری دارای اهمیت تشخیصی برای تشخیص بیماری بهجت است . این تست بعنوان یکی از معیارهای طبقه بندی بیماری بهجت توسط گروه بین المللی مطالعه بهجت بکار برده شده است. انجام آن با ایجاد سه خراشیدگی در قسمت داخلی ساعد توسط سوزن استریل است که درد کمی دارد. عکس العمل آن ایجاد برجستگی بعد از 24 تا 48 ساعت است. افزایش عکس العمل پوستی بدنبال خون گیری و یا درمحل عمل جراحی هم ممکنست پدیدار شود. بنا بر این بهتر است از انجام آزمایشات غیر ضروری در مورد این کودکان احتراز شود. ابعضی از آزمایشات به منظور افتراق با تشخیص های دیگر انجام میشود، امادر مورد بیماری

بهجت هیچ آزمایش اختصاصی وجود ندارد. بطور کلی، آزمایشات التهاب مختصری را نشان میدهند. کم خونی متوسط و افزایش در شمارش گلبولهای سفید ممکنست دیده شود. نیازی به تکرار این آزمایشات نیست مگر اینکه ارزیابی میزان فعالیت بیماری و یا عوارض دارویی لازم شود.

اشکال مختلف تصویر برداری در کودکان دچار درگیری عروقی و عصبی باشند بکار برده میشوند.

### 2.3 آیا امکان بهبود و درمان وجود دارد؟

این بیماری ممکنست خاموش بماند و یا اینکه دچار شعله وری شود. بیماری قابل کنترل است اما شفا پیدا نمیکند.

### 2.4 درمان چیست؟

هیچ درمان اختصاصی وجود ندارد، چرا که علت بیماری بهجت معلوم نیست. و درگیری دستگاههای مختلف نیاز به انجام درمانهای مختلفی دارد. در یک طرف طیف، بیمارانی قرار دارند که اصولا نیاز به درمان ندارند. در منتهای طیف بیماران دیگری وجود دارند با درگیریهای چشمی، عصبی و عروقی که نیاز به درمان های ترکیبی پیدا میکنند. تقریبا همه اطلاعات درمانی بهجت از مطالعات بزرگسالان نتیجه گیری شده است. داروهای اصلی در لیست زیر آورده شده است:

**Colchicine:** سابقا این دارو تقریبا برای همه تظاهرات بیماری بهجت کار برده میشد، ولی در مطالعات سالهای اخیر نشان داده شده که تاثیر آن بیشتر در درمان درگیریهای مفصلی و اریتما نودوزوم و در کاهش زخمهای مخاطی است.

**Corticosteroids:** کورتیکواستروئیدها در کنترل التهاب بسیار موثر هستند. کورتیکواستروئیدها ابتدا در کودکان مبتلا به درگیری های چشمی، درگیری سیستم عصبی و عروقی و غالبا با دوز بالا ( 1-2 میلیگرم در روز برای هر کیلو وزن) بکار برده میشود. همچنین اگر لازم باشد با دوزهای بالاتر ( 30 میلیگرم برای هر کیلو وزن یک روز در میان درسه وعده) برای گرفتن پاسخ سریع تجویز میشود. تجویز موضعی کورتیکواستروئیدها در درمان زخمهای دهانی و در چشم ( به صورت قطره چشمی) کار برد دارد.

**Immunosuppressive drugs:** این دسته از داروها برای کودکان مبتلا به نوع شدید بیماری بخصوص در موارد درگیری چشمی و درگیری عروقی در ارگانهای اساسی بکار برده میشود. این دسته شامل azathioprine, cyclosporine A و cyclophosphamide میباشد.

**Antiaggregant and anticoagulant therapy:** هر دو مورد در موارد خاص از درگیری عروقی بکار میروند. در اکثریت این بیماران تجویز آسپیرین به این منظور میتواند کفایت کند.

**Anti-TNF therapy:** این گروه تازه درمان برای اشکال خاصی از بیماری کاربرد دارد.

**Thalidomide:** این دارو در بعضی مراکز درمان زخمهای دهانی بزرگ بکار برده شده است.

درمان موضعی برای زخمهای دهانی و تناسلی بسیار اهمیت دارند. درمان و پیگیری مبتلایان بهجت نیاز به بررسی تیمی دارد. علاوه بر روماتولوژیست کودکان، یک افتالمولوژیست، و یک هماتولوژیست بایستی در این گروه باشند. والدین و خانواده بیمار بایستی همیشه با پزشک و یا مرکزی که مسئول درمان بیمار هستند در تماس باشند.

## 5.2 عوارض مربوط به درمان چیست؟

اسهال شایعترین عارضه مصرف کلشی سین است. بندرت در موارد نادری این دارو باعث پائین افتادن گلبولهای سفید و پلاکتها میشود. آزوسپرمی (کاهش تعداد اسپرم) گزارش شده ولی با میزان مصرفی برای این بیماری مسئله مهمی نیست. تعداد اسپرم با کاهش دوز یا قطع درمان به میزان طبیعی برمیگردد.

کورتیکو استروئیدها موثرترین داروی ضد التهابی هستند ولی استفاده از آنها محدودیت دارد، چراکه در طولانی مدت عوارض جدی، مثل دیابت افزایش فشارخون استئوپوروز، ایجاد آب مروارید و تاخیر رشد بوجود میآورد. کودکانی که الزام به مصرف کورتیکواستروئید دارند بایستی آنرا بصورت روزانه صبح هامصرف کنند. در موارد نیازه مدت طولانی مصرف دارو لازم است مشتقات کلسیم به درمان افزوده شود.

از داروهای ایمونوساپرسیو، آزاتیوپرین میتواند برای کبد توکسیک باشد، و میتواند باعث کاهش تعداد سلولهای خونی و مستعد کردن بیمار برای ابتلا به عفونت گردد. بیشترین توکسیستی سیکلوسپورین A در مورد کلیه است، اگرچه میتواند باعث افزایش فشار خون و نیز پر موئی هم بشود و همچنین مشکلاتی برای لثه ها بوجود میآورد. عوارض سیکلوفسفامید بیشتر در مورد کاهش فعالیت مغز استخوان و ایجاد ضایعات درمناهی است. مصرف طولانی مدت آن باعث اختلال در سیکل و احیانا عقیم شدن میگردد. بیمارانی که با ایمونوساپرسیوها درمان میشوند بایستی از نزدیک تحت نظر باشند و هر یک تا دو ماه یک بار مورد آزمایش خون و ادرار قرار گیرند. داروهای TNF-Anti و داروهای بیولوژیک دیگر نیز بسرعت برای موارد برای مقاوم بیماری بکار رفته است. TNF-Anti و سایر بیولوژیک باعث افزایش موارد عفونت میشود.

## 6.2 درمان تا چه زمانی ادامه داده میشود؟

هیچ پاسخ استاندارد شده ای برای این سوال وجود ندارد. بطور کلی، درمان با ایمونوساپرسیوها بعد از حد اقل دو سال و یا بعد از اینکه بیمار دو سال در بهبود باقی ماده باشد متوقف میشود. اگرچه در کودکانی که درگیری چشمی یا وسکولر داشته باشند رسیدن به بهبود کامل چندان ساده نیست و ممکنست خیلی طولانیتر شود. در چنین شرایطی دارو و دوز آن بر حسب شرایط بالینی تعیین میشود.

## 7.2 درمان های غیر معمول و مکمل چگونه؟

خیلی داروهای غیر معمول و مکمل و درمانهای فرعی وجود دارند که باعث سر در گمی بیمار و خانواده اش میشود. در باره خطرات و ثمرات این داروها لازم است توجه دقیق به عمل آید چرا که در باره اثرات آنها اطلاع زیادی نداریم و در مدت طولانی میتواند هم برای کودک و هم از لحاظ مالی مضر باشد. اگر شما مایل به استفاده از داروهای غیر متداول و تکمیلی باشید لطفاً آنرا با روماتولوژیست خود در میان بگذارید. بعضی درمانها میتوانند با درمانهای مکمل تناقض داشته باشند. بیشتر پزشکان مخالفتی با جستجوی راه های تازه ندارند. اما تصریح میکنند که توصیه های پزشکی را بکار ببرید. نکته بسیار حائز اهمیت اینست که داروهای تجویز شده را قطع نکنید. قطع داروهائی که برای کنترل بیماری تجویز میشود در زمان فعال بودن بیماری میتواند بسیار خطرناک باشد. لطفاً در مورد داروهای مورد نظرتان با پزشک کودکتان مذاکره کنید.

## **8.2 چه نوع درمانها و بررسی های دوره ای لازم است؟**

چکآپ های دوره ای برای تحت نظر داشتن میزان فعالیت بیماری و اثرات درمانی و بخصوص برای کودکانی که دچار التهاب در چشم باشند لازم است. معاینات چشم بایستی توسط متخصص چشم، مجرب در درمان اووئیت (بیماری التهابی چشم) انجام شود. دفعات این چک آپ بستگی به میزان فعالیت بیماری دارد.

## **9.2 بیماری تا چه وقت طول میکشد؟**

قاعدتاً، سیر بیماری شامل دوره های بهبود و عود است. فعالیت کلی معمولاً در طی زمان کاهش پیدا میکند.

## **10.2 پیش آگهی طولانی مدت (پیش بینی سیر و آینده) بیماری چیست؟**

اطلاعات در مورد پیگیری طولانی مدت کودکان مبتلا به بهجت کامل نیست. از اطلاعات موجود چنان برمیآید، که خیلی از این بیماران نیاز به هیچ درمانی ندارند. اگرچه کودکانی که دچار درگیری چشمی شده اند، سیستم عصبی و درگیری عروق احتیاج به درمانها و پیگیریهای مخصوص دارند. بیماری بهجت میتواند کشنده، باشد اما این بندرت و در درجه اول در نتیجه درگیریهای عروقی (پاره شدن رگهای ریوی یا اتساع انوریسم بادکنکی عروق خونی)، درگیری شدید سیستم عصبی و پارگی زخم های روده ای است که، بخصوص در بین اقوام خاص (برای مثال ژاپنی ها) اتفاق میافتد. علت اصلی معلولیت (عاقبت ناخوش آیند) این بیماری درگیری چشمی است، که میتواند بسیار خطرناک شود رشد کودک ممکنست دچار تاخیر شود، که بیشتر ناشی از اثرات درمان با استروئیدهاست.

## **11.2 آیا امکان بهبودی کامل وجود دارد؟**

کودکانی که بیماری خفیف تری دارند ممکنست بهبود پیداکنند، اما در بیشتر کودکان مبتلا به بهجت زمانهای طولانی بهبود، عود بیماری را بدنبال دارد.

