www.printo.it/pediatric-rheumatology/LY/intro

مرض بهجت

نسخة من

1- ما هو مرض بهجت

1-1 ما هو؟

متلازمة بهجت، أو مرض بهجت (BD)، عبارة عن التهاب وعائي جهازي (التهاب للأوعية الدموية في جميع أنحاء الجسم) مجهول السبب. يؤثر هذا المرض الأغشية المخاطية (الأغشية المبطنة لأعضاء 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 يتطابق التوزيع الجغرافي لمرض بهجت مع 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 أُجرِيَت 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، في المناطق ذات معدلات الإصابة العالية. معايير تشخيص الإصابة بالمرض تكتمل قبل سن الثامنة عشرة في 3-8% من المرضى. و بشكل عام، ظهورتظهر أعراض المرض في سن بين20 إلى 35 عام. وتتساوى معدلات الإصابة بالمرض بين الإهاث والذكور بيد أنه 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 حدوث مرض بهجت. ولم يتم التعرف على عامل محدد يحفز الإصابة . 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 الجيني، خاصةً في الحالات التي بدأت معهاحدثت فيها الإصابة بالمرض في سن مبكرة. وترتبط متلازمة بهجت بالعامل الوراثي (B5-HLA)، خاصةً لدى المرضى الذين تنحدر أصولهم من دول حوض البحر المتوسط والشرق الأوسط. و هناك تقارير عن عائلات كاملة عانت الإصابة بمرض بهجت.

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 القليل أوالكثير تجنبه لوقاية طفلك من الإصابة بمرض بهجت. فهذا الذنب ليس ذنبك.

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

7-1 ما هي الأعراض الرئيسية؟
قرحات فموية: تتواجد هذه الآفات الإصابات حاضرة موجود بشكل دائم تقريبًا. وتعتبر القرحات الفموية هي العلامة الأولية للمرض في ثلثي المرضى تقريبًا. ويُصاب غالبية الأطفال بقرحات صغيرة متعددة، يتعذر تمييزها من القرحات المتكررة، التي تشيعالإصابة بها لدى الأطفال. وتعتبر القرحات الكبيرة هي الأكثر ندرةً وقد يصعب علاجها.
القرحات التناسلية: تتواجد هذه القرحات لدى الأولاد بشكل رئيسي في الصفن، وتتواجد بشكل أقل في القضيب. وعند االبالغين من الذكور، غالبا ما تخلف هذه التقرحات ندبات. و في البنات، تتأثر الأعضاء التناسلية الظاهرة بصورة أساسية. و تشبه هذه القرحات القرحات الفموية. وتقل نسبة الإصابة بالقرحات التناسلية لدى الأطفال قبل سن البلوغ. وقد يُصاب الأولاد بالتهابات متكررة 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 فعل الجلد لدى المرضى المصابين بمرض بهجت عند الوخز بإبرة.
ويستخدم رد الفعل هذا كاختبار تشخيصي لمرض بهجت. وبعد وخز الجلد على الساعد بإبرة معقمة، 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 مع أن نسبة الانتشار العامة لها هي 50%، إلا أنها ترتفع لدى الأولاد لتصبح 70%. وتعتبر البنات أقل تأثرًا بها. وغالباً ما تكون الإصابة في كلتا العينين لدى معظم المرضى. وتظهر إصابة العينين غالبا خلال السنوات الثلاث الأولى من بدء أعراض المرض. وغالباً ما ما تكون إصابة العينين مزمنة، مع بعض حالات فترات الشهياج (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 الكاحلين والركبتين والمعصمين والمرفقين، وعادة ما يكون عدد المفاصل المصابة أقل من أربعة. وقد يسبب هذا الالتهاب تورم وألم وتيبس في المفاصل وتقيد قصورفي حركتها. ولحسن الحظ أن هذه الآثار غالبًا ما تستمر لأسابيع قليلة وتزول تلقائيا. و ومن النادر جدا أن تؤدي هذه الالتهابات لتلف في المفصل.

إصابة الجهاز العصبي: نادراً ما تحدث مشاكل بالجهاز العصبي لدى الأطفال الذين يعانون من مرض بهجت. ولكن قد تحدث بعض النوبات الصرع، وارتفاع في الضغط داخل القحف (الضغط داخل الجمجمة) مصحوبًا بصداع، وأعراض لتأثر المخيخ دماغية (مشاكل 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 مضاعفات سيئة. قد تصاب كلا من الأوردة والشرايين بهذا المرض. وقد تتأثر أوعية الجسم بمختلف أحجامها؛ لذلك يكون تصنيف المرض هو "التهاب وعائي متغير حجم الوعاء". ولعل أكثر الأوعية الدموية تأثرا هي الأوعية الدموية المغذية لربلتي الساقين مما يؤدي 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 في كل الأطفال؟

كلا، هذا المرض ليس معدياً لا يتشابه. ففي بعض الأطفال يكون المرض خفيفا في صورة نوبات تقرحات فموية لا تتكرر كثيرا مع بعض الإصابات الجلدية، بينما قد يسبب المرض لدى أطفال آخرين إصابة بالعينين أو الجهاز العصبي. كما أن هناك بعض الاختلافات بين البنات والأولاد؛ حيث يكون المرض في الأولاد أكثر حدة ، ويكونون أكثر عرضة لإصاب العينين والأوعية الدموية. إلى جانب ذلك بالنظر للتوزيع الجغرافي للمرض تختلف مظاهره السريرية حول العالم.

9-1 هل يختلف المرض في الأطفال عنه في الكبار؟

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