



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

โรคเบเซ็ท

ฉบับแปลของ 2016

1. เบเซ็ทคือโรคอะไร

1.1 โรคนี้คืออะไร?

กลุ่มอาการเบเซ็ทหรือโรคเบเซ็ท เป็นโรคที่มี การอักเสบของเส้นเลือด ทั่วร่างกายโดยไม่ทราบสาเหตุ อาการหลักเกิดที่บริเวณเยื่อ (บริเวณที่มีการสร้างสารคัดหลั่ง พบปกติกลุ่มบริเวณระบบย่อยอาหาร ระบบสืบพันธุ์ ระบบทางเดินปัสสาวะ) และผิวหนังคือมีแผลเป็นๆหายๆบริเวณช่องปากและอวัยวะเพศ ระบบอื่นๆที่เกี่ยวข้องได้แก่ ตา ข้อต่อ หลอดเลือดและระบบประสาท

โรคเบเซ็ทนี้ตั้งชื่อตามแพทย์ชาวตุรกีคือศาสตราจารย์นายแพทย์ฮูลูซี เบเซ็ทซึ่งเป็นผู้ค้นพบโรคนี้เมื่อปี ค.ศ. 1937

1.2 พบบ่อยแค่ไหน?

โรคเบเซ็ทพบบ่อยในบางประเทศ ภูมิภาคที่พบบ่อยบริเวณเส้นทางสายไหม โดยส่วนใหญ่เป็นประเทศทางตะวันออกไกล (เช่น ญี่ปุ่น เกาหลี จีน) ตะวันออกกลาง (อิหร่าน) และแถบเมดิเตอร์เรเนียน (ตุรกี ภูมิภาคเอเชีย โครเอเชีย) อัตราการพบประชากรที่ป่วยเป็นโรคทั้งหมด (จำนวนผู้ป่วยในประชากรทั้งหมด) ในประชากรผู้ใหญ่พบ 100-300 คนต่อ 100,000 ประชากร ในประเทศตุรกี 1/10,000 ในประเทศญี่ปุ่น และ 0.3/100,000 ในประเทศแถบยุโรปเหนือ จากการศึกษาในปีค.ศ.2007 พบว่าอัตราประชากรที่ป่วยเป็นโรคเบเซ็ทในประเทศอิหร่านคือ 68/100,000 ประชากร (มากเป็นอันดับสองของโรครองจากประเทศตุรกี)

มีผู้ป่วยจำนวนเล็กน้อยจากประเทศสหรัฐอเมริกาและออสเตรเลีย

โรคเบเซ็ทในเด็กพบน้อยมาก แม้แต่ในผู้ป่วยกลุ่มเสี่ยงสูงก็ตาม พบเพียง 3-8% จากจำนวนผู้ป่วยทั้งหมดในเด็กที่มีอายุก่อน 18 ปีที่ตรงตามเกณฑ์ในการวินิจฉัย โดยรวมอายุที่เริ่มมีอาการของโรคคือ 20-35 ปี พบเท่ากันในเพศชายและหญิง แต่อาการมักจะรุนแรงกว่าในเพศชาย

1.3 สาเหตุของโรคนี้คืออะไร?

ยังไม่ทราบสาเหตุของการเกิดโรค แต่จากการวิจัยเมื่อไม่นานมานี้มีข้อมูลในผู้ป่วยจำนวนมากแสดงให้เห็น

พบว่าปัจจัยทางพันธุกรรมอาจมีบทบาททำให้เกิดโรคนี้ และมีอีกหลายแห่งที่ทำงานวิจัยที่เกี่ยวกับสาเหตุและการรักษาโรคนี้

1.4 โรคนี้สามารถถ่ายทอดได้หรือไม่?

ยังไม่มีรูปแบบของการถ่ายทอดทางพันธุกรรมที่ชัดเจนในโรคเบเซ็ท ถึงแม้ว่าจะมีพันธุกรรมที่ทำให้เป็นโรคนี้อย่างที่สงสัย โดยเฉพาะในผู้ป่วยที่มีอาการของโรคเร็ว กลุ่มอาการนี้มีความเกี่ยวข้องกับความผิดปกติทางพันธุกรรม (HLA-B5) โดยเฉพาะอย่างยิ่งในผู้ป่วยแถบทะเลเมดิเตอร์เรเนียนและตะวันออกไกล มีการรายงานว่าครอบครัวเดียวกันมีความเจ็บป่วยจากโรคนี้

1.5 ทำไมลูกจึงป่วยเป็นโรคนี้? สามารถป้องกันได้หรือไม่?

โรคเบเซ็ทไม่สามารถป้องกันได้เนื่องจากไม่ทราบสาเหตุการเกิดโรค ไม่มีอะไรที่สามารถป้องกันลูกของคุณจากการป่วยเป็นโรคเบเซ็ทได้ ดังนั้นจึงไม่ใช่ความผิดของผู้ปกครองหากลูกของคุณเป็นโรคนี้

1.6 โรคนี้สามารถติดต่อได้หรือไม่?

โรคนี้ไม่ใช่โรคติดต่อ

1.7 อาการสำคัญคืออะไร?

แผลในปาก มักเกิดแผลในปากเสมอ แผลในปากเป็นอาการเริ่มต้นถึงสองในสามของผู้ป่วย ผู้ป่วยเด็กส่วนใหญ่เกิดแผลเล็กๆหลายแผลซึ่งแยกได้ยากจากแผลที่เกิดซ้ำๆทั่วไปที่พบบ่อยในเด็ก ส่วนแผลขนาดใหญ่พบน้อยและหากพบจะรักษายาก

แผลที่อวัยวะเพศ ในเด็กผู้ชาย

แผลส่วนใหญ่พบบริเวณถุงหุ้มอัณฑะและเป็นส่วนน้อยบริเวณองคชาติ ในผู้ป่วยผู้ใหญ่เพศชายมักมีแผลเป็น ในเด็กผู้หญิงส่วนใหญ่แผลมักเกิดบริเวณอวัยวะเพศภายนอก แผลเหล่านี้คล้ายกับแผลในช่องปาก เด็กๆมักมีแผลบริเวณอวัยวะเพศน้อยกว่าช่วงเข้าวัยหนุ่มสาว เด็กผู้ชายมักเกิดการอักเสบที่บริเวณอัณฑะ

อาการแสดงทางผิวหนัง มีรอยโรคที่ผิวหนังได้หลายชนิด

รอยโรคที่คล้ายสิวมักปรากฏเฉพาะหลังเข้าสู่ช่วงวัยหนุ่มสาว ผื่นที่เรียกว่า erythema nodosum คือผื่นนูนแดงเจ็บและเป็นก้อน มักเกิดบริเวณขาส่วนล่าง ผื่นลักษณะนี้มักพบบ่อยในเด็กช่วงก่อนเข้าวัยหนุ่มสาว

ปฏิกิริยา pathergy Pathergy

เป็นปฏิกิริยาที่เกิดขึ้นกับผิวหนังหลังถูกเข็มเจาะผ่านผิวหนังในผู้ป่วยเบเซ็ท

ซึ่งการเกิดปฏิกิริยานี้ใช้เพื่อช่วยในการวินิจฉัยโรคเบเซ็ท

หลังจากใช้เข็มสะอาดเจาะผ่านผิวหนังบริเวณท้องแขนจะเกิดรอยนูนหรือตุ่มหนองขนาดมากกว่า 2

มิลลิเมตรที่เวลา 24-48 ชั่วโมง

อาการแสดงทางตา การเกี่ยวข้อทางตาเป็นอาการแสดงที่สำคัญของโรคนี้ พบอุบัติการณ์ทั่วไปทั้งหมดประมาณ 50% และเพิ่มขึ้นเป็น 70% ในเด็กผู้ชาย ส่วนเด็กผู้หญิงจะพบอาการทางตาน้อยกว่า โรคนี้มักเป็นที่ตาทั้งสองข้างในผู้ป่วยส่วนใหญ่ อาการทางตามักเกิดภายในสามปีแรกที่เป็นโรค การดำเนินโรคทางตาเป็นแบบเรื้อรัง หรือบางครั้งก็กำเริบเป็นระยะ ส่งผลให้เกิดการทำลายของโครงสร้างบางอย่างหลังจากการกำเริบในแต่ละครั้งทำให้การมองเห็นค่อยๆลดลง การรักษามุ่งเน้นที่การควบคุมการอักเสบป้องกันการกำเริบของโรค หลีกเลี่ยงหรือลดการสูญเสียการมองเห็นให้น้อยที่สุด

อาการแสดงทางข้อ อาการแสดงทางข้อเกิดในผู้ป่วยเด็กโรคนี้ประมาณ 30-50% โดยมักเป็นที่ข้อเท้า ข้อเข่า ข้อมือ และข้อศอก โดยส่วนใหญ่มักพบน้อยกว่า 4 ข้อ การอักเสบทำให้เกิดข้อบวม เจ็บ ข้อติด และขยับได้น้อยลง แต่อย่างไรก็ตามมักเกิดเพียงไม่กี่สัปดาห์และหายได้เอง การทำลายของข้อจากการอักเสบของโรคนี้พบน้อยมาก

การเกี่ยวข้องกับระบบประสาท

ผู้ป่วยเด็กโรคนี้สามารถมีอาการทางระบบประสาทร่วมด้วยแต่พบค่อนข้างน้อย ลักษณะที่พบคือ อาการชัก ความดันในกะโหลกศีรษะสูงร่วมกับอาการปวดศีรษะ และอาการทางสมอง (เกี่ยวกับการทรงตัวหรือการเดิน) อาการที่รุนแรงมักพบในเพศชาย ผู้ป่วยบางรายอาจพบปัญหาทางจิตร่วมด้วย

การเกี่ยวข้องกับหลอดเลือด อาการแสดงทางระบบหลอดเลือดพบได้ประมาณ 12-30% และเป็นตัวบ่งบอกถึงผลของการรักษาที่ไม่ดี

สามารถเกิดการอักเสบได้ทั้งหลอดเลือดดำและหลอดเลือดแดง สามารถเกิดการอักเสบของเส้นเลือดได้ทุกขนาด ดังนั้นจึงมีการจำแนกโรคว่าเป็น "เส้นเลือดอักเสบที่มีหลายขนาด" เส้นเลือดอักเสบบริเวณช่องท้องมักพบบ่อย ทำให้เกิดอาการบวมและเจ็บในบริเวณดังกล่าว

อาการทางระบบทางเดินอาหาร มักพบบ่อยในผู้ป่วยแถบตะวันออกไกล การตรวจบริเวณลำไส้พบแผล

1.8 โรคนี้เหมือนกันในผู้ป่วยเด็กทุกรายหรือไม่?

โรคนี้ไม่เหมือนกันในเด็กทุกราย เด็กบางรายอาการของโรคไม่รุนแรง

มีเพียงแผลในปากที่เกิดขึ้นนานๆครั้งและอาการผื่นผิวหนัง

ในขณะที่เด็กคนอื่นอาจพบอาการทางตาหรืออาการทางระบบประสาทร่วมด้วย

อย่างไรก็ตามยังมีความแตกต่างบางอย่างระหว่างเด็กผู้หญิงและเด็กผู้ชาย

เด็กผู้ชายมักมีการดำเนินของโรคที่รุนแรงกว่า มีความเกี่ยวข้องกับตาและหลอดเลือดมากกว่าเด็กผู้หญิง นอกจากนี้อาการแสดงของโรคยังมีความแตกต่างกันในแต่ละภูมิภาคทั่วโลก

1.9 โรคนี้ในเด็กมีความแตกต่างกับผู้ใหญ่หรือไม่?

โรคเบเซทในเด็กพบน้อยมากเมื่อเทียบกับผู้ใหญ่

ผู้ป่วยเด็กที่พบมักเกิดในครอบครัวที่มีประวัติเป็นโรคนี้อยู่แล้วซึ่งแตกต่างกับในผู้ใหญ่

อาการแสดงของโรคนี้ในช่วงหลังวัยหนุ่มสาวมีความคล้ายคลึงกับในผู้ใหญ่มากขึ้น
แม้มีความแตกต่างกันอยู่บ้างแต่โรคเบเซ็ทในเด็กก็ยังคงมีความคล้ายคลึงกับในผู้ใหญ่