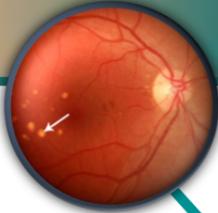




متلازمة بهجت



قسم الامراض الروماتيزمية

المستشفى السلطاني

متلازمة بهجت

ما هي متلازمة بهجت؟

متلازمة بهجت (أو مرض بهجت) عبارة عن التهاب وعائي شامل (التهاب للأوعية الدموية في جميع أنحاء الجسم) مجهول السبب. ويؤثر هذا المرض كذلك على كل الغشاء المخاطي (الغشاء الذي ينتج المخاط، والذي يوجد في بطانة أعضاء الجهاز الهضمي والتناسلي والبولي) والجلد. تشيع الإصابة بمرض بهجت بشكل أكبر في بعض مناطق العالم. ويرتبط التوزيع الجغرافي لمرض بهجت بالدول الواقعة على مسار طريق الحرير التاريخي. حيث يُلاحظ 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 .



الطبيب التركي د. خلوصي بهجت

وتعد الإصابة بهذا المرض موزعة بالتساوي بين الإناث والذكور، بيد أن المرض عادةً ما يكون أكثر حدةً لدى الذكور .

وتتمثل الأعراض الرئيسية له في وجود قرحات فموية وتناسلية متكررة

وإصابات في العين والمفاصل والجلد والأوعية الدموية والجهاز العصبي . وقد

سُميَّ هذا المرض على اسم الأستاذ الطبيب التركي د . خلوصي بهجت ، الذي

وصفه واكتشفه في عام 1937 .

ما هي أسباب هذا المرض؟

أسباب هذا المرض غير معروفة. ولكن آخر الأبحاث التي أُجريت على عدد كبير من المرضى تشير إلى أن الاستعداد الوراثي ربما يكون له دورٌ ما في نشوء مرض بهجت.

وليس هناك نمط ثابت لوراثة مرض بهجت، ولكن يُشبهته في الاستعداد الوراثي، خاصةً في الحالات

التي بدأت معها الإصابة بالمرض في سن مبكرة. وترتبط متلازمة بهجت بالعامل الوراثي **HLA-**

(B5)، خاصةً لدى المرضى الذين تنحدر أصولهم من دول حوض البحر والمتوسط والشرق الأوسط.

وقد تم تسجيل عائلات كاملة تعاني من هذا المرض.

ما هي أعراض متلازمة بهجت؟

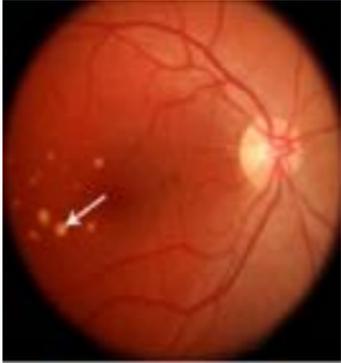
هناك عدد من الأعراض المحتملة . وقد يكون لدى الناس أعراض مختلفة في أوقات مختلفة، بما في ذلك :



- قرحة الفم
- قرحة في الأعضاء التناسلية
- إصابات الجلد
- التهابات المفاصل
- التهابات في قزحية العين
- التعب والإعياء
- التهابات الأمعاء
- جلطات الدم (تخثر الدم)
- صداع الراس

قرحات فموية وتناسلية: تكون هذه الآفات حاضرة بشكل دائم تقريباً. وتعتبر القرحات الفموية هي العلامة الأولية للمرض يظهر بين ثلثي المرضى تقريباً.

إصابة الجلد: تتنوع إصابات الجلد. حيث قد تظهر في صورة آفات تشبه حب الشباب، و. ويظهر



التهاب الجلدي العقدي (الحمامي العقدي) عادةً في أسفل الساقين، وهو عبارة عن بقع حمراء مؤلمة عقديّة.

إصابة العينين: وهي من أخطر أعراض المرض. وتعتبر نسبة الانتشار

العامة لها هي 50%، وغالباً ما يصيب هذا المرض كلتا العينين لدى

معظم المرضى. وعادةً ما تصاب العينين بعد أول 3 سنوات من بداية

المرض. وغالباً ما يسلك مرض العين مساراً مزمنًا، مع بعض حالات هياج

(نشاط) بين الحين والآخر. وتُخلّف كل حالة هياج لمرض العين تلفاً بنيوياً، مما يسبب فقداناً تدريجياً

للبصر. ويتركز العلاج في السيطرة على الالتهاب، ومنع تهيج نشاط المرض، وتجنب فقدان البصر أو

الحد منه.

إصابة المفاصل : وعادة ما تُصاب مفاصل الكاحل والركبة والمعصم والمرفق، وقد يسبب هذا الالتهاب تورم وألم وتيبس في المفاصل وتقييد لحركتها. ولحسن الحظ أن هذه الآثار غالباً ما تستمر لأسابيع قليلة وتزول من تلقاء نفسها. ويندر للغاية تسبب هذا الالتهاب في تلف للمفاصل.

إصابات الجهاز العصبي :

يعاني الكثير من المرضى من صداع حاد والذي يكون ناجماً من الالتهابات والتي تحتاج الى فحوصات خاصة و ليس بالضرورة ان يكون علامة على خطورة المرض. والصداع غالبا ما يستجيب للعلاجات نفسها التي يعطيها الأطباء للأشخاص الذين يعانون من الصداع النصفي.



وقد يسبب مرض بهجت أعراض أخرى مثل الرؤية المزدوجة، والدوخة،

وفقدان التوازن والسمع، وضعف أو خدر في الذراعين أو الساقين. وبعض الناس قد يعانون من

الاكتئاب .

إصابة الأوعية الدموية

تحدث التهابات الأوعية الدموية في نسبة 12% إلى 30% تقريباً من الأشخاص اليافعين المصابين بمرض بهجت وقد تكون مؤشراً لحدة المرض . كما قد تتأثر الأوردة والشرايين بهذا المرض . وقد تتأثر سعة أي وعاء دموي بالجسم . ولعل أشهر الأوعية الدموية التي تُصاب هي الأوعية الدموية للساقين والتي قد تؤدي إلى تورم وألم بهما .

جلطات الدم (تخثر الدم)

وقد يحدث تجلط الدم في الأوعية الدموية سواءً في الأوردة أو الشرايين ويؤدي هذا إلى حدوث الألم والتورم في الأطراف المتأثرة . ويمكن أن يحدث تخثر الدم في الأوعية الدموية الموجودة في الرأس والرئتين أو الأعضاء الداخلية الأخرى، ولكن هذا أمر نادر الحدوث .

إصابات الجهاز الهضمي :

تشيع إصابة الجهاز الهضمي بشكل خاص لدى المرضى الذين ترجع أصولهم إلى دول الشرق الأقصى . ويظهر فحص الأمعاء وجود قرح بها .



وكثير من الناس الذين يعانون من متلازمة بهجت لديهم الانتفاخات وآلام، وقد يؤدي الالتهابات المعوية إلى الإسهال المصحوب بالدم والمخاط في البراز .

كيف يتم تشخيص متلازمة بهجت؟

يعتبر تشخيص هذا المرض إكلينيكيًا في المقام الأول. وقد يستغرق الأمر من سنة واحدة إلى 5 سنوات حتى تكتمل 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. فحص العامل الوراثي HLA-B5 قد يساعد في إيضاح قابلية الإصابة بالمرض. ولكن من المهم ذكر أن عدم وجود هذا العامل لا يستبعد التشخيص بالمرض.

ولتشخيص إصابة الأوعية الدموية والجهاز العصبي، قد يكون هناك حاجة لإجراء فحوصات تصويرية معينة (تصوير بالأشعة المغناطيسية أو السينية) للأوعية الدموية والدماغ.

يعتبر اختبار باثرجي للجلد أحد الاختبارات الهامة لتشخيص مرض بهجت. واختبار باثرجي وهو عبارة عن اختبار رد الفعل لدى المرضى المصابين بمرض بهجت عند الوخز بإبرة معقمة. إذ تتكون حطاطة (طفح جلدي دائري بارز) أو بثرة (طفح دائري بارز مليء بالصديد) خلال 24 إلى 48

ساعة . وتظهر نتيجة اختبار باثرجي للجلد إيجابية لدى حوالي 60% إلى 70 % من المرضى . وقد تقل النسبة او تزيد على حسب المجموعات العرقية .

وتجرى بعض فحوصات الدم لأغراض التشخيص التفريقي ، والاختبارات قد تشير بشكل عام إلى أن درجة الالتهاب مرتفعة نوعاً ما .

وباختصار قد يكون لديك بهجت إذا كان لديك **تقرحات الفم المتكررة** (أكثر من ثلاثة في فترة 12 شهر) بالإضافة إلى أي اثنين مما يلي :

■ قرحة في الأعضاء التناسلية
■ التهابات في العين
■ مشاكل في الجلد
■ إيجابية اختبار باثرجي

ما هي العلاجات الموجودة لمتلازمة بهجت؟

لا يوجد علاج محدد لمرض بهجت، ولكن كل إصابة لعضو بالجسم تحتاج إلى طرق علاجية مختلفة. فقد يحتاج بعض المرضى الذي يعانون من حالة مرضية في العين والجهاز العصبي المركزي والأوعية الدموية إلى تعاطي أكثر من دواء.

ويمكن استخدام الأدوية التالية، اعتمادا على الأعراض الخاصة بك وعلى حسب درجة الالتهابات وتأثر الأعضاء الداخلية:

• غسول الفم ومعجون المضادات الحيوية



والستيرويد الموضعي والذي يوضع مباشرة على القرحة.

• الكورتيكوستيرويدات: تعتبر الكورتيكوستيرويد corticosteroids فعالة للغاية في

السيطرة على الالتهاب. ويتم تعاطي هذه العقاقير في جرعات كبيرة عن طريق الفم (من 1 إلى 2 ملجم / كجم/ في اليوم) بصفة أساسية لدى المرضى الذي يعانون من حالة مرضية

بالعين والجهاز العصبي المركزي والأوعية الدموية . وتستخدم الكورتيكوستيرويدات
الموضعية (المراهم الموضعية) في علاج القرحة الفموية وإصابات العين (في شكل قطرات
لعلاج إصابات العينين) .

● **كولشيسين (Colchicine):** كان يوصف هذا

العقار في الماضي لعلاج كل أعراض مرض بهجت
تقريباً، ولكن أظهرت دراسة حديثة أنه أكثر فاعلية
في علاج مشاكل المفاصل والالتهاب الجلدي
العقدي (الحمامي العقدي) وفي الحد من التقرحات
الفموية .

● الأدوية المثبطة للمناعة : وتشمل هذه العقاقير

● **الآزاثيوبرين (azathioprine)**

● **الميثوتركسات (Methotrexate)**

● **والسيكلوفسفاميد (cyclophosphamide)** و هذه تستخدم في الالتهابات



- الشديدة التي تصيب الأعضاء الحيوية في الجسم مثل الدماغ و الاوعية الدموية .
- **علاج مضاد لعامل نخر الورم: (Anti TNF)** تعد هذه المجموعة الجديدة من العقاقير مفيدةً لعلاج سمات معينة لهذا المرض . وهناك أدلة على أن الأدوية المضادة ل (TNF) ، على سبيل المثال الإنفلكسيماب **Infliximab** أو الأديليموماب **Adalimumab**، قد تكون فعالة إذا فشلت العلاجات الأخرى . وقد حققت هذه الادوية نجاحا كبيرا في أمراض أخرى (مثل التهاب المفاصل الروماتويدي) . وتستخدم في الحالات المتقدمة من المرض مثل حالات التهاب قزحية العين .

- وقد تحتاج إلى **المسكنات** بالإضافة إلى الأدوية المذكورة أعلاه لتخفيف آلام المفاصل على سبيل المثال وبإمكانك الحصول على هذه المسكنات دون وصفة طبية (مثل الباراسيتامول ، والإيبوبروفين) ، لكن طبيبك قد يصف لك مسكنات أقوى إذا احتاج الامر . كما يجب مراعاة عدم استخدام هذه المسكنات لفترات طويلة لما فيها من مضاعفات جانبية .

كيف يمكنني مساعدة نفسي؟

- للمساعدة في السيطرة على الأعراض، جرب ما يلي:
- ممارسة الرياضة والحفاظ على مرونة حركة المفاصل مثل ممارسة اليوغا والتي قد يساعد أيضا على الحد من التوتر. حيث يمكن أن يؤدي الإجهاد إلى ظهور أعراض المرض في بعض الأشخاص، لذا فإن محاولة الحد من مستويات التوتر أمر مهم.
- التركيز على تحسين صحتك عامة، واتباع نظام غذائي صحي ومتوازن، مع الكثير من الفواكه والخضروات، والقليل من الدهون والسكريات.
- هذا، جنبا إلى جنب مع زيادة النشاط وشرب كميات كافية من السوائل.



ما هي الفحوصات الطبية العامة الدورية اللازمة؟



من المهم للغاية عمل فحوصات طبية عامة دورية لمتابعة نشاط المرض والعلاج المستخدم. والتي تشمل فحص الهيموجلوبين ووظائف الكلى ووظائف الكبد وعلامات نشاط المرض ويكون الفحص على حسب الفترات التي ينصح بها الطبيب المعالج. ويجب إجراء فحص للعين بواسطة أخصائي طب عيون خبير في علاج التهابات العين. ويعتمد عدد مرات الفحوصات الطبية العامة على نشاط المرض ونوع الأدوية المستخدمة.

المراجع:

- Behcet disease. Arthritis Research UK. www.arthritisresearchuk.org. 2012.
- Behcet Disease. Paediatrics Rheumatology International Trials Organization (PRINTO). www.printo.it/pediatric-rheumatology/SA. 2016.
- Hatemi G, Silman A, Bang D, et al. EULAR recommendations for the management of Behcet disease. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2008;67:1656-1662.

تحت اشراف:

الدكتورة نصره العذوبية

الطبعة الأولى
2017