



بیماری بهجت

این نوشته توسط انجمن روماتولوژی ایران برای اطلاع رسانی به بیماران و افراد علاقمند دیگر ، به زبان فارسی تهیه شده است . پس از بررسی منابع مختلف و معتبر علمی در مورد آموزش بیماران روماتیسمی ، سعی شده است که آخرین اطلاعات به زبانی ساده در دسترس خوانندگان قرار گیرد. مطالب این سایت ، مرتباً مورد بازنگری قرار می گیرند. این نوشته ها جایگزین پزشک برای تشخیص و درمان بیماران نیست و توصیه می شود که همه بیماران به پزشک خود مراجعه کرده و دستورات وی را اجرا کنند.

فهرست مطالب :

بیماری بهجت چیست ؟

علت بیماری بهجت

نشانه ها و علائم بیماری بهجت

تشخیص بیماری بهجت

درمان بیماری بهجت

سایر منابع

بیماری بهجت چیست؟

دکتر هولوسی بهجت (Huluci Behcet)، متخصص پوست و اهل کشور ترکیه، در سال 1937 این بیماری را شرح داد و این بیماری به اسم او نام گذاری شده است. این بیماری یک بیماری مزمن است که شراین و وریدهای بدن را گرفتار می کند. علائم بیماری عبارتند از: آفت های دردناک در دهان و آلت تناسلی، التهاب قسمت های مختلف چشم، التهاب مفاصل (آرتریت) و ضایعات پوستی. علائم بیماری معمولاً با درمان مناسب قابل کنترل هستند و در بسیاری از بیماران، بیماری در نهایت وارد دوره خاموشی می شود.

چه کسانی به بیماری بهجت مبتلا می شوند؟

بیماری بهجت در کشورهای اطراف جاده ابریشم (خاور نزدیک، خاور میانه و خاور دور) شیوع بیشتری نسبت به سایر مناطق دنیا دارد. بیشترین شیوع بیماری بهجت از کشور ترکیه 370 بیمار در هر صد هزار نفر جمعیت و پس از آن ایران با 80 در صد هزار نفر، عربستان سعودی 20 در هر صد هزار نفر، چین 14 در صد هزار نفر و ژاپن 13.4 در صد هزار نفر گزارش شده است. در مقایسه با کشورهای فوق، شیوع بیماری بهجت در کشور انگلستان 1 در هر صد هزار نفر جمعیت است.

مرکز تحقیقات روماتولوژی دانشگاه تهران، از سال 1352 بعد، اطلاعات بیش از 6500 بیمار مبتلا به بیماری بهجت مراجعه کننده به آن مرکز را جمع آوری کرده که بزرگترین بانک اطلاعاتی مربوط به این بیماری در دنیا می باشد. در این نوشته آمار مربوط به مشخصات بیماری در ایران، از این بانک اطلاعاتی نقل شده است.

بیماری بهجت معمولاً در سنین 25 تا 30 سالگی شروع می شود ولی در کودکان و افراد مسن هم دیده می شود. معمولاً شدت بیماری بهجت در مردان و سنین پائین (15 تا 25 سالگی) نسبت به زنان بیشتر است. در ایران ابتلا مردان به بیماری بهجت 1.2 برابر بیشتر از زنان است.

علت بیماری بهجت

علت اصلی بیماری بهجت هنوز ناشناخته است. بیشتر نشانه های این بیماری بر اثر التهاب رگ های خونی (شراین و وریدها) بوجود می آیند. سیستم ایمنی بدن، بطور طبیعی، با از بین بردن مواد خارجی زیانبار نظیر میکروب ها، شخص را از بیماری ها و عفونت ها محافظت می کند. اما در بیماری های خود ایمنی، سیستم ایمنی به اشتباه به بافت های خود بدن حمله کرده، به آنها آسیب می رساند و ایجاد التهاب می کند. عامل اصلی شروع این واکنش غیرطبیعی سیستم ایمنی در بیماریه بهجت هنوز معلوم نشده است. ممکن است، بیمار از نظر ژنتیکی استعداد ابتلا به بیماری بهجت را داشته باشد و در اثر مواجه شدن با یک عامل خارجی - احتمالاً یک باکتری یا ویروس - واکنش غیرطبیعی سیستم ایمنی شروع شده و بیماری بروز کند. اما بیماری بهجت مسری نیست و از یکی شخص به شخص دیگر منتقل نمی شود.

نشانه ها و علائم بیماری بهجت

بیماری بهجت در هر بیمار ، به گونه ای متفاوت تأثیر می گذارد. در بعضی بیماران فقط نشانه های ملایم بیماری مانند آفت های دهانی یا آفت های اندام تناسلی ظاهر می شوند ولی برخی بیماران دچار عوارض شدیدتر بیماری می شوند. نشانه های بیماری بهجت ممکن است ، مدت طولانی دوام داشته و یا پس از چند هفته از بین بروند. موقعی که نشانه ها در بیمار ظاهر می شوند ، را دوره شعله ور شدن بیماری و موقع برطرف شدن علائم را دوره خاموشی بیماری می نامند. در هر دوره شعله ور شدن بیماری ممکن است یک یا دو علامت ظاهر شوند ولی معمولاً همه علائم با یکدیگر ظاهر نمی شوند. علائم جدی تر بیماری معمولاً ماه ها و یا حتی سال ها پس از شروع علائم اولیه ، بروز می کنند.

پنج نشانه شایع بیماری بهجت عبارتند از ، آفت های دهانی ، آفت های تناسلی ، ضایعات پوستی ، التهاب چشم و التهاب مفاصل (آرتریت).

- **آفت های دهانی :** بسیاری از مردم دچار آفت دهان (oral aphthous ulcers) می شوند . یک مطالعه که توسط مرکز تحقیقات روماتولوژی دانشگاه تهران انجام گرفته ، شیوع آفت در جمعیت تهران را 25 در صد برآورد کرده است. آفت های دهانی ضایعات دردناکی هستند که بصورت زخم های دایره ای شکل یا بیضوی با قطر چند میلی متر و بیشتر ، کم عمق با مرکز فرورفته و سفید رنگ و حاشیه برجسته و قرمز رنگ در قسمت های مختلف دهان از جمله داخل لب ها و گونه ها ، روی زبان ، سقف دهان و لوزه ها ظاهر می شوند. آفت ها در بیماری بهجت شبیه آفت های معمولی هستند ، ولی در بیماری بهجت ، اندازه آفت ها بزرگتر و معمولاً چند آفت با یکدیگر ظاهر می شوند. در هر حمله بیماری ، اندازه آفت ها فرق می کند. آفت ها بسیار دردناک هستند و غذا خوردن را مشکل می سازند. معمولاً آفت ها بعد از یک تا دو هفته از بین می روند ولی ممکن است عود کنند. آفت های کوچک اثری در دهان باقی نمی گذارند ولی جای آفت های بزرگتر ممکن است در دهان تا مدت ها باقی بماند. آفت دهانی از علائم اولیه بیماری بهجت است و ممکن است مدت ها قبل از علائم دیگر در بیمار وجود داشته باشد. تقریباً تمام بیماران مبتلا به بیماری بهجت ، سابقه آفت های دهانی عود کننده را دارند. در ایران شیوع آفت در بیماری بهجت 98 در صد می باشد. ولی باید مجدداً تاکید کرد که آفت بسیار شایع است و آفت به تنهایی دلیل بر بیماری بهجت نیست.



شکل: آفت های دهانی در بیماری بهجت

- **زخم (آفت) تناسلی** : آفت های تناسلی (genital aphthous ulcers) کمتر از آفت های دهانی در بیماری بهجت شایع هستند و در 67 درصد بیماران ایرانی وجود دارند. آفت های تناسلی از نظر مشخصات شبیه آفت های دهانی هستند ولی اندازه آن ها بزرگتر است ، مدت طولانی تری باقی می ماندند و کمتر عود می کنند. معمولاً این ضایعات با تب خال تناسلی اشتباه می شوند ، ولی علت این ضایعات ، ویروس هرپس (ویروس تب خال) نیست. آفت هایی که در مردان بر روی آلت تناسلی و در زنان بر روی فرج (vulva) بوجود می آیند ممکن است دردناک باشند ، ولی ضایعات داخل واژن و روی گردن رحم و بیضه ها دردناک نیستند. جای این ضایعات ممکن است باقی بماند. شیوع آفت های تناسلی در ایران 65 درصد می باشد.

- **ضایعات پوستی :** چند نوع ضایعه پوستی در بیماری بهجت دیده می شود که شایعترین آن ضایعاتی است که در اصطلاح پزشکی به آن فولیکولیت کاذب (pseudofolliculitis) می گویند. این ضایعات قرمز رنگ ، گرد و برجسته ، به قطر 10 تا 20 میلی متر هستند که روی آن ها یک تاول وجود دارد. این ضایعات معمولاً بر روی ران ها و ساق پاها دیده می شوند ولی هر جای پوست می تواند باشد. برخلاف بیماری آکنه بندرت بر روی پشت و صورت دیده می شود. این نوع ضایعات پوستی در حدود 54 درصد بیماران مبتلا به بهجت در ایران دیده می شود.

ضایعات دیگری نیز در پوست بیماران مبتلا به بیماری بهجت ممکن است دیده شوند، از جمله اریتم نودوزوم (Erythema Nodosum) که در تعداد کمتری از بیماران (22 درصد) دیده می شود. اریتم نودوزوم ، ضایعات سفت و دردناکی هستند که در زیر پوست ساق پا یا ران ایجاد می شوند. پوست روی این ضایعات قرمز رنگ می باشد.

در بیماران مبتلا به بیماری بهجت ، اگر پوست خراش بردارد ، بعد از یک تا دو روز ، در محل خراش ، یک تاول کوچک با حاشیه قرمز رنگ ایجاد می شود. این پدیده ، مبنای یک تست تشخیصی بنام تست پاترژی (Pathergy test) در بیماران مبتلا به بهجت می باشد.

- **التهاب چشم (اووئیت و واسکولیت رتین):**

اووئیت (uveitis) التهاب بخش میانی و عقب چشم است که علامت مهم آن تاری دید و گاهی درد و قرمزی چشم است. این عارضه ، می تواند منجر به کاهش نسبی و یا از بین رفتن کامل دید شود و در صورت بروز باید فوراً توسط پزشک متخصص درمان شود. در بیماری بهجت ، ممکن است شبکیه چشم نیز دچار التهاب شود که در این محل با واسکولیت (vasculitis) یعنی التهاب عروق چشم همراه است که اگر بدون درمان رها شود می تواند منجر به از دست رفتن کامل دید در چشم مبتلا شود. بطور معمول التهاب چشم در بیماری بهجت ظرف دو سال اول بعد از شروع اولین علامت بیماری بهجت بروز می کند. التهاب چشم در حدود 40 درصد بیماران ایرانی دیده می شود.

- **آرتریت :** التهاب در مفاصل زانو ، مچ پا، مچ دست ، آرنج و دست ها ممکن است بوجود آید که موجب درد ، ورم ، گرمی و گاهی قرمزی مفاصل مبتلا می شود. التهاب مفاصل در بیماری

بهجت معمولاً بیش از چند هفته باقی نمی ماند و آسیب دائمی در مفاصل باقی نمی گذارد. حدود یک سوم تا نیمی از بیماران مبتلا به بیماری بهجت دچار آرتریت می شوند.

علاوه بر 5 علامت شایعی که در بیماری بهجت دیده می شود و در بالا شرح داده شدند، بیماران ممکن است دچار عوارض دیگری شوند که عبارتند از: عوارض عروقی، التهاب در سیستم اعصاب مرکزی، و عوارض گوارشی

- **عوارض عروقی:** شایعترین عارضه عروقی در بیماری بهجت ایجاد شدن لخته خون در وریدهای عمقی ساق پا می باشد. این عارضه در 6.2 صد از بیماران مبتلا به بیماری بهجت در ایران دیده شده است. علائم این عارضه شامل درد، ورم، حساس بودن و گرمی در ساق پا می باشد. بروز چنین علائمی را باید فوراً به پزشک اطلاع داد تا درمان لازم انجام گیرد. بجز در وریدهای عمقی پا، در وریدهای سطحی پا و همچنین در وریدهای بزرگ بدن (مثل وریدهای اجوف فوقانی و تحتانی) نیز ممکن است لخته خون ایجاد شوند. عارضه دیگر عروقی در بیماری بهجت که خیلی نادرتر است و فقط در نیم در صد بیماران ایرانی گزارش شده، پیدایش آنوریسم شریانی (arterial aneurysm) است. در این عارضه بعلت التهاب دیواره شریان، قسمت هائی از شریان مانند یک بادکنک می شوند.
- **عوارض سیستم اعصاب مرکزی:** سیستم اعصاب مرکزی شامل مغز و نخاع است. در بیماری بهجت ممکن است مغز و پرده نازکی که آن را می پوشاند دچار التهاب شوند. به این عارضه در پزشکی مننژوآنسفالیت (meningoencephalitis) می گویند و اگر درمان نشود، ممکن است علائمی شبیه سکته مغزی ایجاد کند. در صورت بروز تب، سفت شدن گردن، و اشکال در هماهنگ کردن حرکات، باید بلافاصله به پزشک مراجعه کرد تا درمان لازم صورت گیرد. عوارض سیستم اعصاب مرکزی در 9 در صد بیماران ایرانی دیده شده است.
- **عوارض دستگاه گوارشی:** بیماری بهجت ندرتاً سبب التهاب و زخم هایی در دستگاه گوارش می شود که نظیر آفت های دهان و تناسلی هستند. این زخم ها درد شکم، استفراغ و/یا خونریزی ایجاد می کنند. علائم گرفتاری دستگاه گوارش در بیماری بهجت بسیار شبیه سایر بیماری های گوارشی که در آن ها التهاب روده وجود دارد، مانند کولیت اولسرو و بیماری کرون می باشند. در صورت بروز علائم گوارشی، بررسی روده ها باید انجام گیرد. عوارض گوارشی در 7 درصد بیماران ایرانی مبتلا به بیماری بهجت دیده شده است.

تشخیص بیماری بهجت

برای تشخیص بیماری بهجت ، تست اختصاصی موجود نیست . پزشکان با توجه به وجود مجموعه ای از نشانه ها و علائم ، این بیماری را تشخیص می دهند. علائم بیماری ممکن است طی ماه ها یا حتی سال ها پیدا شوند و بهمین دلیل ممکن است تشخیص بیماری مشکل باشد. برای تشخیص بیماری بهجت معیارهای مختلفی پیشنهاد شده از جمله معیارهای بین المللی که بر طبق آن برای تشخیص بیماری بهجت ، وجود موارد زیر لازم است:

- آفت های دهانی که حد اقل 3 بار در طی 12 ماه ظاهر شوند
- بعلاوه 2 مورد از موارد زیر:
 - زخم های (آفت) تناسلی عود کننده
 - التهاب چشم همراه با کاهش دید
 - ضایعات پوستی
 - مثبت بودن تست پاترژی (Pathergy test) : برای انجام این تست ، سوزن در پوست بیمار وارد می شود. اگر یک تا دو روز بعد در محل فروکردن سوزن برجستگی قرمز رنگی ظاهر شود ، تست مثبت می باشد.

معیارهای بین المللی برای تشخیص بیماری بهجت در سال 2006 بازنگری شد تا دقت تشخیصی بالا برود. در معیارهای جدید ، برای وجود آفت های دهانی ، تظاهرات پوستی ، عوارض عروقی و تست پاترژی هر کدام 1 نمره و برای وجود آفت های تناسلی و التهاب چشم هر کدام 2 نمره در نظر گرفته می شود. اگر در یک بیمار جمع نمره علائم موجود 3 و بالاتر از آن باشد ، تشخیص بیماری بهجت تایید می شود.

برای تشخیص بیماری بهجت ، بیماری هائی که می توانند زخم های دهانی یا تناسلی ایجاد کنند و همینطور بیماری های التهابی دستگاه گوارش و بعضی از انواع آرتریت ها مانند آرتریت های واکنشی (یک نوع بیماری مفصلی) نیز باید رد شوند.

درمان بیماری بهجت

در کشور ما، روماتولوژیست ها در مورد تشخیص و درمان بیماری بهجت ، تجربه زیادی دارند ولی بسته به نوع علامت غالب در بیمار ، ممکن است بیمار به پزشکان مختلف از جمله چشم پزشکان ، متخصصین پوست ، زنان ، اورولوژیست ، اعصاب ، گوارش و داخلی مراجعه کنند.

اصول درمان در بیماری بهجت ، از بین بردن نشانه ها و پیشگیری از عوارض مهم بیماری مانند از دست رفتن دید چشم ها است. با آن که علاج قطعی برای بیماری بهجت موجود نیست ولی با درمان

مناسب ، تعداد دوره های شعله ور شدن بیماری کم شده و در بسیاری ، بیماری به دوره خاموشی می رود. در برخی از بیماران علائم به درمان جواب مساعدی نداده و ممکن است عوارض شدید بیماری بروزکنند. درمان بیماری بهجت شامل مجموعه ای از موارد زیر است:

- **کورتیکواستروئیدهای موضعی :** برای آفت دهان ، دهان شویه ها و ژل های حاوی کورتیکواستروئید (کورتون) و بیحس کننده ها تجویز می شود. برای آفت های تناسلی و ضایعات پوستی از کرم ها و پماد های حاوی کورتون استفاده می شود.
- **کلشی سین (Colchicine):** این دارو، التهاب موجود در بدن را کم می کند و برای درمان گرفتاری مفاصل ، علائم پوستی و آفت ها تجویز می شود. این دارو جزو اولین داروهائی است که در بیماری بهجت مصرف می شود. مقدار مصرف آن 1 تا 2 میلی گرم در روز از راه خوراکی است.
- **لوامیزول (Levamisole) :** این دارو ، جزو داروهای تنظیم کننده سیستم ایمنی است و برای درمان آفت های دهانی ، تناسلی و عوارض مفصلی و التهاب خفیف چشم بکار می رود. این دارو به مقدار 150 میلی گرم (3 قر 50 میلی گرمی) در روز برای 3 روز در هفته مصرف می شود و با توجه به بهبودی یا شدید شدن بیماری ، مقدار مصرف کم یا زیاد می شود. یکی از عوارض مهم این دارو ، کاهش گلبول های سفید خون می باشد.
- **تالیدومید (Thalidomide) :** جزو داروهای تحقیقاتی برای بیماری بهجت محسوب می شود و درحال حاضر فقط برای درمان آفت های مقاوم به درمان های دیگر ممکن است تجویز شود.
- **داپسون (Dapsone) :** این آنتی بیوتیک بشکل خوراکی و برای درمان آفت های دهانی و تناسلی تجویز می شود.
- **کورتیکواستروئیدها:** کورتیکواستروئیدهای خوراکی (کورتون) را برای کاهش التهاب موجود در تمام بدن تجویز می کنند. این داروها برای تخفیف علائم مختلف از جمله التهاب مفاصل ، التهاب چشم و سیستم اعصاب مرکزی کار برد دارند. این داروها را در مراحل اولیه بیماری ویا در مواقع شعله ور شدن بیماری تجویز می کنند ولی برای درمان دراز مدت از داروهای دیگر استفاده می شود. در شروع درمان برای عوارض شدید بیماری مثل واسکولیت رتین ، مقدار زیاد کورتون از راه خوراکی و یا تزریق در ورید به مدت 3 روز متوالی ممکن است تجویز شود.

- **داروهای تضعیف کننده سیستم ایمنی (Immunosuppressives):** از داروهایی که با مکانیسم تضعیف کننده سیستم ایمنی بدن عمل می کنند ، داروهای زیر ممکن است در درمان بیماری بهجت مورد استفاده قرار گیرند:
 - **آزاتیوپرین (Azathioprine):** این دارو برای درمان التهاب چشم ، آفت های دهانی مقاوم به درمان ، گرفتاری مفصلی و لخته های خون تجویز می شود. درمان با این دارو ممکن است پیش آگهی دراز مدت بیماری را بهبود بخشد.
 - **متوترکسات (Methotrexate):** این دارو برای درمان عوارض مختلف در بیماری بهجت کار برد دارد. طریق مصرف آن ، خوردن قرص های 2.5 میلی گرم به تعداد معین (مثلا 3 تا 6 قرص) فقط یک روز هفته و یا تزریق دارو در عضله و یا زیر جلد به مقداری که پزشک مشخص می کند ، یک روز در هفته است .
 - **کلرامبوسیل و سیکلوفسفامید (chorambucil, cyclophosphamide) :** این داروها نیز برای درمان التهاب چشم و التهاب مغز و مننژ (meningoencephalitis) بکار می روند. تجویز سیکلوفسفامید ، بشکل خوراکی هر روز و یا تزریق دارو در ورید از راه سرم هر ماه یک بار صورت می گیرد.
- **سیکلوسپورین (cyclosporine) :** این دارو جزو داروهای تنظیم کننده سیستم ایمنی است که در پیوند اعضا و سایر بیماری های خودایمنی مصرف می شود. در بیماری بهجت نیز برای درمان التهاب چشم و یا سایر علائم مقاوم به درمان تجویز می شود.
- **داروهای بیولوژیک :** داروهای جدیدتر که جزو داروهای بیولوژیک محسوب می شوند نیز در درمان بیماری بهجت موثر هستند. بعضی از این داروها عبارتند از: اینترفرون (interferon-alfph) ، اینفلیکسی ماب (infliximab) ، اتانرسپت (Etanercept)

تصمیم برای تجویز داروهای بیولوژیک باید با توجه به قیمت و عوارض آن ها و سابقه مصرف سایر داروها و شدت بیماری ، توسط متخصصین (روماتولوژیست) صورت گیرد.
- **عمل جراحی :** برای درمان آنوریسم های شریانی (تغییرات شبیه بادکنک در شریان) ممکن است عمل جراحی مورد نیاز باشد.

- علاوه بر درمان های دارویی در بیماران مبتلا به بیماری بهجت ، رعایت تعادل بین مقدار استراحت و ورزش اهمیت دارد. در مواقعی که مفاصل دچار التهاب هستند ، استراحت لازم است. از انجام کارهای غیرضروری باید خودداری شود و مقدار خواب باندازه کافی باشد . در هر حال انجام حرکاتی که دامنه حرکات مفاصل را حفظ کنند لازم است . بعد از برطرف شدن علائم مفصلی ، ورزش هائی مانند راه رفتن و شنا کردن مفید خواهند بود.

سایر منابع (به زبان انگلیسی):

www.arthritis.org

www.cks.nhs.uk/patient_information

<http://www.niams.nih.gov>

تمام حقوق این سایت متعلق به انجمن روماتولوژی ایران است . کپی برداری از مطالب این سایت با ذکر منبع و بدون انجام تغییر در متون بلامانع است.

www.iranianra.org

بازنگری شده : اسفند ماه 1389