

سوال شماره ۵ :

بیمار خانم ۳۴ ساله با سابقه ۳ نوبت DVT و زخمهای دردناک دهانی که ۴ روز پس از خونگیری دچار ضایعات پوستی و چشمی زیر شده است .



- الف - تشخیص چیست ؟
- ب - سایر تظاهرات بیماری را نام ببرید .
- ج - تست تشخیصی را نام ببرید.

پاسخ سوال شماره ۵ :

- الف - تشخیص بیماری بجت است. (Behcet-disease)
- سندرم بهجت یک اختلال چند سیستمی است که با زخمهای راجعه دهانی و ژنیتالیا ، همچنین درگیری چشمی ظاهر می شود.

• کرایتریای تشخیصی :

زخمهای دهانی راجعه به علاوه دو مورد زیر :

زخم ژنیتال راجعه

ضایعات چشمی

ضایعات پوستی

تست پاترژی

- زنان و مردان بطور یکسان درگیر می شوند، اما مردان معمولا بیماری شدیدتری دارند سیاه پوستان بندرت درگیر می شوند.
- این بیماری امیزه ای از بیماری خودالتهابی و خودایمنی است. ضایعات پاتولوژیک اصلی اطراف عروق سیستمیک با اینفیلتراسیون اولیه نوتروفیل و تورم اندوتلیال است.
- در برخی بیماران ، بیماری التهابی منتشر ، همه ی لایه های عروق بزرگ را درگیر می کند و موجب تشکیل انوریسم کاذب می شود که بیان کننده واسکولیت عروق تغذیه کننده رگهاست.
- ب - تظاهرات بالینی :
- ۱- زخمهای افقی راجعه جزء لاینفک تشخیص می باشند. زخمها معمولا دردناک می باشند. کم عمق یا عمیق با مراکز با پایه نکروتیک مایل به زرد ، به صورت منفرد و تنها یا دسته ای و در هر جایی از حفره دهان قرار دارند.
- زخمهای کوچک با قطر کمتر از 10mm در ۸۵٪ بیماران دیده می شود. در حالیکه ضایعات بزرگتر یا هرپتی فرم شوع کمتری دارند.
- زخمها برای ۱-۲ هفته باقی می مانند و بدون برجا گذاشتن اسکار برطرف می شوند.
- زخمهای ژنیتال ناشایع اما اختصاصی و دردناک هستند ، گلنس پنیس یا پیشابراه را درگیر نمی کنند و اسکارهای اسکروتال به جا می گذارند.

- ۲- درگیری پوستی در ۸۰٪ بیماران دیده می شود. شامل: فولیکولیت ، اریتم ندوزوم ، اگزانتوم شبه اکنه ، بطور ناشایع واسکولیت ، سندرم سوییت و پیودرما گانگرونوزوم.
- ۳- درگیری چشمی با پان یووئیت دوطرفه و اسکار ، هولنکتترین عارضه است. زیرا گاهی به سرعت به سمت نابینایی می رود.
- بیماری چشمی در ۵۰٪ بیماران رخ می دهد که معمولا در شروع وجود دارند علاوه بر التهاب عنبیه ، یووئیت خلفی ، انسداد عروق شبکیه و نوریت اپتیک می توانند در برخی از بیماران رخ دهد
- ۴- ارتريت بدون دفرمیتی یا ارترالژی در ۵۰٪ بیماران دیده می شود و بر زانو و مچها تاثیر دارد.
- ۵- ترومبوز وریدی محیطی سطحی یا عمقی در ۳۰٪ بیماران دیده می شود.
- امبولی ریوی یک عارضه نادر است .
- درگیری شریانی در کمتر از ۵٪ موارد رخ می دهد و با ائورتیت یا انوریسم شریان محیطی و ترومبوز شریانی مراجعه می کنند.
- واسکولیت شریان ریوی با تنگی نفس ، سرفه ، درد قفسه سینه ، هموپتیزی و ارتشاح در رادیوگرافی در ۵٪ بیماران گزارش شده است و باید از بیماری ترومبوامبولی متمایز شود.
- ۶- درگیری نورولوژیک (۵-۱۰٪) عمدتا بصورت درگیری پارانشیمی می باشد (۸۰٪). با درگیری ساقه مغزی همراه است و پروگنوز خطرناکی دارد. (بهجت CNS)
- ترومبوز سینوس وریدی شایع ترین یافته در سینوس ساژیتال فوقانی و سینوس عرضی است و با سردرد و افزایش فشار داخل جمجمه ای همراه است.
- ۷- درگیری گوارشی غالبا متشکل از زخمهای مخاطی روده است ، که مشابه بیماری کرون است .
- ۹- اپیدیدیمیت در ۵٪ بیماران مشاهده می شود . در حالیکه امیلوئیدوز AA و گلومرونفریت ناشایع است.

ج - تست تشخیصی تست پاترزی است. واکنش غیر اختصاصی التهابی پوست به هرگونه خراش یا تزریق داخل پوستی سالیین (تست پاترزی) یک تظاهر شایع و اختصاصی در بیماری بهجت می باشد.