

بررسی موارد بیماری

CASE REPORTS

یک مورد سندرم بهجت با انسداد سیاهرگهای وداج تحت ترقوهای راست

دکتر مجید آزادگان *

خلاصه

از تاریخ ۶۶/۱۰/۱۶ تا پایان سال ۶۷ دو مرد با تشخیص سندرم بهجت در بخش داخلی مردان مرکز پزشکی لقمان حکیم تحت درمان قرار گرفتند.

در یک مورد تظاهرات بیمار با سندرم انسداد سیاهرگ اجوف فوقانی شروع شده بود؛ در مورد دوم تظاهرات به صورت بثورات پوستی و آرتريت بود که تحت درمان دارویی بهبود یافت و مرخص گردید.

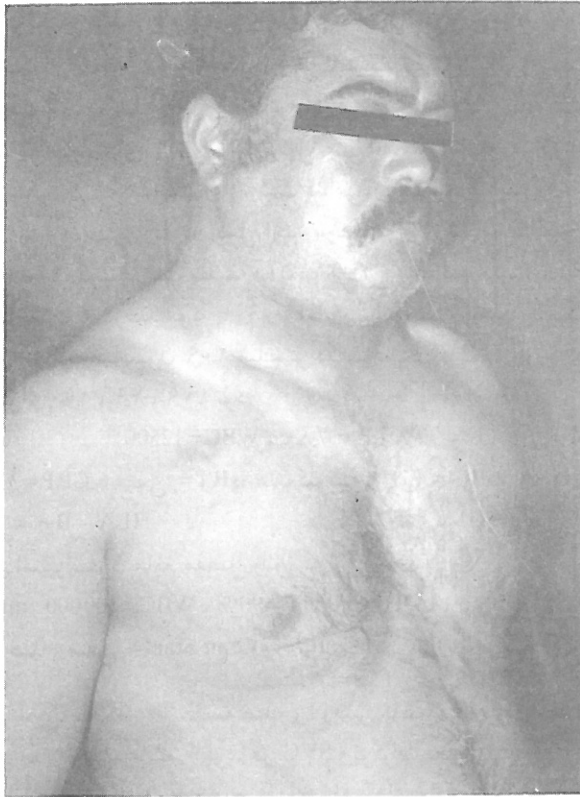
معرفی بیمار

غ. ن. ۳۶ ساله، اهل گلپایگان، شغل آسفالتکار ساختمانی، متأهل دارای ۸ فرزند که به علت پرخونی ناحیه سر و گردن و درد مفاصل زانو و شانه‌ها به بیمارستان مراجعه می‌کند. بیمار شروع ناراحتی را از چهار سال قبل ذکر می‌کرد که بهمین جهت در بیمارستانهای مختلفی بستری می‌شود و بالاخره با تورم شدید زانو به بیمارستان بوعلی مراجعه می‌نماید. در شرح حال وی، سابقه تزریقات مکرر آمپول متیل پردنیزولون در داخل مفصل

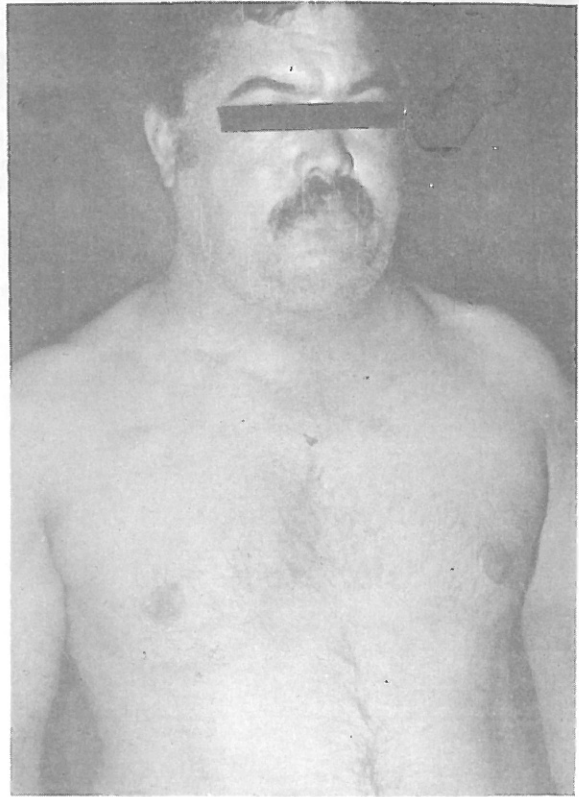
وجود داشت. پیشینه زخمهای دستگاه تناسلی را از ده ماه قبل از بستری شدن داشته که با درد و ترشح همراه بوده است؛ همزمان با ضایعه قبل‌تورم و کبودی گردن نیز داشته است.

بیمار در سال ۶۴ با این تابلو به بیمارستان ریوی و سپس بیمارستان قلب مراجعه می‌کند که از وی توموگرافی مدیاستن و ونوگرافی به عمل می‌آورند و با تشخیص سندرم سیاهرگ اجوف فوقانی پیگیری را ادامه می‌دهد. در معاینه از بیمار کلترال های سیاهرگی متسع و رنگ صورت و گردن و سینه متمایل به بنفش بوده و عروق جانبی به صورت نواری دیده می‌شد.

علائم حیاتی: فشار خون ۱۳۰/۸۰ و نبض ۸۰ در دقیقه و فشار سیاهرگ و داج (Jugular) بالا بود (شکل ۱، ۲ و ۳).



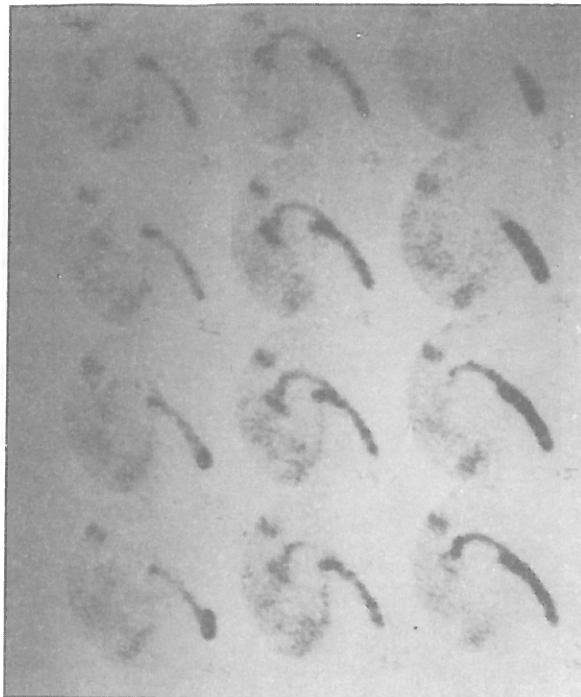
(شکل ۱)



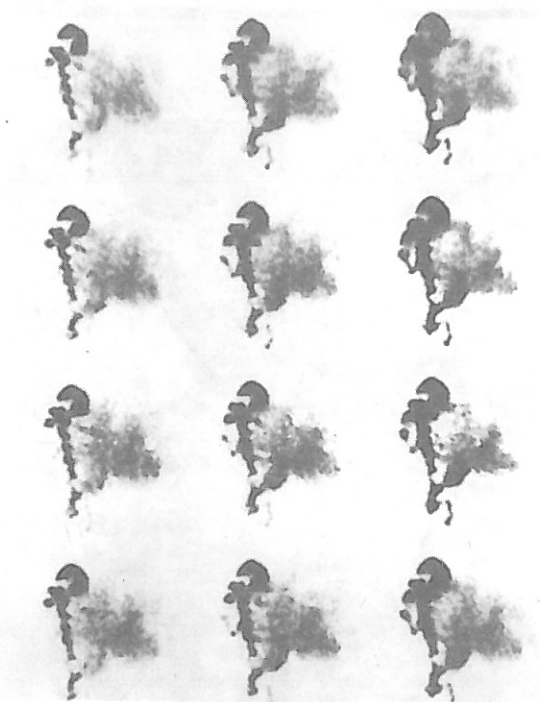
(شکل ۲)



(شکل ۳)



(شکل ۴-ا)



(شکل ۴-ب)

در سایر اندامها، بجز مفصل زانوی راست و چپ که دچار آرتریت با ترشح بودند، نکته دیگری بچشم نمی خورد. در دهان زخمهای سطحی با هاله سرخ و مرکز سفید رنگ و یک زخم در ناحیه آلت تناسلی که روی آن کروت بود و ترشح فعالی نداشت، اساس یافته های بالینی را تشکیل می داد. در مشاوره چشم پزشکی کونژوکتیویت و اووئیت قدامی وی تأیید گردید.

در آزمونهایی که به عمل آمد، درنوبت اول: سدیمانتاسیون ۱۹-۴۹، گویچه های سفید ۱۲۵۰۰ (پولی ۸۰، لنفوسیت ۱۸ و منوسیت ۲ درصد) بود $CRP = 3 +$ RF منفی بود. در نوبت دوم سدیمانتاسیون ۱۰۹ میلیمتر در ساعت؛ ESR در روزهای متوالی ۱۹، ۴۹، ۱۰۹ بود.

$M = 2\%$ ، $L = 18\%$ ، $P = 80\%$ ، $WBC = 12500$

$CRP = 3 +$ منفی، RT = هموگلوبین ۱۴، $HLA - B_5 = +$ ، $HLA - B_{27} = +$

در آسپیراسیون مایع مفصل زانو:

$LDH = 900$ ، $P = 90\%$ ، $WBC = 100000$ mm

درصد، منفی، Gran Stain و Culture منفی.

در پرتونگاری از قفسه صدری: ریتین پاک، قله هر دو ریه و نیز اندازه قلب طبیعی بود. در SVC ونوگرام، بعد از تزریق ۵۰ میلیلیتر اوروگرافین ۶۰ درصد در سیاهرگهای بازویی دو طرف، سه کلیشه پرتونگاری با فواصل زمانی ۵ ثانیه تهیه شد که در آنها عروق جانبی ناحیه بازوها و شانه ها دیده می شد ولی سیاهرگ تحت ترقوه ای و نیز SVC مشهود نبود. لذا این تغییرات در رابطه با انسداد سیاهرگهای یاد شده تشخیص داده شد (شکل ۴).

چون در تاریخ ۶۴/۱۱/۱۳ بیمار تحت SVC Study & Blood Pool - Scan قرار می گیرد و در محل سیاهرگ تحت ترقوه ای و SVC انسداد سیاهرگ اجوف فوقانی مشخص می شود لذا به روماتولوژیست معرفی می گردد.

در سال ۶۶، ابتدا مایع مفصلی بیمار آسپیره شده و با تشخیص آرتریت عفونی - که ناشی از تزریقات مفصلی قبلی بود - با آنتی بیوتیکها (کورتیکواستروئیدتوام با آزاتیوپرین) تحت درمان قرار گرفت. مشاوره جراحی عروق درخواست گردید که چون بیمار به عمل رضایت نداد، با شرح ماهیت بیماری تنها با درمان دارویی مرخص گردید.

بیمار دوم مشکلات عروقی نداشته و در آزمونهای پاراکلینیکی سدیمان ۱۰۸، رایت و ویدال و CRP منفی و لکوسیت خون محیطی ۸۴۰۰ میلیمتر و $HLA - B_5$ مثبت و $HLA - B_{27}$ منفی گزارش گردید و بیمار با درمان دارویی غیر استروئیدی و پس از دو هفته استراحت، با حال عمومی خوب مرخص شد. و نظر به عدم مراجعه بیمار به درمانگاه احتمال دارد

که در این مدت مشکل خاص بالینی نداشته است.

بحث

سندرم بهجت به عنوان یک بیماری با گرفتاری اعضای مختلف بدن ابتدا در سال ۱۹۳۷ شرح داده شد. این سندرم مجموعه‌ای از علائم زیر: از جمله زخمهای راجعه و دردناک دهانی در ۹۰ درصد بیماران و گرفتاری دستگاه تناسلی و گرفتاری چشمی به شکلهای گوناگون که اغلب منجر به کوری می‌شود (۱۴ و ۱۵) واریتم نودوزوم در ۸۰ درصد بیماران را شامل می‌شود؛ ترومبوفلیت و گرفتاری روده‌ای در بیش از یکسوم بیماران مشاهده شده است (۱۷). بیشترین موارد این سندرم در خاورمیانه و ژاپن گزارش شده ولی بیماری در تمام دنیا مشاهده گردیده است و آمار آن از یک در ۱۰۰۰ در ژاپن تا یک در ۵۰۰۰۰۰ نفر در آمریکای شمالی متغیر است. احتمال ابتلا در مردان بیش از زنان است (به نسبت ۲ به ۱). سن شیوع در حدود ۱۵ - ۴۰ سالگی می‌باشد و جهت تشخیص بیماری می‌توان از کزتریای O'Duffy استفاده کرد (جدول ۱).

جدول ۱) تشخیص بیماری بهجت با استفاده از کزتریای O'Duffy

التهاب آفتی دهان
زخمهای آفتی دستگاه تناسلی
اووئیت
واسکولیت پوستولی پوستی
سینوویت
مننگوآنسفالیت

تشخیص حداقل در حال حاضر سه کزتریای وجود دارد، یکی وجود زخم راجعه آفتی بدون التهاب دهانی یا دیگر بیماریهای خود ایمن.

علت و بیماریزایی این سندرم ناشناخته است، اگر چه نقش باکتری‌ها و ویروس‌ها، هریس سیمپلکس تیپ ۱ به عنوان عامل اصلی فرض گردیده است (۱۶) ولی امروزه بهجت رابه عنوان یک بیماری خود ایمن می‌شناسند زیرا بیماران اغلب دچار واسکولیت بوده و در جریان خون پادتن‌های سیار بر علیه سلولهای مخاطی دهان و همبسته ایمنی (ایمیون کمپلکس) در ۵۰ درصد بیماران دیده می‌شود.

گزارشهایی مبنی بر فامیلیال بودن بیماری ذکر گردیده و در ژاپن HLA-B₅ مثبت و تعدادی از بیماران با آرتریت HLA-B₂₇ مثبت و HLA-B₁₂ در تعدادی از بیماران با گرفتاریهای پوستی - مخاطی مثبت است. HLA-D_R در بیماران ممکن است مثبت باشد (۱۲ و ۱۳).

تابلوی بالینی

تشکیل زخمهای شبیه آفت دهانی واریتم نودوزوم که در زنان با ایجاد زخمهای تناسلی شایعتر بوده و گرفتاری چشمی از ورم ملتحمه (Conjunctivitis) تا التهاب صلبیه (Scleritis) اووئیت خلفی وواسکولیت رتین و التهاب عصبی اوپتیک می‌باشد. کوری از عوارض جدی بشمار می‌رود (۱۴ و ۱۵).

در این بیماری زخمها دردناک بوده و قطر آنها بین ۲-۱۰ میلیمتر می‌باشد. زخمها عمیق یا سطحی بوده ولی مرکز زرد رنگ با قاعده نکروزه - تنها و یا چندتایی - مشاهده می‌شوند. این زخمها در لبها و لثه‌ها، مخاط دهان، زبان، لوزه‌ها و حنجره دیده شده‌اند که یک تا دو هفته باقی می‌مانند و بدون بجایگازدن جوشگاه (اسکار) بهبود می‌یابند. زخمهای دردناک ژنیتال بیشتر در دستگاه تناسلی خارجی هستند و زخمهای بدون درد در واژن نایاب نیستند.

در پوست، تغییرات به صورت فولیکولیت واریتم نودوزوم و اگزانتهم‌های اکنه‌ای می‌باشد. واسکولیت شدید جلدی اغلب کمیاب است.

تغییرات التهابی و ارتشاحی پوستی نسبت به تزریقات یا تزریق طبیعی سالین یا آزمون Pathergy اختصاصی می‌باشد (۱۰)، چون سندرم با تظاهرات مختلفی بروز می‌نماید لذا جای تعجب نیست که بیمار مبتلا، به متخصصان بیماریهای پوستی، چشم و یا رماتیسم مراجعه کند.

آرتریتی که در سندرم بهجت دیده می‌شود از فرم دفرمان نبوده و زانو‌ها و مچ‌ها را درگیر ساخته و از نوع Seronegative است (۶).

انسداد سیاهرگهای سطحی و عمقی در ۲۵ درصد موارد دیده می‌شود و آمبولی ریه یکی از عوارض نادر بشمار می‌رود. گاهیگاهی سیاهرگ اجوف فوقانی دچار انسداد می‌گردد و وضع بدی ایجاد می‌کند (۷ و ۸).

گرفتاری سرخرگی ممکن است به صورت آئوریت و آنوریسم عروق محیطی دیده شود (۹). گرفتاری CNS به صورت افزایش فشار داخل جمجمه و تابلوی اسکروز منتشر بوده و گاهی گرفتاری راههای پیرامیدال را می‌بینیم. سایر گرفتاریهای عصبی به صورت اختلال در کار ساقه مغز، مننگو آنسفالیت و فلج عصب جمجمه می‌باشد (۱۱).

در بیماران ژاپنی گرفتاری دستگاه گوارش گزارش شده و در مخاط و کولیت های عود کننده نیز زخم دیده شده است.

تست‌های آزمایشگاهی. لوکوسیتوز خون محیطی و افزایش سرعت سدیمان و مثبت بودن CRP و پادتن بر علیه یاخته‌های مخاط دهانی از یافته‌های پاراکلینیکی می‌باشند.

پیش آگهی و درمان

وقوع در سنین پایین و بهنگام تشدید علایم بالینی تاثیر سوء در پیش آگهی جای شکی باقی نمی گذارد و معمولاً بجز مواردی که گرفتاری CNS است. بنظر می رسد طول عمر طبیعی بماند و فقط تنها عارضه جدی کوری است (۱۰ و ۱۵).

درمان جنبه علامتی داشته و از کورتیکواستروئیدهای موضعی و در موارد عمومی از کورتیکواستروئید به مقدار یک میلیگرم، به ازاء هر کیلو گرم وزن، روزانه؛ از پردنیزولون و یا از کلرامبوسیل روزانه به میزان ۰/۱ میلیگرم، به ازاء هر کیلوگرم (۱۶)؛ و یا از آزاتیوپرین به مقدار ۱-۲ میلیگرم، به ازاء هر کیلو گرم وزن، روزانه و یا سیکلوفسفامید ۱-۲ میلیگرم / کیلوگرم استفاده می کنیم. کلشی سین به مقدار ۰/۶ میلیگرم روزانه دوبار، در کنترل تظاهرات جلدی بیماری موثر است.

استفاده از سیکلوسپورین (Cyclosporin.A) در اووئیت و استراحت و تجویز ۵۰۰ میلیگرم آسپیرین به طور روزانه و ۲۵۰ میلیگرم پرزانتین روزانه جهت درمان ترومبوفلیت توصیه شده است (۱۸ و ۱۹).

تشکر: نگارنده برخود فرض می داند که از همکاری صمیمانه متخصصان بخش داخلی بیمارستان بوعلی و همکاران گرامی بیمارستان قلب شهید رجایی و بیمارستان بانک ملی که در انجام آنژیوگرافی و اسکن رادیو ایزوتوپ قلبی بیمار ما را یاری داده اند، سپاسگزاری نماید.

مراجع

- 1) Calin A, Fries JF: Arthritis Rheum. 84: 564, 1984
- 2) Keat: Reiter's Syndrome. NFJ Med 309: 1606, 1983
- 3) O'Duffy JD: Behcet's. Report of 10 cases. Ann Intern Med 1971
- 4) Shimizu T: Behcet's. Semin Arthritis Rheum 8: 223, 1979
- 5) Yazici H, Moutsopoulos H M: Behcet's. Current Therapy in Allergy 1985
- 6) Ehrlich G E: Behcet's in Calin, A (ed). Spondyloarthropathies Orlando, Florida, Grune and Stratton 1984, PP 241-252
- 7) Haralampos M, Moutsopoulos: Behcet's. Harrison's Principles of Int, Med 11th ed, 1987
- 8) Schreiner DT, Jorizzo JL: Behcet's disease & Complex aphthosis. Dermatol Clinic 5: 769-778, 1987
- 9) Shimizu T, Ehrlich GE, Goro I, et al: Behcet dis. Semin Arthritis Rheum 8: 223-260, 1979
- 10) Chajek T, Fainaur M: Behcet's disease. Report of 41 cases. Medicine 54: 179-196, 1975
- 11) O'Duffy JD. Goldstein NP: Neurologic involvement in seven patinet with Behcet disease. Am J Med 61: 171-178, 1976
- 12) Yazici H, Tuzun Y, Pazarti H, et al: The combined use of HLA - B₅ and pathergy test as diagnostic marker. J Rheumatol 7: 207-210, 1980
- 13) Chajek - Shaul T. Pisanty S, Knobler H, et al: HLA - B₅₁ may serve as an Immunogenetic marker. Am J Med 83: 666-672, 1987
- 14) Chajek T, Fainaru M: Behcet dis. Report of 41 cases & review of the literature Medicine 54: 179-196, 1975
- 15) Yazici H: Influence of age of onset & patient's sex on the prevalence. Ann Rheum Dis 43: 783-789, 1984
- 16) Jorizzo JL: Behcet's disease. An update based on 1985 International conference in London. Arch Dermatol 122: 556-558, 1986
- 17) Kasahara Y. Tanaka S, et al: Intestinal involvement in Behcet dis. Review of 136 surgical cases. Dis Colon Rec 24: 103-106, 1981
- 18) Ben Ezra D, Cohen E, Chayek T, et al: Evaluation of

conventional treatment versus cyclosporin A in Behcet dis. Transpl proc 20 (suppl 4): 136-143, 1988

- 19) Binder AI, Graham EM: Cyclosporin A in the treatment of severe Behcet's Uveitis. Br J Rheum 26: 285-291, 1987