

مجله دانشکده پزشکی تهران
شماره پنجم و ششم - بهمن، اسفند ۵۳ - صفحه ۱۰۶

تظاهرات روماتیسمی سندرم بهست (BEHCET)

دکتر فیروز پناهی*

بیماران مبتلا به سندرم بهست آنکلوژیو نهایی ویروسی را پیدا کرده اند.
۶ - بالاخره این آنکلوژیونها بوسیله Mitrovic با میکروسکپی الکترونیك در سلولهای يك هسته‌ای مایع مفصلی بعضی از بیماران نیز پیدا شده است.

۷ - ولسی متذکر میشویم که بعضی از مؤلفین مانند Dowling بهیچ وجه کارهای قبلی را تأیید نکرده اند و جدیداً منشاء ایمنولوژیك سندرم بهست مورد بحث واقع شده است (Amor) ولی هیچ دلیل قطعی بر له این فرضیه وجود ندارد و امروز اغلب مؤلفین معتقدند که منشاء سندرم بهست احتمالاً ویروسی است. در هر حال اگر چه از نظراتیو پاتوژنی سندرم بهست بطور قطع روشن نشده است ولی مطالعه تظاهرات مفصلی این سندرم حایز اهمیت فوق العاده است زیرا از یک طرف این تظاهرات زودرس هستند و از طرف دیگر این تظاهرات خیلی شایع میباشند. از نظر زودرس بودن بعضی مواقع تظاهرات مفصلی چندین سال قبل از بعضی تظاهرات دیگر بروز میکنند و از نظر شایع بودن تا بلو زیر نشان میدهد که تظاهرات مفصلی از تظاهرات جهازهاضمه و عصبی بیشتر میباشد (تا بلو يك).

در صفحات ۲۲۴-۲۲۰ سال سی و یکم مجله راجع به تظاهرات مفصلی بیماریهاییکه عامل آنها بطور حتم ویروس بودند بحث کردیم ولی دو بیماری دیگر که تظاهرات مفصلی شایع دارند و عوامل آنها احتمالاً ویروس میباشد بدون اینکه این موضوع کاملاً بثوت رسیده باشد وجود دارند که یکی سندرم بهست و دیگری سندرم رایتر میباشد که ما در این شماره تظاهرات روماتیسمی سندرم بهست را مورد بحث قرار خواهیم داد. سندرم بهست که بنظر اغلب مؤلفین عامل آن به دلایل زیر ویروس میباشد.

۱- بهست در پیش دو بیمار در ضایعات چشمی کورپوسکول هائی ویروسی خارج و داخل سلولی پیدا کرده بود.
۲- Oberg, Alm در پیش خرگوش بوسیله تزریق داخل مغزی مایع نخاعی بیماران مبتلا به سندرم بهست ایجاد انسفالیت و نوریتاوپیتیک و اوئیت کرده اند.

۳- Sezer موجب کشف يك ویروس از Corps Vitre در روی پرده کوریو آلتوئید تخم جنین وهم چنین در مایع آلتوئید در کیمسه ویتالین شده است. تلقیح این ویروس به موش از راه داخل مغزی ایجاد يك انسفالیت و تظاهرات جلدی و فلیبت میکند و تلقیح همین ویروس در چشم خرگوش ایجاد ضایعات چشم شبیه انسانی میکند بالاخره تلقیح به خوک هندی ایجاد يك پنومونسی خونریزی دهنده میکند. مؤلف مذکور معتقد است که این ویروس را در خون وادرار ۲۰ بیمار پیدا کرده است.

۴ - Spillane, Pallis, Evans کارهائی شبیه کارهای Sezer کرده اند و تحقیقات او را تأیید نموده اند.
۵- Bloch - Michel و همکارانش از مایع مفصلی

اسم مؤلف	تعداد	آفتوز دهان	آفتوز تناسلی	تظاهرات چشمی	تظاهرات مفصلی	تظاهرات عصبی	تظاهرات جهازهاضمه
Asaoka	۳۰	۱۰۰%	۸۷%	۹۰%	۷۰%	۲۷%	-
Mamo	۲۸	۹۳%	۹۶%	۹۶%	۵۰%	۷%	-
Oshima	۸۵	۹۸%	۶۴%	۷۹%	۶۴%	۲۹%	۴۹%
Katzenenll	۲۲	۱۰۰%	۱۰۰%	۷۷%	۳۶%	۹%	-

* دانشکده پزشکی پهلوی

تظاهرات روماتیسمی سندرم بهست مقارن علائم آفتوز و علائم چشمی بروز میکند و در ۲۵٪ موارد چندین ماه و حتی چندین سال قبل از تظاهرات دیگر سندرم بروز مینماید در پیش مردان تظاهرات بیشتر است و اغلب مواقع تظاهرات مفصلی بین ۲۰ تا ۵۰ سالگی مشاهده میشود.

مطالعه بالینی - منظره بالینی تظاهرات مفصلی سندرم بهست متنوع است:

۱- در اغلب مواقع بصورت یک اولیگوآرتريت مشاهده میشود که مخصوصاً بصورت هیدروآرتروز و طرفی زانوها تظاهر میکند که در بعضی مواقع با ابتلاء مچ پاها و مچ دستها توأم میباشد.

۲- در بعضی مواقع بصورت یک پولی آرتريت مشاهده میشود که مخصوصاً مفاصل بزرگ اندامها و ندرتاً مفاصل کوچک بین فالانژهای ابتدائی انگشتان دست و گاهی متاکارپوفالانژها را فرا میگیرد که در این صورت بیشتر شبیه پولی آرتريت روماتوئید میباشد.

۳- بعضی مواقع تظاهرات مفصلی بصورت یک منوآرتريت مخصوصاً ئیدارتروزیک زانو است که ممکن است هفتهها و یا ماههای بعد بصورت اولیگو آرتريت و یا پولی آرتريت در بیاید.

۴- در بعضی مواقع تظاهرات مفصلی بصورت آرتراالژی بدون علائم اویژکتیو محدود میگردد.

۵- در بعضی ابروآسیونها درد ستون فقرات نیز ذکر شده است.

۶- ندرتاً ممکن است بیماری بصورت یک هیدآرتروز متناوب تظاهر کند مثل ابروآسیون بیماری که Louyot متذکر شده است که بین ۲۰ تا ۳۰ سالگی بصورت هیدآرتروز مچ پا که چندین بار خوب ولی بعداً عود میکند و بین ۲۴ تا ۴۰ سالگی هیدروآرتروز عود کننده زانوی چپ که مدت دوروز طول میکشید و هر ۱۰ روز یک بار عود میکرد.

۷- تظاهرات جنب مفصلی مانند درد پاشنه پاها یا تنوسینوویت استثنائاً مشاهده میشود.

از نظر وفور جایگزینی های مفصلی سندرم بهست همان طوری که در جدول زیر مشاهده میشود بیشتر از همه زانوها و مچ پاها را گرفتار میکند.

زانو	۴۰٪
مچ پاها	۲۵/۴٪
انگشتان	۱۴/۵٪
مچ دستها	۱۲/۷٪
شانه	۷/۲٪
آرنج	۵/۴٪

ستون فقرات ۴٪
هانش ۳/۶٪
تامپروماکزیلر ۱/۸٪

سیر تظاهرات مفصلی سندرم بهست بوسیله حمله های مکرر میباشد که مدت هر حمله مختلف و بین چندین روز تا چندین ماه طول میکشد که هر حمله بطرف بهبودی کامل بدون کوچکترین یادگار ضایعه در مفصل میباشد و اغلب اوقات حمله های مفصلی با حمله آفت توأم میباشد.

از نظر رادیولوژیک مفاصل منظره طبیعی دارد. فقط مسئله مهم توأم شدن اسپوندیل آرتريت آنکلیوزان با سندرم بهست است که در این صورت رادیوگرافی ساکروایلیت دو طرفی و سندسوموفیتوز در ستون فقرات را نشان خواهد داد. تقریباً ۱۰ مورد توأم شدن اسپندیل آرتريت آنکلیوزان با سندرم بهست منتشر شده است.

علائم بیولوژیک در اغلب مواقع سرعت سدیمان تاسیون زیاد شده است و در موقع حمله های بیماری همیرلکوسیتوز با پولی نوکلئوز مشاهده میشود. بیولوژی روماتوئید منفی است.

مطالعه مایع مفصلی معمولاً علائم زیر را نشان میدهد:

۱- تعداد لکوسیتها معمولاً بین ۲۰۰۰۰ تا ۵۰۰۰۰ در میلیمتر معکب میباشد که اکثر آنها چند هسته ای هستند.

۲- در ۸۰٪ موارد سلولهای فاگوسیت مشاهده میشود.

۳- مطالب فوق العاده جالب وجود آنکیلوزان های ماکروفازیک هستند که فقط در نقرس و سندرم رایترو سندرم بهست مشاهده میشود.

۴- مقدار کومپلمان همولیتیک طبیعی یا کمی زیاد شده است.

هیستولوژی سینوویال - مطالعه سینوویال بوسیله آندوسکپی و یا بیوپسی جراحی منظره ماکروسکپی سینوویال را کاملاً طبیعی نشان میدهد ولی مطالعه ضایعات میکروسکپی که اغلب بعد از پونکسیون بیوپسی سینوویال انجام میگردد در اغلب مواقع علائم زیر را نشان میدهد:

- ۱- همپر پلازی ویلوز متوسط
- ۲- همپر پلازی خفیف طبقه برد دانت
- ۳- اسکروز جوان و سلولی نسج سوطین
- ۴- زیاد شدن قسمتهای عروقی با ضخیم شدن جدار عروق و گاهی منظره ترومبوز

۵- انفیلترایتهای پولی مورف با توپوگرافی دوره عروقی تشخیص - مسئله تشخیص تظاهرات مفصلی سندرم بهست در بعضی مواقع آسان است و آن موقعی است که سایر علائم سندرم بهست توأم با تظاهرات مفصلی و یا قبل از آن بروز کرده باشند. در این موقع

۳ - منفی بودن تستهای روماتوئید (لاتکس والروز) و منفی بودن فنونهای نو کلتوفا گوسیتوز در خون .

۴ - پرده سینوویال از نظر میکروسکپی طبیعی ولی ضایعات هیستولوژیک بیشتر بصورت انفیلترای التهابی پولی مورف اطراف عروق و زیاد شدن عروق می باشد .

وجود این علائم و امتحان بالینی دقیق که گاهی اوقات يك آفتوز خفیف دهان و یا ضایعات جلدی بیماری را ممکن است نشان دهد به تشخیص کمک خواهد کرد و همچنین نبودن علائم يك روماتیسم استرپتوکوکسیک و یا سندرم رایتز به تشخیص کمک میکند در هر حال در این اشکال خالص باید حتماً روماتیسمهای التهابی دیگر و کولائتوزها را رد کرد و با علائمی که متذکر شده ایم در فکر سندرم بهست بود و بالاخره در پیش این بیماران مطالعات جدید نشان داده است که آنتی ژن A5 . HL که در ۷۱٪ موارد دیده میشود میتواند يك عامل مهم دیگر برای تشخیص محسوب گردد. ولی هنوز این مطالعات ادامه دارد و وارد پراکتیک روزمره نشده است. **معالجه** - معالجه تظاهرات مفصلی سندرم بهست يك معالجه علامتی است .

از راه عمومی مهمترین درمانهایی که انجام شده است عبارت از:

۱ - داروهای ضد التهابی غیر استروئید مثل اندومتاسین و یا ترکیب پیرازوله که اثر فوق العاده ناچیزی دارد و هم چنین داروهای ضد مالاریای سنتز عمل بدون تأثیر هستند .

۲ - کورتیکو ترپای فقط در مواردی که تظاهرات احشائی وجود دارد بکار برده میشود. در تظاهرات مفصلی خالص اثر کورتیکوئید موقماً مؤثر است ولی به محض قطع دارو دوباره بیماری عود خواهد کرد .

۳ - در تظاهرات مفصلی داروهای ایمنوسوپرسور اندیکاسیون ندارد مگر اینکه این تظاهرات توأم با ضایعات شدید چشمی و یا عصبی باشد .

۴ - در بعضی اوبسراسیونها املاح طلا مؤثر واقع شده اند. **۵ - امتحان Desensibilisation** به وسیله بزاق و مایع سینوویال برای بعضی از مؤلفین نتیجه خوبی داده است. ماسه مورد تظاهرات مفصلی سندرم بهست را که مقاوم به تمام داروهای مذکور بودند با متد Desensibilisation به وسیله بزاق انجام دادیم (تمام این بیماران به کلینیک روماتولوژیک بیمارستان کوشن پاریس اعزام شدند و این متد در اینجا انجام گرفته است که نتیجه فوق العاده درخشانی گرفته ایم .)

ولی در يك مورد سندرم بهست این تکنیک کاملاً بدون اثر بود . معالجه موضعی فقط با تزریق داخل مفصلی کورتیکوئید انجام میگردد که معمولاً فوق العاده مفید بوده بشرطی که تعداد تزریق زیاد نبوده و فواصل تزریق نیز نزدیک بهم نباشند .

بدقت باید به تجسس سایر علائم سندرم بهست پرداخت تا علت اصلی تظاهرات مفصلی پیدا شود. این علائم عبارتند از :

۱ - آفتوز دهان که فوق العاده شایع است
۲ - آفتوز تناسلی که اکثراً با آفتوز دهان همراه است
۳ - ابتلای چشم که بیشتر بصورت يك ایریتیس ساده یا هیپوپین میباشد ولی عوارض دیگر چشمی نیز مانند ورم ملتحمه کرآتیت کوروئیدیت و خونریزی و پتره و حتی رتینیت نیز ممکن است دیده شود .

آفتوز دهان و تناسلی و ابتلای چشمی با حملات مکرر به سیر خود ادامه میدهند و از علائم خیلی شایع سندرم بهست هستند . سایر علائم سندرم بهست عبارتند از علائم جلدی که بصورت اریتم پولی مرف - اندوره و ماکول و یا پاپولو و یا پوستول و اریتم گره ای میباشد .

علائم عصبی که در ۱۰٪ موارد دیده میشود و بیشتر بصورت مننگوانسفالیت است که بصورت فلج عصب محر که چشم و فلج هشتمین زوج و هیپراستزی فاسیال دیده میشوند .

فلجهای اسپاسمودیک اندامها بصورت منویاهمی بلژی و یا اختلالات مخچه ای نادر میباشد. اختلالات روانی نسبتاً شایع است. در مایع نخاع اغلب اوقات هیپر آلبومینوراشی با هیپرسیتوز متوسط دیده میشود .

تظاهرات عصبی نیز مانند سایر تظاهرات بوسیله حمله های مکرر به سیر خود ادامه میدهند که بطور ناقص بهبودی پیدا میکنند و يك منظره شبیه اسکروز آن پلاک میتوانند ایجاد کنند این تظاهرات وخیم بوده و در ۳۰٪ موارد منجر به مرگ میشود .

سایر تظاهرات بصورت قلبیت و آرتريت و پلورزی و پری کاردیت و درد معده و اسهال ممکن است دیده شود . در اشکالی که توأم با تظاهرات احشائی است لاغری و تب نیز مشاهده میشود .

در بعضی مواقع تشخیص تظاهرات مفصلی سندرم بهست بسیار مشکل میباشد و آن موقعی است که این تظاهرات قبل از سایر تظاهرات بیماری وجود داشته باشند و ماهها و حتی سالها به تنهایی تا بلو بالینی بیماری را تشکیل دهند .

در این مواقع باید به بعضی از خواص آرتروپاتیهای سندرم بهست توجه داشت که عبارتند از:

۱ - ابتلای مفصل بزرگ مخصوصاً زانوها و مچ پاها بدون علائم رادیولوژیک با سیر حمله ای و بهبودی خود بخودی بدون اینکه کوچکترین شکل در مفاصل باقی بگذارد .

۲ - امتحان مایع مفصلی که اغلب غنی از چند هسته ها میباشد. تعداد را گوسیتها خیلی زیاد وجود انکلوژیون های ماکروفاژیک توأم با طبیعی بودن کمپلمان اهمولیتیک و یا زیاد شدن آن.

References

- 1) Amor (B) La Rev.de Med, 1974,39,2381-83 .
- 2) Amor (B) ,Khan (A) et Delbarre (F) Rev.Rhum. 1974,41-309-313 .
- 3) Bisson (M) ,Amor (B) ,Kahan (A) et Delbarre (F) Sem.Hop.Paris 1971,47, 2023 - 2033.
- 4) Bisson (M) - Les manifestations articulaires de la maladie de Behcet.
- 5) Bloch - Michel (H) .Rev,Rhum . 1965,32,408 - 414 .
- 6) Bontoux (D) Progres en rhumatologie, Vol. 1968,351 - 57 Ed.Med.Flammarion .
- 7) Caroit (M) ,Solnica (J) - Actualite rhumatologique P. 20,1967,Paris Expansion
- 8) Coste (F) ,Massias (P) ,Bontoux(D) - Rev.Rhum. 1965,32,399 - 407.
- 9) Masson (R.M) ,Barnes (C.G) ,Behcet's ,Ann.rheum.Dis 1969 28,95 - 103
- 10) Menkes (C.J) ,Mery (C), Delbarre (F) Rev,Rhum. 1970 ,37 ,849 - 852 ,
- 11) Nash (F.W.) - Rev.Rhum. 1969,36 - 81-83.
- 12) Strachan (R.W) ,Wigzell (F.W) .Ann.Rheum .Dis 1963,22,26 - 35 .
- 13) Welfling (J) ,Stmonin (J.L) - Rev.Rhum . 1966,33,575 - 78 .
- 14) Vissician (L) , Derato (J) ,Commandre (E) .Bull . Soc . France . Derm,Syph. 1966,73,909 - 091 .