

Болезнь Бехчета

Номер статьи: ORPHA 117

Резюме

Болезнь Бехчета – это хронический, рецидивирующий, мультисистемный васкулит, характеризующийся наличием кожно-слизистых очагов, а также суставных, сосудистых, офтальмологический симптомов и симптомов центральной нервной системы.

Болезнь Бехчета чаще всего регистрируется в популяциях, расположенных вдоль Великого шёлкового пути, при этом подавляющее большинство случаев зарегистрировано в Турции: >1/1000 в сравнении с 1/10000 в Японии. В Европе болезнь чаще всего возникает в странах Средиземноморья.

Болезнь чаще возникает у взрослых, однако были зарегистрированы и случаи заболевания детей. Рецидивирующие эпизоды появления афт на слизистых оболочках ротовой полости с острыми эритематозными и поднятыми краями (диаметром 1-3 см) могут сопровождаться появлением афт на слизистых половых органов (>50%); кожные проявления могут включать псевдофолликулит и нодозную эритему. Более чем у 50% пациентов, страдающих болезнью Бехчета, обнаруживаются офтальмологические расстройства (задний увеит (см. определение), ретинальный васкулит). Часто (45%) возникают артралгия и/или артрит, которые могут быть первыми симптомами заболевания. Васкулит (см. определение) при болезни Бехчета чаще возникает в венозной системе: может развиваться подвздошно-бедренный тромбоз, тромбоз верхней и нижней полой вены, а также тромбозы в черепно-мозговой зоне. Реже встречающиеся тромбозы артерий и аневризмы затрагивают, главным образом, легочные сосуды. Часто (>20%) встречаются спорадические неврологические симптомы (неврологическая форма болезни Бехчета), зачастую они возникают через 1-10 лет после появления первичных симптомов, это могут быть такие симптомы как головная боль, пирамидальные симптомы с гемипарезом, изменения поведения и дисфункция сфинктера. Афтоидные и/или язвенные очаги поражения могут возникать во всем пищеварительном тракте, но, главным образом, появляются в подвздошной, слепой и восходящей ободочной кишке, они могут привести к кровотечениям и прободениям.

Болезнь неизвестного происхождения, при генетической предрасположенности к болезни Бехчета определенные инфекции (в частности, инфекции с возбудителем *Streptococcus sanguis*) и внешние факторы могут спровоцировать появление таких симптомов как спорадические приступы воспаления, напоминающие аутовоспалительные заболевания, обусловленные перекрестными реакциями с антигенами слизистой оболочки рта. У 50-70% пациентов с болезнью Бехчета связан антиген HLAB5101, в



патогенез болезни Бехчета вовлечены отклоняющиеся уровни цитокинов (eg- IL-6, TNF- α , IL-8, IL-12, IL-17 и IL-21).

Международные критерии классификации, определенные клиническими проявлениями, являются чувствительными и специфичными. Обязательным критерием является появление афт на слизистой оболочке полости рта не менее 3 раз за 12 месяцев в сочетании с двумя из нижеперечисленных критериев: рецидивирующее появление язв на половых органах, поражения глаз, поражения кожи или патергия. При неврологической форме болезни Бехчета обязательно выполняется спинномозговая пункция. МРТ может обнаружить очаги воспаления в стволе и полушариях головного мозга.

В зависимости от симптомов к числу дифференциальных диагнозов могут относиться инфекционный увеит, рецидивирующий полихондрит, саркоидоз, антифосфолипидный синдром, артериит Такаясу, болезнь Крона или множественный склероз (см. определения).

Основой лечения являются противовоспалительные стероиды, но после прекращения лечения могут возникнуть кортикозависимость и рецидивы. Предписано также одновременное применение иммунодепрессантов (например, азатиоприна, циклофосамида, метотрексата), но их действие отсрочено. Эффективными средствами являются инфликсимаб и альфа-интерферон (2a или 2b), в особенности при тяжелом увеите, в случае сосудистых симптомов применяются антиагреганты или антикоагулянты. Колхицит облегчает кожно-слизистые симптомы. Эффективность зависит от своевременного начала лечения и выполнения пациентом рекомендаций врача.

При отсутствии лечения прогноз плохой по причине возникновения офтальмологических симптомов, которые могут привести к слепоте, а также опасности летального разрыва артерий и неврологических симптомов, вызывающих энцефалопатию, которая может привести к утрате самостоятельности. Было установлено, что смертность значительно снижается при интенсивном офтальмологическом уходе в сочетании с терапией иммунодепрессантами.

Рецензент документа оригинала:

- Dr David SAADOUN

Последнее обновление: 12 2012

Переведено: ООО «Диалект Сити» и МРБООИ «СПИПОРЗ»

Рецензент документа перевода:

- Фидаров М.А

Переведено: 06 2013

Данная статья была переведена при финансовой поддержке Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»





Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

