

БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА: ВАРИАНТЫ ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКИ, РАЗВИВШЕЙСЯ ВСЛЕД ЗА АФТОЗНЫМ СТОМАТИТОМ

Л. В. Хлюстова, А. В. Петраевский

*Волгоградский государственный медицинский университет,
кафедра офтальмологии*

Болезнь Бехчета (ББ) — системный васкулит неизвестной этиологии. Основой диагностики ББ является наличие афтозного стоматита, язв гениталий, поражение глаз, поражение кожи, тест «патергии». Описаны два случая глазных проявлений заболевания: изолированное поражение переднего сегмента глаза и изолированное поражение заднего сегмента.

Ключевые слова: болезнь Бехчета, афтозный стоматит, передний увеит, васкулит сетчатки.

BEHCET'S DISEASE: VARIANTS OF OCULAR SIGNS DEVELOPED AFTER APHTHOUS STOMATITIS

L. V. Khlyustova, A. V. Petrayevsky

Behcets disease (BD) is a multisystemic disorder characterized by primary vasculitis of unknown etiology. The basis for the diagnosis of BD is the presence of aphthous stomatitis, genital ulcers, different ocular pathologies, skin lesions and the test patergii. Two cases of ocular manifestations of the disease were described: isolated lesions of the anterior segment and posterior segment of eye.

Key words: Behcets disease, aphthous stomatitis, anterior uveitis, retinal vasculitis.

Болезнь Бехчета (morbus Behcet; syn.: синдром Adamantiades-Behcet, синдром Gilbert-Behcet, aphthosis Touraine, болезнь «Шелкового Пути») – идиопатическое полисистемное заболевание, причиной которого является васкулит, поражающий артерии и вены разного калибра. Симптомы ББ полиморфны и могут включать слизисто-кожные, глазные, гастроинтестинальные, суставные, сосудистые, урогенитальные, неврологические проявления.

Болезнь Бехчета названа по имени турецкого врача, профессора Haluci Behcet, который в 1937 г. описал триаду симптомов, представленную рецидивирующим афтозным стоматитом, язвами на половых органах и увеитом с гипопионом. Наибольшая распространенность ББ отмечается среди коренных жителей восточного Средиземноморья и Японии. Учитывая миграцию населения, заболевание может встречаться в любой стране мира, в том числе и в России. Встречается оно сравнительно редко, изучено недостаточно и диагностика его представляет определенные трудности. Болезнь, как правило, поражает наиболее трудоспособный контингент – пик заболеваемости приходится на третью декаду жизни, причем мужчины болеют чаще женщин.

Этиология болезни Бехчета в настоящее время неизвестна. Предполагается роль различных этиологических факторов: инфекционных, гормональных, генетических, иммунологических нарушений.

Клиническая картина болезни Бехчета

Клинические проявления заболевания многообразны и носят системный характер.

Одним из самых ранних симптомов проявления ББ считается афтозный стоматит. При этом на деснах, боковых поверхностях и уздечке языка, а также на слизистой оболочке щек и губ образуются мелкие везикулы, заполненные непрозрачным содержимым, которые затем превращаются в ярко-розового цвета язвочки диаметром от 2 до 10—20 мм. Язвы склонны к слиянию. Эти проявления обычно проходят за 10 дней без рубцевания. Единичные афты редки. Заживление язвенного стоматита при болезни Бехчета занимает от 10 дней до 1 месяца, однако его рецидивы возникают 3—4 раза в год.

Генитальные язвочки локализуются у мужчин в области головки полового члена и мошонки, у женщин — на слизистой вульвы и влагалища. Язвочки на слизистых ротовой полости и гениталий болезненны, сливаясь между собой, образуют сплошные эрозивные поверхности. Генитальные язвы рецидивируют и оставляют рубцы.

Поражение глаз является первым симптомом болезни примерно у 10 % пациентов, но чаще развивается после афтозного стоматита. Гипопион-увеит является характерным признаком болезни Бехчета. Обычно эпизоды переднего увеита спонтанно затихают, однако повторные атаки постепенно приводят к необратимым структурным изменениям — деформации радужки, вторичной глаукоме и слепоте. Изолированные поражения переднего отрезка встречаются не часто. Поражение глазного дна включает артериальные, иногда паравенозные муфты, дилатацию вен, интратретинальный отек и геморрагии, гиперемии диска зрительного нерва, ретинальные инфильтраты. Рецидивы воспаления могут привести к артериовенозным окклюзиям или некротизирующему ретиниту. Описано возникновение неоваскуляризации сетчатки и диска зрительного нерва, гемофтальм, тромбоз вен сетчатки, отслойка сетчатки. Течение заболевания прогрессирующее, ведущее к инвалидности в молодом трудоспособном возрасте. Прогноз состояния зрительных функций улучшается при своевременной постановке диагноза и назначении адекватной терапии.

Поражение кожи при ББ может быть представлено узловой эритемой, папулами, фолликулитом. Возможна сыпь, напоминающая мультиформную эритему. Нередко наблюдаются подногтевые абсцессы и язвы. Важное значение в диагностике кожных поражений при болезни Бехчета имеет тест патергии: подкожная инъекция стерильной иглой — через 24—48 ч в месте введения иглы остается высыпание размером 3—10 мм.

Васкулит с поражением сосудов мелкого калибра лежит в основе многих патологических процессов при болезни Бехчета и наблюдается в 7—38 % случаев. Типичным симптомом являются тромбозы поверх-

ностных и глубоких вен. Оклюзия крупных вен и артерий с развитием аневризм вызывает развитие кровотечения, инфарктов, органной недостаточности. Разрыв аневризм часто приводит к фатальным последствиям.

Поражение суставов отмечается примерно у половины пациентов и характеризуется преимущественно моно- или олигоартритами с поражением голеностопных, коленных, локтевых, лучезапястных суставов; несколько реже у пациентов развивается полиартрит. Деструкция суставных поверхностей не характерна.

Поражение органов желудочно-кишечного тракта манифестирует колитом, энтеритом и диареей. Возможно развитие кишечного кровотечения и перфорации кишечника. Чаще всего поражается илеоцекальный угол кишечника, реже вовлекаются пищевод, поперечная и восходящая ободочная кишки.

Неврологическая симптоматика при болезни Бехчета заключается в развитии менингоэнцефалита, спинномозговых и стволовых расстройств, тетраплегии, гемипареза, повышении внутричерепного давления с отеком диска зрительного нерва. Перечисленные симптомы протекают волнообразно с периодами обострений и ремиссий и постепенно приводят к необратимой утрате функции. В терминальной стадии болезни у 30 % пациентов развивается деменция.

Возможными проявлениями поражения легких могут быть аневризмы легочных артерий, артериальные и венозные тромбозы, инфаркты легкого, рецидивирующие пневмонии, облитерирующие бронхиты, плевриты.

Поражение почек при болезни Бехчета встречается редко. Возможно развитие гломерулонефрита. Описаны случаи амилоидоза и тромбоза почечных вен.

Поражение сердца развивается редко и может быть представлено перикардитом, миокардитом, эндокардитом, нарушениями проводящей системы, пролапсом митрального клапана и др.

Диагностика ББ основывается в первую очередь на выявлении типичных клинических признаков, поскольку нет специфических лабораторных маркеров, по которым можно было бы диагностировать ББ. В 1990 г. Международной группой по изучению болезни Бехчета были пересмотрены диагностические критерии данного заболевания:

- Рецидивирующие язвы полости рта — малые и/или большие афты, герпетические изъязвления, не менее 3 эпизодов в течение года.
- Рецидивирующие язвы гениталий — афтозные или рубцующиеся изъязвления.
- Поражение глаз — конъюнктивит, склерит, передний, задний или генерализованный увеит, васкулит сетчатки.
- Поражение кожи — узловатая эритема, фолликулит, акнеподобные узелки или папулопустулезные высыпания, обнаруженные врачом у больных, не получающих глюкокортикоиды и находящихся в периоде постпубертатного развития.

• Положительный тест «патергии» — оценивается врачом через 24—48 ч. Однако необходимо помнить, что он бывает положительным при гангренозной пиодермии и синдроме Свита.

В соответствии с этими критериями диагноз считается достоверным, если афтозный стоматит сочетается, по крайней мере, с двумя из нижеперечисленных при-

знаков: рецидивирующие генитальные язвы, поражение глаз, поражение кожи или положительный тест «патергии».

Цели лечения

- Достижение ремиссии.
- Снижение риска обострений.
- Повышение качества жизни.
- Предотвращение необратимого повреждения жизненно важных органов.
- Увеличение продолжительности жизни.

Нами на протяжении 3 лет наблюдались два пациента с болезнью Бехчета мужского пола в возрасте 18 и 22 лет. У обоих первым и вначале единственным клиническим проявлением заболевания был афтозный стоматит, беспокоивший их в течение 1—2 лет. Оба лечились эпизодически у стоматолога с переменным успехом. Поражения гениталий развились позже, приблизительно через 8—10 месяцев. Офтальмологическая симптоматика появилась еще через 1—1,5 года, к этому времени поражения полости рта и гениталий приобрели рецидивирующий характер и стали беспокоить значительно реже. Достоверность диагноза оценивалась в соответствии с критериями международной группы по изучению ББ (1990). С целью уточнения патологических изменений наряду с традиционными офтальмологическими исследованиями проводились флюоресцентная ангиография и оптическая когерентная томография.

У первого пациента при наличии выраженных оргогенитальных и кожных проявлений (папулопустулезные высыпания) был диагностирован двусторонний передний увеит с гипопионом без явных изменений на глазном дне. У второго пациента при аналогичном первому общеклиническом симптомокомплексе отсутствовали изменения со стороны переднего отрезка, но имелся упорный рецидивирующий васкулит сетчатки обоих глаз в сочетании с односторонним ретинитом.

При сходстве общих проявлений ББ вариантами течения острого развития офтальмологической симптоматики может быть преимущественное поражение переднего сегмента глаза, не склонное к рецидивам, либо хроническое рецидивирующее поражение сосудов и ткани сетчатки без вовлечения переднего отрезка. Таким образом, во всех случаях васкулита сетчатки неясного генеза следует помнить о возможности болезни Бехчета и целенаправленно собирать анамнез и проводить общий осмотр пациентов, включая полость рта и гениталий. При наличии афтозного стоматита, нередко встречающегося в практике стоматолога, необходимо прицельное офтальмологическое обследование для исключения начальных малосимптомных проявлений болезни Бехчета.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алекберова З. С. Болезнь Бехчета. — М., 2007. — 90 с.
2. Кански Джон Дж. Клиническая офтальмология. Систематизированный подход. — М.: Логосфера, 2006. — 744 с.
3. Behcet H. // *Dermatol Wochenschr.* — 1937. — Vol. 46. — P. 414—419.

Контактная информация

Хлюстова Лариса Васильевна — к. м. н., ассистент кафедры офтальмологии, Волгоградский государственный медицинский университет, e-mail: volgophthalm@mail.ru