

Болезнь Бехчета

Болезнь Бехчета -

это идиопатическое, рецидивирующее, мультисистемное заболевание, представляющее собой эрозивно-язвенное поражение слизистых оболочек полости рта, половых органов, кожи с вовлечением в процесс глаз, суставов и внутренних органов.

Главные диагностические критерии

- а) рецидивирующий афтозный стоматит:**
типичные безболезненные и поверхностные афтозные язвы с желтым некротическим дном на кончике языка, деснах, губах и слизистых щек.



б) поражение кожи: узелковая эритема, угри, подкожные тромбофлебиты, папуловезикулярно-пустулезные высыпания и участки гиперчувствительности.



Рис. 20.12

Узелковая эритема кожи при болезни Бехчета



Рис. 20.15

Кожная гиперчувствительность при болезни Бехчета

в) рецидивирующие язвы половых органов

г) увеиты передние и задние

Второстепенные диагностические критерии

- а) артрит* — с поражением коленных, голеностопных и иногда крестцово-подвздошных суставов
- б) эпидидимиты*
- в) язвы кишечника*
- г) сосудистые поражения:* облитерирующий тромбофлебит поверхностных и глубоких вен, окклюзия крупных артерии и образование аневризм
- д) неврологические:* синдромы поражения спинного мозга и менингоэнцефалиты

Поражение глаз

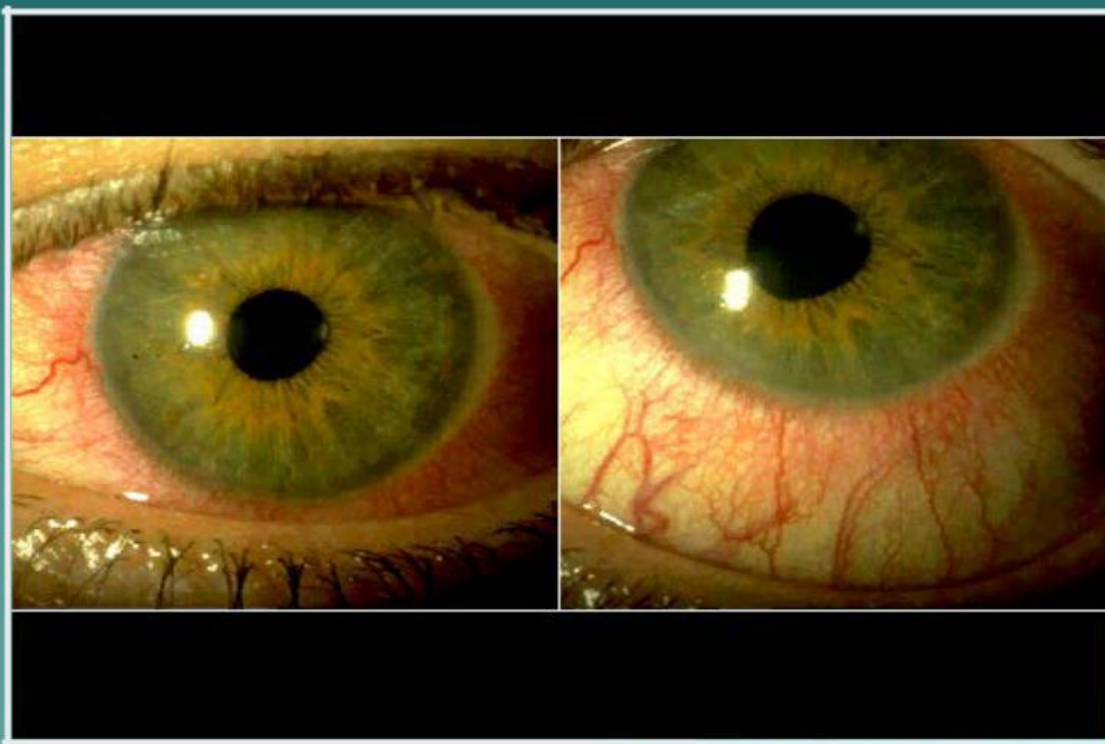
- Поражение глаз встречается у 47-65% больных ББ.
- Наибольшую диагностическую значимость имеет задний увеит, то есть, васкулит сетчатки.
- Другие нарушения включают:
 - - передний увеит
 - - иридоциклит
 - - хориоретинит
 - - склерит
 - - кератит
 - - кровоизлияния в стекловидное тело
 - - неврит зрительного нерва
 - - конъюнктивит
 - - окклюзия вен сетчатки

У многих больных развивается слепота.

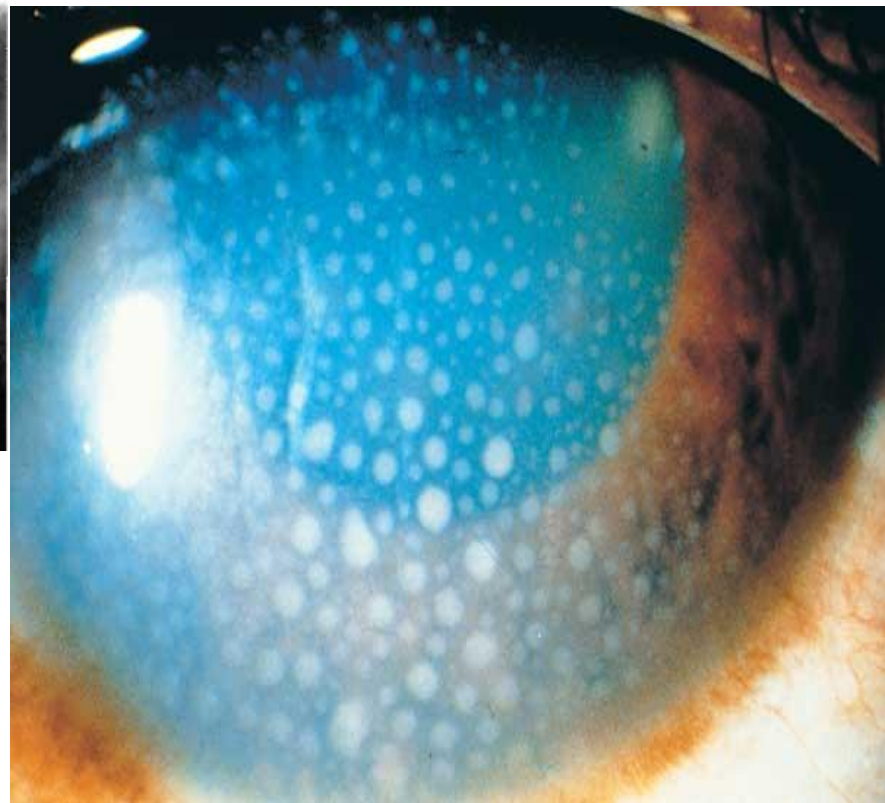
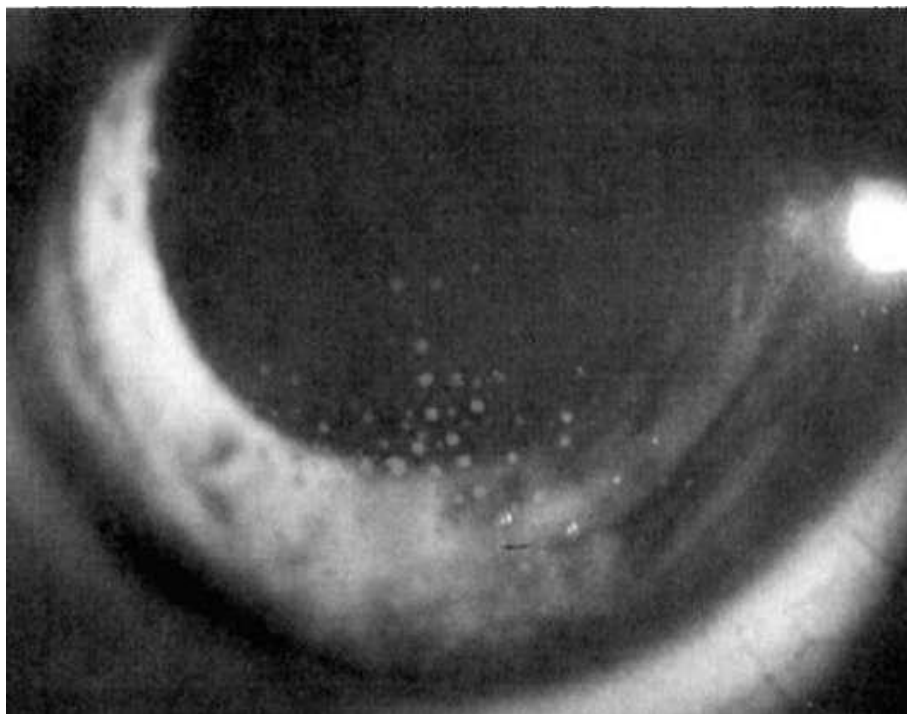
Наиболее неблагоприятным прогностическим
признаком является поражение заднего отдела
глаза, поскольку окклюзия сосудов сетчатки,
имеющаяся у 25— 70% больных, приводит к
потере зрения через 3,5 года после появления
первых симптомов (в отсутствие терапии). При
офтальмологическом осмотре могут выявляться
перикорнеальная инъекция сосудов,
преципитаты, клеточная реакция влаги передней
камеры глаза, гипопион (подвижный), задние
синехии, витриит, окклюзивный васкулит
сетчатки, окклюзия ветвей центральной вены
сетчатки, инфильтраты сетчатки, отек сетчатки и
ДЗН, субатрофия или атрофия ДЗН.

- перикорнеальная инъекция сосудов

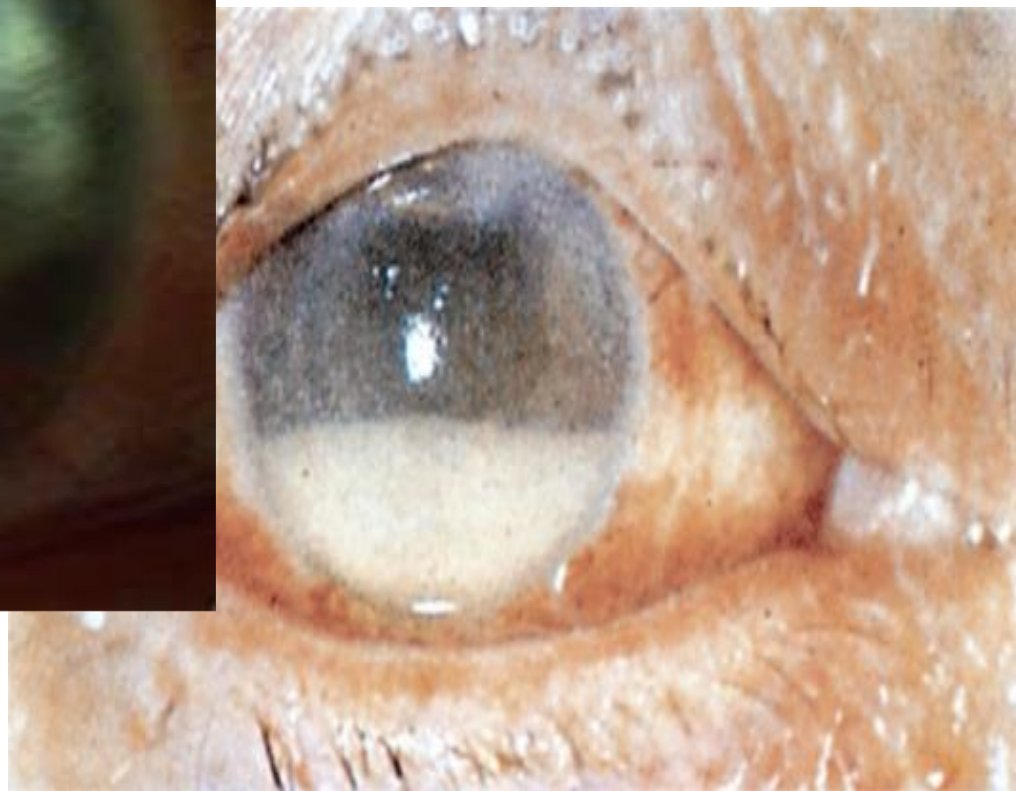
**Перикорнеальная (цилиарная)
инъекция глазного яблока**



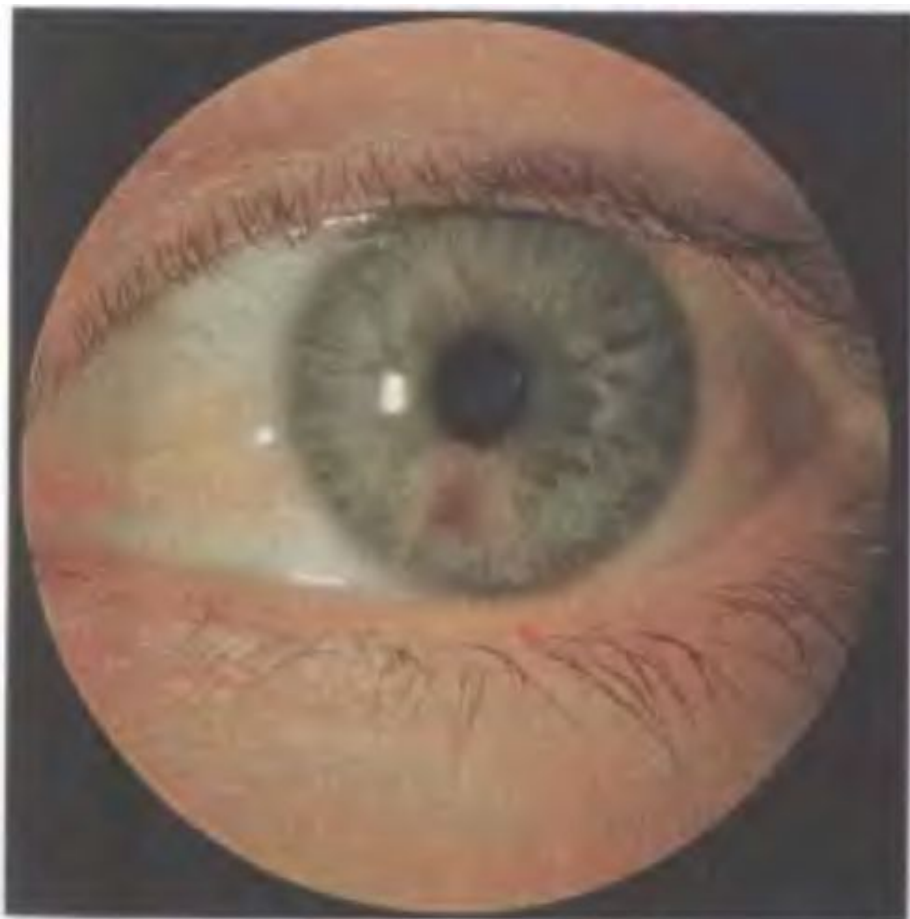
- преципитаты на роговице



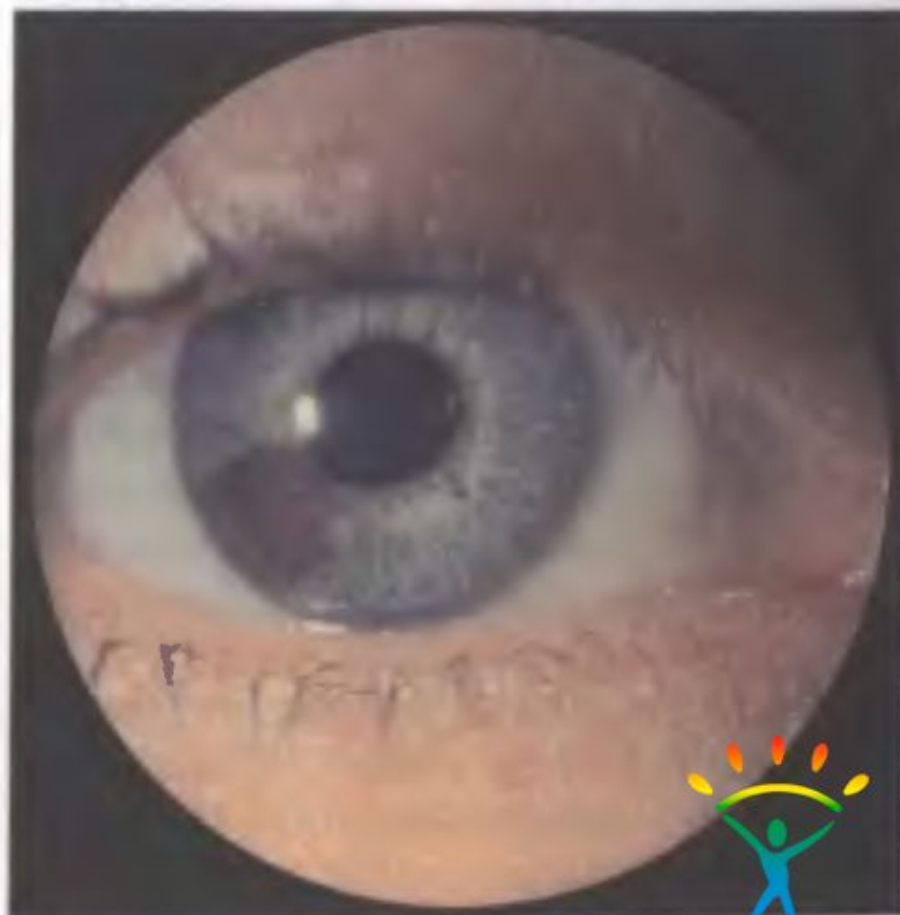
- экссудат в передней камере



- зрачок сужен или имеет неправильную форму



а



б

Васкулит сосудов сетчатки (ретиноваскулит)



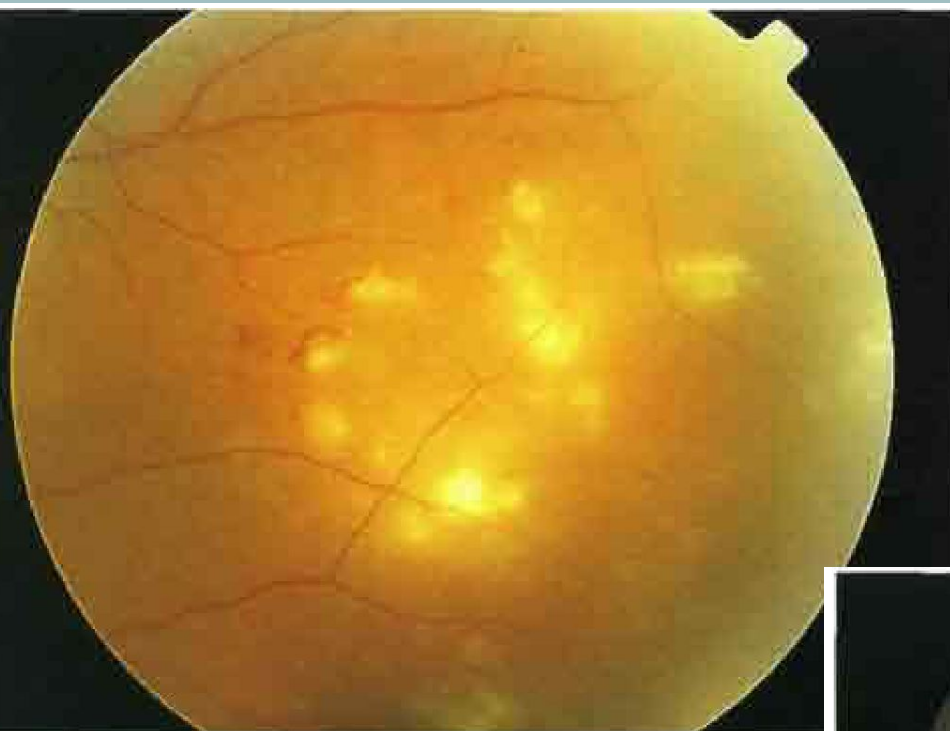


Рис. 10.40
Ретинит при болезни Бехчета (предоставлено S. Milewski)

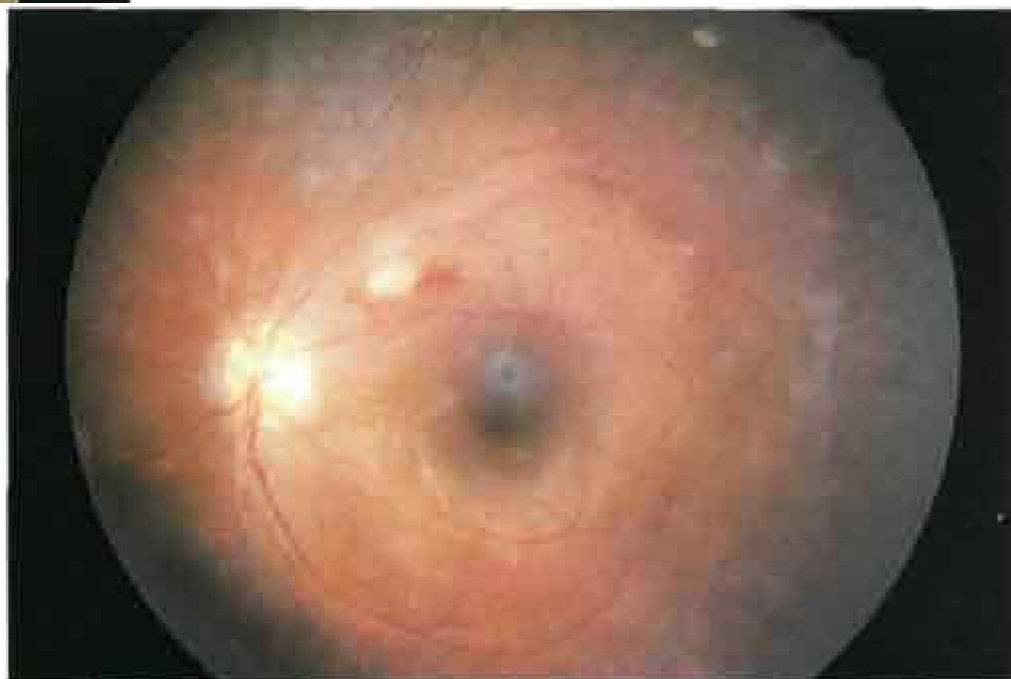


Рис. 10.42 Диффузный отек сетчатки при болезни Бехчета
(предоставлено B. Noble)

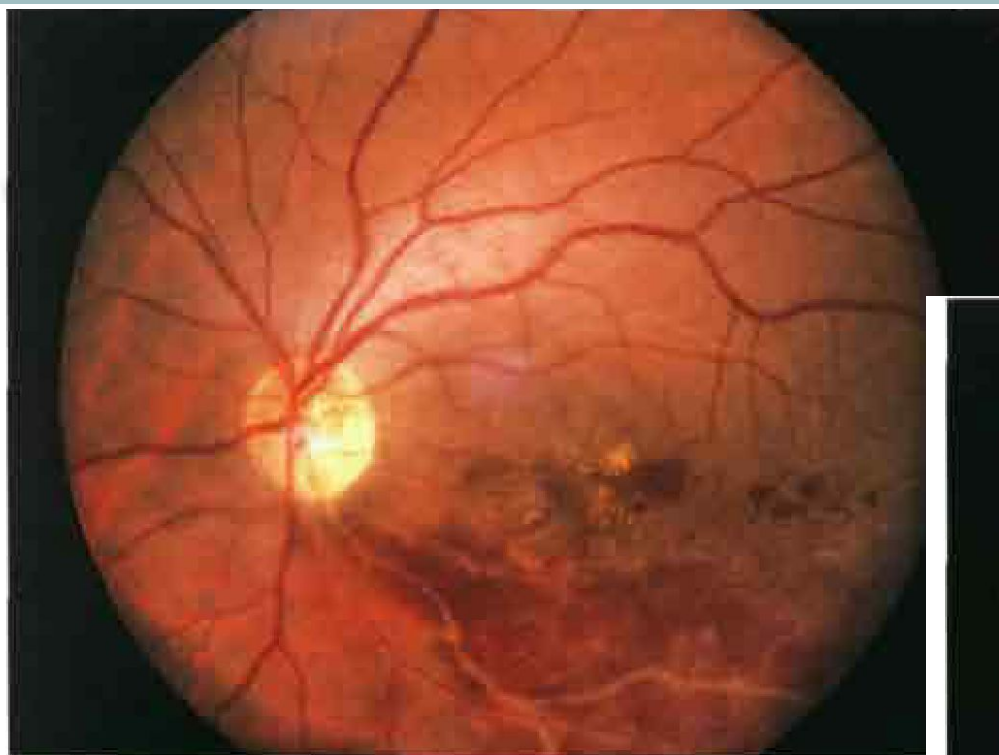


Рис. 10.41
Окклюзивный васкулит сетчатки при болезни Бехчета



Рис. 10.43
Массивная ретиная экссудация и облитерация сосудов при болезни Бехчета

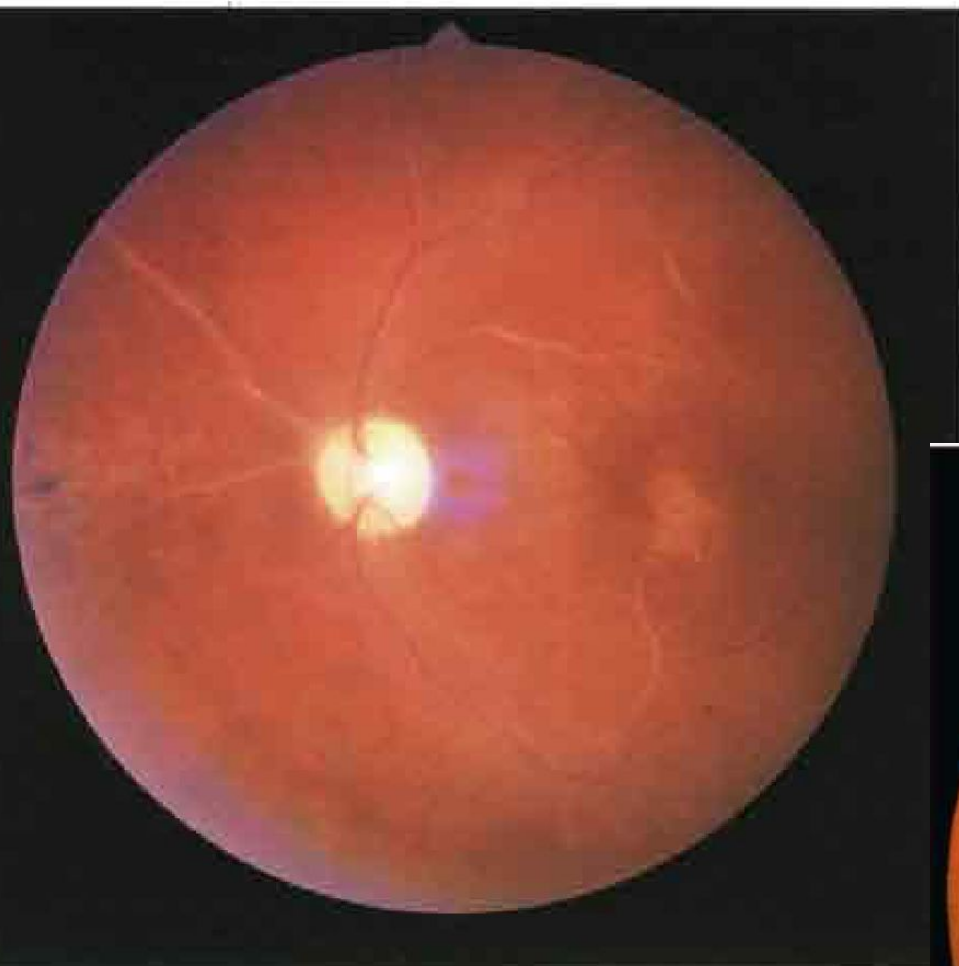
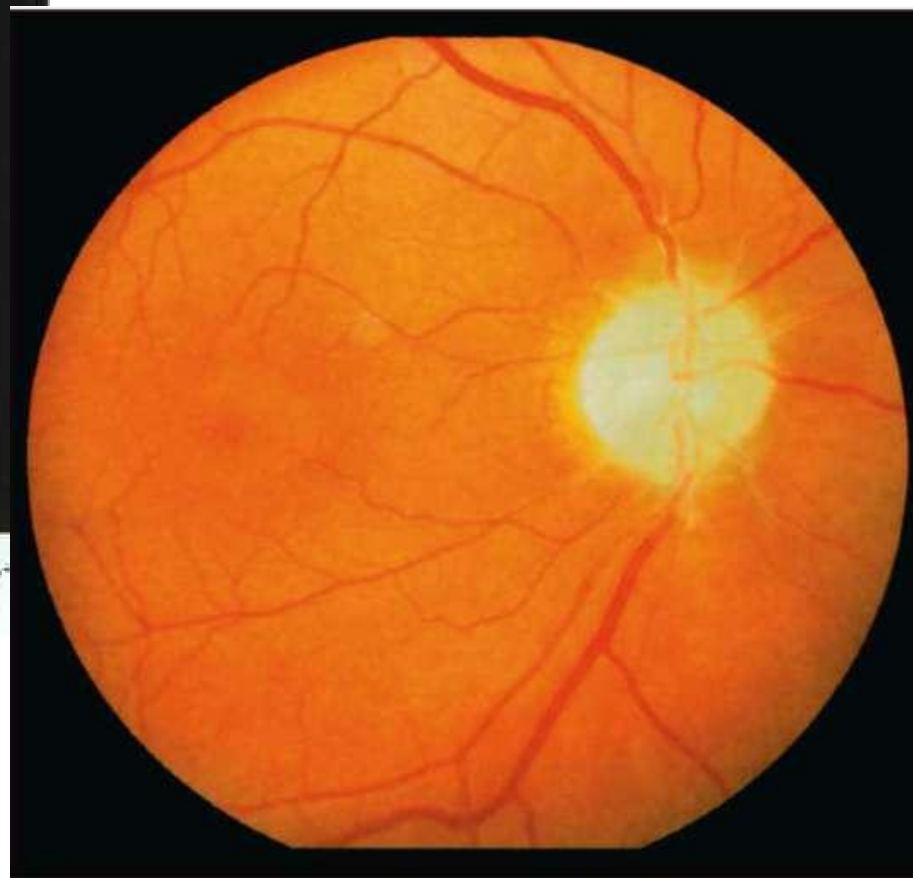


Рис. 10.44 Последняя стадия окклюзии сосудов, ретинального рубцевания и последующей оптической атрофии при болезни Бехчета



Диагностика

Специфического лабораторного маркера заболевания не существует. Диагноз устанавливают по совокупности клинической симптоматики.

- Наличие язвенных дефектов слизистой оболочки ротовой полости, возникающих не менее 3 раз в год.
- Наличие язв в области половых органов.
- Воспаление сосудистой оболочки глаза.
- Поражение кожи разнообразными по характеру высыпаниями.

Патергический тест

- Суть его сводится к диагностическому подкожному уколу стерильной иглой.
- При положительном тесте через 24-48 часов на месте укола появляется высыпание (папула) размером от 3 до 10 мм.



Лабораторные исследования

- Развернутый анализ крови
- Общий анализ мочи
- Биохимическое исследование крови:
глюкоза, сиаловые кислоты, общий белок и
белковые фракции
- Исследование синовиальной жидкости

Лечение

- *Местное*: тетрациклин или стероиды при наружных повреждениях, таких как язвы ротовой полости или половых органов.
- *Системное*: применение стероидов в сочетании с циклоспорином, хлорамбуцилом, левомизолом и азатиоприном.

Прогноз

Прогноз благоприятный у лиц с поражением переднего сегмента глаза и с редкими рецидивами заболевания.

Неблагоприятный прогноз у лиц с поражением заднего отрезка глаза, панuveитом с гипопионом и большим количеством рецидивов в течение первого года с момента возникновения поражения глаза. Наиболее неблагоприятен прогноз при наличии окклюзивного васкулита сосудов сетчатки (даже при проведении активной терапии у 10—20% больных наступает слепота).

Дифференциальная диагностика

- Дифференциальный диагноз проводится с **синдромом Рейтера** (уретроокулосиноввиальный синдром), при котором, в отличие от болезни Бехчета, начало заболевания связано с диареей; имеется поражение мочеполовых органов (уретрит, цистит, простатит); вовлечение слизистой оболочки полости рта проявляется поверхностными эрозиями (а не афтами); поражение суставов является ведущим признаком, всегда множественное с последовательным "лестничным" вовлечением суставов снизу вверх, боли в суставах усиливаются ночью и утром, кожа над ними гиперемирована, появляется выпот, полиартрит упорный, рецидивирующий, приводящий к ограничению функции и атрофии прилежащих мышц; рентгенологическое исследование суставов выявляет околосуставной остеопороз, асимметричное сужение суставных щелей, при длительном течении - эрозивно-деструктивные изменения; лейкоцитурия; обнаружение хламидийной инфекции при цитологическом исследовании соскобов слизистой оболочки уретры, цервикального канала, конъюнктивы.

Спасибо за внимание!