

**С.Д.Асфендияров
атындағы қазақ ұлттық
медицина университеті**



**Казахский национальный
медицинский университет
имени С.Д.Асфендиярова**

СӨЖ

Бехчет васкулиті

Орындаған: Таубалдиева З.Е.

Тобы: ЖМ11-025-2к

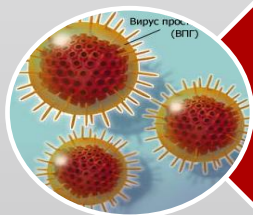
Қабылдаған: Есиркепова Г.

- **Бехчет ауруы** – кіші және орташа калибрлі артерия мен венанын зақымдануы: ауыз қуысы, көз, жыныс мүшелерінің шырышты қабығы мен терінің (буынның катысуымен) және ішкі ағзалардың эрозивті-ойылулы бұзылыстарына әкелетін жүйелі васкулит.
- Бұл ауруды алғаш 1937 жылы Бехчет жазған.
- Бұл ауру 20-30 жас аралығында, әйелдерге қарағанда ерлерде 2-3 есе жиі кездеседі. Бірақ балаларда да кездесуі анықталған.
- Ауру көптеген елдерде таралған: Жерорта теңізі, Таяу және Қиыр Шығыс (Турция, Япония) елдерінде.
- 1986 жылы *S. Ohno* «Жібек жолы»да орналасқан халықтар: азиаттар мен европалықтарда жиі анықталатынын жариялаған. Сол себепті ауруды «Жібек жолы ауруы» деген атау ұсынған.



Бехчет васкулиті – аутоиммунды ауру

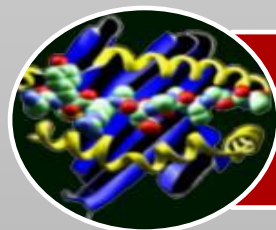
Нақты анықталмаған. Келесі этиологиялық факторларды ажыратамыз :



Вирусты инфекциялар. Көбіне, қарапайым герпес вирусы (иммунды жүйеде MSV1 антигені, лимфоциттерде АГHSV1 анықталады).



Стрептококкты инфекция;



Генетикалық механизм өзерісі дәлелденген. Бехчет ауруынын иммуногенетикалық маркері - HLA B₅₇ DR_{w52} антигендері.



Токсикалық агенттер.

ЭТИОЛОГИЯСЫ

Негізгі патогенетикалық факторларға :

- ❖ Т- лимфоцит- хелперлердің белсенділігінің төмендеуі мен шырышты қабаттарда аутоантиденелердің пайда болуы;
- ❖ Ауыз қуысының шырышты қабатының эпителийінде цитотоксикалық әсер етуші Т- лимфоциттердің пайда болуы;
- ❖ Т-лимфоциттерде интерлейкина-2 рецепторларының азаюы;
- ❖ Ауыз қуысының шырышты қабатының қорғаныс қызметін атқаратын секреторлы IgA сілекейде азаюы. Бұл ойықты-некротикалық стоматиттің пайда болуына әкеледі.

- ❖ Сегментті ядролы нейтрофильдердің хематаксис және фагоцитарлық белсенділігінің жоғарылауы тамыр эндотелийін зақымдауына әкелуі мүмкін.
- ❖ Антикардиолипіндік антидене мен Виллебранд факторының антигені тромбозға әкеледі.

Патогенезі



Ауыз
қуысынын
шырышты
қабатынын
ойылуы



Жыныс
мүшелерінде
афталар



Увеит,
гипопионмен
бірге

Симптомдары: Бехчет

ауруынын триадасы

- **Жыныс мүшелерінің шырышты қабығы зақымдалады:** ерлер жыныс мүшесінің басында, қынапта ойықталу бар афтала, ауру сезімімен.
- **Тері зақымдалуы:** Папула, фолликулит, түйінді эритема.
- **Көздің зақымы:** ауыздағы ойылудан бірнеше аптадан кейін пайда болады. Иритом, иридоциклитом, увеит, кератит, конъюнктивит, соқырлық.
- **Буын зақымдалуы:** Шынтақ, кәрә жілікте, тізеде артриттер. Қайталамалы синовит пен сакроилеиттер..
- **Жүйке жүйесі.** Менингоэнцефалит
- **Тамыр:** Терілік васкулит, тромбофлебит венада, синдром Бадда-Киари(тромбоз печеночных вен). Аневризмалар. Артериялар тромбозы.
- **Ас қорыту мүшелері:** іш өту, жүрек ауну. Құсу.
- **Жүректе:** миокардит, перикардит, эндокардит.

Симптомдары

Vip-dermatolog.ru



Adento.ru



- **Лабораториялық зерттеу:**
- **ЖКА(ОАК):** анемия, нейтрофильды лейкоцитоз, ЭТЖ жоғарылайды.
- **Қаннын биохимиялық анализ :** фибриноген, серомукоид, гаптоглобин, альфа2-глобулин жоғарылайды.
- **Қаннын иммунологиялық зерттеу :** Т-лимфоцитов, Т-хелперов азайған, ЦИК , IgA жоғарылайды, нейтрофил хематакисі, ауыздын шырышты қабатына карсы антиденелер түзіледі, секреторлық IgA азаяды.
- **Коагулограмма:** қаннын ұюы жоғарылайды.
- **Буын (синовиальды) сұйықтығын зерттеу :** нейтрофилдер жоғары.
- **Тест «патергии»:** стерилді инемен тері астына жасалады. 24-48 сағаттан кейін инекция орнында өлшемі 3- 10 мм бөртпе шығады.

Диагностикасы

- Рентгенография
- Артроскопия
- Ангиография
- КТ
- МРТ

Аспаптық зерттеу

Американдық Офтальмологтар Ассоциациясының диагностикалық критерийлері:

- ❖ Қайталамалы афтозды стоматит
 - ❖ Сыртқы жыныс мүшелерінің қайталамалы афталары
 - ❖ Увеит
 - ❖ Синовит
 - ❖ Терілік васкулит
 - ❖ Менингоэнцефалит
- ✓ Осылардың ішінен 2 симптом кездесе және шыршықты қабықтардың афтозы кездесе
диагноз расталады.
-

Препарат	Доза	Негізгі көрсетілім	Альтернативті көрсеткіш
<i>Местные глюкокортикоиды</i>			
Триамцинолон (мазь)	3 раза в сутки, местно	Язвенный стоматит	
Бетаметазон (мазь)	3 раза в сутки, местно	Генитальные язвы	
Бетаметазон (капли)	1–2 капли 3 раза в сутки	Передний увеит, ретинальный васкулит	
Дексаметазон	1–1,5 мг ретробульбарно	Ретинальный васкулит	
<i>Системные глюкокортикоиды</i>			
Преднизолон	5–20 мг/сут внутрь		Узловатая эритема, передний увеит, ретинальный васкулит, артрит
Метипреднизолон	1000 мг/сут 3 дня подряд внутривенно 20–100 мг/сут внутрь	Острый менингоэнцефалит, прогрессирующее поражение центральной нервной системы, артериит Поражение желудочно-кишечного тракта, острый менингоэнцефалит, артериит	Поражение желудочно-кишечного тракта, венозный тромбоз Ретинальный васкулит, венозный тромбоз

Басқа препараттар

Тетрациклин	250 мг в виде раствора 1 раз в сутки местно		Язвенный стоматит
Колхицин	0,5–1,5 мг/сут внутрь	Язвенный стоматит*, генитальные язвы*, узловатая эритема, передний увеит, ретиальный васкулит	Артрит
Талидомид	100–300 мг/сут внутрь		Стоматит*, генитальные язвы*, псевдофолликулит*
Дапсон	100 мг/сут внутрь		Язвенный стоматит, генитальные язвы, псевдофолликулит, узловатая эритема
Азатиоприн	100 мг/сут внутрь		Ретиальный васкулит*, артрит*, прогрессирующее поражение центральной нервной системы, артериит, венозные тромбозы

- <http://www.eurolab.ua/encyclopedia/295/1353/>
- <http://tvoylechebnik.ru/index.php/sistemnye-zabolevaniya/bolezn-bexcheta/>
- <http://www.vasculitis.ru/index.php?type=special&p=articles&id=27>
- https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C_%D0%91%D0%B5%D1%85%D1%87%D0%B5%D1%82%D0%B0

Пайдаланылған әдебиеттер
