



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro>

## **БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА**

Версия 2016

### **1. ЧТО ТАКОЕ БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА**

#### **1.1 Что это такое?**

Синдром Бехчета, или болезнь Бехчета (ББ), является системным васкулитом (воспаление кровеносных сосудов по всему телу) неизвестной этиологии. Болезнь поражает слизистую оболочку (вырабатывающая слизь ткань, которая выстилает органы пищеварительного тракта, половые органы и мочевыводящие органы) и кожу, а основными симптомами являются рецидивирующие язвы ротовой полости и половых органов, а также изменения глаз, суставов, кожи, кровеносных сосудов и нервной системы. ББ была названа в честь турецкого врача, проф. Хулуси Бехчета, который описал ее в 1937 году.

#### **1.2 Как часто встречается это заболевание?**

ББ более распространена в некоторых частях мира. Географическое распределение ББ совпадает с историческим «шелковым путем». Болезнь наблюдается преимущественно в странах Дальнего Востока (например, в Японии, Корее, Китае), Ближнего Востока (Иран) и Средиземноморского бассейна (Турция, Тунис, Марокко). Показатель распространенности (число пациентов) среди взрослого населения составляет 100-300 случаев на 100 000 человек в Турции, 1 на 10 000 в Японии и 0,3 на 100 000 в Северной Европе. По данным исследования, проведенного в 2007 году, распространенность ББ в Иране составляет 68 на 100 000 жителей (это 2-й по частоте показатель в мире после Турции). Несколько случаев заболевания описаны в Соединенных Штатах

---

Америки и Австралии.

ББ у детей встречается редко, даже в группах высокого риска. Диагностические критерии присутствуют до 18 лет примерно у 3-8% всех больных ББ. В целом, возраст начала заболевания составляет 20-35 лет. Заболевание встречается с одинаковой частотой у женщин и мужчин, но у мужчин болезнь, как правило, носит более серьезный характер.

### **1.3 Каковы причины заболевания?**

Причины заболевания неизвестны. Последние исследования, проведенные с участием большого числа пациентов, свидетельствует о том, что некоторую роль в развитии ББ может играть генетическая предрасположенность. Что именно служит толчком к развитию этого заболевания, неизвестно. Исследование причин и лечение ББ осуществляется в нескольких центрах.

### **1.4 Является ли это заболевание наследственным?**

Четких закономерностей в характере наследования ББ нет, хотя есть некоторые данные в пользу генетической предрасположенности, особенно в случаях раннего начала. Синдром ассоциирует с генетической предрасположенностью (HLA-B5), особенно у пациентов, происходящих из стран Средиземноморского бассейна и с Дальнего Востока. Описаны семьи, страдающие от этой болезни.

### **1.5 Почему мой ребенок заболел этой болезнью? Можно ли предотвратить данное заболевание?**

ББ не может быть предотвращена, и ее причина неизвестна. Нет ничего, что вам необходимо выполнять в той или иной мере, чтобы предотвратить появление у вашего ребенка ББ. Это не ваша вина.

### **1.6 Является ли это заболевание инфекционным?**

Нет.

---

## 1.7 Каковы основные симптомы?

**Язвы во рту:** Эти патологические изменения присутствуют почти всегда. Язвы во рту являются начальным признаком заболевания примерно у двух третей пациентов. У большинства детей развиваются множественные мелкие язвы, неотличимые от периодических язв, которые часто встречаются у детей. Большие язвы встречаются реже и поддаются лечению с большим трудом.

**Язвы на половых органах:** У мальчиков язвы локализуются преимущественно на мошонке, реже – на пенисе. У взрослых пациентов мужского пола они почти всегда оставляют рубцы. У девочек болезнь поражает, главным образом, наружные половые органы. Эти язвы напоминают язвы в полости рта. Дети в период до полового созревания имеют меньше язв на половых органах. У мальчиков случаются рецидивы орхита (воспаления яичек).

**Поражение кожи:** Поражения кожи могут быть различными. Патологические изменения, напоминающие угри, присутствуют только после достижения полового созревания. Узловая эритема представляет собой красные болезненные узелковые очаги поражения, как правило, расположенные на нижних конечностях. Патологические изменения такого рода чаще встречаются у детей в период до полового созревания.

**Реакция патергии:** Патергия – это реакция кожи больных ББ на укол иглой. Эта реакция используется в качестве диагностического теста на ББ. После прокола кожи стерильной иглой на предплечье в течение от 24 до 48 часов формируется папула (возвышающаяся над кожей округлая сыпь) или пустула (возвышающаяся над кожей округлая сыпь с гноевидным содержимым).

**Поражение глаз:** Это одно из наиболее серьезных проявлений заболевания. В то время как общая распространенность глазного поражения составляет примерно 50%, у мальчиков она возрастает до 70%. Девочки страдают от этих явлений реже. У большинства пациентов болезнь поражает оба глаза. Поражение глаз, как правило, развивается в течение первых трех лет от начала заболевания. Течение заболевания глаз является хроническим, с периодическими вспышками. В результате каждой вспышки происходят некоторые структурные повреждения, обуславливающие постепенную потерю зрения. Лечение фокусируется на контроле воспаления с целью предотвратить

---

вспышки, избежать потери зрения или свести ее к минимуму.

**Поражение суставов:** Патологические изменения суставов отмечаются примерно у 30-50% больных ББ детей. Болезнь обычно поражает голеностопные, коленные, лучезапястные и локтевые суставы, задействуются, как правило, менее четырех суставов. Воспаление может вызвать опухание суставов, боль, скованность и ограничение движения. К счастью, эти эффекты обычно длятся лишь несколько недель и проходят самостоятельно. Это воспаление очень редко вызывает повреждение суставов.

**Неврологические изменения:** В редких случаях у больных ББ детей могут развиваться неврологические проблемы. Характерны для ББ судороги, повышение внутричерепного давления, сопровождающееся головными болями и церебральными симптомами (потеря равновесия или нарушение походки). Наиболее тяжелые формы наблюдаются у мальчиков. У некоторых пациентов могут отмечаться психические проблемы.

**Поражение сосудов:** Поражение сосудов отмечают примерно у 12-30% детей больных ББ; эта патология может сигнализировать о неблагоприятном исходе. Болезнь может поражать как вены, так и артерии. В организме могут быть задействованы сосуды любого размера; в связи с этим заболевание классифицируется как «васкулит сосудов различного размера». Болезнь обычно поражает сосуды в области икр, которые становятся опухшими и болезненными.

**Поражение ЖКТ:** Эта патология особенно часто отмечается у пациентов с Дальнего Востока. При обследовании выявляются язвы кишечника.

### **1.8 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?**

Нет. У некоторых детей заболевание может протекать в легкой форме с редкими эпизодами язв в полости рта и отдельными кожными явлениями, в то время как у других может развиваться патология глаз или нервной системы. Имеются также некоторые различия между девочками и мальчиками. У мальчиков, как правило, течение болезни более тяжелое, чем у девочек, с преобладанием патологии глаз и сосудов. Кроме различий в географическом распределении заболевания, его клинические проявления могут также отличаться в разных частях мира.

---

### **1.9 Отличается ли болезнь у детей от болезни у взрослых?**

ББ у детей встречается реже по сравнению со взрослыми, но среди больных ББ детей семейные случаи встречаются чаще, чем среди взрослых. Проявления заболевания после полового созревания в большей степени сходны с проявлениями болезни у взрослых. В целом, несмотря на некоторые различия, течение ББ у детей действительно напоминает то, как она протекает у взрослых.