



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/UA/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/UA/intro)

## Хвороба Бехчета

Версія 2016

### 1. ЩО ТАКЕ ХВОРОБА БЕХЧЕТА?

#### 1.1 Що це означає?

Синдром чи хвороба Бехчета (ХБ) – це системний васкуліт (запалення кровоносних судин в усьому організмі) невідомого походження. Слизові (тканини, що продукують слиз та вкривають поверхню травних, статевих та сечовивідних органів) і шкіра уражаються, основними проявами є рецидивні виразки в роті та на геніталіях із залученням уражень очей, суглобів, шкіри, кровоносних судин і розладів нервової системи. ХБ названа в честь турецького лікаря, професора Хулусм Бехчета, що описав її в 1937 р.

#### 1.2 Наскільки поширеною є хвороба?

ХБ є більш поширеною у деяких частинах світу. Географічний розподіл ХБ співпадає з історичним "Шовковим шляхом". Вона в основному спостерігається у країнах Далекого Сходу (Японія, Корея, Китай), Середнього Сходу (Іран) і Середземноморського басейну (Туреччина, Туніс, Марокко). Рівень поширеності (число пацієнтів у популяції) у дорослій популяції становить 100-300 випадків/100 000 осіб в Туреччині, 1/10 000 в Японії, і 0,3/100 000 в Північній Європі. За даними дослідження, проведеного в 2007 році, поширеність ХБ в Ірані 68/100000 жителів (друга найвища в світі після Туреччини). Кілька випадків зареєстровані в Сполучених Штатах та Австралії.

ХБ у дітей є рідкісною, навіть у групах високого ризику.

Відповідність діагностичним критеріям у дітей до 18 років

---

становить приблизно в 3-8% всіх пацієнтів ХБ. В цілому, вік початку захворювання становить 20-35 років. Вона рівномірно розподілена між жінками та чоловіками, втім у чоловіків зазвичай протікає важче.

### **1.3 Які є причини захворювання?**

Етіологія захворювання невідома. Останні дослідження, проведені у великої кількості пацієнтів, свідчать про те, що генетична схильність може мати деяку роль у розвитку ХБ. Невідомі специфічні тригери. Дослідження причин і лікування здійснюються в декількох центрах.

### **1.4 Чи ХБ є спадковою?**

Немає закономірності успадкування ХБ, хоча деяка генетична схильність підозрюється, особливо у випадках раннього початку. Синдром пов'язаний з генетичною схильністю (HLA-B5), особливо у пацієнтів із Середземноморського басейну і Далекого Сходу. Там існують повідомлення про сім'ї, які страждають від цієї хвороби.

### **1.5 Чому моя дитина має це захворювання? Чи можна його попередити?**

ХБ не може бути попереджена оскільки її причини невідомі. Немає чогось, що Ви повинні зробити менше або більше, щоб запобігти виникненню ХБ у вашої дитини.

### **1.6 Чи є ХБ інфекційною?**

Ні, не є.

### **1.7 Якими є основні симптоми?**

**Виразки в ротовій порожнині:** Ця ознака майже завжди наявна. Виразки в ротовій порожнині є початковими проявами близько у 2/3 пацієнтів. У більшості дітей розвиваються множинні, дрібні виразки, що відрізняються від періодичних виразок, які є поширеними в дитинстві.

---

**Генітальні виразки:** У хлопчиків виразки найчастіше локалізуються на калитці, рідше на статевому члені. У дорослих пацієнтів чоловічої статі вони майже завжди залишають шрами. У дівчаток зовнішні статеві органи найчастіше уражаються. Ці виразки нагадують виразки в порожнині рота. Діти мають менше генітальних виразок до настання статевої зрілості. Хлопчики можуть мати рецидивний орхіт (запалення яєчок).

**Ураження шкіри:** Є різноманітні ураження шкіри. Акнеподібні ураження (вугрі) виникають лише після статевого дозрівання. Вузлувата еритема є червоним, болючим, вузловим ураженням, що зазвичай локалізується на нижніх кінцівках. Це ураження найчастіше виникає у дітей передпубертатного періоду.

**Патергічна реакція:** Патергія – це реактивність шкіри на укол голки у пацієнтів із ХБ. Ця реакція застосовується як діагностичний тест при ХБ. Після проколу шкіри стерильною голкою на передпліччі в межах від 24 до 48 годин формуються папули (підвищений круглий висип) та пустули (круглий припіднятий гнійний висип).

**Ураження очей:** Це є одним із найсерйозніших проявів захворювання. У той час, як загальна поширеність становить приблизно 50%, вона зростає до 70% у хлопчиків. Дівчатка уражаються рідше. У більшості пацієнтів до процесу залучаються обидва ока. Ураження очей зазвичай розвивається у перші три роки від початку захворювання. Перебіг захворювання очей є хронічним, з рідкісними загостреннями. Деякі структурні пошкодження відбуваються внаслідок шкірного загострення, що є причиною поступової втрати зору. Лікування зосереджується на контролі запалення, попередженні загострень та уникненні мінімальної втрати зору.

**Залучення суглобів:** Суглоби залучаються у близько 30-50% дітей із ХБ. Зазвичай уражаються гомілково-ступневі суглоби, коліна, зап'ястя і лікті, і, як правило, залучаються менше чотирьох суглобів. На щастя, ці ефекти зазвичай тривають лише кілька тижнів, і самостійно. Надзвичайно рідко цей вид запалення викликає ураження суглобів.

**Неврологічні зміни:** Зрідка у дітей із ХБ розвиваються неврологічні проблеми. Судоми, підвищення внутрішньочерепного тиску (тиску всередині черепа) із відповідними головними болями і мозковою симптоматикою (баланс чи хода) характерні. Найважчі

---

форми спостерігаються у чоловіків. У деяких пацієнтів розвиваються психіатричні проблеми.

**Ураження судин:** Ураження судин відмічаються у близько 12-30% ювенільної ХБ і свідчать про поганий прогноз. Уражаються і вени, і артерії. Судини різного калібру можуть залучатися в патологічний процес; згідно до класифікації захворювань це розглядається як "васкуліт судин різного калібру". Як правило, уражаються литкові м'язи із розвитком набряку і болю.

**Шлунково-кишкові ураження:** Вони є найбільш типовими для пацієнтів з Далекого Сходу. Обстеження шлунка виявляє виразки.

### **1.8 Чи захворювання однаково протікає у всіх дітей?**

Ні. Деякі діти можуть мати незначні прояви хвороби з рідкісними епізодами виразок в порожнині рота і деякими проявами шкірного ураження, в той час як у інших можуть уражатися очі і нервова система. Існують також деякі відмінності між дівчатками і хлопчиками. Хлопчикам властивий важчий перебіг захворювання із частішим ураженням очей і судин, ніж дівчаткам. Крім того, широкий географічний розподіл захворювання зумовлює те, що його клінічні прояви можуть відрізнятися по всьому світу.

### **1.9 Чи захворювання у дітей відрізняється від такого у дорослих?**

ХБ рідше зустрічається у дітей у порівнянні з дорослими, але є більше сімейних випадків серед дітей з ХБ, ніж у дорослих. Захворювання, що розвивається у дітей після статевого дозрівання більше нагадує таке у дорослих. В цілому, незважаючи на деякі відмінності, ХБ у дітей нагадує хворобу у дорослих.