

ГБУ ДНР «Республиканская научная медицинская библиотека»



БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА:

клинические проявления, диагностика и ведение пациентов

Болезнь Бехчета (ББ), также известная как синдром Бехчета, – системный васкулит неизвестной этиологии, характеризующийся поражением сосудов любого типа и калибра. Частота встречаемости заболевания имеет географические различия, варьируясь от 0,6 до 6,2 случая на 100 тысяч человек. В Российской Федерации этот показатель составляет примерно 0,1-0,3 случая на 100 тысяч населения.

Заболевание названо в честь турецкого врача-дерматолога Хулуси Бехчета, который в 1937 году впервые описал характерные симптомы у нескольких больных. Первоначально считалось, что заболевание проявляется поражением слизистых оболочек ротовой полости, гениталий и органов зрения. Однако дальнейшие исследования показали, что клинические проявления более разнообразны и охватывают кожные высыпания, неврологические нарушения и сосудистые осложнения. Прогноз болезни зависит от степени тяжести и типа поражений. Ранняя диагностика и правильное лечение позволяют контролировать течение болезни, предотвращать развитие осложнений и повышать качество жизни пациентов. Важную роль играет комплексный подход, в котором участвуют ревматолог, офтальмолог, невролог, дерматолог и гастроэнтеролог.

ГБУ ДНР «Республиканская научная медицинская библиотека» предлагает ознакомиться с тематической подборкой информационных материалов, посвященных этому редкому заболеванию.

Заказать полнотекстовые документы, предложенные в презентации, можно по электронной почте: med_library_don@mail.ru

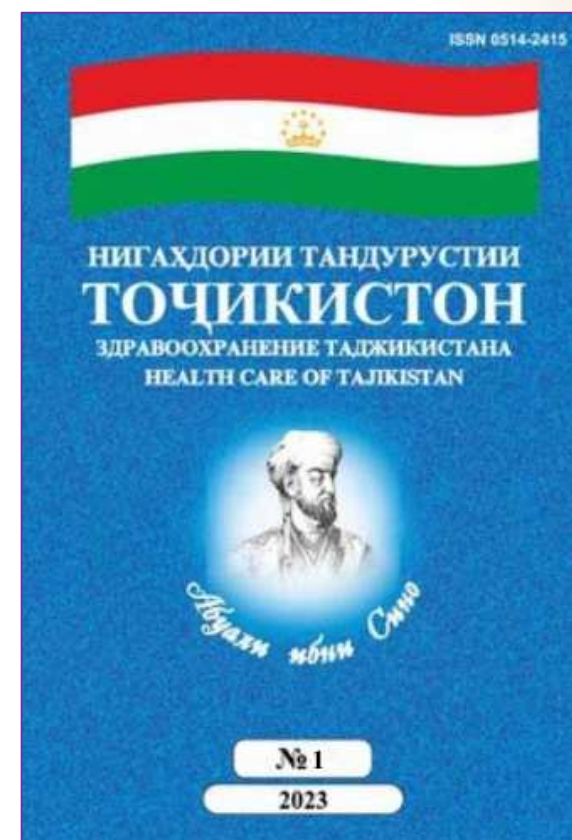
Дискуссионные аспекты проблемы системных васкулитов и аутовоспалительных заболеваний / Н. П. Шилкина, И. В. Дряженкова, И. Е. Юнонин [и др.] // Клиническая медицина. – 2021. – Т. 99, № 4. – С. 314-320.



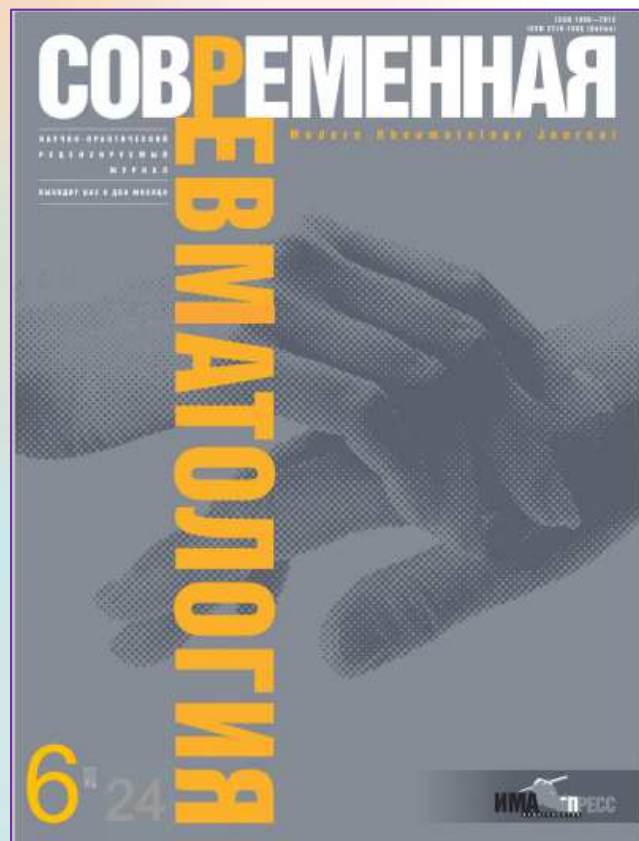
Рассматриваются спорные аспекты проблемы системных васкулитов, учитывая последние открытия в их патогенезе, классификации и актуальные методы диагностики и терапии. Подчеркивается, что ББ в МКБ-10 кодируется как М35.2 «Другие системные поражения соединительной ткани». Классификация СНСС2012 определяет ББ как «Вариабельный васкулит», который может затрагивать сосуды разного типа и размера. В отличие от других системных васкулитов, иммунологические механизмы при ББ в данной классификации не детализируются.

Холов, С. С. Характеристика диагностических критериев болезни Бехчета / С. С. Холов // *Здравоохранение Таджикистана*. – 2023. – № 1 (356). – С. 93-100.

Представлены диагностические параметры ББ и ее распространенность среди системных васкулитов. Подчеркивается, что наиболее типичными проявлениями являлись афты в ротовой полости, глазные симптомы и поражения гениталий. Из 101 обследованного у 42,6% была установлена ББ, у 18,8% диагноз считался вероятным, а у 38,6% болезнь была исключена. У тех, кому не была диагностирована ББ, в основном выявлялись обычные афтозные язвы – 23,1%, за которыми следовал красный плоский лишай – 4 случая (10,3%), и изолированное поражение органов зрения у 3 пациентов (7,7%).



Сывороточный кальпротектин при болезни Бехчета / К. С. Нурбаева, М. В. Черкасова, Р. Г. Голоева [и др.] // Современная ревматология. – 2024. – Т. 18, № 6. – С. 61-66.



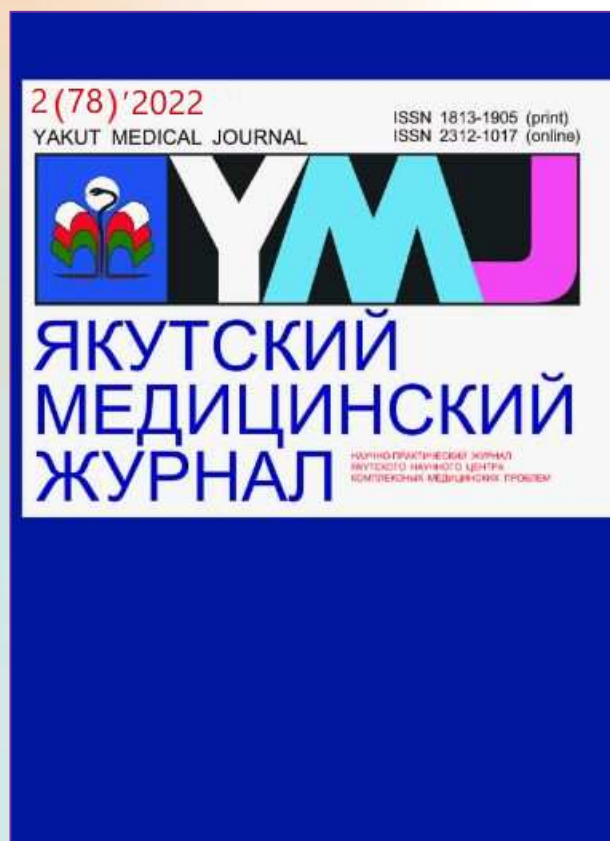
Проведено исследование концентрации кальпротектина (КЛП) в сыворотке крови у больных ББ. Выявлено, что содержание КЛП у пациентов с ББ повышено и связано с выраженной активностью болезни, наличием активного увеита, пустулезных высыпаний и артрита. Полученные данные указывают на КЛП как на новый многообещающий биомаркер, отражающий степень воспаления и активность ББ. Обнаружена положительная взаимосвязь между уровнем КЛП и индексом BDCAF ($rs=0,415$, $p<0,0001$). Аналогично выявлена прямая зависимость между концентрацией КЛП и уровнем С-реактивного белка (СРБ) ($rs=0,466$, $p<0,0001$) и скоростью оседания эритроцитов (СОЭ) ($rs=0,357$, $p=0,001$).

Болезнь Бехчета: клинические проявления, современные принципы диагностики и терапии. / Т. А. Лисицына, З. С. Алекберова, Р. Г. Голоева, Г. А. Давыдова // Научно-практическая ревматология. — 2019. — Т. 57, № 5. — С. 553-563.

Представлены данные об эпидемиологических особенностях, механизмах развития и патогенезе, клинической картине ББ. Освещены методы оценки активности и степени тяжести заболевания, а также современные терапевтические стратегии. Подробно рассмотрены основные принципы диагностики, включая клинические и лабораторные критерии, значение патергической пробы и общего анализа крови. При визуализации изменений в суставах применяются рентгенологическое исследование, ультразвуковое исследование суставов и артроскопия.



Болезнь Бехчета в России: опыт диагностики и лечения клиник Санкт-Петербурга и Якутии / В. А. Клавденкова, К. Е. Белозеров, А. А. Яковлев [и др.] // Якутский медицинский журнал. – 2022. – № 2 (78). – С. 31-36.



На примере медицинских учреждений Санкт-Петербурга и Якутии проанализированы характеристики, способы выявления и терапевтические подходы к ББ. Сложность ранней диагностики обусловлена отсутствием уникальных симптомов, что значительно удлиняет процесс. Первоначальный этап включает изучение истории болезни и анализ жалоб пациента. Далее следует физикальный осмотр и консультации узких специалистов. Терапия ББ – это непрерывный процесс, направленный на достижение стабильной ремиссии и нивелирование симптоматики. Унифицированной схемы лечения не существует.

Шукурова, С. М. Современная стратегия лечения болезни Бехчета /
С. М. Шукурова, С. С. Холов // Вестник последипломного образования в
сфере здравоохранения. – 2022. – № 1. – С. 108-114.

Анализируются актуальные подходы к терапии ББ, являющейся одной из многочисленных разновидностей системных васкулитов. Терапевтическая тактика при ББ формируется в зависимости от тяжести поражения различных органов, в том числе глаз, сосудистой системы и центральной нервной системы. Детально описаны схемы лечения кожно-слизистых проявлений, поражений глаз, опорно-двигательного аппарата, сосудов и неврологических осложнений. Освещены новые классы лекарственных средств, включая моноклональные антитела к фактору некроза опухоли и генно-инженерные биологические препараты.



Холов, С. С. Висцеральные проявления болезни Бехчета / С. С. Холов, С. М. Шукурова // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана. – 2023. – Т. 13, № 1(45). – С. 88-93.



Описана картина патологических изменений в центральной нервной системе, наблюдаемых у пациентов с ББ. Спектр церебральных проявлений достаточно широк – начиная от цефалгии и заканчивая проблемами с моторикой и познавательными функциями, причем их распространенность увеличивается по мере развития заболевания. На основании проведенного анализа установлено, что наиболее часто встречаются цефалгия, тошнота и рвотные позывы. Схожая частота отмечалась для вертиго и психоэмоциональных отклонений. Двигательные и когнитивные расстройства наблюдались реже.

Манто, И. А. Болезнь Бехчета: история про то, как одна редкая болезнь замаскировалась под другую редкую болезнь / И. А. Манто, Е. А. Шигина // Российский журнал персонализированной медицины. — 2024. — Т. 4, № 3. — С. 276-281.

Описан клинический случай ББ, чьи начальные признаки были ошибочно восприняты как признаки первичного иммунодефицитного состояния. В данном случае правильный диагноз был установлен с задержкой в 7 лет. За этот период пациентка консультировалась у различных специалистов (врачи общей практики, гастроэнтерологи, стоматологи и аллергологи-иммунологи), но, несмотря на характерную клиническую картину, точный диагноз не был установлен. Тщательно собранный анамнез позволил установить правильный диагноз и назначить действенное лечение.



Болезнь Бехчета: клинический случай / А. В. Бурлуцкая, Д. Р. Исянова, С. С. Сериков [и др.] // Международный научно-исследовательский журнал. – 2022. – № 2 (116), вып. 2. – С. 85-88.



Представлено описание клинического случая ББ у пациентки 16 лет. Отмечены характерные признаки ББ: язвенные поражения слизистой ротовой полости (в области щек); изменения на коже (красные округлые высыпания на ногах); поражение одного глаза (острый кератоконъюнктивит, затронувший левый глаз). В качестве терапии были назначены глюкокортикостероиды, иммунодепрессанты, противовоспалительные средства, а также антибиотики. В процессе лечения наблюдалась положительная реакция организма: температура тела пришла в норму, улучшились результаты анализов, произошло увеличение массы тела на 2 килограмма. В последующий год состояние оставалось стабильным, без признаков ухудшения.

Болезнь Бехчета (клинический случай) / Е. А. Бондаренко, Е. Г. Черкесова, Л. Н. Шилова [и др.] // Медицинский алфавит. – 2020. – № 31 : Ревматология в общей врачебной практике (2). – С. 34-37.

Описан клинический пример ББ у пациентки, в семейном анамнезе которой отмечаются случаи данного заболевания. Анализ манифестации ББ выявил, что первым проявлением стало поражение слизистой оболочки ротовой полости в виде афтозного стоматита. Затем последовали язвенные поражения слизистых оболочек половых органов с дальнейшим развитием поражения глаз (передний увеит) и кожи (узловатая эритема), а также суставов (асимметричный неэрозивный полиартрит, полиартралгия). В схему лечения пациентки был включен азатиоприн в сочетании с глюкокортико-стероидами.



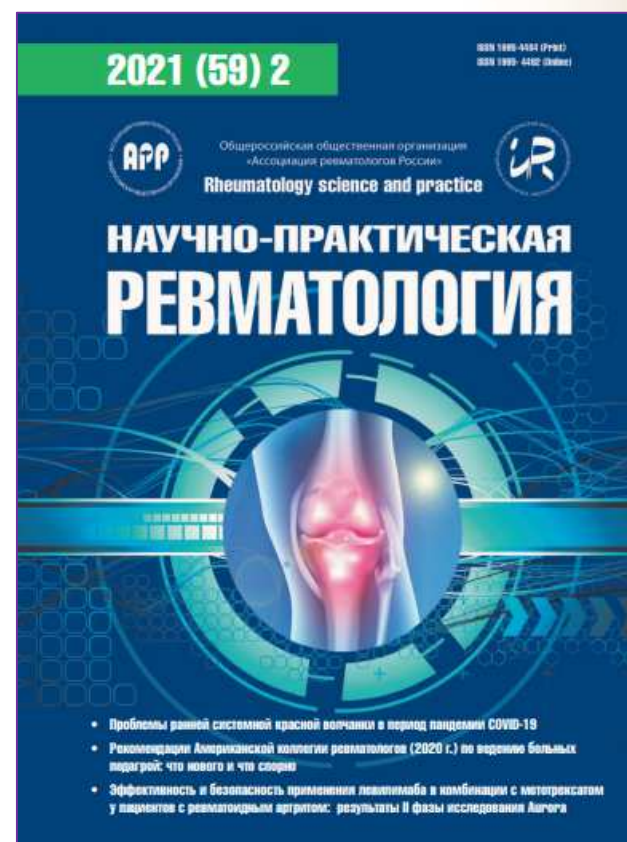
Кучинская, Е. М. Первичная диагностика болезни Бехчета: клинический пример / Е. М. Кучинская, А. М. Никоненко // Российский журнал персонализированной медицины. – 2022. – Т. 2, № 5. – С. 85-89.



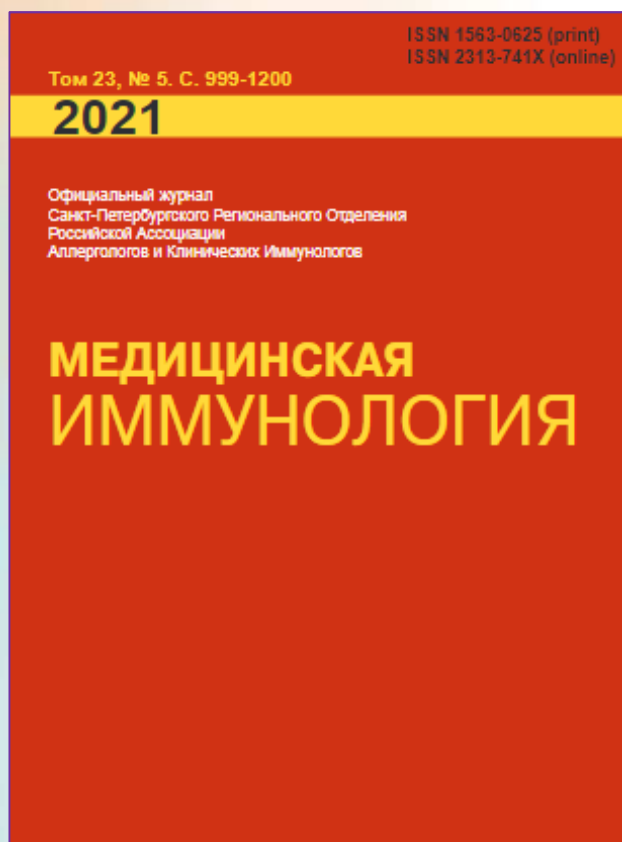
Описан клинический пример ББ у юноши 17 лет, отличающийся типичной задержкой в постановке диагноза, отсутствием висцеральных проявлений и эффективным лечением препаратами первой линии, в частности колхицином. У пациента заболевание проявлялось поражением кожных покровов и слизистых оболочек. Помимо местной терапии топическими кортикостероидами, в период обострения ему был назначен колхицин в дозировке 1 мг в день. В связи с возобновлением афтозных изъязвлений после прекращения приема колхицина во время последнего посещения врача было принято решение о длительном назначении колхицина с целью профилактики рецидивов.

Сравнительная эффективность различных схем иммуносупрессивной терапии увеита у пациентов с болезнью Бехчета / Т. А. Лисицына, Г. А. Давыдова, З. С. Алекберова [и др.] // Научно-практическая ревматология. – 2021. – Т. 59, № 2. – С. 173-183.

Проанализирована результативность различных протоколов иммуносупрессии, используемых при лечении активного увеита в клинической практике у пациентов с ББ. Выявлено, что циклоспорин и азатиоприн, как по отдельности, так и в комбинации, показывают более высокую эффективность в подавлении симптомов увеита у данной категории больных. Ингибиторы ФНО- α , в частности адалимумаб, также продемонстрировали значительный положительный эффект. Результаты данного исследования обосновывают целесообразность применения индекса BOS24 для объективной оценки выраженности симптоматики и мониторинга эффективности лечения увеита у пациентов с ББ в реальной клинической практике.



Особенности системной продукции цитокинов при болезни Бехчета, протекающей в ассоциации с увеитом и без глазных поражений / Е. С. Сорожкина, Г. И. Кричевская, Н. В. Балацкая [и др.] // Медицинская иммунология. – 2021. – Т. 23, № 5. – С. 1079-1088.



Исследованы характеристики генерации системных иммунных медиаторов у больных ББ в зависимости от присутствия и степени выраженности увеита. У всех пациентов с ББ, вне зависимости от наличия, отсутствия или активности увеита, отмечалась повышенная продукция проангиогенного хемокина CXCL1/Gro- α в сравнении с контрольной группой. У пациентов с активной формой увеита и увеитом в стадии ремиссии чаще обнаруживались повышенные уровни IL-6 и IL-8. В группе пациентов с увеитом в ремиссии, в отличие от контрольной группы, статистически значимо чаще определялся IL-4.

Разумова, И. Ю. Болезнь Бехчета и увеит / И. Ю. Разумова, А. А. Годзенко // Вестник офтальмологии. – 2021. – Т. 137, № 5. – С. 130-137.

В обзоре основное внимание уделено ББ и увеиту, являющемуся одним из трех наиболее распространенных ее проявлений. Клинические признаки увеита охватывают дискомфорт в глазу, гиперемию конъюнктивы, повышенную чувствительность к свету и ухудшение остроты зрения. Диагностические мероприятия включают биомикроскопическое обследование, офтальмоскопию, флюоресцентную ангиографию, а также комплекс лабораторных анализов. Терапевтические стратегии при увеите, ассоциированном с ББ, ориентированы на подавление аномальной аутоиммунной реакции, снижение воспалительных процессов и восстановление функциональности затронутых органов.



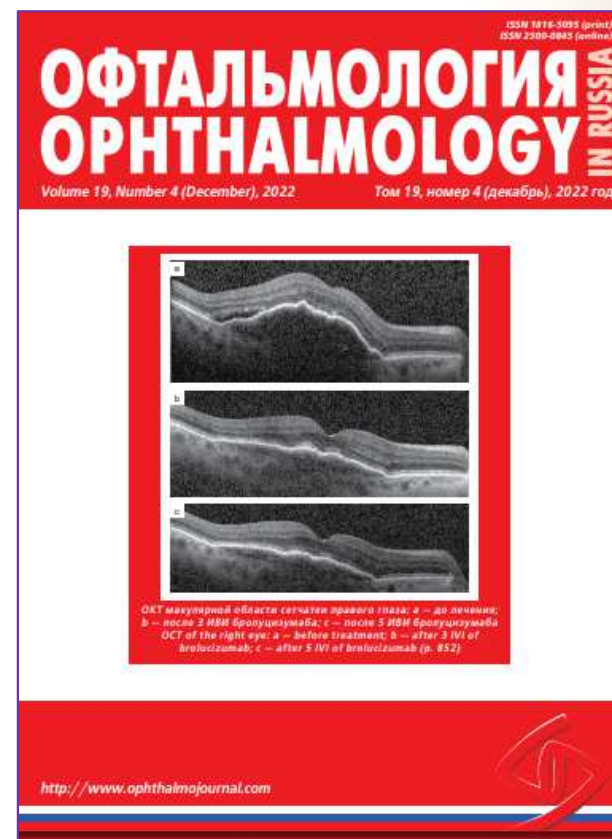
Клинические особенности увеита при болезни Бехчета у пациентов с реактивацией герпес-вирусных инфекций / В. В. Нероев, Е. С. Сорожкина, Г. И. Кричевская [и др.] // Российский офтальмологический журнал. – 2022. – Т. 15, № 4. – С. 58-65.



Проведено исследование, посвященное воздействию реактивации вирусов герпеса человека (включая вирусы простого герпеса типов 1 и 2, цитомегаловирус и вирус Эпштейна-Барр) на клиническую картину увеитов при ББ. Установлено, что признаки активного увеита (в частности, степень клеточной инфильтрации стекловидного тела) и развитие серьезных необратимых последствий, таких как социальная слепота и слабовидение, существенно чаще регистрировались в случаях реактивации вирусов, чем при хронических инфекциях. Подчеркнуто, что реактивация герпесвирусов способна усугублять течение увеитов при ББ и приводить к неблагоприятным исходам.

Клинические вариации увеитов при иммуновоспалительных заболеваниях. Обзор литературы. Часть 2. / Г. А. Давыдова, Т. А. Лисицына, Л. А. Ковалева [и др.] // Офтальмология. – 2022. – Т. 19, № 4. – С. 719-726.

Изучены клинические проявления увеитов при заболеваниях с иммуновоспалительным компонентом. Обнаружено, что при ББ глаза начинают поражаться в течение первых двух лет, однако спустя 5 лет вероятность развития увеита уменьшается. В 10-20 % случаев ББ начинается с увеита. У пациентов с ББ чаще всего наблюдается хронический или рецидивирующий негранулематозный задний увеит, охватывающий оба глаза или генерализованный. К основным осложнениям увеита у лиц с ББ относятся неоваскуляризация, отслойка сетчатки, катаракта и вторичная глаукома.



Цхай, В. Б. Синдром Бехчета и беременность / В. Б. Цхай, П. А. Шестерня // Клиническая медицина. – 2023. – Т. 101, № 9-10. – С. 449-453.



Проанализировано воздействие беременности на течение ББ и ее последствия для здоровья матери и ребенка. Выявлено, что при планировании беременности и нахождении ББ в фазе ремиссии вероятность благоприятного исхода беременности возрастает. Вместе с тем беременность у пациенток с ББ сопряжена с увеличением вероятности негативных последствий для здоровья матери и ребенка как во время вынашивания, так и после родов. Для минимизации рисков, связанных с беременностью при ББ, необходим комплексный подход и пристальное наблюдение за состоянием здоровья беременной и плода.

Редкие опухолеподобные образования вульвы / А. В. Жаров, Е. В. Колесникова, Г. А. Пенжоян, Л. Г. Дряева // **Акушерство и гинекология**. – 2021. – № 6. – С. 192-197.

Рассмотрены редкие опухолеподобные процессы наружных половых органов у женщин на основе изучения собственных клинических наблюдений. Представлены 2 клинических случая. У одной пациентки была ББ с классической триадой симптомов; у второй – aberrантная молочная железа в области вульвы. В обоих случаях окончательный диагноз был поставлен со значительным опозданием после проявления первых признаков заболевания. Из анамнеза уточнены данные, которые не учитывались при первичном обращении пациенток и послужили поводом для несвоевременной диагностики. Описаны жалобы, вид патологического очага в области вульвы и особенности клинического течения.





ГБУ ДНР
**«Республиканская научная
медицинская библиотека»**

Адрес: 283001, г. Донецк, бульвар Пушкина, 26

**Телефоны: + 7 (856) 304-61-90
+ 7 (856) 338-07-60
+ 7 (949) 418-95-25**

E-mail: med_library_don@mail.ru

https://rnmb-don.ru

