

Информация для пациентов

Что такое болезнь Бехчета?

Согласно современным представлениям болезнь Бехчета относится к системному васкулиту, связанному с воспалением сосудов разного типа и калибра, причина которого неизвестна. Обязательный признак заболевания — рецидивирующие язвы во рту. Частые симптомы — язвы на половых органах, неинфекционные воспалительные изменения в глазах (увеит), разнообразные высыпания на коже и поражение суставов. К тяжёлым проявлениям болезни Бехчета относятся поражение нервной системы, сосудов (вен и артерий), желудочно-кишечного тракта.

Кто чаще страдает болезнью Бехчета?

Заболевание чаще всего встречается у коренных жителей Ближнего Востока и в странах, расположенных по ходу исторического Великого Шелкового Пути, простиравшегося от Восточной Азии до Средиземноморского бассейна. Болезнь Бехчета реже выявляется среди жителей Северной и Южной Америки, Северной Европы. Заболевание может иметь региональные особенности. Так, поражение желудочно-кишечного тракта чаще встречается у пациентов из Японии и Кореи, но является редким среди представителей Северной Европы и стран Средиземноморья. Напротив, поражение сосудов лёгких выявляется преимущественно у жителей Северной Европы и редко — в Японии.

Распределение болезни Бехчета между мужчинами и женщинами тоже неоднозначно. В Турции, Арабских стран, на Северном Кавказе заболевание встречается в 2–3 раза чаще у мужчин, в то время, как в Японии и некоторых Европейских странах — у женщин. Болезнь может поражать мужчин и женщин разных возрастных групп, но чаще начинается между 20 и 39 годами. Известны семейные случаи болезни Бехчета.

Какова причина болезни Бехчета?

До настоящего времени учёные не могут назвать точную причину болезни, но поиски её продолжают. Большинство проявлений заболевания связано с воспалением кровеносных сосудов, которое возникает в результате сложных аутоиммунных реакций. Учёные точно не знают, что конкретно провоцирует эти реакции. Обычно иммунная система защищает организм от инфекций и болезней, атакуя вредоносные вирусы, бактерии и другие агенты, в результате же аутоиммунной реакции иммунная система начинает повреждать собственные ткани организма. Считается, что существует два фактора, играющих важную роль в развитии болезни Бехчета: во-первых, у людей с болезнью Бехчета существует генетическая предрасположенность к развитию определённых нарушений в иммунной системе, обусловленная одним или несколькими генами (это не означает, что эти гены передаются по наследству, как при наследственных заболеваниях); во-вторых, факторы окружающей среды (вирусы, бактерии, стрессы) могут стать «толчком» для развития болезни у предрасположенных к ней людей.

Болезнь Бехчета не относится к инфекционным и онкологическим заболеваниям, не связана со СПИДом и не передаётся от человека к человеку!

Каковы признаки болезни Бехчета?

Болезнь протекает по-разному: у одних пациентов проявления болезни не тяжёлые, в виде язв во рту и на половых органах, у других — более тяжёлые. Одни и те же симптомы могут длиться годами, а может быть и быстрое, за несколько дней и недель, присоединение других признаков болезни. Период, когда появляются симптомы болезни, называется обострением и каждое обострение может характеризоваться различными симптомами болезни, к наиболее частым относят:

Язвы во рту

Частота язв во рту у пациентов с болезнью Бехчета достигает 98%. Язвы при болезни Бехчета появляются более 3 раз в год, обычно они болезненные, глубокие, покрытые белым налетом и заживающие 5–7 дней. Они локализуются на языке, губах, щеках, в глотке. Язвы (афты) как первый симптом болезни могут появиться задолго до других её проявлений.

Язвы на половых органах

Встречаются более чем у половины больных. Локализация их — у мужчин — на мошонке, у женщин — на половых губах. У пациентов обоего пола язвы могут располагаться вокруг ануса и в паху, они очень болезненные и заживают с формированием рубчика.

Поражение кожи

Типичное проявление болезни. На коже лица, туловища и конечностей образуются «гноиничковые» высыпания или сыпь, подобная той, что встречается в подростковом возрасте (акне). На руках и ногах, реже — лице, могут появляться подкожные болезненные красные узелки, на месте

которых позже формируется синяк (узловатая эритема). Если врач предполагает у пациента болезнь Бехчета, то он может выполнить так называемый «кожный тест патергии»: проводится укол стерильной иглой в области внутренней стороны предплечья. Через 1–2 дня у пациента с болезнью Бехчета на месте укола может появиться болезненное припухание с покраснением кожи. Данный тест положителен только у половины пациентов из восточных стран и ещё реже — среди европейцев и американцев. Положительный результат свидетельствует в пользу диагноза болезнь Бехчета.

Поражение глаз

Встречается более, чем у половины больных. Характерно воспалительное поражение средних и задних отделов глаза (задний увеит), но возможно — всех отделов глаза (генерализованный увеит). Поражение глаз чаще двустороннее, но не всегда одновременное. Глазное воспаление при болезни Бехчета практически всегда сопровождается снижением остроты зрения, ощущением «тумана», «пелены», «плавающих точек» перед глазами, иногда, чаще при поражении переднего отдела глаз, возникает боль и покраснение в глазах. Глазное воспаление при болезни Бехчета без своевременного лечения может быстро привести к полной потере зрения, в связи с этим необходимо срочно обращаться к офтальмологу и ревматологу для проведения адекватной терапии.

Болезненные суставы

У половины пациентов с болезнью Бехчета в воспалительный процесс могут вовлекаться суставы. Появляется боль, припухание, тугоподвижность чаще в коленных, голеностопных, локтевых суставах и в области запястий. Могут поражаться суставы первого пальца стопы, такой артрит иногда называют «псевдоподагрическим». Эти проявления не постоянные, могут длиться несколько недель и проходить самостоятельно, разрушения сустава обычно не происходит.

Образование тромбов (тромбозы)

В результате воспаления стенки сосудов у пациентов с болезнью Бехчета могут образовываться внутрисосудистые тромбы. Чаще тромбы возникают в венах, реже — в артериях. Если воспаляются подкожные вены, то это может проявляться болью, покраснением, припуханием и повышением температуры кожи по ходу вены. Если воспаляются глубокие вены, то это сопровождается болью и отёком поражённого органа. Чаще вовлекаются сосуды конечностей, но могут воспаляться также сосуды головы, лёгких, внутренних органов. Особенностью лечения тромбозов при болезни Бехчета является положительный эффект от назначения противовоспалительных и иммунодепрессивных препаратов, а не антикоагулянтов.

Поражение центральной нервной системы

Относится к тяжёлым проявлениям болезни Бехчета. Воспаление может развиваться в головном, спинном мозге и оболочках, покрывающих и защищающих мозг. Пациенты могут ощущать головную боль, напряжение в мышцах шеи, тошноту, головокружение, двоение в глазах, ухудшение слуха, шум в ушах, нарушение глотания, шаткость и неустойчивость при ходьбе, недержание мочи и кала. Иногда могут развиваться судороги и потеря сознания. При появлении таких признаков следует немедленно обратиться к неврологу и/или ревматологу и начать интенсивную противовоспалительную терапию во избежание необратимых последствий.

Поражение желудочно-кишечного тракта

Болезнь Бехчета может проявляться воспалением и образованием язв в желудочно-кишечном тракте, преимущественно в терминальном отделе тонкого кишечника. Пациент ощущает боль в животе, жидкий стул, появление крови и слизи в кале. Эти проявления характерны и для других воспалительных заболеваний кишечника, таких как болезнь Крона и неспецифический язвенный колит, поэтому этой категории больных требуется специальное обследование у проктолога (колоноскопия и др.) для уточнения диагноза.

Эпидидимит

Некоторые мужчины с болезнью Бехчета могут жаловаться на боль и припухание в области одного или обоих яичек. Это может быть связано с их воспалением, которое называется орхоэпидидимит, и требует обследования у уролога для исключения других возможных причин. Появление данного симптома требует обязательного лечения, в случае несвоевременно начатой терапии возможно развитие мужского бесплодия.

Диагностика болезни Бехчета

Диагноз болезни Бехчета поставить не просто, так как специфические лабораторные маркёры заболевания отсутствуют. После анализа жалоб пациента врач должен провести подробное обследование для исключения ряда других заболеваний с похожими симптомами. Диагностика

особенно затруднительна, если симптомы заболевания не появляются одновременно. Иногда проходит несколько месяцев или лет, прежде, чем возникают основные симптомы болезни, необходимые для диагностики. Для постановки диагноза важны следующие ключевые симптомы: рецидивирующие как минимум 3 раза в год язвы во рту + любые 2 из следующих признаков: язвы на половых органах, типичное поражение глаз (увеит), кожи и положительный тест патергии.

Течение заболевания и прогноз

Безлезна Бехчета — хроническое многолетнее заболевание. После успешного лечения признаки болезни уменьшаются и, далее, исчезают и этот период называется ремиссией. Но ремиссия не означает полное излечение. Без поддерживающего лечения может вновь наступить обострение, которое, как правило, сопровождается уже новыми симптомами этой болезни. Поражение нервной системы и сосудов чаще развивается через 5–10 лет болезни. Частота обострений язвенного стоматита и язв на половых органах со временем, как правило, уменьшается. У 25% больных с поражением глаз существенно снижается острота зрения. Прогноз глазной патологии в пожилом возрасте более благоприятный. Правильно подобранная своевременная терапия позволяет успешно контролировать имеющиеся симптомы болезни и предотвращает появление новых. Смертность при болезни Бехчета составляет около 9% и связана, в основном, с тяжёлым поражением крупных сосудов и центральной нервной системы. Более тяжело протекает заболевание у мужчин, заболевших в возрасте до 25 лет.

Кто занимается лечением болезни Бехчета?

Болезнь Бехчета относится к системным васкулитам и поэтому требует мультидисциплинарного врачебного подхода. Традиционно пациенты лечатся у врача-ревматолога или терапевта/врача общей практики. Поскольку заболевание поражает различные органы, пациенты могут изначально обращаться и, в последующем, консультироваться врачами различных специальностей: офтальмологами (при поражении глаз), неврологами (при поражении нервной системы), гастроэнтерологами (при поражении желудочно-кишечного тракта), сосудистыми хирургами (при поражении сосудов), гинекологами и урологами (в случае появления язв на половых органах), дерматологами (в случае тяжёлого поражения кожи). В случае посещения различных специалистов пациент с установленным диагнозом должен сообщать о своём диагнозе и получаемом лечении для лучшего контроля над болезнью.

Лечение

Основная цель лечения болезни Бехчета — добиться ремиссии, снизить дискомфорт и предотвратить серьёзные осложнения болезни. Разновидность назначаемых лекарств и длительность их приёма строго индивидуальны и зависят от преобладающих симптомов болезни и их выраженности. Часто доктора используют комбинацию различных препаратов для достижения лучшего результата и уменьшения неблагоприятных реакций терапии. Используются преимущественно глюкокортикоиды (в виде таблеток, капельниц, уколов и кремов) и колхицин. Иммуносупрессивные препараты (азатиоприн, циклоспорин), интерферон-альфа, ингибиторы фактора некроза опухоли — альфа, апремиласт назначаются при серьёзных органных поражениях.

Пациенты не должны использовать эти и другие препараты для лечения болезни Бехчета без назначения врача, так как показания к применению и дозы их могут существенно отличаться у разных больных, зависят от характера и тяжести проявлений болезни. Приём этих препаратов требует регулярного контроля анализов крови/мочи и своевременной коррекции дозы лечащим врачом. Важно отметить, что повышение профессиональной осведомленности врачей и использование ими новых современных препаратов привело в последние 20 лет к значительному улучшению ведения и прогноза пациентов.

Часто задаваемые вопросы:

Почему заболевание так называется?

Заболевание носит имя турецкого дерматолога Халуси Бехчета, который в 1937 г. впервые объединил классическую триаду симптомов (язвы во рту, на половых органах и поражение глаз (гипопион/ирит)) в единое заболевание. За 6 лет до этого греческий врач Адамантиадис описал глазную патологию этой болезни, поэтому в некоторых странах заболевание называется болезнью Адамантиадиса–Бехчета.

Это наследственное заболевание?

Нет, болезнь Бехчета не относится к наследственным заболеваниям, но существуют генетические факторы, предрасполагающие к развитию заболевания в определённых условиях. Доказательством генетической предрасположенности являются: определённое географическое распространение болезни, положительная ассоциация болезни с I классом системы гистосовместимости человека (HLA), а именно HLA-B5(51), высокий риск развития болезни у детей, чьи родители имеют болезнь Бехчета, и других

родственников. Достаточно часто родственники пациентов с болезнью Бехчета имеют афтозный стоматит, но у них в будущем болезнь не развивается.

Это заразное заболевание?

Некоторые люди думают, что в связи с такими частыми симптомами болезни Бехчета как язвы во рту и на половых органах, заболевание может передаваться через контакт. Это не так. Заболевание не заразное и не инфекционное.

Является ли позитивность по H1A-B5(51)-антигену диагностическим признаком болезни Бехчета?

HLA-B5(51) не является диагностическим маркером болезни (ассоциируется с болезнью Бехчета в некоторых этнических группах, но далеко не у всех пациентов). Повышенная встречаемость HLA-B5(51) характерна для семейных случаев болезни и указывает на важную роль HLA-B5(51) в генетической предрасположенности к заболеванию. Связи HLA-B5(51) с определёнными проявлениями заболевания и тяжестью его течения не прослеживается.

Можно ли избежать болезни Бехчета?

Нельзя предугадать развитие болезни Бехчета у того или иного человека, но так как существует генетическая предрасположенность к этому заболеванию, можно дать лишь один совет — если в семье есть случаи болезни Бехчета, избегайте браков между родственниками.

Может ли пациент с болезнью Бехчета иметь детей?

В связи с определёнными симптомами болезни (язвы на половых органах и эпидидимит) у некоторых пациентов возникает опасение по поводу полноценной сексуальной жизни и способности иметь детей. Кроме этого, некоторые больные переживают, как отразится терапия болезни Бехчета на этой способности и на здоровье будущих детей. В ответ на эти вопросы можно привести следующие данные: нет информации, подтверждающей, что при болезни Бехчета страдает репродуктивная система как у мужчин, так и у женщин; данные по беременности у женщин с болезнью Бехчета различны — у одних пациенток беременность не оказывает воздействия на активность болезни, у других болезнь обостряется во время беременности, а у третьих — обостряется после родов. Пациентки с болезнью Бехчета должны планировать свою беременность. Для лучших исходов беременности рекомендуется, чтобы до наступления беременности пациентка находилась в состоянии ремиссии как минимум 6 мес. Дети, рождённые от матерей с болезнью Бехчета, как правило, здоровы.

Что может вызвать обострение болезни Бехчета?

Считается, что любая травма и удаление зубов может приводить к обострению отдельных симптомов болезни Бехчета. В связи с этим, если пациент с данным заболеванием планирует визит к стоматологу или любое хирургическое вмешательство, ему необходимо проконсультироваться со своим врачом-ревматологом, который проведет мероприятия, позволяющие снизить риск обострения.

Если у человека имеются рецидивирующие язвы во рту, значит ли это, что у него разовьётся болезнь Бехчета?

Известно, что изолированные рецидивирующие язвы во рту встречаются у 20% населения. Недавние исследования показали, что только 2,9% людей с рецидивирующими язвами во рту заболели болезнью Бехчета через 2 месяца — 15 лет от момента появления первых язв. Рекомендовано лицам, страдающим рецидивирующими язвами во рту и проживающим в регионе, где заболевание регистрируется часто, регулярно проходить диспансерное обследование.

Рекомендации

С целью улучшения своего здоровья и для нормальной повседневной жизни пациентам с болезнью Бехчета следует:

- Неукоснительно выполнять все рекомендации лечащего врача и сообщать ему о любых изменениях в своем самочувствии;
- Регулярно (не реже, чем раз в 2–3 месяца в первый год после обострения и далее раз в 6–12 месяцев при отсутствии обострения) выполнять анализы крови и мочи, необходимые для мониторинга за проводимой терапией с целью исключения неблагоприятных реакций;
- Посещать офтальмолога раз в 6 месяцев, даже при отсутствии симптомов поражения глаз;
- Отказаться от курения;
- Есть здоровую пищу, помнить, что жирная пища и fast food отрицательно влияют на сосуды, твёрдая (например, орехи, семечки) и стоматологические процедуры могут спровоцировать обострение стоматита. Если Вы принимаете глюкокортикоиды, то показана пища, богатая

кальцием, чтобы защитить свои кости, и исключение высококалорийных продуктов во избежание повышения массы тела [2, 6].