

УДК:616-002:616.16-002-08

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ БЕХЧЕТА****Б. С. Азизов, У.Б. Нурматов, С.С. Агзамходжаева, Ш.Т. Аюпова***Ташкентский Государственный Стоматологический Институт*

Болезнь Бехчета (ББ) (син., болезнь Адамантиадиса-Бехчета, болезнь Шелкового пути) – хроническое рецидивирующее полисистемное заболевание неизвестной этиологии, в основе которого лежит системный васкулит, поражающий артерии вены разного калибра [1,2,3,4]. Это единственный системный васкулит, при котором может развиваться вторичный амилоидоз. Заболевание обусловлено иммунно-генетически: обнаружены значимые ассоциации ББ с антигенами HLA-B5, B12, B51 [2,5].

Клинически значимыми симптомами болезни Бехчета являются 4 вида изменений:

поражения СОПР в виде глубокого весьма болезненного афтозного стоматита, гингивита, глоссита, фарингита;

глазные в виде гипопиона, хореоретинита, иридоциклита и пануеит прогрессирующим снижением зрения;

некротические изъязвления области гениталий с последующим грубым рубцеванием;

кожные поражения характеризуются узловатой эритемой, язвенными поражениями, пиодермией.

К малым признакам болезни Бехчета относятся: суставной синдром в виде ассиметричного моноолигоартрита средних суставов без развития деструктивных изменений;

эрозивно-язвенное поражение пищеварительного тракта на всем протяжении;

тромбофлебит крупных вен (верхней и нижней полых вен);

тяжелое поражение ЦНС (менингоэнцефалит, полинейропатия, деменция).

Болезнь Бехчета – имеет уникальную генетическую распространенность. Чаще всего заболевание диагностируется в регионах, через который проходил Великий Шелковый путь – в странах Средиземноморья, Центральной и Восточной Азии [1,6]. Сам Хулуси Бехчет считал, что заболевание имеет вирусную природу. Обнаружение антител в сыворотке крови, слизистой полости рта указывает на участие иммунных (аутоиммунных) механизмов в патогенезе дерматоза. Также аутоиммунная природа прослеживается на том основании, что данное заболевание часто ассоциируется с другими аутоиммунными заболеваниями. В основе патогенеза лежит развитие системного васкулита иммуннокомплексной природы. Основными патогенетическими звеньями процесса являются:

снижение активности Т-хелперов и увеличение циркулирующих аутоантител к клеткам слизи-стых оболочек;

появление циркулирующих Т – лимфоцитов, обладающих цитотоксичностью по отношению слизистой оболочке ротовой полости;

уменьшение количества рецепторов интерлейкина – 2 на Т-лимфоцитах;

снижение в слюне концентрации секреторного Ig A;

высокая хемотоксическая и фагоцитарная активность сегментоядерных нейтрофилов.

Все эти факторы способствуют повреждению эндотелия сосудов при болезни Бехчета. Возможно поражение сосудов как артериального, так и венозного русла [1,6,7,8].

**Клиника.** Заболеванием страдают лица обоего пола, мужчины болеют чаще, чем женщины, преимущественный возраст - от 20 до 40 лет. При болезни Бехчета поражаются многие органы и ткани, но наиболее частыми симптомами заболевания являются орогенитальные язвы. Основные симптомы по своей частоте распределяются следующим образом: афтозный стоматит (90-100% больных), генитальные язвы (80-90% больных), глазные симптомы (60-85% больных). Изменения слизистой ротовой полости характеризуются появлением афтозных молочницепоподобных эрозий и язв, имеющих неправильные очертания. Они локализируются на языке, мягком и твердом нёбе, нёбных дужках, миндалинах, щеках, деснах и губах, субъективно сопровождаются сильными болями. Обычно высыпания начинаются с ограниченного болезненного уплотнения слизистой оболочки, на котором формируется сначала поверхностная, покрытая фибринозным налётом, а затем кратерообразная язва с небольшой гиперемией вокруг. Язва может увеличиваться в размере до 2-3 см в диаметре. Иногда процесс начинается как обычная поверхностная афта, но спустя 5-10 дней в основании такой афты появляется инфильтрат, а сама афта превращается в глубокую язву. После заживления остаются мягкие, поверхностные, гладкие рубцы. Одновременно может существовать 3-5 очагов поражения. Изъязвления афтозного характера располагаются на слизистой оболочке носа, в гортани, пищеводе, желудочно-кишечном тракте.

Поражения на гениталиях состоят из мелких пузырьков, поверхностных эрозий и язв, изредка с подрывными краями. На половых органах у мужчин язвы располагаются преимущественно на мошон-

ке, у корня полового члена и на внутренней поверхности бедер. Очертания очагов неправильные, размеры достигают 2-4 см в диаметре. Дно язв неровное, покрыто серозно-гнойным налетом, часто резко выражена болезненность. У женщин на больших и малых половых губах в большом количестве обнаруживаются язвы величиной от горошины до 3-4 см в диаметре, болезненные при пальпации. Иногда на коже туловища и конечностей наблюдаются узелки, гнойнички, акнеформные и геморрагические элементы, а так же высыпания, характерные для узловатой и многоформной экссудативной эритемы. Обычно заболевание сопровождается ухудшением общего состояния больного, повышением температуры тела, сильной головной болью, общей слабостью, параличом черепно-мозговых нервов, поражением суставов. Периодически наступают улучшения и даже спонтанная ремиссия, которая через несколько недель или месяцев сменяется рецидивом.

Прогноз заболевания неблагоприятный. В результате поражения глаз может развиваться слепота. При длительном рецидивирующем течении заболевания наступает инвалидизация больных. Особенно неблагоприятен прогноз при поражении центральной нервной системы

**Гистопатология.** При гистологическом исследовании краев язвы слизистой оболочки выявляется воспалительный инфильтрат, состоящий из лимфоидных клеток, плазмочитов, гистиоцитов и нейтрофильных лейкоцитов, а также обилие сосудов с разрыхленным набухшим эндотелием. При исследовании очагов поражения кожи гениталий отмечается резко выраженный отек дермы, обилие сосудов, вокруг которых беспорядочно располагаются эритроциты. Клеточный инфильтрат состоит из лимфоцитов, полинуклеаров, гистиоцитов.

**Дифференциальный диагноз** необходимо проводить с пузырьчаткой, окуло-генито-уретральным синдромом Рейтера, буллезной экссудативной многоформной эритемой, афтозным стоматитом, острой язвой Чапина-Липшюца, афтозно-язвенным фарингитом, рецидивирующими рубцующими-мися глубокими афтами. Приводим клиническое наблюдение: Больная Р., – 1962 г.р., 04.11.2020 г. обратилась в 3 - й Межрайонный Кожно – Венерологический диспансер, проживающая в Ферганской области Куштипинского района, по поводу высыпаний на слизистой оболочке полости рта.

**Anamnesis morbi:** Считает себя больной в течение 1,5 лет. Заболевание началось с появления ограниченного болезненного уплотнения на слизистой полости рта, после чего образовалась язва с гиперемизированной поверхностью. Язва постепенно стала увеличиваться в размере до 2 см. Обратилась к дерматовенерологу по месту жительства, где установлен диагноз «кандидоз полости рта». Свое

заболевание связывает с постоянными простудными заболеваниями. Постоянно получала лечение

стоматолога, дерматолога, хирурга отмечала незначительный эффект. Занималась самолечением, наружно использовала различные таблетки, крема, название которых не смогла указать.

Постоянно наблюдалась и лечилась в КВД по месту жительства.

**Anamnesis vitae:** Родилась в семье колхозника по счёту 2 ребенком. Брак у родителей не кровнородственный. Росла и развивалась в удовлетворительных материально-бытовых условиях. В настоящее время является инвалидом 2 группы. Замужем, имеет троих детей. Стойкая менопауза в течение 2 лет. Перенесённые в детстве заболевания: ОРВИ, ветряная оспа. Наследственность не отягощена. Вредных привычек не имеет. Аллергическую реакцию на лекарственные препараты отрицает.

**Status praesens:** общее состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Телосложение правильное, конституция нормостеническая. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Со стороны костно-мышечной системы видимых деформаций не отмечено. Периферические лимфатические узлы увеличены, при пальпации слегка болезненны. Дыхание ровное, через нос. В легких выслушивается везикулярное дыхание. Сердечные тоны ясные, ритмичные, пульс - 90 уд. в минуту, АД – 140/90 мм. рт. ст. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Границы печени и селезенки не изменены. Стул регулярный. Симптом «поколачивания» отрицательный с обеих сторон. Диурез свободный, регулярный. Сон нарушен, аппетит снижен. Нервная система неустойчивая.

**Status localis:** кожно-патологический процесс носит хронический воспалительный ограниченный, асимметричный характер и локализуется на слизистой полости рта. Отмечаются симметрично расположенные язвы размером: справа – с горошину, слева – с зерно маша. Язвы инфильтрированы, с четкими границами, неправильного очертания, дно язв неровное. По периферии очагов отмечается венчик гиперемии. При пальпации: язвы мягкой консистенции, резко болезненны. Чувствительность в зоне всех элементов сохранена. Придатки кожи: волосы и ногти в процесс не вовлечены. Субъективно: резкая болезненность, жжение. На основании анамнестических и клинических данных установлен диагноз: Болезнь Бехчета.

#### Лабораторные исследования:

Общий анализ крови: Нb - 101 г/л; эритроциты - 4,5; ЦП – 0,9; лейкоциты - 9,7; эозинофилы – 4%; лимфоциты – 35%; моноциты – 9 %; СОЭ – 18 мм/ч.



Кровь на КСР / ВИЧ– отрицательно.

**Биохимический анализ крови:** общий белок – 10,5 г/л %; общий билирубин - 11,6 ммоль/л; глюкоза - 5,4 ммоль/л; лейкоциты -17,0 г/л;

Общий анализ мочи: белок - 0,033; плоский эпителий-1-2 в поле зрения, лейкоциты – 1-2 в п/з.

Общий анализ кала - патологии не выявлено. Анализ мазка: Лейкоциты: Vag – 18-20; Cer – 25-30; Uret—6-9; эпителий. клетки: Vag - 12; Uret—10-12; Cer – 14-16; слизь ++++; микрофлора: к/п гр+ в большом количестве. Гонорея и трихомонады не обнаружены.

**Микологические исследования:** со слизистой полости рта обнаружены дрожжеподобные грибы.

Учитывая жалобы, анамнез и результаты исследования установлен окончательный диагноз: болезнь Бехчета.

**Лечение:**1. Sol. Diflucani - 50 ml в/в кап № 5; раствор стекловидного тела по 2,0 мл в/м № 10;

3.Sol. Aktovegini 5,0 мл в/м 1 р/д № 10;

4.Таб. дифлюкан 200 мг № 4;

5.Табл. Преднизолон 5 мг по схеме;

Таб. Аспаркам по 1 - 3 раза в день № 10.

**Наружно:** полоскание горла различными растворами, таблетки флуконазол (в измельченном виде со сливочным маслом) смазывали 2 раза в день № 10;

В процессе лечения очаги поражения стали эпителизироваться на 6-е сутки лечения, на 10-й день лечения отмечался ободок гиперемии.

Данный случай представляется как редко встречающееся заболевание и как ошибка в диагностике со стороны стоматологов, к которым в первую очередь обращаются больные с данной патологией.

Учитывая возможные осложнения данного заболевания, целесообразна своевременная ранняя диагностика и лечение.

## ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

Азизов Б.С. Раковые и предраковые заболевания кожи-вопросы этиопатогенеза и диагностики. I– Международная научно-практическая онлайн конференция. Актуальные вопросы медицинской науки в XXI веке. Ташкент, 2019; 19-26. [Azizov B.S. Cancer and precancerous skin diseases - questions of etiopathogenesis and diagnosis. I - International Scientific and Practical Online Conference. Topical issues of medical science in the XXI century. Tashkent. 2019; 19-26. (In Russ).]

Арифов С.С., Абидова З.М., Абидов А.М. Клинический случай болезни Бехчета //Новости дерматовенерологии и репродуктивного здоровья. 2008; № 4:16-18. [Arifov S.S., Abidova Z.M., Abidov

A.M. A clinical case of Behcet's disease // News of dermatovenerology and reproductive health. 2008; № 4:16-18. (In Russ).]

Ермакова Н.А. Клиника, диагностика, этиопатогенез и лечение глазных проявлений болезни Бехчета.// Клиническая офтальмология. 2002; 1:12-15. [Ermakova N.A. Clinic, diagnosis,

etiopathogenesis and treatment of ocular manifestations of Behcet's disease // Clinical ophthalmology. 2002; 1:12-15. (In Russ).]

Насонов Е.Л., Алекберова З.С. Болезнь Бехчета. Васкулиты и васкулопатии. – Ярославль: «Верхняя волга».1999; 431-446. [Nasonov E.L., Alekberova Z.S. Behcet's disease. Vasculitis and vasculopathies. - Yaroslavl: "Upper Volga" .1999; 431-446. (In Russ).]

Сигидин Я.С., Гусева Н.Г., Иванова М.М. Диффузные заболевания соединительной ткани. – М:

«Медицина». 1994; 522-532. [Sigidin Ya.S., Guseva N.G., Ivanova M.M. Diffuse connective tissue diseases- M.: «Medicine». 1994; 522-532. (In Russ).]

Direskeneli H. Behcet's disease: infectious etiology, new autoantigens, and HLA-B51. // Annals of the rheumatic diseases. 2001; 60(11): 996-1002.

Yazici H., Fresko I., Stuebiger N syndrome relapsing polyhondritis and eye involvement in rheumatic disease//EULAR Compendium. 2011; 357 – 655.