



<https://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 великій 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.