

Окулобехчет и его особенности в Армении

А.В. Овакимян

*ОЦ им. С.В. Малаяна
0018, Ереван, ул. Фучика, 30*

Ключевые слова: синдром Бехчета, атипичные проявления, характеристика

Болезнь Бехчета – мультисистемное, воспалительное заболевание. В 1937 г. турецкий дерматолог Н. Behcet сообщил о заболевании, и с тех пор оно известно как болезнь Бехчета, но основные проявления болезни наблюдались и до их систематизации Бехчетом, во времена Гиппократов [1]. Хотя случаи заболевания зарегистрированы во всем мире, но сравнительно часто оно встречается в странах Средиземноморья, Турции, Японии и на всей территории от Среднего Востока до Ирана. Предполагается, что генетическое предрасположение имеют люди родом из стран, расположенных вдоль Шелкового пути. В Турции частота заболеваемости составляет от 80-300 случаев на 100 тысяч населения, а в Японии – 7-8,5 случаев на 100 тысяч [5-7, 9]. По данным одной из американских увеальных клиник, болезнь Бехчета встречается у 1,8% больных увеитом [2]. Болезнь Бехчета характеризуется внутриглазным воспалением (окулобехчет), изъязвлением слизистых оболочек полости рта и наружных половых органов, кожными проявлениями (узловая эритема, фолликулит, гиперчувствительность) и нарушениями со стороны других органов и систем. При данном заболевании могут также поражаться суставы, кишечник, эпидидимис, сосудистая система (vasculo-Behcet) и ЦНС (neuro-Behcet). Болезнь Бехчета характеризуется эпизодами рецидивирующего воспаления, которое поражает одну или несколько систем. Мужчины болеют чаще, чем женщины. Особенно тяжелые формы заболевания встречаются в возрастной группе от 15 до 25 лет [8]. Окулобехчет может проявляться в виде переднего или заднего увеита, но чаще встречается в виде панuveита или заднего увеита. Только передний увеит встречается у 10% больных [2]. Окулобехчет характеризуется гипопионом и окклюзивным васкулитом. Исследования, проведенные в Японии,

показали, что у 93,6% больных поражение является билатеральным, но в некоторых случаях интервал вовлечения в процесс двух глаз составляет 5 лет [3]. Длительные исследования остроты зрения больных выявили, что острота зрения выше 0,5 сохранялась в течение 10 лет во всех глазах, которые перенесли только передний увеит, однако только в 1/4 случаев после перенесения задного увеита острота зрения сохранялась выше 0,5 в течение 5 лет [2]. Учитывая, что в большинстве случаев заболевание приводит к слепоте, становится важным своевременное и правильное лечение. Эффективно лечение иммуносупрессантами. Применяют также колхицин и кортикостероиды.

Материал и методы

В отделении воспалительных заболеваний ОЦ им. С.В. Малаяна в течение последних 4 лет (2002-2006 гг.) были обследованы 46 больных с клиническими симптомами, характерными для окулобехчета. У всех 46 больных мы изучили остроту зрения, внутриглазное давление (ВГД), наличие воспалительных клеток в жидкости передней камеры (п/к) и стекловидном теле, патологические изменения глазного дна как в первый день обследования, так и во время последнего посещения. Определили частоту заболеваемости у лиц мужского и женского пола, возрастную амплитуду и средний арифметический возраст больных, а также распространенность болезни Бехчета в регионах РА.

Результаты и обсуждение

По данным наших обследований, у 46 из 410 зарегистрированных в ОЦ им. С.В. Малаяна больных увеитом выявлен окулобехчет. Из этих 46 больных 36(90,6%) – представители мужского пола, а 10(9,4%) – женского (табл.1).

Таблица 1

Частота заболеваемости представителей мужского и женского пола

Пол	Количество больных, п	Количество больных, %
Мужской	36	90,6
Женский	10	9,4

Средний период наблюдения наших больных составляет 3 года, возрастная амплитуда – от 16 до 54 лет, а средний возраст – 34 г. Наши обследования показали, что у 53,1% больных в результате консервативного лечения было зарегистрировано повышение остроты зрения. Во время первого посещения у всех больных выявилась воспалительная клеточная реакция во влаге п/к (от 1+ до 4+ cell + гипопион), у 78,1% воспалительные клетки определились в передней части стекловидного тела, а у 6,25% – только в задней части стекловидного тела. По данным последнего посещения (после лечения), только у 12,5% больных в передней части стекловидного тела выявились воспалительные клетки. В первый день обследования патологические изменения глазного дна (кистозный макулярный отек, отек и атрофия ДЗН, интравитреальные кровоизлияния, тартуозные и окклюзивные сосуды, поверхностные ретинальные инфильтраты) зарегистрированы у 95% больных, а во время последнего посещения – только у 25% больных. В табл. 2 приведены данные о патологических изменениях глазного дна.

Таблица 2

Патологические изменения глазного дна во время первого и последнего посещения

Патологические изменения глазного дна	Первое посещение, %	Последнее посещение, %
Кистозный макулярный отек	41,7	8,4
Отложение в виде снежного комка(snowball)	29,2	12,5
Тартуозные сосуды	20,9	8,4
Окклюзивные сосуды	4,2	4,2
Интравитреальные кровоизлияния	29,2	16,7
Поверхностные ретинальные инфильтраты	16,7	9,5
Атрофия ДЗН	16,7	16,7

Наши обследования показали, что в 75% случаев поражение двустороннее, а в 25% – одностороннее, что, возможно, объясняется коротким сроком наблюдения. Все 46 больных, обследованных нами в ОЦ им. С.В. Малаяна, в анамнезе отмечают клинические симптомы, которые характерны для болезни Бехчета (изъязвление слизистых оболочек полости рта и наружных половых органов, кожные проявления (*erythema nodosum*, гиперчувствительность, боли в суставах). Согласно данным демографических исследований, проведенных в нашей клинике, частота заболеваемости болезнью Бехчета почти одинакова в разных городах и регионах РА, отчего можно предположить, что разные климатические условия в регионах не имеют большого значения в распространенности болезни. В табл. 3 приведены данные о распространенности болезни Бехчета в регионах РА.

Таблица 3

Распространенность болезни Бехчета в регионах РА

Место жительства	Количество больных, n = 46	Количество больных, %
Ереван	15	43,7
Гюмри	4	9,375
Раздан	3	6,25
Арташат	3	6,25
Севан	3	6,25
Ванадзор	2	3,125
Ахтала	2	3,125
Гавар	2	3,125
Аштарак	2	3,125
Эчмиадзин	2	3,125
Талин	2	3,125
Артик	2	3,125
НКР	2	3,125

У одного из 46 наших больных окулобехчет сочетался с увеальным синдромом Фукса. Так как такое сочетание не встречалось нами в литературе, мы приводим этот случай.

Больной М., мужчина 40 лет, поступил в ОЦ им. С.В. Малаяна с жалобами на слабое, эксцентрическое зрение в левом глазу. В анамнезе больной отмечает изъязвление слизистых оболочек полости рта и наружных половых органов, кожную гиперчувствительность и боль в коленном суставе, что характерно для болезни Бехчета. Больному 4 года назад была произведена операция на OD (м/х ЭЭК + з/к), а 2 года назад на OS (м/х имплантация Ахмед клапана с целью понижения ВГД).

Объективные данные.

Visus OD = 0,1 н/к	ВГД OD = 22мм рт.ст.
OS = 0,01(эксцентр.)	OS = 27мм рт.ст.

OD – редкие воспалительные клетки в жидкости п/к и стекловидном теле. IOL в з/к центрирована. Глазное дно – ДЗН бледно - розовый, границы четкие, в темпоральном сегменте имеется атрофический рубец, в перимакулярной области – преретинальная мембрана и кистозный макулярный отек.

OS – диффузно распределенные звездчатые преципитаты на эндотелии роговицы. П/к мелкая, воспалительная клеточная реакция отсутствует, видна трубка Ахмед клапана. Радужка – перипупиллярная атрофия. Хрусталик – задние субкапсулярные помутнения. В связи с наличием кистозного макулярного отека больному была произведена передняя субтеноновая инъекция дипроспана (1,0) и было назначено консервативное лечение: преднизолон (рег-ос по схеме), колхицин (рег-ос), раствор дексаметазона 0,1% (глазные капли).

По данным следующего посещения (10 дней спустя):

Visus OD = 0,1 с /к 0,2	ВГД OD = 24 мм рт.ст.
OS = 0,01(эксцентр.)	OS = 21 мм рт.ст.

К сожалению, после этого посещения больной покинул страну.

Всем 46 больным изначально был назначен преднизолон; 2 из 46 больных в настоящее время получают циклоспорин (5 мг/кг), дающий наилучшие результаты. Остальные больные по социальным причинам получают имуран и колхицин, которые не обеспечивают ожидаемого терапевтического эффекта, что приводит к частым рецидивам, во время которых мы производим субтеноновые инъекции дипроспана (N 10) и интравитреальные инъекции кеналога(0,1мл).

Поражение органа зрения в основном проявляется в виде увеита. По данным литературы патологические изменения глазного дна выявляются у 90% больных, из которых только у 1/4 сохраняется острота зрения выше 0,5 в течение 5 лет. По данным наших обследований, проведенных в отделении воспалительных заболеваний ОЦ им. С.В. Малаяна, окулобехчет встречается у 11,2% наших больных

увеитом, что почти в 7 раз превышает литературные данные. В 75% случаев поражение двустороннее, а в 25% – одностороннее, что, возможно, объясняется коротким сроком наблюдения. У 95% больных окулобехчетом, зарегистрированных в нашей клинике, выявились патологические изменения глазного дна. По данным последнего посещения, у 53,1% больных острота зрения повысилась. У одного из 46 наших больных окулобехчет в сочетании с увеальным синдромом Фукса. Пока еще не известна причина сочетания увеального синдрома Фукса с другими заболеваниями, но, по мнению Saraux et al., увеальный синдром Фукса представляет собой аутоиммунную реакцию, направленную против сетчатки, которая поражена *T. gondi* инфекцией [4]. Вероятно, что сочетание болезни Бехчета с увеальным синдромом Фукса объясняется теми же причинами.

У 17 больных(37%) зарегистрировалось повышение ВГД, для понижения которого было назначено медикаментозное лечение: Sol. Timololi 0,5%(глазные капли) – 2 раза в день(всем 17 больным), Trusopt(глазные капли) – 2 раза в день(6 больным). У 16 больных в результате медикаментозного лечения ВГД снизилось, а у одного больного медикаментозное лечение не дало ожидаемого результата, в связи с чем была произведена операция (OU-синустрабекулэктомия+базальная иридэктомия).

Итак, проанализировав собранную в течение 4 лет информацию, мы выяснили, что у больных, обследованных в ОЦ им. С.В. Малаяна, по сравнению с данными некоторых турецких и японских увеальных клиник, болезнь Бехчета встречается реже, а по сравнению с данными одной из американских увеальных клиник – чаще. Демографические исследования, проведенные в нашей клинике, показали, что частота заболеваемости болезнью Бехчета почти одинакова в разных городах и регионах РА, отчего можно предположить, что разные климатические условия в регионах не имеют большого значения в распространенности болезни. Возрастная амплитуда и средний арифметический возраст наших больных и больных, обследованных в вышеуказанных увеальных клиниках почти равны. Примечателен тот факт, что у одного из 46 наших больных зарегистрировано сочетание окулобехчета с увеальным синдромом Фукса, которое не встречалось нами в литературе.

По данным наших обследований циклоспорин является самым эффективным лекарственным средством, применяемым для лечения болезни Бехчета. Комбинация колхицина и имурана по эффективности намного уступает циклоспору. Для рассасывания кистозного макулярного отека эффективны субтеноновые инъекции

дипроспана(1,0) и интравитреальные инъекции кеналога (0,1мл). В редких случаях может развиваться вторичная глаукома, которая не поддается медикаментозному лечению и требует соответствующего хирургического вмешательства.

Поступила 22.07.11

Օկուլոբեխչետը և նրա առանձնահատկությունները Հայաստանում

Ա.Վ. Հովակիմյան

Բեխչետի հիվանդությունը բազմաթիվ համակարգեր ախտահարող բորբոքային հիվանդություն է, որը կարող է ախտահարել աչքի և առաջին և հետին հատվածները առանձին առանձին, սակայն մեր հիվանդների մեծամասնության մոտ դիտվում է պանուվեիտ կամ հետին ուլեիտ:

2002 – 2006 թվականների ընթացքում Մալայանի անվան ակնաբուժական կենտրոնի ուլեալ բաժանմունքում հետազոտվել և բուժվել են Բեխչետի հիվանդությամբ 46 հիվանդ: Ելնելով մեր ուսումնասիրության տվյալներից, մեր կենտրոնում Բեխչետի հիվանդությունը շատ ավելի հաճախ է հանդիպում, քան ԱՄՆ-ի ուլեալ կենտրոններում: Դեմոգրաֆիկ տվյալները ցույց են տալիս, որ հիվանդության գերակշռության մեջ որևէ էական տարբերություն չկա: Հիվանդների միջին տարիքը համանման է ԱՄՆ-ում կատարված ուսումնասիրությունների տվյալներին: Մեր ուսումնասիրության կարևորագույն փաստը դա Բեխչետի հիվանդության գուգակցությունն էր Ֆուքսի ուլեալ համախտանիշի հետ, որը երբեք չէր նկարագրվել գրականության մեջ: Հիվանդության բուժման առավել արդյունավետ դեղորայքը ցիկլոսպորինն է, սակայն մեր հիվանդների մեծամասնությունը ստանում է իմունոան և կոլխիցին դեղորայքների կոմբինացիան, քանի որ վերջինս շատ ավելի մատչելի է հիվանդների համար:

Oculobehcet and its reculiarities in Armenia

A.V. Hovakimyan

Behcet disease is a multisystem inflammatory pathology characterized by intraocular inflammation, oral and mucosal ulcerations, skin lesions and a variety of other disorders involving multiple organ-systems in the body. The entity is more common in countries around the Mediterranean basin, in Turkey, in Japan and in areas extending through the Middle East into Iran. Although the disease can affect the anterior and posterior portions of the eye separately, the majority of patients have panuveitis or posterior uveitis.

In the period of 2002-2006 46 patients with Behcet disease were examined in the uveitis department at Malayan Ophthalmologic Center. According to our study Behcet disease is more common in our clinic than in uveitis centers of the USA. The demographic data shows that there is no significant difference in disease prevalence. The average age of patients is similar to the data in the USA. The significant point in our study was the association of Behcet disease with Fuchs uveitis syndrome, which has never been described in the literature. Cyclosporine is the most effective medication for the treatment of the disease, though our patients mainly receive Imuran and Colchicin combination which is more available.

Литература

1. *Behcet H.* Über die rezidivierende, aphthöse, durch ein Virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalen, *Dermatol. Wochenschr.*, 1937, 46: 414-419.
2. *Bentley C.R., Stanford M.R., Shilling J.S. et al.* Macular ischemia in posterior uveitis. *Eye*, 1993, 7: p.411-414.
3. *Imai Y.* Studies on prognosis and symptoms of Behcet disease. *Jpn. J. Clin. Ophthalmol.*, 1971, 25, 661-694.
4. *Ivan R. Schwab.* The Epidemiologic Association of Fuchs Heterochromic Iridocyclitis and Ocular Toxoplasmosis. *American Journal of Ophthalmology*, March 1991, 111: 356-362.
5. *Mishima S., Masuda K., Izawa Y. et al.* Behcet disease in Japan: Ophthalmologic aspects. *Trans Am. Ophthalmol. Soc.*, 1979:77: 255-279.
6. *Shimizu T., Ehrlich G.E., Ihaba Getal:* Behcet disease (Behcet syndrome), *Semin. Arthritis. Rheum S.* 1979, 223-260 c.
7. *Yazici H.* Behcet syndrome. In: Klippel J.H., Dieppe P.A., edit. *Rheumatology*. London, 1994.
8. *Yazici H., Tuzun Y., Pazarli H. et al.* Influence of age of onset and patient's sex on the prevalence and severity of Behcet syndrome, *Ann. Rheum. Dis.*, 1984, 43, p.783-789.
9. *Yurdakul S., Gunaydin I., Tuzun Y. et al.* The prevalence of Behcet syndrome in a rural area in Northern Turkey, *J. Rheumatol.*, 1988, 15, p.820-822.