

*ГОО ВПО Донецкий национальный медицинский
университет
Кафедра офтальмологии ФИПО*



**Офтальмо-стомато-
генитальный синдром:
клиника, диагностика,
лечение**

Доц. Смирнова А.Ф.



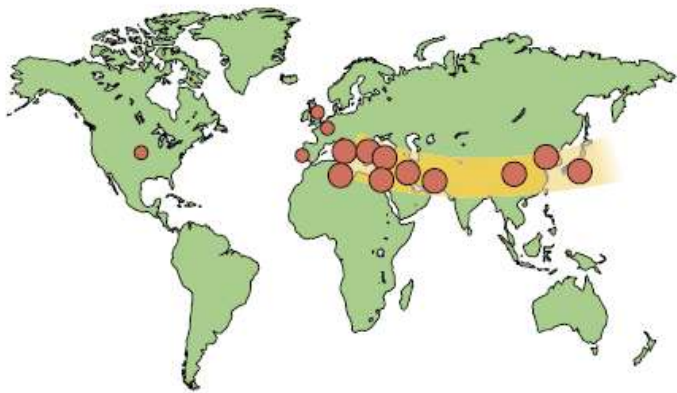
■ **Болезнь Бехчета** является хроническим рецидивирующим воспалительным заболеванием, в основе которого лежит поражение сосудов среднего и мелкого калибра с вовлечением в патологический процесс целого ряда органов и систем.

■ Болезнь Бехчета-

М35,2 по МКБ 10



- Чаще всего это заболевание встречается среди азиатов и европейцев, которые проживают в зоне 30-й 45-й широты (болезнь Шелкового Пути).
- Распространенность болезни Бехчета у мужчин и женщин неоднородна: в странах Среднего Востока им поражается преимущественно мужчины, а вот в Японии и Корее среди больных преобладают женщины.
- Возраст большинства пациентов не превышает 30-40 лет.
- Распространенность на территории стран бывшего СНГ — 3 на 100 тыс.



● Country with high incidence of Behçet's disease



Этиология

Причины болезни Бехчета до конца не выяснены. Существует несколько теорий происхождения патологии:

- ✓ **Наследственная** — заболевание генетически обусловлено. Доказаны случаи семейной заболеваемости и наследственной предрасположенности болезни.
- ✓ **Инфекционная** — патогенные биологические агенты играют определенную роль в развитии патологии. Герпес вирусы и стрептококки — основные инфекционные провокаторы.
- ✓ **Аутоиммунная** — в крови больных обнаруживают циркулирующие иммунные комплексы и антитела к собственным клеткам организма (обнаруживают антигены *HLADRW52* и *B51*).



К факторам, провоцирующим формирование патологии, относятся:

- ✓ регулярный прием алкоголя в течение 5 лет,
- ✓ наличие в организме очагов хронической инфекции — тонзиллита, синусита, отита,
- ✓ необоснованный прием лекарственных средств,
- ✓ бесконтрольная вакцинация и иммунизация,
- ✓ инсоляция,
- ✓ переохлаждение,
- ✓ физическое перенапряжение,
- ✓ стресс.



Основные звенья патогенеза:

- появление в крови антител к собственным клеткам организма,
- токсичное влияние Т-лимфоцитов на эпителиоциты слизистой,
- отсутствие IgA в слюне,
- формирование язв и очагов некроза на слизистой, коже
- повышение количества фагоцитов в крови,
- повреждение эндотелия кровеносных сосудов.



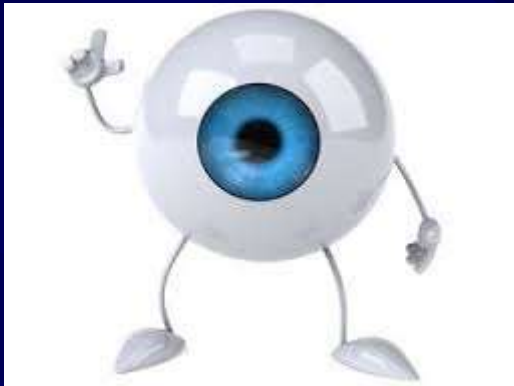
Клинические проявления заболевания



- Образование афт в ротовой полости отмечается у всех пациентов и считается одним из самых ранних симптомов, часто опережающим развитие системных проявлений на месяцы и даже годы.



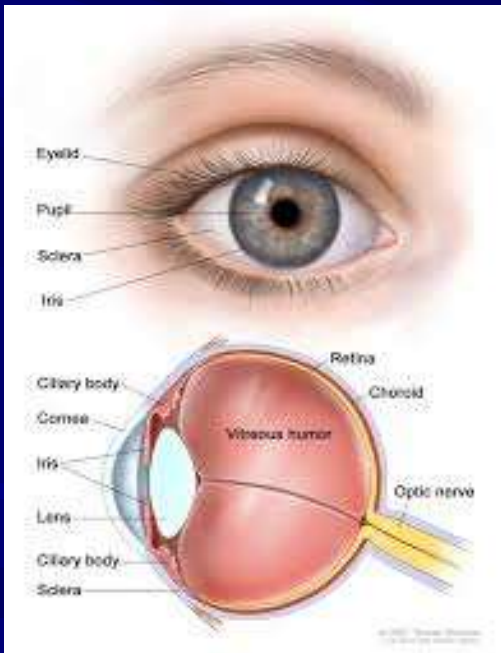
- Обычно заболевание начинается с появления на деснах, языке, а также на слизистой оболочке щек и губ небольшого, гиперемизированного пятна (или пятен) округлой формы, 2–12 мм, которое спустя несколько часов эрозируется превращаясь в афты диаметром 2–12 мм ярко-розового цвета округлой формы с эритематозным краем.



Поражение органа зрения возникает у 85,0-90,0% пациентов.

При этом наблюдается:

- ✓ поражение сосудистой оболочки глаза(передний (20,2-37,1%), задний (21,7-56%) или панuveит(5,3-75,1%)),
- ✓ поражение сетчатки – 50% больных (перифлебит (37-51%), окклюзией ветви ЦВС (10%) и др.),
- ✓ эписклерит или конъюнктивит (4,2-8,5%),
- ✓ из неврологических проявлений- парез экстраокулярных мышц и др.





Отмечаются поражения кожи
в виде узловой эритемы,
папул, фолликулита.

Возможна сыпь, напоминающая
мультиформную эритему





- Язвы на половых органах появляются периодически, они крупные и очень болезненные.
- Изъязвления появляются у женщин на слизистой влагалища и половых губ, а у мужчин — на мошонке и головке полового члена.
- Эрозии слизистой влагалища обнаруживают случайно во время гинекологического осмотра, на которое приходят женщины с жалобами на обильные выделения.
- Генитальные язвы часто рецидивируют





Поражение суставов отмечается примерно у половины пациентов и характеризуется преимущественно

- ✓ моно- или олигоартритами крупных суставов;
- ✓ несколько реже у пациентов развивается полиартрит.

В 1990 г. разработаны международные диагностические критерии болезни Бехчета (*Internal Study grup for Behcet's disease*, 1990).

К этим критериям относятся:

- ✓ Рецидивирующие афты полости рта — малые и/или большие афты, герпетиформные изъязвления, рецидивирующие не менее 3 раз в течение года, выявленные врачом или больным.
- ✓ Рецидивирующие язвы гениталий — афтозные или рубцующиеся изъязвления, выявленные врачом или больным.
- ✓ Поражение глаз — передний увеит, задний увеит, клетки в стекловидном теле при исследовании щелевой лампой, васкулит сетчатки, выявленные офтальмологом.
- ✓ Поражение кожи — узловатая эритема, псевдофолликулит, папулопустулезные высыпания, акнеподобные узелки, выявленные врачом у больных в период постпубертатного развития, применяющих глюкокортикоиды.
- ✓ Положительный тест патергии — оценивается врачом через 24–48 ч.



авы на слизистой полости рта и глотки);

Поражение глаз



Поражение глаз — первый симптом болезни у 10% пациентов, но чаще развивается после афтозного стоматита.

Больные с поражением глаз предъявляют разнообразные жалобы, среди которых наиболее частые — расплывчатость зрительных объектов, боль в глазах, светобоязнь, слезотечение, периорбитальная гиперемия.



При болезни Бехчета принято выделять пять стадий поражения глаз:

- Первая (продромальная стадия) характеризуется общими проявлениями (стоматит, поражение кожи, гениталиев и т.д.) без вовлечения в воспалительный процесс тканей глаза
- Для второй (начальной) основным симптомом является появление иридоциклита при минимальном поражении глазного дна.
- Третья или средняя стадия поражения глаза при болезни Бехчета характеризуется воспалительными процессами в переднем сегменте в сочетании с тяжелыми поражениями глазного дна.



Четвертая (поздняя) стадия заболевания проявляется резким снижением остроты зрения.

На пятой (терминальной) стадии болезни Бехчета отмечаются рубцовые изменения сетчатки, приводящие к потере зрения



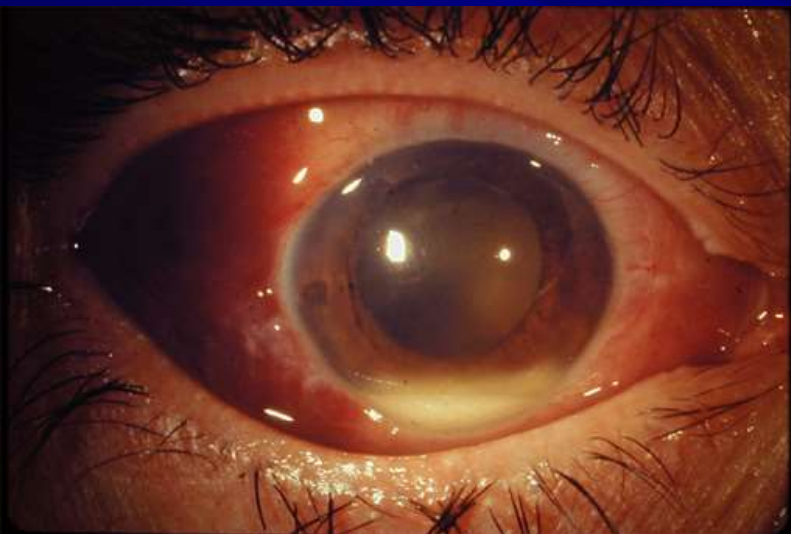
- ✓ Увеит развивается через 2-3 года после начала заболевания. Однако в 1/3 случаев отмечается только поражение глаз в виде увеита без других проявлений данного заболевания
- ✓ Заболевание начинается с внезапного болевого синдрома, затуманивания и снижения зрения, светобоязнь,
- ✓ В 75,0% случаев поражаются оба глаза
- ✓ В 25,0% развитие увеита с гипопионом на спокойном «белом» глазу



Гипопион- один из признаков болезни Бехчета.

Особенности:

- изменение уровня гипопиона при наклоне головы
- быстротечность исчезновения гипопиона(несколько часов)

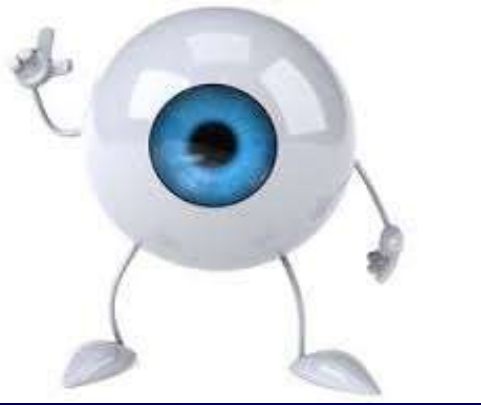


Признаки переднего увеита:

- ✓ изменение формы зрачка (задние синехии)
- ✓ преципитаты мелкие негрануламатозные



- Поражение заднего отрезка глаза:
 - ✓ ретинальные инфильтраты,
 - ✓ ангиит сетчатки, чаще выражен в центральной части сетчатки
 - ✓ тромбоз ветвей цвс
 - ✓ геморрагии
 - ✓ оптический неврит
 - ✓ нейроретинит



Данные лабораторных исследований указывают на наличие воспалительного процесса.

- ✓ В клиническом анализе крови наиболее часто отмечается повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ). Общий анализ мочи — обычно без особенностей.
- ✓ Биохимические и иммунологические анализы- повышения С-реактивного белка, уровня α -2 . γ - глобулинов, фибриногена, серомукоида, сиаловых кислот, отражающих активность и степень воспалительного процесса.
- ✓ Одним из важных диагностических критериев в установлении диагноза является положительный тест патергии, свидетельствующий о кожной гиперчувствительности.

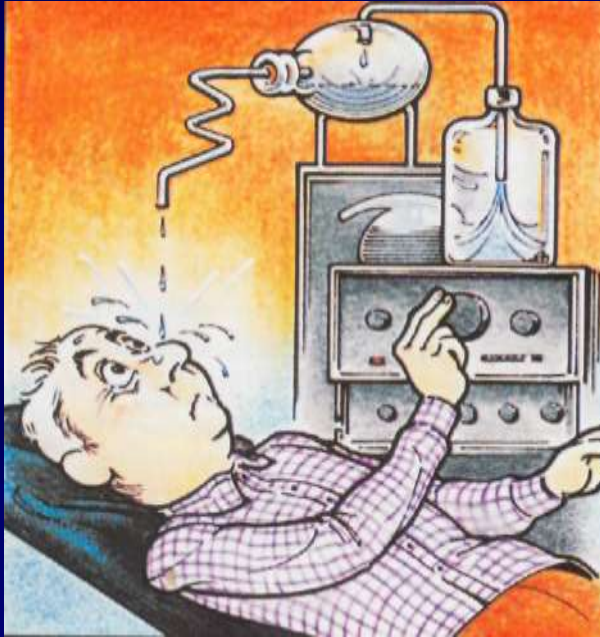


- При подозрении на болезнь Бехчета пациенту необходимы консультации:
 - стоматолога
 - дерматолога
 - гинеколога
 - терапевта



Глазная симптоматика имеет рецидивирующий характер, что в итоге ведет к потере зрения у 50% больных в течение 5 лет от начала увеального процесса.

Медикаментозная терапия
заключается в назначении
больным лекарственных
препаратов различных
фармакологических групп:



- ✓ противовирусных
- ✓ антибактериальных
- ✓ противовоспалительных
- ✓ антигистаминных
- ✓ сосудорасширяющих
- ✓ противоподагрических
- ✓ гормональных
- ✓ витаминов
- ✓ антикоагулянтов
- ✓ цитостатиков



Благодарю за
внимание !