

ISSN 2782-3806
ISSN 2782-3814 (Online)
УДК 616-002:616.31-002.157.2

ПЕРВИЧНАЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ БЕХЧЕТА: КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Кучинская Е. М., Никоненко А. М.

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Контактная информация:

Кучинская Екатерина Михайловна,
ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова»
Минздрава России,
ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург,
Россия, 197341.
E-mail: kuchinskaya.link@gmail.com

Статья поступила в редакцию 21.04.2022
и принята к печати 26.05.2022.

РЕЗЮМЕ

Болезнь Бехчета — аутоиммунный васкулит, протекающий с преимущественным поражением кожи и слизистых; также возможно вовлечение органа зрения, желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы. В детской популяции заболевание встречается сравнительно редко.

В данной статье представлен клинический случай болезни Бехчета у мальчика 17 лет, с характерной отсрочкой установления диагноза, отсутствием поражения внутренних органов и успешной терапией первой линии (колхицин).

Ключевые слова: аутоиммунные заболевания, афтозный стоматит, болезнь Бехчета, васкулит, колхицин.

Для цитирования: Кучинская Е.М., Никоненко А.М. Первичная диагностика болезни Бехчета: клинический пример. Российский журнал персонализированной медицины. 2022;2(5):85-89. DOI: 10.18705/2782-3806-2022-2-5-85-89.

DIAGNOSIS OF CHILDHOOD-ONSET BEHCET'S DISEASE: A CASE REPORT

Kuchinskaya E. M., Nikonenko A. M.

Almazov National Medical Research Centre, Saint Petersburg, Russia

Corresponding author:

Kuchinskaya Ekaterina M.,
Almazov National Medical Research Centre,
Akkuratova str., 2, Saint Petersburg, Russia,
197341.
E-mail: kuchinskaya.link@gmail.com

Received 21 April 2022; accepted 26 May 2022.

ABSTRACT

Behcet disease is autoimmune vasculitis with predominantly mucocutaneous manifestations; eye, gastrointestinal and nervous system involvement is also possible. Behcet disease is relatively rare in pediatric population.

This article presents the case of Behcet's disease in a 17-year-old boy, with a usual delay in the diagnosis, the absence of internal organs involvement and successful first-line therapy (colchicine).

Key words: aphthous stomatitis, autoimmune diseases, Behcet disease, colchicine vasculitis.

For citation: Kuchinskaya EM, Nikonenko AM. Diagnosis of childhood-onset Behcet's disease: a case report. Russian Journal for Personalized Medicine. 2022;2(5):85-89.. (In Russ.) DOI: 10.18705/2782-3806-2022-2-5-85-89.

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Бехчета — системный васкулит, характеризующийся рецидивирующими афтозными дефектами слизистых рта и половых органов, часто сопровождающийся поражением глаз и кожи. Вовлечение других органов и систем встречается реже.

Распространенность этого заболевания у детей варьирует от 1 на 600 000 (Западная Европа) до приблизительно 10 на 100 000 (страны Великого шелкового пути, в частности Турция). Дебют в детском возрасте встречается всего в 6 % случаев; мальчики и девочки заболевают с одинаковой частотой, но среди взрослого населения с болезнью Бехчета преобладают мужчины [1].

«Золотой стандарт» диагностики заболевания отсутствует. Изменения в анализах крови неспецифичны (повышаются показатели «острой фазы» воспаления, циркулирующие иммунные комплек-

сы), антинуклеарный фактор, как правило, не обнаруживается. Диагноз устанавливается клинически с использованием классификационных критериев, из которых наиболее часто используется ICBD (International criteria for Behçet's disease) [2]. Однако у детей типичная картина с поражением кожи и слизистых может отсутствовать; в таких случаях целесообразно применять педиатрические критерии (Pediatric Behçet's Disease — PEDBD) [3].

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Мальчик Б., 17 лет, был направлен к ревматологу из кожно-венерологического диспансера с диагнозом «хроническая стрептококковая инфекция». Пациент предъявлял жалобы на кожные высыпания и афты в ротовой полости; длительность заболевания — около 6 месяцев, причем симптомы носили волнообразный характер; по месту житель-

а



б



Рис. 1 (а, б). Кожные проявления у пациента с болезнью Бехчета

ства получал курсы антибактериальной терапии (по поводу присоединения вторичной инфекции) с временным положительным эффектом.

При осмотре и сборе анамнеза выявлено: элементы сыпи представлены папулами в области преимущественно локтевых, коленных, пястно-фаланговых суставов, со слов ребенка — часто появляются как ответ на механическое раздражение кожи (рис. 1, а, б). Афтозные дефекты полости рта сочетались с язвенным поражением гениталий (мошонка, половой член). Гепатоспленомегалии, немотивированных лихорадок, лимфаденопатии, болей в животе и нарушений стула, болей в суставах не отмечалось.

По лабораторным данным: клинический анализ крови — без значимых изменений, скорость оседания эритроцитов (СОЭ) 2 мм/ч. Общий анализ мочи — без патологии. IgM к вирусам Эпштейна-Барр, цитомегаловирусу, вирусу простого герпеса 1 и 2 типа не обнаружено, полимеразно-цепная реакция (ПЦР) отрицательна, вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) не выявлен. В биохимическом анализе крови: трансаминазы не повышены, показатели азотистого обмена, С-реактивный белок, ревматоидный фактор, креатинфосфокиназа, антистрептолизин-О — без значимых отклонений от нормы. В ходе иммунологического исследования антинуклеарный фактор, антитела к двуспиральной ДНК, антицитоплазматические антитела не обнаружены. Рентгенограмма грудной клетки не выявила очаговых и инфильтративных изменений в легких, по данным ультразвукового исследования брюшной полости гепатоспленомегалии и лимфаденопатии не выявлено.

По критериям ICBД (1 основной, 2 дополнительных) ребенок соответствовал диагнозу «болезнь Бехчета»; госпитализирован в отделение педиатрии и реабилитации № 1 НМИЦ им. В. А. Алмазова для исключения поражения внутренних органов. За время госпитализации диагноз подтвержден дополнительно положительным тестом на патергию (своеобразная кожная реакция в виде образования пустулы на месте внутрикожной инъекции; характерная для болезни Бехчета). В ходе расширенного лабораторно-инструментального обследования данных за воспалительное заболевание кишечника, артрит, увеит, ретинальный васкулит, поражение центральной нервной системы (ЦНС) нет.

Таким образом, заболевание у данного пациента ограничивалось поражением кожи и слизистых. Он получал местное лечение (топические стероиды) и колхицин в дозе 1 мг/сутки на фоне обострения.

В связи с появлением новых афтозных высыпаний после отмены колхицина на последнем амбула-

торном визите колхицин назначен длительно (для предотвращения рецидивов, резко снижающих качество жизни). Пациент переведен во взрослую амбулаторную ревматологическую службу в связи с достижением 18-летнего возраста.

ОБСУЖДЕНИЕ

Осведомленность о болезни Бехчета в амбулаторном звене (особенно в педиатрии) низкая, что часто влечет за собой отсроченную, как в описанном случае, постановку диагноза; между тем, некоторые проявления заболевания при отсутствии адекватного лечения могут приводить к тяжелым, в том числе жизнеугрожающим, осложнениям. Так, вовлечение глаз (как правило, это хориоретинит, передний увеит, отек диска зрительного нерва) у пациентов с болезнью Бехчета, не получающих терапию, в 90 % случаев ведет к слепоте. Язвенное поражение желудочно-кишечного тракта морфологически неотличимо от такового при болезни Крона; поражение ЦНС может проявляться как энцефаломиелитом или асептическим менингитом, так и психозом, депрессией, деменцией; достаточно часто встречается поражение скелетно-мышечной системы (артрит, реже миозит). Описаны различные формы поражения сердца, легких и почек; васкулит также может проявляться артериальными и венозными тромбозами: самой распространенной (хотя и редко встречающейся) причиной летальности при болезни Бехчета является тромбоэмболия легочной артерии [1].

Согласно рекомендациям Европейской антиревматической Лиги (EULAR), колхицин является препаратом первой линии, эффективно купирующим кожно-слизистые проявления болезни Бехчета у детей [4]. При отсутствии должного эффекта колхицина или наличии поражения внутренних органов применяются такие цитостатические препараты, как азатиоприн, метотрексат, циклофосфамид, а также генно-инженерная терапия (как правило, блокаторы фактора некроза опухоли-альфа) [5, 6].

Конфликт интересов / Conflict of interest

Авторы заявили об отсутствии потенциального конфликта интересов. / The authors declare no conflict of interest.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Yildiz M, Haslak F, Adrovic A, et al. Pediatric Behçet's Disease. Front Med (Lausanne). 2021; 8: 627192.

2. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014; 28: 338–47.

3. Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis.* 2016; 75: 958–64.

4. Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis.* 2018; 77: 808–18.

5. Esatoglu SN, Hatemi G. Update on the treatment of Behçet's syndrome. *J Intern Emerg Med.* 2019; 14:661–75.

6. Arida A, Fragiadaki K, Giavri E, et al. Anti-TNF agents for Behçet's disease: analysis of published data on 369 patients. *Sem Arthr Rheum.* 2011; 41:61–70.

Информация об авторах:

Кучинская Екатерина Михайловна, к.м.н., врач-ревматолог амбулаторно-консультативного отделения для детей ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Никоненко Анна Михайловна, заведующий амбулаторно-консультативным отделением для детей ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России.

Author information:

Kuchinskaya Ekaterina M., Ph.D. of Medical Sciences, rheumatologist in outpatient department for children of the Almazov National Medical Research Centre;

Nikonenko Anna M., head of outpatient department for children of the Almazov National Medical Research Centre.