

Т.Я. Джалилов

РЕЗУЛЬТАТЫ ПРИМЕНЕНИЯ МОДИФИЦИРОВАННОГО КОРРИГИРУЮ- ЩЕГО МАНЕВРА ВРАЩЕНИЯ ДУГИ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ТЯЖЕЛЫХ СКОЛИОЗОВ

DOI 10.25789/YMJ.2022.78.07

УДК 616.711-007.55-089.15

Хирургическая коррекция тяжелых идиопатических сколиозов считается рискованной процедурой. Во многих случаях в целях лечения устойчивых деформаций выше 55° требуется проведение задней остеотомии типа педикулярной остеотомии, резекции тела позвонка. Но эти процедуры влекут за собой высокую неврологическую недостаточность и риски кровотечения, согласно мнению некоторых авторов, осложнения могут достигать 80% не только во время операции, но и спустя 6 мес. после оперативного вмешательства.

Разработанная нами методика «Вращение дуги» с целью коррекции тяжелого ригидного сколиоза позволяет значимо достичь коррекции и избежать послеоперационных осложнений, связанных с остеотомиями и дискэтомиями, выполняемыми при «классическом» варианте оперативного лечения.

Ключевые слова: сколиоз, лечение, модифицированный маневр.

Surgical correction of severe idiopathic scoliosis is considered a risky procedure. In many cases, in order to treat stable deformities above 55°, a posterior osteotomy such as pedicular osteotomy, resection of the vertebral body, is required. But these procedures cause high neurological failure and bleeding risks, and according to some authors, complications can reach 80% not only during surgery, but also after 6 months surgery.

The technique of arc rotation developed by us in order to correct severe rigid scoliosis makes it possible to significantly achieve correction and avoid postoperative complications associated with osteotomies and discectomies performed in the classic version of surgical treatment.

Keywords: scoliosis, treatment, modified maneuver

Несмотря на обширное развитие технологии и медицины, лечение тяжелых идиопатических сколиозов и сегодня остается вызовом для хирургии.

Хирургическая коррекция сколиоза под углом 50-55° может быть проведена на корригирующими маневрами деротации, компрессии и дистракции или путем переменной замены стержня [2], однако считается рискованной процедурой.

Хирурги часто используют специальные длинноголовчатые винты спондилолистеза во всех позвонках, это помогает при адаптации стержня при остроугольных деформациях. Во многих случаях, в целях лечения устойчивых деформаций выше 55°, требуется проведение задней остеотомии типа педикулярной остеотомии (PSO), резекции тела позвонка (VCR) и остеотомии Понте (Ponte). Но эти процедуры влекут за собой высокую неврологическую недостаточность и риски кровотечения, согласно мнению некоторых авторов, осложнения могут достигать 80% не только во время операции, но и спустя 6 мес. после оперативного вмешательства [1]. В литера-

туре много источников, описывающих трудности остеотомии позвонка и риски осложнений.

Несмотря на риски неврологических осложнений, в 2017 г. R.R. Prataly и соавт. дали отчет о высоком клиническом эффекте резекций позвонка, но при этом отметили высокий (60%) уровень осложнений [6]. Trobisch et al. провели педикулярную остеотомию у 22 пациентов без нейромониторинга и дали отчет о средней потере крови, равной 2302 мл. Неврологические расстройства были отмечены у двух пациентов [10].

В случаях искривлений более 70° применяется двухшаговая коррекция по Коббу, при этом делаются передние дискэтомии с последующим галовытяжением в течение 2-3 недель и задним спондилодезом [4, 6].

Консольный (Cantilever) маневр впервые был описан K.W. Chang в 2003 г., но сам автор отметил время проведения первой операции в 1998 г. [3].

Цель исследования – изучение эффективности метода коррекции тяжелых сколиозов с помощью модифицированного консольного маневра без проведения остеотомий или дискэтомий.

Материалы и методы исследования. Коррекция прогрессирующего тяжелого сколиоза была оценена радиологически и клинически.

Операция проведена у 24 пациентов со средней степенью деформации $82,78^{\circ} \pm 19,89^{\circ}$ (минимум 57° , максимум 120°), по Коббу. Из них 2 пациента были мужского пола и 22 - женского. Возраст пациентов от 12 до 32 лет включительно. Представлены отдаленные результаты 2,5-летнего периода. У всех пациентов этиологическим фактором является идиопатический сколиоз. Исследование было одобрено этическим советом Азербайджанского медицинского университета (протокол экспертного совета № 15 от 16.10.2020. Председатель - к.м.н., доцент Байларов Р.О.- проректор по научной работе АМУ).

Всем больным делались до- и послеоперационные рентгеновские снимки в стандартных позициях. Изменен угол Кобба фронтальной дуги деформации и рассчитана мобильность деформации, которая составила разность величины основных дуг на функциональных снимках. Проведены 3D КТ- и ЯМРТ-исследования позвоночника, денситометрия для определения плотности кости, эхокардиография сердца.

Хирургическое вмешательство проведено задним доступом у всех пациентов. Транспедикулярные винты наложены без использования О-дуги, по методике «hands-free». Нейромониторинг и тест пробуждения не применялись.

В качестве мер безопасности при таком проведении винтов тщательно проверяли канал ножки дуги позвонка, в случае подозрения на повреждение стенки винтового канала отказывались от применения винта на этом уровне или использовали винты меньших диаметров.

Хирургическая техника. Под нейрореплетоанальгезией проводился задний хирургический доступ к позвоночнику. Пациент приведен в положение пронации, лёжа на параллельных цилиндрических опорах. Начиная с шейной области хирургическая область и нижние конечности обработаны антисептическим раствором и покрыты стерильным изолятором. Разрез кожи проведен по проекции остистых отростков С7-S1 позвонков (рис.1).

Субпериостальная диссекция паравертебральных мышц проводится от остистых до поперечных отростков. Три полиаксиальных транспедикулярных винта имплантируются начиная от краниального нейтрального позвонка в вогнутой части деформации. На вогнутой и выпуклой частях деформации спондилолистезные винты размещаются на всех возможных уровнях. Стержень изгибается, повторяя дугу искривления, и монтируется в трех краниальных винтах, расположенных на краниальной части вогнутой области. Ассистент корригирует деформацию, применяя силу во встречных направлениях, одна его рука расположена в выпуклой части ребра, другая - в области подвздошного гребня пациента.

Хирург монтирует стержень в каудальные винты, внимательно следя за краниальными винтами, во избежание их самопроизвольного выхода. Стержень поворачивается вокруг своей оси специальными держателями, производится предложенный маневр вращения дуги и стержень в результате этого фиксируется в прорезях каудальных винтов. Производится легкий деротационный маневр. Пределом осуществления деротационного маневра служит чувство нарастания сопротивления рукам хирурга. Далее мы размещаем стержень на выпуклую область по той же форме и соединяем его с винтами. Внимательно проводим деротацию, по мере возможности. Если провести большую деротацию, может возникнуть спонтанный выход винтов. Стержень вогнутой части снимается, уменьшается его изгиб во фронтальной плоскости, обратно монтируется в винты и деротируется. При этом чувствуется уменьшение сопротивления деротационному маневру, и он делает-

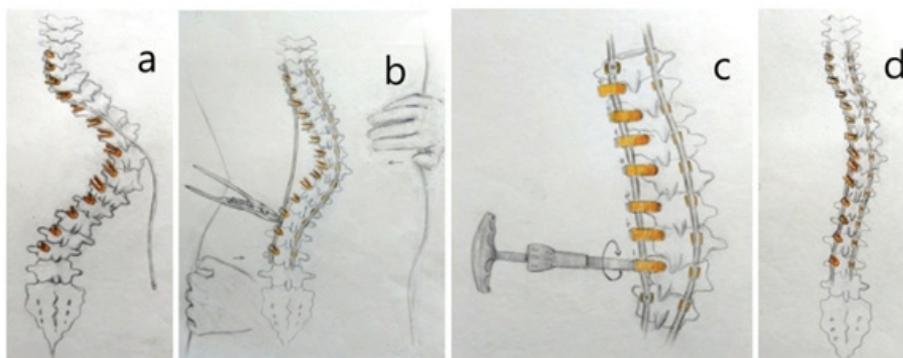


Рис. 1. Вращение дуги – консольная техника: а – схематическое изображение соединения стержня с тремя винтами краниальных нейтральных позвонков, стержень будет иметь положение, как на рисунке, б – проведена пассивная коррекция руками ассистента и стержень введен в каудальные винты оператором, с – винты наложены в выпуклой стороне дуги искривления и стержень тоже размещен в похожей позиции, d – в результате выпрямления и деротации стержня в выпуклой области стержень достиг спондилолистезного винта в вогнутой области

ся с легкостью. То же самое проводится и с выпуклой стороны дуги искривления, не забывая при этом про риск дислокации винтов. Ассистент может все еще корригировать, оказывая давление руками, во избежание дислокации при деротации. Размещается один или два поперечных коннектора между стержнями и проводится спондилодез аутокостью. Рана послойно сшивается и перевязывается. Результаты проведенного лечения оценены SPSS статистическим анализом. Индекс вероятности 0,05.

Результаты. Степень основного изгиба $82,78^{\circ} \pm 19,89^{\circ}$ (мин. 57° , макс. 120°). Графики изгиба и среднее значение $21,58^{\circ} \pm 14,46^{\circ}$ ($26,10\% \pm 13,69\%$; мин. $2,0^{\circ}$, макс. $40,1^{\circ}$) определены для того, чтобы измерить мобильность дуги искривления. Это означает, что все больные были с ригидными деформациями ($t:2,01$; $p>0,05$). Средняя послеоперационная коррекция основных изгибов составила $50,08^{\circ} \pm 13,23^{\circ}$

($60,49\% \pm 14,14\%$; мин. $33,5^{\circ}$, макс. $82,3^{\circ}$) со статистической значимостью ($t:14,85$; $p<0,01$) (таблица).

Операции проводились без нейромониторинга, неврологические нарушения пациентов не наблюдались. У одного из пациентов произошла послеоперационная декомпенсация туловища, которая была корригирована дополнительной фиксацией L4 позвонка. Осложнений, связанных с хирургической инфекцией, вторичным смещением винтов, кровопотерей и летальностью, не наблюдалось.

Клинический пример 1. 19-летний пациент мужского пола принят в клинику с тяжелым и ригидным правосторонним торакальным идиопатическим сколиозом (123° по Коббу), с декомпенсацией туловища. Основная дуга была ригидной с мобильностью в 2° . Пациенту проведены предоперационные исследования и предложена операция коррекция позвоночника транспедикулярной системой с задним спонди-

Индикативные статистические данные

	Среднее значение	Предел
Возраст, лет	$19,04 \pm 5,62$	12-32
Угол Кобба, ⁰	$82,78 \pm 19,89$	57-120
Мобильность дуги (степень), ⁰	$21,58 \pm 14,46$	2-40,1
T	2,01	
P	>0,05	
Коррекция (степень), ⁰	$50,08 \pm 13,23$	33-82
T	14,85	-
P	<0,01	-
%FLEX,**	$26,10 \pm 13,69$	-
%COR,***	$60,49 \pm 14,14$	-
T	-15,42	-
P	<0,01	-

лодесом. Операция была проведена с помощью корригирующего маневра вращения дуги. В послеоперационных радиографических снимках показано, что деформация была корригирована на $57,7^\circ$, что составляет 47% коррекции. Пациент был очень доволен результатом (рис. 2).

Клинический пример 2. 14-летняя пациентка обратилась в нашу клинику с ригидным правосторонним идиопатическим сколиозом торакального типа (110° , по Коббу). Основной изгиб был ригидным с мобильностью $11,4^\circ$. Пациентке проведены предоперационные исследования и предложена операция коррекции позвоночника транспедикулярной системой с задним спондилодезом. Операция была проведена с помощью корригирующего маневра вращения дуги. В послеоперационных радиографических снимках показано, что деформация была корригирована до $74,7^\circ$, что составляет 68° коррекции. После 9 мес. пациентка была принята в клинику с целью последующей операции для дополнительной коррекции, в ходе которой мы уменьшили изгиб стержней во фронтальной плоскости, разместив еще 2 винта с вогнутой стороны искривления. Добавочно мы достигли 10° коррекции, т.е. 77,2%. Пациентка удовлетворена результатом (рис. 3).

Обсуждение. Таким образом, оперативная коррекция сколиотических деформаций с помощью полиаксиальных транспедикулярных систем проводится деротационным маневром, 3-стержневой техникой, прямой деротацией позвоночного тела, сегментарной деротацией и консольными маневрами [4].

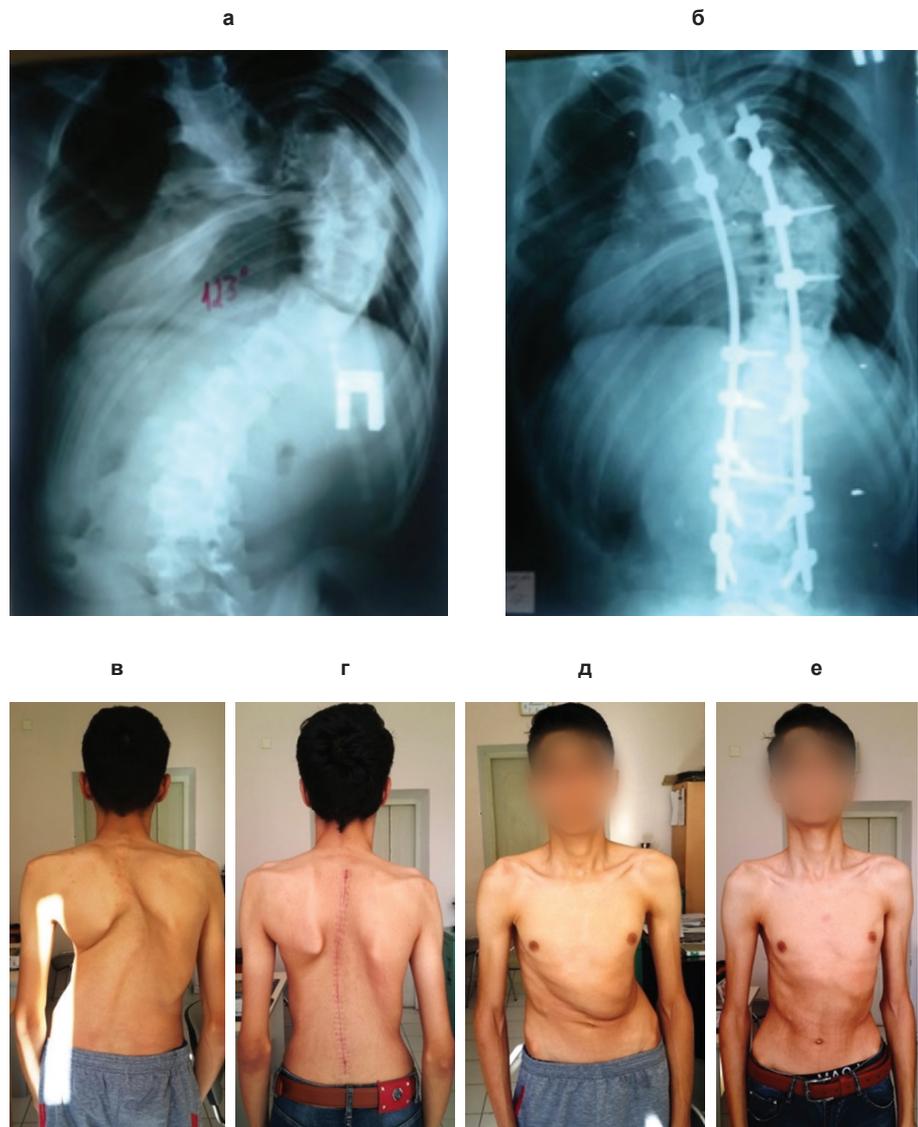


Рис. 2. Рентгенограммы позвоночника больного до (а) и после (б) операции. Фотография спины больного до (в) и через 6 мес. (г) после операции. Фотография туловища спереди до (д) и после (е) операции

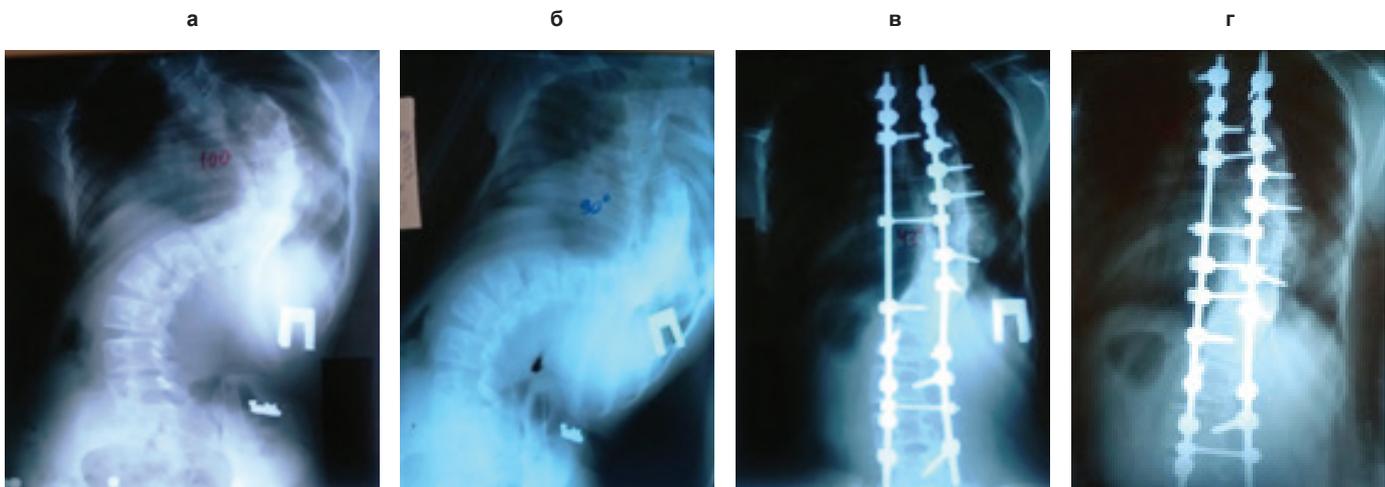


Рис. 3. Рентгенограммы позвоночника пациентки до (а) и после (в) операции. Б – рентгенограмма пациентки до операции в функциональном положении, г – после второй операции – дополнительной коррекции

В первую очередь, при классическом консольном маневре предусматривается изгиб стержней с использованием изгибателя стержня на выпуклой стороне, при уже установленных винтах и стержне. Мы думаем, что это будет недостаточно эффективным в деформациях 90-120°. Очевидно, традиционный консольный маневр в случаях ригидного сколиоза сделает необходимым тяжелые операции, такие как передние дискэктомии или педикулярные остеотомии.

Мы дали модифицированному маневру название "вращение дуги". Первое движение корригирует деформацию во фронтальной плоскости, которая начинается с 3 винтов на крапильной дуге деформации и помогает получить первичную коррекцию путем поворота стержня во фронтальной плоскости. Дальнейшие этапы коррекции складывались из классических корригирующих маневров. Коррекция основной дуги искривления составила 82,78°±19,89° (мин. 57°, макс. 120°). Деформации пациентов были ригидными, коррекция изгибов на графиках изгибов (26,10%±13,69%) не была статистически значительной ($p > 0,05$). Среднее значение коррекции основных изгибов 60,49%±14,14 со статистическим значением ($p < 0,01$). В это время процентные показатели постоперативной коррекции были выше, чем коррекция изгибов на графиках изгибов со статистическим значением ($p > 0,01$).

Возможно получение достаточной радиологической и косметической коррекции при выполнении этого маневра на соответствующих выпуклых и вогнутых участках сколиотической дуги.

В традиционной методологии коррекция тяжелых сколиозов требует вертебральной остеотомии Ponte, педикулярной остеотомии (PSO) или удаления тела позвонка, что приводит к возрастанию кровотечения, времени операции и рискам неврологических осложнений. Согласно С. Saifi и соавт., преходящие неврологические осложнения могут достигать 13,8%, стойкие неврологические осложнения – 6,3%, при 50-70% коррекции во время резекции позвоночного столба [8]. Согласно нашим исследованиям, похожие показатели коррекции получены и у нас, но мы не наблюдали неврологических осложнений у наших пациентов. Это мы связываем с потерей нужды в вертебральных остеотомиях при проведении предложенного маневра вращения дуги.

Согласно А. Senkoğlu и соавт., в целях снижения риска дислокации при классическом консольном маневре должны быть применены несколько спондилолистезных винтов с продолговатыми головками [9].

Мы постарались показать это как отдельный маневр и продемонстрировать его силу без остеотомии. Нетрудно разместить стержень при вытяжении позвоночника для получения пассивной коррекции. Но для этого требуется помощь двух людей: один должен тянуть больного от подмышек, а другой – со стороны ног. Мы провели пассивную коррекцию, используя силу одного ассистента, который давил со встречной силой (ребра и тазовая область) на фронтальной поверхности.

Метод вытяжения применен в случаях тяжелого сколиоза. Галотракция использована в различных способах воздействия – как в случае позвоночной остеотомии, так и после передней торакотомии. Недостатком методики является длительный срок госпитализации.

В 2018 г. J. Qiao и соавт. предложили 3-этапную хирургическую коррекцию при лечении тяжелых сколиозов [7]:

1-й этап – проведение задней вертебральной остеотомии Смит-Петерсена; 2-й – продолжительное вытяжение с большими грузами за плечевую область и бедра; 3-й – задняя коррекция и фиксация в третьей фазе.

63 пациента участвовали в исследовании. Средний фронтальный угол Кобба основного изгиба был 118,7° перед операцией, послеоперационная степень коррекции составила в среднем 57,3° (55%). Согласно J. Qiao и соавт., наблюдалось смещение 17 винтов у 12 пациентов в первой фазе операции, которые были при последней фазе скорректированы. Ранение плевры было у 2 пациентов. У одного из них отмечалось плевральное выделение, ему был наложен закрытый торакальный дренаж. У одного из пациентов отмечено кратковременное послеоперационное неврологическое расстройство. Всего осложнений было 19,0% после первой операции и 4,8% после последней. Два пациента страдали от паралича плечевого сплетения и у одного случился паралич бедренного нерва. После консервативного лечения функции нервов восстановились. Два пациента имели кратковременную гематурию. Один из пациентов имел желудочно-кишечные симптомы, и эти симптомы были смягчены после снижения груза, примененного для вы-

тяжения. У двух пациентов отмечался тромбоз глубоких вен (DVT), одному из пациентов наложен венозный фильтр. Осложнения, связанные с растяжением, составили 11,1% [7].

Мы при предложенной модифицированной технике вращение дуги не наблюдали каких-либо спонтанных смещений (pull-out) винтов. Плевральных осложнений не было отмечено вследствие отсутствия необходимости торакопластики. Послеоперационная неврологическая недостаточность также не отмечена.

В литературе имеется много сведений о сложности позвоночных остеотомий и рисков осложнения, включая риски неврологического геморрагического характера. Modi H.N. и соавт. разработали и сделали отчет о результатах задней полисегментарной вертебральной остеотомии (PMVO) для коррекции тяжелого идиопатического и нейромускулярного сколиоза [5]. Средний показатель количества уровней остеотомии 4,2±0,8 (норма 3-5). Средний показатель угла Кобба перед операцией составил 99,2°±29,6°, после операции этот показатель снизился до 44,7°±12,3°. Коррекция фронтальной деформации составила, по данным авторов, 54,3%. Средний показатель потери крови и времени операции соответственно 3015±1213 мл и 6,01±1,09 ч. У 3 пациентов отмечались респираторные осложнения, у 2 – произошел гемоторакс, у 1 – ателектаз легкого. У 2 пациентов отмечались осложнения, связанные с имплантатами, у 1 – перелом винта. Длинные сроки постельного режима накладывали психологический стресс на пациентов.

Вывод. Разработанная нами методика вращение дуги с целью коррекции тяжелого ригидного сколиоза позволяет значимо достичь коррекции и избежать послеоперационных осложнений, связанных с остеотомиями и дискэктомиями, выполняемыми при классическом варианте оперативного лечения.

Маневр может проводиться без нейромониторинга и со снижением расходов на операцию, поскольку нет необходимости в остеотомии.

Литература

1. Ayhan S., Aykac B., Yuksel S., Guler U.O., Pellice F., Alanay A., Perez-Guerso F.J., Acaroglu E. ESSG European Spine Study Group. Safety and efficacy of spinal osteotomies in adult spinal deformity: what happens in the first year? *Eur Spine J.* 2016; 25(8): 2471-2479.
2. Cotrel Y., Dubousset J., Guillaumat M. New

universal instrumentation in spine surgery. *Clin Orthop*. 1988; 227: 10–23.

3. Chang KW. Cantilever bending technique for treatment of large and rigid scoliosis. *Spine* 2003; 28(21): 2452–2458.

4. McAfee PC. Complications of anterior approaches to the thoracolumbar spine: emphasis on Kaneda instrumentation. *Clin Orthop*. 1994; 306: 110–119.

5. Modi HN, Suh SW, Hong JY, Yang JH. Posterior multilevel vertebral osteotomy for severe and rigid idiopathic and nonidiopathic kyphoscoliosis: a further experience with mini-

mum two-year follow-up. *Spine (phila pha 1976)* 2011 Jun 15; 36(14) : 1146-53. Doi 10.1097/brs.0b013e3181f39d9b

6. Pratali RR, Martins SM, Santos FPED, Barsotti CEG, Oliveira CEAS. The use of three-column osteotomy in the treatment of rigid deformities of the adult spine. *Rev Bras Ortop* 2018; 53(2): 213–220.

7. Qiao J, Xiao L, Xu L, Liu Z, Sun X, Qian B, Zhu Z, Qiu Y. Skull-femoral traction after posterior release for correction of adult severe scoliosis: efficacy and complications *BMC Musculoskeletal Disord*, 2018; 19: 277.

8. Saifi C, Laratta JL, Petridis P, Shillingford JN, Lehman RA, Lenke LG. Vertebral column resection for rigid spinal deformity. *Global Spine J* 2017; 7(3): 280-290.

9. Senkoylu A, Cetinkaya M. Correction maneuvers in the surgical treatment of spinal deformities. *EFORT Open Rev* 2017; 2 (5): 135-140.

10. Trobisch PD, Hwang SW, Drange S. PSO without neuromonitoring: analysis of peri-op complication rate after lumbar pedicle subtraction osteotomy in adults // *Eur Spine J*. 2016 Aug; 25(8): 2629-32. doi: 10.1007/s00586-015-4278-2.

DOI 10.25789/YMJ.2022.78.08

УДК617.723.2:616.31.002

СПбГПМУ МЗ РФ: **КЛАВДЕНКОВА Вера Алексеевна** – студентка, vera1klavdenkova@yandex.ru, **БЕЛОЗЕРОВ Константин Евгеньевич** – клинический ординатор кафедры госпитальной педиатрии, **ЯКОВЛЕВ Александр Александрович** – клинический ординатор кафедры, **ШОГЕНОВА Заира Сихатгериевна** – клинический ординатор кафедры, **АНДАРЬЯНОВА Любовь Ильдаровна** – клинический ординатор кафедры, **ГАЙДАР Екатерина Владимировна** – к.м.н., врач ревматолог клиники СПб ГПМУ, **МАСАЛОВА Вера Васильевна** – врач ревматолог, ассистент кафедры, **КОРНИШИНА Татьяна Леонидовна** – врач детский кардиолог, ассистент кафедры, **ИСУПОВА Евгения Алексеевна** – к.м.н., врач ревматолог клиники СПб ГПМУ, **СНЕГИРЕВА Людмила Степановна** – врач ревматолог клиники, врач высшей квалификации. категории, **КАЛАШНИКОВА Ольга Валерьевна** – к.м.н., доцент СПб ГПМУ; врач ревматолог, зав. педиатрич. отделением № 3 клиники, **СОРОКИНА Любовь Сергеевна** – врач ревматолог клиники, **КАНЕВА Мария Александровна** – врач ревматолог клиники, **НИКИТИНА Татьяна Николаевна** – врач-офтальмолог, ассистент кафедры офтальмологии клиники, **ЛИХАЧЕВА Татьяна Серафимовна** – ассистент кафедры госпитальной педиатрии, **ЧИКОВА Ирина Александровна** – к.м.н., доцент СПб ГПМУ, **ГАБРУССКАЯ Татьяна Викторовна** – врач-гастроэнтеролог, ассистент кафедры; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., проф. МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, вед.н.с.- зав. лаб. ЯНЦ КМП; **Аргунова Вера Мамична** – зав. отделением РБ№1-Национального центра медицины МЗ РС(Я); **СЛЕПЦОВА Полина Андреевна** – к.м.н., врач РБ№1-НЦМ; **БОЕСКОРОВА Саргылана Гаврильевна** – ординатор кафедры МИ СВФУ; **ЛЕОНТЬЕВА Людмила Викторовна** – врач-ревматолог, Якутский научный центр комплексных медицинских проблем; **ЧАСНЫК Вячеслав Григорьевич** – д.м.н., проф., зав. кафедрой СПб ГПМУ; **КОСТИК Михаил Михайлович** – д.м.н., проф. СПб ГПМУ, kost-mikhail@yandex.ru.

В.А. Клавденкова, К.Е. Белозеров, А.А. Яковлев, З.С. Шогенова, Л.И. Андарьянова, Е.В. Гайдар, В.В. Масалова, Т.Л. Корнишина, Е.А. Исупова, Л.С. Снегирева, О.В. Калашникова, Л.С. Сорокина, М.А. Канева, Т.Н. Никитина, Т.С. Лихачева, И.А. Чикова, Т.В. Габрусская, Т.Е. Бурцева, В.М. Аргунова, П.А. Слепцова, С.Г. Боескорова, Л.В. Леонтьева, В.Г. Часнык, М.М. Костик

БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА В РОССИИ: ОПЫТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ КЛИНИК САНКТ-ПЕТЕРБУРГА И ЯКУТИИ

В статье представлено сплошное многоцентровое ретроспективное когортное исследование пациентов с болезнью Бехчета (ББ). ББ - редкий системный васкулит с мультиорганным поражением. Учитывая мультиорганность поражения, ББ требует изучения и внимания со стороны врачей разных специальностей.

Ключевые слова: болезнь Бехчета, васкулит, голimumаб, этанерцепт, язвы.

The article presents a continuous multicenter retrospective cohort study of patients with Behcet's disease (BD). BD is a rare systemic vasculitis with a multi-organ lesion. Given the multi-organ nature of the lesion, BD requires thorough study and attention from doctors of different specialties.

Keywords: Behcet's disease, vasculitis, golimumab, etanercept, ulcers.

Введение. Болезнь Адамантиадиса — Бехчета (Behçet's Disease, ББ, М35.2) – системный васкулит неизвестной этиологии, характеризующийся поражением сосудов разного калибра и локализации, с преимущественными клиническими проявлениями, включающими рецидивирующие язвы полости рта и гениталий, увеит, а также поражение суставов, органов желудочно-кишечного тракта и центральной нервной системы [2,3]. ББ имеет очень широкое географическое распространение с преобладанием в странах Азии и Ближнего Востока, ранее ББ называли болезнью Великого шелкового пути, который соединял Китай, Индию, страны Ближнего Востока, в том числе Турцию. Самая высокая распространенность была зарегистрирована в Северном Китае и Иране (100 случаев на 100 000 населения) и

Турции (80–370,0 соответственно). В Западной Европе ББ отмечена значительно реже: 0,1 на 100 000 в Швеции, 7,1 во Франции и 15,9 в Южной Италии [2,21]. Эпидемиологическое исследование, проведенное в Париже, показало, что распространенность ББ у лиц североафриканского или азиатского происхождения значительно выше, чем у населения европейского происхождения. Аналогичная особенность отмечена в Германии [2,21]. Заболевание встречается практически в любом возрасте, с преобладанием дебюта у молодых взрослых, чаще болеют мужчины. Задержка в установлении точного диагноза составляет не менее трех лет, даже в странах, эндемичных по ББ.

Этиология и патогенез ББ, как и большинства системных иммунных заболеваний, в настоящее время до кон-