

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, голимумаб, 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, M35.2) — 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-

ца не изучены. Предполагается, что в возникновении данного заболевания играют роль иммунологические, генетические и инфекционные факторы. В качестве триггерного фактора описана роль как вирусных, так и бактериальных инфекций, в частности стрептококка или вирусов простого герпеса [23]. В качестве генетического маркера предрасположенности выделяют антиген HLA-B51, входящий в состав семейства генов *HLA-B5*. У HLA-B51-позитивных пациентов обнаруживается гиперфункция нейтрофилов. Продукция цитокинов Т-лимфоцитами у пациентов с ББ смещена в сторону Т-хелперов 1-го типа (Th1), особенно в стадии обострения [23]. IL-1 β , IL-6 и TNF- α играют важную роль в индукции иммунного ответа при ББ и, следовательно, представляют собой потенциальные терапевтические мишени для заболевания. IL-1 и IL-6 вместе с IL-21 и IL-23 участвуют в активации Т-клеток, а TNF- α – в индукции аутоиммунитета [14]. Как уже отмечалось, васкулит при ББ поражает сосуды практически всех типов и размеров. Поражение венозной системы встречается чаще, чем поражение артериальной. Вовлечение вен приводит как к поверхностному тромбофлебиту, так и тромбозу глубоких вен [16]. Механизмы тромбоза при ББ до сих пор не выяснены. Предполагается, что дисфункция эндотелия и нейтрофильная инфильтрация сосудистой стенки являются ключевыми факторами в тромботическом процессе [27]. Нейтрофилы способны усиливать хемотаксис и эффекторную реакцию с образованием активных форм кислорода, фагоцитозом, образованием нейтрофильных внеклеточных лову-

шек и секрецией цитокинов, способных вызывать Th1-опосредованный иммунный ответ. Более того, активные формы кислорода, продуцируемые нейтрофилами, вносят вклад в эндотелиальную дисфункцию и, посредством модификации структуры фибриногена, в развитие тромбоза [25].

В 1990 г. были представлены критерии International StudyGroup (ISG), которые наиболее часто используются в реальной медицинской практике и отражают клиническую картину [2,27]. С 2014 г. выпущена обновленная редакция этих критериев - International Criteria for Behçet's Disease (ICBD), где тест патергии был не обязательным, однако полезным методом [2,3]. В 2016 г. были разработаны критерии для детских форм ББ «Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease», в которых тест патергии не включен вовсе [20]. Сравнение диагностических критериев для наглядности представлено в табл. 1. Удобен для практикующих докторов и индекс BDCAF (BehçetDiseaseCurrentActivityForm), который позволяет оценить общую активность ББ [3].

Цель исследования - описать клинические, лабораторные, инструментальные характеристики и исходы болезни Бехчета у пациентов из разных регионов Российской Федерации.

Материалы и методы исследования. В сплошное многоцентровое ретроспективное когортное исследование мы включили данные из историй болезни пациентов, проходивших в 2014-2021 гг. обследование в 3-м педиатрическом и офтальмологическом отделениях клиники Санкт-Петербургского государственного

педиатрического медицинского университета, в ревматологическом отделении Якутской республиканской клинической больницы и кардиоревматологическом отделении Педиатрического центра Республиканской больницы №1-Национального центра медицины. Оценивали эпидемиологию, семейный анамнез, клинические и лабораторные особенности, варианты лечения и исходы. Диагноз устанавливали в соответствии с критериями Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort (PEDBD) 2016 г. [20].

Результаты. В исследование включены данные о 42 пациентах разного возраста, пола и расовой принадлежности. Распределение по полу было примерно одинаковым, преобладали лица европейского происхождения. Дебют в детском возрасте был у 63,4% пациентов, однако у одного пациента достоверного возраста дебюта установить не удалось. Отягощенность семейного анамнеза по иммунопатологическим заболеваниям описана у 2 пациентов: псориаз по материнской линии (n=1), болезнь Крона (n=1). У двух пациентов у родственников по материнской линии были рецидивирующие язвы полости рта и гениталий, однако диагноз болезни Бехчета у них установлен не был.

Клинические проявления. Среди клинических проявлений у подавляющего большинства пациентов (n=39, 92,8%) отмечались рецидивирующие афты/язвы ротовой полости, в то время как язвы гениталий отмечались у половины больных (n=21, 50%). Наиболее частым дебютным проявлением ББ были язвы слизистой полости

Таблица 1

Диагностические критерии болезни Бехчета [2,3,35,20]

International StudyGroup (ISG), 1990		International Criteria for Behçet’s Disease (ICBD), 2014		Consensus classification criteria for paediatric Behçet’s disease from a prospective observational cohort: PEDBD, 2016	
Основной признак	Рецидивирующие язвы полости рта	Афтозный стоматит	2	Поражения слизистых оболочек полости рта	1
Дополнительные признаки	Рецидивирующие язвы гениталий	Язвы гениталий	2		
		Поражение глаз	2	Поражение гениталий	1
	Поражение кожи	Поражение кожи	1	Поражения глаз	1
		Поражение нервной системы	1	Поражение нервной системы	1
	Положительный тест патергии	Поражение сосудов	1	Признак васкулита	1
		Положительный тест патергии	1*		
Язвы полости рта + 2 дополнительных признака		Необходима сумма баллов ≥4. * Учитывается только при факте проведения теста, не является обязательным		Необходимы три из шести пунктов	

рта (n=29/40, 72,5%), что было поводом для обращения к специалистам. Достаточно часто встречались поражение глаз (передний, задний увеит, иридоциклит) (n=18/42, 42,9%), суставной синдром (артрит или длительные артралгии) (n=24/42, 57,1%), гораздо реже встречались вовлечения нервной системы (n=9/42, 21,4%) и желудочно-кишечного тракта (n=15/42, 35,7%), лихорадочный синдром зафиксирован у 5 пациентов (11,9%). Интересен факт формирования у одного пациента тромба в полости правого желудочка, а также тромбоэмболии легочной артерии у пациента с наследственной тромбофилией (мутация в гене PAI-4G/4G). Также нами отмечено, что у 4 пациентов была установлена болезнь Крона. Тест патергии был проведен у 6 пациентов и у половины он оказался положительным.

Лабораторные изменения. Лабораторно отмечалась умеренная воспалительная активность: повышение СОЭ у 12/42 (28,6%) пациентов с максимальными цифрами до 65 мм/ч и СРБ у 11/42 (26,2%), однако оценить максимальные значения не представляется возможным ввиду разных референтных значений лабораторий и способов определения. Специфические иммунологические тесты исследовались не во всех случаях: у 6/12 (50%) обследованных пациентов был обнаружен HLA-B51, у 2/5 (40%) – антиген HLA-B27. У одного были выявлены HLA A1, 25; B7,35.

Основным способом лечения болезни Бехчета были системные глюкокортикостероиды (71,4%). Также использовались небиологические болезнь-модифицирующие противоревматические препараты (n=29/42, 38,7%), в частности метотрексат, микофеноловая кислота, азатиоприн, колхицин, циклофосфамид. Колхицин использовался у 18 пациентов (42,9%). Кроме того, применялась терапия генно-инженерными иммунобиологическими препаратами (ГИБП) различных групп. Блокаторы ФНО-альфа (этанерцепт, адалимумаб, голимумаб, инфликсимаб) использовались у 11 пациентов (26,2%), ингибитор интерлейкина-1 (канакинумаб) у одного, ингибитор интерлейкина-6 (тоцилизумаб) у двух, а также у одного пациента применялся блокатор янус-киназ - тофаситиниб. Ввиду недостатка информации оценить долгосрочную перспективу удалось лишь у 24 пациентов, из которых только 5 смогли достичь ремиссии и обострений зафиксировано не было. Среди тех, кому был назначен ГИБП,

Таблица 2

Характеристика пациентов с болезнью Бехчета

Параметр	Результат, n (%) м/ж
Демография	
Пол, м/ж	19 (45,2) / 23 (54,7)
Дебют заболевания в детском возрасте	26/41 (63,4)
Азиаты/европейцы	12 (28,6) / 30 (71,4)
Клинические проявления	
Язвы полости рта	39 (92,8)
Язвы гениталий	21 (50)
Лихорадка	5 (11,9)
Поражение глаз (увеит)	18 (42,9)
Поражение кожи (узловатая эритема, панникулит)	19 (45,2)
Тест патергии	3/6 (50)
Поражение центральной нервной системы	9 (21,4)
Поражение желудочно-кишечного тракта	15 (35,7)
Артралгия/артрит	24 (57,1)
Тромбозаскулит (венозный тромбоз)	6 (14,3)
Лабораторные характеристики	
Скорость оседания эритроцитов, Ме (25%-75%)	26 (21-65)
Ускорение скорости оседания эритроцитов	12 (28,6)
Повышение С-реактивного белка (> 5 мг/л)	11 (26,2)
Анемия	8 (19)
Серопозитивность по ревматоидному фактору	2/11 (18,2)
Наличие антигена HLA-B27	2/5 (40)
Наличие антигена HLA-B51	6/12 (50)
Терапия	
Системные кортикостероиды	30 (71,4)
Метотрексат	4 (9,5)
Микофеноловая кислота	1 (2,3)
Азатиоприн	11 (26,2)
Колхицин	18 (42,9)
Циклофосфамид	4 (9,5)
Ингибиторы ФНО-а	16 (38,1)
Этанерцепт	1 (2,3)
Адалимумаб	7 (16,7)
Голимумаб	4 (9,5)
Инфликсимаб	4 (9,5)
Канакинумаб	1 (2,3)
Тоцилизумаб	2 (4,7)
Тофаситиниб	1 (2,3)
Исходы	
Ремиссия	5/24 (20,8)
Смена ГИБТ	3/11 (27,3)
Сопутствующая патология	
Болезнь Крона	4 (9,5)
Бронхиальная астма	1 (2,3)

Примечание. ФНО-а – фактор некроза опухолей-а.

трем пациентам потребовалась переключение на другой препарат, по причине недостаточной эффективности и контроля над заболеванием. Подробная демографическая характеристика пациентов, включенных в исследование, представлена в табл. 2.

В исследовании IsabelleKoné-Paut и др. были проанализированы 86 случаев ББ из Турции, Франции, Ирана и Саудовской Аравии. Ученые отметили половые различия в клинической картине ББ у детей. Несмотря на то, что пол не влиял на возникновение ББ, пациенты мужского пола имели более злокачественное течение, поскольку у них был выявлен повышенный риск некротического фолликулита, заболеваний глаз и сосудистых осложнений, включая артериальные аневризмы и тромбоз глубоких вен. У девочек течение заболевания было более доброкачественным, наблюдались изолированные поражения слизистых и артрит [22]. Возможно, в патогенезе более злокачественного течения ББ у пациентов мужского пола одна из ролей принадлежит тестостерону, поскольку он не только влияет на функции нейтрофилов, но также изменяет уровни экспрессии IL-10, TLR4, IL23R, CCR1, ERAP1 на мононуклеарных клетках и нейтрофилах [34]. В исследовании, включавшем 3382 пациента с ББ с октября 1986 г. по декабрь 2005 г. в отделении Бехчета медицинской школы Университета Анкары и в частной клинике Атамака, установлено, что 110 детей (3,3%) заболели в детском возрасте. Все пациенты были жителями Турции, соотношение мальчики/девочки составило 1,7:1. Возраст манифестации составил от 1 до 16 лет (средний $11,63 \pm 3,46$), а возраст постановки диагноза – от 6 до 16 лет (средний $14,15 \pm 2,13$), что указывает на наличие задержки в постановке диагноза в 2-3 года [9]. В зависимости от наличия основных и второстепенных симптомов выделяют несколько типов ББ (табл. 3).

Начальными проявлениями ББ чаще всего являются рецидивирующие язвы в полости рта и генитальные язвы. Поражениями кожи могут быть, и достаточно часто, папулопустулезные высыпания и узловатая эритема [9]. Среди наших пациентов язвы полости рта, гениталий были наиболее частыми симптомами, тогда как кожные проявления встречались реже. Наиболее частыми абдоминальными жалобами являются боль в животе, диарея, тошнота, похудение и вздутие живота, что приводит пациен-

тов с ББ к гастроэнтерологу. Согласно литературным данным, желудочно-кишечный тракт (ЖКТ) поражается у 15-50% пациентов, на основании жалоб и симптомов, и у 0,7-30% на основании результатов инструментальных исследований, причем вовлечение ЖКТ в процесс у детей отмечается чаще [13, 18, 35]. Отличительной особенностью гастроинтестинального синдрома у ББ служит вовлечение в процесс любой области ЖКТ, диффузное поражение встречается не более чем у 15% пациентов, чаще имеет место локальное язвенное поражение с локализацией в тонком и толстом кишечнике [35]. Наиболее сложной задачей является дифференциальная диагностика ББ и воспалительных заболеваний кишечника

(ВЗК). В нашей когорте вовлечение ЖКТ было у 15/42 (35,7%), при этом у 4 пациентов диагностирована болезнь Крона.

Предполагаются следующие «красные флаги», отмечаемые на эндоскопическом исследовании кишечника (фиброколоноскопии), характерные для ББ: большие (более 1 см), круглой или неправильной формы язвы, с перфорированным внешним видом, обычно располагаются в глубоких слоях; продольные язвы встречаются редко; менее шести круглых и очаговых язв [35].

Что касается столь грозного осложнения некоторых ревматологических заболеваний - синдрома активации макрофагов (САМ), то для ББ это не

Таблица 3

Типы болезни Бехчета [31]

Полный тип ББ	Неполный тип ББ	Вероятный
Наличие 4 основных симптомов: рецидивирующие афты/язвы ротовой полости, язвы на гениталиях, поражение глаз (передний/задний увеит, васкулит сетчатки и др.), поражение кожи (узловатая эритема, псевдофолликулит и др.)	Наличие 3 основных симптомов, либо 2 основных и 2 второстепенных, либо наличие рецидивирующего воспаления глаз в сочетании с одним или несколькими основными признаками	Наличие только 2 основных симптомов либо 1 основного и 2 второстепенных

Таблица 4

Лабораторная и инструментальная диагностики болезни Бехчета

Лабораторные данные	Инструментальные данные
Общий анализ крови: увеличение СОЭ, анемия легкой степени, нейтрофильный лейкоцитоз (в активной стадии болезни)	Рентгенография пораженных суставов (для выявления поражений суставов) и обзорная рентгенография легких (для выявления поражения сосудов легких)
Биохимический анализ крови: повышение С-реактивного белка, альфа-трипсина, оценка электролитов крови, печеночных проб, трансаминаз, липидного спектра	Флуоресцентная ангиография сетчатки (отек или ишемия желтого пятна)
Иммунологический анализ крови: повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов, повышение ревматоидного фактора	УЗИ органов брюшной полости (для выявления органического поражения органов ЖКТ)
Типирование HLA: обнаружение HLA-B51	ЭКГ (для выявления поражения сердца)
Общий анализ мочи: умеренная протеинурия, умеренная гематурия	ЭхоКГ (для выявления поражения клапанного аппарата и миокарда)
	ФГДС (для выявления язвенных и сосудистых поражений слизистой ЖКТ)
	Положительный феномен патергии

Примечание. ЖКТ – желудочно-кишечный тракт, СОЭ – скорость оседания эритроцитов, УЗИ – ультразвуковое исследование, ФГДС – фиброгастроуденоскопия, ЭКГ – электрокардиография, ЭхоКГ – эхокардиография.

столь характерная клиническая черта. В итальянском обзоре CAM при ревматологической патологии описывается 1 случай, ассоциированный с вирусом Эпштейн-Барр [10, 24]. Исследования у пациентов с ББ традиционно демонстрировали признаки значительной

активации моноцитов и макрофагов, а также увеличение числа и активацию циркулирующих Т-клеток и естественных киллеров [35].

Позитивность по антигену HLA-B51 имела место лишь у 12 (28,6%) пациентов, антиген HLA-B27 – у 2/5 (40%).

Определение HLA-B51 может быть полезно при подозрении на семейный случай ББ. По данным литературы, у пациентов с одновременной позитивностью по HLA-B27 и HLA-B51 отмечалось менее тяжелое течение увеита (реже вовлечение сетчатки, меньшее

Таблица 5

Дифференциальная диагностика болезни Бехчета [8,11]

Симптом	ББ	ЮИА, системный вариант дебюта	Узелковый периартериит	СКВ	Неспецифический аортоартериит Такаэсу	Саркоидоз	Болезнь Крона
Язвы во рту/на гениталиях	+	-	-	+	-	+(Саркоидные язвы)	+
Васкулит	Все калибры сосудов	-	Некротизирующий васкулит, аневризмы, стенозы или окклюзии артерий	Сосуды микроциркуляторного русла	Поражение различных сосудов (преимущественно крупного калибра)	-/+	-/+
Сыпь	Папулопустулезные высыпания и узловатая эритема	Эритематозная сыпь	Язвенные дефекты на коже	Эритема по типу бабочки, гелиотропная сыпь		Узловатая эритема	Узловатая эритема
Опорные точки	HLA B51, тест патергии, поражение всех типов сосудов	Артрит, сопровождающийся длительной лихорадкой	Специфическая гистологическая картина	АНФ, мультиорганное поражение, анти-тела к ДНК	Разница АД на конечностях, данные УЗИ сосудов, гипотрофия конечностей, поражение крупных сосудов	Исследование внутригрудных лимфоузлов лучевыми методами, бронхоскопия, спирография, гистологическое исследование	Данные эндоскопического исследования, повышение уровня фекального кальпротектина

Примечание. АД - артериальное давление, АНФ - антинуклеарный фактор, СКВ - системная красная волчанка, ЮИА - ювенильный идиопатический артрит.

Таблица 6

Дифференциальная диагностика поражений глаз при ББ [1,4, 19, 28, 29, 32, 33]

Симптом	ББ	ЮИА	Саркоидоз	HLA-B27-ассоциированный увеит	Нефрит (TINU)-синдром
Возраст дебюта	Чаще у людей средних лет	Чаще у детей	Чаще у детей	Чаще у пожилых людей	Чаще у детей и подростков
Поражение глаз	Двустороннее	Двустороннее	Двустороннее	Одностороннее	Двустороннее
Внутриглазное давление	Сначала нормальное или низкое, далее повышенное	Повышенное	Повышенное	Нормальное или низкое	Повышенное
Внеглазные проявления	Изъязвления полости рта, поражение кожи, васкулит	Лихорадка, сыпь, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, серозит	Артрит и поражения кожи	Спондилоартриты	Лихорадка, потеря веса, боль в животе и боку и артралгия (связанные с почечной дисфункцией)
Осложнения	Катаракта, повышение внутриглазного давления, макулярный отек или макулопатия и атрофия зрительного нерва	Палочкоядерная кератопатия, катаракта, задние синехии, глаукома, макулопатия, гипотония и амблиопия	Кератопатия, катаракта и глаукома	Окклюзия зрачка, катаракта, глаукома, дистрофия роговицы	Отек диска зрительного нерва, мультифокальный хориоидит, снижение остроты зрения

количество осложнений и меньшее применение хирургических методов), а также отмечен более благоприятный долгосрочный прогноз зрения, чем при увеите Бехчета, ассоциированном с HLA-B51 [30, 7, 5].

Нами предлагается следующий объем обследований при подозрении на ББ (табл. 4).

Для ББ существует особая форма пробы гиперчувствительности - тест (феномен) патергии, который представляет собой отсроченную реакцию кожи на укол иглой в дерму предплечья. Реакция считается положительной, если на месте укола образовалась папула или пустула спустя 48 ч. Отрицательным результатом считается только наличие эритемы [6].

Интересно, что в условиях новых вызовов, связанных с COVID-19, британское исследование показало, что пациенты с синдромом Бехчета не подвергались повышенному риску худших исходов. Но в то же время отмечается, что 32,2% пациентов с ББ имели обострение хотя бы одного симптома на фоне новой коронави

русской инфекции [26,12]. Конкретных данных, свидетельствующих о том, что пациенты с ББ вне зависимости от терапии были более восприимчивы к SARS-CoV-2 или к более тяжелым формам COVID-19, нет. В целом течение COVID-19 не отличалось от общепопуляционного, а тяжесть инфекции COVID-19 была преимущественно легкой [12,15].

В условиях современных представлений о персонифицированной медицине, а также важности психологической и социальной адаптации пациентов представляется важным формирование сообществ, где в тесной связи волонтеры, медики и пациенты обучаются жизни с хроническими заболеваниями. Такие мировые сообщества созданы для больных бронхиальной астмой, сахарным диабетом и другими заболеваниями. Интересно, что в США уже существует подобное специальное сообщество для пациентов American Behcet's Disease Association – ABDA [17]. Однако в Российской Федерации в настоящее время такого сообщества нет.

При установлении диагноза болезни Бехчета актуальным вопросом является дифференциальная диагностика с другими заболеваниями (табл.5).

Для практикующих офтальмологов важна дифференциальная диагностика воспалительных изменений глаза для своевременной диагностики болезни Бехчета (табл. 6).

Заключение. Болезнь Бехчета требует изучения и внимания со стороны врачей и исследователей. В Российской Федерации врачи все еще недостаточно информированы об этом заболевании, что требует расширения перечня образовательных материалов и программ для врачей разных специальностей, учитывая мультиорганный характер поражения.

Работа поддержана грантом РНФ 20-45-01005.

Все авторы заявили об отсутствии конкурирующих интересов.

(Список литературы остается в редакции и у авторов и может быть предоставлен ими по желанию читателя).

ЗДОРОВЫЙ ОБРАЗ ЖИЗНИ. ПРОФИЛАКТИКА

О.С. Унусян, И.Д. Ушницкий, Я.А. Ахременко, К.В. Комзин, Т.С. Варжапетян, Л.С. Унусян

ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ И ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПАРОДОНТА

DOI 10.25789/YMJ.2022.78.09

УДК 616.31-08-039.71

Северо-Восточный федеральный университет, Якутск: **УНУСЯН Оник Саркисович** – аспирант Медицинского института, onikunusyan@gmail.com, **УШНИЦКИЙ Иннокентий Дмитриевич** – д.м.н., проф., зав. кафедрой Медицинского института, incadim@mail.ru, orcid.org/0000-0002-4044-3004, **АХРЕМЕНКО Яна Александровна** – к.м.н., доцент Медицинского института, yanalex2007@yandex.ru, **КОМЗИН Кирилл Васильевич** – ст. преподаватель Медицинского института, de_trout@mail.ru, **ВАРЖАПЕТЯН Тигран Сосович** – студент Финансово-экономического института, tigranvarzhapetian@gmail.com, **УНУСЯН Лариса Саркисовна** – студентка Медицинского института, lara.unusyan77@gmail.com.

Проведен обзор литературы об этиологических и патогенетических механизмах развития пародонтита. Основные известные этиологические и патогенетические механизмы развития пародонтита требуют проведения дальнейших исследований с целью расширения теоретических представлений, которые будут способствовать совершенствованию лечебно-профилактических мероприятий и повышению качества жизни пациентов.

Ключевые слова: этиология, патогенез, хронический пародонтит, диагностика, комплексное лечение, профилактика, медико-социальная реабилитация.

A review of the literature on the etiological and pathogenetic mechanisms of the development of periodontitis was carried out. The main known etiological and pathogenetic mechanisms for the development of periodontitis require further research in order to expand theoretical concepts that will improve the treatment and prevention measures and improve the quality of life of patients.

Keywords: etiology, pathogenesis, chronic periodontitis, diagnosis, complex treatment, prevention, medical and social rehabilitation.

Введение. Заболевания пародонта являются актуальной проблемой медицины и стоматологии, что связано с их высоким уровнем частоты у на-

селения. Воспалительные заболевания пародонта как хронические очаги инфекции способствуют формированию и развитию различных общесо-