

Поражение легких при болезни Бехчета

¹Р. Г. Голоева, ¹З. С. Алекберова, ²Т. В. Лапина

¹НИИР РАМН

²ФГУ Институт хирургии им. А. В. Вишневского РАМН, Москва

Резюме

Болезнь Бехчета (ББ) — системный васкулит неустановленной этиологии, характеризующийся язвенным поражением слизистой полости рта и половых органов, глаз и кожи. Другие органы (нервная система, легкие, суставы, желудочно-кишечный тракт) поражаются нечасто.

Особенностью этого васкулита является поражение сосудов всех размеров и типов. Представлены обзор основных легочных проявлений ББ (аневризмы легочных артерий, артериальные и венозные тромбозы, паренхиматозное поражение легких) и описание собственного наблюдения больного ББ с множественными легочными аневризмами.

Ключевые слова: Болезнь Бехчета, поражение легких, аневризмы легочных артерий

Болезнь Бехчета (ББ) — системный васкулит неустановленной этиологии, характеризующийся язвенным поражением слизистой полости рта и половых органов, глаз и кожи. Другие органы (суставы, желудочно-кишечный тракт, нервная система и легкие) поражаются нечасто [1].

Описания больных с клиническими проявлениями ББ известны еще со времен Гиппократов, и хотя в последующем отдельные наблюдения были представлены другими авторами [2, 3, 4], только в 1937 г. турецкий дерматолог Хулуси Бехчет выделил симптомокомплекс из трех признаков (стоматит, язвы гениталий и иридоциклит) в отдельную нозологическую форму [5]. В 1947 г. на международном конгрессе дерматологов в Женеве «трехсимптомный комплекс» был признан как определенное заболевание и официально эпонимизирован как «morbus Behçet's» (болезнь Бехчета).

Согласно современным диагностическим критериям Международной группы по изучению ББ, для диагноза необходимы следующие симптомы: рецидивирующий афтозный стоматит, сочетающийся с любыми двумя и более следующими проявлениями: язвами на половых органах (свежие или зарубцевавшиеся), поражением глаз (задний увеит, ретинальный васкулит), поражением кожи (узловатая эритема, псевдофолликулит, акнеподобные

высыпания), положительным тестом патергии (стерильная пустула, возникающая через 24–48 часов на месте укола стерильной иглой) [6].

В настоящее время это заболевание относят к мультисистемным, поскольку ББ — это васкулит, при котором поражаются сосуды всех размеров и типов, то есть теоретически в патологический процесс может вовлекаться любой орган.

Первое сообщение о больном с легочными проявлениями ББ датировано 1959 г. [7]. К настоящему времени в литературе описано более 500 случаев этой патологии [8].

Поражение легких при ББ, обусловленное васкулитом легочных артерий, вен, септальных капилляров, разделяется на три группы: 1 — аневризмы легочных артерий, 2 — паренхиматозное поражение легких и 3 — артериальные и венозные тромбозы, инфаркт легкого, легочные геморрагии и плеврит [9, 10].

Частота легочных проявлений широко варьирует в разных странах — от 1% до 18% [11–14].

Наибольшего внимания заслуживает поражение легочных артерий — второе по частоте (после аорты) среди артериальных поражений при ББ, имеющее неблагоприятный прогноз, занимающее ведущее место среди причин смерти больных ББ. Установлено, что 30% пациентов с легочным процессом, обусловленным основным заболеванием, умирают в течение двух лет [10, 12, 15, 16].

V. Namuryudan и соавт. показали, что средняя выживаемость больных после начала кровохарканья составляла 10 месяцев [17]. В одном из послед-

них обзоров авторами из Бразилии показано, что трехлетняя выживаемость пациентов с этой патологией благодаря интенсивной иммуносупрессивной терапии достигает 88,8 % [18].

В связи с редкостью данной патологии приведем собственное наблюдение фатального случая больного ББ с легочным поражением.

Больной К. 20 лет, аварец, поступил в ФГУ Институт хирургии им. А. В. Вишневского в мае 2007 г. с жалобами на кровохарканье (до 100 мл в сутки свежей кровью), кашель с выделением небольшого количества слизистой мокроты, одышку смешанного характера в покое, рецидивирующие язвы слизистой оболочки ротовой полости и на гениталиях, болезненные узловатые высыпания на руках, ногах, груди, сердцебиение, слабость, утомляемость, повышение температуры тела до 38-39°C по вечерам, отеки нижних конечностей, обильная потливость в ночное время.

Из анамнеза: болен на протяжении 2-х лет (с 17 лет), болезнь дебютировала узловой эритемой нижних конечностях (рис. 1), затем присоеди-

Рисунок 1

УЗЛОВАЯ ЭРИТЕМА НА НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЯХ



лись афтозный стоматит (болезненные язвы во рту, заживающие в течение 7-10 дней) (рис 2) и язвы гениталий (на мошонке, половом члене, единичные, болезненные, заживающие в течение 14-20 дней). Рецидивы последних наблюдались 1 раз в 2-3 месяца. Лечение у дерматологов без эффекта. Через 1, 5 года появился симметричный отек ног до 1/3 бедер, тогда же впервые возникли эпизоды кровохарканья. По месту жительства (г. Махачкала) диагностирован антифосфолипидный синдром, тромбоз глубоких вен нижних конечностей и таза, рецидивирующая инфарктная пневмония. При компьютерной томографии грудной клетки обнаружены множественные очаговые образования в обеих легких, преимущественно прикорневой локализации. Заподозрено метастатическое поражение легких, и больному была выполнена диагностическая торакоскопия и открытая биопсия легкого. Диагноз -инфарктная пневмония. В результате

АФТА НА СЛИЗИСТОЙ ГУБЫ

Рисунок 2



лечения антибиотиками и преднизолоном отмечена положительная динамика, но продолжали повторяться эпизоды кровохарканья.

При осмотре: общее состояние больного средней тяжести, пониженного питания, температура тела 38°C. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, без признаков трофических нарушений в области нижних конечностей. На боковой поверхности груди и живота, а также в паховой области видны подкожные венозные коллатерали. На голенях и бедрах элементы узловой эритемы до 3 см в диаметре, разной давности (рис 1), отеков нет. Пульсация периферических артерий сохранена. Язык чистый, влажный. На слизистой щек и губ имеются единичные болезненные афты, размером до 5-6мм в диаметре, с четкими границами, ярко-красным ободком по периферии и белесоватым дном (рис 2). Грудная клетка правильной формы, астенического конституционального типа. Обе половины грудной клетки одинаково участвуют в акте дыхания. ЧД=24 в мин. Регионарные лимфатические узлы не увеличены. Перкуторно справа в проекции нижней доли — тупость, аускультативно дыхание резко ослаблено, единичные сухие свистящие хрипы; в других отделах — без патологии. Сердечные тоны звучные, акцент 2-го тона на легочной артерии, ЧСС-92 в мин, АД=110/60 мм рт. ст. Живот мягкий, б/б. Печень и селезенка не пальпируются. Стул оформлен. Симптом Пастернацкого отрицателен с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, патологического отделяемого из уретры не отмечено. Наружные половые органы нормально развиты. Волосной покров умеренно выражен. На коже мошонки имеются большие глубокие язвы с гнойно-некротическим отделяемым (рис.3), множество белесоватых рубчиков. Отмечается незначительное увеличение лимфатических узлов в паховой области. Яички находятся в мошонке. Пальпация левого яичка и левой половины мошонки болезненна, контуры яичка сглажены за счет отека окружающих тканей. Промежность и область заднего прохода без патологии.

ЯЗВЫ НА МОШОНКЕ

Рисунок 3



Лабораторные данные: Гемоглобин -120г\л, эритроциты — 4.64×10^{12} /л, лейкоциты — 10.9×10^9 /л, лимф-21%, СОЭ-38мм/час, протенурия 0.023г\л. Коагулограмма: гиперкоагуляция 2 ст, признаки тромбофилии, снижение протромбинообразовательной функции гепатоцита 1ст, МНО 1.54Ед.

Инструментальное обследование: ЭКГ: ритм синусовый, синусовая тахикардия до 94-95 в мин, электрическая ось сердца отклонена вправо, P-pulmonale. Отмечен однократный эпизод желудочковых экстрасистол с частотой до 1-2 в минуту.

ЭхоКГ: ЧСС -125-130 в мин., размеры полостей сердца в норме, зон гипокинеза в левом желудочке не выявлено, сократительная функция левого желудочка в норме. Фракция выброса — 61%, ударный объем — 51 мл, минутный объем — 6, 4 л/мин, сердечный индекс — 3, 8, расхождение створок аортального клапана в систолу 18мм, движение створок на митральном и трикуспидальном клапане разнонаправленное. Заключение: Исследование на фоне тахикардии. Камеры сердца не расширены. Сократительная функция миокарда удовлетворительная. Клапаны сердца структурно не изменены. Патологические потоки не выявлены.

Дуплексное сканирование сосудов верхних и нижних конечностей: исследованные артерии полностью проходимы, стенка не утолщена, кровоток магистральный. Тромбоз сосудов разных локализаций: правой внутренней яремной вены, подключичной, подмышечной, общих и наружных под-

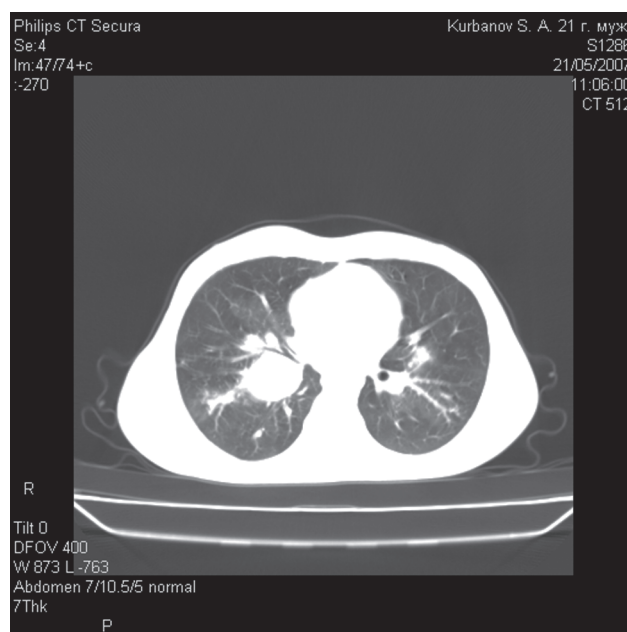
вздошных, общих и поверхностных бедренных, подколенных, большой подкожной вен с обеих сторон. Диаметр нижней поллой вены на уровне диафрагмы 20мм, на уровне почечных артерий — 13мм, в инфраренальном отделе — 9мм.

Спирометрия: крайне резко снижена жизненная емкость легких до 41.7% нормы (2.22л), снижены объемные скорости форсированного выдоха, ЧД-17 в мин, дыхательный объем — 800мл, минутный объем дыхания — 13.6л/мин.

КТ грудной клетки с контрастированием: сосудистые образования в легком (аневризмы сегментарных ветвей легочной артерии) (рис 4). Аномальное строение вен средостения и, вероятно, нижней поллой вены. Признаки легочной гипертензии.

Рисунок 4

МНОЖЕСТВЕННЫЕ АНЕВРИЗМЫ ЛЕГОЧНЫХ АРТЕРИЙ



УЗИ органов брюшной полости: диффузные изменения в паренхиме печени, гемангиома левой доли печени, 13х14мм.

УЗИ мошонки и яичек: у верхнего полюса левого яичка тонкая жидкостная полоска, толщиной 3мм, придаток левого яичка не увеличен, патологических образований не выявлено.

Больной консультирован в НИИ ревматологии РАМН, где диагностирована болезнь Бехчета на основании следующих критериев: рецидивирующий афтозный стоматит, язвы гениталий, узловатая эритема, эпидидимит, сосудистые осложнения — поражение артерий (множественные двусторонние аневризмы легочной артерии) и вен (тромбоз нижней и верхней полых вен, правой внутренней яремной вены, подключичной, подмышечной, общих и наружных подвздошных, общих и поверхностных бедренных, подколенных, большой подкожной вены с обеих сторон). Посттромбофлебитический синдром обеих нижних конечностей, отечная форма, в стадии компенсации.

Рекомендовано лечение: пульс-терапия глюкокортикоидами (ГК) по 1000мг метилпреднизолона в\в в течение трех дней. На третий день – пульс-терапия ГК и циклофосфаном однократно 1000мг. На фоне терапии улучшилось объективное и субъективное состояние пациента, прекратились эпизоды кровохарканья, значительно уменьшилась одышка, не было рецидивов афтозного стоматита и узловатой эритемы, нормализовалась температура, уменьшилась слабость.

Пациент выписан из Института хирургии им. А. В. Вишневского на дальнейшее лечение по месту жительства с рекомендациями продолжить пульс-терапию метилпреднизолоном и циклофосфаном 1 раз в месяц по 1000мг каждого (согласно рекомендациям EULAR от 2008г.). Назначен метипред внутрь 24мг\сут.

Известно, что через 2 месяца в результате массивного легочного кровотечения, обусловленного, вероятнее всего, разрывом легочной аневризмы, пациент скончался.

Обсуждение

Наиболее частым признаком легочного поражения при ББ является формирование аневризм легочных артерий (АЛА), составляющих более чем 80% от всех легочных проявлений ББ [19]. Чаще всего образуются аневризмы в легочных и бронхиальных артериях, осложняющихся кровохарканием. Возможны и другие локализации аневризм. Ранее нами наблюдался случай разрыва аневризмы правой общей подвздошной артерии на фоне гепаринотерапии по поводу острого тромбоза подкожной вены левого бедра. Пациенту было проведено подвздошно-бедренное протезирование синтетическим трансплантатом.

Анализ опубликованных случаев АЛА при ББ показал, что последние являются участием молодых лиц (средний возраст пациентов составил 30,1 лет, колебания от 10 до 59 лет), из них 89 % были мужского пола. Средний интервал между диагностированием ББ и развитием АЛА составляет в среднем 5,5 лет (от 6 мес до 26 лет). Частота внелегочных сосудистых осложнений (в основном тромботических) у больных ББ и АЛА достигает 78%. Почти у всех пациентов с АЛА было кровохаркание различной степени интенсивности (до 500 мл), в результате разрыва аневризмы с эрозией в бронх или развития активного васкулита. Установлено, что у большинства пациентов АЛА были двусторонними и мультифокальными. 1 и 5-летняя выживаемость пациентов с этим поражением составляет 57 % и 39 %, соответственно. Большинство летальных исходов наступает в течение первых месяцев после диагностирования данной патологии [8, 20-25].

Диагностика паренхиматозного поражения легких при ББ сложна, а симптоматика многообразна и неспецифична. У больных ББ (как с, так и без АЛА) описаны следующие рентгенологические проявления: ателектазы, клиновидные или линей-

ные тени, недостаточно четкие очаговые или сетчатые затемнения, фиброз, бронхооблитерирующая организованная пневмония. Они рассматриваются как результат легочного кровоизлияния и/или инфарктов. Пневмония при ББ может возникать в результате васкулита паренхиматозных сосудов легких или быть вторичной на фоне иммуносупрессивной терапии [26-29].

Плевриты развиваются вследствие тромбоза верхней полых вен, инфаркта легкого или плеврального васкулита [30, 31].

Описаны язвы в бронхах [32], случай ББ с эозинофильной периферической пневмонией, диагностированной на основании данных чрезбронхиальной биопсии, проявляющейся несегментарной легочной инфильтрацией [33].

Диагностика

Аневризмы легочных артерий легко визуализируются в виде округлых затемнений при рентгенографии органов грудной клетки [34].

С появлением новых методов визуализации, таких как спиральная и магнитно-резонансная томография, в последние годы существенно улучшилась диагностика легочных проявлений ББ, хотя сохраняются трудности в диагностике паренхиматозного поражения легких.

Спиральная томография в настоящее время является методом выбора для постановки диагноза АЛА, так как обеспечивает превосходную визуализацию сосудистого русла при малом использовании контрастного вещества [35].

Магнитно-резонансная томография (МРТ) также может использоваться для диагностирования аневризм легочных артерий. Однако выполнение МРТ в режиме ангиографии невозможно у пациентов с венозными тромбозами [36 -40], а как указывалось выше, они встречаются достаточно часто у пациентов с АЛА.

Гистологически АЛА представляют собой дефект артериальной стенки (некоторые авторы называют его «афтой артерии») с периваскулярной лимфомоноцитарной инфильтрацией стенок сосудов, капилляров и венул и утолщением интимы с дегенеративными изменениями эластической пластики [41-43]. Считают, что основной патофизиологический процесс – это воспаление *vasa vasorum* средней оболочки сосуда, которое вызывает разрушение эластических волокон и расширение его диаметра в этом месте. Кроме того, стенки сосуда утолщаются за счет воспаления и инфильтрации лимфоцитами, плазматическими клетками и нейтрофилами [44, 45].

Легочный тромбоз при ББ обычно является тромбозом *in situ*. Несмотря на то, что АЛА часто сочетаются с тромбозами глубоких вен нижних конечностей, тромбы в воспаленных венах нижних конечностей очень «липкие» и поэтому легочная эмболия при ББ редка [17, 39, 45, 46].

Лечение

Определенных доказательств, касающихся эффективности лечения при патологии крупных сосудов у больных ББ, нет. Каждый четвертый больной ББ имеет различные тромботические осложнения. При этом патогенез артериальных и венозных тромбозов до конца неясен. Большинство авторов считают, что тромботические факторы (нарушения в системе коагуляции, генетические мутации факторов свертывания) не влияют на развитие тромбозов. Полагают, что первичной патологией, приводящей к венозному тромбозу при ББ, является воспаление сосудистой стенки. Использование системной иммуносупрессии уменьшает это воспаление и снижает риск повторных тромбозов и развития посттромбофлебитического синдрома.

Лечение легочных проявлений ББ — сложная задача, поскольку нет рандомизированных исследований, касающихся эффективности разных терапевтических схем. Рекомендации по лечению легочных проявлений ББ основаны на результатах отдельных наблюдений [47-51]. В EULAR рекомендациях по лечению ББ, опубликованных в 2008г., третья рекомендация касается тяжелых сосудистых осложнений, таких как синдром Бадда-Киари, аневризмы и тромбозы легочных сосудов, и предлагает следующую схему: пульс-терапия ГК, циклофосфан, ГК внутрь — высокие дозы в течение 2-х лет с переходом на азатиоприн [52].

В последнем обзоре, касающемся лечения АЛА при ББ, А. Santana и соавт. ретроспективно проследили судьбу 9 пациентов с ББ (7 из них мужского пола) с легочным поражением. У 8 были АЛА, легочные тромбозы у 3, альвеолярные геморагии у 1 и еще у 1 — легочная гипертензия. Все пациенты получали метилпреднизолон в сочетании с хлорамбуцилом либо циклофосфаном, или мофетиллом микофеналата. Отмечен благоприятный исход у пациента с альвеолярным кровоизлиянием и тромбозом (с кровохарканием, анемией, обширной легочной инфильтрацией в нижних отделах правого легкого). Легочная эмболия была подтверждена ангиографией легочных сосудов. Один из пациентов в этом исследовании скончался на третьем месяце иммуносупрессивной терапии в результате массивного кровохарканья, как и в нашем случае [18].

Тромболитическая и антикоагулянтная терапия при легочном поражении очень рискована и должна использоваться осторожно и только после начала системной терапии иммуносупрессантами. При единичных тромбозах возможно применение низких доз аспирина [12, 53]. Сообщено о нескольких случаях успешной тромболитической терапии на фоне базисных препаратов у пациентов с эмболами легочных артерий и АЛА [58-60], а также об успешном применении эмболизации легочной аневризмы [56, 57]. Ограничивающими факторами к использованию последнего метода являются размер, число АЛА, наличие тромбоза верхней или нижней полых вен и потенциальный риск такого серьезного осложнения, как кровотечение.

В случае массивного кровохарканья может стать необходимой неотложная резекция доли или целого легкого [51, 54, 60]. Основная проблема сосудистых хирургов — рецидивы аневризм в месте анастомозов (в 25% случаев). Иммуносупрессивная терапия позволяет снизить послеоперационные осложнения и летальность [60-63].

Есть описания полного регресса легочных аневризм, подтвержденных КТ, у больных, получающих иммуносупрессивную терапию в течение 3-42 (в среднем 21) месяцев [11, 64, 65]. Вместе с тем зафиксированы массивные легочные кровотечения у пациентов на фоне иммуносупрессивной терапии [17, 18, 45, 54, 65].

Таким образом, основной терапией легочных проявлений ББ, как и при других тяжелых васкулитах, является лечение иммуносупрессантами. Другие методы при осложнениях должны использоваться в комбинации с этими базисными препаратами.

Своевременная диагностика ББ и адекватная терапия представляется крайне важными, поскольку они способны существенно изменить судьбу пациента. В представленном нами случае критериев для диагноза ББ было достаточно еще за 2 года до фатального исхода. Однако несвоевременное назначение базисной терапии привело к развитию одного из прогностически неблагоприятных проявлений ББ — АЛА, осложненной массивным легочным кровотечением, приведшим к гибели больного.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алекберова З. С. *Болезнь Бехчета*, М., 2007, 90с.
2. Neuman I. Die Aphten am weiblichen genitale. *Wien. Klin. Rundsch.*, 1895, 9, 289-90.
3. Blüthe L. Zur Kenntnis des recidivierenden Hypopyons. *Inaugural Thesis*, 1908, Heidelberg.
4. Adamantiades B. Sur un cas d'iritis a hypopyon recidivant. *Ann. Ocul. (Paris)*, 1931, 168, 271-8.
5. Behçet H. Über rezidivierende aphthose, durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatol. Wochenschr.*, 1937, 105, 1152-57.
6. International Study Group For Behcet's Disease: Criteria for diagnosis of Behcet's disease. *Lancet*, 1990, 335, 1078-80.
7. Sulheim O., Dalgaard J., Andersen R. Behcet's syndrome. *Acta Pathol. Microbiol. Scand.*, 1959, 45, 145-59.
8. Uzun O., Akpolat T., Erkan L. Pulmonary vasculitis in Behcet disease: a cumulative analysis. *Chest*, 2005, 127(6), 2243-53.

9. Berkan O., Ozturkcan S., Dogan K. et al. Pulmonary arterial aneurysm in Behcet's disease. *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 1999, 13, 140-1
10. Raz I., Okon E., Chajek-Shaul T. Pulmonary manifestations in Behcet's syndrome. *Chest*, 1989, 95, 585-9.
11. Aktogu S., Erer O., Urpek G. et al. Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease: clinical and radiologic remission after cyclophosphamide and corticosteroid therapy. *Respiration*, 2002, 69, 178-81.
12. Erkan F. Pulmonary involvement in Behcet disease. *Curr. Opin. Pulm. Med.*, 1999, 5, 314-8.
13. Unlu M., Akincioglu C., Yamac K. et al. Pulmonary involvement in Behcet's disease: evaluation of 123 I-MIBG retention. *Nucl. Med. Commun.*, 2001, 22, 1083-8.
14. Zouboulis C., Kotter I., Djawari D. et al. Epidemiological features of Adamantiades-Bechet's disease in Germany and in Europe. *Yonsei Med. J.*, 1997, 38, 411-22.
15. Cohle S., Colby T. Fatal hemoptysis from Behcet's disease in a child. *Cardiovasc Pathol.*, 2002, 1, 296-9.
16. Filiz A., Dikensoy O. Lethal aneurysm formation of pulmonary arteries in a woman with Behcet's disease. *Rheumatology*, 2000, 39, 222-4.
17. Hamuryudan V., Yurdakul S., Moral F. et al. Pulmonary arterial aneurysms in Behcet's syndrome: a report of 24 cases. *Br. J. Rheumatol.*, 1994, 33, 48-51.
18. Santana A., Antunes T., Barros J. et al. Pulmonary involvement in Behcet's disease: a positive single-center experience with the use of immunosuppressive therapy. *J. Bras. Pneumol.*, 2008, 34(6), 362-6.
19. Seyahi E., Melikoglu M., Akman C. et al. Pulmonary vascular involvement in Behcet's syndrome. *Clin. Exp. Rheumat.*, 2006, 24 (42), 22.
20. Basak M., Gül S., Yazgan Y. et al. A case of rapidly progressive pulmonary aneurysm as a rare complication of Behcet's syndrome. *Angiology*, 1998, 49, 403-8.
21. Bowman S., Honey M. Pulmonary arterial occlusions and aneurysms: a forme fruste of Behcet's or Hughes-Stovin syndrome. *Br. Heart J.*, 1990, 63, 66-8.
22. Gibson R., Morgan S., Krausz T. et al. Pulmonary artery aneurysms in Behcet's disease. *Br. J. Radiol.*, 1985, 58, 79-82.
23. Gokcora N., Ilgin N., Isik S. et al. Behcet's disease: aggressive pulmonary involvement. *Int. J. Dermatol.*, 1994, 33, 131-2.
24. Saba D., Saricaolu H., Bayram A. et al. Arterial lesions in Behcet's disease. *VASA*, 2003, 32, 75-81.
25. Sakane T., Takeno M., Suzuki N. et al. Behcet's disease. *N. Engl. J. Med.*, 1999, 341, 1284-91.
26. Ahonen A., Stenius-Aarniala B., Viljanen B. et al. Obstructive lung disease in Behcet's syndrome. *Scand. J. Respir. Dis.*, 1978, 59, 44-50.
27. Fairly C., Wilson J., Barraclough D. Pulmonary involvement in Behcet's syndrome. *Chest*, 1989, 96, 1428-9.
28. Gul A., Yilmazbayhan D., Buyukbabani N. et al. Organizing pneumonia associated with pulmonary artery aneurysms in Behcet's disease. *Rheumatology*, 1999, 38, 1285-9.
29. Petty T., Scoggin, C., Good J. Recurrent pneumonia in Behcet's syndrome: roentgenographic documentation during 13 years. *JAMA*, 1977, 238, 2529-30.
30. Abadolu O., Osma E., Uçan E. et al. Behcet's disease with pulmonary involvement, superior vena cava syndrome, chloptysis and chloous ascites. *Respir. Med.*, 1996, 90, 429-31.
31. Kroger K., Ansasy M., Rudofsky G. Postoperative thrombosis of the superior caval vein in a patient with primary asymptomatic Behcet's disease. *Angiology*, 1997, 48, 649-53.
32. Plotkin G., Part I. Miscellaneous clinical manifestations, Cardiac, vascular, renal and pulmonary features in Behet's disease. In: Plotkin G., Calabro J., O'Duffy J. et al. Behet's disease: A contemporary synopsis. New York: Futura, 1988, 203-8.
33. Tuzun H., Besirli K., Sayin A. et al. Management of aneurysms in Behcet's syndrome: an analysis of 24 patients. *Surgery*, 1997, 121, 150-6.
34. Greene R., Saleh A., Taylor A. et al. Non-invasive assessment of bleeding pulmonary artery aneurysms due to Behcet disease. *Eur. Radiol.*, 1998, 8, 359-63.
35. Tunaci M., Ozkorkmaz B., Tunaci A. et al. CT findings of pulmonary artery aneurysms during treatment for Behcet's disease. *Am. J. Roentgenol.*, 1999, 172, 729-33.
36. Akpolat T., Danaci M., Belet U. et al. MR imaging and MR angiography in vascular Behcet's disease. *Magn. Reson. Imaging*, 2000, 18, 1089-96.
37. Barbas C., de Carvalho C., Delmonte V. et al. Behcet's disease: a rare case of simultaneous pulmonary and cerebral involvement. *Am. J. Med.*, 1988, 85, 568-76.
38. Berkmen T. MR angiography of aneurysms in Behcet disease: a report of four cases. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 1998, 22, 202-6.
39. Caglar M., Ergun F., Emri S. 99Tcm-MAA lung scintigraphy in patients with Behcet's disease: its value and correlation with clinical course and other diagnostic modalities. *Nucl. Med. Commun.*, 2000, 2, 171-9.
40. Celenk C., Celenk P., Akan H. et al. Pulmonary artery aneurysms due to Behcet's disease: MR imaging and digital subtraction angiography findings. *Am. J. Roentgenol.*, 1999, 172, 844-5.
41. Cantasdemir M., Kantarci F., Mihmanli I. et al. Emergency endovascular management of pulmonary artery aneurysms in Behcet's disease: report of two cases and a review of the literature. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.*, 2002, 25, 533-7.
42. Chalazonitis A., Lachanis S., Mitseas P. et al. Hughes-Stovin Syndrome: a case report and review of the literature. *Cases J.*, 2009, 2, 98.
43. Gamble C., Weisner K., Shapiro R. et al. The immune complex pathogenesis of glomerulonephritis and pulmonary vasculitis in Behcet's disease. *Am. J. Med.*, 1979, 66, 1031-9.

44. Erkan F., Kiyan E., Tunaci A. Pulmonary complications of Behçet's disease. *Clin. Chest. Med.*, 2002, 23, 493-503.
45. Hiller N., Lieberman S., Chajek-Shaul T. et al Thoracic Manifestations of Behçet Disease at CT. *RadioGraphics*, 2004, 24, 801-8.
46. Ozcan H., Aytac S., Yagmurlu B. et al. Color Doppler examination of a regressing pulmonary artery pseudoaneurysm due to Behcet disease. *J. Ultrasound Med.*, 2002, 21, 697-700.
47. Duzgun N., Anil C., Ozer F. et al The disappearance of pulmonary artery aneurysms and intracardiac thrombus with immunosuppressive treatment in a patient with Behcet's disease. *Clin. Exp. Rheumatol.*, 2002, 20(suppl), S56-7.
48. Mahendran C., Singh P., Mani N. et al. Successful treatment of pulmonary artery aneurysms secondary to possible Behcet's disease. *Respiration*, 2002, 69, 355-8.
49. Park J., Park J., Won J. et al. Effects of corticosteroid and chlorambucil on multiple pulmonary artery aneurysms in Behcet's syndrome: a case report. *J. Korean Med. Sci.*, 1995, 10, 470-3.
50. Stricker H., Malinverni R. Multiple, large aneurysms of pulmonary arteries in Behcet's disease: clinical remission and radiologic resolution after corticosteroid therapy. *Arch. Intern. Med.*, 1989, 149, 925-7.
51. Yazici H., Baaran G., Hamuryudan V. et al. The ten-year mortality in Behçet's syndrome. *Br. J. Rheumatol.*, 1996, 35, 139-41.
52. Hatimi G., Silman A., Bang D. et al. EULAR recommendation for the Behcet's disease report of a task force of the European Standing Committee for International Clinical Studies including Therapeutics. *Ann. Rheum. Dis.*, 2008, 67, 1656 – 62.
53. Erkan F., Çavdar T. Pulmonary vasculitis in Behçet's disease. *Am. Rev. Respir. Dis.*, 1992, 146, 232-9.
54. Acican T., Gurkan O. Azathiopine-steroid combination therapy for pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease. *Rheumatol. Int.*, 2001, 20, 171-4.
55. Sanchez-Burson J., Corzo J., Marenco J. et al. Thrombolytic therapy in pulmonary embolism of Behçet's disease. *Acta Hematol.*, 1996, 96, 181-183.
56. Bozkurt A. Embolisation in Behcet's disease. *Thorax*, 2002, 57, 469-70.
57. Mouas H., Lortholary O., Lacombe P. et al. Embolization of multiple pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease. *Scand. J. Rheumatol.*, 1996, 25, 58-60.
58. Salamon F., Weinberger A., Nili M. et al. Massive hemoptysis complicating Behcet's syndrome: the importance of early pulmonary angiography and operation. *Ann. Thorac Surg.*, 1988, 45, 566-7.
59. Santo M., Levy A., Levy M., et al. Pneumonectomy in pulmonary mucormycosis complicating Behcet's disease. *Postgrad. Med. J.*, 1986, 62, 485-6.
60. Tuzun H., Hamuryudan V., Yildirim S. et al. Surgical therapy of pulmonary arterial aneurysms in Behcet's syndrome. *Ann. Thorac Surg.*, 1996, 61, 733-5.
61. Bradbury A., Milne A., Murie J. Surgical aspects of Behçet's disease. *Br. J. Surg.*, 1994, 81, 1712-21.
62. Ceyran H., Akçali Y., Kahraman C. Surgical treatment of vasculo-Behcet's disease: a review of patients with concomitant multiple aneurysms and venous lesions. *VASA*, 2003, 32, 149-53.
63. de Montpreville V., Macchiarini P., Darteville P. et al. Large bilateral pulmonary artery aneurysms in Behcet's disease: rupture of the contralateral lesion after aneurysmorrhaphy. *Respiration*, 1996, 63, 49-51.
64. Basoglu T., Canbaz F., Bernay I. et al. Bilateral pulmonary artery aneurysms in a patient with Behcet syndrome: evaluation with radionuclide angiography and V/Q lung scanning. *Clin. Nucl. Med.*, 1998, 23, 735-8.
65. Tunaci A., Berkmen Y., Gökmen E. Thoracic involvement in Behçet's disease: pathological, clinical and imaging features. *AJR*, 1995, 76, 155-7.

Поступила 20.04.09

Abstract

R.G. Goloeva, Z.S. Alekberova, T.V. Lapina
Lungs damage in Behçet's disease

Behçet's disease (BD) is a systemic vasculitis of unknown origin characterized by ulcerous damage of oral and genital mucosa as well as eyes and skin. Other organs (nervous system, lungs, joints, gastro-intestinal tract) are rarely involved. Damage of vessels of all sizes and types is a feature of this vasculitis. Review of main lung BD manifestations (pulmonary artery aneurysms, arterial and venous thrombosis, parenchymatous lung damage) and own description of a pt with BD with multiple pulmonary aneurysms are presented.

Key words: Behçet's disease, pulmonary damage, pulmonary artery aneurysms