

МЕЖДУНАРОДНЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

Рекомендации EULAR по лечению болезни Бехчета, 2008

В подготовке рекомендаций приняли участие:

- 9 ревматологов
- 3 офтальмолога
- 1 интернист
- 1 дерматолог
- 1 невролог из 6 европейских стран, Туниса, Кореи.

При разработке рекомендаций по лечению болезни Бехчета (ББ) были использованы и систематизированы данные Medline и Кохрановской библиотеки до декабря 2006г).

Каждое положение или рекомендация дважды проходило голосование по второму кругу Delphi.

Категория	Доказательность
I a	Мета-анализ рандомизированных контролируемых испытаний
I b	Рандомизированные контролируемые испытания
II a	Контролируемые исследования без рандомизации
II b	Квази-экспериментальные исследования
III	Неэкспериментальные описательные исследования, такие как сравнительные, корреляционные и исследования случай-контроль
IV	Доклады и мнения экспертного комитета или клинические эксперименты известных авторитетов

1. Любой больной ББ и воспалительным процессом задних сегментов глаз

- Азатиоприн
- Глюкокортикоиды (ГК)

2. При тяжелом поражении глаз со снижением остроты зрения на > 2 пункта по шкале 10/10 или поражение сетчатки (васкулит сетчатки или вовлечение макулы) –

- Циклоспорин А (2-5 мг/кг/сут)
- Инфликсимаб

в сочетании с азатиоприном и ГК

- Альтернатива – интерферон альфа с/без ГК

В каждом отдельном случае тяжелого поражения при необходимости может быть присоединен другой иммуносупрессивный препарат.

Циклоспорин А в этих случаях дает быстрый эффект и поэтому является препаратом выбора: улучшается зрение, снижается частота и тяжесть обострений. Побочные эффекты ЦсА – гипертензия и нефротоксичность.

Современная позиция (по данным открытых и ретроспективных исследований отдельных случаев): инфликсимаб – многообещающий препарат при рефрактерном поражении глаз, особенно в комбинации с другими иммуносупрессивными препаратами.

Интерферон альфа – изолированно или в комбинации с ГК рассматривается как второй препарат выбора при поражении глаз. Интерферон $\alpha 2a$ более эффективен, чем интерферон $\alpha 2b$, но число наблюдений пока небольшое.

Интерферон $\alpha 2a$ не используется с азатиоприном из-за возможности развития миелосупрессии.

3. Определенных доказательств, касающихся лечения патологии крупных сосудов, нет.

При тромбозе верхней полый вены, синдроме Бадд-Киари –

- Циклофосфан, пульс-терапия ГК

При венозном тромбозе конечностей –

- Азатиоприн по 2, 5 мг/кг/сут

При аневризмах легочных и периферических артерий –

- Пульс-терапия ГКК

• Циклофосфан в течение 2-х лет с переходом на азатиоприн

- ГК – высокие дозы

Первичной патологией, приводящей к венозному тромбозу при ББ, является воспаление сосудистой стенки. Использование системной иммуносупрессии уменьшает это воспаление и снижает риск повторных венозных тромбозов и развитие посттромбофлебитического синдрома.

4. Доказательств в отношении эффективности антикоагулянтов, дезагрегантов и фибринолитических препаратов при глубоком венозном тромбозе нет.

5. Лечение желудочно-кишечных проявлений не базируется на доказательных рекомендациях –

- Сульфасалазин

- ГК

- Азатиоприн

• Ингибиторы фактора некроза опухоли (ФНО)- α (до хирургического вмешательства)

6. При артрите (обычно транзиторный, без деформации и эрозий) –

• колхицин 1-2 мг/сут
7. При поражении ЦНС (нет контролируемых исследований) —

- ГК
- Азатиоприн
- Циклофосфан
- Ингибиторы ФНО-а

8. Циклоспорин А не применяется у больных ББ при поражении ЦНС из-за возможной нейротоксичности.

9. Лечение кожных и сосудистых проявлений зависит от их тяжести —

- Локально ГК

При узловой эритеме —

- Колхицин

В случаях резистентности —

- Ингибиторы ФНО-а

Прочные (сильные)	Доказательства
	Основанные на
A	I категория доказательности
B	II категория доказательности или экстраполяция рекомендации из категории I
C	III категория доказательности или экстраполяция рекомендации из I или II категорий доказательности
D	IV категория доказательности или экстраполяция рекомендации из II или III категорий доказательности

www.annrheumdis.com