

# Демонстрация клинического случая: поздняя диагностика увеита у девочки с болезнью Бехчета

Алекберова З.С.<sup>1</sup>, Денисова Е.В.<sup>2</sup>, Давыдова Г.А.<sup>2</sup>, Хатагова З.Р.<sup>2</sup>, Рябина М.В.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва, Россия; <sup>2</sup>ФГБУ «Московский научно-исследовательский институт глазных болезней имени Гельмгольца» Минздрава России, Москва, Россия  
<sup>1</sup>115522 Москва, Каширское шоссе, 34А;  
<sup>2</sup>105062 Москва, ул. Садовая-Черногрязская, 14/19

<sup>1</sup>V.A. Nasonova  
Research Institute of Rheumatology, Moscow, Russia; <sup>2</sup>Helmholtz Moscow Research Institute of Eye Diseases, Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia  
<sup>1</sup>34A, Kashirskoe Shosse, Moscow 115522; <sup>2</sup>14/19, Sadovaya-Chernogryazskaya St., Moscow 105062

**Контакты:** Земфира Садуллаевна Алекберова;  
sokrat@irramn.ru

**Contact:** Zemfira Alekberova;  
sokrat@irramn.ru

Поступила 04.05.16

Болезнь Бехчета (ББ) — системный васкулит с мультиорганным поражением. Согласно международным критериям ISGBD (1990), к основным проявлениям заболевания относятся рецидивирующие язвы в ротовой полости и на гениталиях, поражения кожи и глаз. Воспалительная патология глаз диагностируется у 50–70% больных ББ. Описанный нами случай иллюстрирует позднюю диагностику ББ у девочки 13 лет, что привело через 2 года от начала заболевания к тяжелой офтальмологической патологии (значительному снижению остроты зрения левого глаза). Поражение задних сегментов глаза — патогномичная локализация для ББ. Этот симптом в сочетании с другими основными критериями ББ (поражение кожи и гениталий) плюс этническая принадлежность больной (жительница Дагестана — региона, через который проходил Великий шелковый путь) должны были способствовать более ранней диагностике заболевания.

**Ключевые слова:** болезнь Бехчета; увеит; ангиография глазного дна.

**Для ссылки:** Алекберова ЗС, Денисова ЕВ, Давыдова ГА и др. Демонстрация клинического случая: поздняя диагностика увеита у девочки с болезнью Бехчета. Научно-практическая ревматология. 2016;54(6):712-714.

**LATE DIAGNOSIS OF UVEITIS IN A GIRL WITH BEHCET'S DISEASE: DEMONSTRATION OF A CLINICAL CASE**  
Alekberova Z.S.<sup>1</sup>, Denisova E.A.<sup>2</sup>, Davydova G.A.<sup>2</sup>, Khatagova Z.R.<sup>2</sup>, Ryabina M.V.<sup>2</sup>

Behcet's disease (BD) is systemic vasculitis with multiorgan failure. According to the 1990 International Study Group for Behcet's disease (ISGBD) criteria, the main manifestations of the disease include recurrent mouth and genital ulcers; skin and eye lesions. Inflammatory diseases of the eye are diagnosed in 50–70% of patients with BD. Our described case illustrates the late diagnosis of BD in a 13-year-old girl, which led to severe eye disease (significantly decreased visual acuity of the left eye) 2 years after disease onset. The lesion of ocular posterior segments is the pathognomonic sign of BD. This symptom concurrent with other major manifestations of BD (skin and genital lesions) and the ethnicity of the patient (a resident of Dagestan, the region through which there was the Great Silk Road) should have promoted the earlier diagnosis of the disease.

**Key words:** Behcet's disease; uveitis; angiography of the fundus of the eye.

**For reference:** Alekberova ZS, Denisova EA, Davydova GA, et al. Late diagnosis of uveitis in a girl with Behcet's disease: Demonstration of a clinical case. Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice. 2016;54(6):712-714 (In Russ.).

**doi:** <http://dx.doi.org/10.14412/1995-4484-2016-712-714>

Болезнь Бехчета (ББ) — системный васкулит с мультиорганным поражением. Согласно международным ISGBD-критериям (1990), к основным проявлениям заболевания относятся рецидивирующие язвы в ротовой полости и на гениталиях, поражение кожи и глаз [1].

Воспалительная патология глаз диагностируется у 50–70% больных ББ. Распространенность этих изменений различается в разных регионах мира: чаще они выявляются в Индии и Иране; в Японии ББ — один из трех наиболее частых диагнозов среди пациентов с увеитом [2].

В многоцентровом исследовании с участием 25 офтальмологических центров из 14 стран мира была оценена глазная патология 1465 больных ББ [2]. Установлено, что панувеит обычно был двусторонним, с худшим прогнозом у мужчин. Авторы подчеркивают, что, несмотря на современные методы лечения, ББ остается заболеванием с плохим прогнозом зрительных функций.

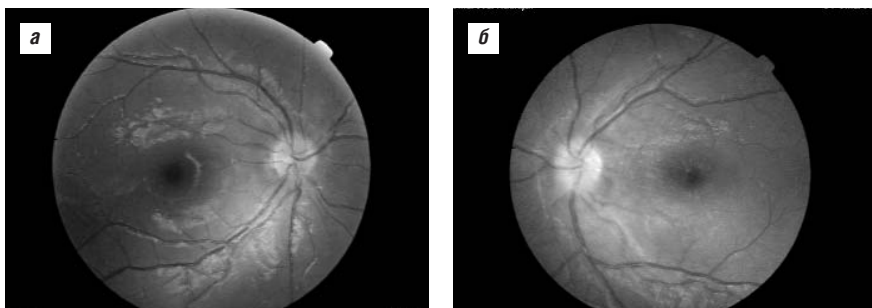
Большая когорта больных ББ (n=880) с увеитом наблюдается в офтальмологическом департаменте Стамбульского университета. I. Tugal Tutkun и соавт. [3] показали высокую частоту панувеита, при этом у 78,1% пациен-

тов воспаление было двусторонним и диагностировалось преимущественно у мужчин.

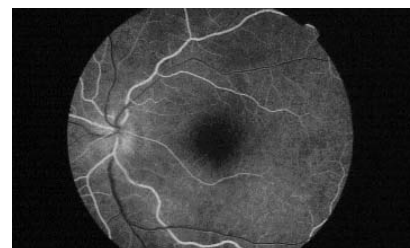
Из приведенных выше данных следует, что мужчины имеют более высокий риск потери зрения при ББ. Однако у пациентов женского пола ББ также может сопровождаться тяжелым увеитом, что мы и хотим проиллюстрировать клиническим наблюдением случая поздней диагностики ББ у девочки 13 лет, приведшей к значительному снижению остроты зрения левого глаза.

*Больная О.Х., 2002 г. р., родом из Дагестана (аварка по национальности), обратилась в ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой в феврале 2016 г. с жалобами на снижение остроты зрения левого глаза с 11 лет. До этого обращения в течение 3 лет наблюдалась у офтальмолога в г. Дубай с диагнозом «хориопатия». В начале февраля 2016 г. обращалась в одну из московских частных клиник, где был поставлен диагноз «отек диска зрительного нерва (ДЗН) обоих глаз; отек макулярной зоны левого глаза». Лечение не проводилось.*

*В связи с частыми рецидивами ангин (?), в декабре 2013 г. девочке проведена тонзиллэктомия. Вскоре после оперативного вмешательства*



**Рис. 1.** Фотография глазного дна правого (а) и левого (б) глаз. ДЗН левого глаза монотонно-розовый, проминирует, границы ступшеваны. Эти признаки в меньшей степени выражены в правом глазу



**Рис. 2.** Флюоресцентная ангиография глазного дна левого глаза. Начальная венозная фаза. Прокрашивание артерий, пристеночное заполнение вен. Отмечается ранняя гиперфлюоресценция ДЗН

ства на слизистой оболочке ротовой полости (щеки, язык) появились язвочки размером до 1 см, болезненные, заживающие в течение 10 дней (иногда до 3 нед). Рецидивы стоматита более 3 раз в год, часто при прикусывании слизистой оболочки рта.

В 12 лет — один эпизод болезненной язвы на большой половой губе.

При осмотре: на коже спины и плеч — множественные псевдопустулезные высыпания, по два элемента узловатой эритемы на правом предплечье и нижней трети правой голени. Язв во рту нет, но маленькие язвочки образуются при прикусывании слизистой оболочки полости рта.

Перечисленных симптомов было достаточно для того, чтобы поставить диагноз ББ. Вместе с тем необходимо было уточнить характер глазной патологии, так как в двух предыдущих заключениях офтальмологов не фигурировал диагноз «uveит», типичный для ББ.

Пациентка была направлена в МНИИ глазных болезней им. Гельмгольца для диагностического обследования. Ниже приводятся полученные результаты.

Острота зрения (с коррекцией): правого глаза — 1,0; левого глаза — 0,5.

Внутриглазное давление (Po) — 16 мм рт. ст.

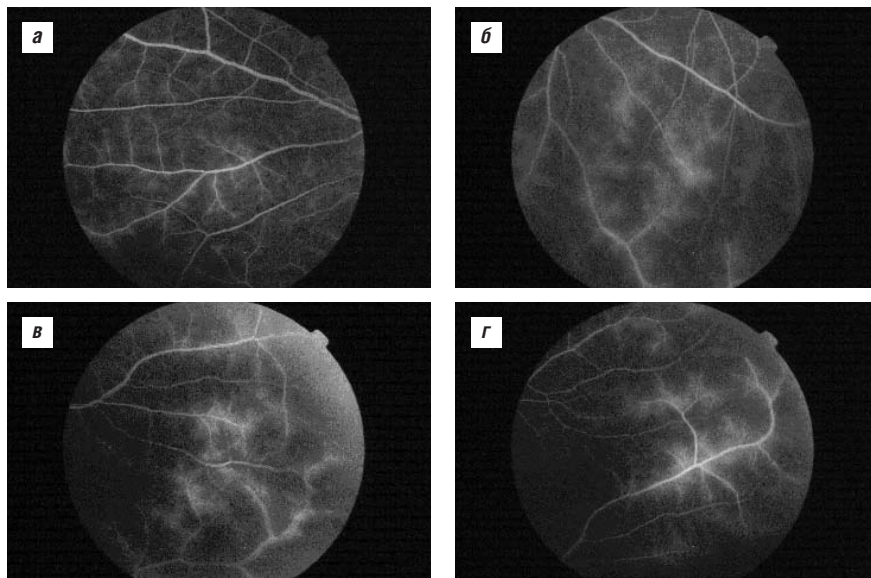
Status oculorum: передний отрезок обоих глаз спокоен. Нежные плавающие помутнения в стекловидном теле правого глаза, ДЗН гиперемирован, проминирует, границы ступшеваны, ход и калибр сосудов не изменены, в заднем полюсе и на периферии без очаговой патологии. Левый глаз: плавающие помутнения в стекловидном теле, несвежие клетки 1+, преретинально конгломератные помутнения в виде «снежных комков», ДЗН гиперемирован, проминирует, границы ступшеваны; артерии умеренно извиты, вены полнокровны, в заднем полюсе — перераспределение пигмента, на периферии — экссудация по ходу сосудов (рис. 1, а, б).

В качестве специальных методов обследования пациентке были проведены флюоресцентная ангиография глаз-

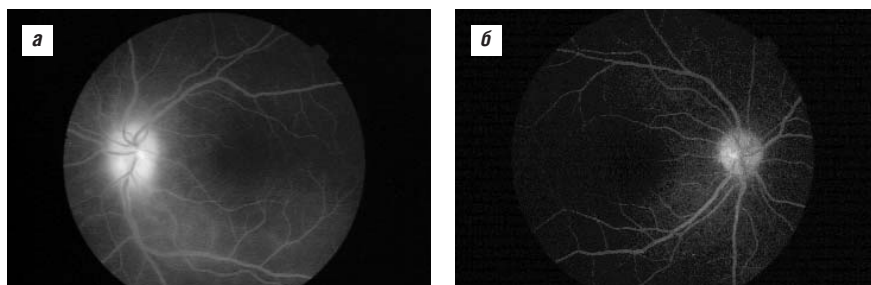
ного дна и оптическая когерентная томография с использованием ангиорежима (без введения красителя; рис. 2–5).

Таким образом, результаты комплексного обследования позволили поставить пациентке диагноз: правый глаз — активный задний увеит; левый глаз — активный генерализованный увеит; оба глаза — ангиит, оптический неврит.

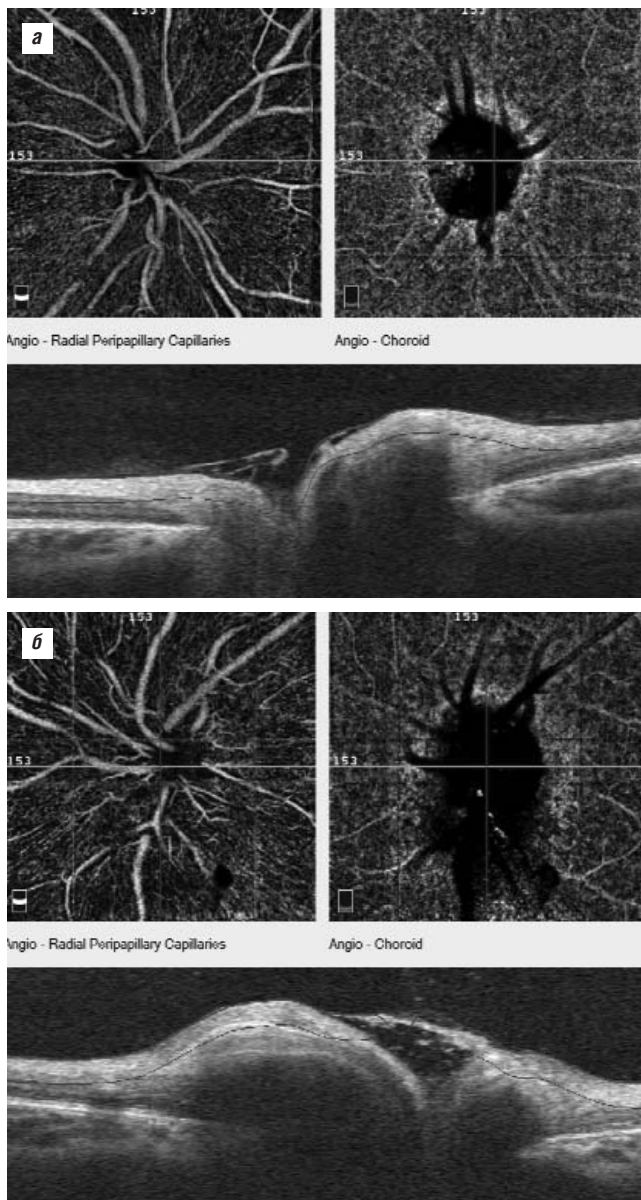
В результате комплексного обследования больной поставлен диагноз «болезнь Бехчета»: рецидивирующий афтозный стоматит, язвы гениталий, поражение кожи (узловатая эритема, псевдопустулез) и глаз (активный генерализованный увеит, оптический неврит).



**Рис. 3.** Периферия глазного дна правого и левого глаз. Выраженная диффузия (ликедж, просачивание) красителя из ретинальных сосудов за счет повреждения внутреннего гематоретинального барьера (явления ангиита)



**Рис. 4.** Поздняя фаза ангиографии. Гомогенная гиперфлюоресценция ДЗН справа и слева. Нечеткие границы ДЗН слева за счет диффузии красителя (признак папиллита)



**Рис. 5.** Оптическая когерентная томография в ангиорежиме. Визуализация сосудистой сети без введения красителя. Проминенция ДЗН, расширенная капиллярная папиллярная сеть. Изменения более выражены в правом глазу

Диагноз ББ был верифицирован в соответствии с международной классификацией ISGBD [1]. Кроме 4 основных диагностических критериев ББ, у больной обнаружен HLA-B51 – генетический маркер заболевания.

### Обсуждение

Обычно глаза вовлекаются в воспалительный процесс в течение 2–4 лет после дебюта ББ, в 10–20% случаев увеит может служить манифестацией заболевания. По мнению М. Khairallah и соавт. [4], частота выявления глазной симптоматики может зависеть от узости профиля клиники, наблюдающей пациента: примерно 35% – по данным дерматологов и ревматологов, 50% – в многопрофильных центрах. У детей частота обнаружения офтальмологических воспалительных изменений колеблется от 27 до 80%, в зависимости от специализации клиники.

Наше наблюдение показало, что обследование девочки в специализированных учреждениях позволило установить диагноз ББ и корректно определить тактику лечения.

Данный случай иллюстрирует позднюю диагностику ББ, что привело через 2 года от начала заболевания к тяжелой глазной патологии. Поражение задних сегментов глаза – патогномоничная для ББ локализация. Этот симптом в сочетании с другими основными критериями ББ (поражение кожи и гениталий) плюс этническая принадлежность больной (жительница Дагестана, через который проходил Великий шелковый путь) должны были способствовать более ранней диагностике заболевания.

При лечении глюкокортикоидами и иммунодепрессантами симптоматика увеита у больных ББ может регрессировать, хотя, по мнению ряда авторов, полного восстановления зрительных функций обычно не наступает [5]. Но мы надеемся, что на фоне современной терапии у больной будет достигнута ремиссия ББ (включая нейроувеит).

### Постскриптум

В ходе подготовки статьи нами были рассмотрены три классификации, в которых имеется описание глазной патологии при ББ [1, 6, 7].

Приводим офтальмологические критерии, используемые в этих классификациях:

1. Японская классификация (1987) [6]:
  - иридоциклит;
  - хориоретинит;
  - ретиноувеит.
2. Классификация ISGBD (1990) [1]:
  - передний увеит;
  - задний увеит;
  - клетки в стекловидном теле;
  - васкулит сетчатки.
3. Классификация R. Nussenblatt (1995) [7]:
  - передний увеит;
  - периферический увеит;
  - панувеит (в воспалительный процесс вовлечены все отделы глаза).

Каждая из классификаций дает свое определение, что нередко затрудняет сопоставление результатов, как это обычно делается в обсуждении статьи. Представляется, что офтальмологи должны прийти к терминологическому консенсусу, давая характеристику глазной патологии при ББ.

### ЛИТЕРАТУРА

1. International Study Group for Behcet's disease: Criteria for diagnosis of Behcet's Disease. *Lancet*. 1990;335:1078-80.
2. Kitaichi N, Miyazaki A, Iwata D, et al. Ocular features of Behcet's disease: An International Collaborative Study. *Br J Ophthalmol*. 2007;91:1579-82. doi: 10.1136/bjo.2007.123554
3. Tugal Tutkun I, Onal S, Altan-Yaycioglu R, et al. Uveitis in Behcet's disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol*. 2007;138(3):373-80. doi: 10.1016/j.ajo.2004.03.022
4. Khairallah M, Accorinti M, Muccioli C, et al. Epidemiology of in Behcet's disease. *Ocular Immunol Inflamm*. 2012;20(5):324-35. doi: 10.3109/09273948.2012.723112
5. Al-Otaibi LM, Porter SR, Poate TWJ. Behcet's disease (a Review). *J Dental Res*. 2005;84(3):209. doi: 10.1177/154405910508400302
6. Mizushima Y. Revised diagnostic criteria for Behcet's disease in 1987. *Ryumachi*. 1988;28(1):66-70.
7. Nussenblatt RB. Uveitis in Behcet's disease. *Int Rev Immunol*. 1997;14:67-9. doi: 10.3109/08830189709116845