

УДК: 616.5-002.44

© Провизион А.Н., Провизион Л.Н., Любимцева В.Н., Данильченко Е.В., 2012

СОЧЕТАНИЕ СИНДРОМА БЕХЧЕТА И ОСТРОЙ ЯЗВЫ ВУЛЬВЫ**Провизион А.Н., Провизион Л.Н., Любимцева В.Н., Данильченко Е.В.***Луганский государственный медицинский университет; Луганский областной дерматовенерологический диспансер*

Болезнь Бехчета (morbus Behcet; syn.: синдром Gilbert - Behcet, aphthosis Touraine) названа в честь турецкого дерматолога Бехчета впервые описавшего ее в 1937 году. Данный недуг представляет собой особую клиническую форму системного васкулита, характеризующаяся рецидивирующим эрозивно-язвенным поражением слизистых оболочек рта и гениталий в сочетании с двумя или несколькими синдромами: кожным, суставным, поражением глаз, желудочно-кишечного тракта и нервной системы. Является единственным системным васкулитом при котором может развиваться вторичный амилоидоз [1,3,5,9].

Японский исследовательский комитет по болезни Бехчета предложил в 1989 году выделять следующие критерии в симптоматике заболевания: **большие (“major”)** - *изъязвления в ротовой полости* – в виде глубокого, весьма болезненного афтозного стоматита, гингивита, глоссита, фарингита; *поражения глаз* – гипопион, хореоретинит, иридоциклит и нередко пануеит с прогрессирующим снижением зрения; *некротические генитальные изъязвления* с последующим грубым рубцеванием; *поражения кожи* – по типу узловатой эритемы, язвенные поражения, тромбофлебит, пиодермия. И **малые (“minor”)** - артрит или артралгия, васкулярные проявления со стороны мелких артерий и вен, язвенные поражения ЖКТ, поражения ЦНС, поражения легких, поражения почек [2,4,6].

В 1990 году Международной группой по изучению ББ базирующихся на анализе клинических проявлений, выделили: рецидивирующие изъязвления в ротовой полости – малые афты, большие афты или герпетиформные изъязвления не менее трех рецидивов за последние двенадцать месяцев, как основной, и плюс еще два любых из ниже приведенных: поражения глаз, рецидивирующие генитальные язвы, поражение кожи, положительная патергическая реакция (эритематозная папула около 2 мм, развивающаяся через 48 часов после прокола кожи стерильной иглой, введенной под углом на глубину 5мм) [7,8].

Этиология заболевания не раскрыта. Имеются данные о значении инфекции (в частности, стрептококковой и герпес-вирусной).

Важную роль играют генетическая предрасположенность и иммунные нарушения. Аутоиммунный механизм развития болезни обусловлен обнаружением у больных антител к тканям слизистой полости рта, циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) [10,11].

В основе патогенеза этого страдания лежит третий тип реакции “антиген-антитело”, при котором нефиксированные антитела и антигены встречаются в кровяном русле и, связываясь между собой, образуют иммунные комплексы. Последние оседают на стенках сосудов, вызывая повреждение их эндотелия или образуя конгломераты из форменных элементов крови - развиваются тромбы, грозящие ишемией ткани [1,4,12].

Исходя из вышеизложенного и современных данных, представляется наиболее вероятным, что бактериальные, вирусные или же другие факторы дают толчок к развитию болезни, а дальше вступает в силу аутоиммунный механизм при наличии генетической предрасположенности [7].

Клиническая картина представлена следующим образом. *Изъязвления слизистой полости рта* имеют вид афтозного стоматита проявляющегося малыми и большими афтами и герпетиформными изъязвлениями [8].

Генитальные язвы. Встречаются у подавляющего большинства больных ББ. Обычно появляются после возникновения поражений слизистой полости рта, однако в отдельных случаях могут манифестировать первыми. Генитальные язвы обычно менее болезненны, чем аналогичные проявления на слизистой полости рта, и заживают через 2-4 недели после появления [6,8,13].

Поражение глаз при болезни Бехчета чаще начинается с острого переднего увеита с гипопионом. Гипопион-увеит является основным симптомом заболевания. Он сопровождается светобоязнью, слезотечением, перикорнеальной инъекцией, запотелостью и мелкими преципитатами на эндотелии роговицы [4].

Острая язва вульвы Липшютца – Чапина возникает у девушек и молодых женщин, не связано с половой жизнью. Возбудитель – влагалищная палочка Деделерейна (*Bacillus crassus*), которая в обычных условиях является сапрофитом слизистой оболочки влагалища [12,14,19].

Существует несколько точек зрения на причины, вызывающие данное состояние. Большинство авторов придерживаются мнения о приобретении патогенности лактобацилл в ответ на иммунные дискорреляции, аллергические процессы, снижение реактивности организма, повышенной чувствительности и сенсибилизации организма к данному возбудителю. *Bacillus crassus* обнаруживают в гнойном отделяемом язв. Однако, по мнению других,

обнаружение *Bacillus crassus* не имеет этиологического значения, поскольку она может отсутствовать в отделяемом язвы при этом заболевании [20,21].

Существует мнение, что острая язва вульвы является редкой формой болезни Бехчета. Это тем более вероятно, что острым язвам вульвы часто сопутствуют афты в полости рта [19,23].

Заболевание, как правило, начинается с общего недомогания, повышения температуры, которая держится в течение нескольких дней, достигая 39-40°. Клинически выделяют следующие формы: типичную, подострую, милиарную, гангренозную, эрозивную, рецидивирующую и дифтероидную [12,13].

Типичная форма. На фоне озноба появляются сильно болезненные некротические язвы различной величины. Язвы увеличиваются по периферии или в глубину, мягкой консистенции неправильных очертаний, с круто обрешанными краями. Дно ровное, зернистое, покрытое серозно – гнойным отделяемым. Вокруг язв зона гиперемии и отека. Возникают язвы по краю больших половых губ, реже на внутренней поверхности малых губ и промежности. Язвы могут быть единичными и множественными. Лимфаденит развивается редко. Длительность 2 – 4 недели [13,14,19].

При подострой форме язвы возникают последовательно, после исчезновения могут рецидивировать.

Милиарная форма характеризуется множественными поверхностными язвочками с узким, едва выраженным ободком гиперемии, незначительным гнойным отделяемым, с виду похожими на афты, с острым или подострым течением. Лимфатические узлы не увеличены [19].

Гангренозная форма проявляется единственной шанкриформной некротической язвой до 3 см в диаметре, окружающие ткани резко гиперемированы и отечны. В острой стадии отмечаются высокая температура (до 40 °С), жгучие боли в области наружных половых органов. Регионарные лимфатические узлы увеличены [17,18].

Приводим наше наблюдение. Больная К, 17 лет поступила в областной кожно-венерологический диспансер города Луганска

в сентябре 2011 года с жалобами на поражение больших половых губ, боль, жжение, повышение температуры тела до 39°С. С указанными жалобами до поступления в ОКВД находилась на лечении в гинекологическом отделении. От лечения улучшения не наступало, процесс прогрессировал. Впервые заболела 5 лет тому назад, когда на слизистой полости рта периодически начали возникать болезненные язвочки. Лечилась и наблюдалась у стоматолога. Улучшение наступало на ограниченный период. Заболевание ни с чем не связывает. В эпизодах болезни отмечала периодическое появление язвочек и на половых органах.

При поступлении в полости рта на слизистой щек, языка эрозивно – язвенные поражения с эритематозным венчиком вокруг, покрытые серо-желтым налетом, болезненные. На коже правой половой губы единичная некротическая язва до 2 см в диаметре, окружающая ткань резко гиперемирована, отечна, края круто обрешанные, дно язвы покрыто гнойным отделяемым. Резко болезненная. Со стороны поражения паховый лимфаденит.

При лабораторных исследованиях: Нб – 128, Эр – $3,5 \cdot 10^{12}$ Ц.П. – 1,0, L – $7,6 \cdot 10^9$, СОЭ – 11 мм/час, П – 1%, С – 65%, М – 9%, Л – 25%; Общий анализ мочи: 120,0; желт., сл.кисл, эпителий 6 – 10 в п.з., L – 10 – 20 в п.з., слизь в небольшом количестве. ANA профиль – отр., С – реактивный белок – отриц., РФ – отриц., АСЛ – О – 331 МЕ/мл (норма – 63 – 25 МЕ/мл).

В процессе лечения базисной терапии кортикостероидами, антибиотиками, колхицином, витаминами и местной терапией отмечалась положительная динамика симптомов болезни.

Анамнестические данные, резкая болезненность язвы в области половой губы, нарушение общего состояния, отсутствие половых сношений, (девственница). Позволили установить диагноз Острая язва вульвы. Болезнь Бехчета.

Данный случай демонстрирует редкий случай сочетания болезни Бехчета и острой язвы вульвы, где в ответ на аутоиммунные нарушения влагалитная палочка Дедерлейна приобрела патогенные свойства и способствовала развитию соответствующей клиники – острой язвы вульвы Липшютца – Чапина.

ЛИТЕРАТУРА.

1. **Al-Aboosi M.M.** Behcet's disease: clinical study of Jordanian patients./Al-Salem M, Saadeh A// Int. J. Dermatol. – 1996. – Vol 35. – P. 623–625.
2. **Al-Otaibi L.M.** Behcet's Disease: A Review/Porter S.R., Poate T.W.J.// J. Dent. Res. – 2005. – Vol. 84(3). – P. 209–222.
3. **Bang D.S.** Influence of sex on patients with Behcet's disease in Korea/ Oh. S.H., Lee K.H, Lee E.S, Lee S.N.// J. Korean Med. Sci. – 2003. – Vol. 18. – P.:231–235.
4. **Demiroglu H.** Effects of age, sex, and initial presentation on the clinical course of Behcet's syndrome (letter)/ Demiroglu H, Dundar //S. South Med. J. – 1997. – Vol.90. – P.567.
5. **Gul A.** Familial aggregation of Behcet's disease in Turkey/ Inanc M., Ocal L., Aral O., Konice M.// Ann. Rheum. Dis. – 2000. – Vol.59. – P. 622–625.
6. International Study Group for Behcet's Disease. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. – Lancet. – 1990. – Vol.335. – P.1078–1080.
7. **Kaya T.I.** Association of class I HLA antigens with the clinical manifestations of Turkish patients with Behcet's disease/ Dur H., Tursen U., Gurler A.// Clin. Exp. Dermatol. – 2002. Vol. 27. – P.498–501.

8. **Muhaya M.** Behcet's disease in Japan and in Great Britain: a comparative study/ Lightman S., Ikeda E. // *Ocul. Immunol. Inflamm.* – 2000. – Vol.8. – P.141–148.
9. **Zouboulis Ch. C.** Epidemiology of Adamantiades–Behcet's disease// *Ann. Med. Interne. (Paris)*. – 1999. – Vol.150. – P. 488–498.
10. **Tuzun Y.** Epidemiology of Behcet's syndrome in Turkey/Yurdakul S., Cem M.M. // *Int. J. Dermatol.* – 1996. – Vol. 35. P. 18–620.
11. **Rizzi R.** Behcet's disease: an immune-mediated vasculitis involving vessels of all sizes/ Bruno S., Dammacco R.// *Int. J. Clin. Lab. Res.* – 1997. – Vol. 27. – P. 225–232.
12. **Васильев М.М.** Эпидемиология, диагностика и лечение больных с эрозивно-язвенными поражениями половых органов, ассоциированными с бактериальной инфекцией, а также с вирусами из семейства герпесов / М.М. Васильев, В.М. Денисова // *Клиническая дерматология и венерология.* – 2009. — № 1. — С. 16-22.
13. **Fugua W.C.** Quorum sensing in bacteria: the LuxR.-LuxI family of cell density-responsive transcriptional regulators/ Winans S.C., Greenberg E.P // *J. Bacteriol.* – 1994. – Vol.176 (2). – P.269-275.
14. **Воропаева С.Д.** // *Антибиотики и химиотер.*, 1999. — Т. 44. — № 3. — С. 42-45.
15. **Gibley L.J., Gibley L.J.** // *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1991. — Vol. 165. — № 4. — P. 1245—1249.
16. **Horowitz B.J., Mardh P.A., Hady E., Rank E.L.** // *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 1994. — Vol. 170. — № 3. — P. 857-861.
17. **Жучимова Н.Л.** Острая язва вульвы / Бочкарев Ю.М., Чигвинцева Е.А., Сурганова В.И // *Клиническая дерматология и венерология.* – 2006. — № 1. — С. 33-35.
18. **Прохоренков В.И.** Дифференциальная диагностика эрозивно-язвенных поражений гениталий/ Прохоренков В.И., Цурган К// *Consilium Medicum.* – 2004. - Т.06, № 3.
19. **Тихонова Л.И.** Тактика клинико-лабораторной диагностики и терапии инфекций, передаваемых половым путем, характеризующихся эрозивно-язвенными поражениями, и лепры / Кисина В.И., Лосева О.К. // *Вестник дерматологии и венерологии.* - 2006. — № 6. — С. 46-55.

Провизион А.Н., Провизион Л.Н., Любимцева В.Н., Данильченко Е.В. Сочетание синдрома бехчета и острой язвы вульвы // *Український медичний альманах.* – 2012. – Том 15, № 2. – С. 134-136.

В данной статье представлен случай сочетания острой язвы вульвы Люпшютца – Чапина, в результате приобретения палочкой Дедерлейна патологических свойств на фоне снижения реактивности организма при болезни Бехчета.

Ключевые слова: Болезнь Бехчета, афтозный стоматит, колит, острая язва вульвы Липшютца – Чапина, палочка Дедерлейна.

Провізіон А.М., Провізіон Л.М., Любимцева В.М., Данільченко О.В. Поєднання синдрому бехчета і гострої виразки вульви // *Український медичний альманах.* – 2012. – Том 15, № 2. – С. 134-136.

У даній статті представлений випадок поєднання гострої виразки вульви Люпшютца - Чапіна, у результаті придбання паличкою Дедерлейна патологічних властивостей на тлі зниження реактивності організму при хворобі Бехчета.

Ключові слова: Хвороба Бехчета, афтозний стоматит, коліт, гостра виразка вульви Липшютца – Чапіна, паличка Дедерлейна.

Provizion A.N., Provizion L.N., Lubimtseva V.N., Danilchenko E.V. Combination of behcet's syndrome and the acute ulcer of the vulva // *Український медичний альманах.* – 2012. – Том 15, № 2. – С. 134-136.

This article presents a case of a combination of acute ulcer of the vulva Lipschutz - Tchapin, the acquisition of the bacillus vaginalis Doderlein pathological properties against decrease in reactivity with Behcet's disease.

Key words: Behcet's disease, an aphthous stomatitis, a colitis, an acute ulcer of a vulva of Lipshjuttsa – Tchapina, bacillus vaginalis Doderlein.

*Надійшла 14.01.2012 р.
Рецензент: проф. Ю.М.Вовк*