

ИСТОРИЯ БИОМЕДИЦИНЫ

БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА

А .Р. Исаева

Азербайджанский Медицинский Университет, г.Баку

Болезнь Бехчета (ББ) - хроническое поли-системное воспалительное заболевание, клинически характеризующееся рецидивом оральных афтозных и генитальных язв, а также поражениями сосудов глаз (12). Болезнь может поражать мелкие и крупные сосуды почти всех органов. ББ - редкое заболевание с переменным уровнем распространенности, максимальной ост-ротой, отмечающейся в третьем десятилетии жизни (14) . ББ наблюдается как эндемия в райо-не восточного Средиземноморья, в центральной и восточной Азии. На сегодняшний день точный патогенез и этиология этого заболевания еще не установлены. Наиболее вероятная гипотеза воз-никновения ББ - аутоиммунная реакция, вызыва-емая антигенами инфекционными, либо какими-то другими, у генетически предрасположенных людей. (17)

На протяжении последних десятилетий ББ привлекает к себе внимание ученых многих стран, что обусловлено многообразием клини-ческих проявлений, поражаемостью наиболее активной возрастной группы населения, а также общемедицинскими и теоретическими пробле-мами, возникающими при изучении этого забо-левания.

Эпидемиологические исследования показа-ли, что ББ распространена во многих странах мира, Наиболее высока поражаемость в стра-нах средиземноморья, Японии, Китае, Корее, странах Среднего Востока, особенно в Иране, Турции. Эпидемиологические исследования проведены в Японии, Турции и Великобритании, а остальные сведения представляют собой сум-мацию опубликованных данных. ББ в Централь-ной и Южной Африке и Австралии не описана (7, 10, 12).

Ohno в 1986 году (12) обратил внимание на то, что болезнь выявляется наиболее часто в пре-делах 30° и 45° широт, среди азиатского и евро-азиатского населения и соответствует ходу так называемого древнего шелкового пути. Распро-страненность болезни Бехчета в Японии дости-гает 1 на 10 000 населения, в Великобритании - 0,064 на 10 000 населения; низкая распростра-ненность заболевания имеет место в США - 1 на

800 000 населения (Barnes C.G.1991) (2).

Некоторые исследователи отмечают суще-ствование этнического полиморфизма клини-ческих проявлений болезни (10, 17).

Так, в Японии отмечают высокий уровень по-ражения желудочно-кишечного тракта (12), в странах Средиземного моря преобладает пато-логия глаз, в Европе чаще встречаются легочные проявления болезни (7, 14). Соотношение болез-ни Бехчета у мужчин разнится не только в разных странах, но и в разных регионах одной страны. К примеру, в Китае среди больных преобладает женский пол, на юге Японии тоже преимущест-венно чаще страдают женщины, на севере же, наоборот, чаще болеют лица мужского пола (12). Yasici H. et al. В 1984 году (16) при анализе 297 турецких больных пришли к выводу, что мужской пол, наряду с ранним началом болезни (до 24 лет), является показателем более тяжело-го течения болезни, проявляющимся поражени-ем глаз вплоть до слепоты. Этническое проис-хождение и пол больных ББ, во многом, опреде-ляют не только ход и проявления болезни, но мо-гут иметь значение для прогнозирования болезни (7, 12, 17). В литературе описаны также семей-ные случаи болезни (8).

Хулуи Бехчет (1889-1948) родился в Стам-буле 20 февраля 1889 , Он получил начальное образование в Дамаске , знал французский язык, латинский и немецкий как носитель языка и его знание, и любопытство вело его, чтобы решить стать медицинским док-тором, и он никогда не сожалел об этом решении. Бехчет получил меди-цинское образование в Gulhane Военной Меди-цинской Академии. Ему было 16 лет, когда он начал учиться в Академии, получил высшее об-разование в возрасте 21 года в 1910 году (9).

Он служил в Больнице Вооруженных сил Эдирне в течение 1914-1918 как специалист в дерматологии и венерических болезнях и замес-



тителем главного врача. Хулуси Бехчет был первым руководителем отделения дерматологии и сифилологии медицинского факультета Стамбульского Университета (9,17). Он специализировался в дерматологии в Будапеште и Берлине. 11 мая 1937 года он вместе с профессором Брауном, директором института микробиологии Стамбульского университета, на заседании Дерматологической ассоциации Стамбула представили 34-летнюю пациентку с рецидивирующими оральными афтозными язвами, генитальными язвами и поражениями глаз, отмечающимися у нее с 7 лет. В этом же году Бехчет опубликовал работу об этой пациентке и о 40-летнем больном, история болезни которого превышала 20 лет (6). В микроскопическом препарате Giemza из оральной язвы первой пациентки обнаружили структуры, размер которых соответствовал элементарным тельцам вируса оспы, и поэтому Бехчет выдвинул гипотезу о вирусной этиологии синдрома (4).

В последующие 3 года он опубликовал труды еще о 5 больных на разных языках (3, 5). В этих трудах он добавил к так называемому "трехсимптомному" комплексу периодонтит, челюстные кисты, угреподобные поражения кожи, узелковую эритему и артралгию. Он был убежден в автономности этой многосистемной болезни и в ее вирусной этиологии, и, наконец, привлек внимание научной общественности к этой загадочной болезни. Бехчет был первым турком, который получил звание профессора в турецкой академической жизни. В 1939 он был избран как член редколлегии немецких журналов "Dermatologische Wochenschrift" и "Medizinische Wochenschrift" (9).

В 1947 г. по предложению профессора Mischner Цюрихского Медицинского Факультета во время международного Медицинского Конгресса Дерматологов в Женеве открытие доктора Бехчета назвали "Morbus Behcet". Хотя это было оценено ранее как "Behcet's Syndrome", "Trisymptom Behcet" и "Morbus Behcet", сегодня в медицинской литературе болезнь называют Болезнью Бехчета (9).

Первое описание болезни было сделано Гиппократом из Коса (460-377 гг. до н.э.). Он описывал болезнь, проявления которой очень схожи с главными признаками болезни Бехчета. В 5 веке до н.э. в своей третьей книге "Эпидемиион", случай 7: "Но, как будет описано, были и другие лихорадки. У многих рот поражали афтозные язвы. Было также много облысений вокруг гениталий и язв, фурункулов внутри и снаружи в области паха. Водянистые офтальмии хронического характера, с болями; грибковые наросты на веках внутри и снаружи, лишаящие зрения многих людей. Наблюдались грибковые образования во множестве других случаев, они появля-

лись на язвах, особенно на тех, которые располагались на гениталиях (летом вырастало много карбункулов, а также возникали другие травмы септического характера, большие экземы и много крупных герпетических язв)" (Adams, 1849) (1). Feigenbaum, офтальмолог по специальности обратил внимание на соответствие картины в вышеупомянутом тексте и симптомов болезни Бехчета (Feigenbaum, 1956) (13).

В 200 году до нашей эры китайский врач Zhong-Jing Zhang описал болезнь "Hu Huo Bing", сходную с ББ (14). В. Adamantiadis в 1930 году на ежегодном собрании Афинской Медицинской ассоциации представил на лекции под названием "Случай рецидивирующего ирита с гипопионом" 20 летнего пациента, у которого отмечались 3 главных симптома болезни. В 1946 году Адамантис сообщил еще о двух больных и определил тромбофлебит как 4-й главный симптом (17). Whitwell G.P.B. в 1934 году сообщил об аналогичных случаях болезни в Европе. В Японии сообщение о больном с рецидивирующим гипопионом и изъязвлениями кожи, слизистой оболочки и гениталий появилось раньше (1924 г.) (11).

С 18 века в литературе встречается информация о больных с симптомокомплексом, напоминающим ББ. Офтальмологи того времени, наблюдавшие, главным образом, пациентов-мужчин с поражениями глаз, первоначально описывали болезнь как "ирит с гипопионом", тогда как дерматологи, наблюдавшие пациенток с биполярными афтозными высыпаниями слизистых оболочек, употребляли термин "афтоз" (17).

В дополнение к термину "тройной симптомокомплекс", используемому Бехчетом (1939), Dascalopoulos предложил термин "Афтозный рецидивирующий увеит".

С 1940 по 1950 гг. были впервые описаны случаи из Италии (Cavara, 1940), Дании (Bechgaard, 1941), Палестины (Berlin, 1944), Соединенных Штатов (Ollendorf Curth, 1946). В 1941 году французский дерматолог Touraine описал 274 пациентов с неинфекционным оральным афтозом - среди них также были пациенты с рецидивирующим иритом с гипопионом (15). Для последних Touraine употребил термин "общий афтоз" или "большой афтоз".

Однако, только работами турецкого дерматолога Хулуси Бехчета (3, 4, 5, 6) было привлечено внимание к данному заболеванию, получившему в дальнейшем его имя - болезни Бехчета.

История жизни Хулуси Бехчета, его любопытство исследователя, тонкая способность наблюдения и его терпение стало подарком медицине. Таинственная новая болезнь, которая является центром широких исследований и интереса до наших дней по праву носит его имя, так как именно он открыл ее миру.

ЛИТЕРАТУРА

1. Adams F. The genuine works of Hippocrates. (Translated from Greek) - A preliminary discourse and annotations. 1849, v.1, Epidemics III, p.403; 2. Barnes C.G. Behcet's syndrome Topical Review. - Reports on Rheumatic Disease (series L) Editor Rachel J Inglis (A C). London, 1991, p.6; 3. Behcet H. Über rezidiierende apthosen durch ein virus verursachte Geschwäre dem Mund, am Augerend und der Genitalien. - Dermatol. Wochenschr., 1937, N.105, p.1152; 4. Behcet H. Kurze Mitteilung über Fokalsepsis mit apthosen Erscheinungen an Mund, Genitalien und Veränderungen an den Augen, als wahrscheinliche Folge einer durch Virus bedingten Allgemeininfektion. - Dermatol. Wochenschr., 1938, v.107, p.1037-1040; 5. Behcet H. Einige Bemerkungen zu meinen Beobachtungen über den Tri-Symptomenkomplex. - Med Welt, 1939, v.13, p.1222-1227; 6. Behcet H. Some observations on the clinical picture of the so called triple symptom complex. - Dermatologica, 1940, N.81, p.73-78; 7. Chamberlin M.A., Cofer C., Yasici H. Risk factors for Behcet's disease in Britain and Turkey. - In: Behcet disease Fifth International conference. Minnesota, 1989, p.2; 8. Chayan Elie M. Interesting clinical aspects of three familial cases of Behcet disease. - In: Behcet disease Fifth International conference. Minnesota, 1989, p.35; 9. Dilsen N. History and development of Behcet's disease. - Ref Rhum, 1996, v.63, p.599-606; 10. Kim H., Bahg D., Lee S. et al. Behcet's syndrome in Korea: a look at the clinical picture. - Yonsei Med J., 1988, v.29, p.72-78; 11. Ohno S. Behcet's disease in the world. - In: Recent Advances In Behcet's disease. London: Royal society of Medicine services. International congress and symposium series, 1986, N.100, p.181-186; 12. Onder M., Gurer M. The multiple faces of Behcet's disease and its etiological factors. - J Eur Acad Dermatol Venerol, 2001, v.15, p.126-136; 13. Shigeta T. Recurrent iritis with hypopyon and its pathological findings. - Acta Soc. Ophthalmolog., 1924, N.28, p.516; 14. Sungnack Lee, Dongsik bang, Eun-So Lee et al. Behcet's disease. Berlin-Heidelberg-New York, Springer verlag. 2001, p.152; 15. Touraine A. L'aphtose. - Bull Soc Fr Dermatol Syph, 1941, v.48, p.61-104; 16. Yazici H., Tugun H., Pazarli H. Influence of age of onset and patients sex on the prevalence and severity of manifestations of Behcet's syndrome. - Annals of the Rheumatic Disease, 1984, N.43, p.783-789; 17. Zouboulis Christos C. and Wolffhang Keitel. A historical review of early descriptions of Adamantiades - Behcet's disease. - J invest Dermatolog, 2002, v.119, p.1-6.