Клинические «маски» неспецифического аортортериита.

Кудасова Е.Ю.,
Касаткина Н.С.

АКБ ФГБУЗ ЮОМЦ ФМБА России

Цель исследования: анализ причин несвоевременной диагностики и клинических «масок» болезни Такаясу.

Представлен клинический случай неспецифического аортоартериита с клиникой астении, направительным диагнозом: вегетативная дистония, с использованием физикальных, лабораторных и инструментальных методов обследования.

Болезнь Такаясу (син. — артериит Такаясу, синдром дуги аорты, болезнь отсутствия пульса, инвертированная коарктация аорты, облитерирующий панартериит супрааортальных артерий, артериит молодых женщин, неспецифический аортоартериит (НАА), панартериит аорты и ее ветвей) — артериит, часто гранулематозный, с преимущественным поражением аорты и/или ее крупных ветвей с дебютом заболевания обычно в возрасте до 50 лет. Характеризуется образованием аневризм и (или) стеноза аорты и ее ветвей вплоть до сегментарной артериальной окклюзии, что клинически проявляется ишемическими расстройствами, синдромом асимметрии и отсутствия пульса.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ: Заболеваемость составляет в среднем 1,2-2,6 случая на 1 млн. населения и варьирует в разных странах.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ: Точный механизм развития артериита Такаясу не установлен. Многие авторы считают, что начало аортоартериита провоцируется перенесенными инфекционными заболеваниями (вирусные инфекции, ангина и др.), переохлаждением, эмоциональными стрессами, беременностью. В последние годы не исключается воздействие на генетический аппарат человека промышленного загрязнения, пестицидов, препаратов бытовой химии, лекарственных средств и т.п. Широко обсуждается роль M. tuberculosis. Среди больных с артериитом Такаясу частота инфицированности туберкулезом (по данным реакции Манту) колеблется от 21,8 до 81%. Около 20% больных ранее лечились по поводу туберкулеза. На сегодняшний день наиболее актуальной представляется гипотеза аутоиммунного генеза НАА, впервые изложенная R.D. Judge. Большое значение в последние годы придается генетическим факторам, в том числе обнаружению HLA-B5, HLA-A10, HLA-DHO.

ДИАГНОСТИКА: Среди многочисленных аутоиммунных патологий НАА особо выделяется своим ранним стертым началом. До настоящего времени его распознают несвоевременно. Между первыми признаками болезни и установлением диагноза проходит, по разным источникам, от месяца до 10 лет. Диагноз устанавливают, как правило, при уже сформировавшейся облитерации сосудов. Для диагностики артериита Такаясу используются критерии Ишикавой (1988), усовершенствованные Шарма (1996). Большие критерии: — поражение середины левой подключичной артерии — наиболее выраженный стеноз или окклюзия в средней части сосуда (от 1 см проксимальней устья левой позвоночной артерии до 3 см дистальней этого места), определяемые ангиографически; — поражение середины правой подключичной артерии — наиболее выраженный стеноз или окклюзия в средней части сосуда (от 1 см проксимальней устья левой позвоночной артерии до 3 см дистальней этого места), определяемые ангиографически; — характерные объективные и субъективные симптомы в течение первого месяца болезни —

хромота конечностей, отсутствие пульса или различный пульс на конечностях, неопределяемое АД или значительная разница АД (разница систолического АД между конечностями более 10 мм рт. ст.), лихорадка, шейная боль, транзиторный амавроз, «туманное» зрение, обморок, одышка или сердцебиение. Малые критерии: — повышенное СОЭ — ничем не объясняемое стойкое повышенное СОЭ более 20 мм/ч на момент диагноза или доказано имевшее место в анамнезе болезни; — болезненное поражение сонной артерии — односторонняя или двусторонняя болезненность общей сонной артерии, определяемая при пальпации (при отсутствии болезненности мышц шеи); — артериальная гипертензия — стойкое повышение АД > 140/90 мм рт. ст. над плечевой артерией или > 160/90 мм рт. ст. над подколенной артерией в возрасте меньше 40 лет или указание на присутствие подобных изменений в анамнезе в возрасте меньше 40 лет; — аортальная регургитация — при аускультации, доплеровском исследовании или ангиографии; или расширение аортального кольца — при ангиографии или двумерной ЭхоКГ; — повреждение легочной артерии — лобарная или сегментарная артериальная окклюзия или ее эквивалент, выявляемые при ангиографии или перфузионной сцинтиграфии; стеноз, аневризма, неравномерность просвета или любая комбинация вышеуказанных признаков в легочном стволе, в одной или обеих легочных артериях, определяемые с помощью ангиографии; — поражение середины левой общей сонной артерии — наличие наиболее выраженного стеноза или окклюзии в средней части артерии длиной 5 см, располагающегося на 2 см дистальнее устья артерии, определяющегося с помощью ангиографии; — поражение дистальной части брахиоцефалического ствола — наличие наиболее выраженного стеноза или окклюзии в дистальной трети ствола, определяемого с помощью ангиографии; — поражение нисходящей грудной аорты — сужение, дилатация или аневризма, неравномерность просвета или любая комбинация вышеуказанных изменений, определяемые с помощью ангиографии; наличие только неравномерности просвета в расчет не принимается; — поражение брюшной аорты — сужение, дилатация или аневризма, неровность просвета или любая комбинация вышеуказанных изменений; — поражение венечных артерий — доказанное ангиографически у лиц моложе 30 лет, при отсутствии факторов риска (гиперлипидемии и сахарного диабета). Наличие двух больших критериев, или одного большого и двух малых, или четырех малых критериев позволяет диагностировать артериит Такаясу (чувствительность и специфичность более 85%). При сборе анамнеза и физикальном обследовании необходимо провести: — сравнение симметричности пульса в области лучевых артерий; — измерение АД на обеих верхних и нижних конечностях; — аускультацию общих сонных артерий, подключичных артерий, брюшной аорты.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА В клиническом анализе крови наиболее часто определяются умеренная анемия, тромбоцитоз. Редко при остром начале заболевания может обнаруживаться незначительный лейкоцитоз. У большинства больных отмечают увеличение СОЭ. Клинический анализ мочи обычно без особенностей. Биохимический и иммунологический анализы могут быть не изменены, за исключением увеличения СРВ.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА Рентгенологическое исследование грудной клетки на третьей стадии артериита может обнаружить неспецифические изменения: — неровность контура аорты; — линию кальцификации аорты; — уменьшение легочных сосудов; — дилатацию восходящей аорты; — кардиомегалию. Дуплексное сканирование — наиболее удобная методика обнаружения сосудистого поражения при артериите Такаясу. Оно незаменимо на ранних этапах болезни. При подозрении на АТ всем больным необходимо проводить дуплексное сканирование сосудов шеи. Наиболее характерное изменение — равномерное концентрическое сужение сосуда без признаков кальцификации. КТ позволяет оценить толщину сосудистой стенки, визуализировать аневризмы, в том числе расслаивающие, участки кальцификации, сформировавшийся тромб. Поперечное изображение обеспечивает большую точность. Спиральная КТ с контрастированием

позволяет построить двух- и трехмерные изображения сосудов. КТ необходима для динамического наблюдения за внутристеночными изменениями аорты и легочных артерий. МРТ- позволяет увидеть утолщение стенки крупных сосудов. Ангиография до сих пор остается золотым стандартом диагностики артериита Такаясу. Однако, вероятно, в самое ближайшее время она уступит свое место более перспективным методикам.

Вашему вниманию представляется клинический случай заболевания НАА и его поздней диагностики у молодой женщины. Пациентка С., 1995 г.р. Местожительство: Республика Чечня, г. Грозный. Поступила в отделение неврологии АКБ ФГБУЗ ЮОМЦ ФМБА России 25.04.2016, в сопровождении мамы, без направления, самообращение. Представлены мед. документы. Диагноз при наблюдении амбулаторно по м/ж: Вегетативная дистония.

При поступлении предъявляла жалобы на общую слабость, быструю утомляемость, учащенное сердцебиение, одышку при ходьбе, «пониженное» АД, выраженную диффузную головную боль, боли в животе, тревожность, раздражительность, учащенное мочеиспускание, запоры. Больной себя считает с 09.2015 года, когда появились боли в животе, снижение аппетита, мочевой синдром, повышение температуры. По месту жительства диагностирована левосторонняя пневмония. Получала лечение, без эффекта — сохранялся субфебрилитет, общая слабость, быстрая утомляемость. Со слов мамы обращались к народным целителям, получала лечение «королевским семенем». **Справка:** Королевская Семечка (на арабском «Хаббатуль мулюк») — это растительное средство из семейства клещевины для быстрого и мощного очищения желудочно-кишечного тракта, а следовательно, и всего организма от шлаков, засоряющих наше тело накопившихся там годами. По виду это небольшое зерно размером с горошину или кофейное зернышко. Основное действующее вещество «Королевской Семечки» — это антрагликозиды, обладающие слабительным эффектом. Смешиваясь с желудочным соком и ферментами, антрагликозид распадается на сахар и аглюконы, именно агликоны являются раздражителями для слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, что приводит к сильным сокращениям стенок кишечника. После чего состояние резко ухудшилось, усилились боли в эпигастральной области, появились артралгии, боли в мышцах, пациентка похудела, нарушились mensis. Повторно обращалась к врачу по месту жительства, обследована. Проведено — КТ брюшной полости: лимфоаденопатия. ФГДС: хронический гастрит, дуоденит. Учитывая отсутствие эффекта от проводимого лечения и обследования родители пациентки приняли решение выехать на лечение в г. Астрахань.

Объективно: при поступлении состояние средней тяжести. Ориентирована в месте и времени. Астенического телосложения, пониженного питания. Кожа сухая, бледная. Отмечается умеренно болезненные плотной консистенции л/узлы подмышечные, подчелюстные, заднешейные, больше слева. ЧДД 19 в 1 минуту. Отмечается болезненность при поколачивании по грудине и ключицам. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца расширены влево на 0,5 см. При аускультации сердца выслушивается систолический шум в V точке., грубый систолический шум над обоими сонными артериями. Печень — на 1 см ниже края реберной дуги. АД на руках — не определяется. АД на ногах на уровне 200—180/90—80 мм рт ст. Пульсация на **a**.radialis — abs a.dorsalis pedis сохранена. Язык несколько сухой, обложен белым налетом. Живот мягкий, болезненный при пальпации по ходу толстого кишечника, в правом подреберье, эпигастрии. Стул со склонностью к запорам. Симптом «Пастернацкого» + справа. Отеков нет. Потеря массы тела составила 8 кг за 6 месяцев.

Status neurologicus: ЧМН — глазные щели D=S, зрачки D=S, реакция на свет сохранена. Движения глазных яблок слегка ограничены кнаружи, конвергирует достаточно. Нистагма нет. Легкая ассиметрия н/г складок. Язык по средней линии. Речь тихая, внятная. Дисфагии нет.

Сухожильные и периостальные рефлексы обычной живости, без расширения рефлексогенных зон D=S с рук, D=S с ног, ахиллов D=S. Патологических кистевых и стопных знаков нет, сила в проксимальных и дистальных отделах конечностей слева 5б, в проксимальных и дистальных отделах конечностей справа 5б. Общая мышечная гипотония. Легкая сколиотическая деформация в грудном отделе поз-ка, опущено правое плечо. Симптом Нери отрицательный. В позе Ромберга неуверенность. ПНП и КПП выполняет с легкой интенцией. Убедительных данных за расстройство чувствительности не выявлено. Симптомы орального автоматизма отрицательные. Интеллектуально — мнестических нарушений нет.

В отделении пациентка обследована:

Дата	Нв (г/л)	Эр (1012/л)	ЦП	Лейк (109/л)	Э	П	С	Л	М	СОЭ (мм/час)
25.04.2016	105	3.76	0,83	18,7		2	81	13	4	90

Дата	Нв (г/л)	Эр (1012/л)	ЦП	Лейк (109/л)	Э	П	С	Л	М	СОЭ (мм/час)
26.04.2016	110	3,68	0,89	16.4	1	7	67	23	2	92

Анизоцитоз+, пойкилоцитоз+, гипохромия+.

Дата	Нв (г/л)	Эр(1012 /л)	ЦП	Лейк (109/л)	Э	П	С	Л	М	СОЭ (мм/час)
04.05.2016	110	3,5	0,94	25,1		2	60	35	3	35

Анизоцитоз+, пойкилоцитоз+, гипохромия+.

МОЧА

Дата	Уд. вес	Белок г/л	Эпит	Лейк	Эрит	Соли	Бактерии, слизь
25.04.2016	1014	0,018	1-3	3-5	7-9		

Коагулограмма от 29.04.2016:

ПТО — 1,12. АЧТВ- 30,2 сек.

Коагулограмма от 04.05.2016:

ПТО –1,08. АЧТВ — 23,9 сек.

БАК от 26.04.2016: Глюкоза — 8,4 ммоль/л. Гликозилированный гемоглобин — 6,0 %. СРБ -< 6 мг/мл . РФ < 8 МЕ/мл. Общий белок — 78 г/л .Альбумин 32 г/л, глобулин 44 г/л, коэффициент А/Г — 0,7. Мочевина — 6.1 ммоль/л. Креатинин — 63 мкмоль/л. Билирубин общий— 12.1 мкмоль/л. АЛТ — 17 ммоль/л . АСТ — 17 ммоль/л . Щелочная фосфатаза — Ед/л. Альфа-амилаза — 87 г/л . Гамма — ГТП — 28,9 Ед/л . Натрий крови — 138 ммоль/л, калий крови — 3,5 ммоль/л

Глюкоза (от 04.05.2016) — 4,7 ммоль/ л.

Рентгенография грудной клетки: легкие без очаговых, инфильтративных теней. Корни легких не расширены. Плевральные синусы свободны. Контуры диафрагмы четкие. Сердце без

особенностей.

ЭКГ от 25.04.2016: Синусовая тахикардия.

УЗИ ОБП+почки: Эхоструктурные признаки дискинезии желчевыводящих путей, деформации желчного пузыря. Диффузные изменения поджелудочной железы. Нефроптоз справа. Реномегалия справа. Гидрокаликоз правой почки.

Дуплексное сканирование экстракраниального и интракраниального отделов БЦА: Эхоструктурные признаки, для неспецифического аортоартериита. Извитость хода обеих ПА. Ускорение гемодинамических показателей по обеим ПМА и ЗМА.

Триплексное сканирование артерий верхних конечностей: Эхоструктурные признаки стенозирующего поражения артерий верхних конечностей (неспецифический аортоартериит?). Скоростные показатели кровотока снижены с обеих сторон. Патологического хода артерий не выявлено.

Триплексное сканирование брюшной аорты и её висцеральных ветвей: Признаки гемодинамически значимого стеноза основного ствола левой почечной артерии (>60%). Повышение периферического сопротивления на уровне сегментарных/межсегментарных ветвей правой почечной артерии (на фоне диффузных изменений паренхимы правой почки). Локальный прирост ЛСК в чревном стволе (стеноз).

ЭХО-КС: Камеры сердца не расширены. Незначительный пролапс митрального клапана. Митральная регургитация 0-1 ст. Дополнительная хорда левого желудочка. Диастолическая дисфункция левого желудочка по 1 типу.

В отделении пациентка получала лечение комплигам, церебролизин, панангин, мексидол, преднизолон, гипотензивные препараты, аспирин.

Консультирована доцентом кафедры госпитальной терапии АГМА Погребниченко Л. М., обсуждена с зав. отд. неврологии, врачами отделения, консультирована кардиологом.

На основании жалоб, анамнеза, данных осмотра и объективного обследования выставлен клинический диагноз: Неспецифический аортоартериит, хроническое течение, с поражением дуги аорты, стенозом сонных, плечевых артерий, брюшной аорты и её ветвей. Активность 3 ст. Симптоматическая гипертония 3 ст. Миокардиодистрофия, НК- I. ФК-III. Соп.: Вегетативная дизрегуляция с астено-невротическим синдромом. Синдром дисплазии соединительной ткани. Пролапс митрального клапана.

Пациентка выписана из отделения с незначительным улучшением, рекомендациями по дальнейшей терапии. Учитывая тяжесть состояния, характер течения заболевания, объем поражения сосудистой системы было рекомендовано проконсультировать пациентку в федеральном центре.

Таким образом, в описанном клиническом случае на амбулаторном этапе, по месту жительства не был заподозрен и диагностирован НАА, с 09.2015 по 04.2016 г. НАА носил «маску» пневмонии, вегетативной дистонии: астенического синдрома, хронического гастрита, дуоденита. Соответственно, в течении более полугода пациентка не получала специфическое лечение. При более детальном клиническом обследовании в условиях отделения неврологии АКБ ФГБУЗ ЮОМЦ ФМБА России, был заподозрен и диагностирован неспецифический аортоартериит, хроническое течение, с поражением дуги аорты, стенозом сонных, плечевых артерий, брюшной аорты и её ветвей.

Резюмируя сказанное, можно отметить, что НАА имеет многообразие клинических проявлений, а его дифференциальная диагностика трудна. Имея различные клинические «маски»

или их сочетания, течение болезни может не распознаваться в течение длительного времени, что требует особого внимания к данной патологии практикующих врачей различных специальностей. Распространенность НАА в популяции может быть выше, чем принято считать.

Литература:

1. [Скворцов В.В., Горбач А.Н. Издание: Справочник врача общей практики. Год издания: 2018]
2. [Охотникова Е. Н. и др.: Болезнь Такаясу (неспецифический аортоартериит) — фатальный системный васкулит у детей. «Клиническая иммунология. Аллергология. Инфектология», № 2.]
3. [Покровский А.В., Зотиков А.Е., Юдин В.Л. Диагностика и лечение неспецифического аортоартериита. — М.: Ирис, 2002. — 144 с.]
4. [Стрижаков Л.А., Кривошеев О.Г., Семенкова Е.Н. Поражение сердца при системных васкулитах: клинические проявления, диагностика и лечение. // Клиническая медицина. — 2006. — Т. 84. — № 12. — С. 8–13. 2011.]