Клинические проявления поражения сердечно-сосудистой системы при неспецифическом аортоартериите

Н.М.Чихладзе, О.А.Сивакова, И.Е.Чазова
Отдел системных гипертензий Института кардиологии им. А.Л.Мясникова
ФГУ РКНПК Федерального агентства по высокотехнологичной медицинской помощи, Москва

Неспецифический аортоартериит (НАА) – хроническое заболевание, обусловленное воспалительными изменениями стенок аорты и отходящих от нее на всем протяжении ветвей. Это заболевание известно так же, как «болезнь Такаясу», «болезнь отсутствия пульса», «артериит молодых женщин», «артериит дуги аорты», «панартериит», «синдром аортита».

НАА наблюдается у женщин в 2–3 раза чаще, чем у мужчин и обычно начинается в молодом возрасте (до 40 лет), чем и объясняется одно из названий этого заболевания – «артериит молодых женщин».

Данные эпидемиологических исследований свидетельствуют о том, что НАА чаще встречается в Японии, Индии, Китае, в странах Латинской Америки. Достаточно крупным материалом располагают и российские авторы [1, 2]. Обращается внимание не некоторые географические особенности распространения НАА разной локализации: в Японии чаще наблюдаются поражения восходящей аорты и ветвей ее дуги, в России преобладает аортит брахиоцефальных артерий и сочетанное поражение ветвей дуги аорты и торакоабдоминального отдела аорты, в странах Юго-Восточной Азии – почечных артерий и нисходящего отдела аорты.

В соответствии с принятой клинической классификацией выделяют 4 типа поражения аорты при НАА [3].

- I тип – изолированное поражение ветвей дуги аорты;
- II тип – поражение только торакоабдоминального сегмента аорты с висцеральными ветвями и почечными артериями без вовлечения ветвей дуги аорты;
- III тип (или смешанный) представляет собой комбинацию первых двух вариантов;
- IV тип – могут поражаться любые отделы аорты, но с обязательным вовлечением ветвей легочной артерии [4].

Различают также три следующих анатомических варианта поражения аорты при НАА: стенозирующий, деформирующий (те случаи поражения, когда просвет аорты сохранен и не стенозирован, однако имеются утолщения стенок аорты, их кальциноз, приводящие к деформации) и аневризматический [5].

Клинические проявления заболевания отличаются большим разнообразием и обусловлены как обострением (активностью) заболевания, так и вовлечением в патологический процесс разных сосудистых бассейнов с клиническими проявлениями ишемии соответствующих органов. Основные клинические симптомы заболевания могут быть представлены в виде 10 синдромов в соответствии с классификацией, предложенной А.В.Покровским (1979 г.): синдром общевоспалительных реакций; синдром поражения ветвей дуги аорты, синдром стенозирования торакоабдоминальной аорты, или коарктационный синдром; синдром вазоренальной гипертензии; синдром абдоминальной ишемии; синдром поражения бифуркации аорты; коронарный синдром; синдром аортальной недостаточности; синдром поражения легочной артерии; аневризматический синдром.

По характеру течения воспалительного процесса выделяют острую, подострую и хроническую стадии НАА.

На основании анализа течения заболевания у 177 больных в НИИ кардиологии им. А.Л.Мясникова описаны следующие варианты клинического течения НАА: латентный, подострый и непрерывно рецидивирующий [6].

У 20% больных с НАА наблюдается спонтанная ремиссия воспалительного процесса [7]. При таком варианте течения на протяжении многих лет не наблюдается прогрессирующее поражение новых артериальных бассейнов [8].

Для ранней диагностики НАА важно обращать внимание на неспецифические симптомы, обусловленные системным воспалительным процессом, который может наблюдаться на начальных стадиях заболевания или во время обострения: повышение температуры тела, потливость, отсутствие аппетита, тошнота, боли в животе, похудание, слабость, сонливость, миалгии, артралгии. Могут возникать жалобы на одышку и сердцебиение, наблюдаются плевриты и полисерозиты. Для острой стадии заболевания характерно появление тянущих болей в проекции пораженных артерий, чаще – на шее по ходу общих сонных артерий или в эпигастральной области по ходу брюшного отдела аорты.

Среди лабораторных показателей оценки общевоспалительных реакций наиболее простым и объективным критерием до настоящего времени остается определение скорости оседания эритроцитов: величина этого показателя коррелирует с активностью воспалительного процесса более чем у 70% больных. Информативным показателем является концентрация С-реактивного белка. Анализируют также разные острофазные показатели активности воспаления, однако эти параметры коррелируют с клиническим течением заболевания не более чем у части больных с НАА.

Следует подчеркнуть, что диагностика НАА на ранних стадиях заболевания очень сложна: неспецифические общевоспалительные симптомы выявляются только у 16–30% пациентов, а надежные, характерные для НАА маркеры начальной стадии заболевания не разработаны, поэтому любое проявление НАА заслуживает внимания и требует наблюдения в динамике.

Разнообразие и неспецифичность клинических симптомов, а в ряде случаев отсутствие у врачей четких представлений об основных клинических синдромах НАА, часто приводят к диагностическим ошибкам: ставят диагноз ревматизма, аденовирусной инфекции, туберкулеза, системной красной волчанки, узелкового периартериита, склеродермии, миокардита, фибромышечной дисплазии. Частота ошибочных диагнозов при первичном осмотре достигает 80,7% [8].

Правильный диагноз НАА обычно (в 80% случаев) ставится лишь через 2–11 лет со времени появления первых симптомов заболевания [8–10]. Под нашим наблюдением находится пациентка, которой правильный диагноз был поставлен только через 20 лет от первой манифестации НАА.

По мере прогрессирования заболевания для НАА характерно одновременное множественное и вместе с тем сегментарное поражение с формированием стенозов и окклюзий. Часто не прослеживается зависимости между выраженными морфологическими изменениями аорты и ее ветвей и клиническими проявлениями заболевания,

которые могут быть довольно скудными. Этот феномен объясняется компенсаторными возможностями коллатерального кровообращения, обусловленными молодым возрастом больных, смешанным характером поражения артерий, чередованием фаз активности воспалительного процесса. В результате выраженные нарушения гемодинамики могут быть длительное время полностью или частично компенсированы.

Среди указанных клинических синдромов особого внимания заслуживают клинические проявления, связанные с ухудшением кровоснабжения головного мозга, миокарда и с формированием артериальной гипертензии (АГ). Именно с формированием этих синдромов связывают развитие сердечно-сосудистых осложнений, определяющих неблагоприятный прогноз.

Синдром поражения ветвей дуги аорты – наиболее частое проявление НАА в России, частота поражения брахиоцефальных артерий достигает 85% [8]. Чаще поражаются подключичные артерии (левая почти в 2 раза чаще, чем правая), локализация процесса – II и III сегмент, чем и объясняют относительно редкое возникновение синдрома позвоночно-подключичного обкрадывания. Реже в патологический процесс вовлекаются сонные артерии. Клинические проявления при поражении ветвей дуги аорты обусловлены ишемией верхних конечностей и головного мозга. Пациенты жалуются на слабость и парестезии в руках. Ишемия головного мозга может проявляться транзиторными ишемическими атаками. Вместе с тем именно при этом типе поражения отмечается значительное расхождение между выраженными поражениями ветвей дуги аорты и скудностью клинических симптомов [10]. Бессимптомное течение заболевания может наблюдаться в 50% случаев [8]. По данным А.В.Покровского, только у 11% пациентов с поражением ветвей дуги аорты в анамнезе выявлялось острое нарушение мозгового кровообращения, что объясняется хорошими возможностями коллатерального кровообращения, а также отсутствием при НАА механизма атеротромбоза за счет атеросклеротических бляшек.

В отделе системных гипертензий Института кардиологии им. А.Л.Мясникова проведен анализ клинических проявлений при синдроме поражения ветвей дуги аорты у 32 пациенток с НАА [9]. По результатам ультразвукового исследования изолированное поражение ветвей дуги аорты (I тип НАА в соответствии с принятой классификацией [4]), выявлено у 6 (25%) из 24 пациентов, у 16 (66,7%) из 24 пациентов – III тип (поражение ветвей дуги аорты в сочетании с торакоабдоминальным ее отделом и висцеральными ветвями), 2 (8,3%) пациентки из 24 имели IV тип НАА (поражение любой локализации в сочетании с поражением легочной артерии).

На цереброваскулярную патологию указывали жалобы на головокружение (75%), шум в голове (59%), снижение памяти (50%), парестезии лица и конечностей (46,9%). Головные боли сосудистого генеза наблюдались в 25% случаев.

В 75% случаев диагностировали хроническую цереброваскулярную болезнь в виде дисциркуляторной энцефалопатии разной степени тяжести.

В 28% случаев наблюдались явления хронической недостаточности кровообращения в вертебробазилярной системе в виде вестибулопатического и атаксического синдромов. В 12,5% случаев в анамнезе имели место острые нарушения мозгового кровообращения (ОНМК). Проведенный анализ характера и степени поражения брахиоцефальных артерий в сопоставлении с клиническим течением заболевания позволил установить, что у больных с поражением внутренних сонных артерий чаще, чем при другой локализации, развивается ОНМК, что может свидетельствовать о более тяжелом клиническом течении заболевания у данной категории больных.

АГ была выявлена в 75% случаев. При I типе НАА в 2 (33,3%) из 6 случаев АГ отсутствовала, у 3 (50%) диагностирована мягкая и у 1 (16,7%) – высокая АГ. У большинства (58,3%) больных с III типом НАА наблюдалась высокая АГ.

Выявлению синдрома артериальной гипертонии у больных с НАА следует уделять особое внимание. НАА может протекать длительно без явных клинических симптомов и единственным проявлением заболевания, заставляющим пациента обратиться к врачу, может быть артериальная гипертония.

У пациентов с множественным поражением брахиоцефальных артерий, особенно с двусторонними окклюзиями общих сонных артерий, а также при развитии синдрома «лысой дуги» может наблюдаться АГ цереброишемического генеза. У этой категории больных с НАА АГ обычно носит умеренный характер. Вместе с тем антигипертензивная медикаментозная терапия в этих случаях часто бывает затруднена. Недооценка церебральной ишемии и неадекватная медикаментозная терапия, направленная на снижение артериального давления (АД), могут привести к гипоперфузионным поражениям мозга (транзиторным ишемическим атакам, ишемическим инсультам).

В клинической диагностике поражения ветвей дуги аорты важное место занимает аускультация, определение пульсации на лучевых артериях и измерение АД на обеих верхних и нижних конечностях. Отмечается отсутствие пульсации на одной или обеих лучевых артериях, наличие систолического шума в надключичной области при поражении подключичных артерий, над общими сонными артериями. Наблюдается отсутствие прямой зависимости между интенсивностью систолического шума и степенью стеноза [8]. Градиент АД между верхними конечностями может быть выражен значительно.

Следует подчеркнуть, что диагностика ветвей дуги аорты не представляет больших сложностей, но важно учитывать необходимость аускультации не только области сердца, но и брахиоцефальных артерий и других доступных сосудистых бассейнов. Грубый систолический шум в проекции пораженных подключичных и общих сонных артерий, а также отсутствие пульсации на одной или обеих верхних конечностях позволяют установить правильный диагноз у больных с НАА. По мнению А.В.Покровского, только у 3–5% пациентов с синдромом ветвей дуги аорты для установления правильного первичного диагноза требуются дополнительные инструментальные исследования. Для окончательного диагноза и установления характера и степени поражения артерий успешно применяются современные методы диагностики: дуплексное сканирование, магнитно-резонансная или рентгеноконтрастная ангиография.

При поражении почечных артерий у больных НАА формируется синдром **вазоренальной АГ**. По данным разных авторов, частота вазоренальной АГ составляет 40–88% [8]. При НАА преимущественно поражается устье и I сегмент почечных артерий. Окклюзия почечных артерий развивается реже, чем стенозы, однако даже при окклюзии нередко дистальное сосудистое русло остается проходимым.

Изолированное поражение почечных артерий при НАА наблюдается редко. Чаще наблюдается множественное поражение интерренального отдела аорты, висцеральных и почечных артерий, а также системный тип поражения с вовлечением почечных и брахиоцефальных артерий.

У наблюдаемых нами пациентов почечные артерии были поражены в 23% случаев (все в сочетании с поражением ветвей дуги аорты – III тип поражения). У всех этих пациентов наблюдалась высокая АГ, рефрактерная к проводимой терапии.

Важно помнить, что при сочетанном характере поражения при НАА истинный уровень АД можно определить, ориентируясь не только на его величину на верхних (АД на руках может не определяться), но и на нижних конеч-

ностях. При этом следует учитывать, что уровень системного АД на бедре превышает данный показатель на плече в среднем на 15–20% (для определения АД на бедре используется специальная манжета соответствующего размера – 76,5×21 см). В тех случаях, когда измерение АД на верхних конечностях не дает достоверных результатов, для ориентации на показатели измерения АД на нижних конечностях может быть рекомендовано полученное нами в предыдущих исследованиях регрессионное соотношение: САДвк=САДнк × 0,87+36 мм рт. ст., где САДвк и САДнк – систолическое АД, измеренное на плече и нижних конечностях соответственно. Для самоконтроля АД на нижних конечностях с успехом могут быть использованы автоматические осциллометрические приборы высокого класса точности [11].

В редких случаях при поражении обеих подключичных артерий и торакоабдоминального сегмента аорты, даже при наличии вазоренальной АГ, АД на нижних конечностях может не определяться или быть в пределах нормы, что значительно затрудняет диагностику и лечение. В таких случаях истинный уровень АД может быть определен только при зондировании аорты [8].

В диагностике стенозов почечных артерий, так же как и при выявлении патологии сонных артерий, важное место занимает аускультация. При стенозе почечных артерий систолический шум может выслушиваться на середине расстояния между мечевидным отростком и пупком по параректальной линии справа и слева.

Систолический шум над почечными артериями выслушивается у большинства больных НАА с гемодинамически значимыми поражениями почечных артерий.

Для визуализации характера и протяженности поражения аорты и почечных артерий применяются методы инструментальной диагностики: дуплексное сканирование, магнитно-резонансная ангиография, мультиспиральная компьютерная ангиография. Последние два метода по информативности приближаются к результатам при проведении рентгеноконтрастной ангиографии.

При анализе прогноза течения НАА важно учитывать возможность поражения коронарных артерий при этом заболевании. **Коронарный синдром (коронарит)** наблюдается при вовлечении в патологический процесс коронарных артерий и встречается нечасто: в 8–10% случаев [12, 13].

Коронарный синдром может развиваться у больных НАА в любом возрасте. Приводятся единичные наблюдения острого инфаркта миокарда с летальным исходом даже у детей, страдающих НАА [8].

Поражение коронарных артерий при НАА чаще наблюдается в Японии, однако отдельные случаи коронарита описаны отечественными авторами.

По данным патолого-анатомических исследований, частота поражения коронарных артерий достаточно высока и составляет 45% из 82 наблюдаемых случаев [14].

М.А.Голосовской описаны стенозы или окклюзии устьев коронарных артерий вследствие гиперплазии интимы восходящей аорты в фазе активного воспалительного процесса и поражения коронарных артерий. Характерен кальциноз коронарных артерий. Ряд исследований свидетельствует о превалировании поражений коронарных артерий в области устьев [15, 16]. Описаны аневризмы коронарных артерий, обусловленные коронаритом [16].

Клинические поражения коронарных артерий проявляются приступами стенокардии, может развиваться нестабильная стенокардия, в отдельных случаях с летальным исходом. Секционные данные свидетельствуют о перенесенном инфаркте миокарда [1, 14, 17].

У больных с коронаритом, по данным электрокардиограммы (ЭКГ), могут выявляться выраженные ишемические изменения [1]. Приводятся наблюдения о регистрации на ЭКГ признаков острого инфаркта миокарда без каких-либо клинических проявлений, причем отмечена быстрая положительная динамика ЭКГ-изменений, что может быть обусловлено хорошими компенсаторными возможностями коронарного кровообращения [8].

По некоторым данным, коронарит у больных НАА может протекать без явных клинических проявлений. Приведенный группой авторов анализ исходов, связанных с острым инфарктом миокарда у больных с НАА, свидетельствует о том, что в большинстве (75%) случаев в анамнезе умерших пациентов нет указаний на наличие ишемии миокарда [14].

Представленные результаты проведенных исследований свидетельствуют о необходимости тщательного анализа состояния миокарда, коронарного кровообращения у больных НАА. Важная роль в диагностике этих изменений отводится методам ЭКГ, эхокардиографии, радиоизотопным методам исследования – проводится перфузионная сцинтиграфия миокарда; для окончательного подтверждения диагноза и определения лечебной тактики показана коронарография.

Рассмотренные клинические синдромы связаны с развитием АГ, нарушением мозгового и коронарного кровоснабжения и чрезвычайно важны в плане определения прогноза развития тяжелых сердечно-сосудистых осложнений.

Своевременный анализ клинических проявлений НАА позволяет диагностировать это сложное заболевание на ранних этапах развития патологического процесса, а своевременные неинвазивные и инвазивные методы исследования способствуют обоснованной тактике лечения – медикаментозной и хирургической.

Литература

1. Абугова С.П., Домба Г.Ю., Арабидзе Г.Г. и др. 27-летний опыт клинического изучения неспецифического аортоартериита. Неспецифический аортоартериит. М., 1984; 50–1.

2. Арабидзе Г.Г., Абугова С.П., Матвеева Л.С и др. Клинические аспекты болезни Такаясу (215 наблюдений). Тер. архив. 1980; 5: 124–9.

3. Ueno A, Awane Y, Wakabayachi K et al. Successfully operated obleterative brachiocefalic arteritis (Takayasu) associated with elongated coarctation. Jap Heart J 1967; 8: 538–44.

4. Lupi-Herera E, Sanches-Torres G, Varchushamer J et al. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. Am Heart J 1977; 93: 94–103.

5. Покровский А.В. Заболевания аорты и ее ветвей. М.: Медицина, 1979.

6. Arabidze GG, Abugova SP, Domba GU. Non-specific aortoarteritis. Clinical course and long-term medical treatment. Inter Angio 1985; 4: 165–9.

7. Hoffman GS. Treatment of resistant Takayasu arteritis. Rheum Das Clin North Am 1995; 21: 73–8.

8. Покровский А.В., Зотиков А.Е., Юдин В.И. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу). М., 2002.

9. Сивакова О.А., Чихладзе Н.М., Балахонова Т.В. и др. Клинические проявления и особенности ультразвуковой диагностики неспецифического аортоартериита при синдроме поражения ветвей дуги аорты. Кардиоваск. тер. и проф. 2007; 2: 59–66.

10. Ringleb PA, Strittmatter EI, Loewer M et al. Cerebrovascular manifestations of Takayasu Arteritis in Europe. Rheumatology 2005; 44 (8): 1012–5.

11. Сивакова О.А., Рогоза А.Н., Чихладзе Н.М., Чазова И.Е. Возможности измерения артериального давления на нижних конечностях у больных с артериальной гипертензией при помощи автоматических осциллометрических приборов. Функц. диагност. 2007; 2: 6–11.

12. Nasu T. Takayasu's truncoarteritis in Japan. A statistical observation of 76 autopsy cases. Pathol Microbiol (Basel) 1975; 43 (2): 140–6.

13. Panja M, Kar AK, Dutta AL et al. Cardiac involvement in nonspecific aortoarteritis. Int J Cardriol 2002; 34: 289–95.

14. Ciprano PR, Silverman JF, Perlroth MG et al. Coronary arterial narrowing in Takayasu's aortitis. Am J Card 1977; 39 (5): 744.

15. Emi Y, Yamakado T, Futagami Y et al. Isolated bilateral coronary ostial stenosis in Takayasu's arteritis. Am Heart J 1990; 119: 962–4.

16. Endo M, Tomizawa Y, Nishida H et al. Angiograrbic findings and surgical treatments of coronary artery involvement in Takayasu arteritis. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 125: 570–7.

17. Kaul O, Dogra B, Manchanda SC. Miocardiol infarction in young Indian patients:risk factors and coronary arteriographic profile. Am Heart J 1986; 48 (5): 43–9.