



# Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера)

**О**блитерирующий тромбангиит (ОТ) – хроническое воспалительное заболевание артерий среднего и мелкого калибра, вен с преимущественным вовлечением дистальных отделов сосудов верхних и нижних конечностей (редко церебральных и висцеральных) и последующим распространением патологического процесса на проксимальные зоны сосудистого русла.

## Эпидемиология

ОТ встречается у 2,6–6,7% больных с патологией сосудов нижних конечностей. Чаще болеют лица, проживающие на Ближнем Востоке, в Юго-Восточной Азии, Японии, Восточной Европе и Южной Америке.

## Патогенез

Первичным звеном в этиопатогенезе ОТ некоторые авторы считают его наследственную обусловленность или генетическую предрасположенность.

В последние годы возникла и новая концепция, свидетельствующая об исключительной роли собственных антигенов гистосовместимости в реализации ряда ключевых функций иммунитета, что создает предпосылки для расшифровки механизмов взаимосвязи между HLA-антигенами (human leukocyte antigens) и болезнью. Гены HLA-системы связаны с регуляцией иммунного ответа и/или являются посредниками в иммунологических реакциях. Однако наследственная предрасположенность может оказаться нереализованной без провоцирующих факторов внешней среды, основным из которых является **табакокурение**, значимо усугубляющее развитие заболевания и снижающее эффект лечения. ОТ определяется даже как *disease of young tobacco smokers* (болезнь молодых курильщиков). Более 98% больных ОТ являются злостными курильщиками, а по некоторым данным – до 100%.

Курение, таким образом, следует рассматривать как основной провоцирующий фактор на фоне генетической предрасположенности, являющийся при этом пусковым механизмом гиперергической реакции замедленного типа, характерной для ОТ.

Анализ данных литературы последних лет свидетельствует о признании многими авторами аутоиммунного генеза ОТ.

В основе патологии артерий при ОТ лежит иммунное воспаление, представляющее собой проявление как замедленной, так и немедленной гиперчувствительности. При ОТ преобладают продуктивные артерииты с иммуноклеточным механизмом повреждения сосудистой стенки. Реже развиваются некротические (деструктивно-инфильтративные и деструктивно-пролиферативные) артерииты, также с иммуноклеточным механизмом повреждения. Иммунному воспалению при ОТ подвергаются не только артерии, но и вены, а также со-

## БОЛЕЗНЬ БЮРГЕРА: ИСТОРИЯ ЭПОНИМА

Первым предположение о первичном воспалительном процессе в сосудистой стенке высказал в 1869 г. Felix von Winiwarter. По его мнению, внутрисосудистый тромбоз – следствие воспаления.

Патологоанатомом Fridlander в 1876 г. предложен термин «облитерирующий эндартериит», но первое классическое клиническое описание данного заболевания принадлежит опять же von Winiwarter (1878 г.).

На основании клинко-анатомических исследований Leo Buerger (1908 г.) пришел к выводу, что повышение свертываемости и вязкости крови в сочетании с воспалительными изменениями сосудистой стенки приводят к развитию множественного тромбоза. Он же первым показал, что при этом заболевании поражаются не только артерии, но и вены, и в патогенезе заболевания придавал большое значение мигрирующему тромбофлебиту. L. Buerger назвал данное заболевание ОТ и считал необходимым выделить его в отдельную нозологическую форму (1910 г.). В 1955 г. на Международной ангиологической комиссии термин ОТ, обозначающий отдельную нозологическую форму, принят официально.



На фотографии – Лео Бюргер (Leo Buerger, родился в 1879 г. в Вене, умер в 1943 г. Нью-Йорке) – австрийско-американский патолог, хирург и уролог. В его честь названа болезнь Бюргера.

С 1907 по 1920 г. работал патологом и хирургом в Нью-Йоркской клинике Mount Sinai Hospital, где в 1908 г. дал максимально точное описание ОТ, о котором впервые сообщил Феликс фон Винивартер (Felix von Winiwarter). В 1924 г. Л. Бюргер опубликовал монографию, основанную на анализах 500 пациентов. Заболевание в разное время называлось «синдром Винивартера – Бюргера», «болезнь Бюргера» и ОТ.

Феликс фон Винивартер – Felix von Winiwarter (1852–1931) – австрийский врач, уролог Вены. Вместе со своим старшим братом ученик выдающегося хирурга – Теодора Бильбота.

суды системы микроциркуляции (артериолы, капилляры, венулы). В хронической стадии формируются фиброз сосудистой стенки и частичная реканализация внутрисосудистого тромбоза. При этом в процесс вовлекаются сопутствующие вены и нервные стволы.

Иммунные реакции, приводящие к повреждению эндотелия сосуда, являются первичными. Гиперкоагуляция крови играет вторичную, но очень важную роль в развитии болезни (рис. 1).

Важнейший механизм поражения при ОТ - некротическое воспаление сосудов с внутрисосудистым тромбозом. В отличие от атеросклеротического поражения при тромбангите процесс не затрагивает внутреннюю эластическую мембрану, поэтому ОТ нельзя считать типичным васкулитом, так как в его основе лежит некроз сосудистой стенки.

### Клиническая картина

ОТ - заболевание, встречающееся главным образом у молодых мужчин (18-40 лет). Патологический процесс всегда поражает дистальные отделы магистральных артерий нижних конечностей. В 25% случаев патологический процесс локализуется в дистальных отделах магистральных артерий верхних конечностей. Встречаются единичные случаи поражения висцеральных, коронарных и брахиоцефальных артерий при ОТ.

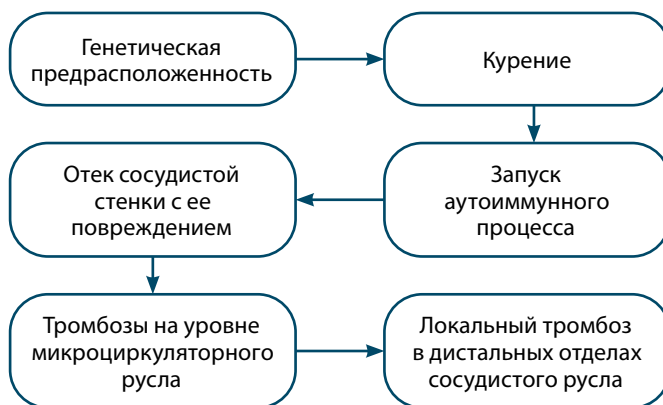
Клиническая картина периферического поражения при ОТ включает в себя:

- функциональные изменения, выражающиеся в зябкости ног, парестезиях (чувство онемения, ощущение ползания мурашек, напряжение в пальцах ног, стопе, подошве стопы, икроножных мышцах), чаще во время или после продолжительной ходьбы, затем болевые ощущения;
- симптом Гольдфлама - боль при активном движении пораженной конечности и слабость в ней. В дальнейшем боль беспокоит и в состоянии покоя, особенно по ночам. Изменения кожи - бледность и цианоз - вначале выявляют только в высоко поднятой конечности, а со временем они становятся стойкими;
- симптом Бергера: больной, лежа на спине, держит поднятые вверх ноги до легкой усталости; стопа пораженной конечности приобретает мертвенно-бледный цвет, а через 2-3 мин после опускания вниз - цианотичную окраску;
- трофические расстройства: вначале - ангидроз или гипергидроз, позднее - отеки, гиперпигментация, атрофия или индурация кожи, атрофия мышц, глубокие некрозы, трофические язвы и, наконец, гангрена пальцев.

В течении заболевания выделяют 3 варианта:

- острое злокачественное генерализованное, встречающееся обычно у молодых больных (18-25 лет), когда в период от 3 мес до 1 года процесс приобретает системный характер;
- подострое волнообразное в виде обострений и ремиссий различной продолжительности;
- хроническое, постепенно прогрессирующее (болезнь развивается в течение многих лет с длитель-

Рис. 1. Упрощенная схема патогенеза ОТ.



ным периодом компенсации регионарного кровообращения без выраженных обострений). Это наиболее благоприятный вариант. Хроническое течение чаще наблюдается у больных в возрасте 30-35 лет и впоследствии нередко сочетается с атеросклерозом.

Для клинической характеристики поражения сосудистого русла при ОТ используют стандартную классификацию ишемии конечности:

- 1-я степень ишемии - субклинические проявления (в описании спастической стадии заболевания);
- 2-я степень - явления перемежающейся хромоты;
- 3-я степень - появление болей в покое;
- 4-я степень - наличие язвенно-некротических дефектов на стопе.

Таблица 1. Диагностические критерии ОТ

Большие критерии	Малые критерии
1. Начало заболевания до 40 лет 2. Курение 3. Отсутствие следующих признаков: • проксимальные поражения (сердце, атеросклеротические поражения артерий, синдром выхода из грудной клетки, аневризмы артерий) • травмы и локальные повреждения (синдром сдавления, кистозная дисплазия стенки артерии) • аутоиммунные заболевания • атеросклероз и его значимые факторы риска (диабет, артериальная гипертензия, гиперлипидемия)	1. Поверхностный мигрирующий флебит 2. Боли в стопах при ходьбе 3. Синдром Рейно 4. Поражение верхних конечностей
4. Отсутствие поражения артерий выше уровня подколенной артерии 5. Подтверждение окклюзии дистального артериального русла методами: • доплерография • дуплексное сканирование • компьютерная томография с контрастированием • рентгеноконтрастная ангиография	

**Рис. 2. Измерение ЛПИ** (Клинические рекомендации. Заболевания артерий нижних конечностей, 2016).

- Измерение ЛПИ в покое рекомендуется к применению при установлении диагноза или при подозрении на заболевания артерий нижних конечностей (ЗАНК) у симптомных больных с ишемией напряжения, с незаживающими язвами, у пациентов 50 лет и старше.

**Уровень доказательности С (Класс I).**

**Комментарии:** ЛПИ предоставляет объективные данные. Служит стандартом постановки диагноза ЗАНК в сосудистых отделениях, амбулаторной практике и в эпидемиологических исследованиях. Показатели ЛПИ оцениваются путем измерения систолического АД на обеих плечевых артериях, артерии тыла стопы и задней большеберцовой артерии после того, как больной находился в положении лежа в течение 10 мин.

- ЛПИ рекомендуется для измерения на обеих ногах.

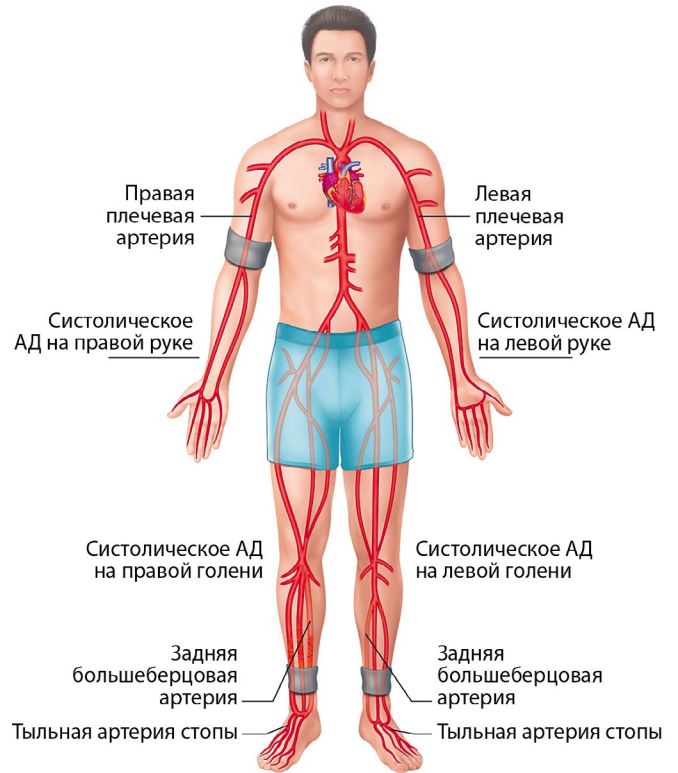
**Уровень доказательности В (Класс I).**

**Комментарии:** Достоверные данные получаются при использовании манжет, которые подходят к надлодыжечной области. Систолическое давление измеряется с помощью ручного доплеровского датчика с частотами 5–10 МГц. В норме может быть минимальный менее 12 мм рт. ст. градиент систолического 26 давления на руках. Ввиду возможного поражения подключичной или подмышечной артерий у больных с ЗАНК давление необходимо регистрировать на обеих руках. Если показатели АД на руках неодинаковы, скорее всего, имеется окклюзионно-стенотическое поражение подключичной и подмышечной артерий. Тогда для последующих вычислений необходимо использовать наивысший показатель АД. У здоровых людей давление на лодыжках на 10–15 мм рт. ст. выше, чем на плечевых артериях, и нормальный ЛПИ систолического давления более 1,00. Результаты должны быть записаны с сотыми долями. Данные ЛПИ могут давать большие различия, чем абсолютные цифры давления на лодыжке. Снижение ЛПИ менее 0,90 считается ненормальным. Если показатели 0,41–0,90, то изменения трактуются как умеренно/слабовыраженные, если меньше либо равны 0,40, то – тяжелые.

Тромбангиит, как правило, не сопровождается поражением ветвей аорты, поэтому обычные для атеросклеротического поражения шумы над бедренными артериями, брюшной аортой и ветвями дуги аорты не определяются.

Характерное для ОТ поражение дистальных артерий в первую очередь устанавливается пальпацией тыльной артерии стопы, задней большеберцовой, подколенной, локтевой и лучевой артерий. Резкое ослабление пульсации или ее отсутствие свидетельствует об органическом поражении.

При вовлечении поверхностных вен конечностей заболевание начинается остро, нередко после сильного переутомления, травмы, инфекционных заболеваний (грипп, ангина и др.), местной инфекции. Первыми его признаками являются ноющие боли по ходу подкожных вен голени и стопы, реже верхних конечностей. Участки поражения вен могут быть ограниченными (в виде горошин) или достаточно распространенными (длиной до 15–20 см). Вены утолщаются, появляется инфильтрация кожи. Больной жалуется на чувство тяжести, зуд, жжение, «налитость» конечностей; тромбофлебиты носят мигрирующий характер. Одновременно наблюдаются субфебрилитет, увеличение скорости оседания эритроцитов, лейкоцитоз. Когда наступает период ремис-

**Интерпретация ЛПИ**

- 1,3 – невозможно сдавить кальцинированные артерии
- 1,0–1,29 – норма
- 0,91–0,99 – пограничный (сомнительный) результат
- 0,41–0,90 – поражение артерий средней степени тяжести
- 0,00–0,40 – тяжелое поражение артерий

сии, вены слегка болезненны, утолщены, паравазальная клетчатка уплотнена.

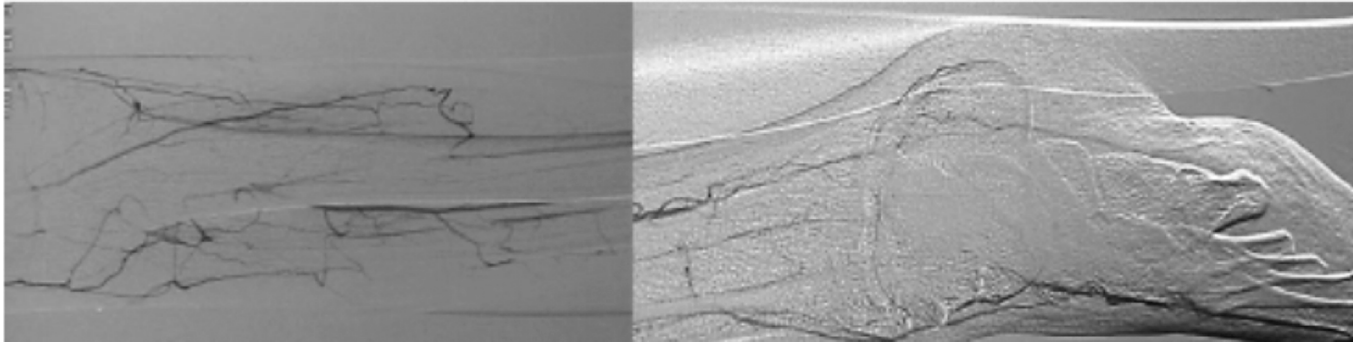
В патологический процесс вовлекается и артериальное русло. При этом значительно меняется цвет кожи, которая становится отечной, цианотичной, а при опускании конечности возникает гиперемия кожных покровов. У больных развиваются отеки стоп, области голеностопных суставов. На первых этапах заболевания артериального русла можно выделить довольно короткий спастический период, в дальнейшем быстро переходящий в характерную картину тромбоза дистальных артерий конечности.

Диагностические критерии ОТ представлены в **табл. 1**.

**Диагностика**

В диагностике ОТ важное значение имеют дуплексное сканирование с определением сегментарного артериального давления (АД) на уровне верхней и нижней трети бедра и голени с вычислением лодыжечно-плечевого индекса (ЛПИ), а также анализ спектра доплеровского сигнала с определением характера кровотока по пораженным артериальным сегментам. Результаты, полученные при измерении АД на лодыжке, и величины ЛПИ (**рис. 2**) при тромбангиите выше, чем у больных

**Рис. 3. Артериография.** Типичная ангиографическая картина при болезни Бюргера – окклюзия артерий голени и стопы при сохранении магистральных артерий бедра.



с соответствующими клиническими стадиями ишемии вследствие атеросклеротического поражения. Более высокие цифры АД на лодыжке и ЛПИ при данном заболевании связаны с повышенной жесткостью пораженных берцовых артерий, которые противодействуют компрессии манжеты.

Контрастная ангиография выявляет характерные признаки (сегментарные окклюзии дистальных артерий кистей и стоп, извилистые коллатеральные сосуды вокруг мест окклюзий и отсутствие признаков атеросклероза); **рис. 3, 4.**

Лабораторные изменения при ОТ неспецифичны. Практически отсутствуют ускорение скорости оседания эритроцитов и лейкоцитоз. В то же время повышение концентрации С-реактивного белка отмечается более чем у 60% больных и коррелирует с индексом клинической активности васкулита. Большое внимание необходимо уделять показателям клеточного и гуморального иммунитета. Показателями истинной активности ОТ являются данные гуморального иммунитета, а именно циркулирующие иммунные комплексы IgG и IgM. Повышение их уровня требует назначения противовоспалительной терапии.

## Лечение

Особое значение в лечебной программе имеет отказ от курения.

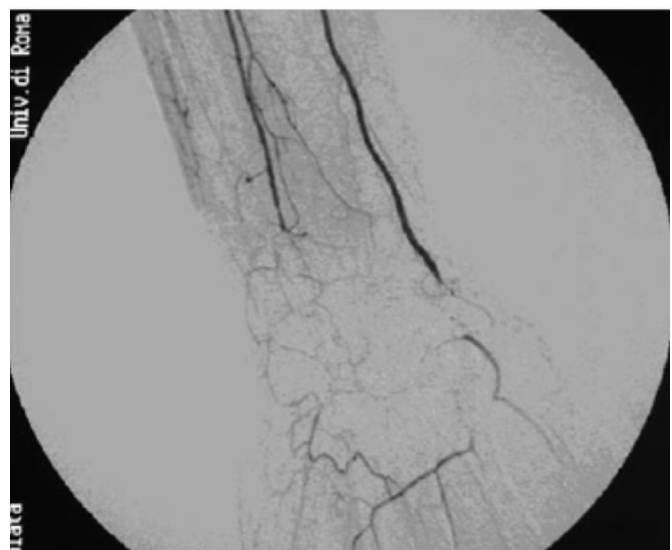
Помимо общих мероприятий по купированию ишемии и воспаления особое внимание уделяется синтетическим аналогам простаглицина (илопрост) и простаглицину E1 (Вазапостан) как препаратам выбора в консервативной терапии. Применение перорального простаглицина (илопрост) в рандомизированном европейском исследовании продемонстрировало уменьшение выраженности болевого синдрома, однако не привело к ускорению заживления ишемических язв.

Другие схемы включают применение дезагрегантов, пентоксифиллина, прямых антикоагулянтов, антагонистов серотонина (Перитол) и периферических вазодилататоров.

При неэффективности вазодилататоров и простаглицина E1 применяют цитостатики и глюкокортикоиды (схема пульс-терапии).

Некоторые надежды возлагаются на геномную терапию, но убедительных данных по этому направлению еще недостаточно.

**Рис. 4. Артериография.** Сегментарная окклюзия артерий предплечья и кисти при ОТ.



Местное лечение необходимо пациентам при наличии трофических нарушений.

Вопрос о хирургической реваскуляризации решается после оценки дистального артериального русла. Пятилетняя проходимость подобных реконструкций значительно ниже, чем при атеросклерозе. В некоторых случаях применяются варианты нестандартных вмешательств - артериализация венозного кровотока стопы. Несмотря на неблагоприятные исходы реваскуляризации конечностей, выживаемость пациентов с ОТ превышает подобные показатели выживаемости у больных при атеросклеротическом поражении. Это объясняется отсутствием коронарного атеросклероза у данных больных.

Наиважнейшей составляющей терапии пациентов с ЗАНК, включая ОТ, является профилактика тромботических событий. Структура препаратов для этой цели находится в динамическом развитии, оставаясь не до конца изученной и дискуссионной проблемой. Нерешенным остается вопрос о необходимости антитромботической терапии при артериальных реконструкциях, выборе препарата и длительности его или их применения после различных операций.

Согласно российским рекомендациям (Москва, 2013), пациентам с ЗАНК показана профилактика сердечно-со-



судистых осложнений в виде антиагрегантной монотерапии (ацетилсалициловая кислота - АСК в дозировке 75-325 мг или клопидогрел 75 мг в день). Отмечено преимущество данной схемы над профилактикой с применением перорального антикоагулянта варфарина в этой группе больных.

Рекомендации Американской ассоциации кардиологов/Американского колледжа кардиологии (2016 г.) и Европейского общества кардиологов/Европейского общества сосудистой хирургии (2017 г.) по ведению больных с заболеванием периферических артерий вновь акцентируют внимание на эффективности профилактики сердечно-сосудистых осложнений с помощью антитромбоцитарной терапии, однако впервые отдельно освещена антитромботическая терапия у пациентов с ЗАНК, что существенно повлияло на обоснование тактики ведения клиническими специалистами пациентов после различных реконструктивных вмешательств на периферических артериях, поскольку до сих пор нет единого мнения в этом вопросе. Прием АСК у симптомных пациентов с ЗАНК обладает сильной доказательной базой в качестве профилактики развития серьезных нежелатель-

ных осложнений (сочетания нефатальных инфаркта миокарда и инсульта с сердечно-сосудистой смертью) по результатам совокупности клинических исследований.

Таким образом, в настоящее время антитромботическим стандартом терапии пациентов с ЗАНК остается АСК, но поиски новых подходов к лечению продолжают-ся. Возможные перспективы в этом направлении связаны с сочетанием АСК и не-К-зависимых пероральных антикоагулянтов.

Более подробно читайте  
на сайте [OMNIDOCTOR.RU](http://OMNIDOCTOR.RU):  
Сапелкин С.В., Дружинина Н.А.  
Облитерирующий тромбангиит  
(болезнь Бюргера). *Consilium Medicum*.  
2018; 20 (8): 91-95.

