ISSN 1998-4235 (Print) • ISSN 2522-1183 (Online)
Український неврологічний журнал.— 2018.— № 3—4.— С. 57—60.
DOI: http://doi.org/10.3978/UNJ2018-3-57
УДК 616.831-005.4:616.132-002:{612.017.3:616-008.6

О. А. МЯЛОВИЦЬКА [1], С. Р. ПЕЛЕШОК [2],
Т. В. БЕРНАЦЬКА [2], Я. Я. НЕБОР [1]

[1] Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ
[2] Київська міська клінічна лікарня № 3

Клінічний випадок розвитку ішемічного інсульту на тлі неспецифічного аортоартеріїту (хвороби Такаясу)

Описано клінічний випадок розвитку поєднаного ішемічного інсульту в каротидному та вертебробазилярному басейнах на тлі неспецифічного аортоартеріїту (хвороби Такаясу). Діагноз підтверджено даними магнітно-резонансної томографії та трансцеребральної ангіографії. Цей випадок демонструє необхідність тісної співпраці невролога та ревматолога при веденні пацієнтів із системними васкулітами, зокрема із неспецифічним аортоартеріїтом.

Ключові слова: неспецифічний аортоартеріїт, системний васкуліт, ішемічний інсульт.

Системні васкуліти (СВ) — гетерогенна група захворювань різної етіології, в основі яких лежить генералізоване ураження судин різного діаметра з імунним запаленням, некрозом судинної стінки та вторинним залученням до патологічного процесу різних органів і систем.

Клінічні ознаки СВ залежать від типу, розміру і локалізації уражених судин, а також від активності системного запалення. Однією із форм СВ є неспецифічний аортоартеріїт (НАА, хвороба Такаясу, синдром дуги аорти, первинний артеріїт дуги аорти, облітерувальний брахіоцефальний артеріїт, хвороба відсутності пульсу). Це рідкісне автоімунне захворювання, котре характеризується гранулематозним запаленням аорти та магістральних артерій [1, 2].

Перші повідомлення про НАА з'явилися в середині XIX ст. У 1908 р. японський офтальмолог Mikito Takayasu опублікував спостереження змін артерій сітківки ока у поєднанні з відсутністю пульсу на променевій артерії у 21-річної жінки зі скаргами на зниження гостроти зору [8].

Для захворювання характерне ураження всіх шарів стінки судин, котрі відходять від аорти, з переважною локалізацією в гирлі. Тому найбільшого поширення набула назва «неспецифічний аортоартеріїт», що відображує морфологічну суть процесу [12]. Проте в англомовній літературі частіше використовують термін «артеріїт Такаясу».

Захворювання трапляється в усіх країнах, але найпоширеніше в Японії, Південно-Східній Азії, Індії, Китаї, країнах Латинської Америки [12]. Відзначено, що НАА переважно трапляється у молодих жінок (відношення захворюваності жінок та чоловіків — 8 : 1) зазвичай у віці від 20 до 30 років [9]. Захворюваність на НАА становить 2,6 випадку на 1 млн населення [13], можливо, більше, оскільки поширення хвороби недостатньо вивчено.

Неспецифічний аортоартеріїт характеризується утворенням судинних аневризм або стенозів аж до сегментарної артеріальної оклюзії, що клінічно виявляється ішемічними розладами і синдромом асиметрії або відсутності пульсу.

Діагностика НАА ґрунтується на ретельному зборі анамнезу, результатах клінічного обстеження, лабораторних та інструментальних досліджень, застосуванні стандартизованих діагностичних критеріїв.

Є чотири види судинного ураження при НАА: стеноз, оклюзія, дилатація, аневризма. Цьому захворюванню властиве множинне сегментарне ураження аорти та її гілок з наявністю стенозів, оклю-

© О. А. Мяловицька, С. Р. Пелешок, Т. В. Бернацька, Я. Я. Небор, 2018

Мяловицька Олена Анатоліївна, д. мед. н., професор кафедри
01601, м. Київ, бульв. Т. Шевченка, 13. Тел. (44) 249-78-42

зій, утворенням аневризм в одного пацієнта [3, 7]. Згідно з класифікацією, запропонованою А. В. Покровським (1979), основні клінічні симптоми захворювання представлені 10 синдромами [4, 5]:

- загальнозапальних реакцій;
- ураження гілок дуги аорти;
- стенозування торако-абдмінальної аорти або коарктаційний;
- вазоренальної гіпертензії;
- абдомінальної ішемії;
- ураження біфуркації аорти;
- коронарний;
- аортальної недостатності;
- ураження легеневої артерії;
- аневризматичним.

За характером перебігу запального процесу виділяють гостру, підгостру і хронічну стадії НАА.

За даними НДІ кардіології імені А. Л. Мясникова, описано такі варіанти клнічного перебігу НАА: латентний, підгострий та безперервно рецидивний [4].

Клінічна картина НАА залежить від басейну артерій, залучених у запальний процес, і стадії захворювання [1, 4—6]. Зазвичай у разі початкових стадій захворювання у пацієнтів відзначають неспецифічні симптоми: загальну слабкість (у 40—70 %), субфебрилітет (у 10—69 %), біль у суглобах і м'язах, що мігрує (25 %), втрату маси тіла (у 10—19 %), сонливість (зумовлену хронічною ішемією головного мозку). На цій стадії просвіт артерій повністю збережений, тому вона має назву «стадія збереженого пульсу», або фаза активного запалення. У 50 % випадків спостерігається безсимптомний перебіг захворювання [6, 11].

Найчастіше симптоми з'являються в стадії стенозу та оклюзії артеріальних судин. Клінічні вияви при ураженні гілок дуги аорти зумовлені ішемією верхніх кінцівок і головного мозку. При ураженні підключичної артерії розвивається синдром ішемії верхніх кінцівок, пацієнти скаржаться на біль, слабкість і парестезії у верхніх кінцівках, які посилюються при навантаженні, виявляється феномен Рейно.

Іноді виникає біль у ділянці лівої половини грудної клітки, лівого плеча, шиї. Виявом залучення каротидно-вертебральної артерії є запаморочення, головний біль, порушення зору, ортостатичні реакції. Ішемія головного мозку може виявлятися транзиторними ішемічними атаками, інфарктом мозку. У термінальній стадії захворювання в ділянці голови, шиї і верхніх кінцівок розвиваються трофічні розлади: атрофія м'язів кистей і передпліч, м'яких тканин обличчя, особливо жирового тіла орбіти (енофтальм), виразки кінчика носа, носової перегородки, піднебіння і вушних раковин, пародонтоз. Виникає шум у вухах, погіршується слух аж до повної глухоти. Найчастішою скаргою при залученні загальних сонних артерій є каротодинія (у 10—20 % випадків) — біль у ділянці проекції цих судин [6]. За описом хворих, це ниючий або стріляючий біль із локалізацією на передній поверхні шиї, можливо, з іррадіацією в ділянку нижньої щелепи, вушної раковини. Над судинами вислуховується специфічний шум.

При локалізації процесу в ділянці черевної аорти, черевного стовбура, мезентеріальних артерій спостерігаються нудота, блювання, абдомінальний біль, шлунково-кишкові кровотечі. При ураженні ниркових артерій виявляється артеріальна гіпертензія (АГ), ниркова недостатність, при ішемії клубових артерій — ознаки ішемії нижніх кінцівок, при ураженні легеневих артерій — біль у грудях, задишка, кровохаркання, при ураженні коронарних артерій — ішемічна хвороба серця, серцева недостатність.

При об'єктивному дослідженні виявляють ослаблення пульсу на променевих артеріях. Різниця між систолічним артеріальним тиском (АТ) на верхніх кінцівках становить понад 10 мм рт. ст. Аускультативно визначається шум у проекції ураженої судини, виявляються ретинопатія та інші ознаки, які свідчать про ішемію органів і тканин. У половини хворих відзначається АГ. Залучення ниркових артерій може призвести до розвитку злоякісної АГ.

За даними А. В. Покровського і співавт., у 85 % випадків НАА спостерігалося ураження брахіоцефальних артерій [4, 5], частіше — підключичних артерій (лівої майже вдвічі частіше, ніж правої), з локалізацією процесу в сегментах II і III, що пояснює рідкісне виникнення синдрому хребтово-підключичного обкрадання. Рідше в патологічний процес залучаються сонні артерії. Офтальмологічні зміни варіюють залежно від рівня ураження сонних артерій, колатерального кровопостачання ока, тривалості та виразності оклюзивних змін. При фізикальному обстеженні необхідно провести [1, 2]:

- порівняння симетричності пульсу на променевих артеріях;
- вимірювання АТ на обох верхніх і нижніх кінцівках;
- аускультацію загальних сонних та підключичних артерій, черевної аорти.

Важливо встановити діагноз НАА якомога раніше і почати лікування, щоб уникнути розвитку стенозів, аневризм, тромбозів у судинах, ішемії органів та несприятливого наслідку [1].

У світовій практиці при встановленні діагнозу НАА використовують критерії, запропоновані Американською колегією ревматологів (1990) [10]:

1. Розвиток клінічних виявів, властивих НАА, у віці до 40 років.
2. Кульгавість. Розвиток або наростання м'язової слабкості чи дискомфорту в одній або більше кінцівках (особливо верхніх).
3. Зниження висоти пульсу на брахіальних артеріях.
4. Різниця рівнів систолічного АТ на верхніх кінцівках > 10 мм рт. ст.
5. Наявність систолічного шуму над однією або обома підключичними артеріями або черевною аортою.

6. Ангіографічні зміни: звуження та/або оклюзія аорти, її проксимальних гілок або великих артерій у проксимальних відділах верхніх або нижніх кінцівок, не зумовлені атеросклерозом, фібромускулярною дисплазією або іншими причинами. Ці зміни зазвичай фокальні або сегментарні.

Діагноз уважають вірогідним за наявності трьох критеріїв і більше. Чутливість — 90,5 %, специфічність — 97,8 %. Критерії не слід використовувати як діагностичний золотий стандарт, їх можна застосовувати в лікувальній практиці для попередньої діагностики васкуліту.

Наводимо типовий клінічний приклад розвитку ішемічного інсульту на тлі НАА.

Пацієнтка, 48 років, госпіталізована в Київську міську клінічну лікарню № 3 зі скаргами на слабкість у лівих кінцівках, хиткість при ходьбі. З анамнезу відомо, що захворіла гостро, без видимих причин виникла слабкість у лівих кінцівках, розлад координації, виражена хиткість при ходьбі.

При госпіталізації загальний стан середньої тяжкості. У свідомості. Шкіра та слизові оболонки бліді. Перкуторно на легенями ясний легеневий звук. Аускультативно в легенях везикулярне дихання. Аускультативно: діяльність серця ритмічна. Тони звучні. АД на правій кінцівці — 150/90 мм рт. ст., на лівій — 140/90 мм рт. ст. Частота серцевих скорочень — 64 за 1 хв. Пульс практично не визначається на лівій кінцівці. Язик вологий. Живіт при пальпації м'який, безболісний. Печінка біля краю реберної дуги по правій серединно-ключичній лінії. Периферичних набряків немає.

Неврологічний статус: у свідомості. Орієнтована у просторі та часі. Очні щілини і зіниці S = D симетричні. Рухи очних яблук у повному обсязі. Слабкість конвергенції. Дрібноамплітудний горизонтальний ністагм при крайніх відведеннях. Обличчя асиметричне. Згладжена ліва носогубна складка. Ковтання не порушене. Рефлексів орального автоматизму немає. М'язовий тонус знижений у лівих кінцівках. М'язова сила в лівих кінцівках 3 бали (помірний геміпарез), у правих кінцівках — 5 балів. Глибокі рефлекси в кінцівках, асиметричні, S > D. Симптом Бабінського зліва. Адіадохокінез зліва. Порушення при виконанні пальце-носової проби зліва. Нестійка в позі Ромберга. Хода атактична.

Додаткові методи дослідження

Загальний аналіз крові: еритроцити — $4{,}0 \cdot 10^{12}$/л, гемоглобін — 118 г/л, лейкоцити — $7{,}4 \cdot 10^{9}$/л, еозинофіли — 1 %, паличкоядерні — 2 %, сегментоядерні — 60 %, лімфоцити — 35 %, моноцити — 2 %, тромбоцити — $340 \cdot 10^{9}$/л, ШОЕ — 30 мм/год.

Біохімічний аналіз крові: С-реактивний білок — негативний, загальний білок — 70 г/л, аланінамінотрансфераза — 24 ОД/л, аспартатамінотрансфераза — 33 ОД/л, мочевина — 5,4 ммоль/л, креатинін — 46 мкмоль/л, глюкоза в крові — 5,5 ммоль/л, антитіла до кардіоліпіну, IgG, IgM та вовчаковий антикоагулянт відсутні.

Загальний аналіз сечі: щільність — 1022 г/л, прозора, білок та цукор — не виявлено. Лейкоцити — 3—5 у полі зору, еритроцити та солі не виявлено.

ЕКГ: ритм синусовий. Частота серцевих скорочень — 68 за 1 хв, переважають потенціали лівого шлуночка.

Ехокардіографія: скоротлива здатність міокарда задовільна. Дилатації порожнин серця не виявлено. Мінімальна фізіологічна регургітація на мітральному та трикуспідальному клапанах.

Транскраніальне триплексне сканування судин: Виражена поперечна асиметрія кровоплину в артеріальних басейнах, різке зниження кровоплину в правій внутрішній сонній артерії, кровоплин у басейні лівої внутрішньої сонної артерії компенсаторний, посилений.

Магнітно-резонансна томографія головного мозку: зображення отримані в трьох взаємоперпендикулярних площинах. У довгастому мозку визначається фокус магнітно-резонансного сигналу розміром $8{,}5 \times 5{,}0$ мм. Аналогічної структури вогнища визначаються в корі нижніх відділів правої півкулі мозочка розміром $9{,}0 \times 10{,}5 \times 13{,}0$ мм, корі задньобазальних відділів правої скроневої частки розміром $10{,}5 \times 9{,}0 \times 10{,}0$ мм і білій речовині правої лобової частки розміром $3{,}0 \times 3{,}0 \times 5{,}0$ мм). Висновок: магнітно-резонансні ознаки ішемічних інфарктів у басейнах вертебробазилярної, середньої та передньої мозкової артерії справа.

Трансцеребральна ангіографія. Оклюзія гирла правої внутрішньої сонної артерії, оклюзія дистального стовбура правої хребтової артерії, стеноз V2 лівої хребтової артерії 35 % за діаметром і 75 % за площею.

Консультація ревматолога: за даними клініко-параклінічних методів пульс практично не визначається на лівій верхній кінцівці, наявність 3 вогнищ ішемії в головному мозку (за даними магнітно-резонансної томографії головного мозку). Оклюзія гирла правої внутрішньої сонної артерії на трансцеребральній ангіограмі, підвищення ШОЕ до 30 мм/год. Діагноз: неспецифічний аортоартеріїт (хвороба Такаясу).

Клінічний діагноз: гостре порушення мозкового кровообігу ішемічного характеру в басейні правої середньої мозкової та правої передньої мозкової артерії, у вертебробазилярному басейні на тлі НАА, тромбозу правої внутрішньої сонної артерії (20.01.2018) у вигляді помірного лівобічного геміпарезу, статико-локомоторних та динамічних кординаторних розладів, астено-невротичного синдрому.

Не всі дані клінічних та ультразвукових обстежень, а саме транскраніальної триплексної допплерографії, ехокардіографії на ранньому етапі діагностики були інформативними.

Таким чином, НАА є складним для діагностики і небезпечним захворюванням, котре протребує пильної уваги клініцистів. Спектр клінічних ознак включає як симптоми, спричинені системним за-

паленням, так і симптоми ішемії внаслідок артеріального стенозу або оклюзії. Неспецифічність клінічних виявів та невелике поширення НАА зменшують можливість своєчасного встановлення діагнозу, що може загрожувати життю пацієнта. З огляду на незначну та малоспецифічну клінічну картину при НАА, деякі автори рекомендують усім особам віком менше 50 років з підвищеними ШОЕ та вмістом С-реактивного білка за відсутності достовірних причин скринінгове дуплексне сканування артерій дуги аорти та черевної аорти. Своєчасна діагностика, правильна організація медикаментозного лікування і диспансерний нагляд поліпшують прогноз життя пацієнтів з НАА.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження, написання тексту — О. М., С. П.; збір матеріалу — Я. Н., Т. Б.; обробка матеріалу, редагування — О. М., Я. Н.

Література

1. Бережний В. В., Герман О. Б. Хвороба Такаясу (неспецифічний аортоартеріїт) // Совр. педиатрия. — 2015. — № 8. — С. 34—40.
2. Бокерия Л. А., Покровский А. В., Сокуренко Г. Ю. и др. Национальные рекомендации по ведению пациентов с заболеваниями брахиоцефальных артерий // Российский согласительный документ. — М., 2013. — 72 с.
3. Зотиков А. Е., Суслов А. П., Минкина А. Е. и др. Имунологические механизмы развития неспецифического аортоартериита // Тер. архив. — 1990. — № 4. — С. 114—118.
4. Покровский А. В. Заболевания аорты и ее ветвей. — М.: Медицина, 1979. — С. 19—23.
5. Покровский А. В., Зотиков А. Е., Юдин В. И. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу). — М.: Ирсис, 2002. — 144 с.
6. Чихладзе Н. М., Сивакова О. А., Чазова И. Е. Клинические проявления поражения сердечно-сосудистой системы при неспецифическом аортоартериите // Системные гипертензии. — 2008. — № 4. — С. 22—24.
7. Direskeneli H., Aydin S. Z., Merkel P. A. Assessment of disease activity and progression in Takayasu's arteritis // Clin. Exp. Rheumatol. — 2011. — Vol. 29, suppl. 64. — P. S86-S91.
8. Guido R., Domenico A., Alessandro B. et al. Aortic aneurysms in Takayasu arteritis. — 2001. — www.intechopen.com
9. Hedna V. S., Patel A., Bidari S. et al. Takayasu's arteritis: is it a reversible disease? Case report and literature review // Surg. Neurol. Int. — 2012. — N 3. — P. 132.
10. Mukhtyar C. et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis // Ann. Rheum. Dis. — 2009. — Vol. 68. — P. 318—323.
11. Vanoli M. et al. Takayasu's arteritis: A study of 104 Italian patients // Arthritis Rheum. — 2005. — Vol. 53. — P. 100—107.
12. Vidhate M., Garg R. K., Yadav R. et al. An unusual case of Takayasu's arteritis: Evaluation by CT angiography // Ann Indian Acad Neurol. — 2011. — Vol. 14 (4). — P. 304—306.
13. Watts R., Al-Taiar A., Mooney J. et al. The epidemiology of Takayasu arteritis in the UK // Rheumatol. — 2009. — Vol. 48 (8). — P. 1008—1011.

Е. А. МЯЛОВИЦКАЯ [1], С. Р. ПЕЛЕШОК [2], Т. В. БЕРНАЦКАЯ [2], Я. Я. НЕБОР [1]

[1] Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, Киев

[2] Киевская городская клиническая больница № 3

Клинический случай развития ишемического инсульта на фоне неспецифического аортоартериита (болезни Такаясу)

Описан клинический случай развития ишемического инсульта в каротидном и вертебробазилярном бассейнах на фоне неспецифического аортоартериита (болезни Такаясу). Диагноз подтвержден данными магнитно-резонансной томографии и трансцеребральной ангиографии. Этот случай демонстрирует необходимость тесного сотрудничества невролога и ревматолога при ведении пациентов с системными васкулитами, в частности с неспецифическим аортоартериитом.

Ключевые слова: ишемический инсульт, неспецифический аортоартериит, системный васкулит.

O. A. MYALOVITSKA [1], S. R. PELESHOK [2], T. V. BERNATSKA [2], Y. Y. NEBOR [1]

[1] O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

[2] Kyiv City Clinical Hospital № 3

Clinical case of ischemic stroke development associated with nonspecific aortoarteritis (Takayasu disease)

The article describes a clinical case of development of ischemic stroke in the carotid and vertebrobasilar basin associated with nonspecific aortoarteritis (Takayasu disease). The diagnosis is confirmed by magnetic resonance imaging and transcerebral angiography. This case demonstrates the necessity for close cooperation of a neurologist and a rheumatologist in the management of patients with systemic vasculitis, in particular with nonspecific aortoarteritis.

Key words: ischemic stroke, nonspecific aortoarteritis, systemic vasculitis.