

УДК 617.7:616.136–036–085

Хвороба Куссмауля-Мейєра

О. О. Андрушкова, канд. мед. наук; **Н. В. Малачкова**, канд. мед. наук;
К. Ю. Гржимальська, канд. мед. наук; **Є. Г. Манько**, студентка; **Т. М. Жмудь**, канд. мед. наук

Вінницький національний медичний
 університет ім. М. І. Пирогова;
 Вінниця (Україна)

E-mail: gatyana@email.ua

Ключові слова:

хвороба Куссмауля-Мейєра, аортоартеріїт

Актуальність. Хвороба Куссмауля-Мейєра (синоніми: нодозний периартеріїт, вузликівий периартеріїт) – системне захворювання, з деструктивно-проліферативними змінами стінки артерій, переважно м'язового типу та судин дрібного калібру.

Мета. Опис очних проявів хвороби Куссмауля-Мейєра на прикладі клінічного випадку.

Матеріал і методи. Візометрія, тонометрія, повне офтальмологічне обстеження, дуплексне сканування судин голови та шиї, магніто-резонансна томографія (МРТ) головного мозку.

Результати та висновок. Приведений клінічний приклад показує особливості перебігу хвороби Куссмауля-Мейєра та висвітлює тактику офтальмолога у таких хворих.

З'ясовано, що хвороба Куссмауля-Мейєра має рецидивуючий перебіг з тривалим періодом ремісії (11 років) і сприятливий прогноз зорових функцій.

Актуальність. Хвороба Куссмауля-Мейєра (синоніми: нодозний периартеріїт, вузликівий периартеріїт) – системне захворювання, з деструктивно-проліферативними змінами стінки артерій, переважно м'язового типу та судин дрібного калібру, за рахунок гіперергічної реакції організму, особливо судинної системи, у відповідь на вплив різних факторів [1, 2, 13].

Вперше воно було описано в 1866 році двома лікарями – Куссмаулем і Майєром. Його частота оцінюється приблизно як 1: 100 000, а розвиток нових випадків хвороби – як 2-3 : 1 000 000. Чоловіки хворіють в три рази частіше, ніж жінки. Можуть уражатись будь-які вікові групи, але особливо часто захворювання починається між 40 і 60 роками [3, 12].

Етіологія вузликівого периартеріїту до кінця не з'ясована, але результати дослідження показали, що основну роль в його розвитку відіграє підвищена чутливість організму до різних чинників (інфекційні та вірусні захворювання, інтоксикації, прийом деяких медикаментів, переохолодження і т.д.), які ведуть до виникнення алергії з характерною реакцією імунної системи на алергени. Одним з найбільш вірогідних чинників ризику цієї хвороби фахівці вважають вплив вірусу гепатиту В. Крім того, існують теорії про вплив на розвиток вузликівого периартеріїту цитомегаловірусу, краснухи, вірусу Епштейна-Барра, гепатиту С. Не виключаються також припущення про спадкову схильність до патології [4, 11].

У відповідь на етіологічні фактори розвивається гіперергічна реакція з утворенням імунних комплексів, які фіксуються в стінках судин і викликають в них

аутоімунне запалення. Ці процеси супроводжуються виділенням ендотелієм пошкоджених судин чинників підвищеного згортання і тромбоутворення [5, 6].

Гістологічно визначається запальна клітинна інфільтрація і фібриноїдний некроз адвентиції, медії та ендотелію. В активній стадії хвороби, особливо на ранніх етапах, переважають нейтрофіли, до того ж звертають увагу на велику кількість "обривків" клітинних ядер з клітин, які розпались. На пізніх стадіях хвороби в інфільтратах помітні також мононуклеарні клітини, можлива помірна кількість еозинофілів. У рідкісних випадках виявляють поодинокі гігантські клітини. При завершенні запалення в конкретній ділянці судини запальний інфільтрат зникає, розвивається фіброзне заміщення ураженого вогнища (особливо субендотеліального шару) з руйнуванням внутрішньої еластичної мембрани. Характерна наявність у одного хворого різних стадій артеріального ураження. Утворення периваскулярних великих вузликів (аневризм або запальних інфільтратів), яке дало першу назву хвороби, насправді є рідкістю. Глибоке ураження артеріальної стінки призводить як до тромбування судин, так і до утворення аневризм. Результатом цих процесів виявляються часті інфаркти і геморагії, типові для вузликівого поліартеріїту [7, 8, 9].

Клінічна картина. Захворювання починається поступово із загальних симптомів, таких як постійна

лихоманка, прогресуюче схуднення, м'язово-суглобові болі. Виділяють п'ять основних синдромів, що зустрічаються найбільш часто: ураження судин нирок, органів і тканин черевної порожнини, серця, легенів і периферичної нервової системи.

Особливу увагу привертають очні симптоми. При дослідженні очного дна нерідко виявляють запальні зміни артерій очного дна і дистрофічні порушення в зв'язку з підвищеною проникливістю (плазморагії – «білі плями»). Артеріїт лежить в основі склеритів, внутрішньоочних крововиливів, хоріоїдитів, тромбоза центральної артерії сітківки, що призводить до втрати зору. Найбільш типовий розвиток артеріальної гіпертензії, в більшості випадків стабільної, наполегливої течії, іноді зляканої, що призводить до тяжкої ретинопатії, потовщення судин очного дна, аневризми [14,15].

Лікування. На ранніх стадіях захворювання найбільш ефективні кортикостероїди. Призначається Преднізолон у високих дозах: від 60-100 мг (навіть до 300 мг) на добу протягом 3-4 днів. З поліпшенням стану хворого дозу поступово знижують. Коли досягається клінічна ремісія, гормони повністю відміняють.

Для профілактики протягом року курси гормонотерапії проводять в дозах по 300 мг (2-3 курси на рік). Деякі хворі потребують багатомісячного або навіть багаторічного лікування гормонами в підтримуючих дозах. Після скасування кортикостероїдів застосовуються саліцилати (аспірин по 3 г на добу) або піразолон (особливо бутадіон по 015 г 3 рази на добу). У цих випадках необхідний лабораторний контроль білої крові.

Застосовують препарати циклофосфамід або азатиоприн по 50 мг 4 рази на добу протягом 2,5-3 місяців. Обов'язково застосовують вітаміни, особливо В1 і В12, що необхідно при ураженні нервової системи. Показані лікувальна гімнастика, масаж, водні процедури [1, 2].

Прогноз. Летальність висока при важких ускладненнях з боку внутрішніх органів. При хронічному перебігу захворювання хворі набувають інвалідизацію через периферичні і центральні паралічі, ураження серця, легенів і т. д. Якщо захворювання діагностовано на ранніх стадіях і проведено адекватне лікування, то воно може закінчитися повним одужанням, або вдасться домогтися стійкої ремісії. Ремісія і зупинка прогресування вузликів періартеріїту досягається у 50% пацієнтів [1, 2, 3].

Мета. Вивчення очних проявів хвороби Куссмауля-Меєра на прикладі клінічного випадку.

Матеріали і методи

Під спостереженням знаходилась хвора С. 63 років. З анамнезу відомо, що пацієнтка хворіє на системний васкуліт (вузликівий періартеріїт) протягом 10 років, також страждає на вроджену ваду серця, дефект міжшлуночкової перетинки з відносною недостатністю мітрального клапану, хронічне порушення мозкового кровообігу. У 2003 році перенесла бактеріально-сеп-

тичний ендокардит з порушенням ритму, пароксизм тріпотіння передсердь, пульмоніт. Хворій були проведені загальноклінічні дослідження, візометрія, тонометрія, офтальмоскопія, біомікроскопія, периметрія. Додаткові обстеження: консультація терапевта, невропатолога, гематолога, ревматолога, МРТ головного мозку, дуплексне сканування магістральних артерій голови.

Результати спостереження

Вперше скарги на різку втрату зору пред'явила у 2003 році, гострота зору (Vis OD) становила рахунок пальців біля обличчя, VOT = 40 мм рт. ст., рефлекс очного дна не визначався, вроджені колобоми райдужки на обох очах. Після призначення гіпотензивної терапії тиск нормалізувався. Хвора закапувала гіпотензивні засоби протягом 4 місяців, після припинила лікування, і до 2017 року скарг не пред'являла, до офтальмолога не зверталась. У 2003 році хвора перенесла інфекційний ендокардит з порушенням ритму по типу пароксизму, пульмоніт, транзиторну гематурію.

Хвора С., 63 років звернулася в очний стаціонар Вінницької клінічної лікарні ім. М. І. Пирогова зі скаргами на різку втрату зору на праве око. З анамнезу відомо, що хвора страждає на системний васкуліт.

Об'єктивний статус: загальний стан хворої задовільний, ріст 158 см, маса 40 кг. Свідомість ясна, положення у ліжку активне, на шкірі поодинокі висипання геморагічного характеру, при аускультатії легень – дихання везикулярне. Ps – 82 уд за хв., артеріальний тиск 90/70 мм рт.ст., грубий систолічний шум при аускультатії. Живіт м'який, безболісний.

Status oculorum.

VOD – рахунок пальців біля обличчя, внутрішньоочний тиск (VOT) – 30 мм рт.ст. Оточуючі орбіту частини обличчя без патологічних змін, очна щілина звичайної ширини, відмічається розширення і звивистість венозних судин бульбарної кон'юнктиви. Рогівка набрякла у вигляді горизонтальної смужки, відмічається стромальне помутніння, передня камера середньої глибини, її волога прозора, вроджена колобома райдужки на 6 годин. Рефлекс очного дна не визначався.

VOS – 0,5 +1,75 = 0,9, VOT = 22 мм рт.ст. Оточуючі орбіту частини обличчя без патологічних змін, очна щілина звичайної ширини, крововилив у зовнішню частину бульбарної кон'юнктиви. Рогівка прозора, передня камера середньої глибини, її волога прозора, вроджена колобома райдужки на 6 годинах. Очне дно без особливостей.

Додаткові методи обстеження: загальний аналіз крові – без патологічних змін, загальний аналіз сечі – без патологічних змін. Електрокардіографія – ритм синусовий, частота серцевих скорочень (ЧСС) – 72 / хв, різке відхилення електричної вісі серця вправо, гіпертрофія обох передсердь, гіпертрофія і систолічне перевантаження правого шлуночка, блокада задньої гілки лівої ніжки пучка Гіса, виражені м'язові зміни.

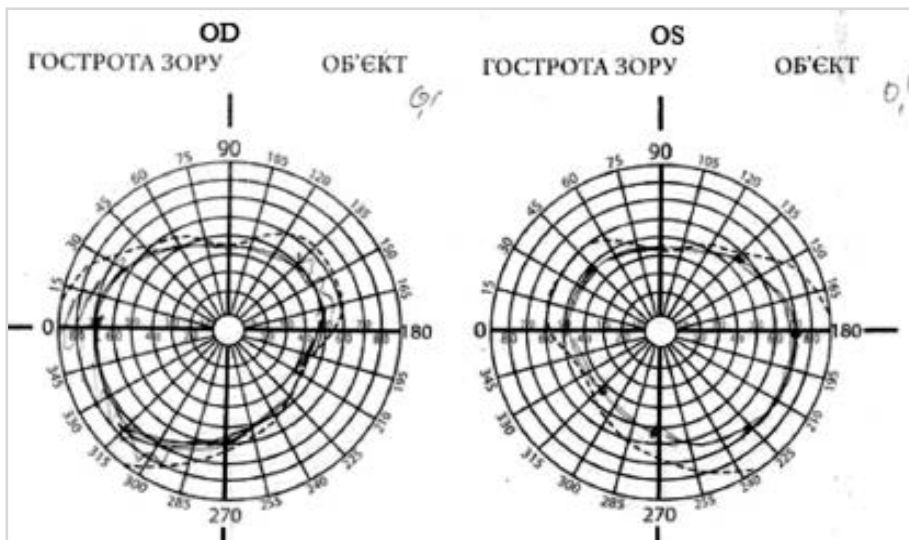


Рис. 1. Поля зору (2003 р.)

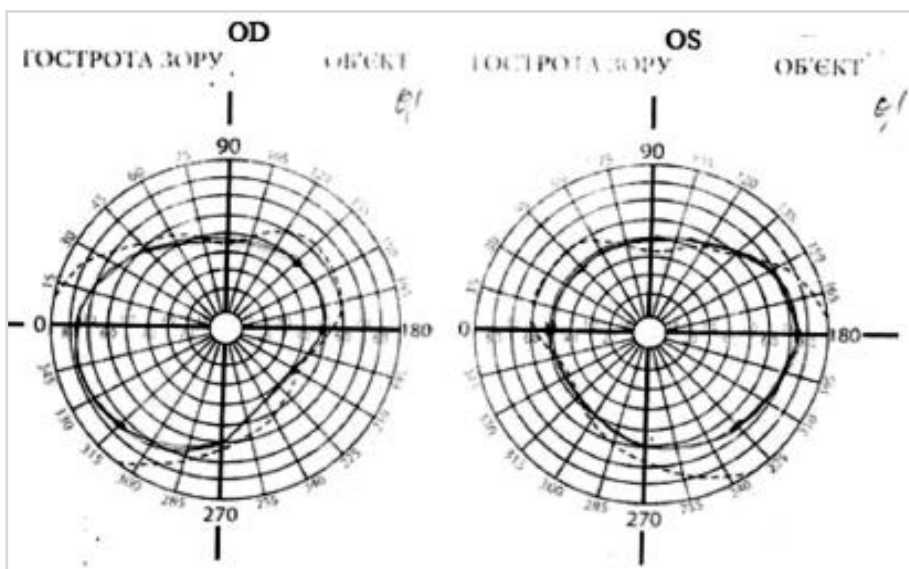


Рис. 2. Поля зору (2017 р.)

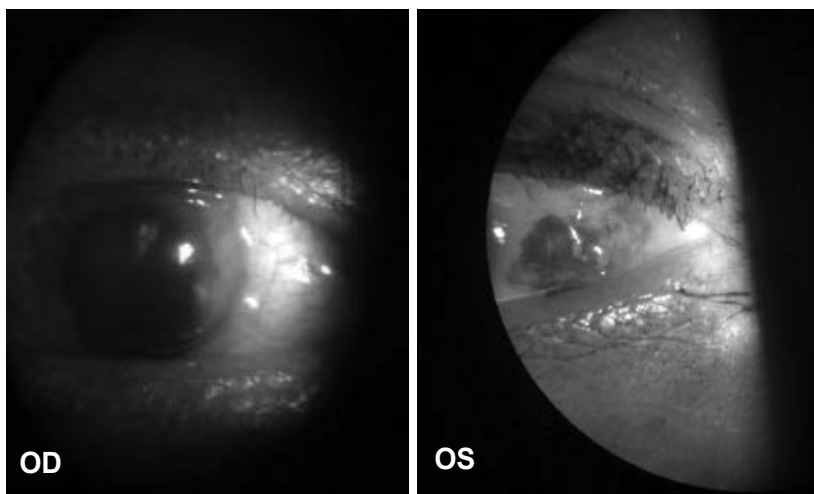


Рис. 3. Стан переднього відділу ока OD і OS (2017 р.)

Дані діагностичних досліджень

ID : [redacted]
 Name :
 Sex : Female

RIGHT LEFT
 FIX C C

	[Auto]	[Auto]
NUM	241	238
CD	2557	2444
AVG	391	409
SD	151	152
CV	39	37
MAX	817	786
MIN	88	107
6A	45	47

CCT 560 543

(D)

Рис. 5 Ендотеліальна біомікроскопія рогівки: R-560 L-543 (2017 р.)

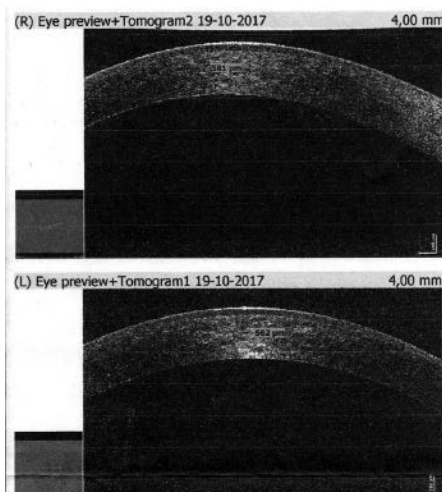


Рис. 4. Оптична когерентна томографія переднього відділу ока (2017 р.)

Дуплексне сканування магістральних артерій голови – плечоголовний стовбур, підключичні артерії, загальна сонна артерія, зовнішня сонна артерія, внутрішня сонна артерія прохідні. Хід прямолінійний, стінка судин ущільнена, не потовщена. Спектральні характеристики в межах норми, лінійна швидкість кровотоку знижена. Заключення: УЗ ознаки дифузного атеросклеротичного процесу. Зниження кровотоку на обох хребетних артеріях, утруднення венозного відтоку справа.

МРТ головного мозку – на всіх томографічних зрізах в аксіальній, сагітальній, фронтальній проекціях структури середньої лінії не змінені, шлуночкова система не розширена, хізмально-селлярна ділянка без особливостей. На фоні виражених вогнищевих змін визначаються кістозно-гемічні зміни справа, в тім'яній долі, краніо-вертебральний перехід без особливостей, конвекситальні субарахноїдальні простори нерівномірно розширені, орбітальні і параназальні синуси без особливостей. На МР ангіограмі відмічається виражений нерівномірний спазмований дистальний відділ гілки середньої мозкової артерії (СМА) та задньої мозкової артерії (ЗМА). Заключення: на фоні атрофічного процесу вогнищевих змін (змішаної енцефалопатії) зберігаються кістозно-гемічні зміни справа в тім'яній долі.

Консультація терапевта: Геморагічний васкуліт в фазі нестійкої ремісії. Залишкові явища транзиторної ішемічної атаки (ТІА) (не пов'язана з васкулітом). Вроджена вада серця (Дефект м/ш перетинки)

Консультація невропатолога: Церебральний васкуліт (залишкові явища у вигляді пірамідної недостатності.

Консультація гематолога: Вторинний еритроцитоз.

Лікування узгоджено з консультантами: антикоагулянти непрямої дії, протиішемічні, протизапальні препарати, що покращують кровообіг в мілких судинах (Диклофенак натрію №5 в/м 1 раз на день, Актівегін №10 в/в 1 р/д, Етамзизін по 50 мг 3 р/д, Ритмокор по 1 капс. 4 р/д, Магнікор 75 мг 1 р/д ввечері, Предуктал MR по 1 капс 2 р/д, Сілденафіл по 6,25 мг 3 р/д)

Місцеве лікування: Офтан-Тимолол 0,5% 1кр. 2 р/д в праве око, Діакарб 1 таб, призначена інстиляція Дексаметазоном 0,1%. Через 3-4 години зір відновився 0,3-0,4. На наступний день VOD 0,6+0,75=0,8-0,9 ВОР= 20 мм рт. ст. Око спокійне, рогівка прозора, передня камера середньої глибини, її волога прозора, вроджена колобома райдужки на 6 годин. Хвора повторно проконсультована ревматологом.

Наведений випадок хвороби Куссмауля-Мейєра (вузликовий периаартеріїт) виявив періодичну (1 раз на 5-6 років) різку тимчасову втрату зору хворої з підвищенням внутрішньоочного тиску, набряк рогівки, розширення і звивистість венозних судин бульбарної кон'юнктиви на правому оці і крововилив у зовнішню частину бульбарної кон'юнктиви на лівому. Ефект місцевої гормонотерапії і гіпотензивних препаратів призводить до швидкого (протягом 48-72 годин) від-

новлення зору. Подальше спостереження за хворою протягом 6 місяців не виявило підвищення ВОР та змін гостроти і поля зору (після відміни гіпотензивних препаратів).

Отже, можна зробити висновок, що хвороба Куссмауля-Мейєра має рецидивуючий перебіг з тривалим періодом ремісії (11 років) і сприятливий прогноз зорових функцій.

Література

1. **Казимирко В. К., Коваленко В. Н. (2009)** Ревматология: учебное пособие для врачей в вопросах и ответах. За-славский, Донецк, 626 с.
2. **Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. (1999)** Васкулиты и васкулопатии. Верхняя Волга, Ярославль, 616 с.
3. **Семенкова Е.Н. (1988)** Системные васкулиты. Медицина, Москва, 238 с.
4. **Скрипченко Н.В., Трофимова Т.Н., Егорова Е.С. (2010)** Инфекционные васкулиты: их роль в органной патологии. Журнал инфектологии, 1(2): 7–17.
5. **Conri C., Mestre C., Constans J., Vital C. (1991)** Periarthritis nodosa-type vasculitis and infection with human immunodeficiency virus. Rev. Med. Interne, 12(1): 47–51.
6. **Fink C.W. (1991)** The role of the streptococcus in poststreptococcal reactive arthritis and childhood polyarteritis nodosa. J. Rheumatol. Suppl., 18(29): 14–20.
7. **Frey F.J. (2008)** Polyarteritis nodosa, a vanishing vasculitis since its main cause has been identified. Ther. Umsch, 65(5): 247–251.
8. **Hogan S.L., Satterly K.K., Dooley M.A. et al. (2001)** Silica exposure in anti-neutrophil cytoplasmic autoantibody-associated glomerulonephritis and lupus nephritis. J. Am. Soc. Nephrol., 12(1): 134–142.
9. **Jennette J.C., Falk R.J., Andrassy K. et al. (1994)** Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. Arthritis Rheum., 37(2): 187–192.
10. **Libman B.S., Quismorio F.P., Stimmler M.M. (1995)** Polyarteritis nodosa-like vasculitis in human immunodeficiency virus infection. J. Rheumatol., 22(2): 351–355.
11. **Mason J.C., Cowie M.R., Davies K.A. et al. (1994)** Familial polyarteritis nodosa. Arthritis Rheum., 37(8): 1249–1253.
12. **Naumann-Bartsch N., Stachel D., Morhart P. et al. (2010)** Childhood polyarteritis nodosa in autoimmune lymphoproliferative syndrome. Pediatrics, 125(1): 169–173.
13. **Ramos F., Figueira R., Fonseca J.E. et al. (2006)** Juvenile cutaneous polyarteritis nodosa associated with streptococcal infection. Acta Reumatol. Port., 31(1): 83–88.
14. **Stratta P., Messuerotti A., Canavese C. et al. (2001)** The role of metals in autoimmune vasculitis: Epidemiological and pathogenic study. Sci. Total. Environ., 270(1–3): 179–190.
15. **Tonnellier J.M., Ansart S, Tilly-Gentric A., Pennec Y.L. (2000)** Juvenile relapsing periarteritis nodosa and streptococcal infection. Joint Bone Spine, 67(4): 346–348.

Поступила 19.02.2019

Автори засвідчують про відсутність конфлікту інтересів, які б могли вплинути на їх думку стосовно предмету чи матеріалів, описаних та обговорених в даному рукопису.

Болезнь Куссмауля-Мейера

Андрушкова А. А., Малачкова Н. В., Грижимальська К. Ю., Манько Е. Г., Жмудь Т. М.

Винницкий национальный медицинский университет им. Н. И. Пирогова; Винница (Украина)

Актуальность. *Болезнь Куссмауля-Мейера (синонимы: нодозный периартериит, узелковый периартериит) - системное заболевание, с деструктивно-пролиферативными изменениями стенки артерий, преимущественно мышечного типа и сосудов мелкого калибра.*

Цель. *Описание глазных проявлений болезни Куссмауля-Мейера на примере клинического случая.*

Материал и методы. *Визометрия, тонометрия, полное офтальмологическое обследование, дуплексное*

сканирование сосудов головы и шеи, магнито-резонансная томография (МРТ) головного мозга.

Результаты и заключение. *Приведенный клинический пример показывает особенности течения болезни Куссмауля-Мейера и освещает тактику офтальмолога у таких больных. Выяснено, что болезнь Куссмауля-Мейера имеет рецидивирующее течение с длительным периодом ремиссии (11 лет) и благоприятный прогноз зрительных функций.*

Ключевые слова: *болезнь Куссмауля-Мейера, аортоартериит*