

Неспецифический аортоартериит как причина расслоения аорты у мужчины среднего возраста

Цыганкова О.В.^{1,2*}, Байрамова С.С.², Ахмеджанов Н.М.³

¹ Новосибирский Государственный медицинский университет, Новосибирск, Россия

² «Научно-исследовательский институт терапии и профилактической медицины» – филиал ФГБНУ «Федеральный исследовательский центр Институт цитологии и генетики СО РАН, Новосибирск, Россия

³ Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины, Москва, Россия

Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаюсу) – это системное воспалительное заболевание, характеризующееся гранулематозным поражением аорты и ее крупных ветвей. В статье описаны клинические проявления, методы диагностики и лечения данной патологии. Также приводится описание клинического наблюдения, иллюстрирующего несвоевременную диагностику заболевания у мужчины 47 лет, где артериит Такаюсу с поражением корня, восходящего отдела аорты, обеих общих сонных артерий, грудного и брюшного отдела аорты (V тип по ангиографической классификации Moriwaki R.) манифестировал синкопальным состоянием, за несколько дней до развития жизнеугрожающего осложнения – расслоения аорты I типа по классификации американского кардиохирурга Дебейки. С клинических позиций важно, что болезнь Такаюсу не всегда развивается у лиц молодого возраста, женского пола, азиатского происхождения и, к сожалению, нередко весьма поздно диагностируется, хотя эффективность терапии, в том числе, хирургической коррекции этого заболевания, целиком и полностью определяется своевременностью его диагностики.

Ключевые слова: артериит Такаюсу, неспецифический аортоартериит, расслоение аорты, ангиография, клинический случай.

Для цитирования: Цыганкова О.В., Румынская В.С., Байрамова С.С., Латынцева Л.Д., Ахмеджанов Н.М., Федорова Е.Л. Неспецифический аортоартериит как причина расслоения аорты у мужчины среднего возраста. *Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии* 2022;18(2): 183-190. DOI:10.20996/1819-6446-2022-04-08.

Nonspecific aortoarteritis as a Cause of Aortic Dissection in a Middle Aged Man

Tsygankova O.V.^{1,2*}, Bayramova S.S.², Akhmedzhanov N.M.³

¹ Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russia

² Research Institute of Internal and Preventive Medicine - Branch of the Federal Research Center Institute of Cytology and Genetics, Siberian Branch Russian Academy of Sciences, Novosibirsk, Russia

³ National Medical Research Center for Therapy and Preventive Medicine, Moscow, Russia

Nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease) is a systemic inflammatory disease characterized by granulomatous lesions of the aorta and its large branches. The article describes the clinical manifestations, methods of diagnosis and treatment of this pathology. It also describes a clinical observation that illustrates the delayed diagnosis of the disease in a 47-year-old man, where Takayasu arteritis with lesions of the root, ascending aorta, both common carotid arteries, thoracic and abdominal aorta (type V according to the angiographic classification proposed by Moriwaki R.) manifested a syncopal state, just a few days before the development of a life – threatening complication-aortic dissection of type I according to the DeBakey classification. From a clinical point of view, it is important that Takayasu's disease does not always develop in young people, women, and Asian origin, and, unfortunately, it is often very late to diagnose, although the effectiveness of therapy, including surgical correction of this disease, is entirely determined by the timeliness of its diagnosis.

Key words: Takayasu's arteritis, nonspecific aortoarteritis, aortic dissection, angiography, clinical case.

For citation: Tsygankova O.V., Rumynskaya V.S., Bayramova S.S., Lатынцева L.D., Akhmedzhanov N.M., Fedorova E.L. Nonspecific aortoarteritis as a Cause of Aortic Dissection in a Middle Aged Man. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology* 2022;18(2):183-190. DOI:10.20996/1819-6446-2022-04-08.

*Corresponding Author (Автор ответственный за переписку): rumynskaya.valentina@mail.ru

Введение

Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаюсу, артериит молодых женщин, болезнь отсутствия пульса, окклюзивная тромбоаортопатия, синдром дуги аорты) представляет собой достаточно редкое аутоиммунное системное воспалительное заболевание, в основе которого лежит гранулематозный васкулит, что приводит

к стенозированию сосудов и вторичной ишемии в рамках соответствующих сосудистых бассейнов. Впервые описание неспецифического аортоартериита было дано R. Yamamoto в 1830 г., однако до сих пор это заболевание является клинической загадкой. Более подробно профессор офтальмологии Takayasu в 1908 г. описал клинический случай артериовенозной фистулы центральной артерии сетчатки у молодой женщины. Позднее, в 1951 г., Shimizu и Sano опубликовали случай, названный «Болезнью отсутствия пульса», при-

Received/Поступила: 14.09.2020

Accepted/Принята в печать: 10.11.2020

чиной которой была окклюзия крупных артерий, отходящих от дуги аорты [1].

Артериит Такаюсу (АТ) считается редкой нозологией. Заболеваемость в среднем составляет 1,2-2,6 случая на 1 000 000 населения и варьирует в зависимости от региона проживания и этнической группы. Первоначально считалось, что АТ встречается, главным образом, в странах Юго-Восточной Азии (Япония, Индия), однако в последнее время количество наблюдений в североамериканской и европейской популяциях увеличилось. В Швеции АТ встречается с частотой 6,4/1.000.000 [2], в Великобритании 0,8/1.000.000 [3], в Японии 49/1.000.000 населения [4]. Редкость данной патологии становится одним из факторов, определяющим сложность и несвоевременность ее диагностики, неадекватность лечения, что приводит к ранней инвалидизации и высокому риску развития угрожающих жизни осложнений [5]. Наиболее часто (75-97%) заболевание встречается у женщин, средний возраст пациенток на момент постановки диагноза – 25-30 лет [6]. Соотношение лиц женского пола к мужчинам по данным различных авторов колеблется от 2:1 в западных странах до 10:1 в восточных. Заявленная в западных странах и в России [7] встречаемость АТ составляет 2,6 на 1 млн. населения, однако в некоторых регионах России с высоким распространением азиатского населения она может достигать значительно больших величин [8].

Этиология АТ до настоящего времени не выяснена. Описана роль генетической, аутоиммунной, вирусной модели патогенеза, важность гормональной дисрегуляции. Однако очевидно, что поражение сосудов имеет иммунокомплексный характер, что подтверждается обнаружением в период обострения высокого плазменного уровня провоспалительных цитокинов, циркулирующих иммунных комплексов и антиаортальных антител в крови и в стенке аорты. Имеются данные о выявлении у пациентов, страдающих неспецифическим аортоартериитом, антител к клеткам сосудистого эндотелия, однако в настоящее время нет диагностически значимых лабораторных маркеров выявления неспецифического аортоартериита. Большинство исследователей считают, что для оценки активности воспалительного процесса нужно ориентироваться на клинические проявления системного воспаления – скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и уровень С-реактивного белка (СРБ) [9]. АТ может протекать в сочетании с другой аутоиммунной патологией – болезнью Крона, аутоиммунным тиреоидитом, ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, целиакией. Сопутствующие аутоиммунные болезни способны маскировать симптомы АТ и затруднять оценку активности сосудистого воспаления [10]. Отмечено, что у заболевших лиц чаще, нежели в популяции, встречаются

антигены гистосовместимости HLA-B5, HLA-A10, что указывает на генетическую предрасположенность.

При неспецифическом аортоартериите развивается фиброз и утолщение, прежде всего, среднего (медиа) и внутреннего (интима) слоев артериальной стенки без отложения кальцинатов. При атеросклеротическом поражении, напротив, средний слой артерии за счет уплотнения становится более экзогенным и накапливает видимый при ультразвукографии кальций, а образование бляшки в сонных артериях, в отличие от АТ, редко носит пролонгированный циркулярный характер. Немаловажным является и то, что при артериите эхо-массы имеют гомогенную структуру, а при развитии атеросклероза – гетерогенную [8].

Частым первым проявлением АТ становится системный воспалительный синдром с лихорадкой, ночная потливость, слабость, утомляемость, анорексия, снижение массы тела (острая фаза). Одним из характерных клинических симптомов заболевания, которые помогают с большой вероятностью заподозрить артериит Такаюсу, является боль по ходу артерий, в частности, каротидного бассейна (каротидиния), однако ее частота в последние годы снижается вплоть до 20% [7]. Существуют весьма специфичные локализации артериита, которые уже на основании осмотра пациента позволяют заподозрить АТ. Прежде всего, это стенозы подключичных и сонных артерий, частота поражений которых может достигать 96%. По характеру поражений артерий при неспецифическом аортоартериите выделяют стеноз и окклюзию (хроническая фаза). В этот период появляются симптомы сосудистой недостаточности, такие как онемение в руках, перемежающаяся хромота, расплывчатое зрение, преходящая слепота, транзиторные ишемические атаки, гемиплегии, судороги, параплегия и другие (в дальнейшем – «burned-outstage» или «выгоревшая стадия»), формируется фиброз или аневризматическая трансформация артерий, что зачастую связано с ремиссией заболевания. Этот этап наступает не у всех пациентов, и даже у вошедших в него не исключен рецидив. Предположительно данная стадия проявляется минимальной симптоматикой, однако доказательств этого в литературе крайне мало [9].

На сегодняшний день в мировой практике при постановке диагноза АТ используют критерии Американской коллегии ревматологов (The American College of Rheumatology), которые представлены и в национальных рекомендациях по неспецифическому аортоартерииту [7]. При соответствии 3 из 6 указанных ниже условиям правильный диагноз можно поставить с 91% чувствительностью и 98% специфичностью:

1. Начало заболевания в возрасте моложе 40 лет
2. Перемежающаяся хромота

3. Ослабление пульсации брахиальных артерий с одной или двух сторон
4. Разница систолического артериального давления более 10 мм рт. ст. между двумя руками
5. Шум над одной или двумя подключичными артериями, или над абдоминальным отделом аорты, ее основными ветвями, или над крупными артериями проксимальных отделов верхних или нижних конечностей
6. Наличие стенозов или окклюзии артерий по данным ангиографических исследований (с исключением атеросклеротического поражения артерий или фибромускулярной дисплазии).

Для АТ характерно медленно прогрессирующее на протяжении многих лет течение, протекающее с ремиссиями и рецидивами, значительно ухудшающее качество жизни пациентов. Симптомы сосудистой недостаточности могут быть сглажены за счет возникновения коллатерального кровообращения при медленном развитии стеноза [11]. Причинами смерти являются сердечная недостаточность, церебральные нарушения, инфаркт миокарда. С учетом достаточно часто встречаемого поражения артерий каротидного бассейна, актуальным аспектом ведения пациентов с АТ является профилактика острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК), в частности, ишемического инсульта, который, по данным метанализа М.М. Duarte и соавт., осложняет течение АТ у 5-15,8% пациентов [12].

АТ приводит к одновременному поражению аорты и ее многочисленных ветвей. В России примерно у 30% пациентов наблюдается вовлечение в патологический процесс ветвей дуги аорты, у 10-15% больных изолированное поражение ее торакоабдоминального отдела, в половине случаев имеет место сочетанное поражение нескольких артериальных бассейнов [7]. В порядке уменьшения частоты заинтересованности брахиоцефальные артерии распределяются следующим образом: подключичные и общие сонные артерии, брахиоцефальный ствол, наружные сонные артерии, внутренние сонные артерии, позвоночные артерии. Коронарные артерии страдают в 10-30%, крайне редко встречается изолированное поражение лёгочной, печёночной или подвздошной артерии. Соответственно характеру и локализации сосудистого поражения, АТ может носить различные клинические «маски» или их сочетания, что определяет многоликость клинической картины. Согласно классификации, предложенной R. Moriwaki и соавт. в 1997 г., различают 5 сосудистых типов АТ, которые позволяют осуществить анатомическую классификацию заболевания [13].

Клинические проявления при АТ включают общую слабость, лихорадку, потерю веса, миалгии/артралгии. При поражении ветвей дуги аорты могут отмечаться

асимметрия АД, ослабление пульса на одной или обеих лучевых артериях, вплоть до его полного исчезновения, головокружение, эпизоды потери сознания, нарушение зрения, шаткость и неустойчивость при ходьбе, слабость в руках, систолический шум над сосудами (рис. 1). Возможна также коронарная недостаточность, связанная с поражением венечных артерий, причем в 2/3 случаев больные не предъявляют типичных жалоб на боль в области сердца [14]. Несмотря на то обстоятельство, что неспецифический аортоартериум часто называют «болезнью отсутствия пульса», не всегда у пациентов выявляется данный классический симптом, поскольку клиника заболевания определяется вовлечением сосудистого бассейна. Если у пациента, например, поражены артерии брюшного отдела аорты, такого симптома может и не быть [10], то же время отсутствие градиента АД между верхними и нижними конечностями (подобно коарктации аорты) будет являться важным объективным симптомом возможного заболевания.

Несмотря на простоту и доступность диагностики болезни Такаясу, верный диагноз устанавливается в среднем через 5-10 лет после появления первых симптомов заболевания. Причины поздней диагностики связаны, как правило, с недостаточно полным сбором жалоб и обследованием пациентов на первичном – общеклиническом этапе обследования, что является печальным общим правилом не только для редких, но и для частых нозологий, которые требуют чуть более глубокого изучения пациента [10,15,16]. Особые трудности возникают на ранних стадиях заболевания, когда еще отсутствуют признаки ишемического поражения органов [17].

Согласно рекомендациям Европейской лиги против ревматизма (2018), у пациентов с подозрением на АТ следует использовать магнитно-резонансная томографию (МРТ) для диагностики сосудистого воспаления в качестве первого визуализирующего теста для постановки диагноза АТ при условии доступности метода. Позитронно-эмиссионную томографию (ПЭТ), компьютерную томографию (КТ) и/или ультразвуковое исследование (УЗИ) могут использоваться в качестве альтернативных методов визуализации у пациентов с подозрением на АТ. Обычная ангиография не рекомендуется для диагностики АТ [18].

УЗИ артерий имеет ряд серьезных недостатков как для диагностики, так и для мониторинга АТ. К ним можно отнести невозможность ранней диагностики сосудистого воспаления, когда еще не возникло ремоделирование стенки сосуда, невозможность оценить наличие остаточного сосудистого воспаления, а также трудности в сканировании некоторых артерий (средний сегмент подключичных артерий, грудная часть аорты, легочные и коронарные артерии) [19]. Допплер-УЗИ

Nonspecific aortoarteritis
Неспецифический аортоартериит

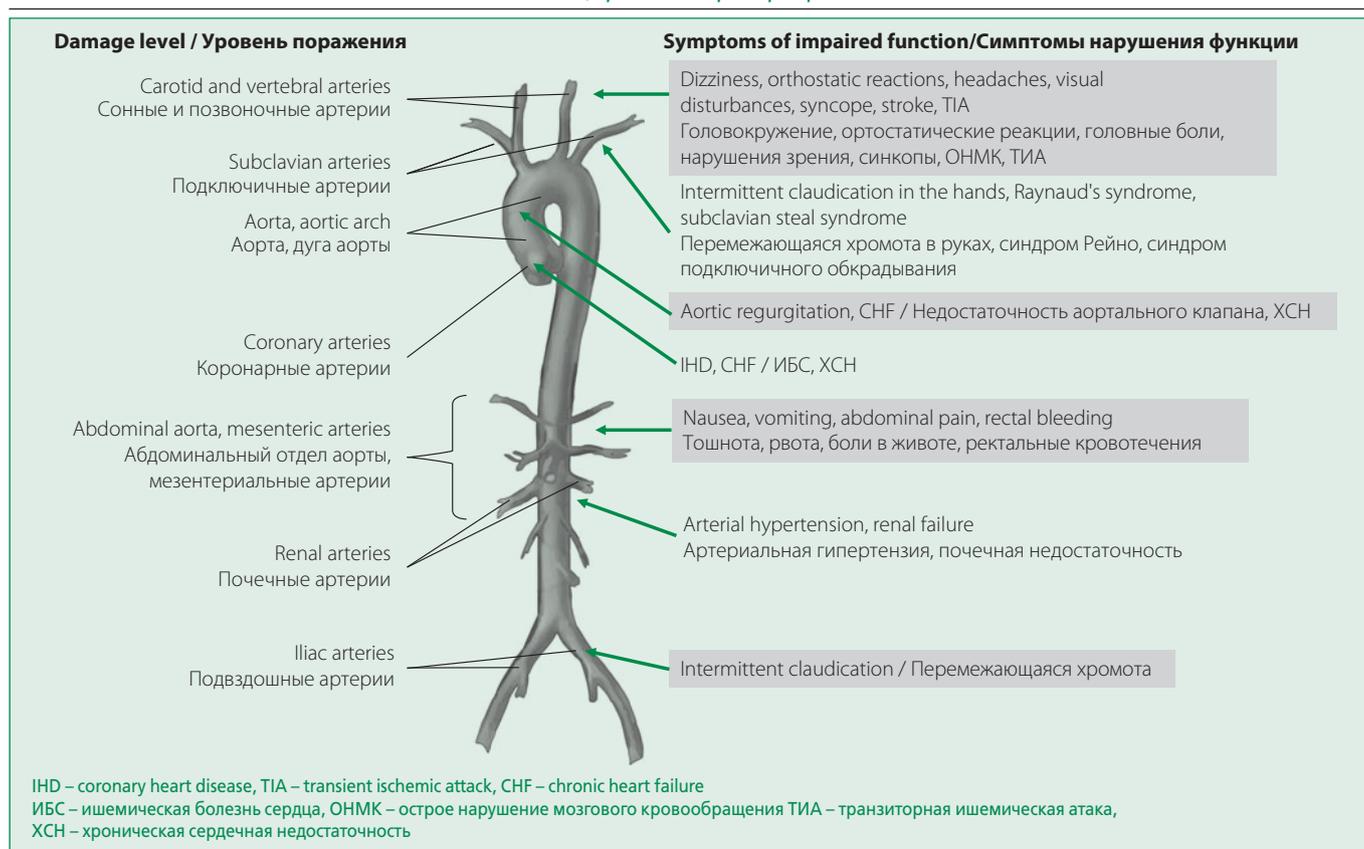


Figure 1. Clinical manifestations in Takayasu's arteritis depending on the level of the lesion

Рисунок 1. Клинические проявления при артериите Такаюсу в зависимости от уровня поражения

прежде всего полезно в выявлении поражения главных артериальных стволов.

Весьма перспективно для диагностики и определения активности АТ использовать ПЭТ/КТ. В научной литературе описан целый ряд наблюдений пациентов с непонятной «неспецифической» симптоматикой, в том числе, с субфебрилитетом или лихорадкой неясного генеза, когда после выполнения многочисленных исследований диагноз установлен не был, и лишь проведение ПЭТ/КТ позволило выявить диффузное интенсивное накопление фтордезоксиглюкозы в аорте и крупных сосудах, поскольку она накапливается как в злокачественных опухолях, так и в воспалительных тканях, включая сосуды. Основным акцептором фтордезоксиглюкозы в последнем случае являются иммунокомпетентные клетки – макрофаги, фибробласты, лимфоциты или нейтрофилы, что позволяет визуализировать метаболическую активность в зоне накопления радиофармпрепарата, а, значит, объективизировать степень распространенности и активность процесса с высокой специфичностью и чувствительностью, достигающими для АТ 92% и 100% соответственно. Кроме того, с помощью ПЭТ/КТ можно проводить дифференциальную диагностику различных вариантов поражений, в том числе, между гигантоклеточным артериитом, АТ и узелковым полиартериитом [20].

Единая классификация по степени активности неспецифического аортоартериита отсутствует. Было предложено несколько шкал и критериев активности васкулитов, наиболее удобен для практического применения подсчет индекса активности васкулита (Birmingham vasculitis activity score) [21,22].

Лечение аортоартериита направлено на подавление активного воспаления в стенке сосуда. Согласно европейским рекомендациям по лечению АТ, терапию высокими дозами глюкокортикоидов (40-60 мг/сут преднизолона или эквивалента) следует начинать немедленно для индукции ремиссии активного АТ. В дальнейшем рекомендуется снижение дозы глюкокортикоидов до целевой дозы 15-20 мг/сут в течение 2-3 мес и через 1 год до ≤ 10 мг/сут.

Также можно использовать метотрексат или микофенолат мофетил, лефлуномид или азатиоприн или циклофосфамид (если другие методы лечения оказались неэффективными, или отмечена плохая переносимость) [23].

По мнению ведущих клиник, занимающихся лечением неспецифического аортоартериита, показания к хирургическому лечению возникают у 12-60% пациентов. Учитывая, что пораженная артериальная стенка теряет дифференцировку на слои, в особенности у больных с острым и подострым течением заболевания,

выполнение эндартерэктомии из артерий становится крайне затруднительным. Именно поэтому шунтирующие и протезирующие операции у пациентов с неспецифическим аортоартериитом являются основным типом артериальной реконструкции [7].

В связи с редкостью АТ каждый случай заболевания представляет большой теоретический и практический интерес. Приводим собственное клиническое наблюдение.

Клиническое наблюдение

Пациент К., 47 лет, офисный работник. В 18 лет верифицирована артериальная гипертензия (АГ) 1 степени, вторичный генез заболевания не уточнялся, несмотря на молодой возраст и отсутствие классических факторов риска: наследственной отягощенности, ожирения, курения, дислипидемии, гипергликемии. В последующем назначенную врачом антигипертензивную терапию не принимал, терапевтом не наблюдался, АД не контролировал, субъективно его повышение не ощущал. За год до настоящей госпитализации впервые проходил стационарное лечение в кардиологическом отделении по поводу эссенциальной гипертензии, по данным общеклинического обследования, эхокардиографии клинически значимой патологии выявлено не было.

Со слов очевидцев, 07.04.2019 г. потерял сознание на рабочем месте с развитием эпизода тонико-клонических судорог, больше в правых конечностях, длительностью около 5 мин и непровольным мочеиспусканием. После приступа был заторможен, дезориентирован, судорожный синдром амнезирует. Вызванная бригада доставила пациента в больницу скорой медицинской помощи г. Новосибирска с подозрением на ОНМК и жалобами на общую слабость, тошноту, головные боли, потемнение в глазах. После осмотра неврологом данных за ОНМК выявлено не было, пациент госпитализирован с диагнозом: единичный вторично-генерализованный судорожный приступ (впервые) от 07.04.2019 г. Дифференциальный диагноз: объемное образование головного мозга. При осмотре сознание ясное, положение активное. Кожные покровы обычной окраски, умеренной влажности. Температура тела – 36,8°C. В легких дыхание везикулярное. Частота дыхательных движений 16/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, частота сердечных сокращений (ЧСС) 68/мин. Артериальное давление (АД) на правой руке 95/60 мм рт.ст., на левой – 145/90 мм рт.ст. Грубый систолический шум на сонной артерии справа, систолидиастолический шум над аортой. Отсутствие пульсации на правой сонной артерии и на правой лучевой артерии, слева пульсация сохранена. В неврологическом статусе патологии не выявлено. Объем движений в конечностях полный, мышечный тонус физиологиче-

ский, расстройств чувствительности, менингеальных знаков не выявлено. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень перкуторно – по реберному краю. Периферические отеки отсутствуют. Физиологические отправления в норме.

Данные лабораторных и инструментальных методов исследования

Клинический анализ крови: эритроциты $4,93 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $10,2 \times 10^9$ /л, гемоглобин 154 г/л, тромбоциты 163×10^9 /л, нейтрофилы 54%, эозинофилы 8%, базофилы 1%, лимфоциты 31%, моноциты 6%, СОЭ 17 мм/час.

Клинический анализ мочи: цвет желтый, плотность 1030, рН 6,0, белок 0,6 г/л, лейкоциты единичные, эритроциты отсутствуют.

Биохимический анализ крови: креатинин 0,142 ммоль/л (норма 0,074-0,110), скорость клубочковой фильтрации (СКД-EPI) 76 мл/мин/1,73м², мочевины 8,89 ммоль/л (норма 2,8-7,2), креатинфосфокиназа 255,4 ед/л (норма <171), глюкоза 6,6 ммоль/л (норма 4,1-6,1), общий холестерин 4,01 ммоль/л (норма 3,64-5,2), холестерин липопротеинов низкой плотности 2,8 ммоль/л (норма <3,0), фибриноген 8,26 г/л (норма 2-4).

На серии электрокардиограмм регистрировался синусовый ритм с ЧСС 66-74/мин, признаки гипертрофии миокарда левого желудочка (ЛЖ).

Рентгенограмма органов грудной клетки: признаки правосторонней полисегментарной пневмонии в стадии инфильтрации.

Эхокардиография: диаметр аорты 3,8 см, средний градиент давления на аортальном клапане 8,5 мм рт.ст., трансортальная скорость 1,4 м/с. Размер левого предсердия 4,4 см, размер правого предсердия 3,7 см, конечно-диастолический размер ЛЖ 5,7 см, конечно-систолический размер ЛЖ 3,4 см. Фракция укорочения 39%, фракция выброса из апикального доступа 69%. Толщина межжелудочковой перегородки 1,1 см, толщина задней стенки ЛЖ 1,0 см. Размер правого желудочка 2,5 см. Е 0,83 м/с, А 0,44 м/с. Транстрикуспидальная скорость 0,7 м/с, скорость трикуспидальной регургитации 2,4 м/с, систолическое давление в легочной артерии 14 мм рт.ст. Таким образом, отмечены незначительное увеличение левого и правого предсердий, митральная и трикуспидальная регургитация небольшой степени (I степени); уплотнение створок аортального клапана, створок митрального клапана, расширение корня аорты начальной степени (до 4,0 см), расширение восходящего отдела аорты высокой степени – аневризма до 5,5 см с аортальной регургитацией II-III степени.

МРТ головного мозга и интракраниальных сосудов: изменений очагового характера в веществе мозга не

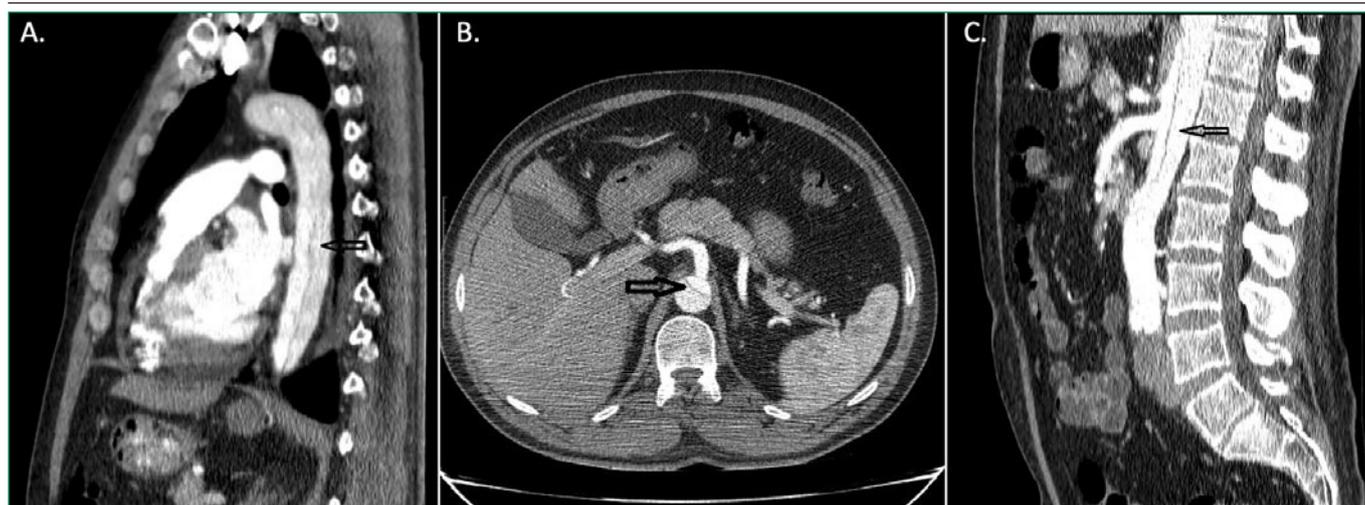


Figure 2. DeBakey type I aortic dissection (arrows) in patient K., 47 years old, according to multislice computed tomography of the thoracic (A) and lumbar (B, C) regions with bolus contrast (Ioversol 250 ml)

Рисунок 2. Расслоение аорты (стрелки) I типа по классификации Дебайки у пациента К., 47 лет, по данным МСКТ-аортографии грудного (А) и поясничного (В, С) отделов с болюсным контрастированием (йоверсол 250 мл)

выявлено, картина единичных очагов глиоза, более вероятно – сосудистого генеза. МРТ-признаки значительного снижения кровотока по правой внутренней сонной артерии и позвоночной артериям. Вариант развития Виллизиева круга в виде снижения кровотока по обеим задним соединительным артериям, неполной передней трифуркации левой внутренней сонной артерии (значительно выраженная гипоплазия А1 сегмента правой передней мозговой артерии). Данных за наличие артериовенозных мальформаций, аневризматического расширения интракраниальных артерий не выявлено.

УЗИ брахиоцефальных артерий с доплерографией: справа – диффузное утолщение стенки общей сонной артерии (ОСА) от 1,7 до 4,7 мм с повышением эхогенности и стенозированием до 60%, слева – диффузное утолщение стенки ОСА, выраженные фиброзно-склеротические изменения стенки артерии по типу «макаронных знаков», лоцируется пристеночный кровоток, стеноз до 90%. Заключение: стеноз ОСА с обеих сторон (неспецифический аортоартериит?). Аномалия Киммерли с обеих сторон.

УЗИ органов брюшной полости и почек: гепатомегалия, спленомегалия; диффузные изменения печени, поджелудочной железы, почек.

Электроэнцефалография: умеренные изменения биоэлектрической активности головного мозга с ирритативным компонентом. Эпиактивность не регистрируется.

Учитывая раннее развитие АГ, отсутствие модифицируемых факторов риска вплоть до момента настоящей госпитализации, наличие классического симптома – «отсутствие пульса», а также убедительные органи-

ческие изменения, характерные для неспецифического аортоартериита, выявленные при инструментальном обследовании, присутствие общевоспалительного синдрома сложного генеза, протеинурии, был сформулирован клинический диагноз: неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу), подострое течение, высокой активности (BVAS 11 баллов), с поражением корня, восходящего отдела аорты, обеих общих сонных артерий, вероятно, почечных артерий. V типа по Moriwaki. Аневризма восходящего отдела аорты, аортальная регургитация II-III степени. Стеноз правой общей сонной артерии 60%, левой общей сонной артерии 90%. Синкопальное состояние от 07.04.2019 г., синдром дроп-атак. Артериальная гипертензия 2 степени, риск очень высокий.

В связи с высокой активностью АГ был проведен курс пульс-терапии циклофосфаном 400 мг на 1, 2, 3 дни и метипреднизолоном 250 мг на 3, 4 и 5 дни последовательно, внутривенно капельно. В качестве антигипертензивной терапии пациент получал эналаприл 10 мг/сут, метопролола сукцинат 25 мг/сут.

Течение заболевания и проводимое лечение

На четвертый день госпитализации внезапно возникла пронзающая нелокализованная боль в области сердца без иррадиации, при мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) грудного и поясничного отдела аорты с болюсным контрастированием выявлено расслоение комплекса интима-медиа, начиная от луковицы восходящей аорты и далее на всем протяжении грудного и поясничного отделов, справа – до бифуркации правой общей подвздошной артерии, слева –

до внутренней подвздошной артерии, с тотальным тромбированием ложного просвета. Визуализировано, что чревный ствол, обе почечные, верхняя и нижняя мезентериальные артерии отходят от истинного просвета брюшной аорты. Стеноз чревного ствола в устье до 31%, стеноз левой почечной артерии в устье до 41%. Ширина истинного и ложного просветов на уровне грудной аорты составила 1,2 и 1,4 см соответственно; на уровне брюшного отдела аорты выше уровня отхождения почечных артерий – 1,2 и 1,5 см, ниже уровня отхождения почечных артерий – 0,9 и 1,4 см. Заключение: КТ-картина расслоения аорты (I тип по классификации Дебейки), с признаками тромбирования ложного просвета до уровня правой общей подвздошной артерии и левой внутренней подвздошной артерии (рис. 2).

Пациент нуждался в экстренном протезировании аорты, в связи с чем на реанимобиле был доставлен в ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» г. Новосибирска. В экстренном порядке была выполнена повторная МСКТ-ангиография и визуализировано распространение диссекции интимы на правую наружную подвздошную артерию, компрессия истинного канала в интрааренальном отделе аорты.

19.04.2019 г. выполнено супракоронарное протезирование восходящего отдела аорты, протезирование полудуги аорты по типу косога агрессивного анастомоза линейным сосудистым протезом Vascutek Gelseal Stretch 28, линейным сосудистым протезом Vascutek Gelseal Stretch 30, пластика аортального клапана: плоскостная резекция створок.

Послеоперационный период протекал стабильно, в соответствии с объемом и тяжестью выполненной операции. При повторной контрольной МСКТ-ангиографии было объективизировано состояние после оперативного лечения АТ V типа по Moriawaki, наличие диссекции визуализированной части дуги аорты (дистальнее анастомоза) с распространением на брахиоцефальные сосуды, правую и левую общую сонную артерию, а также признаки локальной диссекции интимы проксимального отдела правой наружной подвздошной артерии. Аномалия Киммерли с обеих сторон. S-образный извитой ход VI сегмента левой подвздошной артерии.

На амбулаторный этап пациент был выписан спустя 11 дней после оперативного лечения под наблюдение кардиолога и ревматолога. Рекомендовано пройти освидетельствование в бюро медико-социальной экс-

пертизы с присвоением соответствующей группы инвалидности и принимать на постоянной основе ацетилсалициловую кислоту 75 мг/сут, метопролола сульцинат 25 мг/сут, эналаприл 10 мг/сут и диклофенак 50 мг 2 р/сут 10 дней. От проведения терапии глюкокортикоидами категорически отказался, объясняя свою позицию наличием потенциальных множественных побочных эффектов препаратов.

Заключение

Как и при любой соматической патологии эффективность терапии неспецифического аортоартериита, будь то консервативное или хирургическое лечение, целиком и полностью определяется своевременностью диагностики заболевания. Высоковероятно, что его распространенность в популяции на порядок выше, чем цифры официальной статистики. Описанный нами случай демонстрирует, что АТ не всегда развивается у лиц молодого возраста, женского пола, азиатского происхождения и сопровождается болями по ходу пораженных сосудов. В приведенном клиническом наблюдении заболевание «заявило» о себе клиникой церебральной гипоперфузии, усугубившейся наличием аномалии Киммерли с обеих сторон и вариантом развития Виллизиева круга (снижение кровотока по обеим задним соединительным артериям), буквально за несколько дней до развития жизнеугрожающего состояния – расслоения аорты. К сожалению, на манифестировавшую в 18 лет АГ врачи не посмотрели шире и не исключили возможные вторичные причины.

Самое время упомянуть в разделе неустаревающую актуальность комплексного осмотра пациента с АГ с обязательным измерением АД на верхних и нижних конечностях, а также на обеих руках, приобретающего особенное значение у лиц молодого и среднего возраста. Однако зачастую, ввиду отсутствия достаточного времени, значительного и неуклонно возрастающего объема медицинской документации клиническая работа с пациентом сводится до минимальных объемов. К тому же, в отличие от других ревматологических заболеваний, при АТ отсутствуют специфические и иммунологические маркеры, имеется неопределенность вопросов этиологии и патогенеза, что приводит к печальным, а порой и фатальным ошибкам его поздней диагностики.

Отношения и Деятельность. Нет.
Relationships and Activities. None.

References / Литература

1. Shikata H, Sakamoto S, Ueda Y, et al. Reconstruction of branch pulmonary artery stenosis caused by Takayasu's aortitis. *Circ J*. 2004;68(8):791-4. DOI:10.1253/circj.68.791.
2. Pokrovskij AV, Zotikov AE, Judin VI. Non-specific aortoarteritis. Moscow: Iris; 2002 (In Russ.) [Покровский А.В., Зотиков А.Е., Юдин В.И. Неспецифический аортоартериит. М.: Ирис; 2002].
3. Staroverov IN, Korablev AV, Lonchakova OM. Features of morphological changes of the vascular wall in restenosis. *Rossijskij Mediko-biologičeskij Vestnik Imeni Akademika I.P. Pavlova*. 2014;(1):26-31 (In Russ.) [Староверов И.Н., Кораблев А.В., Лончакова О.М. Особенности морфологических изменений сосудистой стенки при рестенозе. *Российский Медико-Биологический Вестник имени Академика И.П. Павлова* 2014;(1):26-31]. DOI:10.17816/PAVLOVJ2014126-31.
4. Suchkov IA, Pshennikov AS, Gerasimov AA, et al. Prevention of restenosis in reconstructive surgery of the main arteries. *Eruditio Juvenium*. 2013;(2):12-9 (In Russ.) [Сучков И.А., Пшенников А.С., Герасимов А.А., и др. Профилактика рестеноза в реконструктивной хирургии магистральных артерий. *Наука Молодых*. 2013;(2):12-9].
5. Ohotnikova EN, Ponochevnaia EV, Gladush JI, et al. Takayasu disease (non-specific aortoarteritis) is a fatal systemic vasculitis in children. *Kliničeskaja Immunologija, Allergologija, Infektologija*. 2011;(2):16-24 (In Russ.) [Охотникова Е.Н., Поночевная Е.В., Гладуш Ю.И., и др. Болезнь Такаюсу (неспецифический аортоартериит) — фатальный системный васкулит у детей. *Клиническая Иммунология, Аллергология, Инфектология*. 2011;(2):16-24].
6. Gornik H, Creager M. Aortitis. *Circulation*. 2008;117(23):3039-51. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.107.760686.
7. Aortoarteritis nonspecific in adults. Clinical guidelines (2016) [cited 2020 Aug 14]. Available from: http://www.fesmu.ru/SITE/files/editor/file/fpk_pps/rv13.pdf (In Russ.) [Аортоартериит неспецифический у взрослых. Клинические рекомендации (2016) [цитировано 14.08.2020]. Доступно на: http://www.fesmu.ru/SITE/files/editor/file/fpk_pps/rv13.pdf].
8. Bahmet'ev AS, Lojko VS, Dvoenko OG. Ischemic stroke and Takayasu arteritis. Description of the clinical case. *Vestnik VolgGМУ*. 2019;(4):132-6 (In Russ.) [Бахметьев А.С., Лойко В.С., Двоенко О.Г., и др. Ишемический инсульт и артериит Такаюсу. Описание клинического случая. *Вестник ВолгГМУ* 2019;(4):132-6].
9. Borodina Ie, Salavatova GG, Shardina LA. Non-specific aortoarteritis: clinic, activity criteria, diagnosis of the disease. *Medicina*. 2018;(2):62-66 (In Russ.) [Бородина И.Э., Салаватова Г.Г., Шардина Л.А., и др. Неспецифический аортоартериит: клиника, критерии активности, диагностика заболевания. *Медицина*. 2018;(2):62-66]. DOI:10.29234/2308-9113-2018-6-2-57-68.
10. Borodina Ie, Hrustal'jova NB, Shardina LA. Two clinical cases of non-specific aortoarteritis. *Kazanskij Medicinskij Zhurnal*. 2016;97(1):156-8 (In Russ.) [Бородина И.Э., Хрусталёва Н.Б., Шардина Л.А. Два клинических случая неспецифического аортоартериита. *Казанский Медицинский Журнал*. 2016;97(1):156-8]. DOI:10.17750/KMJ2016-156.
11. Goncharova NS, Samohvalova MV, Pahomov AV. Takayasu's Arteritis. Literature review. *Arterial'naja Gipertenzija*. 2013;19(6):478-86 (In Russ.) [Гончарова Н.С., Самохвалова М.В., Пахомов А.В., и др. Артериит Такаюсу. Обзор литературы. *Артериальная гипертензия*. 2013;19(6):478-86].
12. Duarte MM, Geraldes R, Sousa R. Stroke and transient ischemic attack in Takayasu's arteritis: A systematic review and metanalysis. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2016;25(4):781-91. DOI:10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2015.12.005.
13. Natri MV, Baptista LP, Baroni RH, et al. Gadolinium enhanced three-dimensional MR Angiography of Takayasu's Arteritis. *Radiographics*. 2004;24(3):773-86. DOI:10.1148/rg.243035096.
14. Melnik MV, Shilov AM, Uvarovskaya BV. Early diagnosis of Takayasu's disease (clinical case report). *Anesteziologija i Reanimatologija*. 2014;(6) (In Russ.) [Мельник М.В., Шилов А.М., Уваровская Б.В., и др. К вопросу ранней диагностики болезни Такаюсу (описание клинического случая). *Анестезиология и Реаниматология*. 2014;(6):52-6].
15. Batluk TI, Tsygankova OV, Latynceva LD, et al. A clinical case in the practice of an internist: a patient with a high rate of erythrocyte sedimentation. *Medicina*. 2018;1(21):110-8 (In Russ.) [Батлук Т.И., Цыганкова О.В., Латынцева Л.Д., и др. Клинический случай в практике врача-интерниста: пациентка с высокой скоростью оседания эритроцитов. *Медицина*. 2018;(1):110-8]. DOI:10.29234/2308-9113-2018-6-1-110-118.
16. Tsygankova OV, Latynceva LD, Batluk TI, et al. Gastroesophageal reflux disease with extraesophageal manifestations, formation of Barrett's esophagus on the background of a hernia of the esophageal orifice of the diaphragm. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2019;(3):16-23 (In Russ.) [Цыганкова О.В., Латынцева Л.Д., Батлук Т.И., и др. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь с внепищеводными проявлениями, формированием пищевода Барретта на фоне грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. *Экспериментальная и Клиническая Гастроэнтерология*. 2019;(3):16-23].
17. Kaztuganov ZK. Diagnosis of non-specific aortoarteritis. Literature review. *Vestnik hirurgii Kazahstana*. 2014;(3):49-52 (In Russ.) [Казтуганов Ж. К. Диагностика неспецифического аортоартериита. Обзор литературы. *Вестник хирургии Казахстана* 2014;(3):49-52].
18. Dejaco C, Ramiro S, Duftner C, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessels vasculitis in clinical practice. *Ann Rheum Dis*. 2018;77(5):636-43. DOI:10.1136/annrheumdis-2017-212649.
19. Smitienko IO, Atjasova EV, Novikov PI. Methods for visualizing vascular inflammation in Takayasu arteritis. *Russkij Medicinskij Zhurnal*. 2017;(7):442-5 (In Russ.) [Смитиенко И.О., Атясова Е.В., Новиков П.И. Методы визуализации сосудистого воспаления при артериите Такаюсу. *Русский Медицинский Журнал*. 2017;(7):442-5].
20. Ognerubov NA, Antipova TS. The ability of PET/CT in the diagnosis and monitoring of therapy of Takayasu's arteritis: clinical observations. *Tambov University Reports. Series: Natural and Technical Sciences*. 2017;22(6):1437-44 (In Russ.) [Огнерубов Н.А., Антипова Т.С. Возможности ПЭТ/КТ в диагностике и мониторинге терапии артериита Такаюсу: клинические наблюдения. *Вестник Тамбовского университета. Серия Естественные и технические науки*. 2017;22(6):1437-44].
21. Hoffman GS, Ahmed AE. Surrogate markers of disease activity in patients with Takayasu arteritis. A preliminary report from The International Network for the Study of the Systemic Vasculitides (INSSYS). *Int J Cardiol*. 1998;66 suppl 1:S191-4. DOI:10.1016/s0167-5273(98)00181-8.
22. Luqmani R. Evaluation of vasculitis disease activity in Europe. *Eur J Intern Med*. 2001;12(5):401-2. DOI:10.1016/s0953-6205(01)00158-3.
23. Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2020;79(1):19-30. DOI:10.1136/annrheumdis-2019-215672.

About the Authors / Сведения об Авторах:

Цыганкова Оксана Васильевна [Oksana V. Tsygankova]

ORCID 0000-0001-6136-0518

Байрамова Сабина Саяровна [Sabina S. Bayratova]

ORCID 0000-0002-4488-2493

Ахмеджанов Надир Мигдатович [Nadir M. Akhmedzhanov]

ORCID 0000-0003-3417-0895