

ТОП-5 СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ, О КОТОРЫХ ДОЛЖЕН ЗНАТЬ КАРДИОЛОГ

22 апреля 2022 12:03 Журнал «Практикующий кардиолог»

Сергей Мравян, руководитель терапевтического отделения

МОНИИАГ, врач-терапевт, кардиолог, д. м. н., профессор

По просьбе редакции журнала «Практикующий кардиолог» эксперт подготовил информацию о пяти васкулитах, которые должен знать кардиолог. В статье вы найдете описание клинической картины, критерии диагностики и рекомендации по лечению синдрома Такаясу, гигантоклеточного артериита, узелкового полиартериита, болезни Кавасаки и эозинофильного гранулематоза с полиангиитом.

Синдром Такаясу

Воспаление — основной фактор атерогенеза на всех стадиях: от эндотелиальной дисфункции до разрыва бляшки

Синдром Такаясу (СТ) — аутоиммунное воспалительное заболевание, которое приводит к облитерации аорты и ее ветвей из-за развития продуктивного воспаления в стенке сосудов. Первоначально синдром Такаясу диагностировали у жителей Юго-Восточной Азии — Японии и Индии, в последнее время увеличился уровень заболеваемости в североамериканской и европейской популяциях. Во всем мире распространенность заболевания составляет 1,2–2,6 случая на 1 млн населения, в России — 1:2,4 до 1:7,1 среди мужчин и женщин преимущественно в возрасте до 40 лет.

Для СТ характерны как неспецифические симптомы системной воспалительной активности, так и прогрессирование ишемических изменений вследствие патологии различных отделов сосудистого русла. Причина поражения сосудов различного калибра — пристеночный воспалительный процесс и ускоренное преждевременное развитие атеросклероза на фоне хронического воспаления независимо от факторов сердечно-сосудистого риска.

Справка

Пациенты с СТ имеют высокий риск развития атеросклероза в раннем возрасте. Это касается поражения как коронарных, так и брахиоцефальных артерий. Заболевание зачастую дебютирует в возрасте до 40 лет.

Клинические проявления СТ зависят от локализации поражения. Наиболее частые симптомы патологии — боли в грудной клетке как неспецифического, так и стенокардитического характера, одышка и сердцебиение. При вовлечении брахиоцефальных артерий развивается синдром ишемии: ощущение слабости, боли в проксимальных отделах верхних конечностей. При упорном характере болей с иррадиацией в поясницу необходимо исключить расслаивающую аневризму брюшного отдела аорты.

Артериальная гипертензия возникает у 33–76% пациентов с СТ из-за стеноза почечной артерии. Формирование стеноза почечной артерии у пациентов с СТ считают прогностически неблагоприятным фактором.

В редких случаях могут возникать гигантские аневризмы коронарных сосудов из-за разрушения эластических волокон в средней оболочке артерии и выраженного утолщения адвентиции, медиа и интимы [9].

При вовлечении в патологический процесс восходящего отдела аорты развивается аортальная недостаточность на фоне дилатации аорты. В 40–70% случаев диагностируют аневризматическое поражение нисходящей аорты, которое часто бывает бессимптомным. У ряда пациентов возникают тромбоэмболия легочной артерии и хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия [10].

Критерии диагностики СТ:

перемежающаяся хромота конечностей — слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении;
ослабление пульса на плечевой артерии;
разница АД на правой и левой руках более 10 мм рт. ст;
шум на подключичных артериях или брюшной аорте.
Если у пациента три и более критериев, диагностируют СТ с чувствительностью 90,5% и специфичностью 97,8%.

Для диагностики используют как неинвазивные методы, позволяющие выявить заболевания на ранних стадиях, так и инвазивные — ангиографию. К неинвазивным методам относят ультразвуковое дуплексное сканирование, компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию, позитронно-эмиссионную томографию [1]. Лабораторные данные: увеличение СОЭ, концентрации СРБ, нормохромная нормоцитарная анемия, умеренный тромбоцитоз.

Лечение. В лечении СТ используют противовоспалительные и иммуносупрессивные препараты. Чрескожные коронарные вмешательства (ЧКВ) и аортокоронарное шунтирование (АКШ) при СТ оказывают краткосрочный эффект: развитие рестеноза происходит после 78% случаев эндоваскулярных вмешательств и 36% случаев АКШ [6]. Методы реваскуляризации зачастую безуспешны при плохом медикаментозном контроле воспалительного процесса [7]. Прогноз при СТ зависит от прогрессирования воспалительного заболевания, длительности ремиссии, выраженности клинических проявлений и локализации поражения.

Гигантоклеточный артериит

Гигантоклеточный артериит (ГКА) — гранулематозный артериит основных ветвей аорты, преимущественно экстракраниальных ветвей сонной артерии с частым поражением височной артерии. Патология обычно возникает у пациентов старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией — клиническим синдромом, который характеризуется болями, скованностью в области суставов плечевого и тазового пояса [1]. Этиология заболевания неизвестна.

Справка

Чаще ГКА страдают жители Северной Европы, ежегодный уровень заболеваемости — более 20 случаев на 100 тыс. населения в возрасте более 50 лет.

Клинические проявления. Характерные симптомы ГКА — впервые возникшие головные боли, внезапное нарушение зрения, «перемежающаяся хромота челюсти», изменения височной артерии, не связанные с атеросклерозом сонной артерии: болезненность при пальпации или снижение пульсации. Синдром дуги аорты — признак окклюзионных изменений в крупных артериях, кровоснабжающих грудную клетку и конечности, — редкое нарушение, характерное также для синдрома Такаясу. У пациентов возникают следующие симптомы: феномен Рейно, отсутствие или уменьшение пульсации над пораженными сосудами, боли над вовлеченными артериями.

У пациентов с ГКА высок риск развития аневризмы аорты и ее разрыва. Симптомы, указывающие на вовлечение коронарных, мезентериальных артерий и артерий нижних конечностей, редки. Единичные случаи инфаркта миокарда при ГКА, подтвержденные иммуногистохимически, происходят из-за тромбоза коронарных артерий [12].

Диагностика. Лабораторные данные: увеличение СОЭ, концентрации СРБ. «Золотой стандарт» диагностики — биопсия височной артерии. Для заболевания свойственно очаговое сегментарное поражение сосудов, и даже отрицательные результаты биопсии не позволяют полностью исключить диагноз [1].

ГКА и СТ схожи по гистопатологии поражений артерий: чаще всего при обеих патологиях поражается аорта — в 77% случаев СТ и 65% случаев ГКА. На втором месте — подключичные артерии — 65% при СТ, 37% при ГКА. ГКА и СТ называют фенотипами одной патологии, а не отдельными заболеваниями [4].

Дифференциальную диагностику ГКА и СТ с поражением аорты и крупных сосудов проводят с микотическими аневризмами, вызванными септициемией и эндокардитом, с сифилисом и микобактериальными инфекциями. Аортит и другие поражения крупных сосудов происходят при других аутоиммунных заболеваниях: васкулитах, ассоциированных с антителами к цитоплазме нейтрофилов, анкилозирующем спондилоартрите, саркоидозе и синдроме Шегрена.

Лечение. Монотерапия глюкокортикоидами (ГК) — основной метод лечения ревматической ГКА. Быстрый ответ на применение ГК рассматривают как диагностический признак ГКА. Монотерапия ГК позволяет достигать ремиссии ГКА и поддерживать ее. Назначают преднизолон внутрь 20–30 мг/кг/сутки до достижения эффекта, как правило, не менее месяца. В отсутствие эффекта в течение 2–3 недель первоначальную дозу ГК постепенно увеличивают. Больным ГКА не следует назначать ГК в альтернирующем режиме, поскольку это может повышать риск рецидива. Длительность лечения оценивают индивидуально у каждого пациента.

Узелковый полиартериит

Узелковый полиартериит (УП) — очаговое некротизирующее воспаление артерий преимущественно среднего калибра любой локализации с образованием аневризм, тромбозом, разрывом аневризм с кровотечением, инфарктом пораженных органов и тканей [1].

Клинические проявления УП разнообразны: лихорадка, потеря веса, миалгии, суставной и абдоминальный синдромы. У 50–60% пациентов развивается поражение нервной системы. Заболевания сердца возникают у 36–58% пациентов и чаще всего проявляются коронарной недостаточностью. Инфаркт миокарда происходит в 6–12% случаев. Перикардит — редкое осложнение УП, у половины пациентов связанное с уреимией.

Диагностика. Решающее значение в диагностике узелкового полиартериита (УП) принадлежит обследованию пациента с выявлением патогномичных симптомов: снижение массы тела, сетчатое ливедо, боль в яичках, слабость или боли в голених, нейропатия, диастолическое АД > 90 мм рт. ст. В анализах крови отмечают повышение в крови уровня мочевины или креатинина, инфицирование вирусом гепатита В. В рамках инструментальной диагностики используют ангиографию, данные биопсии. Если у пациента три и более критериев, диагностируют УП с чувствительностью 82,2% и специфичностью 86,6%.

Лечение. Для индукции ремиссии УП без HBV инфекции рекомендуется циклофосфамид в сочетании с ГК. При локальном поражении сосудов, отсутствии признаков прогрессирования и невысокой воспалительной активности назначают средние дозы ГК. При тяжелом, быстро прогрессирующем течении целесообразно раннее назначение комбинированной терапии ГК и циклофосфамида. Если нельзя снизить дозу ГК вследствие частых обострений заболевания, назначают цитостатики.

При HBV-ассоциированном УП используют комбинированную терапию, включающую противовирусные препараты, плазмаферез и ГК. При обнаружении маркеров активной репликации HBV лечение включает противовирусную терапию в комбинации со средними дозами преднизолона и повторными сеансами плазмафереза. Применение высоких доз цитостатиков, способствующих усилению репликации вируса гепатита В и потенциально обладающих гепатотоксическим действием, противопоказано при серологических признаках активной репликации HBV или нарушении функций печени.

Болезнь Кавасаки

Болезнь Кавасаки (БК) — острый мультисистемный васкулит неизвестной этиологии с синдромом лихорадки и преимущественным поражением коронарных артерий. В 85% случаев болеют дети до 5 лет, мальчики болеют несколько чаще [14, 15, 16].

Справка

БК характерна для жителей Японии и для монголоидной расы: около 112 случаев на 100 тыс. детей в возрасте до 5 лет. За 2000 год в США госпитализировали 4248 пациентов, средний возраст — 2 года [18].

Этиология заболевания неизвестна, клинические и эпидемиологические данные указывают на инфекционный характер болезни. БК редко возникает у детей в первые месяцы жизни, поскольку получают иммунную защиту от матери. Редкая встречаемость у взрослых говорит о формировании приобретенного иммунитета.

Клинические проявления. У 50% пациентов отмечают поражение сосудов различных локализаций: почечных, брахиоцефальных, коронарных и др. К

осложнениям воспалительного процесса в артериях относят вазоренальную гипертензию, инсульт, ишемию конечностей, легочную гипертензию [19, 20]. При БК возможно развитие миокардита. Наиболее частое осложнение БК — коронариит с формированием множественных аневризм и окклюзий коронарных артерий. Поражение затрагивает проксимальные отделы магистральных коронарных артерий. В результате аневризматического расширения коронарных артерий происходит снижение скорости кровотока и увеличение риска тромбоза коронарных артерий, что приводит к развитию инфаркта миокарда. Редкое осложнение аневризмы КА — разрыв — возникает в течение первых месяцев заболевания. Заболевание приводит к развитию системного васкулита с аневризмами артерий мышечного типа: мезентериальных, чревных, бедренных, подвздошных, почечных, плечевых и др. [21].

Диагностика. Основные критерии постановки диагноза БК — лихорадка 38 °С и выше на протяжении 5 дней и более в сочетании хотя бы с 4 из 5 следующих симптомов:

полиморфная экзантема;

хотя бы одно из проявлений поражения слизистых оболочек полости рта: диффузная эритема слизистых полости рта, катаральная ангина или фарингит, «земляничный» язык, сухость и трещины губ;

двусторонний катаральный конъюнктивит;

острый негнойный шейный лимфаденит;

хотя бы один из симптомов изменения кожных покровов конечностей: гиперемия или отечность ладоней и стоп, шелушение кожи конечностей [17].

Симптомы возникают в первые 2–4 недели БК, в дальнейшем заболевание протекает как системный васкулит.

Лечение. Один из основных аспектов лечения БК — антитромботическая терапия. Всем пациентам показана терапия ацетилсалициловой кислотой (АСК). В ряде случаев применяют комбинацию АСК с другими дезагрегантами, например, с клопидогрелом. При формировании аневризм коронарных артерий назначают антикоагулянты — гепарин или варфарин. В острую фазу заболевания применяют АСК в сочетании с внутривенным введением гамма-глобулина в дозе 2 г/кг веса в виде однократной инфузии. Комбинация препаратов усиливает противовоспалительный эффект и снижает риск развития аневризм [25].

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом Черджа-Стросс

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом Черджа-Стросс (ЭГПА) — системный некротизирующий васкулит сосудов малого и среднего калибров с развитием экстравааскулярных гранулем, эозинофилией и эозинофильной инфильтрацией тканей. Дебют болезни происходит после 40 лет.

Клинические проявления. При ЭГПА происходит поражение легких, кожи, сосудов, почек, центральной и периферической нервных систем, суставов и желудочно-кишечного тракта. В ряде случаев легочный капиллярит приводит к альвеолярному кровотечению.

Преобладающая форма поражения сердца — эозинофильный миокардит.

Инфильтрация эозинофилами миокарда приводит к развитию эндомиокардиального фиброза с формированием диастолической дисфункции

миокарда и сердечной недостаточности [28]. Поражение сердца — причина смерти 50% пациентов с ЭГПА [27].

Диагностика. При подозрении на ЭГПА диагностический поиск начинают с ЭКГ и ЭхоКГ. При обнаружении отклонений проводят МРТ сердца с контрастным усилением гадолинием. Для исключения поражения коронарных артерий проводят коронароангиографию. В некоторых случаях, когда диагноз не установлен при помощи неинвазивных методов обследования, проводят эндомикардиальную биопсию [30].

У 40% пациентов поражение сердца протекает бессимптомно

В 40–60% случаев в лабораторных анализах выявляют антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА). Для пациентов с положительными АНЦА характерно поражение почек, периферической нервной системы и сосудов.

Лечение. Основа лечения ЭГПА — системная терапия глюкокортикостероидами (ГКС). Монотерапия часто не позволяет добиться ремиссии, в зависимости от тяжести и типа поражения, к курсу ГКС добавляют другие иммунодепрессанты, например, циклофосфамид, ритуксимаб, метотрексат, азатиоприн. Кардиологическое лечение подразумевает терапию сердечной недостаточности.