

Мельник М.В., Шилов А.М., Уваровская Б.В., Меньшикова И.В., Пак Ю.В.
К ВОПРОСУ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ТАКАЯСУ
(Описание клинического случая)

ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ, ГКБ № 5 Москвы

Неспецифический аortoартериит (синдром или болезнь Такаясу, облитерирующий аortoартериит, болезнь отсутствия пульса, синдром аортита) – системное воспалительное заболевание, поражающее аорту и ее ветви, приводящее к их стенозированию и ишемии сопредельных тканей. Данное заболевание встречается преимущественно у женщин молодого возраста и характеризуется медленно прогрессирующим течением, значительно ухудшающим качество жизни. Этиология болезни неизвестна, картина ее разнообразна и многолика. Синдром общевоспалительной реакции организма наряду с клиническими проявлениями последствий поражения аорты и ее ветвей на различных анатомических уровнях (симптомокомплексы: коарктационный, абдоминальной ишемии, коронарный, вазоренальной гипертензии, поражения легочной артерии) являются критериями этого системного процесса. Ангиография позволяет выявить типичные сосудистые изменения неспецифического аortoартериита и остается золотым стандартом его верификации. Эффективность консервативной терапии, хирургического лечения, прогноз для жизни – целиком и полностью определяются выявлением этой коварной болезни на начальных этапах ее развития. До сегодняшнего дня вопросы ранней диагностики неспецифического аortoартериита не являются общепринятыми и широко применяемыми, и поэтому сохраняют актуальность.

Ключевые слова: неспецифический аortoартериит; синдром или болезнь Такаясу; облитерирующий аortoартериит; дуплексное сканирование; мультиспиральная компьютерная ангиография; синдром общевоспалительной реакции; стеноз аорты и ее ветвей; ослабление или отсутствие пульса; асимметрия АД; недостаточность кровообращения; ишемия головного мозга; синкопе; преднизолон; цитостатики; реконструктивная операция; бифуркационное асцендобикаротидное протезирование.

Для цитирования: Анестезиология и реаниматология. 2014; 59 (6):52

EARLY DIAGNOSIS OF TAKAYASU'S DISEASE (CLINICAL CASE REPORT)

Melnik M.V., Shilov A.M., Uvarovskaya B.V., Men'shikova I.V., Pak Yu.V.

Sechenov First Moscow State Medical University

Nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease, obliterating aortoarteritis, disease of the missing pulse) is a systemic inflammatory disease of aorta and its branches, which leads to stenosis and ischemia of surrounding tissues. This disease is more common in young women and characterized by slowly progressive course with significant impairing quality of life. Etiology of the Takayasu's disease is unknown. Syndrome of the systemic inflammatory reaction with the clinical manifestations of the effects of lesions of the aorta and its branches at different anatomical levels (symptom: coarctation, abdominal ischemia, coronary, renovascular hypertension, lesions of the pulmonary artery) are criteria of this systematic process. Angiography can detect typical vascular changes due to a nonspecific aortoarteritis and remains the gold standard for its verification. The effectiveness of conservative therapy, surgical treatment, the prognosis for life is entirely determined by the detection of this insidious disease in the initial stages of its development. Until today, the early detection of non-specific aortoarteriite is not generally accepted and widely used, and therefore remain relevant.

Key words: nonspecific aortoarteritis, Takayasu's disease, obliterating aortoarteritis, duplex scan, multispiral computed tomography, systemic inflammatory reaction, lesions of the aorta and its branches, missing pulse, asymmetry of blood pressure, circulatory failure, cerebral ischemia, syncope, prednisolone, cytostatics, reconstructive surgery, bifurcation ascendo-bicarotid prosthetics

Citation: Anesteziologiya i reanimatologiya. 2014; 59 (6):52 (in Russ.)

В ежедневной практической деятельности врач чаще всего имеет дело с пациентами с определенным «набором» заболеваний. Зачастую ввиду отсутствия достаточного времени на прием одного пациента, значительным объемом бумажной работы и «потоком» больных, упрощается сбор анамнеза и осмотр больного с доведением их до «необходимого минимума». К сожалению, это в свою очередь может приводить к ошибкам диагностики и поздней верификации редких патологий, особенно у лиц молодого возраста. Неспецифический аortoартериит (НАА) можно отнести к таким заболеваниям.

НАА, как правило, встречается у женщин молодого возраста. Он описывается разными авторами под такими названиями, как синдром или болезнь Такаясу, облитери-

рующий аortoартериит, болезнь отсутствия пульса, синдром аортита и др. Впервые заболевание было описано М. Takayasu. В 1908 г. японский офтальмолог отметил изменение центральной артерии сетчатки у женщины 21 года, страдающей отсутствием пульса на лучевой артерии. В 1948 г. К. Shimuzu и К. Sano [1] детально описали клиническую картину заболевания, которое в 1952 г. W.C. Saccamise и J.F. Whitman [2] было названо артериитом Такаясу. Российскими учеными отдается предпочтение названию неспецифический аortoартериит.

НАА – это системное воспалительное заболевание, поражающее аорту и ее крупные ветви, приводящее к их стенозированию и ишемии соответствующих тканей.

Заболеваемость составляет в среднем 1,2–2,6 случая на 1 000 000 населения и варьирует в разных странах. Первоначально считалось, что НАА встречается главным образом в странах Юго-Восточной Азии (Японии, Индия), однако в последнее время количество наблюдений в североамериканской и европейской популяциях увеличилось.

Информация для контакта:

Мельник Мария Валерьевна;

Correspondence to:

Melnik Mariya e-mail: melnik.m.v@gmail.com

В Советском Союзе первое сообщение об аортоартериите сделал Н. В. Антелав в 1955 г. В России изучению этой болезни посвящены работы С.П. Абуговой [3], А.В. Покровского [4–7]. Повышение частоты выявления НАА объясняется не только улучшением диагностики, но и абсолютным увеличением заболеваемости, что представляется особо актуальным.

Этиология заболевания неизвестна. Многие авторы считают, что начало аортоартериита провоцируется перенесенными инфекционными заболеваниями (вирусные инфекции, ангина и др.), переохлаждением, эмоциональными стрессами, беременностью. В последние годы не исключается воздействие на генетический аппарат человека промышленного загрязнения, пестицидов, препаратов бытовой химии, лекарственных средств и т. п. Длительное время уделялось большое внимание туберкулезной природе данного заболевания. Впервые это было высказано К. Shimizui и К. Sano в 1951 г. Высокая частота туберкулезной инфицированности больных с НАА (от 20 до 81% по разным источникам) и встречаемость в 20% случаев поражения аорты и ее ветвей у больных туберкулезом позволяли считать бациллу Коха причиной двух заболеваний. Особенно это находило поддержку в Индии [10] и странах Латинской Америки [11]. На сегодняшний день наиболее актуальной представляется гипотеза аутоиммунного генеза НАА, впервые изложенная R.D. Judge [12]. Замечено частое сочетание НАА с болезнью Крона, неспецифическим язвенным колитом, болезнью Стилла. Нередко в анамнезе у этих больных отмечались крапивница, суставной синдром. Обнаружение в острой фазе болезни циркулирующих иммунных комплексов, антиаортальных антител в сыворотке крови и стенке сосудов является лишь подтверждением ведущей роли аутоиммунных нарушений в организме пациента. Большое значение в последние годы придается генетическим факторам, в том числе обнаружению HLA-B5, HLA-A10, HLA-DHO. В России под руководством И.Е. Чазовой проводились исследования по выявлению роли генов главного комплекса гистосовместимости, наследственной предрасположенности к НАА.

При НАА патологический процесс поражает аорту и магистральные сосуды, отходящие от нее. Выраженный воспалительный процесс аутоиммунного генеза разрушает все стенки сосудов. Морфологически выявляется облитерирующий панартериит, преимущественно в устьях сосудов, отходящих от аорты. Повреждение эластических структур в меди и адвентиции, осаждение ЦИК в сосудистой стенке, образование гранулем, формирование фиброзной ткани – все это обуславливает сужение просвета пораженного сосуда, создает условия для развития пристеночных тромбов [13].

В 2002 г. Е.А. Шубниковой [14] описано сочетание аутоиммунного поражения аорты и ее ветвей с атеросклеротическими изменениями в более половине случаев.

Для данного заболевания характерно медленно прогрессирующее течение на протяжении многих лет, протекающее с ремиссиями и рецидивами, значительно ухудшающее качество жизни пациентов. Причинами смерти при НАА являются сердечная недостаточность, церебральные нарушения, инфаркт миокарда. При хирургическом лечении летальность в послеоперационном периоде составляет 4–35% [8, 9].

Клиническая картина НАА весьма вариабельна в зависимости от стадии заболевания, локализации и распространения патологического процесса. По преимущественной локализации, согласно клинической классификации, предложенной Н. Ueno в 1967 г. и усовершенствованной в 1977 г. E. Lurri-Neretga, выделяют четыре основных типа поражения:

- I тип – аортокаротидный (изолированное поражение дуги аорты и отходящих от нее артерий);

- II тип – аортальный (изолированное поражение грудного или брюшного отдела аорты и ее ветвей);
- III тип – системный (смешанный, комбинация двух вышеуказанных типов) артериит;
- IV тип – поражение легочной артерии (при этом в патологический процесс могут вовлекаться любые отделы аорты).

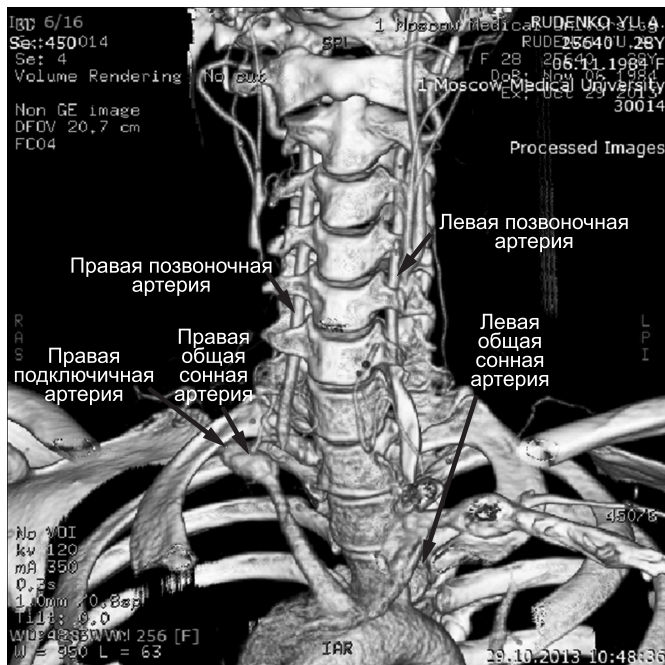
Клиническая картина НАА разнообразна и многолика. А.В. Покровский выделяет 10 синдромов НАА: синдром общевоспалительной реакции организма; синдром поражения ветвей дуги аорты; синдром стенозирования нисходящей грудной аорты (коарктационный); синдром хронической абдоминальной ишемии; синдром вазоренальной гипертензии; синдром поражения бифуркации аорты; коронарный синдром (коронариит); синдром аортальной недостаточности; синдром поражения легочной артерии. Чаще всего встречаются синдромы общевоспалительной реакции, поражения дуги аорты, стенозирования нисходящей аорты и вазоренальной гипертензии.

Общая слабость, похудение, потливость, повышение температуры тела, изменения в крови (ускоренное СОЭ, положительный СРБ, анемия) встречаются более чем в 2/3 случаев. 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 – клинические проявления поражения ветвей дуги аорты. При этом варианте НАА возможна коронарная недостаточность, связанная с поражением венечных артерий, причем в 2/3 случаев больные не предъявляют типичных жалоб на боль в области сердца. Синдром стенозирования нисходящей аорты обусловлен поражением нисходящей аорты, брюшной части аорты и отходящих от нее висцеральных артерий – почечных, брыжеечных, подвздошных и др.), клинически характеризуется как общими признаками поражения различных артерий (систолический шум в области проекции пораженного сосуда, наличие сети коллатералей), так и особенностями, свойственными поражению каждой из них. Поражение брыжеечных артерий, как и при атеросклерозе, проявляется болью в животе, похуданием, неустойчивым стулом. При облитерации подвздошных артерий отмечаются боли в ногах и перемежающаяся хромота. При изолированном поражении нисходящей аорты, как при коарктации, уровень АД на нижних конечностях меньше, чем на верхних. Поражение почечных артерий приводит к развитию симптоматической артериальной гипертензии. Клинически синдром вазоренальной гипертензии проявляется симптомами системной гипертензии – головные боли, одышка, боль в сердце.

Для диагностики НАА К. Ishikava и соавт. [15] и S. Sharma и соавт. [16] предложили использовать следующие критерии.

Большие критерии: 1. Поражение середины левой подключичной артерии – наиболее выраженный стеноз или окклюзия в средней части сосуда (определяемое ангиографически). 2. Поражение середины правой подключичной артерии – наиболее выраженный стеноз или окклюзия в средней части сосуда (определяемое ангиографически). 3. Характерные объективные и субъективные симптомы в течение 1 месяца болезни – хромота конечностей, отсутствие пульса или различный пульс, неопределяемое АД или значительная разница АД, лихорадка, шейная боль, обморок, одышка, сердцебиение, нарушение зрения.

Малые критерии: 1. Повышенное СОЭ. 2. Болезненное поражение сонной артерии, определяемое при пальпации. 3. Артериальная гипертензия. 4. Аортальная регургитация (при ангиографии или ЭхоКГ). 5. Повреждение легочной



Мультиспиральная компьютерная томография аорты и ее ветвей пациентки Р., 28 лет (пространственное 3D-моделирование).

артерии (выявляемое при ангиографии или перфузионной сцинтиграфии). 6. Поражение середины левой общей сонной артерии (выявляемое ангиографически). 7. Поражение дистальной части брахиоцефального ствола. 8. Поражение нисходящей грудной аорты (выявляемое ангиографически). 9. Поражение брюшной аорты. 10. Поражение венечных артерий, доказанное ангиографически у лиц моложе 30 лет при отсутствии факторов риска.

Дифференциальный диагноз при НАА следует проводить с рядом заболеваний – ревматизм, ревматоидный артрит, бактериальный эндокардит, узелковый периартериит и др.

Среди многочисленных аутоиммунных патологий НАА особо выделяется своим ранним стертым началом. До настоящего времени его распознают несвоевременно. Между первыми признаками болезни и установлением диагноза проходит по разным источникам от 1 мес до 10 лет. Диагноз устанавливают, как правило, при уже сформировавшейся облитерации сосудов. Г.Г. Арабидзе и соавт. [17] указывали на снижение ошибочных диагнозов в конце 20 столетия до 15%, что связано с лучшей диагностикой. Тем не менее ошибочный диагноз устанавливается более чем в 90% случаев, что соответственно приводит к позднему началу адекватного лечения и зачастую к инвалидизации больных. В настоящее время на помощь практикующему врачу приходят инструментальные методы исследования. Допплер-ультразвуковой метод обследования полезен в выявлении поражения главных артериальных стволов. Карта доплер-ультразвукового исследования артерий больного НАА включает изучение параметров сосудов, кровотока, их нормативные показатели (диаметр, толщина стенок, скорость кровотока, индекс резистентности). Компьютерная томография позволяет получить серию поперечных срезов аорты и устьев ее ветвей, судить о состоянии их стенок, взаимоотношениях с окружающими тканевыми структурами. Магнитно-резонансная томография сосудов дает возможность проводить их исследования без введения контрастных веществ в нескольких взаимно перпендикулярных плоскостях. Разработаны программы, предназначенные для изучения сосудистых структур, нацеленные на усиление сигнала потока крови с одновре-

менным погашением сигнала от неподвижных тканей.

На ранних этапах заболевания большую помощь в диагностике оказывает ангиография. Ангиографическое исследование выявляет типичные сосудистые изменения аорты, ее ветвей или больших артерий в проксимальных отделах верхних или нижних конечностей (чаще всего фокально-сегментарные, стенозирующие или окклюзирующие изменения, неровность контуров сосудов, локальные сужения их, неравномерность и отсутствие заполнения одной или нескольких артерий). Ангиография является завершающим этапом диагностики, так как этот метод исследования до сегодняшнего дня остается золотым стандартом верификации НАА и используется для контроля течения заболевания.

Приводим собственное наблюдение поздней диагностики НАА.

Пациентка Р., 28 лет, не работает. Замужем, 2 детей. Росла и развивалась согласно возрасту. Не курит. Мать страдает гипертонической болезнью, брат практически здоров. При поступлении в терапевтическое отделение дневного стационара ГКБ № 14 г. Москвы предъявляла жалобы на головокружение, обморочные состояния, одышку при минимальной физической нагрузке, боли ноющего характера в шейном отделе позвоночника, общую слабость, быструю утомляемость.

В 2009 г. на фоне относительного благополучия в домашних условиях ночью впервые зарегистрирован пароксизм фибрилляции предсердий, купированный СМП на догоспитальном этапе. Пациентка была госпитализирована в кардиологическое отделение. В ходе обследования диагностирован врожденный порок сердца: открытое овальное окно, недостаточность аортального клапана 2-й степени с регургитацией. Тогда же впервые выявлена хроническая железодефицитная анемия с уровнем гемоглобина 92 г/л. Проводилась терапия антиаритмическими препаратами и препаратами железа (без видимого улучшения). В том же году консультирована кардиохирургом в НИИ сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, абсолютных показаний к операции не выявлено. В последующем, в течение нескольких месяцев у больной сохранялись лабораторные признаки умеренной анемии, плохо купирующиеся неоднократными курсами антианемической терапии, проводимыми в амбулаторных условиях. В 2010 г. после вторых родов состояние ухудшилось: появились головокружение, общая слабость, быстрая утомляемость. Впервые стали отмечаться обморочные состояния, причина которых не была выяснена. Во время госпитализации в лечебном учреждении высказано предположение о наличии инфекционного эндокардита, не нашедшее в дальнейшем подтверждения. Тогда же впервые отметили снижение пульсации и трудности определения АД на руках, особенно слева. Дуплексное сканирование сосудов головы и шеи выявило следующее: левая общая сонная артерия 3,8 мм (норма 4,0 мм), левая внутренняя сонная артерия 2,5 мм (норма 3,0 мм), правая внутренняя сонная артерия 2,8 мм (норма 3,0 мм). Невыраженное стенозирование магистральных сосудов у молодой пациентки не вызвало настороженности врачей. Амбулаторно консультирована в НИИ ревматологии, где констатированы начальные проявления остеохондроза позвоночника. В течение 2011 г. сохранялись синкопальные состояния, периодические боли в шейном отделе позвоночника, присоединились боли в шейном отделе позвоночника. В 2012 г. при госпитализации в ДКБ им. Н.А. Семашко в результатах лабораторных и инструментальных методов обследования обращали внимание анемия, повышенное СОЭ 28 мм/ч, СРБ 72,5–84,4, расхождение листков перикарда до 6 мм. Согласно заключению консультанта-ревматолога данных за системное заболевание не выявлено. Терапия включала прием аркоксиа 90 мг в сутки, ферретаба. В 2012 г. направлена в неврологический стационар, в условиях которого проводилось лечение по поводу шейного остеохондроза, синдрома вертебробазилярной недостаточности. С 2013 г. самочувствие пациентки прогрессивно ухудшалось: снизилась толерантность к физическим нагрузкам, нарастала общая слабость, быстрая утомляемость, появилась одышка при минимальной нагрузке, участились обмороки, отмечались эпизоды нарушения ритма. В октябре 2013 г. повторно направлена неврологом на лечение в ГКБ № 14 им. В.Г. Короленко

в неврологический стационар с диагнозом: ВБН на фоне шейного остеохондроза. В связи с указанием на пароксизмы фибрилляции предсердий в анамнезе, госпитализирована в терапевтический дневной стационар (см. рисунок).

При осмотре состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Состояние питания – нормальное. Рост 160 см, масса тела 60 кг. Кожные покровы бледной окраски, тургор нормальный. Влажность кожных покровов – нормальная. Периферические лимфоузлы не увеличены. Пальпаторная болезненность в паравертебральных точках шейного позвоночника. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 16 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, грубый систолический шум во всех точках аускультации. При аускультации сонных артерий с двух сторон выслушивается грубый систолический шум. ЧСС 70 в 1 мин. Пульс на обеих руках не пальпируется. АД на правой руке 60/40 мм рт. ст., на левой руке не определяется. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень у края реберной дуги, безболезненная. Желчный пузырь не увеличен. Селезенка не пальпируется. Стул в норме. Мочевыделение свободное, безболезненное. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Данные лабораторных и инструментальных методов исследования:

Клинический анализ крови: лейкоциты 13,40 тыс., эритроциты 4,39 тыс., гемоглобин 110 г/л, МСН 28,0 пг, тромбоциты – 377 тыс., нейтрофилы 68,2%, э. 4,8 %, базофилы 0,6%, лимфоциты 19,5%, моноциты 5,8%, СОЭ 35 мм/ч.

Клинический анализ мочи: цвет – желтый, плотность 1027, рН 6,0, белок отр., лейкоц. отр., эритроц. не изменен отр.

Биохимический анализ крови: холестерин 4,2 ммоль/л, триглицериды 0,9 ммоль/л, ЛПВП 0,89 ммоль/л, индекс атерогенности 3,7, билирубин общий 2,7 мкмоль/л, общий белок 79 г/л, мочевины 9,4 ммоль/л, креатинин 68 мкмоль/л, глюкоза 5,7 ммоль/л, АЛТ 9 Е/л, АСТ 9 Е/л, ЛДГ 207 Е/л, КФК 40 Е/л, щелочная фосфатаза 207 Е/л.

Коагулограмма: протромбин по Квику 79,0%, МНО 1,12, АЧТВ 38,0 с, тромбиновое время 20 с, фибриноген по Клаусу 4,33 г/л.

Наличие жалоб на головокружение, обмороки, выявление при аускультации сосудистых шумов, отсутствие пульса на лучевых артериях и асимметрия АД при отсутствии признаков ишемии верхних конечностей, позволили заподозрить у пациентки поражение сонных, подключичных артерий. Одновременно, результаты лабораторных методов исследования (лейкоцитоз, снижение гемоглобина, ускоренное СОЭ) в сочетании с данными анамнеза (длительность анемического синдрома и острофазовых показателей) не исключали вероятность воспалительного процесса аутоиммунного генеза.

По экстренным показаниям проведена УЗДГ магистральных сосудов, кровоснабжающих головной мозг и верхние конечности: стенки артерий уплотнены, утолщены, толщина стенки 1,8 мм. Заключение: облитерирующий атеросклероз брахиоцефальных артерий. Стеноз общей сонной артерии 75–80%, окклюзия подключичной артерии слева, стеноз подключичной артерии справа 65–70%.

На серии ЭКГ регистрировался синусовый ритм, нормокардия, изменения миокарда левого желудочка оценивались как метаболического характера. За период холтеровского мониторирования ЭКГ зарегистрированы синусовая аритмия в течение всех суток, более выраженная в ночные часы; одиночная монотормальная желудочковая экстрасистолия в активное время суток, период частой с 15 до 17 ч с кратковременными эпизодами bigemии; редкая одиночная наджелудочковая экстрасистолия в активное время суток. Диагностически значимой динамики сегмента ST и интервала QT не выявлено. Данные ЭхоКГ свидетельствовали о недостаточности аортального клапана II ст. и функционирующем овальном окне. Поражение аортального клапана нами рассматривалось в рамках синдрома дуги аорты как относительное без разрушения створок самого клапана.

Динамическое наблюдение пациентки, полученные лабораторно-инструментальные результаты в сочетании с данными анамнеза, создавали впечатление о картине многолетнего поражения аорты и ее ветвей по типу НАА у молодой женщины, в полной мере развернувшегося после второй беременности, приведшего к облитерации и стенозированию магистральных сосудов.

Обсуждая данный клинический случай, мы констатировали, что патологический процесс поражения ма-

гистральных артерий, к сожалению, не обнаружен и не диагностирован своевременно. Ярко выраженные клинические признаки недостаточности кровоснабжения головного мозга, отсутствие пульса на лучевых артериях и значительная асимметрия АД, инструментальные признаки поражения аорты и ее ветвей, обусловленные активным воспалительным процессом в стенках сосудов, приведшим к полной окклюзии левой подключичной и стенозам правой подключичной, сонных артерий, требовали неотложной иммуносупрессорной терапии и оперативного вмешательства с целью восстановления магистрального кровотока. С диагнозом неспецифического аортоартериита (болезнь Такаюсу) пациентка направлена в отделение ревматологии УКБ № 1 для уточнения диагноза, проведения базисного лечения и предоперационной подготовки. С целью анатомической ориентации, визуализации кровотока, уточнения параметров сосудов была проведена мультиспиральная компьютерная томографии сосудов, которая определяла всю дальнейшую тактику ведения пациентки, объем оперативного вмешательства. Картина МСКТ: диаметр аорты в области дуги 28 мм, стенки умеренно утолщены, кальцинатов не содержат. Брахиоцефальный ствол с диффузно утолщенными стенками, стенозирован до 40%. Правая подключичная артерия до межлестничного промежутка расширена до 12 мм, далее окклюзирована, визуализируются коллатерали. Правая общая сонная артерия окклюзирована, наружная и внутренняя сонные артерии с уровня бифуркации заполняются контрастным препаратом по коллатералам, внутренняя сонная артерия с утолщенными стенками на всем протяжении, стенозированием около 50%. Правая позвоночная артерия имеет типичное отхождение и расположение, в устье субтотально стенозирована. Левая подключичная артерия в первом сегменте стенозирована до 60%, в месте отхождения позвоночной до 80%, дистальнее межлестничного промежутка окклюзирована. Левая общая сонная артерия окклюзирована на всем протяжении, наружная и внутренняя сонные артерии заполняются контрастным препаратом с уровня бифуркации по коллатералам через ветви щитовидной железы. Левая позвоночная артерия имеет типичное отхождение и расположение, в устье стенозирована до 40%.

Диагноз НАА (болезнь Такаюсу) не вызывал сомнений. Базисная терапия НАА включала назначение метипреда 60 мг в сутки, методжекта 15 мг в неделю. В декабре 2013 г. в отделении хирургии сосудов УКБ № 1 выполнена операция: бифуркационное асцендобикаротидное протезирование синтетическим бифуркационным протезом Polythese 18*9*9. Такие реконструктивные операции при поражениях ветвей дуги аорты на сегодняшний день предупреждают развитие нарушений мозгового кровообращения, продлевают жизнь молодым пациентам. Наша пациентка была выписана и в настоящее время нуждается в систематическом контроле активности воспалительного процесса и ультразвуковым контроле проходимости реконструкции.

Заключение

Необходимо отметить, что эффективность консервативной терапии, хирургического лечения при НАА целиком и полностью определяется ранней диагностикой заболевания, когда наступающие ишемические расстройства головного мозга еще являются обратимыми и не успевают развиться тяжелые постишемические осложнения. Вместе с тем вопросы ранней диагностики этого заболевания остаются мало изученными. Стертость клинической картины ранних форм НАА, неопределенность вопросов этиологии и патогенеза могут приводить к ошибкам в диагностике.

1. Shimizui K., Sano K. Pulseless disease. J. Neuropathol. Clin. Neurol. 1951; (1): 37–47.
2. Caccamise W.C., Whitman J.F. Pulseless disease. Am. J. Ophthal. 1954; 37 (4): 6781–3.
3. Абугова С.П. 27-летний опыт клинического изучения неспецифического аортоартериита. В кн.: VIII Всесоюзный симпозиум по клинической ангиологии. 1984: 50–2.
4. Покровский А.В., Зотиков А.Е., Бурцева Е.А., Кульбак В.А. Современная концепция неспецифического аортоартериита. Врач скорой медицинской помощи. 2009; 3: 40–6.
5. Покровский А.В., Кунцевич Г.И., Зотиков А.Е., Бурцева Е.А., Кульбак В.А. Структурно-функциональные изменения стенки артерий и клинические проявления неспецифического аортоартериита. Ангиология и сосудистая хирургия. 2009; 15 (1): 7–16.
6. Покровский А.В., Зотиков А.Е., Кульбак В.А., Бурцева Е.А. Вопросы диагностики и тактики лечения пациентов с неспецифическим аортоартериитом. Вестник РАМН. 2010; 10: 9–19.
7. Покровский А.В., Зотиков А.Е., Кульбак В.А., Бурцева Е.А. Неспецифический аортоартериит. Современная диагностика и лечение. Альманах Института хирургии им. А.В. Вишневского. 2010; 10 (4): 56–69.
8. Покровский А.В., Зотиков А.Е., Кунцевич Г.И., Бурцева Е.А., Кульбак В.А. Опыт хирургического лечения больных неспецифическим аортоартериитом Такаюсу. Ангиология и сосудистая хирургия. 2008; 14 (3): 203.
9. Покровский А.В., Бурцева Е.А., Кульбак В.А. Отдаленные результаты хирургического лечения больных неспецифическим аортоартериитом с поражением ветвей дуги аорты. Ангиология и сосудистая хирургия. 2008; 15 (2): 251–2.
10. Kinare S.G. Aortitis in early life in India and its association with tuberculosis. J. Pathol. 1970; 100 (1): 69–76.
11. Lupi Herrera E., Sanchez Torres G., Marcushamer J., Mispireta J. et al. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. Am. Heart J. 1977; 93 (1): 94–103.
12. Judge R.D., Currier R., Grade W.A., Fingley M.M. Takayasu's arteritis and the aortic arch syndrome. Am. J. Med. 1962; 32 (3): 379–92.
13. Голосовская М.А. Патологическая анатомия, дифференциальная диагностика неспецифического аортоартериита (болезни Такаюсу). В кн.: Неспецифический аортоартериит. М.; 1984: 15–7.
14. Шубникова Е.А. Неспецифический аортоартериит у мужчин и женщин. Возрастно-половые особенности кардиоваскулярных осложнений: Дисс. ... канд. мед. наук. Ярославль; 2002.
15. Ishikawa K., Maetani S. Longterm outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. Clinical and statistical analyses of related prognostic factors. Circulation. 1994; 90 (4): 1855–60.
16. Sharma S., Rajani M., Talwar K.K. Angiographic morphology in nonspecific aortoarteritis (Takayasu's arteritis): a study of 126 patients from North India. Cardiovasc. Intervent. Radiol. 1992; 15 (3): 160–5.
17. Арабидзе Г.Г., Абугова С.П., Матвеева Л.С. и др. Клинические аспекты болезни Такаюсу (215 наблюдений). Терапевтический архив. 1980; 5: 124–9.

1. Shimizui K., Sano K. Pulseless disease. J. Neuropathol. Clin. Neurol. 1951; (1): 37–47.
2. Caccamise W.C., Whitman J.F. Pulseless disease. Am. J. Ophthal. 1954; 37 (4): 6781–3.
3. Abugova S.P. 27-letniy opyt klinicheskogo izucheniya nespetsificheskogo aortoarteriita. In: [VIII Vsesoyuznyy simpozium po klinicheskoy angiologii. 1984: 50–2. (in Russian)
4. Pokrovskiy A.V., Zotikov A.E., Burtseva E.A., Kul'bak V.A. Sovremennaya kontseptsiya nespetsificheskogo aortoarteriita. Vrach skoroy meditsinskoy pomoshchi. 2009; 3: 40–6. (in Russian)
5. Pokrovskiy A.V., Kuntsevich G.I., Zotikov A.E., Burtseva E.A., Kul'bak V.A. Strukturno-funktsionalnye izmeneniya stenki arteriy i klinicheskie proyavleniya nespetsificheskogo aortoarteriita. Angiologiya i sosudistaya khirurgiya. 2009; 15 (1): 7–16. (in Russian)
6. Pokrovskiy A.V., Zotikov A.E., Kul'bak V.A., Burtseva E.A. Voprosy diagnostiki i taktiki lecheniya patsientov s nespetsificheskim aortoarteriitom. Vestnik RAMN. 2010; 10: 9–19. (in Russian)
7. Pokrovskiy A.V., Zotikov A.E., Kul'bak V.A., Burtseva E.A. Nespetsificheskii aortoarteriit. Sovremennaya diagnostika i lechenie. Al'manakh Instituta khirurgii im. A.V. Vishnevskogo. 2010; 10 (4): 56–69. (in Russian)
8. Pokrovskiy A.V., Zotikov A.E., Kuntsevich G.I., Burtseva E.A., Kul'bak V.A. Opyt khirurgicheskogo lecheniya bol'nykh nespetsificheskim aortoarteriitom Takayasu. Angiologiya i sosudistaya khirurgiya. 2008; 14 (3): 203. (in Russian)
9. Pokrovskiy A.V., Zotikov A.E., Burtseva E.A., Kul'bak V.A. Otdalennye rezultaty khirurgicheskogo lecheniya bol'nykh nespetsificheskim aortoarteriitom s porazheniem vetvey dugi aorty. Angiologiya i sosudistaya khirurgiya. 2008; 15 (2): 251–2. (in Russian)
10. Kinare S.G. Aortitis in early life in India and its association with tuberculosis. J. Pathol. 1970; 100 (1): 69–76.
11. Lupi Herrera E., Sanchez Torres G., Marcushamer J., Mispireta J. et al. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. Am. Heart J. 1977; 93 (1): 94–103.
12. Judge R.D., Currier R., Grade W.A., Fingley M.M. Takayasu's arteritis and the aortic arch syndrome. Am. J. Med. 1962; 32 (3): 379–92.
13. Golosovskaya M.A. Patologicheskaya anatomiya, differentsial'naya diagnostika nespetsificheskogo aortoarteriita (bolezni Takayasu). In: [Nespetsificheskii aortoarteriit]. Moscow; 1984: 15–7. (in Russian)
14. Shubnikova E.A. Nespetsificheskii aortoarteriit u muzhchin i zhenshchin. Vozrastno-polovye osobennosti kardiovaskulyarnykh oslozhneniy: Diss. Yaroslavl'; 2002. (in Russian)
15. Ishikawa K., Maetani S. Longterm outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. Clinical and statistical analyses of related prognostic factors. Circulation. 1994; 90 (4): 1855–60.
16. Sharma S., Rajani M., Talwar K.K. Angiographic morphology in nonspecific aortoarteritis (Takayasu's arteritis): a study of 126 patients from North India. Cardiovasc. Intervent. Radiol. 1992; 15 (3): 160–5.
17. Arabidze G.G., Abugova S.P., Matveeva L.S. et al. Klinicheskie aspekty bolezni Takayasu (215 nablyudeniya). Terapevticheskiy arkhiv. 1980; 5: 124–9. (in Russian)

Received. Поступила 20.08.14

ЛЕКЦИЯ

© ГУРЬЯНОВ В.А., ТОЛМАЧЕВ Г.Н., 2014

УДК 616.131-008.331.1+616.141-008.331.1]:618.3-08-039.72

Гурьянов В.А.¹, Толмачев Г.Н.²

ПЕРВИЧНАЯ (ИДИОПАТИЧЕСКАЯ) ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (СИНДРОМ АРРИЛЛАГА–АЭРЗА) И БЕРЕМЕННОСТЬ – ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ И АНЕСТЕЗИЯ

¹ГОУ ВПО I МГМУ им. И.М. Сеченова Росздрава, Москва; ²Федеральное государственное бюджетное учреждение здравоохранения Волгоградский медицинский клинический центр федерального медико-биологического агентства России

Представлена информация об этиологии, патогенезе, клинических проявлениях первичной (идиопатической) легочной гипертензии, интенсивной терапии и анестезии при беременности.

Ключевые слова: первичная легочная гипертензия; беременность; анестезия.

Для цитирования: Анестезиология и реаниматология. 2014; 59 (6):56