

THE CASE OF ATYPICAL VARIANT OF SYNDROME MEN

S.B. Pinsky, S.A. Kolmakov, A.G. Kilin, O.A. Fiodorova
(Irkutsk State Medical University, Municipal Clinical Hospital № 1)

The case of atypical variant of syndrome of multiple endocrine neoplasia — combination of primary hyperaldosteronism and adenomatous goiter — is presented. The indications to surgical treatment and stages of surgical procedure are demonstrated.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ветшев П.С., Подзолков В.И., Ипполитов Л.И. и др. Диагностика и лечение первичного гиперальдостеронизма // Проблемы эндокринологии. — 2004. — Т. 50, № 6. — С.18–26.
2. Демидов Д.Г., Евменова Т.Д., Розина Н.С., Константинова Н.Н. Вынужденные симультанные операции у больных с гормональноактивными опухолями надпочечников // Современные аспекты хирургической эндокринологии. — М., 1999. — С.116.
3. Калинин А.П., Гарагезова А.Р., Полякова Г.А. и др. Хирургическое лечение первичного гиперальдостеронизма. — М., 2003. — 22 с.
4. Пинский С.Б., Калинин А.П., Белобородов В.А. и др. Редкие опухоли и заболевания щитовидной железы. — Иркутск, 1999. — 207 с.
5. Пинский С.Б., Калинин А.П., Белобородов В.А. Диагностика заболеваний щитовидной железы. — М.: Медицина, 2005. — 192 с.
6. Хирургия органов эндокринной системы / Под ред. М.Ф. Заривцацкого, О.П. Богатырева. — Пермь-М., 2004. — 240 с.

© СКВОРЦОВА Э.Н., ЗЛОБИНА Т.И., КАЛЯГИН А.Н., АНТИПОВА О.В., КАЗАНЦЕВАН.Ю., ТРЕСКОВАМ.С., ЧЕРНЫХС.Ю. — 2006

МНОГОЛЕТНЕЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОЙ С НЕСПЕЦИФИЧЕСКИМ АОРТОАРТЕРИИТОМ

Э.Н. Скворцова, Т.И. Злобина, А.Н. Калягин, О.В. Антипова, Н.Ю. Казанцева, М.С. Трескова, С.Ю. Черных
(Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра пропедевтики внутренних болезней, зав. — д.м.н., проф., засл. врач РФ Ю.А. Горяев; МУЗ «Клиническая больница №1 г. Иркутска», гл. врач — засл. врач РФ Л.А. Павлюк, Городской ревматологический центр, зав. — засл. врач РФ Т.И. Злобина)

Резюме. Представлено клиническое наблюдение за больной с системным васкулитом сосудов крупного калибра — неспецифическим аортоартериитом. Обсуждаются вопросы эпидемиологии, выбора тактики ведения больных и прогноза в условиях реальной врачебной практики.

Ключевые слова. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу), диагностика, дифференциальная диагностика, эпидемиология, лечение, прогноз.

Своевременное выявление и правильное ведение больных с системными болезнями соединительной ткани составляет особую важность для специалистов различных областей медицины, определяет прогноз жизни больных и эффективность терапии.

Неспецифический аортоартериит (НАА, болезнь Такаясу) — это хроническое гранулематозное воспалительное заболевание аорты и её основных ветвей, реже ветвей лёгочной артерии, с развитием стеноза или окклюзии поражённых сосудов и вторичной ишемией органов и тканей, возникающее в возрастной группе до 50 лет.

Заболевание названо в честь японского офтальмолога М. Такаюасу, который впервые в 1908 г. обратил внимание на изменения глазного дна у молодой женщины с этой болезнью. Однако заболевание описывалось и ранее зарубежными и отечественными авторами. Термин «болезнь Такаясу» появился в клинической практике в 1952 г.

Заболеваемость НАА варьирует от 1,2 до 6,3 случая на 1 млн. населения в год. Преобладающий пол женский (9-15:1). Заболевание возникает в молодом возрасте (от 10 до 30 лет), хотя есть единичные описания этого синдрома у пожилых. Чаще встречается в Японии, Юго-Восточной Азии, Южной Америке, реже — в Европе и Северной Америке [1,2]. Достаточно распространён этот синдром в России. Так, по данным Иркутского центра сосудистой хирургии за 1973-1995 гг. обследовался и лечился 231 больной в возрасте 6-60 лет, причём интересным является тот факт, что соотношение мужчин и женщин было 3,7:1 [4].

В этиологии заболевания рассматривалась роль туберкулёзной инфекции, наследственная предрасположенность по HLA B-52 и HLA DR-4. Кроме того, выделяют факторы риска болезни: молодой возраст, женский пол, «азиатскую» национальность, инфицированность *M. tuberculosis* [8].

Клиника болезни включает две группы симптомов: 1) общие — длительная лихорадка, похудание, слабость, сонливость, мышечные и суставные боли, реже — полиартрит, снижение аппетита, тошнота, рвота, боли в животе и/или грудной клетке, кашель, увеличение СОЭ; 2) специфические ишемические симптомы, связанные с прогрессирующим воспалительным процессом в аорте и отходящих от неё артериях. К последней группе относят: отсутствие пульса на артериях и его асимметрию, появление шумов над артериальными сосудами, головноекружение, артериальную гипертонию, перемежающуюся хромоту, феномен Рейно, поражение внутренних органов (ЦНС, глаз, сердца, органов пищеварения, лёгких, почек) и кожи.

Дебют болезни характеризуется длительной фебрильной лихорадкой и миалгиями (70%), болями в суставах (45%), поражением кожи с развитием узловатой эритемы (14%), эритемы лица (14%), геморрагической или полиморфной сыпи (36%) [7].

Основными причинами тяжелого поражения сосудов с развитием органной недостаточности у больных НАА является поздняя диагностика, а также несвоевременность и неадекватность предпринятой терапии [5].

Лабораторные исследования при НАА отличаются умеренными изменениями и весьма низкой специфич-

ностью, это нормохромная нормоцитарная анемия, увеличение СОЭ, концентрации С-реактивного белка (СРБ), особенно ультрачувствительного, редко встречается рост циркулирующих иммунных комплексов, Ig M ревматоидного фактора, положительная реакция Кумбса [2]. Типичным для НАА, как и для многих аутоиммунных ревматических болезней, является изменение липидного спектра. Дислипидотеидемии наблюдаются у 1/3 женщин, страдающих НАА, и зависят от их возраста (чаще в 40-55 лет) и активности заболевания. Депрессия практически всех показателей липидного спектра крови отмечается при высокой активности НАА и характерна для разных возрастных групп [6].

Комплексное ультразвуковое исследование артериального русла у больных НАА позволяет диагностировать степень и распространение процесса, оценить наличие коллатерального кровообращения на экстракраниальном уровне и в артериях виллизиева круга, получить информацию о состоянии паравазальных тканей, а также оценить эффективность хирургического лечения [3].

Диагноз устанавливается по диагностическим критериям. Наибольшее распространение получили критерии W. Arend и соавт. (1990) и Н.П. Шилкиной и соавт. (1994) (табл. 1), обладающие достаточно высокой чувствительностью и специфичностью [2].

Критерии диагностики НАА

W. Arend и соавт. (1990)	Н.П. Шилкиной и соавт. (1994)
1. Возраст моложе 40 лет 2. Перемежающаяся хромота конечностей, слабость, дискомфорт 3. Ослабление пульса на плечевой артерии 4. Разница систолического давления на плечевых артериях более 10 мм рт.ст. 5. Шум на подключичных артериях или брюшной аорте 6. Изменения при ангиографии — сужение или окклюзия аорты, её крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, не связанные с атеросклерозом, фибромаскулярной дисплазией	1. Женский пол — 1 балл 2. Возраст дебюта < 40 лет — 2 3. Артериальная гипертония с асимметрией АД — 3 4. Снижение пульсации на плечевой артерии и сосудистые шумы — 4 5. Синдром абдоминальной ишемии — 2 6. Перемежающаяся хромота верхних конечностей — 3 7. Ишемическая энцефалопатия — 2 8. Сужение или окклюзия аорты, её крупных ветвей или проксимальных артерий конечностей — 5
наличие 3-х и более признаков имеет чувствительность 90%, а специфичность 97%.	сумма баллов 10 и более — достоверный при наличии данных аортографии или сканирования, 7-9 баллов — вероятный НАА

Современная классификация принята на конференции «Такаясу-Токио» в 1994 г. В соответствии с нею выделяют следующие клиничко-морфологические варианты: I тип — поражение дуги аорты и её ветвей, IIa тип — восходящего отдела аорты, дуги аорты и её ветвей, IIb — IIa + нисходящего грудного отдела аорты, III тип — грудная нисходящая аорта, брюшная аорта и/или почечные артерии, IV тип — брюшная аорта и/или почечные артерии, V тип — типы IIb+IV. При вовлечении в патологический процесс коронарных сосудов или лёгочной артерии к названию типа добавляется указание на поражение этих сосудов, например, «IIb тип с поражением коронарных сосудов» [9].

Кроме того, обязательным является определение типа течения:

- при остром течении болезнь начинается с лихорадки, выраженного суставного синдрома, сопровождается

ранним появлением ишемических расстройств, выраженным увеличением содержания в крови показателей острой фазы воспаления.

- при подостром течении наблюдают лихорадку (до субфебрильных значений), медленное (несколько месяцев) развитие симптомов поражения сосудов.

- при хроническом течении болезнь развивается исподволь в виде ишемического синдрома в бассейне позвоночной артерии, расстройств зрения, артралгий.

При формулировке диагноза нужно указывать тип течения, клиничко-морфологический вариант поражения аорты и её ветвей, активность болезни, локализацию ишемического синдрома и осложнения. К частым осложнениям относят ретинопатию, вторичную гипертензию, аортальную регургитацию и аневризму, к редким — поражение коронарных артерий, дилатационную кардиомиопатию, гломерулонефрит, амилоидоз. По числу и выраженности осложнений определяют тяжесть болезни и её прогноз.

По данным исследования D.Y. Zheng и соавт. (1990), выполненного в Китае с участием 500 больных, наиболее частым осложнением является тромбоз или тромбэмболия сосудов головного мозга, наиболее частой причиной смерти — геморрагии [10].

Лечение заболевания включает, прежде всего, назна-

Таблица 1

чение глюкокортикоидов (преднизолона) в среднетерапевтической дозе 0,8-1,0 мг/кг/сут. Продолжительность инициальной терапии составляет не менее 1-3 месяцев, причём СОЭ в серийных анализах должно снизиться менее 20 мм/ч. Возможно назначение цитостатиков — метотрексата, циклофосфана и азатиоприна. В случае торпидного

течения заболевания могут проводиться сеансы интенсивной терапии (пульс-терапии ударными дозами глюкокортикоидов). Обязательная составляющая лечения — это вазоактивная терапия. В случае гемодинамически значимых окклюзий сосудов выполняется их протезирование.

Приводим собственный пример длительного наблюдения за больной с НАА. Больная М., 34 лет, госпитализирована в ревматологическое отделение с жалобами на слабость, быструю утомляемость, снижение работоспособности, памяти, синкопальные состояния, одышку смешанного характера, возникающую при подъёме в обычном темпе на 3 этаж.

Из анамнеза удалось выяснить, что с 1980 г. прослеживается увеличенная СОЭ до 30-50 мм/ч, обследовалась у онколога по поводу липомы, а в 1987 г. по поводу рецидивирующего эписклерита — у фтизиатра. Тогда же

выявлен шум в сердце (после консультации ревматолога порок сердца был исключён), повышение АД до 180/100 мм рт.ст. В 1989 г. развилась узловатая эритема, СОЭ увеличивалось до 35 мм/ч, лечилась в ревматологическом отделении глюкокортикостероидами (ГКС) в первоначальной дозе 25 мг с последующим снижением до полной отмены. Тогда же вновь был выслушан систолический шум над аортой, но его расценили как функциональный.

С октября 1995 г. появилась одышка при ходьбе на 3 этаж, эпизоды синкопальных состояний с кратковременной потерей сознания. К врачу обратилась весной 1996 г. и впервые была зарегистрирована аритмия. При холтеровском мониторировании частота сердечных импульсов от 49 до 117/мин, обнаружены атриовентрикулярная блокада I ст. с переходом во II ст. (тип Мобиц II), эпизоды синоатриальной блокады II степени, депрессии сегмента ST и желудочковой экстрасистолии по типу бигимении. Лечилась в ревматологическом отделении с диагнозом идиопатический диффузный миокардит типа Абрамова-Фидлера с нарушением функций возбудимости и проводимости высоких градаций. При поступлении объективно выслушивалось ослабление I тона на верхушке, систолический шум на верхушке, проводящийся в левую подмышечную область, усиление II тона над лёгочной артерией (аускультативная картина в 1989 г. была отличной), АД до 210/100 мм рт.ст., увеличение печени на 2 см. На рентгенограмме отмечено расширение тени сердца за счёт левых и правых отделов, по ЭхоКГ — клапанный аппарат не изменён. После выписки на протяжении 1,5 лет сохранялась одышка, значительное снижение памяти, работоспособности.

В декабре 1997 г. после переохлаждения в течение 5-7 дней опухали I пястнофаланговый сустав левой кисти, правые локтевой и коленный суставы. Лечилась в ГКБ №3, где впервые отмечена асимметрия пульса, и больная направлена на дообследование в Городской ревматологический центр. При физикальном обследовании границы сердца расширены во все стороны, I тон на верхушке не выслушивается, здесь же систолический шум, проводящийся в левую подмышечную область, II тон над аортой сохранён, над лёгочной артерией — усилен, в точке Боткина — протодиастолический шум, систолический шум на сосудах шеи с обеих сторон, ослабление пульса слева: в области лучевых и височных артерий. АД на руках 150/80 мм рт.ст. справа, 110/70 — слева. По УЗДГ — стеноз общих сонных артерий с обеих сторон на протяжении с выраженным стенозом в дистальной трети, стеноз подключичных артерий (больше слева), позвоночных артерий, внутренней сонной артерии до 70%. Коммуникантные артерии виллизиева круга состоятельны. По ЭхоКГ отмечено увеличение размеров левого предсердия (до 42 мм), аорты (36 мм), небольшая регургитация на аорте и митральном клапане при интактном клапанном аппарате. По ЭКГ — на фоне правильного синусового ритма, отмечены признаки гипертрофии левых предсердия и желудочка, субэндокардиальная ишемия боковой стенки левого желудочка. По изотопной ренографии выявлено незначительное снижение секреции радиофармпрепарата левой почкой. Лабораторно у больной отмечалось увеличение СОЭ и циркулирующих иммунных

комплексов.

Учитывая имеющиеся клинико-инструментальные данные (женский пол, возраст до 40 лет, множественное поражение крупных артериальных сосудов, асимметрия артериального давления, признаки субэндокардиальной ишемии) больной был выставлен диагноз НАА. Начата терапия преднизолоном в дозе 50 мг/сут., в дальнейшем, за 1 год, доза была снижена до поддерживающей в 10 мг/сут., которую получала до 2004 г. Кроме того, больная получала вазоактивную терапию (дипиридамолом, пентоксифиллином, винпоцетином). Неоднократно осматривалась ангиохирургом, оперативное лечение не проводилось.

В 2004 г. больная была осмотрена на клиническом консилиуме и, учитывая устойчивое снижение показателей клинико-лабораторной активности (СОЭ 5-15 мм/ч, отсутствие новых симптомов), было решено отменить глюкокортикостероидную терапию. Одновременно с этим отмечено прогрессирование симптомов хронической сердечной недостаточности, присоединение относительной трикуспидальной недостаточности, для чего была назначена коррекция с применением диуретиков, ингибиторов АПФ, β -блокаторов в среднетерапевтических дозах.

Уже через 1 год у больной стала наблюдаться не только сердечная недостаточность, но и признаки прогрессирования основного заболевания. Участились эпизоды синкопальных состояний, гипертонических кризов с подъёмами АД до 210/120 мм рт.ст., narosла слабость, стала заторможенной, увеличилась СОЭ до 43-63 мм/ч, циркулирующие иммунные комплексы до 144 ЕД, появилась гиперхолестеринемия. При дуплексном сканировании экстракраниальных сосудов выявлен стеноз внутренних сонных артерий с обеих сторон с плотной гомогенной бляшкой, окклюзия первой порции левой подключичной артерии, «Стил»-синдром слева. На ЭхоКГ обнаружена дилатация всех камер сердца (преимущественно слева), умеренная гипертрофия миокарда левого желудочка (межжелудочковая перегородка и задняя стенка — 13 мм), лёгочная гипертензия (время ускорения в лёгочной артерии 0,8 с), потоки регургитации на аортальном, митральном и трикуспидальном клапанах. Это послужило основанием для возвращения к лечению глюкокортикостероидами. Была проведена однократная пульс-терапия метипредом в дозе 500 мг, после которой дан преднизолон по 40 мг/сут. Назначены гипотензивная терапия лизиноприлом 10 мг/сут, метопрололом ZOK 50 мг/сут, гидрохлортиазидом 25 мг/сут, а также вазоактивные препараты.

Таким образом, диагноз больной: НАА активность 2 ст., подострое течение, I тип, стеноз внутренних сонных артерий, окклюзия левой подключичной артерии, «стил»-синдром левой подключичной артерии, постмиокардитическая кардиомиопатия, дилатация всех камер сердца, относительная аортальная, митральная и трикуспидальная недостаточности, вторичная артериальная гипертензия 3 степени, 2 стадии, 4 риск (гипертрофия левого желудочка, гиперхолестеринемия, сердечная недостаточность), хроническая сердечная недостаточность 2а стадии, 2 ф.к., в анамнезе — полиартрит, эписклерит, узловатая эритема, аортит. Дисциркуляторная энцефалопатия ассоциированная с НАА с транзиторными ишемическими атаками в вертебро-базиляр-

ном бассейне.

Данное клиническое наблюдение демонстрирует характерную в большинстве случаев запоздалую диаг-

ностику системного васкулита, динамику развития заболевания, а также тактические трудности ведения в условиях реальной клинической практики.

LONG-TERM SUPERVISION OF THE PATIENT WITH NONSPECIFIC AORTOARTERITIS

E.N. Skvortsova, T.I. Zlobina, A.N. Kalyagin, O.V. Antipova, N.Ju. Kazatseva, M.S. Treskova, S.Ju. Chernikh (Irkutsk State Medical University, Irkutsk Municipal Clinical Hospital №1, Irkutsk Municipal Rheumatological Center)

Clinical supervision over the patient with system vasculitis vascular of large calibre - Takayasu's disease is presented. Problems of epidemiology, a choice of tactics of conducting and the forecast of patients in conditions of real medical practice are discussed.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гринштейн Ю.И. Васкулиты. — Красноярск: Платина, 2001. — С.81-92.
2. Баранов А.А., Насонов Е.Л., Сугралиев А.Б. Артериит Такаюсу (неспецифический аортоартериит) // Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. Васкулиты и васкулопатии. — Ярославль: Верхняя Волга, 1999. — С.388-419.
3. Кунцевич Г.И., Покровский А.В., Зотиков А.Е. и др. Ультразвуковые особенности неспецифического аортоартериита // Ультразвуковая и функциональная диагностика. — 2004. — № 3. — С.98-105.
4. Негрей В.Ф., Серкина А.В., Таевский Б.В. и др. Диагностика и лечение неспецифического аорто-артериита в условиях регионального сосудистого центра // Проблемы клинической ангиологии и сосудистой хирургии: Сб. научных работ / Под ред. В.В. Чернявского. — Вып. 1. — Иркутск, 1998. — С.63-68.
5. Скрябина Е.Н., Логвин Е.В., Попова М.А. Анализ причин тяжелого поражения сосудов у больных неспецифическим аортоартериитом // Сборник материалов VII Сибирской научно-практ. конф. по акт. вопросам кардиологии. — Красноярск, 2002. — С.166-167.
6. Шардина Л.А., Шубникова Е.А., Шардин С.А. Атерогенные дислипидемии и перекисное окисление липидов как неиммунные факторы прогрессирования неспецифического аортоартериита у женщин // Уральский кардиологический журнал. — 2001. — № 2. — С.35-36.
7. Hong C.Y., Yun Y.S., Chio J.Y., et al. Takayasu arteritis in Korean children: clinical report of seventy cases // Heart. Vessels. — 1992. — Vol. 7. — P.91-96.
8. Flores-Dominguez C., Hernandez-Pacheco G., et al. Alleles of the major histocompatibility system associated with susceptibility to the development of Takayasu's arteritis // Gac. Med. Mex. — 2002. — Vol. 138, № 2. — P.177-183.
9. Sebnem K.S., Bostan U., Sil E. Takayasu arteritis // Annals of the Rheumatic Diseases. — 2002. — Vol. 61. — P.92-93.
10. Zheng D.Y., Liu L.S., Fan D.J. Clinical studies in 500 patients with aortoarteritis // Chin. Med. J. (Engl). — 1990. — Vol. 103, № 7. — P.536-540.

© КУЗНЕЦОВ С.М., ГОРДЕЕНОК Ф.Д., КРАЙНЮКОВ П.Е., ЛОГИНОВ О.С., НЕТЕСИНЕ.С. — 2006

КЛИНИЧЕСКИЕ КАЗУСЫ ОСТРОГО АППЕНДИЦИТА

С.М. Кузнецов, Ф.Д. Гордеенок, П.Е. Крайнюков, О.С. Логинов, Е.С. Нетесин

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра факультетской хирургии, зав. — д.м.н., проф. А.В. Щербатых; В/ч 67657, командир — п-к МС В.В. Лобач)

Резюме. Приводится два наблюдения пациентов, оперированных с предварительным диагнозом острый аппендицит. Интраоперационно выявлены опухолевые поражения толстой кишки и забрюшинного пространства. Выполнена правосторонняя гемиколэктомия в обоих случаях, гистологически в первом наблюдении туберкулезный мезоаденит, во втором псевдотуберкулез.

Ключевые слова. Аппендицит, дифференциальная диагностика, оперативное лечение.

Если 1,5-2 десятилетия назад диагностические ошибки при остром аппендиците чаще всего сводились к неверифицированной патологии почек и мочевыводящей системы (15%), патологии гениталий (8-10%), реже болезни Крона и других заболеваний, то в настоящее время в связи с ростом заболеваемости туберкулезом, псевдотуберкулезом и другими специфическими заболеваниями с абдоминальным синдромом, возникают диагностические ошибки, приводящие к обширным хирургическим вмешательствам. При этом пациент страдает не только физически, но и в социальном и психическом плане. В течение последних 5 лет мы неоднократно встречались с казуистическими случаями острого аппендицита, чаще после аппендэктомии диагностировался иерсиниоз, псевдотуберкулез, которые санировались консервативными мероприятиями. Но в двух наблюдениях аппендэктомия была прелюдией к расширенным органосохраняющим операциям.

Первое наблюдение: Пациент Т., 51 г., 14 января 2002 года доставлен автомашиной скорой помощи в Бичурскую ЦРБ с жалобами на сильные боли внизу живота больше справа. Болен в течение суток, когда среди полного благополучия появились постепенно усиливаю-

щиеся боли внизу живота. Интенсивность их нарастала, появилась тошнота общее недомогание. При объективном обследовании состояние ближе к удовлетворительному. Правильного телосложения, кожные покровы и слизистые бледнорозовой окраски чистые. Дыхание везикулярное, с жестким оттенком, рассеянные сухие хрипы. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Пульс 84 в минуту. Язык подсушен, слегка обложен серым налетом. Живот симметричный, несколько вздут. При глубоком дыхании нижние отделы отстают от верхних. При пальпации болезненность, защитное напряжение в нижних отделах живота больше справа. Симптомы раздражения брюшины выражены умеренно, перистальтика сохранена.

Анализ крови: Нв — 115 г/л; Л. — 8×10^9 , п/я — 5, с/я — 79, л — 10, м — 6, СОЭ — 20 мм/ч. Ан. мочи без особенностей. Учитывая нарастание болевого синдрома пациент взят на операцию с диагнозом острый аппендицит. При лапаротомии по Волковичу-Дьяконову червеобразный отросток практически не изменен, в области слепой кишки определяется опухолевидное плотное умеренно смещаемое новообразование. Выполнена аппендэктомия с учетом вторичных изменений от-