



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

УДК 616.13/14-002-056.43

УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ (БОЛЕЗНЬ КУССМАУЛЯ-МЕЙЕРА) – ТРУДНЫЙ ДИАГНОЗ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ТЕРАПЕВТА

**С.И. ЛОГВИНЕНКО¹, О.А. ЕФРЕМОВА¹
Л.С. ПРИДАЧИНА², Э.А. ЩЕРБАНЬ¹
А.В. РОМАНОВА¹, А.А. СВИРИДОВ¹**

*¹Белгородский государственный
национальный исследовательский
университет*

²МБУЗ «Городская больница №2»

e-mail: efremova.bgu@gmail.com

Узелковый полиартериит (УП) относится к группе системных васкулитов, поражающих артерии мелкого и среднего калибра. Для него характерно воспаление сосудистой стенки с развитием аневризм и тромбозов. Длительное течение вовлекает в процесс сосуды всего организма, вызывая поражение почек, сердца, суставов, кожи, нервной системы, желудочно-кишечного тракта. Ранняя диагностика и правильное современное лечение позволяют достичь клинической ремиссии и повысить качество жизни таких пациентов, увеличить ее продолжительность.

Ключевые слова: узелковый полиартериит, некротизирующий панваскулит, ультразвуковая доплерография.

Системные васкулиты – гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление сосудистой стенки, а клинические проявления зависят от типа, калибра, локализации пораженных сосудов и активности системного воспаления. Пик заболеваемости приходится на возраст 46- 50 лет, мужчины болеют в 1,5 чаще, чем женщины. Началу болезни нередко предшествует инсоляция, вакцинация, роды, приём лекарственных препаратов (сульфаниламидов, препаратов йода, витаминов группы В). Большое значение в возникновении УП придают HBV-инфекции: 30- 70% больных УП инфицированы HBV с наличием в сыворотке крови маркеров репликации вируса. УП также может быть ассоциирован с инфекциями другими вирусами – ВИЧ, цитомегаловирусом, парвовирусом В-19, HTLV-1, HCV. Основными патогенетическими механизмами считается отложение в сосудистой стенке иммунных комплексов (ИК), ведущее к активации системы комплемента и хемотаксису нейтрофилов, развитию фибриноидного некроза. Максимальным повреждающим действием обладают ИК, содержащие HB_sAg и антитела к нему.

Сегментарный некротизирующий панваскулит артерий мышечного типа (чаще в области бифуркации) приводит к образованию множественных аневризм, сосудистому тромбозу (с развитием инфаркта почки), окклюзии поражённых сосудов. Разрыв аневризмы сопровождается массивным ретроперитонеальным или интраперитонеальным кровотечением. Активация РААС вследствие ишемии почек приводит к артериальной гипертензии. Повреждение сосудов способствует гиперкоагуляции с образованием тромбов и развитию ДВС- синдрома. Решающее значение в диагностике УП принадлежит детальному обследованию пациента с выявлением патогномичных симптомов. Необходимость ранней диагностики продиктована потребностью в агрессивной терапии до развития поражения жизненно важных органов.

Клиническая картина УП отличается значительным полиморфизмом: широко варьирует от вовлечения одного органа (например, кожи) до фульминантно протекающего полисиндромного заболевания. Клинические проявления УП, ассоциированного с HBV, и при его отсутствии сходны. Заболевание, как правило, начинается постепенно. Острое начало характерно для УП лекарственного генеза. Для ранней стадии типичны лихорадка с проливными потами, снижение массы тела, вплоть до прогрессирующей кахексии, миалгии (прежде всего в икроножных мышцах).

Поражение почек относится к прогностически неблагоприятным признакам, развивается вследствие вовлечения почечных артерий, редко клубочков почки. Наиболее частыми признаками поражения почек является умеренная протеинурия (<3 г/сут), микрогематурия. Макрогематурия наблюдается редко и позволяет предполагать развитие инфаркта почки (часто безболевого). Быстрое нарастание почечной недостаточности так же может быть связано с множественными инфарктами почек. Характерно развитие злокачественной АГ (с диастолическим давлением более 90 мм.рт.ст.), обусловленной васкулитом или инфарктом почки. АГ сопровождается типичными изменениями сердца (левожелудочковая недостаточность), глазного дна (ретинопатия, отек дисков зрительных нервов), развитием гипертонической энцефалопатии.

Поражение суставов встречается преимущественно в начале болезни, развивается артрит, как правило, недеформирующий, асимметричный, транзиторный, мигрирующий. Поражение кожи наиболее часто характеризуется сосудистой папуло-петехиальной пурпурой, реже буллезными и везикулезными высыпаниями, сетчатым ливедо. Возможно развитие инфарктов кожи и поражение периферических артерий конечностей, приводящее к ишемии дистальных фаланг пальцев вплоть до гангрены. Образование подкожных узелков диаметром 0,5- 2,0 см, расположенных по ходу сосудов (аневризматически измененные артерии) в настоящее время наблюдается редко. Периферическая нейропатия, как правило, связана с поражением ветвей берцовых нервов, реже – других нервных окончаний. Характерны асимметричные двигательные и чувствительные нарушения (множественный мононеврит или мононейропатия) в нижних конечностях с сильными болями и парестезиями. Поражение сердца может проявляться кардиомегалией, нарушениями ритма, развитием стенокардии или инфарком миокарда (чаще безболевым) вследствие васкулита коронарных сосудов. Поражение желудочно- кишечного тракта проявляется болями в животе, обычно обусловленными ишемией тонкого кишечника (иногда с клиникой острого живота вплоть до развития перитониальных явлений вследствие перфорации язв кишечника), тошнотой, рвотой. Возможно развитие желудочно-кишечных кровотечений, некротизирующего панкреатита или холецистита. Поражение печени является её увеличением и изменением печёночных функциональных тестов, что может быть связано не с HBV-инфекцией, а с инфарктом печени или внутрпечёночной гематомой в результате разрыва внутрпечёночных сосудов. Поражение яичек (орхит, эпидидимит) обнаруживается при биопсии, в то же время клинически диагностируется редко.

В общем анализе крови выявляют увеличение СОЭ, лейкоцитоз, тромбоцитоз, умеренную нормохромную анемию, присущую воспалительным заболеваниям, анемию при уремии или кровотечении. В общем анализе мочи определяют микрогематурию (редко макрогематурию, что позволяет предполагать развитие инфаркта почки), умеренную лейкоцитурию. Суточная протеинурия редко превышает 2- 3 г. В пробе Реберга обнаруживают снижение КФ, быстрое нарастание почечной недостаточности может быть обусловлено множественными инфарктами почек.

У пациентов с предполагаемым диагнозом УП желательное проведение гистологического исследования, выявляющего характерную картину фокального некротизирующего артериита с клеточным инфильтратом смешанного характера в сосудистой стенке. Информативность биопсии достигает 30- 50%, существенно увеличиваясь при исследовании поражённого органа (болезненной мышцы, поражённых участков кожи). Наиболее информативна биопсия скелетной мышцы. При проведении биопсии внутренних органов у больных УП высок риск развития внутреннего кровотечения. Биопсия почки имеет важное значение для дифференциальной диагностики. При ультразвуковой доплерографии выявляют изменения в артериях почек (прежде всего стеноз). Ангиография позволяет обнаружить множественные микроаневризмы и стенозы отдельных участков артерий среднего калибра преимущественно в артериях почек, брыжейки, печени. Эти изменения могут исчезать на фоне эффективного лечения.

В качестве примера представляем клинический случай.

Больная С., 67 лет, поступила в кардиоревматологическое отделение городской клинической больницы №2 в феврале 2014 года с жалобами на тупые, давящие боли в икроножных мышцах, интенсивные боли и ограничение подвижности в суставах кистей, плечевых, коленных, голеностопных суставах, мигрирующего характера, купирующиеся НПВС, а также слабость, похудание за последний месяц на 5 кг, беспричинное повышение температуры до 37,8° С в течение последних 2-3 лет, периодически возникающие головные боли, шум в ушах, одышку при незначительной физической нагрузке, онемение нижних и верхних конечностей, стойкое повышение артериального давления до 160-170/100 мм. рт. ст. в течение последнего месяца, непродолжительно снимающееся приемом гипотензивных препаратов. Из анамнеза известно, что длительное время беспокоят периодические боли в животе, лечилась по поводу гастрита, колита. Так же отмечает частые обострения хронического бронхита. В течение 20 лет находится на диспансерном учете по поводу артериальной гипертензии. В фев-



рале 2013 года на фоне полного благополучия внезапно нарушилась чувствительность верхних и нижних конечностей. Обратилась за помощью в поликлинику, где были назначены сосудистые препараты, актовегин. 2 недели назад появились вышеперечисленные жалобы, была направлена в стационар для обследования и лечения.

При осмотре общее состояние средней степени тяжести, сознание ясное, кожные покровы бледные, влажные на ощупь, тургор снижен, на коже нижних конечностей livedo reticularis. Температура тела 38,2°C. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Икроножные мышцы и мышцы плечевого пояса при пальпации болезненные, контрактур, атрофии нет, по ходу сосудов пальпируются множественные плотной консистенции узелки. Голени пастозные. Мелкие суставы кистей, плечевые, голеностопные суставы отечные умеренно болезненные, движения в них несколько ограничены. Дыхание через нос свободное, ЧДД 22 в минуту, при аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца не изменена, границы сердца расширены влево. Тоны сердца приглушены, акцент II тона над аортой, ЧСС 100 в минуту, АД 170/90 мм.рт.ст. Язык влажный, чистый, живот обычной формы, мягкий, умеренно болезненный при пальпации в эпигастральной и околопупочной областях, симптомы раздражения брюшины отрицательные, печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Селезенка не пальпируется. Стул нерегулярный, чередование поносов и запоров. Область почек визуально не изменена, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

При обследовании:

- Общий анализ крови: эритроциты $2,3 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 60 г/л, ЦП 0,95, тромбоциты $283 \times 10^9/л$, лейкоциты $9,9 \times 10^9/л$, СОЭ 60 мм/час.
- Общий анализ мочи: белок 0,99 г/л, единичные эритроциты.
- Биохимический анализ крови: билирубин 14,2 мкмоль/л, холестерин 4,78 ммоль/л. СРБ 38,2 мг/л, АЛТ 18,6 ЕД/л, АСТ 20,5 ЕД/л, железо 13,9 мкмоль/л.
- ЭКГ: синусовый ритм, ГЛЖ, диффузные изменения в миокарде, нарушение внутрижелудочковой проводимости.
- Рентгенография кистей, плечевых и голеностопных суставов: остеопороз, сужение суставной щели.
- Консультация невролога: нарушение чувствительности в нижних конечностях по полиневритическому типу в виде «носков». Мышечная сила тыльного сгибания 4 балла (в норме 5 баллов). В позе Ромберга – сенситивная атаксия.
- Из-за выраженных болей в икроножных мышцах было решено провести биопсию кожи и мышц голени. При биопсии обнаружено: в препарате кожа с отеком дермы и очагами фибриноидного некроза. Продуктивные васкулиты. В одном из полей зрения артериола с фибриноидным некрозом стенки и крупноклеточной инфильтрацией, которая распространяется перивасально. Заключение: данная морфологическая картина может соответствовать узелковому полиартерииту.
- УЗИ органов брюшной полости: гепатомегалия.
- Анализ крови на HBsAg от 4. 02.2014г.: отрицательно.
- Артериография сосудов нижних конечностей: аневризмы и окклюзии артерий нижних конечностей.

При обследовании у пациентки обнаружены 8 критериев УП из 10.

В результате проведенного обследования выставлен диагноз: узелковый полиартериит, подострое течение, активность II; в дебюте лихорадка, мышечно-суставной синдром, острая воспалительная восходящая полинейропатия. Гипертоническая болезнь II степени, 2 стадии, риск IV.

Была назначена терапия: метотрексат 10 мг в/м, пульс-терапия метилпреднизолоном по 500 мг/сут., 3 дня и перорально по 30 мг/сут., с постепенным снижением до поддерживающей дозы 4 мг/сут., фолиевая кислота по 1 таблетке 3 раза в день, курантил 0,025 по 1 таблетке 3 раза в день, пентоксифиллин 5,0 в/в в 200,0 мл 0,9% физиологического раствора, эналаприл по 1 мг/2 раза в день, варфарин 2,5 мг под контролем МНО.

В результате проводимой терапии состояние больной улучшилось: уменьшились боли в суставах и икроножных мышцах, одышка, отеки на ногах, больная стала обслуживать себя.

Таким образом, узелковый полиартериит – тяжелое системное заболевание с разнообразными клиническими проявлениями и вариантами начала и неблагоприятным прогнозом. Современные методы лечения в виде назначения цитостатиков и гормонов позволяют достичь клинической ремиссии и повысить качество жизни таких пациентов, увеличить ее продолжительность.



Литература

1. Ярыгин, Н.Е. Системные аллергические васкулиты / Н.Е. Ярыгин, В.А. Насонова, Р.Н. Потехина // М.: Медицина. - 1980. - С. 105 - 127.
2. Насонов, Е.Л. Ревматология: Клинические рекомендации. Системные васкулиты/ под редакцией академика РАМН Е.Л. Насонова. – М: ГЭОТАР – Медиа, 2005. - С. 203 - 213.

POLYARTERITIS NODOSA (KUSSMAUL-MAIER DISEASE) – THE DIFFICULT DIAGNOSIS IN THE PRACTICE OF PRACTITIONER

S.I. LOGVINENKO¹

O.A. EFREMOVA¹

L.S. PRIDACHINA²

E.A. SHCHERBAN¹

A.V. ROMANOVA¹

A.A. SVIRIDOV¹

*¹Belgorod National
Reserch University*

²Belgorod Regional Hospital №2

e-mail: efremova.bgu@gmail.com

Polyarteritis nodosa refers to a group of systemic vasculitis affecting arteries of small and medium caliber. It is characterized by inflammation of the vascular wall with the development of aneurysms and thrombosis. Long duration of the process involves the whole body blood vessels, causing damage to the kidneys, heart, joints, skin, nervous system and gastrointestinal tract. Earlier diagnosis and proper and modern treatment can achieve the clinical remission and improve the quality of life of these patients, to increase its duration.

Key words: temporal arteriitis, necrotizing panangiitis, Doppler ultrasound.