

13. *Giant Chiari network mimics intracardiac tumor in a case of neurofibromatosis* / C. Koz [et al.] // *Int. J. Cardiol.* 2008. Vol. 130 (3). P. 488–489.
14. *Massive right atrial thrombus associated with a Chiari network and a Hickman catheter* / E. W. Benbow [et al.] // *Am. J. Clin. Pathol.* 1987. Vol. 88 (2). P. 243–248.
15. *A connective tissue membrane in the right atrium (Chiari's network) as a cause of fetal cardiac arrhythmia* / J. Clements [et al.] // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1982. Vol. 142 (6). P. 709–712.
16. *Prajapat, L. Abnormal atrial depolarization associated with Chiari network?* / L. Prajapat, V. Ariyarajah, D. H. Spodick // *Cardiology.* 2007. Vol. 108 (3). P. 214–216.
17. *Catheter entrapment in a Chiari network involving an atrial septal defect* / A. Goldschlager [et al.] // *Chest.* 1972. Vol. 62 (3). P. 345–346.

В. М. Сиденко, А. В. Полянская

ОСНОВНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И ПРИЗНАКИ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ АОРТЫ ПРИ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Аортит — редко встречающаяся патология. Тем не менее, о ней важно знать и помнить, поскольку своевременно начатое диагностическое обследование и применение оптимальных стратегий лечения может предотвратить развитие таких грозных осложнений, как тромбоэмболия, расслаивающая аневризма аорты и ее разрыв.

При аортите в патологический процесс могут вовлекаться и основные сосуды, отходящие от аорты [1]. При распространении воспаления за пределы наружного слоя аорты заболевание называют периаортитом.

По этиологии аортиты подразделяются на две большие группы: инфекционные и неинфекционные. Непосредственным воздействием патогена могут быть обусловлены бактериальные, вирусные и грибковые воспалительные поражения аорты. Диагностика и лечение неинфекционных аортитов и периаортитов — прерогатива, главным образом, врачей-ревматологов.

Ассоциация аортита и недостаточности аортального клапана с ревматическими заболеваниями признана с 1940-х годов, когда W. S. Clark, W. Bauer, а позже и P. J. Kulka описали эти необычные проявления ревматоидного артрита [2, 3]. С течением времени стало ясно, что поражение периферических суставов было вторичным, а общим для таких пациентов являлся «ревматоидный артрит позвоночника», который в настоящее время относят к серонегативным спондилоартропатиям.

Клиническая картина заболеваний аорты у пациентов ревматологического профиля неспецифична. Аортиты могут протекать бессимптомно или иметь следующие проявления [4]:

- общий синдром (лихорадка, недомогание, похудание, высокая СОЭ);
- боль (в груди, спине, животе):
 - острая типичная боль при расслаивающей аневризме аорты;
 - неопределенная или неспецифическая рецидивирующая боль;
- несостоятельность аортального клапана:
 - вследствие дилатации корня аорты;
 - за счет прямого поражения аортального клапана;
- ишемические симптомы:
 - ишемия коронарных артерий;
 - абдоминальная ишемия;
 - перемежающаяся хромота;
- тромбоэмболия.

У некоторых пациентов при отсутствии типичных симптомов аортит может быть впервые выявлен во время гистопатологического исследования образца, полученного при операции по поводу аневризмы аорты [5], или при аутопсии.

Верификация диагноза часто затруднена вследствие того, что воспалительное воспаление аорты развивается в рамках системных заболеваний соединительной ткани, имеющих множество проявлений. Кроме того, вовлечение в патологический процесс аорты может предшествовать другим симптомам, на основании которых диагностируют ревматическое заболевание.

При воспалении аорты могут возникать симптомы, характерные также и для заболеваний других органов и систем. Так, при поражении восходящей аорты могут доминировать симптомы недостаточности аортального клапана. При периаортите с ретроперитонеальным фиброзом у пациентов бывают отеки нижних конечностей, задержка стула, обструкция мочеточников [6]. Как правило, такие пациенты на этапе диагностического поиска попадают к непрофильным специалистам, что замедляет постановку диагноза и назначение патогенетического лечения.

Аортит без подтверждения системности поражения или вовлечения других сосудистых бассейнов классифицируется как клинически изолированный (ранее эту форму обозначали терминами «изолированный», «идиопатический», «несиндромальный») [7, 8]. В настоящее время неясно, действительно ли воспаление в отдельном сегменте аорты может быть изолированным или же васкулит является системным, и другие поражения протекают субклинически.

Эпидемиология воспалительного поражения аорты изучена недостаточно, однако известно, что самыми частыми причинами неинфекционного аортита являются васкулиты крупных сосудов [8, 9]. При этом у пациентов моложе 50 лет главный вклад в развитие аортита среди системных васкулитов, вызывающих поражение аорты, вносит артериит Такаясу, а наиболее распространенной формой считается гигантоклеточный артериит [10]. Литературные данные свидетельствуют о том, что при гигантоклеточном артериите аортит присутствует в 27 % случаев [11].

Несмотря на то, что клинически значимое поражение аорты считается признаком васкулита крупных сосудов, оно описывается при спондилоартропатиях и, в редких случаях, при ревматоидном артрите [4]. Васкулит может быть проявлением и других системных ревматических заболеваний. Ретроспективное исследование, проведенное на пациентах, наблюдавшихся в Mayo Clinic в период с 1940 по 2002 гг., показало, что при такой редкой патологии, как синдром Когана, аортит был диагностирован у 12 % пациентов.

В целом, в практике ревматолога неинфекционные аортиты могут наблюдаться при следующих заболеваниях [12]:

1. Васкулиты крупных сосудов:
 - артериит Такаясу;
 - гигантоклеточный артериит.
2. Васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра:
 - микроскопический полиангиит;
 - гранулематоз с полиангиитом.
3. Вариабельный васкулит:
 - болезнь Бехчета;
 - синдром Когана.
4. Васкулит с поражением сосудов единственного органа:
 - клинически изолированный аортит.
5. Васкулиты при системных заболеваниях:
 - ревматоидный васкулит;
 - серонегативные спондилоартропатии, ассоциированные с носительством антигена HLA-B27;
 - рецидивирующий полихондрит;
 - волчаночный васкулит;
6. Васкулиты с вероятной этиологией:
 - криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита С;
 - лекарственный иммунокомплексный васкулит.

Периаортит обусловлен, главным образом, наличием у пациентов IgG4-ассоциированного заболевания. При этой патологии одновременно либо метахронно развивается системное поражение органов, в том числе и аорты. Результаты исследования, представленные в 2017 г. М. Ozawa et al., показывают, что периаортит/периартериит был выявлен у 65 (36,3 %) из 179 пациентов с IgG4-ассоциированным заболеванием, включенных в исследование [13]. При IgG4-ассоциированном заболевании чаще всего поражается брюшной отдел аорты, в то время как при артериите Такаясу и гигантоклеточном артериите в процесс в большинстве случаев вовлекается ее грудной отдел [14].

На этапе выявления причины аортита существенную помощь оказывают следующие лабораторные исследования:

- определение скорости оседания эритроцитов и уровня С-реактивного белка;

- определение уровня прокальцитонина, исследование на ВИЧ, сифилис, туберкулез, маркеры вирусных гепатитов (с целью проведения дифференциальной диагностики между инфекционными и неинфекционными аортитами);

- общий анализ крови;

- биохимический анализ крови (уровень креатинина может быть повышен при системной красной волчанке, микроскопическом полиангиите, гранулематозе с полиангиитом, увеличение сывороточного Ig G4 наблюдается при IgG4-ассоциированном заболевании, гипокомплеменемия С3, С4 — при системной красной волчанке, IgG4-ассоциированном заболевании);

- анализ на маркеры ревматических заболеваний (антинуклеарные антитела, ревматоидный фактор, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду, антинейтрофильные цитоплазматические антитела);

- выявление носительства антигена HLA-B27 (помогает в диагностике серонегативных спондилоартропатий).

«Золотым стандартом» диагностики аортита могло бы стать морфологическое исследование участка стенки аорты, однако это исследование рутинно не проводится и часто имеет случайный характер (периоперационное, патоморфологическое) [7].

Инвазивная ангиография исторически считалась наиважнейшим исследованием для диагностики аортита, но с течением времени с этой целью стали использовать неинвазивные методы визуализации [9]. В соответствии с рекомендациями EULAR (European Alliance of Associations for Rheumatology, до 2021 г. эта аббревиатура расшифровывалась как European League Against Rheumatism), предложенными в 2018 г., наличие васкулита крупных сосудов подтверждается такими визуализирующими исследованиями, как ультразвуковое исследование

(УЗИ), компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) и позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)/КТ [15].

Алгоритм диагностического поиска при подозрении на аортит включает следующие последовательные этапы [8]:

- первичная диагностика;
- клинический опрос;
- лабораторные исследования;
- уточняющие визуализирующие исследования;
- заключительный этап.

Так, на первом этапе при выявлении у пациента клинических симптомов, указывающих на возможное наличие аортита, рекомендуется проведение визуализирующих исследований, включающих магнитно-резонансную ангиографию (МРА) или компьютерную томографическую ангиографию (КТА) в сочетании с ПЭТ при необходимости. В некоторых случаях возможно случайное выявление аортита при проведении инструментальных исследований по поводу других заболеваний или при патогистологическом исследовании резецированных образцов аорты.

Далее следует выяснить потенциальную причину аортита. Для этого проводят клинический опрос пациента, осмотр, лабораторные тесты, и, при необходимости, уточняющие визуализирующие исследования. При возможности, необходимо провести исследование от бифуркаций общих сонных артерий до общих подвздошных артерий. Выбор метода визуализации основывается на их особенностях:

- КТА — быстрый, широко используемый метод;
- МРА — исключает воздействие ионизирующего излучения, прекрасно визуализирует мягкие ткани;
- ПЭТ — высокочувствительный, но дорогой метод;
- УЗИ — зависит от квалификации специалиста, при этом дешевый и доступный метод [8].

Согласно предложенному алгоритму обследования, на заключительном этапе диагностики суммируют все полученные данные и устанавливают окончательный диагноз.

В заключение следует отметить, что аортит может развиваться в результате многих ревматических заболеваний. Своевременная диагностика и соответствующее лечение необходимы для того, чтобы предотвратить возникновение его осложнений.

При случайном выявлении воспалительного поражения аорты во время проведения визуализирующих исследований или изучения патоморфологиче-

ских образцов, полученных при операции по поводу аневризмы аорты, важно помнить, что оно могло развиться на фоне системного заболевания соединительной ткани, и провести комплексное ревматологическое обследование.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Marvisi, C.* Aortitis and periaortitis: the puzzling spectrum of inflammatory aortic diseases / C. Marvisi, E. Accorsi Buttini, A. Vaglio // *La Presse Médicale*. 2020. Vol. 49 (issue1). P. 104018.
2. *Clark, W. S.* Cardiac changes in rheumatoid arthritis / W. S. Clark, W. Bauer // *Ann. Rheum. Dis.* 1948. Vol. 7 (1). P. 39.
3. *Clark, W. S.* Rheumatoid aortitis with aortic regurgitation. An unusual manifestation of rheumatoid arthritis (including spondylitis) / W. S. Clark, P. J. Kulka, W. Bauer // *Am. J. Med.* 1957. Vol. 22. P. 580–592.
4. *Aortic involvement in rheumatic diseases* / G. Slobodin [et al.] // *Clin. Exp. Rheumatol.* 2006. Vol. 24 (2, suppl. 41). P. S41–S47.
5. *Gornik, H. L.* Aortitis / H. L. Gornik, M. A. Creager // *Circulation*. 2008. Vol. 117 (23). P. 3039–3051.
6. *Бекетова, Т. В.* Неинфекционное воспалительное поражение аорты и крупных артерий / Т. В. Бекетова // *Терапевтический архив*. 2022. № 94 (5). С. 695–703.
7. *Нехайчик, Т. А.* Воспалительные аортопатии: проблемы диагностики и дифференциального диагноза / Т. А. Нехайчик // *Актуальные вопросы военной медицины : материалы науч.-практ. интернет-конференции с международным участием [Электронный ресурс]*. 2021. С. 68–70.
8. *Aortitis: recent advances, current concepts and future possibilities* / D. Pugh [et al.] // *Heart*. 2021. Vol. 107 (20). P. 1620–1629.
9. *Multimodality evaluation of aortic insufficiency and aortitis in rheumatologic diseases* / E. Choi [et al.] // *Front. Cardiovasc. Med.* 2022. Vol. 9. P. 874242.
10. *Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: I. Inflammatory diseases* / J. R. Stone [et al.] // *Cardiovasc. Pathol.* 2015. Vol. 24 (issue 5). P. 267–278.
11. *Incidence and predictors of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years* / D. M. Nuenninghoff [et al.] // *Arthritis Rheum.* 2003. Vol. 48. P. 3522–3531.
12. *Aortitis — an interdisciplinary challenge* / T. Shchetynska-Marinova [et al.] // *In Vivo*. 2021. Vol. 35 (1). P. 41–52.
13. *Clinical features of IgG4-related periaortitis/periarteritis based on the analysis of 179 patients with IgG4-related disease: a case-control study* / M. Ozawa [et al.] // *Arthritis Res. Ther.* 2017. Vol. 19 (1). P. 223.
14. *2022 ACC/AHA guideline for the diagnosis and management of aortic disease: a report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines* / E. M. Isselbacher [et al.] // *Circulation*. 2022. Vol. 146 (24). e334–e482.
15. *2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis* / B. Hellmich [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* 2020. Vol. 79 (1). P. 19–30.