

Церебральные васкулопатии (васкулиты): особенности клиники, диагностика, принципы лечения

4-5 сентября в г. Бердянске состоялась междисциплинарная научно-практическая конференция с международным участием «Мозг и сердце», в работе которой приняли участие ведущие украинские кардиологи и неврологи.

О трудностях диагностики и лечения васкулитов центральной нервной системы (ЦНС) рассказала заведующая кафедрой неврологии и нейрохирургии Донецкого национального медицинского университета (г. Лиман), кандидат медицинских наук Софья Вениаминовна Селезнева.

— Васкулит ЦНС характеризуется воспалением стенок сосудов с фибриноидным некрозом и лейкоцитарной инфильтрацией, сужением просвета сосуда, повреждением сосудистой стенки, возникновением аневризм и кровоизлияний, высоким риском тромбоза. В большинстве случаев сосуды головного мозга поражаются при системных заболеваниях, но описаны и изолированные церебральные ангииты. При системных васкулитах мозговые сосуды вовлекаются в патологический процесс в 40% случаев.

Классификация церебральных васкулитов:

1. Первичные васкулиты (встречаются редко):

- гигантоклеточный артериит сосудов черепа (болезнь Такаясу, височный артериит Хортона);
- узелковый полиартериит;
- синдром Черджа-Стросса;
- изолированный ангиит ЦНС;
- гранулематоз Вегенера;
- болезнь Бехчета;
- нодозный панартериит;

- микроангиопатия;
- гранулематозный аллергический ангиит;

- синдром Кавасаки;
- пурпура Шенлейна-Геноха.

2. Вторичные васкулиты:

- диффузные заболевания соединительной ткани (системная красная волчанка (СКВ), склеродермия, синдром Шегрена);

- неопластические заболевания;
- отравления препаратами (морфин, кокаин, амфетамин и т.д.);

- инфекции (бактериальный менингит, бактериальный эндокардит, сифилис, боррелиоз, туберкулез, гепатит, синдром приобретенного иммунодефицита человека, герпетическая, цитомегаловирусная инфекция);
- аутоиммунные заболевания.

Первичные васкулиты ЦНС встречаются крайне редко. Диагноз изолированного ангиита ЦНС является, прежде всего, диагнозом исключения и требует гистологического подтверждения.

Клинические симптомы церебрального васкулита в большинстве случаев

являются отражением мультифокальной церебральной ишемии. Наиболее частые проявления — диффузная головная боль, психические расстройства, нарушения зрения, эпилептические приступы, гемисиндромы и признаки поражения ствола мозга, миалгии при миозитах. У таких пациентов могут наблюдаться также множественные моно- и полинейропатии, связанные с поражением vasa nervorum. При неврологическом осмотре у пациентов с церебральным васкулитом можно выявить сенсомоторный дефицит, психические нарушения в виде когнитивного дефицита, изменений личности, аффективных или психотических расстройств.

Характерная неврологическая симптоматика сочетается также с общими симптомами, такими как лихорадка, ночная потливость, потеря массы тела, адинамия. Помочь в установлении диагноза могут признаки поражения других органов и систем, поскольку васкулопатии зачастую носят системный характер. При поражении кожи наблюдаются пурпура, некрозы и язвы, крапивница, феномен Рейно. Васкулит сосудов дыхательной системы приводит к развитию синусита, кровохарканья, язв слизистой оболочки, астматических симптомов. Васкулит сосудов сердца проявляется болью, схожей со стенокардитической, явлениями перимеокардита, тромбозами, стенозами, аневризмами и эмболическими инфарктами. При поражении сосудов желудочно-кишечного тракта пациенты отмечают боли в животе по типу колик и стул с примесью крови; сосудов мочевой системы — олигурию, полиурию, отеки, гематурию; сосудов, кровоснабжающих опорно-двигательный аппарат, — отеки суставов, миалгии, артралгии.

Диагноз церебрального васкулита устанавливается на основании результатов клинического, лабораторного и нейровизуализационного (магнитно-резонансная томография, ангиография) исследований. Для подтверждения диагноза необходимо проведение биопсии с гистологическим исследованием. Наличие воспалительного процесса в ЦНС и сосудистых очагов указывает на церебральный васкулит.

Васкулит внутричерепных сосудов может осложняться рецидивирующей церебральной ишемией, поражением нескольких участков сосуда и сосудистых бассейнов, окклюзией сосудов.

Вторичные васкулиты, которые наблюдаются в основном при системных заболеваниях, встречаются гораздо чаще. Поражение нервной системы при СКВ, по данным разных авторов, выявляется в 25-75% случаев. СКВ — это системное аутоиммунное ревматическое заболевание, которым преимущественно страдают женщины молодого

возраста. Этиология СКВ неизвестна, патогенез характеризуется гиперпродукцией широкого спектра органонеспецифических аутоантител, которые вызывают иммунное воспаление в различных тканях и органах. Вовлечение в патологический процесс ЦНС в период высокой активности СКВ является прогностически неблагоприятным и по частоте смертельных исходов сопоставимо с нарушениями со стороны почек.

Характерная особенность СКВ — многообразие клинических проявлений (полисиндромность) и вариантов течения болезни. Поражение ЦНС при СКВ возникает вследствие различных патологических механизмов — ишемии, кровоизлияний, очагового поражения белого вещества мозга по типу демиелинизации и лейкоэнцефалопатии, нейрональной дисфункции. Одной из главных причин поражения нервной системы при СКВ является васкулопатия с гиалинизацией сосудов, периваскулярным лимфоцитозом и эндотелиальной пролиферацией (отмечается у 65% больных), тромбозами и истинными васкулитами (наблюдаются у 15%), инфарктами и геморрагиями преимущественно в поверхностных слоях коры головного мозга. У 80% больных СКВ обнаруживаются признаки острой или хронической недостаточности мозгового кровообращения. Инсульты у больных СКВ могут возникать вследствие кардиогенной эмболии (эндокардита Либмана-Сакса), образования антифосфолипидных антител, васкулопатии, реже — иммунного васкулита. Эти механизмы приводят к поражению не только центральной, но и периферической нервной системы.

Клинические проявления поражения ЦНС при СКВ могут быть явными (например, психозы, инсульты, эпилепсия) или скрытыми (головная боль, нейрокогнитивная дисфункция). Выраженность симптомов значительно варьирует, они могут быть едва заметными и расцениваться как невротические реакции. Все нейропсихические нарушения, развивающиеся у пациентов с СКВ, можно разделить на диффузные (эпилепсия, психические расстройства) и локальные (инсульт). Диагностика острых проявлений поражения ЦНС на фоне высокой воспалительной активности при СКВ практически не представляет трудности. Диагностика вялого течения церебрального васкулита, когда присутствуют лишь субъективные симптомы, а неврологические знаки выявить крайне трудно, напротив, является достаточно сложной задачей. Специфических инструментальных данных, которые характеризуют поражение ЦНС при СКВ, нет.

Признаки, указывающие на поражение нервной системы при СКВ:

- головная боль, чаще мигренозного характера, резистентная к ненаркотическим и даже наркотическим анальгетикам (особенность цефалгии при СКВ — частая связь со скотомой и купирование приемом кортикостероидов; типичные нейровизуализационные

Cilostazol

Лікування симптомів захворювань периферичних артерій

Лікування переміжної кульгавості

Профілактика рестенозів при стентуванні

Профілактика рецидивів перенесеного інсульту

Плестазол

Застосовується при захворюваннях периферичних артерій, профілактиці рецидиву перенесеного інсульту

100 мг

30 таблеток

50 мг

60 таблеток

100 мг

60 таблеток

КІЇВСЬКИЙ ВІТАМІННИЙ ЗАВОД

Якість без компромісів!

www.vitamin.com.ua

* ESC 1122 (2002) (Heggen L., Hall R.R., Dzavitsky J.A. et al. On behalf of the ESC 1122 Working group. Inter Society Consensus for the Management of Peripheral Arterial Disease (ESCC 1122) (2002) - Suppl. 1 - P. 5-15)
** ESC 1122 (2002) (Heggen L., Hall R.R., Dzavitsky J.A. et al. On behalf of the ESC 1122 Working group. Inter Society Consensus for the Management of Peripheral Arterial Disease (ESCC 1122) (2002) - Suppl. 1 - P. 5-15)
*** ESC 1122 (2002) (Heggen L., Hall R.R., Dzavitsky J.A. et al. On behalf of the ESC 1122 Working group. Inter Society Consensus for the Management of Peripheral Arterial Disease (ESCC 1122) (2002) - Suppl. 1 - P. 5-15)

признаки — очаги инфарктов и расширение желудочков мозга);

- судорожные (эпилептические) приступы (большие, малые, по типу височной эпилепсии);
- поражение черепных нервов (в т. ч. зрительных);
- инсульты, поперечный миелит (редко), хорей;
- периферическая нейропатия (симметричная двигательная полинейропатия);
- множественный мононеврит (редко);
- синдром Гийена-Барре (очень редко);
- острый психоз;
- эмоциональная лабильность, эпизоды депрессии, тревожные и когнитивные расстройства, делириозный синдром.

Диагностические критерии (нейро-СКВ), предложенные Американской ревматологической ассоциацией (ARA, 1999).

Большие критерии:

1. Неврологические проявления:
 - а) судорожные приступы;
 - б) очаговые двигательные или чувствительные нарушения (гемипарезы, параличи черепных нервов, нарушения походки, поперечный миелит, нейропатия);
 - в) генерализованные расстройства (нарушения сознания, энцефалит, органические мозговые синдромы).

2. Психические изменения:

- а) психоз (эндогенная депрессия, циклические аффективные нарушения, шизофреноподобное расстройство);
- б) психоорганические синдромы.

Малые критерии:

1. Неврологические признаки:
 - а) парестезии без объективных нарушений чувствительности;
 - б) головная боль;
 - в) псевдоотек диска зрительного нерва.

2. Психические отклонения:

- а) реактивная депрессия;
- б) перепады настроения;
- в) снижение умственных способностей;
- г) беспокойство;
- д) нарушения поведения.

При поражении ЦНС больным СКВ должен проводиться тот же диагностический комплекс, что и пациентам без ревматической патологии с подобной симптоматикой. Согласно рекомендациям Европейской лиги против ревматизма (EULAR) по лечению СКВ, при подозрении на воспалительный генез поражения ЦНС у таких больных к терапии глюкокортикоидами должны быть добавлены цитостатики.

Профилактика тромбозов — важная превентивная мера у пациентов с поражением сосудов. Золотым стандартом антитромботической терапии является ацетилсалициловая кислота. Процесс тромбообразования запускается при нарушении целостности эндотелия сосудов. Воспалительное повреждение эндотелия или нарушение целостности атеросклеротической бляшки внутри сосуда также инициирует процесс агрегации тромбоцитов и образования тромба. Международные и национальные кардиологические общества рекомендуют применять ацетилсалициловую кислоту в дозе 75 мг как для первичной профилактики тромбозов и других сердечно-сосудистых событий, так и для вторичной

профилактики с целью снижения частоты тромботических осложнений у пациентов с острой и хронической формами ишемической болезни сердца, заболеваниями периферических артерий, нарушениями мозгового кровообращения в анамнезе. Ацетилсалициловая кислота (Магникор®), как известно, не влияет на вязкость крови, но снижает агрегацию тромбоцитов, препятствуя образованию тромбов.

Одним из современных направлений антитромботической терапии у пациентов с СКВ является назначение цилостазола (Плестазол®), который угнетает агрегацию тромбоцитов, ингибирует пролиферацию гладкомышечных

клеток, расширяет сосуды и опосредованно снижает уровень общего холестерина, липопротеинов низкой плотности и триглицеридов. Плестазол® назначают с целью профилактики повторного инсульта, тромбоза и рестеноза после реконструктивных сосудистых операций, стентирования, а также для лечения перемежающейся хромоты и постинсультного синдрома.

В клинических исследованиях цилостазол не уступал в эффективности ацетилсалициловой кислоте; в систематическом обзоре ряда исследований (n=3477) он продемонстрировал высокую результативность во вторичной профилактике инсульта.

Таким образом, первичные васкулиты ЦНС встречаются достаточно редко в отличие от вторичных, которые наблюдаются при системных заболеваниях (склеродермия, СКВ). Клинические симптомы васкулита ЦНС варьируют от слабо выраженных до неотложных состояний (инсульты, психозы). Наличие знаков воспалительного поражения ЦНС при СКВ свидетельствует о неблагоприятном прогнозе и требует назначения цитостатиков. Антитромботическая терапия (Магникор®, Плестазол®) — необходимая мера первичной и вторичной профилактики у пациентов с васкулопатиями ЦНС.

Подготовила **Мария Маковецкая**

3v

Магнікор
Антитромботичний засіб
Оптимальна комбінація:
АСК + Гідроксид магнія

Знижує ризик тромбозу! ^{1,2,3,4}
(інфаркт -31%, інсульт -25%)

КІЇВСЬКИЙ ВІТАМІННИЙ ЗАВОД
Якість без компромісів!

1. Collaborative meta-analysis of randomized trials of antiplatelet therapy for prevention of death, myocardial infarction, and stroke in high risk patients. BMJ. 2002.
2. The Dutch TLA Trial Study Group. A comparison of two doses of aspirin (30 mg vs 283 mg a day) in patients after a transient ischemic attack or minor ischemic stroke. N Engl J Med 1991; 325:1261-6.
3. Boussier MG. Antithrombotic strategy in stroke. Thromb Haemost 2001; 86: 1-7.
4. Diener HC, Cunha L, Forbes C et al. European stroke prevention Study 2: dipyridamol and acetylsalicylic acid in the secondary prevention of stroke. J Neurol Sci 1996; 143:1-13.

Регістраційне посвідчення МОЗ України № UA/11211/01/01 від 22.11.10
Перед застосуванням уважно ознайомтесь з інструкцією та проконсультуйтеся з лікарем

САМОПІДВАННЯ МОЖЕ БУТИ ШКІДЛИВИМ ДЛЯ ВАШОГО ЗДОРОВ'Я!