

# Болести на аортата-част II

доц. Нина Гочева

Ръководител на клиника по кардиология, Национална кардиологична болница

## Аортити

ЕТИОЛОГИЧНА КЛАСИФИКАЦИЯ НА АОРТИТИТЕ

1. Сифилитичен аортит
2. Несифилитичен инфекциозен (бактериален) аортит
3. Неинфекциозен (небактериален) аортит

## Сифилис на аортата

Думата сифилис произлиза от заглавието на поема, написана през 1530 г. от Джироламо Фракасторо.

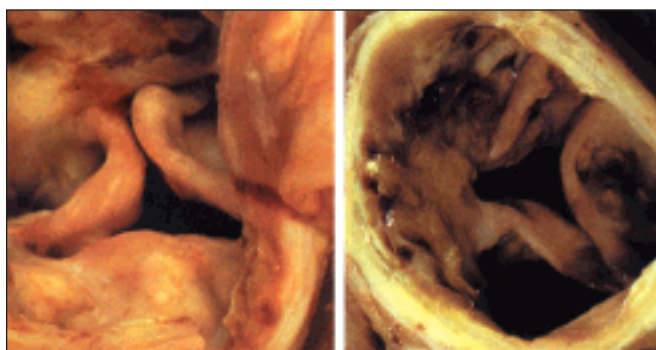
От патологоанатомична гледна точка **началните прояви на сърдечно-съдовата форма на сифилиса са свързани с аортит, най-често локализиран в проксималната част на асцендентната аорта, над синусите на аортната клапа при 26% от болните и при 50% от серопозитивните пациенти. Клиничната изява на сифилиса може да бъде под формата на аортна аневризма, аортна регургитация и коронарна остиална болест.** По-рядко заболяването засяга дисталните части на аортата, белодробните артерии, рядко протича като миокардит с поява на интрамиокардни гуми. Обикновено най-тежко засегнати са проксималните сегменти на аортата: интимата е набръчкана, подобно на кора от дърво, с формиране на плаки и задебеляване на аортната стена.

Микроскопски е установено, че на нивото на vasa vasorum се развива облитериращ ендартерит с изразена интимална пролиферация и периваскуларно натрупване на лимфоцити и плазматични клетки. Характерна е появата на неравномерна деструкция на мускулноеластичната тъкан. Наблюдават се също така и зони на некроза в аортната медия и интима, последвана от развитие на фиброза и цитратизиране.

Платната на аортната клапа при сърдечно-съдов сифилис изглеждат задебелени, с навити на руло краища и разделени едно от друго в зоните на комисурите (фиг. 1). Най-честото усложнение е развитието на аортни аневризми, които могат да бъдат сакциформни или фузиформни. Аортна дисекция се развива рядко. Степента на луетичната аортна регургитация е вариабилна - от нискостепенна до високостепенна.

## Сифилитична аортна аневризма

Тази аневризма се появява много по-често в проксималните сегменти на асцендентната аорта и е от фузиформен или сакциформен тип. Клиничните



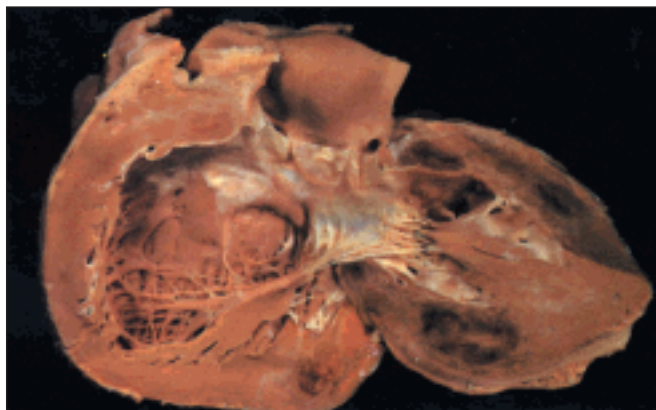
Фигура 1. Типична сифилитична лезия на комисурите на аортната клапа и хиалинна плака на аортната стена.

белези на сифилитичните аневризми са свързани главно със симптомите, получени в резултат от компресията върху съседните органи. Асимптомните сифилитични аневризми обикновено се диагностицират при случаен рентгенографски преглед (фиг. 3). **Рентгенологичните признаци на сифилитична аневризма включват: ангажиране на проксималните части на асцендентната аорта без дилатация на аортния корен, често се открива наличие на калцификати в стената на аневризмата.** Аортна клапна регургитация се наблюдава при около 50% от болните със сифилитична аневризма.

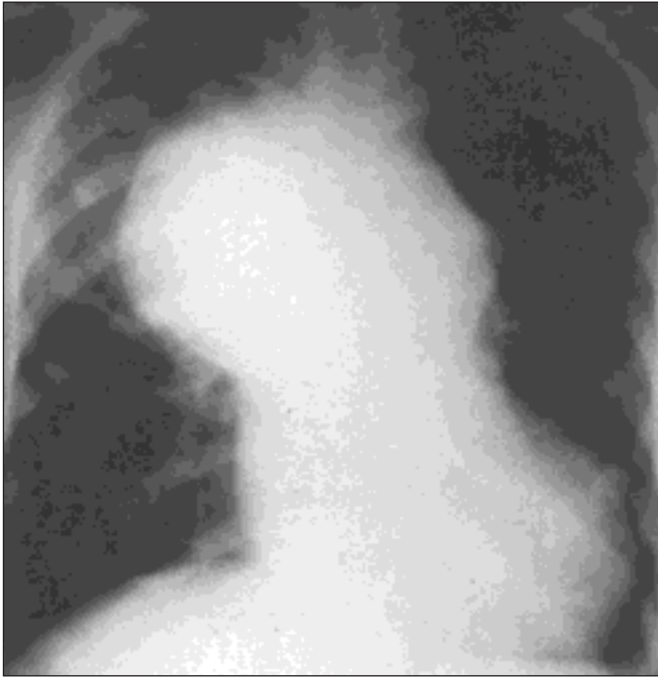
Съвременната серологична диагноза на сифилиса се извършва с помощта на две основни групи реакции: неспецифични (липоидни, реакнови) и специфични и моноспецифични (трепонемни) тестове.

## ЕСТЕСТВЕНА ЕВОЛЮЦИЯ

Интервалът между появата на шанкъра и клинич-



Фигура 2. Сифилитични гуми в миокарда на лявата камера при болен със сифилис на аортата.



Фигура 3. Рентгенография на гръден кош. Широка сърдечна сянка с голяма маса в медиастинума - аневризма на възходящата аорта при сифилис.

ната изява на сърдечно-съдовата форма на сифилис варира от 3-5 до 25 и повече години.

#### ЛЕЧЕНИЕ

На всички болни със сифилис, включително и на тези със сърдечно-съдова форма на заболяването, диагностичирани една и повече години след началния период, е необходимо назначаването на антибиотична терапия. До този момент пеницилинът се счита за най-ефективният антибиотик срещу спирохетната инфекция. Известно е, че бледата трепонема се дели на всеки 30-33 часа и нараства количествено в продължение на 20-30 минути. Спадането на нивото на пеницилина под терапевтични стойности, дори само за 20-30 минути, води до активиране на бledите спирохети. При лечението на сифилиса с пеницилин е необходимо да се осигури непрекъснатата пеницилинемия (0.05 UI/ml) в продължение на 7-10 дни, т. е. за времето от 6-8 дележни цикъла, при доза 4 пъти дневно по 1-2 млн. UI, мускулно или венозно. За по-голяма сигурност и гарантиране на терапевтичния ефект тези срокове се удължават 2-3 пъти в зависимост от давността на заболяването, при което лечението продължава няколко седмици. Приложението на пеницилина под форма на депо-препарати е особено целесъобразно, тъй като те осигуряват постоянна оптимална пеницилинемия, напр. бензацилин - 1 флакон от 1-2 млн. UI мускулно ежедневно. На пациенти, които проявяват свръхчувствителност към пеницилините, се препоръчва назначаване на еритромицин с дневна доза 2 г в продължение на 30 дни или тетрациклини с дневна доза 2-3 г. Цефалоспорините, приложени в доза 2 г/24 h в продължение на 20 дни, показват добри лечебни резултати. Ефективността от

лечението се мониторира чрез контрол върху намалението на VDRL-титъра. Добър резултат от лечението има тогава, когато този титър спадне 4 пъти в сравнение с началната стойност за период от 12-24 месеца. Досега обаче не са открити доказателства, че антибиотичното лечение води до обратимост или стационаризира прогресията на аортита или на аортната регургитация. В случай на кардиоваскуларен сифилис се препоръчва изследване и на цереброспиналната течност. Ако тестовете са позитивни, те трябва да бъдат използвани като критерии за успеха на провежданото лечение.

Индикациите за инцизия на луетичните аневризми са подобни на индикациите, касаещи всяка друга аневризма: аневризма с диаметър над 60 mm, аневризма с различен размер, но предизвикваща клинична симптоматика, аневризма с бърза експанзия при проследяване. Тъй като повечето луетични аневризми са сакциформени, често се извършва аневризмоморфия. Възможно е също така в момента на хирургическата интервенция да е налице активен аортит и цикатризиране, поради което е по-добре да се резецира по-голяма част от аортната стена и да се постави протеза. Аортно клапно протезиране се препоръчва тогава, когато е налице високостепенна аортна регургитация. Тъй като коронарната болест при сифилис е обикновено с остриална локализация на стенозите, необходимо е да се проведе локална ендартеректомия в зоните на орифициумите на коронарните съдове. Когато чрез ендартеректомия не може да се получи добър резултат, се преминава към аорто-коронарен байпас.

### Несифилитични инфекциозни (бактериални) аортити

Бактериална инфекция в аортната стена може да възникне по съседство от инфектирани тъкани, но най-често това става чрез директна инокулация от агент, разпространяващ се с кръвния ток или постъпващ посредством vasa vasorum. Тъй като интактният ендотел е резистентен на бактериални агенти, за възникването на инфекция е необходимо наличието на предварително увреден участък от аортната стена. По тази причина вторично инфектираните аневризми са по-често явление от аневризмите, възникнали като резултат от първична инфекция.

Osler въвежда термина микотична аневризма, за да опише аневризми, възникнали от септичен ембол при субакутен инфекциозен ендокардит. Инфектиран ембол, достигнал до разклонение на дисталните сегменти, може да формира локален възпалителен процес. Не е много вероятно обаче засягането на инфектиран материал с малки размери по дължината на аортата поради големия ѝ калибър. Поради това възниква хипотезата за емболизация на vasa vasorum като по-вероятна възможност за възникване на инфекциозната аортна аневризма. В антибиотичната ера изглежда много по-вероятно развитието на бактериален аортит да е последиствие от разпространение на инфекцията от аортната клапа към съседната аортна стена и съседни

те тъкани. Перивалвуларните абсцеси могат да доведат до разкъсване в зоната на връзката между аортата и фиброзния скелет на сърцето, което да доведе до поява на аортно-камерна фистула или увреждане на проводната система. Аортната стена, както беше посочено по-горе, може да бъде въвлечена в инфекциозен процес и от бактерии, разпространяващи се чрез кръвния ток. Обикновено те атакуват аортната стена в зоната на аневризми или неаневризмални сегменти, тежко увреждани от атеросклеротичен процес. Причинителите са разнообразни. Най-често се установяват *Staphylococcus aureus* и особено *Salmonella species*. При 1/4 до 1/3 от случаите с аортит изолираният причинител се оказва принадлежащ към групата на салмонелите. Установена е необичайна активност на тези микроорганизми към аортния ендотел. Повишена е чувствителността към инфекции със салмонела при болни с придобит имунодефицитен синдром. Доказано е също така, че този тип организми могат да доведат до развитие на възпалителен процес в зони на аортната стена, които изглеждат напълно нормални.

Вторичен аортит е наблюдаван при болни с пиогенна медиастинална инфекция и нерядко - като усложнение на белодробна туберкулоза.

Бактериемията, свързана с аортна инфекция, може и да не се изяви клинично. Напр. в случай на необяснимо фебрилно състояние, особено при възрастни мъже с изразена аортна атеросклероза, добре е да бъде обсъден и сегментен инфекциозен аортен процес.

Руптура на вторично инфектирана аневризма или т. нар. микотични аневризми, като резултат от аортит, е неизбежна, поради което е задължително провеждането на хирургическа резекция на инфектирания сегмент, под покритието на антибиотици. Провеждането на лечение единствено с антибиотици не може да профилактира развитието на руптура.

### Неинфекциозен (небактериален) аортит. Анкилозираещ спондилит

Анкилозираещият спондилит е форма на артрит, при която се засягат основно ставите на гръбначния стълб и сакро-илиачните връзки. Заболяването засяга предимно мъже и по-рядко - жени. Причината за това е неизвестна, но появата му показва връзка с наличието на антиген HLA - B 27. Има пролонгирано протичане и често се асоциира с ирит и в някои случаи - с характерни сърдечно-съдови лезии. **Формата, под която се засяга сърцето при болни с анкилозираещ спондилит, включва аортната клапа и стената на аортата, непосредствено над аортната клапа.** Клинично разпознато ангажиране на аортните структури варира около 1-2%. При това заболяване се откриват възпалителни и дегенеративни промени във всички слоеве на аортата над нивото на аортната клапа, съчетани с дилатация на аортния пръстен. **Наблюдава се също така възпаление, фиброзно задебеляване и скарифициране**

**на платната на аортната клапа. Тези промени наподобяват лезиите при сифилитичния аортит и водят до поява на аортна регургитация, която може да бъде и високостепенна.** Възпалителният процес рядко се простира до основата на предното митрално платно, но ако обхване и митралните платна, води до митрална регургитация. **Към клиничното протичане на анкилозираещия спондилит може да се прибави и появата на смущения в проводимостта, вероятно свързани с разпространението на възпалителния процес и фиброзата на аортния корен в мускулния септум, увреждайки снопа на Хис и неговите клонове.** Тези увреждания се извяват с AV-блокада или бегрени блокове от различна степен.

### Болест на Райтер

**Болестта на Райтер включва триадата артрит, уретрит и конюнктивит.** Понякога в клиничната картина присъстват само два от посочените белези. Артритът засяга периферните стави и има тенденция към самоограничаване, но може да се изяви след различно дълги периоди от време. Засяга обикновено млади мъже и често се извява след гингивит, неспецифична диария или гонококов уретрит. Подобно на анкилозираещия спондилит, синдромът на Райтер има значима асоциация с наличието на антиген HLA - B 27. В някои случаи се придружава от остър перикардит, едновременно с извяването на артрит и удължен P-R интервал на ЕКГ. Възможно е също така заболяването да се прояви, макар и рядко, с аортна клапна лезия. **Промените в аортната стена при болестта на Райтер са подобни на тези при анкилозираещия спондилит и се извяват в лезии на аортната медия, дилатация на аортния клапен пръстен и цикатризиране на аортните платна.**

### Артериит на Такаясу (безпурсова болест)

Тази форма на артериит е отбелязана за първи път през 1908 г. от японския офталмолог Такаясу. Заболяването засяга главно млади жени с катаракта и необичайни сърповидни артерио-венозни анастомози около очната папила. Разпространено е навсякъде, но преобладаващата част от случаите са описани в Азия и Африка.

Причината за заболяването е неизвестна, но вероятно е с аутоимунна етиология. Много е вероятно този артериит да е финалната обща патологична изява към различни антигенни стимули. Съобщава се за асоциация между артериита на Такаясу и някои HLA-субтипове. **Обръща се внимание на известна връзка с прекарана туберкулозна инфекция, ревматизъм, стрептококова инфекция, ревматоиден артрит и други колагенозно-съдови заболявания.** Въпреки че в напредналите стадии на болестта на Такаясу се наблюдава цикатризиране на аортата, наподобяващо сифилис, нито един груг белег не дава основание да се допуска подобна връзка.

От патологоанатомична гледна точка се забеляз-



ва изразена пролиферация на интимата, което води до високостепенно стеснение или оклузия на засегнатата артерия. Дегенерацията и фиброзата на медията и адвентицията обикновено са свързани с облитерация на *vasa vasorum*. Заболяването засяга предимно аортната дъга и нейните клонове, но също така може да бъде засегната и всяка друга част от аортата - от аортната клапа до нивото на нейната бифуркация. Класифицира се в три анатомични варианта: **тип I** - засегнати са само аортната дъга и нейните клонове (тип на аортната дъга), **тип II** - засегнати са гръдната и абдоминалната аорта (торако-абдоминален тип) и **тип III** - засегнати са всички отдели на аортата, включително реналните съдове (екстензивен тип). Артериитът на Такаясу обикновено засяга и големите белодробни артерии.

#### КЛИНИЧНА КАРТИНА

Заболяването засяга по-често жени, отколкото мъже, в съотношение 8:1. В 3% от случаите началото е в ранна, под 20-годишна възраст, макар че са наблюдавани и случаи при деца, както и при възрастни индивиди.

Болезтта на Такаясу може да започне като остро системно заболяване с температура, отпадналост, ускорена СУЕ, артралгия и гръдна болка. Конгестивната сърдечна недостатъчност се манифестира често още в ранната фаза на заболяването, обикновено при много млади хора, и най-често е резултат от развитието на високостепенна хипертония. Рядко наличието на аортна регургитация или на съпътстващ миокардит при болни без хипертония и без аортна регургитация могат да допринесат за разгръщане на сърдечната недостатъчност. Впоследствие симптоматиката и белезите на заболяването зависят от разпределението на артериалните лезии. Включването на аортната дъга и нейните клонове могат да доведат до зрителни аномалии, неврологични симптоми, синкопални атаки и клаудикация на горните крайници. Характерната ретинопатия, описана от Такаясу, се манифестира при около 25% от болните.

Физикалният статус открива намалени или отсъстващи пулсации на каротидните или брахиалните артерии, както и шумова находка върху тях. Засягането на аортната клапа може да бъде причина за поява на систолни или диастолни шумове. В случаите на ангажиране на коронарните съдове от патологичния процес се стига до клинично изявена стенокардия и/или развитие на миокарден инфаркт. Ангажирането на гръдната и/или абдоминалната аорта може да доведе до симптоми, стимулиращи тези на аортната коарктация, с намалени пулсации на феморалните артерии и хипертония. Хипертонията, впрочем, е много чест симптом и често е резултат от засягането на реналните артерии.

Диагнозата се установява чрез аортография, като задължително се изследва цялото протежение на аортата. Препоръчва се също така и дясна

сърдечна катетеризация и пулмоангиография за откриване на белодробна хипертония и оценка на белодробните артерии.

#### Критерии за клинична диагноза на артериита на Такаясу (Ishikawa K, JACC)

Задължителен

Възраст < 40 години

#### 2 големи критерия

1. лезия на средния сегмент на лявата подключична артерия (a. subclavia sinistra)
2. лезия на средния сегмент на дясната подключична артерия (a. subclavia dextra)

#### 9 малки критерия

1. ускорена СУЕ (>20 мм/час)
2. намалени пулсации на каротидните артерии
3. хипертония
4. аортна регургитация или анулоаортна екстатозия
5. лезия на белодробната артерия
6. лезия на средния сегмент на лявата каротидна артерия
7. лезия на дисталния сегмент на брахиоцефалния трункус
8. лезия на торакалната десцендентна аорта
9. лезия на абдоминалния сегмент на аортата

#### ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗА

Кортикостероидната терапия е може би най-ефективното лечение за отзвучаване на симптомите и евентуалното забавяне на развитието на заболяването. Приложението на кортикостероиди води до отзвучаване или до потискане на температурата, отпадналостта и умората, както и до нормализиране на СУЕ, която е чувствителен индикатор за активност на заболяването. При болни с продължителна системна симптоматика и/или документирана прогресия на заболяването може да се добави и циклофосфамид в доза 2 mg/kg дневно, ако левкоцитите в периферната кръв надвишават 3 000/mm<sup>3</sup>. Това обикновено води до клинично подобрене и възможност за редуциране на дозата на кортикостероидите. Препоръчва се също приложението на индиректни перорални антикоагуланти или медикаменти, блокиращи агрегацията на тромбоцитите (аспирин в комбинация с дупиридамом) за повлияване на исхемичните атаки и спиране прогресията на заболяването. Тяхната ефективност обаче не е доказана. Важен момент е агресивното лечение на хипертонията. В случаите на хипертония, възникнала в резултат на ангажиране на реналните съдове, е показано приложението на ACE-инхибитори. Може да се приложи и хирургическо лечение: ендартеректомия или байпасиране на оклудирани артерии, резекция на локални коарктации, екцизия на сакциформни аневризми и рядко - аортно клапно протезиране. Стенолитичните зони в артериите (коронарни, ка-

ротигни, ренални артерии, както и а. subclavia) биха могли да се третират чрез перкутанна ангиопластика.

#### ПРОТИЧАНЕ

Развитието на заболяването най-често е непрегвидимо. Обикновено прогресията му е бавна, за период от месеци и години. Смъртността зависи от наличието на усложнения, включващи развитие на ретинопатия, вторична хипертония, аортна регургитация, исхемична болест на сърцето, аортни аневризми. 97% от болните без усложнения преживяват за период от 5-7 години, за същия период преживяемостта при болни с усложнения е около 59%.

### Гигантоклетъчен артериит

Заболяването е познато и под други названия - грануломатозен артериит, краниален или темпорален артериит, артериит на възрастните. Гигантоклетъчният артериит ангажира артерии от среден калибър, заболяват главно пациенти над 50-годишна възраст, предимно жени. **Аортата и нейните клонове се обхващат при около 15% от случаите, в част от тях може да се развие медионекроза. Лезиите се развиват върху малки сегменти от артериите, където се наблюдава клетъчна инфилтрация от гигантски клетки и локална тромбоза.** Интересно е, че реналните артерии се ангажират рядко от характерните патологични изменения. Заболяването се свързва и със синдром, известен в медицинската литература като polymyalgia rheumatica.

ЕТИОЛОГИЯТА е неизвестна, въпреки че генерализираните системни изяви и свързването на заболяването с предшестващи имунизации или вирусни инфекции предполага възможна инфекциозна или аутоимунна причина.

#### КЛИНИЧНА КАРТИНА

Основният симптом е главоболието, предимно при болни, при които измененията се локализиращат в темпоралните, интракраниалните или реналните артерии. Състоянието се определя в медицинската литература като темпорален артериит. Често главоболието е интензивно и почти непоносимо. Зоната около артериите е изключително чувствителна на натиск. Възможно е да се развие ослепяване, ако се засегнат офталмичните артерии. Визусни нарушения се откриват при 25% от болните, както и замъгленост на образите, зрителни петна, диплопия. Възможно е да се прояви клаудикация на гъркателните мускули при 2/3 от пациентите, което е сериозен симптом за прогресия на заболяването.

При периферна локализация на процеса е възможно заболяването да се изяви със слабост, болки и

трудности при разгъването на ставите. Каротидните и феморалните артерии се засягат при около 10% от болните, което води до развитие на исхемична симптоматика в долните и горните крайници - клаудикация, парестезии, феномен на Рейно, абдоминална ангина, транзиторни церебрални исхемични атаки, "steal"-синдром на а. subclavia.

**При пациенти с медионекроза на аортата се развиват локални аневризми, водещи до руптура или дисекция на съда.**

Гигантоклетъчният артериит често съществува успоредно с атеросклеротична коронарна болест, но коронарният артериит рядко може да бъде разпознат приживе като причина за коронарна оклузия с развитие на миокарден инфаркт или внезапна сърдечна смърт.

ЛАБОРАТОРНИ ТЕСТОВЕ могат да бъдат полезни за диагнозата. Много силно ускорената седиментация на еритроцитите е сериозен белег за активността на заболяването. Наблюдава се също лекостепенна нормохромна анемия, увеличени са нивата на С4 и С3 от системата на комплемента, както и нивото на имуноглобулин G. Диагнозата се потвърждава с биопсия на заболелия съд, като биопсичният материал се взема обикновено от темпоралната артерия.

Ангиографското изследване е метод, който също може да се използва за поставяне на диагноза. Според Klein и сътр. гигантоклетъчният артериит се отдиференцира от атеросклеротичните промени в аортата съобразно следните критерии:

1. налице са гладки, дълги, тапициращи стенози, които се редуват със сегменти с нормален, и дори увеличен диаметър;
2. отсъствие на неправилни, улцерирани атероматозни плаки;
3. най-често измененията са локализиращи в а. subclavia, аксиларните и брахиалните артерии.

#### ЛЕЧЕНИЕ

**Препоръчва се висока доза кортикостероиди - 60-80 мг преднизон дневно.** Целта е не само да се спре развитието на заболяването, но и да се профилират неговите усложнения, особено ослепяването. Добре е поддържаща доза кортикостероиди (5-15 мг дневно) да се прилага в продължение на 1 до 2 години.

Когато заболяването е резистентно на лечение с кортикостероиди, се препоръчва приложение на метотрексат в доза 7.5-12.5 мг за едноседмичен срок.

**Индикациите за провеждане на хирургическо лечение на аортните аневризми се подчиняват на условията, всеобщи за аортните аневризми с друга етиология. Аортно клапно протезиране се налага при наличие на високостепенна аортна регургитация.**