



УДК 616.13–002

Гігантоклітинний артеріїт Гортонна — Магата — Брауна

Л. В. Ющик, О. Г. Яворський, Л. І. Мусинська, Н. З. Вібла,
А. Б. Гайдук, О. В. Бевз, О. С. Романишин, В. П. Костюк

Львівський національний медичний університет
імені Данила Галицького,
Клінічна лікарня Львівської залізниці, Львів



Ключові слова: гігантоклітинний артеріїт, скроневи артеріїт, ревматична поліміалгія, синдром Гортонна—Магата—Брауна, васкуліт.

Останніми роками у питаннях діагностики й лікування дифузних захворювань сполучної тканини загалом і системних васкулітів зокрема досягнуто значних успіхів. Проте діагностика цієї патології залишається достатньо складною для лікаря-терапевта, особливо на ранніх стадіях захворювання, коли системність ураження виражена нечітко, а клінічні симптоми малохарактерні й подібні до тих, які трапляються при багатьох інших імунопатологічних процесах. Діагностичні складнощі виникають і в розгорнутий період хвороби у зв'язку зі зміною симптомів і синдромів. Все це призводить до діагностичних помилок, необґрунтованого призначення препаратів, особливо антибіотиків і сульфаніламідів, що нерідко є причиною прогресування процесу [1]. Слід зазначити, що правильне трактування клінічних проявів системних васкулітів залежить від спеціальних знань з цього питання. На жаль, при підготовці лікарів-інтерністів на питання діагностики цих захворювань звертається недостатньо уваги.

Подаємо клінічний випадок з нашої практики.

Хвора П., 77 р., госпіталізована в II терапевтичне відділення Клінічної лікарні Львівської залізниці 23.10.2006 р. зі скаргами на сильний головний біль за типом «шолому», запаморочення, стріляючі болі у вухах, різке погіршення зору, періодичні стискаючі болі в ділянці серця, зниження апетиту, поганий сон, схуднення.

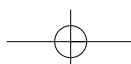
Вважає себе хворою близько 1 місяця, коли з'явився різкий, майже постійний біль голови, підвищилась температура тіла до 37,6 °С, з'явилися пітливість, відчуття жару на тлі підвищеної температури тіла. Зверталась до різних лікарів, лікувалась амбулаторно, проте полегшення не відзначала. При розпитуванні хворої виявлено, що ще з лютого 2006 р. почала різко знижуватися гострота зору. Лікувалась в окулістів, без помітного ефекту.

В анамнезі життя двічі перенесений інфаркт міокарда у 2001 р., черепно-мозкова травма у 1997 р., хронічний цистит, гайморит. Менопауза з 39-річного віку після екстирпації матки з приводу фіброміоми.

Під час об'єктивного обстеження хворої: загальний стан середньої тяжкості. Астенічна будова тіла, знижене відживлення. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені. Периферичні набряки відсутні. В ділянці скронь з обох боків помітні потовщені звивисті скроневи артерії (мал. 1), болючі при пальпації, шкіра над ними гіперемована. Відзначалася болючість у момент пальпації парабазальних ділянок, болючість паравертебральних точок у шийному відділі хребта. Частота дихальних рухів 16 за хвилину. Аускультативно над легеньми везикулярне дихання. Тони серця звуч-



Мал. 1. Хвора на гігантоклітинний скроневи артеріїт до лікування



ні, аритмічні за рахунок екстрасистол, систолічний шум на верхівці й аорті. Частота серцевих скорочень 100 за 1 хв., 7–8 екстрасистол за 1 хв. АТ 150/90 мм рт. ст. Язик дещо сухий, обкладений густим білим нальотом. Живіт під час пальпації м'який, неболючий. Печінка біля краю реберної дуги. Селезінка не пальпувалася. Симптом Пастернацького негативний з обох боків.

Дані лабораторно-інструментальних методів обстеження. Загальний аналіз крові: еритроцити — 3,4 Т/л, гемоглобін — 110 г/л, колірний показник — 0,9, ШОЕ — 71 мм/год, лейкоцити 6,8 Г/л, базофіли — 1%, еозинофіли — 1%, паличкоядерні — 0%, сегментоядерні — 84%, лімфоцити — 11%, моноцити — 3%.

Загальний аналіз сечі: білок — 0,165 г/л, реакція кисла, глюкоза (-), відносна густина 1027, лейкоцити — 8–12 у полі зору, еритроцити свіжі 4–8 у полі зору, клітини плоского епітелію — невелика кількість. Посів сечі: *E. coli* — 10^3 КУО в 1 мл сечі, *Candida krusti* — 10^4 , чутливі до тебрісу, фурамагу.

Аналіз калу: яйця гельмінтів, найпростіших не виявлено.

Біохімічний аналіз крові: глюкоза — 5,5 ммоль/л, білірубін — 10,2 мкмоль/л, АСТ — 0,3 мкмоль/л·с, АЛТ — 0,4 мкмоль/л·с, сечовина — 8,7 ммоль/л, креатинін — 152,0 ммоль/л, тимолова проба — 1,3 од., реакція Вассермана негативна.

Коагулограма: протромбіновий індекс — 107%, активований час рекальцифікації — 49 с, етанолова проба слабо позитивна, β -нафталова проба (+), фібриноген — 10,2 г/л, фібриноліз > 5 год.

ЛЕ-клітини в крові не виявлені. Маркери вірусних гепатитів В і С негативні.

Дані ЕхоКГ: аорта — 3,1 см, ліве передсердя — 3,4 см, правий шлуночок — 2,3 см, лівий шлуночок — 4,1 см; товщина задньої стінки лівого шлуночка — 1,2 см, товщина міжшлуночкової перегородки — 1,3 см, фракція викиду — 50%. Незначна гіпертрофія задньої стінки лівого шлуночка, міжшлуночкової перегородки. Стулки аортального клапана потовщені. Незначна аортальна регургітація. Поодинокі кальцинати при основі мітрального клапана. Структура мітрального і тристулкового клапанів звичайна. Незначна мітральна регургітація. Початкова діастолічна жорсткість міокарда. Гіпокінез задньо-нижньої стінки лівого шлуночка.

Рентгенологічне обстеження органів грудної клітки і травного каналу: легеневі поля прозорі, корені структурні, синуси вільні; серце звичайної конфігурації, аорта склерозована; органічних змін у шлунку і 12-палій кишці не виявлено.

Ультразвукове дослідження органів черевної порожнини та щитоподібної залози: ознаки колоїдного зобу I ст., деформації жовчного міхура, солітарних кіст нирок.

Таким чином, на підставі скарг хворої, анамнезу захворювання і життя, даних об'єктивного та лабораторно-інструментального методів обстеження поставлено діагноз: гігантоклітинний артеріт Гортон — Магата — Брауна.

Хворій призначено лікування преднізолоном — 60 мг на добу, омепразолом — 20 мг двічі на добу, аспаркамом — 1 таблетка тричі на день, кальцеміном — 1 таблетка на день. Через 2 тижні загальний стан хворої поліпшився: не турбував головний біль, зникли об'єктивні зміни скроневої артерії (мал. 2), нормалізувалася температура тіла, знизилася ШОЕ до 25 мм/год, нормалізувались показники коагулограми та загального аналізу сечі. Хвору виписано під спостереження дільничного терапевта.

Гігантоклітинний артеріт (ГА) (*mesarteriitis granulomatosa gigantocellularis*) — це системне захворювання, яке часто поєднується з ревматичною поліміалгією і характеризується дистрофічно-некротичними та грануломатозними змінами середньої оболонки аорти та великих артерій, які відходять від неї. Зміни спостерігаються переважно в басейні сонних артерій, насамперед скроневої артерії, за типом грануломатозного васкуліту з багатоядерними клітинами в гранульомах. У літературі це захворювання дуже часто описується як темпоральний, або скроневий артеріт, хвороба Гортон — Магата — Брауна (Horton-Magath-Brown), оскільки вперше цей синдром був описаний В. Horton, Т. В. Magath та G. E. Brown у 1934 р. [19]. А синдром Гортон, за даними літератури, — це особлива форма мігрені, спричинена значним розширенням внутрішньочерепних судин під ді-



Мал. 2. Хвора на гігантоклітинний скроневий артеріт на час виписки зі стаціонару



єю гістаміну й подібних до нього речовин. Характерними тут є напади дуже сильного короткочасного болю половини голови (інколи в нижній щелепі, шиї, плечі), які виникають вночі, тривають не більше години і супроводжуються гомолатеральною сльозотечею, закладеністю носа, набряком параорбітальної ділянки та припухлістю скроневої ділянки [2].

У другій половині XIX ст. Дж. Гатчінсон описав хворого, якому було важко носити шапку через збільшені і напружені скроневі артерії. З того часу почало з'являтися дедалі більше повідомлень про темпоральний артеріїт. У 1957 р. Барбер описав ревматичну поліміалгію як больовий синдром, не пов'язаний зі стрептококовою інфекцією як причиною ревматизму чи неопластичним процесом і який зустрічається переважно у старших осіб з характерними клінічними симптомами та збільшеною швидкістю осідання еритроцитів (ШОЕ) [6].

Етіологія гігантоклітинного артеріїту до цього часу не з'ясована, хоча деякі автори дотримуються вірусної теорії його виникнення [17]. До генетичних чинників розвитку хвороби відносять: випадки ГА і ревматичної поліміалгії у найближчих родичів та європеїдну расу [3]. Встановлено, що у таких хворих удвічі частіше, ніж у здорових осіб виявляється людський лейкоцитарний антиген DR4 [7]. У патогенезі мають значення імунопатологічні процеси. Під час гістологічного дослідження виявляють деструктивно-продуктивний гігантоклітинний васкуліт з грубою дезінтеграцією внутрішньої еластичної мембрани артерій, некрозом м'язових шарів і тромбозом уражених судин [28]. Продукція цитокінів ураженими тканинами зумовлює клінічні вияви захворювання. Профіль цитокінів у випадку гігантоклітинного артеріїту є іншим, ніж у разі ревматичної поліміалгії. Так, при ГА уражені скроневі артерії містять такі продукти Т-лімфоцитів, як інтерферон-гамма (ІФ-гамма) та інтерлейкін-2 (ІЛ-2). Крім того, виявляються продукти макрофагів ІЛ-1-бета, ІЛ-6 і перетворюючий фактор росту-бета. Ревматична поліміалгія також супроводжується появою у скроневи артеріях перетворюючого фактора росту-бета, ІЛ-1 та ІЛ-2, відсутністю ІФ-гамма [12, 24].

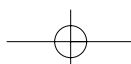
Хворіють на ГА частіше особи похилого і старечого віку. За даними російських авторів, захворювання трапляється однаково часто як у чоловіків, так і у жінок. Проте, згідно з даними американських авторів, жінки хворіють в 3 чи навіть у 4 рази частіше, ніж чоловіки. У західній півкулі захворюваність на ГА становить 6–18 на 100 000 населення віком понад 50 років. Пік захворювання припадає на вік 60–75 років. Набагато рідше хво-

ріє населення Азії, Африки та Карибського басейну [10].

Клінічна картина залежить від поширеності патологічного процесу. Продромальна стадія триває від кількох тижнів до декількох місяців. Хворі відзначають втомлюваність, втрату апетиту, схуднення, порушення сну, летючі болі в м'язах і суглобах. Пізніше з'являються різкі болі у скроневої ділянці на боці ураження, які інколи поширюються по всій голові і посилюються під час жування та ковтання. Характер болю зазвичай ниючий або пульсуючий. Проте на цьому тлі можуть виникати напади пекучого, цілком нестерпного болю, особливо вночі. Патогномонічним для ГА є своєрідний симптом «переміжної кульгавості» в жувальних м'язах і язиці в момент їди й розмови, що спричинене поширенням процесу на артерії обличчя. Можливо погіршення гостроти зору, зумовлене ураженням сітківки. Близько 50% усіх пацієнтів з ГА мають прояви ревматичної поліміалгії [16]. У разі розвитку ознак ревматичної поліміалгії спостерігаються біль і скутість у м'язах плечового і тазового поясу, в шиї. Об'єктивно спостерігається потовщення ураженої скроневої артерії, її звивистість, болючість під час пальпації, в деяких випадках — почервоніння шкіри над нею. Ураження потиличної артерії супроводжується постійним болем у потилиці. У разі враження артерії, яка постачає кров до ока, виникають неврит зорового нерва, офтальмоплегія, оклюзія центральної артерії сітківки, ішемічний хоріоретиніт, ірит, кон'юнктивіт, епісклерит, склерит [5, 9, 18]. У випадку ураження аорти виникає аортит, недостатність аортального клапана, інколи аневризми аорти, інфаркт міокарда. Ураження судин матки призводить до кровотеч.

Лабораторно-інструментальні методи обстеження, які підтверджують діагноз ГА. В гострій фазі в загальному аналізі крові спостерігаються нормохромна анемія та тромбоцитоз (близько 50% випадків), помірний лейкоцитоз та значне збільшення ШОЕ (50 мм/год і вище) [22].

З біохімічного дослідження крові для визначення активності процесу мають значення гострофазові показники: зниження рівня альбумінів, підвищення вмісту глобулінів, фібриногену, С-реактивного білка, в третини пацієнтів з ГА зростає рівень АЛТ, тоді як рівень м'язових ферментів (креатинкінази, альдолази) залишається нормальним. У дослідженнях останніх років підкреслюється значення доплер-ультрасонографії темпоральної артерії для підтвердження діагнозу ГА. Повідомляється про наявність гіпоехогенної ділянки (так званого «німба») навколо темпоральної артерії у 73% пацієнтів з підтвердженим діагнозом ГА за допомогою біопсії ураженої артерії





[23, 25, 26]. Однак, вирішальну роль для постановки діагнозу ГА має клінічна картина та біопсія скроневої артерії [4, 14, 20, 26].

Найчастішим ускладненням ГА є втрата зору [11, 13]. До рідких ускладнень відносять гангрену язика, некроз скальпу, цереброваскулярні епізоди, розшаровуючу аневризму аорти або її стеноз, синдром дуги аорти, коронарні синдроми тощо [8, 15].

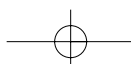
Основний метод лікування ГА — терапія глю-

кортикостероїдними препаратами. Мета лікування — не лише досягнення симптоматичного поліпшення, а й запобігання судинним ускладненням, насамперед сліпоті.

Прогноз нелікованого захворювання для життя, за даними літератури, залишається серйозним. У разі вчасно встановленого діагнозу та адекватної глюкокортикостероїдної терапії перебіг захворювання сприятливий.

Цитована література

1. *Попова Н. В.* Редкий случай гигантоклеточного артериита / Н. В. Попова, В. Н. Грошев, Н. А. Кривошапов // Рос. мед. журн.— 1997.— № 6.
2. *Яворський О. Г.* 806 клінічних епонімичних синдромів із симптомним та авторським покажчиками.— Львів: Камула, 2006.— 303 с.
3. *Artal N. M.* Giant cell arteritis in a Hispanic population / N. M. Artal, M. Rodriguez, J. D. Luna // *Ophthalmology*.— 2002.— Vol. 109 (10).— P. 1757.
4. *Ball J.* Efficacy of unilateral versus bilateral temporal artery biopsies for the diagnosis of giant cell arteritis / J. Ball, R. Malhotra // *Am. J. Ophthalmol.*— 2000.— Vol. 129 (4).— P. 559–560.
5. *Bandini F.* Uveitis as a presenting sign of giant cell arteritis / F. Bandini, L. Benedetti, P. Ceppa // *J. Neuroophthalmol.*— 2005.— Vol. 25 (30).— P. 247–248.
6. *Barber H. S.* Myalgic syndrome with constitutional effects: Polymyalgia rheumatica // *Ann. Rheum. Dis.*— 1957.— Vol. 16.— P. 230.
7. *Bhatti M. T.* Scalp necrosis and visual loss due to giant cell arteritis // *J. Emerg. Med.*— 2001.— Vol. 21 (1).— P. 67–68.
8. *Blodi C. F.* Value of ophthalmologic examination in diagnosing temporal arteritis // *JAMA*.— 2002.— Vol. 287 (12).— P. 1528–1529.
9. *Bosley T. M.* Giant cell arteritis in Saudi Arabia / T. M. Bosley, F. C. Riley // *Int. Ophthalmol.*— 1998.— Vol. 22 (1).— P. 59–60.
10. *Color duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis / W. A. Schmidt, H. E. Kraft, K. Vorpahl et al. // N. Engl. J. Med.*— 1997.— Vol. 337 (19).— P. 1336–1342.
11. *Cornblath W. T.* Progressive visual loss from giant cell arteritis despite high-dose intravenous methylprednisolone / W. T. Cornblath, E. R. Eggenberger // *Ophthalmology*.— 1997.— Vol. 104(5).— P. 854–858.
12. *Danesh-Meyer H.* Poor prognosis of visual outcome after visual loss from giant cell arteritis / H. Danesh-Meyer, P. J. Savino, G. G. Gamble // *Ophthalmology*.— 2005.— Vol. 112 (6).— P. 1098–1103.
13. *Diaz V. A.* Comparison of histopathologic features, clinical symptoms, and erythrocyte sedimentation rates in biopsy-positive temporal arteritis / V. A. Diaz, B. M. DeBroff, J. Sinard // *Ophthalmology*.— 2005.— Vol. 112 (7).— P. 1293–1298.
14. *Dudenhofer E. J.* Scalp necrosis with giant cell arteritis / E. J. Dudenhofer, W. T. Cornblath, M. P. Schatz // *Ophthalmology*.— 1998.— Vol. 105 (10).— P. 1875–1878.
15. *Evans J. M.* Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis / J. M. Evans, G. G. Hunder // *Clin. Geriatr. Med.*— 1998.— Vol. 14 (3).— P. 455–473.
16. *Gabriel S. E.* The role of parvovirus B19 in the pathogenesis of giant cell arteritis: a preliminary evaluation / S. E. Gabriel, M. Espy, D. D. Erdman // *Arthritis Rheum.*— 1999.— Vol. 42 (6).— P. 1255–1258.
17. *Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica can be differentiated by distinct patterns of HLA class II association / A. Dababneh, M. A. Gonzalez-Gay, C. Garcia-Porrúa et al. // J. Rheumatol.*— 1998.— Vol. 25 (11).— P. 2140–2145.
18. *Gonzalez-Gay M. A.* Visual manifestation of giant cell arteritis. Trends and clinical spectrum in 161 patients / M. A. Gonzalez-Gay, C. Garcia-Porrúa, J. Llorca // *Medicine (Baltimore)*.— 2000.— Vol. 79 (5).— P. 283–292.
19. *HLA class II genes polymorphism in DR4 giant cell arteritis patients / J. D. Bignon, C. Ferec, J. Barrier et al. // Tissue Antigens*.— 1988.— Vol. 32 (5).— P. 254–258.
20. *Horton B.* / B. Horton, T. B. Magath, G. E. Brown // *Arch. Int. Med.*— 1934.— Vol. 53.— P. 400.
21. *Hutchinson J.* Diseases of the arteries: on a peculiar form of thrombotic arteritis of the aged which is sometimes productive of gangrene // *Arch. Surg. (London)*.— 1890.— Vol. 1.— P. 323–329.
22. *Lee A. G.* Unilateral temporal artery biopsy // *Ophthalmology*.— 2003.— Vol. 110 (11).— P. 2263.





23. *Lincoff N. S.* Thrombocytosis in temporal arteritis rising platelet counts: a red flag for giant cell arteritis / N. S. Lincoff, P. D. Erlich, L. S. Brass // *J. Neuroophthalmol.*— 2000.— Vol. 20 (2).— P. 67–72.
24. *Murgatroyd H.* The use of ultrasound as an aid in the diagnosis of giant cell arteritis: a pilot study comparing histological features with ultrasound findings / H. Murgatroyd, M. Nimmo, A. Evans // *Eye.*— 2003.— Vol. 17 (3).— P. 415–419.
25. *Pache M.* Increased endothelin-1 plasma levels in giant cell arteritis: a report of four patients / M. Pache, H. J. Kaiser, T. Haufschild // *Am. J. Ophthalmol.*— 2002.— Vol. 133 (1).— P. 160–162.
26. *Pfadenhauer K.* Ultrasonographic and FDG-PET imaging in active giant cell arteritis of the carotid arteries / K. Pfadenhauer, T. Rull // *Vasa.*— 2005.— Vol. 34 (4).— P. 269–271.
27. *Taylor-Gjevre R.* Temporal artery biopsy for giant cell arteritis / R. Taylor-Gjevre, M. Vo, D. Shukla // *J. Rheumatol.*— 2005.— Vol. 32 (7).— P. 1279–1282.
28. *Weyand C. M.* Arterial wall injury in giant cell arteritis / C. M. Weyand, J. J. Goronzy // *Arthritis Rheum.*— 1999.— Vol. 42 (5).— P. 844–853.

Гигантоклеточный артериит Гортон — Магата — Брауна

*Л. В. Ющик, О. Г. Яворский, Л. И. Мусинская, Н. З. Вибла, А. Б. Гайдук, О. В. Бевз,
О. С. Романишин, В. П. Костюк*

Описан случай диагностики гигантоклеточного артериита Гортон — Магата — Брауна у больной 77 лет, которая на протяжении года наблюдалась и лечилась у разных специалистов по поводу ухудшения остроты зрения, головных болей и повышения температуры тела. Кратко описаны история и клиника гигантоклеточного артериита.

The case of cranial arteritis

*L. V. Yuschyk, O. H. Yavors'kyi, L. I. Musyn'ska, N. Z. Vibla, A. B. Haiduk, O. V. Bevz,
O. S. Romanishyn, V. P. Kostyuk*

A clinical case of cranial arteritis is described in a 77-years-old female patient who was followed up and treated during the past by various specialists in connection with of impaired vision, headache and fever. A short history of the disease and its clinical presentations have been described.

