

Височный гигантоклеточный  
артериит  
(болезнь Хортона)

**Болезнь Хортона** - гранулематозный артериит с преимущественным поражением главных ветвей аорты (главным образом, экстракраниальных ветвей сонной артерии) с частым вовлечением поверхностной височной артерии.

Часто ассоциируется с ревматической полимиалгией.

# Эпидемиология

- Заболеваемость колеблется от 7 до 33 случаев на 100 000 населения;
- В Европе – приблизительно 15 на 100 000 человек;
- Сезонная цикличность: октябрь-ноябрь, апрель-май;
- Возраст старше 50 лет (средний возраст – 71 год);
- Чаще болеют женщины.

# ЭТИОЛОГИЯ

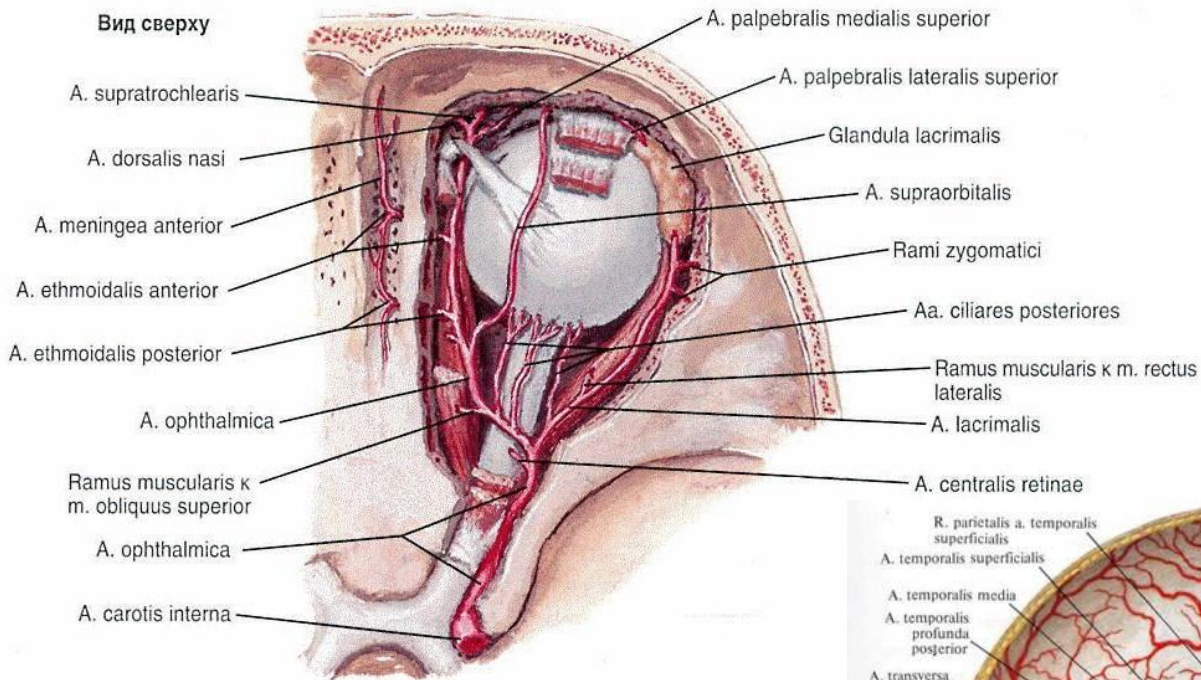
Этиология неизвестна. Возможные факторы:

- *Parvovirus B19*;
- *Human parainfluenza virus тип 1*
- *Chlamydia pneumoniae*;
- *Mycoplasma pneumoniae*;
- Носительство антигенов HLA-DR4, HLA-B14, HLA-B8 и HLA-A10;
- Установлена семейная агрегация.

# Классификация

Выделяют *три формы течения* артериита Хортона:

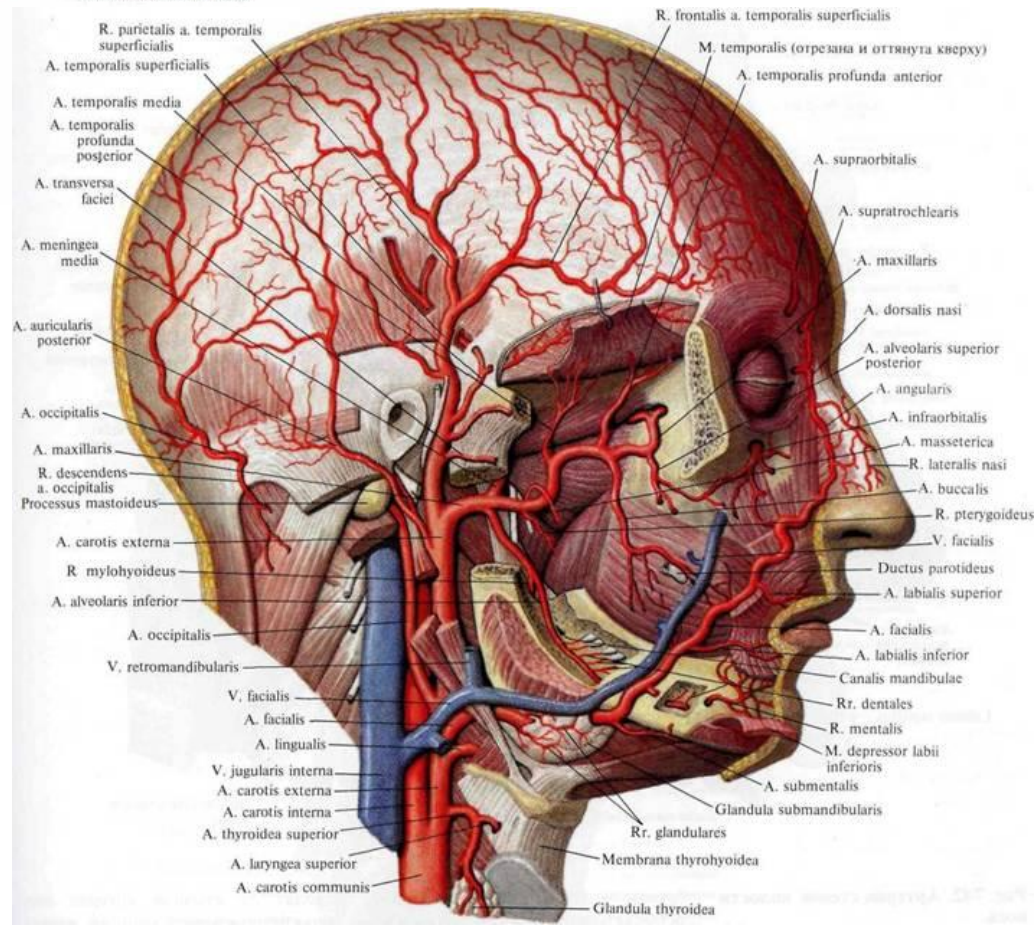
- Классический вариант:
  - воспалительная форма - лихорадка, слабость, снижение массы тела, повышение СОЭ, увеличение активности ИЛ-6;
  - форма с нормальным СОЭ - отсутствие симптомов, характерных для воспалительной формы; высокий гематокрит; нормальное СОЭ; повышенный риск потери зрения, некроза кожи височной области и других ишемических осложнений;
- Генерализованный (Такаясу-подобный) вариант;
- Атипичная форма - моно- и/или олигосимптомное атипичное течение.



- проксимальный сегмент центральной артерии сетчатки,  
 - наружная и внутренняя сонные артерии.

Вовлекаются часто:

- поверхностная височная,
- верхнечелюстная,
- язычная,
- затылочная,
- позвоночная,
- глазная,
- задние ресничные артерии.



# Клиническая картина

- **«Сосудистые» симптомы** – классическая триада (височный артериит, нарушение зрения, ревматическая полимиалгия)
- **«Ревматологические» симптомы** - утренняя скованность, двусторонние симметричные боли в мышцах и суставах шеи, плечевого и тазового поясов. Боль усиливается при движениях и уменьшается в покое. Мышечная слабость и атрофия мышц не характерны.
- **«Общепатевтические» симптомы** - лихорадка с проливными потами, слабость, потеря аппетита, снижение массы тела, анорексия, головная боль.  
Головная боль обычно локализуется в височной области, по ходу ветвей *a. temporalis superficialis*, её интенсивность варьируется от незначительной до очень выраженной.
- **«Офтальмологические» симптомы.**

# Особенности клиники в зависимости от поражённой артерии

- **Поверхностная височная артерия:** постоянная интенсивная головная боль (как односторонняя, так и двусторонняя), усиливающаяся при прикосновении к коже головы. Височные артерии выглядят утолщёнными, отёчными, болезненны при пальпации. Пульсация артерий ослаблена.
- **Верхнечелюстная артерия:** боли и онемение в области жевательных мышц, зубная боль без видимой причины. «Хромота нижней челюсти» – слабость и быстрая утомляемость жевательных мышц
- **Язычная артерия:** симптом «перемежающейся хромоты языка» (при разговоре появляются боли и онемение, для купирования которых требуется отдых).
- **Затылочная артерия:** боли в затылочной области.
- **Артерии, кровоснабжающие глаз:** передняя ишемическая нейропатия зрительного нерва, офтальмоплегия, диплопия, быстрое снижение остроты зрения, внезапная потеря зрения, преходящее снижение зрения (amaurosis fugax), выпадение полей зрения, ишемический хориоретинит, ирит, конъюнктивит, эписклерит, склерит.
- **Наружная сонная артерия:** отечность лица, нарушения глотания, слуха.
- **Поражение аорты и её ветвей:** аортит, недостаточность аортального клапана, коронариит с развитием инфаркта миокарда, аневризма аорты с опасностью расслоения.
- **Поражение артерий мозга:** транзиторные ишемические атаки, инсульты.



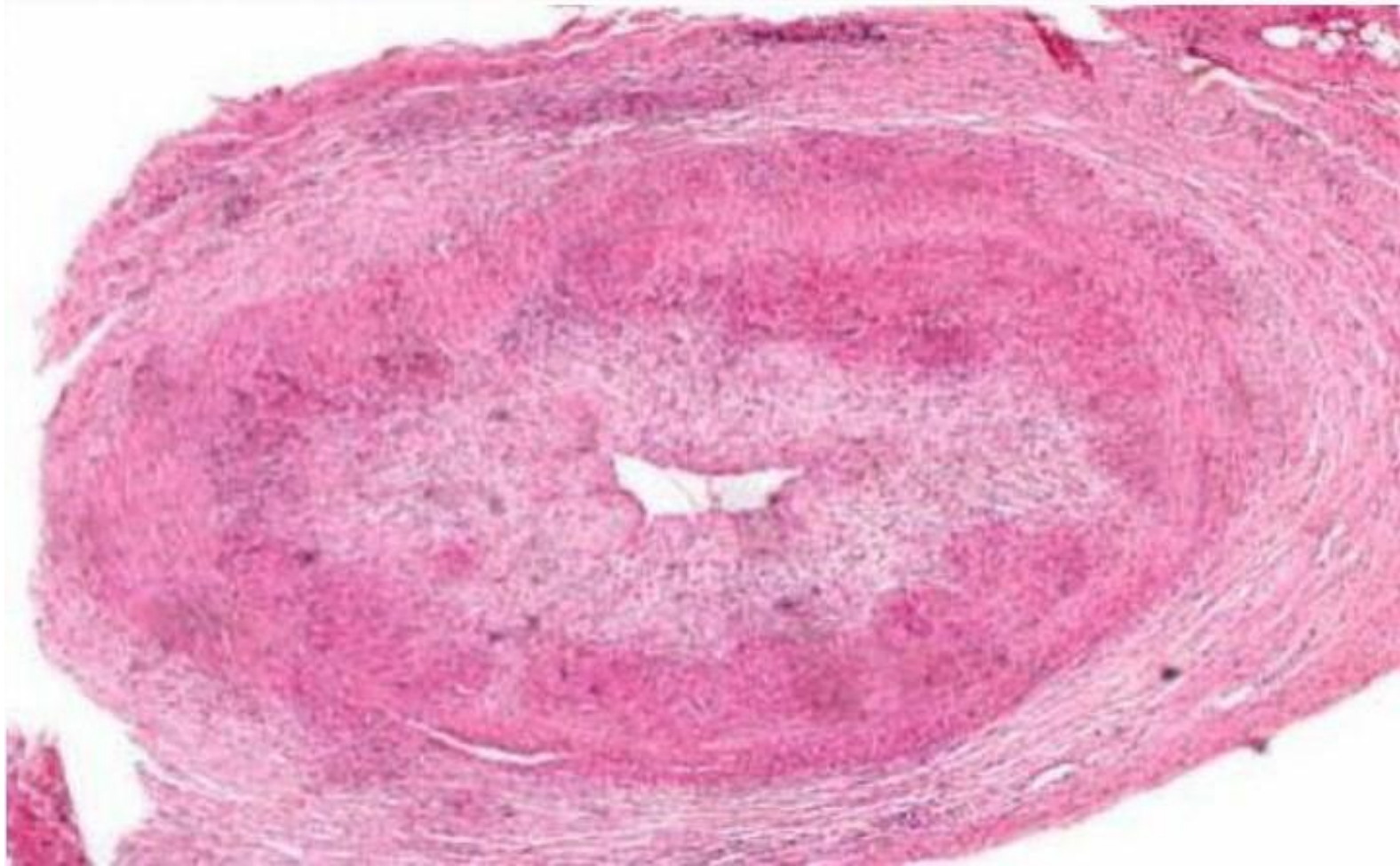
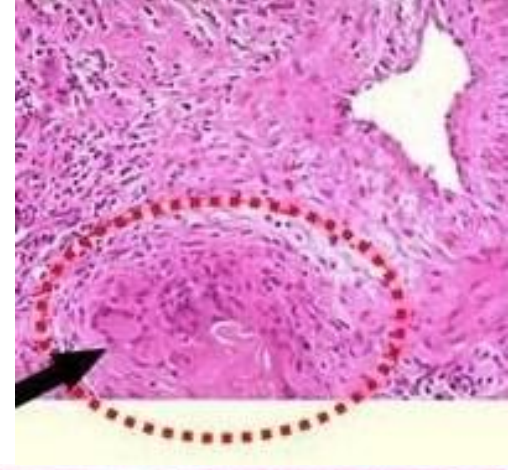
Симптом	Частота в дебюте заболевания, %	Частота в разгар заболевания, %
Головная боль	86	90
"Хромота нижней челюсти"	64	67
Изменения височной артерии	40	50
Ревматическая полимиалгия	21	50
Расстройства зрения	35	40
Лихорадка	19	21

# Диагностика

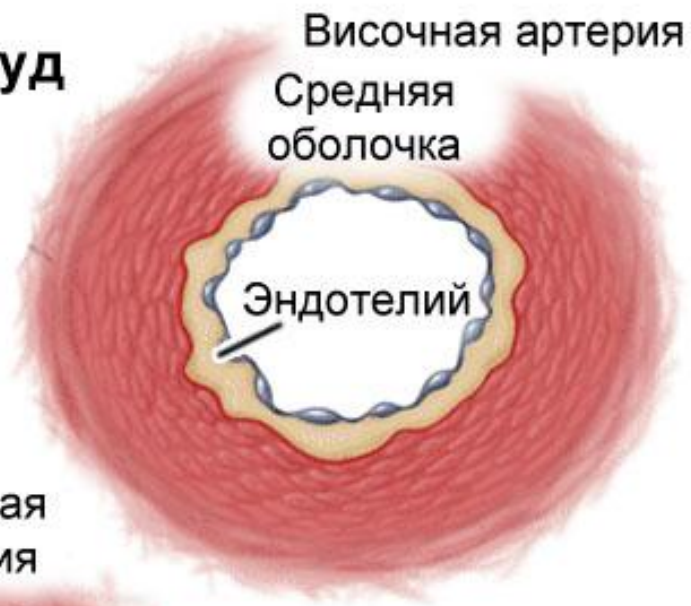
- **Клинический анализ крови** (нормохромная анемия, тромбоцитоз, увеличение СОЭ, иногда лейкоцитоз);
- **Биохимический анализ крови** (СРБ, АСТ, ЩФ);
- **Общий анализ мочи** (иногда незначительная протеинурия);
- **Осмотр глазного дна** (отёк диска зрительного нерва, мелкие кровоизлияния; при окклюзии ЦАС – бледность сетчатки, на фоне которой выделяется макула);
- **Дуплексное ультразвуковое исследование** поверхностной височной артерии (гипоэхогенный ореол – halo, – стенозы или окклюзии)
- **Биопсия поверхностной височной артерии** (хроническое гранулематозное воспаление с образованием гигантских клеток вблизи эластической мембраны или панартериит с преимущественно инфильтрацией лимфоцитами и мононуклеарами);
- **Артериография височной артерии;**
- **ПЭТ;**
- **КТ;**
- **МРТ.**

## Патоморфология:

- Гранулематоз и лимфоцитарная инфильтрация адвентиции и меди artery;
- Разрушение внутренней эластической мембраны;
- В финале – тотальный артериосклероз с облитерацией просвета.



# Здоровый сосуд



# Артериит

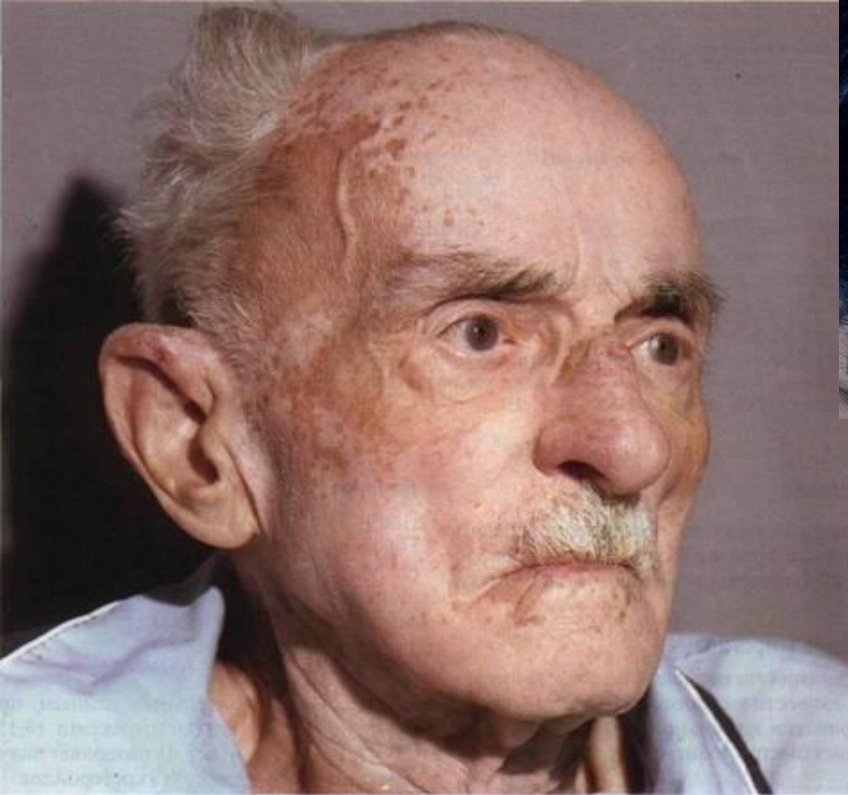


# Критерии Американской ревматологической ассоциации (1990)

- Начало заболевания после 50 лет.
- Появление головных болей нового типа (изменение характера или локализации боли).
- Изменения височной артерии: болезненность при пальпации или снижение пульсации, не связанное с атеросклерозом шейных артерий.
- Увеличение СОЭ более 50 мм/ч.
- Результаты биопсии височной артерии: васкулит с сужением просвета сосуда, повреждением интимы, характеризующийся преимущественно мононуклеарной инфильтрацией или гранулематозным воспалением, обычно с многоядерными гигантскими клетками.

Для постановки диагноза необходимы 3 критерия.





# Дифференциальный диагноз

- Опухоли головного мозга;
- Невралгия тройничного нерва;
- Мигрень;
- Кластерные головные боли;
- Гипертоническая болезнь или симптоматические артериальные гипертензии;
- Глаукома;
- Старческий амилоидоз;
- Неспецифический аортоартериит (болезнь Такацуми);
- Полимиозит;
- Фибромиалгия;
- Неспецифический мышечный синдром при опухолях различной локализации;
- Инфекционные заболевания;
- Трихинеллёз.

# Лечение

Рекомендовано раннее назначение ГКС; очень быстрый ответ на применение ГКС может рассматриваться как диагностический признак гигантоклеточного артериита.

- **Преднизолон** *внутри 0.7 мг/кг/сутки* до нормализации СОЭ и исчезновения симптомов. При наличии ограничений для применения ГКС, при отсутствии нарушений зрения или поражения крупных сосудов, начальная доза может быть 20 мг/сутки. В отсутствие эффекта в течение 2-3 недель первоначальную дозу ГКС постепенно увеличивают. После достижения эффекта, под контролем клинического состояния, уровня СОЭ и СРБ постепенно снижают дозу (по 1,25 мг) на 20-25% в месяц до достижения дозы 20 мг/сутки, затем на 10% каждые 2 недели до 10 мг/сутки. В дальнейшем возможно снижение дозы на 1,25 мг каждые 4 недели. Если в течение 6 месяцев на фоне приема преднизолона 2,5 мг/сутки клинические проявления ГКА отсутствуют, лечение может быть прекращено. В случае рецидива после отмены ГКС, при отсутствии симптомов поражения органа зрения или нервной системы могут быть эффективны редуцированные дозы преднизолона (5-10 мг/сутки). Если у больного был ***анамнестически amaurosis fugax, полная или значительная потеря зрения на один глаз или ранние признаки поражения второго глаза, либо имеется коронариит***, рекомендуется следующая терапия: **однократное внутривенное введение метилпреднизолона** в дозе 1000 мг, с последующим переходом на приём **преднизолона** внутрь в дозе 1 мг/кг/сут (не более 80 мг). **Неотложное в/в пульсовое введение метилпреднизолона** рекомендовано при поражении органа зрения, поскольку при раннем активном лечении возможно полное или частичное восстановление зрения.
- Применение **иммунодепрессантов** рассматривают в качестве дополнительной терапии при тяжелом или рефрактерном течении: **метотрексат 10-25 мг/неделю** + стандартная доза **преднизолона и фолиевой кислоты**.
- Приём **аспирина** (75-100 мг/сут) снижает риск развития слепоты и цереброваскулярных катастроф.
- **Инфликсимаб** – ???



# Прогноз

- Прогноз благоприятный, за исключением случаев развития инфаркта миокарда, острого нарушения мозгового кровообращения, расслаивающей аневризмы аорты.
- Считается, что гигантоклеточный артериит не влияет на продолжительность жизни.