

## TAKAYASUOVA ARTERITÍDA A ALGODYSTROFICKÝ SYNDRÓM

RYBÁR I., ŠEFRÁNEK V., ORLOVSKÁ M., ROVENSKÝ J.

## TAKAYASU'S ARTERITIS AND ALGODYSTROPHIC SYNDROME

Algodystrophic syndrome represents a group of symptoms involving pain and oedema of the affected extremity, with movement disorders, vegetative and vasomotor disturbances and focal osteoporosis development. The key role in the pathogenesis of the syndrome plays intensive and prolonged stimulation of pain receptors. The authors present a case report of 47 years old woman with Takayasu's arteritis complicated by skin defects on right instep and sole with consequent development of algodystrophic syndrome on both lower extremities. Combined influence of both types of nociceptive stimuli is demonstrated, ischaemic-obstruction of peripheral arteries and alterative - skin defects. (Fig. 3, Ref. 13.)

**Key words:** Takayasu's arteritis, algodystrophic syndrome, pain, osteoporosis, vasomotor disturbances, vasculitides.

*Bratisl Lek Listy 1998; 99: 483–485*

Algodystrofický syndróm je komplex príznakov charakterizovaný bolesťou a opuchom postihnutej končatiny s poruchou pohyblivosti, vegetatívnymi vazomotorickými poruchami a vývojom ložiskovej osteoporózy. V jeho patogenéze má kľúčovú úlohu intenzívne a dlhodobé dráždenie receptorov bolesti. Autori uvádzajú prípad 47-ročnej pacientky s Takayasuovou arteritídou komplikovanou kožnými defektmi na pravom priehlavku a chodidle s následným vývojom algodystrofického syndrómu na oboch dolných končatinách. Poukazujú na spoločné uplatnenie oboch typov nociceptívneho podnetu — ischemického pri obštrukcii periférnych artérií a alteračného z kožného defektu. (Obr. 3, lit. 13.)

**Kľúčové slová:** Takayasuova arteritída, algodystrofický syndróm, bolesť, osteoporóza, vazomotorické poruchy, vaskulitída.

*Bratisl. lek. Listy, 99, 1998, č. 8–9, s. 483–485*

Takayasuova arteritída (TA) je chronická granulomatózna vasculitída, ktorá postihuje veľké artérie, predovšetkým aortu a jej hlavné vetvy, zriedkavejšie aj artérie menšieho priemeru. Chorobu opísal ako prvý japonský oftalmológ Takayasu roku 1908 ako neobvyklú artériovenózu anastomózu u mladej ženy (Takayasu, 1908). Prvé prípady pripomínajúce TA už pred ním publikovali Morgagni (1761), Davy (1839) a Savoury (1856). TA — bezpulzová choroba postihuje najčastejšie mladšie osoby — hlavne ženy vo veku 15–45 rokov. Incidencia choroby je 1,2–2,6 prípadu na milión obyvateľov za rok (Lukáč a spol., 1996).

V priebehu choroby sa rozpoznáva včasná — systémová fáza charakterizovaná únavou, slabosťou, potením, úbytkom hmotnosti, horúčkou, artralgiami, myalgiami, anémiou a bolesťami v oblasti postihnutej cievy. Neskorá fáza je fázou okluzívnou a býva charakterizovaná klaudikačnými bolesťami. Klinické symptómy závisia od miesta uzáveru. Klaudikácie sa obyčajne vyskytujú asymetricky na horných končatinách a vedú k strate pulzácií a k nemožnosti odmerať krvný tlak na postihnutej končatine. Často sú sprevádzané bolesťami hlavy, parestéziami a pri postihnutí mozgových artérií vertigom, poruchami zraku a synkopami. Okluzív-

ne štádium je charakterizované aj obliterujúcim postihnutím artérií zásobujúcich vnútorné orgány. Z nich veľké nebezpečenstvo predstavuje postihnutie arteria pulmonalis (Hlaváček a spol., 1993) s vývojom pľúcnej hypertenzie a preťažením pravého srdca i obličkových artérií so vznikom hypertenzie. V rámci klinického obrazu TA sa uvádza polyserozitída, akútna myokarditída, glomerulonefritída a ulcerózna kolitída (Chapmann a spol., 1978).

Fyzikálnym vyšetrením možno zistiť oslabenie až stratu pulzácií na príslušných končatinových artériách aj rozdiel v nameraných hodnotách krvného tlaku. Často možno zachytiť šelest nad postihnutou cievou, najčastejšie nad arteria carotis alebo nad brušnou aortou, menej často nad arteria subclavia.

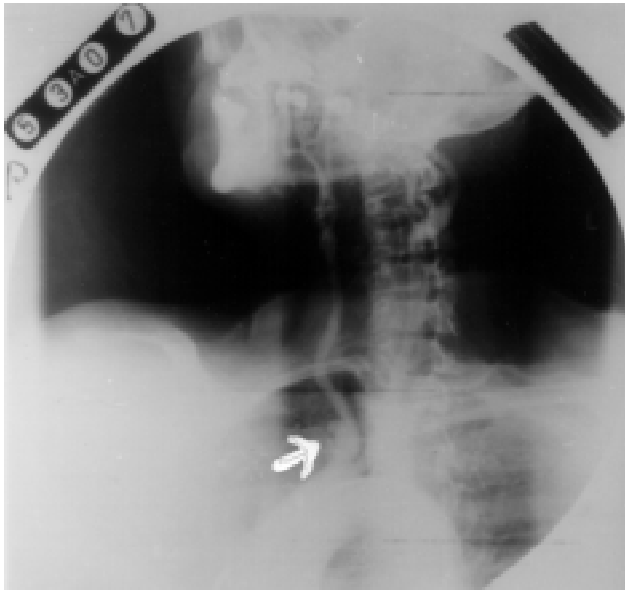
Výsledky laboratórných vyšetrení nie sú pre TA špecifické. Najčastejšie sa zisťuje zvýšená hodnota sedimentácie erytrocytov, C-reaktívneho proteínu, zvýšené hodnoty imunoglobulínov, leukocytóza a anémia, predovšetkým vo včasnej fáze choroby.

V našej práci predstavujeme pacientku v neskoraj fáze TA s postihnutím vetiev oblúka aorty a brušnej aorty, u ktorej sa priebeh choroby komplikoval algodystrofickým syndrómom v oblasti oboch členkov.

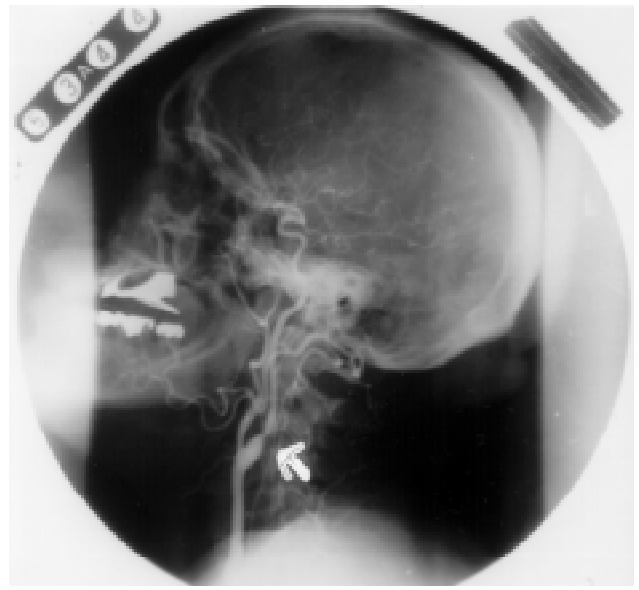
### Kazuistika

47-ročnú pacientku odoslali z klinického pracoviska na konziliárne vyšetrenie do Výskumného ústavu reumatických chorôb v Piešťanoch pre výrazné bolesti oboch dolných končatín, opuchy členkov a trofické defekty na dorze pravého chodidla a za pravým mediálnym maleolom. Subjektívne pacientka uvádzala páli-

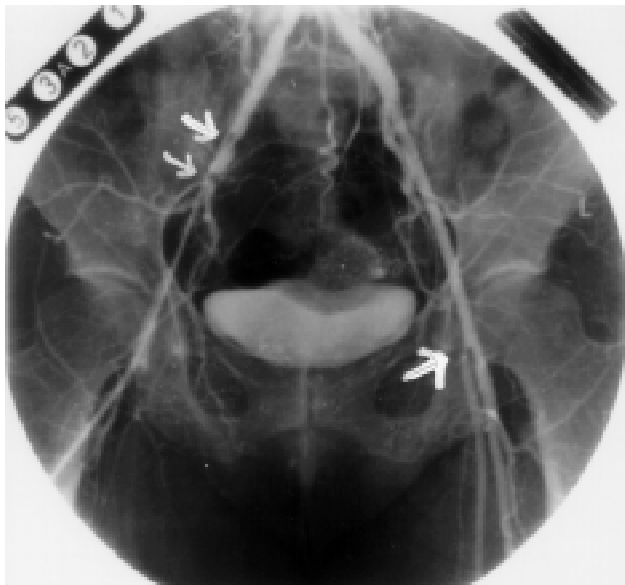
Výskumný ústav reumatických chorôb v Piešťanoch a <sup>1</sup>Klinika cievnej chirurgie Slovenského ústavu srdcových chorôb v Bratislave  
The Research Institute of Rheumatic Diseases, Piešťany, and <sup>1</sup>Department of Vascular Surgery, Slovak Institute of Heart Diseases, Bratislava  
**Address for correspondence:** I. Rybár, MD, PhD, Výskumný ústav reumatických chorôb, Nábřežie I. Krasku 4, 921 01 Piešťany, Slovakia.  
Phone: +421.838.723586, Fax: +421.838.721192, Internet: klinika@vurch.sk



Obr. 1. Uzáver a. subclavia dextra.  
Fig. 1. Occlusion of right subclavian artery.



Obr. 2. Stenóza a. carotis interna sinistra s prestenotickou dilatáciou.  
Fig. 2. Stenosis of internal carotid artery with prestenotic dilatation.



Obr. 3. Početné segmentálne zúženia a. iliaca communis a a. iliaca externa dextra. Na protilahlej strane zúženie a. femoralis profunda sinistra.

Fig. 3. Multiple segmental narrowing of right iliac artery (two arrows). In the opposite there is a stop in the division of left deep femoral artery (one arrow).

vú kožnú bolesť v oboch predkoleniach, ktorá pretrvávala vo dne aj v noci a zosilňovala sa dotykom.

Objektívnym fyzikálnym vyšetrením okrem potvrdenia uvedených trofických kožných defektov v rozsahu 8x5 cm na priehlavku pravej nohy s hĺbkou obnažujúcou šľachy a retromaleolárne s priemerom 5 cm, nachádzame opuch periartikulárnych tka-

nív v členkoch šíriaci sa na oba priehlavky. Pri vyšetrení je koža v oblasti členkov, priehlavkov a chodidiel chladná, s hyperhydrózou a hyperestézou. Pulzácie na arteria dorsalis pedis a arteria tibialis sú výrazne oslabené. V ostatných periférnych kĺboch nenachádzame artritídu. V oboch bedrových kĺboch sa vyskytujú pohybové bolesti výraznejšie vľavo s obmedzením intrarotácií, abdukcií a ventrálnej flexie.

Laboratórne nachádzame vyššie hodnoty sedimentácie erytrocytov — FW 47/h, normálna koncentrácia hemoglobínu, normálne hodnoty hematokritu, leukocytózu 13 000/ $\mu$ l, hyperfibrinogenémia, vyššie hodnoty alfa<sub>2</sub>globulínov a betaglobulínov v elektroforéze bielkovín, vyššie hodnoty C-reaktívneho proteínu. Sérotesty na reumatoidné faktory (RF/LFT, RF/HT), antinukleárne faktory (ANA/IF, antiDNP, antidsDNA, antiENA), antikardiolipínové protilátky (ACLA) a protilátky proti cytoplazme neutrofilov (ANCA) sú negatívne.

Kĺbová ultrasonografia oboch členkov potvrdzuje opuch mäkkých častí bez prítomnosti exsudátu v kĺbovej dutine a bez zápalových zmien synoviálnej membrány alebo puzdier šliach.

Rádiologické vyšetrenie oboch členkov ukazuje zhrubnutie mäkkých štruktúr, vľavo s miernou a vpravo s intenzívnou škvrnitou osteoporózou zasahujúcou aj tarzálne kosti.

Určitý záchytný bod pre ďalší diferenciálnodiagnostický postup poskytuje anamnéza. Až po cieľených otázkach pacientka uvádza, že už roku 1993 jej náhodne zistili stratu pulzu na pravej hornej končatine s nemožnosťou zmerať krvný tlak. V oblasti arteria subclavia dextra niekoľko centimetrov za odstupom z truncus brachiocephalicus sa zistil trombotický uzáver. V dôsledku toho sa urobil karoticko-subklaviový bypass vpravo urobený pre uzáver arteria subclavia dextra niekoľko centimetrov za odstupom z truncus brachiocephalicus (obr. 1). Pacientku vyšetřil cievny chirurg v Slovenskom ústave srdcovocievnych chorôb v Bratislave (predtým ÚKVCH), kde konvenčná angiografia potvrdila okrem uve-

deného uzáveru aj klinicky dobre kompenzovanú, asymptomatickú krátku prstencovitú stenózu arteria carotis dextra s prestenotickou dilatáciou (obr. 2).

Asi o 2—3 mesiace neskôr v tom istom roku sa začali klaudikačné bolesti v pravej dolnej končatine. Znovu pacientku vyšetрил angiochirurg a urobili jej abdominálnu aortografiu s nálezom početnej segmentálnej stenotizácie a. iliaca communis a a. iliaca externa (obr. 3). A. femoralis superficialis dextra sa pri kontrastnom vyšetrení nenaplnila. Vľavo sa potvrdilo krátke segmentálne zúženie odstupe a. femoris profunda sinistra. Následne sa urobil aortofemorálny bypass tvaru „Y“, ktorým sa obnovila cirkulácia v tepnách oboch dolných končatín.

Konštatovali sme, že stav spĺňa diagnostické kritériá TA — klaudikácie na dolných končatinách, vymiznutie pulzu na radiálnej artérii, rozdiel v hodnotách krvného tlaku medzi oboma hornými končatinami a pozitívny artériografický nález so zúžením aorty alebo jej vetiev (ACR, 1990; Lukáč a Rovenský, 1995). Nález na členkoch sme hodnotili ako algodystrofický syndróm pri chronickej ischémii oboch predkolení a chodidiel. Pri použití Glickových kritérií (Glick, 1979) sú prítomné 4 z možných 5 kritérií (algodystrofická bolesť, hyperalgézia, cievné poruchy, škrvnitá osteoporóza). Pri hodnotení podľa Douryho kritérií (Doury, 1988) sú prítomné 4 kritériá skupiny A a po jednom kritériu zo skupiny B a E — čím je diagnóza algodystrofického syndrómu istá.

## Diskusia

TA patrí medzi granulomatózne arteritídy, v ktorých patogenéze má pravdepodobne úlohu porucha bunkovej imunity (Lukáč a Rovenský, 1995). Diagnostika TA je problematická predovšetkým vo včasnej — systémovej fáze choroby, keď ešte nevystupujú do popredia príznaky vyplývajúce z uzáveru postihnutej cievy. Ani histologické vyšetrenie nemusí vždy s konečnou platnosťou problém vyriešiť. V počiatočných štádiách choroby patologické zmeny postihujú adventíciu a vonkajšie časti média. Ide o granulomatózne zápalové zmeny s infiltráciou steny aorty lymfocytmi, plazmatickými bunkami, histiocytmi, obrovskými bunkami a niekedy polymorfonukleárnymi leukocytmi. Lymfocyty sa hromadia v oblasti vasa vasorum. V priebehu arteritídy dochádza k fragmentácii a nekróze elastických vlákien, hladkých svalových buniek média a k zhrubnutiu priľahlých častí intímy. Zhrubnutie intímy spolu s kontrakciou média a adventície zapríčiňuje zúženie až obliteráciu arteriálneho lúmenu, pričom v stenotickej oblasti sa často nachádza trombus (Conn a spol., 1993).

Určenie diagnózy TA je založené na prítomnosti klinických príznakov a na artériografickom dôkaze, pričom sa využívajú kritériá Americkej reumatologickej rady z roku 1990 (Arend a spol., 1990). Na určenie diagnózy TA je potrebné splnenie aspoň 3 z uvedených kritérií. Senzitivita kritérií predstavuje 90 % a špecificita 97 %. Rozsah postihnutia umožňuje určiť artériografia. V tejto súvislosti sa rozoznávajú 4 typy postihnutia:

- typ I: postihnutie aortálneho oblúka a jeho vetiev,
- typ II: atypická koarktácia aorty alebo postihnutie hrudnej a brušnej aorty,
- typ III: kombinované postihnutie aortálneho oblúka a jeho vetiev aj dolných častí aorty,
- v neskorších štádiách sa opisuje postihnutie arteria pulmonalis (Hlaváček a spol., 1993; Lukáč a spol., 1996).

U našej pacientky ide o okluzívnu fázu priebehu TA s postihnutím III. typu.

Reflexný algodystrofický syndróm je komplex symptómov charakterizovaných výraznou bolesťou, opuchom, autonómnymi vazomotorickými poruchami a poruchou pohyblivosti postihnutej končatiny. Najčastejšie vzniká následkom traumy, ale môže vzniknúť aj bez známeho vyvolávajúceho fenoménu (Doury, 1988). Klinicky je reflexný algodystrofický syndróm charakterizovaný bolesťou a opuchom postihnutej končatiny, obvyčajne jednostranným, známkami autonómnej vazomotorickej poruchy — oteplením, začervenaním a zhrubnutím podkožia, hyperhydrózou, neskôr chladom až cyanózou a následnou atrofizáciou, hypotrichózou a vznikom kontraktúr. Rádiograficky sa prejaví až po niekoľkých týždňoch až mesiacoch nerovnomernou demineralizáciou, ktorá je v dôsledku kostnej remodelácie rozložená škrvnovito alebo difúzne.

Algodystrofický syndróm môže byť vyvolaný akýmkoľvek bolestivým podnetom pôsobiacim na periférii končatín. Laurian roku 1990 (Laurian, 1990) upozornil na možnosť algodystrofických komplikácií pri bolestivých, väčšinou obštrukčných afekciách tepien, žíl a lymfatických ciev a súčasne zdôraznil primárny význam analgézie — použitia morfinových preparátov pri týchto stavoch. V literatúre sa uvádzajú správy o algodystrofickom syndróme sprevádzajúcom ulcus cruris pri varikóznom komplexe (Schultz a Ehrenburg, 1995). V našom prípade usudzujeme, že v patogenéze algodystrofického syndrómu sa mohli uplatniť oba typy nociceptívneho podnetu — obštrukčný, ischemický a alteračný z kožného defektu.

## Literatúra

1. **Arend W.P., Michel B.A., Bloch D.A. a spol.:** The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.*, 33, 1990, s. 1129—1134.
2. **Conn D.L., Hunder G.G., O'Duffy J.D.:** Vasculitis and related syndromes. Takayasu's arteritis. In: Kelleey W.N., Harris E.D., Ruddy S., Sledge C.B. (Eds.): *Textbook of rheumatology*. 4th edition. W.B. Saunders comp., Philadelphia 1993, 1942 s.
3. **Doury P.:** Algodystrophy — reflex sympathetic dystrophy syndrome. *Clin. Rheumatol.*, 7, 1988, s. 173—180.
4. **Glick E.N.:** Algodystrophy — proposal diagnostic criteria. Abstracts of IVth European Congress of Rheumatology. Wiesbaden 1979, abstr. 431.
5. **Hall S., Buchbinder R.:** Takayasu's arteritis. *Rheum. Dis. Clin. North Am.*, 16, 1990, s. 411—412.
6. **Hlaváček K., Janík V., Tuma S.:** Takayasuova arteritída v prvotním postižení plicnice. *Vnitř. Lék.*, 39, 1993, č. 8, s. 773—777.
7. **Chapmann R., Dawe C., Whorwell P.J., Wright R.:** Ulcerative colitis in association with Takayasu's arteritis. *Dig. Dis.*, 23, 1978, s. 660—662.
8. **Keystone E.C.:** The vasculitis. Takayasu's arteritis. In: Klippel J.H., Dieppe P.A. (Eds.): *Rheumatology*. Mosby, London 1994. (Nečíslované).
9. **Laurian C.:** Douleur et arteriopathie des membres inferieurs. *Agressologie*, 31, 1990, s. 198—200.
10. **Lukáč J., Rovenský J.:** Klasifikácia a patogenéza vaskulitíd. *Bratisl. lek. Listy*, 96, 1995, č. 10, s. 534—543.
11. **Lukáč J., Rovenský J., Kopecký Š., Rauová L.:** Vaskulitidy. In: Rovenský J. a spol.: *Reumatológia v teórii a praxi*. IV. Osveta Martin 1996, 643 s.
12. **Schultz A., Ehrenburg U.:** Reflex sympathetic dystrophy. *Dermatol. Surg.*, 21, 1995, s. 107.
13. **Takayasu M.:** Case with unusual changes of the central vessels in the retina. *Acta Soc. Ophthalmol. Jap.*, 12, 1908, s. 554.

Do redakcie došlo 9.2.1998.