

Имитаторы васкулита. Часть I. Имитация васкулита крупных и средних сосудов: инфекции, негенетические васкулопатии

Тарасова Г.М.¹, Егорова О.Н.¹, Решетняк Т.М.^{1,2}, Койлубаева Г.М.³,
Болотбекова А.М.³

¹ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва; ²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва; ³Национальный центр кардиологии и терапии им. акад. Мирсаида Миррахимова при Министерстве здравоохранения Кыргызской республики, Бишкек

¹Россия, 115522, Москва, Каширское шоссе, 34А; ²Россия, 125993, Москва, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1;

³Кыргызская Республика, 720040, Бишкек, ул. Тоголока Молдо, 3

Первичные системные васкулиты являются четко определенными нозологическими формами, однако ряд заболеваний может имитировать их клинические, лабораторные, рентгенологические и гистологические признаки. В первой части статьи представлен обзор имитаторов васкулитов крупных и средних сосудов, к которым относятся инфекции и негенетические васкулопатии. Установить диагноз крайне важно до начала терапии, что поможет избежать тяжелых и даже катастрофических последствий при ведении пациентов с этими сложными заболеваниями.

Ключевые слова: имитаторы васкулитов крупных и средних сосудов; инфекции; васкулопатии.

Контакты: Галина Михайловна Тарасова; verizubgm@gmail.com

Для ссылки: Тарасова ГМ, Егорова ОН, Решетняк ТМ, Койлубаева ГМ, Болотбекова АМ. Имитаторы васкулита. Часть I. Имитация васкулита крупных и средних сосудов: инфекции, негенетические васкулопатии. Современная ревматология. 2025;19(2):18–25. DOI: 10.14412/1996-7012-2025-2-18-25

Mimickers of vasculitis. Part I. Large and medium vessel vasculitis mimickers: infections, non-genetic vasculopathy

Tarasova G.M.¹, Egorova O.N.¹, Reshetnyak T.M.^{1,2}, Koylubaeva G.M.³, Bolotbekova A.M.³

¹V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Moscow; ²Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Ministry of Health of Russia, Moscow; ³National Center of Cardiology and Therapy named after academician Mirsaid Mirrahimov, Ministry of Health of Kyrgyz Republic, Bishkek

¹34A, Kashirskoe Shosse, Moscow, 115522, Russia; ²2/1, Barrikadnaya Street, Build. 1, Moscow 125993, Russia;

³3, Togoloka Moldo Steet, Bishkek 720040, Kyrgyz Republic

Primary systemic vasculitides are well-defined nosological entities, but several diseases can mimic their clinical, laboratory, radiological and histological features. The first part of the article provides an overview of the mimickers of large and medium vessel vasculitis, which include infections and non-genetic vasculopathies. It is extremely important to make a diagnosis before starting therapy in order to avoid severe and even catastrophic consequences when treating patients with these complex diseases.

Keywords: large and medium vessel vasculitis mimickers; infections; vasculopathy.

Contact: Galina Mikhailovna Tarasova; verizubgm@gmail.com

For reference: Tarasova GM, Egorova ON, Reshetnyak TM, Koylubaeva GM, Bolotbekova AM. Mimickers of vasculitis. Part I. Large and medium vessel vasculitis mimickers: infections, non-genetic vasculopathy. Sovremennaya Revmatologiya=Modern Rheumatology Journal. 2025;19(2):18–25. DOI: 10.14412/1996-7012-2025-2-18-25

Васкулиты включают в себя аутоиммунные заболевания, поражающие кровеносные сосуды и вызывающие повреждение конечных органов. В 2012 г. на второй Международной согласительной конференции в Чепел-Хилле (Chapel Hill Consensus Conference, CHCC) была обновлена номенклатура системных васкулитов (СВ): добавлены важные категории васкулита, не включенные в CHCC 1994 г. (вариабельные васкулиты, васкулиты с поражением единственного органа, васкулиты, ассоциированные с системными заболеваниями и др.), изменены названия некоторых нозологических форм, в первую очередь из-за частичного отказа от эпонимов [1].

Имитировать СВ могут многочисленные заболевания. Такую имитацию необходимо отличать от первичных и вторичных васкулитов, описанных в номенклатуре CHCC 2012 г. Клиническая симптоматика может напоминать васкулит мелких и средних (ВСС), реже крупных (ВКС) сосудов и, следовательно, имитировать классические СВ. Причинами таких изменений являются генетические мутации, синдромы эмболизации, инфекции, злоупотребление психоактивными веществами и некоторые другие невоспалительные заболевания [2]. В то же время ранняя диагностика первичного СВ чрезвычайно важна для индукции ремиссии и предотвращения

тяжелых органных поражений, а часто и для сохранения жизни пациента [3–5]. Большинство авторов рекомендуют рассматривать имитации васкулита в зависимости от размера пораженного сосуда, как это сделано в текущей классификации, в которой СВ разделены на васкулиты с преимущественным поражением крупных, средних и мелких сосудов (см. таблицу) [1, 6].

Гигантоклеточный артериит (ГКА) и артериит Такаясу (АТ) — два основных варианта ВКС, каждый из которых имеет характерные особенности. К ВСС относятся узелковый полиартериит (УП) и болезнь Кавасаки. Изолированный аортит и первичный ангиит центральной нервной системы (ЦНС) также являются признанными заболеваниями и классифицируются как моноорганный васкулит, поражая соответственно крупные и средние сосуды [7].

Инфекции

Сифилис по-прежнему широко распространен, а в последние годы в некоторых странах заболеваемость этой инфекцией растет. Аортит, который возникает на поздней стадии заболевания и часто сопровождается развитием аневризмы, может имитировать ВКС, в первую очередь ГКА. Аневризмы при сифилитическом мезеоартите, которые чаще располагаются в области корня и восходящей аорты, реже — в области дуги, нисходящей аорты и в брюшном отделе аорты, могут вызывать развитие недостаточности аортального клапана и поражение коронарных артерий, чаще в области устья [8, 9]. Имеются описания сифилиса, который длительно протекал скрыто и манифестировал тяжелыми сосудистыми и органными осложнениями [10]. Л.Е. Гаганов и соавт. [9] описали случай позднего, впервые диагностированного висцерального сифилиса у женщины 85 лет; на аутопсии были выявлены деструктивные сифилитические изменения во всех органах, в том числе в стенке аорты; при микроскопическом исследовании — генерализованное гранулематозное воспаление, распространенный продуктивный васкулит.

Туберкулез — туберкулезный аортит является редким, но чрезвычайно опасным осложнением активного туберкулеза, развивается вследствие гематогенного распространения *Mycobacterium tuberculosis* или эрозии стенки сосуда прилежащим аденитом. Туберкулезная микотическая аневризма (МА) аорты сопровождается высокой летальностью у больных диссеминированным туберкулезом с преимущественной локализацией в нисходящем отделе грудной аорты. Большинство таких аневризм относятся к типу псевдоаневризм, хотя сообщалось о случаях истинных аневризм и сужения аорты [11, 12].

Обследование на туберкулез и сифилис является обязательным при подозрении на ВКС, а также при выявлении аортита и/или аневризмы аорты неясной этиологии.

Кроме туберкулезного и сифилитического аортита, возможно развитие *инфекционного аортита* (ИА), связанного с другими микроорганизмами. Это редкое тяжелое заболевание обычно возникает у пациентов с атеросклеротическим поражением аорты и/или инфекционным эндокардитом и без лечения всегда заканчивается летально [13]. Инфекционная МА является наиболее распространенной формой заболевания, хотя было также несколько сообщений о неаневризматическом инфекционном грудном аортите, который может быть очень похожим на ВКС [14, 15]. Наиболее

распространенными возбудителями являются стафилококки (26–35%), стрептококки (12–23%) и грамотрицательные бактерии: кишечная палочка (14%), сальмонелла (9%), превотелла (*Prevotella spp.*), клебсиелла (7%) [16]. Факторами риска развития МА являются повреждение артерий (например, при катетеризации), предшествующие инфекции, такие как инфекционный эндокардит с септической эмболией, пародонтальная инфекция, иммунодефицитное состояние, атеросклероз и ранее существовавшая аневризма [17, 18]. Имеются описания наиболее типичного расположения МА аорты: в 40% случаев она локализуется интраваскулярно, в 11% — суправаскулярно, в 4% — параваскулярно, в 13% — парависцерально, в 16% — торакоабдоминально, в 16% — в нисходящей грудной аорте [16].

Клиническая картина ИА неспецифична и зависит от локализации МА: чаще отмечаются лихорадка, боль в груди и спине, боль в животе, озноб, повышение СОЭ и уровня СРБ. Во многих случаях встречается бактериемия, хотя посев может быть отрицательным, особенно после назначения антибиотиков, помочь в диагностике может проведение полимеразной цепной реакции на широкий спектр инфекций. Диагностика основывается главным образом на данных компьютерно-томографической ангиографии (КТА) и магнитно-резонансной ангиографии (МРА). Результаты визуализации, которые позволяют отличить МА от васкулита, включают наличие парааортального газа, отека, новообразования или тяжей [19]. При МА по сравнению с неинфицированными аневризмами, как правило, наблюдается более высокое поглощение фтордезоксиглюкозы (18F-ФДГ) при позитронно-эмиссионной томографии с 18F-ФДГ, совмещенной с рентгеновской компьютерной томографией (ФДГ-ПЭТ/КТ), превышающее 4,5 SUV (стандартизированный показатель поглощения) [20]. Выбор наилучшего метода визуализации зависит от оборудования, доступности исследования и общего гемодинамического состояния пациента.

ИА встречается редко, опасен для жизни и, в отличие от СВ, требует немедленного лечения антибиотиками и, возможно, хирургического или эндоваскулярного вмешательства. Чрезвычайно важно установить ранний диагноз ИА, однако диагностика затруднена из-за его низкой распространенности и неспецифических симптомов.

Васкулопатии являются частым аналогом ВКС и ВСС, они могут проявляться инсультом, инфарктом, артериальной окклюзией и артериальной диссекцией. Васкулопатии обычно не сопровождаются системными признаками или повышением показателей активности воспаления. Различают наследственные (в том числе синдром Марфана, синдром Элерса—Данло, синдром Лойса—Дитца) и ненаследственные васкулопатии (см. таблицу).

Ненаследственные васкулопатии

ВКС и ВСС часто приходится дифференцировать с атеросклерозом (см. таблицу), который сопровождается хроническим (вялотекущим) воспалением стенки кровеносного сосуда, характеризующимся накоплением активированных иммунных клеток, таких как макрофаги, и изменением морфологии сосудистой стенки преимущественно со стороны интимы. Воспаление при атеросклерозе не является «каноническим» и, как правило, не обнаруживается при рутинном обследовании [21–23]. Атеросклеротическое поражение приводит к образованию бляшек, ги-

пертрофии артериальной стенки и кальцификации, что влечет за собой развитие стеноза и окклюзии сосуда; возможно возникновение аневризмы, чаще брюшной аорты. Клинические симптомы (ишемическая боль, язвы кожи, симптоматическая аневризма аорты) могут имитировать СВ. Стенозирующее атеросклеротическое поражение сонных артерий, окклюзия центральной артерии сетчатки или ее ветвей, развитие неартериитной ишемической оптической невропатии вызывают зрительные и церебральные нарушения, похожие на проявления ВКС, в первую очередь, ГКА [24], что затрудняет дифференциальную диагностику атеросклероза и ВКС [25–28].

В 2023 г. EULAR (European Alliance of Associations for Rheumatology) представил обновленные рекомендации по визуализации ВКС [29, 30]. При подозрении на ГКА на первом месте стоит УЗИ, а при подозрении на АТ — магнитно-резонансная томография (МРТ), МРА. В последние годы для визуализации сосудистого воспаления, а также одновременно для проведения дифференциальной диагностики с инфекцией и онкологической патологией широко используется ФДГ-ПЭТ/КТ. Применяются также КТ и КТА, особенно для выявления сосудистого поражения (стенозы, окклюзии, аневризмы) [31, 32].

Признак «ореола», или симптом «гало» (гомогенное гипоехогенное утолщение стенки несжимаемой артерии), считается характерным УЗИ-проявлением ГКА и отсутствует при атеросклерозе, однако в некоторых случаях выявляемая при УЗИ картина атеросклеротически измененной стенки сосуда может напоминать признак «ореола» и приводить к ложноположительным результатам. В рекомендациях EULAR 2023 г. вместо термина «несжимаемый признак гало» использовано более широкое определение — «воспалительные изменения стенки» [29], что не отменяет ориентации именно на симптом «ореола» при проведении исследования в реальной клинической практике. В основном атеросклеротические изменения при УЗИ носят гиперэхогенный и очаговый характер, что позволяет отличить их от проявлений ГКА. Нужно принимать во внимание, что для старшей возрастной группы типичен атеросклероз сонных артерий, чаще со стенозами внутренних и наружных сонных артерий, в отличие от ГКА, при котором, как правило, наблюдается поражение височных, подмышечных, затылочных и лицевых артерий. Обусловленный васкулитом стеноз общей сонной артерии (ОСА) при ГКА встречается редко [33].

У больных АТ эквивалентом «ореола» при УЗИ является «симптом макарон», или «макаронный знак», — гладкое однородное и умеренно эхогенное циркулярное утолщение стенки артерии. Этот симптом чаще всего определяется в ОСА. Он ярче, чем типичный признак «темного ореола» при ГКА, характерен для АТ и не выявляется при атеросклерозе [34, 35].

Измерение толщины комплекса интима-медиа (КИМ) при исследовании нескольких артерий может обеспечить более точную диагностику ГКА [31, 36]. Однако для атеросклероза так же характерно увеличение толщины КИМ, поэтому данный симптом в ряде случаев может имитировать ГКА [26]. Таким образом, дифференциальная диагностика ВКС и его имитатора действительно может быть затруднена и во многом зависит от навыков исследователя и используемой системы УЗИ [31, 37].

При МРА у больных СВ обычно определяются концентрическое утолщение стенки и поглощение контрастного вещества вокруг воспаленной артерии, а у пациентов с атеросклерозом — эксцентрическое утолщение без контрастного усиления [38]. КТА при ВКС обнаруживает утолщение стенки сосуда и изменения просвета [39]. При атеросклерозе КТА хорошо визуализирует обызвествленные бляшки, однако в случае некальцифицированных атероматозных бляшек, а также при развитии вторичного воспаления вокруг бляшек дифференциация с ВКС может быть затруднена [40].

В последние годы для визуализации сосудистого воспаления, а также для дифференциальной диагностики с инфекцией и онкологической патологией широко используется ФДГ-ПЭТ/КТ. При атеросклерозе обычно наблюдается более очаговое поглощение ФДГ. Высокая интенсивность, симметричность и диффузный характер поглощения ФДГ — высокоспецифичные признаки, позволяющие отличать ВКС от атеросклероза [26, 41].

По данным О. Espitia и соавт. [42], если у пациента с подозрением на ГКА наблюдается поглощение ФДГ аортой 3-й степени, вовлечено пять сегментов аорты и в дополнение к этому имеется ФДГ-поглощение в супрааортальных стволах, диагноз ГКА очень вероятен даже при наличии многих сердечно-сосудистых факторов риска и атеромы. В сомнительных случаях необходимо проведение дополнительной КТА, чтобы отличить аортит от атероматозных (кальцинированных) бляшек. Поглощение в подвздошно-бедренных артериях следует интерпретировать с осторожностью, поскольку это частая локализация атеросклероза [43].

При АТ, ввиду молодого возраста пациентов, дифференциальная диагностика с атеросклерозом не так актуальна. ФДГ-ПЭТ/КТ может оказать существенную помощь в ранней диагностике и оценке активности заболевания у пациентов с АТ.

Фибромускулярная дисплазия (ФМД) — редкая идиопатическая сегментарная неатеросклеротическая невоспалительная артериопатия, часто не диагностируемая и наблюдаемая преимущественно у женщин (см. таблицу). В качестве причин, способствующих развитию этого заболевания, рассматривают мутацию гена *PHACTR1* и транскрипционную активность гена *EDN1*, а также влияние различных факторов внешней среды, таких как курение, длительное напряжение сосудистой стенки (механический стресс), не исключается роль женских половых гормонов. Поражаются средние и мелкие артерии в результате аномальной пролиферации клеток (фиброзная или мышечная гиперплазия) в стенках сосудов, что приводит к их сужению, перекручиванию или расширению [44]. ФМД — прежде всего стенотическое заболевание, однако часто встречаются также аневризмы, расслоение, извитость, реже — артериовенозные фистулы и тромбозы. В основном поражаются почечные, внутренние сонные и внутримозговые артерии и в меньшем числе случаев — подвздошные, коронарные и др. (см. таблицу). Диагноз основывается исключительно на ангиографической картине, гистологического подтверждения не требуется. Чаще встречается мультифокальное поражение (70–80% всех наблюдений) — классическая «нитка бус», обычно в средней или дистальной части артерии. При очаговом (фокальном) процессе развивается изолированный стеноз артерии. В большинстве случаев наблюдается много-сосудистое поражение, вследствие чего ФМД относят к системным заболеваниям.

Средний возраст установления диагноза — 46–53 года, наиболее частые симптомы — артериальная гипертензия, головная боль, пульсирующий шум в ушах, инсульт, транзиторная ишемическая атака, возможно развитие инфаркта почек, что в совокупности, особенно у молодых людей, может вызвать подозрение на СВ, в первую очередь на АТ [44].

Если предполагается ФМД, прежде всего выполняется КТА, что предпочтительнее, чем МРА. Классическая ангиографическая картина («нитка бус»), как правило, не вызывает затруднений при диагностике, а наличие очагового, особенно многососудистого, поражения может имитировать АТ, реже УП и ГКА. Недостаточная осведомленность клиницистов об этом не таком уж и редком заболевании может приводить к ошибочной диагностике СВ [45, 46]. Основным отличием ФМД от СВ, помимо типичной ангиографической картины, является отсутствие симптомов воспаления. В сложных случаях ФДГ-ПЭТ/КТ позволяет объективно оценить отсутствие/наличие активного воспаления в стенках магистральных артерий.

К малоизвестным аналогам ВСС относится *сегментарный артериальный медиолиз* (САМ). Это редкое идиопатическое неартериосклеротическое невоспалительное заболевание сосудов неизвестной этиологии, поражающее пациентов среднего и пожилого возраста. Наиболее часто вовлекаются висцеральные артерии брюшной полости, реже — почечные, подвздошные, внутричерепные, легочные и коронарные артерии (см. таблицу) [47, 48]. САМ считается ведущей причиной спонтанных внутрибрюшных кровотечений у лиц среднего и пожилого возраста. Этиология его неизвестна, но описана связь с эпизодами гипоксии внутренних органов и вазоконстрикции при таких состояниях, как шок, травма, обширная операция, инфузия вазопрессоров [49]. В основе заболевания лежит дегенерация медиального слоя артерий, что приводит к медиальному разрыву, очаговой утрате наружной эластической мембраны и интрамуральному кровоизлиянию. Вслед за этим развиваются расслаивающие гематомы и аневризмы, а также тромбоз, что может привести к внезапному массивному внутрибрюшному или забрюшинному кровотечению или окклюзии сосуда с ишемией или инфарктом органов. За острой фазой следует репаративная фаза с фиброзированием пораженных участков и возможным формированием стриктур и стенозов [50]. Клинические проявления: боль в животе (абдоминальное кровотечение и геморрагический инфаркт возникают у 50% больных), головная боль, афазия и другие неврологические симптомы (около 12% случаев) [48, 51]. При отсутствии острых проявлений САМ является самокупирующимся заболеванием и лечится консервативно.

Ангиографическая картина при САМ включает дилатацию артерий, одиночные или множественные аневризмы, расслоение, интрамуральную гематому, стеноз или реже — окклюзию артерий. В ряде случаев возможно выявление «нитки бус» [51]. Визуализационные данные могут имитировать ВСС, в частности УП, для которого также характерны множественные аневризмы висцеральных артерий [50]. При этом наличие сегментарных расслоений чревных, брыжеечных и/или почечных артерий является ключевым отличительным признаком САМ. Обычная ангиография при диагностике САМ более чувствительна, чем КТА или МРА. В некоторых случаях для исключения СВ проводят ФДГ-ПЭТ/КТ.

У пациентов с САМ отсутствуют конституциональные симптомы, кожные проявления, признаки системного вос-

паления, нарушения коагуляции. И все же иногда окончательный диагноз устанавливается только на основании гистологического исследования, которое является «золотым стандартом» диагностики заболевания [52].

Синдром обратимой церебральной вазоконстрикции (СОЦВ) — обратимая невоспалительная самокупирующаяся артериопатия ЦНС, приводящая к формированию многоочаговых сегментарных областей церебральной вазоконстрикции (см. таблицу). Обычно поражаются артерии большого и среднего диаметра. Сосудистые нарушения спонтанно разрешаются в течение 3 мес [53].

Для диагностики чрезвычайно важна МРА, основным визуализационным признаком является сегментарное сужение внутричерепных артерий, часто чередующееся с областями расширения, что дает типичную картину «нитки бус», или «сосиски на нитке»; возможны субарахноидальное кровоизлияние, очаги ишемии, внутричерепное кровоизлияние, субдуральное кровоотечение и отек головного мозга. Пик вазоконстрикции приходится на 16-й день заболевания и проходит в течение 3 мес. СОЦВ встречается в возрасте от 19 до 70 лет (в среднем — 42,5 года), в основном у женщин [54]. Предрасполагающие факторы выявляются в 2/3 случаев: роды, послеродовой период, преэклампсия/эклампсия, прием противозачаточных, серотонинергических препаратов, интерферона α , запрещенных наркотиков (кокаин, каннабис), опухоли (в частности, феохромоцитомы и параганглиомы) [55]. Возможно развитие СОЦВ как осложнения другого цереброваскулярного заболевания. Отличительный клинический признак СОЦВ — «громоподобная» головная боль или боль по типу «удара молнии» (94–100%), часто с тошнотой и рвотой, с неврологическими симптомами или без них [56].

СОЦВ важно отличать от первичного ангиита ЦНС (ПАЦНС) — редкой и тяжелой формы васкулита артерий головного и спинного мозга, а также мозговых оболочек без какого-либо системного поражения, приводящей к церебральной ишемии и (реже) к кровоизлияниям. У пациентов с ПАЦНС могут наблюдаться неспецифические неврологические симптомы, в том числе ишемический или геморрагический инсульт. При отсутствии лечения заболевание прогрессирует, приводя к тяжелой инвалидности и даже к смерти, в то время как при раннем выявлении и лечении возможно полное выздоровление [57–59]. В отличие от СОЦВ ПАЦНС вызывает медленно прогрессирующую и очень сильную головную боль, чаще у мужчин среднего возраста. Помимо более хронического, постепенно прогрессирующего течения, неврологические симптомы (судороги, двигательный дефицит, снижение когнитивных функций) при ПАЦНС встречаются чаще.

Диагностика крайне затруднена и основывается на данных нейровизуализации, исследования спинномозговой жидкости (типичны лимфоцитарный плеоцитоз и повышенный уровень белка) и биопсии головного мозга («золотой стандарт» диагностики) [60]. Иммунологические маркеры заболевания отсутствуют, воспалительные показатели повышаются крайне редко [59]. При нейровизуализации выявляют инфаркты различной давности, реже — внутримозговые кровоизлияния, накопление контрастного вещества оболочками мозга или внутримозговыми очагами; при МРА и КТА — чередующиеся участки сужения и расширения артерий с гладкими или неровными контурами, дву- или односторонние; при МРТ — утолщение сосудистой стенки, мультифокальное, гомогенное

Л Е К Ц И Я / L E C T U R E

Имитаторы ВКС и ВСС

Mimickers of large and medium vessel vasculitis

Заболевания/ состояния	Преоблада- ющий размер поражаемых сосудов	Проявления, имитирующие васкулит	Исследования для исключения потенциальных имитаторов
Инфекции	Любой	Конституциональные симптомы, повышенные острофазовые маркеры, полиорганная недостаточность, аневризмы, образование АНЦА	Бактериальные и грибковые культуры крови, серология лихорадки Ку (Bartonella), тестирование на ВИЧ, HBV, HCV, туберкулез, сифилис, COVID-19, визуализация крупных сосудов, биопсия ткани, гистопатологическое исследование хирургического материала
Бактерии	Любой	Полиорганная недостаточность, системные проявления, АНЦА, кожный васкулит, почечные проявления, включая малоиммунный гломерулонефрит, аортит/артериит, МА	
Вирусы (ВИЧ, COVID-19 и др.)	Любой	Инсульт, ишемия конечностей, артериальные аномалии с аневризмами, окклюзии, псевдоаневризмы, тромбозы, перниоподобные симптомы, микротромбы, синдром Кавасаки	
Грибы	Любой	Системные проявления, кожный нодулез, легочные проявления, МА	
Спирохета (<i>Treponema pallidum</i>)	Любой	Инсульт, аортит, аневризма, стеноз коронарных артерий, миокардит	
Васкулопатии	Крупные и средние	Инсульт, ишемия органов, артериальные аномалии, включая стеноз, аневризмы, расслоение, разрыв	Реагенты острой фазы, визуализация аорты и ее ветвей, генетическое тестирование, если необходимо, исследование хирургического материала
Негенетические причины			
ФМД	Крупные и средние	Инсульт, транзиторная ишемическая атака, инфаркт почки, резистентная гипертензия, артериальные аномалии, включая стеноз, окклюзии, аневризмы, расслоение аорты и ее ветвей, много-сосудистое поражение	
САМ	Средние	Острое внутрибрюшное кровотечение, острая абдоминальная ишемия, артериальные аномалии, включая стеноз, окклюзию, аневризмы, расслоение внутрибрюшных сосудов, цереброваскулярных сосудов, поражение нескольких сосудов	
СОЦВ	Средние	Инсульт, судороги, головная боль, аномалии при визуализации головного мозга и сосудов головного мозга	
Генетические причины			
Синдром Марфана	Крупные	Восходящая аорта с дилатацией корня аорты, аортальной регургитацией, расслоением аорты	
Синдром Элерса-Данло	Крупные и средние	Расслоение/разрыв аорты и ее ветвей, каротидно-кавернозный свищ	
Синдром Лойса-Дитца	Крупные и средние	Аневризмы аорты и ее ветвей, извитость артерий, расслоение аорты и ее ветвей	

Примечание. АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматические антитела; HBV – вирус гепатита В; HCV – вирус гепатита С.

и концентрическое усиление сигнала [61]. По мнению многих авторов, окончательный диагноз может быть установлен только при гистологическом исследовании ткани, полученной при биопсии головного мозга [60].

Для диагностики СОЦВ важны в первую очередь данные ангиографии, демонстрирующей церебральные вазоконстрикции и их обратимость, но его дифференциация от ПАЦНС может быть сложной. По данным Т. Perillo и соавт.

ЛЕКЦИЯ / LECTURE

[62], ангиографические изменения при СОЦВ могут проявляться не сразу, а лишь спустя 3 нед с момента клинической манифестации. Напротив, у больных ПАЦНС при нейровизуализации нормальная картина не встречается. Важно, что при СОЦВ МРТ сосудистой стенки также может выявить минимальное гладкое концентрическое утолщение стенок с незначительным диффузным усилением или без него. Через 12 нед после возникновения СОЦВ при МРТ определяется полное восстановление просвета, что кардинально отличает

его от ПАЦНС, при котором, несмотря на терапию, обычно сохраняются персистирующее утолщение стенки и сужение просвета сосуда [61].

Таким образом, при подозрении на СВ необходимы тщательная оценка всей доступной клинической, лабораторной, рентгенологической и гистологической информации, а также исключение многих конкурирующих заболеваний, включая инфекции и невоспалительные имитации васкулита.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013 Jan;65(1):1-11. doi: 10.1002/art.37715.
- Molloy ES, Langford CA. Vasculitis mimics. *Curr Opin Rheumatol.* 2008 Jan;20(1):29-34. doi: 10.1097/BOR.0b013e3282f1dcf2.
- Kötter I, Reinhold-Keller E. Vaskulitis-Mimics. *Z Rheumatol.* 2019 Feb;78(1):24-30. Article in German. doi: 10.1007/s00393-018-0581-8.
- Springer JM, Villa-Forte A. Vasculitis Mimics and Other Related Conditions. *Rheum Dis Clin North Am.* 2023 Aug;49(3):617-631. doi: 10.1016/j.rdc.2023.03.008.
- Seitz L, Seitz P, Pop R, et al. Spectrum of Large and Medium Vessel Vasculitis in Adults: Primary Vasculitides, Arthritides, Connective Tissue, and Fibroinflammatory Diseases. *Curr Rheumatol Rep.* 2022 Nov;24(11):352-370. doi: 10.1007/s11926-022-01086-2.
- Maningding E, Kermani TA. Mimics of vasculitis. *Rheumatology (Oxford).* 2021 Jan 5;60(1):34-47. doi: 10.1093/rheumatology/keaa495.
- Kermani TA, Byram K. Isolated Aortitis: Workup and Management. *Rheum Dis Clin North Am.* 2023 Aug;49(3):523-543. doi: 10.1016/j.rdc.2023.03.013.
- Roberts WC, Barbin CM, Weissenborn MR, et al. Syphilis as a cause of thoracic aortic aneurysm. *Am J Cardiol.* 2015 Oct 15;116(8):1298-303. doi: 10.1016/j.amjcard.2015.07.030. Epub 2015 Jul 28.
- Гаганов ЛЕ, Лосева ОК, Залевская ОВ, Жуковский РО. Сифилитическая аневризма аорты — источник кишечного кровотечения со смертельным исходом. Клиническая дерматология и венерология. 2020; 19(2):172-180. [Gaganov LE, Loseva OK, Zalevskaya OV, Zhukovskii RO. Syphilitic aortic aneurysm is a source of fatal intestinal bleeding. *Klinicheskaya dermatologiya i venerologiya.* 2020; 19(2):172-180. (In Russ.)].
- Miller SA, Ladhik ER. Syphilitic Aortitis. *N Engl J Med.* 2022 May 19;386(20):e55. doi: 10.1056/NEJMicm2110835. Epub 2022 May 14.
- Delaval L, Goulenok T, Achouh P, et al. New insights on tuberculous aortitis. *J Vasc Surg.* 2017 Jul;66(1):209-215. doi: 10.1016/j.jvs.2016.11.045. Epub 2017 Feb 21.
- Park SC, Moon IS, Koh YB. Tuberculous pseudoaneurysm of the descending thoracic aorta. *Ann Vasc Surg.* 2010 Apr;24(3):417.e11-3. doi: 10.1016/j.avsg.2009.05.019.
- Stone JR, Bruneval P, Angelini A, et al. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: I. Inflammatory diseases. *Cardiovasc Pathol.* 2015 Sep-Oct; 24(5):267-78. doi: 10.1016/j.carpath.2015.05.001.
- Lopes RJ, Almeida J, Dias PJ, et al. Infectious thoracic aortitis: a literature review. *Clin Cardiol.* 2009 Sep;32(9):488-90. doi: 10.1002/clc.20578.
- Journeau L, de la Chapelle M, Guimard T, et al. A strobe multicenter descriptive study of 55 infectious aortitis. *Medicine (Baltimore).* 2020 Oct 2;99(40):e22422. doi: 10.1097/MD.0000000000002242.
- Oderich GS, Panneton JM, Bower TC, et al. Infected aortic aneurysms: aggressive presentation, complicated early outcome, but durable results. *J Vasc Surg.* 2001 Nov;34(5):900-8. doi: 10.1067/mva.2001.118084.
- Baddour LM, Wilson WR, Bayer AS, et al; American Heart Association Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and Stroke Council. Infective Endocarditis in Adults: Diagnosis, Antimicrobial Therapy, and Management of Complications: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. *Circulation.* 2015 Oct 13;132(15):1435-86. doi: 10.1161/CIR.0000000000000296.
- Brossier J, Lesprit P, Marzelle J, et al. New bacteriological patterns in primary infected aorto-iliac aneurysms: a single-centre experience. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2010 Nov;40(5):582-8. doi: 10.1016/j.ejvs.2010.07.020.
- Lee WK, Mossop PJ, Little AF, et al. Infected (mycotic) aneurysms: spectrum of imaging appearances and management. *RadioGraphics.* 2008 Nov-Dec;28(7):1853-68. doi: 10.1148/rg.287085054.
- Murakami M, Morikage N, Samura M, et al. Fluorine-18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography-computed tomography for diagnosis of infected aortic aneurysms. *Ann Vasc Surg.* 2014 Apr;28(3):575-8. doi: 10.1016/j.avsg.2013.04.013.
- Zhao TX, Mallat Z. Targeting the Immune System in Atherosclerosis: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol.* 2019 Apr 9;73(13):1691-1706. doi: 10.1016/j.jacc.2018.12.083.
- Пигаревский ПВ, Снегова ВА, Назаров ПГ. Макрофаги и их роль в дестабилизации атеросклеротической бляшки. Кардиология. 2019;59(4):88-91. [Pigarevskii PV, Snegova VA, Nazarov PG. Macrophages and their role in destabilization of atherosclerotic plaque. *Kardiologiya.* 2019; 59(4):88-91. (In Russ.)].
- Gusev E, Sarapultsev A. Atherosclerosis and Inflammation: Insights from the Theory of General Pathological Processes. *Int J Mol Sci.* 2023 Apr 26;24(9):7910. doi: 10.3390/ijms24097910.
- Arnold AC. Pathogenesis of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *J Neuroophthalmol.* 2003 Jun;23(2):157-63. doi: 10.1097/00041327-200306000-00012.
- Nienhuis PH, van Praagh GD, Glaudemans AWJM, et al. A Review on the Value of Imaging in Differentiating between Large Vessel Vasculitis and Atherosclerosis. *J Pers Med.* 2021 Mar 23;11(3):236. doi: 10.3390/jpm11030236.
- van der Geest KSM, Sandovici M, Brouwer E, Mackie SL. Diagnostic Accuracy of Symptoms, Physical Signs, and Laboratory Tests for Giant Cell Arteritis: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Intern Med.* 2020 Oct 1;180(10):1295-1304. doi: 10.1001/jamainternmed.2020.3050.
- Kim ESH, Beckman J. Takayasu arteritis: challenges in diagnosis and management. *Heart.* 2018 Apr;104(7):558-565. doi: 10.1136/heartjnl-2016-310848.
- Lariviere D, Sacre K, Klein I, et al. Extra- and intracranial cerebral vasculitis in giant cell arteritis: an observational study. *Medicine (Baltimore).* 2014 Dec;93(28):e265. doi: 10.1097/MD.0000000000000265.
- Dejaco C, Ramiro S, Bond M, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice: 2023 update. *Ann Rheum Dis.* 2023 Aug 7;ard-2023-224543. doi: 10.1136/ard-2023-224543.
- Егорова ОН, Тарасова ГМ, Койлубаева ГМ и др. Новая стратегия визуализа-

- ции васкулитов крупных сосудов (по рекомендациям EULAR 2023 г.). Современная ревматология. 2023;17(6):122-127.
- [Egorova ON, Tarasova GM, Koilubaeva GM, et al. New imaging strategy for large vessel vasculitis (based on the EULAR-2023 recommendations). *Sovremennaya revmatologiya = Modern Rheumatology Journal*. 2023;17(6):122-127. (In Russ.)]. doi: 10.14412/1996-7012-2023-6-122-127.
31. Evangelatos G, Grivas A, Pappa M, et al. Cranial giant cell arteritis mimickers: A masquerade to unveil. *Autoimmun Rev*. 2022 May; 21(5):103083. doi: 10.1016/j.autrev.2022.103083.
32. Fernandez-Fernandez E, Monjo-Henry I, Bonilla G, et al. False positives in the ultrasound diagnosis of giant cell arteritis: some diseases can also show the halo sign. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 Sep 1;59(9):2443-2447. doi: 10.1093/rheumatology/kez641.
33. Schmidt WA. Ultrasound in the diagnosis and management of giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2018 Feb 1;57(suppl_2):ii22-ii31. doi: 10.1093/rheumatology/kez461.
34. Ma LY, Li CL, Ma LL, et al. Value of contrast-enhanced ultrasonography of the carotid artery for evaluating disease activity in Takayasu arteritis. *Arthritis Res Ther*. 2019 Jan 16;21(1):24. doi: 10.1186/s13075-019-1813-2.
35. Suzuki M, Watari T. Macaroni sign: a clue to Takayasu arteritis diagnosis. *BMJ Case Rep*. 2022 Aug 2;15(8):e250920. doi: 10.1136/bcr-2022-250920.
36. Lopez-Gloria K, Castrejón I, Nieto-Gonzalez JC, et al. Ultrasound intima media thickness cut-off values for cranial and extracranial arteries in patients with suspected giant cell arteritis. *Front Med (Lausanne)*. 2022 Aug 26;9:981804. doi: 10.3389/fmed.2022.981804.
37. Ponte C, Martins-Martinho J, Luqmani RA. Diagnosis of giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 May 1;59(Suppl 3):iii5-iii16. doi: 10.1093/rheumatology/kez553.
38. Schwarz F, Strobl FF, Cyran CC, et al. Reproducibility and differentiation of cervical arteriopathies using in vivo high-resolution black-blood MRI at 3 T. *Neuroradiology*. 2016 Jun;58(6):569-576. doi: 10.1007/s00234-016-1665
39. Broncano J, Vargas D, Bhalla S, et al. CT and MR Imaging of Cardiothoracic Vasculitis. *Radiographics*. 2018 Jul-Aug;38(4):997-1021. doi: 10.1148/rg.2018170136.
40. Das M, Braunschweig T, Mühlenbruch G, et al. CT and MR Imaging of Cardiothoracic Vasculitis. *Radiographics*. 2018 Jul-Aug;38(4):997-1021. doi: 10.1148/rg.2018170136.
41. Betrains A, Blockmans D. Diagnostic Approaches for Large Vessel Vasculitides. *Open Access Rheumatol*. 2021 Jun 1;3(5):153-165. doi: 10.2147/OARRR.S282605.
42. Espitia O, Schanus J, Agard C, et al. Specific features to differentiate Giant cell arteritis aortitis from aortic atheroma using FDG-PET/CT. *Sci Rep*. 2021 Aug 30;11(1):17389. doi: 10.1038/s41598-021-96923-2.
43. Slart RHJA; Writing group; Reviewer group; Members of EANM Cardiovascular; Members of EANM Infection & Inflammation; Members of Committees, SNMMI Cardiovascular; Members of Council, PET Interest Group; Members of ASNC; EANM Committee Coordinator. FDG-PET/CT(A) imaging in large vessel vasculitis and polymyalgia rheumatica: joint procedural recommendation of the EANM, SNMMI, and the PET Interest Group (PIG), and endorsed by the ASNC. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2018 Jul;45(7):1250-1269. doi: 10.1007/s00259-018-3973-8.
44. Gornik HL, Persu A, Adlam D, et al. Working Group 'Hypertension and the Kidney' of the European Society of Hypertension (ESH) and the Society for Vascular Medicine (SVM). First international consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *J Hypertens*. 2019 Feb;37(2):229-252. doi: 10.1097/HJH.0000000000002019.
45. Capsoni F, Poletto G, Giorgetti PL. Fibromuscular dysplasia: a rare disease that can mimic vasculitis. *Rheumatol Int*. 2012 Dec; 32(12):4027-9. doi: 10.1007/s00296-010-1511-5.
46. Pontes TC, Rufino GP, Gurgel MG et al. Fibromuscular dysplasia: a differential diagnosis of vasculitis. *Rev Bras Reumatol*. 2012 Jan-Feb;52(1):70
47. Skeik N, Olson SL, Hari G, Pavia ML. Segmental arterial mediolysis (SAM): Systematic review and analysis of 143 cases. *Vasc Med*. 2019 Dec;24(6):549-563. doi: 10.1177/1358863X19873410.
48. Pillai AK, Iqbal SI, Liu RW, et al. Segmental arterial mediolysis. *Cardiovasc Interv Radiol*. 2014 Jun;37(3):604-12. doi: 10.1007/s00270-014-0859-4. Epub 2014 Feb 20.
49. Horsley-Silva JL, Ngamruengphong S, Frey GT, et al. Segmental arterial mediolysis: a case of mistaken hemorrhagic pancreatitis and review of the literature. *JOP*. 2014 Jan 10;15(1):72-7. doi: 10.6092/1590-8577/2036.
50. Chao CP. Segmental arterial mediolysis. *Semin Intervent Radiol*. 2009 Sep;26(3):224-32. doi: 10.1055/s-0029-1225666.
51. Garcia-Barquin P, Bilbao JI, Quilez A, et al. Segmental arterial mediolysis: findings at computed tomography angiography. *Radiologia*. 2016 Nov-Dec;58(6):435-443. English, Spanish. doi: 10.1016/j.rx.2016.05.003.
52. Phillips CK, Lepor H. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage caused by segmental arterial mediolysis. *Rev Urol*. 2006 Winter;8(1):36-40.
53. Сергеев АВ, Осипова ВВ, Табеева ГР, Снопкова ЕВ. Синдром обратимой церебральной вазоконстрикции. Неврологический журнал. 2012; (3):4-11.
- [Sergeev AV, Osipova VV, Tabeeva GR, Snopkova EV. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Nevrologicheskii zhurnal*. 2012; (3):4-11. (In Russ.)].
54. Singhal AB, Topcuoglu MA, Fok JW, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes and primary angiitis of the central nervous system: clinical, imaging, and angiographic comparison. *Ann Neurol*. 2016 Jun; 79(6):882-94. doi: 10.1002/ana.24652.
55. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Lancet Neurol*. 2012 Oct; 11(10):906-17. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70135-7.
56. Caria F, Zedde M, Gamba M, et al. Italian Project on Stroke at Young Age (IPSYS) Investigators. The clinical spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: The Italian Project on Stroke at Young Age (IPSYS). *Cephalalgia*. 2019 Sep;39(10):1267-1276. doi: 10.1177/0333102419849013.
57. Sarti C, Picchioni A, Telese R, et al. "When should primary angiitis of the central nervous system (PACNS) be suspected?": literature review and proposal of a preliminary screening algorithm. *Neurol Sci*. 2020 Nov; 41(11):3135-3148. doi: 10.1007/s10072-020-04583-3.
58. Beuker C, Strunk D, Rawal R, et al. Primary Angiitis of the CNS: A Systematic Review and Meta-analysis. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2021 Oct 18;8(6):e1093. doi: 10.1212/NXI.0000000000001093.
59. Калашникова ЛА, Добрынина ЛА, Легенко МС. Первичный васкулит центральной нервной системы. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2019;119(8):113-123.
- [Kalashnikova LA, Dobrynina LA, Legenko MS. Primary central nervous system vasculitis. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova*. 2019;119(8):113-123. (In Russ.)].
60. Paul SA, Roy D, Mondal GP, et al. Primary angiitis of central nervous system — A challenging diagnosis. *J Neuroimmunol*. 2022 May 15;366:577844. doi: 10.1016/j.jneuroim.2022.577844.
61. Young CC, Bonow RH, Barros G et al. Magnetic resonance vessel wall imaging in cerebrovascular diseases. *Neurosurg Focus*. 2019 Dec 13;47(6):E4. doi: 10.3171/2019.9.FOCUS19599.
62. Perillo T, Paolella C, Perrotta G, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome: review of neuroimaging findings. *La Radiologia Medica*. 2022 Sep;127(9):981-990. doi: 10.1007/s11547-022-01532-2.

Поступила/отрецензирована/принята к печати

Received/Reviewed/Accepted

10.01.2025/13.03.2025/15.03.2025

Заявление о конфликте интересов/Conflict of Interest Statement

Статья подготовлена в рамках научно-исследовательской работы (государственное задание №РК 122040400024-7) и международного научного сотрудничества ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» (Россия) и Национального центра кардиологии и терапии им. академика Мирсаида Миррахимова при Министерстве здравоохранения Кыргызской республики.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Конфликт интересов отсутствует. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.

The article was prepared within the framework of a research work (state assignments №РК 122040400024-7) and international scientific cooperation of V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology (Russia) and the National Center of Cardiology and Therapy named after academician Mirsaid Mirrakhimov at the Ministry of Health of the Kyrgyz Republic (Kyrgyz Republic).

The investigation has not been sponsored. There are no conflicts of interest. The authors are solely responsible for submitting the final version of the manuscript for publication. All the authors have participated in developing the concept of the article and in writing the manuscript. The final version of the manuscript has been approved by all the authors.

Тарасова Г.М. <https://orcid.org/0000-0001-9933-5350>

Егорова О.Н. <https://orcid.org/0000-0002-4846-5531>

Решетняк Т.М. <https://orcid.org/0000-0003-3552-2522>

Койлубаева Г.М. <https://orcid.org/0000-0001-5433-3300>

Болотбекова А.М. <https://orcid.org/0000-0003-1880-5678>