

## ПАТОГЕНЕЗ И КЛИНИКА ВАЗОСПАСТИЧЕСКИХ АТАК ПРИ ФЕНОМЕНЕ РЕЙНО

**Пронина Ирина Владимировна**

студент Пермского государственного медицинского университета им. Ак. Е. А. Вагнера, РФ, г. Пермь

**Поносова Валентина Олеговна**

студент Пермского государственного медицинского университета им. Ак. Е. А. Вагнера, РФ, г. Пермь

Болезнь Рейно является одной из причин дистальной ишемии верхних конечностей. Среди всех ангиопатий на ее долю приходится 0,4%. Впервые ее описание было сделано в 1862 г. Maurice Raynaud как «локальная асфиксия конечностей», затем Thomas Lewis разделил данную патологию на собственно болезнь Рейно и синдром Рейно, как вторичное проявление другой нозологии. В большинстве случаев феномен Рейно является идиопатическим.[2] К сожалению, на данный момент патофизиология данного заболевания до конца не изучена, что вызывает трудности в выборе метода лечения, а клинические проявления болезни Рейно имеют общую тенденцию развития признаков, как и при других заболеваниях, приводящих к дистальной ишемии конечностей. Эти факторы приводят к позднему выявлению, неадекватному и несвоевременному лечению болезни Рейно, что ведет к снижению общего уровня жизни, а в некоторых случаях, и трудоспособности пациентов. В связи с этим изучение патофизиологии данного феномена несомненно является актуальным.

Болезнь Рейно представляет собой эпизодическую, преходящую ишемию дистальных артерий, прекапиллярных артериол, артериовенозных анастомозов под воздействием холодового или стрессового фактора. Данное заболевание считается мультифакторным, что усложняет понимание его патофизиологии. Но все же основной причиной является нарушение центральных и периферических механизмов регуляции сосудистого тонуса, что проявляется патологическим вазоспазмом при воздействии раздражителей. Главным образом, нарушаются эндотелиальные, внутрисосудистые и нейрональные механизмы. [1]

Нейрональный механизм связан с работой адренергических нервов, на окончании которых выделяется медиатор – норадреналин. К ним относятся постганглионарные симпатические нервы. Норадреналин стимулирует постсинаптические альфа-адренорецепторы на гладких мышцах сосудов, вызывая их сужение. На основании этого Рейно предположил, что вазоспастические атаки связаны с гиперреактивностью адренергических нервов сосудов кожи. Эта гипотеза основывалась на клинических наблюдениях, что приступы могут быть спровоцированы холодом или психоэмоциональным стрессом. Кроме того, местное нагревание позволяет устранить влияние симпатических нервов и снизить проявление вазоспазма. На основании этой гипотезы был предложен оперативный метод лечения феномена Рейно – симпатэтомия – который облегчает симптомы у пациентов с болезнью Рейно.

Исследования сердечно-сосудистых реакций у пациентов с болезнью Рейно показали, что у них, в сравнении со здоровыми людьми, нарушается процесс привыкания к воздействию различных раздражителей (звук, холод, механическое воздействие). Это говорит о нарушении центрального нервного контроля функций сердечно-сосудистой системы. У всех людей при воздействии неожиданных, необычных раздражителей возникает ответная реакция, которая включает тахикардию, вазоконстрикцию в кожных, брыжеечных и почечных сосудах, но вазодилатацию сосудов скелетных мышц. У здоровых людей при повторении стимула возникает привыкание и уменьшается проявление ответной реакции, тогда как у пациентов с

болезнью Рейно ответная реакция остается в той же степени выраженности. [6]

Множественность и симметричность вазоспазмов, периодичность атак, связь с эмоциональным напряжением указывают на возможную роль на надсегментарного отдела вегетативной нервной системы в патогенезе болезни Рейно. [3]

Нарушение гуморального механизма заключается в дисбалансе вазоконстрикторов и вазодилататоров. К вазодилататорам относятся монооксид азота (NO), простагландин I (PG-I), кинины, эндотелийрелаксирующий фактор. Дефицит одного или нескольких из них повышает восприимчивость сосудов к вазоконстрикторным воздействиям и увеличивает вероятность вазоспазма. [6]

Важным и мощным вазоконстриктором, играющим роль в патогенезе феномена Рейно является эндотелин-1. Он секретируется эндотелием артерий под действием адреналина и норадреналина. По данным некоторых исследований наблюдается увеличение базальной концентрации эндотелина-1 у пациентов с Рейно на 30% по сравнению с контрольной группой. Также известно, что синтез эндотелина может ингибироваться монооксидом азота и простациклином, которые являются важнейшими вазодилататорами. Поэтому высвобождение эндотелина и его эффекты могут увеличиваться у пациентов с болезнью Рейно при снижении у тех упомянутых выше вазодилататоров. [7]

Помимо этого, существует мнение, серотонин способствует вазоспазму при феномене Рейно. Так, в одном исследовании у пациентов с первичной болезнью Рейно отмечалось повышенное содержание серотонина в плазме и тромбоцитах. Однако более поздние исследования не подтвердили полученные ранее результаты. Было выяснено, что применение флуоксетина, ингибитора обратного захвата серотонина, уменьшало частоту и тяжесть атак Рейно. [5]

Вторичный синдром Рейно чаще встречается при аутоиммунных, воспалительных, кроветворных заболеваниях и заболеваниях соединительной ткани, таких как склеродермия. При вторичном синдроме Рейно ключевую роль играют структурные изменения стенки сосудов.

Среди факторов, вызывающих болезнь Рейно, выделяют холодное воздействие, эмоциональную нагрузку и вибрацию. У 1/3 больных выделяют психогенное начало в возникновении БР. Прямая наследственная обусловленность встречается редко, в 4,1% случаев. [2]

Согласно данным Фермингемского исследования болезнь встречается у 9,6% женщин и 8,1% мужчин. Причем страдают в основном молодые люди трудоспособного возраста. Наибольшая распространенность феномена Рейно среди женщин скорее всего связана не со структурными различиями в стенках сосудов, а с повышенным симпатическим тонусом кожных сосудов у женщин. [3]

В клинической картине болезни Рейно выделяют три фазы последовательно сменяющие друг друга: бледность – цианоз – гиперемия. Первая фаза – бледность – зависит от степени сужения сосудов и характеризуется прекращением регионарного кровотока. При этом пульс на магистральных артериях всегда сохранен. Далее развивается цианоз, являющийся следствием десатурации остаточной крови, гипоксии. А после окончания вазоспазма развивается реактивная гиперемия и кожа становится ярко-красной. Причем участки изменения цвета кожи имеют четко отграниченный характер. Такие последовательные, трехфазные, вазоспастические реакции могут возникать неоднократно под действием провоцирующих факторов окружающей среды. И в таком случае они будут называться атаками Рейно. Однако в настоящее время типичные, трехфазные атаки встречаются в 15% случаев, более часто наблюдаются двухфазные изменения. Наиболее часто такие изменения можно заметить на II-IV пальцах рук, большой палец, как правило, остается не вовлеченным в процесс. Также в процесс бывают вовлечены кончик носа, ушные раковины, лицо. [1]

Помимо локальных изменений цвета кожи больные во время атаки отмечают сенсорные (онемение, покалывание в пальцах, чувство холода), развивающиеся вследствие ишемии чувствительных нервов, и центральные сосудистые (приступы мигрени, увеличения

артериального давления) нарушения. После атаки и восстановления циркуляции появляются чувство жжения и пульсации. Также у некоторых пациентов отмечается появление сетчатого ливедо на конечностях, исчезающего после вазоспазма.

В среднем продолжительность вазоспазма составляет 15-20 минут, после чего происходит полное восстановление циркуляции. Но у разных людей в зависимости от внешних условий продолжительность и периодичность атак может варьировать. [2]

### **Список литературы:**

1. Клинические рекомендации. Ревматология. 2-е изд/ Под ред. Е.Л. Насонова, 2011
2. Алекперов Р. Синдром Рейно в практике ревматолога. Современная ревматология. 2014;8(2):48-57. <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2014-2-48-57>
3. Алекперов Р.Т. Синдром Рейно как мультидисциплинарная проблема. Альманах клинической медицины. 2014;(35):94-100. <https://doi.org/10.18786/2072-0505-2014-35-94-100>
4. Невская Т.А. Структурные микроциркуляторные нарушения при первичном синдроме Рейно / Т.А. Невская, Н.Г. Гусева // Научно- практическая ревматология. - 2002. - №. 4. - С. 111.
5. Coleiro B, Marshall SE, Denton CP et al. Treatment of Raynaud's phenomenon with the selective serotonin reuptake inhibitor fluoxetine. Rheumatology (Oxford) 2001; 40: 1038-43.
6. Cooke J, Marshall J. Mechanisms of Raynaud's disease. Vasc. Med. 2005; 10: 293-307. DOI: 10.1191/1358863x05vm639ra
7. Smyth AE, Bell AL, Bruce IN, McGrann S, Allen JA. Digital vascular responses and serum endothelin-1 concentrations in primary and secondary Raynaud's phenomenon. Ann Rheum Dis 2000; 59: 870-74.