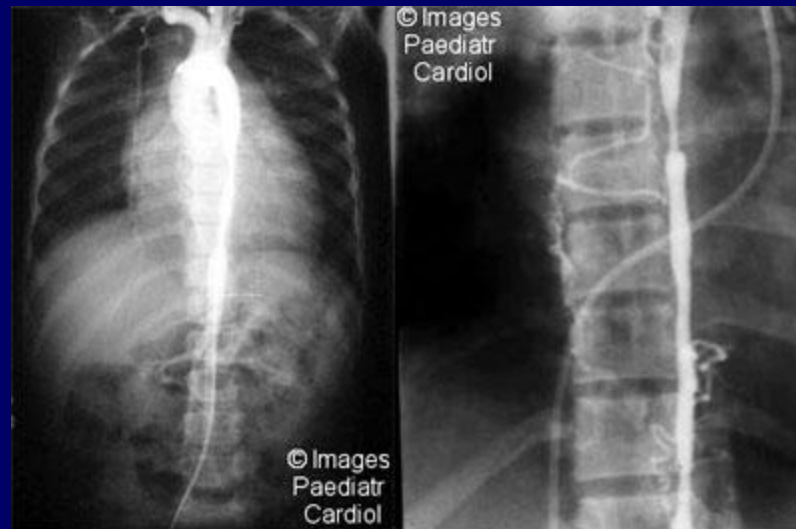


Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)

болезнь отсутствия пульса, облитерирующий
брахиоцефальный артериит, первичный
артериит дуги аорты, синдром дуги аорты



Ст. 6 курса ЛПФ Ермолаев А.

Неспецифический аортоартериит

заболевание неизвестной этиологии,
характеризующееся неспецифическим
продуктивным воспалением стенок аорты,
ее ветвей с облитерацией их устья, а также
крупных артерий мышечного типа

Эпидемиология

- Впервые было описано японским врачом М. Takayasu
- Частота 1.2 - 6.3 случая на 1 млн населения в год
- Соотношение женщин и мужчин 4:1
- Возникает в возрасте 9 - 45 лет
- Чаще встречается в Азии, Южной Америке, реже – в Европе и Северной Америке

Провоцирующие факторы

- Инфекционные процессы
- Переохлаждения
- Инсоляция
- Прием некоторых лекарственных средств
- Профессиональные вредности
- Генетическая предрасположенность
- Беременность

Патогенез

Воздействие провоцирующих факторов +
Генетическая предрасположенность



Активация реакции гиперчувствительности
замедленного типа



Развитие системного воспаления



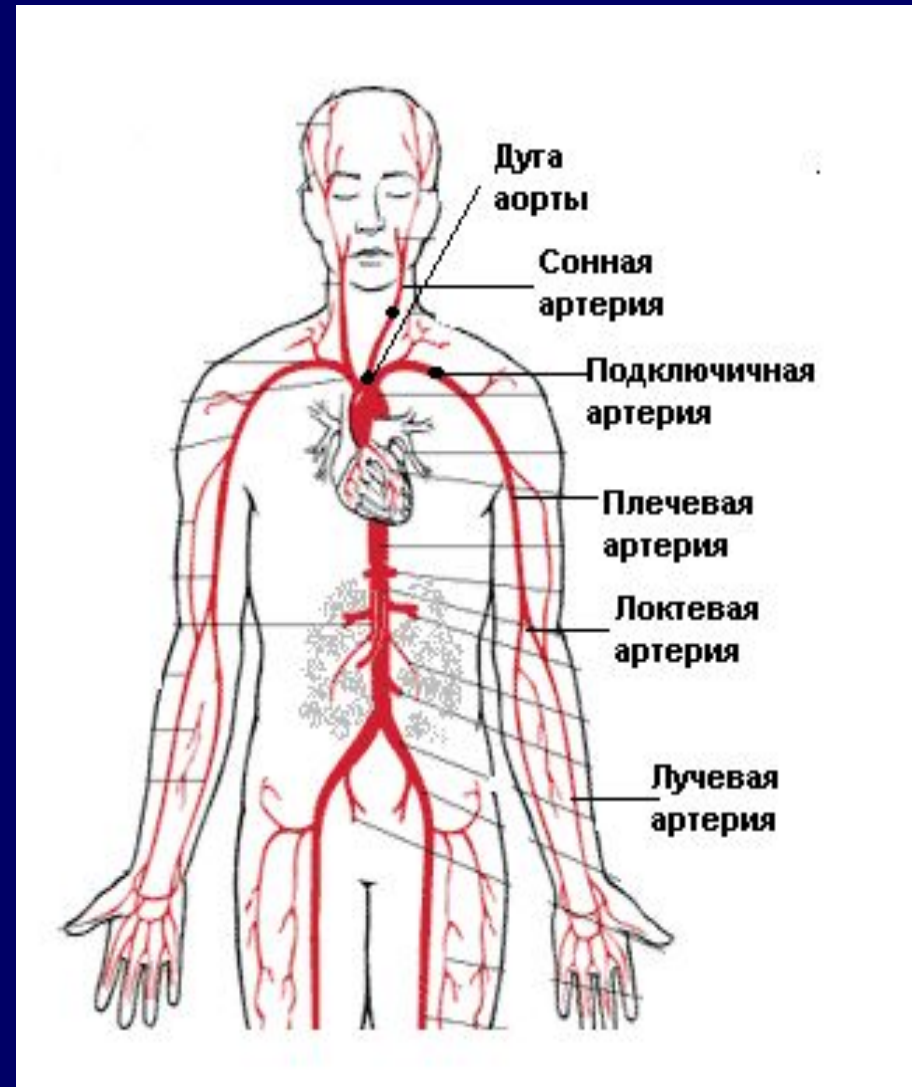
Образование антифосфолипидных антител, отложение в
интимае ЦИК, нарушение антикоагуляционных
механизмов, активация фибробластов



Панартериит, тромбоз с последующей облитерацией
просвета

Анатомическая классификация

- I. Поражение дуги аорты и ее ветвей (8%)
- II. Поражение грудного и брюшного отделов аорты (11%)
- III. Поражение дуги, грудного и брюшного отделов аорты (65%)
- IV. Поражение легочной артерии и любого отдела аорты (6%)



Клиническая картина

1. Неспецифический системный воспалительный ответ организма
2. Ишемический синдром, обусловленный прогрессирующим поражением артерий

Неспецифический системный воспалительный ответ

- Длительная лихорадка
- Снижение веса
- Слабость
- Сонливость
- Миалгии
- Артралгии (реже симметричный полиартрит)
- Отсутствие аппетита
- Тошнота, рвота
- Боли в животе, в грудной клетке
- Анемический синдром

Ишемический синдром

Синдром дуги аорты

- Отсутствие пульса на одной или обеих лучевых артериях
- Разница САД на правой и левой плечевых артериях более 10 мм. рт. ст.
- Транзиторные ишемические атаки головного мозга или ОНМК
- Гипертензия центрального генеза
- Атрофия лицевых мышц
- Поражение глаз: быстрая утомляемость, сужение полей зрения, снижение остроты, диплопия, атрофия диска зрительного нерва, аневризмы сосудов сетчатки, кровоизлияния, отслойка сетчатки

Синдром поражения брюшного отдела аорты и почечных артерий

- Хроническая ишемия кишечника с явлениями диспепсии
- Реноваскулярная гипертензия
- Гломерулонефрит и ХПН
- Тромбоз почечных артерий и ОПН
- Амилоидоз почек (редко)
- перемежающаяся хромота и гипотрофия мышц нижних конечностей

Поражение легочных артерий

- Боли в грудной клетке
- Одышка
- Сухой кашель
- Легочная гипертензия (20%)

Поражение коронарных артерий и сердца

- Боли в грудной клетке без четкой локализации, одышка, тахикардия, приступы стенокардии (без изменений на ЭКГ), ОИМ
- Гипертрофия левых отделов сердца с последующей их дилатацией
- Недостаточность аортального клапана
- Стеноз левого АВ отверстия со структурными изменениями клапана и последующее формирование НМК

Патоморфология

Облитерирующий артериит с поражением всех слоев артериальной стенки (панартериит)

преимущественно в устьях сосудов, отходящих от аорты

- Аорта спаяна с периаортальной клетчаткой, имеется наличие плотной фиброзной капсулы, увеличение парааортальных лимфатических узлов
- Диаметр аорты может быть увеличен за счет утолщения наружных слоев стенки аорты
- Просвет аорты на разрезе - сужен. Внутренняя оболочка бугристая, толстая, имеются наплывы белесоватой окраски. Характерна четкая граница измененной и неизмененной зон

Диагностические критерии АРА (1990)

1. Возраст моложе 40 лет
2. «Перемежающаяся хромота» конечностей
3. Ослабление пульса на плечевой артерии (одной или обеих)
4. Разница САД на правой и левой плечевых артериях > 10 мм.рт.ст.
5. Систолический шум над подключичными артериями или брюшной аортой
6. Ангиографические изменения: сужение или окклюзия аорты и/или ее ветвей (фокальное или сегментарное), не связанное с атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией

Диагноз считают достоверным при наличии
трех критериев и более

Rostov-on-Don Railway Clinical Hospital
FLUOROSI '01

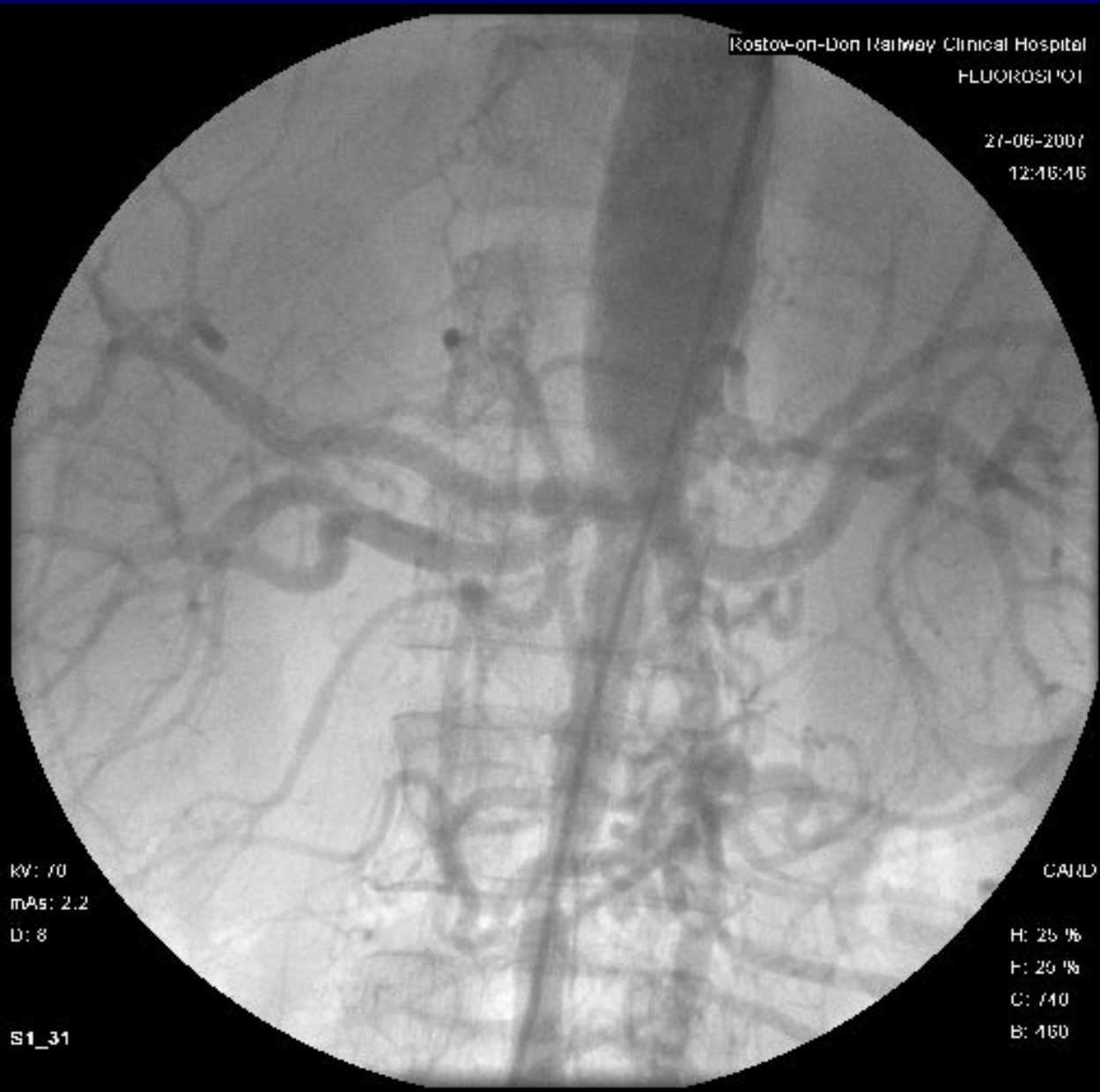
27-06-2007
12:16:16

KV: 70
mAs: 2.2
D: 8

S1_31

CAFD

H: 25 %
F: 25 %
C: 740
B: 160



Лабораторные данные

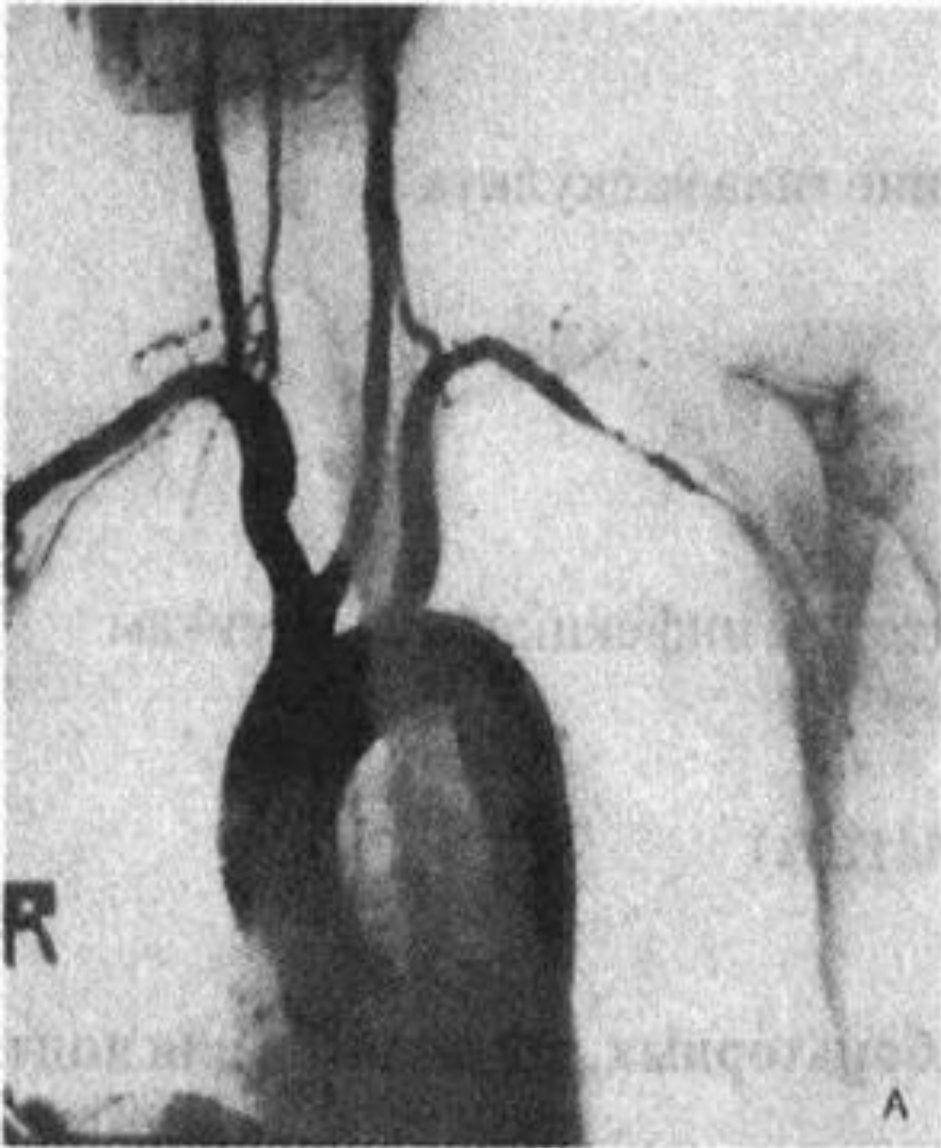
1. ↑ СОЭ
2. ↑ реагентов острой фазы: СРБ, γ – глобулины, фибриноген, сиаловые кислоты и т.д.
3. Ревматоидный фактор
4. ↑ ЦИК
5. АНЦА – Ат
6. Антинуклеарные Ат
7. Ат к кардиолипину

Лабораторные данные Сударикова О.

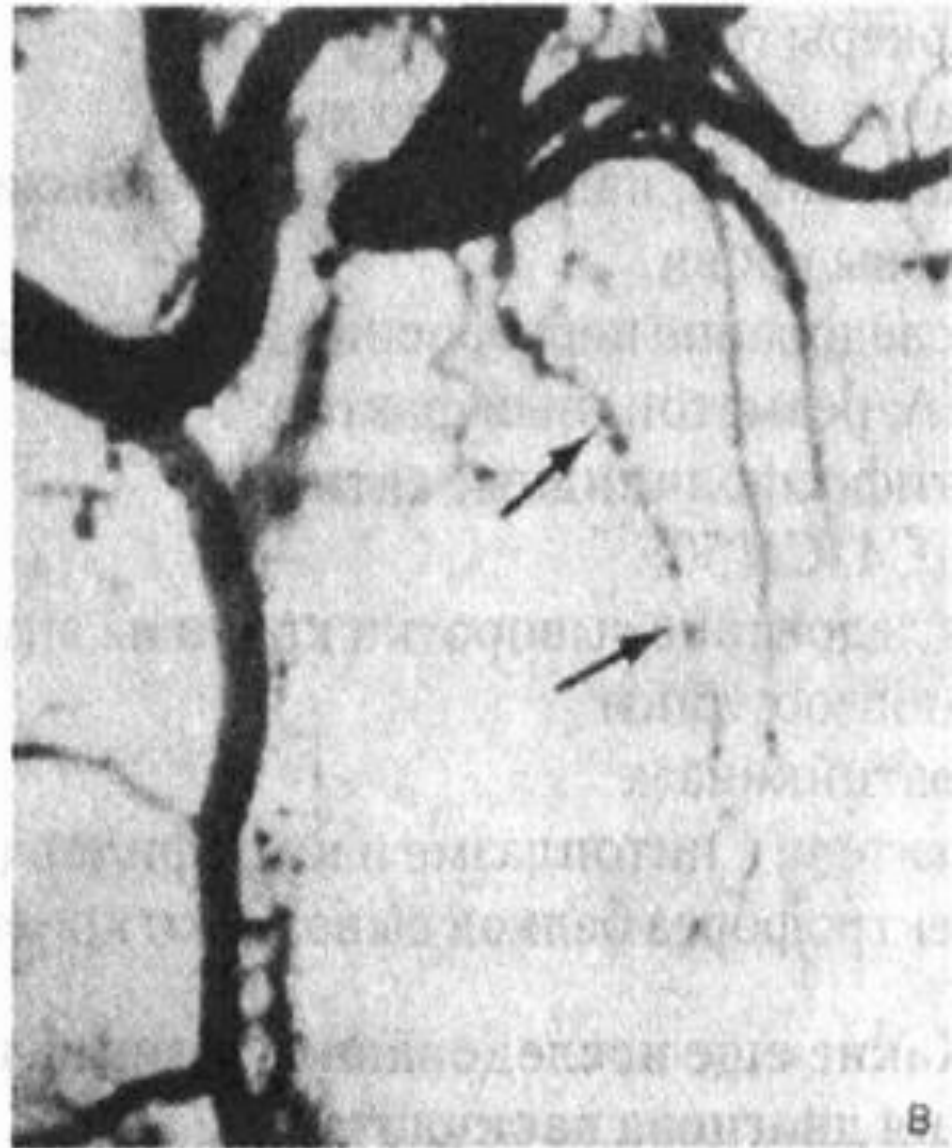
1. СОЭ - 80 мм/час
2. Ат к ДНК - 1/20
3. ЦИК - 150 у.е.
4. Лф – 44
5. Нв – 70
6. Эритр. – 2.4×10^{12} /л
7. Нt – 22%
8. РФ – обнаружен
9. АКА Ат (Ig G) – 29 у.е.
10. АНФ (ИФТ) – 1/80

Инструментальные методы

1. УЗ – доплерография артерий
2. КТ с контрастированием
3. МРТ в ангиографическом режиме
4. Р – органов грудной клетки
5. **Аортоангиография**



А. Неравномерное снижение кровотока и сужение просвета левой подключичной артерии при болезни Такаясу



В. Классический симптом "четок": множественные аневризмы сосудов у больного, страдающего изолированным васкулитом ЦНС.

Консервативное лечение

I. Терапия аутоиммунного процесса

1) ГК: преднизолон, метилпреднизолон в дозе 1 мг\сут 1 мес., затем 10 мг\сут (поддерживающая доза);

или пульс – терапия метилпреднизолоном 1000 мг\сут 3 дня с переходом на поддерживающую дозу

1) Цитостатики: циклофосфан 200 мг в\м 1 р\нед, метотрексат per os 15 мг

Контроль ОАК, ОАМ 1 р\мес.

II. Патогенетическая терапия

1) Ангиопротекторы (кавинтон)

2) Антикоагулянты (гепарин или НМГ – клексан)

3) Антиагреганты (аспирин, курантил)

4) Антигипертензивные средства (БАБ, иАПФ)

5) НПВС

Экстракорпоральная терапия

- Гемосорбция
- Плазмоферез
- Лимфоцитоферез

Хирургический метод лечения

Нуждаются 50% больных

Желательно выполнять в первые 5 лет от момента постановки диагноза

- Сужение просвета артерий любых на 70% и более в сочетании с ишемическим синдромом
- Расслоение аневризмы брюшной Ao
- Двусторонние гемодинамически значимые стенозы и\или окклюзия сонных артерий
- Вазоренальная АГ при коарктации Ao или стенозе почечной артерии
- Аортальная недостаточность
- Главное условие хирургического лечения – отсутствие клинических и лабораторных признаков активности заболевания

Хирургический метод лечения

- Протезирование
- Шунтирование
- Стентирование

Прогноз

- Длительно состояние остается удовлетворительным (связано с развитием коллатерального кровообращения)
- 5-10-15 летняя выживаемость 80-97%
- Причины смерти: инсульт (50%), ОИМ (25%), разрыв аневризмы Ао (5%), коронариит с развитием ХСН (56%)

Благодарю за внимание!