



**МКБ-10**

**М31.4** Артериит Такаясу

***Болезнь Такаясу  
(неспецифический  
аортоартериит)***

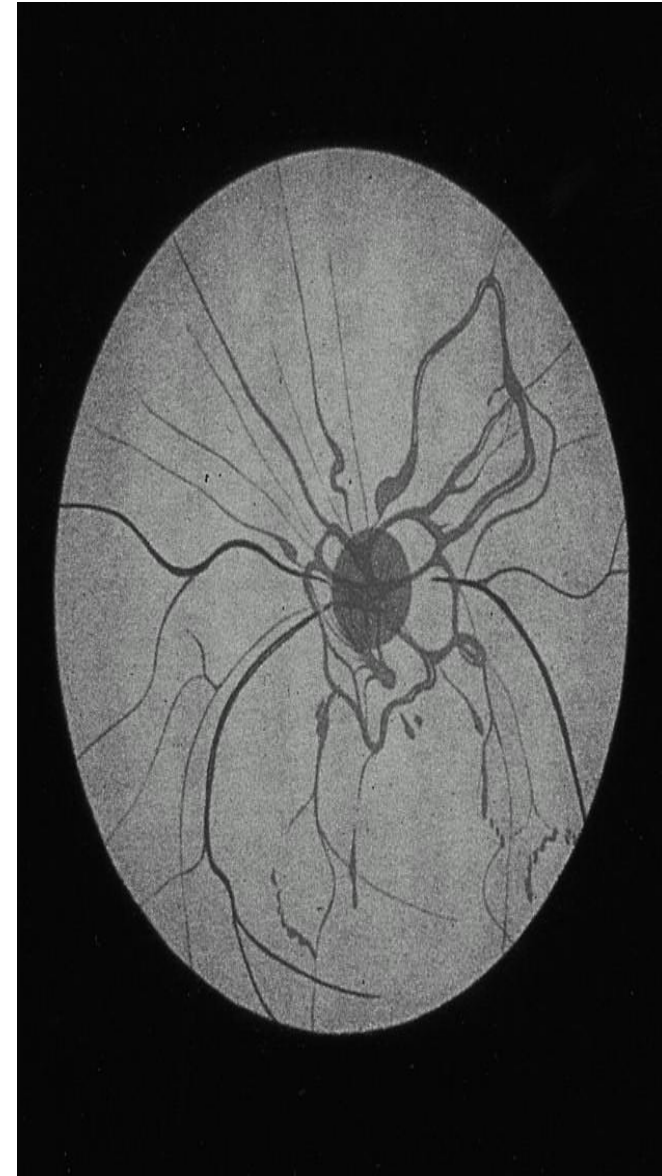
# **Содержание:**

- **История открытия болезни**
- **Определение**
- **Эпидемиология**
- **Классификация**
- **Этиология**
- **Патогенез**
- **Клиническая картина**
- **Клинический случай**
- **Диагностика**
- **Лечение**

# *История открытия болезни Такаясу доктором Микито Такаясу*



- В апреле 1908 г., профессор офтальмологии Канадзава Университета доктор Mikito Такаясу сообщает о случае специфических изменений в центральной сетчатке сосудов глаза у 22-летней женщины. Ее зрачки были слегка расширены и световые рефлекссы повреждены, обнаружены аномалий в сосудах сетчатки глаза.



- Доктор Минору Накаджима в 1921 г. охарактеризовал эту болезнь по следующим четырем критериям:
- (I), затрагивающих двусторонние глаза молодых женщин;
- (II) артериовенозные анастомозы вокруг диска зрительного нерва и формирование микроаневризм сосудов сетчатки;
- (III) снижение зрения осложненный катарактой; и
- (IV) не пальпируемые лучевые артерии. Он предложил назвать эту болезнь «Болезнь Такаясу»

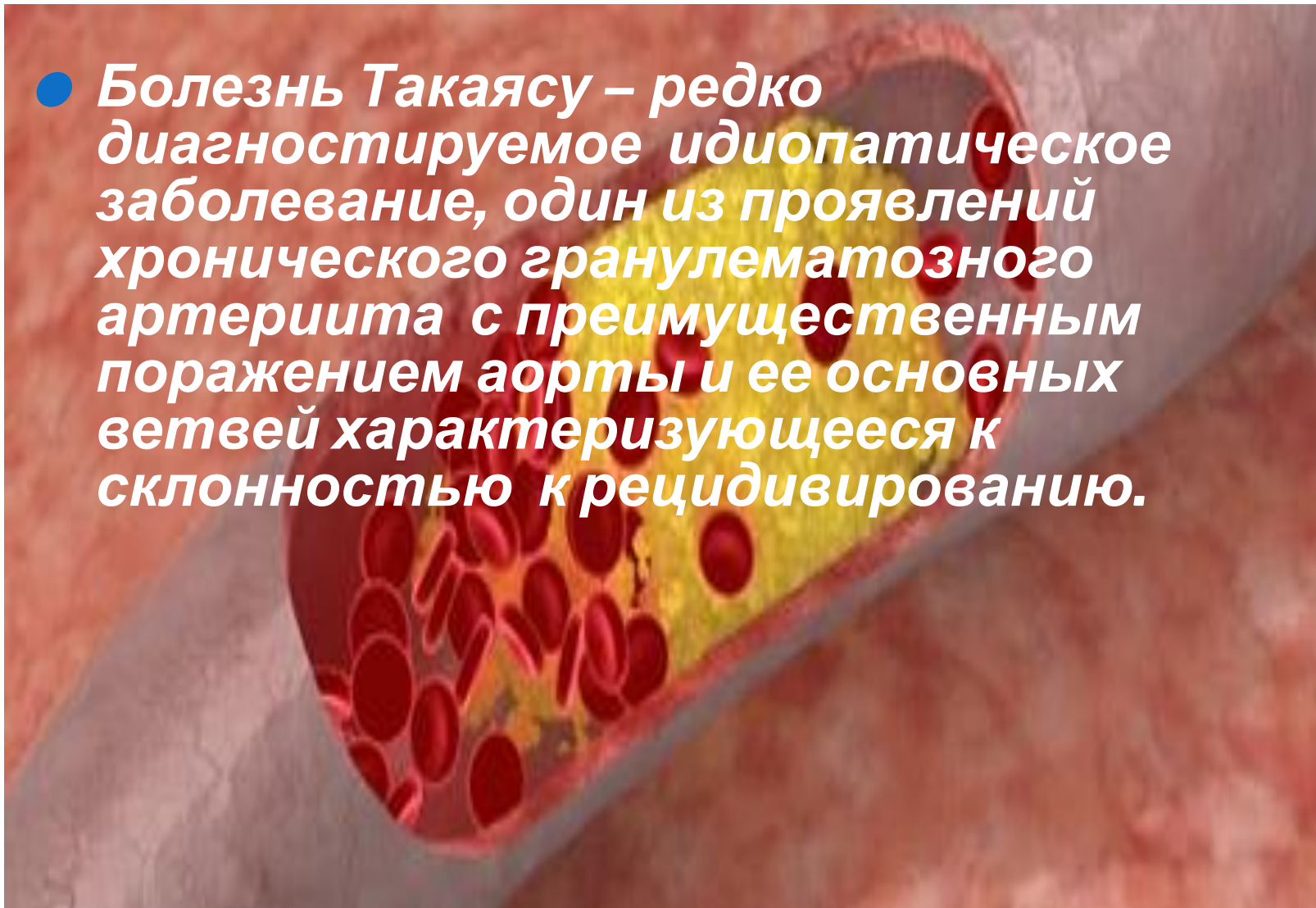


# Памятник Микито Такаясу в Капазава Университете

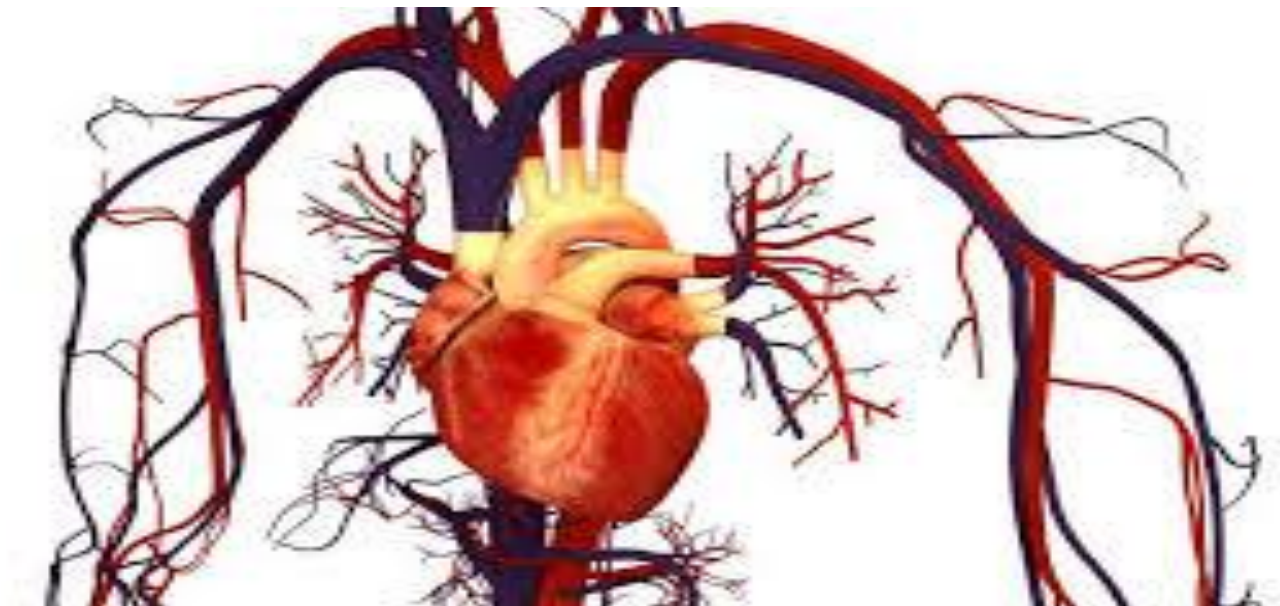


# Определение

- **Болезнь Такаясу – редко диагностируемое идиопатическое заболевание, один из проявлений хронического гранулематозного артериита с преимущественным поражением аорты и ее основных ветвей характеризующееся к склонностью к рецидивированию.**



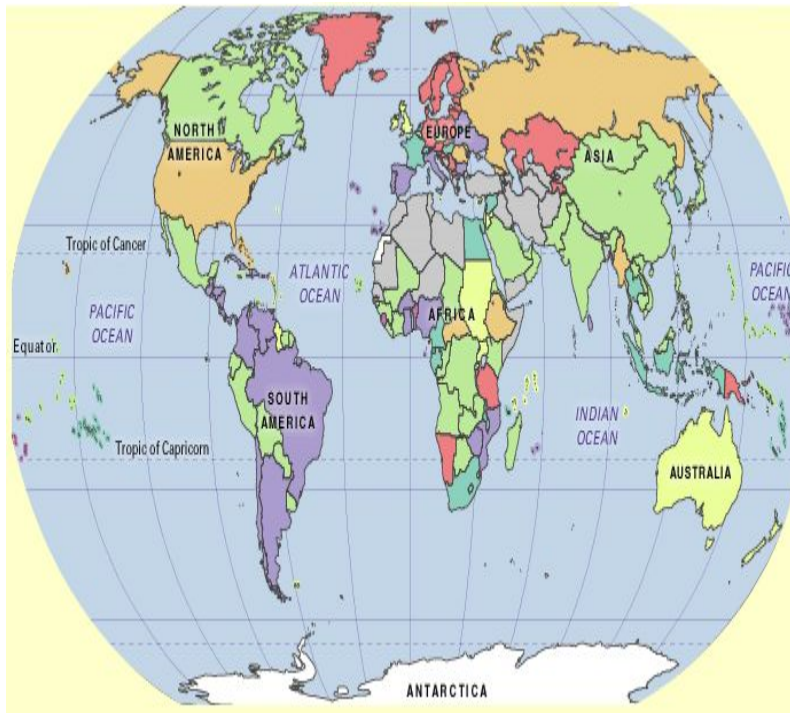
- В патологический процесс вовлечены сонные, безымянная и подключечная артерии, реже – легочная, коронарная и почечная артерии.





# Эпидемиология

## По частоте встречаемости географического расположения



**Япония**

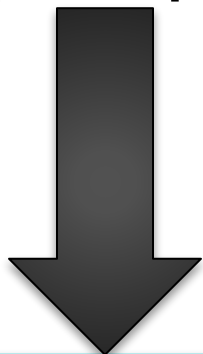
**Юго-  
восточная**

**Мексика**

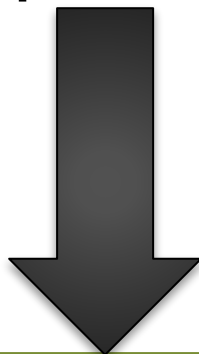
**Африка**

**Южная  
Америка**

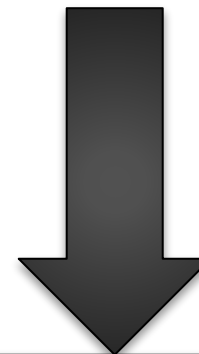
# Выделяют некоторые географические особенности распространения неспецифического аортоартериита разной локализации:



1) Японии чаще наблюдаются поражения восходящей аорты и ветвей ее дуги;



2) России преобладает аортит брахиоцефальных артерий и сочетанное поражение ветвей дуги аорты и торакоабдоминального отдела аорты;



3) Странах Юго-Восточной Азии – почечных артерий и нисходящего отдела аорты.

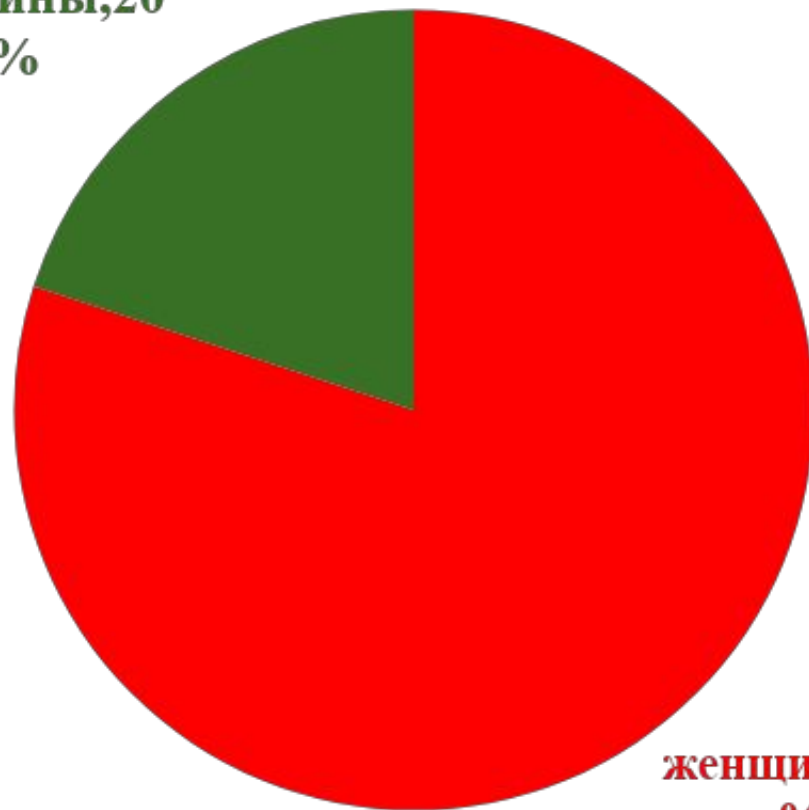
# По частоте, принадлежности полу и возрасту

**2,6:1 000000 населения в год.**

**15:1 преобладают женщины**

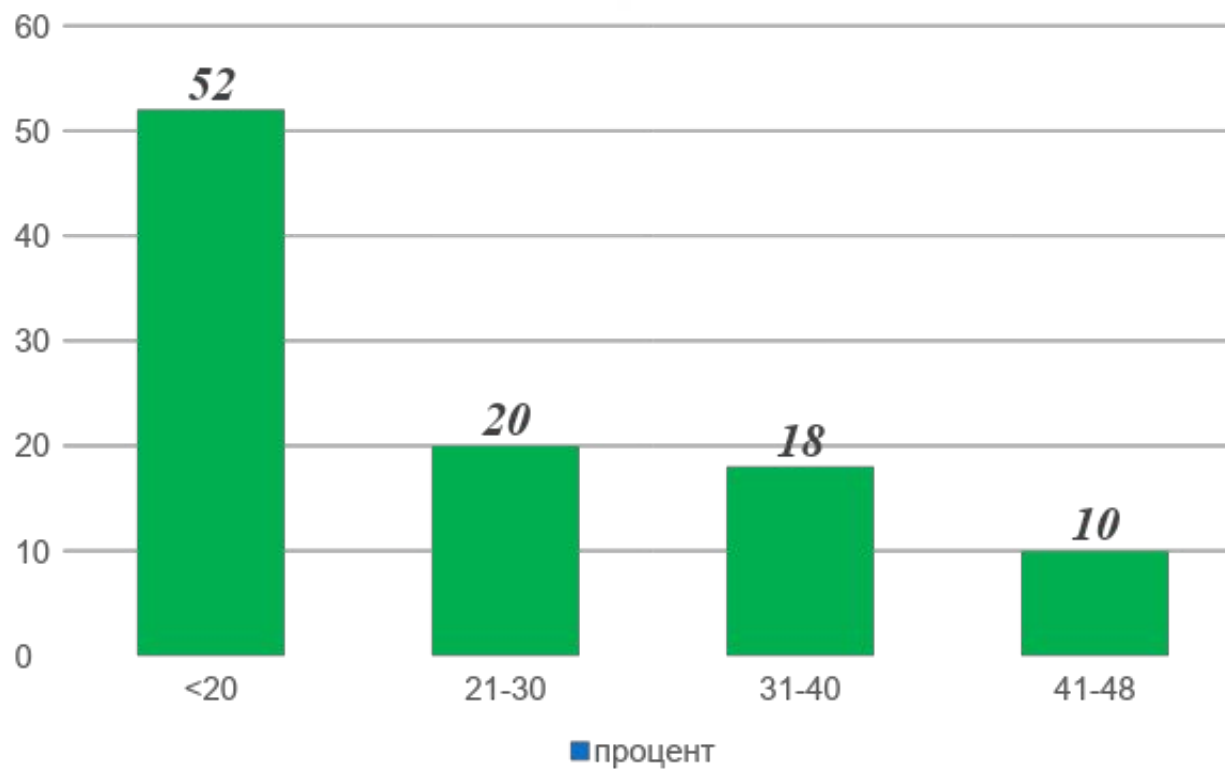


**мужчины, 20  
%**



**женщины, 80  
%**

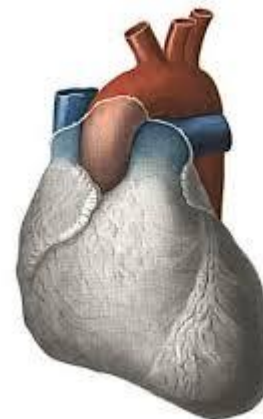
# ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ КАТЕГОРИИ



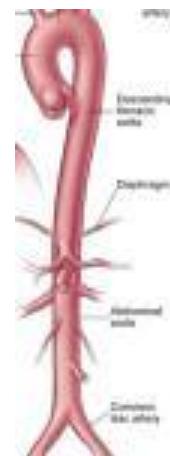


# Классификация болезни Такаясу в зависимости от анатомии поражения:

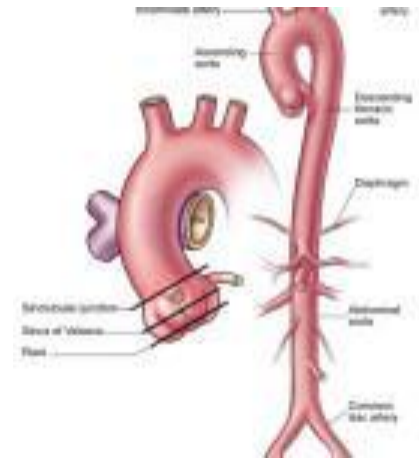
*Первый тип — поражена дуга аорты и ветви, отходящие от нее (артерии);*



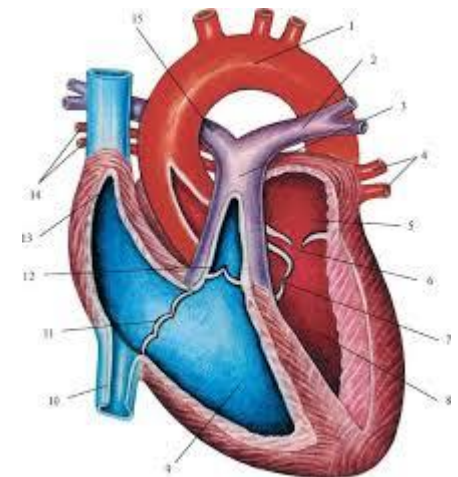
*Второй тип — затрагивает грудной и брюшной отдел аорты*



*Третий тип — поражена дуга аорты вместе с грудным и брюшным отделами.*



*Четвертый тип — в болезнь включается легочная артерия.*



# Классификация

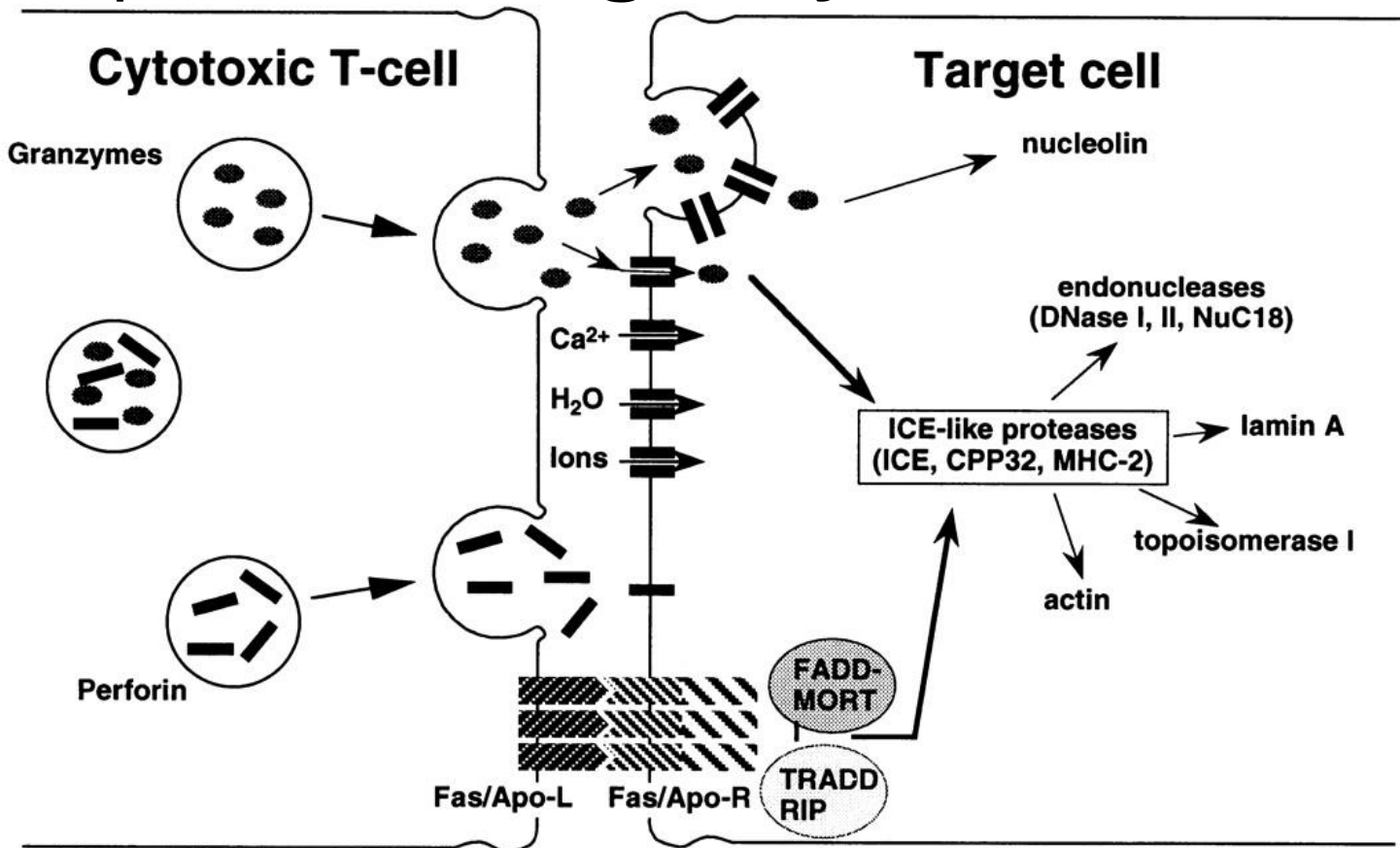
- Современная классификация артериита Такаясу основывается на данных, получаемых в результате ангиографического исследования. В зависимости от сосуда/сосудов, вовлечённого/вовлечённых в патологический процесс, выделяют пять типов заболевания:
  - тип 1 — ветви дуги аорты;
  - тип 2а — восходящая аорта, дуга аорты и её ветви;
  - тип 2б — тип 2а + грудная нисходящая аорта;
  - тип 3 — грудная нисходящая аорта, брюшная аорта и/или почечные артерии;
  - тип 4 — брюшная аорта и/или почечные артерии;
  - тип 5 — тип 2б + тип 4.
- Если в патологический процесс вовлечены лёгочные и/или венечные артерии, то к установленному типу заболевания добавляют соответствующее указание.

# Etiology



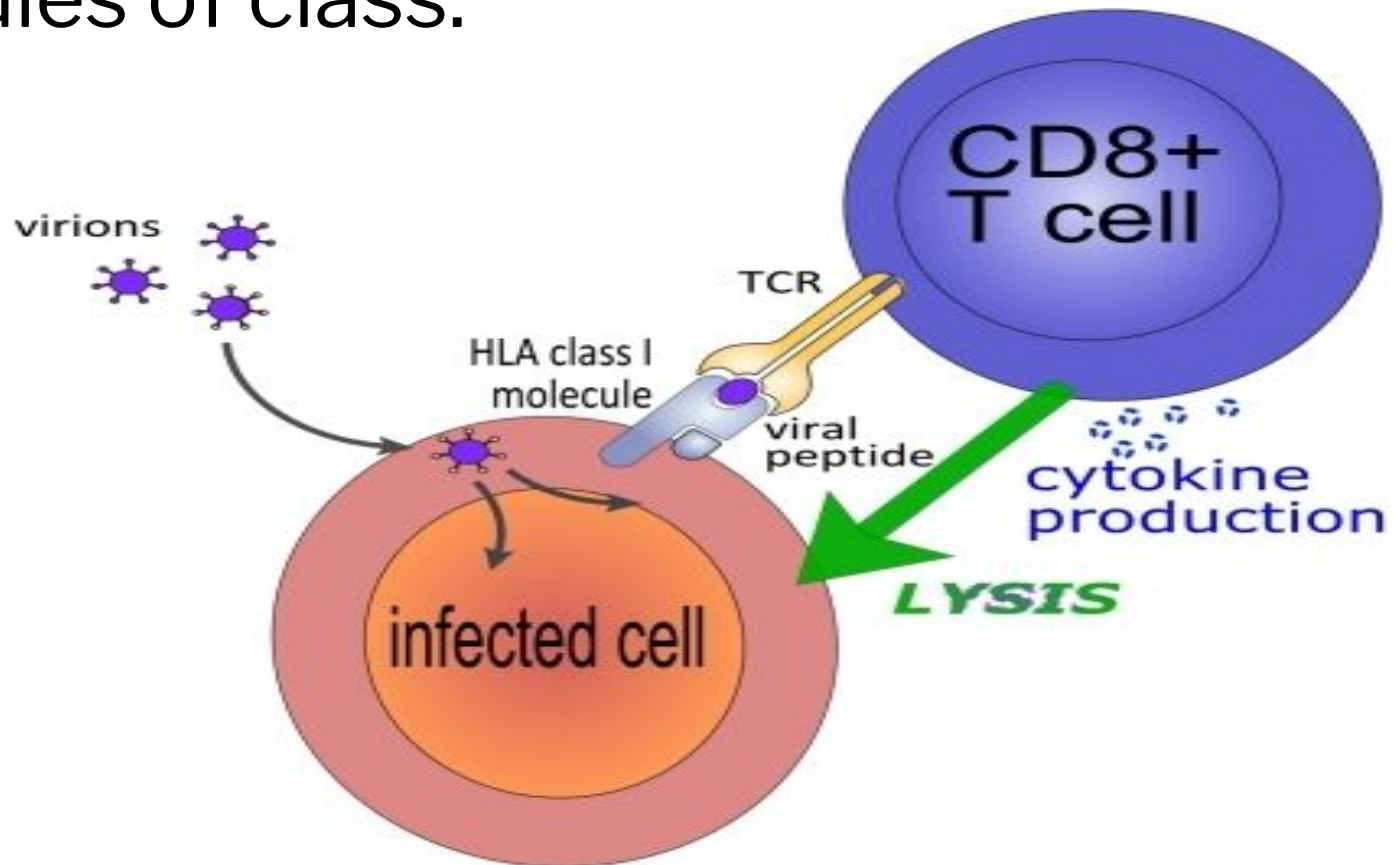
The etiology of systemic vasculitis has not been studied, but traced its connection with infectious-allergic factors and autoimmune aggression. Immunological reaction, which is caused by bacteria antigens, is autoimmune in nature. The result is appear an antibody to its own tissues, in particular to tissues of the arterial walls. So arise of inflammation.

Suggest that the damage to the smooth muscle cells mediated cytotoxic action of CD8 T-cells, infiltrating the tissue, due to spore-forming enzyme perforin and granzyme B.

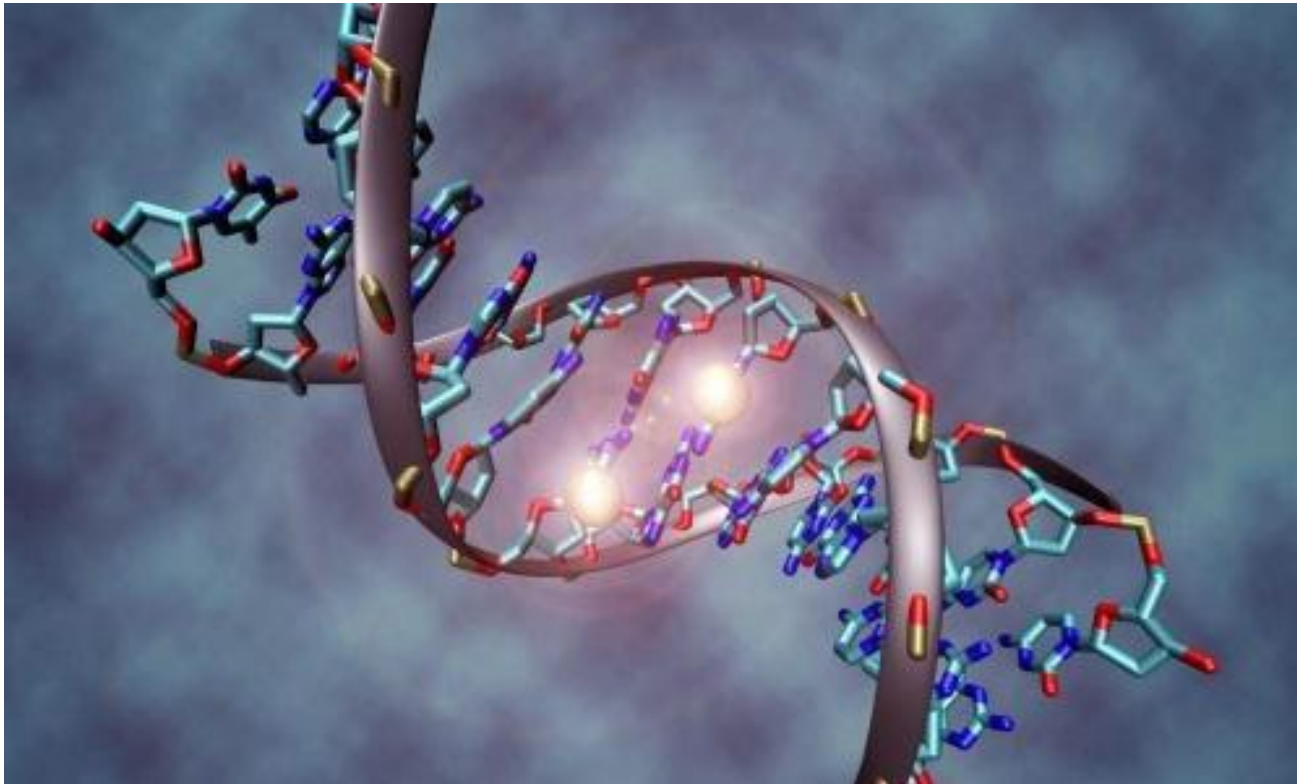




Role of cytotoxic damage of tissue with CD8 T cells was confirmed by the fact that some molecules HLA I class, in particular HLA-B52, expressed at patients in excess. CD8 + T cells recognize antigens when bound to HLA molecules of class.

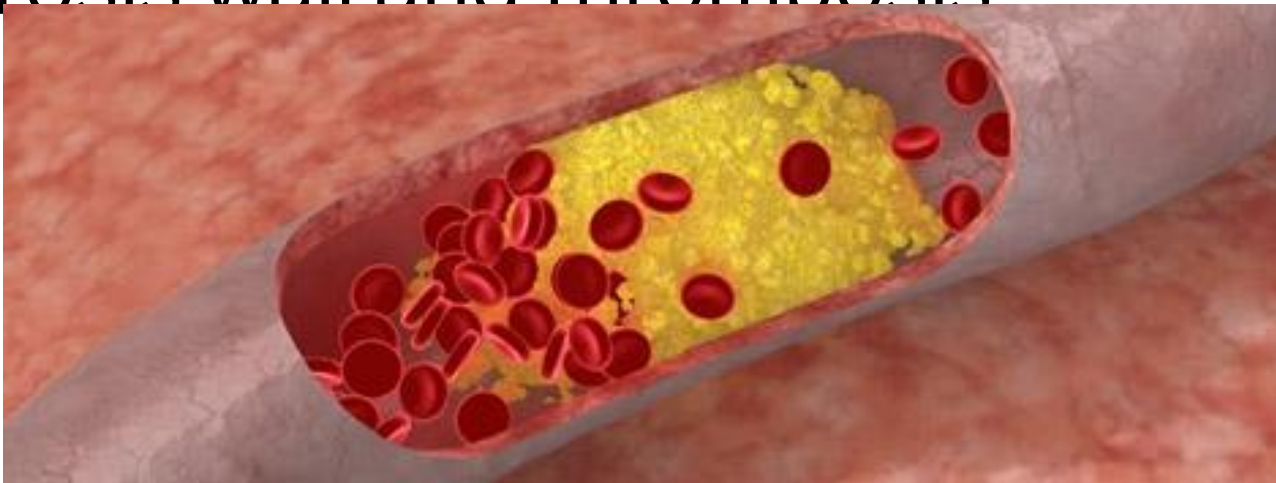


Currently considered the most probable genetic predisposition to appearance of Takayasu disease. Patients with this syndrome often detected HLA-DR4 gene, as well as lymphocyte antigen-CF 3.



# Pathogenesis

- The disease begins with the development of inflammation in the wall of the aorta and its major branches.
- As the progression of the inflammatory process in the vessel walls accumulate immune complexes;
- Numerous micro aneurysms occur inside of the vascular membrane, leading to increased sclerosis wall and thrombosis



- In the later stages of the disease, inflammatory elements are transformed into common atherosclerotic lesions of vessels involved in





Important feature of Takayasu syndromic is simultaneous presence in the vascular wall various forms and phases of the inflammatory process: the acute stage of inflammation in one area of the vessel wall is often combined with sclerotic changes in the other.





## **Клиника:**

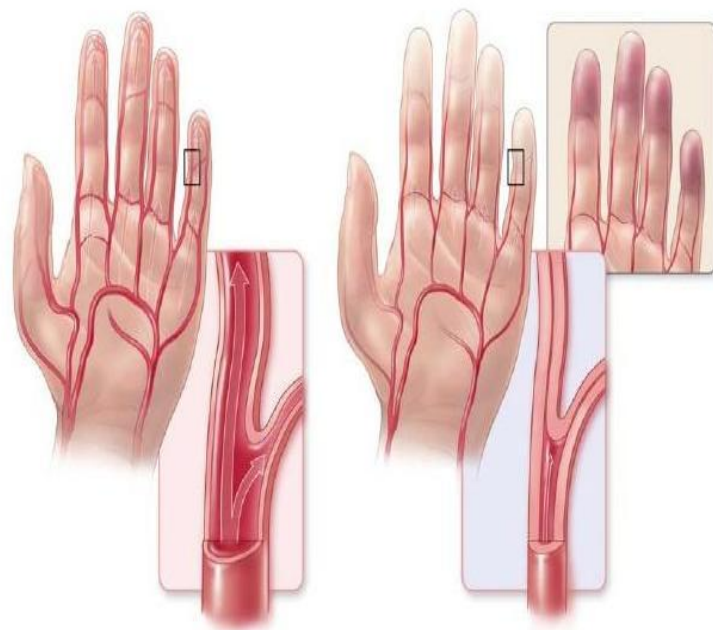
**\*ишемия верхних конечностей - слабость и боль в руках**

**\* онемение,**

**\*низкая толерантность к физическим нагрузкам,**

**\*отсутствие пульсации на одной или обеих подключичных, плечевых, лучевых артериях,**

**\*похолодание кистей.**





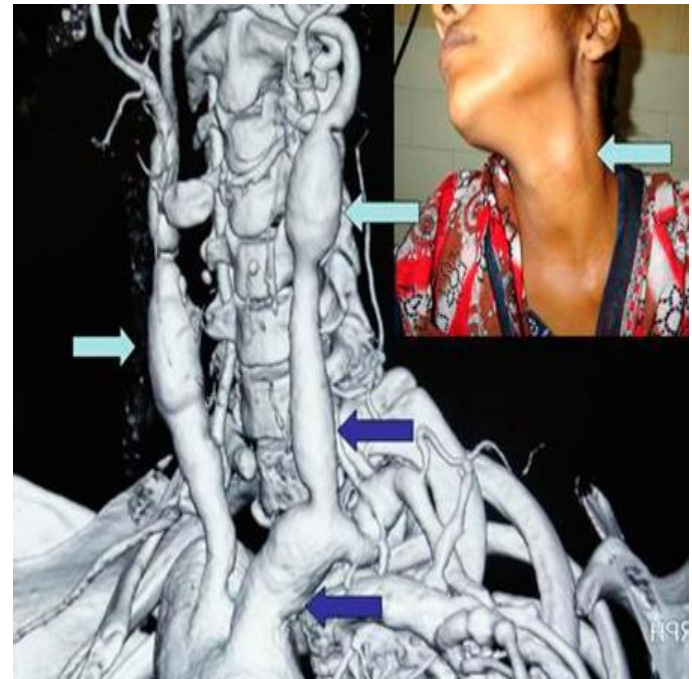
\*явное различие в артериальном давлении на пораженной и здоровой верхних конечностях,  
\*более высокие значения АД на нижних конечностях.


\*боли в левом плече, шее,  
левой части грудной  
клетки

\*над измененными  
артериями:

при пальпации -  
болезненность,

при аускультации - шумы.





- Воспалительное поражение позвоночной и сонных артерий при болезни Такаясу обуславливает неврологическую симптоматику:

- головокружение

обмороки

- Поражение зрительного анализатора: ухудшение зрения, появление диплопии, \*иногда внезапная слепота на один глаз, вследствие острой окклюзии ЦАС (центральной артерии сетчатки) и атрофии зрительного нерва.





НОРМАЛЬНОЕ ЗРЕНИЕ



ДИПЛОПИЯ

- Зрение вследствие ДИПЛОПИИ



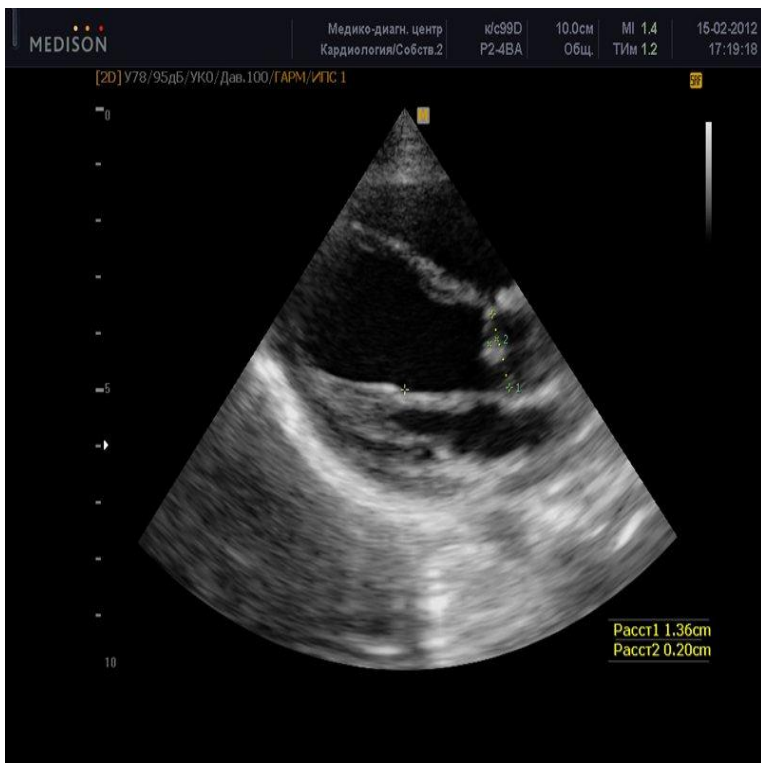
- Патологическое расширение и уплотнение восходящей аорты у пациентов с болезнью Такааясу нередко приводит к аортальной недостаточности, нарушениям коронарного кровообращения, ишемии и инфаркту



Здоровый клапан



Аортальная регургитация



эхограммы При аортальной недостаточности и при аортальном стенозе

- Изменения в брюшном отделе аорты вызывают прогрессивное снижение кровообращения в нижних конечностях, боль в ногах во время ходьбы.





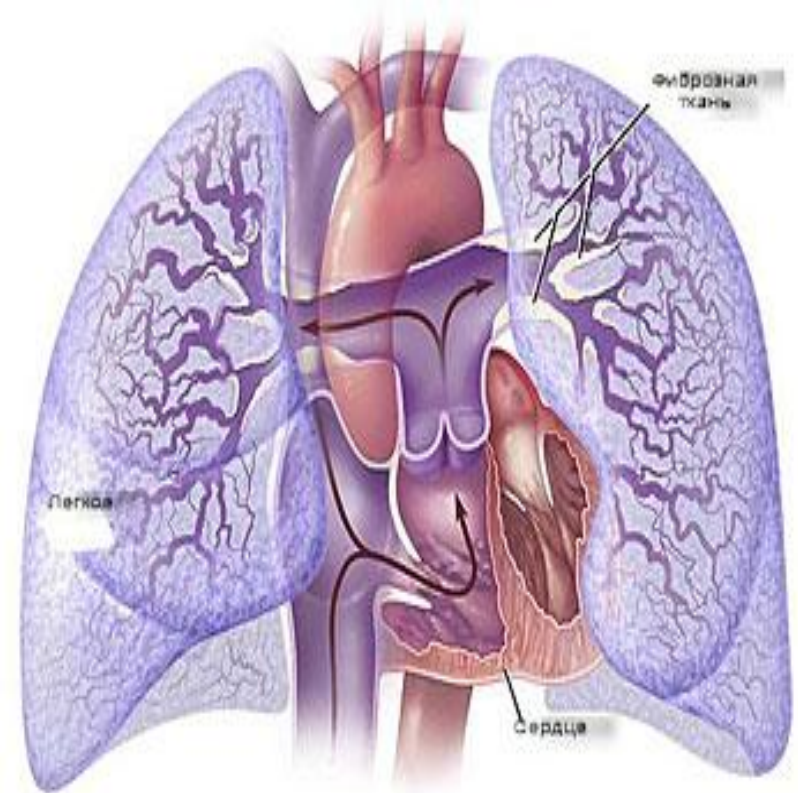
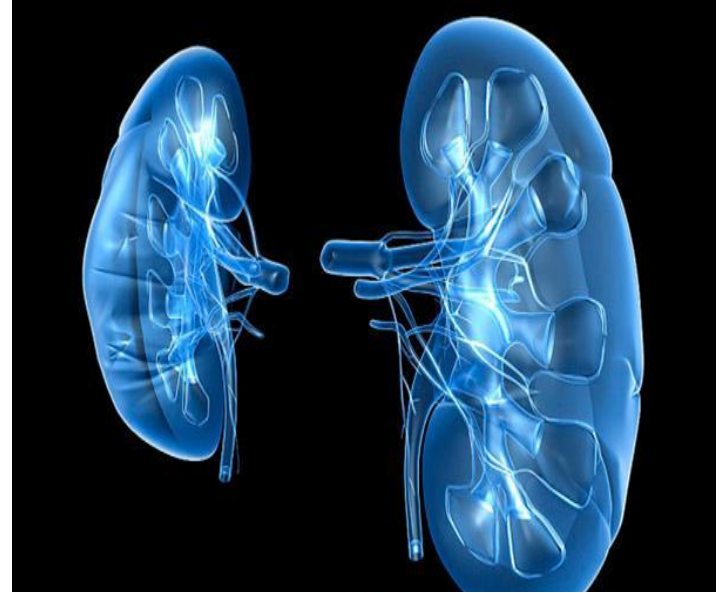
- При болезни Такаясу отмечается суставной синдром – артралгии =>

- мигрирующий артрит с преимущественной заинтересованностью суставов рук.





- При поражении артерий почек: протеинурия, гематурия, реже развивается тромбоз. Вовлеченность легочной артерии проявляет себя болью в груди, одышкой, развитием легочной гипертензии.





## *Ospan Gulbanu 2002(14 years)*

**B 24.02.2016** Came to NCP and CS with complains:

- ✓ **weight loss**
- ✓ **arthralgia,**
- ✓ **general weakness.**

## **Anamnesis vitae:**

- ✓ Ребенок от 2 беременности, 2 родов с массой 3900 гр, рост 52 см.
- ✓ Беременность протекала без особенностей, роды физиологические в срок на 38 неделе
- ✓ Привита по календарю, контакт с больными туберкулезом и инфекционными заболеваниями не было.
- ✓ Перенесенные заболевание: acute respiratory virus, transfusion anamnesis: blood transfusion was carried many times
- ✓ Аллергоанамнез не отягощен.

# Status praesens:

- ❖ Состояние средней степени тяжести, сознание ясное.
- ❖ Ребенок повышенного питания, правильного телосложения.
- ❖ Самочувствие не страдает. Тургор кожи сохранен.
- ❖ Лицо одутловатое, имеется легкая гиперемия на щеках.
- ❖ Кожные покровы: обычной окраски, чистые.
- ❖ КСС: суставы визуально не изменены, движение в них в полном объеме.
- ❖ Периферические л/узлы не увеличены.

## Status praesens:

- **Дыхательная система:** дыхание свободное, через нос. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 18 в мин.
- **Сердечно-сосудистая система:** Границы относительной сердечной тупости: верхняя граница в 3 м/реберье, правая – парастернальная линия, левая – по среднеключичной линии. Тоны сердца умеренно приглушенные, ритмичные, шумов нет. ЧСС 90 уд/мин, пульс 38 в мин, слабого наполнения и напряжения. АД на обеих руках 100/60 мм рт.ст.
- **Пищеварительная система:** язык влажный, чистый. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги безболезненная. Селезенка и почки не пальпируются. Стул регулярный, оформленный.
- **Мочевыделительная система:** Симптом поколачивания отрицательны с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

**Лабораторные данные:**

- **ОАК:** эр –  $3,2 * 10^{12}/л$ ;  
Нв- 117г/л; тромб- 303т,  
Л.-  $6.5 * 10^9/л$ ; СОЭ – 5  
мм/час.
- **ОАМ :** уд. вес –1020,  
реакция -кислая, белок –  
отр., пл. эп. – 2 в п/зр.
- **БАК :** АЛТ- 0.58 мккат/л  
АСТ- 0.66 мюсат/л,  
билирубин общий- 21.4  
мколь/л, билирубин  
прямой- 5.7 мколь/л

**Инструментальные данные:**

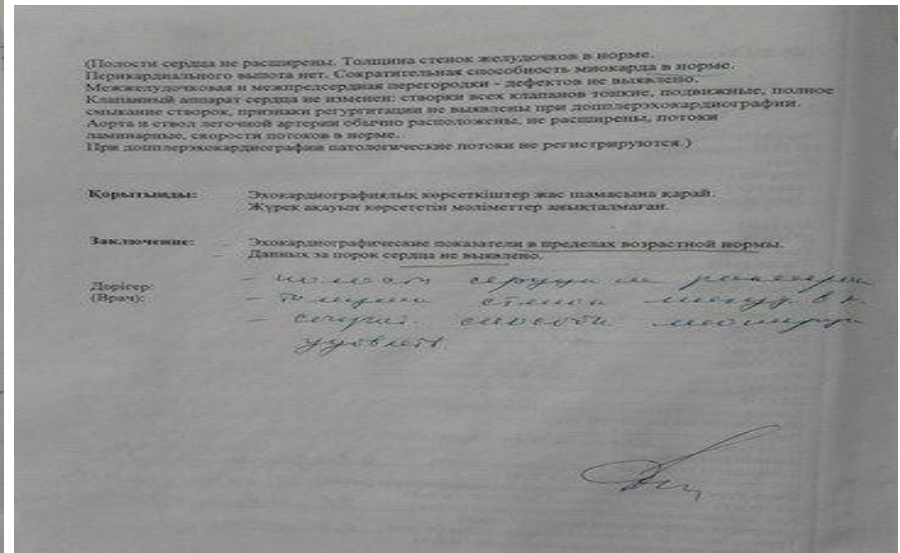
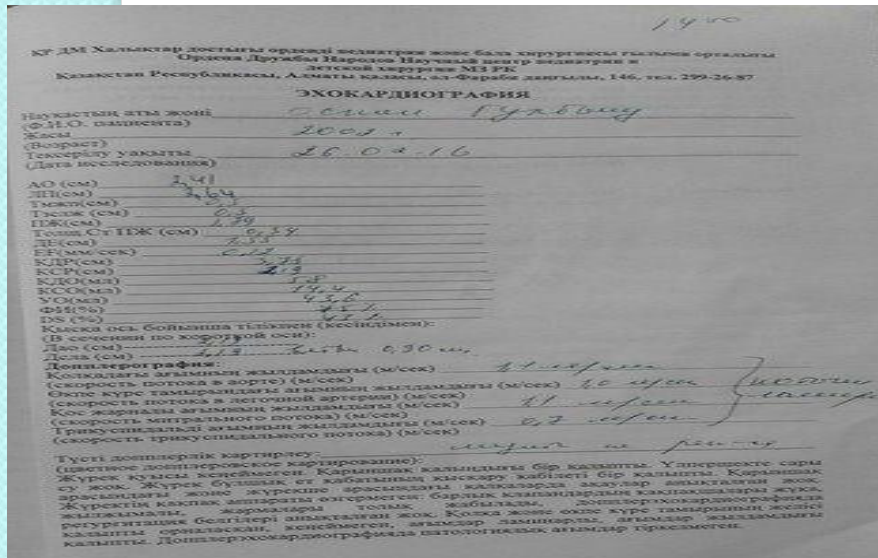
**ЭхоКГ:** АО-2.4 см, ЛД-2.64 см,  
Тмжп-0,5см, Тзслж-0.5 см, ПЖ-  
1.79 см, Толщ.Ст ПЖ-0,34 см,  
ДЕ-1.55см, Ef-0.12 мм/ сек,  
КДР – 3.75 см, КСР – 2.19 см,  
КДО – 58 мл, КСО – 14.4 мл,  
УО-43,6 мл, ФИ – 75%, DS  
-43%.

В сечении по короткой оси:

Дао(см)-2.19

Дсла(см)-2.19 ветви 0.90 см

# Echocardiography and Doppler



Echocardiographic indicators within the age norm. Data for heart disease have not been identified.

- the heart cavity is not expanded
- the wall thickness of the myocardium in the normal range
- myocardial contractility satisfactorily



# Ultrasound examination of abdominal cavity+kidney

- Signs of biliary tract dyskinesia
- Reactive changes in liver parenchyma
- Seal of the pyelocaliceal system on both sides

28.12.16 64.12.16 Женщ 1

**УЗИ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ + ПОЧЕК**

**ПЕЧЕНЬ** - правая доля у края реберной дуги. ВПД 109 мм, ВЛД 52 мм.  
 Контур (ровный не ровный), углы (не изменены, сглажены, закруглены), эхо структура (однородная, не однородная) эхо плотность паренхимы (средняя, повышена, снижена).  
*неfibроз*

Внутрипеченочные протоки не расширены, Воротная вена 14,8 мм, Холедок 5,0 мм.

**ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ** 54x15 мм *наличие* *весь камень*  
 Стенки (не изменены, утолщены, уплотнены) (содержимое гомогенное, осадок по задней стенке, в черном, в большом количестве, пристеночный).

**ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА** головка мм, тело мм, хвост мм  
*не диф-ся от с. желудка*

контуры (ровные не ровные) эхоструктура (однородная, не однородная, мелкие, единичные, множественные, эхо сигналы) эхоплотность паренхимы (средняя, повышена, снижена).

**СЕЛЕЗЕНКА** 91x54 мм, контур ровный (однородная, не однородная) эхоплотность паренхимы (средняя, повышена, снижена).

**МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ**  
 Заполнен (не полностью, умеренно, не заполнен) содержимое *моча*

**ПОЧКИ** на типичном уровне

Правая почка 46x52 мм, Час 24 мм, Лоханка 2 мм

Чашечка 1 мм  
 Паренхима 2000 мм

Левая почка 43x48 мм, Час 24 мм, Лоханка 2 мм  
*Чашечка расширена, утолщен в области стенок*


Чашечка 1 мм  
 Паренхима 2000 мм



# Immunological study,

The total number of leukocytes in norm. Indicators of cellular immunity was normal. Phagocytic activity of neutrophils in the normal range.

## ELISA


 Научный центр педиатрии и детской хирургии  
 (г. Алматы, пр. Аль-Фараби, 146, тел. 269-74-84)

Лаборатория иммунологии

Иммунологическое исследование

Ф. И. О. Оспан                      Возраст 2002 гр

Отделение: 6

Показатели клеточного звена иммунитета      L-65\*10<sup>9</sup>/L      лф-47%

Наименование	Результат	Норма %, абс.
T-лимфоциты(CD3+CD19-)	77,97%(2,293)	60-80(0,800-2,200)
B-лимфоциты(CD3-CD19+)	9,39%(0,288)	10-20(0,100-0,600)
T- helper (CD4+CD8-)	54,79%(1,760)	30-50(0,400-1,100)
T- супрессоры(CD4-CD8+)	22,55%(0,736)	18-25(0,300-0,700)
Незрелые T-лимфоциты(CD4+CD8+)		
ИРИ	2,4	(1,2-2,0)
CD3+HLA-DR+(активированные T- лимфоциты)	6,35%(0,192)	5,0-10,0(0,04-0,3)
CD3+HLA-DR+	9,12%(0,288)	10-20(0,11-0,60)
NK(CD16+56+) натуральные киллеры	9,69%(0,320)	8-17(0,10-0,60)
T- киллеры CD3+ / CD16+56+	1,74%(0,064)	(<10)

Показатели неспецифической резистентности нейтрофилов

Наименование	Результат	Норма
Фагоцитарная активность нейтрофилов (стафилококк)	46	45-85%
Среднее число поглощенных частиц	5,1	4-10

Показатели гуморального иммунитета

Название	Результат	Норма
Иммуноглобулин IgG	---	5,4-18,22
Иммуноглобулин IgA	---	0,63-4,84
Иммуноглобулин IgM	---	0,22-2,93

Исследование субпопуляций лимфоцитов выполнено с использованием моноклональных антиген на проточном цитофлюориметре FACSCalibur фирмы Becton Dickinson

КУЖК Гольденый Уйым Калды  
 Код организации: 08110

Республика Казахстан  
 Девисский секстан министрлігі  
 Министерство здравоохранения  
 Республика Казахстан

Республика Казахстан  
 Девисский секстан министрлігі м.а.  
 2010 жылы «27» қарашадғы № 907 бұйрығымен бақылағы  
 № 245/ с нысанды мемлекеттік құрылымы

Уйымның атауы  
 Назарбаев университеті  
 Медициналық факультеті  
 Форма № 245/ у  
 Утверждена приказом м.а. Министра здравоохранения  
 Республики Казахстан «23» ноября 2010 года № 907

Иммуноферменттік талдау  
 Иммуноферментный анализ (ИФА)

№ 03 183  
 « 03 » 2006 ж. (г.)  
 Материал алынған күні (Дата взятия материала)

Назиреттің Т.А.Ә. (Ф.И.О. педиатр) Оспан

Туған күні (Дата рождения) 2002

Зерттеме жіберілетін (Исследование направить) Қайда (Куда) 101P

Кімге (Кому)

Компонент	Нәтиже Результат	Қалыпты мәншеер Нормативтік мәншеер исалемін	СН бірлістері Единицы СИ
Асертрилли Ig G	---		
Эпштейн БАРР Ig M	---		
Эпштейн БАРР Ig G	---		
Хламидия инфекциясы Ig M	негативті	0,33	0,55
Хламидия инфекциясы Ig G	негативті		
Листерия Ig G	---		
Уреаплазма Ig M	негативті		
Уреаплазма Ig G	негативті		
Микоплазма инфекциясы Ig M	негативті		
Микоплазма инфекциясы Ig G	негативті		
Керселия Ig G	---		
Трихлама Ig M	негативті		
Трихлама Ig G	негативті		
Лейшманоз Ig M	---		
Оптисорх Ig G	---		
ЦМВ Ig G антителі	---		
ВВП Ig G антителі	---		

1 - 03 2006 ж.

# ЭЭГ

Невыраженный дисфункциональные изменения, снижение порога возбудимости синхронизирующих срединных структур.





# Результат микробиологического исследования

При исследовании маска из зева-

Выделены *Str. Dysgalactie IV*

*H. Influencae IV*



# Чувствительность микроорганизмов к химиотерапевтическим препаратам

## Str. Dysgalactie IV

Цефалоспорины:

- Цефотаксим
- цефаксим

Фторхинолоны:

- офлаксацин

Аминогликозиды:

- Римфампицин

## N. Influencae IV

Цефалоспорины:

- Цефаклор
- Цефтадизин

Фторхинолоны:

- офлаксацин

# Лечение

Рост 143 см, Вес 38 кг, Пол: женский

Режим щадящий

Диета № 15

Метилпреднизалон 16 мг 7:00- 1 тб

Аспаркам- 175 мг по 1 тб х 3 раза в день

Методжет- 15 мг

Фолиевая кислота-1 тб х 3 раза в день

Орашение зева раствором фурацилина

х 3 раза в день

АД в нижних и верхних конечностях



## Клинический диагноз:


Неспецифический аортоартерит,  
активность I степени, рецидивирующее  
течение.

**Сопутствующий диагноз:** ДЖВП.

Реактивный гепатит. Реактивный  
панкреатит.

**Осложнения:**

Экзогенный гиперкортицизм.

- 
- International Journal of Rheumatic diseases 2014; 17: 931-935 p.
  - Комплексное лечение вазоренальной гипертензии при неспецифическим аортоартериите Демеуов Т.Н.  
Национальный научный центр хирургии им. А.Н. Сызганова УДК:  
616.13-008.331.1-089



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**