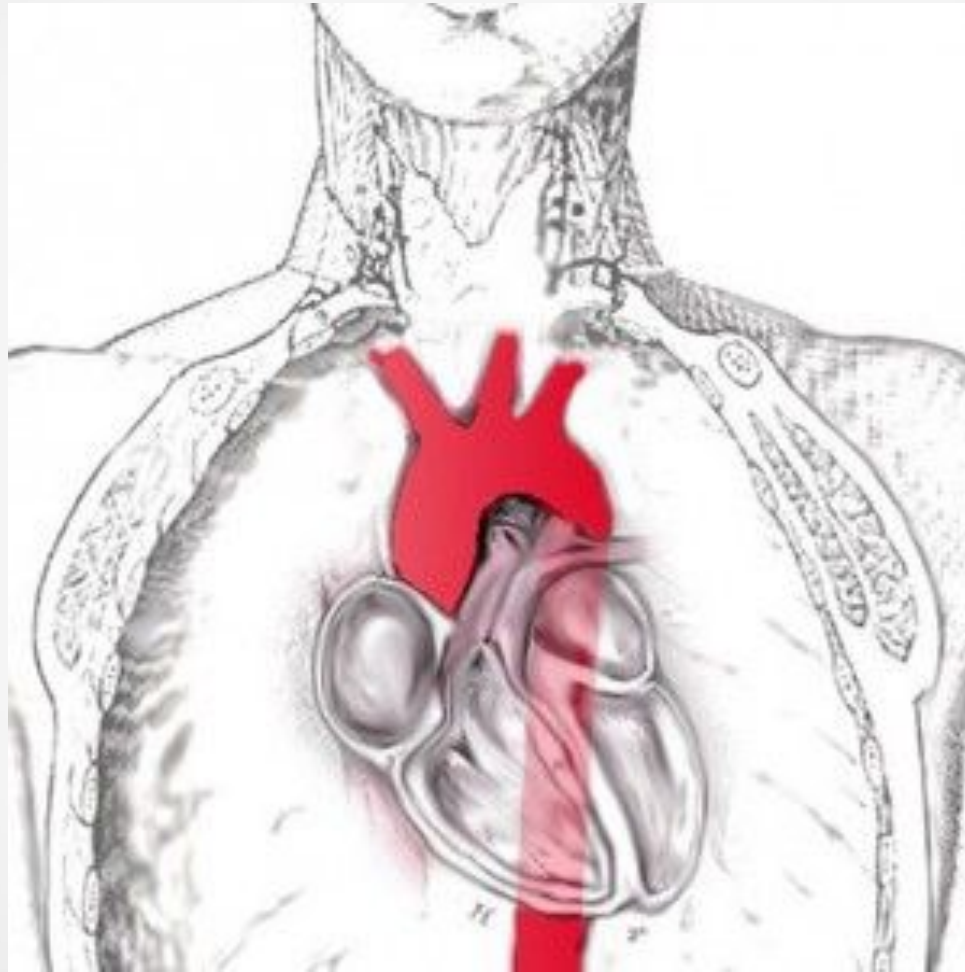


# Болезнь Такаясу



- Нечасто встречающаяся болезнь, от которой страдают в основном молодые женщины и девушки, начиная с подросткового возраста (у детей это заболевание не встречается) — неспецифический аортоартериит, называемый еще болезнью Такаясу, преимущественно наблюдается у жителей азиатских стран.

# Определение:

- Это системное воспалительное заболевание ревматического характера, поражающее внутреннюю поверхность аорты и ее ветвей. При прогрессирующем воспалении повреждается внутренняя поверхность сосудов, в результате чего утолщаются внутренняя и средняя оболочки кровеносных сосудов, средний гладкомышечный слой разрушается и замещается соединительной тканью, в просвете сосуда появляются гранулемы, состоящие из гигантских клеток.

# Патоморфология:

- Воспаление и пролиферация *vasa vasorum*
- Воспалительная инфильтрация средней сосудистой оболочки преимущественно Т или В-лимфоцитами с формированием гранулем.
- Так же могут присутствовать гранулоциты, макрофаги и гигантские клетки.
- Очаговое разрушение ГМК и эластина мышечной оболочки. Фиброз.
- Гиперплазия и фиброз интимы и адвентиции.
- Развитие стенозов и тромбозов сосудов.

## Поздняя стадия болезни Такаясу:



# Классификация:

- 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.

## Клиника:

- Характерными признаками этого заболевания служат либо асимметрия или отсутствие пульса его при измерении в плечевых артериях, разница в АД на разных руках, выслушиваются посторонние шумы в аорте, сужение или окклюзия (непроходимость) аорты и ее ветвей.
- Больные предъявляют жалобы на слабость, боли в руках, физические нагрузки переносятся плохо. Возможны боли в грудной клетке слева, в шее, в плече слева. Как следствие, появляется симптоматика неврологических расстройств: рассеянное внимание, проблемы с памятью, шаткая походка, снижена работоспособность, часты потери сознания.

- Если при синдроме Такаясу поражен зрительный нерв, возможно резкое снижение зрения, двоение в глазах, полная внезапная слепота на один глаз, если происходит окклюзия центральной артерии сетчатки глаза.
- Вследствие патологических изменений в артериальных сосудах развивается недостаточность аорты, что, в свою очередь приводит к инфаркту миокарда, миокардиту, а также к нарушению в коронарном кровообращении.



- При изменениях в брюшном отделе аорты ухудшается кровообращение в ногах, больные испытывают сильные боли при ходьбе. Если поражены артерии почек, в моче обнаруживаются эритроциты, белок, может развиваться тромбоз почечной артерии.
- При вовлечении в воспаление легочной артерии развивается одышка, больные предъявляют жалобы на боли в груди. Довольно часто встречается и суставной синдром – артралгия, мигрирующий артрит, в основном страдают суставы рук.

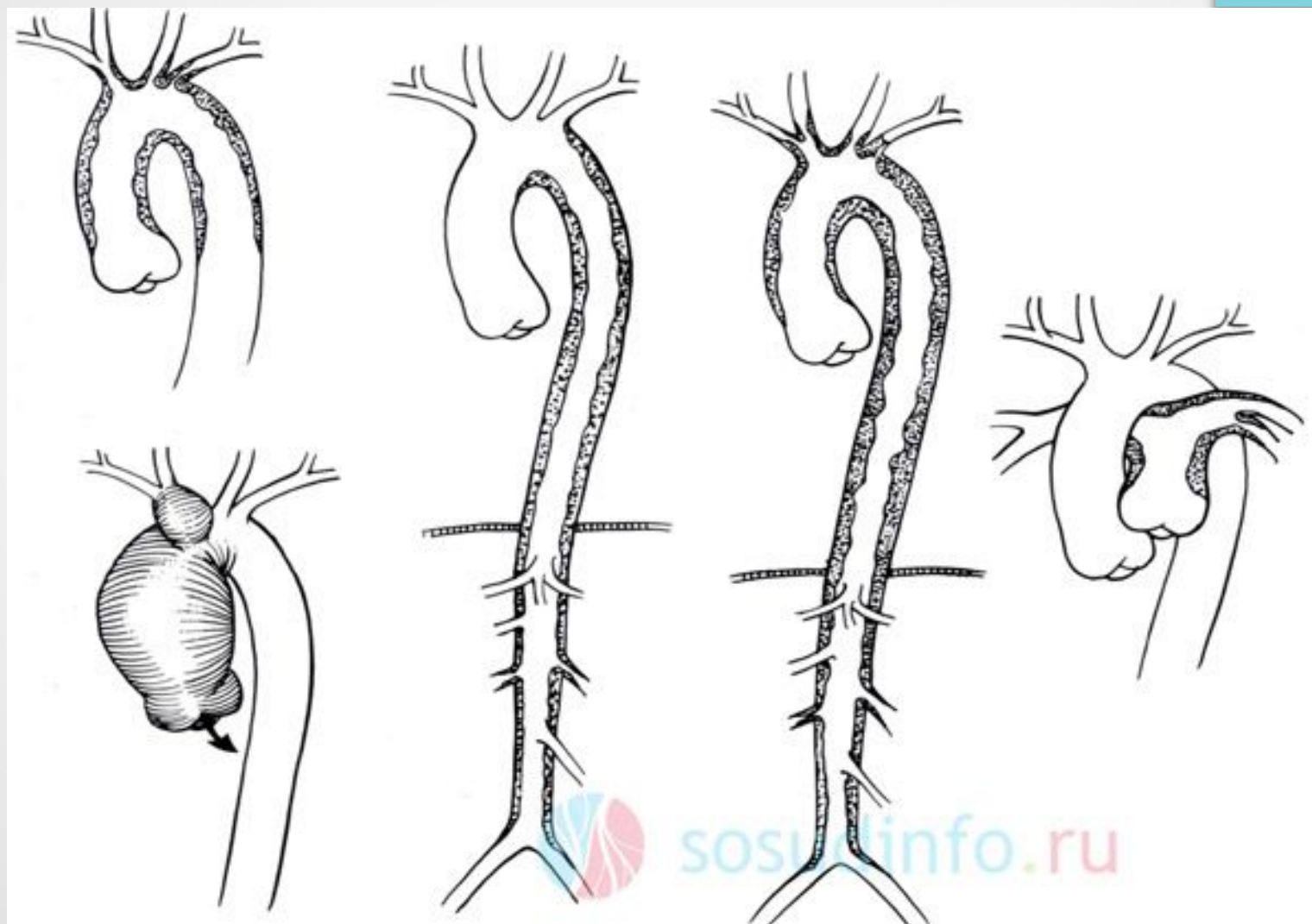
- В течении неспецифического аортоартериита выделяют острую и хроническую стадию, но симптомы острого периода могут быть неспецифичными, поэтому правильный диагноз удастся поставить крайне редко, по той причине, что такие же симптомы встречаются и при многих других инфекционных

Как правило, в острой фазе болезни Такаясу могут быть:

- Незначительное повышение температуры;
- Снижение веса;
- Повышенная утомляемость;
- Усиленное потоотделение, в основном, в ночные часы;
- Ревматические боли в

- Так как эта симптоматика очень схожа с ревматоидным артритом, его и ставят в большинстве случаев больным.
- Хроническая стадия болезни Такаясу развивается через 6-8 лет после начала заболевания, тогда и появляются определенные симптомы, дающие возможность постановки правильного диагноза.
- Больных должны насторожить хроническая мышечная слабость, головные боли, боли по ходу крупных суставов, нарушение координации, памяти. Это повод обратиться к врачу для установления причины этих нарушений, вполне возможно, что это признаки неспецифического аортоартериита

# Различные проявления артериита Такаясу:



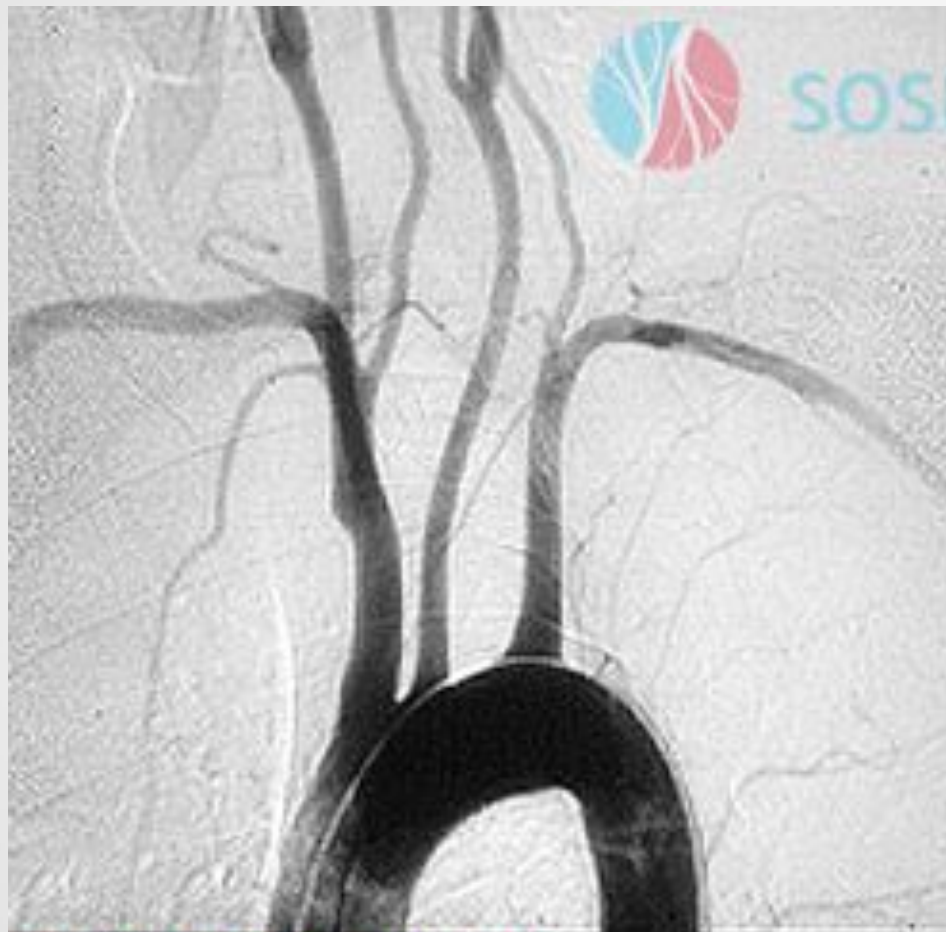
# Диагностика:

**Диагноз «болезнь Такаясу» может быть поставлен врачом, если налицо не менее трех симптомов, на которые обращают внимание больные:**

- Между АД на верхних конечностях не менее 10 мм. рт. ст. разницы.
- Исчезновение пульса на руках или его значительная слабость;
- Хромота перемежающаяся;
- Возраст больного не более 40 лет;
- Шумы в аорте, определенные при выслушивании;
- Сужение или окклюзия артерии, выявленная при обследовании;

# Инструментальные исследования:

- УЗИ сосудов – методом сканирования появляется возможность оценивать состояние коронарных сосудов и скорость кровотока.
- Ангиография (рентгенографическое изучение сосудов) с введением контрастного вещества позволяет выявить места сужения и окклюзий артерий.
- Рентгенологическое обследование грудной клетки – позволяет обнаружить поражение ствола аорты и легочной артерии.
- Эхокардиография – поможет оценить работу сердечной мышцы.
- Реоэнцефалография и электроэнцефалография – с помощью этих обследований можно оценить нарушения в кровеносных сосудах в головном мозге и



sosudinfo.ru

здоровая аорта

синдром Такаядзу →





# Лечение:

Терапия неспецифического аортоартериита призвана:

- Оказать воздействие на активное воспаление, снять его в той мере, в какой это возможно;
- Одной из главных задач является борьба с ишемическими осложнениями;
- Снятие симптомов артериальной гипертензии (снижение артериального давления).



- Основным препаратом в терапии неспецифического аортоартериита является гормональный препарат «Преднизолон», который с успехом борется с острыми клиническими явлениями болезни Такаясу. Этот препарат назначается, как правило, на постоянной основе, дозу прописывает врач. Отмена его возможна лишь, если будет достигнута стойкая ремиссия – отсутствие в течение нескольких лет всех симптомов болезни Такаясу и удовлетворительные результаты лабораторных и диагностических исследований.

- В случае недостаточной эффективности «Преднизолона», к лечению подключают еще один сильнодействующий препарат — «Метотрексат». Это цитостатик, подавляющий синтез ДНК и обладающий противоопухолевой активностью, его назначение позволяет снизить дозировку «Преднизолона», а также он хорошо зарекомендовал себя в случаях, когда лечение «Преднизолоном» не дает желаемого эффекта.

# Хирургическое лечение критических стенозов артерий:

## ангиопластика или хирургическая реваскуляризация в период ремиссии.

- Показания к хирургическому лечению:
- стеноз почечной артерии с симптоматической артериальной гипертензией
- стеноз коронарной артерии с ишемией миокарда
- перемещающаяся хромота, ограничивающая повседневную активность
- ишемия головного мозга
- тяжелая коарктация аорты, недостаточность аортального клапана, аневризма грудного или брюшного отдела аорты более 5 см в диаметре

## Проводить диф.диагноз с:

- Гигантоклеточный артериит;
- Атеросклероз;
- Коарктация аорты;
- Острая ревматическая лихорадка;
- Фибромускулярная дисплазия почечных сосудов;
- Анкилозирующий спондилоартрит;
- Антифосфолипидный синдром.