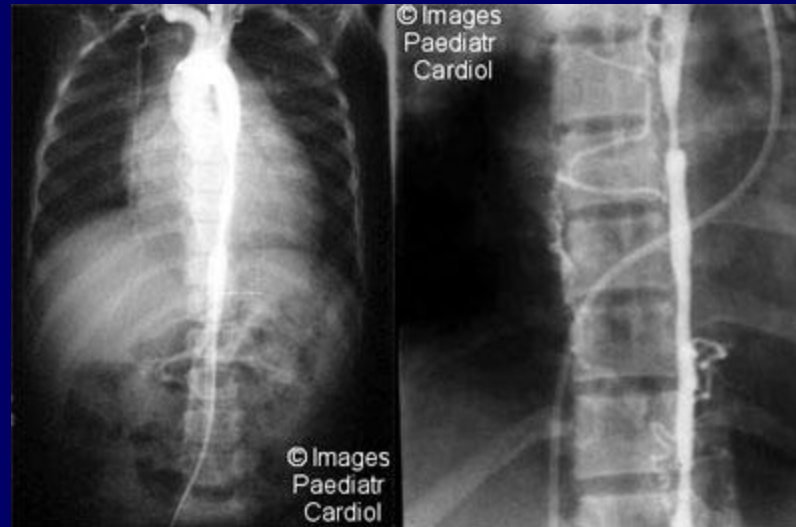


Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)

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



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



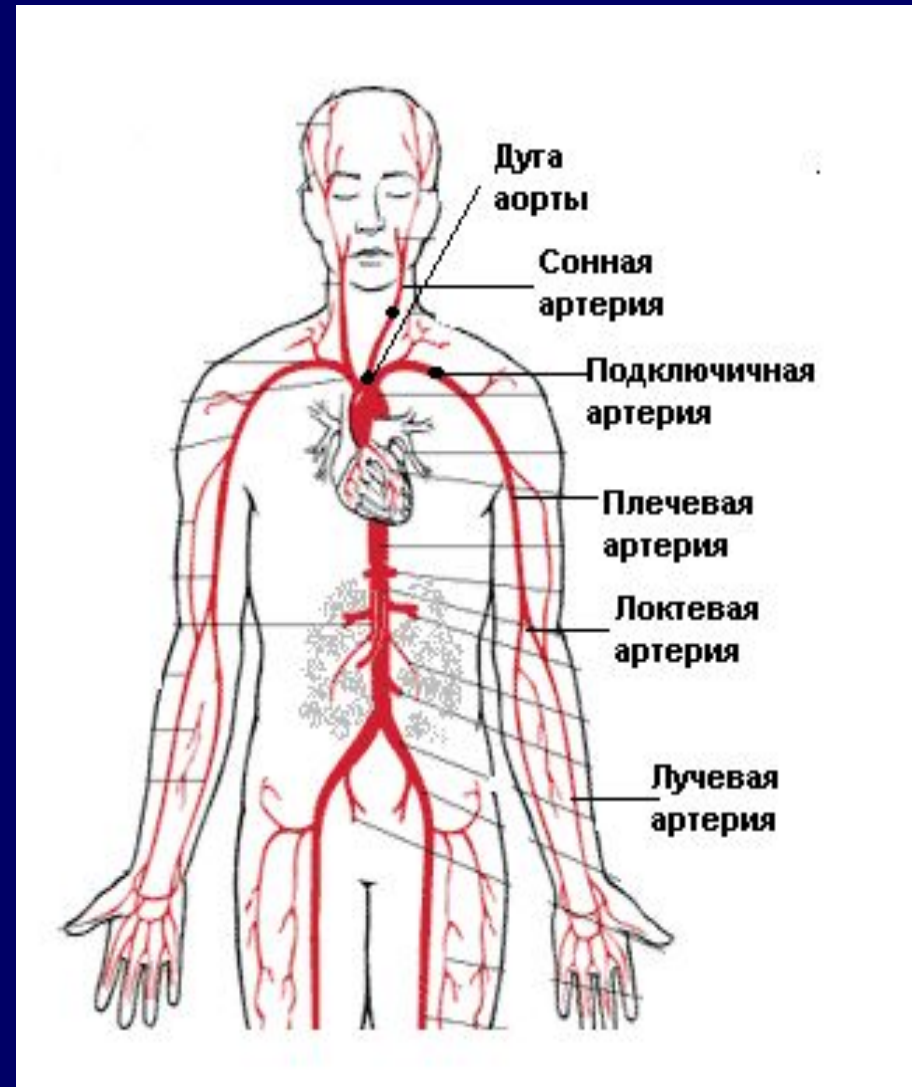
Образование антифосфолипидных антител, отложение в
интиме ЦИК, нарушение антикоагуляционных
механизмов, активация фибробластов



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%)

Ангиографическая классификация (Токио, 1994)

Type I Поражение ветвей дуги аорты

Type IIa Поражение восходящей аорты, дуги и ее ветвей

Type IIb Поражение восходящей аорты, дуги и ее ветвей, а так же нисходящей грудной аорты.

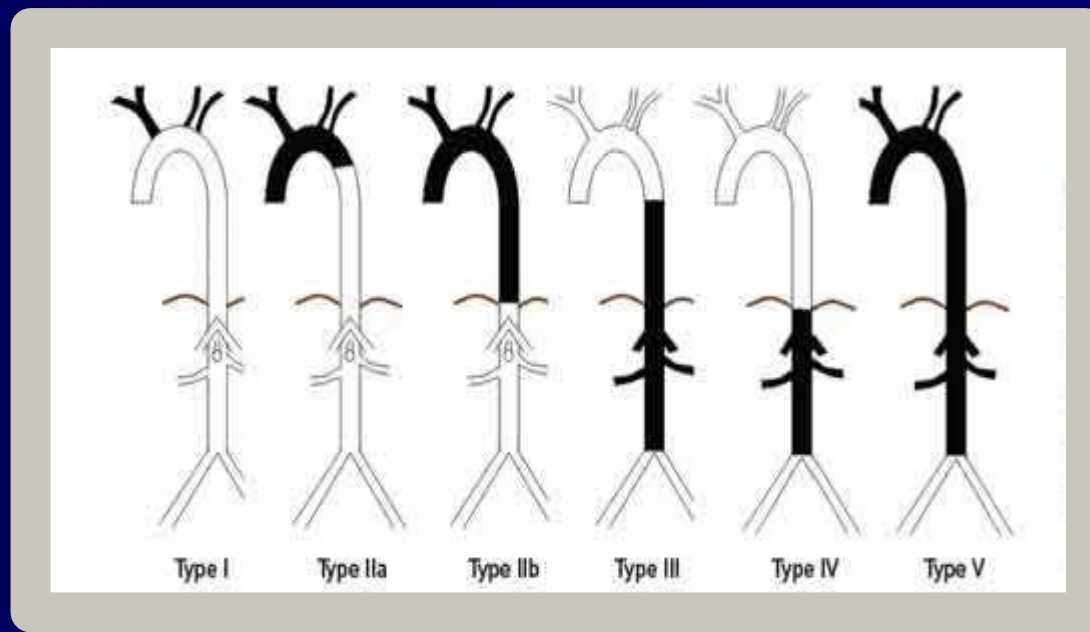
Type III Поражение исходящей грудной, брюшной аорты и ее ветвей

Type IV Поражение брюшной аорты и ее ветвей.

Type V Вся аорта и ее ветви

«С+» - С поражением коронарных артерий

«Р+» - С поражение легочной артерии



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

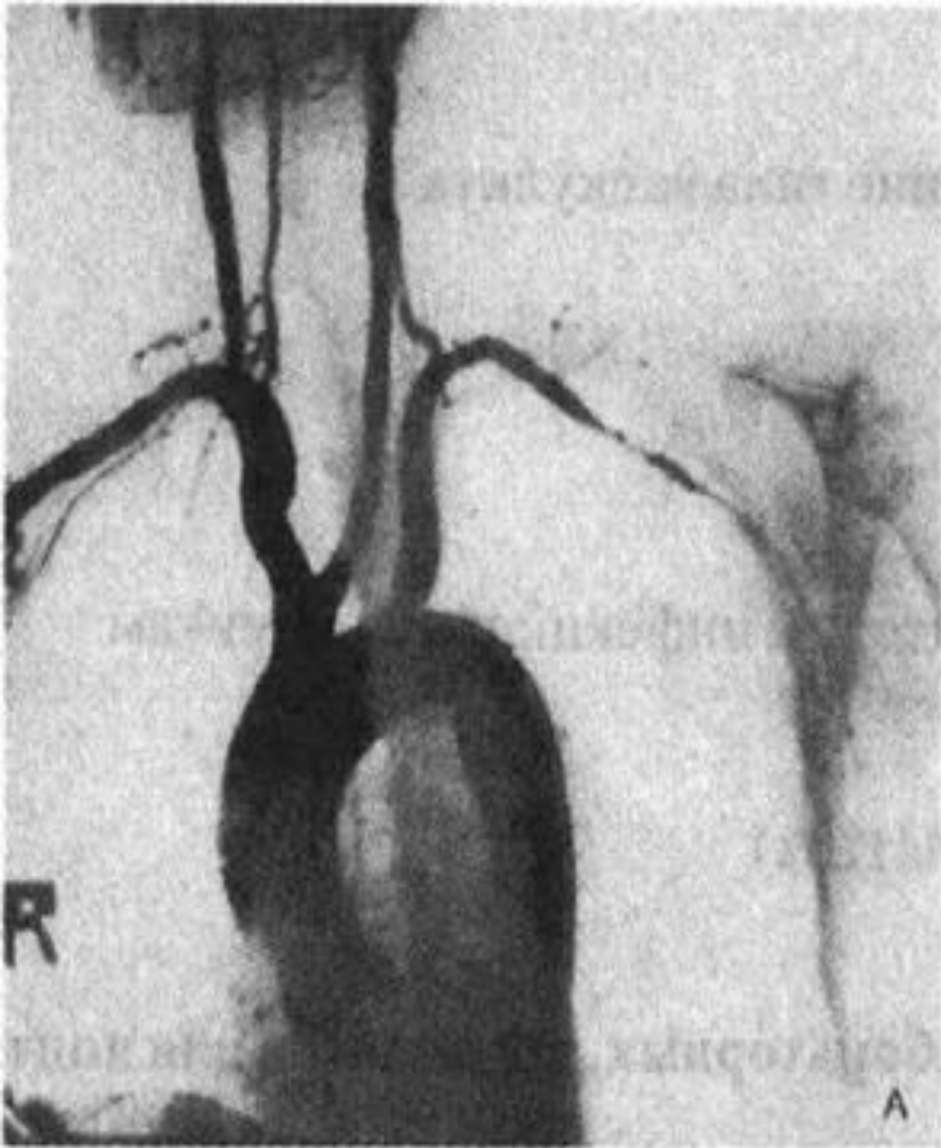
Диагностические критерии

1. Возраст моложе 40 лет
2. «Перебегающая 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

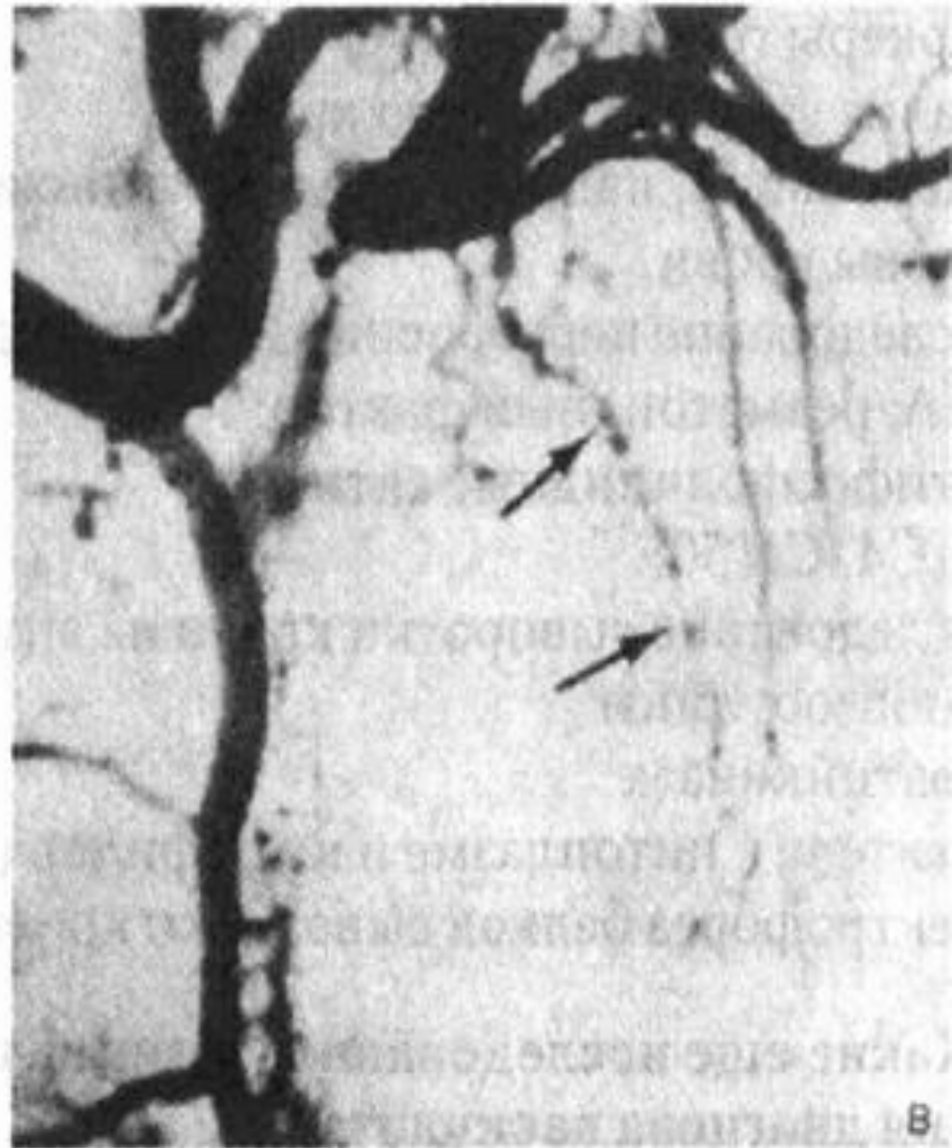
Диагноз считают достоверным при наличии
трех критериев и более

Инструментальные методы

1. УЗ – доплерография артерий
2. КТ с контрастированием
3. МРТ в ангиографическом режиме
4. R – 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

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!