



Синдром Такаясу (неспецифічний аортоартеріїт)

ВИКОНАЛА:
СТУДЕНТКА 6 КУРСУ 20 ГРУПИ
МЕДИЧНОГО ФАКУЛЬТЕТУ №2
ЛИТВИНЧУК НАТАЛІЯ МИКОЛАЇВНА

Синдром Такаясу (неспецифічний аортоартеріт, хвороба Такаясу, синдром дуги аорти, артеріт Такаясу).

Це системне захворювання автоімунного генезу, що призводить до стенозування магістральних артерій, які відходять від аорти, та ішемії відповідного органа, при цьому відсутнє ураження внутрішньоорганних судин.

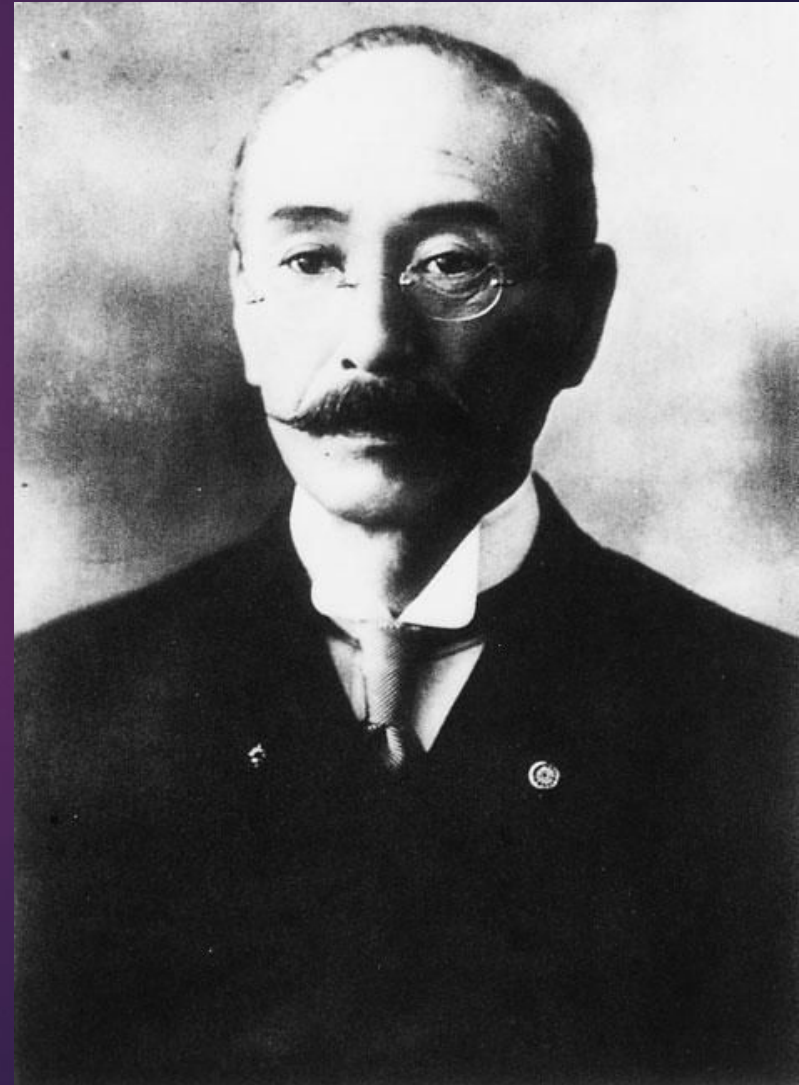


Це захворювання, при якому хронічний запальний процес в організмі вражає аорту, її відділи та великі артеріальні судини. Це призводить до потовщення стінок судин та руйнування середнього гладком'язового шару, який поступового заміщується з'єднувальною тканиною, а просвіти судин заповнюються гранулемами. В результаті виникають аневризми.

Історичні відомості

Вперше випадок цього синдрому у 21-річної жінки доповів у 1908 році Мікіто Такаясу на Дванадцятому Щорічному Зборі Японської Спілки

Офтальмологів. Він описав специфічні кільцеподібні прояви кровоносних судин на сітківці ока. Двоє лікарів (професори К. Онісі та Т. Кагосіма) на тому ж Зборі повідомили про подібні прояви на сітківці очей у пацієнтів, що страждали на відсутність пульсу на зап'ястках. Вони відзначили, що у їхніх пацієнтів пульс пропальпувати не вдалося в обох променевих артеріях або в лівій променевої артерії, що у своїй доповіді не відзначив сам Такаясу. Тепер відомо, що ці прояви є ангіогенезною реакцією на звуження артерій шиї, що також пояснює зникнення пульсу в кровоносних судинах рук у деяких пацієнтів.



Епідеміологія

- ▶ Частота випадків – 1.2-6.3 на 1 млн населення в рік
- ▶ Співвідношення жінок до чоловіків – 4:1
- ▶ Виникає у віці 9-45 років
- ▶ Найчастіше зустрічається в Азії, Південній Америці, рідше – в Європі і Північній Америці.



Етіологія

- ▶ Невідома
- ▶ Генетична схильність (антигени гістосумісності HLA-B5, HLA-A10)
- ▶ Імунна теорія розвитку захворювання (вплив різних алергічних або інфекційних агентів і аутоімунної агресії)

Провокуючі фактори

Інфекційні процеси

Інсоляція

Професійні шкідливості

Вагітність

Переохолодження

Прийом деяких лікарських засобів

Генетична схильність



Патогенез

Вплив провокуючих чинників +
генетична схильність



Активация реакції гіперчутливості
уповільненої типу



Розвиток системного запалення



Утворення антифосфоліпідних антитіл, відкладення в інтимі циркулюючих імунних комплексів, порушення антикоагуляційних механізмів, активація фібробластів



Гіперплазія і фіброз інтими і адвентиції, панартеріт, стеноз, тромбоз з подальшою облітерацією просвіту

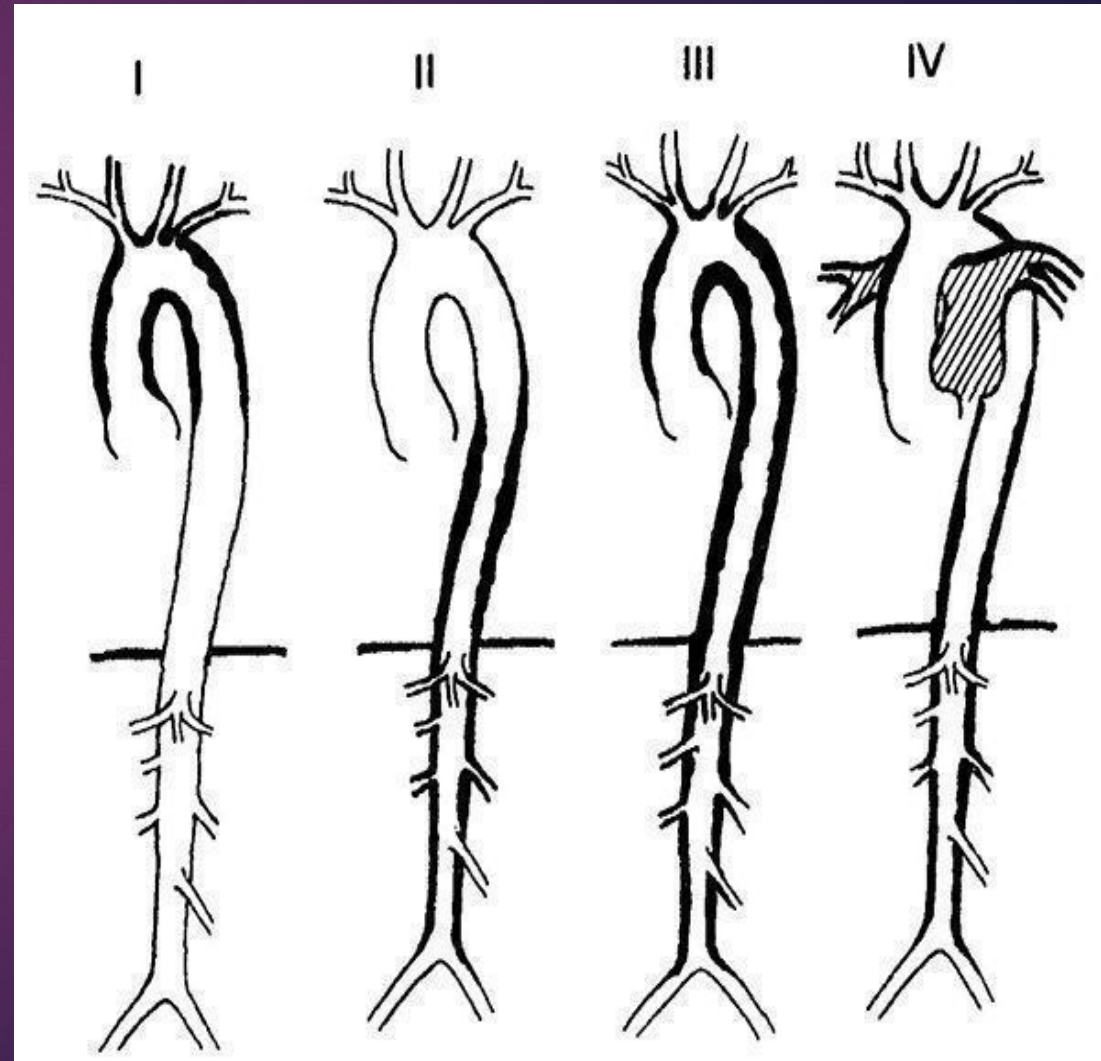
Анатомічна класифікація

I тип - ураження дуги аорти і її гілок (ураження охоплює кровоносні ділянки артерій під ключицею або на загальній сонній артерії з лівого боку)

II тип - ураження грудного та / або черевного відділів аорти і їх гілок

III тип – поєднання склеротичного ураження дуги аорти і її гілок зі змінами в грудному і черевному її відділах

IV тип - ураження легеневої артерії і її гілок, яке може поєднуватися з будь-яким з перерахованих типів.



Клініка

Неспецифічний системна запальна ВІДПОВІДЬ

- ▶ Тривала лихоманка
- ▶ Зниження ваги
- ▶ Слабкість
- ▶ Сонливість
- ▶ Міалгії
- ▶ Артралгії (рідше симетричний поліартрит)
- ▶ Відсутність апетиту
- ▶ Нудота, блювота
- ▶ Болі в животі, в грудній клітці
- ▶ Анемічний синдром

Іноді: тривало існуюча лихоманка, анемії, прискорення ШОЕ

10% пацієнтів в ранньому періоді захворювання скарг не пред'являють



Синдром дуги аорти

- ▶ Відсутність пульсу на одній або обох променевих артеріях
- ▶ Різниця АТ на правій і лівій плечових артеріях більше 10 мм. рт. ст.
- ▶ Транзиторні ішемічні атаки головного мозку або ГПМК
- ▶ Гіпертензія центрального генезу
- ▶ Атрофія м'язів обличчя
- ▶ Ураження очей: швидка стомлюваність, звуження полів зору, зниження гостроти, диплопія, атрофія диска зорового нерва, аневризми судин сітківки, крововиливи, відшарування сітківки

Стадія

Клінічна картина

**Стадія 1 – збереженого пульсу
(рання чи системна)**

- Нездужання
- Втрата ваги
- Субфебрилітет
- Артралгії

**Стадія 2 – активного судинного
запалення**

- Біль над місцем ураженої судини
- Суб'єктивні і об'єктивні
симптоми судинної недостатності

**Стадія 3 – стенотичних ушкоджень
(«вигорівше захворювання», пізня
чи оклюзивна)**

- Різні симптоми, що пов'язані з
судинною недостатністю

Симптоми, зумовлені ураженням судин

Артерії	Частота враження %	Клінічні прояви
Підключичні артерії	93	Синдром переміжної кульгавості верхніх кінцівок, слабкість, біль
Загальні сонні артерії	58	Порушення зору, непритомність, транзиторні ішемічні атаки, інсульт

Черевна аорта	47	Болі в животі, нудота, блювота
Ниркові артерії	38	Гіпертензія, ниркова недостатність
Дуга аорти	35	Аортальна недостатність, ХСН
Хребцеві артерії	35	Порушення зору, запаморочення
Черевний стовбур	18	Болі в животі, нудота, блювота

Верхня брижова артерія	18	Болі в животі, нудота, блювота
Клубові	17	Переміжна кульгавість нижніх кінцівок
Легеневі артерії	10-40	Болі в грудній клітці, задишка
Коронарні артерії	<10	Болі в грудній клітці без чіткої локалізації, задишка, серцебиття

Критерії (симптоми) артеріїта Такаясу

Вік початку захворювання < 40 р.

Розвиток симптомів, пов'язаних з хворобою Такаясу, у віці до 40 років

Слабкість кінцвок

Втома і дискомфорт в м'язах однієї або декількох кінцівок під час роботи, особливо характерно для верхніх кінцівок

Зниження пульсу плечової артерії

Зниження пульсації в одній або обох плечових артеріях

Різниця АТ > 10 мм.рт.ст.

Різниця більше > 10 мм.рт.ст. систолічного артеріального тиску між руками

Шум в підключичній артерії або аорті

При аускультатії підключичної або черевної аорти чути шум

Артеріограма

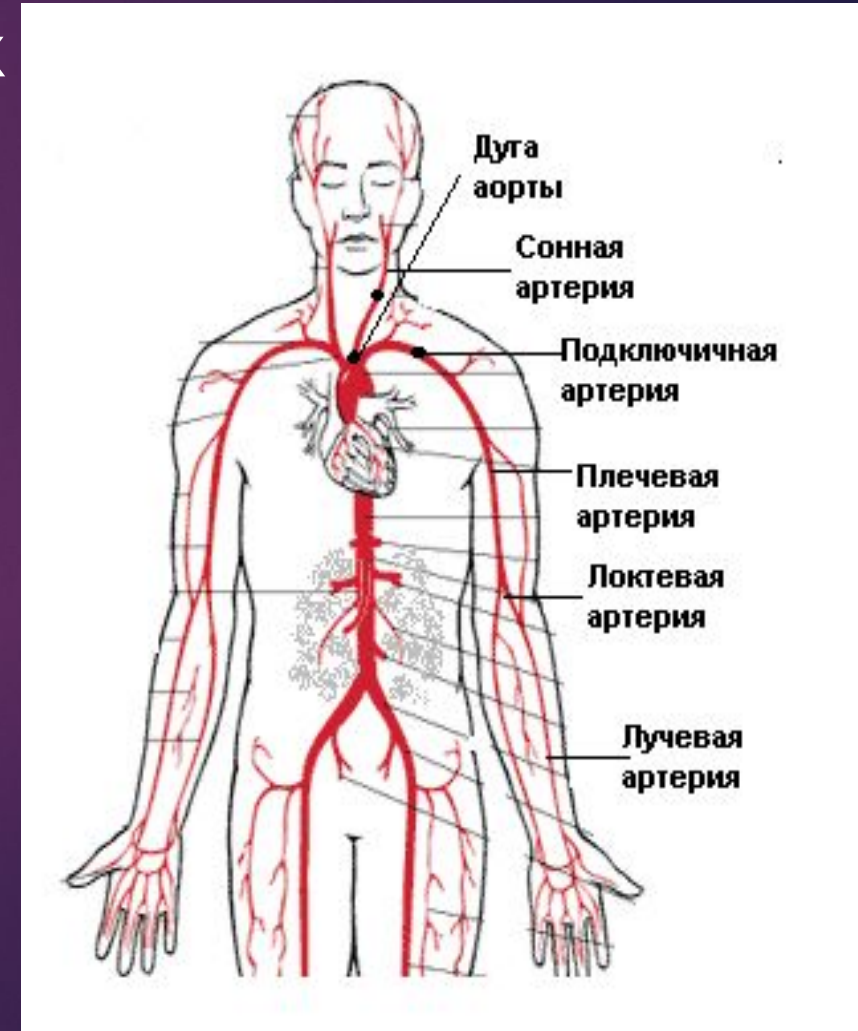
Ангіографія: звуження або оклюзії всієї аорти, її основних гілок або великих артерій в проксимальних верхніх або нижніх кінцівках, не через атеросклероз, фіброзно-м'язову дисплазію або з подібних причин. Зміни, як правило, місцеві або сегментарні

Модифіковані критерії Ishikawa (1996)

Діагноз ставиться при наявності 2-х великих або 1 великого і 2-х і більше малих критеріїв

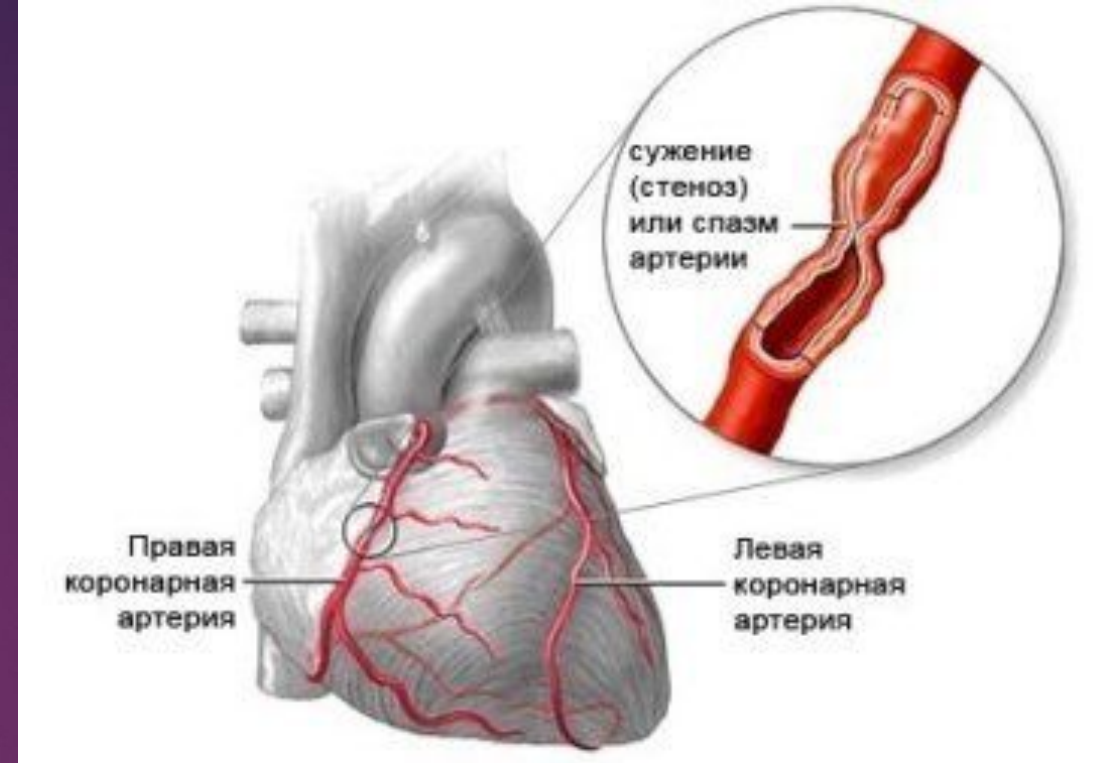
ВЕЛИКІ КРИТЕРІЇ

- ▶ Ураження лівої підключичної артерії (середня частина)
- ▶ Ураження правої підключичної артерії (середня частина)
- ▶ Характерні ознаки та симптоми триваючі ≥ 1 місяця.



МАЛІ КРИТЕРІЇ:

- ▶ ШОЕ (> 20 мм / год)
- ▶ Ураження сонних артерій
- ▶ Артеріальна гіпертензія
- ▶ Аортальна регургітація
- ▶ Ураження легеневої артерії
- ▶ Ураження лівої загальної сонної артерії
- ▶ Ураження дистальних відділів брахіоцефальних артерій
- ▶ Ураження низхідній частині грудної аорти
- ▶ Ураження черевної аорти
- ▶ Ураження коронарних артерій



Лабораторна діагностика

- ▶ ↑ ШОЕ
- ▶ ↑ реагентів гострої фази: СРБ, γ - глобуліни, фібриноген, сіалові кислоти і т.д.
- ▶ Ревматоїдний фактор
- ▶ ↑ ЦІК
- ▶ ANCA - Ат
- ▶ Антинуклеарні Ат
- ▶ Ат до кардіоліпіну



Інструментальна діагностика

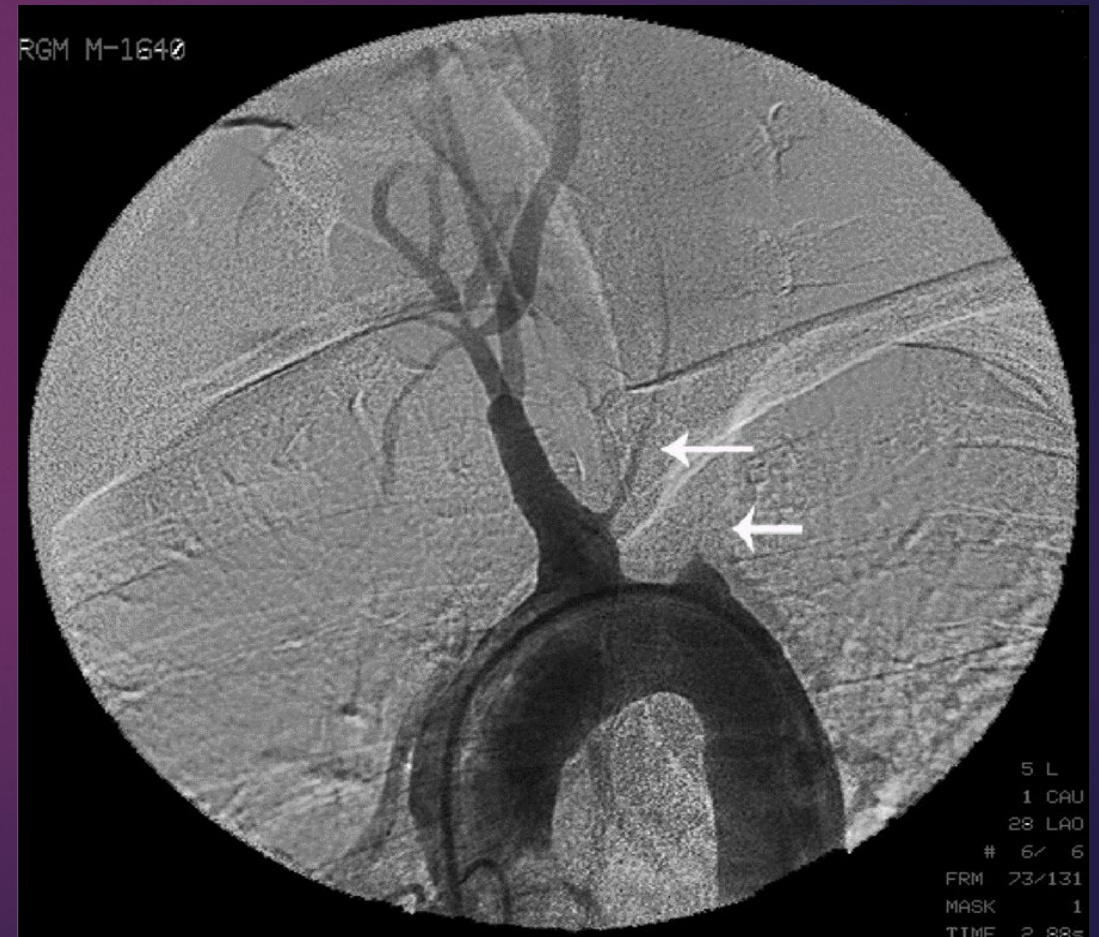
- ▶ УЗ - доплерографія артерій
- ▶ КТ з контрастуванням
- ▶ МРТ в ангіографічному режимі
- ▶ R - органів грудної клітини
- ▶ **Аортоангіографія**



Діагностика

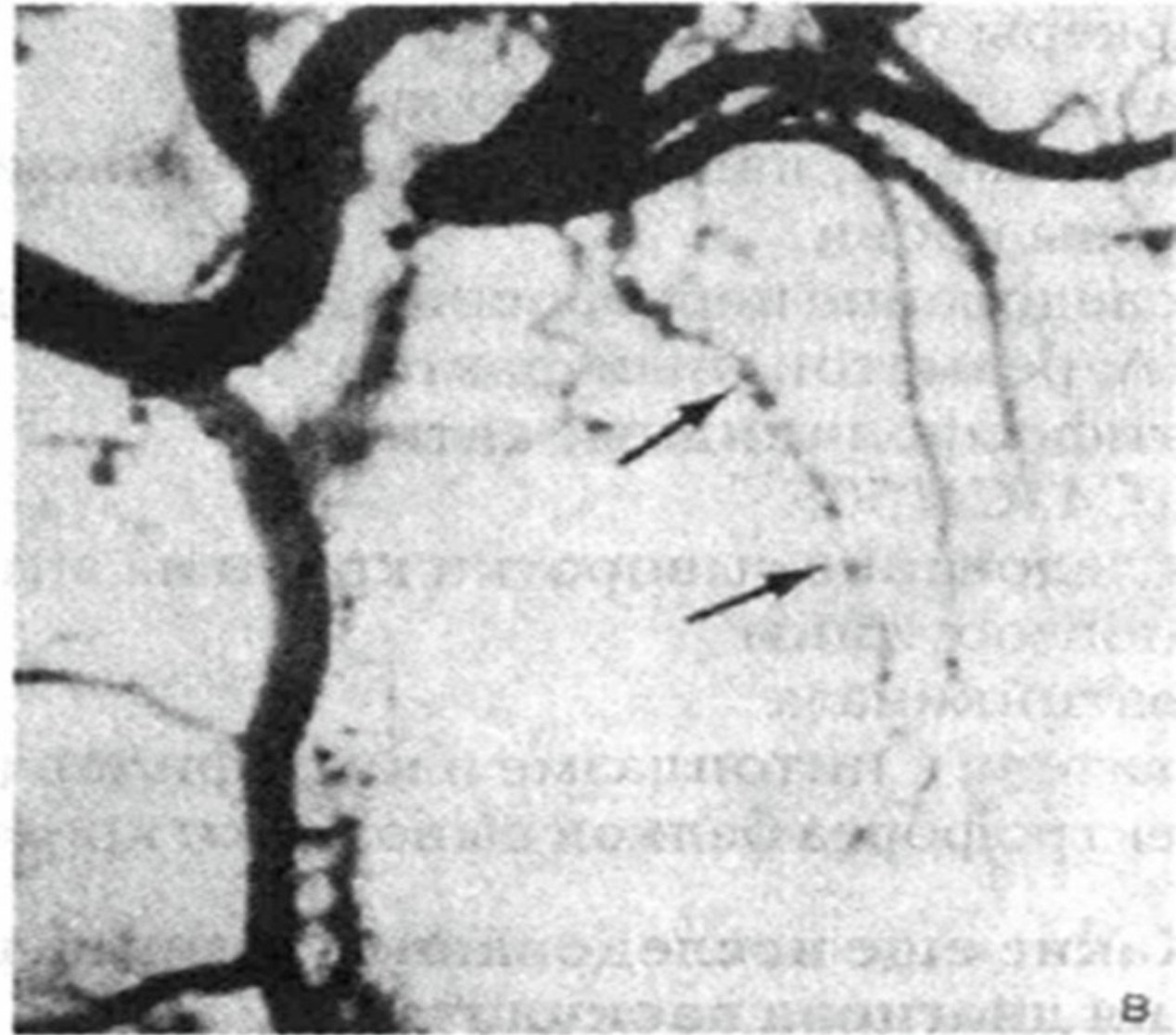
Контрастна ангіографія - золотий стандарт діагностики

Неоднорідність просвіту артерій - найбільш рання ознака, що виявляється при ангіографії. Надалі спостерігається стеноз і повна оклюзія ураженої артерії.

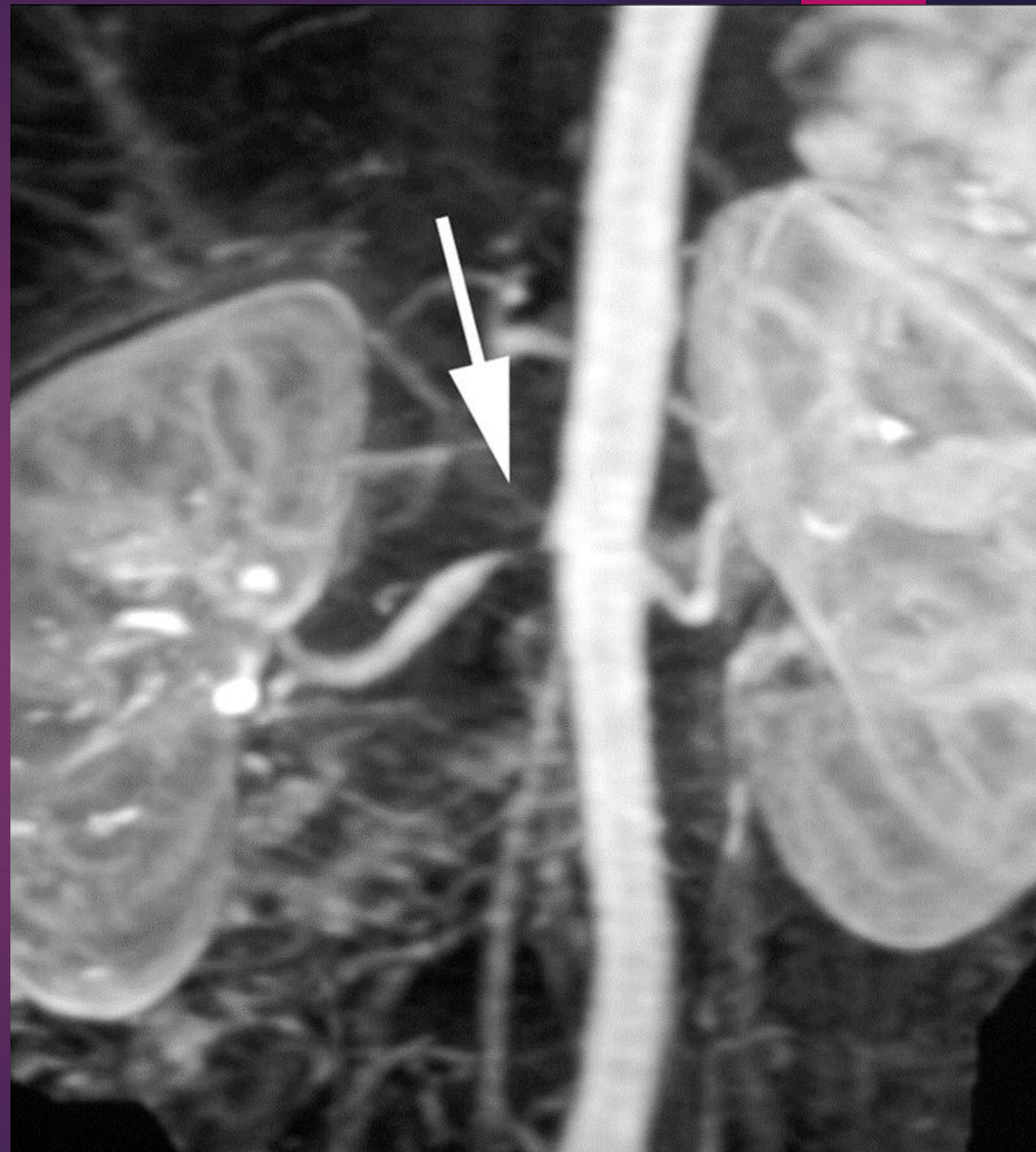
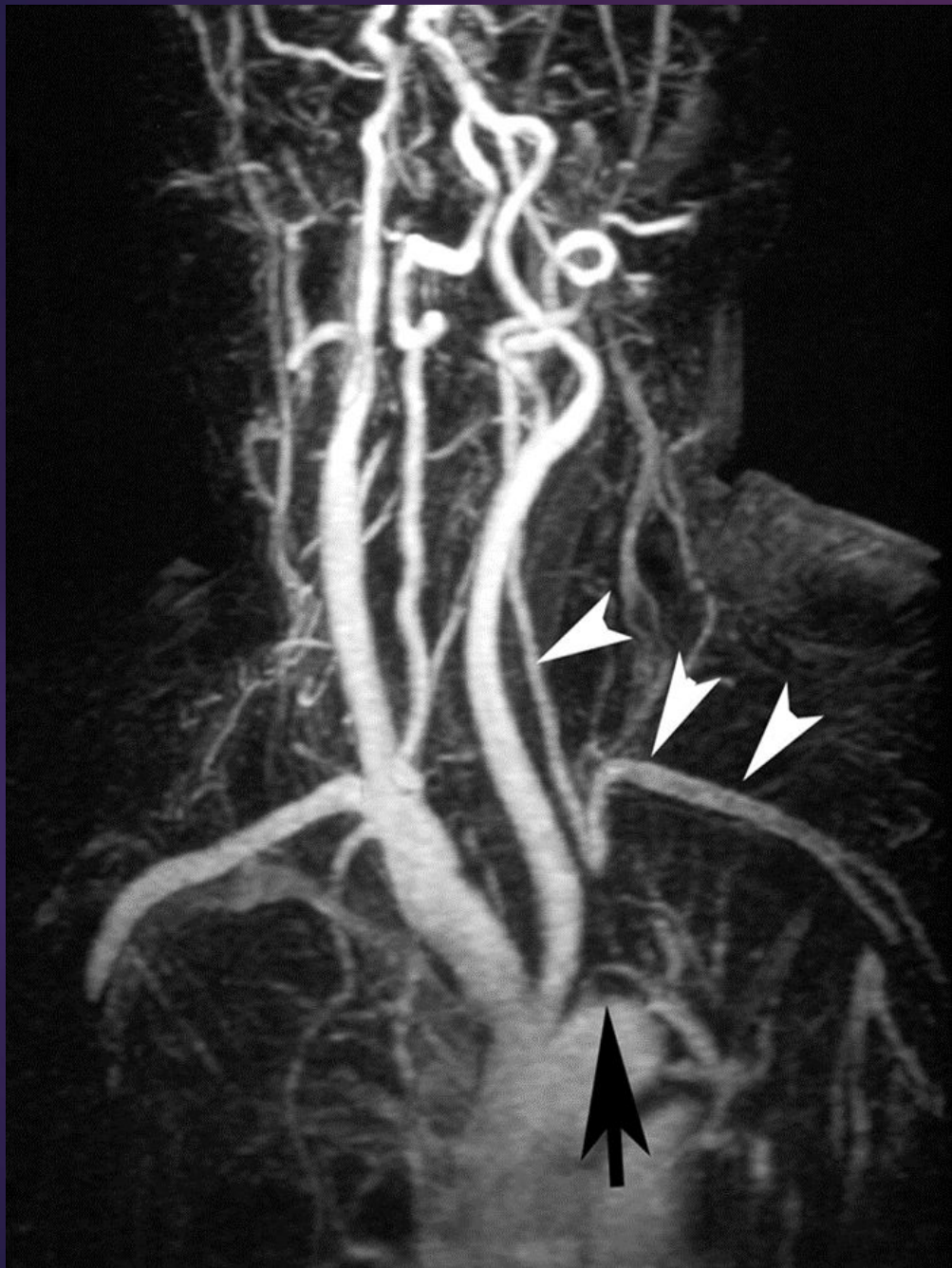




А. Нерівномірне зниження кровотоку і звуження просвіту лівої підключичної артерії



В. Класичний симптом "чоток": множинні аневризми судин у хворого, який страждає ізольованим васкулітом ЦНС.



Консервативне лікування

I. Терапія аутоімунного процесу

- ▶ ГКС: преднізолон, метилпреднізолон в дозі 1 мг \ добу 1 м
Потім 10 мг \ добу (підтримуюча доза);
або пульс - терапія метилпреднізолоном 1000 мг \ добу
3 дні з переходом на підтримуючу дозу
- ▶ Цитостатики: циклофосфан 200 мг в \ м 1 р \ тижнів, метотрексат per os 15 мг
Контроль ОАК, ОАМ 1 р \ міс.

II. Патогенетична терапія

- ▶ Ангіопротектори (кавінтон)
- ▶ Антикоагулянти (гепарин або НМГ - клексан)
- ▶ Антиагреганти (аспірин, курантил)
- ▶ Антигіпертензивні засоби (БАБ, іАПФ)
- ▶ НПЗЗ



Хірургічний метод лікування

Потребують 50% хворих

Бажають виконувати в перші 5 років від моменту постановки діагнозу та в неактивній стадії хвороби, при стенотичному звуженні артерій більш ніж на 70 %

- ▶ Протезування
- ▶ Шунтування
- ▶ Стентування
- ▶ Ендартеріектомія
- ▶ Черезшкірна ангіопластика

Показання для судинної пластики:

- ▶ стеноз вінцевих судин з ішемією на міокарді;
- ▶ розвиток стенозу на ниркових кровоносних судинах при артеріальній гіпертензії;
- ▶ розвиток синдрому «переміжної кульгавості»;
- ▶ стеноз на 3 і більше артеріях головного мозку;
- ▶ сильна недостатність на клапані аорти;
- ▶ аневризма калібром понад 5 см на грудному або черевному відрізку аорти.

Дякую за увагу!



Don't Worry. Be Happy