Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра терапии ИПО

Зав. Кафедрой, ДМН, профессор

Гринштейн Юрий Исаевич

Руководитель ординатуры ДМН, профессор

Грищенко Елена Георгиевна

**Реферат**

Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера)

Выполнила: Воронова Олеся Леонидовна

Ординатор 1-го года обучения специальности Терапия

Красноярск 2020

**Содержание**

1. Введение
2. Этиология
3. Патогенез
4. Факторы и группы риска
5. Клиническая картина
6. Формы облитерирующего тромбангиита
7. Диагностика
8. Лечение
9. Прогноз
10. Профилактика
11. Список литературы

**Введение**

**Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера)** – это хроническое воспалительное заболевание артерий мелкого и среднего калибра и вен с преимущественным вовлечением дистальных отделов сосудов верхних и нижних конечностей, редко церебральных и висцеральных сосудов, с последующим распространением патологического процесса на проксимальные зоны сосудистого русла.

**Этиология** облитерирующего тромбангиита остается во многом неясной.   
  
**Патогенез**  
существует несколько теорий:  
  
- Широкое распространение получила концепция об **аутоиммунном характере данного заболевания.** Процесс начинается в виде множественных разрывов внутренней эластической мембраны на фоне скопления IgG, анафилатоксинов СЗа, С5а, циркулирующих иммунных комплексов. Сенсибилизированные Т-лимфоциты, биологически активные амины, антисосудистые антитела, циркулирующие иммунные комплексы, анафилатоксины воздействуют на сосудистую стенку, что приводит к ее пролиферативному воспалению, увеличению проницаемости, агрегации тромбоцитов и нейтрофилов, вазоконстрикции и тромбозу.   
  
**- наследственная предрасположенность.**При типировании системы человеческих лейкоцитарных антигенов (HLA) I, II классов в японской популяции выявлена статистически достоверная ассоциация гаплотипов HLA-B 54 и HLA-B 40 DR2 и DR9 с наличием облитерирующего тромбангиита.   
  
- Из большого спектра пусковых этиопатогенетических факторов наибольшее внимание уделяется **табакокурению**, а само заболевание определяется даже как «disease of young tabacco smokers» - болезнь молодых курильщиков. Наиболее вредные компоненты курения - монооксид углерода, котинин и гликопротеидный антиген являются основными в пусковом механизме аутоиммунного процесса, повышающего аллергическую настроенность организма, что подтверждается увеличением содержания IgE в сыворотке крови длительно курящих людей. Никотин и карбоксигемоглобин вызывают деструктивные изменения эндотелиальных клеток, гиперфибриногенемию, снижение уровня липопротеидов высокой и повышение содержания липопротеидов низкой плотности.   
  
- Некоторые авторы указывают на **значение холодовой травмы**при облитерирующем тромбангиите, отмечая связь начала развития заболевания с предшествующим переохлаждением или обморожением конечностей, что особенно важно для регионов с низкотемпературными климатическими условиями.

**Факторы и группы риска**

 - мужской пол;  
- возраст 20-40 лет;  
- курение. Этот фактор является определяющим в развитии болезни;  
- эпизоды переохлаждения или обморожения;  
- наличие аутоиммунных заболеваний .

**Клиническая картина**

Болезнь начинается чаще постепенно, в 40% случаев — с поражения нижних, ко­нечностей в виде похолодания, боли, язв или инфициро­вания пальцев ноги. У 25% больных первым симптомом служит мигрирующий флебит, у 5% — ишемия верхних конечностей. Иногда болезнь дебютирует стенокардией или инфарктом миокарда.  
Лихорадка, похудание, миалгии и артралгии обычно отсутствуют.  
  
**Поражение периферических артерий.** Чаще поража­ются артерии нижних конечностей — проксимальные и дистальные отделы подколенной артерии.  
Больные жалуются на похолодание ног и боль в конечностях. Ведущий симптом — перемежающаяся хро­мота, т. е. появление боли при ходьбе с исчезновением через 1—2 мин при стоянии. У 75% больных при пораже­нии периферических сосудов перемежающаяся хромо­та — первый симптом болезни. Характерна боль в икро­ножных мышцах, реже в области лодыжек и бедер. Иногда больные жалуются на ощущение утомления в голенях. Боль особенно интенсивна в начале ходьбы, иногда усиливается в холодную погоду. В далеко зашед­ших случаях боль возникает не только при физической нагрузке, но и в покое, чаще в горизонтальном положе­нии. При подъеме на лестницу или в гору боль возникает значительно быстрее.  
На поздних стадиях присоединяются изъязвление и гангрена. Боль становится продолжительнее и только изредка имеет пароксизмальный характер, усиливается от тепла.  
  
Цвет кожи на начальных стадиях не изменен. При высоко поднятой конечности появляется бледность, ко­торая длительно сохраняется при переводе ноги в гори­зонтальное положение. При опускании ноги появляется цианоз. Смена бледности, цианоза и покраснения при различном положении конечности помогает исключить воспаление, при котором кожа не меняет окраски в за­висимости от положения.  
  
Изъязвления при ишемии конечности обычно глубо­кие, с сопутствующим воспалением на дне и в окруж­ности язвы. Отеки в области лодыжек появляются чаще в связи с поражением вен или при воспалительных процессах.  
  
Гангрена развивается медленно. Боль в ногах на­столько интенсивна, что не дает покоя больным ни днем, ни ночью. Спонтанная ампутация происходит редко. В отличие от атеросклероза частота развития гангрены при облитерирующем тромбангиите ниже: если симптомы ишемии имеются у 80%, гангрена развивается лишь у 10—37% больных.  
  
Необходимо обращать внимание на пульсацию арте­рий, которую обычно исследуют на тыльной поверхности стопы ниже внутреннего мыщелка (задняя берцовая артерия); в подколенной ямке (подколенная артерия) и в паховой области над пупартовой связкой (бедрен­ная артерия).  
  
Имеет значение асимметрия пульса на конечностях. Осциллографическое исследование подтверждает ишемию конечностей.  
  
Измерение кожной температуры выявляет различия при преимущественно одностороннем поражении. Эти ис­следования помогают судить лишь о степени нарушения кровоснабжения, но не имеют значения для диагноза.  
  
При­близительно у трети больных поражаются сосуды верх­них конечностей. Типичны боль в руках, похолодание, цианоз, кожные эрозии и язвы. Часто ослаблена и исче­зает пульсация на лучевой и локтевой артериях. Иногда изменения ограничиваются сосудами верхних конечностей без поражения артерий ног.  
  
Гангрена верхних конечностей развивается реже, чем нижних (у 12—15% заболевших).  
  
**Синдром Рейно** наблюдается у 34—57% больных, чаще — у женщин. Характерны приступообразные спазмы сосудов верхних конечностей, сопровождающие­ся побелением и похолоданием пальцев. В промежутках между приступами кисти цианотичны. Типичен гипергидроз ладоней как признак нарушения симпатической регуляции.   
  
**Мигрирующий флебит**(обычно рецидивирующий) встречается у 60% больных. Поражаются преимущест­венно мелкие поверхностные вены на руках и ногах. Больные жалуются чаще на локальную боль. Кожа над пораженным участком гиперемирована, в выраженных случаях развиваются рожистоподобные изменения. Вены при пальпации довольно плотны, чувствительны к дав­лению.  
  
**Поражение сосудов сердца** является результатом продуктивного или деструктивно-продуктивного артериита венечных сосудов с вторичным тромбообразованием. Клиническая картина зависит от остроты, темпов развития васкулита и воз­никших осложнений. При преобладании продуктивных явлений симптоматика напоминает стенозирующий атеро­склероз коронарных сосудов. Основным клиническим при­знаком становится стенокардия, рефрактерная к нитра­там. На ЭКГ — преходящие изменения в виде инверсии зубца Т и снижения сегмента ST.  
  
При медленном прогрессировании коронарита наблю­дается безболевой инфаркт миокарда; однако обычно отмечаются предшествующие приступы стенокардии. В связи с плохим развитием коллатералей в молодом воз­расте чаще возникают обширные некрозы миокарда. При трансмуральном инфаркте нередко формируется аневризма сердца, которая может осложниться недос­таточностью кровообращения, тромбоэндокардитом и тромбоэмболиями в различные органы.

**Поражение желудочно-кишечного тракта**обусловлено васкулитом сосудов брыжейки и вторичной ишемией органов брюшной полости. Основной симптом — боль, достигающая большей интенсивности при тромбозе сосу­дов брыжейки. В зависимости от локализации боль может быть в верхнем или среднем отделе живота, но чаще имеет разлитой характер. Вначале живот хотя и напряжен, но доступен пальпации, без выраженных симп­томов раздражения брюшины. Позднее в клинической картине преобладают признаки гангрены кишечника, сопровождающиеся лейкоцитозом, повышением темпера­туры тела, раздражением брюшины, атонией кишеч­ника.  
  
Могут наблюдаться симптомы, обусловленные дли­тельной ишемией, — упорная боль в животе, возникаю­щая на высоте пищеварения, не снимающаяся спазмолитиками; иногда диарея, потеря аппетита, тошнота.  
  
В связи с длительным болевым синдромом больные выглядят измученными, резко истощенными; кратковре­менное облегчение им приносят лишь инъекции нарко­тиков.  
  
Реже развивается тромбоз мезентериальных вен, при котором боль нарастает более постепенно, чем при артериальном тромбозе. Симптомы некроза кишечника выступают на первый план спустя несколько дней.  
  
Сосуды желудка, поджелудочной железы и печени по­ражаются редко. Отмечаются симптомы гастрита, острой язвы желудка, панкреатита.  
  
**Поражение ЦНС***—* следствие васкулита средних и мелких артерий и вен. Частота церебральных расстройств колеблется от 2 до 30%. Клинические признаки цереб­рального васкулита разнообразны и зависят от распрост­раненности и локализации сосудистых повреждений. Возникают головокружение, парестезии, интермиттирую­щие гемиплегии, афазия, нарушение зрения.  
  
При тромботических осложнениях развиваются психи­ческие расстройства вплоть до деменции.  
  
У 40% больных с васкулитом ЦНС наблюдаются симптомы поражения черепных нервов, моно- или гемип­легия, спастические нарушения. В типичных случаях чередуются очаговые и диффузные поражения ЦНС.  
  
Изменения других органов и систем при ТАО отме­чаются значительно реже.  
  
Иногда поражаются сосуды сетчатки или других оболочек органа зрения, что приводит к выпадению полей зрения или снижению его остроты.  
  
  
**Различают 3 клиниче­ские формы облитерирующего тромбангиита:**   
  
**Для периферической формы**  характерно пораже­ние периферических артерий рук и ног с симптомом перемежающейся хромоты, некрозом дистальных отделов конечностей вплоть до развития гангрены пальцев; ти­пичен мигрирующий флебит. Болезнь течет длительно с многолетними ремиссиями, но с тенденцией к прогрес­сированию. Прогноз для жизни благоприятный.  
  
**Висцеральная форма** встречается в 25% случаев, протекает с васкулитом венечных, абдоминальных и церебральных сосудов. Может быть изолированное пора­жение одного органа или системы или их сочетание. Изменения периферических сосудов не выражены, боль­ные не предъявляют жалоб на боль в конечностях, од­нако при более тщательном обследовании, в том числе инструментальном, удается определить асимметрию пуль­са на руках или ногах, найти указание на перенесенный флебит. Из висцеральных поражений на первом месте стоит коронарит с развитием тяжелых форм инфаркта миокарда, который и определяет в большинстве случаев прогноз болезни в целом.  
  
**Смешанная форма** наблюдается у большинства боль­ных. Для нее типично сочетанное поражение пе­риферических и коронарных, абдоминальных и церебральных сосудов. Характер течения и прогноз зависят от тяжести органных и церебральных нарушений.

**Диагностика**

**Кожная термография и теплометрия.** Существует прямая зависимость между состоянием кровообращения и кожной температурой. Теплография позволяет только визуально оценить зоны снижения температуры и косвенно судить о состоянии кровообращения в них. Для облитерирующего тромбангиита характерно снижение температуры в дистальных отделах конечности (пальцы, стопы), которые на термограмме выглядят в виде "ампутированных".  
  
**Ультразвуковая допплерометрия и графия.** Измерение постокклюзионного давления позволяет судить об уровне поражения и функциональных возможностях окольного кровообращения. Индекс регионарного систолического давления (отношение АД в сегменте конечности к системному АД) объективно отражает состояние кровотока и тяжесть ишемии. Лодыжечный индекс давления (ЛИД) в норме > 1.0. Если он < 0.4, то имеется резкое нарушение кровотока и критическая ишемия.  
  
**Определение объемного кровотока радиоизотопным методом.** Для этого используется радионуклидная ангиография нижних конечностей (верхних) с Те 99м альбумином: вводится в/в 58 млк препарата и производится регистрация его в конечностях гаммакамерой.   
  
**Рентгенконтрастная ангиография**. Поражение артерий при облитерирующем тромбангиите имеет ряд ангиографических признаков, отличающих это заболевание от других окклюзий (атеросклероз, аортоартериит, фиброзномышечная дисплазия). Прежде всего, для него характерна окклюзия мелких артерий (стопа, берцовые артерии), вышерасположенные магистральные артерии имеют ровные стенки и постепенно суживаются до границы окклюзии, отмечаются стенозы в устьях боковых ветвей, коллатерали имеют штопорообразный вид, отсутствует кальций в артериальной стенке.

**Лабораторная диагностика**

**Определение циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) в периферической крови.** При облитерирующем тромбангиите имеется нарушение клеточного звена иммунной системы, выражающееся в уменьшении Т лимфоцитов и некотором увеличении остальных популяций лимфоцитов.  
  
**Свертывающая система крови:**   
- определение свертывания крови,  
- протромбинового индекса,  
- активности (коагулограмма и тромбоэластограмма).  
У больных с облитерирующим тромбангиитом отмечается явная тенденция к гиперкоагуляции.

**Лечение**

Все больные нуждаются в активном устранении или модификации факторов риска, включая отказ от курения и контроль течения сахарного диабета, дислипидемии, артериальной гипертензии и гипергомоцистеинемии. b-Адреноблокаторы безопасны, если тяжесть заболевания выражена умеренно.

Физическая нагрузка, например 35-50 мин тредмил-теста или ходьбы по дорожке в режиме нагрузка-отдых-нагрузка 3-4 раза в неделю, - важный, но необщепринятый метод лечения. Оно может увеличить расстояние ходьбы без появления симптоматики и улучшить качество жизни. Механизмы, вероятно, включают усиление коллатерального кровообращения, улучшение эндотелиальной функции вследствие капиллярной вазодилатации, уменьшение вязкости крови, улучшение гибкости мембран эритроцитов, уменьшение ишемического воспаления и улучшение оксигенации тканей.

Больным советуют держать ноги ниже уровня сердца. Для уменьшения ночных болей изголовье можно поднять на 4-6 дюймов (10-15 см), чтобы улучшить приток крови к ногам.

Также советуют избегать холода и препаратов, которые вызывают вазоконстрикцию (например, псевдоэфедрин, содержащийся во многих лекарствах от головной боли и простуды).

Профилактический уход за ногами должен быть крайне тщательным, аналогичным специальному уходу у больных сахарным диабетом:

* ежедневный осмотр ног на наличие повреждений и поражений;
* лечение мозолей и натоптышей под руководством ортопеда;
* ежедневное мытье ног в теплой воде с мягким мылом, с последующим легким, но тщательным промоканием и полным высушиванием;
* предотвращение тепловой, химической и механической травмы, особенно из-за неудобной обуви.

Антитромбоцитарные препараты могут несколько уменьшить симптомы и увеличить расстояние, которое может проходить больной без клинической симптоматики. Что еще более важно, эти препараты модифицируют атерогенез и способствуют предотвращению приступов ИБС и транзиторных ишемических приступов. Возможно назначение ацетилсалициловой кислоты по 75 мг 1 раз в день, ацетилсалициловой кислоты по 25 мг с дипиридамолом по 200 мг 1 раз в день, клопидогрела по 75 мг внутрь 1 раз в день или тиклопидина внутрь по 250 мг с ацетилсалициловой кислотой или без нее. Ацетилсалициловую кислоту обычно используют в режиме монотерапии в качестве первого препарата, затем возможно дополнение или замена другими лекарствами, если облитерирующая болезнь нижних конечностей прогрессирует.

Для уменьшения перемежающейся хромоты, улучшения кровотока и увеличения оксигенации тканей в поврежденных областях можно назначить пентоксифиллин внутрь 3 раза в день по 400 мг во время приема пищи или цилостазол внутрь по 100 мг; однако эти препараты не заменяют исключение факторов риска и физические упражнения. Прием этого препарата в течение 2 мес и более может быть безопасным, потому что неблагоприятные эффекты хотя и разнообразны, но редки и умеренны.

Другие препараты, способные уменьшить хромоту, находятся на стадии изучения. Они включают L-аргинин (предшественник эндотелий-зависимого вазодилататора), оксид азота, сосудорасширяющие простагландины и ангиогенные факторы роста (например, сосудистый эндотелиальный фактор роста, основной фактор роста фибробластов).

**Чрескожная внутрисосудистая ангиопластика**

Чрескожная внутрисосудистая ангиопластика со стентированием или без него - основной нехирургический метод для расширения сосудистых окклюзии. Чрескожная внутрисосудистая ангиопластика со стентированием может поддерживать дилатацию артерии лучше, чем просто баллонная дилатация, с более низкой частотой повторной окклюзии. Стенты оказывают лучший эффект в больших артериях с высоким потоком (подвздошных и почечных), они менее эффективны в артериях меньшего диаметра и при длинных окклюзиях.

**Хирургическое лечение облитерирующих заболеваний нижних конечностей**

Хирургическое лечение назначают больным, которые могут благополучно перенести крупное вмешательство на сосудах и чьи тяжелые симптомы не отвечают на атравматичные методы лечения. Цель состоит в уменьшении симптоматики, излечении язвы и предотвращении ампутации. Поскольку многие больные страдают сопутствующей ИБС, в свете опасности острого коронарного синдрома они попадают в категорию высокого риска хирургического лечения, поэтому обычно оценивают функциональное состояние сердца больного до операции.

Тромбоэндартерэктомию (хирургическое удаление обтурирующего объекта) выполняют при коротких ограниченных поражениях в аорте, подвздошных, общих бедренных или глубоких бедренных артериях.

Реваскуляризацию (например, наложение бедренно-подколенного анастомоза) с использованием синтетических или естественных (часто это подкожная вена ноги или другая вена) материалов применяют для шунтирования окклюзированных сегментов. Реваскуляризация помогает предотвратить ампутацию конечности и уменьшает хромоту.

У больных, не способных перенести обширное хирургическое вмешательство, эффективной может быть симпатэктомия, когда дистальная окклюзия вызывает тяжелую ишемическую боль. Химическая симпатическая блокада по эффективности схожа с хирургической симпатэктомией, поэтому последнюю проводят редко.

Ампутация - крайняя мера, назначаемая при некурабельной инфекции, неукротимой боли в состоянии покоя и прогрессирующей гангрене. Ампутация должна быть как можно более дистальной, с сохранением колена для оптимального использования протеза.

**Наружная компрессионная терапия**

Наружная пневматическая компрессия нижней конечности, служащая для увеличения дистального тока крови, - метод выбора для спасения конечности у больных, имеющих тяжелую форму заболевания и не способных перенести хирургическое лечение. Теоретически она уменьшает отек и улучшает артериальный кровоток, венозный отток и оксигенацию тканей, но исследований в пользу применения этого метода недостаточно. Пневматические манжеты или чулки помещаются на голень и наполняются ритмично в течение диастолы, систолы или части обоих периодов в течение 1 -2 ч несколько раз в неделю.

**Прогноз**

В динамике и профилактике облитерирующего тромбангиита значимую роль играет исключение провоцирующих факторов: алкоголя, курения, переохлаждений. При условии, что удается сократить частоту обострений, прогноз облитерирующего тромбангиита удовлетворительный. У пациентов, не придерживающихся рекомендаций и пренебрегающих терапией, перспективы в отношении сохранности стопы сомнительны.

**Профилактика**

Профилактикой облитерирующих заболеваний артерий нижних конечностей является полный отказ от курения, периодический контроль липидного спектра крови, сбалансированное питание и регулярные физические нагрузки.

**Список литературы**

1. Кошкин В.М., Кузнецов, М.Р., Калашов П.Б. Лечение больных хроническими облитерирующими заболеваниями артерий нижних конечностей в условиях амбулаторной практики // Усовершенствованные медицинские технологии / Под ред. В.С. Савельева. – М., 2005. – 26 с.
2. Кириченко А.А., Ежовская И.Г., Виноградова И.В. // Ангиология и сосудистая хирургия. – 2002. – Т. 8, № 3. – С. 14–18.
3. Покровский А.В. Клиническая ангиология в 2–х томах.– М.: Медицина, 2004.
4. Российский консенсус «Рекомендуемые стандарты для оценки результатов лечения пациентов с хронической ишемией нижних конечностей» Под рук. А.В. Покровского – М., 2001.