

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

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной  
диагностики ИПО

Заведующий кафедрой: ДМН, профессор

Гринштейн Юрий Исаевич

Руководитель ординатуры: профессор

Грищенко Елена Георгиевна

### **Реферат**

### **Болезнь Такаясу**

Выполнил: ординатор 1 года

обучения по специальности

кардиология: Кадач П.М.

Проверил:

ДМН, профессор Гринштейн Ю. И.

**Красноярск, 2021г.**

## **Оглавление**

|                                     |   |
|-------------------------------------|---|
| Введение.....                       | 3 |
| Эпидемиология.....                  | 3 |
| Этиопатогенез.....                  | 3 |
| Клиника и диагностика.....          | 4 |
| Лечение.....                        | 7 |
| Список используемой литературы..... | 7 |

## ***Введение***

Болезнь Такаясу (неспецифический аортоартериит; средний аортальный синдром; болезнь отсутствия пульса; синдром дуги аорты; синдром Марторелля; окклюзивная тромбоартопатия, артериит молодых женщин) – хроническое неспецифическое поражение крупных артерий, преимущественно аорты и проксимальных ее ветвей. Относится к группе системных васкулитов, характеризуется развитием в стенке крупных артерий продуктивного воспаления, ведущего к их облитерации.

Заболевание впервые описано японским офтальмологом Микито Такаясу в 1908 году. Первоначально болезнь Такаясу была выявлена у пациентов, лечившихся у офтальмолога. Наряду с постепенным снижением остроты зрения при НАА наблюдается резкое ухудшение зрения при поворотах головы, переходе тела в вертикальное положение. При НАА помутнение стекловидного тела, роговицы и хрусталика сопровождается образованием сосудов в конъюнктиве, радужной оболочке и хрусталике, на глазном дне сосудистый комплекс переходит на диск зрительного нерва. Облитерация центральной артерии сетчатки приводит к развитию ретробульбарного неврита, нарушению функции сетчатки и слепоте. Возможны атрофия зрительного нерва, отслойка сетчатки и кровоизлияния в нее.

## ***Эпидемиология:***

Считается, что АТ встречается в основном в Азии и Южной Америке, но нечастые случаи регистрируются и в других частях мира.

Чаще всего это заболевание встречается у азиатских женщин в возрасте до 40 лет. манифестация заболевания отмечается в 15–30 лет, хотя оно может возникнуть и в более позднем возрасте.

Согласно данным A.D. Politano и K.J. Cherry (2015), НА является второй причиной окклюзионно-стенотического поражения крупных артерий в США.

Распространенность АТ варьирует от 0,8 до 2,6 случаев на 1 000 000, в зависимости от региона

проживания и этнической группы. В Швеции НА встречается с частотой 6,4/1000 000, в Великобритании 0,8/1000 000, в Японии 49/1000 000. Имеются данные, что в России распространенность его достигает 2,6 человека на 1 млн. населения. Соотношение между мужчинами и женщинами колеблется в России – от 1: 2,4 до 1,71.

## ***Этиопатогенез.***

Этиология и патогенез этого заболевания неизвестны. Среди возможных причин обсуждают роль инфекции (в частности туберкулеза), вирусов, лекарственной непереносимости. Имеются сведения о генетической предрасположенности, что иллюстрируется развитием болезни у однояйцевых близнецов и связью с HLA Bw52, Dw12, DR2 и DQw (в японской популяции). Однако принято считать, что аутоиммунные изменения могут служить пусковым механизмом. Доказано, что поражение сосудов имеет иммунокомплексный характер, что подтверждается обнаружением в период обострения циркулирующих иммунных комплексов и антиаортальных антител в сыворотке крови и в стенке аорты.

Также болезнь Такаясу можно рассматривать как одну из моделей, подтверждающих воспалительную теорию развития атеросклероза. Доказано, что атеросклероз — неизбежное осложнение НАА. Молодые женщины, не имеющие факторов риска его развития, вследствие заболевания артериитом Такаясу имеют распространенное атеросклеротическое поражение артерий.

В патогенезе заболевания большое значение отводят аутоиммунным механизмам. В патологический процесс вовлекаются *vasa vasorum*, медиа и адвентиция аорты и крупных кровеносных сосудов в области их устья или проксимальных отделов. При микроскопическом исследовании выявляют мукоидное набухание, фибриноидный некроз, инфильтративно-пролиферативную клеточную реакцию и склероз стенок пораженных отделов сосудистой системы с характерной картиной сегментарного деструктивного, деструктивно-пролиферативного и фибропластического панаортита и панартериита. Деструкция эластического каркаса может привести к формированию аневризм, а тромбоваскулит и деформация просвета сосудов — к артериальной окклюзии, что клинически проявляется ишемическими расстройствами и синдромом асимметрии или отсутствия пульса.

### ***Клиническая картина и диагностика:***

Полная клиническая картина синдрома Такаясу характеризуется наличием 10 синдромов:

1. Общевоспалительная реакция
2. Поражение ветвей дуги аорты
3. Стенозирование нисходящей дуги аорты
4. Поражение проксимального отдела брюшной аорты
5. Вазоренальная гипертензия
6. Хроническая абдоминальная ишемия
7. Стенозирование бифуркации аорты и подвздошных артерий
8. Поражение коронарных артерий
9. Недостаточности аортального клапана
10. Развитие аневризмы аорты

Поражение сердца при НАА часто занимает ведущее место в клинической картине и определяет прогноз. Результаты коронароангиографии свидетельствуют, что стеноз коронарных артерий (более 75 % просвета) выявляется у 80 % больных НАА. В воспаление вовлекаются проксимальные сегменты коронарных артерий, причем возможен дебют заболевания в виде острого коронарного синдрома. В 7–11 % случаев НАА поражение сердца обусловлено уплотнением и расширением восходящего отдела аорты с формированием недостаточности аортального клапана, что может имитировать врожденные и приобретенные пороки или развитие ишемической болезни сердца. Одышка инспираторного характера, вызываемая физической нагрузкой, является при НАА проявлением воспаления легочной артерии. При этом по данным ЭХО-КГ и ЭКГ выявляются признаки легочной гипертензии. У половины больных НАА отмечается артериальная гипертензия.

При наличии у пациентов с аортоартериитом признаков активности воспалительного процесса, как правило, отмечается длительное повышение температуры тела, обычно, до субфебрильных цифр, слабость, сонливость, миалгии и артралгии, ускорение СОЭ, повышение уровня С-реактивного белка (СРБ). Одним из характерных клинических

симптомов заболевания, которые помогают с большой вероятностью заподозрить артериит Такаясу, является боль по ходу артерий, в частности сонных артерий.

При поражении ветвей дуги аорты у больных НАА отмечается выраженное несоответствие между степенью окклюзирующих поражений и клиническими проявлениями заболевания.

Особенностью поражения подключичных артерий при болезни Такаясу является преимущественное вовлечение в патологический процесс средней и дистальной порции. Для других же ветвей аорты более характерно вовлечение в патологический процесс проксимальных сегментов, в то время, как дистальные отделы артерий остаются интактными.

Стадии развития болезни Такаясу:

1. Острая или ранняя стадия — характеризуется деструкцией внутренней эластической мембраны и инфильтрацией артериальной стенки лимфоцитами и плазмócитами. Гигантские клетки встречаются редко. Больше всего изменений находят в средней и наружной оболочках. Внутренняя оболочка утолщена (пролиферация эндотелия), образуются пристеночные тромбы.
2. Подострая или поздняя стадия — характеризуется сменой описанных изменений продуктивным воспалением с образованием гранул из макрофагов, эпителиоидных, плазматических и гигантских клеток.
3. Склеротическая или финальная стадия - характеризуется склерозом стенки артерии. Находят организацию тромботических масс, стенозирование просвета артерии, иногда полную облитерацию просвета сосуда.

Мочевой синдром при НАА не является строго специфичным для гломерулонефрита и может быть проявлением АГ или ишемической нефропатии. При артериите Такаясу возможно развитие вторичного амилоидоза и нефротического синдрома.

В основе поражения желудочно-кишечного тракта при НАА лежит хроническая мезентериальная ишемия. Благодаря коллатеральному кровотоку манифестация ишемии развивается в случае окклюзии или субтотального стеноза 2-х из 3-х артериальных стволов, кровоснабжающих кишечник. НАА может носить клиническую маску язвенной болезни и неспецифического язвенного колита.

На сегодняшний день в мировой практике при постановке диагноза НАА используют критерии Американского коллегии ревматологов (The American College of Rheumatology).

**Критерии Американского колледжа ревматологов  
для постановки диагноза артериита Такаясу (1990)**

| Критерии                                            | Описание                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-----------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Возраст меньше 40 лет                               | Симптомы отмечаются у пациентов до 40 лет                                                                                                                                                                                                                        |
| Перебегающая хромота                                | Развитие симптомов быстрой утомляемости и дискомфорта в мышцах одной или более конечностях, в особенности верхних                                                                                                                                                |
| Уменьшение силы пульсовой волны на плечевой артерии | Снижение пульсовой волны на одной или обеих плечевых артериях                                                                                                                                                                                                    |
| Разница артериального давления $\geq 10$ мм рт.ст.  | Разница артериального давления $\geq 10$ мм.рт.ст. на обеих верхних конечностях                                                                                                                                                                                  |
| Шум над подключичной артерией и аортой              | Выслушивается шум над одной или обеими подключичными артериями или брюшной аортой                                                                                                                                                                                |
| Патологические изменения при ангиографии            | На ангиограммах отмечается сужения или окклюзия аорты, ее основных ветвей или крупных артерий верхних или нижних конечностей, которые не вызваны атеросклерозом, фиброзномышечной дисплазией и других причин. Изменения носят очаговый или сегментарный характер |

**Таблица 1** - Диагностические критерии неспецифического аортоартериита у детей (EULAR/PRINTO/PReS, 2010)

| Критерий                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | Определение                                                                                                 |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1. Синдром отсутствия пульса                                                                                                                                                                                                                                                                                 | Асимметрия пульса на конечностях, отсутствие пульса на 1 или 2 лучевых или других артериях                  |
| 2. Несоответствие артериального давления (АД)                                                                                                                                                                                                                                                                | Разница систолического АД на правой и левой конечности $> 10$ мм рт.ст.                                     |
| 3. Патологические сосудистые шумы                                                                                                                                                                                                                                                                            | Грубые шумы, определяемые при аускультации над сонными, подключичными, бедренными артериями, брюшной аортой |
| 4. Синдром артериальной гипертензии                                                                                                                                                                                                                                                                          | Развитие стойкого повышения АД $> 95$ -го перцентиля по росту                                               |
| 5. Увеличение скорости оседания эритроцитов (СОЭ)                                                                                                                                                                                                                                                            | Стойкое повышение СОЭ $> 20$ мм/ч или концентрации СРБ выше нормы                                           |
| Диагноз неспецифического аортоартериита устанавливают при ангиографическом подтверждении патологии аорты: аневризма/дилатация, стенозы, окклюзия или истончение стенки аорты, ее главных ветвей или легочных артерий (при исключении других причин повреждения) в сочетании с 1 из 5 перечисленных критериев |                                                                                                             |

Наиболее распространенными неспецифичными диагностическими признаками заболевания и его активности по мнению ряда авторов являются уровень СОЭ и С-РБ.

«Золотым стандартом» в диагностике НАА до настоящего времени считается ангиографическое исследование. Результаты ангиографического исследования позволяет получить точную информацию о локализации, протяженности поражения аорты и периферических артерий. Ангиография позволяет выявить стенозы артерий, которые выглядят как гладкие участки пролонгированного сужения, их окклюзии, особенности развития коллатерального кровообращения.

При артериите Такаясу следует отдать предпочтение выполнению панаортографии для оценки распространенности поражения аорты и ее ветвей. Ангиографические

исследования, выполненные в динамике позволяют выявить вовлечение ранее неизменных участков артерий в патологический процесс.

Из множества методик в диагностике НАА используется цветное дуплексное сканирование (ДС), позволяющее оценить весь спектр патологических изменений, происходящих в стенке и в просвете артерий – от дисфункции эндотелия и утолщение комплекса интима-медиа до окклюзирующих поражений артерий. ДС позволяет выявить поражение тех артерий, которые при ангиографии выглядят интактными.

Ультразвуковыми критериями НАА можно считать локализацию поражения, характер стеноза, ультразвуковую характеристику (продолгованное утолщение стенки, нарушение дифференциации стенки на слои). В случае обнаружения этих ультразвуковых признаков поражения аорты и ее ветвей у молодого пациента можно подозревать НАА.

### ***Лечение.***

Лечение аортоартериита направлено на подавление активного воспаления в стенке сосуда. На данный момент существует множество подходов к консервативному лечению пациентов с неспецифическим аортоартериитом. В основе лечения- прием глюкокортикоидов (преднизолон, метилпреднизолон) и цитостатиков и других иммуносупрессивных препаратов. Одной из высоко эффективных схем лечения является метод пульс-терапии метилпреднизолоном и циклофосфаном. Методика заключается в трехдневном цикле внутривенных инъекций суммарно 3000 мг метилпреднизолона и 1000мг циклофосфана.

Пульс-терапия метилпреднизолоном и циклофосфаном является эффективным методом уменьшения активности воспаления и может быть рекомендована как в предоперационном периоде, так и отдаленном периоде после оперативного лечения.

Хирургическое лечение: рекомендуется проведение стентирования, шунтирования, эндартерэктомии

### ***Список используемой литературы:***

1. Н.А. Огнерубов, Т.С. Антипова. Возможности ПЭТ/КТ в диагностике и мониторинге терапии артериита Такаясу: клинические наблюдения. 01.09.2017
2. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России/Всероссийское научное общество кардиологов/Российское научное общество рентгенэндоваскулярных хирургов и интервенционных радиологов/Российское общество ангиологов и сосудистых хирургов. Клинические рекомендации: Аортоартериит неспецифический у взрослых. 2016.
3. Союз педиатров России. Неспецифический аортоартериит. 2017.
4. Смитиенко И.О. Клинические варианты органных поражений, оценка активности и прогноза артериита Такаясу. Автореф. дис. канд. мед. наук. М. 2010. 22 с.
5. Калмыков Е.Л., Садриев О.К. Неспецифический аорто-артериит (болезнь Такаясу). 2015.