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

Кафедра поликлинической терапии и семейной медицины с курсом ПО

Зав. кафедрой: ДМН, проф. Петрова М.М.

Реферат на тему:

«Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)»

Выполнил: ординатор 2 года,210 группы,

специальности «Общая врачебная практика» Гринев А.П.

Красноярск 2023

Содержание

1.Введение\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_3

2. История \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_4

3. Выявление заболевания\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_4

4. Лабораторная диагностика\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_9

5. Инструментальная диагностика\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_12

6. Другая диагностика\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_15

7. Лечение \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_16

8. Профилактика и диспансерное наблюдение\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_19

9. Список литературы\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_20

1. **Введение**

Неспецифический аортоартериит (НАА) (артериит Такаясу, болезнь Такаясу, болезнь отсутствия пульса) – деструктивно-продуктивный сегментарный аортит и субаортальный панартериит богатых эластическими волокнами артерий с возможным поражением коронарных и легочных ветвей. Характеризуется неспецифическим продуктивным воспалением стенок аорты, ее ветвей с облитерацией их устий, а также крупных артерий мышечного типа.

Причина заболевания не установлена. 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). 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.

Неспецифический аортоартериит встречается во всех странах мира, чаще наблюдается в странах Азии. Заболеваемость колеблется от 1,2 до 6,3 на 1 млн. населения. Неспецифическим аортоартериитом болеют преимущественно лица женского пола в возрасте от 11 до 30 лет. У детей эпидемиологические особенности изучены недостаточно. В большинстве наблюдений первые симптомы болезни появляются в возрасте 8–12 лет, но возможно начало болезни и в дошкольном возрасте. Соотношение между заболевшими мальчиками и девочками в возрасте старше 7 лет сходно с таковым у взрослых и составляет 1 : 7,5–9. В возрасте до 7 лет девочки и мальчики болеют одинаково часто.

1. **История**

Неспецифический аортоартериит - системное функционирование, воздействующее на группу васкулитов, преимущественно поражающее артерии эластического и мышечно-эластического типов крупного и среднего калибра с воздействием воспалительного процесса в медии и адвентиции. В статье описана история развития проявлений проявлений, морфологических изменений и течения заболеваний с 1761 г. по настоящее время, хронология достижений в исследовании этого заболевания. Истинный интерес к неспецифическому аортоартерииту возник в начале прошлого века, когда японский профессор-офтальмолог Микито Такаясу сообщил о необычных изменениях сосудов сетчатки у 21-летней японской девушки, заболевших синкопальными приступами. Первые публикации касались проявлений у пациентов только с поражением брахиоцефальных артерий. В начале 60-х гг. Было установлено, что неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу) может поражать не только ветви дуги аорты, но и грудную аорту, почечные и висцеральные сосуды. Выявлены мозаичные проявления у больных с розовыми формами болезней. встречалось под терминами: «болезнь состояния пульса», «артериит молодых женщин», «брахиоцефальный сосуд», «атипичная коарктация аорты», «синдром Марторелла», «синдром облитерации супрааортальных стволов», «панаортит» или «панартериит», «синдром». аортита», «синдром средней части аорты», «окклюзирующая тромбоартериопатия». Подробнее об эпидемиологии и распространенности этого заболевания. С момента публикации М. Такаясу в 1908 г. изменились воззрения не только на этиологию и патогенез, но и на лечение этого заболевания. Большое внимание уделяется уделению внимания первым хирургическим операциям. Начало с 1951 г. хирургический метод прочно занял ведущее место в осмотре стенотических поражений сонных артерий, грудной аорты, почечных и висцеральных артерий. Менялись хирургические наблюдения, однако данные литературы свидетельствуют о нестабильности состояния здоровья: сочетание хирургических нарушений со схемой противовоспалительной терапии.

1. **Выявление заболевания**

Жалобы и анамнез Пациенты могут жаловаться на слабость, снижение массы тела, повышение температуры тела до субфебрильных, фебрильных цифр, периодические потери сознания, нарушение зрения; судороги, головные боли, повышение артериального давления, боли в грудной клетке; боли в руках и/или в ногах при физической нагрузке, сердцебиения, одышку, боли в животе; жидкий стул с примесью крови; перемежающуюся хромату; онемение в пальцах; боли в суставах, мышцах, припухание суставов. Характер жалоб у пациентов с НАА зависит от уровня поражения аорты. Для супрадиафрагмального поражения дуги аорты характерны симптоматика со стороны центральной нервной системы (ишемические инсульты, судороги), боли в грудной клетке, сердцебиения, признаки сердечной недостаточности, синкопальные состояния, артериальная гипертензия, перемежающаяся хромота. Изолированное поражение дуги арты развивается редко, примерно у 10% пациентов. У 2/3 больных развивается сочетанное супра- и инфрадиафрагмальное поражение аорты и отходящих от нее артерий. Для инфрадиафрагмального поражения аорты характерны артериальная гипертензия, боли в животе. При поражении почечных артерий единственным симптомом заболевания у 66-93% пациентов является почечная гипертензия, которая может сочетаться с шумами. Для поражения мезентериальных артерий характерны гемаколит и выраженные боли в животе. Системные проявления – потеря массы тела, лихорадка, слабость – развиваются у 42-83%; артрит, артралгии и миалгии - у 12-65% больных.

Для диагностики, необходимо провести анализ гинекологического и акушерского анамнеза матери. Необходимо собрать данные о течении предыдущих беременностей. Выяснить, имели ли место внутриутробная гибель плода, хроническое невынашивание беременности, преждевременные роды, первичное или вторичное бесплодие. Данные о течение настоящей беременности (вредности, с которыми мать имела дело во время беременности, гестозы первой и второй половины, угрозы прерывания на ранних и поздних сроках, анемия беременных, перенесенные заболевания во время беременности). Данные о течение родов (своевременность родов, длительность безводного промежутка, длительность 11 первого и второго периодов родов, характер околоплодных вод, своевременность отделения плаценты и ее качество.

Так же, рекомендуется провести анализ анамнеза жизни ребенка и собрать наследственный анамнез. Особое внимание необходимо обратить на клинические проявления инфекций, наличие контакта с больным туберкулезом, выяснить наличие аллергических реакций, реакций на профилактические прививки, а также наличие животных и птиц в доме. Необходимо выявить наличие родственников с ревматическими болезнями, выяснить, что предшествовало развитию болезни (физическая, психологическая травма, острая респираторная инфекция [ОРИ], бактериальная инфекция, вакцинация, инсоляция); получал ли пациент антибактериальные препараты: какие, какова была их доза и продолжительность приема. Необходимо установить характер дебюта, а также особенности и длительность течения заболевания. Выделяют две фазы течения НАА: острую и хроническую. В острой фазе преобладают неспецифические признаки системного воспаления (системная, престенотическая фаза). У 65% пациентов аортоартериит дебютирует остро с системными проявлениями. Острая фаза продолжается от нескольких недель до нескольких месяцев. Отмечаются субфебрилитет или немотивированные фебрильные «свечи»; потеря массы тела, головные боли, артралгии, миалгии; сыпь (узловатая эритема, пиодермия гангренозная); артрит; миокардит, вызывающий сердечную недостаточность; с артериальной гипертензией или без нее; или вальвулит с поражением митрального и/или аортального клапана; инфаркт миокарда; артериальная гипертензия; склонность к тромбозам. Возможны узловатая эритема или геморрагии на коже. В хронической фазе появляются признаки окклюзии сосудов и ишемии (стенотическая фаза): асимметрия или отсутствие пульса и АД; системная 12 гипертензия; аускультативные локальные сосудистые шумы над артериями; сердечная недостаточность; локализованная боль при пальпации пораженных артерий; перемежающаяся хромота; коронарная стенокардия; мезентериальная стенокардия, характеризующаяся болью в животе, диареей на фоне мальабсорбции; рецидивирующие боли за грудиной, связанные с поражением грудного отдела аорты или легочной артерии; легочная гипертензии.

При физикальном обследовании выявляется следующая симптоматика: Рекомендуется провести оценку общего состояния. Общее состояние может быть средней тяжести, иногда тяжелое. Тяжесть состояния определяется уровнем и объемом поражения аорты и отходящих от нее артерий; наличием сердечной недостаточности; выраженностью артериальной гипертензии. В периоды ремиссии состояние пациентов удовлетворительное.

Оценивается наличие лихорадки. Повышение температуры тела наблюдается у 42-83% пациентов. Температура может быть субфебрильной, фебрильной.

Высыпания на коже не характерны. Однако в ряде случаев могут развиваться гангренозная пиодермия, узловатая эритема, геморрагическая сыпь. В очень редких случаях могут развиться трофические расстройства в виде гангрены кончика носа и ушей, что является проявлением синдрома недостаточности кровоснабжения лица и шеи.

При пальпации суставов, оценивается цвет кожи над суставом, местную температуру, наличие отека и боли; походку. При данном заболевании характерны артралгии, в ряде случаев развивается полиартрит, похожий ювенильный идиопатический артрит (ЮИА). НАА может сочетаться с ЮИА или с ювенильным анкилозирующим спондилитом (ЮАС). При осмотре суставы отечны, местная температура над суставом повышена, функция нарушена.

Необходимо определить наличие энтезитов. Боль при пальпации остистых отростков позвонков может выявляться у пациентов с НАА при поражении грудного и брюшного отделов аорты; энтезиты (воспалительные изменения в местах прикрепления связок, сухожилий и фасций к костям) – патогномоничный признак артрита, ассоциированного с энтезитом – ювенильного анкилозирующего спондилоартрита (см. клиническую рекомендацию).

Рекомендуется оценить степень поражения мышц. Характерны миалгии, мышцы могут болезненными при пальпации, определяется атрофия мышц в зависимости от зоны поражения магистральных сосудов.

Рекомендуется провести пальпацию лимфатических узлов для оценки наличия лимфаденопатии. Лимфаденопатия не характерна для НАА. Лимфатические узлы, как правило, подвижные, безболезненные, не спаянные между собой и с подлежащими тканями, мягко- или плотноэластической консистенции, размером до 1,5 см.

Рекомендуется провести обследование сердечно-сосудистой системы: перкуссию границ и аускультацию сердца и сосудов, пальпацию сосудов, определение пульса и артериального давления. Уровень достоверности доказательств. Венечные артерии при неспецифическом аортоартериите поражаются редко, однако при этом может развиться ишемический синдром и инфаркт миокарда. Чаще патология сердца связана с поражением восходящей части аорты, сопровождающимся уплотнением и дилатацией аорты, с последующим формированием недостаточности клапана аорты или аневризмы её стенки. Развитие сердечной недостаточности происходит на фоне лёгочной или артериальной гипертензии, недостаточности аортального клапана; также могут развиться миокардит, кардиомиопатия. При осмотре выявляются расширение границ сердца, приглушенность сердечных тонов; при поражении аортального и/или митрального клапанов – шумы; в хронической (стенотической) фазе аускультативно выслушиваются грубые шумы над сонными, подключичными, бедренными, почечными артериями, брюшной аортой; при развитии легочной гипертензии – акцент второго тона над легочной артерией. Пальпацию и определение пульса проводят симметрично на сонных, лучевых, бедренных, подколенных артериях, артериях стопы. Частота пульса у большинства пациентов в пределах возрастной нормы. При развитии хронической (стенотической) фазы заболевания, характеризующейся окклюзией сосудов, могут выявляться локализованная боль при пальпации пораженных артерий; синдром асимметрии или отсутствия пульса. Артериальное давление измеряется на обеих верхних и нижних конечностях. В хронической (стенотической) фазе заболевания развивается системная гипертензия; определяется асимметрия или отсутствие АД. Артериальная 15 гипертензия может быть единственным симптомом заболевания в комбинации с шумами над сосудами. Синдром артериальной гипертензии при неспецифическом аортоартериите имеет реноваскулярный генез вследствие вовлечения в процесс почечных артерий. Ренальная гипертензия может быть единственным симптомом вовлечения в процесс почечных артерий у 66-93% пациентов.

Рекомендуется провести обследование дыхательной системы: перкуссию и аускультацию легких, определить частоту дыхания, выявить наличие одышки . Уровень достоверности доказательств. НАА IV типа развивается лёгочная гипертензия, как правило, с другими симптомами заболевания, редко изолированно. Частота дыхания, как правило, в пределах возрастной нормы, аускультативно хрипы не выслушиваются. При наличии сердечной недостаточности возможна одышка при физической нагрузке и/или в покое, увеличение частоты дыхания.

Рекомендуется провести перкуссию и пальпацию живота, в том числе печени и селезенки. При пальпации живота может выявляться болезненность в проекции пораженных сосудов; в случае сочетания НАА с ВЗК - по ходу кишечника, в том числе, в илеоцекальном угле. Размеры печени и селезенки не увеличены. Увеличение размеров печени может свидетельствовать о наличии сердечной недостаточности, амилоидоза.

Рекомендуется у детей с подозрением на НАА перед назначением противоревматической терапии исключить заболевания, которые могут протекать с похожей клинической симптоматикой. Заболевания, которые следует исключить при постановке диагноза: острая ревматическая лихорадка, системная красная волчанка, болезнь Шенлейна–Геноха, узелковый полиартериит, ювенильный идиопатический артрит, серонегативные спондилоартриты, болезнь Бехчета, врожденная патология магистральных сосудов, бактериальный эндокардит, сепсис, туберкулез, саркоидоз, сифилис, ВИЧ, бореллиоз, бруцеллез, синдром Блау.

1. **Лабораторная диагностика НАА.**

Рекомендуется проведение клинического анализа крови всем пациентам для установления диагноза. При НАА выявляется, как правило, повышение числа лейкоцитов, тромбоцитов, СОЭ, редко гипохромная анемия. У 1/3 пациентов показатели периферической крови могут быть в пределах нормальных значений.

Рекомендуется исследование коагулограммы. Для НАА характерны изменения в системе гемостаза по типу гиперкоагуляции.

Рекомендуется проведение биохимического анализа крови всем пациентам для установления диагноза и исключения других ревматических и неревматических болезней Определяются концентрации общего белка, альбумина, общего билирубина (прямая, непрямая фракции), креатинина, мочевины, мочевой кислоты, аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), холестерина, лактатдегидрогеназы (ЛДГ), креатинфосфокиназы (КФК), электролитов, триглицеридов, ферритина. В острой фазе НАА развивается гипоальбуминемия; повышается уровень АЛТ, АСТ. В случае развития почечной недостаточности повышается концентрация креатинина, мочевины, мочевой кислоты, калия.

Рекомендуется проведение иммунологического анализа крови всем пациентам для установления диагноза, исключения других ревматических болезней. Концентрации иммуноглобулинов (Ig) G, A, M, Среактивного белка (СРБ); ревматоидный фактор (РФ), общий комплемент, антистрептолизин О (АСЛО), антинуклеарный фактор (АНФ), антитела к двуспиральной ДНК, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду (АЦЦП), антитела к комплементу, анти-RO антитела, анти-LA антитела, антинейтрофильные антитела (ANCA), SLc70, антитела к кардиолипинам, антител к b2 гликопротеину. Для НАА в острой фазе характерно повышение концентрации СРБ, IgA, IgМ, IgG, С3 компонента комплемента, антител к кардиолипинам и к b2 гликопротеину. РФ, АНФ, АЦЦП, антитела к двуспиральной ДНК, АNCA, анти-RO антитела, анти-LA антитела и SLc70 – отрицательные

Рекомендуется проведение клинического анализа мочи, микроскопического исследования осадка мочи; суточной экскреции эритроцитов, лейкоцитов, цилиндров, белка всем пациентам с подозрением на НАА. Проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с болезнями почек и исключения других ревматических, неревматических болезней и ятрогенных осложнений. Поражение почек при НАА - следствие симптомов стеноза почечной артерии (чаще поражается левая почечная артерия). Возможно развитие гломерулонефрита, тромбоза почечных артерий. Микро- макрогематурия, может быть следствием развития инфаркта почки; токсического влияния НПВП и иммунодепрессантов на почки; гематурия в сочетании с протеинурией, цилиндрурией – гломерулонефрита, амилоидоза почки.

Рекомендуется проведение молекулярно-генетических исследований крови на HLA-B27 для исключения артрита, ассоциированного с энтезитом, ЮАС. HLA-B27 выявляется у 90% детей с ЮАС и артритом, ассоциированным с энтезитом.

Рекомендуется проведение молекулярно-генетических исследований крови пациентам с лихорадкой, сыпью, увеитом, а также детям с ранним началом и нетипичным течением. Исследования проводятся для дифференциальной диагностики с моногенным аутовоспалительным синдромом Блау/ювенильным саркоидозом (ЮС). Определяется мутация в гене NOD2, отвечающего за развитие синдрома Блау/ЮС. При синдроме Блау/ЮС развивается хроническое воспаление с образованием гранулем в различных органах и тканях организма. Основные клинические проявления включают периодическую лихорадку, сыпь, артрит, увеит, артериальную гипертензию, полиорганную недостаточность.

Рекомендуется проведение прокальцитонинового теста пациентам с фебрильной лихорадкой. Проводится для дифференциальной диагностики с острым воспалительным ответом (сепсисом). При остром воспалительном ответе значение будет высоким. При НАА без инфекционных осложнений прокальцитониновый тест – отрицательный.

Рекомендуется определение иммунофенотипа. Проводится пациентам, часто болеющим вирусными, гнойными бактериальными инфекциями, в том числе оппортунистическими инфекциями, для дифференциальной диагностики с иммунодефицитными состояниями. Специфических изменений при НАА нет.

Рекомендуется проведение кожной пробы с туберкулином (реакция Манту), Диаскинтеста. Проводится всем пациентам для исключения туберкулеза.

Рекомендуется определение антител классов A, M, G в крови к Salmonella enterica, Yersinia enterocolitica, Y. pseudotuberculosis, Chlamydia trachomatis, C. psittaci, C. pneumoniae, Mycoplasma pneumoniae Проводится всем пациентам для исключения/подтверждения инфицированности бактериями кишечной группы, микоплазмами, хламидиями.

Рекомендуется определение антител к Borrelia burgdorferi класса А, M и G в сыворотке крови методом непрямой иммунофлюоресценции. Проводится пациентам, у которых есть анамнестические данные о походе в лес, проживании в районах, эндемичных по распространению клеща, укусе клеща, для дифференциальной диагностики с боррелиозом. Молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) крови на определение ДНК Brucella Bacteria. Проводится для исключения бруцеллеза у пациентов, у которых есть данные о наличии контакта с козами, овцами, коровами, свиньями, собаками, а также об употреблении сырого молока, сыра, изготовленного из не пастеризованного молока.

Рекомендуется проведение реакции Райта и пробы Брюне. Проводятся для исключения бруцеллеза на ранних стадиях у пациентов, у которых есть данные о наличии контакта с козами, овцами, коровами, свиньями, собаками и/или употреблении сырого молока, сыра, изготовленного из не пастеризованного молока.

 Рекомендуется проведения пробы Кумбса. Проводятся для исключения хронической стадии течения бруцеллеза у пациентов, у которых есть данные о наличии контакта с козами, овцами, коровами, свиньями, собаками и/или употреблении сырого молока, сыра, изготовленного из не пастеризованного молока.

Рекомендуется проведение бактериологического исследования слизи с миндалин и с задней стенки глотки на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы. Исследование проводится пациентам, часто болеющим ОРИ, бронхитами, пневмониями, патологией ЛОР-органов.

Рекомендуется проведение микробиологического исследования крови и мочи. Проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с острым воспалительным ответом (сепсисом) для исключения бактериемии. • Рекомендуется проводить исследование кала на кальпротектин. Проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или наличием у родственников первой и/или второй линии родства воспалительных заболеваний кишечника.

Рекомендуется исследование биоптата слизистой оболочки желудка на наличие Helicobacter pylori. Проводится при наличии патологии верхних отделов желудочнокишечного тракта (ЖКТ) по данным эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС).

Рекомендуется исследование биоптата слизистой оболочки различных отделов толстой кишки на наличие воспалительных заболеваний. Проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или в значительной мере повышенным кальпротектином для дифференциальной диагностики с воспалительными заболеваниями кишечника.

Рекомендуется цитологическое и гистологическое исследование препарата лимфоузла (периферического, по показаниям — внутрибрюшного, внутригрудного).Проводится пациентам с выраженным увеличением размеров периферических и/или внутригрудных, и/или внутрибрюшных лимфатических узлов для дифференциальной диагностики с Гемобластозами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.

1. **Инструментальная диагностика**

Рекомендуется проведение комплексного ультразвукового исследования (УЗИ) внутренних органов всем пациентам.Проводят УЗИ органов брюшной полости, почек, лимфатических узлов. Могут выявляться изменения паренхимы печени, почек, лимфаденопатия.

 Рекомендуется проведение эхокардиографии (ЭхоКГ) всем пациентам. При НАА на ЭхоКГ выявляются признаки миокардита, кардиомиопатии, уплотнение стенки дилатация, аневризмы аорты, признаки недостаточности аортального/митрального клапанов, легочной гипертензии; нарушение функции сердца.

 Рекомендуется проведение УЗ-допплерографии и дуплексного сканирования аорты и отходящих от нее артерий всем пациентам.При НАА при УЗ-допплерографии и дуплексном сканировании выявляются аневризмы, утолщения стенок, стенозы сосудов, внутрисосудистые тромбы.

Рекомендуется проведение электрокардиографии (ЭКГ) всем пациентам. При НАА на ЭКГ могут выявляться изменения, характерные для ишемии/инфаркта миокарда, легочной гипертензии.

Рекомендуется проведение исследования функции внешнего дыхания. Проводится всем пациентам с целью подтверждения/исключения обструктивных или рестриктивных изменений в легких.

Рекомендуется проведение ангиографии всем пациентам Уровень достоверности доказательств. Ангиография аорты и отходящих от нее артерий проводится для установления диагноза НАА и исключения врожденных аномалий развития магистральных сосудов; узелкового полиартериита. Для НАА характерны аневризмы/дилатация, стенозы, окклюзия или истончение стенки аорты, ее главных ветвей или легочных артерий.

Рекомендуется проведение МРТ и магнитно-резонансной ангиографии (МРА). Для диагностики НАА у детей предпочтительно применение МРТ и МРА. Не инвазивная оценка толщины интимы медии и эластических свойств аорты позволяет выявить активность процесса и контролировать ответ на терапию.

Рекомендуется проведение КТ/МРТ головного мозга. Проводится пациентам для исключения/подтверждения инсульта

Рекомендуется проведение ультразвукового исследования пораженных суставов. Определяется количество синовиальной жидкости, состояние синовиальной оболочки и суставного хряща.

Рекомендуется проведение рентгенографии/КТ пораженных суставов. Проводится пациентам с активным артритом для диагностики/дифференциальной диагностики с ЮИА, ЮАС (см. соответствующие клинические рекомендации); для выявления/исключения остеомиелита, туберкулеза, остеонекроза. Уровень достоверности доказательств D.

Рекомендуется проведение МРТ пораженных суставов. Проводится пациентам с активным артритом для диагностики/дифференциальной диагностики с ЮИА, ЮАС; для выявления ранних признаков остеонекроза.

Рекомендуется проведение МРТ крестцово-подвздошных сочленений. Проводится пациентам с энтезопатиями и поражением суставов осевого скелета для диагностики/дифференциальной диагностики артрита, ассоциированного с энтезитом, ЮАС.

 Рекомендуется проведение ЭГДС с биопсией слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. Проводится при наличии диспептических явлений и/или длительном применении нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП), и/или глюкокортикоидов (ГК), и/или иммунодепрессантов.

Рекомендуется проведение толстокишечной эндоскопии, видеоэндоскопии, прямой кишки с помощью видеоэндоскопических технологий. Проводится пациентам с клиническими признаками воспалительных заболеваний кишечника и/или в значительной мере повышенным кальпротектином для дифференциальной диагностики с воспалительными заболеваниями кишечника.

Рекомендуется проведение компьютерной томографии (КТ) органов грудной полости (при необходимости – с внутривенным болюсным контрастированием). Проводится всем пациентам для дифференциальной диагностики с другими ревматическими болезнями, туберкулезом, саркоидозом, объемными образованиями.

Рекомендуется проведение КТ и МРТ органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза (при необходимости – с внутривенным болюсным контрастированием). Проводится пациентам с тяжелым общим состоянием, лихорадкой, для дифференциальной диагностики с объемными образованиями, лимфопролиферативными заболеваниями, туберкулезом внутрибрюшных лимфатических узлов, гнойным воспалением в брюшной полости.

Рекомендуется проведение пункции костного мозга, цитологическое исследование мазка костного мозга, гистологическое и цитохимическое исследование препарата костного мозга, подсчет формулы костного мозга. Проводится пациентам с тяжелым общим состоянием, лихорадкой для дифференциальной диагностики с Гемобластозами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.

Рекомендуется проведение биопсии лимфатического узла (периферического, по показаниям — внутрибрюшного, внутригрудного). Проводится пациентам с выраженным увеличением размеров периферических и/или внутригрудных, и/или внутрибрюшных лимфатических узлов для дифференциальной диагностики с Гемобластозами, лимфопролиферативными заболеваниями, метастатическим поражением костного мозга.

Рекомендуется проведение сцинтиграфии костей. Проводится пациентам с очагами деструкции в костях, не типичных для НАА, для дифференциальной диагностики со злокачественными и доброкачественными опухолями костей и метастатическим поражением костей.

Рекомендуется проведение трепанобиопсии. Проводится пациентам с очагами деструкции в костях, не типичных для НАА, для дифференциальной диагностики со злокачественными и доброкачественными опухолями костей и метастатическим поражением костей.

1. **Другая диагностика.**

Рекомендуется проведение консультации других специалистов с целью диагностики проявлений основного заболевания, проведения дифференциальной диагностики.

Рекомендуется проведение консультации психоневролога. Проводится всем пациентам с неврологической симптоматикой. Неврологические расстройства при НАА возникают на фоне поражения левой (реже правой) общей сонной артерии и позвоночных артерий. Изредка у больных 25 без лечения наблюдают обморочные состояния. Степень тяжести дисциркуляторной энцефалопатии при симптомах неспецифического аортоартериита коррелирует со степенью стеноза левой сонной артерии; при двустороннем сужении ишемия выражена максимально и может осложняться инсультами. При поражении позвоночных артерий характерные симптомы: нарушения памяти, внимания и работоспособности, усиливающиеся по мере нарастания степени ишемии мозга.

Рекомендуется проведение консультации гематолога, онколога. Проводится пациентам с длительной лихорадкой, выраженной лимфаденопатией, оссалгиями и/или упорными артралгиями, и/или тяжелым общим состоянием, и/или гематологическими нарушениями, объемными образованиями, выявленными в процессе обследования, деструктивными изменениями в костях, не типичными для НАА.

Рекомендуется проведение консультации ортопеда-травматолога. Проводится пациентам с объемными и деструктивными изменениями, а также с деформациями в костях, не типичными для НАА.

Рекомендуется проведение консультации генетика. Проводится пациентам с множественными малыми аномалиями развития, синдромом дисплазии соединительной ткани, подозрением на синдром Блау/ЮС.

Рекомендуется проведение консультации гастроэнтеролога. Проводится пациентам с подозрением на ВЗК.

Рекомендуется проведение консультации отоларинголога. Проводится всем пациентам. При развитии синдрома недостаточности кровоснабжения лица и шеи при может развиться прободение носовой перегородки.

Рекомендуется проведение консультации фтизиатра. Проводится пациентам с положительными результатами туберкулиновых проб, очаговыми, инфильтративными изменениями в легких для исключения туберкулеза, с подозрением на туберкулез костей.

Рекомендуется проведение консультации окулиста. Проводится всем пациентам с подозрением на НАА. Офтальмологические расстройства при НАА отмечают у 60% больных. Симптомы проявляются сужением полей зрения, быстрой утомляемостью глаз, постепенным снижением остроты зрения, диплопией. Иногда возникает внезапная потеря зрения на один глаз в результате острой окклюзии центральной артерии сетчатки с последующей атрофией диска зрительного нерва. Исследование сосудов глазного дна выявляет аневризмы сосудов сетчатки, кровоизлияния, редко - отслойку сетчатки. В редких случаях может быть выявлен кератоувеит.

Обследование пациентов с подтвержденным диагнозом неспецифический аортоартериит в стадии активной болезни направляется в специализированный стационар.

1. **Лечение**

**При консервативном лечении:**

 Рекомендуется для индукции ремиссии (3-6 мес) назначение преднизолона перорально. Преднизолон назначается в дозе 1-2 мг в сутки в течение 4-х недель с последующим снижением дозы до 0,3-0,7 мг/кг в течение 6-8 недель.

Рекомендуется для индукции ремиссии (3-6 мес) применение преднизолона для перорального приема сочетать с пульс-терапией метилпреднизолоном ж, вк Уровень достоверности доказательств С Комментарии: метилпреднизолон применяется в дозе 20-30 мг/кг/введение в течение 3-х последовательных дней.

Рекомендуется для индукции ремиссии (3-6 мес) применение преднизолона перорально и пульс-терапии метилпреднизолоном в сочетании с иммунодепрессантами. Метотрексат применяется в дозе 15 мг/м2 (0,5-1 мг/кг) еженедельно; циклофосфамид - 2,0 мг/кг в сутки перорально в течение 2-3 месяцев или в виде пульс-терапии в дозе 0,5-0,75 мг/ м2 1 раз в 2 недели или 500-1000 мг/м2 (максимально – 1,2 г) ежемесячно в течение 6 месяцев, или в дозе 15 мг/кг (максимально – 1,0 г) каждые 2 недели трижды, а затем каждые 3 недели. Предпочтительно внутривенное введение циклофосфамида.

Рекомендуется в сочетании с циклофосфамидом применение ко-тримоксазола ж, вк Уровень достоверности доказательств D Комментарии: ко-тримаксозол применяется перорально в дозе 5 мг/кг массы тела/сут для профилактики пневмоцистной пневмонии.

Рекомендуется при неэффективности преднизолона перорально в сочетании с пульс-терапией метилпреднизолоном, метотрексатом или циклофосфамидом проведение ежедневного плазмафереза и терапии иммуноглобулином человеческим нормальным ж, вк (ВВИГ) и ГИБП - ритуксимабом, или инфликсимабом.

Плазмаферез проводится в течение 5 или 10 дней; ВВИГ применяется в дозе 2 гр/кг на курс; ритуксимаб - 375 мг/м2 на введение 1 раз в неделю внутривенно в течение 4 последовательных недель или 750 мг/м2 поверхности тела дважды с интервалом 14 дней; инфликсимаб - в дозе 5 мг/кг на введение внутривенно дважды в месяц.

Рекомендуется в сочетании с ритуксимабом применение ко-тримоксазола. Ко-тримаксозол применяется перорально в дозе 5 мг/кг массы тела/сут для профилактики пневмоцистной пневмонии.

Рекомендуется для сосудорасширяющего, антиагрегантного и ангиопротективного действия применение аналога естественного простагландина Е1- алпростадила. Алпростадил вводят внутривенно в дозе 3-6 мкг/кг/час в течение 12 часов. Длительность терапии составляет 14-28 дней. Во избежание развития нежелательных явлений (резкое снижение АД, экстрасистолия, тахи-, брадикардия) введение препарата необходимо осуществлять под контролем ЭКГ (монитор).

Рекомендуется применение низкомолекулярных гепаринов. Низомолекулярные гепарины применяются в дозах 65-85 МЕ на кг массы тела в сутки подкожно под контролем анти-Ха активности. Уровень анти-Ха в плазме крови должен быть в пределах 0.2-0.4 МЕ анти-Ха/мл. Максимальный допустимый уровень 1-1.5 МЕ анти-Ха/мл. • Рекомендуется применение антикоагулянта непрямого действия – варфарина. Варфарин назначается перорально после завершения терапии низкомолекулярными гепаринами с целью профилактики тромботических осложнений. Дозу препарата контролируют по уровню МНО. Рекомендуемый коридор международного нормализованного отношения составляет 2,0-3,0. • Рекомендуется применение антиагрегантов: ацетилсалициловой кислоты ж, вк или дипиридамола. Ацетилсалициловая кислота применяется в дозе 1-2 мг/кг 1 раз в день перорально, дипиридамол - 2,5 мг/кг дважды в день перорально.

Рекомендуется для поддержания ремиссии (от 24 мес до 3 лет) применение преднизолона перорально в сочетании с иммунодепрессантами: метотрексатом или азатиоприном. Преднизолон применяется в дозе 0,2−0,3 мг/кг перорально; метотрексат - 15 мг/м2 (0,5-1 мг/кг) подкожно еженедельно; азатиоприн ж, вк - 2- 3 мг/кг в сутки перорально, микофенолата мофитил\* ж - 600 мг/м2 2 раза в сутки перорально.

Рекомендуется продолжение приема антиагрегантов: ацетилсалициловой кислоты или дипиридамола. Ацетилсалициловая кислота применяется в дозе 1-2 мг/кг 1 раз в день перорально; дипиридамол - 2,5 мг/кг 2 раза в сутки перорально. В случае развития серьезного обострения на фоне поддерживающей терапии.

Рекомендуется в случае развития серьезного обострения на фоне поддерживающей терапии однократное в/в введение циклофосфамида ж, вк в дозе 750-1000 мг/м2 , в сочетании с пульс-терапией метилпреднизолоном в дозе 15-30 мг/кг (максимально – 1,0 г) в/в в течение 3-х дней и ежедневным плазмаферезом в течение 5 или 10 дней. Однократное в/в введение циклофосфамида применяют в том случае, если для индукции ремиссии применялся циклофосфамид для перорального приема.

Рекомендуется в случае развития серьезного обострения на фоне поддерживающей терапии циклофосфамид и пульс-терапию метилпреднизолоном сочетать с применением внутривенно ВВИГ ж, вк, содержащего IgG Уровень достоверности доказательств С Комментарии: ВВИГ применяется в дозе 1-2 гр/кг на курс. и ГИБП: ритуксимаба ж или инфликсимаба. Ритуксимаб применяется в дозе 375 мг/м2 на введение внутривенно 1 раз в неделю в течение 4 последовательных недель или 750 мг/м2 поверхности тела дважды с интервалом 14 дней; инфликсимаб - 5 мг/кг на введение внутривенно дважды в месяц.

Рекомендуется при развитии легких обострений и нестойкой ремиссии переключение на препараты (иммунодепрессанты) второй линии: метотрексат или циклоспорин или микофенолата мофитил. Метотрексат применяется в дозе 15 мг/м2 (0,5-1 мг/кг) подкожно еженедельно циклоспорин - 3,5-5 мг/кг в сутки перорально, микофенолата мофитил - 600 мг/м2 2 раза в сутки перорально. Дозы, побочные эффекты иммунодепрессантов и мониторинг пациентов с неспецифическим аортоартериитом в условиях иммуносупрессивной терапии.

Хирургическое лечение рекомендуется проведением стентирования, шунтирования, эндартерэктомии. Показания и объем оперативного вмешательства определяется совместно с сосудистым хирургом.

Немедикаментозное лечение рекомендуется: употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.

**Реабилитация**

Рекомендуется лечебная физкультура (ЛФК). Программа лечебной физкультуры разрабатывается врачом ЛФК в соответствии с возможностями пациента.

1. **Профилактика и диспансерное наблюдение**

Рекомендуется проведение диспансерного наблюдения за детьми; длительное проведение поддерживающей терапии, разработанной с учетом индивидуальных особенностей пациента и варианта болезни; постоянный контроль безопасности проводимого лечения и при необходимости его коррекция; обеспечение охранительного режима (ограничение психоэмоциональных и физических нагрузок, при необходимости обучение детей на дому, посещение школы лишь при получении стойкой клинико-лабораторной ремиссии, ограничение 45 контактов для уменьшения риска развития инфекционных заболеваний); предохранение от инсоляции и применения УФО (использование солнцезащитных кремов, ношение одежды, максимально закрывающей кожу, головных уборов с полями, отказ от поездок в регионы с высоким уровнем инсоляции); индивидуальный подход к вакцинации (вакцинация детей может проводиться только в период полной ремиссии заболевания, при длительном ее сохранении по индивидуальному графику); введение гамма-глобулина осуществляется только при абсолютных показаниях.

1. **Список литературы:**
2. Клинические рекомендации Министерства Здравоохранения РФ от 2017 года.
3. *Лыскина Г. А., Успенская Е. В.* [Клиническая картина, диагностика и лечение неспецифического аортоартериита у детей](http://www.consilium-medicum.com.ua/issues/1/15/140/). *Consilium medicum Ukraina*
4. *Сыволап В. В., Курилец Л. О.* [Случай синдрома Такаясу в клинической практике](http://zmj.zsmu.edu.ua/article/download/27451/24643).