

Федеральное государственное бюджетное образовательное 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

Зав.кафедрой: ДМН,проф. Матюшин Г. В.

Ответственный за ординатуру: кмн, доцент Кузнецова О. О.

Реферат на тему: «Синдром Такааясу».

Выполнила: ординатор 2 года обучения

по специальности кардиология, Анкудинова А.А.

Проверил: ДМН,проф. Матюшин Г. В.

Красноярск, 2021г.

Содержание:

Определение и патоморфологическая характеристика заболевания	3
Классификация болезни Такаясу	4
Клинические симптомы	5
Диагностика	6
Лечение синдрома Такаясу	7
Прогноз развития синдрома Такаясу	8

Определение и патоморфологическая характеристика заболевания

Синдром Такаясу (неспецифический аортоартериит) – идиопатическое воспалительное поражение аорты, ее отделов и крупных артериальных ветвей. Причины синдрома Такаясу достоверно не определены. Ее дебют связывается с воздействием инфекционно-аллергических агентов и аутоиммунной агрессией. Откладываясь в сосудистых стенках, иммунные комплексы вызывают гранулематозное воспаление и сужение внутреннего диаметра сосуда, что способствует тромбообразованию. Исходом неспецифического аортоартериита служат склеротические изменения в проксимальных сегментах артерий среднего и мелкого калибра.

Распространенность болезни Такаясу выше в странах Южной Америки и Азии, чем в Европе. Неспецифический аортоартериит поражает чаще молодых людей в возрасте 10-30 лет и женщин до 40 лет.

Патоморфология

Динамика морфологических изменений имеет определённую закономерность. Выявляется гранулематозный артериит с преобладанием в инфильтрате мононуклеаров с небольшим количеством гигантских многоядерных клеток. На этом этапе процесс локализуется в адвентиции и средней оболочке сосуда, а также в области *vasa vasorum*. При прогрессировании заболевания формируются фиброзные гранулёмы, разрушаются эластические волокна, некротизируются гладкомышечные клетки сосудистой стенки. Со временем возникает утолщение интимы и средней оболочки сосуда, что обусловлено пролиферацией гладкомышечных клеток, депозицией коллагена и мукополисахаридов. Возможно развитие пристеночного тромбоза. В конечной стадии воспаления, в том числе на фоне проводимой терапии, наблюдается фиброз интимы и адвентиции, явления дегенерации средней оболочки сосуда со скудной мононуклеарной инфильтрацией.

Классификация болезни Такаясу

По топографическому признаку выделяют несколько вариантов течения болезни Такаясу. Первый вариант характеризуется изолированным поражением дуги аорты и ее ветвей - левых общей сонной и подключичной артерий. При втором анатомическом типе неспецифического аортоартериита развивается поражение грудной либо брюшной аорты с ее ветвями. Для третьего варианта типично сочетание изменений дуги аорты, а также ее грудного и брюшного отделов. Последний анатомический тип болезни Такаясу характеризуется вовлечением легочной артерии с ее ветвями и возможным сочетанием с любым из вышеописанных вариантов.

Клинические симптомы

Для синдрома Такаясу типична клиника ишемии верхних конечностей - слабость и боль в руках, онемение, низкая толерантность к физическим нагрузкам, отсутствие пульсации на одной или обеих подключичных, плечевых, лучевых артериях, похолодание кистей. Свойственно явное различие в артериальном давлении на пораженной и здоровой верхних конечностях, а также более высокие значения АД на нижних конечностях. При неспецифическом аортоартериите возможны боли в левом плече, шее, левой части грудной клетки. При пальпации измененных артерий ощущается болезненность, при аускультации над ними выслушиваются характерные шумы.

Воспалительное поражение позвоночной и сонных артерий при синдроме Такаясу обуславливает неврологическую симптоматику - головокружение, рассеянность внимания и памяти, снижение работоспособности, шаткость походки, обмороки. Объективные очаговые симптомы свидетельствуют об ишемии соответствующих отделов ЦНС. Поражение зрительного анализатора при неспецифическом аортоартериите выражается в ухудшении зрения, появлении диплопии, иногда внезапной слепоты на один глаз вследствие острой окклюзии ЦАС (центральной артерии сетчатки) и атрофии зрительного нерва.

Патологическое расширение и уплотнение восходящей аорты у пациентов с болезнью Такаясу нередко приводит к аортальной недостаточности, нарушениям коронарного кровообращения, ишемии и инфаркту миокарда. У 50% пациентов с кардиальными проявлениями неспецифического аортоартериита отмечается миокардит, артериальная гипертензия, хроническая недостаточность кровообращения.

Изменения в брюшном отделе аорты вызывают прогрессивное снижение кровообращения в нижних конечностях, боль в ногах во время ходьбы. При поражении артерий почек обнаруживается протеинурия, гематурия, реже развивается тромбоз. Вовлеченность легочной артерии проявляет себя болью в груди, одышкой, развитием легочной гипертензии. При болезни Такаясу отмечается суставной синдром – артралгии, мигрирующий артрит с преимущественной заинтересованностью суставов рук.

Диагностика синдрома Такаясу

Разнообразие клинической картины при синдроме Такаясу приводит пациента на консультацию ревматолога, невролога, сосудистого хирурга. Диагноз неспецифического аортоартериита считается очевидным при наличии 3-х или более из приведенных ниже критериев: дебют заболевания в молодом возрасте (до 40 лет); развитие синдрома «перемежающейся хромоты»; ослабление периферической пульсации; разница > 10 мм рт. ст. при измерении АД на разных плечевых артериях; патологические шумы в проекции брюшной аорты и подключичных артерий; характерные ангиографические изменения.

Клинический анализ крови при неспецифическом аортоартериите выявляет умеренную анемию, рост СОЭ, лейкоцитоз. В биохимическом анализе крови определяют снижение уровня γ -глобулинов, альбуминов, гаптоглобина, серомукоида, холестерина, липопротеинов. В ходе иммунологических исследований устанавливается наличие HLA-антигенов, увеличение уровня иммуноглобулинов.

При УЗДГ сосудов, селективной ангиографии, аортографии выявляется частичная или полная окклюзия сосудистых ветвей аорты различной протяженности и локализации. Данные реоэнцефалографии при болезни Такаясу свидетельствуют об уменьшении кровоснабжения головного мозга; при ЭЭГ головного мозга определяется снижение функциональной мозговой активности. При проведении биопсии сосудов в ранней стадии неспецифического аортоартериита в полученном материале обнаруживаются признаки гранулематозного воспаления.

Лечение болезни Такаясу

В активном периоде неспецифического аортоартериита проводится подавление воспаления, иммуносупрессия и коррекция гемодинамических нарушений. Пациентам с болезнью Такаясу назначают метотрексат, преднизолон, азатиоприн, циклофосфамид, антигипертензивные препараты. Для профилактики тромбообразования показан прием антиагрегантов (ацетилсалициловой к-ты, дипиридамола) и антикоагулянтов непрямого действия.

Включение методов экстракорпоральной гемокоррекции в комплексную терапию болезни Такаясу позволяет очистить кровь от иммунных комплексов, факторов тромбообразования, восстановить кровоток и улучшить работу ишемизированных органов. При неспецифическом аортоартериите проводятся сеансы криоафереза, плазмафереза, лимфоцитафереза, каскадной фильтрации плазмы, экстракорпоральной иммунотерапии.

При сосудистых осложнениях нередко решается вопрос об ангиохирургическом вмешательстве (эндартерэктомии, обходном шунтировании участка окклюзии, чрескожной ангиопластике). Показаниями к сосудистой пластике при неспецифическом аортоартериите служит развитие стеноза венечных артерий с ишемией миокарда, стеноза почечных артерий с артериальной гипертензией, синдрома перемежающейся хромоты; критических стенозов трех и более сосудов мозга; недостаточности клапана аорты; аневризмы грудного/брюшного отдела аорты >5 см диаметром.

Прогноз развития болезни Такаясу

Неспецифический аortoартериит имеет многолетнее течение. Своевременное диагностирование болезни Такаясу и иммуносупрессивная терапия позволяют избавить пациента от необходимости ангиохирургического вмешательства. Прогностически менее благоприятно быстрое прогрессирование болезни Такаясу. Грозные осложнения (инсульт, инфаркт, ретинопатия, расслоение аневризмы аорты) сопряжены с риском нетрудоспособности и гибели пациента.

Методы профилактики неспецифического аortoартериита не известны.