

АРТЕРИИТ ТАКАЯСУ



СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

- 💧 **Васкулит** – патологический процесс, который характеризуется воспалением и некрозом сосудистой стенки
- 💧 При каждом типе васкулита, как правило, поражаются сосуды определенного калибра

КЛАССИФИКАЦИЯ ВАСКУЛИТОВ

(Согласительная конференция в Чепелл-Хилле, 2012)

Васкулит крупных сосудов:

— артериит Такаясу

- гигантоклеточный артериит

Васкулит средних сосудов:

- узелковый полиартериит (УП)
- болезнь Кавасаки

Васкулит мелких сосудов

Васкулиты ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА-СВ):

- микроскопический полиангиит
- гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)
- эозинофильный гранулематоз с полиангиитом

Иммунокомплексные васкулиты мелких сосудов:

- заболевания, ассоциированные с антителами к базальной мембране клубочков (анти-БМК)
- криоглобулинемический васкулит
- IgA-васкулит (Шенлейна—Геноха)
- гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти- C1q-васкулит)

Вариабельный васкулит:

- болезнь Бехчета
- синдром Когана

Васкулит единственного органа:

- кожный лейкоцитокластический ангиит
- кожный артериит
- первичный васкулит центральной нервной системы
- изолированный аортит
- другие

Васкулит, ассоциированный с системными заболеваниями:

- люпус-васкулит
- ревматоидный васкулит
- васкулит, ассоциированный с саркоидозом
- другие

Васкулит, ассоциированный с определенной этиологией:

- криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита С (HCV)
- васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита В (HBV)
- аортит, ассоциированный с сифилисом
- лекарственный иммунокомплексный васкулит
- лекарственный АНЦА-ассоциированный васкулит
- паранеопластический васкулит
- другие



Микито Такаясу

- Впервые случай синдрома Такаясу был описан в 1908 году доктором Микито Такаясу на Двенадцатом ежегодном собрании Японского общества офтальмологов.
- Доктор Такаясу описал специфическое кольцевидное проявление кровеносных сосудов на сетчатке глаза. Двое его коллег (доктор Ониси и доктор Кагосима) на том же собрании сообщили о подобных проявлениях в глазах пациентов, страдающих отсутствием пульса на запястьях.
- Ныне известно, что кольцевидные проявления кровеносных сосудов на сетчатке представляют собой ответную реакцию на сужение артерий шеи, что также объясняет исчезновение пульса в кровеносных сосудах одной из рук некоторых пациентов.

АРТЕРИИТ ТАКАЯСУ

(болезнь отсутствия пульса,
окклюзивная тромбоаортопатия,
синдром дуги аорты)

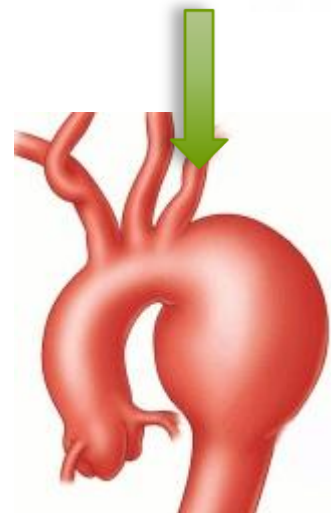
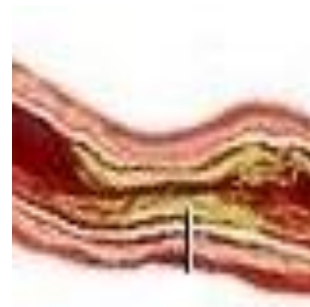
- ♦ Гранулематозное воспаление аорты и ее ветвей, развивающееся в молодом возрасте
- ♦ Встречается чаще в странах Азии и Южной Америки
- ♦ Чаще подвержены женщины молодого и среднего возраста
- ♦ Соотношение женщины/мужчины составляет 8:1.
- ♦ В этиологии болезни обсуждается роль *M. tuberculosis*

ИММУННЫЙ МЕХАНИЗМ РАЗВИТИЯ

Клеточный

Гранулематозное воспаление,
пристеночный тромбоз,
фиброз интимы и адвентиции

Сегментарный стеноз и окклюзии
сосудов, постстенотическое расширение,
формирование аневризм



Артериит Такаясу поражает преимущественно крупные артерии **эластического типа**.

Чаще всего поражаются:

- безымянная и подключичная артерии
- Аорта (в основном восходящий отдел и дуга аорты)
- Общие сонные артерии
- Почечные артерии

АНАТОМИЧЕСКИЕ ТИПЫ

Тип 1

- поражение дуги аорты и отходящих от нее артерий

Тип 2

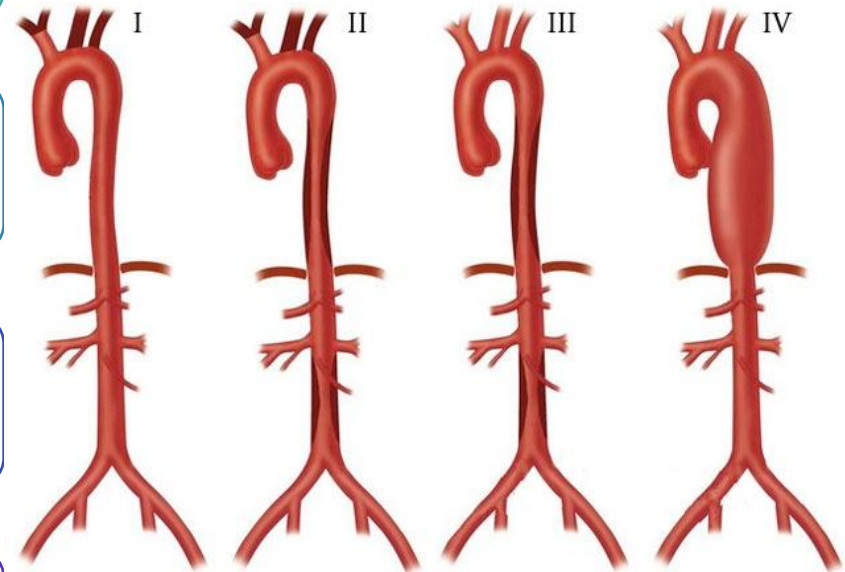
- изолированное поражение грудного /брюшного отдела аорты и отходящих ветвей

Тип 3

- сочетание воспаления дуги аорты с изменениями в грудном или брюшном отделах

Тип 4

- поражение ствола легочной артерии в сочетании с любым из первых трех вариантов



ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ ВАСКУЛИТОВ

Предположить наличие васкулита



Исключить сходные по клинике
заболевания



Определить распространенность и
степень поражения



Подтверждение диагноза
лабораторными и инструментальными
методами

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ ВАСКУЛИТОВ

Признаки, позволяющие заподозрить васкулит:

- 💧 Мультисистемное поражение
- 💧 Лихорадка неясного генеза
- 💧 Конституциональные симптомы неясного генеза
- 💧 Симптомы ишемии у лиц молодого возраста
- 💧 Множественный мононеврит
- 💧 Повреждения кожи

Клиника

Общие проявления



- ☐ Повышение температуры
- ☐ Похудание
- ☐ слабость
- ☐ сонливость
- ☐ артралгии
- ☐ миалгии

Поражение сосудов



- ☐ Синдром перемежающей хромоты
- ☐ Ощущения слабости, усталости, боли в проксимальных отделах конечностей
- ☐ Преимущественно односторонние.
- ☐ Выраженность симптомов возрастает при физической нагрузке

Клинические проявления артериита Такаясу

♦ I ФАЗА

общевоспалительные явления:
слабость, лихорадка, похудание,
миалгии, артралгии, синовии

♦ II ФАЗА

признаки сосудистого воспаления:
боль в проекции пораженного сосуда,
болезненность при пальпации, боль и
слабость в мышцах плечевого пояса,
боль в шее, головокружение,
нарушение зрения

♦ III ФАЗА

признаки стеноза артерий и
сосудистой недостаточности:
перемежающаяся хромота, отсутствие
пульса, стенотические шумы,
симптомы ишемического поражения
внутренних органов

Артерии и ветви	Доминирующие симптомы
Общая сонная (60%)	Нарушение зрения, инсульт, синкопе
Позвоночная (35%)	Головокружение, нарушение зрения
Подключичная (90%)	Перемежающаяся хромота рук, отсутствие пульса
Дуга аорты/корень (35%)	Аортальная недостаточность, застойная сердечная недостаточность
Легочная артерия (10%)	Одышка, боль в груди
Венечные артерии (10%)	Стенокардия, инфаркт
Чревный ствол, верхняя мезентериальная (20%)	Абдоминальный ишемический синдром
Почечные (40%)	Артериальная гипертензия
Брюшная аорта (50%)	Перемежающаяся хромота ног, абдоминальный ишемический синдром, артериальная гипертензия
Подвздошные (18%)	Перемежающаяся хромота ног

Сердце

- ♦ Дилатация аорты, аортальная недостаточность -7-55%
- ♦ Коронарная недостаточность, стенокардия, одышка, сердцебиение – 6-38%
- ♦ Миокардит
- ♦ Дилатация камер сердца
- ♦ Артериальная гипертензия

Нервная система

- ♦ Обусловлено поражением общих сонных и позвоночных артерий
- ♦ Головные боли в теменной и височной областях
- ♦ Дисциркуляторная энцефалопатия: головокружение, обмороки, транзиторные ишемические атаки, нарушение памяти, внимания, снижение интеллекта
- ♦ Астеноневротический и неврозоподобный синдром

Глаза	Потеря зрения. В результате окклюзии артерий сетчатки, в последующем атрофии зрительного нерва.
-------	---

ЖКТ	Боль в животе
-----	---------------

Почки	Артериальная гипертензия, в результате артериита почечной артерии. Возможны тромбоз почечной артерии, периферическая нефропатия. Характерны изменения в анализе мочи: протеинурия, гематурия.
-------	---

Легкие	Одышка, кашель. В последующем развитие легочной гипертензии.
--------	--

Кожа	Пальпируемая пурпура. Узловатая эритема. Гангренозная пиодермия. Феномен Рейно.
------	---

ОБЩАЯ ДИАГНОСТИКА ВАСКУЛИТОВ

Клинический анализ крови

Клинический анализ мочи

С-реактивный белок

Креатинин/мочевина

Печеночные ферменты

Маркеры гепатитов В и С

ВЫЯСНЕНИЕ ТИПА ВАСКУЛИТА

Посев крови , АТ к инфекциям

Серологические исследования: АНА, РФ, АНЦА, криоглобулинемия, АТ к фосфолипидам

Маркеры гепатитов В, С, ВИЧ, ЦМВ, вируса Эбштейна-Барр, парвовирус В19 (метод ИФА, ПЦР)

Компоненты комплемента С3, С4, СН50

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Р-графия грудной
клетки

Р-графия
придаточных пазух
носа или КТ

Электромиография
и исследование
нервной
проводимости

Эхокардиография

Ангиография

Биопсия сосудов

УЗДГ сосудов

МРТ

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ОБЪЕКТЫ ДЛЯ БИОПСИИ

Кожа

Бедренный
нерв

Височная
артерия

Мышца

Почки

Легкие

ОЦЕНКА КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ АКТИВНОСТИ ВАСКУЛИТА

(Бирмингемский индекс клинической активности системных васкулитов (BVAS)).

Системные проявления	Балл	Кожа	Балл	Слизистые	Балл
Нет	0	Нет	0	Нет	0
Слабость	1	Инфаркт	2	Язвы полости рта	1
Миалгии	1	Пурпура	2	Язвы гениталий	1
Артралгии/артрит	1	Другой васкулит кожи	2	Конъюнктивит	1
Лихорадка<38,5	1	Язвы	4	Склерит/эпи-склерит	2
Лихорадка >38,5	2	Гангрена	6	Увеит	6
Потеря массы тела <2кг	2	Множественная гангрена пальцев	6	Отек сетчатки	6
Потеря массы тела>2кг	3			Геморрагии сетчатки	6

ОЦЕНКА КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ АКТИВНОСТИ ВАСКУЛИТА

ЛОР-органы	Балл	Легкие	Балл	Сердечно-сосудистая система	Балл
Нет	0	Нет	0	Нет	0
Выделения из носа или затруднение носового дыхания	2	Одышка или затруднение дыхания	2	Шумы	2
Синусит	2	Плеврит	4	Вновь возникшее отсутствие пульса	4
Носовое кровотечение	4	Узелки или фиброз	2	Перикардит	4
Корочки	4	Инфильтрат	4	Инфаркт миокарда	6
Выделения из ушей	4	Кровохарканье	4	Недостаточность, кровообращения кардиомиопатия	6
Средний отит	4	Легочное кровотечение	6		
Вновь возникшая глухота	6				
Осиплость голоса	2				
Стеноз гортани	6				

ОЦЕНКА КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ АКТИВНОСТИ ВАСКУЛИТА

ЖКТ	Балл	Почки	Балл	Нервная система	Балл
Нет	0	Нет	0	Нет	0
Боль в животе	3	Гипертензия (АДД>90мм.рт.ст)	4	Органические нарушения, деменция	3
Кровавая диарея	6	Протеинурия (>0,2г/сут)	4	Судороги	9
Панкреатит	9	Гематурия >1эр или 0,2эр/млн	8	Периферическая нейропатия	6
Инфаркт кишечника	9	Креатинин125-249 мкмоль/л	8	Поражение спинного мозга	9
Перфора-ция желчного пузыря	9	Креатинин 250-499 мкмоль/л	10	Инсульт	9
		Креатинин >500мкмоль/л	12	Множественный двигательный мононеврит	9
		Повышение креатинина на 10%	12		

- Признак считается присутствующим, если он возник вновь или поражение прогрессировало в течение последнего месяца и было обусловлено васкулитом
- Максимальная общая сумма баллов – **63**

Полная ремиссия: отсутствие признаков активности (0-1балл) и необходимости в терапии при нормальном уровне СРБ

Частичная ремиссия: уменьшение на фоне лечения общей суммы баллов на 50% от первоначального

Большое обострение: вовлечение в процесс жизненно важных органов (легкие, почки, ЦНС, сердечно-сосудистая система) + увеличение общей суммы баллов на 6 и более

Малое обострение: возврат заболевания и увеличение общей суммы баллов с 0-1 до 5

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ПОВРЕЖДЕНИЯ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

- ◆ Наличие у больного необратимых изменений в органах и тканях, развитие которых совпадает с началом воспалительных изменений в сосудах и обусловлено ими
- ◆ Не поддается обратному развитию на фоне иммуносупрессивной терапии
- ◆ Имеет важное значение для прогноза заболевания

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ПОВРЕЖДЕНИЯ ОРГАНОВ И СИСТЕМ (индекс повреждения) (A.R.Exley,1997)

Кожа и слизистые	Почки	ЖКТ
Алоpecia	Уменьшение КФ на 50%	Инфаркт кишечника
Язвы кожи	Протеинурия более 0,5г/сут	Мезентериальная недостаточность
Язвы полости рта	Терминальная ХПН	Хронический перитонит
		Сужение пищевода или операции на верхнем отделе ЖКТ

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ПОВРЕЖДЕНИЯ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

Костно-мышечная система	ЛОР-органы	легкие	Глаза
Выраженная атрофия и слабость мышц	Потеря слуха	Легочная гипертензия	Катаракта
Эрозивный или деформирующий артрит	Нарушение носового дыхания, хр. насморк	Фиброз легких/полости	Изменение сосудов сетчатки
Остеопороз с переломами	Седловидная деформация носа, перфорация носовой перегородки	Нарушение функциональ-ных легочных тестов	Атрофия зрительного нерва
Аваскулярные некрозы костей	Хр синусит или разрушение костной ткани	Хроническая астма	Нарушение зрения или диплопия
Остеомиелит	Субглоточный стеноз	Выраженная одышка	Слепота
		Инфаркт легкого	Разрушение стенок глазницы

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ПОВРЕЖДЕНИЯ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

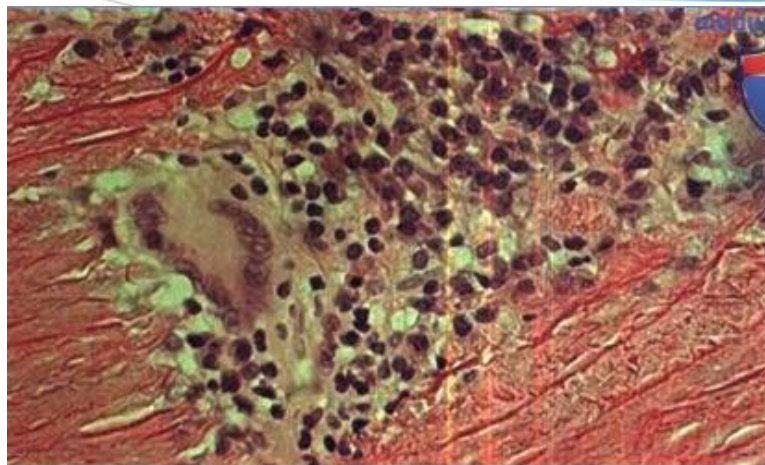
Сердечно-сосудистая система	Периферические сосуды	Нервно-психическая система	Другие повреждения
Стенокардия или АКШ	Отсутствие пульса на артериях одной конечности	Нарушение интеллекта	Нарушение функции половых желез
Инфаркт миокарда	Отсутствие пульса на артериях 2 и более конечностей	Большие психозы	Поражение костного моза
Гипертензия	Стеноз крупных сосудов	Судороги	Диабет
Поражение клапанов сердца	Перемежающаяся хромота	Цереброваскуляр-ные нарушения	Хр. Химический цистит
Перикардит	Осложненные тромбозы	Поражение ЧМН	Опухоли
Кардиомио-патия	Атрофия мягких тканей ногтевых фаланг	Периферическая нейропатия	Другие поражения
		Поперечный миелит	

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ПОВРЕЖДЕНИЯ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

- ◆ Повреждение той или иной системы может присутствовать (1 балл) или отсутствовать (0 баллов)
- ◆ Признак считается присутствующим, если он наблюдается у больного по крайней мере в течение 3 месяцев
- ◆ Индекс может возрастать или оставаться на прежнем уровне, но не может уменьшаться

Методы визуализации при артериите Такаясу

Метод	Применение	Примечания
Стандартная ангиография (аортоартериография)	Предпочтительна в тех случаях, когда решается вопрос о проведении хирургического лечения и когда нет возможности измерить проксимальное аортальное АД другим методом	Обеспечивает описательную анатомическую информацию по просвету сосудов
Магнитнорезонансная ангиография аорты и крупных артерий	Не связана с риском пункции артерии, введения контраста и ионизирующей радиации Обычно метод выбора для молодых женщин, у которых менее вероятно наличие выраженного атеросклероза и более вероятно возникновение онкологических заболеваний под влиянием ионизирующей радиации	Обеспечивает определенную информацию по анатомии артериальной стенки Не дает достаточной информации по дистальным ветвям аорты из-за слишком низкого разрешения Предоставляет недостаточно информации о составе артериальных бляшек, что затрудняет дифференциальную диагностику между васкулитом и атеросклерозом
КТ ангиография	Используется для общего исследования аорты и ее проксимальных ветвей, когда магнитнорезонансная ангиография противопоказана или недоступна	Позволяет визуализировать кальцификацию аорты Может дать информацию по толщине артериальных стенок Значение для мониторинга активности болезни четко не определено
Позитронная эмиссионная томография с фтор-18 (^{18}F) дезоксиглюкозой	Используется для оценки региональных различий метаболизма глюкозы и помогает определить локализацию воспаления (поскольку воспалительные клетки поглощают больше глюкозы)	Не дает информации по изменению просвета сосудов



meduniver.com



A

Б



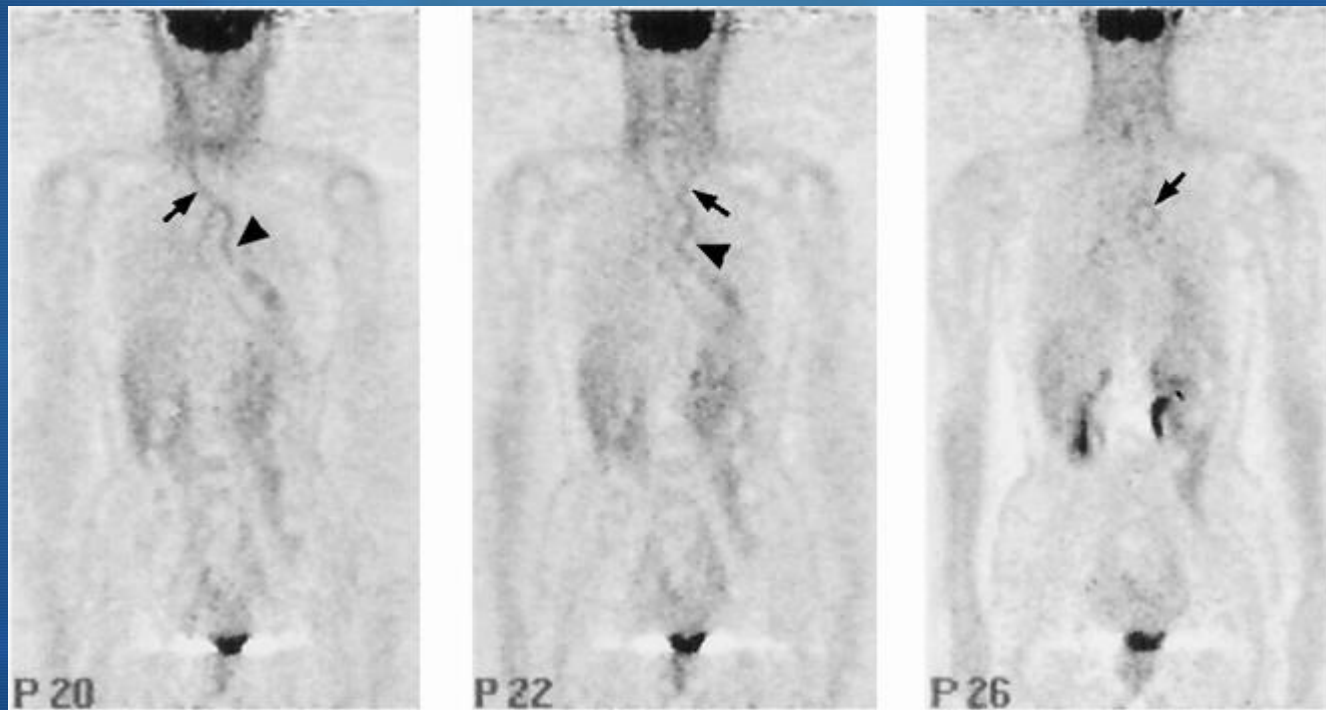
Ветви восходящей части грудной аорты у пациента с артериитом Такаясу



Восходящий отдел аорты у пациента с артериитом Такаясу

ПЭТ

Накопление флюородеоксиглюкозы
в стенке аорты



КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ КРИТЕРИИ

Возраст <40 лет, начало болезни в возрасте <40 лет

Перемежающаяся хромота конечностей

Ослабление пульса на плечевой артерии

Разница АД >10 мм.рт.ст. при его измерении на плечевых артериях

Шум на подключичных артериях или брюшной аорте

Изменения при ангиографии: сужение просвета или окклюзия аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, не связанное с атеросклерозом

!!! Наличие 3 и более любых критериев – постановка диагноза с чувствительностью 90,5% и специфичностью 97,8%

Показатели активности артериита

Такаясу:

Клинические признаки:

Лабораторные исследования:

Инструментальные исследования:

- новые системные симптомы (например, лихорадка, утомляемость, потеря веса, анорексия, ночная потливость),
- симптомы, указывающие на васкулит с вовлечением новых артериальных бассейнов (например, перемежающаяся хромота),
- новые шумы и/или изменения в показателях АД

- признаки воспаления, которые определяются исследованиями крови (хотя уровень маркеров воспаления может быть нормальным при активном артериите)

- развитие стеноза или аневризм в ранее неповрежденных артериях (исследование с помощью периодической визуальной диагностики [обычно магнитно-резонансной ангиографии])

Показания для госпитализации пациентов, страдающих СВ:

- ♦ опасность развития лёгочного кровотечения;
- ♦ быстро прогрессирующее ухудшение функции почек;
- ♦ протеинурия >3 г/сут, формирование нефротического и остроснефритического синдромов;
- ♦ рецидивирующие абдоминалгии;
- ♦ поражение органа зрения;
- ♦ признаки поражения ЦНС.

ДИФ. ДИАГНОСТИКА

- ❖ Врожденные невоспалительные заболевания соединительной ткани (например, синдром Элерса–Данлоса или синдром Марфана)
- ❖ Инфекции (туберкулезная, грибковая или сифилитическая)
- ❖ Фибромускулярные дисплазии
- ❖ Заболевания, вызывающие артериальный тромбоз (например, состояние гиперкоагуляции)
- ❖ Идиопатические воспалительные состояния: анкилозирующий спондилоартрит с аортитом, РА, синдром Когана или синдром Бехчета, болезнь Кавасаки, саркоидоз.

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ ВАСКУЛИТОВ

Достижение клинико-лабораторной ремиссии

Снижение риска обострений

Предотвращение необратимого поражения
жизненно важных органов

Снижения риска развития побочных эффектов
лекарственной терапии

Увеличение продолжительности жизни

ЛЕЧЕНИЕ АТ

Активное патогенетическое лечение



 Воспалительная инфильтрация

 Гиперплазия интимы

 Стеноз

 Тромбоз

Хирургическое лечение



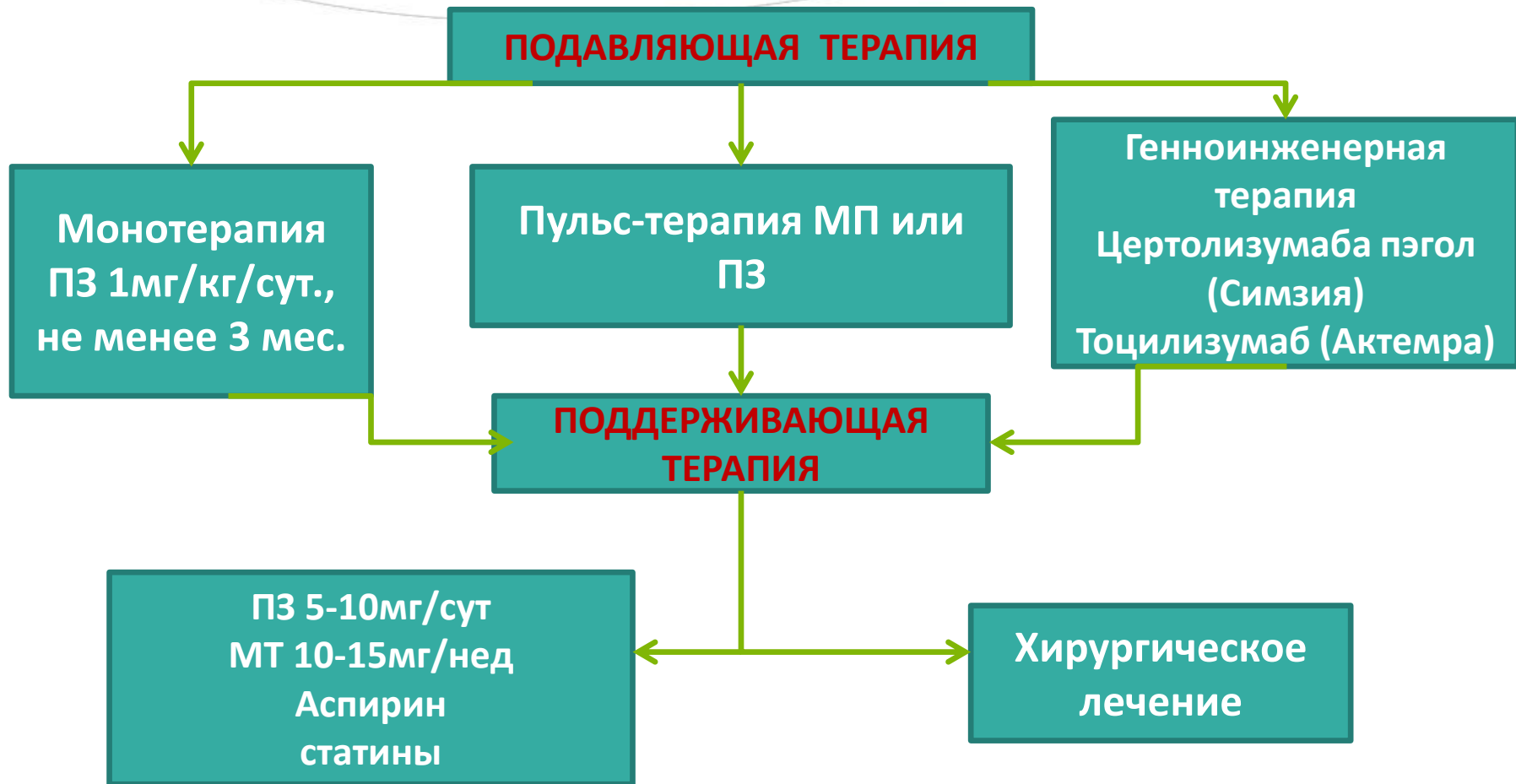
 Атрофия меди

 Гиперплазия интимы

 Фиброз адвентиции

 Стеноз

ЛЕЧЕНИЕ



ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

Расслоение аневризмы брюшной аорты

2-сторонние гемодинамически значимые стенозы и /или окклюзии сонных артерий

Коарктация аорты с выраженной артериальной гипертензией

Сужение почечной артерии с артериальной гипертензией

Сужение магистрального сосуда на 70% с ишемическим синдромом

Реконструктивные операции при болезни Такаясу выполняют в неактивную фазу болезни в специализированных центрах

- У 20% больных заболевание имеет монофазное течение.
- В остальных случаях отмечается рецидивирующее, хроническое или прогрессирующее течение.
- Даже если клинические симптомы и изменения лабораторных показателей указывают на неактивность заболевания, новые сосудистые поражения могут возникать, что выявляется при визуализирующих исследованиях.
- Прогессирующее течение и наличие осложнений (например, гипертензия, аортальная регургитация, сердечная недостаточность, аневризма) являются неблагоприятными прогностическими признаками.

ПРОГНОЗ

Благодарю за внимание!