

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ (БОЛЕЗНЬ ТАКАЯСУ)

Мартынова Елена Сергеевна

студент 6-го курса, лечебного факультета. Смоленский государственный медицинский университет, РФ, г.Смоленск

Ладочкина Марина Сергеевна

студент 6-го курса, лечебного факультета. Смоленский государственный медицинский университет, РФ, г.Смоленск
студент 6-го курса, лечебного факультета. Смоленский государственный медицинский университет, РФ, г.Смоленск

Мартыновская Элина Николаевна

студент 6-го курса, лечебного факультета. Смоленский государственный медицинский университет, РФ, г.Смоленск

Синдром дуги аорты (Такаясу) – деструктивно-продуктивный сегментарный аортит и субаортальный панартериит богатых эластическими волокнами артерий с возможным поражением легочных и коронарных ветвей. Характеризуется неспецифическим продуктивным воспалением стенок аорты, ее ветвей с облитерацией их устьев, а также крупных артерий мышечного типа.

История

«Болезнь отсутствия пульса» - так в первых писаниях называли неспецифический аортоартериит. Так как у больных вследствие облитерации крупных ветвей аорты отмечалось отсутствие пульса на верхних конечностях.

До официального открытия наиболее схожее заболевание описал профессор анатомии Падуанского университета Джованни Батиста Морганьи в 1761 году: у женщины в возрасте около сорока лет при аутопсии выявлено расширение проксимальной части аорты в сочетании со стенозом дистальных отделов, внутренний слой аорты был желтого цвета и содержал кальцинаты. При жизни фиксировалось отсутствие пульса на лучевых артериях.

В 1839 году британский военный врач Джеймс Дэви описал подобный случай. У 55-летнего военнослужащего в 49 лет появились боли в левом плече, а спустя четыре года ослабел пульс в руке, по поводу чего он обратился к врачу. Мужчина внезапно скончался через год. При вскрытии обнаружили разрыв аневризмы дуги аорты, полную окклюзию сосудов, отходящих от нее.

1854 год, Лондон. Хирург Вильям Савори сообщает о заболевании, похожем на болезнь Такаясу. У женщины 22 лет на сосудах шеи, головы и верхних конечностей не определялся пульс в течение пяти лет, в ходе болезни стали возникать припадки и пациентка скончалась. Аутопсия показала утолщение и сужение аорты и сосудов дуги (на ощупь они похожи на плотную веревку, но аневризмы отсутствовали).

В 1908 году японский офтальмолог Макито Такаясу на Двенадцатой ежегодной конференции Японского общества офтальмологии доложил о двух кольцевидных анастомозах вокруг диска зрительного нерва у молодой женщины без пульса на периферических артериях. Это были артириоло-венулярные шунты. Кровеносные сосуды, окружающие диск зрительного нерва,

были слегка приподняты.

Синдром отсутствия пульса имел множество имен, что приводило к путанице. В 1954 году японские врачи Вильям Каккамизе и Кунио Окуда ввели термин «болезнь Такаясу».

Этиология и патогенез синдрома Такаясу

Этиология большинства первичных васкулитов не известна.

Можно связать их с переохлаждениями, перенесенными инфекциями, приемом некоторых лекарственных средств, воздействием профессиональных вредностей. Можно считать эту группу болезней полиэтиологичными.

Патогенез связан с иммунными реакциями замедленного типа. Сенсибилизированные лимфоциты встречаясь с тканевым антигеном высвобождают фактор, ингибирующий миграцию макрофагов. Это приводит к скоплению в стенке и просвете артерий моноцитарных клеток, которые в последующем трансформируются в макрофаги. Макрофаги, выделяя лизосомальные ферменты, вызывают повреждение стенки артерий. В дальнейшем макрофаги превращаются в эпителиоидные и гигантские клетки, это лежит в основе образования гранулем.

Аорта и ее ветви имеют следы воспаления – спаяние с периаортальной клетчаткой, плотную фиброзную капсулу, увеличенные парааортальные лимфатические узлы. Просвет аорты на разрезе сужен, однако диаметр ее может быть увеличен за счет утолщения наружных слоев стенки аорты. Внутренняя оболочка бугристая, толстая, характерна четкая граница измененных и неизмененных зон.

Прежние предположения о прямом влиянии инфекции и наличии антител к артериальной ткани не подтвердились.

Некоторые авторы предполагали связь с туберкулезом и стрептококковыми инфекциями, имеются данные о повышенной частоте ряда антигенов гистосовместимости у заболевших в различных популяциях.

Свою роль в патогенезе играют аутоиммунные механизмы: повышенный уровень IgG и IgA и фиксация иммуноглобулинов в стенке пораженных сосудов.

Течение болезни Такаясу имеет определенную стадийность. Ранняя стадия заболевания, а также обострения имеют неспецифические симптомы системного воспаления. В этот период до 10% больных не предъявляют никаких жалоб. Но по мере прогресса заболевания отмечается воспаление стенок сосуда и развитие стеноза, который имеет место почти всегда. Преобладает двустороннее стенозирование сосудов.

Классификация

По локализации поражения различают 5 типов синдрома дуги аорты:

I тип – дуга аорты и артерии отходящие от нее;

IIa тип – восходящий отдел аорты, дуга аорты и ветви;

IIb тип – IIa тип + нисходящий грудной отдел аорты;

III тип – нисходящий грудной, брюшной отделы аорты и(или) почечные артерии;

IV тип – брюшной отдел аорты и(или) почечные артерии;

V тип – IIb тип + IV тип (смешанный вариант).

При вовлечении в процесс легочных и венечных артерий к установленному типу заболевания

добавляют соответствующие пораженные ар-ии.

Классификация Ueno (1967)

Тип I - Поражение дуги ао-ы и ее ветвей

Тип II - Поражение нисходящей грудной ао-ы, брюшной ао-ы и ее ветвей.

Тип III - Комбинация Тип I+ Тип II

Тип IV - Один из первых трех типов с вовлечением легочной ар-ии

Классификация Nasu (1975)

Тип I - Вовлечение только ветвей дуги ао-ы

Тип II - Поражение корня ао-ы, дуги и ее ветвей

Тип III - Поражение поддиафрагмальной ао-ы

Тип IV - Поражение всей ао-ы и ее ветвей

Классификация E. Lupi-Herreraetal. (1977)

Тип I - изолированное поражение ветвей души ао-ы

Тип II - поражение только торакоабдоминального сегмента ао-ы с висцеральными ветвями и почечными арт-ями, без вовлечения ветвей дуги аорты

Тип III - представляет собой комбинацию первых двух

Тип IV - поражаются любые отделы аорты с обязательным вовлечением ветвей легочной арте

Таблица 1.

Классификационные критерии артериита Такаясу (1990)

Критерий	Характеристика
Возраст пациента не старше 40л.	Начало заболевания в возрасте не старше 40 л.
Перемежающаяся хромота	При движении в мышцах конечностей дискомфорт и слабость
Снижение пульса на плечевой артерии	Уменьшение пульса на одной или обеих плечевых арт.
Разница артериального давления на пр. и лев. руках более 10 мм рт. ст	Разница сист. артериального давления более 10 мм рт. ст. при его измерении на обеих плечевых арт.
Наличие шума на подключичных арт. или брюшной аорте	Шум, выявляемый при аускультации над обеими подключичными арт. или брюшном отделе аорты.
Изменения при ангиогр.	Уменьшение просвета или окклюзия аорты и ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, которое не связано с атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией.

При наличии 3х и более критериев можно выставить диагноз, чувствительность которого будет 90% и выше.

Особенности клинического течения артериита Такаясу

Клиника заболевания связана с неспецифическим симптомом системной воспалительной активности, прогрессированием ишемических изменений поражения всевозможных отделов сосудистого русла.

Лихорадка, общая слабость, снижение массы тела, головные боли, артралгии – симптомы неспецифичные и встречаются на ранних стадиях болезни и при ее обостр-ях.

Симптоматика прогрессирования ишемических изменений зависит от локализации и нарастает при физических нагрузках. Может отмечаться боль в проекции пораженного сосуда.

Поражение брахиоцефальных арт. ведет за собой появление перемежающейся хромоты конечностей, слабость, боли в проксимальных отделах конечностей. При поражении восходящего отдела аорты может сочетаться аортальной недостаточностью.

Патология коронарных сосудов клинически проявляется болями в грудной клетке, сердцебиением, одышкой и приступами стенокардии.

У 40- 70% случаев имеет место поражение конечного отдела нисходящей аорты и начального отрезка брюшного отдела аорты с частым вовлечением в процесс непарных артерий. Симптомы ишемии висцеральных органов редки. Необходимо исключение расслаивающейся аневризмы брюшного отдела ао-ы, при наличии упорных болей с их иррадиацией в поясницу.

Наличие артериальной гипертензии можно связать со стенозом почечной артерии и считать неблагоприятным прогностическим фактором.

Обморочные состояния и эпизоды острых нарушений мозгового кровообращения возникают при двустороннем поражении общих сонных артерий или при выраженном сужении просвета сосудов.

Для поражения периферической нервной системы свойственно развитие симметричной полинейропатии, наиболее выраженной в руках. Офтальмологические растр-ва характеризуются уменьшением полей зрения, постепенным снижением остроты зрения и диплопией. Возможна острая окклюзия центральной артерии сетчатки и внезапной потерей зрения на один глаз. Поражение кожи ведет за собой появление на теле узловатой эритемы, синдрома Рейно и сетчатого ливедо.

Таблица 2.

Локализация аортоартериита и клинические синдромы

Локализация патологического процесса	Клинические синдромы
Подключичные, плечевые, бедренные, подколенные арт.	С-ом асимметрии или отсутствия пульса. Боли при нагрузке в одной или обеих руках или ногах с ощущением усталости и онемения пальцев. С-ом перемежающейся хромоты.
Сонные артерии	Головная боль. Ухудшение зрения, ретинопатия. Нарушение мозгового кровообращения. Сосудистый шум над сонными артериями. Обмороки, нарушение мозгового кровообращения.
Легочные артерии	Легочная гипертензия.
Почечные артерии	Почечная гипертензия.

Чревная, мезентериальная артерии	Боль в животе, рвота, диарея.
Уменьшение просвета сосуда любой локализации	Наличие патологического сосудистого шума

Диагностика

Физикальное обследование включает в себя сравнение симметричности пульса в области лучевых артерий; измерение артериального давления на обоих верхних и нижних конечностях; аускультацию общих сонных артерий, подключичных артерий, брюшной аорты.

Лабораторная диагностика

Результаты исследований обычно неспецифичны. Могут проявляться ускоренным СОЭ, умеренной анемией, тромбоцитозом. Имеет место увеличение СРБ, который отражает активность воспалительного процесса.

Возможно применение с диагностической целью высокочувствительных маркеров сосудистого воспаления, в частности содержания металлопротеиназы-9 и интерлейкина-6 в сыворотке крови.

Инструментальная диагностика

Ангиография – «золотой стандарт»

Ангиография грудной и брюшной аорты выполняется с целью визуализации всей аорты и ее отделов.

При ангиографии можно определить вовлечение в процесс легочной артерии и феномена обкрадывания подключичной арт-и, что позволяет провести выбор эндоваскулярных процедур. К недостаткам метода относятся: существенная доза облучения и необходимость применения большого количества йодированного контрастного вещества. Так же, ангиография оценивает только внутрисосудистую патологию, что не позволяет отличить острое внутривенное поражение от стенотического. Применяется цифровая субтракционная ангиография, для уменьшения количества контрастного вещества и повышения качества отображения сосудов мелкого калибра.

Дуплексное сканирование - наиболее удобная методика обнаружения сосудистого поражения при неспецифическом аortoартериите.

Преимуществами метода является возможность измерить толщину стенок поверхностных сосудов (толщину интима-медиа сонной артерии, что является маркером активности процесса). Характерным изменением является концентрическое равномерное сужение сосуда без признаков кальцификации.

Исследование незаменимо при ранней стадии заболевания.

Компьютерная томографическая ангиография

Проводится для оценки толщины сосудистой стенки, визуализации аневризм, участков кальцификации, сформировавшихся тромбов. Поперечное изображение обеспечивает большую точность. Спиральная КТ с контрастированием позволяет построить 2х и 3х-мерные изображения сосудов. Исследование необходимо для наблюдения за внутривенными изменениями аорты и легочных артерий.

Недостатками данного метода являются: радиологическая нагрузка, применения йодсодержащего контрастного вещества и высокая стоимость.

Магнитно-резонансная ангиография

Метод обладает высокой чувствительностью и зарекомендовал себя как скрининг васкулитов ЦНС, хоть и имеет ограниченную специфичность.

МРТ с контрастным усилением и бесконтрастная трехмерная МР-ангиография позволяют определить стеноз участков сосудов и обнаружить тонкие морфологические и патологические изменения в артериальной стенке. Значительное утолщение стенки внутри и вокруг аорты наблюдается в острой фазе артериита Такаясу. Утолщение стенок сосудов имеет место в хронической стадии, что позволяет определить активность заболевания на тканевом уровне.

Недостатком метода является увеличение времени визуализации, высокая стоимость и плохая визуализация кальцифицированных сосудов. Имеются противопоказания: наличие электронных устройств у пациента, стентов, клипс сосудов, скоб, крючков, металлических швов.

Позитронно-эмиссионная томография

Возможна визуализация очагов воспаления не зависимо от степени стеноза артерий, это является несомненным преимуществом данного метода. Возможно определение гемодинамической активности мозгового кровотока, по данным оценки перфузии мозговой ткани и измерения фракции экстракции кислорода.

Заключение.

Неспецифический аортоартериит, несмотря на малую распространенность, является сложным для диагностики и опасным заболеванием, заслуживающим пристального внимания клиницистов. Спектр клинических признаков включает, как симптомы, обусловленные системным воспалением, так и симптомов ишемии вследствие артериального стеноза или окклюзии.

Список литературы:

1. Бокерия Л.А., Покровский А.В., Сокуренок Г.Ю. и др. Национальные рекомендации по ведению пациентов с заболеваниями брахиоцефальных артерий // Российский согласительный документ. – Москва, 2013. – 72 с.
2. Дядык А.И., Зборовский С.Р. Артериит Такаясу // Тематический выпуск «Кардиология». – С. 61-62.
3. Зотиков А.Е., Суслов А.П., Минкина А.Е. с соавт. Иммунологические механизмы развития неспецифического аортоартериита. Тер. Архив. – 1990. – № 4.
4. Покровский А.В., Зотиков А.Е., Юдин В.И. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу). 2002.