

## :: Артериит Такаюсу

ORPHAcode: ORPHA3287

### Определение болезни

Редкая форма васкулита крупных артерий, характеризующаяся преимущественным поражением аорты и ее основных ветвей, а также других крупных сосудов, и приводящая к развитию стеноза, окклюзии или аневризмы.

### Краткий обзор

#### Эпидемиология

Распространенность артериита Такаюсу (ТАК) составляет приблизительно 13-40 случаев на 1 миллион населения. Заболевание встречается повсеместно, но, по всей видимости, преобладает среди лиц азиатского происхождения. По имеющимся данным, ТАК чаще диагностируется у женщин.

#### Клиническое описание

Симптомы ТАК, как правило, проявляются у пациентов в возрасте до 40 лет, но в редких случаях описываются и у детей. Активные периоды воспаления могут протекать с неспецифическими клиническими проявлениями такими, как головная боль, чувство общего недомогания, пальпитация, ночное потение, полиартралгия или артрит, кожные изменения, напоминающие узловатую эритему, или узелковые уплотнения с изъязвлением, повышенная температура и снижение веса. Сосудистые проявления зависят от локализации и степени поражения артерий и наличия осложнений (стеноз, окклюзия и, реже, аневризма). Клиническая картина может включать в себя перемежающуюся хромоту, боль в состоянии покоя (конечности), почечную гипертензию, головную боль, снижение остроты зрения, двоение в глазах, атрофия зрительного нерва, преходящее нарушение мозгового кровообращения, инсульт и судороги. Со стороны сердечно-сосудистой системы отмечаются шумы при аускультации, различие давления на разных конечностях, каротидодиния, застойная сердечная недостаточность, аортальная регургитация или недостаточность, легочная гипертензия, а также аортальная или артериальная аневризма. Поражение легочной артерии может приводить к легочной гипертензии и возникновению коронарных или бронхолегочных анастомозов.

#### Этиология

Причина возникновения данной формы васкулита не установлена. Предполагается роль воспалительных механизмов и генетических факторов в патогенезе заболевания. Результаты генетических исследований указывают на связь между генотипом HLA B-52 и ТАК. По данным последних полногеномных исследований, восприимчивость к ТАК связана с носительством однонуклеотидных полиморфизмов генов *IL12B* и *FCGR2A/3A*.

#### Методы диагностики

Диагностика затруднена, и правильный диагноз зачастую ставится поздно (спустя годы или десятилетия). Решение принимается на основании совокупности клинической картины и результатов физического осмотра. Сосудистые проявления могут быть показанием к



морфологическому исследованию. Тем не менее, наиболее показательны данные неинвазивных визуализационных исследований (УЗИ, МРТ, КТ-ангиография и позитронная эмиссионная томография ПЭТ). Методы визуализации позволяют выявить утолщение стенок артерий или воспаление до развития стеноза и диагностировать болезнь на ранней стадии.

## **Дифференциальный диагноз**

Список альтернативных диагнозов при дифференциальной диагностике ТАК довольно обширен и может включать в себя другие воспалительные заболевания (атеросклероз, гигантоклеточный артериит, IgG4-сопряженный аортит), инфекционный аортит и фиброзномышечную дисплазию.

## **Лечение**

Лечение и ведение пациента зависит от степени тяжести заболевания и развивающихся в конкретном случае осложнений. Основной терапевтический подход при ТАК заключается в применении кортикостероидов, однако в долгосрочной перспективе он может иметь нежелательные последствия. Ремиссия после иммуносупрессивной терапии достигается приблизительно в 60% случаев. При рецидиве могут потребоваться дополнительные иммуносупрессоры (метотрексат, азатиоприн, микофенолата мофетил, лефлуномид, такролимус или циклофосфамид). В рефрактерных случаях или при непереносимости традиционных методов лечения могут применяться биопрепараты (прежде всего, анти-TNF альфа и, возможно, анти-IL6). Для восстановления проходимости сосуда при стенозе или окклюзии, приводящих к ишемии или гипертензии органа, а также для радикального лечения аневризмы, проводится хирургическое вмешательство.

## **Прогноз**

ТАК имеет осложненное течение, особенно при поздно поставленном диагнозе, и в тяжелых случаях может создавать угрозу для жизни пациента. Возможно снижение качества жизни вследствие побочных эффектов продолжительной кортикостероидной терапии.

Эксперт-рецензент:

- Dr Marc LAMBERT

Last update: 2019-04-01

Translated: 2021-09-01

*This summary has been translated by The Research Centre for Medical Genetics, Moscow, Russian Federation*



This document is presented for information purposes only. The material is in no way intended to replace professional medical care by a qualified specialist and should not be used as a basis for diagnosis or treatment.

---

