



Takayasu disease (Nonspecific aortoarteritis)

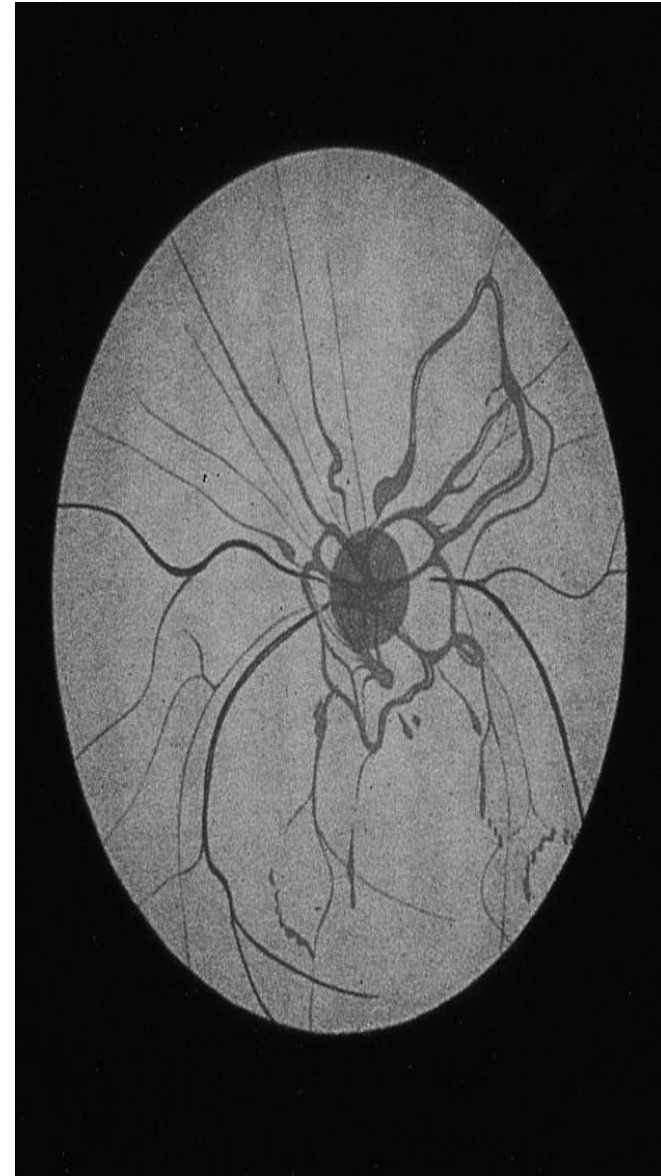
Content:


- ***History of the discovery of the disease***
- ***definition***
- ***Epidemiology***
- ***Classification***
- ***Etiology***
- ***Pathogenesis***
- ***Clinical picture***
- ***case***
- ***Diagnostics***
- ***Treatment***

History of the discovery of the disease by Dr. Takayasu Takayasu Mikita



In April 1908, professor of ophthalmology at the University of Kanazawa Mikito Dr. Takayasu reported a case of specific changes in the central retinal vessels in the 22-year-old woman. Her pupils were slightly dilated and light reflexes intact, found abnormalities in the retinal vessels of the eye.



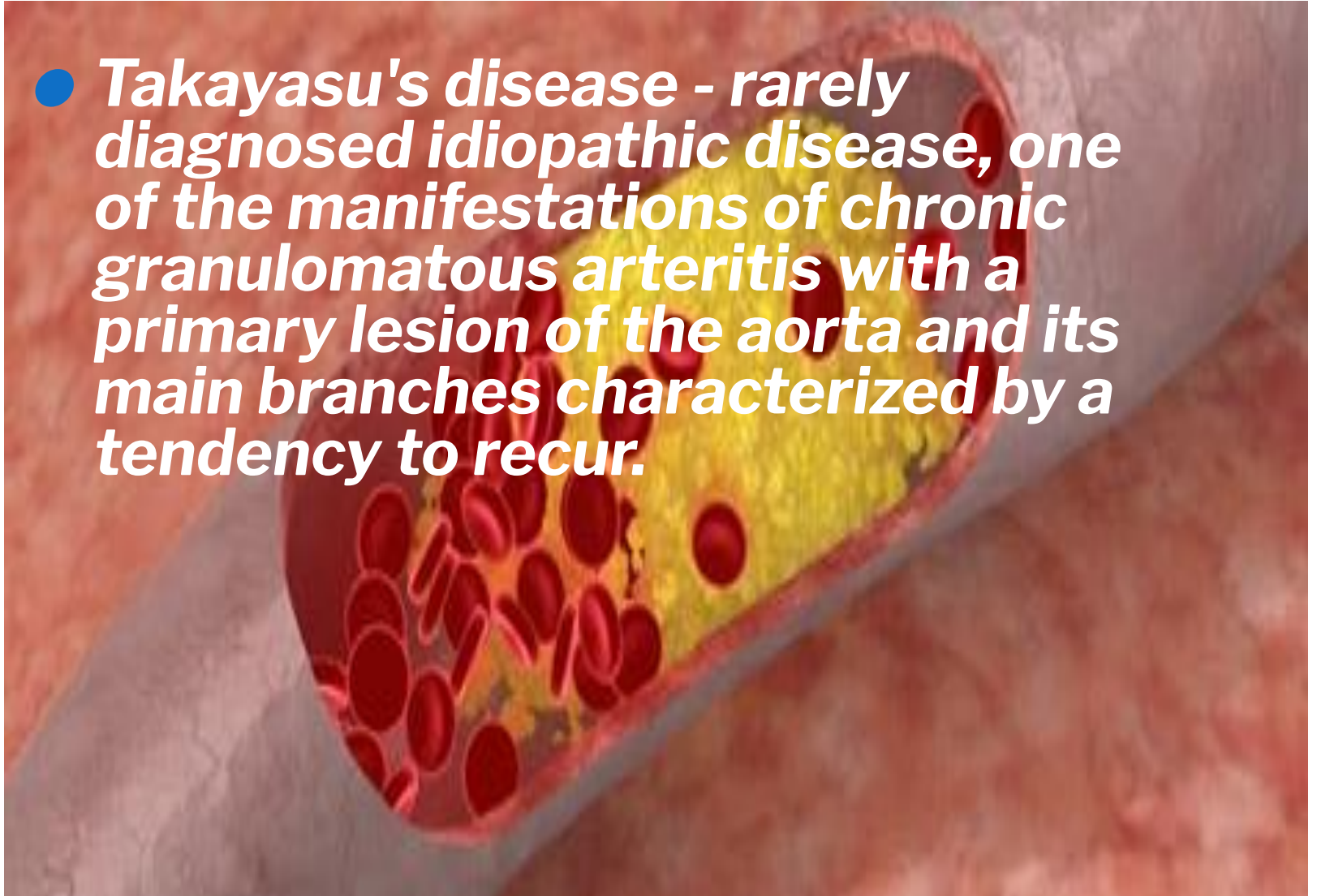
- 
- Dr. Minoru Nakajima in 1921 described the disease in the following four criteria:
 - (I) affecting the bilateral eyes of young women;
 - (II) arteriovenous anastomoses around the optic disc and formation of microaneurysms in the retina;
 - (III) reduction of complicated cataract
 - (IV) is not palpable radial artery. He proposed to call this disease "Takayasu's disease"



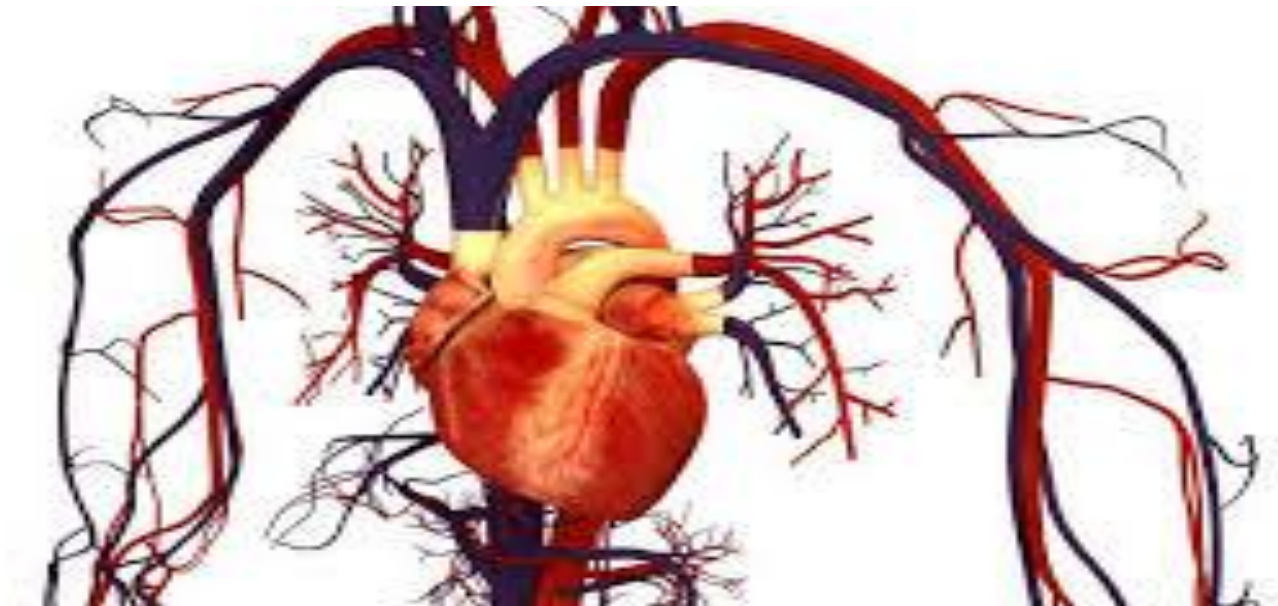
Monument Mikita Takayasu in Kanazawa University

definition

- **Takayasu's disease - rarely diagnosed idiopathic disease, one of the manifestations of chronic granulomatous arteritis with a primary lesion of the aorta and its main branches characterized by a tendency to recur.**

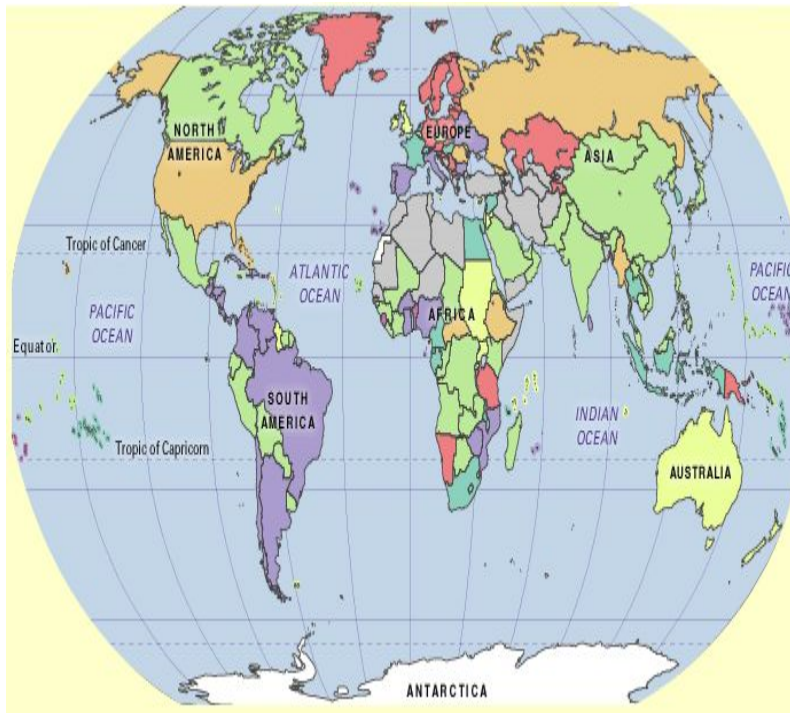


- In the pathological process involved carotid, subclavian artery and anonymous, at least - pulmonary, coronary and renal arteries.



Эпидемиология

По частоте встречаемости географического расположения



Япония

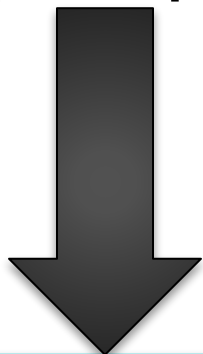
**Юго-
восточная**

Мексика

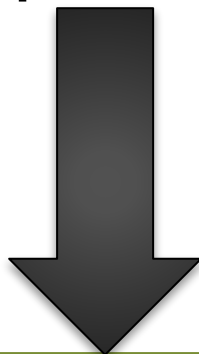
Африка

**Южная
Америка**

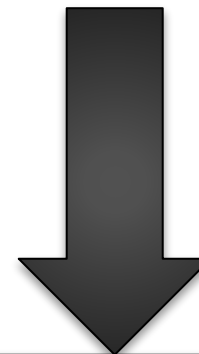
Выделяют некоторые географические особенности распространения неспецифического аортоартериита разной локализации:



1) Японии чаще наблюдаются поражения восходящей аорты и ветвей ее дуги;



2) России преобладает аортит брахиоцефальных артерий и сочетанное поражение ветвей дуги аорты и торакоабдоминального отдела аорты;



3) Странах Юго-Восточной Азии – почечных артерий и нисходящего отдела аорты.

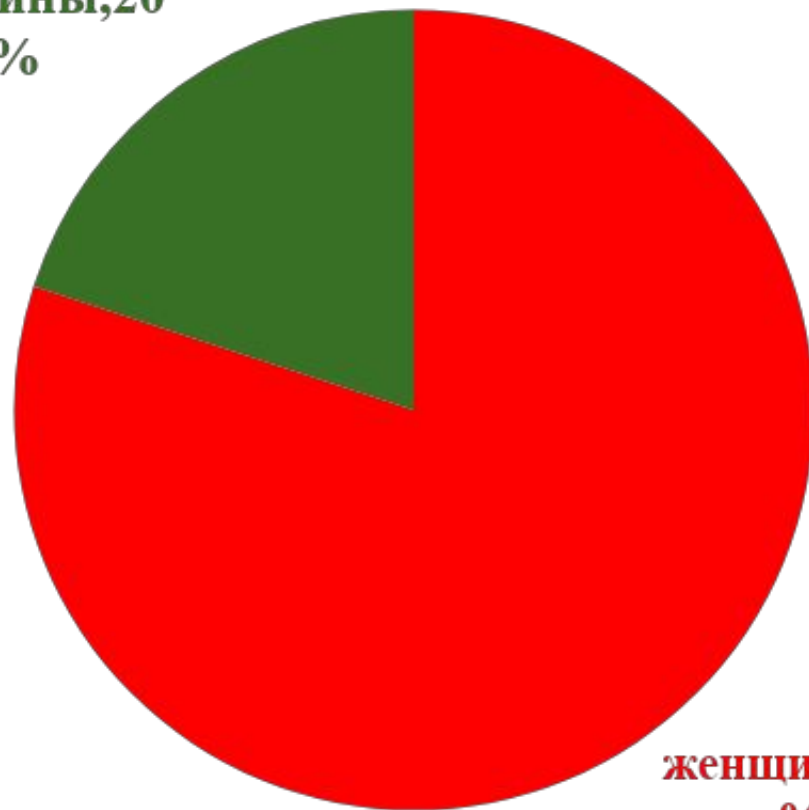
По частоте, принадлежности полу и возрасту

2,6:1 000000 населения в год.

15:1 преобладают женщины

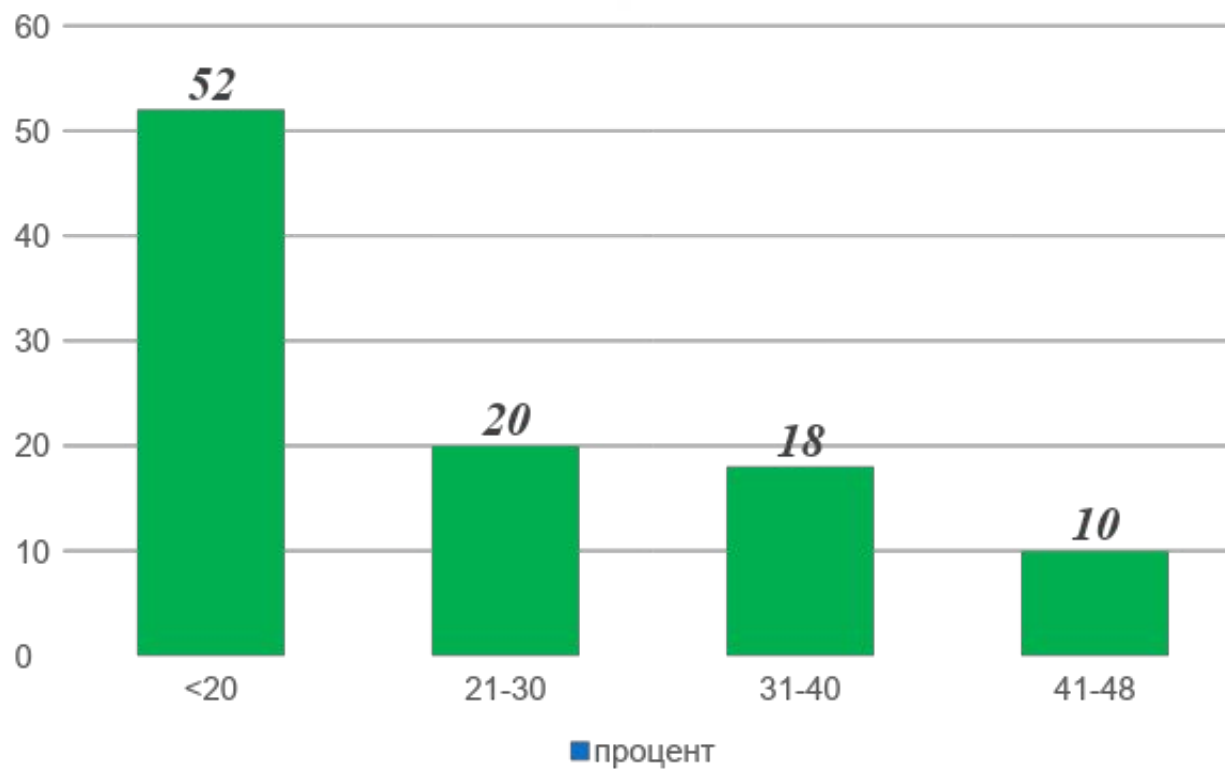


**мужчины, 20
%**



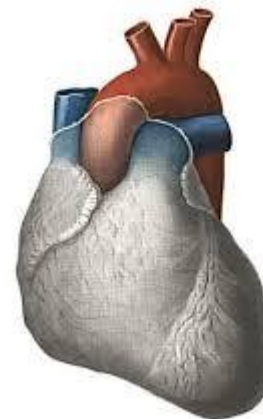
**женщины, 80
%**

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ КАТЕГОРИИ

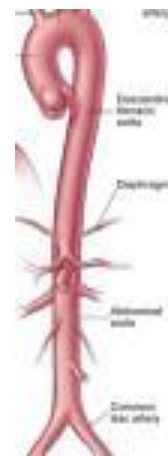


Классификация болезни Такаясу в зависимости от анатомии поражения:

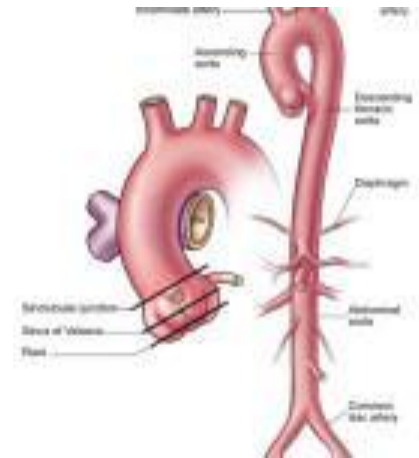
Первый тип — поражена дуга аорты и ветви, отходящие от нее (артерии);



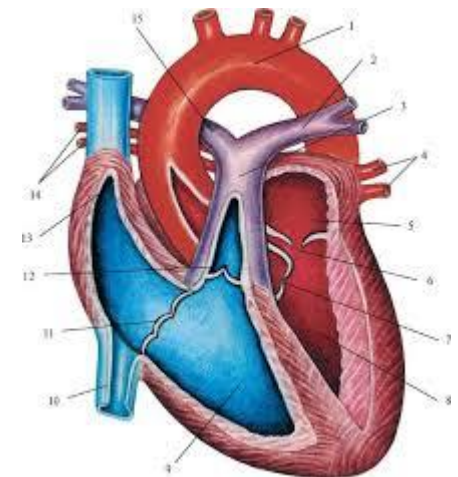
Второй тип — затрагивает грудной и брюшной отдел аорты



Третий тип — поражена дуга аорты вместе с грудным и брюшным отделами.



Четвертый тип – в болезнь включается легочная артерия.



Классификация

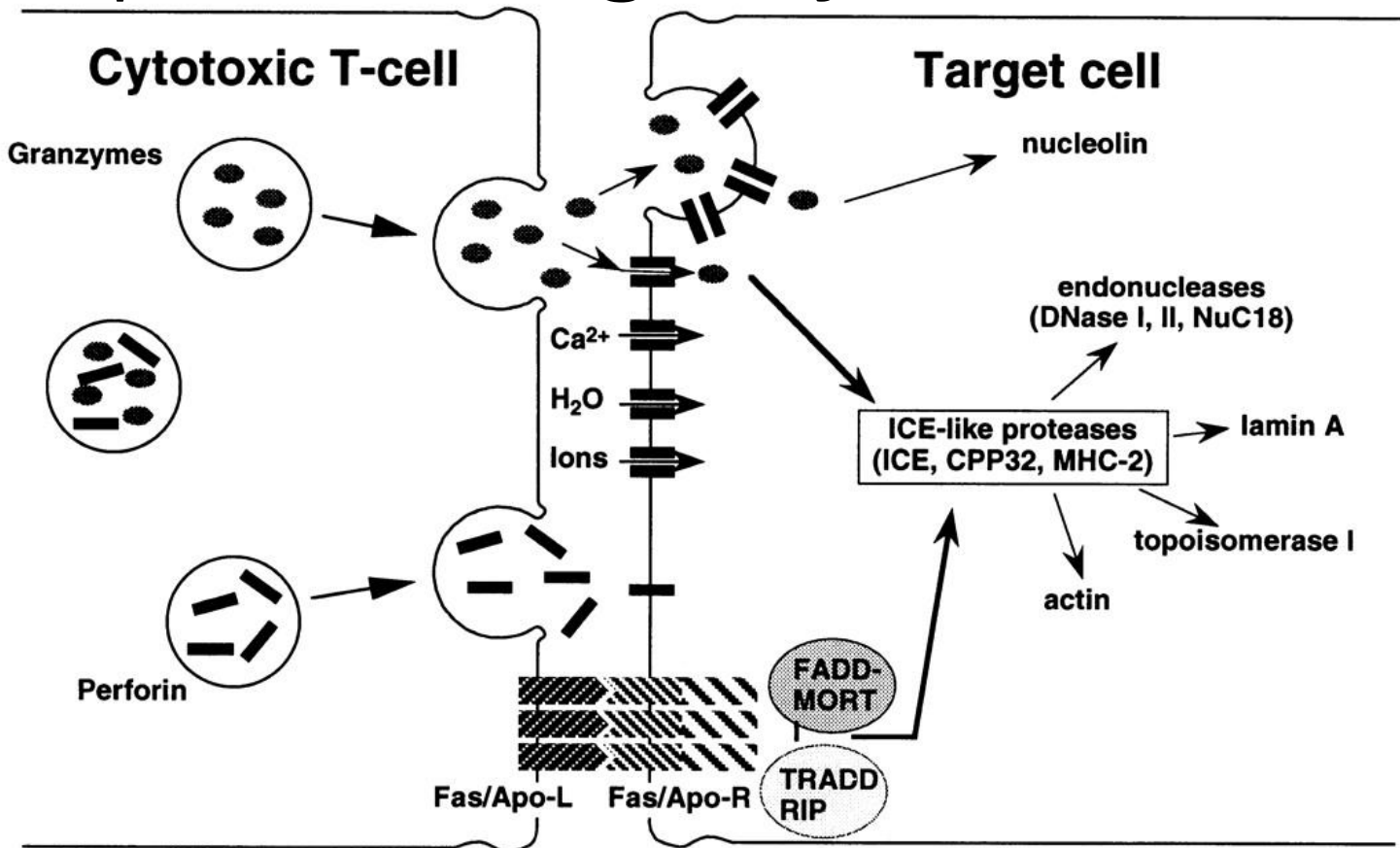
- Современная классификация артериита Такаясу основывается на данных, получаемых в результате ангиографического исследования. В зависимости от сосуда/сосудов, вовлечённого/вовлечённых в патологический процесс, выделяют пять типов заболевания:
 - тип 1 — ветви дуги аорты;
 - тип 2а — восходящая аорта, дуга аорты и её ветви;
 - тип 2б — тип 2а + грудная нисходящая аорта;
 - тип 3 — грудная нисходящая аорта, брюшная аорта и/или почечные артерии;
 - тип 4 — брюшная аорта и/или почечные артерии;
 - тип 5 — тип 2б + тип 4.
- Если в патологический процесс вовлечены лёгочные и/или венечные артерии, то к установленному типу заболевания добавляют соответствующее указание.

Etiology

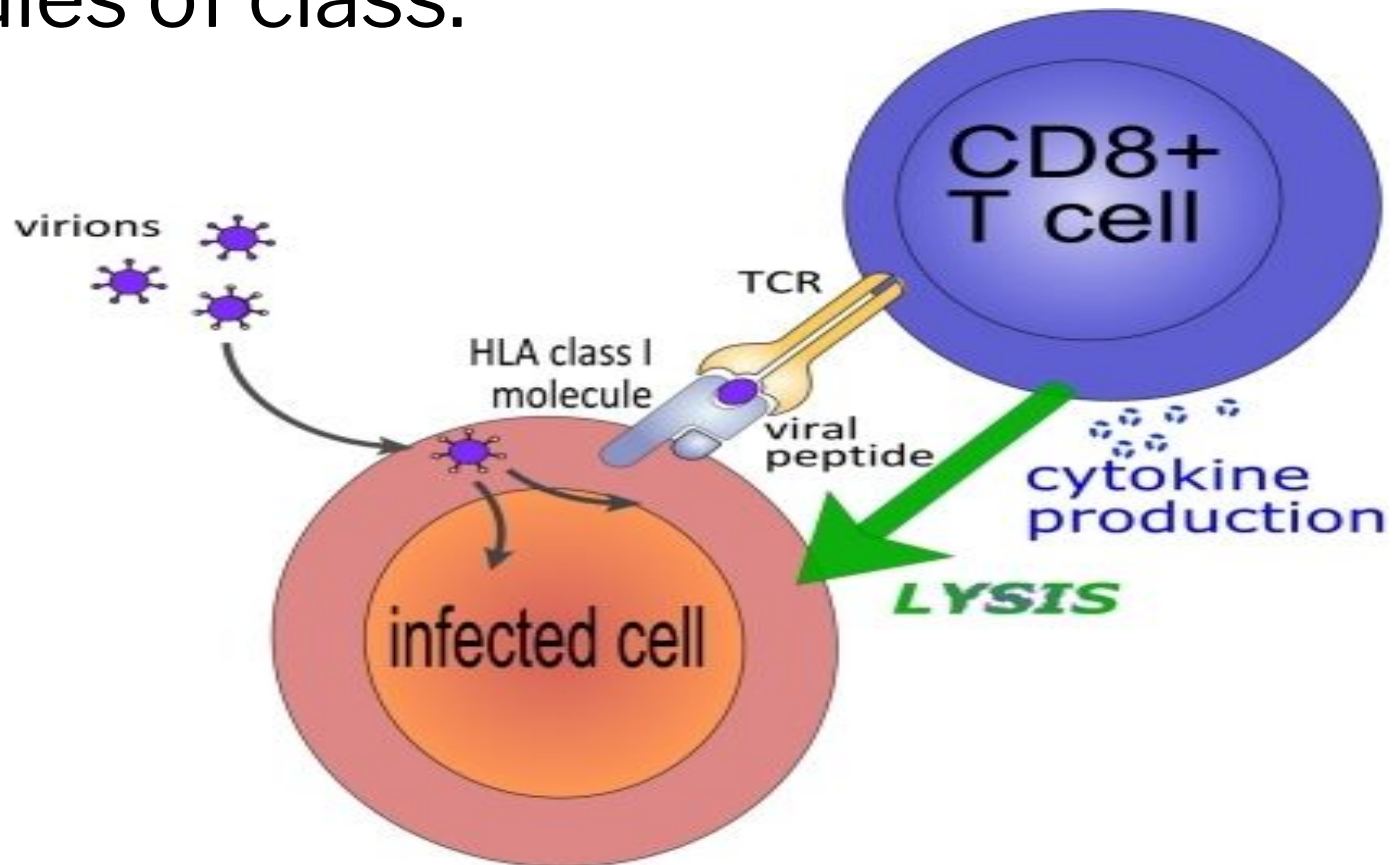


The etiology of systemic vasculitis has not been studied, but traced its connection with infectious-allergic factors and autoimmune aggression. Immunological reaction, which is caused by bacteria antigens, is autoimmune in nature. The result is appear an antibody to its own tissues, in particular to tissues of the arterial walls. So arise of inflammation.

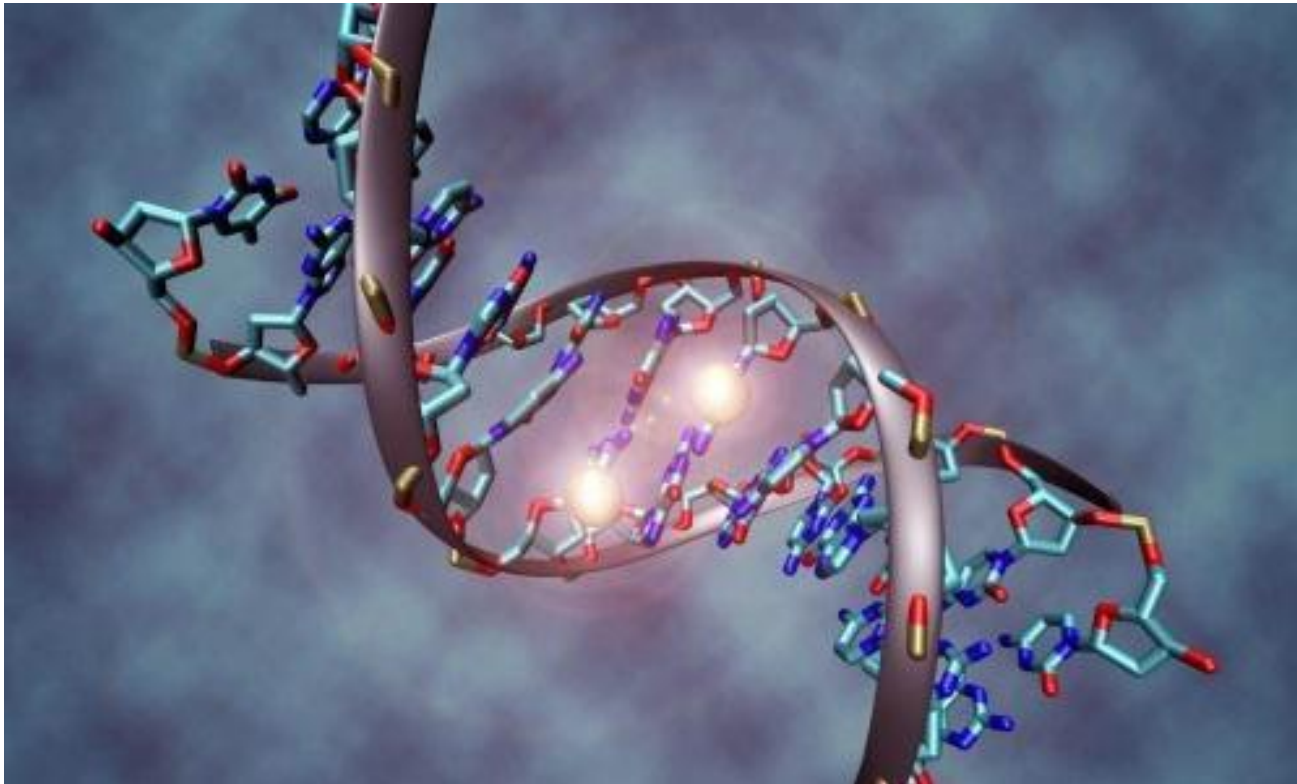
Suggest that the damage to the smooth muscle cells mediated cytotoxic action of CD8 T-cells, infiltrating the tissue, due to spore-forming enzyme perforin and granzyme B.



Role of cytotoxic damage of tissue with CD8 T cells was confirmed by the fact that some molecules HLA I class, in particular HLA-B52, expressed at patients in excess. CD8 + T cells recognize antigens when bound to HLA molecules of class.

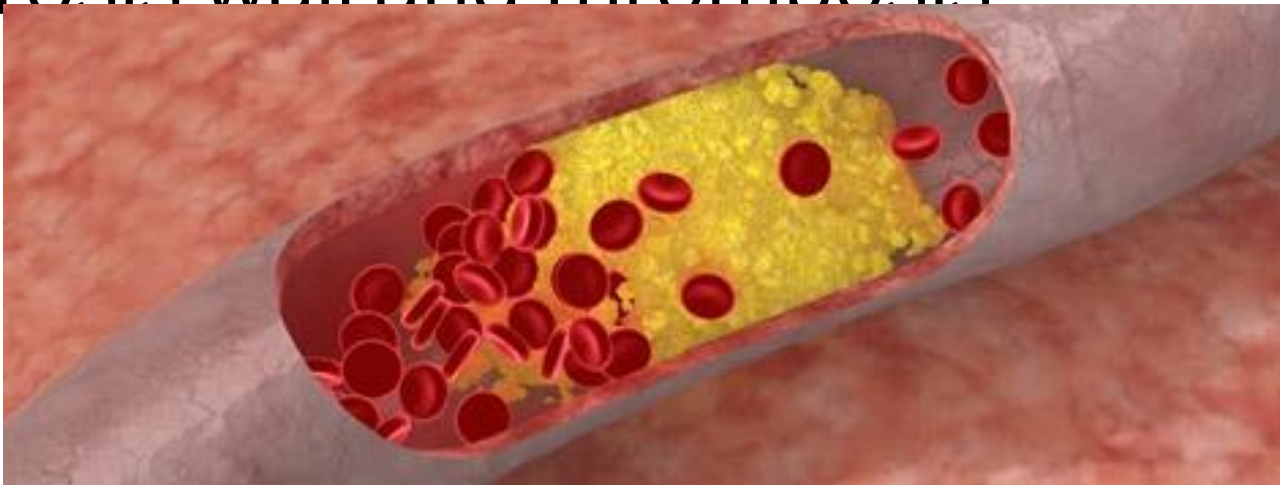


Currently considered the most probable genetic predisposition to appearance of Takayasu disease. Patients with this syndrome often detected HLA-DR4 gene, as well as lymphocyte antigen-CF 3.



Pathogenesis

- The disease begins with the development of inflammation in the wall of the aorta and its major branches.
- As the progression of the inflammatory process in the vessel walls accumulate immune complexes;
- Numerous micro aneurysms occur inside of the vascular membrane, leading to increased sclerosis wall and thrombosis



- In the later stages of the disease, inflammatory elements are transformed into common atherosclerotic lesions of vessels involved in



Important feature of Takayasu syndromic is simultaneous presence in the vascular wall various forms and phases of the inflammatory process: the acute stage of inflammation in one area of the vessel wall is often combined with sclerotic changes in the other.



Clinic:

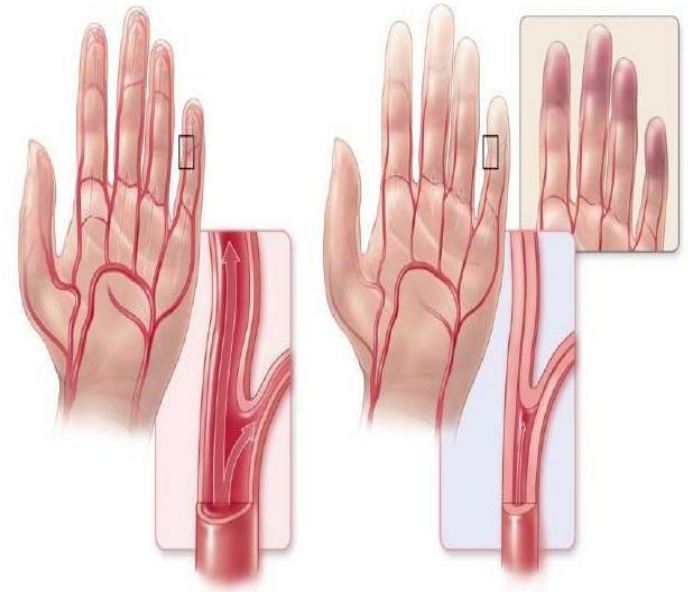
*** Ischemia of the upper extremities - weakness and pain in the hands**

*** Numbness**

*** Low exercise tolerance,**

*** The absence of pulsation on one or both subclavian, brachial, radial artery,**

*** Cooling brushes.**





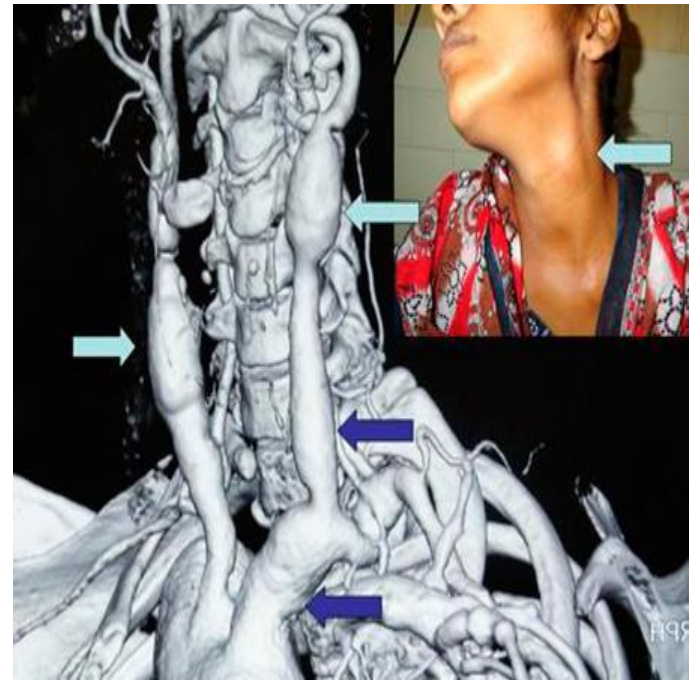
* A clear difference in blood pressure on the affected and healthy upper limbs,


* Higher values of blood pressure in the lower extremities.

* Pain in the left shoulder, the neck, the left side of the chest

* Changed over the arteries:

palpation – painfulness
auscultation - noise.



- 
- Inflammatory lesion of the vertebral and carotid arteries Takayasu's disease causes neurological symptoms:
 - dizziness, confusion attention and memory, decreased working ability
 - fainting.

- The defeat of the visual analyzer: blurred vision, the appearance of diplopia,
- * sometimes sudden blindness in one eye due to acute occlusion of the CRC (central retinal artery) and optic nerve atrophy.

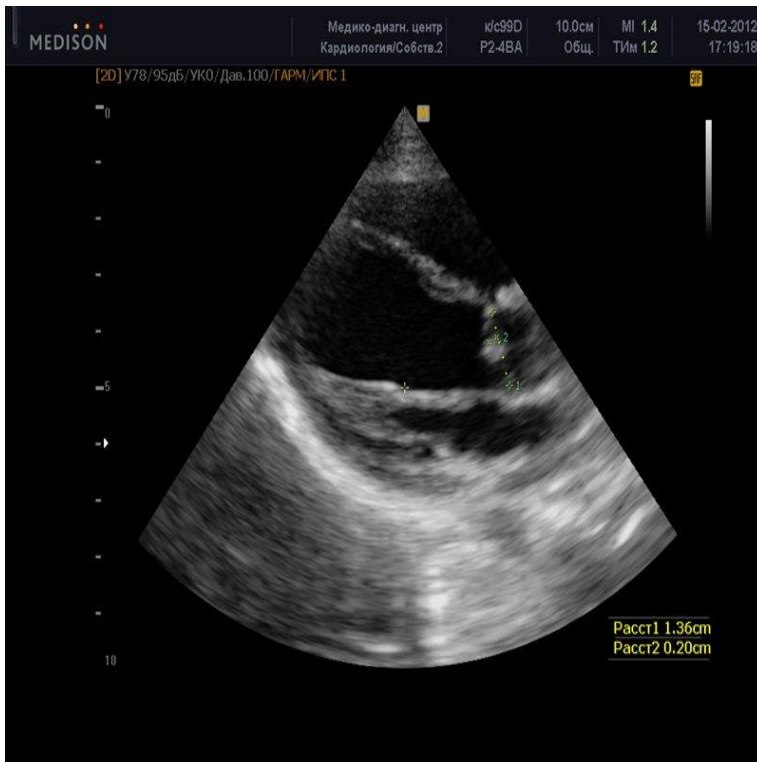




- Vision due to diplopia

- Pathological expansion and consolidation of the ascending aorta in patients with Takayasu's disease often leads to aortic insufficiency, coronary circulatory disorders, ischemia and myocardial infarction.





Echograms with aortic insufficiency and aortic stenosis

- Changes in the abdominal aorta cause a progressive decrease in blood circulation in the lower extremities, pain in the legs while walking.



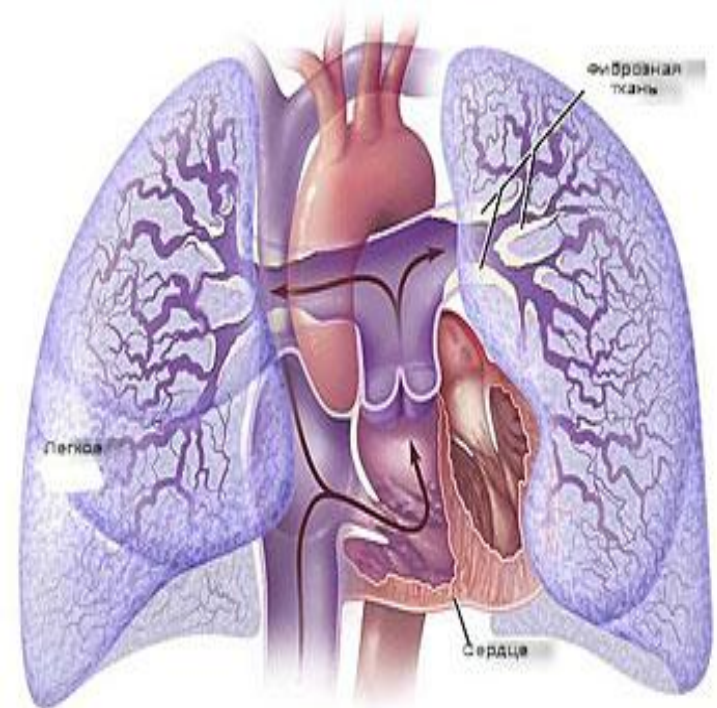
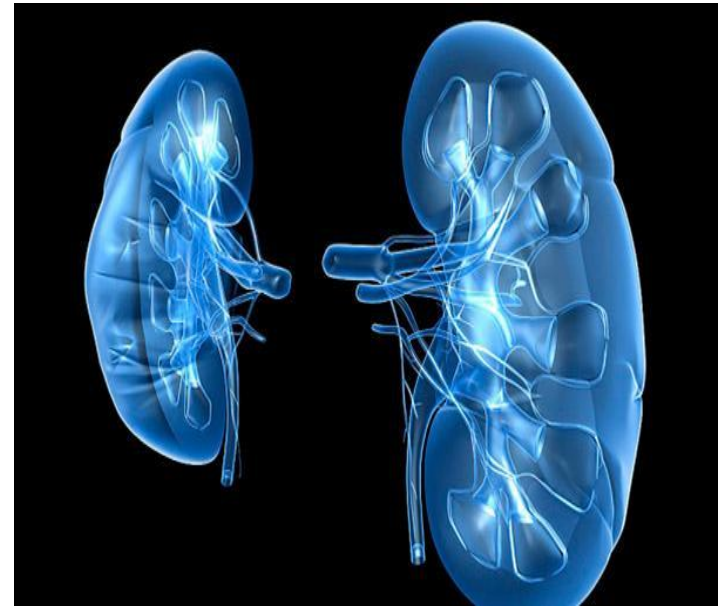


- Takayasu's disease is marked articular syndrome - **arthralgia**

- Migratory **arthritis** with predominant involvement of the hand joints.



- When kidney disease of the arteries: proteinuria, hematuria, rarely thrombosis. The involvement of the pulmonary artery manifests itself with pain in the chest, shortness of breath, development of pulmonary hypertension.



Ospan Gulbanu 2002(14 years)

B 24.02.2016 Came to NCP and CS with complains:

- ✓ **weight loss**
- ✓ **arthralgia,**
- ✓ **general weakness.**

Anamnesis vitae:

- ✓ Ребенок от 2 беременности, 2 родов с массой 3900 гр, рост 52 см.
- ✓ Беременность протекала без особенностей, роды физиологические в срок на 38 неделе
- ✓ Привита по календарю, контакт с больными туберкулезом и инфекционными заболеваниями не было.
- ✓ Перенесенные заболевание: acute respiratory virus, transfusion anamnesis: blood transfusion was carried many times
- ✓ Аллергоанамнез не отягощен.

Status praesens:

- ❖ Состояние средней степени тяжести, сознание ясное.
- ❖ Ребенок повышенного питания, правильного телосложения.
- ❖ Самочувствие не страдает. Тургор кожи сохранен.
- ❖ Лицо одутловатое, имеется легкая гиперемия на щеках.
- ❖ Кожные покровы: обычной окраски, чистые.
- ❖ КСС: суставы визуально не изменены, движение в них в полном объеме.
- ❖ Периферические л/узлы не увеличены.

Status praesens:

- **Дыхательная система:** дыхание свободное, через нос. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 18 в мин.
- **Сердечно-сосудистая система:** Границы относительной сердечной тупости: верхняя граница в 3 м/реберье, правая – парастернальная линия, левая – по среднеключичной линии. Тоны сердца умеренно приглушенные, ритмичные, шумов нет. ЧСС 90 уд/мин, пульс 38 в мин, слабого наполнения и напряжения. АД на обеих руках 100/60 мм рт.ст.
- **Пищеварительная система:** язык влажный, чистый. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги безболезненная. Селезенка и почки не пальпируются. Стул регулярный, оформленный.
- **Мочевыделительная система:** Симптом поколачивания отрицательны с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Лабораторные данные:

- **ОАК:** эр – $3,2 * 10^{12}/л$;
Нв- 117г/л; тромб- 303т,
Л.- $6.5 * 10^9/л$; СОЭ – 5
мм/час.
- **ОАМ :** уд. вес –1020,
реакция -кислая, белок –
отр., пл. эп. – 2 в п/зр.
- **БАК :** АЛТ- 0.58 мккат/л
АСТ- 0.66 мюсат/л,
билирубин общий- 21.4
мколь/л, билирубин
прямой- 5.7 мколь/л

Инструментальные данные:

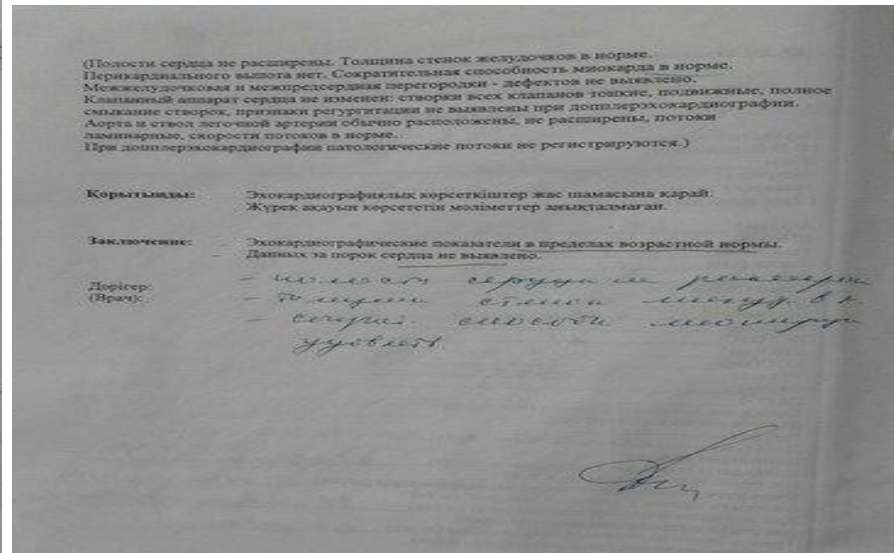
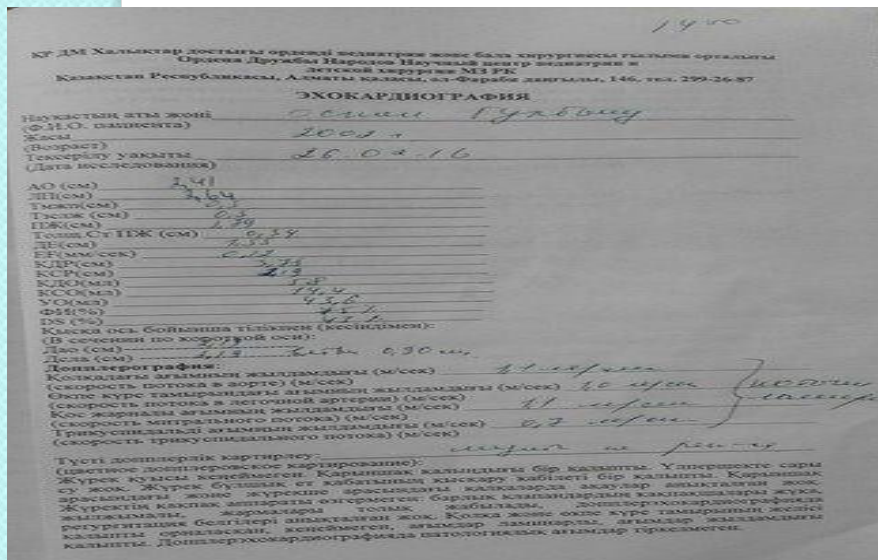
ЭхоКГ: АО-2.4 см, ЛД-2.64 см,
Тмжп-0,5см, Тзслж-0.5 см, ПЖ-
1.79 см, Толщ.Ст ПЖ-0,34 см,
ДЕ-1.55см, Ef-0.12 мм/ сек,
КДР – 3.75 см, КСР – 2.19 см,
КДО – 58 мл, КСО – 14.4 мл,
УО-43,6 мл, ФИ – 75%, DS
-43%.

В сечении по короткой оси:

Дао(см)-2.19

Дсла(см)-2.19 ветви 0.90 см

Echocardiography and Doppler



Echocardiographic indicators within the age norm. Data for heart disease have not been identified.

- the heart cavity is not expanded
- the wall thickness of the myocardium in the normal range
- myocardial contractility satisfactorily

Ultrasound examination of abdominal cavity+kidney

- Signs of biliary tract dyskinesia
- Reactive changes in liver parenchyma
- Seal of the pyelocaliceal system on both sides

28.12.16 64.12.16 Женщ 1

УЗИ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ + ПОЧЕК

ПЕЧЕНЬ - правая доля у края реберной дуги. ВПД 109 мм, ВЛД 52 мм.
 Контур (ровный не ровный), углы (не изменены, сглажены, закруглены), эхо структура (однородная, не однородная) эхо плотность паренхимы (средняя, повышена, снижена).

неfibроз

Внутрипеченочные протоки не расширены, Воротная вена 14,8 мм, Холедок 5,0 мм.

ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ 54x15 мм *наличие встав. камня*
 Стенки (не изменены, утолщены, уплотнены) (содержимое гомогенное, осадок по задней стенке, в черном, в большом количестве, пристеночный).

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА головка мм, тело мм, хвост мм. *не диф. из-за наличия конкрект.*

контуры (ровные не ровные) эхоструктура (однородная, не однородная, мелкие, единичные, множественные, эхо сигналы) эхоплотность паренхимы (средняя, повышена, снижена).

СЕЛЕЗЕНКА 91x54 мм, контур ровный (однородная, не однородная) эхоплотность паренхимы (средняя, повышена, снижена).

МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ
 Заполнен (не полностью, умеренно, не заполнен) содержимое *моча*

ПОЧКИ на типичном уровне

Правая почка 46x52 мм, Час 24 мм, Локация 2 мм.

Чашечки 1, Паренхима 2000 мм.

Левая почка 43x48 мм, Час 24 мм, Локация 2 мм. *чашечки расширены, утолщен в области стенок*


Чашечки 1, Паренхима 2000 мм.



Immunological study,

The total number of leukocytes in norm. Indicators of cellular immunity was normal. Phagocytic activity of neutrophils in the normal range.

ELISA


 Научный центр педиатрии и детской хирургии
 (г. Алматы, пр. Аль-Фараби, 146, тел. 269-74-84)
 Лаборатория иммунологии

Иммунологическое исследование
 Ф. И. О. Оспан Возраст 2002 гр
 Отделение: 6

Показатели клеточного звена иммунитета L-65*10⁹/L лф-47%

Наименование	Результат	Норма % абс.
T-лимфоциты(CD3+CD19-)	77,97%(2,293)	60-80(0,800-2,200)
B-лимфоциты(CD3-CD19+)	9,39%(0,288)	10-20(0,100-0,600)
T- helper (CD4+CD8-)	54,79%(1,760)	30-50(0,400-1,100)
T- супрессоры(CD4-CD8+)	22,55%(0,736)	18-25(0,300-0,700)
Незрелые T-лимфоциты(CD4+CD8+)		
ИРИ	2,4	(1,2-2,0)
CD3+HLA-DR+(активированные T- лимфоциты)	6,35%(0,192)	5,0-10,0(0,04-0,3)
CD3+HLA-DR+	9,12%(0,288)	10-20(0,11-0,60)
NK(CD16+56+) натуральные киллеры	9,69%(0,320)	8-17(0,10-0,60)
T- киллеры CD16+ / CD16+56+	1,74%(0,064)	(<10)

Показатели неспецифической резистентности нейтрофилов

Наименование	Результат	Норма
Фагоцитарная активность нейтрофилов (стафилококк)	46	45-85%
Среднее число поглощенных частиц	5,1	4-10

Показатели гуморального иммунитета

Название	Результат	Норма
Иммуноглобулин IgG	---	5,4-18,22
Иммуноглобулин IgA	---	0,63-4,84
Иммуноглобулин IgM	---	0,22-2,93

Исследование субпопуляций лимфоцитов выполнено с использованием моноклональных антител на проточном цитофлуориметре FACSCalibur фирмы Becton Dickinson

КУЖК Гольденый Уйым Жолы
 Код организации: 08110

Республика Казахстан
 Девонский секстан министрлігі
 Министерство здравоохранения
 Республика Казахстан

Уйымның атауы
 Наименование организации

Республика Казахстан
 Девонский секстан министрлігі м.а.
 2010 жылы «27» қарашаданғы № 907 бұйрығымен бақылағы
 № 245/ е нысанды мемлекеттік құрылымы
 Медициналық дәрументация
 Форма № 245/ у
 Утверждена приказом м.а. Министра здравоохранения
 Республики Казахстан «27» ноября 2010 года № 907

Иммуноферменттік талдау
 Иммуноферментный анализ (ИФА)

№ 03 183
 « 03 » 2006 ж. (г.)
 Материал алынған күні (Дата взятия материала)

Пациенттің Т.А.Ә. (Ф.И.О. педиатр) Оспан

Туған күні (Дата рождения) 2002

Зерттеме жіберілген (Исследование направлено) 10/10

Қайда (Куда)

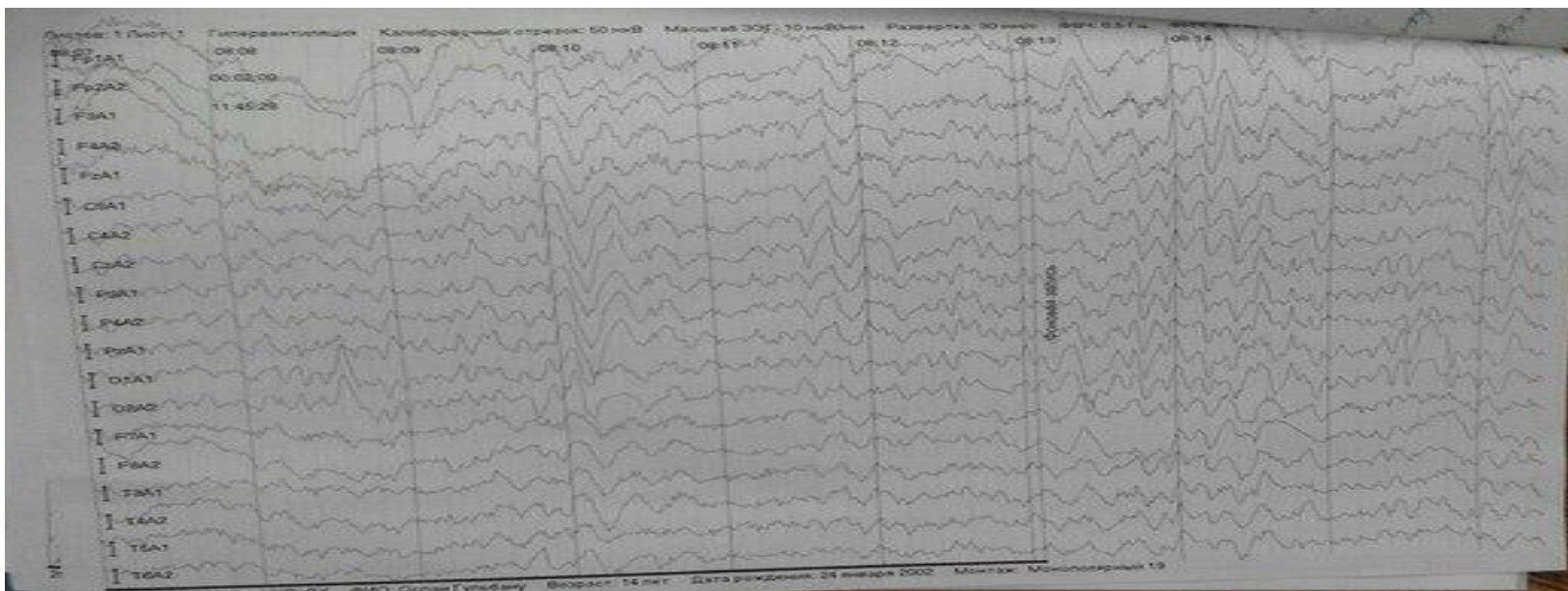
Кімге (Кому)

Компонент	Нәтиже Результат	Қалыпты мәншеер Нормативтік мәншеер исалемін	СН бірлістері Единицы СИ
Асертриал Ig G	---		
Эпштейн БАРР Ig M	---		
Эпштейн БАРР Ig G	---		
Хламидия инфекциясы Ig M	негативті	0,33	0,55
Хламидия инфекциясы Ig G	негативті		
Листерия Ig G	---		
Уреаплазма Ig M	негативті		
Уреаплазма Ig G	негативті		
Микоплазма инфекциясы Ig M	негативті		
Микоплазма инфекциясы Ig G	негативті		
Керсильоз Ig G	---		
Трихинелла М	негативті		
Трихинелла С	негативті		
Дифтерия Ig M	---		
Оптосорх Ig G	---		
ЦМВ Ig G антителі	---		
ВПЧ Ig G антителі	---		

1 - 03 2006 ж.

ЭЭГ

Невыраженный дисфункциональные изменения, снижение порога возбудимости синхронизирующих срединных структур.





Результат микробиологического исследования

При исследовании маска из зева-

Выделены *Str. Dysgalactie IV*

H. Influencae IV

Чувствительность микроорганизмов к химиотерапевтическим препаратам

Str. Dysgalactie IV

Цефалоспорины:

- Цефотаксим
- цефаксим

Фторхинолоны:

- офлоксацин

Аминогликозиды:

- Римфампицин

N. Influencae IV

Цефалоспорины:

- Цефаклор
- Цефтадизин

Фторхинолоны:

- офлоксацин

Лечение

Рост 143 см, Вес 38 кг, Пол: женский

Режим щадящий

Диета № 15

Метилпреднизалон 16 мг 7:00- 1 тб

Аспаркам- 175 мг по 1 тб х 3 раза в день

Методжет- 15 мг

Фолиевая кислота-1 тб х 3 раза в день

Орашение зева раствором фурацилина
х 3 раза в день

АД в нижних и верхних конечностях

Клинический диагноз:


Неспецифический аортоартерит,
активность I степени, рецидивирующее
течение.

Сопутствующий диагноз: ДЖВП.

Реактивный гепатит. Реактивный
панкреатит.

Осложнения:

Экзогенный гиперкортицизм.

- 
- International Journal of Rheumatic diseases 2014; 17: 931-935 p.
 - Комплексное лечение вазоренальной гипертензии при неспецифическим аортоартериите Демеуов Т.Н.
Национальный научный центр хирургии им. А.Н. Сызганова УДК:
616.13-008.331.1-089

A vibrant, 3D-rendered daisy flower with a bright yellow center and white petals. The center of the flower is anthropomorphized with a large, open-mouthed smile, showing a red tongue and two small black eyes. The flower is set against a soft-focus background of other daisies and green foliage. In the top-left corner, there is a light blue decorative border with white circular patterns.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ !