

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего  
профессионального образования «Первый Санкт-Петербургский  
государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра

Патологической анатомии с патологоанатомическим отделением

Реферат на тему  
«Болезнь Такаясу»

г. Санкт-Петербург  
2018 г.

## Оглавление

<b>ВВЕДЕНИЕ.....</b>	<b>3</b>
<b>ПАТОГЕНЕЗ И МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА.....</b>	<b>4</b>
<b>КЛАССИФИКАЦИЯ НЕСПЕЦИФИЧЕСКОГО АОРТОАРТЕРИИТА.....</b>	<b>6</b>
<b>ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ</b>	<b>7</b>
<b>ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ.....</b>	<b>8</b>
КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ КРИТЕРИИ АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ.....	8
ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ.....	9
ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ АРТЕРИИТЕ ТАКАЯСУ.....	9
<b>ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ.....</b>	<b>9</b>
<b>ЛЕЧЕНИЕ АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ.....</b>	<b>10</b>
ЛЕЧЕНИЕ АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ РЕФРАКТЕРНОГО ТЕЧЕНИЯ.....	10
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АРТЕРИИТА ТАКАЯСУ.....	11
<b>МОНИТОРИНГ АКТИВНОСТИ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ.....</b>	<b>11</b>
<b>ИСТОЧНИКИ:.....</b>	<b>15</b>

## Введение

Неспецифический аортоартериит (артериит Такаясу) – хроническое, рецидивирующее воспалительное заболевание аорты и ее основных ветвей неизвестного происхождения, относящееся к группе системных васкулитов. Артериит Такаясу чаще всего поражает молодых женщин в возрасте 15–30 лет, встречается во всем мире, во всех этнических группах. Соотношение между женским и мужским полом среди пациентов с артериитом Такаясу колеблется, по разным данным, от 1,2:1–в Израиле до 6,9:1–в Мексике и 8:1–в Японии. Заболеваемость артериитом Такаясу составляет 0,8–2,6:1 000 000 в зависимости от региона проживания и этнической группы. Считается, что в азиатской этнической группе заболеваемость артериитом Такаясу более распространена. У детей и подростков артериит Такаясу занимает третье место по частоте после таких васкулитов, как болезнь Шенлейна-Геноха и болезнь Кавасаки, и является одной из распространенных причин реноваскулярной гипертензии. Очевидной на сегодняшний день является связь артериита Такаясу с инфицированием туберкулезом. Считается, что микобактерия туберкулеза может стать триггерным фактором для возникновения артериита Такаясу .

За последнее десятилетие прогноз для пациентов с артериитом Такаясу улучшился, что связано с совершенствованием методов диагностики и лечения данной патологии. Пятилетняя выживаемость при артериите Такаясу в настоящее время составляет, по разным данным 70–93% .

## Патогенез и морфологическая картина

Болезнь Такаясу или неспецифический аортоартериит (НАА) — это хроническое воспалительное поражение крупных артерий, преимущественно аорты и проксимальных отделов ее ветвей, значительно реже — ветвей легочной артерии. При генерализации заболевания воспалительное поражение можно обнаружить и в более мелких артериях. НАА — редкое заболевание (26 случаев на 100 тыс. населения в год) [1]. Болеют НАА преимущественно женщины (соотношение заболевших женщин и мужчин составляет 8:1), манифестация заболевания отмечается в 15–30 лет, хотя оно может возникнуть и в более позднем возрасте.

Артериит Такаясу характеризуется гранулематозным воспалением аорты и ее основных ветвей, что приводит к стенозу, тромбозу и аневризмам, поражение носит сегментарный характер. На ранних стадиях заболевания имеет место мононуклеарная инфильтрация наружного (адвентициального) слоя артерии. Развитие фиброза и утолщение интимы способствует сужению просвета сосуда. К утолщению стенки сосуда приводит высвобождение тромбocитарного фактора роста с последующей пролиферацией миофибробластов. Стенозы сосудов являются наиболее распространенным поражением у пациентов с болезнью Такаясу и обнаруживаются в 90% случаев, у 45% пациентов обнаруживают аневризмы. Тромбозу способствует активация эндотелия и гиперкоагуляция. Артериальные сегментарные стенозы приводят к симптомам ишемии. Хроническая сердечная недостаточность при артериите Такаясу имеет место в результате артериальной гипертензии, стеноза аорты, миокардита. Причиной развития гранулематозного васкулита считают активацию Т-хелперов антигенами, осажденными в стенках сосудов с последующим высвобождением цитокинов, хемотаксисом моноцитов, опосредующих повреждение эндотелия и образование гранулемы в стенке сосуда. Доказательством аутоиммунной природы заболевания является выявление в сыворотке крови пациентов с артериитом Такаясу циркулирующих антиаортальных и антиэндотелиальных антител. У пациентов с артериитом Такаясу имеет место повышенный уровень фактора некроза опухоли, интерлейкина-6. При гистологическом исследовании в стенке сосудов при артериите Такаясу обнаруживают IgG, IgM, отложения пропердина. В неактивную стадию заболевания количество В-лимфоцитов при артериите Такаясу не изменено, в то время как во время рецидива количество В-лимфоцитов увеличивается, что позволяет считать В-лимфоциты мишенью для терапевтических стратегий.

Молекулярно-генетический анализ показал, что восприимчивость к артерииту Такаясу связана с носительством генов HLA-B\*52:01, HLA-

B\*67:01, HLA- B/MICA, HLA-DQB1/DRB1, IL12B. Восприимчивость к артерииту Такаясу увеличивается у индивидуумов, имеющих в аминокислотной последовательности белка HLA-B в 171 положении гистидин и в 67 положении фенилаланин, и при выявлении локуса FCGR2A/FCGR3A на хромосоме 1.

Наиболее часто поражение локализуется в области дуги аорты и брахиоцефальных артерий (74%), реже — в брюшном (42%) и грудном (18%) отделах аорты, в области бифуркации (18%) и в восходящей части дуги (9%). В процесс могут вовлекаться любые ветви аорты, в том числе венечные артерии сердца. При генерализации процесса воспалительные изменения обнаруживаются и в стенках артерий более мелкого калибра. Сосуды имеют характерный вид: их стенки утолщены, ригидны, представлены белесоватой тканью. Интима может иметь утолщения, суживающие просвет, в котором обнаруживаются пристеночные или обтурирующие тромбы. В адвентиции и периваскулярной ткани выражены явления склероза, встречаются аневризматические выпячивания стенки. Поражение может быть сегментарным или диффузным. В зависимости от патологоанатомической картины выделяют аневризматический, деформирующий и стенозирующий неспецифический аортоартериит.

Микроскопически обнаруживают поражение всех слоев сосудистой стенки — *панартериит с гигантоклеточной реакцией*. Прослеживается смена фаз воспалительной реакции, завершающейся склерозированием сосудистой стенки, что позволяет говорить о стадиях неспецифического аортоартериита.

Выделяют 3 стадии болезни Такаясу:

1. Острая или ранняя стадия — характеризуется деструкцией внутренней эластической мембраны и инфильтрацией артериальной стенки лимфоцитами и плазмócитами. Гигантские клетки встречаются редко. Больше всего изменений находят в средней и наружной оболочках. Внутренняя оболочка утолщена (пролиферация эндотелия), образуются пристеночные тромбы.
2. Подострая или поздняя стадия — характеризуется сменой описанных изменений продуктивным воспалением с образованием гранул из макрофагов, эпителиоидных, плазматических и гигантских клеток.
3. Склеротическая или финальная стадия — характеризуется склерозом стенки артерии. Находят организацию тромботических масс, стенозирование просвета артерии, иногда полную облитерацию просвета сосуда.

## Классификация неспецифического аортоартериита

В настоящее время предложены ряд классификаций, однако ни одна из классификаций не нашла единого признания.

### Классификация Ueno (1967)

Тип I	Поражение дуги аорты и ее ветвей
Тип II	Поражение нисходящей грудной аорты, брюшной аорты и ее ветвей.
Тип III	Комбинация первого и второго типа
Тип IV*	Один из первых трех типов с вовлечением легочной артерии

### Классификация Nasu (1975)

Тип I	Вовлечение только ветвей дуги аорты
Тип II	Поражение корня аорты, дуги и ее ветвей
Тип III	Поражение поддиафрагмальной аорты
Тип IV	Поражение всей аорты и ее ветвей

### Классификация E. Lupi-Herreraetal (1977)

Тип	Описание
I	изолированное поражение ветвей дуги аорты
II	поражение только торакоабдоминального сегмента аорты с висцеральными ветвями и почечными артериями, без вовлечения ветвей дуги аорты
III	представляет собой комбинацию первых двух
IV	поражаются любые отделы аорты с обязательным вовлечением ветвей легочной артерии

### Клинические синдромы болезни Такаясу по А.В. Покровскому

Синдромы
- синдром общевоспалительных реакций; - синдром поражения ветвей дуги аорты; - синдром стенозирования торакоабдоминальной аорты, или коарктационный синдром; - синдром вазоренальной гипертензии; - синдром абдоминальной ишемии;

- синдром поражения бифуркации аорты;
- коронарный синдром;
- синдром аортальной недостаточности;
- синдром поражения легочной артерии;
- аневризматический синдром.

### **Международная классификация (Токио, 1994)**

Тип I	Поражение ветвей дуги аорты
Тип IIa	Поражение восходящей аорты, дуги и ее ветвей
Тип IIb	Поражение восходящей аорты, дуги и ее ветвей, а так же нисходящей грудной аорты.
Тип III	Поражение исходящей грудной, брюшной аорты и ее ветвей
Тип IV	Поражение брюшной аорты и ее ветвей.
Тип V	Вся аорта и ее ветви
«С+»	- С поражением коронарных артерий
«Р+»	- С поражением легочной артерии

## **Особенности клинического течения артериита Такаясу**

Клинические признаки артериита Такаясу связаны, с одной стороны, с неспецифическими симптомами системной воспалительной активности, с другой стороны, являются проявлением прогрессирования ишемических изменений вследствие поражения различных отделов сосудистого русла.

Неспецифические симптомы наиболее часто встречаются на ранней стадии заболевания или во время обострения. К ним относятся длительная лихорадка, снижение массы тела, общая слабость, головные боли, артралгии, боли в мышцах преимущественно плечевого пояса.

Симптомы, связанные с прогрессированием ишемических изменений зависят от локализации поражения и нарастают при физической нагрузке. В 10- 30% случаев отмечается боль в проекции поражённого сосуда. При заинтересованности брахиоцефальных артерий наблюдается синдром перемежающейся хромоты верхних конечностей, ощущение слабости, боли в проксимальных отделах конечностей. Вовлечение восходящего отдела аорты часто сочетается с аортальной недостаточностью вследствие дилатации аорты. Клинические проявления патологии коронарных сосудов

характеризуются болями в грудной клетке, одышкой и сердцебиением, реже приступами стенокардии. У 40- 70% случаев диагностируют поражение конечного отдела нисходящей аорты и начального отрезка брюшного отдела аорты с частым вовлечением в процесс непарных артерий. Вместе с тем, симптомы ишемии висцеральных органов наблюдаются редко. Упорный характер болей с иррадиацией в поясницу требует исключения расслаивающейся аневризмы брюшного отдела аорты (9%). Артериальная гипертензия (33- 76%) в первую очередь может быть связана со стенозом почечной артерии и относится к числу неблагоприятных прогностических факторов.

Поражение нервной системы (60%) в первую очередь обусловлено дисциркуляторной энцефалопатией. При выраженном (50% и более) сужении просвета сосуда или при двустороннем поражении общих сонных артерий возникают обморочные состояния, эпизоды острых нарушений мозгового кровообращения. Для поражения периферической нервной системы свойственно развитие симметричной полинейропатии, наиболее выраженной в руках.

Офтальмологические расстройства (> 50%) проявляются сужением полей зрения, постепенным снижением остроты зрения, диплопией. Возможна острая окклюзия центральной артерии сетчатки с внезапной потерей зрения на один глаз.

Поражение кожи наиболее часто проявляется узловатой эритемой, реже отмечается синдром Рейно, сетчатое ливедо.

## Принципы диагностики артериита Такаясу.

Диагностика артериита Такаясу базируется на тщательном изучении жалоб и анамнеза заболевания, внимательном осмотре пациента с обязательным исследованием пульса на обеих лучевых артериях и на других сосудах, их аускультации, измерении АД на обеих руках и ногах. Большое значение имеет контрастное ангиографическое исследование и дуплексное ультразвуковое сканирование сосудов.

Классификационные критерии артериита Такаясу (W.P. Arend и соавт., 1990).

Критерий	Характеристика
Возраст моложе 40 лет	

	Начало заболевания в возрасте моложе 40 лет.
“Перебегающая” хромота конечностей	Слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении.
Ослабление пульса на плечевой артерии	Снижение пульсации на одной или обеих плечевых артериях.
Разница АД на правой и левой руках	Разница систолического АД более 10 мм рт. ст. при его
более 10 мм рт. ст.	измерении на обеих плечевых артериях.
Шум на подключичных артериях или брюшной аорте	Наличие шума, выявляемого при аускультации над обеими подключичными артериями или брюшном отделе аорты.
Изменения при ангиографии	Сужение просвета или окклюзия аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей (не связанное с атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией и др.).
Наличие любых 3 и более из этих критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 90,5% и специфичностью 97,8%.	

### Лабораторная диагностика артериита Такаясу

Характерно увеличение СОЭ, концентрации СРБ, нормохромная нормоцитарная анемия, умеренный тромбоцитоз.

### Инструментальные методы исследования при артериите Такаясу

Ангиография, позволяющая оценить степень сужения или дилатации сосуда, имеет важное значение как для подтверждения диагноза, так и для оценки динамики патологического процесса.

Большое значение имеют неинвазивные методы (ультразвуковое дуплексное сканирование, компьютерная томография магнитно-резонансная томография (МРТ), позитронно-эмиссионная томография), позволяющие установить диагноз на ранней стадии заболевания, в период, когда наблюдается лишь утолщение сосудистой стенки.

## Общие принципы лечения системных васкулитов

Основная цель фармакотерапии системных васкулитов направлена на подавление иммунопатологических реакций, лежащих в основе заболевания. Патогенетическую терапию подразделяют на три этапа:

1. индукция ремиссии коротким курсом агрессивной терапии;
2. поддержание ремиссии при помощи длительной (0,5- 2 года) терапии иммуносупрессантами в дозах, достаточных для достижения стойкой клинико- лабораторной ремиссии;
3. лечение рецидивов.

Патогенетической терапии сопутствуют мероприятия, направленные на снижение риска коморбидных заболеваний и лечение осложнений.

Лечение пациентов с системными васкулитами должно проводиться врачами-ревматологами (в виде исключения врач общей практики, но при консультативной поддержке врача-ревматолога) с привлечением специалистов других медицинских специальностей (нефрологи, дерматологи, гематологи, кардиологи, невропатологи, психиатры и др.) и основываться на тесном взаимодействии врача и пациента.

## Лечение артериита Такаясу

Монотерапия глюкокортикоидами позволяет достигать ремиссии и поддерживать ее. Назначают на ранних стадиях заболевания:

Преднизолон внутрь 1 мг/кг/сутки (не более 80 мг) в 2- 3 приема в течение 1 месяца. Затем переходят на однократный прием утром (после еды) и постепенно снижают дозу преднизолона (по 1,25 мг) на 5 мг в 2 недели до достижения дозы 20 мг/сутки, далее на 10% каждые 2 недели до 10 мг/сутки. Длительность терапии глюкокортикоидами зависит от динамики клинических проявлений и величины СОЭ. Как правило, лечение продолжают не менее 2- 5 лет. Поддерживающая доза не должна превышать 10 мг/сут.

После отмены глюкокортикоидов у 50% больных может наступать обострение, для лечения которого присоединяют цитостатики.

## Лечение артериита Такаясу рефрактерного течения

Включает присоединение метотрексата, а в случаях его неэффективности или непереносимости - азатиоприн. Может быть эффективно применение ежемесячных в/в пульсовых введений метилпреднизолона в сочетании с циклофосфаном, генно-инженерных биологических препаратов, в частности, ингибиторов ФНО- $\alpha$ . Общепринятый протокол лечения артериита Такаясу биологическими препаратами не разработан до настоящего времени.

Метотрексат 20- 25 мг/ неделю.

или:

Азатиоприн 2 мг/кг/сутки с возможным снижением дозы до 1,5 мг/кг/сут через год.

или:

Метилпреднизолон в/в 10 мг/кг (не более 1 г) 1 раз в месяц, 9- 12 месяцев.  
+

Циклофосфан в/в 10- 15 мг/ кг (не более 1 г) 1 раз в месяц, 9- 12 месяцев.

## Хирургическое лечение артериита Такаясу

Реконструктивные хирургические вмешательства следует проводить в неактивную фазу болезни и в центрах, имеющих достаточный опыт их проведения.

70% больных артериитом Такаясу имеют показания для хирургического лечения (расслаивающая аневризма аорты, гемодинамически значимые стенозы/ окклюзии сонных артерий, АГ сосудистого генеза, стеноз почечной артерии). Реконструктивные операции сопряжены с меньшим риском рестеноза, чем ангиопластика или стентирование. Больным со стенозами коронарных артерий может потребоваться операция коронарного шунтирования или проведение чрескожной транслюминальной баллонной ангиопластики.

## Мониторинг активности системных васкулитов

Оценка активности системных васкулитов имеет огромное значение для выбора терапии. Мониторинг активности системных васкулитов на современном этапе развития ревматологии включает в себя специально созданные инструменты – индексы активности, для расчета которого в баллах предложен Бирмингемский индекс клинической активности (Birmingham Vasculitis Activity Score). В зависимости от локализации

поражения признаки заболевания разделены на 9 групп, при расчете индекса активности суммируются максимальные значения баллов, полученные в каждой группе (максимально возможный суммарный индекс составляет 63 балла). При оценке клинической активности принимают во внимание обусловленные васкулитом симптомы, имеющиеся на момент осмотра, а также появившиеся или прогрессировавшие в течение последнего месяца.

### Бирмингемский индекс клинической активности СВ.

<p>1. Системные проявления: Балл</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Миалгии/ артралгии/ артрит 1</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Лихорадка (&lt;38.5°C) 1</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Лихорадка (&gt;38.5°C) 2</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Потеря массы тела (&lt;2 кг) 2</p> <p><input type="checkbox"/> 5. Потеря массы тела (&gt;2 кг) 3</p> <p>максимально: 3</p>	<p>2. Кожные покровы: Балл</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Пурпура/ другой васкулит кожи 2</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Язвы 4</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Гангрена 6</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Множественные гангрены пальцев 6</p> <p>максимально: 6</p>
<p>4. Слизистые оболочки/ глаза: Балл</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Язвы полости рта 1</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Язвы половых органов 1</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Конъюнктивит 1</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Эписклерит/ склерит 2</p> <p><input type="checkbox"/> 5. Увеит 6</p> <p><input type="checkbox"/> 6. Отек/ геморрагии сетчатки 6</p> <p><input type="checkbox"/> 7. Ретро- орбитальная гранулема 6</p> <p>максимально: 6</p>	<p>3. ЛОР- органы: Балл</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Выделения/затруд. нос. дыхания 2</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Синусит 2</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Носовое кровотечение 4</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Кровяные корочки в носу 4</p> <p><input type="checkbox"/> 5. Выделения из ушей 4</p> <p><input type="checkbox"/> 6. Средний отит 4</p> <p><input type="checkbox"/> 7. Глухота 6</p> <p><input type="checkbox"/> 8. Охриплость/ ларингит 2</p> <p><input type="checkbox"/> 9. Стеноз гортани 6</p> <p>максимально: 6</p>
<p>5. Легкие: Балл</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Одышка/ астма 2</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Узелки или фиброз 2</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Инфильтрат 4</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Кровохаркание 4</p> <p><input type="checkbox"/> 5. Плевральный выпот/ плеврит 4</p> <p><input type="checkbox"/> 6. Легочное кровотечение 6</p> <p>максимально: 6</p>	<p>6. Сердечно- сосудистая система: Балл</p> <p><input type="checkbox"/> 1. Шумы 2</p> <p><input type="checkbox"/> 2. Отсутствие пульса 4</p> <p><input type="checkbox"/> 3. Аортальная недостаточность 4</p> <p><input type="checkbox"/> 4. Перикардит 4</p> <p><input type="checkbox"/> 5. ОИМ 6</p>
<p>7. Желудочно- кишечный тракт Балл</p>	

<input type="checkbox"/> 1. Боль в животе 3 <input type="checkbox"/> 2. Кровавая диарея 6 <input type="checkbox"/> 3. Инфаркт кишечника 9 <input type="checkbox"/> 4. Панкреатит/перфорация ж.п. 9 максимально: 9	<input type="checkbox"/> 6. НК/ кардиомиопатия 6 максимально: 6
9. Нервная система Балл <input type="checkbox"/> 1. Органич.нарушения, деменция 3 <input type="checkbox"/> 2. Периферическая нейропатия 6 <input type="checkbox"/> 3. Множеств. двигат. мононеврит 9 <input type="checkbox"/> 4. Судороги 9 <input type="checkbox"/> 5. Инсульт 9 <input type="checkbox"/> 6. Поражение спинного мозга 9 максимально: 9	<input type="checkbox"/> 1. Диастолическое АД> 90 мм.рт.ст. 4 <input type="checkbox"/> 2. Протеинурия (>1г или > 0.2 г/с) 4 <input type="checkbox"/> 3. Гематурия (>1эр.или>0.2эр./мл) 8 <input type="checkbox"/> 4. Креатинин 125-249 мкмоль/л 8 <input type="checkbox"/> 5. Креатинин 250-499 мкмоль/л 10 <input type="checkbox"/> 6. Креатинин > 500 мкмоль/л 12 <input type="checkbox"/> 7. Быстропрогрессирующий ГН* 12 максимально: 12 Общая максимально возможная сумма баллов: 63

\* Быстропрогрессирующий гломерулонефрит- характеризуется снижением скорости клубочковой фильтрации более чем на 50% в течение нескольких недель или месяцев.

Прогноз заболевания определяется не только активностью сосудистого воспаления, но и степенью повреждения органов или тканей (индексы повреждения), которое не поддается обратному развитию, несмотря на проводимое лечение, в отличие от воспалительной активности.

Индекс повреждения (Damage Index) устанавливает наличие потенциально необратимых поражений различных органов и включает описание состояния 12 систем органов, максимальный счет по отдельным системам органов составляет от 1 до 7 баллов, в зависимости от количества оцениваемых параметров. Общий максимально возможный счет составляет 47 баллов. В балльную оценку включаются все типы повреждения с момента начала заболевания (обусловленные непосредственно СВ или развившееся вследствие проводимой терапии), при этом учитываются только признаки, сохраняющиеся в течение 6 месяцев и более.

### ***Индекс повреждения***

Признак (продолжительностью не менее 6 месяцев)	Баллы
Орган зрения (каждый глаз) при клинической оценке	
Любая катаракта	1
Изменения сетчатки или атрофия зрительного нерва	1

Нервная система	
Когнитивные нарушения (снижение памяти, трудности со счетом, плохая концентрация, 1 трудности в разговорной речи или письме, нарушенный уровень исполнения) или большие психозы	1
Судорожные припадки, требующие лечения более 6 мес	1
Инсульты когда-либо (счет 2 балла, если >1)	1-2
Черепно-мозговая или периферическая невропатия (исключая зрительную)	1
Поперечный миелит	1
Почки	
Клубочковая фильтрация < 50 мл/мин	1
Протеинурия >3,5 г/24 часа	1
ИЛИ	
Конечная стадия почечного заболевания (независимо от диализа или трансплантации)	3
<i>Легкие</i>	
Легочная гипертензия (выбухание правого желудочка или звонкий II тон)	1
Легочный фиброз (физикально и рентгенологически)	1
Сморщенное легкое (рентгенологически)	1
Плевральный фиброз (рентгенологически)	1
Инфаркт легкого (рентгенологически)	1
Сердечно-сосудистая система	
Стенокардия или аорто-коронарное шунтирование	1
Инфаркт миокарда когда-либо (счет 2 балла, если >1)	1-2
Кардиомиопатия (дисфункция желудочков)	1
Поражение клапанов (диастолический или систолический шум >3/6)	1
Перикардит в течение 6 мес (или перикардэктомия)	1
Периферические сосуды	
Переменяющаяся хромота в течение 6 мес	1
Небольшая потеря ткани («подушечка» пальца)	1
Значительная потеря ткани когда-либо (потеря пальца или конечности) (счет 2 если > чем в одном месте)	1-2
Венозный тромбоз с отеком, изъязвлением или венозным стазом	1
Желудочно-кишечный тракт	
Инфаркт, резекция кишечника (ниже 12-перстной кишки), селезенки, печени или желчного пузыря, когда-либо по любым причинам (счет 2 если более чем в одном месте)	1-2
Мезентериальная недостаточность	1
Хронический перитонит	1
Стриктуры или хирургические операции на верхней части ЖКТ	1
Костно-мышечная система	
Мышечная атрофия или слабость	1
Деформирующий или эрозивный артрит (включая вправимые деформации, исключая 1 аваскулярные некрозы)	11
Остеопороз с переломами или коллапсом позвонков (исключая аваскулярный некроз)	1
Аваскулярный некроз (счет 2 балла, если >1)	1-2
Остеомиелит	1
Кожа	

Рубцовая хроническая алопеция	1
Обширное рубцевание или панникулит (кроме волосистой части и подушечек пальцев)	1
Изъязвления кожи (исключая тромбоз) в течение 6 мес	1
Поражение половой системы	1
Сахарный диабет (вне зависимости от лечения)	1
Малигнизация (исключая дисплазии) (счет 2 балла, если более чем в одном месте)	1-2
Общий балл	Max 47

### Источники:

1. Рекомендации по диагностике и лечению системных васкулитов - Общероссийская Общественная Организация «Ассоциация Ревматологов России» Association Of Rheumatologists Of Russia Клинические 2013 год
2. Неспецифический аортоартериит (артериит Такаясу) у детей и подростков: обзор литературы и описание случая - Д.К.Волосников, Г.А.Глазырина, Е.Н.Серебрякова<sup>1</sup>, Н.А.Колядина, Е.И.Васильева, Е.И.Летягин // Южно-Уральский государственный медицинский университет Минздрава РФ Челябинская областная детская клиническая больница // Журнал «Трудный пациент» No 1-2, ТОМ 13, 2015
3. НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТО-АРТЕРИИТ (БОЛЕЗНЬ ТАКАЯСУ) - Е.Л. Калмыков, О.К. Садриев // Национальный научный центр трансплантации органов и тканей человека Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан, Республиканский научный

центрсердечно-сосудистой хирургии Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан // Журнал «НАУКА МОЛОДЫХ» (Eruditio Juvenium)

4. БОЛЕЗНЬ ТАКАЯСУ - И. Ф. Шалыга, Т. В. Козловская, Л. А. Мартемьянова // Гомельский государственный медицинский университет // Журнал «Проблемы здоровья и экологии»