**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ**

**ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

**КАФЕДРА «ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ 2»**

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |

«**Обсуждено**» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_  **«*Утверждено****» -*

на заседании кафедры\_\_\_\_\_\_\_ Председатель УМС

Прот.№\_\_\_от\_\_\_\_\_\_\_2021 г факультета\_\_\_\_\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Зав.каф. Садыкова А.А. **Т**урсунбаева А.Т.

План-разработка практического занятия №40

на тему: Системные васкулиты. Неспецифический аортоартериит.

по дисциплине: **«Внутренние болезни 3»**

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560000) Лечебное дело**

 Составители: преподаватель Айтиева Ж.Т.

**Тема практического занятия:**

«Системные васкулиты. Неспецифический аортоартериит**»** (100мин) **Актуальность** темы**:** Неспецифический аортоартериит (НАА) – системное заболевание аутоиммунного характера, ведущее к стенозированию аорты и магистральных артерий и развитию ишемии соответствующих органов. Редкость данной патологии и скрытое её течение определяют сложность постановки диагноза, особенно в дебюте заболевания при несвоевременном и неадекватном лечении.

**План занятия:**

* Определение заболевания.
* Вопросы терминологии и классификации НА.
* Этиологические факторы.
* Патогенез заболевания.
* Клинические проявления НА.
* Современные возможности диагностики заболевания. Генетический анализ. Биохимический анализ. Электромиография.
* Современные методы терапии больных НА.
* Показания к госпитализации.

**Задачи:**

1. Уметь дать общую характеристику и привести классификацию НА.

2. Знать этиологию, уметь объяснить патогенез НА, дать его классификацию и характеристику, привести осложнения и исходы.

3. Уметь диагностировать формы НА на основании микроскопической картины.

4. Уметь объяснить этиологию и патогенез НА, дать его классификацию и морфологическую характеристику, привести осложнения и исходы.

5. Уметь объяснить этиологию и морфогенез НА, дать классификацию стадий и морфологическую характеристику исходов.

6. Знать классификацию, механизмы развития НА. Уметь провести клинико-анатомические сопоставления при различных формах. Макро- и микроскопическая характеристика, принципы коррегирующей терапии.

 **Вид занятия:** практическая

**Цель практического занятия:**

- Методическая цель – организовать и провести занятие в соответствии с требованиями рабочей программы с применением различных методов и способов обучения для достижения поставленных целей.

- Учебные цели- освоение навыков постановки диагноза и тактики ведения пациентов с НА (целенаправленный сбор анамнеза, проведение объективных и лабораторно-инструментальных обследований), назначение современной терапии.

- Формировать общие и профессиональные компетенции:

**Средства обучения и контроля:**

 1. методическая разработка занятия

 2. учебно-методическое пособие для самоподготовки студентов к занятию

 3. дидактические средства контроля и тренажа:

1. тестовые задания;
2. ситуационные задачи с эталоном ответов;

**Формы контроля:**

|  |  |
| --- | --- |
| **Форма контроля** | **Цель** |
| Индивидуальный устный | * выявить уровень теоретической подготовки, умения оперировать знаниями;
* определить уровень логического, клинического мышления;
* развивать речь
 |
| Индивидуальный письменный | * выявить уровень подготовленности всей группы и каждого студента в отдельности
 |
| Практический* решение учебных заданий проблемного характера
* выполнение практических действий, заданий
 | * выявить уровень самостоятельного мышления, умения анализировать явления, выделять главное
* определить уровень клинического (профессионального) мышления;
* проверить умение выполнения манипуляции, практического действия.
 |

**Междисциплинарные связи:**

|  |  |
| --- | --- |
| *Дисциплины и профессиональные модули* | *Тема* |
| 1. Общепрофессиональные дисциплины- Нормальная анатомия- Биохимия- ГистологияПатфизиология | * Морфологические признаки тканей при ДМ.Понятие биопсии, виды биопсии.
* Метаболизм коллагена. Белки "острой фазы" природа, диагностическое значение.
* Строение, метаболизм соединительной ткани и мышц.
* Воспаление, механизмы развития кардинальных признаков воспаления, знать взаимосвязь местных и общих проявлений воспаления.
 |
|  Диагностическая деятельность- Пропедевтика внутренних болезней  | * методика обследования больных с ревматологическими заболеваниями.
 |
|  Общепрофессиональные дисциплины - Клиническая фармакология | * Симптоматическая терапия. Патогенетическая терапия
 |

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. дерматомиозит
	2. остеоартроз

 **Уровни усвоения: 2**,3

2. – репродуктивный (выполнение деятельности по образцу, инструкции или под руководством);

3. – продуктивный (планирование и самостоятельное выполнение деятельности, решение проблемных задач).

***После изучения темы занятия студент должен***

Знать:

1) Этиологию, патогенез, предрасполагающие факторы НА.

2) Диагностические критерии дерматомиозита, лечение

3) Вопросы экспертизы трудоспособности больных НА.

4) Вопросы диспансерного наблюдения и поэтапного лечения с подбором

подавляющей терапии и последующего поддерживающего лечения в условиях дневного стационара и поликлиники

***После изучения темы занятия студент должен уметь:***

1. Заподозрить НА по клиническим данным.

2. Получить информацию о заболевании, применить обьективные методы обследования.

3. Назначить и оценить дополнительные методы исследования

4. Установить нозологический диагноз НА и исключить другие сходные заболевания.

5. Назначить индивидуализированное лечение и оценить его эффективность.

6. Провести экспертизу трудоспособности с учетом характера течения заболевания, степени активности, ведущих звеньев патогенеза и эффективности корригирующей терапии, а также преимущественного поражения тех или иных систем выраженности висцеральной патологии с учетом степени функциональных нарушений органов.

**Карта компетенции:**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Код и формулировка компетенций** | **Результаты обучения (ООП)** | **Результат обучения (дисциплины)** | **Результаты обучения (темы)** |
| **1** | **ПК-12** - способен анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических особенностей; основные методики клинико-лабораторного обследования и оценки функционального состояния организма взрослого человека и детей, для современной диагностики заболеваний и патологических процессов.**ПК-13** – способен выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин, с учетом течения патологии по органам, системам организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при различных заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (осовного, сопутствующего, осложнений) с учетом мкб-10, выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний**ПК-15**- способен назначать больным адекватное лечение в соответствии с диагнозом | **РО-5**-Умеет обрабатывать, анализировать и интерпретировать характер патологического процесса и его клинические проявления посредством использования современных методов исследования.**РО-8** - Может анализировать и интерпретировать полученные данные и назначать адекватное лечение и оказать первичную врачебную помощь, принимать решения при возникновении неотложных и угрожающих жизни ситуацияхпри неотложных и жизнеугрожающих состояниях детей и подростков. | **РОд- 1:****Знает и понимает**:- проведение с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний, осуществление общеоздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**Умеет:****-** проводить с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний (ПК-12),**Владеет**: - навыками осуществления общеоздоровительных мероприятий по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**РОд-2:** **Знает и понимает**:- назначение больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Умеет:**- назначать больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Владеет**:- методами назначения больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).я | **РОт: умеет**- правильно собрать анамнез заболевания и жизни у больного с неспецифическим аортоартериитом;- провести объективное исследование больного;- оценить диагностическое значение лабораторных и инструментальных исследований;- назначить индивидуализированное лечение. |

**Ход занятия**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Этапы занятия** | **Цели этапов занятия** | **Деятельность преподавателя** | **Деятельность студента** | **Методы, механизмы** | **Результаты обучения** | **Оборудование занятия** | **Время**  |
| 1 | Организационный момент | Ознакомление с новой темой, его вопросами | Показ рисунка и комментарий к нему. Преподаватель объявляет тему, цели занятия, акцентирует внимание на важности, сложности изучения данной темы; объясняет ход занятия | Записывают тему и его вопросы | Мозговой штурмРентген рисунок легкихВызвать интерес к изучениюматериала, мобилизовать внимание студентовФормировать ПК 12 | Обращение внимание студентов к занятию | Доска с проектором, слайд  | 10 мин |
| 2 | Опрос пройденного материала  | Обобщение знаний студентов по пройденным материалам и установить связь с новой темой | Задание контрольных вопросов, совместное обобщение ответов | Выборочно по одному отвечают на заданные вопросы | Вопрос-ответ  | Вспоминание темы предыдущих занятий, способствование к самореализации | Перечень контрольных вопросов (Прил. 1.) | 20мин |
| 3 | Мотивация к изучению новой темы  | Активизация умственной деятельности студентов, развивать критическое мышление | Демонстрирование ситуации | Свободно участвуют в обсуждении, умение работать в команде |  | Акцентирование внимание студентов на рассматриваемые вопросы, участие в командных обсуждениях, свободно выражают свои мнения | Доска с проектором, презентационный материал (Прил. 2) | 10мин |
| 4 | Изложение новой темы  | Расширение знаний студентов по новой теме, сформировать навыков умения их использовать на практических занятиях | Показать  | В решении задач принимают участие все студенты группы; дополняют, исправляют ответы друг друга. Преподаватель контролирует, обобщает ответы студентов | Презентации слайдов, демонстрация в натурщике | Сформируется теоретическая база знаний и умений, для использования их на практических занятиях  | Доска с проектором, презентационный материал, натурщик | 30 мин |
| 5 | Закрепление новой темы и подведение итогов | Определение и анализ освояемости пройденного материала, внесение измений на его содержание | Демонстрация тестового задания | Группа делиться на 2 команды задают блиц вопросы. | Решение ситуационных задач | Самостоятельно используют полученные знания по теме, сформируются познавательные компетенции | Перечень уровневых задач (Прил.3.) | 10мин |
| 6 | Оценивание студентов за участия на занятии  | Научить студентов к самооценке и применять 4х шаговый метод Пейтона. | Коррекция заданных вопросов | Отвечают друг другу на заданные конкретные вопросы.Студенты оценивают собственные действия, умения работать в команде, осмысливают итоги занятия; записывают заработанные баллы, домашнее задание. | Выборочный опрос, оценка друг другаОценить успешность достижения целей занятия студентами; определить перспективы последующей работыОриентировать студентов на следующее занятие, акцентировать внимание студентов на основных вопросах темы.Формироватьпк13 пк14 | Преподаватель оценивает деятельность студентов и подводит общий итог занятия.Оценка преподавателем формируемых общих и профессиональных компетенций студентов (происходит в ходе наблюдения за деятельностью обучающихся в процессе изучения темы).Преподаватель предлагает домашнее задание, благодарит студентов за занятие. | Примеры вопросов | 5 мин |
|  | перемена |  |  |  |  |  |  | 10мин |

Студент должен озвучить каждое свое действие, выбор, выводы.

**Формы проверки знаний:**

* Оперативный опрос на разрезе текущего контроля;
* Тестовые задания на разрезе рубежного контроля.

**Литература:**

**Основная:**

1. «Клиническая ревматология», под редакцией профессора В. И. [Мазурова](http://zodorov.ru/rukovodstvo-dlya-vrachej--pod-red-v-i-mazurova-spb-speclit-200.html), [Санкт-Петербург](http://zodorov.ru/dati-poezdok-30-noyabrya--2-dekabrya-2012-g.html), 2001 г.
2. «Ревматические болезни», В. А. [Насонова](http://zodorov.ru/saharnij-diabet-i-diagnostika-n-s-mishustina-m-l-shabanova-e-y.html), Н. В. Бунчук, Москва, 1997 г.

**Дополнительная:**

1. «Диагностика болезней внутренних органов», том 2, А. Н. Окороков, Москва, 2000 г.
2. «Лечение болезней внутренних органов», том 2, А. Н. Окороков, Москва, 2000 г.
3. «Лекарственные средства», [четырнадцатое издание](http://zodorov.ru/pisema-moim-druzeyam-eto-izdanie-soderjit-polnoe-sobranie.html), М. Д. [Машковский](http://zodorov.ru/bobkov-yu-g-babayan-e-a-mashkovskij-m-d-obojmakova-a-n-bulaev.html), Москва, 2001 г.

**Электронные источники:**

1. [www.plaintest.com](http://www.plaintest.com)

2. [www.booksmed.com](http://www.booksmed.com)

3. [www.bankknig.com](http://www.bankknig.com)

4. [www.wedmedinfo.ru](http://www.wedmedinfo.ru)

5. [www.spr.ru](http://www.spr.ru)

**Тестовые задания:**

|  |
| --- |
|  |

1. Приступы стенокардии встречаются при:

A) узелковом периартериите B) ревматоидном артритe C) геморрагическом васкулите D) системной склеродермии E) ревматизме

{Правильный ответ}=A

2. Для неспецифического аортоартериита (болезнь Такаясу) характерны:

 A) изъязвление слизистой оболочки носа и полости рта B) лихорадка, аневризма коронарных артерий C) двухсторонняя головная боль, набухание височных артерий D) эритематозные высыпания, эрозивный дуоденит E) асимметрия пульса, АД

{Правильный ответ}=E

3. При неспецифическом аортоартериите поражаются:

A) артерии мелкого калибра B) артерии среднего калибра C) вены D) крупные артерии E) капилляры

{Правильный ответ}=D

4. Бронхиальная астма с эозинофилией является клиническим дебютом:

A) ревматоидного артрита B) узелкового периартериита C) подагры D) дерматомиозита E) системной склеродермии

{Правильный ответ}=B

5. Поражение ЖКТ при узелковом периартериите может напоминать картину:

A) аппендицита B) перфорации кишечника C) панкреатита D) острого холецистита E) язвенной болезни желудка и 12-перстной кишки

{Правильный ответ}=C

6. Периодические обмороки, нарушение зрения, перемежающаяся хромота, отсутствие пульса характерно для:

A) узелкового периартериита B) неспецифического аортоартериита (болезни Токаясу)

C) геморрагического васкулита D) болезни Бехчета E) тромбангиита Бюргера

{Правильный ответ}=B

7. Гипертонический синдром обязательно сопутствует:

A) узелковому периартерииту B) системной красной волчанке C) системной склеродермии

D) ревматоидному артриту E) анкилозирующему спондилоартриту

{Правильный ответ}=A

8. Лейкоцитоз с тромбоцитозом наиболее характерен для:

A) узелкового периартериита B) ревматизма C) СКВ D) ревматоидного артрита E) подагры

{Правильный ответ}=A

9. Наличие лихорадки, полиневрита, артериальной гипертензии, бронхообтурационного синдрома наиболее характерны для:

А. системной красной волчанки; В. дерматомиозита; С. узелкового полиартериита; D. острого ревматизма; Е. инфекционного эндокардита.

{Правильный ответ} = C

10. К критериям аортоартериита Такаясу относят все, кроме:

А. начало заболевания в возрасте до 40 лет; В. синдром перемежающейся хромоты (слабость и боли в мышцах конечностей при движениях);

С. ослабление пульса на одной или обеих плечевых артериях; D. разница АД< 10 мм рт.ст. на плечевых артериях;

Е. шум на подключичных артериях или брюшной аорте.

{Правильный ответ} = D

**Ситуационные задачи**

|  |
| --- |
| ***СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №1.***Больная Ш. , поступила в клинику по направлению ревматолога с жалобами на слабость, похудание, плотный отек кожи тыла кистей, предплечий, потемнение кожи, зябкость в кончиках пальцев, побеление пальцев на холоде, боли в крупных суставах. Болеет 3 года. Вначале появилась зябкость пальцев, цианоз и побеление на холоде. В течение последних 3 месяцев беспокоит слабость, плотный отек кистей, предплечий, температура 37,5. Обратилась к терапевту, который направил ее на консультацию к ревматологу. При обследовании в ревматологическом центре: анализ крови: эритроциты 3,1х1012/л, Hb 90 г/л, цп 0,7, Лейкоциты 8,2х109/л, СОЭ 53 мм/ч. Общий белок 86 г/л, глобулины 40%. При осмотре: пониженного питания, кожа смуглая, уплотнена. Лимфоузлы увеличены. PS 96 в 1 мин., ритм., АД 100/60 мм. рт. ст. Границы сердца в норме. Тоны сердца приглушены, короткий систолический шум на верхушке. Дыхание в легких везикулярное. Живот при пальпации мягкий, печень у края реберной дуги.***ВОПРОСЫ:***1. Сформулируйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии заболевания. Что такое CREST-синдром?
3. Представьте стандарты обследования пациентов с данной патологией.
4. Представьте стандарты лечения пациентов с данной патологией. Выпишите рецепты.

*Ответ задача № 1*1. Системная склеродермия, акт 11, лимитированная форма, течение хроническое.
2. Плотный отек, синдром Рейно, гиперпигментация кожи. CREST синдром- это симптомокомплекс, включающий :кальциноз, Рейно, эзофагит, склеродактилию, телеангиоэктазии.
3. Хронометрия пищевода, Ri-графия легких, ЭХО-кардиография.
* Преднизолон (т.5мг, №100, назначаются внутрь в дозе 15-20мг/сут),
* купренил (табл 250мг, №100; капс. 150 и 250мг, №100, препарат принимается внутрь по 125-500 мг через сут натощак),
* антагонисты кальция (нифедипин-т 10 мг,№50, назначается по 1т 3 раза в день; дилтиазем-т. по 60 мг, №30, назначается по 1т 2-3раза в сутки),
* дезагреганты (пентоксифиллин-т.по 100мг и 400мг, назначается по 400мг 3 раза в сутки)

***СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА 2.*** Больная П., 30 лет, жалуется на зябкость, похолодание и посинение кончиков пальцев, тугоподвижность в мелких суставах кистей рук. Болеет 5 лет. Заболевание возникло после обморожения кистей рук, стали появляться на холоде ощущение онемения и болезненность в кончиках пальцев рук. Через 3 года , осенью, появился плотный отек тыла кистей и пальцев , уплотнение кожи лица, предплечий, больная стала худеть. Последнее время появились сгибательные контрактуры в пальцах рук и изъязвления на кончиках пальцев. Госпитализирована впервые с целью уточнения диагноза и определения лечения. При осмотре: состояние средней тяжести. Больная пониженного питания. Кожные покровы цвета «загара». Кожа лица, предплечий уплотнена. Пальцы «муляжные». Телеангиоэктазии на лице, красной кайме губ. Пальцы бледные, холодные на ощупь, на дистальных фалангах симптом «крысиных укусов». Мышцы гипотрофичны. Пульс ритмичный , 90 в 1 мин. Тоны сердца ослаблены, ритмичные. Дыхание везикулярное. Печень селезенка не пальпируются. Анализ крови: эритроциты 4,7х1012/л, лейкоциты 4,7 х109/л, СОЭ 25 мм/час. Общий анализ мочи: удельный вес 1020, лейкоциты 1-2 в поле зрения, белка нет.***ВОПРОСЫ:***1. Сформулируйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии заболевания. Что такое CREST-синдром?
3. Представьте стандарты обследования пациентов с данной патологией.
4. Представьте стандарты лечения пациентов с данной патологией. Выпишите рецепты.

*Ответ задача № 2*1. Системная склеродермия, лимитированная форма, акт 11, течение хроническое.
2. Синдром Рейно, плотный отек кожи, склеродактилия, телеангиоэктазия. CREST-синдром- это симптомокомплекс: кальциноз, Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиоэктазия.
3. Ri-графия легких, хронометрия пищевода, эхокардиография..
* Преднизолон (т.5мг, №100, назначаются внутрь в дозе 15-20мг/сут),
* купренил (табл 250мг, №100; капс. 150 и 250мг, №100, препарат принимается внутрь по 125-500 мг через сут натощак),
* антагонисты кальция (нифедипин-т 10 мг,№50, назначается по 1т 3 раза в день; дилтиазем-т. по 60 мг, №30, назначается по 1т 2-3раза в сутки),
* дезагреганты (пентоксифиллин-т.по 100мг и 400мг, назначается по 400мг 3 раза в сутки).
 |

**Содержание темы.**

**Болезнь Такаясу** - хроническая воспалительная артериопатия, поражающая крупные сосуды, в первую очередь аорту и ее ветви, реже - легочные артерии.

**Этиология** – в развитии заболевания играю роль инфекционно-аллергический фактор, аутоиммуноагрессия.

**Патоморфология -**  отложение иммунных комплексов в стенках сосудов приводит к формированию мононуклеарных инфильтратов с единичными гигантскими клетками. Характерно тромбообразование. Исход процесса – склероз. На фоне воспаления в стенках сосудов нередко вызывает атеросклеротическое изменение в различных фазах. Страдают проксимальные сегменты артерии мелкого и среднего калибра. Поражение артерии внутренних органов не характерно.

Морфологические варианты: Поражение дуги аорты и ее ветвей (8%). Поражение грудного и брюшного отделов аорты (11%). Поражение дуги и грудного, брюшного отделов аорты (65%). Поражение легочной артерии и любого отдела аорты.

**Клиническая картина -**  зависит от стадии заболевания.

**Синдромы.**

* Синдром сосудистой недостаточности верхних конечностей, обусловленный закупоркой подключичной артерии: боли в конечностях, зябкость, мышечная слабость, трофические расстройства. Физикальные данные: отсутствие пульсации или ее ослабление, ниже места окклюзии артерии или стеноза. Систолический шум над участком стеноза и несколько дистальнее. При поражении подключичной артерии - разница АД в руках.
* Неврологические нарушения по типу недостаточности сосудов головного мозга.
* Синдром недостаточности кровоснабжения лица и шеи ;описаны трофические расстройства вплоть до гангрены кончика носа и ушей, прободение носовой перегородки, атрофия лицевых мышц.
* Нарушения зрения в связи с недостаточностью кровообращения или неврологическими расстройствами: переходящая слепота, аневризмы сосудов сетчатки, кровоизлияния, отслойка сетчатки, атрофия глазного яблока, катаракта.
* Воспалительный синдром (в первую очередь, повышение температуры тела).
* Синдром артериальной гипертензий по типу реноваскулярной вследствие вовлечения в процесс почечных артерии.
* Ранняя стадия (воспалительная) - - Феномен ***Рейно.*** Миалгии. Поражение кожи: узловатая эритема, язвы голени. Поражение суставов. Артралгии. Мигрирующий полиартрит с поражением суставов верхних конечностей. Лихорадка. Эписклерит или ирит( редко). Перикардит (редко).
* Поздняя стадия (сосудистая недостаточность).
* Синдром дуги аорты: отсутствие пульса на левой лучевой артерии. Эпизоды церебральной ишемии или инсульт. Слепота.
* Поражение сердца: поражение проксимальных участков коронарных артерии с развитием ишемического синдрома. Недостаточность аортального клапана. Сердечная недостаточность. Легочная гипертензия. Поражение почек: стеноз почечной артерии, гломерулонефрит, амилоидоз (редко).
* Перемежающаяся хромата.

**Лабораторные данные -** Увеличение СОЭ в воспалительной стадии. РФ антинуклеарный фактор.

*Специальные методы исследования:* Рентгенологическое исследование суставов – суставной патологии не обнаруживают. Реовазография. **Допплеровское исследование.** Аортография, селективная ангиография пораженных сосудов – наиболее информативные методы диагностики: неполные и полные окклюзии ветвей дуги аорты, различные по локализации и протяженности.

**Диагностика –** возраст менее 40 лет. Перемежающаяся хромота нижних конечностей. Ослабление пульса на лучевой артерии. Разница в систолическом АД на провой и левой плечевых артериях более на 10 мм. рт. ст. Шум над подключичными артериями или брюшной аортой. Ангиографические изменения: сужения или окклюзия аорты или ее ветвей, не связанное с атеросклерозом.

**Лечение.**

**Лекарственная терапия:** Преднизолон по 30-100 мг/сут – на ранней стадии. Циклофосфан по 2 мг/кг/сут – при наличии противопоказании для назначения глюкокартикоидов, их неэффективности или развитии серьёзных побочных эффектов при их применении. НПВС при поражение суставов . Антигипертензивные средства ( кроме ингибиторов АПФ противопоказанных при стенозе почечных артерий). Антиагреганты (курантил, ацетилсалициловая кислота). Спазмолитические препараты: пентоксифиллин, компламин.

**Хирургическое лечение:** обходное шунтирование синтетическими сосудистыми протезами.

**Прогноз.**

Неблагоприятный вследствие прогрессирования окклюзионного процесса, возможности развития тяжелых осложнений с угрозой инвалидизации и смерти больных. Непосредственная послеоперационная летальность составляет 3-10%; ее причины: сердечная недостаточность, эмболия сосудов головного мозга, ИМ.

В отдаленном периоде у пациентов сохраняется благоприятный эффект операции, исчезают симптомы ишемии головного мозга и верхних конечностей.