

BỆNH VIÊM ĐỘNG MẠCH TAKAYASU

I. ĐẠI CƯƠNG:

Viêm động mạch Takayasu là bệnh lý viêm động mạch chủ, các nhánh lớn của nó, và động mạch phổi. Bệnh thường gặp nhất ở vùng Đông Nam Á, Nhật, Ấn Độ, Mê-hi-cô và châu Phi. Bệnh xảy ra chủ yếu ở lứa tuổi 15-45, nhưng vẫn có thể gặp ở trẻ nhỏ và nữ nhi. 80-90% trường hợp là nữ, nguy cơ mắc bệnh của nữ gấp 10 lần nam. Nguyên nhân chưa rõ, nhưng nhiều nghiên cứu cho thấy bệnh có liên quan đến bệnh lao, bệnh tự miễn. Yếu tố cơ địa (HLA) có vai trò trong cơ chế sinh bệnh. Trong giai đoạn cấp, có sự thay đổi dạng u hạt ở lớp nội mạc, trung mạc và ngoại mạc của những động mạch lớn, với sự hiện diện của tế bào khổng lồ. Giai đoạn muộn có sự thoái hoá lớp trung mạc, xơ hoá lớp nội mạc và ngoại mạc, gây hẹp và tạo thành túi phình.

II. CHẨN ĐOÁN:

1. Công việc chẩn đoán:

a. Lâm sàng:

- Tiền căn: chú ý bệnh lao, bệnh tự miễn, bệnh nhiễm trùng trước đó.
- Giai đoạn viêm cấp:
 - Từng đợt buồn nôn, ói mửa vá đau bụng
 - Đau khớp / viêm khớp, đau cơ
 - Ho, ho ra máu, viêm màng phổi
 - Tổn thương da thoáng qua dạng nốt, viêm thượng củng mạc
 - Nhức đầu, chóng mặt, suy yếu thần kinh
 - Hạch to, thiếu máu
- Giai đoạn mãn:
 - Mất mạch một hoặc hai bên đối xứng (mạch chi, mạch cảnh)
 - Khác biệt huyết áp giữa 2 tay ≥ 20 mmHg
 - Cao huyết áp do hẹp động mạch thận
 - Đau ngực (liên quan đến động mạch vành), hở van động mạch chủ, suy tim
 - Âm thổi ở vùng cổ, dưới đòn và bụng
 - Liệt nửa người, co giật, ngất
 - Bất thường đáy mắt: vòng nổi mạch máu xung quanh gai thị

b. Cận lâm sàng:

- VS, CRP tăng trong giai đoạn cấp
- ANA, LE cell, ASO, RF, IDR có thể (+)
- Chức năng thận, ion đồ máu, tổng phân tích nước tiểu có thể thay đổi
- ECG : có thể có dấu dày nhĩ, dày thất, thiếu máu cơ tim
- X quang ngực thẳng: có thể thấy tim to, tuần hoàn phổi giảm, cung động mạch chủ dãn, bờ của động mạch chủ xuống không đều, đường vôi hoá ở thành động mạch chủ.

- Siêu âm tim - mạch máu vùng cổ và bụng có thể thấy
 - Tim to, phì đại thất trái, chức năng thất trái (EF, SF) giảm, hở van 2 lá, van động mạch chủ, dẫn mạch vành.
 - Những động mạch thường bị là quai động mạch chủ, động mạch cảnh, động mạch dưới đòn, động mạch chủ xuống đoạn ngực, bụng, động mạch thận, động mạch chậu. Động mạch phổi, động mạch vành ít gặp hơn.
 - + Thành dày lên, bờ không đều trong giai đoạn cấp.
 - + Giai đoạn mãn thấy luồng máu xoáy qua chỗ động mạch hẹp với vận tốc luồng máu tăng, dẫn sau hẹp, túi phình động mạch.
- DSA và MRI giúp xác định rõ hình ảnh của các động mạch bị viêm, tắc hẹp, dẫn, phình.

2. Chẩn đoán xác định:

Theo tiêu chuẩn của Hiệp hội mạch máu Hoa Kỳ

Chẩn đoán bệnh Takayasu khi có 3 trong 6 tiêu chuẩn sau:

- Khởi phát bệnh < 40 tuổi
- Đi cách hồi
- Mạch chi yếu
- Chênh lệch huyết áp tâm thu giữa 2 tay hoặc 2 chân ≥ 20 mmHg
- Âm thổi ở vùng động mạch dưới đòn hoặc chủ bụng
- DSA thấy hẹp từng đoạn động mạch chủ hoặc các nhánh của nó, loại trừ hẹp do loạn sản cơ

Phân loại:

Type I	Tổn thương quai động mạch chủ và các nhánh của nó
Type II	Tổn thương động mạch chủ xuống và các nhánh của nó
Type III	Type I + type II
Type IV	Type III + tổn thương động mạch phổi

III. ĐIỀU TRỊ:

1. Nội khoa

a- Kháng viêm trong giai đoạn viêm cấp

- Prednisone nên được cho ở bệnh nhân trẻ ngay cả khi không có bằng chứng viêm cấp vì có nhiều khả năng viêm tiềm ẩn⁸. Tấn công 1-2 mg/ kg/ ngày, uống ít nhất trong 1 tháng, cho tới khi phản ứng viêm biến mất. Duy trì giảm liều từ từ trong 3 tháng.
- Nếu lệ thuộc prednisone (không thể giảm liều hoặc ngưng) hoặc kháng prednisone (phản ứng viêm không biến mất sau 1 tháng tấn công), có thể phối hợp thêm:
 - Cyclophosphamide 2mg/ kg/ ngày, uống
 - Hoặc *Methotrexate* 10-30 mg/ m²/ tuần, uống

b- Thuốc hạ huyết áp khi có cao huyết áp:

Có thể sử dụng đơn độc hoặc phối hợp nhiều loại sau: ức chế kênh calcium, ức chế alpha-beta (trandate), dẫn trực tiếp thành mạch (hydralazine).

2. Điều trị can thiệp:

- Nong những chỗ động mạch hẹp nếu hình ảnh trên phim chụp DSA cho thấy có thể thực hiện được.

Phẫu thuật bắc cầu, nếu không nong được.