



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro>

# РЕДКИЕ ФОРМЫ ЮВЕНИЛЬНЫХ ПЕРВИЧНЫХ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

Версия 2016

## 1. ЧТО ТАКОЕ ВАСКУЛИТ

### 1.1 Что это?

Васкулит – это воспаление стенки кровеносного сосуда. Васкулиты объединяют широкую группу заболеваний. Термин «первичный» означает, что кровеносный сосуд является главной мишенью заболевания при отсутствии какого-либо другого первопричинного заболевания. При классификации васкулитов главное внимание уделяется размеру и типу поражаемых кровеносных сосудов. Существует много форм васкулита, от легких до потенциально опасных для жизни. Термин «редкий» относится к тому факту, что эта группа заболеваний очень редко встречается в детском возрасте.

### 1.2 Как часто встречается это заболевание?

Некоторые из острых первичных васкулитов весьма распространены у детей (например, пурпура Шенлейна-Геноха, болезнь Кавасаки), в то время как другие, описанные ниже, являются редкими и точные данные об их частоте отсутствуют. В некоторых случаях родителям никогда не приходилось слышать термин «васкулит» до того, как он был диагностирован у их ребенка. Пурпура Шенлейна-Геноха и болезнь Кавасаки рассматриваются в отдельных разделах.

---

### **1.3 Каковы причины заболевания? Является ли это заболевание наследственным? Является ли это заболевание инфекционным? Можно ли предотвратить данное заболевание?**

Первичные васкулиты обычно не носят наследственного характера. В большинстве случаев пациент является единственным пораженным этой болезнью среди членов своей семьи. Очень маловероятно, что у братьев и сестер появится та же болезнь. Скорее всего, в возникновении болезни играет роль сочетание различных факторов. Считается, что важное значение для развития болезни могут иметь различные гены, инфекции (дающие толчок к развитию заболевания) и окружающие факторы внешней среды.

Эти заболевания не заразны и их невозможно предотвратить или вылечить, но их возможно контролировать – это значит, что болезнь будет не активна, и ее объективные и субъективные симптомы исчезнут. Это состояние называется «ремиссией».

### **1.4 Что происходит с кровеносным сосудом при васкулите?**

Стенки кровеносных сосудов атакуются иммунной системой организма, что приводит к их набуханию и в результате – к структурным нарушениям. Кровоток нарушается, и в воспаленных сосудах могут образовываться сгустки крови (тромбы). Наряду с набуханием стенок сосудов, этот эффект может приводить к сужению просвета сосудов или их закупорке.

Клетки крови образуют воспалительный инфильтрат в стенке сосуда, усугубляя повреждение, наносимое сосуду, а также окружающим тканям. Это можно увидеть в образцах биопсии ткани.

Сама стенка сосуда начинает «течь», позволяя жидкости из кровеносных сосудов выходить в окружающие ткани, что вызывает отек. Эти эффекты, обуславливают развитие различных типов сыпи, а также изменений кожи, характерных для этой группы заболеваний.

Снижение кровоснабжения через суженные или закупоренные сосуды, а также, разрыв стенки сосуда, через которые вытекает кровь (что бывает реже), могут привести к повреждению тканей. В случае поражения сосудов, снабжающих жизненно важные

---

органы, такие как мозг, почки, легкие или сердце, может возникать очень серьезная патология. Распространенный (системный) васкулит обычно сопровождается массивной выработкой воспалительных молекул, обуславливающих развитие общих симптомов, таких как лихорадка, недомогание, а также аномальными значениями показателей лабораторных анализов, указывающими на наличие воспаления (скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и уровень С-реактивного белка (СРБ)). Аномалии формы сосуда в крупных артериях могут быть обнаружены с помощью ангиографии (разновидность радиологического исследования, которое позволяет видеть кровеносные сосуды).

## **2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ**

### **2.1 Какие существуют разновидности васкулита? Как классифицируется васкулит?**

Васкулит классифицируется у детей в зависимости от размера пораженных кровеносных сосудов. Васкулит крупных сосудов, такой как артериит Такаясу, поражает аорту и ее крупные ветви. Васкулит средних сосудов, как правило, поражает артерии, снабжающие почки, кишечник, мозг или сердце (например, узелковый полиартериит, болезнь Кавасаки). Васкулит мелких сосудов поражает более мелкие кровеносные сосуды, в том числе капилляры (например, пурпура Шенлейна-Геноха, грануломатоз с полиангиитом, синдром Чарджа-Стросса, кожный лейкоцитокластический ангиит, микроскопический полиангиит).

### **2.2 Каковы основные симптомы?**

Симптомы заболевания варьируют в зависимости от общего числа воспаленных кровеносных сосудов (распространенное заболевание или поражение всего нескольких участков), а также их расположения (жизненно важные органы, такие как мозг или сердце, либо же кожа или мышцы), а также от степени нарушения кровоснабжения. Последнее может варьировать от преходящего незначительного уменьшения кровотока до полной окклюзии с последующими изменениями, вызванными недостатком кислорода

---

и питательных веществ в не получающей достаточного кровоснабжения ткани. Это может привести к повреждению тканей с последующим формированием рубцов в месте воспаления. Степень повреждения тканей указывает на степень дисфункции ткани или органа. Типичные симптомы описаны в приведенных ниже разделах, посвященных конкретным заболеваниям.

### **2.3 Как диагностируется данное заболевание?**

Диагностировать васкулит, как правило, непросто. Симптомы схожи с различными другими, более распространенными детскими болезнями. Диагноз основывается на экспертной оценке клинических симптомов, а также на результатах анализов крови и мочи и визуализационных исследований (например, УЗИ, рентген, КТ и МРТ, ангиография). В случае необходимости диагноз может быть подтвержден результатами биопсии, взятой из пораженных и наиболее доступных тканей или органов. Поскольку болезнь является редкой, часто бывает необходимо направить ребенка в центр, где имеется детский ревматолог, а также другие узкие специалисты и специалисты по методам визуализации.

### **2.4 Можно ли лечить данное заболевание?**

Да, сегодня васкулит можно лечить, хотя в некоторых более сложных случаях его лечение является действительно непростой задачей. У большинства пациентов, получающих надлежащее лечение, удается контролировать болезнь (т.е. может быть достигнута ремиссия).

### **2.5 Каковы методы лечения?**

Лечение первичного хронического васкулита является долгосрочным и сложным. Его основная цель состоит в том, чтобы как можно скорее взять болезнь под контроль (индукционная терапия), а также поддерживать долгосрочный контроль (поддерживающая терапия), избегая при этом ненужных побочных эффектов лекарств. Лечение выбирается на строго индивидуальной основе, в зависимости от возраста пациента и

---

тяжести заболевания.

Комбинированная терапия с применением иммунодепрессантов, таких как циклофосфамид, кортикостероиды, оказалась наиболее эффективной в индукции ремиссии.

Лекарства, часто используемые в поддерживающей терапии, включают: азатиоприн, метотрексат, мофетила микофенолат и преднизолон в низких дозах. Различные другие препараты могут быть использованы для подавления активности иммунной системы и борьбы с воспалением. Они выбираются на строго индивидуальной основе, как правило, тогда, когда другие распространенные препараты не помогли. К их числу относятся новейшие биологические препараты (например, ингибиторы ФНО и ритуксимаб), колхицин и талидомид.

При долгосрочной терапии кортикостероидами необходима профилактика остеопороза путем назначения кальция и витамина D в достаточных количествах. Иногда больным прописывают лекарственные средства, которые влияют на свертывание крови (например, низкие дозы аспирина или антикоагулянтов), а в случае повышенного артериального давления используются гипотензивные средства.

Для улучшения функции опорно-двигательного аппарата может потребоваться лечебная физкультура, а психологическая и социальная поддержка пациента и его семьи помогает им справиться со стрессом и напряжением, вызванным наличием хронического заболевания.

## **2.6 Как насчет нетрадиционных методов лечения / дополнительной терапии?**

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Подумайте хорошенько о рисках и преимуществах применения такой терапии, поскольку ее эффективность не доказана и может обходиться дорого как в плане времени, нагрузки на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы пожелаете разобраться с дополнительными и альтернативными методами лечения, имеет смысл обсудить эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не будут против

---

взаимодополняющих методов лечения при условии, что вы будете следовать рекомендациям врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Когда лекарства, такие как кортикостероиды, необходимы, чтобы держать болезнь под контролем, то прекращение их приема может оказаться очень опасным, если заболевание по-прежнему находится в активной фазе. Пожалуйста, обсудите вопросы, которые вас беспокоят в отношении назначенного препарата, с врачом вашего ребенка.

## **2.7 Медицинские осмотры**

Основной целью регулярного наблюдения является оценка активности заболевания, а также эффективности и возможных побочных эффектов лечения в целях достижения максимальной пользы для вашего ребенка. Частота и особенности посещений врача зависят от типа и тяжести заболевания, а также от применяемых лекарственных средств. На ранней стадии заболевания обычно достаточно амбулаторных посещений, а в более сложных случаях больному чаще может потребоваться госпитализация. Как только болезнь взята под контроль, частота посещений врача обычно снижается.

Существует несколько способов, позволяющих оценить активность заболевания при васкулите. Вам будет предложено сообщать о любых изменениях в состоянии вашего ребенка, а в некоторых случаях – выполнять экспресс-анализ мочи или измерения артериального давления. Подробное клиническое обследование вместе с анализом жалоб вашего ребенка является важной частью оценки активности заболевания. Анализы крови и мочи выполняются для определения активности воспаления, оценки изменения функции органов и возможных побочных эффектов лекарственных средств. На основании данных о поражениях отдельных внутренних органов могут выполняться различные другие исследования, которые проводятся разными специалистами. Может также потребоваться исследование методами визуализации.

## **2.8 Как долго будет продолжаться болезнь?**

Редкие первичные васкулиты являются длительными, иногда

---

пожизненными заболеваниями. Они могут начинаться в острой форме, часто тяжелой или даже опасной для жизни, а затем приобретать более хроническое течение в более легкой форме.

## **2.9 Каков долгосрочный прогноз заболевания?**

Прогноз редких первичных васкулитов очень индивидуален. Он зависит не только от типа и степени поражения сосудов и задействованности органов, но и от интервала между началом заболевания и началом лечения, а также от индивидуальной реакции на терапию. Риск повреждения органов связан с длительностью активной фазы заболевания. Повреждение жизненно важных органов может иметь пожизненные последствия. При правильном лечении клиническая ремиссия часто достигается в течение первого года. Ремиссия может быть пожизненной, но часто необходима долгосрочная поддерживающая терапия. Периоды ремиссии заболевания могут прерываться рецидивами, требующими более интенсивной терапии. При отсутствии лечения заболевание имеет относительно высокий риск смерти. Поскольку это заболевание встречается редко, точных данных о длительном прогнозе и смертности не накоплено.

## **3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ**

### **3.1 Как может болезнь повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи?**

Начальный период, когда ребенок плохо себя чувствует, а диагноз еще только предстоит поставить, как правило, является очень напряженным для всей семьи.

Понимание болезни и принципов ее терапии помогает родителям и ребенку справиться с порой неприятными диагностическими и терапевтическими процедурами и частыми посещениями врача. После того, как болезнь взята под контроль, домашняя и школьная жизнь, как правило, нормализуется.

### **3.2 Как насчет школы?**

---

После того, как будет установлен достаточный контроль над заболеванием, пациентам рекомендуется возобновить посещение школы, как только они смогут это сделать. Важно проинформировать учителей о заболевании ребенка, чтобы они могли учитывать этот факт.

### **3.3 Как насчет спорта?**

Детям рекомендуется принимать участие в их любимых спортивных занятиях, как только будет достигнута ремиссия. Рекомендации могут варьировать, в зависимости от возможного присутствия нарушений функции органов, в том числе мышц и суставов, а также состояния костной ткани, на которую могло повлиять применение кортикостероидов в прошлом.

### **3.4 Как насчет диеты?**

Никаких доказательств того, что специальная диета может влиять на ход болезни и ее последствия, не существует. Растущему ребенку рекомендуется здоровая, хорошо сбалансированная диета с достаточным содержанием белков, кальция и витаминов. В то время, когда пациент получает лечение кортикостероидами, необходимо ограничить потребление сладкой, соленой, жирной пищи, чтобы минимизировать побочные эффекты кортикостероидов.

### **3.5 Может ли климат влиять на течение болезни?**

Неизвестно, влияет ли климат на течение заболевания. В случае нарушения кровообращения, главным образом в тех случаях, когда васкулит поражает пальцы рук и ног, воздействие холода может усиливать симптомы.

### **3.6 Как насчет инфекций и вакцинаций?**

Некоторые инфекции могут иметь более серьезные последствия у людей, получавших иммуносупрессанты. В случае контакта с больными ветряной оспой или опоясывающим лишаем следует обратиться к врачу, чтобы получить противовирусный препарат и/или



---

специфический противовирусный иммуноглобулин. У получавших лечение детей может быть несколько повышен риск обычных инфекций. У них могут также развиваться необычные инфекции, вызываемые возбудителями, не влияющими на людей, у которых иммунная система функционирует абсолютно нормально. Антибиотики (ко-тримоксазол) иногда вводят долгосрочно, чтобы предотвратить инфекцию легких, вызываемую бактериями *Pneumocystis*, которая может стать опасным для жизни осложнением у пациентов с ослабленным иммунитетом. Введение живых вакцин (например, от паротита, кори, краснухи, полиомиелита, туберкулеза) пациентам, получающим иммуносупрессивное лечение, следует отсрочить.

### **3.7 Как насчет половой жизни, беременности, контрацепции?**

Подростки, ведущие половую жизнь, должны использовать противозачаточные средства, так как большинство препаратов, используемых для лечения васкулитов, могут вызывать повреждения у развивающегося плода. Есть опасения, что некоторые цитотоксические препараты (в основном циклофосфамид) могут повлиять на способность пациента иметь ребенка (фертильность). Это зависит, главным образом, от общей (кумулятивной) дозы принимаемого препарата в период лечения и не столь актуально, если препарат вводят в детском или подростковом возрасте.

## **4. УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ**

### **4.1 Что это такое?**

Узелковый полиартериит (УПА) является формой васкулита, разрушающего (некротизирующего) стенки сосудов, который поражает преимущественно средние и мелкие артерии. Стенки многих (отсюда – «поли») артерий (полиартериит) поражаются неравномерно. Воспаленные части стенки артерии слабеют, и под давлением крови по ходу артерии формируются небольшие узловатые выпячивания (аневризмы). Отсюда и происходит название «узелковый». Кожный полиартериит поражает

---

преимущественно кожу и ткани опорно-двигательного аппарата (иногда также мышцы и суставы), но не внутренние органы.

#### **4.2 Как часто встречается это заболевание?**

У детей УПА встречается очень редко: по оценкам, число новых случаев в год составляет один на миллион. Болезнь поражает мальчиков и девочек в равной степени и чаще наблюдается у детей в возрасте около 9-11 лет. У детей это может быть связано со стрептококковой инфекцией или – гораздо реже – с гепатитом В или С.

#### **4.3 Каковы основные симптомы?**

Наиболее распространенными общими (конституционными) симптомами являются длительная лихорадка, недомогание, усталость и потеря веса.

Разнообразие локализованных симптомов зависит от того, какие органы поражает болезнь. Недостаточное снабжение кровью ткани вызывает боль. Таким образом, боли в различных местах могут быть ведущим симптомом УПА. У детей мышечные и суставные боли встречаются столь же часто, как и боли в животе, что связано с поражением артерий, снабжающих кровью кишечник. Если поражаются сосуды, снабжающие яички, возможны также боли в мошонке. Кожные заболевания могут проявиться в виде различных изменений – от безболезненной сыпи различного вида (например, пятнистая сыпь, называемая пурпурой, или пурпурная пятнистость кожи, называемая сетчатой мраморной кожей) до болезненных узелков на коже и даже язв или гангрены (полного нарушения кровоснабжения, обусловленного повреждением периферических участков, в том числе пальцев рук и ног, ушей или кончика носа). Поражение почек может привести к наличию крови и белка в моче и/или повышению артериального давления (гипертензии). Нервная система также может быть затронута в разной степени, и ребенок может иметь судороги, перенести инсульт или другие неврологические изменения.

В некоторых тяжелых случаях состояние может ухудшиться очень быстро. Лабораторные тесты обычно показывают явные признаки

---

воспаления в крови, с высоким содержанием белых кровяных клеток (лейкоцитоз) и низким уровнем гемоглобина (анемия).

#### **4.4 Как диагностируется данное заболевание?**

Чтобы предположить диагноз УПА, необходимо исключить другие потенциальные причины персистирующего повышения температуры у детей, такие как инфекции. Кроме того, диагноз подтверждается персистенцией системных и локализованных проявлений, несмотря на применение антибактериальной терапии, которая, как правило, используется у детей с персистирующим повышением температуры. Диагноз подтверждается демонстрацией изменений в сосудах, которые видны на снимках (ангиография), или присутствием признаков воспаления сосудистой стенки при биопсии ткани.

Ангиография – это радиологический метод, при котором кровеносные сосуды, не видимые на обычных рентгеновских снимках, визуализируются путем применения контрастной жидкости, вводимой непосредственно в кровоток. Этот метод известен как «обычная ангиография». Может также использоваться компьютерная томография (КТ-ангиография).

#### **4.5 Какое лечение применяется?**

Кортикостероиды остаются основным средством лечения УПА у детей. Способ введения для этих препаратов (часто непосредственно внутривенно, когда болезнь очень активна, позже в таблетках), а также доза и длительность лечения подбираются индивидуально на основании тщательной оценки степени распространенности и тяжести заболевания. Если заболевание ограничивается кожей и опорно-двигательным аппаратом, другие препараты, подавляющие иммунные функции, могут не потребоваться. Однако при заболеваниях тяжелой степени и при поражении жизненно важных органов требуется на ранних этапах добавлять другие лекарственные средства, как правило, циклофосфамид, в целях достижения контроля над заболеванием (так называемая индукционная терапия). В случаях тяжелого и плохо поддающегося лечению заболевания иногда используются другие препараты, включая биологические средства,

---

но их эффективность при УПА в официальных исследованиях не изучалась.

После того, как заболевание выйдет из активной фазы, оно будет контролироваться путем применения поддерживающей терапии. Как правило, с этой целью используются азатиоприн, метотрексат или мофетила микофенолат.

Дополнительные методы лечения, используемые на индивидуальной основе, включают пенициллин (в случае постстрептококковой болезни), препараты, расширяющие кровеносные сосуды (вазодилататоры), средства, снижающие артериальное давление, средства, предотвращающие образование тромбов (аспирин или антикоагулянты), болеутоляющие препараты (нестероидные противовоспалительные средства – НПВС).

## **5. АРТЕРИИТ ТАКАЯСУ**

### **5.1 Что это такое?**

Артериит Такаясу (АТ) поражает в основном крупные артерии, преимущественно аорту и ее ветви, а также основные ветви легочной артерии. Иногда используются термины «гранулематозный» или «гигантоклеточный» васкулит, которые подчеркивают главные микроскопические особенности малых узелковых поражений, формирующихся вокруг особого типа большой клетки («гигантская клетка») в стенке артерии. В научно-популярной литературе это заболевание иногда именуется также «болезнью отсутствия пульса», так как в некоторых случаях пульс в конечностях может отсутствовать или быть неравномерным.

### **5.2 Как часто встречается это заболевание?**

АТ распространен повсеместно и считается относительно частым заболеванием в связи с тем, что он более часто встречается у лиц, не относящихся к белой расе (в основном у азиатов). Это заболевание очень редко встречается среди европейцев. Девочки (как правило, в подростковом возрасте) страдают чаще, чем мальчики.

---

### **5.3 Каковы основные симптомы?**

Симптомы на ранней стадии болезни включают лихорадку, снижение аппетита, потерю веса, мышечные и суставные боли, головную боль и потливость в ночное время. Лабораторные маркеры воспаления повышены. По мере прогрессирования воспаления артерий становятся очевидными признаки ухудшения кровоснабжения. Повышение артериального давления (гипертония) является очень частым начальным признаком болезни у детей. Оно обусловлено поражением артерий брюшной полости, влияющих на приток крови к почкам. Распространенными признаками заболевания являются потеря пульса в конечностях, различия в артериальном давлении на разных конечностях, шумы, прослушиваемые в стетоскоп над суженными артериями, и резкая боль в конечностях при ходьбе («перемежающая хромота»). Головные боли, различные неврологические и глазные симптомы могут быть следствием нарушения кровоснабжения мозга.

### **5.4 Как диагностируется данное заболевание?**

Ультразвуковое обследование с помощью Допплеровского анализа (для оценки кровотока) можно использовать для скрининга или впоследствии для обнаружения поражения основных артериальных стволов, близких к сердцу, хотя этим методом часто не удается выявить поражение более периферических артерий. Магнитно-резонансная томография (МРТ) структуры кровеносных сосудов и кровотока (МР-ангиография, МРА) является наиболее подходящим методом для визуализации крупных артерий, таких как аорта и ее основные ветви. Для того чтобы увидеть более мелкие кровеносные сосуды, может использоваться рентгеновский метод, при котором кровеносные сосуды визуализируются с помощью контрастной жидкости (вводимой непосредственно в кровоток). Этот метод известен как «ангиография». Может также использоваться компьютерная томография (КТ-ангиография). Медицинская радиология располагает методом под названием ПЭТ (позитронно-эмиссионная томография). Радиоизотопы вводят в вену и записывают с помощью сканера. Накопление радиоактивного изотопа в участках с активным воспалением демонстрирует степень поражения артериальной

---

стенки.

### **5.5 Какое лечение применяется?**

Кортикостероиды остаются основным средством лечения АТ у детей. Способ введения этих препаратов, а также доза и длительность лечения подбираются индивидуально на основании тщательной оценки степени распространенности и тяжести заболевания. Другие средства, подавляющие иммунные функции, часто используются на ранних стадиях заболевания, с тем чтобы свести к минимуму необходимость кортикостероидов. К числу часто используемых препаратов относятся азатиоприн, метотрексат и мофетила микофенолат. При тяжелых формах в целях достижения контроля над заболеванием (так называемая индукционная терапия) используется циклофосфамид. В случаях при тяжелом и плохо поддающемся лечению заболевании иногда используются другие препараты, включая биологические средства (такие как ингибиторы ФНО или тоцилизумаб), но их эффективность при АТ в официальных исследованиях не изучалась.

Дополнительные методы лечения, используемые на индивидуальной основе, включают препараты, которые расширяют кровеносные сосуды (вазодилататоры), средства, снижающие артериальное давление, средства, предотвращающие образование тромбов (аспирин или антикоагулянты) и болеутоляющие препараты (нестероидные противовоспалительные средства – НПВС).

## **6. АНЦА-АССОЦИИРОВАННЫЙ ВАСКУЛИТ: Гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера, ГПА) и микроскопический полиангиит (МПА)**

### **6.1 Что это такое?**

ГПА является хроническим системным васкулитом, поражающим в основном мелкие кровеносные сосуды и ткани верхних дыхательных путей (носа и пазух), нижних дыхательных путей (легких) и почек. Термин «гранулематоз» обозначает особый вид воспалительных поражений – образование мелких многослойных

---

узелков внутри и вокруг сосудов, которые видны при исследовании под микроскопом.

МПА поражает мелкие сосуды. При обоих заболеваниях присутствуют антитела, называемые АНЦА (анти-нейтрофильные цитоплазматические антитела); поэтому эти заболевания и называются АНЦА-ассоциированными.

## **6.2 Как часто встречается это заболевание? Отличается ли заболевание у детей от заболевания у взрослых?**

ГПА является редким заболеванием, особенно в детском возрасте. Истинная частота неизвестна, но она, вероятно, не превышает 1 нового пациента на 1 миллион детей в год. Более 97% случаев зарегистрированы у лиц белой (европеоидной) расы. Среди детей оба пола страдают в равной степени, в то время как среди взрослых мужчины страдают несколько чаще, чем женщины.

## **6.3 Каковы основные симптомы?**

У значительной части пациентов заболевание проявляется отеком слизистой оболочки придаточных пазух носа, который не проходит после применения антибиотиков и противоотечных средств.

Существует тенденция к образованию корок на носовой перегородке, кровотечению и язвам, которые иногда вызывают деформацию, известную как седловидный нос.

Воспаление дыхательных путей ниже голосовых связок может вызвать сужение трахеи, что приводит к хриплости голоса и проблемам с дыханием. Наличие воспалительных узелков в легких приводит к симптомам пневмонии с одышкой, кашлем и болью в груди.

Поражение почек изначально присутствует лишь у небольшой части пациентов, но становится чаще по мере прогрессирования заболевания. Оно приводит к аномальным результатам анализа мочи, почечных проб, а также к гипертонии. Воспалительный инфильтрат может образовываться позади глазного яблока, выталкивая его вперед (протрузия), или в среднем ухе, вызывая хроническое воспаление среднего уха. Часто встречаются общие симптомы, такие как потеря веса, повышенная утомляемость, лихорадка и потливость в ночное время, а также различные

---

кожные проявления и проблемы с опорно-двигательным аппаратом.

МПА поражает преимущественно почки и легкие.

#### **6.4 Как диагностируется данное заболевание?**

Клинические симптомы воспалительных очагов в верхних и нижних дыхательных путях, а также нарушение функции почек, которое, как правило, проявляется наличием крови и белка в моче и повышением концентрации в крови веществ, которые подвергаются клиренсу в почках (креатинин, мочевины), с большой вероятностью указывают на ГПА.

Анализ крови, как правило, демонстрирует повышение уровня неспецифических воспалительных маркеров (СОЭ, СРБ) и возрастание титров АНЦА. Для подтверждения диагноза можно выполнить биопсию ткани.

#### **6.5 Какое лечение применяется?**

Кортикостероиды в сочетании с циклофосфамидом являются основным средством индукционной терапии при ГПА/МПА у детей. Другие лекарственные средства, подавляющие иммунную систему, такие как ритуксимаб, можно использовать в соответствии с индивидуальной ситуацией. После того, как заболевание выйдет из активной фазы, оно будет контролироваться за счет применения «поддерживающей терапии». Как правило, с этой целью используются азатиоприн, метотрексат или мофетила микофенолат.

Дополнительные методы лечения включают антибиотики (часто продолженного действия, такие как ко-тримоксазол), препараты, расширяющие кровеносные сосуды, средства, снижающие артериальное давление, средства, предотвращающие образование тромбов (аспирин или антикоагулянты) и болеутоляющие препараты (нестероидные противовоспалительные средства – НПВС).

## **7. ПЕРВИЧНЫЙ АНГИИТ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**



---

## **7.1 Что это такое?**

Первичный ангиит центральной нервной системы (ПАЦНС) у детей является воспалительным заболеванием головного мозга, поражающим небольшие или средние кровеносные сосуды головного и/или спинного мозга. Его причина неизвестна, но так как некоторые пациенты ранее болели ветряной оспой (ветрянкой), есть основания полагать, что толчком к развитию этого воспалительного процесса служит инфекция.

## **7.2 Как часто встречается это заболевание?**

Это очень редкое заболевание.

## **7.3 Каковы основные симптомы?**

Болезнь может развиваться совсем внезапно в виде двигательных расстройств (паралич) конечностей на одной стороне (инсульт), трудно контролируемых эпилептических припадков или сильных головных болей. Иногда характерными симптомами являются более диффузные неврологические или психиатрические симптомы, такие как перепады настроения и изменения поведения. Системное воспаление, обуславливающее лихорадку и уровни маркеров воспаления в крови, как правило, не наблюдается.

## **7.4 Как диагностируется данное заболевание?**

Анализ крови и анализ спинномозговой жидкости не являются специфичными и в основном используются для исключения других видов патологии, которые могут сопровождаться неврологическими симптомами, таких как инфекции, других неинфекционных воспалительных заболеваний мозга или нарушений свертываемости крови. Методы визуализации головного или спинного мозга являются основным средством диагностических исследований. Магнитно-резонансная ангиография (МРА) и/или обычная ангиография обычно используются для определения поражения средних и крупных артерий. Повторные исследования необходимы для того, чтобы оценить динамику заболевания. В случае если у ребенка с

---

прогрессирующим необъяснимым поражением головного мозга поражение артерий не определяется, следует подозревать поражение мелких сосудов. В конечном итоге это может быть подтверждено биопсией мозга.

### **7.5 Какое лечение применяется?**

Для лечения заболевания, которому предшествовала ветряная оспа, короткого курса (около 3 месяцев) кортикостероидов, как правило, достаточно, чтобы остановить прогрессирование заболевания. При необходимости также назначают противовирусный препарат (ацикловир). Такой курс кортикостероидов может потребоваться только для лечения непрогрессирующего заболевания, если оно характеризуется положительными данными ангиографии. Если болезнь прогрессирует (то есть поражение головного мозга усиливается), то жизненно важным для предотвращения дальнейшего повреждения головного мозга является интенсивное лечение иммуносупрессивными препаратами. Циклофосфамид используется чаще всего в начальной острой фазе болезни, а затем его заменяют поддерживающей терапией (например, азатиоприном, мофетила микофенолатом). Следует добавить также лекарства, которые влияют на свертываемость крови (аспирин или антикоагулянты).

## **8. ДРУГИЕ ВАСКУЛИТЫ И АНАЛОГИЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Кожный лейкоцитокластический васкулит (также известный как гиперчувствительность или аллергический васкулит), как правило, подразумевает воспаление кровеносных сосудов, вызванное неадекватной реакцией на сенсибилизирующий источник. Как правило, толчком к развитию этого заболевания у детей служат лекарства и инфекции. Оно обычно поражает мелкие сосуды и имеет специфический вид при микроскопическом исследовании биопсии кожи.

Гипокомплементарный уртикарный васкулит характеризуется напоминающей крапивницу сыпью, которая часто зудит, широко распространена и не исчезает так быстро, как общая аллергическая реакция кожи. При этом заболевании результаты

---

анализов крови показывают снижение уровня комплемента.

Эозинофильный полиангиит (ЭПА, старое название – синдром Чарджа-Стросса) является чрезвычайно редкой разновидностью васкулита у детей. Различные симптомы васкулита с поражением кожи и внутренних органах сопровождаются астмой и увеличением количества одного из типов белых клеток крови, известного как эозинофилы, в крови, а также в тканях.

Синдром Когана – это редкое заболевание, которое характеризуется поражением глаз и внутреннего уха, сопровождающимся светобоязнью, головокружением и потерей слуха. Могут присутствовать симптомы более распространенного васкулита.

Болезнь Бехчета обсуждается отдельно в другом разделе.