



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

## **Рідкісні ювенільні первинні системні васкуліти**

Версія 2016

### **4. Вузликівий поліартериїт**

#### **4.1 Що це таке?**

Вузликівий поліартериїт (PAN) є формою васкуліту, при якій руйнується стінка судини (некротизуючий васкуліт). Уражаються переважно середні і дрібні артерії. Стінки багатьох ("полі") судин – поліартериїт – уражаються з неоднорідним розподілом. Частини стінок артерій, уражені запаленням, слабшають і під тиском кровотоку виникають невеликі вузлуваті аневризми уздовж артерії. Від цього походить назва "вузликівий". Шкірний (шкіра) поліартериїт уражає переважно шкіру і тканини опорно-рухового апарату (іноді також м'язів і суглобів), а не внутрішні органи.

#### **4.2 Як часто хвороба зустрічається?**

PAN дуже рідко зустрічається у дітей. За спостереженнями, число нових випадків на рік – один на мільйон. Однаково хворіють хлопчики та дівчатка. Частіше спостерігається у дітей 9-11 років. У дітей це може бути пов'язано зі стрептококовою інфекцією або набагато рідше із гепатитом В або С.

#### **4.3 Які основні симптоми?**

Найбільш поширені основні (конституційні) симптоми: тривала лихоманка, нездужання, втома та втрата ваги.

Різноманітність локалізованих симптомів залежить від постраждалих органів. Недостатнє постачання крові до тканини викликає біль. Таким чином, біль у різних ділянках може бути

---

провідним симптомом PAN. У дітей часто буває біль у м'язах та суглобах, а також часто біль у животі, що пов'язано із залученням артерій, які постачають кров у кишечник. Якщо існує ураження судин, що забезпечують кровопостачання яєчок, може також бути біль у калитці. Прояви захворювання на шкірі можуть проявлятися у широкому діапазоні симптомів від різноманітного безболісного висипу (наприклад, плямистий висип, так звана пурпура, або червоно-фіолетові цяточки, так зване сітчасте ліведо) до хворобливих вузликів на шкірі, а також навіть виразки або гангрени (повна втрата кровопостачання може призвести до пошкодження периферичних ділянок, у тому числі пальців рук, ніг, вух або кінчика носа). Ураження нирок може призвести до наявності крові та білка в сечі та/або підвищеного кров'яного тиску (гіпертензії). Також можуть бути різноманітні порушення нервової системи, внаслідок чого дитина може мати судоми, інсульт або інші неврологічні зміни.

У деяких важких випадках стан може погіршитися дуже швидко. Зазвичай лабораторні тести показують помітні ознаки запалення в крові – висока кількість білих кров'яних клітин (лейкоцитоз) та низький рівень гемоглобіну (анемія)

#### **4.4 Як хворобу діагностувати?**

Якщо є підозра на діагноз PAN, повинні бути виключені інші потенційні причини постійної лихоманки в дитинстві, такі як інфекції. Діагноз також базується на стійких системних та локалізованих проявах, що утримуються незважаючи на застосування антибактеріальної терапії, яку, як правило, призначають дітям із персистуючою лихоманкою. Діагноз підтверджується демонстрацією змін в судинах за допомогою томографії (ангіографії) або присутністю запалення судинної стінки в біопсії тканини.

Ангіографія – це рентгенологічне дослідження, при якому кровоносні судини, які не можна побачити за допомогою звичайних рентгенівських променів, візуалізуються контрастною рідиною, що була введена безпосередньо у кровотік. Цей метод відомий як звичайна ангіографія. Може бути також використана комп'ютерна томографія – КТ-ангіографія.

---

## 4.5 Яке лікування?

Кортикостероїди залишаються основою лікування PAN у дитинстві. Відповідно до ретельної оцінки ступеня захворювання і ступеня тяжкості, режим призначення цих препаратів (часто внутрішньовенно, коли хвороба дуже активна, пізніше в таблетках), доза та тривалість лікування призначається індивідуально. Коли хвороба обмежується шкірною системою та опорно-руховим апаратом, препарати, що пригнічують імунні функції, можуть бути не обов'язковими. Тим не менш, важкі захворювання, при яких задіяні життєво важливі органи, вимагають раннього додавання інших ліків, як правило, циклофосфаміду, з метою досягнення контролю захворювання (так звана індукційна терапія). У випадках важкого та некерованого захворювання іноді використовуються в числі інших препаратів біологічні агенти, але їх ефективність при PAN не була офіційно вивчена.

Після того, як активність захворювання зменшується, воно перебуває під контролем підтримуючої терапії, як правило, азатиоприном або метотрексатом або микофенолат мофетиллом. Додаткове лікування призначається індивідуально. Воно включає пеніцилін (у разі постстрептокової хвороби), ліки, які розширюють кровоносні судини (вазодилататори), ліки, які знижують кров'яний тиск, ліки, які попереджають утворення згустку крові (аспірин або антикоагулянти), знеболюючі (нестероїдні протизапальні препарати, НПЗП).