



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro)

# РЕДКИЕ ФОРМЫ ЮВЕНИЛЬНЫХ ПЕРВИЧНЫХ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

Версия 2016

## 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

---

кровообращения 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, удастся 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 желаете 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.