



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

## **РЕДКИЕ ФОРМЫ ЮВЕНИЛЬНЫХ ПЕРВИЧНЫХ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ**

Версия 2016

### **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 распространенным 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).