



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

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

Версия 2016

### **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 удастся 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).