



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

## **Рідкісні ювенільні первинні системні васкуліти**

Версія 2016

### **2. Діагностика та лікування**

#### **2.1 Які типи васкулітів? Яка класифікація васкулітів?**

Класифікація васкулітів базується на розмірі залучених кровоносних судин. Васкуліти великих судин, такі як артерії Такаюсу, уражають аорту та її великі гілки. Васкуліти середніх судин зазвичай уражають артерії, які постачають кров у нирки, кишки, мозок або серце (вузликовий поліартеріїт, хвороба Кавасаки). До захворювань дрібних судин залучені дрібні кровоносні судини включно з капілярами (пурпура Шенляйн-Геноха, гранульоматоз з поліангіїтом, синдром Черджа-Строса, шкірний лейкопластичний васкуліт, мікроскопічний поліангіїт.)

#### **2.2 Які основні симптоми:**

Симптоми захворювання залежать від кількості запалених кровоносних судин (широко поширений або тільки кілька ділянок) і їхнього розташування (життєво важливі органи, такі як мозок або серце, порівняно зі шкірою чи м'язами), а також від порушення кровопостачання. Воно може варіюватися від незначного транзиторного зниження кровотоку до повної оклюзії судин із наступними змінами в тканинах, які знаходяться в ореолі кровопостачання, викликаними нестачею кисню і поживних речовин. Це в кінцевому результаті може призвести до пошкодження тканин із подальшим рубцюванням. Ступінь пошкодження тканин показує ступінь дисфункції тканини або органу. Типові симптоми при окремих захворюваннях описані нижче.

---

### **2.3 Як захворювання діагностувати?**

Зазвичай, діагностувати васкуліти нелегко. Симптоми схожі на різні інші, більш поширені, педіатричні захворювання. Діагноз ґрунтується на експертній оцінці клінічних симптомів разом із результатами аналізів крові та сечі, а також візуальних дослідженнях (наприклад, УЗД, рентген, КТ та МРТ, ангіографія). Де це доречно, діагноз підтверджено біопсією, узятою із залучених та найбільш доступних тканин або органів. Оскільки це рідкісне захворювання, часто виникає необхідність скерувати дитину в центр, де є дитячий ревматолог, а також інші дитячі вузькі фахівці.

### **2.4 Чи можна хворобу лікувати?**

Так, сьогодні васкуліт можна лікувати, хоча деякі більш складні випадки часто є справжнім викликом. У більшості пацієнтів, які правильно лікуються, можна досягти контролю за хворобою (ремісію).

### **2.5 Яке є лікування?**

Лікування первинних хронічних васкулітів є довготривалим і складним. Головна мета – утримати хворобу під контролем якнайскоріше (індукційна терапія), а також підтримувати контроль довготривало (підтримуюча терапія), уникаючи непотрібних побічних ефектів від ліків. Лікування підбирається строго індивідуально залежно від віку пацієнта та тяжкості захворювання. Найбільш ефективними у стимулюванні ремісії виявилось поєднання кортикостероїдів із імунодепресантами, такими як циклофосфамід.

Ліки які регулярно застосовують при підтримуючій терапії: азатіоприн, метотрексат, мофетіл мікофенолят та низькі дози преднізолону. Різні інші препарати можуть бути використані для пригнічення активності імунної системи та боротьби із запаленням. Вони підбираються строго індивідуально, як правило, тоді, коли інші поширені препарати не допомагають. Вони включають новітні І=15\*t13>біологічні агенти (такі як інгібітори ФНП та ритуксімаб), колхіцин та талідомід.

При тривалій терапії кортикостероїдами треба запобігати

---

виникненню остеопорозу шляхом достатнього споживання кальцію і вітаміну D. Можуть бути призначені лікарські засоби, які впливають на згортання крові (наприклад, низькі дози аспірину або антикоагулянтів). У разі підвищеного кров'яного тиску використовуються ліки, що знижують артеріальний тиск. Для поліпшення функції опорно-рухового апарату може бути необхідною фізіотерапія, в той час як психологічна і соціальна підтримка для пацієнта і його родини допомагає їм впоратися зі стресом та напругою хронічного захворювання.

## **2.6 Щодо нетрадиційних /додаткових методів лікування**

Є багато доступних додаткових та альтернативних методів лікування, це може ввести в оману пацієнтів та їхні родини. Будьте обережні, подумайте про ризики та користь, якщо ви вдаєтесь до цих методів лікування. Ефективність їх мало доведена, вони можуть стати тягарем для дитини, бути довготривалими і дороготартісними. Якщо ви хочете вивчити додаткові та альтернативні методи лікування, доцільно обговорити це з вашим дитячим ревматологом. Деякі методи лікування можуть взаємодіяти зі звичайними ліками. Більшість лікарів не буде проти додаткової терапії, якщо ви будете продовжувати виконувати їхні медичні поради. Це дуже важливо - не припиняти приймати запропоновані ліки. Ліки, такі як кортикостероїди, необхідні, щоб утримувати хворобу під контролем. Може бути дуже небезпечно припиняти їх прийом, якщо захворювання активне. Будь ласка, обговоріть проблеми прийому медикаментів із лікарем вашої дитини.

## **2.7 Огляди**

Головна мета регулярного спостереження - оцінити активність захворювання та ефективність і можливі побічні ефекти лікування для досягнення максимальної користі для вашої дитини. Частота і тип подальших відвідувань залежить від типу і тяжкості захворювання, а також від того, які ліки використовуються. На ранній стадії захворювання типовими є амбулаторні відвідування, у складніших випадках потрібна госпіталізація. Зазвичай ці візити стають менш частими, як тільки досягається контроль за

---

хворобою.

Для оцінки активності васкуліту є декілька способів. Вам буде запропоновано повідомляти про будь-які зміни стану вашої дитини, а у деяких випадках проводити аналізи сечі або вимірювання артеріального тиску. Детальне клінічне обстеження разом із аналізом скарг вашої дитини є важливою частиною оцінки активності захворювання. Аналізи крові і сечі виконуються для визначення активності запалення, зміни у функції органів і можливих побічних ефектів лікарських засобів. Залежно від індивідуального ушкодження внутрішніх органів, інші дослідження можуть бути виконані різними фахівцями і може знадобитися візуальне дослідження органів.

## **2.8 Як довго триватиме захворювання?**

Первинні васкуліти довготривалі, а іноді тривають все життя захворювання. Вони можуть починатися з гострих часто важких або навіть небезпечних для життя станів, в подальшому трансформуватися в менш активні хронічні захворювання.

## **2.9 Який довгостроковий розвиток (прогноз) захворювання?**

Прогноз рідкісних первинних васкулітів дуже індивідуальний. Це залежить не тільки від типу і ступеня залучених судин і органів, але і від інтервалу між початком захворювання і початком лікування, а також індивідуальної реакції на терапію. Ризик пошкодження органів пов'язаний із тривалістю активного захворювання. Пошкодження життєво важливих органів може мати пожиттєві наслідки. При належному лікуванні клінічна ремісія часто досягається впродовж першого року. Ремісія може тривати все життя, але часто потрібна довготривала підтримуюча терапія. Періоди ремісії захворювання можуть перериватися періодами загострення, що вимагає більш активної терапії. Невиліковні захворювання мають відносно високий ризик смерті. Оскільки ці захворювання рідкісні, даних про тривалість розвитку та смертність від цієї хвороби недостатньо.