



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

# Рідкісні ювенільні первинні системні васкуліти

Версія 2016

## 1. ЩО ТАКЕ ВАСКУЛІТ

### 1.1 Що це таке?

Васкуліт це запалення стінок кровоносних судин. Васкуліти включають в себе широку групу захворювань. Термін "первинний" означає, що кровоносні судини є головною мішенню захворювання. Класифікація васкулітів залежить, насамперед, від розміру та типу задіяних кровоносних судин. Є багато форм васкулітів, починаючи від легких до потенційно небезпечних для життя. Термін "рідкісні" пояснюється тим, що ця група захворювань дуже рідко зустрічається в дитячому віці.

### 1.2 Як часто це зустрічається?

Деякі з гострих первинних васкулітів дуже поширені серед педіатричних захворювань (наприклад, пурпура Шенляйна-Геноха і хвороба Кавасаки), у той час як інші, описані нижче, рідкісні, а їх точна частота невідома. Іноді батьки ніколи не чули терміну "васкуліт" до того, як він був діагностований у їхньої дитини. Пурпура Шенляйна-Геноха і хвороба Кавасаки розглядаються окремо.

### 1.3 Які причини захворювання? Чи успадковується? Воно інфекційне? Чи можна йому запобігти?

Зазвичай первинні васкуліти не успадковуються в сім'ї. У більшості випадків, пацієнт є єдиним, хто страждає в сім'ї на це захворювання, і вкрай мало ймовірно, що брати і сестри можуть

---

отримати ту ж саму хворобу. Швидше за все, у виникненні хвороби відіграє роль поєднання різних факторів. Вважається, що для розвитку хвороби можуть мати важливе значення різні гени, інфекції (які діють як тригери) та екологічні фактори. Ці захворювання незаразні. Їм не можна запобігти або вилікувати, але можна їх контролювати - тобто тримати хворобу у неактивному стані. Тоді ознаки і симптоми захворювання зникнуть. Цей стан називається "ремісією".

#### **1.4 Що відбувається в кровоносній судині при васкуліті?**

Імунна система організму атакує стінку кровоносної судини - примушує її набухати і в результаті виникають структурні порушення. Кровотік порушується, внаслідок чого можуть утворюватися згустки крові в запалених судинах. Разом із набуханням стінок судин цей ефект може сприяти звуженню судин або оклюзії.

Запальні клітини з крові збираються у стінці судини, внаслідок чого виникає пошкодження судини, а також навколишніх тканин. Це можна побачити в зразках біопсії.

Сама стінка судини стає більш "дірявою", дозволяючи рідині з кровоносних судин увійти в навколишні тканини і викликати набряк. Ці ефекти відповідальні за зміни на шкірі у вигляді висипань різних типів, які можна спостерігати у цій групі захворювань.

Зниження кровопостачання через звужені або заблоковані судини, або, рідше, через розриви стінки судини з кровотечею, може призвести до пошкодження тканин. Залучення судин, що постачають кров у життєво важливі органи, такі як мозок, нирки, легені або серце, може призвести до дуже серйозного стану. Поширений (системний) васкуліт зазвичай супроводжується збільшенням утворення запальних молекул, наслідком якого є загальні симптоми, такі як лихоманка, нездужання, а також аномальні лабораторні тести виявлення запалення: швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) і С-реактивного білка (СРБ). Аномалії форми судин у великих артеріях можуть бути виявлені за допомогою ангіографії (радіологічної процедури обстеження, яка дозволяє бачити кровоносні судини).

---

## **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 артеріїт Такаясу, 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 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 дороговартісними. 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 триваючі 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.

## **3. Щоденне життя**

### **3.1 Як може захворювання впливати на дитину і щоденне життя сім'ї?**

Початковий період, коли дитина погано себе почуває і діагноз ще не встановлено, як правило, є дуже напруженим для всієї родини. Розуміння хвороби та її терапія допомагає батькам і дитині впоратися з часто неприємними діагностичними і терапевтичними процедурами та частими відвідинами лікарні. Після того, як хвороба стає контрольованою, життя вдома і у школі, як правило, повертається до нормального.

---

### **3.2 Як щодо школи?**

Коли хвороба вже достатньо контролюється, пацієнтам, за можливості, рекомендується повернутися до школи. Важливо інформувати школу про стан здоров'я дитини, щоб це було враховано.

### **3.3 Як щодо спорту?**

У разі досягнення ремісії дітям пропонується брати участь у їхніх улюблених спортивних заходах.

Рекомендації можуть варіюватися залежно від можливої наявності функціональних порушень органів, у тому числі м'язів, суглобів і стану кісток, який може бути наслідком попереднього прийому кортикостероїдів.

### **3.4 Як щодо дієти?**

Немає доказів того, що спеціальна дієта може впливати на перебіг хвороби і її результат. Для підростаючої дитини рекомендується здорова, добре збалансована дієта з достатньою кількістю білка, кальцію і вітамінів. Коли пацієнт отримує лікування кортикостероїдами, вживання солодкої, солоної, жирної їжі повинно бути обмежено, щоб мінімізувати побічні ефекти кортикостероїдів.

### **3.5 Чи може клімат впливати на перебіг захворювання?**

Невідомо, чи клімат впливає на перебіг хвороби. У разі порушення кровообігу, в основному у випадках васкуліту пальців рук і ніг, вплив холоду може погіршити стан.

### **3.6 Як щодо інфекцій та вакцинації?**

В окремих осіб, які отримували імунодепресанти, деякі інфекції можуть мати більш серйозні наслідки. У разі контакту з хворими на вітряну віспу або оперізуючий лишай слід звернутися до лікаря, щоб отримати антивірусний препарат та/або конкретний

---

антивірусний імуноглобулін. У дітей, які отримують лікування, ризик звичайних інфекцій може бути дещо вищим. У них також можуть розвиватися незвичайні інфекції, викликані агентами, що не впливають на осіб із повнофункціональною імунною системою. Іноді призначають довготривало антибіотики (котримоксазол), щоб запобігти інфекції легень, що викликається бактеріями *Pneumocystis*, які можуть призвести до небезпечних для життя ускладнень у пацієнтів із імуносупресією. Вакцинації живими вакцини (наприклад, проти паротиту, кору, краснухи, поліомієліту, туберкульозу) слід відкласти у пацієнтів, які отримують імуносупресивне лікування.

### **3.7 Як щодо сексуального життя, вагітності, контролю над народжуваністю?**

У сексуально активних підлітків важливо проводити контроль народжуваності, оскільки використання більшості препаратів може призвести до пошкодження розвитку плоду. Є побоювання, що деякі цитостатики (в основному циклофосфамід) можуть вплинути на здатність пацієнта мати дитину (фертильність). Це залежить головним чином від загальної (в сукупності) дози препарату, вжитого в період лікування, і менш актуально, коли препарат вводять дітям або підліткам.

## **4. Вузликівий поліартеріїт**

### **4.1 Що це таке?**

Вузликівий поліартеріїт (PAN) є формою васкуліту, при якій руйнується стінка судини (некротизуючий васкуліт). Уражаються переважно середні і дрібні артерії. Стінки багатьох ("полі") судин – поліартеріїт – 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) поліартеріїт 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 гангренни (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 персистою 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).

## **5. Артеріїт Такаюсу**

### **5.1 Що це таке?**

У випадку артеріїту Такаюсу (ТА) страждають в основному великі артерії, переважно аорта та її гілки і головні гілки легеневої артерії. Іноді використовуються терміни "гранулематозний" або "гігантоклітинний" васкуліт, посилаючись на основні мікроскопічні особливості невеликих вузлових ушкоджень, утворених навколо особливого типу великої клітини ("гігантської клітини") у стінці артерії. У деякій літературі захворювання також згадується як «хвороба відсутності пульсу», оскільки в деяких випадках пульс у кінцівках може бути відсутнім або нерівним.

### **5.2 Як часто захворювання зустрічається?**

У всьому світі ТА зустрічається відносно часто. Це більш звичне явище серед не білого (головним чином азіатського) населення. Для європейців це дуже рідкісне захворювання. Дівчата (зазвичай у підлітковому віці) страждають частіше, ніж хлопчики.

### **5.3 Які основні симптоми?**

Ранні симптоми захворювання включають лихоманку, втрату апетиту, втрату ваги, м'язові і суглобові болі, головний біль і нічне потовиділення. Лабораторні маркери запалення підвищені. По ходу запалених артерій очевидні ознаки зниженого кровопостачання. Підвищення артеріального тиску (гіпертонія) є дуже частим початковим симптомом хвороби дитинства у зв'язку зі стисканням артерій черевної порожнини, що впливають на кровопостачання нирок. Загальні ознаки: втрата периферичного пульсу у кінцівках, відмінності в АД у різних кінцівках, шуми, які можна почути через стетоскоп над звуженими артеріями та гострий біль у кінцівках (кульгавість). Головний біль, різні неврологічні та очні симптоми можуть бути наслідком порушеного кровопостачання мозку.

---

#### **5.4 Як хворобу діагностувати?**

Ультразвукове обстеження із застосуванням методу Допплера (для оцінки кровотоку) є корисним для скринінгу і подальшого спостереження, що дозволяє визначити участь основних артеріальних стовбурів, близько розташованих до серця. Проте цей метод часто не дає можливості виявити залучення більш периферичних артерій.

Магнітно-резонансна (МР)- візуалізація структури кровоносних судин і кровотоку (МР-ангіографія, МРА) є найкращим методом для візуалізації великих артерій, таких як аорта та її основні гілки. Щоб побачити менші кровоносні судини може бути використаний метод рентгенівських зображень, де кровоносні судини візуалізуються за допомогою контрастної рідини (яка вводиться безпосередньо у кровотік). Він відомий як звичайна ангіографія.

Може бути використана комп'ютерна томографія (КТ-ангіографія). Ядерна медицина пропонує обстеження під назвою ПЕТ (позитронно-емісійна томографія). Радіоізотоп вводиться у вену і його рух записується за допомогою сканера. Накопичення радіоізотопу в активно запалених ділянках демонструє ступінь участі артеріальної стінки.

#### **5.5 Яке лікування?**

Кортикостероїди залишаються основою лікування дитячого ТА. Відповідно до ретельної оцінки ступеня захворювання і ступеня тяжкості, режим призначення цих препаратів, доза та тривалість лікування призначаються індивідуально. Інші агенти, які пригнічують імунні функції, часто використовуються на початку перебігу захворювання, щоб звести до мінімуму необхідність вживання кортикостероїдів. Часто використовувани препарати – азатіоприн, метотрексат або мікофенолат мофетил. У випадках важкої хвороби спочатку використовується циклофосфамід з метою досягнення контролю захворювання (так звана індукційна терапія). У випадках, якщо захворювання є важким та некерованим, використовують інші препарати, включаючи біологічні агенти (наприклад, блокатори ФНП або І=15\*q13.2.4>тоцилізумаб), але їх ефективність лікування в дитинстві при ТА офіційно не вивчена.

Додаткове лікування використовують на індивідуальній основі.

---

Включають препарати, які розширюють кровоносні судини (вазодилататори), ліки, що знижують кров'яний тиск, ліки проти утворення тромбів (аспірин або антикоагулянти) та знеболюючі (нестероїдні протизапальні препарати, НПЗП).

## **6. ANCA-асоційований васкуліт: Гранулематоз з поліангіітом Вегенера (ГПА) та мікроскопічний поліангіїт (МПА)**

### **6.1 Що це таке?**

ГПА є хронічним системним васкулітом, який уражає в основному дрібні кровоносні судини та тканини верхніх дихальних шляхів (ніс і пазухи), нижніх дихальних шляхів (легень) та нирок. Термін "гранулематоз" належить до мікроскопічних проявів запальних уражень, які утворюють невеликі багаточарові вузлики всередині і навколо судин.

МПА уражає невеликі судини. При обох захворюваннях присутнє антитіло під назвою ANCA (антінейтрофільні цитоплазматичні антитіла); тому захворювання називають ANCA-асоційованими.

### **6.2 Як часто воно зустрічається? Чи захворювання у дітей відрізняється від захворювання у дорослих?**

ГПА є рідкісним захворюванням, особливо в дитячому віці. Істинна частота трапляння невідома, але ймовірно не перевищує 1 нового пацієнт серед 1 млн дітей на рік. Понад 97% випадків зареєстровані серед білого (європейського) населення. У дітей обидві статі страждають однаково, у той час, як у дорослих чоловіки страждають дещо частіше, ніж жінки.

### **6.3 Які основні симптоми?**

У значної частини пацієнтів захворювання проявляється набряком, закупоркою придаткових пазух. Стан не покращується із застосуванням антибіотиків та протинабрякових засобів. Існує тенденція до появи кірки носової перетинки, кровотечі і виразки. Іноді з'являється деформація, яку називають сідло-ніс. Запалення дихальних шляхів нижче голосових зв'язок може викликати звуження трахеї, що призводить до захриплого голосу

---

та проблем із диханням. Наявність запальних вузликів у легенях призводить в результаті до симптомів пневмонії із задишкою, кашлем і болем у грудях.

Лише у невеликої частини пацієнтів присутнє спочатку ураження нирок, але воно стає частішим, якщо хвороба прогресує.

З'являються патологічні зміни в аналізах сечі та крові, які характерні для порушення функції нирок, а також гіпертонія.

Запалення тканин за очними кулями може штовхати їх уперед (протрузія), а тканин у середньому вусі викликає хронічне запалення середнього вуха. Поширені загальні симптоми, такі як втрата ваги, підвищена стомлюваність, лихоманка і нічне потовиділення, а також різноманітні ураження шкіри та опорно-рухового апарату.

У разі МПА основні уражені органи – нирки і легені

#### **6.4 Як захворювання діагностується?**

Клінічні симптоми запальних уражень верхніх і нижніх дихальних шляхів разом із хворобою нирок, що, як правило, проявляється в наявності крові та білка в сечі та підвищенням у крові рівнів креатиніну та сечовини, є суттєвою підозрою на захворювання на ГПА.

Аналізи крові, як правило, свідчать про підвищення неспецифічних запальних маркерів (ШОЕ, СРБ) і підвищені титри ANCA. Діагноз може бути підтверджено за допомогою біопсії тканини.

#### **6.5 Яке лікування?**

Кортикостероїди в комбінації з циклофосфамідом є основою індукційної терапії для дитячого GPA/MRA. Інші агенти, що пригнічують імунну систему, такі як ритуксимаб, можуть бути застосовані в індивідуальній ситуації. Після зменшення активності захворювання, коли хвороба перебуває під контролем, призначається "підтримуюча терапія", як правило, азатиоприн або метотрексат або микофенолат мофетил.

Додаткові методи лікування включають антибіотики (зазвичай довготривале лікування клотримоксазолом), ліки, які знижують кров'яний тиск, препарати проти утворення згустку крові (аспірин або антикоагулянти) і знеболюючі (нестероїдні протизапальні

---

препарати, НПЗП)

## **7. ПЕРВИННИЙ АНГІІТ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ**

### **7.1 Що це таке?**

Первинний ангіїт центральної нервової системи (ПАЦНС) в дитинстві – це запальне захворювання головного мозку з ураженням малих і середніх кровоносних судин головного мозку та/або спинного мозку. Його причина невідома, хоча у деяких дітей наявність в анамнезі вітряної віспи (вітрянки) викликає підозру, що інфекція є тригером запального процесу.

### **7.2 Як часто воно зустрічається?**

Це дуже рідкісне захворювання.

### **7.3 Які основні симптоми?**

Початок може бути дуже раптовий: розлади руху (параліч) кінцівок з одного боку (інсульт), важко контрольовані напади або сильний головний біль. Іноді більш дифузні неврологічні або психіатричні симптоми, такі як зміни настрою та поведінки. Системне запалення, яке спричинило лихоманку, та підвищення в крові маркерів запалення, як правило, відсутні.

### **7.4 Як захворювання діагностувати?**

Аналізи крові та аналіз спинномозкової рідини неспецифічні і в основному використовуються для виключення інших захворювань, які можуть мати неврологічні симптоми, такі як інфекційне та неінфекційне запалення мозку, або розлади згортання крові. Методи візуалізації головного мозку чи спинного мозку є основними діагностичними дослідженнями. Магнітно-резонансна ангіографія (МРА) та/або звичайна ангіографія (Х-промені), як правило, використовуються для виявлення залучення середніх і великих артерій. Повторні дослідження необхідні для того, щоб оцінити еволюцію захворювання. Якщо ураження артерії у дитини з прогресивним нез'ясованим ураженням головного мозку не

---

виявлено, слід запідозрити залучення невеликих судин. Це може в кінцевому результаті підтвердитися біопсією мозку.

### **7.5 Яке лікування?**

Для хвороби, яка виникла після вітряної віспи, короткого курсу (близько 3 місяців) кортикостероїдів, як правило, достатньо, щоб зупинити прогресування захворювання. При необхідності призначають також антивірусний препарат (ацикловір). В такому разі кортикостероїди можуть бути необхідні тільки для лікування ангіографо-позитивних непрогресуючих захворювань. Якщо хвороба прогресує (тобто ураження головного мозку погіршується), інтенсивне лікування із застосуванням імуносупресивних препаратів є життєво важливим, щоб запобігти подальшому пошкодженню головного мозку. Циклофосфамід використовується найчастіше в початковий період гострої хвороби, а потім замінюється на підтримуючу терапію (наприклад, азатиоприн, мікофенолят мофетіл). Слід додати ліки, які попереджують утворення згустка крові (аспірин або антикоагулянти).

## **8. ІНШІ ВАСКУЛІТИ ТА СХОЖІ СТАНИ**

Шкірний лейкоцитокластичний васкуліт (також відомий як гіперчутливий або алергічний васкуліт), як правило, передбачає запалення кровоносних судин, викликане неадекватною реакцією на джерело сенсibiliзації. Ліки та інфекції є загальними тригерами цього стану у дітей. Захворювання зазвичай вражає дрібні судини і має певні мікроскопічні прояви в біопсії шкіри.

Гіпокомплементарний уртикарний васкуліт, що нагадує кропив'янку, характеризується висипом, який часто свербить, та не зникає так швидко, як алергічна реакція шкіри. Цей стан супроводжує зниження рівня комплекменту в крові.

Еозинофільний поліангіїт (ЕПА, раніше синдром Чарджа-Стросса) є вкрай рідкісним типом васкуліту у дітей. Різні ознаки васкуліту в шкірі і внутрішніх органах супроводжуються астмою і збільшенням кількості білих клітин крові, відомих як еозинофіли, у крові, а



---

також у тканинах.

Синдром Когана є рідкісним захворюванням, яке характеризується залученням очей і внутрішнього вуха, світлобоязню, запамороченням та втратою слуху. Можуть бути присутні симптоми поширеного васкуліту.

Хворобу Бехчета було обговорено окремо.