

Г.А. Лыскина, Ю.О. Костина

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ

Кафедра детских болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО
Первый МГМУ им. И.М. Сеченова МЗ РФ, Москва, РФ

Авторами рассмотрена проблема диагностики и клинических проявлений неспецифического аортоартериита (НАА) у детей. Освещены вопросы этиологии, патогенеза, клинической картины, критерии постановки диагноза, дифференциальной диагностики и основных принципов лечения НАА в детском возрасте. Пути улучшения прогноза НАА являются ранняя диагностика, использование современных инструментальных методов обследования и персонализированный подход к назначению базисной терапии. Наиболее эффективным является комплексный подход к лечению, подразумевающий использование противовоспалительной иммуносупрессивной терапии глюкокортикостероидами и цитостатиками в активной фазе заболевания, а также хирургическое лечение в фазу ремиссии для восстановления адекватного кровотока и предупреждения осложнений.

Ключевые слова: неспецифический аортоартериит у детей, патология аорты, фиброзно-мышечная дисплазия, дифференциальный диагноз, лечение.

G.A. Lyskina, Y.O. Kostina

NON-SPECIFIC AORTOARTERITIS IN CHILDREN: CLINICAL PICTURE, DIAGNOSTIC PROBLEMS

Children's Diseases Department, Medical Faculty, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University,
Moscow, Russia

Authors consider the problem of diagnosis and clinical manifestations of non-specific aortoarteritis (NAA) in children. The article discusses questions of etiology, pathogenesis, clinical picture, diagnosis criteria, differential diagnosis and basic principles of NAA treatment in childhood. Ways of prognosis of the NAA improvement are early diagnosis, use of modern instrumental examination methods, personalized approach to basic therapy. The most effective is a comprehensive approach to treatment, that includes anti-inflammatory immunosuppressive therapy with glucocorticosteroids and cytostatics in the active phase of the disease, as well as surgical treatment in remission phase to restore adequate blood flow and prevent complications.

Keywords: nonspecific aortoarteritis, children, pathology of the aorta, fibro-muscular dysplasia, differential diagnosis, treatment.

Патология аорты в структуре сердечно-сосудистых и ревматических заболеваний занимает особое место в связи с тем, что требует длительного дифференцированного подхода к лечению и может приводить к развитию жизнеугрожаю-

щих состояний и ранней инвалидизации пациентов, что особенно важно в детском возрасте. У детей, помимо такого первичного системного васкулита, как неспецифический аортоартериит (НАА), большую частоту имеет врожденная

Контактная информация:

Лыскина Галина Афанасьевна – д.м.н., проф. каф. детских болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова
Адрес: Россия, 119881, г. Москва,
ул. Б. Пироговская, 19, стр. 1
Тел.: (499) 246-73-37, E-mail: glyskina@mail.ru
Статья поступила 10.05.16,
принята к печати 15.07.16.

Contact Information:

Lyskina Galina Afanasyevna – MD., prof. of
Childhood Diseases Department, I.M. Sechenov First
Moscow State Medical University
Address: Russia, 119881, Moscow,
B. Pirogovskaya str., 19/1
Tel.: (499) 246-73-37, E-mail: glyskina@mail.ru
Received on May 10, 2016,
submitted for publication on Jul. 15, 2016

сосудистая патология: коарктация аорты, фиброзно-мышечная дисплазия (ФМД), нейрофиброматоз 1-го типа, гипоплазия нисходящего отдела аорты и др. Реже встречаются вторичные аортиты, развивающиеся в течении ревматических и инфекционных заболеваний: при спондилоартрите, псориатическом артрите, болезни Бехчета, сифилисе. Аортит встречается как редкое проявление некоторых ревматических заболеваний – ревматоидного артрита, серонегативных спондилопатий, болезни Бехчета. Кроме типичной клиники, при дифференциальном диагнозе учитывают и локализацию поражения. При перечисленных заболеваниях воспалительные изменения распространяются только на проксимальный отдел дуги аорты, в некоторых случаях формируется недостаточность аортального клапана

НАА – один из наиболее частых системных васкулитов у детей: третий после пурпуры Шенлейна–Геноха и болезни Kawasaki [1] и второй по частоте после атеросклероза [2], поражающий артериальную систему человека, а также второй по частоте после ФМД [3] как причина реноваскулярной гипертензии у детей. Но, в отличие от ФМД, НАА характеризуется длительным течением и необходимостью многолетней терапии с использованием глюкокортикостероидов (ГКС), цитостатиков, комплекса симптоматических препаратов, по показаниям – хирургического лечения.

В специализированном ревматологическом отделении Университетской детской клинической больницы ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова за последние годы мы наблюдали 38 детей с НАА (мальчики:девочки 1:10 в возрасте 3–17 лет) и 7 пациентов (3 мальчика и 4 девочки в возрасте 11–17 лет) с ФМД.

Цель публикации – осветить данные о клинике, течении, диагностике и дифференциальной диагностике НАА у детей на основании данных литературы и собственного опыта длительного наблюдения пациентов.

НАА (артериит Такаясу – ТА, брахиоцефальный артериит, болезнь отсутствия пульса, синдром дуги аорты) – относительно редкое заболевание из группы системных васкулитов (код МКБ-10 М 31.4), характеризующееся сегментарным неспецифическим продуктивным воспалением стенок аорты и панартериитом в устьях сосудов, отходящих от аорты, с возможным поражением легочных и коронарных артерий. НАА встречается как в молодом, так и в детском возрасте, начинается чаще в возрасте от 10 до 20 лет, болеют преимущественно лица женского пола [4]. Заболеваемость НАА у детей составляет 2,6 на 1 000 000 [5–7]. Болезнь встречается во всех странах мира, чаще в странах Азии [8]. Редкость НАА становится одним из факторов, определяющих его неузнаваемость, несвоевременность диагностики и лечения.

Этиология заболевания не установлена. Предполагают, что в развитии НАА имеет место

генетическая предрасположенность, которая проиллюстрирована в 1992 г. развитием болезни у однояйцовых близнецов [9]. В японской популяции НАА ассоциирован с HLA A10, B5, Bw52, DR2 и DR4, HLA B67, HLA B22, B39 [10]. К. Kasuya и соавт. показали, что ассоциация ТА с HLA Bw52 приводит к увеличению частоты вовлечения в патологический процесс коронарных артерий и, вследствие этого, учащению инфарктов миокарда и существенно ухудшает прогноз при данной заболевании. Также выявлен новый аллель HLA B67, который, как показано, часто ассоциирован с HLA B52 и его наличие свидетельствует о повышенном риске развития НАА [11], с B39 – в Мексике [12] и с HLA B5 и B21 – в Индии [13]. В настоящее время полагают, что генетическая предрасположенность выражается в несостоятельности иммунных процессов, с реализацией в НАА под воздействием факторов среды (различные инфекции, стрессовые ситуации). Среди возможных инфекций обсуждают и роль туберкулеза в связи с развитием характерного гранулематозного воспаления при обоих состояниях [14]. Но для туберкулезного васкулита (аортита) характерны эрозии сосудистой стенки, формирование истинных и ложных аневризм, поражающих нисходящую грудную и брюшную аорту, что не соответствует поражению сосудистой стенки при НАА.

В **патогенезе** НАА ведущим является развитие иммунного воспаления в сосудистой стенке с повреждением эндотелия и локальным тромбообразованием. Характерны отложение ЦИК в сосудистой стенке, выраженная инфильтрация пораженных артерий макрофагами, которым свойственна избыточная продукция ФНО α [15]. **Морфологически** при НАА развивается артериит всех слоев стенки крупных артерий, отходящих от аорты, с преимущественной локализацией в устьях и аорте. Хроническое воспаление сосудистой стенки характеризуется инфильтрацией ее лимфоцитами и полиморфноядерными лейкоцитами, фиброзом и разрушением эластических волокон. Деструкция эластического каркаса может привести к формированию аневризм, а тромбоваскулит и деформация просвета сосудов – к артериальной окклюзии, что клинически проявляется ишемическими расстройствами и синдромом асимметрии или отсутствия пульса. Прослеживается смена фаз воспалительной реакции, завершающейся склерозированием сосудистой стенки, что позволяет говорить о стадиях НАА. Ранняя (острая) стадия характеризуется деструкцией внутренней эластической мембраны и инфильтрацией всех слоев сосудистой стенки лимфоидными и плазматическими клетками. Интима утолщена за счет пролиферации эндотелия и пристеночных тромбов. Наибольшие изменения отмечаются в меди, преимущественно в ее наружных слоях. Во второй (пролиферативной) стадии описанные изменения сменяются продуктивной реакцией с формированием гранул из макрофагов,

эпителиоидных, гигантских и плазматических клеток, лимфоцитов. В финальной (склеротической) стадии развивается склероз стенки сосуда. Обнаруживаются организация тромботических масс, васкуляризация средней оболочки и стеноз просвета, вплоть до полной облитерации [16]. Существует 4 вида сосудистого поражения при НАА: стеноз, окклюзия, дилатация, аневризма. Воспаление в одном участке стенки сосуда нередко сочетается со склеротическими изменениями в другом. Наиболее часто наблюдаются стенозы левых общей сонной и подключичной артерий.

Клиническая картина НАА различается в зависимости от стадии патологического процесса и представлена разнообразной симптоматикой, связанной со степенью иммунного воспаления, локализацией поражения, степенью ишемии различных органов и систем. Существующие классификации различают типы НАА именно по локализации поражения.

Классификация НАА по локализации (E. Lupi-Herrera et al., 1977):

I тип – область дуги аорты;

II тип – область нисходящей или брюшной аорты;

III тип – распространенное поражение;

IV тип – поражение легочной артерии.

В настоящее время чаще используют классификацию с выделением 5 типов заболевания, основанную на данных, получаемых в результате ангиографического исследования (Takayasu Conference, 1994) (рис. 1):

- тип 1 – ветви дуги аорты;

- тип 2а – восходящая аорта, дуга аорты и ее ветви;

- тип 2б – тип 2а+грудная нисходящая аорта;

- тип 3 – грудная нисходящая аорта, брюшная аорта и/или почечные артерии;

- тип 4 – брюшная аорта и/или почечные артерии;

- тип 5 – тип 2б+тип 4.

Если в патологический процесс вовлечены легочные и/или венечные артерии, то к установ-

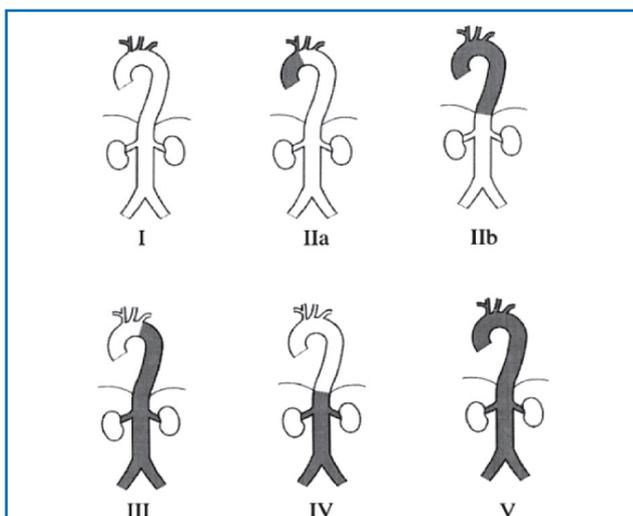


Рис. 1. Классификация НАА по локализации (E. Lupi-Herrera et al., 1977).



Рис. 2. Варианты НАА по локализации у наблюдаемых больных.

1 – I тип, 2 – II тип, 3 – III тип, 4 – IV тип.

ленному типу заболевания добавляют соответствующее указание.

Существует также рабочая классификация НАА, констатирующая типы анатомических изменений артерий и аорты: стенозирующий, деформирующий и аневризматический [17].

Среди наблюдаемых нами больных наиболее часто наблюдался третий тип НАА с распространенным поражением различных отделов аорты и ее ветвей (рис. 2).

Сосуды дуги аорты были повреждены в 64% случаев: сонные артерии – 56%, подключичные – 36,8%, сосуды области брюшной аорты – 40%, почечные артерии – 39,5%, бедренные артерии – 37%, верхняя брыжеечная артерия – 24%. Число пораженных артерий колебалось от 2 до 9. Легочные артерии были поражены у одного больного, случаев поражения коронарных артерий мы не наблюдали. По нашим данным, как и у взрослых больных, наиболее часто встречается стенозирующий вариант (76%), аневризматические изменения (10,5%) всегда сочетались со стенозирующими изменениями артерий.

Заболевание имеет две фазы: острую, продолжающуюся от нескольких недель до нескольких месяцев (возможно, и лет) и хроническую – с волнами обострения или без них. У подавляющего числа заболевших детей начало НАА острое или подострое и крайне редко хроническое – чаще характерное для взрослых больных. В дебюте заболевания до 10% больных не предъявляют жалоб, у большинства в течение длительного времени наблюдаются необъяснимая лихорадка, увеличение СОЭ и анемия. При остром начале у заболевших детей наблюдаются эпизоды высокой лихорадки с ознобами, боль в пораженных сосудах, головная боль иногда с эпизодами потери сознания, иногда полиморфная сыпь, потеря веса, значительное увеличение СОЭ. При подостром начале у больных наблюдаются субфебрилитет, потеря веса, усталость, снижение памяти, работоспособности, головокружение, увеличение СОЭ.

Острая фаза характеризуется длительным общевоспалительным синдромом в виде субфебрилитета или эпизодической немотивированной

Симптомы и синдромы НАА при различной локализации поражения

Артерии	Синдромы и симптомы
Подключичные, плечевые, бедренные, подколенные	Похолодание, онемение, слабость, боли в мышцах конечностей, усиливающиеся при физических нагрузках Болезненность пораженных артерий Ослабление или исчезновение пульса на одной или обеих руках/ногах Асимметрия или отсутствие пульса и АД
Сонные	Головокружение Головная боль Боль в шее Ухудшение зрения Сосудистые изменения на глазном дне
Чревная, мезентериальная	Боль в животе, возможны тошнота, диарея
Почечная	Стойкое повышение АД
Легочные	Одышка, боль в грудной клетке, кашель, кровохарканье Легочная гипертензия

фебрильной лихорадки, на протяжении многих месяцев определяются гипохромная анемия, увеличенные СОЭ (50–70 мм/ч по Панченкову) и СРБ. Прогрессируют усталость, боли в мышцах перемежающего характера при физической нагрузке. Возможны миалгии, артралгии, кожные изменения в виде узловатой эритемы, полиморфной сыпи. Патогномоничным признаком НАА в острой фазе является боль в проекции пораженного сосуда (сонных артерий, брюшной аорты, др.), не встречающаяся больше ни при каком другом заболевании. Боль в области сосудов шеи получила название каротидиния, возможна ее иррадиация в нижнюю челюсть и область сосцевидного отростка. При возникновении стойких болей жгучего характера в межлопаточной области (в отсутствие иной причины) говорят о торакальной аорталгии, в животе — абдоминальной аорталгии. Характерные симптомы зависят от локализации патологического процесса (табл. 1), наиболее часто появляются в стадии стеноза и окклюзии артериальных сосудов и только через несколько месяцев от начала заболевания.

Многие характерные симптомы НАА отражают стеноз или окклюзию крупной артерии и ишемию ниже этого места. Это боли и чувство онемения различных участков тела (чаще пальцев), усталость и слабость в конечностях, чувство дискомфорта при длительном напряжении конечностей. Боли при нагрузке в одной или обеих руках с ощущением усталости и онемения пальцев встречаются при поражении подключичных артерий; боли в спине – при поражении позвоночных артерий. При облитерации подвздошных артерий наблюдаются боли в ногах и перемежающаяся хромота. Иногда, при поражении сонных артерий, первыми признаками болезни являются неврологические нарушения: головная боль, обмороки, снижение зрения. У 4 наших пациентов развился судорожный синдром, у 6 была кратковременная потеря сознания. У 5 больных определялось ухудшение зрения, изменения сосудов глазного дна проявлялись в

виде сужения артерий, образования артериовенозных анастомозов. Боли в животе, похудание, неустойчивый стул отмечаются в случае изменений брюшной части аорты и отходящих от нее магистральных артерий. Сильные боли в животе сопровождают расслоение аневризмы брюшной артерии. Легочный синдром, возникающий при поражении ветвей легочной артерии, у детей с НАА встречается редко и проявляется выраженными болями в грудной клетке, развитием дыхательной недостаточности.

В связи с деформацией аорты и крупных артерий при аускультации выслушивается шум над сонными, подключичными артериями, брюшным отделом аорты, бедренными артериями. Поэтому у пациента с НАА обязательным является аускультация не только области сердца, но и области сосудистого русла. Характерный симптом — ослабление или отсутствие пульса на одной или обеих руках, реже — на ногах, среди наших больных зарегистрирован у 14 из 38 больных (36,8%). Синдром асимметрии или отсутствия пульса, по собственным данным, появляется в среднем через $18,1 \pm 2,6$ мес (с колебаниями от 1 года до 5 лет от начала болезни).

Основная причина повышения АД у больных НАА – стенозирование устья почечной артерии и более редкое развитие окклюзии сосуда на протяжении. У наблюдаемых больных реноваскулярная гипертензия встречалась в 39,8% случаев (у 15 из 38 пациентов). С одинаковой частотой наблюдается одностороннее и двустороннее сужение почечных артерий, сочетающееся с изменением брюшного отдела аорты. Реноваскулярная гипертензия при НАА существенно не отличается от артериальной гипертензии при сужении почечных артерий другой этиологии (атеросклероз, ФМД), является ангиотензинзависимой и объясняется ишемией почечной паренхимы с последующим повышением секреции ренина и альдостерона.

Хроническая стадия (фаза) наступает в среднем через 8–10 лет (возможно и позже) от начала болезни. Она характеризуется отсут-

Диагностические критерии НАА у детей (Eular/Printo/PreS, 2010) [19]

Критерий	Определение
Синдром отсутствия пульса	Асимметрия пульса на конечностях, отсутствие пульса на одной или двух лучевых или других артериях
Несоответствие АД	Разница систолического АД на правой и левой конечности >10 мм рт. ст.
Патологические сосудистые шумы	Грубые шумы, определяемые при аускультации над сонными, подключичными, бедренными артериями, брюшной аортой
Синдром артериальной гипертензии	Развитие стойкого повышения АД >95-го перцентиля по росту
Увеличение СОЭ	Стойкое повышение СОЭ >20 мм/ч или концентрации СРБ выше нормы

ствием признаков воспаления, частичной компенсацией кровотока за счет развития коллатерального кровообращения при сохраняющейся деформации сосудистого русла. В этой стадии у некоторых пациентов отмечаются головокружения и обмороки при изменении положения тела (каротидный синдром), снижение остроты зрения, перемежающаяся хромота. Сохраняются сформировавшиеся ранее асимметрия или отсутствие пульса и АД, артериальная гипертензия. В случае дебюта в раннем возрасте в процессе роста пациента возможно уменьшение размеров конечности на стороне пораженной периферической артерии. *Осложнения* могут развиваться в любой фазе болезни и также зависят от локализации и характера поражения сосудов. Наиболее серьезными из них являются: инсульт, инфаркт миокарда, хроническая почечная недостаточность, расслоение и разрыв аневризмы аорты, которые могут быть и основными причинами смерти больных с НАА.

Диагноз. До настоящего времени НАА распознают поздно, при уже сформировавшейся деформации сосудов – между первыми признаками болезни и установлением диагноза проходит от 1 до 6 (а иногда и более) лет. По нашим данным [18], диагноз необходимо установить до 6–12 мес от первых симптомов болезни. Так, среди наблюдаемых нами пациентов в случае установления диагноза до 6 мес болезни имело место локализованное поражение аорты и ее ветвей (I и II тип). При поздней диагностике (свыше 12,1 месяцев от дебюта) патологический процесс носил распространенный характер, в т.ч. у одного ребенка – с поражением легочной артерии. Эффективность базисного лечения при локализованных вариантах НАА была достоверно выше, чем при распространенных – 86 и 37% соответственно.

Поводом для обращения пациента к врачу могут служить различные симптомы, указанные в описании клинической картины НАА. Больные плохо переносят физические нагрузки, предъявляют жалобы на слабость, боли в руках, ногах, возможны боли в грудной клетке, в шее, в плече, головные боли, проблемы с памятью, снижение работоспособности. В случае подозрения на НАА у больного при клиническом обследовании необходимы: аускультация в точках проек-

ции крупных сосудов (сонных, подключичных, бедренных артерий, области брюшной аорты), пальпация пульса (на лучевых, височных, сонных, бедренных, подколенных артерий, задне-большеберцовых и артериях тыла стопы). Для адекватной оценки уровня АД при первичном осмотре измерение его не только на верхних, но и на нижних конечностях. Насторожить врача о возможности НАА у ребенка (особенно у девочки-подростка) должны: стойкое повышение показателей СОЭ и СРБ, гипохромная анемия, артериальная гипертензия, синдром асимметрии или отсутствия пульса, грубые сосудистые шумы, выслушиваемые в проекции крупных артериальных стволов.

Диагноз устанавливают при ангиографическом подтверждении патологии аорты: аневризма, дилатация, стенозы, окклюзия или истончение стенки аорты, ее главных ветвей или легочных артерий (при исключении других причин повреждения) в сочетании с одним из 5 перечисленных критериев (табл. 2).

Для установления окончательного диагноза и объективизации динамики сосудистого процесса в динамике обязательно используют инструментальные методы исследования:

- эхокардиография (ЭХОКГ) информативна при поражении восходящего отдела аорты. В этом случае определяются увеличение диаметра просвета пораженного участка аорты, неравномерное утолщение стенки, а в случае значительного увеличения просвета аорты может отмечаться относительная недостаточность аортального клапана;

- ультразвуковая доплерография и дуплексное сканирование (УЗДГ) позволяет не только визуализировать сосуд, но и параллельно оценивать линейную скорость кровотока (ЛСК), индекс сопротивления, выявлять признаки деформации устья отходящих от аорты артерий, утолщение стенок, окклюзию проксимального участка артерии (рис. 3);

- компьютерная томография (КТ) позволяет оценить толщину сосудистой стенки, визуализировать аневризмы, в т.ч. расслаивающие, сформировавшийся тромб, поэтому необходима для динамического наблюдения за внутрстеночными изменениями аорты и легочных артерий;

- спиральная КТ с контрастированием позво-

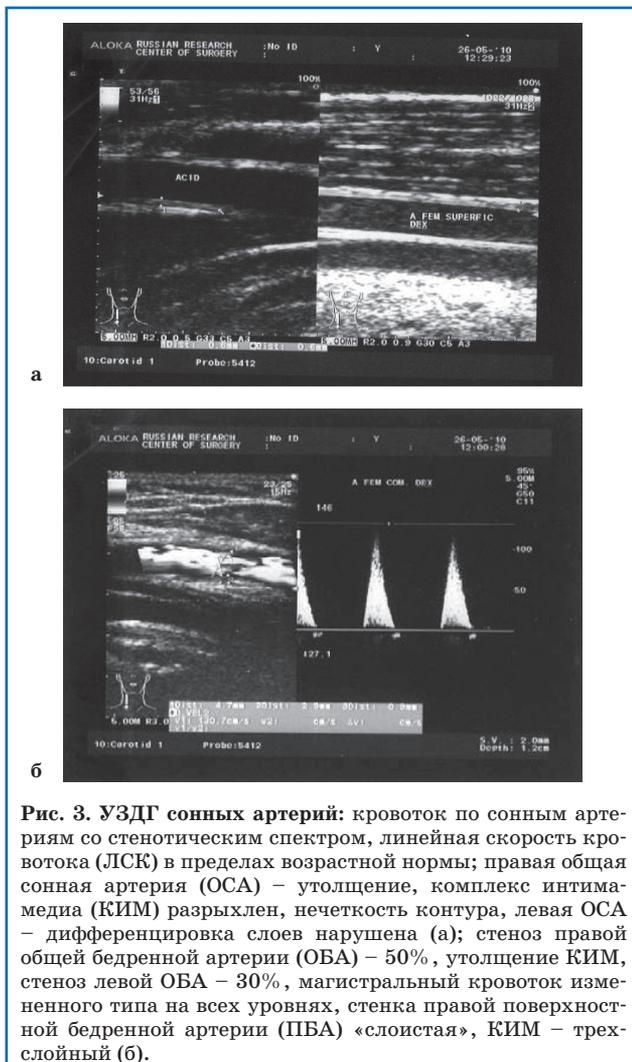


Рис. 3. УЗДГ сонных артерий: кровоток по сонным артериям со стенотическим спектром, линейная скорость кровотока (ЛСК) в пределах возрастной нормы; правая общая сонная артерия (ОСА) – утолщение, комплекс интима-медиа (КИМ) разрыхлен, нечеткость контура, левая ОСА – дифференцировка слоев нарушена (а); стеноз правой общей бедренной артерии (ОБА) – 50%, утолщение КИМ, стеноз левой ОБА – 30%, магистральный кровоток измененного типа на всех уровнях, стенка правой поверхностной бедренной артерии (ПБА) «слоистая», КИМ – трехслойный (б).

ляет построить двух- и трехмерные изображения сосудов;

- рентгеноконтрастная ангиография дает достоверную информацию об облитерирующих заболеваниях артерий, строении стенки сосуда и топике поражения (рис. 4). Ангиография до сих пор остается «золотым стандартом» диагностики НАА. Но данный метод является инвазивным и у детей используется реже, чем УЗДГ;
- одним из наиболее перспективных методов инструментальной диагностики является позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ).

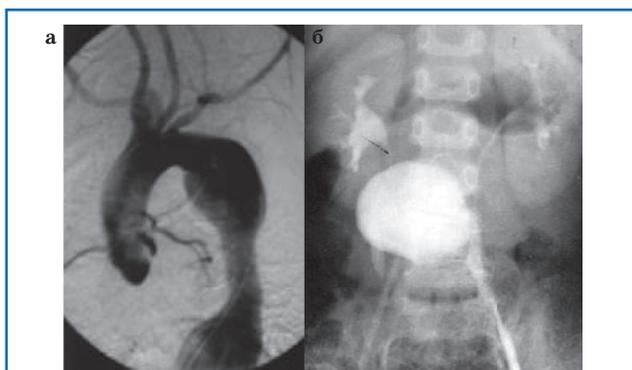


Рис. 4. Ангиограмма: поражение аорты и устья крупных артерий (а); НАА, II тип, аневризма брюшного отдела аорты, облитерация правой подвздошной артерии и стеноз левой подвздошной артерии (б).

Данный неинвазивный метод позволяет с высокой информативностью обнаружить очаги гранулематозного воспаления сосудов, что может иметь принципиальное значение для определения эффективности иммуносупрессивного лечения и дифференцировать НАА с ФМД.

В случае НАА внимательный осмотр, пальпация пульса и измерение АД на руках и ногах, аускультация по ходу аорты и над магистральными артериями, сопоставление клинических симптомов с возможной локализацией поражения, а также результаты лабораторных и инструментальных исследований позволяют верифицировать диагноз.

Определенные сложности возникают при дифференциальном диагнозе НАА и ФМД (табл. 3), что встречается в случае реноваскулярной артериальной гипертензии.

ФМД – это гиперпластическое заболевание, обусловленное мутацией в гене коллагена III типа (135580, 2q31, COL3A1) и характеризующееся поражением артерий среднего и мелкого калибров. Наиболее часто поражаются почечные артерии, реже сонные артерии, однако возможно вовлечение в патологический процесс и сосудов конечностей (подвздошной и/или подключичной артерии), а также коронарных артерий. При ФМД может поражаться любой из слоев артериальной стенки – интима, медиа и адвентиция.

Как и НАА, данная патология возникает преимущественно у детей и молодых женщин. В случае отсутствия стеноза почечных артерий пациент может не предъявлять никаких жалоб. Иногда у больных встречается перемежающаяся хромота. Косвенные признаки изменения сосудистого русла, обусловленного ФМД, нередко выявляются случайно – при выявлении сосудистых шумов во время осмотра, случайном измерении АД, обнаружении патологических изменений сосудов при КТ, выполненной по другому поводу. Диагноз заболевания удается подтвердить с помощью рентгеноконтрастной ангиографии, при которой выявляют характерные изменения в виде «нитки жемчуга», «четок» (утолщенные участки артерии с гиперплазией чередуются с менее измененными участками) и ПЭТ, которая в случае ФМД не показывает активного воспалительного процесса в стенках магистральных артерий (рис. 5). Проблемой ФМД является артериальная гипертензия вазоренального характера как проявление стеноза почечных артерий, что может привести к нарушению мозгового кровообращения, формированию вторично-сморщенной почки. В отличие от НАА у пациента с ФМД никогда не будет отмечаться воспалительная активность.

Мы наблюдали 7 детей с ФМД: 4 девочек и 3 мальчика в возрасте от 11 до 17 лет. Средний возраст диагностики болезни составил 13,5 лет (13,4±1,05 лет). Всем пациентам был поставлен диагноз НАА по результатам клинического

Сравнительная характеристика НАА и ФМД

Симптомы	НАА	ФМД	Примечания
Вазоренальная артериальная гипертензия, не поддающаяся гипотензивной терапии	Да	Да	Показание к хирургическому лечению
Грубые сосудистые шумы в проекции крупных артерий	Да	Да	При ФМД чаще поражается одна или две артерии, при НАА поражение более распространенное
Деформация и утолщение крупных артерий, выявляемая при инструментальных исследованиях	Да	Да	При НАА поражаются устья крупных артерий, при ФМД – по типу «нитей жемчуга» – чередование стенозированных участков с непораженными участками артерии
Значительное увеличение СОЭ, СРБ, анемия	Да	Нет	При ФМД никогда не отмечается воспалительной активности

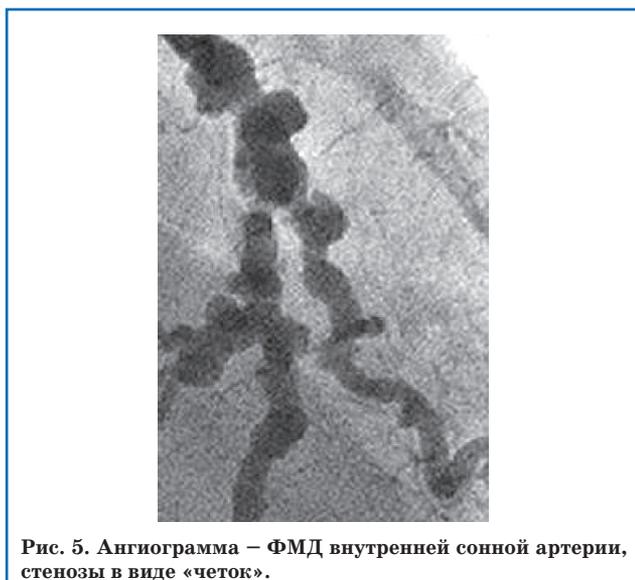


Рис. 5. Ангиограмма – ФМД внутренней сонной артерии, стенозы в виде «чечок».

обследования – асимметрия АД и пульса (2), боли в животе, не связанные с приемом пищи (1), выслушивание грубого сосудистого шума в проекции крупных артерий, наличие вазоренальной артериальной гипертензии (4), не поддающейся стандартной гипотензивной терапии, и данным инструментального обследования (утолщение стенок артерий и увеличение линейных скоростей кровотока). У всех пациентов не было отмечено общевоспалительного синдрома в дебюте, характерного для острой фазы НАА, и признаков лабораторной активности на протяжении

всего периода наблюдения. 4 пациентам проведено протезирование почечной артерии с дальнейшей нормализацией АД, одному пациенту – протезирование участка брюшного отдела аорты.

НАА является хроническим заболеванием аутоиммунного генеза. Редкость данной патологии в детском возрасте, несоответствие клинических проявлений болезни и активности воспалительного процесса в сосудах, сложность адекватной оценки эффективности лечения обуславливают необходимость дальнейших научных исследований по изучению клинических и патофизиологических особенностей НАА и разработки тактики ведения больных. Следует отметить, что до сих пор сохраняется тенденция к поздней диагностике в связи с неспецифичностью, неяркостью клиники и отсроченным по отношению к первому симптому развитием характерных симптомов – отсутствия пульса и артериальной гипертензии.

Единого мнения о долгосрочной *терапевтической стратегии* при НАА до сих пор не существует, хотя и достигнут значительный прогресс в лечении таких пациентов. Очевидно, что наиболее эффективным является комплексный подход к лечению, подразумевающий использование базисной противовоспалительной иммуносупрессивной терапии ГКС и цитостатиками в активной фазе заболевания, а также хирургическое лечение в фазу ремиссии для восстановления адекватного кровотока и предупреждения осложнений.

Литература

1. Лыскина Г.А. Системные васкулиты: Руководство по детской ревматологии. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняева, Г.А. Лыскина, ред. М.: ГЕОТАР-Медиа, 2011: 507–599.
2. Parisi G, Gobbini AR, Vedovini G, Castro R, et al. Takayasu arteritis. *Minerva-Med.* 2000; 91: 31–38.
3. Chugh KS, Sakhuja V. Takayasu arteritis as a cause of renovascular hypertension in Asian countries. *Am. J. Nephrol.* 1992; 306: 464–465.
4. Al Arawi S, Fouillet-Desjonqueres M, David L, Barral X, Cochat P, Cimaz R. Takayasu arteritis in children. *Pediatr. Rheumatol.* 2008; 28: 6–7.
5. Tullus K, Marks SD. Vasculitis in children and adolescents: clinical presentation, etiopathogenesis, and treatment. *Paediatr. Drugs.* 2009; 11 (6): 375–380.
6. Jain S, Sharma N, Singh S, Bali HK, Kumar L, Sharma BK. Takayasu arteritis in children and young Indians. *Int. J. Cardiol.* 2000; 75 (Suppl. 1): 153–157.
7. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M, Hoffman G. Takayasu arteritis. *Ann. Intern. Med.* 1994; 120 (11): 919–929.
8. Fieldston E, Albert D, Finkel T. Hypertension and elevated ESR as diagnostic features of takayasu arteritis in children. *J. Clin. Rheumatol.* 2003; 9 (3): 156–163.
9. Enomoto S, Miyamoto T, Shimada I, et al. Surgical therapy of aortic regurgitation due to aortitis syndrome – effectiveness and extended indications of Bentall operation. *Nippon-Kyobu-Geka-G.Z.* 1992; 40: 500–505.
10. Dong RP, Kimura A, Numenno F, Nashimura Y, Sasazuki T. HLA linked susceptibility and resistance to Takayasu arteritis. *Heart Vessels Suppl.* 1992; 7: 73–73.
11. Takamura C, Ohhigashi H, Ebana Y, Isobe M. New Human Leukocyte Antigen Risk Allele in Japanese Patients With Takayasu Arteritis. *J. Clin. Rheumatol.* 2012; 8 (4): 162–168.