

УДК 616.13-002-053.2-053.6-036.2-02-092-07-08

В.В. Бережний, О.Б. Герман**Хвороба Такаюсу (неспецифічний аортоартеріт)**

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2015.8(72):34-40; doi10.15574/SP.2015.72.34

У статті викладені сучасні уявлення щодо особливостей епідеміології, етіопатогенезу, клініки, діагностики, лікування хвороби Такаюсу у дітей та підлітків. Хвороба Такаюсу — це хронічне рецидивне запальне захворювання аорти та її основних гілок невідомого походження. Поширеність захворювання невисока, частіше артеріт Такаюсу зустрічається у жінок. Симптоми хвороби Такаюсу неспецифічні. У лікуванні хвороби Такаюсу використовуються глюкокортикоїди, цитостатики, генно-інженерні біологічні препарати, для усунення оклюзії судин застосовується хірургічне лікування.

Ключові слова: хвороба Такаюсу, діти, підлітки, епідеміологія, етіологія, патогенез, клініка, діагностика, лікування.

Системні васкуліти відносять до числа найважчих форм хронічної патології людини. За даними епідеміологічних досліджень, на сучасному етапі відмічається чітка тенденція до зростання захворюваності на системні васкуліти [46].

Системні васкуліти — це гетерогенна група захворювань, основною морфологічною ознакою яких є запалення судинної стінки, а клінічні прояви надзвичайно різноманітні, не мають чітко окресленої симптоматики, залежать від типу, розміру (великий, середній малий калібр) і локалізації уражених судин. Саме переважне ураження судин різних ділянок тіла, органів і тканин організму створює своєрідне поєднання синдромів, що дозволяє виділяти ряд нозологічних форм при системній судинній патології [8].

Молодий вік пацієнтів, значна важкість клінічних проявів, рання стійка інвалідизація і висока летальність хворих обумовлюють актуальність епідеміології, етіопатогенезу, клініки, своєчасної діагностики та раціональної терапії неспецифічного аортоартеріту.

Неспецифічний аортоартеріт (НАА) — захворювання, яке належить до групи системних васкулітів, з переважним ураженням судин великого калібру, характеризується гранулематозним запаленням і деструкцією стінки аорти та її основних гілок, супроводжується їх стенозуванням, вторинною ішемією відповідних органів і тканин, можливим внутрішньоартеріальним тромбоутворенням [9,10,16,35,68].

У світовій літературі існує понад десять назв цього симптомокомплексу. Серед них найбільш відомими є: хвороба Такаюсу, хвороба Такаюсу—Оніші, синдром відсутності пульсу, синдром дуги аорти, неспецифічний аортоартеріт, брахіоцефальний артеріт, синдром Марторелла, синдром Марторелла—Фабра, синдром Данар, панаортоартеріт, панаортит, синдром облітерації супрааортальних стовбурів, атипична (інвертована) коарктація аорти, синдром середньої частини аорти, окклюзивна тромбоартеріопатія, множинний облітеруючий поліаортоартеріт [7,9,10].

В Україні використовуються терміни «неспецифічний аортоартеріт» та «хвороба Такаюсу». Однак за кордоном, за пропозицією дослідницького комітету Міністерства охорони здоров'я та соціального забезпечення Японії, з 1975 року використовується термін «хвороба Такаюсу» на честь першого вченого, який повідомив про це захворювання [35].

Перші згадки про дане захворювання з'явилися у середині XIX століття. Проте раніше захворювання описали Gian Battista Morgagni і William Savory [24,58]. У 1761 році італійський патологоанатом G.B. Morgagni описав у 41-річної жінки відсутність пульсу на променевої артерії протягом щонайменше 6 років до смерті. У своїй роботі «De sedibus morborum» навів дані аутопсії: оклюзія підключичних артерій, розширення проксимальної частини

аорти в поєднанні з потовщенням стінки і звуженням низхідного відділу грудної аорти та гіпертрофією міокарда, променевої артерії були не змінені. Внутрішній шар аорти був жовтого кольору і містив кальцинати [24,58]. Японський лікар R. Yamamoto, який практикував традиційну японську медицину, в 1830 році у своїй книзі «Kusuo Idan», що в перекладі означає «Медицинські записи моєї приватної клініки під великим апельсиновим деревом», описав 45-річного чоловіка, який спочатку звернувся за допомогою у зв'язку з високою лихоманкою. Через рік лікар R. Yamamoto виявив у свого пацієнта відсутність пульсу на правій і ослаблення його на лівій верхніх кінцівках при нормальній пульсації артерій нижніх кінцівок. У ході подальшого спостереження за хворим відбулося послаблення, а потім і повне зникнення пульсації на сонних артеріях з обох боків. Пізніше приєдналася задихка. Через 11 років спостереження пацієнт раптово помер. У 1835 році був опублікований випадок посмертного виявлення ураження низхідної частини аорти у дівчини віком 15 років. У 1856 році William Savory [34,37,65] навів переконливий опис захворювання у 22-річної жінки, госпіталізованої до лікарні Святого Варфоломія (Англія). Пацієнтка протягом п'яти років страждала від невизначених симптомів, у подальшому з'явилися судомні напади, а на судинах шиї, голови та верхніх кінцівок пульс не визначався. За 13-місячний період перебування в лікарні, вона осліпла на ліве око, а на волосистій частині шкіри голови з'явилася велика виразка. При посмертному обстеженні було виявлено потовщення і звуження аорти та її гілок — судини на дотик були схожі на щільну мотузку. William Savory припустив, що основною причиною описаного стану є запалення внутрішнього шару артеріальної стінки; захворювання прогресує протягом тривалого періоду часу і, можливо, має безсимптомний перебіг. У 1908 році японський професор-офтальмолог Mikito Takayasu, виступаючи з повідомленням «A case of peculiar change in central retinal vessels» на XXII Всесвітньому конгресі офтальмологів (м. Фукуока), описав у 21-річної хворої, яка страждала на синкопальні напади, незвичайні зміни очного дна у вигляді артеріовенозних анастомозів, мікроаневризми; мали місце невеликі геморагії, що супроводжувалися атрофією зорового нерва, без будь-яких порушень при фізикальному обстеженні [58]. Першими, хто пов'язав зміни судин сітківки з відсутністю пульсу на променевої артеріях, були професор K. Oonishi і професор T. Kagoshima [34,37,43,44]. У дискусії після повідомлення Такаюсу вони описали своїх пацієнтів з подібною картиною очного дна. Саме ці дослідники відмітили, що у їхніх пацієнток відсутній пульс на обох променевих артеріях. Тому для дотримання принципу «історичної справедливості» деякі вчені наполягають на назві патоло-

гії «хвороба Такаюса—Оніші», але назвати захворювання ім'ям Такаюса було прийнято в Японії, де число його описів до середини ХХ століття було переважаючим. До 1955 року у світовій літературі було описано всього 100 випадків захворювання. У 1969 році Н. Ueda повідомив про 321 хворого в Японії і запропонував нову назву «синдром аортиту». Морфологічно даному захворюванню притаманне ураження всіх шарів стінки судин, що відходять від аорти. Тому найбільше поширення отримала назва «неспецифічний аортоартеріт», що відбиває клініко-морфологічну сутність процесу [13]. Однак в англійській літературі частіше використовується термін «артеріт Такаюса» [66].

Епідеміологія

Неспецифічний аортоартеріт належить до рідкісних захворювань, що обумовлює його невпізнанність, несвоєчасність і неадекватність лікування та ранню інвалідизацію хворих.

Захворюваність надзвичайно коливається залежно від національності (від 2,2 до 15 випадків на 1 000 000 населення). Хвороба зустрічається у всіх країнах світу, проте найбільш поширена в Японії, Південно-Східній Азії (частота в 100 разів вища), Індії, Китаї, країнах Латинської Америки [49,66,67]. На початку 70-х років у Японії був створений реєстр хворих із синдромом аортиту. До 1975 року було зареєстровано 2 148 пацієнтів, а до 1984 року — 2606 хворих. За даними Z. Deyu et al. (1992), до 1990 року в Китаї було відзначено +1200 випадків захворювання НАА. Виділяють деякі географічні особливості поширення НАА різної локалізації: у Японії частіше спостерігається ураження висхідної частини аорти і гілок її дуги, в Росії переважає аортит брахіоцефальних артерій і поєднане ураження гілок дуги аорти і торако-абдомінального відділу аорти, в країнах Південно-Східної Азії — ниркових артерій і низхідного відділу аорти [67,69]. Для НАА дуже характерний статевий дисморфізм, жінки у вісім (за деякими даними у 15) разів частіше страждають на це захворювання, ніж чоловіки. Частіше виникає у молодому віці (від 10 до 30 років). У дітей захворювання зазвичай проявляється у віці від 10 до 18 років, але були зафіксовані випадки у віці 24 місяців. Відзначено, що НАА є поширеною причиною реноваскулярної гіпертензії в Індії [16]. В італійському дослідженні [64] зазначено, що при артерії Такаюса нерідко виявляється аневризма аорт [60].

Етіопатогенез та патоморфологія

Етіологія захворювання залишається невідомою [9,10,53]. Важливу роль відіграє спадкова схильність. Спочатку в якості основного етіологічного фактора передбачався інфекційний агент (мікобактерії, внутрішньоклітинні бактерії і віруси) [63]. У 1960-і роки встановлено участь аутоімунних механізмів у патогенезі НАА [28], про що свідчить позитивний вплив на гострі прояви захворювання глюкокортикоїдів і цитостатиків. Хоча не ідентифіковані антигени, відповідальні за ініціацію аутоімунної відповіді, у деяких популяціях хворих відзначений зв'язок захворювання з носійством певних антигенів системи HLA: DR2 і MB1 (в Японії), DR4 і MB3 (у Північній Америці). Крім того, встановлено, що висока частота гаплотипу HLA A24-B52-DR2 спостерігається при НАА з аневризмами. Повідомляється про коморбідність НАА і низки аутоімунних захворювань, зокрема системного червоного вовчака, ревматоїдного артрити, ювенільного ревматоїдного артрити, синдрому Стіла, анкілозуючого спондилоартрити, запального захворювання кишечника, переднього увеїту, гранулематозу Вегенера, саркоїдозу, амліоїдозу і деяких імунодефіцитних станів [53]. На даний час відомо, що НАА є багатфакторним захво-

руванням [53,63]. Провокуючими факторами можуть бути вогнища хронічної бактеріальної (гнійної) інфекції (хронічний тонзиліт), зловживання лікарськими засобами, безконтрольне введення вакцин і сироваток, тривала і надмірна інсоляція чи переохолодження, фізична травма, психоемоційне перенапруження або вживання алкоголю (іноді невеликі дози алкоголю несподівано виявляють здатність провокувати розвиток хвороби).

Патоморфологічно спостерігається панаортит з ураженням усіх шарів судинної стінки і головним чином — середньої оболонки (медіа), де є картина продуктивного запалення; клітинні скупчення розташовуються переважно в зовнішній третині медіа. Припускається, що в судинній стінці відбувається активація молекул клітинної адгезії і процесів неоваскуляризації, при цьому vasa vasorum діють в якості шлюзу, через який відбувається клітинна інфільтрація. Клітинний інфільтрат характеризується скупченням лімфоцитів, переважно CD4+ Т-клітин, дендритних клітин, макрофагів, гігантських клітин і В-клітин. Прозапальні цитокіни Т-клітин (TNF, IL 6) часто визначаються у периферійній крові пацієнтів з НАА. TNF є важливим чинником у формуванні гранульоми і визначається в тканині аорти хворих на НАА, у зв'язку з чим розглядається в якості мішені для лікування НАА в майбутньому.

При НАА умовно виділяють дві фази розвитку процесу: гостру (запальну) і хронічну (фіброзну). Гостра фаза характеризується запаленням з утворенням гранульоми і гігантських клітин, які переважно виявляються в середній оболонці артерій еластичного типу [22,45]. На ранніх етапах запальні інфільтрати виявляються в адвентиції судини, а згодом поширюються на паравазальну клітковину [45]. З часом відбуваються хронічні зміни. Так, наслідком хронічного запалення є заміщення уражених ділянок середньої оболонки артерій фіброзною тканиною, що супроводжується втратою еластичності великих судин [20]. Пошкодження інтими має вторинний реактивно-гіперпластичний характер. Міоінтимальна гіперплазія призводить до звуження або повної оклюзії просвіту судини, створюються умови для розвитку тромбу. У деяких хворих запальний процес в артеріях прогресує настільки швидко, що сполучна тканина не встигає синтезуватися в достатній кількості, і формуються аневризми. На тлі запалення в стінках судин нерідко виявляють атеросклеротичні зміни в різних фазах. Пошкоджуються проксимальні сегменти артерій дрібного і середнього калібру. Ураження артерій внутрішніх органів не притаманне. Неваскуляризація відбувається пропорційно потовщенню середньої оболонки артерій і є компенсаторною адаптацією судин, що забезпечує газообмін і надходження поживних речовин у глибші шари судини [49].

Розрізняють чотири анатомічні типи пізніх стадій НАА (E. Lupi Nerera, 1977): I — ізольоване ураження дуги аорти та артерій, що від неї відходять (у 8% пацієнтів); II — ізольоване ураження грудного або черевного відділів аорти та її гілок (у 11%); III — поєднане ураження дуги аорти та її гілок зі змінами в грудному або черевному відділах аорти (у 65%); IV — ураження легеневої артерії та будь-якого відділу аорти (у 16%) [35].

Діагностика

Діагностика НАА ґрунтується на ретельному зборі анамнезу, детальному клінічному обстеженні, проведенні необхідних лабораторних та інструментальних досліджень, застосуванні стандартизованих діагностичних критеріїв. Існує 4 види судинного ураження при НАА: стеноз, оклюзія, дилатація, аневризма. Цьому захворюванню властиве множинне сегментарне ураження аорти та

її гілок з наявністю стенозів, оклюзій, утворенням аневризми одночасно у одного пацієнта [62].

Згідно класифікації, запропонованої А.В. Покровським (1979), основні клінічні симптоми захворювання можуть бути представлені у вигляді 10 синдромів [8, 9]:

- синдром загальнозапальних реакцій;
- синдром ураження гілок дуги аорти,
- синдром стенозування торако-абдомінальної аорти або коарктаційний синдром;
- синдром вазоренальної гіпертензії;
- синдром абдомінальної ішемії;
- синдром ураження біфуркації аорти;
- коронарний синдром;
- синдром аортальної недостатності;
- синдром ураження легеневої артерії;
- аневризматичний синдром. За характером перебігу запального процесу виділяють гостру, підгостру і хронічну стадії НАА. За даними НДІ кардіології імені А.Л. Мясникова описані наступні варіанти клінічного перебігу НАА: латентний, підгострий і безперервно рецидивуючий [9].

Клінічна картина НАА залежить від басейну артерій, залучених в запальний процес, і стадії захворювання [1,11, 12,13,14,17,39,33]. Зазвичай в дебюті захворювання у пацієнтів відзначаються неспецифічні симптоми: загальна слабкість (40–70%), субфебрилітет (10–69%), мігруюча біль у суглобах і м'язах (25%), втрата маси тіла (10–19%), сонливість (у зв'язку з ішемією судин головного мозку). На цій стадії просвіт артерій повністю збережений. Цей етап захворювання ще називають «стадія збереженого пульсу», або фаза активного запалення. У 50% випадків спостерігається безсимптомний перебіг захворювання [64].

Найбільш часто симптоми з'являються в стадії стенозу й оклюзії артеріальних судин. Клінічні прояви при ураженні гілок дуги аорти обумовлені ішемією верхніх кінцівок головного мозку. При ураженні підключичної артерії розвивається синдром ішемії верхніх кінцівок, пацієнти скаржаться на біль, слабкість і парестезії в руках (посилюються при навантаженні), виявляється феномен Рейно (холодні кисті, зміна забарвлення шкіри). Іноді з'являються болі у ділянці лівої половини грудної клітки, лівого плеча, шиї. Проявом залучення каротидно-вертебральної артерії є головокружіння, ортостатичні реакції, головний біль, порушення зору, запаморочення. Ішемія головного мозку може виявлятися транзиторними ішемічними атаками, інсультом. У термінальний період хвороби в ділянці голови, шиї і верхніх кінцівок розвиваються трофічні розлади: атрофія м'язів кистей і передпліч, м'яких тканин обличчя, особливо жирового тіла очниць (енофтальм — глибше розташування очного яблука в очницях), виразки кінчика носа, носової перетинки, піднебіння і вušних раковин; пародонтоз і випадіння зубів. З'являється шум у вухах, погіршується слух аж до повної глухоти. Найчастішою скаргою при залученні загальних сонних артерій є каротодінія (до 10–20% випадків) — біль в ділянці проекції цих судин [12]. За описом хворих — це ниючий або стріляючий біль з локалізацією на передній поверхні шиї, можливо з іррадіацією в ділянку нижньої щелепи, вušної раковини. Над судинами вислуховується специфічний шум. При локалізації процесу в ділянці черевної аорти, черевного стовбура, мезентеріальних артерій спостерігаються нудота, блювання, абдомінальний біль, шлунково-кишкові кровотечі. При ураженні ниркових артерій виявляється артеріальна гіпертензія (АГ), ниркова недостатність; при ішемії клубових артерій виявляються ознаки ішемії нижніх кінцівок; легневих артерій — біль у грудях,

задишка, кровохаркання; коронарних артерій — ішемічна хвороба серця, серцева недостатність. При об'єктивному дослідженні виявляється ослаблення пульсу на променевих артеріях, різниця між систолічним артеріальним тиском (АТ) на лівій і правій руці складає більше 10 мм рт.ст., аускультативно визначається шум в проекції ураженої судини; виявляється ретинопатія та інші ознаки, що вказують на ішемію органів і тканин. У половини хворих відзначається АГ. Залучення ниркових артерій може призвести до розвитку злоякісної АГ. При тривалому перебігу НАА це ускладнення розвивається у 30–50% пацієнтів, з них тільки у половини причиною АГ є стеноз ниркових артерій [4, 52]. Передбачається, що при непошкоджених ниркових судинах причиною підвищення АТ є зниження барорецепторної відповіді каротидного синуса, формування коарктації аорти, ішемії головного мозку. У дослідженні А.В. Покровського і співавторів [9, 10] зазначено, що в 85% випадків НАА спостерігалось ураження брахіоцефальних артерій. Причому частіше залучалися підключичні артерії (ліва — майже в 2 рази частіше, ніж права), з локалізацією процесу в II і III сегменті, чим і пояснюється рідкісне виникнення синдрому хреботно-підключичного обкрадання. Рідше в патологічний процес залучаються сонні артерії. Офтальмологічні зміни коливаються в залежності від рівня ураження сонних артерій, колатерально-кровообігу ока, тривалості і виразності оклюзивних змін.

При фізикальному обстеженні необхідно провести [51]:

- порівняння симетричності пульсу у ділянці променевих артерій;
- вимірювання АТ на обох верхніх і нижніх кінцівках;
- аускультацию загальних сонних артерій, підключичних артерій, черевної аорти.

Внаслідок неспецифічності клінічної картини і відсутності специфічних лабораторних маркерів інтервал між першими клінічними проявами та встановленням діагнозу у дітей може досягати 19 міс. Діагноз НАА важливо встановити якомога раніше і почати лікування, щоб уникнути розвитку стенозів, аневризми, тромбозів в судинах, ішемії органів і несприятливого результату [5, 65].

Лабораторна та інструментальна діагностика. Лабораторні зміни неспецифічні. В активній стадії можливими ознаками можуть бути: загальний аналіз крові — нормохромна, нормоцитарна анемія, лейкоцитоз, тромбоцитоз, прискорена ШОЕ; біохімічний аналіз крові — підвищення концентрації трансаміназ, білків гострої фази запалення, фактора Віллебранда, ревматоїдного фактора, IgA, IgM, IgG, можуть виявлятися антиендотеліальні антитіла, гіпоальбумінемія. Антиядерні й антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла при НАА, як правило, не виявляються. НАА властива тісна асоціація з людським лейкоцитарним антигеном (HLA) — HLA B52 і HLA B39. Більш важкий перебіг захворювання характерний для хворих з HLA B52. Є окремі повідомлення про можливість застосування з діагностичною метою для підтвердження НАА високочутливих маркерів судинного запалення, зокрема вмісту металопротеїнази-9, інтерлейкіну-6 та TNF в сироватці крові [31, 56]. Триває пошук специфічних лабораторних маркерів, які дозволять оцінити активність НАА. Зокрема для оцінки активності НАА запропоновано використовувати визначення в плазмі рівня пентраксіна-3 (PTX3), члена суперсімейства гострофазових реактантів. Концентрація PTX3 підвищується у пацієнтів з рецидивом НАА і зберігається в підвищеній концентрації при відсутності ефекту від терапії [18, 29].

«Золотим стандартом» діагностики НАА є ангіографія, яка виконується з метою візуалізації аорти та її відділів [42, 58]. Виділяють 3 основні ангіографічні моделі: (1) звуження різного ступеня аорти та / або артерій; (2) мішкоподібні та/або веретеноподібні аневризми; (3) поєднання того й іншого. При ангіографії можливо виявити залучення в патологічний процес легеневої артерії і феномен обкрадання підключичної артерії, що дозволяють провести адекватний вибір ендоваскулярних процедур (ангіопластика, стентування). До недоліків методу відносяться істотна доза опромінення і необхідність застосування великої кількості йодованої контрастної речовини.

Найбільш зручною та незамінною методикою виявлення судинного пошкодження при НАА є дуплексне сканування, особливо на ранніх етапах захворювання. Перевагою ультразвукового дослідження (УЗД) є можливість вимірювання товщини стінок поверхневих судин (зокрема, товщини комплексу інтима-медіа сонної артерії — маркера активності процесу) [20, 40]. Найбільш характерними змінами при НАА є рівномірне концентричне звуження судин без ознак кальцинації [33, 54]. При підозрі на артеріт Такаясу всім пацієнтам необхідно проводити дуплексне сканування судин шиї [20, 54].

Важливу роль в діагностиці НАА для оцінки локалізації та важкості пошкодження артерій мають такі дослідження, як тривимірна комп'ютерна томографія (КТ), позитронно-емісійна томографія (ПЕТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ). За допомогою цих методів визначаються оклюзія/стеноз артерій, фокальний або дифузний стеноз гілок дуги аорти, дифузний стеноз (атипова коарктація аорти) низхідної аорти та її абдомінального відділу, дилатація порожнини серця. За допомогою ПЕТ можлива візуалізація вогнищ запалення незалежно від ступеня стенозу артерій, що є перевагою даного методу в порівнянні з ехосонаграфією або ангіографією. [19, 30, 40, 55, 57, 25, 38].

Основними недоліком методів є збільшення часу візуалізації, а також протипоказання: наявність у пацієнта електронних пристроїв, кліпс на судинах, стентів, кардіостимуляторів та інших хірургічних гачків, скоб, металевих швів [25, 38].

Диференційний діагноз

Синдром недостатнього кровопостачання верхніх кінцівок, головного мозку і очей може розвинути в результаті різноманітних уражень судин: сифілітичного ураження аорти, травматичних ушкоджень судин, вроджених вад розвитку, позасудинних пухлин середостіння. Тому діагноз НАА встановлюється лише після виключення всіх інших можливих причин порушення кровопостачання верхніх кінцівок і голови. У першу чергу необхідно виключити дифузні хвороби сполучної тканини — системний червоний вовчак і прогресуючий системний склероз (системну склеродермію). Переважання в клініці гіпертензії малого кола кровообігу з швидко прогресуючою легенево-серцевою недостатністю дає підставу для диференційної діагностики з хворобою Аерза—Аррілага (гіаліноз дрібних розгалужень легеневої артерії), первинною легеневою гіпертензією. Переважне ураження судин кінцівок вимагає виключення хвороби Бюргера (облітеруючого тромбангіїту), синдрому Мошковіц і геморагічного васкуліту. При ураженні магістральних ниркових артерій в першу чергу необхідно виключати атеросклероз (2/3 всіх випадків) і фібромускулярну дисплазію.

На сьогоднішній день у світовій практиці при постановці діагнозу НАА використовують критерії, запропоновані Американської колегією ревматологів (1990) [41]:

1. Розвиток клінічних проявів, властивих артеріїту Такаясу, у віці до 40 років.

2. Кульгавість. Розвиток або наростання м'язової слабкості чи дискомфорту в одній або більше кінцівках (особливо верхніх).

3. Зниження висоти пульсу на брахіальній артерії (-ях).

4. Різниця в рівнях систолічного АТ на руках > 10 мм рт.ст.

5. Наявність систолічного шуму над однією або обома підключичними артеріями або черевною аортою.

6. Ангіографічні зміни: звуження та/або оклюзія аорти, її проксимальних гілок або великих артерій в проксимальних відділах верхніх або нижніх кінцівок, не обумовлені атеросклерозом, фібромускулярною дисплазією або іншими причинами. Ці зміни зазвичай фокальні або сегментарні.

Діагноз вважають достовірним при наявності трьох і більше критеріїв. Чутливість — 90,5%; специфічність — 97,8%. Критерії не повинні використовуватися в якості діагностичного «золотого стандарту», їх можна застосовувати в лікувальній практиці для попередньої діагностики васкуліту.

Діагностичні критерії для НАА у дітей, які дозволяють встановити діагноз з високою чутливістю і специфічністю, розроблені Міжнародним педіатричним консорціумом ревматологів, що складається з Європейської протиревматичної ліги (EULAR), Міжнародної організації з проведення наукових досліджень в дитячій ревматології (PRINTO), Європейською спілкою дитячих ревматологів (PRES), а саме: ознаки васкуліту, виявлені на ангіографії та 1 з 5 критеріїв:

1) дефіцит пульсу або кульгавість;

2) шум при аускультатії судин;

3) різниця в артеріальному тиску при вимрюванні на чотирьох кінцівках більше 10 мм. рт. ст.;

4) артеріальна гіпертензія;

5) підвищення рівня білків гострої фази запалення [47].

В основі інструментальної діагностики НАА провідну роль відіграє комбінація променевого методу — кольорового дуплексного сканування і КТ / МР-ангіографії або рентгенконтрастної ангіографії, що дозволяє деталізувати локалізацію і поширеність ураження артеріального гирла (рівень доказовості С) [20, 30, 36, 42, 58].

Лікування. За наявності ознак системного запалення, основними лікарськими засобами, що використовуються для лікування НАА, є глюкокортикоїди і цитостатики. Така терапія може сприяти зменшенню вже наявних ішемічних проявів. Початкова терапія полягає в призначенні глюкокортикоїдів в дозі 1–2 мг/кг на добу протягом 4–6 тижнів з наступним поступовим зниженням дози, у 60% пацієнтів така терапія є ефективною, у 40% пацієнтів з артеріїтом Такаясу мають місце рецидиви захворювання. У пацієнтів з неефективністю терапії глюкокортикоїдами використовують схеми лікування метотрексатом, циклофосфамідом, циклоспорином, мікофенолатом, лефлунолідом. Застосування даних препаратів повинно бути суворо обґрунтованим на індивідуальному рівні, зважаючи на високий ризик виникнення побічних ефектів [6,7,15,23, 27,31,41]. На тлі терапії імунодепресантами у більшості пацієнтів вдається знизити дозу та відмінити прийом глюкокортикоїдів. У деякої частини пацієнтів з артеріїтом Такаясу залежність від стероїдів і активність захворювання на тлі терапії імунодепресантами зберігаються. У пацієнтів з рецидивуючим перебігом артеріїту Такаясу, залежністю від глюкокортикоїдів рекомендовано призначення інгібіторів фактору некрозу пухлин (ФНП) — інфліксимабу і етанерцепта, відповідь на терапію складає

74–90%, при цьому вдається знизити дозу і надалі скасувати глюкокортикоїди у більшості пацієнтів. Дані літератури свідчать про ефективність у пацієнтів з артеріотом Такаюсу ритуксимабу (моноклональні антитіла до CD20 антигену В-лімфоцитів) і толіцизумабу (моноклональні антитіла до рецептора інтерлейкіну-6) [4,6,7,15,23,27,31,41,54]. У стадії ремісії лікування обмежується призначенням метотрексату в сполученні з антиагрегантами, ангіопротекторами (для поліпшення кровотоку, однак вони в цілому малоефективні). У хворих НАА слід регулярно контролювати фактори ризику атеросклерозу, АТ, виявляти легеневу гіпертензію і проводити своєчасну медикаментозну корекцію. Більшості пацієнтів призначаються статини як гіполіпемічні засоби для зниження серцево-судинного ризику. Причому при НАА статини, з урахуванням їх сприятливого впливу на функцію артеріальної стінки, можуть бути рекомендовані навіть при нормальному рівні холестерину. При підвищенні артеріального тиску рекомендуються антигіпертензивні препарати.

Хірургічне лікування. Аналіз даних клінічних досліджень свідчить про те, що в хірургічного лікування потребують 12-60% пацієнтів [3, 32, 50]. Особливо слід підкреслити, що по можливості операцію слід відкласти до досягнення клінічної ремісії [48]. Крім того, показано, що ознаки ішемії верхніх кінцівок внаслідок стенозу підключичної артерії часто значно регресують після розвитку колатералей і без хірургічного втручання.

Показами до хірургічного втручання при НАА є [41, 48]: наявність аневризматичного розширення із загрозою розриву, важкої аортальної регургітації або коарктації, критичних, клінічно значущих (регіонарна ішемія) стенозів або оклюзій магістральних артерій, що супроводжуються виразною симптоматикою коронарної хвороби серця або цереброваскулярною ішемією, неконтрольованою АГ внаслідок стенозу ниркової артерії і критичної ішемії кінцівки при артеріальному стенозі.

За наявності критичних стенозів або оклюзій брахіоцефальних стовбурів, загальних сонних артерій доцільно виконання реконструктивної операції [2, 61]. При НАА перевагу слід віддавати виконанню екстраторакальних шунтуючих операцій. За неможливості виконання екстраторакальної реконструкції доцільно виконати транстора-

кальне втручання [2-25]. Проведення реконструктивних хірургічних операцій при НАА істотно покращує показники виживання при довготривалому спостереженні.

Після оперативного втручання пацієнти потребують довічного спостереження, що включає обстеження на наявність аневризм анастомозів. Дослідження прохідності трансплантатів, як в найближчий, так і в віддалений період після операції необхідно проводити не рідше 2 разів на рік [36]. При виявленні тромботичних ускладнень у віддалений період у пацієнтів, які перенесли реконструкцію гілок дуги аорти, необхідно вирішувати питання про можливість виконання повторної реконструктивної операції.

За даними різних досліджень, п'ятирічне виживання хворих НАА становить 90%, 10-річне — близько 88%, 15-річне — 80–85%, 20-річне — приблизно 74%. Найбільш частою причиною смерті є інсульт (50%) та інфаркт міокарда (близько 25%), рідше — розрив аневризми аорти (5%). При ураженні коронарних артерій в перші два роки від моменту появи симптомів смертність досягає 56%. Несприятливий прогноз спостерігається у хворих з розвитком таких ускладнень, як ретинопатія, АГ, аортальна недостатність, аневризми аорти, коарктація аорти. У пацієнтів, що мають два і більше з цих синдромів, 10-річне виживання від моменту встановлення діагнозу становить 58,6%, причому більшість смертельних випадків припадає на перші 5 років захворювання [29].

У дітей, порівняно з дорослими, хвороба відрізняється більш агресивним перебігом. [29]. Приблизно у 20% хворих НАА спостерігається спонтанне одужання і припинення поглиблення судинних пошкоджень; у решти пацієнтів перебіг захворювання характеризується настанням ремісії під впливом патогенетичної терапії з наступними загостреннями і неухильним прогресуванням захворювання, залученням у патологічний процес нових артерій і посиленням важкості ураження вже залучених артерій

Висновок: Таким чином, неспецифічність клінічних проявів та невисока розповсюдженість НАА зменшують ймовірність своєчасного встановлення діагнозу, що може представляти загрозу для життя пацієнта. НАА слід включити в структуру диференційного діагнозу у дітей і підлітків з клінічними проявами, характерними для даного синдрому і проводити ангіографію для уточнення діагнозу.

ЛИТЕРАТУРА

1. О многообразии клинических проявлений болезни Такаюсу / Александров С.С., Редников А.А., Доманин А.А., Александров С.А. // Верхневолжский мед. журнал. — 2013. — №11 (1). — С. 9–14.
2. Национальные рекомендации по ведению пациентов с заболеваниями брахиоцефальных артерий / Бокерия Л.А., Покровский А.В., Сокурено Г.Ю. [и др.] // Рос. согласительный документ. — Москва, 2013. — 72 с.
3. Вачев А.Н. Хирургическое лечение больного молодого возраста с артериальной гипертензией при неспецифическом аортоартериите с поражением почечных артерий / А. Н. Вачев, В. В. Сухоруков, Е. В. Фролова // Ангиология и сосудистая хирургия. — 2011. — № 17(4). — С. 148–151.
4. Артериит Такаюсу. Обзор литературы / Н. С. Гончарова, М. В. Самохвалова, А.В. Пахомов, Д.А. Зверев, О.М. Моисеева // Артериальная гипертензия. — 2013. — № 6. — С. 478–486.
5. Иммунологические механизмы развития неспецифического аортоартериита / Зотиков А. Е., Суслев А. П., Минкина А. Е. [и соавт.] // Терап. архив. — 1990. — № 4. — С. 114–118.
6. Стойкая ремиссия аортоартериита Такаюсу, индуцированная длительным лечением инфликсимабом иподтвержденная повторной позитронно-эмиссионной томографией / Кривошеев О. Г., Смитиенко И. О., Асланиди И. П., Мухортова О. В. // Терап. архив. — 2008. — № 80 (10). — С. 90–93.
7. Новиков П.И. Эффективность продолжительного лечения ингибиторами фактора некроза опухоли-альфа при артериите Такаюсу, рефрактерном к стандартной иммуносупрессивной терапии / П.И. Новиков, И. О. Смитиенко, С. В. Моисеев // Клин. фармакология и терапия. — 2013. — № 22. — С. 2:44–48.
8. Болезнь Такаюсу (неспецифический аортоартериит) — фатальный системный васкулит у детей / Охотникова Е. Н., Поночевная Е. В., Гладуш Ю. И. [и соавт.] // Здоровье Украины. — 2011. — № 2. — С. 16–24.
9. Покровский А.В. Заболевания аорты и ее ветвей / А. В.Покровский. — М.: Медицина, 1979.
10. Покровский А.В. Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаюсу) / А. В. Покровский, А. Е. Зотиков, В. И. Юдин. — М.: ИРСИС, 2002.

11. Семенкова Е.Н. Некоторые клинические проблемы неспецифического аортоартериита / Е. Н. Семенкова, С. Ю. Генералова // *Терап. архив.* — 1998. — № 11. — С. 50.
12. Смитиенко И.О. Клинические варианты органных поражений, оценка активности и прогноза артериита Такаюсу / И. О. Смитиенко: Автореф. ... канд. мед. н. — 2010. — 22 с.
13. Чихладзе Н.М. Клинические проявления поражения сердечнососудистой системы при неспецифическом аортоартериите / Н. М. Чихладзе, О. А. Сивакова, И. Е. Чазова // *Системные гипертензии.* — 2008. — № 4.
14. Arabidze G.G. Nonspecific aortoarteritis. Clinical course and longterm medical treatment / G. G. Arabidze, S. P. Abugova, G. U. Domba // *Inter Angio.* — 1985. — № 4. — 1659 p.
15. Successful tocilizumab treatment in a child with refractory Takayasu arteritis / Bravo Mancheno B., Perin F., Guez Vazquez Del Rey Mdel M., Garcia Sanchez A., Alcazar Romero P.P. // *Pediatrics. Dec.* — 2012. — №130 (6). — P. e1720—4.
16. Takayasu arteritis in children and adolescents / Brunner J., Feldman B.M., Tyrrell P.N., Kuemmerle-Deschner J.B., Zimmerhackl L.B., Gassner I. [et al.] // *Rheumatology (Oxford).* — 2010, Oct. — № 49 (10). — P. 1806—14.
17. Takayasu's arteritis: clinical features and outcomes of 125 patients in China / Cong X.L., Dai S.M., Feng X., Wang Z.W., Lu Q.S., Yuan L.X. [et al.] // *Clin. Rheumatol.* — 2010, Sep. — Vol. 29 (9). — P. 973—81.
18. Pentraxin-3 as a marker of disease activity in Takayasu arteritis / Dagna L., Salvo F., Tiraboschi M., Bozzolo E.P., Franchini S., Doglioni C. [et al.] // *Ann. Intern. Med.* — 2011, Oct. 4. — Vol. 155 (7). — P. 425—33.
19. De Leeuw K. Additional value of positron emission tomography in diagnosis and follow-up of patients with large vessel vasculitides / K. De Leeuw, M. Bijl, P.L. Jager // *Clin. Exp. Rheumatol.* — 2004.
20. Direskeneli H. Assessment of disease activity and progression in Takayasu's arteritis / H. Direskeneli H., S. Z. Aydin, P. A. Merkel // *Clin. Exp. Rheumatol.* — 2011, Jan.-Feb. — 29. — P. 1. — Suppl. 64. — P. S86—91.
21. Diagnosis and assessment of Takayasu arteritis by multiple biomarkers / Ishihara T., Haraguchi G., Tezuka D., Kamiishi T., Inagaki H., Isobe M. // *Circ. J.* — 2013. — Vol. 77 (2). — P. 477—83.
22. Gedalia A. Systemic vasculitis in childhood / A. Gedalia, R. Cuchacovich // *Curr. Rheumatol. Rep. Dec.* — 2009. — Vol. 11 (6). — P. 402—9.
23. Mycophenolate mofetil in Takayasu's arteritis / Goel R., Danda D., Mathew J., Edwin N. // *Clin. Rheumatol.* 2010, Mar. — Vol. 29 (3). — P. 329—32.
24. Aortic aneurysms in Takayasu arteritis [Online]: по материалам сайта www.intechopen.com / Guido R., Domenico A., Alessandro B. [et al.] — 2001.
25. Halefoglu A.M. Role of magnetic resonance imaging in the early diagnosis of Takayasu arteritis / A. M.Halefoglu, S. Yakut // *Australas Radiol.* — 2005. — Vol. 49. — P. 377—381.
26. Takayasu's Arteritis: is it a reversible disease? Case report and literature review / Hedna V.S., Patel A., Bidari S., Elder M., Hoh B.L., Yachnis A., Waters M.F. // *Surg. Neurol. Int.* — 2012. — Vol. 3. — P. 132.
27. Cyclophosphamide for large vessel vasculitis: Assessment of response by PET/CT / Henes J.C., Mueller M., Pfannenbergen C., Kanz L., Koetter I. // *Clin. Exp. Rheumatol.* — 2011. — Vol. 29 (Suppl. 64). — P. S438.
28. Takayasu arteritis is characterised by disturbances of B cell homeostasis and responds to B cell depletion therapy with rituximab / Hoyer B.F., Mumtaz I.M., Loddikenemper K, Bruns A., Sengler C., Hermann K.G. [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* — 2012, Jan. — Vol. 71 (1). — P. 75—9.
29. Ishikawa K. Long-term outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. Clinical and statistical analyses of related prognostic factors / K. Ishikawa, S. Maetani // *Circulation.* — 1994. — Vol. 90. — P. 855—860.
30. Evaluation of Takayasu arteritis activity by delayed contrast-enhanced magnetic resonance imaging / L. Jiang, D. Li, F. Yan, X. Dai, Y. Li, L.Ma // *Int. J. Cardiol.* — 2012, Mar. 8. — Vol. 155 (2). — P. 262—7.
31. Infliximab in Takayasu arteritis: a safe alternative? / Z.T. Karageorgaki, C.P. Mavragani, M.A. Papathanasiou, F.N. Skopouli // *Clin. Rheumatol.* — 2007, Jun. — Vol. 26 (6). — P. 984—7.
32. Surgical bypass vs endovascular treatment for patients with supra-aortic arterial occlusive disease due to Takayasu arteritis / Y. W. Kim, D. I. Kim, Y. J. Park, S. S. Yang, G. Y. Lee, D. K. Kim // *J. Vasc. Surg.* — 2012, Mar. — Vol. 55 (3). — P. 693—700.
33. Kissin E. Y. Diagnostic imaging in Takayasu arteritis / E. Y. Kissin, P. A. Merkel // *Curr. Opin. Rheumatol.* — 2004. — Vol. 16. — P. 31—37.
34. Kothari S.S. Takayasu's arteritis in children — a review / S. S. Kothari // *Images Pediatr Cardiol.* — 2001. — Vol. 3 (4). — P. 423.
35. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases / Lupi Herera E., SanchesTorres G., Varchushamer J. [et al.] // *Am. Heart. J.* — 1977. — Vol. 93. — P. 94—103.
36. Mason J.C. Takayasu arteritisadvances in diagnosis and management / J. C. Mason // *Nature reviews Rheumatology.* — 2010. — Vol. 6. — P. 407—416.
37. Matsubara J. Mikito Takayasu and Jokichi Takamine, Two Famous Japanese Doctors Who Were from Kanazawa, Japan // *Jpn. J. Vasc. Surg.* — 2003. — Vol. 12. — P. 563—569.
38. Magnetic resonance imaging features of aortic diseases / N. Matsunaga, K. Hayashi, M. Okada, I. Sakamoto // *Top Magn Reson Imaging.* — 2003. — Vol. 14. — P. 253—266.
39. Type III Takayasu's arteritis in a pediatric patient. Case report and review of the literature / Mendiola RamTrez K., Portillo Rivera A.C., Galicia Reyes A., GarcTa Montes J.A., Maldonado Vel3zquez Mdel R., Faugier Fuentes E. // *Reumatol. Clin.* — 2012, Jul.-Aug. — Vol. 8 (4). P. 216—219.
40. Development and initial validation of the Indian Takayasu Clinical Activity Score (ITAS2010) / Misra R., Danda D., Rajappa S.M., Ghosh A., Gupta R. [et al.] // *Rheumatology (Oxford).* — 2013, Oct. — Vol. 52 (10). — P. 1795—801.
41. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis / Mukhtyar C. [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* — 2009. — Vol. 68. — P. 318—323.
42. Gadoliniumenhanced threedimensional MR angiography of Takayasu arteritis / Nastri M.V., Baptista L.P., Baroni R.H. [et al.] // *Radiographics.* — 2004. — Vol. 24. — P. 773—786.
43. Numano F. Takayasu arteritis-five doctors in the history of Takayasu arteritis / Numano F., Kakuta T. // *Int. J. Cardiol.* — 1996. — Vol. 54 (Suppl.). — P. 1—10.
44. Numano F. The story of Takayasu arteritis / F. Numano // *J. Med. Rheumatology (Oxford).* — 2002. — Vol. 41 (1). — P. 103—106.
45. Improved prognosis of Takayasu arteritis over the past decade — comprehensive analysis of 106 patients / Ohigashi H., Haraguchi G., Konishi M., Tezuka D., Kamiishi T., Ishihara T. [et al.] // *Circ. J.* — 2012. — Vol. 76 (4). — P. 1004—11.
46. O'Neil K.M. Progress in pediatric vasculitis / K.M.O'Neil // *Curr. Opin. Rheumatol.* — 2009, Sep. — Vol. 21 (5). — P. 538—46.
47. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria / Ozen S., Pistorio A., Iusan S.M., Bakalloglu A., Herlin T., Brik R. [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* — 2010, May. — Vol. 69 (5). — P. 798—806.
48. Perera A.H. Takayasu Arteritis: Criteria for Surgical Intervention Should Not Be Ignored / A. H. Perera, J. C. Mason, J. H. Wolfe // *International Journal of Vascular Medicine.* — 2013. — Vol. 2013. — 8 p.
49. Phillip R. Mortality in systemic vasculitis: a systematic review / R. Phillip, R. Luqmani // *Clin. Exp. Rheumatol.* — 2008, Sep.-Oct. — Vol. 26. — P. 5; Suppl. 51. — P. S94—104.
50. Reddy E. Surgical management of Takayasu's arteritis in children and adolescents / E. Reddy, J. V. Robbs // *Cardiovasc. J. Afr.* — 2007, Nov.-Dec. — Vol. 18 (6). — P. 393—6.

51. Cerebrovascular manifestations of Takayasu Arteritis in Europe / Ringleb P.A., Strittmatter E.I., Loewer M. [et al.] // *Rheumatology*. — 2005. — Vol. 44 (8). — P. 101—25.
52. Takayasu arteritis as a cause of arterial hypertension. Case report and literature review / E. Sadurska, R. Jawniak, M. Majewski, Czekajka Chehab E. // *Eur. J. Pediatr.* — 2012. — Vol. 171. — P. 863—869.
53. Identification of multiple genetic susceptibility loci in Takayasu arteritis / Saruhan-Direskeneli G., Hughes T., Aksu K., Keser G., Coit P., Aydin S.Z. [et al.] // *Am. J. Hum. Genet.* — 2013, Aug. 8. — Vol. 9, № 3 (2). — P. 298—305.
54. Schmidt W.A. Use of ultrasonography and positron emission tomography in the diagnosis and assessment of large-vessel vasculitis / W. A. Schmidt, D. Blockmans // *Curr. Opin. Rheumatol.* — 2005, Jan. — Vol. 17 (1). — P. 9—15.
55. Tumor necrosis factor inhibitors in patients with Takayasu arteritis: experience from a referral center with long-term followup / Schmidt J., Kermani T.A., Bacani A.K., Crowson C.S., Matteson E.L., Warrington K.J. // *Arthritis Care Res (Hoboken)*. — 2012, Jul. — Vol. 64 (7). — P. 1079—83.
56. Rapid induction of remission in large vessel vasculitis by IL-6 blockade. A case series // M. Seitz, S. Reichenbach, H. M. Bonel, S. Adler, F. Wermelinger, P. M. Villiger // *Swiss Med. Wkly.* — 2011, Jan. 17. — Vol. 141. — P. w13156.
57. Development of a colour Doppler ultrasound scoring system in patients of Takayasu's arteritis and its correlation with clinical activity score (ITAS 2010) / D. Sinha, S. Mondal, A. Nag, A. Ghosh // *Rheumatology (Oxford)*. — 2013, Dec. — Vol. 52 (12). — P. 2196—202.
58. Coronary CT angiography in Takayasu arteritis / Soto M.E., Melendez-Ramirez G., KimuraHayama E. [et al.] // *JACC Cardiovasc Imaging*. — 2011. — Vol. 4 (9). — P. 958—966.
58. Natural history of aortoarteritis / Subramanyan R., Joy J. [et al.] // *Circulation*. — 1998. — Vol. 80. — P. 429—437.
59. Infliximab is effective for Takayasu arteritis refractory to glucocorticoid and methotrexate / Tanaka F., Kawakami A., Iwanaga N, Tamai M., Izumi Y., Aratake K. [et al.] // *Intern Med.* — 2006. — Vol. 45 (5). — P. 313—6.
60. Tada Y. Surgical treatment of intractable vasculitis syndromes with special reference to Buerger disease, Takayasu arteritis, and so-called inflammatory abdominal aortic aneurysm / Y. Tada // *Nippon Rinsho*. — 1994. — Vol. 52. — P. 2191—2202.]
61. Terao C. Recent advances in Takayasu arteritis / C. Terao, H. Yoshifuji, T. Mimori // *Int. J. Rheum. Dis.* — 2014, Mar. — Vol. 17 (3). — P. 238—47.
62. Successfully operated obliterative brachiocephalic arteritis (Takayasu) associated with elongated coarctation / Ueno A., Awane Y., Wakabayashi K. [et al.] // *Jap. Heart. J.* — 1967. — Vol. 8. — P. 538—44.
63. Van Timmeren M.M. Infectious triggers for vasculitis / M. M. Van Timmeren, P. Heeringa, C. G. Kallenberg // *Curr. Opin. Rheumatol.* — 2014, Jul. — Vol. 26 (4). — P. 416—23.
64. Takayasu's arteritis: A study of 104 Italian patients / Vanoli M. [et al.] // *Arthritis Rheum.* — 2005. — Vol. 53. — P. 100—107.
65. An unusual case of Takayasu's arteritis: Evaluation by CT angiography / M. Vidhate, R. K. Garg, R. Yadav, N. Kohli, P. Naphade, H. K. Anuradha // *Ann. Indian. Acad. Neurol.* — 2011. — Vol. 14 (4). — P. 304—306.
66. The epidemiology of Takayasu arteritis in the UK / R. Watts, A. AlTair, J. Mooney, D. Scott, A. Macgregor // *Rheumatol.* — 2009. — Vol. 48 (8). — P. 1008—1011.
67. Watts R.A. Epidemiology of systemic vasculitis: a ten-year study in the USA / R. A. Watts, S. E. Lane, G. Bentham, D. G. I. Scott // *Arth. Rheum.* — 2000. — Vol. 43. — P. 414—419.
68. Wen D. Takayasu arteritis diagnosis, treatment and prognosis / D. Wen, X. Du, C. S. Ma // *Int. Rev. Immunol.* — 2012, Dec. — Vol. 31 (6): 462—73.
69. Yadav M.K. Pulseless cardimypopathy / M. K. Yadav, H. Leeneshwar, J. P. Rishi // *J Assoc Physicians India*. — 2006. — Vol. 54 (1). — P. 814—816.

Болезнь Такаюсу (Неспецифический аортоартериит).

В.В. Бережной, Е.Б. Герман

Национальная медицинская академия последиplomного образования имени П.Л.Шупика

Резюме. В статье представлены современные представления об особенностях эпидемиологии, этиопатогенеза, клиники, диагностики, лечения болезни Такаюсу у детей и подростков. Болезнь Такаюсу - это хроническое, рецидивирующее воспалительное заболевание аорты и ее основных веток неизвестного происхождения. Распространенность заболевания невысокая, чаще болезнь Такаюсу встречается у женщин. Симптомы болезни Такаюсу неспецифичны. В лечении болезни Такаюсу используются глюкокортикостероиды, цитостатики, генно-инженерные биологические препараты, для устранения окклюзий сосудов используется хирургическое лечение.

Ключевые слова: неспецифический аортоартериит, артериит Такаюсу, дети, подростки, эпидемиология, этиология, патогенез, клиника, лечение.

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2015.8(72):34-40; doi10.15574/SP.2015.72.34

Takayasu's disease (Nonspecific Aortoarteritis)

V. V. Berezhnoy, O.B. German

National Medical Academy of Postgraduate Education named after P.L.Shupyk, Kiev

Summary. Modern idea of etiology, pathogenesis, clinical picture, diagnostics and treatment of Takayasu's disease in children and teens are reviewed. Takayasu's disease is a chronic and recurrent inflammatory disease of aorta and its main branches of unclear etiology. Prevalence of Takayasu's disease is not high, it is happened among women mostly. Takayasu's disease symptoms are non-specific. Glucocorticoids, genetically engineered biological agents are widely used for Takayasu's disease treatment; surgery is also in use to remove vascular occlusion.

Key words: Takayasu's disease, children, teens, etiology, epidemiology, pathogenesis, symptoms, treatment.

Сведения об авторах:

Бережной Вячеслав Владимирович — д.мед.н., проф., зав. каф. педиатрии №2 НМАПО им. П.Л. Шупика.

Адрес: г. Киев, ул. Богатырская, 30. Тел. (044) 412-16-70.

Герман О.Б. — каф. педиатрии №2 НМАПО им. П.Л. Шупика. Адрес: г. Киев, ул. Богатырская, 32, тел. (044) 412-40-58

Статья поступила в редакцию 10.12.2015 г.