

УДК 616-071+616.13-002+616-053.2

**Г.М. Дутчак¹, О.Б. Синоверська¹, Ю.І. Алексеєва¹,
О.Я. Царук², О.В. Кузенко¹**

Неспецифічний аортоартеріїт (хвороба Такаюсу): клінічний випадок у педіатричній практиці

¹Івано-Франківський національний медичний університет, Україна
²ТОВ «Медичний центр «Доктор Царук», м. Івано-Франківськ, Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2023). 5(133): 115-122. doi 10.15574/SP.2023.133.115

For citation: Dutchak HM, Synoverska OB, Alekseeva Yul, Tsaruk OY, Kuzenko OV. (2023). Nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease): a clinical case in pediatric practice. Modern Pediatrics. Ukraine. 5(133): 115-122. doi 10.15574/SP.2023.133.115.

Наведено сучасні дані про відносно рідкісне і небезпечне для життя захворювання — неспецифічний аортоартеріїт (хвороба Такаюсу) та його особливості в дитячому віці. Це захворювання належить до групи системних васкулітів, в основі якого лежить неспецифічне неінфекційне запалення аорти та її гілок, що призводить до деформації судинного просвіту і вторинної ішемії тканин. Ураження життєво важливих органів при цій недугі призводить до розвитку тяжких ускладнень та ризику раптової смерті.

Мета — навести випадок хвороби Такаюсу з власної практики, враховуючи рідкісність захворювання, недостатню обізнаність і клінічну настороженість педіатрів та сімейних лікарів щодо цієї патології.

Описано клінічний випадок неспецифічного аортоартеріїту в пацієнта віком 17 років, який перебував на обстеженні та лікуванні у КНП «Івано-Франківська обласна дитяча лікарня Івано-Франківської обласної ради». Наведено особливості клінічної симптоматики, лабораторних біомаркерів, методи візуалізації рівня ураження магістральних судин. Подано принципи лікування даного захворювання згідно оновлених рекомендацій (EULAR, 2018).

Висновки. Неспецифічний аортоартеріїт є рідкісним, складним для діагностики та недостатньо вивченим аутоімунним захворюванням. Пізня діагностика значно підвищує ризик раптової смерті дитини. Сучасні неінвазивні методи візуалізації мають вирішальне значення у встановленні діагнозу, оцінюванні ступеня захворювання та обранні тактики лікування.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На опис клінічного випадку отримано інформовану згоду батьків дитини та пацієнта.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

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

Nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease): a clinical case in pediatric practice

H.M. Dutchak¹, O.B. Synoverska¹, Yu.I. Alekseeva¹, O.Y. Tsaruk², O.V. Kuzenko¹

¹Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine

²LLC «Medical Center « Doctor Tsaruk», Ivano-Frankivsk, Ukraine

The article presents modern data on a relatively rare and life-threatening disease — non-specific aortoarteritis (Takayasu's disease) and its features in childhood. This disease belongs to the group of systemic vasculitis, which is based on non-specific non-infectious inflammation of the aorta and its branches, which leads to deformation of the vascular lumen and secondary tissue ischemia. Damage to vital organs in this disease leads to the development of severe complications and the risk of sudden death.

Purpose — to cite a case of Takayasu's disease from our own practice, taking into account the rarity of the disease, lack of awareness and clinical vigilance of pediatricians and family doctors regarding this pathology.

A clinical case of non-specific aortoarteritis in a 17-year-old patient who was examined and treated at the Ivano-Frankivsk Regional Children's Hospital was considered. Features of clinical symptoms, laboratory biomarkers, methods of visualization the level of lesions of main vessels are given. Information on methods of treatment of this patient according to the updated recommendations of the European Antirheumatic League (EULAR, 2018) is provided.

Conclusions. Nonspecific aortoarteritis is a rare, difficult to diagnose and insufficiently studied autoimmune disease. Late diagnosis significantly increases the risk of a child's sudden death. Modern non-invasive imaging methods are crucial for making a diagnosis, assessing the extent of the disease and choosing treatment tactics.

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The informed consent of the child's parents and the patient was obtained for the description of the clinical case.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: Takayasu's disease, children, etiology, clinic, diagnosis, treatment.

Вступ

Згідно з міжнародною номенклатурою, неспецифічний аортоартеріїт (НАА), або хвороба Такаюсу — це рідкісна форма системного васкуліту, що уражує магістральні судини, зокрема аорту та її великі гілки, та призводить до деформації судинного просвіту і вторинної ішемії тканин. Ураження життєво важливих ор-

ганів при цьому захворюванні веде до тяжких ускладнень і ризику раптової смерті [5].

Неспецифічний аортоартеріїт зустрічається в усіх країнах світу, але захворюваність коливається від 0,3 до 3,3 на мільйон населення на рік, а поширеність — від 0,9 до 360 випадків на мільйон населення залежно від географічного регіону. При цьому найвищі показники спостерігаються в країнах Азії. Так, у Японії



Рис. 1. Частота втягнення судин при неспецифічному аортоартеріїті в дітей [1]

поширеність становить 40 випадків на мільйон населення (2018 р.), у США — 0,9 випадку на мільйон населення (2017 р.). Серед європейського населення показники поширеності коливаються від 4,7 до 33 випадків на мільйон населення (2021 р.) [7]. На це захворювання частіше хворіють особи жіночої статі (80–90%) віком 20–40 років. Захворюваність дітей на НАА є нижчою порівняно з дорослими, а даних про початок недуги в дитячому віці недостатньо. Шведське дослідження повідомляє, що річна захворюваність серед дітей становить 0,4 випадку на мільйон дітей. За оцінкою National Health Insurance database in South Korea, рівень поширеності коливається від 0,04 випадку для дітей віком 0–4 роки до 0,63 випадку на 100 000 дітей віком 15–19 років [2]. Хвороба Такаясу описана у всіх вікових групах, навіть у немовлят. Середній вік початку захворювання в педіатричній популяції становить 12 років [4,8].

Етіологія НАА залишається недостатньо вивченою. Припускають роль генетичної схильності, наявності хронічної бактеріальної та вірусної інфекції, вплив медикаментів, введення вакцин, сироваток, інсоляції, перехождення тощо [1,3].

В основі розвитку артеріїту лежить аутоімунне гранульоматозне запалення дуги аорти та її гілок, низхідної частини аорти, легеневої артерії, плечових, ниркових, клубових, стегнових артерій. При цьому в патогенез недуги залучені майже всі ланки імунної відповіді, від клітинних компонентів як вродженої, так і адаптивної імунної системи, до гуморальних медіаторів та їхніх сигнальних компонентів, що вказує на складність імунної реакції [7,8]. Гістологічно запальний процес зазвичай переважає в адвентиції та медії, але може уражувати всі три шари кровоносних судин. Наслідками є пошко-

дження стінки судини з ламінарним некрозом і фрагментацією еластичних волокон і, зрештою, розвитком фіброзу, потовщення, стенозу, оклюзії з приєднанням тромбозу артерій. Унаслідок деструкції еластичних волокон та міоцитів розвиваються постстенотична дилатація та аневризми [1,3,7].

Початок НАА часто є прихованим, а неспецифічні симптоми часто імітують інші запальні стани. Першими симптомами зазвичай є гарячка, нічна пітливість, слабкість, втомлюваність, анорексія, зниження маси тіла, сонливість, артралгії, міалгії. У цей період зазвичай діагноз залишається нерозпізнаним. У міру прогресування судинних уражень з'являються симптоми ішемії тих чи інших органів залежно від локалізації та поширеності патологічного процесу [6,8].

Є декілька класифікацій анатомічних типів НАА. Згідно з класифікацією групи Numano (1996), НАА поділяють на шість типів: тип I — дуга аорти та її гілки; тип IIa — висхідна аорта, дуга аорти та її гілки; тип IIb — висхідна аорта, дуга аорти, її гілки та низхідна грудна аорта; тип III — грудна низхідна та черевний відділ аорти і/або ниркові артерії; тип IV — черевний відділ аорти і/або ниркові артерії; тип V — поєднання типів IIb і IV. Ураження коронарних артерій позначається як C(+), а легеневих артерій — P(+). За даними F. Aeschlimann та співавт., частота ураження відділів аорти та її гілок у дітей така (рис. 1) [1]:

Найчастіше в дітей уражуються сонні артерії, черевна та грудна аорта. При ураженні сонних артерій можуть спостерігатися неврологічні розлади, у тому числі біль голови, запаморочення, судоми, транзиторні ішемічні атаки та інсульт. Втягнення в патологічний процес підключичних артерій зумовлює зникнення пульсу та різницю артеріального тиску на руках. Пацієнта турбують біль і слабкість у руках, відчуття оніміння, що наростають за фізичного навантаження. При цьому на нижніх кінцівках артеріальний тиск (АТ) суттєво більший. Поширеність серцево-судинних ускладнень, таких як кардіоміопатія, ішемічна хвороба серця, серцева недостатність і захворювання клапанів у дітей становить від 5% до 27%. Про ураження коронарних артерій повідомляється в 11% дітей з НАА. Артеріальна гіпертензія зустрічається з великою частотою (56–100% дітей) і переважно пов'язана зі стенозом ниркової артерії. Може виникати біль у животі, часто пов'язаний

Таблиця

EULAR/PRINTO/PRES діагностичні критерії для неспецифічного аортоартеріту в дитячому віці, 2005 р.

Критерій	Глосарій
Ангіографічна аномалія (обов'язковий критерій)	Ангіографія (звичайна, КТ, МРТ) аорти або її основних гілок, легеневих артерій, яка показує аневризму/дилатацію, звуження, оклюзію або потовщення артеріальної стінки не зумовлені фіброзно-м'язовою дисплазією чи подібними причинами
1. Дефіцит пульсу або кульгавість	Відсутній/знижений/ нерівномірний пульс на периферійній артерії. Кульгавість: місцевий м'язовий біль, що провокується фізичним навантаженням
2. Різниця артеріального тиску	Різниця систолічного артеріального тиску на чотирьох кінцівках > 10 мм рт. ст. у будь-якій кінцівці
3. Шуми	Вислуховується шум або пальпаторно відчутне тремтіння над великими артеріями
4. Гіпертензія	Систолічний/діастолічний тиск вище 95-го центиля для певного зросту
5. Показники гострої фази	Швидкість осідання еритроцитів >20 мм/год або будь-яке значення С-реактивного білка вище за норму (за даними місцевої лабораторії)

з васкулітом черевної аорти або мезентеріальних артерій [6,8].

Діагноз НАА в дітей ґрунтується на клінічних критеріях та ангіографічних аномаліях, у тому числі новітні методи візуалізації, і підтверджується результатами лабораторних досліджень. Критерії класифікації запропоновані European League Against Rheumatism (EULAR) / Pediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO) / Pediatric Rheumatology European Society (PRES) у 2005 р. [8] (табл.).

Для діагностування НАА та оцінювання результатів лікування вкрай важливо поєднувати клінічну, лабораторну та візуалізаційну оцінку. За даними лабораторного обстеження в дітей зазвичай спостерігається лейкоцитоз, тромбоцитоз, підвищення значення С-реактивного білка (СРБ) та швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ). Дослідження рівня маркерів запалення використовується під час оцінювання активності захворювання, однак підвищення їхніх рівнів спостерігаються лише в 50–70% пацієнтів. Постійне підвищення прозапального цитокіну ІЛ-6 може вказувати на активність захворювання [5]. Також досліджуються різноманітні біомаркери, наприклад пентраксин-3, антиендотеліальні антитіла [3,8].

Візуалізація судин має на меті відобразити морфологічні аномалії аорти та її гілок, що вказують на артеріт, та має вирішальне значення для діагностування, оцінювання ступеня активності захворювання та подальшого лікування НАА. Методи візуалізації включають звичайну ангіографію, магнітно-резонансну ангіографію, комп'ютерну томографію (КТ), ультразвукове доплерівське дослідження і фтордезоксиглюкозно-позитронно-емісійну томографію (ПЕТ/КТ). Кожен із цих методів має переваги та недоліки [3,8].

Рекомендації щодо лікування НАА в дітей екстрапольовані з досліджень для дорослих,

оскільки для рандомізованих плацебо контрольованих досліджень кількість спостережень у дитячій популяції є недостатньою [8]. За оновленими комендаціями EULAR (2018), високі дози глюкокортикостероїдів (ГКС) залишаються основним засобом індукції ремісії, а терапія має бути розпочата негайно після встановлення діагнозу. Початкова добова доза преднізолону (або еквівалент) – 1 мг/кг, максимальна добова доза – 40–60 мг упродовж місяця з поступовим зниженням після досягнення контролю [2,4,9]. Проте автори вказують, що в пацієнтів, які отримують монотерапію ГКС, часто відмічаються рецидиви, а побічні ефекти тривалого застосування високих доз ГКС можуть бути руйнівними, особливо в дітей [4,8]. Близько 40% пацієнтів резистентні до терапії ГКС і потребують комбінації з цитостатичними препаратами. Тому рекомендовано ранній початок застосування препаратів другого ряду – метотрексату, азатіоприну, мікофенолату мофетилу. Циклофосфамід призначають у разі тяжкого, резистентного до ГКС перебігу хвороби Такаясу [2,3,8].

Вивчення патофізіології НАА створило передумови до використання біологічних препаратів, ґрунтуючись на нещодавніх Європейських консенсусних рекомендаціях. У літературі повідомляється про сприятливі результати лікування цього захворювання в дітей з використанням інфліксимабу (інгібітор TNF α), тоцилізумабу (інгібітор ІЛ-6) [8]. За даними різних авторів, до 80% пацієнтів показали добру клініко-лабораторну відповідь на застосування тоцилізумабу. Одним із плацебо контрольованих досліджень, що вивчало ефективність тоцилізумабу, є ТАКТ (Takayasu Arteritis Treated with Tocilizumab) [4,10]. Препарати імунобіологічної терапії використовуються в особливо тяжких, рецидивних або резистентних до препаратів, що модифікують захворювання, випад-

ках. Однак ефективність застосування цієї групи препаратів у довгостроковій перспективі ще потребує досліджень.

У разі розвитку критичної ішемії проводять ендovasкулярне втручання та реконструктивну хірургію. У дітей з НАА такі втручання проводять переважно з приводу резистентної реноvasкулярної гіпертензії, при цьому рестеноз спостерігається приблизно в половині пацієнтів протягом року [3,8].

Мета дослідження — навести випадок хвороби Такаюсу з власної практики, враховуючи рідкісність захворювання, недостатню обізнаність і клінічну настороженість педіатрів та сімейних лікарів щодо цієї патології.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення дослідження та його опис отримано інформовану згоду батьків дитини та пацієнта.

Клінічний випадок

Пацієнт Р., віком 17 років, госпіталізований до нефрологічного з кардіологічними ліжками відділення КНП «Івано-Франківська обласна дитяча лікарня Івано-Франківської обласної ради» наприкінці лютого 2023 року зі скаргами на слабкість, пітливість, зниження маси тіла, гарячку. З анамнезу відомо, що захворів гостро на початку січня з підвищення температури тіла до 38–39°C. Лікарем первинної ланки виявлено зростання ШОЕ та анемію. Незважаючи на призначену антибактеріальну терапію, хлопець продовжував гарячкувати. Гіпертермія утримувалася близько 2 місяців, у зв'язку з чим хворого госпіталізовано до міської дитячої лікарні м. Івано-Франківська. За результатами проведення ехокардіоскопії виявлено аневризматичне поширення аорти, грануляції на аортальному клапані, на основі чого запідозрено хворобу Такаюсу. Хворого в ургентному порядку переведено до обласної дитячої клінічної лікарні з метою дообстеження, верифікації діагнозу, підбору терапії.

На момент госпіталізації стан дитини з наближенням до тяжкого, зумовлений основним захворюванням. Шкірні покриви бліді, чисті. Слизова ротоглотки рожева, чиста. Пальпуються підщелепні, передньошийні, аксиллярні лімфовузли, рухомі, не збільшені. Щитоподібна залоза пальпується у вигляді перешийка, м'яко-еластична. У легенях дихання везикулярне, хрипи не вислуховуються. Межі відносної серцевої тупості не поширені, відповідають вікові. Тони

серця: ритмічні, звучність задовільна, систолічний шум над верхівкою, V точкою, проводиться на судини шиї. Частота серцевих скорочень (ЧСС) — 89 за 1 хв. АТ — 111/69 мм рт. ст. (*a. ulnaris dextra*), 114/72 мм рт. ст. (*a. ulnaris sinistra*), 124/78 мм рт. ст. (*a. poplitea dextra*). Пульсація на стегнових артеріях, променевих артеріях задовільна, симетрична. Живіт м'який, при пальпації не болючий. Відрізки кишечника — без особливостей. Печінка — +1 см; селезінка — по краю реберної дуги. Периферичні набряки відсутні. Сечопуск вільний, діурез достатній.

Серед лабораторних методів обстеження проведено загальний аналіз крові: гемоглобін — 102 г/л, еритроцити — $4,71 \times 10^{12}$ /л, лейкоцити — $7,7 \times 10^9$ /л, еозинофіли — 1%, паличкоядерні — 8%, сегментоядерні — 53%, лімфоцити — 31%, моноцити — 7%, тромбоцити — 355×10^9 /л, ШОЕ — 51 мм/год.

Біохімічний аналіз крові: антистрептолізин-О — 4 МО/мл (норма — до 200 МО/мл), ревматоїдний фактор — менше 2 МО/мл (норма — до 12 МО/мл), СРБ — 138,6 мг/л (норма — до 5 мг/л), високочутливий hsСРБ — понад 10 мг/л (норма — до 1,6 мг/л), коефіцієнт концентрації антинуклеарних антитіл — 0,7 (при нормі — до 0,8).

Системна аутоімунна панель X: (-) негативна.

Протеїнограма: альфа-1 — 2,5% (норма — 2,5–5%), альфа-2 — 10,4% (норма — 7–13%), бета-глобулін — 19,4% (норма — 8–14%), гамма-глобулін — 47,9% (норма — 12–22%), альбуміни — 19,8% (норма — 52–65%), глобуліни — 80,2% (норма — 33,2–43,4%), альбуміново-глобуліновий коефіцієнт — 0,247.

Загальний аналіз сечі — у нормі.

Електрокардіографія (ЕКГ): ритм синусовий, ЧСС — 49–66 уд./хв, брадиаритмія, підвищений вольтаж ЕКГ у лівих грудних відведеннях.

Ехокардіоскопія: аорта 2,1–2,6–2,4 см, висхідна аорта — 3,8 см, дуга аорти — 3,3 см, черевний відділ — 3,1 см (супраренально), 2,7 см (інфраренально), ближче до біфуркації — 0,8 см, ліве передсердя — 2,9 см, лівий шлуночок — 5,0 см, міжшлуночкова перегородка — 0,9 см, правий шлуночок — 2,1 см, легенева артерія — 2,4 см, фракція викиду — 62%, мітральний клапан — мінімальна регургітація, ближче до аортального клапана гіперехогенне включення 9×6 мм, випіт у перикарді на верхівці —

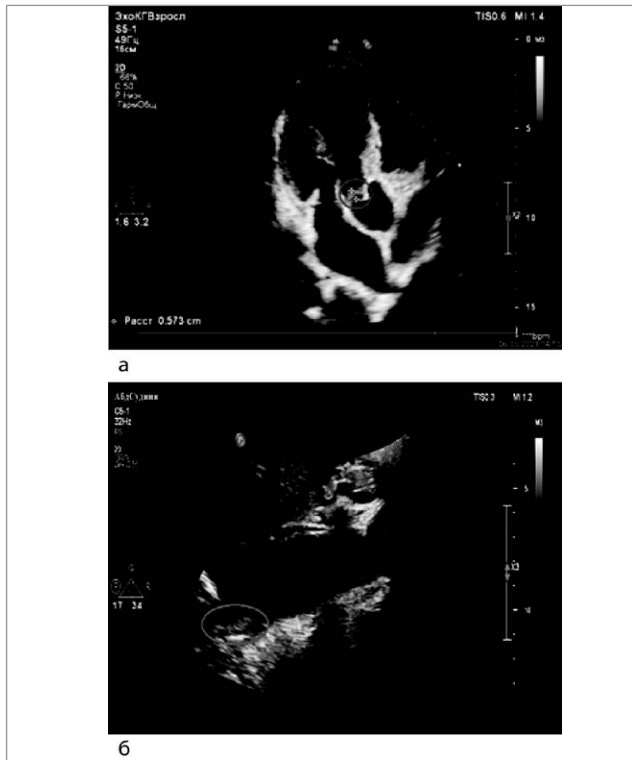


Рис. 2. Ультразвукове обстеження серця та магістральних судин: а — гранульома мітрально-аортального сполучення; б — пристінкове вузлувате потовщення задньої стінки аорти (не виключена гранульома) (виділено)



Рис. 3. Мультиспіральна комп'ютерна томографія аортографія: а — розширення висхідного відділу аорти у верхній третині; б — розширення супраренального відділу аорти (позначено)

9 мм, по передній стінці — 4 мм. У проекції мітрально-аортального з'єднання візуалізується гіперехогенне вузлувате утворення розміром 9,7×5,7 мм (рис. 2а). Коронарні артерії — без особливостей. Черевний відділ аорти: супраренально — 31 мм, інфраренально — 27–28 мм, ближче місця біфуркації — 8,9 мм. Аневризма черевного та висхідного відділів аорти з вузлуватим потовщенням стінок. Пристінково візуалізується вузлувате потовщення задньої стінки до 6,7 мм на протязі 10,2 мм. Аневризматичні розширення черевного та висхідного відділів аорти з пристінковим потовщенням стінок до 8,5 мм (не виключено гранульоми) (рис. 2б).

Мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ) аортографія: на всьому протязі аорти, місцями — нерівномірне вузлувате потовщення стінок до 5 мм, найбільш виражене в низхідному відділі грудної частини аорти та в черевній частині аорти. На рівні синусу Вальсальви розмір аорти — до 2,7 см. Висхідний відділ аорти в нижній третині розміром до 2,5 см, у середній третині на протязі 1,1 см розміром до 2,1 см, у верхній третині плавне розширення розміром до 3,7 см (рис. 3а). Дуга аорти до рівня відходження лівої загальної сонної артерії розміром 2,5 см, після — розміром до 1,9 см.

Низхідний відділ аорти розміром 1,7 см у верхній третині, у середній третині просвіт нерівномірно розширений до 2,5 см, у нижній третині — до 2,2 см. Супраренальний відділ аорти розміром до 3,6 см (рис. 3б). Інфраренальний відділ у верхній третині розміром до 1,4 см, на іншому протязі — розміром до 2,9 см.

Висновок: хвороба Такаюсу (V тип).

Триплексне сканування екстракраніальних відділів судин ший. **Справа:** брахіоцефальний стовбур: візуалізовано, прохідний. Права підключична артерія: візуалізована, прохідна. Комплекс інтима-медія (КІМ) загальна сонна артерія (ЗагСА): концентрично потовщена на всьому протязі до 1,8–2,3 мм (норма — до 1,0 мм), ехогенність знижена, диференціювання на шари не простежується (рис. 4а). Стеноз на всьому протязі в межах до 60% (за методом NACET) — (рис. 4б). Судинна геометрія сонних артерій: справа — ЗагСА локально аневризматично розширена до 12 мм (рис. 4в), на іншому проміжку — до 7,8 мм. Показники кровотоку в сонних артеріях підвищені. Показники судинного тонуусу в сонних артеріях підвищені. **Зліва:** КІМ ЗагСА: 0,6 мм (норма — до 1,0 мм), ехогенність не змінена, диференціювання на шари збережене. Судинна геометрія сонних

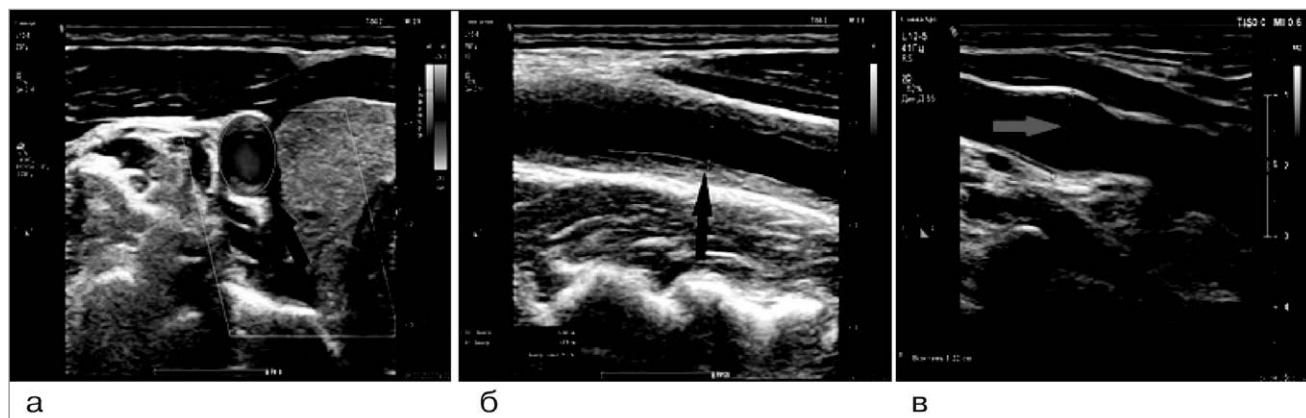


Рис. 4. Триплексне сканування екстракраніальних відділів судин ший: а — концентричне потовщення ЗагСА; б — стеноз ЗагСА на всьому протязі; в — локальне аневризматичне розширення ЗагСА (позначено)

артерій не змінена. Деформації анатомічного ходу хребтових артерій справа і зліва не виявлені. Показники кровотоку в хребтових артеріях — у межах норми. Показники судинного тонусу в хребтових артеріях — у межах норми. Внутрішня яремна вена та хребтові вени не розширені, кровотік фазований з диханням. **Медичний висновок:** УЗ-ознаки аневризми ЗагСА справа, зміни інтими ЗагСА справа системного генезу, що спричиняє стеноз до 60%.

Отже, на основі скарг (на слабкість, пітливість, зниження маси тіла, підвищення температури тіла), анамнезу (гіпертермія впродовж 2 місяців, запальні зміни в загальному аналізі крові), об'єктивного обстеження (тяжкий стан на момент госпіталізації, різниця АТ на верхніх і нижніх кінцівках), даних лабораторних (підвищені ШОЕ, СРБ, диспротеїнемія) та методів візуалізації (стеноз ЗагСА з локальними аневризматичними розширеннями, аневризма черевного та висхідного відділів аорти, гранульома мітрально-аортального сполучення) у хворого діагностовано системний васкуліт «НАА (хвороба Такаюса), V тип, аневризми черевного та висхідного відділів аорти, стеноз та аневризматичне поширення ЗагСА справа, середня активність». Спутній діагноз «Дефіцитна анемія, легка». Призначено лікування: метилпреднізолон — 1 мг/кг на добу всередину, тоцилізумаб — 8 мг/кг, доведена інфузія (1 раз/місяць), а також симптоматичну терапію. За час лікування в стаціонарі стан хворого поліпшився, температура тіла нормалізувалася, ШОЕ — з тенденцією до зниження, СРБ знизився до 3,3 мг/л. Пацієнта виписано через 14 днів із поліпшенням. Повторне лабораторне обстеження 03.04.2023 показало зниження ШОЕ до 5,37 мм/год, тенденцію до нормалізації кількості лейкоцитів у крові — $13,20 \times 10^9$ /л, нормальний рівень СРБ —

1,2 г/л. Зміни, виявлені на ехокардіоскопії та при скануванні ЗагСА, — без позитивної динаміки. Хворому проведено інфузію тоцилізумабу та продовжено системну терапію метилпреднізолоном у попередній дозі.

Обстеження при наступній госпіталізації на початку травня виявило збільшення маси тіла в пацієнта, висипання на тулубі та обличчі по типу акне, зниження м'язової сили, тремор китиць, схильність до депресії, зниження пам'яті, підвищення АТ. При цьому гемограма — без суттєвих відхилень, СРБ — 3,7 мг/л, високочутливий СРБ — менше 0,5 мг/л.

Повторна ехокардіоскопія: аневризматичні розширення черевного та висхідного відділів аорти з пристінковими потовщеннями стінок до 8,5 мм. Нижче відходження верхньобрижової артерії розширення до 46 мм, ближче до ділянки біфуркації на клубові артерії, інфаренально черевна аорта розширена до 30 мм (не виключено гранульоми).

Триплексне сканування екстракраніальних відділів судин ший: ЗагСА справа в середній третині з ознаками вираженого потовщення КІМ зі стенозом 80–84% по площі (66–70% методом NACET). Лінійний показник систолічної швидкості в ділянці максимального звуження справа в ЗагСА — 2,6 м/с (із контрлатерального боку — 1,4 м/с).

Враховуючи вищевказані зміни в загальному стані хворого, дані додаткових методів обстеження, рекомендовано низькокалорійну дієту, дозовані фізичні навантаження, моніторування АТ, продовження ГКС (метилпреднізолон у дозі 44 мг/добу з поступовим зниженням дози на 8 мг кожні 10 днів) та біологічної терапії (тоцилізумаб у дозі 480 мг, внутрішньовенна інфузія через місяць). Також пацієнта направлено на консультацію

кардіохірурга планово для вирішення питання про стентування ЗагСА.

У травні 2023 року хворий пройшов обстеження в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» (м. Київ). Загальний стан хворого розцінено як задовільний. При цьому на КТ магістральних судин виявлено такі зміни: права ЗагСА звужена по всій протяжності, мінімальний діаметр — до 2,6 мм із потовщенням стінок до 1,8 мм. Діаметр аорти на рівні синусів Вальсальви — 27,5 мм, розміри синотубулярного з'єднання — 23 мм, висхідної аорти — 38,5 мм, перед відходженням плечоголового стовбура — 32,8 мм. Діаметр дуги аорти в сегменті С — 28 мм, в сегменті В — 22,7 мм, в сегменті А — 22 мм. Діаметр грудного відділу аорти — 27 мм та низхідної аорти на рівні діафрагми — 31 мм. Діаметр черевної аорти у верхньому відділі — 37,5 мм, у нижньому — 30,5 мм. На рівні та нижче відходження ниркових артерій черевна аорта звужена до 14,5 мм. Стінки грудного і черевного відділів аорти рівномірно потовщені до 3 мм. Підтверджено діагноз НАА. Враховуючи велику протяжність стенотичного ураження ЗагСА справа, прийнято рішення про недоцільність стентування.

Обговорення та висновки

Отже, НАА є рідкісним і складним у діагностуванні аутоімунним захворюванням. Лікарі-клініцисти стикаються з недостатністю науково

обґрунтованих даних про перебіг, діагностування та лікування цієї недуги. Особливо це стосується педіатричної практики. Хвороба Такаясу маніфестує з неспецифічних гетерогенних симптомів і часто діагностується в період формування незворотних змін у судинах та в разі появи локальних симптомів ішемії. Пізня діагностика погіршує прогноз і підвищує ризик раптової смерті дитини. За відсутності специфічних лабораторних маркерів кожний випадок тривалого системного запалення слід розглядати в плані диференційної діагностики з НАА. Візуалізація патологічних змін стінок та просвіту магістральних судин має вирішальне значення для діагностування, оцінювання ступеня захворювання та подальшого лікування. Для цього використовуються такі неінвазивні методи, як ехокардіоскопія та ультразвукове доплерографічне дослідження магістральних судин, КТ, ангіографія. Чимало запитань виникає при виборі довготривалої терапії в таких дітей. У наведеному клінічному випадку застосування поєднаної ГКС та біологічної терапії дало гарний результат щодо стабілізації лабораторних показників гостроти запалення. Упродовж трьох місяців лікування досягнуто регресу судинних змін, зниження активності запалення. Хворий продовжує застосовувати ГКС і біологічну терапію та потребує тривалого спостереження.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Aeschlimann FA, Eng SWM, Sheikh S, Laxer RM, Hebert D, Noone D et al. (2017). Childhood Takayasu arteritis disease course and response to therapy. *Arthritis Research and Therapy*. 19 (1): 255. doi: 10.1186/s13075-017-1452-4.
2. Aeschlimann FA, Yeung RSM, Laxer RM. (2022). An Update on Childhood-Onset Takayasu Arteritis. *Front. Pediatr*. 13; 10: 872313. doi: 10.3389/fped.2022.872313.
3. Alnabwani D, Patel P, Kata P, Patel V, Okere A, Cheriya P. (2021). The Epidemiology and Clinical Manifestations of Takayasu Arteritis. A Descriptive Study of Case Reports. *Cureus*. 15; 13 (9): e17998. doi: 10.7759/cureus.17998.
4. Bereghnoy VV, German OV. (2015). Takayasu's disease (Nonspecific aortoarteritis). *Sovremennaya pediatriya*. 8 (72): 34–40. [Бережний ВО, Герман ОБ. (2015). Хвороба Такаясу (неспецифічний аортоартеріт). *Современная педиатрия*. 8 (72): 34–40]. doi: 10.15574/SP.2015.72.34.
5. Bortnyak NV, Yeranchintseva OA, Khokhlov AV, Todurov BM. (2020). Takayasu arteritis. *Cardiac Surgery and Interventional Cardiology*. 3 (30): 5–14. [Бортняк НВ, Епанчинцева ОА, Хохлов АВ, Тодуров БМ. (2020). Артериит Такаясу. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 3 (30): 5–14]. <https://doi.org/10.31928/2305-3127-2020.3.514>.
6. Hellmich B, Agueda F, Monti S et al. (2020). Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann. Rheum. Dis*. 79 (1): 19–30. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-215672.
7. Isayeva GS, Trypilka SA. (2020). Nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease). *Ukrainian Journal of Cardiology*. 27 (5): 78–85. [Ісаєва ГС, Триполка СА. (2020). Неспецифічний аортоартеріт (хвороба Такаясу). *Український кардіологічний журнал*. 27; 5: 78–85]. doi: 10.31928/1608-635X-2020.5.7885.
8. Mostbauer HV, Dzhus MB. (2018). Nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease) and the cardiovascular system. *Cardiology, Rheumatology, Cardiosurgery*. 4 (59): 32–33, 36–37. [Мостбауер ГВ, Джус МБ. (2018). Неспецифічний аортоартеріт (хвороба Такаясу) та серцево-судинна система. *Кардіологія, Ревматологія, Кардіохірургія*. 4 (59): 32–33, 36–37]. URL: <https://health->

- ua.com/article/39871-nespeticifchnij-aortoartert-hvoroba-takayasu-tasertcevosudinna-sistema.
9. Mostbauer HV, Dzhus MB. (2018). Nonspecific aortoarteritis (Takayasu's disease) and the cardiovascular system (part two). *Cardiology, Rheumatology, Cardiosurgery*. 5 (60): 30–32. [Мостбауер ГВ, Джус МБ. (2018). Неспецифічний аортоартеріт (хвороба Такаясу) та серцево-судинна система (частина друга). *Кардіологія, Ревматологія, Кардіохірургія*. 5 (59): 30–32]. URL: <https://health-ua.com/article/39871-nespeticifchnij-aortoartert-hvoroba-takayasu-tasertcevosudinna-sistema>.
10. Nakaoka Y, Isobe M, Takei S et al. (2018). Efficacy and safety of tocilizumab in patients with refractory Takayasu arteritis: results from a randomized, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial in Japan (the TAKT study). *Ann. Rheum. Dis*. 77 (3): 348–354. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211878.
-

Відомості про авторів:

Дутчак Ганна Миколаївна — к.мед.н., асистент каф. педіатрії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <https://orcid.org/0000-0002-5514-498X>.

Синоверська Ольга Богданівна — д.мед.н, проф., зав. каф. дитячих хвороб післядипломної освіти Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <https://orcid.org/0000-0003-1072-3782>.

Алексеева Юлія Іванівна — к.мед.н., доц. каф. педіатрії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <https://orcid.org/0000-0002-9737-410X>.

Царук Олександра Ярославівна — к.мед.н, доц., лікар ультразвукової діагностики. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. С. Бандери, 79. <https://orcid.org/0000-0002-4394-8059>.

Кузенко Оксана Володимирівна — асистент каф. педіатрії Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132. <https://orcid.org/0000-0001-7468-380X>.

Стаття надійшла до редакції 06.06.2023 р., прийнята до друку 06.09.2023 р.