Неспецифический аортоартериит

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: M31.4 · Ассоциация детских ревматологов

Неспецифический аортоартериит (артериит Такаясу) — воспалительное поражение аорты, ее крупных ветвей и иногда коронарных и легочных артерий, приводящее к стенозам, окклюзиям и аневризмам. Рекомендация посвящена диагностике и лечению детей: подтверждению сосудистого поражения, исключению инфекций и опухолей, подавлению воспаления и контролю осложнений.

Главное

- НАА поражает аорту и крупные артерии; клинически возможны две фазы: острая с лихорадкой и системным воспалением и хроническая со стенозами, ишемией, асимметрией пульса и АД.
- Диагностику и дифференциальный поиск проводят в ревматологическом стационаре.
- Цель лечения — клиническая ремиссия без признаков воспалительной активности (PVAS = 0); при длительном течении допустимой альтернативой может быть минимальная или низкая активность. Активность оценивают регулярно и корректируют терапию до достижения цели.
- У детей диагноз подтверждают ангиографически: должны быть аневризма или дилатация, стеноз, окклюзия либо истончение стенки аорты, ее главных ветвей или легочных артерий, а также минимум один клинический или лабораторный критерий.
- При НАА с вторичным гемофагоцитарным синдромом лечение и оценку эффективности проводят в условиях ревматологического стационара.
- МР-ангиография предпочтительна для диагностики НАА у детей; при отсутствии МРА используют КТ-ангиографию, а ПЭТ/КТ с 18F-ФДГ — если МРА и КТ-ангиография не выявили изменений, но подозрение сохраняется.
- При подозрении на обострение, осложнение болезни, инфекцию, непереносимость или неэффективность ГИБП/иммунодепрессанта требуется неотложная госпитализация в ревматологическое отделение, инициировавшее терапию.

Диагностика

1. Направить ребенка с подозрением на НАА в ревматологический стационар для подтверждения или исключения диагноза и проведения дифференциальной диагностики (УДД 5, УУР С).
2. Собрать жалобы и анамнез: уточнить лихорадку, похудение, головную боль, нарушения зрения, синкопе, боли в конечностях и животе, перемежающуюся хромоту, инфекции, вакцинацию, лекарства и семейный анамнез (УДД 5, УУР С).
3. Выполнить общий анализ крови, СРБ, биохимические показатели с оценкой функции печени и почек, общий анализ мочи и расчет СКФ по формуле Шварца; при признаках васкулита оценить гемостаз и выполнить тромбоэластографию. Для НАА типичны повышение СОЭ и СРБ, анемия, лейкоцитоз и тромбоцитоз, но примерно у трети пациентов периферическая кровь может быть без отклонений (УДД 4–5, УУР С).
4. Провести УЗИ внутренних органов и почек, ЭхоКГ и ЭКГ; дуплексное сканирование аорты и ее ветвей выявляет утолщение стенок, стенозы, тромбы и аневризмы (УДД 4–5, УУР С).
5. Выполнить МР-ангиографию с контрастированием аорты и ее ветвей (УДД 1, УУР С); при невозможности или отсутствии МРА — КТ-ангиографию (УДД 1, УУР С). Если обе методики не показывают изменений, а подозрение сохраняется, провести ПЭТ/КТ с 18F-ФДГ (УДД 1, УУР С).
6. Установить НАА при ангиографически подтвержденном поражении аорты, ее крупных ветвей или легочных артерий и хотя бы одном из признаков: отсутствие или асимметрия пульса; разница систолического АД на конечностях более 10 мм рт. ст.; патологический сосудистый шум; стойкое АД выше 95-го перцентиля; стойкая СОЭ более 20 мм/ч или СРБ выше нормы.
7. При подозрении на вторичный ГФС ориентироваться на ферритин более 684 нг/мл и минимум два признака: тромбоциты ≤180 × 10^9/л, АСТ более 48 Ед/л, триглицериды более 1,75 ммоль/л или фибриноген ≤3,60 г/л.

Лечение

- Пока диагноз не установлен, для лихорадки и боли используют только НПВП; ГК, метотрексат, микофенолат, азатиоприн, циклофосфамид, ГИБП и ингибиторы янус-киназ не назначают до завершения обследования и исключения опухолевых и инфекционных заболеваний (УДД 5, УУР С).
- При высокой активности проводят пульс-терапию метилпреднизолоном 10–30 мг/кг внутривенно за введение, максимум 1000 мг, 3 дня. Затем назначают преднизолон 1–2 мг/кг/сут на 4 недели с постепенным снижением; поддерживающие ГК применяют 2–3 года в дозе 0,1–0,2 мг/кг/сут (УДД 5, УУР С).
- Для индукции ремиссии назначают метотрексат 10–15 мг/м² подкожно 1 раз в неделю; превышать 15 мг/м²/нед и 25 мг/нед не следует. Фолиевую кислоту дают по 1 мг ежедневно, кроме дня метотрексата, или 5 мг 1 раз в неделю (УДД 5, УУР С).
- При непереносимости или неэффективности метотрексата при низкой или средней активности используют микофенолата мофетил 600 мг/м² 2 раза в сутки или азатиоприн 2–3 мг/кг/сут; азатиоприн применяют в сочетании с ГК (УДД 5, УУР С).
- При высокой активности или сохранении/нарастании активности добавляют ГИБП в сочетании с ГК: ингибитор ФНО-α либо тоцилизумаб. Тоцилизумаб: при массе ≥30 кг — 8 мг/кг внутривенно каждые 2 недели или 162 мг подкожно еженедельно; при массе <30 кг — 12 мг/кг внутривенно или 162 мг подкожно каждые 2 недели (УДД 4, УУР С).
- При резистентности к другой терапии можно добавить тофацитиниб 5 мг 2 раза в сутки или упадацитиниб 15 мг 1 раз в сутки пациентам ≥12 лет с массой ≥40 кг. При неэффективности или непереносимости предшествующей терапии используют ритуксимаб 375 мг/м² внутривенно еженедельно 4 недели либо циклофосфамид 500–1000 мг/м², максимум 1200 мг, 1 раз в 4 недели 3–6 месяцев; при циклофосфамиде назначают месну.
- При активном васкулите, гиперкоагуляции или тромботических осложнениях назначают антитромботические средства по данным коагулограммы и тромбоэластографии; антиагрегантный вариант — ацетилсалициловая кислота 2–5 мг/кг 1 раз в сутки или дипиридамол 2,5 мг/кг 2 раза в сутки (УДД 5, УУР С).
- При НАА с вторичным ГФС применяют ГК в сочетании с циклоспорином 3–5 мг/кг/сут и нормальным иммуноглобулином 1–2 г/кг за курс в течение 2 дней. При нарастании активности в первые 48 часов добавляют анакинру 5–10 мг/кг/сут внутривенно в 2 введения на 3–10 дней; эффективность оценивают каждые 48 часов (УДД 5, УУР С).

Когда направить и как наблюдать

- При любом подозрении на НАА направлять в ревматологический стационар для диагностики и назначения терапии.
- При значительном стенозе артерий, аневризме, трудно контролируемой гипертензии, стенокардии или сосудистой перемежающейся хромоте направлять к сердечно-сосудистому хирургу; возможны стентирование, эндартерэктомия, аневризмэктомия или баллонная ангиопластика.
- При обострении, осложнениях, сопутствующей патологии, побочных эффектах или стойкой непереносимости ГИБП/иммунодепрессанта нужна неотложная госпитализация в отделение, инициировавшее терапию.
- При подозрении на пневмонию, генерализации герпетической инфекции, цитомегаловирусную или Эпштейна–Барр-вирусную инфекцию требуется экстренная госпитализация.

Частые вопросы

Как подтвердить диагноз НАА у ребенка?

Нужно ангиографически подтвердить поражение аорты, ее крупных ветвей или легочных артерий и выявить минимум один из пяти признаков: асимметрию или отсутствие пульса, разницу систолического АД более 10 мм рт. ст., сосудистый шум, стойкую гипертензию выше 95-го перцентиля или повышение СОЭ/СРБ.

Можно ли назначить ГК или ГИБП до завершения обследования?

Нет. До полного лабораторно-инструментального обследования и исключения онкологических, онкогематологических и инфекционных заболеваний разрешены только НПВП для контроля лихорадки и боли.

Какова схема метотрексата при НАА?

Метотрексат назначают подкожно в дозе 10–15 мг/м² 1 раз в неделю. Дозу выше 15 мг/м² в неделю и 25 мг в неделю не повышают; для профилактики нежелательных явлений применяют фолиевую кислоту 1 мг ежедневно, кроме дня метотрексата, или 5 мг 1 раз в неделю.

Когда подозревать вторичный гемофагоцитарный синдром?

Критерий Ravelli: ферритин более 684 нг/мл плюс любые два признака — тромбоциты ≤180 × 10⁹/л, АСТ более 48 Ед/л, триглицериды более 1,75 ммоль/л или фибриноген ≤3,60 г/л.

Как часто контролировать ребенка после назначения иммунодепрессанта или ГИБП?

После начала или коррекции терапии активность и безопасность оценивают ежемесячно; после достижения ремиссии осмотр проводят не реже одного раза в 3 месяца, а общий анализ крови и биохимические показатели — не реже 1 раза в 2–4 недели.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/479-nespecificheskij-aortoarteriit. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/479_2