

О.А. Ошлянська^{1,2}, К.А. Яць², А.Г. Арцимович¹, Т.Г. Надточій²

Деякі особливості сучасного перебігу АНЦА-асоційованих системних васкулітів у дітей

¹Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ

²ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», м. Київ

Modern Pediatrics. Ukraine. (2025). 7(151): 22-32; doi 10.15574/SP.2025.7(151).2232

For citation: Oshlianska OA, Yats KA, Artsymovych AG, Nadtochiy TG. (2025). Some features of the current course of ANCA-associated systemic vasculitides in children. Modern Pediatrics. Ukraine. 7(151): 22-32. doi: 10.15574/SP.2025.7(151).2232.

Мета – проаналізувати патоморфоз перебігу системних васкулітів, асоційованих з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами (АНЦА) у дітей в Україні з урахуванням клінічних проявів, серологічного профілю, активності захворювання і результатів лікування.

Матеріали і методи. Проведено моноцентрове ретроспективне непорівняльне дослідження. Проаналізовано 4173 історії хвороб дітей із ревматичними захворюваннями, які перебували під наглядом у спеціалізованому педіатричному центрі протягом 2005–2025 рр. У 15 (0,36%) пацієнтів діагностовано АНЦА-асоційовані системні васкуліти. Оцінено клінічні прояви, лабораторні і серологічні показники (PR3-ANCA, MPO-ANCA), дані інструментальних досліджень і біопсій. Активність захворювання визначено за Бірмінгемською шкалою оцінювання активності васкуліту (BVAS) і педіатричним індексом (PVAS), ефективність лікування – за 6 місяців після початку терапії.

Результати. Серед хворих переважали дівчатка підліткового віку. Час до встановлення діагнозу в більшості випадків перевищував 12 місяців. Найчастіше спостерігалися конституційні симптоми, ураження дихальних шляхів, нирок і опорно-рухового апарату. У 66,7% пацієнтів відзначалося PR3-ANCA. За 6 місяців лікування достовірно знизилися активність захворювання за BVAS; медикаментозна ремісія спостерігалася в 60% випадків. Зареєстровано 2 летальні випадки.

Висновки. АНЦА-асоційовані системні васкуліти в дітей в Україні характеризуються пізнім встановленням діагнозу і високою частотою мультисистемного ураження. Незважаючи на відповідність лікування міжнародним рекомендаціям, зберігаються ризики інвалідизації та летальності; а це вказує на необхідність раннього виявлення і мультидисциплінарного підходу до ведення таких пацієнтів.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження погоджено локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: АНЦА-асоційовані васкуліти, системні васкуліти, діти, педіатрія, гранулематоз із поліангіїтом, мікроскопічний поліангіїт, антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла, клінічний перебіг, імуносупресивна терапія, діагностика васкулітів.

Some features of the current course of ANCA-associated systemic vasculitides in children

O.A. Oshlianska^{1,2}, K.A. Yats², A.G. Artsymovych¹, T.G. Nadtochiy²

¹Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

²SI «Ukrainian Center of Maternity and Childhood of the NAMS of Ukraine», Kyiv

Aim – to analyze the pathomorphism of the clinical course of ANCA-associated systemic vasculitides in children in Ukraine, considering clinical manifestations, serological profile, disease activity, and treatment outcomes.

Materials and methods. A single-center retrospective non-comparative study was conducted. A total of 4,173 medical records of children with rheumatic diseases treated between 2005 and 2025 were reviewed. Fifteen patients (0.36%) were diagnosed with ANCA-associated systemic vasculitis. Clinical features, laboratory and serological markers (PR3-ANCA, MPO-ANCA), imaging findings, and biopsy results were analyzed. Disease activity was assessed using BVAS and PVAS scores, and treatment effectiveness was evaluated 6 months after therapy initiation.

Results. Adolescent girls predominated among the patients. In most cases, the time to diagnosis exceeded 12 months. Constitutional symptoms and involvement of the respiratory tract, kidneys, and musculoskeletal system were most common. PR3-ANCA positivity was detected in 66.7% of patients. After 6 months of treatment, a significant reduction in disease activity was observed, and medical remission was achieved in 60% of cases. Two fatal outcomes were recorded.

Conclusions. ANCA-associated systemic vasculitides in children in Ukraine are characterized by delayed diagnosis and frequent multisystem involvement. Despite treatment in accordance with international guidelines, the risks of disability and mortality remain high, emphasizing the need for earlier diagnosis and a multidisciplinary management approach.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of the institution mentioned in the paper. Informed consent was obtained from the children's guardians for the study.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: ANCA-associated vasculitis, systemic vasculitis, children, pediatrics, granulomatosis with polyangiitis, microscopic polyangiitis, ANCA, clinical course, immunosuppressive therapy, vasculitis diagnosis.

Вступ

Системні васкуліти в дітей є рідкісною патологією, загальний рівень поширеності яких становить лише 12–53 випадки на 100 000 осіб віком до 17 років [1,7,9,18,32]. Серед усіх системних васкулітів асоційовані з антинейтрофільними цитоплазматични-

ми антитілами (АНЦА-асоційовані) трапляються в дитячому віці значно рідше – 1–6,3 на 1 млн дитячого населення [10,11,13,16]. В Україні немає даних статистики. За опитуванням Асоціації дитячих ревматологів України, загальна кількість дітей віком до 18 років, які були хворі на АНЦА-асоційовані системні васкуліти і знаходилися під спостереженням дитячих ревма-

Таблиця 1

Узагальнена клінічна характеристика АНЦА-асоційованих васкулітів [12]

Ознака	Гранулематоз із поліангітом (гранулематоз Вегенера) (М 31.3)	Еозинофільний гранулематоз із поліангітом (синдром Чарга–Строса) (М 30.1)	Мікрополіангіт (М 31.7)
Визначення	Гігантклітинний гранулематозно-некротизуючий васкуліт, асоційований із синтезом цАНЦА, який характеризується сполученим запальним ураженням кількох органів (ВДШ, легень, органів зору, слуху, а також нирок)	Системний некротизуючий васкуліт з ураженням судин дрібного і середнього калібру, гранулематозним запаленням легеневої системи з еозинофілією	Некротизуючий васкуліт із мінімальними імунними депозитами (переважно в судинах малого калібру), який часто асоціюється з високим титром антитіл до МРО (пАНЦА)
Критерії встановлення діагнозу ACR	Діагноз встановлюють за наявності 3 і більше критеріїв: 1) біопсія: гранулематозне запалення стінок артерій або периваскулярного простору; 2) запалення носа і слизових рота: виразки; гнійні або кров'янисті виділення, деструкція хрящів; 3) ларинготрахеобронхіальні зміни; 4) зміни в легенях за даними рентгенологічного дослідження: вузлики, інфільтрати або порожнини; 5) зміни сечі: мікрогематурія (>5 еритроцитів у полі зору) або скупчення еритроцитів в осаді, протеїнурія $\geq 0,3$ г/л на добу, некротичний гломерулонефрит за даними біопсії; 6) ц-АНЦА: до протеїнази-3	Діагноз встановлюють за наявності 4 і більше критеріїв: 1) бронхіальна астма; 2) еозинофілія крові понад 10%; 3) моно- або полінейропатія; 4) легеневі інфільтрати; 5) ураження придаткових пазух носа; 6) еозинофільний васкуліт за даними біопсії (позасудинні еозинофільні інфільтрати)	Лихоманка. Втрата маси тіла. Легеневі інфільтрати. Прогресуючий гломерулонефрит. Артрит. Біль у м'язах. Шкірні прояви. Нейропатія. пАНЦА
Класифікаційні критерії ACR, 2022	Клінічні:	Клінічні:	Клінічні:
	Ніс: кірки, виділення, виразки, застійні явища, перфорація +3	Астма +3 Назальні поліпи +3	Ніс: кірки, виділення, виразки, застійні явища, перфорація -3
	Хрящ: вухо, ніс, стридор, ендобронхіальний, сидлоподібний ніс +2	Множинний мононеврит +1 Еозинофілія $\geq 1 \times 10^9/\text{л}$ +5	
	Втрата слуху +1	Екстраваскулярне запалення, багате на еозинофіли, за даними біопсії +2 Позитивний цАНЦА або PR3 -3 Гематурія -1	
	Лабораторні, візуалізація, серологічні:		Лабораторні:
	Позитивний цАНЦА або PR3 +5		Позитивний пАНЦА або МРО +6
	Візуалізація органів грудної клітки: вузлик, ущільнення, кавітації +2		Візуалізація органів грудної клітки: Фіброз/ ІЛХ +3
	Гранульома за даними біопсії +2		Пауці-імунний гломерулонефрит за даними біопсії +3
	Візуалізація синусів: випіт, консолідації +1		Позитивний цАНЦА або антитіла до протеїнази 3 -1
	Пауці-імунний гломерулонефрит за даними біопсії +1		Еозинофілія крові $\geq 1 \times 10^9/\text{л}$ -4
	Позитивний пАНЦА або до МРО -1		
	Еозинофілія крові $\geq 1 \times 10^9/\text{л}$ -4		
Підсумок:			
	Сума за 10 пунктами >5 діагноз гранулематозу з поліангітом	Сума за 7 пунктами >6 діагноз еозинофільного гранулематозу з поліангітом	Сума за 6 пунктами >5 діагноз мікрополіангіту
Вік дебюту	10–15 років	5–15 років	8–13 років
Ранні симптоми	Гнійно-кров'янисте виділення з носа і періодична носова кровотеча, виразкове ураження слизової оболонки порожнини рота	Лихоманка, слабкість, втрата маси тіла, прояви синдрому бронхообструкції	Часто безсимптомний або лише конституційні прояви

Продовження таблиці 1

Ознака	Гранулематоз із поліангітом (гранулематоз Вегенера) (М 31.3)	Еозинофільний гранулематоз із поліангітом (синдром Чарга–Строса) (М 30.1)	Мікрополіангіт (М 31.7)
Дихальні шляхи	Кашель, задишка, гнійне мокротиння, кровохаркання	Стероїдозалежна астма (88%) Інфільтрати, інфаркти легень (70%)	50% інструментальних виявлень
ЛОР-органи	Отит, синусит, запаморочення, втрата слуху, хондрит, перфорація носової перегородки (до 90%)	Назальний поліпоз	–
Нирки	Швидкопрогресуючий гломерулонефрит, зниження ШКФ	Вогнищевий гломерулонефрит із напівлуннями	Нефротичний синдром
Нервова система	Периферична нейропатія, ураження ЧМН	Монополінейропатія, інсульти, епісиндром	Зрідка множинний мононеврит, церебральний васкуліт
ШКТ	Абдомінальна ішемія, виразки	Біль у животі, діарея, кровотеча, холецистит	Біль у животі, діарея, кров у випорожненні
Шкіра	Пурпура, вузли, ліведо, виразки	Пурпура, ½ – вузли та папули з центральним некрозом, лейкоцитокластичний васкуліт	1/3 пурпура, зрідка інфаркти нігтьового ложа, ішемія пальців
ССС	Зрідка ішемічна хвороба серця, венозні тромбози кінцівок	Зрідка	–
Очі	Набряк, увеїт, ураження сітківки, псевдотумор орбіти	Епісклерит	–
Артрит/артралгія	Великі суглоби, неерозивний	–	–
Лабораторні ознаки	Загальнозапальні зміни	Загальнозапальні зміни, еозинофілія	Загальнозапальні зміни
Серологічні особливості	цАНЦА: 60–90% до протеїнази 3 (Pt 3)	цАНЦА 25% пАНЦА 48–76%	пАНЦА (антитіла до МРО) 75%

Примітки: цАНЦА – цитоплазматичні антинейтрофільні антитіла; пАНЦА – перинуклеарні антинейтрофільні антитіла; ВДШ – верхні дихальні шляхи; ШКТ – шлунково-кишковий тракт; ШКФ – швидкість клубочкової фільтрації; ССС – серцево-судинна система; ЛОР-органи – органи оториноларингологічні; ЧМН – черепно-мозкові нерви; МРО – мієлопероксидаза; ІЛХ – інтерстиційна легенева хвороба; PR3 – протеїназа 3; GPA – гранулематоз з поліангітом; EGPA – еозинофільний гранулематоз із поліангітом; MPA – мікрополіангіт.

тологів в Україні в 2024 р., становила всього 36 осіб [22].

Уперше критерії класифікації системних васкулітів у дітей Американського коледжу ревматології (ACR) були узгоджені на консенсусній

конференції Чапел Хілл у 1994 р. [28]. У 2005–2008 рр. Європейська ліга проти ревматизму (EULAR) і Європейське товариство дитячої ревматології (PReS) запропонувало їх удосконалити, що сприяло суттєвому поліпшенню їх чутли-

вості та більш ранньому встановленню діагнозу цієї тяжкої патології [15,25]. Друга консенсусна конференція Чапел–Хілл у 2012 р. розширила номенклатуру системних васкулітів [24], подальші дослідження сприяли кількісній деталізації критеріїв ACR/EULAR для АНЦА-асоційованих васкулітів у 2022 р. [16,29,35].

Незважаючи на вищезазначене, раннє діагностування АНЦА-асоційованих васкулітів у дітей залишається складним завданням, що пов'язано з різноманітністю їхніх первинних маніфестацій і розгалуженістю спостереження хворих у дебюті захворювання. Запідозрити в дитини системний васкуліт дає змогу комбінування таких симптомів: виразних конституційних симптомів (гарячки, втрати маси тіла, втомлюваності тощо); уражень шкіри (пальпованої пурпури, петехії, виразки, сітчастого ліведо); неврологічних уражень (головного болю, мультифокального мононевриту, інсульту); уражень опорно-рухового апарату (артралгії або артрити, міальгії або міозиту, теносиновііту); артеріальної гіпертензії невстановленої причини; уражень нирок (гломеруло-нефриту і ниркової недостатності); органів дихання (легеневих інфільтратів і легеневих кровотеч); серцево-судинної системи (ішемії міокарда та аритмії) і виявлення високого рівня гострофазових лабораторних маркерів (швидкості осідання еритроцитів, С-реактивного білка, лейкоцитозу, анемії, тромбоцитозу тощо) [10,39]. Проте АНЦА-асоційовані васкуліти можуть дебютувати неманіфестно і проявлятися протягом тривалого часу непатогномонічними проявами ураження верхніх або нижніх дихальних шляхів (табл. 1).

ACR/EULAR у 2022 р. запропонували класифікаційні критерії для удосконалення виявлення АНЦА-асоційованих васкулітів, які зараз валідуються. Так, для гранулематозу з поліангіїтом (гранулематоз Вегенера) вони більш чутливі та дають змогу раніше встановити діагноз [25].

Хоча ще десятиліття тому відзначено, що певні різновиди АНЦА асоціюються з дефектами генів, так, цАНЦА спостерігаються за наявності мутацій у генах протеїнази та антитрипсину-1 [3], проте в подальшому повногеномним дослідженням генетичних асоціацій (GWAS) ідентифіковано лише кілька значущих локусів у системі головного комплексу гістосумісності людини (HLA) і в не-HLA-ділянках геному, які асоціювалися з високим ризиком розвитку АНЦА-асоційованих системних васкулітів. Серед останніх такі

гени, як SERPINA1, PRTN3, PTPN22, FCGR3B і TLR9, мали найбільшу значущість [37].

Останніми роками також виявлено залежність клінічного симптомокомплексу АНЦА-асоційованих васкулітів від різновиду АНЦА. Так, у разі виявлення перинуклеарних антитіл частіше спостерігається мікрополіангіїт, у разі виявлення цитоплазматичних – гранулематоз із поліангіїтом [3,5,29,30].

Прогноз перебігу АНЦА-асоційованих системних васкулітів у дітей залишається недостатньо оптимістичним. Так, за дослідженням Pediatric Vasculitis Initiative, лише у 49% пацієнтів спостерігалось неактивне захворювання після 6 місяців лікування, і лише 42% пацієнтів зберігали стан ремісії після 12 місяців лікування, у 24% були рецидиви [30]. Після 5 років спостереження летальність сягала 6%, що відповідало рівню смертності 1,2 на 100 людино-років, і у 34% дітей з АНЦА-асоційованими васкулітами розвивалася термінальна стадія ниркової недостатності, лише в половини пацієнтів спостерігався безрецидивний перебіг [30].

Мета дослідження – проаналізувати патоморфоз перебігу АНЦА-асоційованих системних васкулітів у дітей в Україні з урахуванням клінічних проявів, серологічного профілю, активності захворювання і результатів лікування.

Матеріали і методи дослідження

У межах моноцентрового ретроспективного непорівняльного клінічного дослідження проаналізовано дані історії хвороб хворих на ревматичні захворювання, які лікувалися у педіатричному відділенні для дітей старшого віку з референтним центром рідкісних (орфанних) системних, ревматичних захворювань у період 2005–2025 рр. Загалом у відділенні спостерігалось 4173 дитини з ревматичними хворобами, з них 1857 пацієнтів – у 2005–2014 рр., а 2316 хворих – у 2015–2024 рр. Протягом 2005–2014 рр. серед усіх хворих було лише 12 пацієнтів із системними васкулітами (0,64% усіх пацієнтів із ревматичною патологією), у 2015–2024 рр. – 20 пацієнтів із системними васкулітами (0,86% усіх пацієнтів із ревматичною патологією: 2 випадки – вузликовий поліартеріїт, 2 – синдром Такаюсу, 12 – гранулематоз із поліангіїтом (гранулематоз Вегенера), 1 – синдром Чарга–Строса, 3 – неуточнені), з яких загалом виявлено 15 хворих з АНЦА-асоційованими системними васкулітами.

Таблиця 2

Особливості дебюту, перебігу та лікування АНЦА-асоційованих васкулітів у дітей (випадки 2015–2025 рр.)

Клінічні та параклінічні ознаки	Наявність ураження у випадку															Усього, абс. (%)
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Стать	ж	ж	ж	ж	ж	ч	ж	ж	ж	ж	ч	ч	ч	ж	ж	11/4 (73,33 ж)
Вік дебюту, роки	16	12	16	12	6	13	15	16	16	10	12	13	13	12	13	13,1 (6–16)
Термін до встановлення діагнозу, міс	9	71	16	2	2	4	11	17	3	48	5	7	6	1	9	14,42 (1–71)
Конституційні симптоми																
Фебрильна лихоманка	+		+	+		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	13 (86,66)
Зниження ваги	+	+	+	+	+			+		+				+	+	9 (60,0)
Органні прояви																
Ураження слизових носа (кровотечі, кірки, гранульоми)	+	+		+		+		+	+	+	+	+		+		10 (66,66)
Деструкції хрящів						+				+	+	+				4 (26,66)
Порушення слуху	+			+		+			+	+	+					6 (40,0)
Підглотковий стеноз	+															1 (6,66)
Назальні поліпи																0
Ураження синусів за рентгенографією	+	+	+	+		+		+	+	+	+			+		10 (66,66)
Легеневі кровотечі							+		+	+						3 (20,0)
Обструктивні порушення дихальних шляхів			+		+										+ БА	3 (20,0)
Плевральні спайки/плеврит																0
Фіброз легенів/інтерстиційне ураження за даними КТ	+	+	+		+		+	+		+	+		+	+	+	11 (73,33)
Вузли/інфільтрати/каверни за даними КТ	+			+					+	+	+		+	+		6 (40,0)
Пневмоторакс										+						1 (6,66)
Вальвуліт																0
Перитоніт																0
ШКТ-кровотеча			+		+				+			+			+	5 (33,33)
Ішемічний абдомінальний біль		+	+		+							+	+		+	6 (40,0)
Артеріальна гіпертензія		+				+						+				3 (20,0)
Мультилокальний мононеврит									+						+	2 (13,33)
Головний біль	+	+		+		+		+	+	+						7 (46,66)
Судоми																0
Менінгіт																0
Спінальні порушення																0
Цереброваскуліт/органічні ураження головного мозку									+							1 (6,66)
ЧМН-ураження	+															1 (6,66)
Птоз								+								1 (6,66)
Ураження орбіти														+		1 (6,66)
Гломерулонефрит (біопсія)		+											+			2 (13,33)
Протеїнурія	+	+		+		+		+	+	+	+	+		+	+	11 (73,33)
гематурія	+	+		+		+		+	+	+	+	+	+	+	+	12 (80,0)
Міальгії						+	+	+	+						+	5 (23,33)

Продовження таблиці 2

Клінічні та параклінічні ознаки	Наявність ураження у випадку															Усього, абс. (%)
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Артрит/артралгії	+		+	+	+	+	+	+	+				+	+		10 (66,66)
Інфаркт будь-якої локалізації																0
Пурпура					+		+				+		+	+		5 (23,33)
Венозний тромбоз										+	+					2 (13,33)
Виразки на шкірі	+									+						0
Гангрена													+		+	2 (13,33)
Інші прояви шкірного васкуліту			+		+	+	+	+		+		+				7 (46,66)
Виразки слизових рота	+	+		+				+				+				5 (23,33)
Генітальні виразки				+												1 (6,66)
Склерит/епісклерит																0
Кон'юнктивіт/блефарит/кератит																0
Порушення зору						+										1 (6,66)
Увеїт																0
Ретинальний васкуліт						+										1 (6,66)
Наявність біопсії будь-якої локалізації					+	+										2 (13,33)
					(легені)	(кістка, слизові)										
Дані лабораторних обстежень																
Антитіла до протеїнази 3 PR3-ANCA (C-ANCA)	+	-	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	+	-	Не визначалися	10 (66,66)
Антитіла до мієлопероксидази MPO-ANCA (P-ANCA)	-	+	-	-	+	-	-	-	-	-	-	+	-	+	Не визначалися	4 (26,66)
Еозинофілія															+	1
Підвищення ШОЕ	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	15 (100)
Підвищення СРБ	+	+		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	15 (100)
Діагноз																
Кількість критеріїв за ACR, 1990 для ГВ	2	3	2	3	1	2	3	3	4	3	3	2	3	3	0	2,67 (1–4)
Сума балів за класифікаційними критеріями ACR для АНЦА-асоційованих васкулітів, 2022	10	8	4	10	3	12	7	11	12	12	13	3 (немає даних біопсії нирок)	8	7	0	9,08 (3–13)
Діагноз клінічний	ГВ	ГВ	ГВ	ГВ	АНЦА-асоційований васкуліт неуточнений	ГВ	ГВ	ГВ	ГВ	ГВ	ГВ	МПА	ГВ	ГВ	СЧС	

Продовження таблиці 2

Клінічні та параклінічні ознаки	Наявність ураження у випадку															Усього, абс. (%)
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	
Лікування та ефективність																
Індукція ремісії	PS GK+ЦФ	GK, MMФ	GK, MMФ	PS GK+ЦФ, MMФ	GK, ЦФ	GK, ЦФ	GK, ЦФ	GK	PS GK+ЦФ	PS GK+ЦФ, MMФ	PS GK+ЦФ, ЦФ	PS GK+ЦФ	PS GK+ЦФ	PS GK+ЦФ, MMФ	GK+ЦФ	8 (53,53) пульс-терапій 12 (80) ЦФ 4 (26,66) MMФ
Використання ІБТ при індукції ремісії	РТКС				РТКС	РТКС				РТКС			РТКС			5 (33,33)
BVAS на момент встановлення діагнозу	17	12	13	17	7	15	8	20	22	16	15	-	11	14	20	14,66± 0.837,(7–22)
PVAS на момент становлення діагнозу	16	11	10	14	10	14	9	15	19	18	13	-	10	12	15	13,28±1,23 (9–19)
BVAS за 6 місяців від початку лікування	14	5	0	2	1	3	0	-	?	?	-	-	0	0	3	3,12± 1,041 (0–14)
Результат лікування	рецидив	MP	MP	MP	MP	MP	MP	ЛВ	?	?	ЛВ	рецидив	MP	MP	MP	

Примітки: КТ – комп'ютерна томографія; ІХС – ішемічна хвороба серця; ЧМН – черепно-мозкові нерви; АНЦА – антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла; PR3-ANCA (C-ANCA) – антитіла до протеїнази 3; MPO-ANCA (P-ANCA) – антитіла до мієлопероксидази; GK – глюкокортикостероїди; MMФ – мікрофенолату мофетил; ЦФ – циклофосфамід; PS – пульс-терапія кортикостероїдами; РТКС – ритуксимаб; ІБТ – імунобіологічна терапія; ШОЕ – швидкість осідання еритроцитів; СРБ – С-реактивний білок; BVAS – Бірмінгемська шкала оцінювання активності васкуліту; PVAS – педіатрична шкала оцінки активності васкуліту; АСР – Американський колегіум ревматологів; МПА – мікрополіаденіт; СЧС – синдром Чарга-Строса; ГВ – гранулематоз Вегенера; БА – бронхіальна астма; МР – медикаментозна ремісія; ЛВ – летальний випадок; ШКТ – шлунково-кишковий тракт.

Оцінено клінічні прояви і перебіг за показниками активності (за Бірмінгемською шкалою оцінювання активності васкуліту, версія 3 (BVAS) [21], і педіатричним індексом (PVAS) [12]), а також досягнення або недосагнення медикаментозної ремісії протягом перших 6 місяців від початку лікування і віддаленого результату лікування за даними доступного катамнезу залежно від терапії. Проведено порівняльний аналіз отриманих результатів і даних попередніх дослідників із літературних джерел.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження погоджено локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

За отриманими даними, загальна кількість спостережень пацієнтів з АНЦА-асоційованими васкулітами у відділенні дещо зросла, збільшилося число звернень останніми роками серед хворих на системні васкуліти порівняно з 2005–2014 рр., що можна пояснити більш раннім виявленням і поширенням можливості застосування лабораторного та інструментального діагностування вже на пер-

шій ланці надання медичної допомоги. Більшість із 15 випадків АНЦА-асоційованих васкулітів, що спостерігалися у 2015–2025 рр., розглядалися як гранулематоз із поліангіітом (гранулематоз Вегенера), а діагноз мікрополіангіїту та еозинофільного гранулематозу з поліангіітом (синдрому Чарга-Строса) був встановлений лише одиничним пацієнтам. Аналіз перебігу і лікування АНЦА-асоційованих васкулітів наведено в таблиці 2.

За отриманими даними (табл. 2), серед хворих на АНЦА-асоційовані васкуліти переважали дітвчатка підліткового віку, що узгоджується з даними інших досліджень [3,4].

Час до встановлення діагнозу в Україні залишається тривалим і в середньому значно перевищує 1 рік, що потребує посилення інформування фахівців інших спеціальностей щодо клінічних особливостей васкулітів. Слід зазначити, що інші дослідники описують значно менший час до встановлення діагнозу АНЦА-асоційованих васкулітів (від 1 місяця у французькій когорті хворих до 25 місяців в італійській) [28].

Оскільки в більшості пацієнтів на момент встановлення діагнозу спостерігаються конституційні симптоми і майже завжди лихоманка, то в дітей із неуточненою гіпертермією доцільно проводити скринінг на АНЦА-асоційовані васкуліти.

Таблиця 3

Порівняльний аналіз особливостей клінічного перебігу АНЦА-асоційованих васкулітів у дітей

Прояви	D. Singh та співавт. [33]	D.A. Cabral та співавт. [4]		A.-S. Sacri та співавт. [30]		M. Bohm та співавт. [3]	K.E. James та співавт. [13]	M. Calatroni та співавт. [5]		J.D. Akikusa та співавт. [2]	L. Sun та співавт. [34]	F. Yu та співавт. [38]	J. Zwerina та співавт. [40]	J. Wu та співавт. [36]	ВЦМД НАМН України	Загалом
Нозологія	усі	ГВ	МПА	ГВ	МПА	ГВ	ГВ	ГВ	МПА	ГВ	МПА	МПА	СЧС	всі	всі	всі
Число хворих (абс.)	21	183	48	28	38	56	28	31	21	25	20	19	33	34	15	600
Чоловіча/жіноча стать (% дівчаток)	-	70/113 (61,7)	13/35 (72,9)	7/21 (75)	4/24 (63,15)	18/38 (67,85)	9/19 (68)	11/22 (70,96)	10/11 (52)	5/20 (80)	4/16 (80)	4/16 (84,21)	6/27 (81)	-	4/11 (73,33)	61-84
Середній вік дебюту, роки	-	12	14	12,8	14,2	-	14,7	14	11	14,5	-	-	13	9,5	13,1	9-14
Конституційні симптоми, абс. (%)	21 (100)	161 (88)	40 (85)	23 (82)	30 (78)	50 (89)	22 (79)	21 (68)	14 (67)	24 (96)	10 (50)	12 (63)	-	3 (8,8)	15 (100)	446 (74,33)
шкіра, абс. (%)	7 (33)	-	-	-	-	-	-	8 (26)	7 (33)	-	-	-	22 (66)	3 (8,8)	12 (80)	8,8-80
ВДШ, абс. (%)	9 (43)	128 (70)	0	21 (75)	0	51 (91)	26 (93)	24 (78)	0	21 (84)	0	2 (10,5)	25 (77)	-	11 (73,3)	318 (53)
НДШ, абс. (%)	16 (76)	135 (74)	21 (44)	19 (68)	11 (30)	44 (78,5)	23 (82)	16 (52)	6 (29)	20 (80)	3 (15)	10 (52,6)	29 (88)	20 (58,8)	13 (86,6)	386 (64,33)
Очі, абс. (%)	-	79 (43)	15 (31)	6 (21,4)	3 (7,8)	19 (34)	6 (21)	14 (45)	0	13 (52)	1 (5)	1 (5,2)	-	14 (41,2)	2 (13,3)	173 (28,8)
Нирки, абс. (%)	19 (90)	152 (83)	36 (75)	22 (78,5)	36 (94,7)	38 (68)	20 (71)	20 (65)	20 (95)	22 (88)	20 (100)	19 (100)	5 (16)	32 (94,1)	12 (80)	473 (78,83)
ШКТ, абс. (%)	6 (29)	66 (36)	28 (58)	5 (17,8)	4 (10,5)	9 (16)	8 (29)	2 (6)	4 (19)	3 (12)	3 (15)	2 (9)	13 (40)	6 (17,6)	7 (46,6)	166 (27,6)
Суглоби, абс. (%)	-	26 (14)	25 (52)	16 (57,1)	11 (29)	33 (59)	17 (61)	14 (45)	6 (29)	24 (96)	2 (10)	-	7 (22)	2 (5,9)	11 (73,3)	194 (32,3)
Слизові, абс. (%)	-	141 (77)	25 (52)	15 (53,5)	13 (34,2)	36 (64)	9 (33)	8 (26)	-	8 (32)	3 (15)	6 (31,5)	-	-	5 (33,3)	269 (44,8)
Нервова система, абс. (%)	4 (19)	37 (20)	10 (21)	1 (3,5)	2 (5,2)	8 (14)	1 (4)	2 (6)	6 (29)	2 (8)	3 (15)	-	-	5 (14,7)	3 (20)	84 (14)
ССС, абс. (%)	4 (19)	9 (5)	3 (6)	-	-	-	3 (11)	2 (6)	1 (5)	5 (20)	-	-	18 (55)	17 (50)	2 (13,3)	64 (10,6%)
цАНЦА	48	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	66,6	-
пАНЦА	57	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	26,6	-

Примітки: ГВ – гранулематоз Вегенера; СЧС – синдром Чарг-Стросса; МПА – мікрополіартеріїт; ВДШ – верхні дихальні шляхи; НДШ – нижні дихальні шляхи; ШКТ – шлунково-кишковий тракт; СССР – серцево-судинна система.

Ураження порожнини носа, придаткових пазух носа спостерігалися загалом у $\frac{2}{3}$ (10 (75%)) пацієнтів, ураження легень – у $\frac{3}{4}$ (12 (80%)) осіб, хоча легеневі кровотечі і кровохаркання відзначалися в дебюті хвороби тільки у чверті (3 (20%)) пацієнтів. Ураження шлунково-кишкового тракту реєструвалися в третини пацієнтів. Ураження серцево-судинної системи проявлялися тільки тромбозами периферичних вен, які зареєстровані у 2 (13%) хворих. Це відповідає даним більшості дослідників, хоча суттєво більша частота зареєстрована тільки в дослідженні J. Wu та співавт., що, враховуючи менший середній вік хворих, може свідчити про залучення пацієнтів з аутозапальними синдромами, які маніфестують васкулітоподібними проявами [36].

Серед уражень нервової системи, за отриманими даними, часто (7 (46%) осіб) відзначався головний біль, органічні ураження виявлялися лише у 2 (13%) пацієнтів.

У більшості (11 (73%)) пацієнтів відзначалося ураження нирок у вигляді гломерулонефриту, підтверджене даними біопсії нирок лише у 2 (13%) випадках, оскільки в Україні біопсія нирок не є рутинною практикою в дитячій ревматології. У 10 (66%) хворих спостерігалася асоціація уражень нирок і легень. Це відповідало даним попередніх досліджень [3,4,5,28].

У $\frac{3}{4}$ (11 (73%)) випадків відзначалося ураження опорно-рухового апарату, що було більш частим, ніж в інших дослідженнях. Можливо, це пояснюється особливістю врахування симптоматики. Так, за наведеними нами даними, артрит фіксувався лише в третини (5 (33%)) пацієнтів. У третини (5 (33%)) хворих спостерігалися тяжкі виразкові ураження слизових порожнини рота, у всіх пацієнтів ураження слизових порожнини рота асоціювалися з назо-синусним ушкодженням.

Порівняльний аналіз даних попередніх досліджень щодо перебігу АНЦА-асоційованих системних васкулітів у дітей і даних ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України» за 2015–2025 рр. узагальнено в таблиці 3.

У більшості обстежених у цьому дослідженні пацієнтів з АНЦА-асоційованими системними васкулітами та в 10 (66%) із 12 хворих зі встановленим діагнозом поліангіїту з гранулематозом виявлялися антитіла до протеїнази 3 (цАНЦА). За результатами оцінювання згідно з критеріями ACR 1990 р. і за оновленими класифікаційними критеріями 2022 р., в 1 (6,6%) випадку було недо-

статньо критеріїв для встановлення діагнозу гранулематозу Вегенера, проте не діставало критеріїв і для встановлення діагнозу синдрому Чарга–Строса, і навіть проведена пацієнтові біопсія легень також не свідчила на користь конкретної нозологічної одиниці. Ще у 2 (13%) пацієнтів, які клінічно відповідали гранулематозу Вегенера, причому в 1 дитини з морфологічним підтвердженням, виявлялися перинуклеарні антинейтрофільні антитіла, які не є характерними для цієї нозології. У хворої на синдром Чарга–Строса не проводилося визначення АНЦА, проте було достатньо класифікаційних критеріїв для встановлення діагнозу.

Аналіз отриманих результатів засвідчив суттєву інтенсифікацію лікування останніми роками. Усі пацієнти отримували високодозову кортикостероїдну терапію, у більшості (8 (53%)) випадків із застосуванням пульс-терапії кортикостероїдами, 14 (93%) пацієнтів отримували лікування цитостатичними засобами (80% – циклофосфамідом), у 3 (20%) випадках – комбіноване. Частота застосування пульс-терапії кортикостероїдами в спостережених нами хворих була нижчою, ніж у Каліфорнійській когорті (100%, [33]), що можна пояснити меншою активністю захворювання, незалученням життєво важливих органів. Проте в третині випадків у спостережених нами пацієнтів застосовувалася імунобіологічна терапія як індукційна (у всіх у комбінуванні з кортикостероїдами та циклофосфамідом), що було зіставно з когортою американських пацієнтів (7 (33,3%) із 21) [33] і вище, ніж у китайській когорті в дослідженні J. Wu та співавт. (лише 2 (5,8%) із 34 хворих отримували ритуксимаб, що, можливо, пояснюється відмінністю спектра нозологій та наявністю пацієнтів більш молодшого віку серед хворих, спостережених J. Wu та співавт.) [36].

Більшість (11 (75%)) хворих у наведеному нами дослідженні мали задовільну ефективність лікування (вірогідне зменшення BVAS за 6 місяців терапії в середньому до $3,12 \pm 1,041$). У 9 (60%) випадках досягли стану повної медикаментозної ремісії, що загалом відображало достатню ефективність лікування, хоча і меншу, ніж в інших дослідженнях (до 90% (30 пацієнтів)), проте більшу ніж у дослідженні J. Wu та співавт. (де лише 6 (17,6%) із 34 пацієнтів мали повну медикаментозну ремісію після завершення індукційної терапії) [36].

Незважаючи на сучасні можливості лікування, зафіксовано 2 летальні випадки: в одному – не призначили жодної базисної терапії, в іншому – батьки відмовилися від запропонованої інтенсифікації лікування згідно з чинними стандартами.

Висновки

Незважаючи на сучасні можливості діагностування АНЦА-асоційованих васкулітів у дітей, залишається проблема своєчасного виявлення цієї патології. Пізнє виявлення призводить до початку лікування на тлі суттєвого ушкодження

органів і, як наслідок, зменшує ефективність терапії.

Лікування АНЦА-асоційованих васкулітів у дітей в Україні відповідає міжнародним гайдлайнам. Незважаючи на сучасні можливості лікування, застосування агресивної терапії згідно з міжнародними стандартами в дітей з АНЦА-асоційованими системними васкулітами, спостерігається ураження всіх органів і систем, залишаються високими ризики інвалідизації та летальності цих дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Ahn JG. (2024, Jul 1). Overview of childhood vasculitis. *J Rheum Dis.* 31(3): 135-142. Epub 2024 Jun 5. doi: 10.4078/jrd.2024.0045. PMID: 38957367; PMCID: PMC11215247.
- Akikusa JD, Schneider R, Harvey EA, Hebert D, Thorner PS, Laxer RM et al. (2007). Clinical features and outcome of pediatric Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum.* 57: 837-844. doi: 10.1002/art.22774.
- Bohm M, Gonzalez Fernandez MI, Ozen S, Pistorio A, Dolezalova P et al. (2014). Clinical features of childhood granulomatosis with polyangiitis (wegener's granulomatosis). *Pediatr Rheumatol Online J.* 12: 18. doi: 10.1186/1546-0096-12-18.
- Cabral DA, Canter DL, Muscal E, Nanda K, Wahezi DM, Spalding SJ et al. (2016). Comparing presenting clinical features in 48 children with microscopic polyangiitis to 183 children who have granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an ARChIVE Cohort Study. *Arthritis Rheumatol.* 68: 2514-2526. doi: 10.1002/art.39729.
- Calatroni M, Oliva E, Gianfreda D, Gregorini G, Allinovi M, Ramirez GA et al. (2017, May 5). ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances. *Ital J Pediatr.* 43(1): 46. doi: 10.1186/s13052-017-0364-x. PMID: 28476172; PMCID: PMC5420084.
- Dallaire F, Fortier-Morissette Z, Phillip R, Luqmani R. (2008). Mortality in systemic vasculitis: a systematic review. *Clin Exp Rheumatol.* 26; 5 Suppl 51: S94-104.
- Dolezalová P, Telekesová P, Nemcová D, Hoza J. (2004). Incidence of vasculitis in children in the Czech Republic: 2-year prospective epidemiology survey. *J Rheumatol.* 31: 2295-2299.
- Elder ME, Eberhard BA, Dancy P, Charuvani S, Benseler SM et al. (2017, Jul). Early Outcomes in Children With Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *Arthritis Rheumatol.* 69(7): 1470-1479. Epub 2017 Jun 9. doi: 10.1002/art.40112. PMID: 28371513.
- Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. (2002). Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet.* 360: 1197-1202.
- Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Robson JC, Craven A, Judge A et al. (2022). 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Arthritis Rheumatol.* 81(3): 309-314. Epub 2022 Feb 2. doi: 10.1136/annrheumdis-2021-221794. PMID: 35110334.
- Grisaru S, Yuen GW, Miettinen PM, Haniwka LA. (2010). Incidence of Wegener's granulomatosis in children. *J Rheumatol.* 37: 440-442.
- Hong Y, Eleftheriou D, Klein NJ, Brogan PA. (2015). Impaired function of endothelial progenitor cells in children with primary systemic vasculitis: Dolezalova P. *PVAS 2008 17/09/2008.* Version 1.0. *Arthritis Research & Therapy.* 17: 292. doi: 10.1186/s13075-015-0810-3.
- James KE, Xiao R, Merkel PA, Weiss PF. (2017). Clinical course and outcomes of childhood-onset granulomatosis with polyangiitis. *Clin Exp Rheumatol.* 35; Suppl 103: 202-208.
- Jariwala MP, Laxer RM. (2018, Aug 16). Primary Vasculitis in Childhood: GPA and MPA in Childhood. *Front Pediatr.* 6: 226. doi: 10.3389/fped.2018.00226. PMID: 30167431; PMCID: PMC6107029.
- Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL et al. (1994). Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum.* 37: 187-192.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F et al. (2013). 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 65: 1-11.
- Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M et al. (1994). Takayasu arteritis. *Ann Intern Med.* 120: 919-929.
- Kim GB, Eun LY, Han JW, Kim SH, Yoon KL, Han MY et al. (2020). Epidemiology of Kawasaki disease in South Korea: a nationwide survey 2015-2017. *Pediatr Infect Dis J.* 39: 1012-1016.
- Koldingsnes W, Nossent H. (2002, May). Predictors of survival and organ damage in Wegener's granulomatosis. *Rheumatology (Oxford).* 41(5): 572-581. doi: 10.1093/rheumatology/41.5.572. PMID: 12011383.
- Mann SK, Bone JN, Bosman ES, Cabral DA, Morishita KA et al. (2024, Jun 17). Predictive utility of ANCA positivity and antigen specificity in the assessment of kidney disease in paediatric-onset small vessel vasculitis. *RMD Open.* 10(2): e004315. doi: 10.1136/rmdopen-2024-004315. PMID: 38886004; PMCID: PMC1184192.
- Mukhtyar C, Lee R, Brown D, Carruthers D, Dasgupta B, Dubey S et al. (2009, Dec). Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). *Ann Rheum Dis.* 68(12): 1827-1832. Epub 2008 Dec 3. doi: 10.1136/ard.2008.101279. PMID: 19054820.
- Oshlianska OA, Shevchenko NS, Bogmat LF, Omelchenko LI. Availability of high-cost medicines for the treatment of rheumatic diseases in children in Ukraine during martial arts (first results of the ADRU study). *Ukrainian Journal of Rheumatology.* 98(4). [Ошлянська ОА, Шевченко НС, Богмат ЛФ, Омелченко ЛІ. (2024). Доступність високовартісних ліків для лікування ревматичних хвороб у дітей в Україні під час воєнного стану (перші результати дослідження АДРУ). *Український ревматологічний журнал.* 98(4)].
- Ozen S, Bakaloglu A, Dunsunel R, Soylemezoglu O, Ozaltin F, Poyrazoglu H et al. (2007). Childhood vasculitides in Turkey: a nationwide survey. *Clin Rheumatol.* 26: 196-200.

24. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R et al. (2010). 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. *Ann Rheum Dis*. 69: 798-806.
25. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC et al. (2006). EULAR/PRES endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis*. 65: 936-941.
26. Ozen S, Sag E. (2020). Childhood vasculitis. *Rheumatology (Oxford)*. 59; Suppl 3: iii95-100.
27. Rathmann J, Mohammad AJ. (2024, Sep). Classification Criteria for ANCA Associated Vasculitis – Ready for Prime Time? *Curr Rheumatol Rep*. 26(9): 332-342. Epub 2024 Jun 24. doi: 10.1007/s11926-024-01154-9. PMID: 38913291; PMCID: PMC11310294.
28. Reinhold-Keller E, Herlyn K, Wagner-Bastmeyer R, Gross WL. (2005). Stable incidence of primary systemic vasculitides over five years: results from the German vasculitis register. *Arthritis Rheum*. 53: 93-99.
29. Robson JC, Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Craven A, Judge A et al. (2022). 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis*. 81: 315-320.
30. Sacri A-S, Chambaraud T, Ranchin B, Florkin B, Sée H, Decramer S et al. (2015, Apr). Clinical characteristics and outcomes of childhood-onset ANCA-associated vasculitis: a French nationwide study. *Nephrology Dialysis Transplantation*, 30; suppl 1: i104-i112. <https://doi.org/10.1093/ndt/gfv011>.
31. Schnabel A, Hedrich CM. (2019). Childhood vasculitis. *Front Pediatr*. 6: 421.
32. Shim JO, Han K, Park S, Kim GH, Ko JS, Chung JY. (2018). Ten-year nationwide population-based survey on the characteristics of children with Henoch-Schönlein purpura in Korea. *J Korean Med Sci*. 33: e174.
33. Singh D, Sukumaran S. (2023, Jul 3). Childhood-Onset ANCA-Associated Vasculitis: single center experience from Central California. *Pediatr Rheumatol Online J*. 21(1): 66. doi: 10.1186/s12969-023-00853-4. PMID: 37400890; PMCID: PMC10316598.
34. Sun L, Wang H, Jiang X, Mo Y, Yue Z, Huang L et al. (2014). Clinical and pathological features of microscopic polyangiitis in 20 children. *J Rheumatol*. 41: 1712-1719. doi: 10.3899/jrheum.131300.
35. Suppiah R, Robson JC, Grayson PC, Ponte C, Craven A, Khalid S et al. (2022, Mar). 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Ann Rheum Dis*. 81(3): 321-326. Epub 2022 Feb 2. doi: 10.1136/annrheumdis-2021-221796. PMID: 35110332.
36. Wu J, Pei Y, Rong L, Zhuang H, Zeng S et al. (2021). Clinic pathological Analysis of 34 Cases of Primary Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis in Chinese Children. *Front. Pediatr*. 9: 656307. doi: 10.3389/fped.2021.656307.
37. Yeo L, Naheed A, Richards C, Ciurtin C. (2024). Childhood-Onset ANCA-Associated Vasculitis: From Genetic Studies to Advances in Pathogenesis, Classification and Novel Therapeutic Approaches. *Int. J. Mol. Sci*. 25: 13704. <https://doi.org/10.3390/ijms252413704>.
38. Yu F, Huang JP, Zou WZ, Zhao MH. (2006). The clinical features of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated systemic vasculitis in Chinese children. *Pediatr Nephrol*. 21: 497-502. doi: 10.1007/s00467-006-0028-3.
39. Zarka F, Veillette C, Makhzoum JP. (2020). A review of primary vasculitis mimickers based on the Chapel Hill Consensus Classification. *Int J Rheumatol*. 2020: 8392542.
40. Zwerina J, Eger G, Englbrecht M et al. (2009). Churg-Strauss syndrome in childhood: a systematic literature review and clinical comparison with adult patients. *Semin Arthritis Rheum*. 39: 108-115.

Відомості про авторів:

Ошляньська Олена Анатоліївна – д.мед.н., проф. каф. педіатрії, неонатології, дитячих інфекційних хвороб, імунології та алергології НУОЗ України ім. П.Л. Шуплика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9; керівник НПЦ дитячої ревматології та транзитивного супроводу дітей та підлітків з ревматичними захворюваннями ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0002-9782-9709>.

Яць Катерина Анатоліївна – лікар-педіатр педіатричного відділення для дітей старшого віку з референтним центром рідкісних (орфанних) системних, ревматичних захворювань ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0009-0002-2642-7339>.

Арцимович Агарь Георгіївна – аспірант каф. педіатрії № 1 НУОЗ України імені П.Л. Шуплика; лікар-педіатр педіатричного відділення для дітей старшого віку з референтним центром рідкісних (орфанних) системних, ревматичних захворювань ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0003-3891-7300>.

Надточій Тетяна Георгіївна – к.мед.н., зав. педіатричного відділення для дітей старшого віку з референтним центром рідкісних (орфанних) системних, ревматичних захворювань ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8.

Стаття надійшла до редакції 16.05.2025 р., прийнята до друку 09.11.2025 р.