

ОПИСАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Определение.

Системная красная волчанка – системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение иммунной регуляции, определяющее образование органонеспецифических антител к антигенам ядер клеток и иммунных комплексов с развитием иммунного воспаления в тканях многих органов.

Системная красная волчанка (СКВ) – наиболее часто встречающаяся патология из группы системных заболеваний соединительной ткани; поражает преимущественно девушек и молодых женщин. СКВ редко начинается у детей в дошкольном возрасте; подъем заболеваемости отмечается с возраста 8–9 лет, а пик ее приходится на 14–25 лет. Среди пациентов в возрасте до 15 лет соотношение девочек и мальчиков составляет в среднем 4,5:1. Распространенность СКВ у детей от 1 года до 9 лет колеблется в пределах 1,0–6,2, а в 10–19 лет – от 4,4 до 31,1 случая на 100 тыс. детского населения. Заболеваемость составляет в среднем 0,3–0,9 случая на 100 тыс. детского населения в год.

Этиология и патогенез.

СКВ не заразна; это аутоиммунное заболевание, при котором иммунная система человека теряет способность отличать чужеродные вещества от собственных тканей и клеток.

Иммунная система совершает ошибку и вырабатывает аутоантитела, которые расценивают собственные нормальные клетки человека как чужеродные и атакуют их. В результате развивается аутоиммунная реакция, которая приводит воспалению в различных органах (кожа, суставы, почки и др.).

«Воспаление» означает, что поднимается температура, краснеет кожа лица и туловища, конечностей, опухают и болят суставы. Длительно существующее воспаление, как это бывает при СКВ, может вызвать повреждение тканей и нарушить их нормальное функционирование, вот почему лечение СКВ направлено на уменьшение воспаления.

Считается, что нарушение иммунного ответа связано с действием ряда генетических факторов в сочетании с факторами окружающей среды.

Известно, что СКВ может быть спровоцирована различными факторами, включая гормональный дисбаланс в период полового созревания, стресс, а также такими внешне средовыми факторами, как воздействие солнца, вирусные инфекции и лекарственные средства (например, изониазид, гидралазин, прокаинамид, противоэпилептические препараты).

Клинические проявления.

Болезнь может начинаться медленно, и новые симптомы будут появляться в течение нескольких недель, месяцев или даже лет. Неспецифические жалобы на усталость и недомогание являются наиболее распространенными начальными симптомами СКВ у детей.

У многих детей с СКВ отмечается периодическое или постоянное повышение температуры тела, потеря веса и аппетита.

С течением времени у многих детей развиваются определенные симптомы, вызванные тем, что болезнь охватывает один или несколько органов.

Очень часто поражаются кожа и слизистые оболочки. Основные проявления: сыпь на лице по типу бабочки, ее спинка располагается на переносице, а крылья на щеках, фотосенсибилизация при попадании на солнце на коже зоны декольте появляется покраснение; язвы в носу либо во рту, трещины, припухание и покраснение губ. Типичные высыпания в форме «бабочки» наблюдаются у одной трети – половины детей. Иногда выпадают волосы (алопеция). Руки становятся красными, затем белыми, а затем синими при воздействии холода (синдром Рейно).

Могут также опухать суставы, в них возникает боль и тугоподвижность, дети жалуются на боли в мышцах, в груди, головные боли. На коже быстро появляются синяки, могут развиваться судороги.

Поражение почек в той или иной степени развивается у большинства пациентов с СКВ детей, и это главный фактор, определяющий долгосрочный прогноз.

Наиболее распространенными симптомами серьезного поражения почек являются повышение артериального давления, наличие белка, крови в моче, а также отеки, преимущественно в области стоп, голеней, а также отеки век.

Диагностика.

Диагноз СКВ основан на сочетании симптомов (например, боли) и признаков (таких как повышенная температура), и результатов анализов крови и мочи после исключения других заболеваний.

Не все симптомы и признаки присутствуют в любой момент времени, что затрудняет быструю диагностику СКВ.

Чтобы отличать СКВ от других болезней, Американская коллегия ревматологов предложила список из 11 критериев, позволяющих правильно поставить диагноз, которые в настоящее время применяют врачи, чтобы поставить диагноз.

Эти критерии основаны на наиболее распространенных симптомах/нарушениях, наблюдаемых у пациентов с СКВ. Для того, чтобы пациенту официально был поставлен диагноз СКВ, у него/у нее должны быть, по крайней мере, 4 из этих 11 критериев в любое время с начала заболевания. Тем не менее, опытные врачи могут диагностировать СКВ, даже если присутствуют менее 4 критериев.

Критерии

Сыпь в форме «бабочки»

Красная сыпь в скуловой области и на переносице.

Фотосенсибилизация

Фотосенсибилизация – чрезмерная реакция кожи на солнечный свет. Участки кожи, находящиеся под одеждой, как правило, не изменены.

Дискоидная сыпь

Чешуйчатая, возвышающаяся над кожей сыпь в форме монет, которая появляется на лице, волосистой части головы, на ушах, груди или руках. После заживания на этих участках могут оставаться рубчики.

Язвы на слизистых оболочках

Небольшие язвы, которые возникают в полости рта или в носу. Они обычно безболезненны, но могут причинять и боль, а язвы в носу вызывать носовое кровотечение.

Артрит

Артрит развивается у большинства детей, пациентов с СКВ. Артрит проявляется болью и припуханием суставов кистей, лучезапястных, локтевых, коленных или других суставов рук и ног. Боль бывает мигрирующей, то есть может переходить от одного сустава к другому, а может поражать одни и те же суставы с обеих сторон.

Артрит при СКВ обычно не приводит к необратимым изменениям (деформациям).

Плеврит

Плеврит – воспаление плевры, оболочки, выстилающей грудную клетку и легкие, а перикардит – воспаление перикарда, оболочки сердца. Воспаление плевры и перикарда может привести к скоплению жидкости вокруг сердца или легких. Плеврит вызывает особый тип боли в груди, которая усиливается при дыхании.

Поражение почек

Поражение почек присутствует почти у всех детей с СКВ, а по степени выраженности оно может колебаться от очень легкого до очень серьезного.

Вначале, как правило, поражение почек протекает бессимптомно и может быть обнаружено только в результате исследования анализа мочи и крови.

У детей со значительным нарушением функции почек в моче обнаруживаются белок и/или кровь, у них могут возникнуть отеки, особенно в области стоп и голеней.

Центральная нервная система

Поражение центральной нервной системы проявляется головной болью, судорогами и нервно-психическими симптомами, такими как трудности с концентрацией внимания и запоминания, изменение настроения, депрессия и психоз (серьезное психическое расстройство, при котором нарушается мышление и поведение).

Нарушения со стороны клеток крови

Эти нарушения обусловлены аутоантителами, которые атакуют клетки крови. Процесс разрушения красных кровяных клеток (которые переносят кислород от легких к другим органам и системам) называется гемолизом и приводит к развитию гемолитической анемии. Это разрушение может быть медленным и относительно мягким, а может развиваться очень быстро и требовать оказания неотложной помощи.

Уменьшение количества белых клеток крови называется лейкопенией. Лейкопения при СКВ обычно неопасна.

Снижение количества тромбоцитов называется тромбоцитопенией. Дети с пониженным количеством тромбоцитов могут страдать от частых кровоизлияний в кожу и кровотечений из носа, желудочно-кишечного тракта, мочевыводящих путей, матки. В тяжелых случаях могут развиваться кровоизлияния в мозг.

Иммунологические нарушения

Эти нарушения связаны с наличием аутоантител в крови, которые указывают на СКВ:

а) антитела к нативной ДНК (аутоантитела, направленные против генетического материала в клетках), которые встречаются в основном только при СКВ. Тест на антитела к нативной ДНК часто повторяют, так как их уровень возрастает, когда СКВ находится в активной фазе, и этот тест может помочь врачу определить степень активности заболевания.

б) антинуклеарные антитела к Sm-антигену: названы по имени первой пациентки (г-же Смит), в крови которой они были обнаружены. Эти антитела встречаются почти исключительно при СКВ и часто помогают подтвердить диагноз.

в) антинуклеарные антитела (АНА): это аутоантитела, направленные против ядра клетки. Они встречаются в крови почти каждого пациента с СКВ. Тем не менее, обнаружение АНА само по себе не является доказательством наличия СКВ, так как этот тест может быть положительным и при других заболеваниях, а слабо положительным – даже у 5-15 процентов здоровых детей.

г) антитела к фосфолипидам в крови.

В чем значимость тестов?

Лабораторные тесты могут помочь диагностировать СКВ и установить, какие внутренние органы затронуты заболеванием. Регулярные анализы крови и мочи важны для мониторинга активности и оценки тяжести заболевания, а также определения, насколько хорошо пациент переносит лекарства. Есть несколько лабораторных тестов, способных помочь диагностировать СКВ и решить, какие лекарства назначать, а также оценить, насколько хорошо прописанные в настоящее время лекарства купируют вызванное СКВ воспаление.

Обычные клинические анализы могут указывать на наличие активного системного заболевания с множественным поражением органов.

Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и уровень С-реактивного белка в сыворотке крови (СРБ) при воспалении повышаются. СРБ при СКВ может быть в норме, в то время как СОЭ повышена. Увеличение СРБ может указывать на наличие инфекционного осложнения.

Общий (клинический) анализ крови развернутый может выявить анемию и низкое содержание тромбоцитов и белых клеток крови.

Определение соотношения белковых фракций методом электрофореза может выявить повышенное содержание гамма-глобулинов (активное воспаление и увеличенная выработка аутоантител).

Исследование уровня альбумина в крови может показать его снижение, что может указывать на поражение почек.

Анализ крови биохимический общетерапевтический может выявить нарушение функции почек (повышение в сыворотке крови уровня мочевины и уровня креатинина, изменения концентраций электролитов), нарушения функции печени и повышение активности ферментов, что наблюдается при поражении печени мышц и их разрушении.

Общий (клинический) анализ мочи очень важен в момент установления диагноза СКВ и в ходе последующего наблюдения за пациентом, так как позволяет выявить поражение почек. Наличие красных кровяных клеток (эритроцитов) или чрезмерного количества белка в моче указывает на поражение почек. Иногда детям с СКВ может быть предложено сдать на анализ мочу, собранную в течение 24 часов. Благодаря этому анализу поражение болезнью почек может быть обнаружено уже на ранних стадиях.

Исследование уровня С3 фракции комплемента, исследование уровня С4 фракции комплемента также очень важные тесты – белки комплемента (С3 и С4) могут расходоваться в иммунных реакциях, и низкий уровень этих белков сигнализирует о наличии активного заболевания, особенно при поражении почек.

В настоящее время доступны многие тесты, позволяющие определить, как влияет СКВ на различные органы. Биопсия (взятие маленького кусочка ткани) почки часто выполняется, когда заболевание поражает почки. Биопсия почки дает ценную информацию о типе, степени и давности вызванного СКВ поражения и очень полезна для выбора правильного лечения. Биопсия кожи (ее пораженного участка кожи может помочь

диагностировать поражение сосудов (васкулит) кожи, дискоидную волчанку или определить характер различных кожных высыпаний у пациента с СКВ.

Другие обследования включают прицельную рентгенографию органов грудной клетки, эхокардиографию, регистрацию электрокардиограммы (ЭКГ), флоуметрию дыхания, электроэнцефалографию (ЭЭГ), магнитно-резонансную томографию головного мозга с контрастированием, магнитно-резонансную томографию органов брюшной полости с внутривенным контрастированием, магнитно-резонансную томографию забрюшинного пространства с внутривенным контрастированием, магнитно-резонансную томографию органов малого таза и другие виды томографии, и, возможно, биопсию различных тканей.

Антитела к фосфолипидам в крови

Антитела к фосфолипидам в крови – это аутоантитела против собственных фосфолипидов организма (которые входят в состав мембраны клетки) или белков, которые связываются с фосфолипидами. К числу наиболее известных антител к фосфолипидам в крови относятся антитела к кардиолипину, антитела к бета-2-гликопротеину в крови и волчаночный антикоагулянт.

Антитела к фосфолипидам в крови выявляются у 50% детей с СКВ, но они также присутствуют при некоторых других аутоиммунных заболеваниях, различных инфекциях, а также у небольшого процента детей без какой-либо известной патологии. Антитела к фосфолипидам в крови повышают способности крови к свертыванию в кровеносных сосудах и ассоциируют с рядом заболеваний, в том числе тромбозом артерий и/или вен, аномально низким количеством тромбоцитов в крови (тромбоцитопения), мигренью, эпилепсией и сетчатой мраморной кожей (сетчатое ливедо).

Часто тромбы формируются в сосудах мозга, что может привести к инсульту. Другие распространенные места образования тромбов включают вены нижних конечностей и сосуды почек. Заболевание, при котором тромбоз сопровождается положительным тестом на антитела к фосфолипидам в крови, получило название «антифосфолипидный синдром».

Антитела к фосфолипидам в крови особенно важны при беременности, так как они отрицательно сказываются на функционировании плаценты. Тромбы, которые развиваются в плацентарных сосудах, могут привести к преждевременному выкидышу (самопроизвольный аборт), замедлению роста плода, преэклампсии (высокое артериальное давление во время беременности) и мертворождению.

У некоторых женщин с антителами к фосфолипидам в крови возможны также проблемы с зачатием. Большинство детей с положительным результатом теста на антитела к фосфолипидам в крови никогда не имеют тромбоза. В настоящее время дети с положительным результатом теста на антитела к фосфолипидам в крови и основным аутоиммунным заболеванием часто принимают низкие дозы ацетилсалициловой кислоты.

Ацетилсалициловая кислота действует на тромбоциты, уменьшая их адгезивные свойства, и, следовательно, снижает способность к свертыванию крови.

Оптимальное ведение подростков с антителами к фосфолипидам в крови включает также устранение таких факторов риска, как курение и применение гормональных пероральных контрацептивов.

В случае установления диагноза антифосфолипидного синдрома (у детей после тромбоза) первичное лечение заключается в разжижении крови, которое достигается приемом прочих антикоагулянтов.

Лечение.

Специальных препаратов, разработанных именно для лечения СКВ у детей, нет.

Большинство симптомов СКВ связаны с воспалением, и поэтому лечение направлено на его подавление. Для лечения пациентов с СКВ детей почти повсеместно используется пять групп препаратов

Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП)

НПВП, такие как нимесулид, диклофенак и др. используются для купирования боли в суставах. Их, как правило, назначают только в течение короткого времени и рекомендуют уменьшать дозу по мере снижения выраженности артрита.

Имеется большое число различных препаратов, относящихся к этой группе, включая ацетилсалициловую кислоту. Сегодня ацетилсалициловая кислота редко используется как противовоспалительный и противоревматический препарат, однако он широко используется у детей с наличием антител к фосфолипидам в крови, чтобы предотвратить образование тромбов в сосудах.

Гидроксихлорохин

Гидроксихлорохин назначается всем детям с СКВ, в качестве монотерапии при наличии кожных высыпаний, фотосенсибилизации, дискоидных высыпаний или подострой волчанке. Может уйти несколько месяцев, прежде чем гидроксихлорохин окажет лечебное действие.

При поражении внутренних органов гидроксихлорохин назначается в комбинации с другими препаратами, подавляющими активность иммунной системы против своих органов.

При назначении гидроксихлорохина на ранних стадиях уменьшается частота рецидивов заболевания, лучше контролируется функция почек и других органов и систем.

Глюкокортикоиды

Глюкокортикоиды, такие как метилпреднизолон или преднизолон, используются для уменьшения воспаления и подавления активности иммунной системы. Они являются основными лекарствами, применяемыми при СКВ.

У детей с легкой формой заболевания глюкокортикоиды, в сочетании с гидроксихлорохином, могут быть достаточным средством терапии. Когда болезнь протекает в более тяжелой форме, с вовлечением почек или других внутренних органов, глюкокортикоиды используются в сочетании с иммунодепрессантами (смотри ниже). Начальный контроль за заболеванием обычно не может быть достигнут без ежедневного приема глюкокортикоидов в течение нескольких недель или месяцев, и большинство детей нуждаются в этих препаратах в течение многих лет.

Начальная доза глюкокортикоидов и частота их приема зависят от тяжести заболевания, а также от того, какая из систем поражена.

Высокие дозы пероральных или внутривенных глюкокортикоидов, как правило, используются для лечения тяжелой гемолитической анемии, поражения центральной нервной системы и тяжелого поражения почек. У детей заметно улучшается самочувствие, и они становятся более энергичными спустя несколько дней после начала приема глюкокортикоидов.

После того, как начальные проявления заболевания удастся взять под контроль, дозу глюкокортикоидов уменьшают до минимально возможного уровня, способного контролировать заболевание и поддерживать удовлетворительное состояние ребенка.

Снижение дозы глюкокортикоидов должно происходить постепенно, с частым контролем, чтобы убедиться, что клинические и лабораторные показатели активности заболевания остаются низкими.

Порой подростки могут поддаться искушению прекратить прием глюкокортикоидов или уменьшить либо увеличить их дозу; иногда это связано с накопившимся неприятием побочных эффектов, а иногда – с тем, что они почувствовали себя лучше, либо хуже. Важно, чтобы дети и их родители понимали, как работают глюкокортикоиды и чем грозит прекращение лечения без медицинского наблюдения.

После начала лечения глюкокортикоидами организм прекращает выработку собственного кортизола, и, если глюкокортикоиды используются в течение довольно длительного периода, а затем вдруг их применение прекращается, организм может в течение некоторого времени быть не в состоянии начать выработку достаточного количества собственного кортизола. Результатом может быть опасное для жизни состояние - надпочечниковая недостаточность. Кроме того, слишком быстрое снижение дозы глюкокортикоидов может вызвать обострение заболевания.

Иммунодепрессанты

К иммунодепрессантам относятся азатиоприн, метотрексат, микофенолата мофетил и циклофосфамид. Механизм действия иммунодепрессантов отличается от механизма действия глюкокортикоидов.

Иммунодепрессанты применяют, если применение одних глюкокортикоидов не позволяют взять под контроль СКВ, а также чтобы помочь врачам уменьшить ежедневную дозу глюкокортикоидов и уменьшить их побочные эффекты, одновременно купируя симптомы СКВ.

Микофенолата мофетил и азатиоприн выпускают в виде таблеток, а циклофосфамид может быть либо в виде таблеток, либо в виде внутривенных лекарственных форм. Терапия циклофосфамидом применяется у детей с серьезным поражением центральной нервной системы, вызванным СКВ. Метотрексат применяют в виде таблеток или подкожных инъекций.

Генно-инженерные биологические препараты (ГИБП)

ГИБП включают лекарственные средства, которые блокируют выработку аутоиммунных антител или эффект определенной молекулы.

Одним из препаратов этой группы является ритуксимаб, направленный против В-лимфоцитов, вырабатывающих антитела, который используется, в основном, в тех случаях, когда стандартное лечение не позволяет контролировать заболевание, у детей применяется off-label, т.е. по решению врачебной комиссии и после подписания информированного согласия родителями ребенка и ребенком в возрасте старше 15 лет.

Белимумаб является биологическим препаратом, также направлен против В-лимфоцитов, одобрен для лечения СКВ у взрослых и у детей.

ИСТОЧНИКИ:

1. Клинические рекомендации «Системная красная волчанка M32, M32.0, M32.1, M32.8, M32.9» ID 606_3. https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/606_3
2. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, et al. Textbook of pediatric rheumatology. 8th ed. Philadelphia: Elsevier, Inc 2020.
3. Kamphuis S, Silverman ED. Prevalence and burden of pediatric-onset systemic lupus erythematosus. Nat Rev Rheumatol. 2010;6:538–46. doi: 10.1038/nrrheum.2010.121
4. Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, et al. Clinical and Laboratory Characteristics and Long-Term Outcome of Pediatric Systemic Lupus Erythematosus: A Longitudinal Study. J Pediatr. 2008;152:550–6. doi: 10.1016/j.jpeds.2007.09.019

5. Pluchinotta FR, Schiavo B, Vittadello F, et al. Distinctive clinical features of pediatric systemic lupus erythematosus in three different age classes. *Lupus*. 2007;16:550–5. doi: 10.1177/0961203307080636
6. Fortuna G, Brennan MT. Systemic Lupus Erythematosus. *Dent Clin North Am*. 2013;57:631–55. doi: 10.1016/j.cden.2013.06.003

КУДА ОБРАЩАТЬСЯ:

список медицинских (федеральных / региональных), иных учреждений (если имеется в силу специфики заболеваний)

ШАБЛОН МАРШРУТИЗАЦИИ:

Первичный визит к педиатру

Осуществляется по месту жительства в медицинских организациях, оказывающих амбулаторную помощь. При наличии признаков заболевания пациент направляется к врачу-ревматологу по месту жительства.

Первичный визит к врачу-ревматологу

Осуществляется по месту жительства в медицинских организациях, оказывающих амбулаторную помощь. Врач-ревматолог определяет необходимость срочной госпитализации в стационар или назначения дополнительного обследования с целью диагностики, подтверждения или исключения диагноза.

Помощь в стационаре

Пациент с установленным диагнозом ревматического заболевания направляется в профильное отделение (ревматологическое отделение или отделение, которое имеет в составе ревматологические койки).

Диагностика и лечение тяжелых и сложных вариантов заболевания, а также назначение/коррекция генно-инженерных биологических препаратов проводится при участии медицинских организаций федерального подчинения (в том числе с помощью телемедицинских технологий).

Установление диагноза и динамическое наблюдение

С момента установления диагноза и назначения лечения пациент находится на диспансерном наблюдении врача-ревматолога по месту жительства.

ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫЕ ВОПРОСЫ:

Что такое системная красная волчанка?

Системная красная волчанка (СКВ) является хроническим аутоиммунным заболеванием, которое может поражать различные органы: кожу, суставы, систему кроветворения, почки, легкие и центральную нервную систему.

«Хронический» означает, что это заболевание может длиться в течение продолжительного времени. «Аутоиммунный» означает, что имеет место нарушение иммунной системы, которая вместо защиты организма от бактерий и вирусов атакует собственные ткани пациента.

Название «системная красная волчанка» восходит к началу XX века. «Системная» означает, что заболевание влияет на многие органы тела. Слово «волчанка» происходит от латинского слова «*lupus*» (волк) и это относится к характерной, похожей по форме на бабочку сыпи на лице, которая похожа на белые отметины на морде волка. Слово «красный» указывает на кожные высыпания красного цвета.

Как часто встречается это заболевание?

СКВ распространена во всем мире. Заболевание чаще встречается у людей афроамериканского, испанского, азиатского и индейского происхождения.

В Европе частота СКВ составляет около 1:2500, примерно у 15% всех пациентов волчанка диагностируется до 18 лет. СКВ редко развивается в возрасте до 5 и нечасто – до начала подросткового возраста.

Если СКВ развивается в возрасте до 18 лет, врачи используют различные названия: педиатрическая форма СКВ, ювенильная форма СКВ и детская форма СКВ.

Заболевают чаще всего женщины детородного возраста (от 15 до 45 лет), и в этой возрастной группе соотношение заболевших среди лиц женского и мужского пола составляет 9 к 1. До наступления полового созревания доля заболевших среди лиц мужского пола выше, и примерно каждый пятый среди детей с СКВ – мальчики.

Является ли это заболевание наследственным?

Иногда СКВ может носить семейный характер. Дети наследуют от родителей некоторые еще неизвестные генетические факторы, которые могут вызывать предрасположенность к СКВ, таким образом, вероятность развития у них этого заболевания повышена, но не означает, что они должны обязательно заболеть СКВ. Например, однояйцевые близнецы имеют не более чем 50%-ный риск развития СКВ в случае, если одному из близнецов поставлен диагноз СКВ.

Никаких средств генетического тестирования или пренатальной диагностики СКВ в настоящее время не существует.

Можно ли предотвратить СКВ?

СКВ не может быть предотвращена; однако, ребенок с СКВ должен избегать ситуаций, которые могут вызвать обострение заболевания (например, пребывание на солнце без использования солнцезащитных кремов, некоторые вирусные инфекции, стресс, гормональные и некоторые другие лекарства).

Является ли это заболевание инфекционным?

СКВ не инфекционное заболевание и, следовательно, не может передаваться от человека к человеку.

Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Симптомы СКВ достаточно разнообразны. Все описанные выше симптомы разной степени тяжести могут развиваться на любом этапе развития заболевания, как в дебюте, так и по мере его прогрессирования. Регулярный прием лекарств, поможет контролировать симптомы СКВ.

Отличается ли болезнь у детей от болезни у взрослых?

СКВ у детей и подростков имеет такие же проявления, как и СКВ у взрослых. Тем не менее, у детей СКВ характеризуется более тяжелым течением: у детей чаще одномоментно поражаются несколько органов и систем. Кроме того, у детей чаще, чем у взрослых в процесс вовлекаются почки и головной мозг.

Можно ли лечить/излечить данное СКВ?

Лечение СКВ позволяет контролировать симптомы СКВ и предотвратить осложнения заболевания, в том числе необратимое повреждение органов и тканей. Когда СКВ диагностируется впервые, болезнь, как правило, очень активна. На этой стадии могут потребоваться высокие дозы лекарств, чтобы контролировать заболевание и предотвратить повреждение органов.

У многих детей лечение позволяет предотвращать обострения СКВ, и болезнь может перейти в стадию ремиссии, когда потребность в лечении сокращается или отпадает.

Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?

Препараты, используемые для лечения СКВ, достаточно успешно борются с симптомами заболевания. Как и все лекарства, они могут привести к различным побочным эффектам.

НПВП способны вызывать побочные эффекты, такие как дискомфорт в желудке (лекарства следует принимать после еды), повышенную кровоточивость, в более редких случаях возможны нарушения в работе почек или печени. Гидроксихорохин может вызывать изменения в сетчатке глаза. Поэтому пациенты должны регулярно осматриваться специалистом по глазным болезням (врачом-офтальмологом).

Глюкокортикоиды могут вызывать широкий спектр побочных эффектов как в краткосрочной, так и в долгосрочной перспективе. Риск развития осложнений увеличивается в случае применения высоких доз глюкокортикоидов и когда они используются в течение длительного времени. Основные побочные эффекты этих ГК включают:

- изменение внешности (увеличение веса, припухлость щек, избыточный рост волос на теле, изменения кожи с появлением багровых полос, акне и появление гематом даже после небольшого ушиба). Увеличение веса может контролироваться с помощью низкокалорийной диеты и физических упражнений.
- повышение риска развития инфекций, в том числе туберкулеза и ветряной оспы; -
- воспалительные изменения в слизистой желудка и 12-перстной кишке, язвенное поражение. Эта проблема может потребовать применения противоязвенной терапии;
- подавление роста;
- повышение артериального давления;
- слабость мышц (дети могут испытывать трудности при подъеме по лестнице или вставании со стула);
- нарушение углеводного обмена, особенно при наличии генетической предрасположенности к диабету;
- изменения настроения, в том числе депрессия и перепады настроения;
- помутнение хрусталика глаза (катаракта) и повышение внутриглазного давления (глаукома);
- снижение плотности костной ткани (остеопороз). Этот побочный эффект можно снизить с помощью физических упражнений, употребляя в пищу продукты, богатые кальцием, и принимая дополнительно препараты кальция и витамин D и его аналоги. Эти профилактические меры необходимо начинать сразу же после начала приема высоких доз глюкокортикоидов.

Важно отметить, что большинство побочных эффектов глюкокортикоидов являются обратимыми и после снижения дозы препарата или его отмены они исчезают

Как долго должно продолжаться лечение?

Лечение должно продолжаться на протяжении длительного времени. Общеизвестно, что в большинстве случаев у детей с СКВ полностью прекратить прием глюкокортикоидов очень трудно.

Долгосрочная поддерживающая терапия с приемом очень низкой дозы глюкокортикоидов может свести к минимуму риск обострений и держать болезнь под контролем. Для многих пациентов это может быть наилучшим способом предотвращения риска обострения заболевания. Применение низких доз глюкокортикоидов практически не сопровождается побочными эффектами.

Как насчет нетрадиционных методов лечения/ дополнительной терапии?

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Подумайте хорошо о рисках и преимуществах применения такой терапии, поскольку ее эффективность не доказана и может обходиться дорого как в плане времени, влияния на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы хотите рассмотреть дополнительные и альтернативные методы лечения, пожалуйста, обсудите эти варианты со своим врачом-ревматологом. Если лекарства необходимы, чтобы держать болезнь под контролем, то прекращение их приема может оказаться очень опасным, если заболевание по-прежнему находится в активной фазе. Пожалуйста, обсудите вопросы, которые вас беспокоят в отношении назначенного препарата, с врачом вашего ребенка.

Какие периодические осмотры необходимы?

Важно часто посещать врача-ревматолога, потому что многие отклонения в состоянии здоровья, которые могут возникать при СКВ, можно предотвратить. Как правило, дети с СКВ, должны посещать врача-ревматолога не реже чем раз в 3 месяца. В случае необходимости следует также консультироваться другими специалистами, такими как врач-дерматовенеролог (уход за кожей), или врач-нефролог (при поражении почек), врач-детский кардиолог (при поражении сердца, артериальной гипертензии), врач-детский эндокринолог (при проблемах с массой тела, стероидном диабете). В лечении и уходе за детьми с СКВ, участвуют также социальные работники, медицинские психологи, врачи-диетологи и другие специалисты в области здравоохранения.

Родители детей с СКВ, должны неукоснительно соблюдать рекомендации врача-ревматолога, регулярно контролировать артериальное давление, температуру, показатели общего клинического анализа крови (развернутого) (уровень эритроцитов в крови, уровень лейкоцитов в крови, уровень тромбоцитов в крови), общего (клинического) анализа мочи, коагулограммы (ориентировочного исследования системы гемостаза), анализа крови биохимического общетерапевтического, отражающего функцию печени и почек, а также иммунологические маркеры активности СКВ (исследование уровня С3 фракции комплемента, исследование уровня С4 фракции комплемента, определение содержания антител к ДНК нативной). Периодические анализы крови являются обязательными для контроля эффективности и побочных эффектов иммунодепрессантов и ГИБП.

Как долго будет продолжаться болезнь?

Как уже упоминалось выше, никаких средств для полного излечения СКВ не существует. Клинические и лабораторные симптомы СКВ могут быть минимальными или даже отсутствовать, если регулярно принимать лекарства в соответствии с предписаниями врача-ревматолога. К ухудшению состояния детей с СКВ, (обострение СКВ) в первую очередь могут привести нерегулярный прием лекарств, инфекции, стресс и воздействие солнечного света. Предсказать, каким будет течение заболевания очень трудно.

Каков долгосрочный прогноз заболевания?

Исход СКВ значительно улучшается, если борьба с заболеванием начинается на ранней стадии и ведется длительно и последовательно. Этого можно достичь путем применения гидроксихлорохина, глюкокортикоидов, иммунодепрессантов и генно-инженерных биологических препаратов. У большинства пациентов на фоне проведения противоревматической терапии активность заболевания снижается, развивается ремиссия (отсутствие всех объективных и субъективных симптомов СКВ), которая может сохраняться на фоне поддерживающей терапии в течение многих лет. У некоторых пациентов активность СКВ сохраняется, а ремиссии добиться не удается. В ряде случаев заболевание может быть серьезным и опасным для жизни.

Прогноз СКВ в детском возрасте зависит от степени поражения внутренних органов. Дети, у которых имеется значимое поражение почек или центральной нервной системы, требуют агрессивного лечения. В отличие от этого, легкую сыпь и артрит можно контролировать без проблем. Однако прогноз для каждого отдельного ребенка относительно непредсказуем.

Возможно ли полное излечение?

СКВ является непредсказуемым хроническим заболеванием, и дети с диагнозом СКВ обычно остаются под медицинским наблюдением и принимают лекарства постоянно. После достижения пациентом совершеннолетия детский врач-ревматолог передает его взрослому.

ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

Как может болезнь повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи?

После того, как дети с СКВ, начинают лечиться, они могут вести практически нормальный образ жизни. Одним из исключений является воздействие чрезмерного солнечного света/УФ-света на дискотеках. Эти факторы способны вызвать обострение СКВ или ухудшить течение заболевания.

В летнее время ребенок должен применять солнцезащитный крем с фактором защиты от солнца (SPF) на уровне 40. Важно, чтобы дети к 10-летнему возрасту начинали брать на себя все большую роль в своем лечении и в отношении личной гигиены.

Дети и их родители должны знать симптомы СКВ, чтобы определить возможное начало обострения заболевания. Некоторые симптомы, такие как хроническая усталость и недостаток энергии, могут сохраняться в течение нескольких месяцев после купирования обострения.

Для поддержания нормального веса, хорошего состояния костей и подобающей физической формы важны регулярные физические упражнения.

Как насчет школы?

Дети с СКВ, могут и должны посещать школу, за исключением периодов, когда болезнь очень активна. Если системная красная волчанка не затрагивает центральную нервную систему, то в целом она не влияет на способность ребенка к обучению и мышлению.

В случае вовлечения центральной нервной системы могут возникать такие проблемы, как трудности с концентрацией внимания и запоминанием, головные боли и перемены настроения. В этих случаях должны быть разработаны специальные учебные планы.

В целом, ребенка следует поощрять к участию во внеклассных мероприятиях в той мере, какую ему позволяет это болезнь. Тем не менее, учителя должны быть осведомлены

о диагнозе СКВ у ребенка, чтобы они учитывали его в те периоды, когда усиливаются связанные с СКВ симптомы, в том числе боли в суставах и других частях тела, которые могут влиять на обучение.

Как насчет спорта?

Ограничения по общей деятельности, как правило, не нужны и нежелательны. В период ремиссии заболевания следует поощрять регулярные физические упражнения. Рекомендуется ходьба, плавание, езда на велосипеде и другие аэробные виды спорта или мероприятия на свежем воздухе. Для активного отдыха рекомендуется соответствующая защитная одежда, солнцезащитный крем с высокой степенью защиты и отказ от пребывания на солнце в часы его пиковой активности. Необходимо избегать занятий спортом до изнеможения. Во время обострения болезни физические упражнения должны быть ограничены.

Как насчет диеты?

Специальной диеты, которая могла бы вылечить СКВ, не существует. Детям с СКВ, следует соблюдать здоровую, сбалансированную диету.

В случае приема глюкокортикоидов, дети должны есть продукты с низким содержанием соли, что помогает предотвратить повышение артериального давления, и с низким содержанием сахара, чтобы предотвратить развитие диабета и повышение веса. Кроме того, пациенты должны дополнительно принимать препараты кальция и витамин D и его аналоги что способствует предотвращению развития остеопороза.

В отношении всех других витаминных добавок научные доказательства их пользы при СКВ отсутствуют.

Может ли климат влиять на течение болезни?

Известно, что воздействие солнечного света может привести к развитию новых участков поражения на коже и к вспышкам активности заболевания при СКВ. Чтобы предотвратить эту проблему, рекомендуется использование высокоэффективных местных защитных солнцезащитных средств. Их необходимо наносить на все открытые части тела, когда ребенок находится вне помещения. Помните о необходимости наносить солнцезащитный крем, по крайней мере, за 30 минут до выхода на улицу. Это важно, чтобы крем смог проникнуть в кожу, и чтобы кожа стала сухой.

В солнечный день солнцезащитный крем необходимо наносить каждые 3 часа. Некоторые солнцезащитные средства являются водонепроницаемыми, но после купания или плавания их нанесение на кожу целесообразно повторить. Когда ребенок находится на солнце, важно носить солнцезащитную одежду, например, широкополые шляпы и одежду с длинными рукавами. Это необходимо даже в облачные дни, поскольку ультрафиолетовые лучи способны легко проникать через облака.

Некоторые дети испытывают проблемы после воздействия на них ультрафиолетового света от ламп дневного света, галогенных ламп или компьютерных мониторов. Детям, имеющим проблемы при использовании монитора, целесообразно пользоваться экранами с ультрафиолетовыми фильтрами.

Можно ли ребенка вакцинировать?

У ребенка с СКВ, риск инфицирования повышается; поэтому профилактика инфекции путем вакцинации особенно важна. Ребенок должен, по возможности, соблюдать регулярный график вакцинации. Однако есть несколько исключений: детям с тяжелой, активной формой болезни вакцинация противопоказана. Детям, получающим иммунодепрессанты, высокие дозы глюкокортикоидов и ГИБП, категорически

противопоказана вакцинация живыми вакцинами (вакциной для профилактики кори, вакциной для профилактики эпидемического паротита, вакциной для профилактики краснухи, пероральной вакциной для профилактики полиомиелита, вакциной для профилактики ветряной оспы.

Вакцинация пероральной вакциной для профилактики полиомиелита, также противопоказана членам семьи, проживающим вместе с ребенком, который получает иммуносупрессивную терапию.

Детям с СКВ, получающим высокие дозы глюкокортикоидов и/или иммунодепрессантов, и/или ГИБП рекомендована вакцинация: вакциной для профилактики пневмококковой инфекции, вакциной для профилактики менингита.

Как насчет половой жизни, беременности и контрацепции?

Подростки могут вести здоровую половую жизнь. Однако сексуально активным подросткам, принимающим определенные иммунодепрессанты или же имеющим заболевание в активной фазе, необходимо использовать безопасные и высокоэффективные методы предотвращения беременности.

В идеале, беременность всегда должна быть запланированной. Необходимо помнить, что некоторые лекарства от артериального давления и иммунодепрессанты могут нанести вред развитию плода. Большинство женщин с СКВ могут иметь нормально протекающую беременность и способны родить здорового ребенка.

Идеальным временем для беременности был бы тот период, когда болезнь (особенно при наличии вовлечения почек) хорошо контролируется в течение длительного времени. У женщин, пациентов с СКВ могут быть проблемы с сохранением беременности. Это связано либо с активностью болезни, либо с принимаемыми лекарствами.

Кроме того, при СКВ повышается риск выкидыша, преждевременных родов и развития врожденных аномалий у ребенка, известных под названием неонатальной красной волчанки. Считается, что у женщин с повышенным содержанием антител к фосфолипидам имеется повышенный риск патологии беременности.

Сама беременность может усилить симптомы или вызвать обострение СКВ. В связи с этим наблюдать всех беременных женщин с СКВ должен врач-акушер-гинеколог, знакомый с приемами ведения беременности с высоким риском и тесно сотрудничающий с врачом-ревматологом.

Выбор средств контрацепции нужно осуществлять с врачом-акушером-гинекологом и врачом-ревматологом.

ПРИЛОЖЕНИЕ

БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЕ ФОНДЫ ИЛИ НКО:

Межрегиональная благотворительная общественная организация содействия в реализации социальных программ в области медицины и здравоохранения
«ВОЗРОЖДЕНИЕ»

<https://childhope.ru/>

vk.com/vozhrozhdenie2007

t.me/childhope

1. Профильная некоммерческая организация «Ассоциация детских ревматологов»

<https://aspirre-russia.ru/>