

ОПИСАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Определение.

Гранулематоз Вегенера (ГВ) (син. Гранулематоз с полиангиитом) – гигантоклеточный гранулематозно-некротизирующий васкулит, ассоциированный с выработкой аутоантител (антител к цитоплазме нейтрофилов) и характеризующийся сочетанным воспалительным поражением нескольких органов (чаще всего верхних дыхательных путей, органов зрения и слуха, легких и почек).

Гранулематоз Вегенера – редкое хроническое заболевание. Его распространенность в популяции составляет 25-60 на 1 млн, заболеваемость - 3-12 на 1 млн человек. В России крупные эпидемиологические исследования не проводились.

Патогенез.

Гранулематоз Вегенера — редкое хроническое заболевание, при котором иммунная система человека «ошибается» и воспринимает собственные сосуды как чужеродные, начинает атаковать собственные мелкие кровеносные сосуды и ткани вокруг них. В результате развивается воспаление сосудов (васкулит), которое нарушает кровоток и снабжение органов кислородом. Одновременно в поражённых участках формируются особые воспалительные узелки — гранулёмы, которые состоят из иммунных клеток (в том числе макрофагов и особенных клеток Лангханса) и постепенно разрушают нормальную структуру тканей.

Основным признаком активности болезни в крови служат антитела против нейтрофилов (так называемые ANCA). Эти антитела ошибочно связываются с белками внутри нейтрофилов — клеток, которые обычно защищают организм от инфекций. В ответ нейтрофилы становятся чрезмерно активными и выбрасывают вещества, способные повреждать стенки сосудов. Такое повреждение вызывает воспаление, сужение просвета сосудов и образование микротромбов, что приводит к нарушению кровоснабжения различных органов.

Причины сбоя иммунной системы до конца не изучены. Известно, что у некоторых людей есть генетическая предрасположенность, а пусковым фактором может стать инфекция или любой другой внешний фактор.

При гранулематозе Вегенера иммунная система «ошибается» и воспринимает собственные сосуды как чужеродные. Это вызывает их воспаление, образование гранулём и постепенное поражение жизненно важных органов.

Клиническая картина.

Что происходит?

Чаще всего заболевание начинается с поражения органов дыхания. У многих пациентов появляются заложенность носа, отёк слизистой, насморк, образование сухих корок и носовые кровотечения. Эти симптомы не проходят после лечения антибиотиками или противоотёчными средствами. Со временем могут возникать язвы на перегородке носа, а при выраженном разрушении хряща — деформация носа, называемая «седловидный нос».

Воспаление может распространяться и на дыхательные пути ниже голосовых связок — например, на трахею. Это приводит к охриплости, свистящему дыханию, одышке и чувству нехватки воздуха из-за сужения дыхательных путей.

Если процесс затрагивает лёгкие, могут формироваться воспалительные узелки или участки распада ткани, что вызывает симптомы, похожие на пневмонию: кашель, боль в груди, одышку, иногда кровохарканье.

Почки при начале болезни поражаются не у всех, но по мере прогрессирования васкулита их вовлечение становится частым. Это проявляется изменениями в анализах мочи (появление белка, крови), ухудшением функции почек, повышением артериального давления. Без лечения поражение почек может привести к серьёзным осложнениям.

Иногда воспаление развивается в области глаз — за глазным яблоком, что может вызывать выпячивание глаза (экзофтальм), боль, ухудшение зрения. Поражение среднего уха проявляется хроническим отитом, снижением слуха или чувством «заложенности».

Помимо поражения отдельных органов, часто присутствуют общие симптомы: повышенная утомляемость, потеря веса, повышение температуры, боли в мышцах и суставах.

Диагностика.

Какие исследования необходимы?

В момент постановки диагноза необходимо исключить заболевания, которые протекают с похожими клиническими проявлениями (инфекционные заболевания, острый и хронический остеомиелит, воспалительные заболевания кишечника, другие ревматические заболевания и др.). Для этого проводится полное обследование, включающее комплекс лабораторных и инструментальных исследований, перечень которых определяет ваш врач-ревматолог в соответствии с клиническими рекомендациями.

Диагностика гранулематоза Вегенера представляет собой поэтапный процесс, который требует комплексного анализа симптомов, лабораторных данных и результатов инструментальных исследований. На ранних этапах симптомы ГВ часто похожи на хронические инфекции носа и пазух, бронхиты или аллергические заболевания, поэтому диагноз не всегда устанавливается сразу. Подозрение возникает, когда типичные проявления — такие как длительная заложенность носа, образование корок, носовые кровотечения, кашель, боль в груди, одышка, слабость, потеря веса или изменения в анализах мочи — не проходят после обычного лечения антибиотиками или другими средствами.

Одним из важных лабораторных методов является анализ крови на антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА, или ANCA). У большинства пациентов с гранулематозом Вегенера выявляются антитела типа c-ANCA, направленные против фермента протеиназы-3 (PR3), также могут выявляться p-ANCA, связанные с другим ферментом — миелопероксидазой (MPO). Однако наличие этих антител само по себе не является доказательством болезни, поэтому результат всегда оценивается вместе с другими данными.

Дополнительно выполняются общий анализ крови (для выявления признаков воспаления и анемии), общий анализ мочи (для выявления признаков поражения почек), а также биохимический анализ крови для оценки функции почек и печени.

Для уточнения локализации и степени поражения органов применяют различные инструментальные исследования.

Рентгенография и компьютерная томография грудной клетки позволяют увидеть воспалительные узелки (гранулемы) и полости в лёгких.

Компьютерная томография (КТ) околоносовых пазух помогают выявить воспаление и возможное разрушение костных структур.

При необходимости проводят УЗИ почек, исследование слуха, осмотр глазного дна и эндоскопические исследования дыхательных путей, если есть подозрение на их сужение.

Наиболее точным методом подтверждения диагноза является биопсия — забор небольшого образца ткани из поражённого органа (например, из слизистой носа, лёгкого, почки или кожи). При микроскопическом исследовании врач видит типичные изменения — воспаление стенок сосудов (васкулит) и гранулёматозное разрушение тканей, что подтверждает наличие заболевания.

Важно понимать, что диагноз устанавливается только на основании совокупности данных — жалоб пациента, клинической картины, результатов лабораторных, инструментальных исследований и биопсии. Окончательное заключение делает специалист, чаще всего ревматолог, совместно с врачами других направлений — пульмонологом, нефрологом, оториноларингологом или офтальмологом.

Лечение.

Лечение гранулематоза Вегенера направлено на подавление воспаления, вызванного нарушением работы иммунной системы. Заболевание требует длительного лечения под наблюдением врача-ревматолога и других специалистов. Основная цель терапии — добиться стойкой ремиссии, то есть прекращения активности болезни и предотвращения её повторных обострений. Для лечения пациентов с гранулематозом Вегенера почти повсеместно используется пять групп препаратов

Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП)

НПВП, такие как нимесулид, диклофенак и др. используются для купирования лихорадки и болей. Их, как правило, назначают в течение короткого времени с целью симптоматического лечения.

Глюкокортикоиды

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

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 органов поражена.

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 поддаваться 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 отличен от механизма действия глюкокортикоидов.

Иммунодепрессанты применяют с целью достижения ремиссии заболевания, а также чтобы помочь врачам уменьшить ежедневную дозу глюкокортикоидов и уменьшить их побочные эффекты, одновременно купируя симптомы гранулематоза Вегенера.

Микофенолата мофетил и азатиоприн выпускают в виде таблеток, а циклофосфамид может быть либо в виде таблеток, либо в виде внутривенных лекарственных форм. 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 зарегистрирован для лечения детей с гранулематозом Вегенера с 2 лет.

Выбор препарата зависит от тяжести заболевания, вовлечённых органов и индивидуальной переносимости лечения.

После того как активность болезни снижается, начинается второй этап — поддержание ремиссии. Важно продолжать долгосрочное наблюдение у врача. Регулярные обследования помогают вовремя выявить возможное обострение и скорректировать терапию. Родителям и пациенту важно знать основные тревожные признаки: появление постоянного насморка, кашля с кровью, боли в груди, изменения цвета мочи, выраженной усталости или повышения температуры. При их возникновении нужно сразу обратиться к врачу. Успех лечения зависит от раннего начала терапии, правильного подбора препаратов и строгого соблюдения всех врачебных рекомендаций.

Другие способы лечения

Немедикаментозное лечение гранулематоза Вегенера играет важную роль в улучшении качества жизни пациента после того, как воспалительный процесс удалось взять под контроль с помощью лекарственной терапии. Эти методы направлены на устранение последствий болезни, а также на поддержание физической активности и психологического состояния пациента.

Хирургическое лечение

Хирургическое вмешательство проводится не для лечения самого заболевания, а для устранения осложнений, которые возникли в ходе его течения. Важно помнить, что все хирургические вмешательства проводятся строго после достижения ремиссии заболевания.

При разрушении перегородки носа или развитии деформации («седловидный нос») может выполняться реконструктивная операция — пластика перегородки или восстановление формы носа.

При хроническом воспалении среднего уха может потребоваться восстановление слуховой трубы или установка вентиляционной трубки для предотвращения скопления жидкости и улучшения слуха.

При сужении трахеи (подголосового отдела) или гортани возможно проведение оперативных вмешательств по восстановлению проходимости дыхательных путей.

В тяжёлых случаях, когда воспаление привело к значительному поражению почек, может потребоваться гемодиализ или трансплантация почки после достижения устойчивой ремиссии.

Реабилитация

После стабилизации состояния пациентам с гранулематозом Вегенера важно проходить комплексную реабилитацию, направленную на восстановление функций органов, укрепление организма и адаптацию к жизни с хроническим заболеванием.

Регулярные умеренные физические нагрузки помогают поддерживать мышцы, улучшать кровообращение и дыхание. Комплекс упражнений подбирается индивидуально с учётом состояния ребенка.

ИСТОЧНИКИ:

1. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, et al. Textbook of pediatric rheumatology. 8th ed. Philadelphia: Elsevier, Inc 2020
2. Palman J, Shoop-Worrall S, Hyrich K, et al. Update on the epidemiology, risk factors and disease outcomes of Juvenile idiopathic arthritis. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2018;32:206–22. doi: 10.1016/j.berh.2018.10.004
3. Cattalini M, Soliani M, Caparello MC, et al. Sex Differences in Pediatric Rheumatology. Clin Rev Allergy Immunol. 2019;56:293–307. doi: 10.1007/s12016-017-8642-3
4. Thierry S, Fautrel B, Lemelle I, et al. Prevalence and incidence of juvenile idiopathic arthritis: a systematic review. Joint Bone Spine. 2014;81:112–7. doi: 10.1016/j.jbspin.2013.09.003

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 Гранулематоз Вегенера?

Гранулематоз Вегенера является хроническим системным васкулитом, поражающим в основном мелкие кровеносные сосуды и ткани верхних дыхательных путей (носа и пазух), нижних дыхательных путей (легких) и почек. Термин «гранулематоз» обозначает особый вид воспалительных поражений – образование мелких многослойных узелков внутри и вокруг сосудов, которые видны при исследовании под микроскопом.

Что означает «хроническое заболевание»?

О заболевании говорят, что оно хроническое, когда соответствующее лечение не во всех случаях приводит к излечению, но позволяет уменьшить симптомы и улучшить лабораторные показатели. Также это означает, что после того, как диагноз установлен, невозможно предвидеть, как долго ребенок будет болеть.

Каковы причины заболевания?

Гранулематоз Вегенера — редкое хроническое заболевание, при котором иммунная система человека «ошибается» и воспринимает собственные сосуды как чужеродные, начинает атаковать собственные мелкие кровеносные сосуды и ткани вокруг них. В результате развивается воспаление сосудов (васкулит), которое нарушает кровоток и снабжение органов кислородом. Одновременно в поражённых участках формируются особые воспалительные узелки — гранулёмы, которые состоят из иммунных клеток (в том числе макрофагов и особенных клеток Лангханса) и постепенно разрушают нормальную структуру тканей.

Основным признаком активности болезни в крови служат антитела против нейтрофилов (так называемые ANCA). Эти антитела ошибочно связываются с белками внутри нейтрофилов — клеток, которые обычно защищают организм от инфекций. В ответ нейтрофилы становятся чрезмерно активными и выбрасывают вещества, способные повреждать стенки сосудов. Такое повреждение вызывает воспаление, сужение просвета сосудов и образование микротромбов, что приводит к нарушению кровоснабжения различных органов.

Причины сбоя иммунной системы до конца не изучены. Известно, что у некоторых людей есть генетическая предрасположенность, а пусковым фактором может стать инфекция или любой другой внешний фактор.

При гранулематозе Вегенера иммунная система «ошибается» и воспринимает собственные сосуды как чужеродные. Это вызывает их воспаление, образование гранулём и постепенное поражение жизненно важных органов.

Это наследственное заболевание?

Гранулематоз Вегенера – это не наследственное заболевание, поскольку оно не может передаваться непосредственно от родителей к их детям. Тем не менее, имеется ряд

генетических факторов, по большей части еще не выявленных, которые формируют предрасположенность к болезни. В научном мире достигнуто единство мнений относительно того, что это заболевание является результатом сочетания генетической предрасположенности и воздействия факторов окружающей среды (включая возбудителей инфекций). Но даже в том случае, когда может иметь место генетическая предрасположенность, два ребенка в одной семье заболевают этой болезнью очень редко.

На основании чего диагностируется это заболевание?

Диагноз гранулематоз Вегенера устанавливается на основании совокупности клинических признаков, результатов лабораторных, инструментальных исследований и биопсии тканей. Это сложный диагноз, который требует участия врача-ревматолога и часто — специалистов других направлений (ЛОР-врача, пульмонолога, нефролога, офтальмолога). Ни один отдельный симптом или анализ не может подтвердить заболевание — важно учитывать всё в комплексе.

Когда необходимо начинать лечение?

Лечение гранулематоза Вегенера необходимо начинать сразу после подтверждения диагноза. Это связано с тем, что болезнь может быстро прогрессировать и вызывать необратимые изменения в почках, лёгких, дыхательных путях и других жизненно важных органах. Раннее начало терапии — ключевой фактор успешного лечения.

Чем раньше будет начато лечение, тем выше вероятность: добиться стойкой ремиссии, сохранить функцию органов и предотвратить их необратимое повреждение, снизить риск осложнений и инвалидизации.

Задержка лечения опасна. Без своевременной терапии гранулематоз Вегенера может привести к тяжёлым последствиям: хронической почечной недостаточности, разрушению носовой перегородки и деформации лица, необратимому снижению слуха или зрения, дыхательной недостаточности, системным осложнениям и угрозе жизни.

Как насчет нетрадиционных методов лечения/дополнительной терапии?

Есть много дополнительных и альтернативных методов лечения, и это может ввести в заблуждение пациентов и их семьи. Необходимо взвешивать риски и преимущества применения такой терапии, поскольку ее эффективность не доказана и может обходиться дорого как в плане времени, нагрузки на ребенка, так и в денежном выражении. Если вы хотите разобраться в возможностях дополнительных и альтернативных методов лечения, пожалуйста, обсудите эти варианты со своим детским ревматологом. Некоторые методы лечения способны взаимодействовать с обычными лекарствами. Большинство врачей не будут против альтернативных методов лечения при условии, что вы будете следовать рекомендациям врача. Очень важно не прекращать прием лекарств, прописанных врачом. Когда лекарства, такие как ГК, 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.

Каковы основные побочные эффекты лечения?

Препараты, используемые при лечении гранулематоза Вегенера, как правило, хорошо переносятся. Непереносимость со стороны желудка — самое частое побочное действие НПВП (которые именно поэтому необходимо принимать с пищей) — у детей отмечается менее часто, чем у взрослых. НПВП могут вызывать повышение уровня некоторых ферментов печени в крови, но это редкое явление при приеме препаратов. Метотрексат также хорошо переносится. Нередки желудочно-кишечные побочные

эффекты, такие как тошнота и рвота. Для контроля потенциальной токсичности важно проверять уровень ферментов печени, делая обычные анализы крови. Наиболее частым лабораторным изменением является повышение активности ферментов печени, которое нормализуется при отмене или снижении дозы метотрексата. Применение фолиевой или фолиевой кислоты позволяет снизить частоту гепатотоксичности. Реакции гиперчувствительности на метотрексат встречаются редко. Длительное применение ГК в высоких дозах сопровождается рядом важных побочных эффектов. Они включают задержку роста и остеопороз. Высокие дозы ГК вызывают заметное повышение аппетита, что в свою очередь может привести к ожирению. Поэтому важно поощрять детей есть пищу, которая может удовлетворить их аппетит без увеличения потребления калорий.

ГИБП, как правило, хорошо переносятся, по крайней мере, в первые годы лечения. Пациентов необходимо тщательно контролировать на предмет возможного возникновения инфекций или других нежелательных явлений

Как долго необходимо продолжать лечение?

Лечение длительное. Его продолжительность определяется лечащим врачом на основании состояния пациента.

Каков долгосрочный прогноз гранулематоза Вегенера?

Благодаря современным методам диагностики и лечения большинство пациентов могут вести обычную, активную жизнь, учиться, работать и планировать будущее.

Тем не менее, гранулематоз Вегенера – хроническое заболевание, и у части пациентов могут развиваться обострения, поэтому пациентам важно регулярно контролировать свое состояние, сдавать анализы и проходить обследования, даже если Вы чувствуете себя хорошо.

Может ли диета повлиять на течение болезни?

Никаких доказательств того, что диета может влиять на болезнь, не существует. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Пациентам, принимающим ГК, нужно избегать переедания, так как эти препараты повышают аппетит. Кроме того, следует избегать пищи с высоким содержанием калорий и натрия во время лечения ГК, даже если их доза небольшая.

Может ли климат повлиять на течение болезни?

Доказательства того, что климат может повлиять на проявления болезни, отсутствуют. Тем не менее, смена климата, особенно выраженная инсоляция, острые респираторные, кишечные и другие инфекции, которыми дети часто болеют в жарком климате, могут спровоцировать обострение заболевания. В холодную погоду утренняя скованность может сохраняться дольше.

Что могут дать физическая нагрузка и лечебная физкультура?

Цель физической нагрузки и лечебной физкультуры – обеспечить ребенку возможность оптимально участвовать во всей повседневной деятельности и выполнять все необходимые социальные роли. Кроме того, физическая нагрузка и лечебная физкультура могут быть использованы для мотивации к активному, здоровому образу жизни. Необходимым условием для достижения этих целей являются здоровые суставы и мышцы. Физическая нагрузка и лечебная физкультура могут применяться для улучшения подвижности суставов, повышения мышечной силы, координации и выносливости (жизнеспособности). Эти аспекты позволяют ребенку успешно и безопасно участвовать в школьных и внеклассных мероприятиях, таких как активный отдых и спортивные

мероприятия. Лечение и программа домашних упражнений могут быть полезными для достижения требуемого уровня силы и выносливости.

Разрешены ли занятия спортом?

Игровые виды спорта – это важный аспект повседневной жизни здорового ребенка. Одной из главных задач лечения гранулематоза Вегенера является обеспечение детям возможности вести по возможности нормальный образ жизни и считать себя ничем не отличающимися от своих сверстников. Лучше отдавать предпочтение тем видам спорта, в которых соблюдены следующие принципы — умеренность, постепенность и безопасность, например, плавание, лечебная физкультура, дыхательная гимнастика, катание на велосипеде.

Может ли ребенок регулярно посещать школу?

Крайне важно, чтобы ребенок систематически посещал школу. Ограниченная подвижность может быть проблемой для посещения школы; она может вызвать трудности при ходьбе, быстрое уставание, боль или скованность. В остром периоде болезни предпочтительнее обучение на дому. В ремиссии ребенок может посещать школу как его здоровые сверстники. Физическое воспитание и участие в спортивных мероприятиях рекомендуется с учетом ограничения в подвижности, обусловленного активностью болезни. Школа для детей столь же важна, как работа для взрослых – это место, где ребенок учится, как стать самостоятельной личностью, продуктивной и независимой. Родителям и учителям необходимо сделать все возможное, чтобы стимулировать детей участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке, чтобы они были успешными в учебе, способными общаться со сверстниками и взрослыми, чтобы быть принятыми и ценимыми друзьями.

Разрешена ли вакцинация?

Если пациент находится на лечении иммунодепрессантами (ГК, метотрексат, ГИБП) вакцинацию живыми ослабленными микроорганизмами проводить не рекомендуется из-за потенциального риска распространения инфекции в результате сниженной иммунной защиты. Вакцины, которые живых микроорганизмов не содержат, а содержат только патогенные белки, вводятся по индивидуальному графику, по жестким показаниям после приема (осмотра, консультации) врача-ревматолога.

Будет ли у ребенка нормальная взрослая жизнь?

Это основная цель лечения, и в большинстве случаев так и происходит. В настоящее время комбинированное использование фармакологического лечения и реабилитации позволяет достичь ремиссии у большинства пациентов. Также следует уделять пристальное внимание психологическому воздействию болезни на ребенка и его семью. Хронические заболевания, к числу которых относится гранулематоз Вегенера, тяжело отражаются на всей семье, и, конечно, чем серьезнее заболевание, тем труднее с ним бороться. Ребенку будет тяжело справляться со своей болезнью должным образом, если этого не делают родители. Велика привязанность родителей к своему ребенку, и чтобы упредить возможные проблемы ребенка, они его чрезмерно опекают. Положительно направленное отношение родителей, которые поддерживают ребенка и поощряют его к тому, чтобы он был, насколько это возможно, максимально самостоятельным, несмотря на болезнь, будет чрезвычайно ценной помощью ребенку для преодоления трудностей, связанных с заболеванием, позволит справляться со всем наравне со своими сверстниками и развиваться в независимую, уравновешенную личность. Команда детских ревматологов в случае необходимости должна предоставлять пациентам психосоциальную поддержку. Группа

поддержки семей и благотворительные организации также могут помогать семьям справляться с болезнью.

БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЕ ФОНДЫ ИЛИ НКО:

1. Межрегиональная благотворительная общественная организация содействия в реализации социальных программ в области медицины и здравоохранения «ВОЗРОЖДЕНИЕ»
<https://childhope.ru/>
vk.com/vozhrozhdenie2007
t.me/childhope
2. Профильная некоммерческая организация «Ассоциация детских ревматологов»
<https://aspirre-russia.ru/>