



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

### **Что это такое?**

Системная красная волчанка (СКВ) - это хроническое аутоиммунное заболевание, которое может поражать различные органы, особенно кожу, суставы, клетки крови и почки. СКВ – хроническое заболевание, которое продолжается длительное время. Понятие «аутоиммунное» означает что, это заболевание иммунной системы, которая вместо защиты организма от бактерий и вирусов, атакует собственные ткани организма человека.

Название системная красная волчанка появилось в начале 20 века. Понятие «системная» означает поражение многих органов. Слово «волчанка» произошло от латинского слова «волк», и относится к характерной сыпи на лице в виде «бабочки». Расположение сыпи напоминало врачам белые отметины на морде волка. Понятие «красная» (из греческого языка) означает появление красных высыпаний на коже.

### **Как часто это встречается?**

СКВ – редкое заболевание, встречающееся с частотой 5 случаев на 1.000.000 детей в год. Заболевание редко начинается в возрасте до 5 лет и нечасто до подросткового периода.

Наиболее подверженный возраст начала заболевания у женщин детородного возраста (от 15 до 45 лет). Именно в этом возрасте частота соотношения заболеваемости женщин и мужчин составляет 9:1. У детей младшего возраста, до наступления подросткового периода, это соотношение заболеваемости у мальчиков выше.

СКВ широко распространена в мире. Заболевание более часто встречается у детей африканского, американского, испанского, азиатского и коренного американского происхождения.

### **Каковы причины заболевания?**

Точная причина развития СКВ неизвестна. Известно, что СКВ – это аутоиммунное заболевание, когда иммунная система не может отличить собственные ткани и клетки от чужеродных. Иммунная система ошибочно вырабатывает аутоантитела, которые воспринимают собственные нормальные клетки организма как «чужие» и уничтожают их. Результатом этого является аутоиммунная реакция, которая вызывает воспаление. Воспаление поражает определенные органы (суставы, почки, кожу и другие), характерные для СКВ. Термин «воспаление» означает, что в пораженной части тела повышается температура, развивается покраснение, припухлость и иногда болезненность. Если признаки воспаления сохраняются длительно, как это бывает при СКВ, может развиваться повреждение тканей и нарушение нормальной функции органа. Вот почему целью лечения СКВ является уменьшение воспаления.

Вероятно, сочетание многочисленных врожденных факторов риска и случайных факторов окружающей среды приводит к ненормальному иммунному ответу. Известно, что существует много факторов, провоцирующих развитие СКВ. Например, нарушение гормонального баланса в подростковом периоде, факторы окружающей среды, такие как длительное пребывание на солнце, некоторые вирусные инфекции и определенные лекарства.

#### **Является ли заболевание врожденным?**

СКВ не является врожденным заболеванием, так как оно не может передаваться от пациента к пациенту. Иногда дети наследуют некоторые еще неизвестные генетические факторы от родителей, которые могут предрасполагать к развитию СКВ. Необязательно они заболеют СКВ, но они могут быть более восприимчивы. Для ребенка, болеющего СКВ, наличие в его семье родственников с аутоиммунными заболеваниями не является необычным, однако очень редко в одной и той же семье имеется два ребенка, страдающих СКВ.

#### **Почему мой ребенок заболел этим заболеванием? Можно ли это заболевание предупредить?**

Причина СКВ неизвестна, но возможно, что сочетание генетической предрасположенности и подверженность определенным триггерным факторам окружающей среды вместе могут вызвать развитие заболевания. Конкретную роль генетических факторов и факторов окружающей среды в возникновении СКВ еще предстоит определить.

Развитие СКВ невозможно предупредить. Однако ребенок должен избегать определенных ситуаций, которые могут провоцировать начало заболевания или стать причиной обострения у заболевшего ребенка (например: пребывание на солнце без защитного зонта, некоторые вирусные инфекции, стресс, гормональные сдвиги и определенные лекарства).

#### **Является ли заболевание заразным?**

СКВ - незаразное заболевание. Оно не может передаваться от человека к человеку, как инфекция.

#### **Каковы основные симптомы?**

Заболевание обычно развивается медленно, с появлением новых признаков в течение нескольких недель, месяцев или даже лет. Самыми распространенными первыми симптомами СКВ у детей являются неспецифические жалобы на повышенную утомляемость и недомогание. У многих детей, заболевших СКВ, отмечаются периодическая или постоянная лихорадка, снижение веса, потеря аппетита.

Со временем у многих детей появляются специфические симптомы, что вызвано вовлечением в заболевание одного или нескольких органов. Поражение кожи и слизистых оболочек возникает очень часто. Оно может выражаться в виде различных видов сыпи на коже, фоточувствительность (когда пребывание на солнце вызывает появление сыпи), язв в полости носа или ротовой полости. Типичная сыпь в виде «бабочки» на переносице и щеках встречается у 1/3-1/2

заболевших детей. В некоторых случаях отмечается усиленное выпадение волос (алопеция). Руки могут сначала краснеть, затем белеть и синеть, если ребенок находится на холоде (синдром Рейно). Симптомы заболевания также могут выражаться в виде припухания и болей в суставах, болей в мышцах, анемии, легком образовании синяков, головной боли, боли в груди или ее приступах. Вовлечение почек происходит в определенной степени у большинства детей с СКВ и в значительной мере определяет исход заболевания через длительное время. Самыми частыми симптомами серьезного поражения почек являются высокое артериальное давление, появление крови в моче, отеки на стопах, голенях, веках.

### **Одинаковы ли симптомы заболевания у всех детей?**

Симптомы СКВ могут значительно отличаться у разных детей. Внешний вид больного ребенка или перечень симптомов заболевания у всех детей разный. Все симптомы, описанные выше, могут появиться как в начале заболевания, так и на любом этапе его развития.

### **Отличается ли заболевание у детей и у взрослых?**

В общем, СКВ у детей и подростков похожа на это же заболевание у взрослых. Однако, изменения, связанные с заболеванием, возникают у детей быстрее и протекают более тяжело, чем у взрослых.

### **Как поставить диагноз?**

Диагноз СКВ ставится на основании сочетания симптомов (таких как боль), признаков (таких как лихорадка), результатов лабораторных методов и после исключения других заболеваний. Для того, чтобы отличить СКВ от других болезней, врачи Американской Ревматологической Ассоциации (ARA) установили перечень из 11 критериев заболевания, сочетания которых указывает на диагноз СКВ.

Эти критерии представляют собой несколько наиболее распространенных симптомов/ изменений, наблюдающихся у больных СКВ. Чтобы поставить достоверный диагноз СКВ, у пациента должно быть не менее 4 из 11 признаков заболевания, появившихся в любое время от начала болезни. Однако опытные врачи могут поставить диагноз СКВ даже при наличии менее 4 симптомов заболевания.

Критерии включают:

- 1. Сыпь в виде «бабочки»**– красного цвета сыпь, появляющаяся на щеках и в области переносицы.
- 2. Фотосенсибилизация** – чрезмерная реакция кожи на солнечный свет. Обычно, возникает только на открытых участках кожи и не появляется на закрытых.
- 3. Дискоидная волчанка** – шелушащаяся, возвышающаяся, монетообразная сыпь в области лица, на коже головы, ушах, груди и руках. После исчезновения сыпи на этих местах остаются рубцы. Дискоидные изменения более часто встречаются у детей черной расы, чем в других расовых группах.

**4. Язвы на слизистых оболочках** – маленькие язвочки в полости рта или носа. Они обычно безболезненны, но язвы в носовой полости могут приводить к носовым кровотечениям.

**5. Артрит** – частый симптом у большинства детей, страдающих СКВ. Он включает боль и припухание суставов кистей, запястий, локтей, коленей или других суставов рук и ног. Боль может мигрировать, то есть возникать то в одних суставах, то в других. Боль может появляться в аналогичных суставах справа и слева. Артрит при СКВ обычно не приводит к стойким изменениям со стороны суставов (деформациям).

**6. Плеврит** – воспаление плевры, покрывающей легкие и **Перикардит** – воспаление перикарда, покрывающего сердце. Воспаление этих тканей может привести к накоплению жидкости вокруг сердца или легких. Плеврит вызывает боль в грудной клетке, усиливающуюся при дыхании.

**7. Поражение почек** – возникает почти у всех детей, болеющих СКВ и может быть как легким, так и тяжелым. В начале, поражение почек чаще бессимптомно, и определяется только по анализам мочи или при определении функции почек по анализам крови. У детей со значительными изменениями в почках может быть кровь в моче и отеки, чаще в области стоп и на ногах.

**8. Поражение центральной нервной системы** – выражается в головной боли, ее приступах и нервно-психических проявлениях, таких как затруднение концентрации внимания и запоминания, изменения в настроении, депрессия и психоз (серьезное психическое состояние, при котором нарушается мышление и поведение).

**9. Изменения в клетках крови** – вызваны тем, что аутоантитела атакуют клетки крови. Процесс разрушения красных клеток крови (которые переносят кислород от легких к другим частям тела) называется гемолизом и может вызвать гемолитическую анемию. Это разрушение может быть медленным и соответственно нетяжелым или очень быстрым и требующим немедленной помощи.

Уменьшение количества белых клеток крови называется лейкопенией и обычно не

опасно при СКВ.

Уменьшение количества тромбоцитов называется тромбоцитопенией. У таких детей могут легко образовываться синяки на коже и возникать кровотечения из различных систем организма, например из пищеварительного тракта, мочевых путей, матки или мозга.

**10. К иммунологическим нарушениям** – относится образование аутоантител в крови, что указывает на наличие СКВ:

**а) Антитела к нативной ДНК** – это аутоантитела, действие которых направлено против генетического материала клетки. Их обнаруживают главным образом при СКВ. Этот тест часто проводят повторно, так как количество антител к нативной ДНК увеличивается в активную фазу заболевания. Этот тест может помочь врачу определить степень активность болезни.

**б) SM-антитела** называются по фамилии первой пациентки, в чьей крови они были найдены (ее фамилия была Смит). Эти антитела находят только при СКВ, что часто помогает уточнить диагноз.

с) наличие антифосфолипидных антител (приложение 1)

**11. Антиядерные антитела (ANA)** – аутоантитела, направленные против ядра клетки. Их определяют в крови почти у каждого пациента с СКВ. Однако, положительный ANA тест, самостоятельно, не является доказательством наличия СКВ. Этот тест также может быть положительным при других заболеваниях. Он даже может быть слабоположительным у 5 процентов здоровых детей.

### **Насколько важны лабораторные тесты?**

Лабораторные тесты могут помочь в постановке диагноза СКВ и определить, какие из внутренних органов вовлечены в процесс болезни. Регулярное выполнение анализов крови и мочи важно для контроля активности и тяжести заболевания. Также их выполнение важно для определения эффективности лекарственных препаратов. При СКВ необходимо проводить следующие лабораторные тесты:

**1. Рутинные клинические тесты**, которые определяют наличие активного системного заболевания с вовлечением многих органов:

Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и С-реактивный белок (СРБ) – оба показателя повышаются при воспалении. Уровень СРБ может быть в норме при СКВ, в то время как СОЭ увеличивается. Повышение СРБ может отражать наличие сопутствующего инфекционного осложнения.

Полный подсчет клеток крови может выявить анемию и снижение количества тромбоцитов и белых клеток крови (лейкоцитов).

Электрофорез белка сыворотки может обнаружить увеличение уровня гаммаглобулина (усиление воспаления) и уменьшение альбумина (поражение почек).

Рутинные биохимические показатели могут выявить поражение почек (увеличение уровня мочевины и креатинина в сыворотке крови, изменения концентрации электролитов). Они также могут показать нарушения функции печени. При поражении мышц повышается уровень мышечных ферментов.

Анализ мочи важен для времени постановки диагноза СКВ и в течение последующего длительного наблюдения для определения поражения почек. Лучше всего сдавать анализы регулярно, даже если кажется, что наступила ремиссия заболевания. Анализ мочи может отражать различные признаки воспаления почек, такие как наличие красных клеток крови (эритроцитов) или появление избыточного количества белка в моче. Иногда детей, страдающих СКВ, просят собирать мочу в течение 24 часов. Таким образом, рано может быть выявлено поражение почек.

**2. Иммунологические тесты:**

Антиядерные антитела (ANA) (см. диагноз)

Антитела к нативной ДНК (см. диагноз)

SM-антитела (см. диагноз)

Антифосфолипидные антитела (приложение 1)

Лабораторные тесты, определяющие уровень комплемента в крови. Комплемент – это собирательный термин для группы белков крови, которые разрушают бактерии и регулируют воспалительный и иммунный ответы. Определенные белки комплемента (С3 и С4) могут быть поглощены в иммунных реакциях. Низкие

уровни этих белков свидетельствуют об активности заболевания, особенно о поражении почек.

В настоящее время множество других тестов способно выявить влияние СКВ на различные части организма. Часто выполняется биопсия почки (удаление маленького кусочка ткани). Биопсия почки дает ценную информацию о типе, степени и времени поражения почки болезнью. Биопсия очень помогает в выборе правильной тактики лечения. Биопсия кожи иногда может помочь в постановке диагноза кожного васкулита, дискоидной волчанки или в уточнении происхождения кожной сыпи. Другие тесты включают рентгенографию органов грудной клетки (для легких и сердца), ЭКГ и эхокардиографию сердца, определение функциональной способности легких, электроэнцефалографию (ЭЭГ), магнитно-резонансную томографию (МРТ), или другие методы обследования мозга, и возможно биопсии различных тканей.

### **Возможно ли лечение/излечение болезни?**

В настоящее время полностью излечиться от СКВ невозможно, но большинство детей, болеющих СКВ успешно лечатся. Цель лечения состоит в предупреждении осложнений, также как и в лечении симптомов и признаков заболевания.

Когда впервые ставится диагноз СКВ, лечение проводится очень активное. На этой стадии оно может включать высокие дозы препаратов, контролирующих заболевание и предупреждающих поражение органов. У многих детей, лечение приводит к возможности контролировать активность заболевания. Болезнь может перейти в стадию ремиссии, когда необходимо только минимальное лечение или оно совсем не проводится.

### **Как это лечится?**

Большинство симптомов СКВ вызвано воспалением, а целью лечения является уменьшение воспаления. Для лечения детей, страдающих СКВ, почти всегда используются 4 группы препаратов:

**Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП)** применяются для подавления боли в суставах. Их, как правило, прописывают только на короткое время, с указанием уменьшения дозы при уменьшении болей в суставах. Существует множество различных препаратов в этой группе, включая аспирин. В настоящее время, аспирин редко применяется с противовоспалительным эффектом. Однако, этот препарат широко применяется у детей с повышением уровня антифосфолипидных антител для предупреждения свертывания крови.

**Антималярийные (аминохинолиновые)** препараты, такие как гидроксихлорохин, широко применяются в лечении сыпи, чувствительной к воздействию солнца, такой как дискоидная или сыпи, появляющейся при подостром течении СКВ. Могут пройти месяцы, прежде чем эти препараты окажут свое действие. Неизвестно существует ли связь между малярией и СКВ.

**Глюкокортикостероиды**, такие как преднизон или преднизолон используются для уменьшения воспаления и подавления активности иммунной системы. Они являются главной терапией СКВ. Первоначального контроля над болезнью обычно не добиваются без ежедневного применения глюкокортикостероидов в течение

нескольких недель или месяцев. Большинство детей принимают эти препараты в течение многих лет. Начальная доза глюкокортикостероидов и частота их назначения зависит от тяжести болезни и поражения систем органов. Высокая доза внутривенно или внутрь вводимых глюкокортикостероидов обычно используется для лечения тяжелой гемолитической анемии, заболеваний центральной нервной системы и более тяжелых типов поражения почек. Дети ощущают заметное улучшение общего состояния и прибавление сил в первые дни приема глюкокортикостероидов.

После того как признаки заболевания начинают поддаваться контролю, доза препарата уменьшается до минимально возможной, которая будет поддерживать хорошее состояние ребенка. Уменьшение дозы глюкокортикостероидов должно быть постепенным, с частым контролем, подтверждающим подавление клинических и лабораторных признаков болезни.

Временами подростки могут испытывать желание прекратить прием глюкокортикостероидов, уменьшить или увеличить их дозу. Возможно, в зависимости от того повышается ли у них аппетит, чувствуют ли они себя лучше или хуже. Важно, чтобы дети и их родители понимали, как действуют глюкокортикостероиды и почему прекращение их приема или какие-либо изменения в их приеме без разрешения врача опасны.

Определенные виды глюкокортикостероидов (кортизон) вырабатываются организмом в норме. Когда лечение начато, организм отвечает на него прекращением собственной выработки кортизона и надпочечники вырабатывают его медленно и в меньшем количестве. Если глюкокортикостероиды применяются некоторое время, а затем их прием внезапно прекращается, то организм какое-то время не способен вырабатывать достаточное количество кортизона. В результате может возникнуть жизне-угрожающий недостаток кортизона (надпочечниковая недостаточность). В дополнение, слишком быстрое снижение дозы глюкокортикостероидов может стать причиной обострения заболевания.

**Иммуносупрессивные препараты**, такие как азатиоприн и циклофосфамид, обладают другим в отличие от глюкокортикостероидных препаратов действием. Они подавляют воспаление и уменьшают иммунный ответ. Эти препараты могут применяться, когда одни глюкокортикостероиды не способны контролировать СКВ. Они также применяются, если глюкокортикостероиды вызывают слишком много серьезных побочных эффектов. Их используют, если думают, что комбинация препаратов подействует лучше, чем прием одних глюкокортикостероидов.

Иммуносупрессивные препараты не заменяют глюкокортикостероиды. Циклофосфамид и азатиоприн можно принимать в таблетках. Эти препараты не используют вместе. Внутривенная пульс-терапия циклофосфамидом применяется у детей с тяжелым поражением почек, также как и при наличии серьезных проблем при СКВ. При этом виде лечения, большая доза циклофосфамида дается путем введения в вену (доза препарата приблизительно в 10-15 раз выше ежедневно принимаемой дозы в таблетках). Это может быть сделано как в амбулаторных условиях, так и в период короткого пребывания в стационаре.

**Биологические агенты** включают препараты, которые блокируют выработку аутоантител или действуют как специфические молекулы. Их использование при

СКВ по-прежнему находится в стадии эксперимента. Они применяют только по протоколу при проведении научных исследований.

Научные исследования в области аутоиммунных заболеваний и особенно при СКВ проводятся очень интенсивно. Цель будущего состоит в том, чтобы определить специфические механизмы воспаления и аутоиммунитета, чтобы целенаправленно улучшить лечение, без подавления иммунной системы в целом. В настоящее время, проходит много клинических исследований, включающих СКВ. Они включают тестирование новых методов лечения и научные исследования для лучшего понимания различных аспектов СКВ у детей.

Продолжающиеся активные научные исследования к большему пониманию будущего детей, страдающих СКВ.

### **Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?**

Препараты, используемые для лечения СКВ очень эффективны, однако, они могут вызывать серьезные побочные эффекты. (Более подробное описание побочных эффектов, пожалуйста, посмотрите в разделе лекарственной терапии).

НПВП могут вызывать такие побочные эффекты, как дискомфорт в области желудка (может возникать после еды), легкое образование синяков и редко, изменения в почках или нарушения функции печени.

Антималарийные препараты могут вызвать изменения в сетчатке глаза и, поэтому, пациенты должны регулярно проходить осмотр у окулиста (офтальмолога).

Глюкокортикостероиды могут быть причиной широкого спектра как кратковременных, так и длительно сохраняющихся побочных эффектов. Риск возникновения побочных эффектов увеличивается при приеме высоких доз глюкокортикостероидов, а также при длительном времени их использования.

Основными побочными эффектами глюкокортикостероидов являются:

Изменение внешнего вида (например, увеличение веса, толстые щеки, избыточный рост волос на теле, изменения на коже в виде красных полос, угри и легкое образование синяков). Увеличение веса может контролироваться использованием низкокалорийной диеты и физическими упражнениями.

Увеличение риска возникновения инфекций, особенно туберкулеза и ветряной оспы. Ребенок, принимающий глюкокортикостероиды, с подозрением на возникновение ветряной оспы должен быть осмотрен врачом как можно раньше.

Немедленные профилактические мероприятия, направленные на предотвращение возникновения ветряной оспы могут заключаться в виде введения антител (пассивная иммунизация).

Проблемы с желудком, такие как диспепсия (расстройство пищеварения) или изжога. Этих проблем можно избежать, принимая противоязвенные препараты.

Высокое артериальное давление.

Мышечная слабость (дети могут с трудом подниматься по лестнице или вставать со стула).

Нарушения в метаболизме глюкозы, особенно, если у ребенка есть наследственная предрасположенность к развитию сахарного диабета.

Изменчивость настроения, включая депрессию и резкие смены настроения.

Проблемы с глазами, такие как наличие тумана перед глазами (катаракта) и глаукома.

Истончение кости (остеопороз). Этот побочный эффект можно уменьшить занимаясь физическими упражнениями, используя в пищу продукты, богатые кальцием и принимая из дополнительных источников кальций и витамин Д. Эти профилактические меры необходимо начинать как только начато лечение глюкокортикостероидами.

Задержка роста.

Важно отметить, что большинство побочных эффектов глюкокортикостероидов обратимы и могут исчезнуть при уменьшении дозы препарата или при полной его отмене.

Иммуносупрессивные препараты также имеют потенциально серьезные побочные эффекты и детей, принимающих эти препараты должен регулярно осматривать врач.

Для просмотра подробного описания иммуносупрессивных препаратов, пожалуйста, откройте раздел «лекарства».

### **Какова продолжительность лечения?**

Лечение необходимо продолжать до тех пор, пока болезнь существует. В целом, у большинства детей, страдающих СКВ, полная отмена глюкокортикостероидов, с большим трудом, происходит только в течение первых нескольких лет после постановки диагноза. Длительный прием даже очень малой дозы глюкокортикостероидов может предупреждать развитие обострения заболевания и сохранять болезнь под контролем. Для большинства пациентов лучше принимать низкие дозы глюкокортикостероидов, чем рисковать возникновением обострения заболевания.

### **О нетрадиционной/дополнительной терапии.**

Не бывает случаев волшебного излечения СКВ. В наши дни пациентам предлагаются различные виды нетрадиционного лечения, однако необходимо подумать о возможности неквалифицированной медицинской помощи и ее осложнениях. Если у вас есть желание получать дополнительное лечение, сначала проконсультируйтесь с вашим детским ревматологом. Большинство врачей не будут против безвредного лечения и в то же время дадут вам медицинский совет. Проблема существует, так как в большинстве видов нетрадиционной терапии требуется, чтобы пациент прекратил прием лекарств, для того чтобы «очистить организм». Такие препараты, как глюкокортикостероиды, необходимы для того, чтобы сохранять контроль над заболеванием. Очень опасно прекращать их прием, если заболевание по-прежнему существует.

### **Какова периодичность наблюдения?**

Частые визиты к врачу важны, так как развитие большинства патологических состояний, возникающих при СКВ, можно предупредить или быстрее вылечить, если выявить рано.

Детям, страдающим СКВ, нужно регулярно измерять артериальное давление, сдавать анализы мочи, выполнять общий анализ крови, анализ крови на определение глюкозы в крови, коагуляционные тесты и определение уровней комплемента и антител к нативной ДНК. Периодические анализы крови также сдаются в ходе проведения лечения иммуносупрессивными препаратами, чтобы количество клеток крови, вырабатываемых костным мозгом, не было слишком малым. Лучше всего если один врач, детский ревматолог, будет наблюдать ребенка, страдающего СКВ. Также необходимы консультации других специалистов: при изменениях на коже (детский дерматолог), нарушениях крови (детский гематолог), заболеваниях почек (детский нефролог). Социальные работники, психологи, диетологи и другие медицинские специалисты также могут наблюдать ребенка, болеющего СКВ.

### **Какова продолжительность заболевания?**

СКВ характеризуется большой длительностью, в течение многих лет с периодами обострений и ремиссии. Периоды обострений и ремиссии трудно предсказуемы, поэтому течение заболевания у каждого пациента индивидуально. Обострение заболевания может возникнуть в любое время, или внезапно или как реакция на инфекцию или какое-либо другое определенное событие. Кроме того, могут возникать спонтанные ремиссии. Заранее невозможно определить, как долго продлится обострение, если оно возникло, или как долго продлится ремиссия.

### **Каков прогноз заболевания?**

Исход СКВ значительно улучшается при раннем и правильном применении глюкокортикостероидов и иммуносупрессивных препаратов. Большинство пациентов с началом заболевания в детском возрасте в дальнейшем чувствуют себя хорошо. Однако заболевание может протекать тяжело, жизнеугрожающе и сохранять свою активность весь подростковый период и далее во взрослом возрасте.

Прогноз СКВ, начавшейся в детском возрасте, зависит от степени тяжести поражения внутренних органов. Дети с выраженным поражением почек или центральной нервной системы получают агрессивную терапию. В то время как, нестойкая сыпь и артрит могут легко поддаются контролю. Прогноз для каждого отдельного ребенка, однако, относительно непредсказуем.

### **Возможно ли полное выздоровление?**

Заболевание, если диагноз поставлен рано и соответствующее лечение назначено сразу, наиболее часто останавливается и окончательно переходит в ремиссию. Однако, как уже отмечено, СКВ - хроническое заболевание с непредсказуемым течением. Дети с диагнозом СКВ обычно остаются под медицинским наблюдением и принимают лекарства. Когда пациент, страдающий СКВ, становится взрослым, его наблюдает взрослый специалист.

### **Как заболевание воздействует на ребенка и повседневную жизнь его семьи?**

Ребенок, страдающий СКВ, когда-то получавший лечение, может вести обычный образ жизни. Единственным исключением является пребывание на солнце, которое

может привести к обострению СКВ или ухудшить состояние при заболевании. Детям, страдающим СКВ нежелательно находиться днем на пляже или в бассейне под солнцем.

Для детей старше 10 лет важно понять значительную, положительную роль приема лекарств и самим не забывать заботиться о себе. Дети и их родители должны знать симптомы СКВ, чтобы определить возможное развитие обострения. Такие симптомы, как постоянная повышенная утомляемость и нежелание активно двигаться могут присутствовать в течение нескольких месяцев после обострения или даже оставаться всегда.

Хотя факторы, связанные с наличием заболевания, нужно учитывать, по возможности необходимо поощрять ребенка к общению со сверстниками.

### **Как насчет школьного обучения?**

Дети с СКВ могут и должны посещать школу, за исключением периодов активности заболевания. Если нет поражения центральной нервной системы, в целом, СКВ не нарушает способности ребенка к обучению и мышлению. При поражении центральной нервной системы могут появляться такие симптомы, как трудности в концентрации внимания и запоминании, головные боли и изменение настроения. В таких случаях обучение необходимо контролировать.

В целом необходимо поощрять участие ребенка во внешкольной активности настолько, насколько позволяет заболевание.

### **Как насчет спорта?**

Ограничение общей активности обычно не является необходимым и нежелательно. Регулярные физические упражнения желательны в период ремиссии заболевания. Рекомендованы прогулки, плавание, езда на велосипеде и другие виды активности. Запрещены изнурительные физические занятия. При обострении занятия физическими упражнениями необходимо прекратить.

### **Как насчет диеты?**

Специальной диеты, применяющейся при СКВ, не существует. Дети, болеющие СКВ, должны получать здоровую, сбалансированную пищу. При приеме глюкокортикостероидов необходимо употреблять в пищу меньше соли, чтобы предупредить повышение артериального давления, и меньше сахара, чтобы предотвратить развитие сахарного диабета и увеличения веса. Дополнительно в пищу необходимо добавлять кальций и витамин Д для предупреждения развития остеопороза. Применение других витаминных добавок, оказывающих помощь при СКВ, научно не доказано.

### **Может ли климат повлиять на течение заболевания?**

Как известно, пребывание на солнце может быть причиной появления новых кожных высыпаний и привести к усилению активности СКВ. Чтобы предупредить это рекомендуется использовать солнцезащитные крема, защищающие открытые части тела ребенка от воздействия солнца, когда он находится на улице. Помните о необходимости нанесения солнцезащитного крема за 30 минут до выхода ребенка на улицу, чтобы позволить ему впитаться в кожу и высохнуть. В солнечные дни

солнцезащитные средства необходимо повторно наносить на открытые участки кожи каждые 3 часа. Некоторые солнцезащитные средства водоустойчивы, но желательно их повторное нанесение после душа или купания в бассейне. Также важно носить солнцезащитную одежду (на пример шляпы с широкими полями, длинные рукава одежды) на солнце, даже в облачные дни, так как ультрафиолетовые лучи легко проникают сквозь облака. У некоторых детей возникают проблемы после того, как они посмотрят на ультрафиолетовый свет флюоресцентных ламп, галогеновый свет или мониторы компьютеров. Экраны, защищающие от ультрафиолета, полезны для детей, имеющих проблемы в работе с мониторами.

### **Можно ли вакцинировать ребенка?**

Риск возникновения инфекции увеличивается у ребенка, страдающего СКВ и предупреждение инфекции путем иммунизации очень важно. По возможности, ребенку нужно сохранить регулярный график иммунизации.

Существует несколько исключений:

Дети, страдающие тяжелой, активной формой заболевания не должны получать никакой иммунизации.

Дети, получающие иммуносупрессивную и глюкокортикостероидную терапию не должны получать никаких вакцин, содержащих живые вирусы (например вакцины против кори, паротита, краснухи, полиомиелитную вакцину в каплях и вакцину против ветряной оспы). Полиомиелитную вакцину в каплях противопоказано применять у членов семьи, в которой ребенок получает иммуносупрессивную терапию.

Пневмококковая вакцина рекомендована к применению у детей, болеющих СКВ и страдающих снижением функции селезенки.

### **Как насчет сексуальной жизни, беременности и рождения детей?**

Большинство женщин, страдающих СКВ сохраняют беременность и рожают здоровых детей. Самое хорошее время для беременности – это период ремиссии заболевания без приема лекарств или прием малой дозы глюкокортикостероидов (другие препараты могут быть вредны для плода). Женщинам, болеющим СКВ, бывает трудно забеременеть или вследствие наличия активного заболевания или приема препаратов. СКВ также может сопровождаться повышенным риском выкидышей, преждевременных родов и врожденных нарушений у детей, известных как неонатальная волчанка (приложение 2). Женщины с повышением уровня антифосфолипидных антител (приложение 1) имеют высокий риск возникновения проблем с беременностью.

Течение самой беременности может ухудшать симптомы СКВ или вызывать обострение заболевания. Поэтому, всех беременных женщин, страдающих СКВ, должен регулярно наблюдать гинеколог, знающий о высоком риске при такой беременности и работающий тесно с ревматологом.

Самыми безопасными методами контрацепции при СКВ считаются барьерные методы (презервативы и диафрагмы) и спермицидные препараты. Контрацептивные таблетки, содержащие эстроген, могут повышать риск возникновения обострений при СКВ.

## **ПРИЛОЖЕНИЕ 1.**

### **Антифосфолипидные антитела.**

Антифосфолипидные антитела – это аутоантитела, вырабатываемые против фосфолипидов (части мембраны клетки) собственного организма или белков, которые связываются с фосфолипидами. Два самых известных вида антифосфолипидных антител – это антикардиолипиновые антитела и волчаночный антикоагулянт. Антифосфолипидные антитела обнаруживают у 50% детей, болеющих СКВ. Но эти антитела также выявляются при других аутоиммунных заболеваниях, различных инфекциях, также как и в небольшом проценте случаев у детей без каких-либо известных заболеваний.

Эти антитела повышают возможность свертывания крови в кровеносных сосудах. Наличие этих антител сопровождается рядом заболеваний, включая тромбоз артерий и/или вен, аномально низким количеством тромбоцитов (тромбоцитопенией), головными болями в виде мигрени, эпилепсией и наличием участков кожи с изменением цвета на лиловый и неизмененных (ретикулярное ливедо). Частым местом образования сгустка крови является мозг, что может привести к апоплексическому удару. Другие распространенные места образования сгустков – это вены нижних конечностей и почек. Заболевание называется антифосфолипидным синдромом, если имеется тромбоз и положительный результат теста на антифосфолипидные антитела.

Наличие антифосфолипидных антител особенно важно у беременных женщин, так как они мешают функции плаценты. Сгустки крови, которые образуются в плацентарных сосудах могут вызывать преждевременные роды (спонтанный аборт), тяжелые нарушения роста плода, преэклампсию (высокое артериальное давление в родах) и задержку развития плода. У некоторых женщин с наличием антител могут быть проблемы с возможностью забеременеть.

Большинство детей с положительным тестом на антифосфолипидные антитела никогда не имеют тромбозов. В настоящее время проводятся научные исследования, направленные на создание наилучшего профилактического лечения у таких детей. Сейчас, дети с наличием антифосфолипидных антител и страдающие аутоиммунным заболеванием часто получают низкие дозы аспирина. Действие аспирина на тромбоциты выражается в уменьшении их склеивания и, следовательно, снижении способности крови к свертыванию. Оптимальная помощь подросткам с наличием антифосфолипидных антител также включает исключение факторов риска, таких как курение и прием контрацептивных таблеток.

Когда диагноз антифосфолипидного синдрома установлен (у детей при наличии тромбоза) цель лечения состоит в том, чтобы сделать кровь более жидкой. Это обычно достигается применением препарата под названием варфарин, который является антикоагулянтом. Это лекарство принимается ежедневно, под регулярным контролем анализов крови, которые показывают, что варфарин разжижает крови до необходимой степени. Длительность проведения антикоагулянтной терапии зависит от тяжести нарушений и типа свертывания крови.

Женщин с наличием антифосософлипидных антител, имевших повторные выкидыши, также лечат. Эти женщины не принимают варфарин, так как он может вызвать нарушения у плода, если его принимать во время беременности. Лечение

беременных женщин с наличием антифосфолипидных антител проводится аспирином и гепарином. Гепарин необходимо принимать ежедневно в течение беременности путем инъекций в кожу. При условии приема этих препаратов и тщательно регулярном наблюдении у гинекологов, около 80% женщин успешно рожают.

## **ПРИЛОЖЕНИЕ 2.**

### **Неонатальная волчанка.**

Неонатальная волчанка – это редкое заболевание плода, передающееся ему через плаценту со специфическими материнскими аутоантителами. Специфические аутоантитела, имеющиеся при неонатальной волчанке известны как анти-Ro и анти-La антитела. Эти антитела присутствуют почти у 1/3 пациентов с СКВ, но большинство матерей, имеющих эти антитела, не рожают детей с неонатальной волчанкой. С одной стороны, неонатальная волчанка может быть выявлена у матерей, не имеющих СКВ.

Неонатальная волчанка отличается от системной красной волчанки. В большинстве случаев, симптомы неонатальной волчанки исчезают самостоятельно к 3-6 месяцу жизни, не оставляя никаких симптомов. Самым распространенным симптомом этого заболевания является сыпь, которая появляется через несколько дней или недель после рождения, особенно после воздействия солнца. Сыпь при неонатальной волчанке преходящая и обычно не оставляет рубцов. Второй самый распространенный симптом – это изменение числа клеток крови, которое редко бывает серьезным и возвращается к норме по истечении нескольких недель без лечения.

Очень редко встречается особый вид нарушений ритма сердца, называемый врожденной блокадой сердца. Врожденная блокада сердца у ребенка проявляется в виде редкого пульса. Это нарушение постоянно и чаще диагностируется между 15 и 25 неделями беременности при проведении ультразвукового исследования сердца плода. После рождения, многие дети с врожденной блокадой сердца нуждаются в постановке водителя ритма. Если у матери уже есть один ребенок с врожденной блокадой сердца, риск рождения другого ребенка с таким же заболеванием составляет 10-15%.

Дети с неонатальной волчанкой растут и развиваются нормально. У них есть небольшой шанс возникновения системной красной волчанки в течение жизни.