



www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

1.1 Что это такое?

Системная красная волчанка (СКВ) является хроническим аутоиммунным заболеванием, которое может поражать различные органы тела, особенно кожу, суставы, систему кроветворения, почки 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» что указывает на покраснение кожных высыпаний.

1.2 Как часто встречается это заболевание?

СКВ распространена во всем мире. Заболевание чаще встречается у людей афро-американского, испанского, азиатского и индейского происхождения. В Европе частота СКВ около 1:2500 и 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 появляется 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 пола и мужского пола составляет 9 к 1. До наступления полового созревания доля заболевших среди лиц мужского пола выше, и примерно каждый пятый среди больных СКВ детей – мальчики.

1.3 Каковы причины заболевания?

СКВ не заразна; это аутоиммунное заболевание, когда иммунная система человека теряет способность отличать чужеродные вещества от собственных тканей и клеток. Иммунная система совершает ошибку и вырабатывает, наряду с другими веществами, аутоантитела, которые расценивают собственные нормальные клетки человека как чужеродные и атакуют их. Результатом является аутоиммунная реакция, которая вызывает воспаление определенных органов (суставов, почек, кожи и т.д.).

«Воспаление» означает, что температура пораженных частей тела возрастает, они краснеют, опухают, а иногда отмечается их болезненность. 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 вызвана различными факторами, включая гормональный дисбаланс в период полового созревания, стресс, а также таким внешнесредовыми факторами, как воздействие солнца, вирусные инфекции и лекарственные средства (например, изониазид, гидралазин, прокаинамид, противосудорожные препараты).

1.4 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 развитию 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.

1.5 Можно ли предотвратить данное заболевание?

СКВ не может быть предотвращена; однако, больной СКВ ребенок 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).

1.6 Является ли это заболевание инфекционным?

СКВ не заразна. Это означает, что она не может передаваться от человека к человеку.

1.7 Каковы основные симптомы?

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 заболевание затрагивает кожу и слизистые оболочки; возможны различные кожные высыпания, фотосенсибилизация (когда воздействие солнечного света вызывает сыпь) или язвы в носу либо во рту. От одной трети до половины заболевших детей имеют типичные высыпания в форме «бабочки» на носу и щеках. Иногда встречается повышенное выпадение волос (алопеция). Руки становятся красными, затем белыми, а затем синими при воздействии холода (синдром Рейно). Симптомы могут также включать опухание и тугоподвижность

суставов, боли в мышцах, анемию, легкое возникновение синячков, головные боли, судороги и боль в груди. Поражение почек в той или иной степени развивается у большинства больных СКВ детей, и это главный фактор определяющий долгосрочный прогноз данного заболевания.

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.

1.8 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Симптомы СКВ достаточно разнообразны у пациентов, таким образом набор симптомов у разных детей может отличаться. Все описанные выше симптомы в разной степени тяжести могут развиваться либо в начале СКВ, либо в любое время в течение заболевания. Прием лекарств, прописанных Вашим лечащим врачом, поможет контролировать симптомы СКВ.

1.9 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 проявляются одновременно воспаление, затрагивающее несколько органов и систем. Кроме того, дети чаще, чем взрослые имеют поражение почек и головного мозга.