



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/UA/intro>

Системний Червоний Вовчак

Версія 2016

2 ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ

2.1 Як поставити діагноз?

Діагноз СЧВ встановлюється на підставі поєднання симптомів (таких як біль), ознак (таких як гарячка), результатів лабораторних методів (аналізу крові та сечі) і після виключення інших захворювань. Не всі симптоми та ознаки з`являються одночасно, тому буває важко швидко діагностувати СЧВ. Для того, щоб відрізнити СЧВ від інших хвороб, лікарі Американської Ревматологічної Асоціації (ARA) запропонували перелік з 11 критеріїв захворювання, поєднання яких вказує на діагноз СЧВ. Ці критерії є одними з найбільш поширених симптомів / порушень, які спостерігаються у пацієнтів із СЧВ. Щоб встановити діагноз СЧВ, пацієнт повинен мати, принаймні, 4 з цих 11 критеріїв в будь-який час з початку захворювання. Проте досвідчені лікарі можуть поставити діагноз СЧВ, навіть якщо присутні менше 4 критеріїв. Критерії включають:

Висип - «метелик»

Це - червоного кольору висип, що з`являється на щоках та крилах носа.

Фотосенсибілізація

Фотосенсибілізація - надмірна реакція шкіри на сонячне світло. Зазвичай виникає тільки на відкритих ділянках шкіри і не з`являється на закритих.

Дискоїдний вовчак

Це - висип з лущенням шкіри, монетоподібний, що височіє в області обличчя, голови, вух, грудної клітки і на руках. Після зникнення висипу на цих місцях залишаються рубці. Дискоїдні зміни частіше зустрічаються у дітей чорної раси, ніж у інших расових групах.

Виразки на слизових оболонках.

Це - невеликі виразки в порожнині рота або носа. Вони зазвичай безболісні, але виразки в носовій порожнині можуть призводити до носових кровотеч.

Артрит

Артрит - частий симптом у більшості дітей, що страждають на СЧВ. Він включає біль і набряки суглобів кистей, променево-зап'ястних, ліктьових, колінних або інших суглобів рук і ніг. Біль може мігрувати, тобто виникати або в одних суглобах, або в інших. Біль може з'являтися в аналогічних суглобах праворуч і ліворуч. Артрит при СЧВ зазвичай не призводить до стійких змін у суглобах (деформацій).

Плеврит

Плеврит - запалення плеври, сумки-оболонки, що покриває легені. Перикардит - запалення перикарда, сумки-оболонки, що покриває серце. Запалення цих тканин може призвести до накопичення рідини навколо серця та легень. Плеврит викликає біль у грудній клітці, що підсилюється при диханні.

Ураження нирок

Ураження виникає майже у всіх дітей, які хворіють на СЧВ, і може бути як легким, так і дуже важким. На початку ураження нирок частіше безсимптомне і визначається тільки за аналізами сечі або при визначенні функції нирок в аналізі крові. У дітей із значними змінами у нирках може бути кров та білок у сечі, набряки, частіше в ділянці стоп і на ногах.

Ураження центральної нервової системи

Ураження проявляється у вигляді головного болю, судом і нервово-психічних проявах, таких як зниження концентрації уваги і запам'ятовування, зміни настрою, депресія і психоз (важкий психічний стан, при якому порушується мислення і поведінка).

Порушення клітин крові

Ці порушення зумовлені наявністю аутоантитіл, які атакують клітини крові. Процес руйнування червоних кров'яних клітин (які переносять кисень від легенів до інших частин тіла) називається гемолізом і може викликати гемолітичну анемію. Це руйнування може бути повільним і відносно неважким або може бути дуже швидким і призвести до критичного стану.

Зменшення кількості білих клітин крові називається лейкопенією і зазвичай безпечно при СЧВ.

Зменшення кількості тромбоцитів називається тромбоцитопенією. У дітей зі зниженою кількістю тромбоцитів можуть легко виникати синці на шкірі і кровотеча в різних частинах тіла, таких як шлунково-кишковий тракт, сечовий тракт, матка або мозок.

Імунологічні розлади

Ці порушення належать до гіперпродукції аутоантитіл в крові, які вказують на наявність СЧВ:

а) Наявність антифосфоліпідних антитіл (додаток 1);

б) Антитіла до нативної ДНК (аутоантитіла, дії яких спрямовані проти генетичного матеріалу в клітинах). Їх знаходять в основному у хворих на СЧВ. Цей тест часто проводять повторно, тому що кількість антитіл до нативної ДНК зростає, коли підвищується активність СЧВ. Тест може допомогти лікарю визначити ступінь активності захворювання.

с) Анти-SM антитіла: назва походить від прізвища першої пацієнтки (пані Сміт), в крові якої вони були знайдені. Ці антитіла зустрічаються виключно у хворих на СЧВ і часто допомагають підтвердити діагноз.

Антинуклеарні антитіла (ANA)

Це аутоантитіла, спрямовані проти ядра клітини. Вони знаходяться в крові майже кожного пацієнта з СЧВ. Тим не менше, позитивний ANA тест сам по собі не є доказом СЧВ, оскільки тест також може бути позитивним при інших захворюваннях і навіть може бути слабо позитивними у 5%-15% здорових дітей.

2.2 Чи важливі лабораторні тести?

Лабораторні тести можуть допомогти діагностувати СЧВ і вирішити, які внутрішні органи уражені, якщо такі є. Регулярні аналізи крові та сечі важливі для моніторингу активності та важкості захворювання і визначення, наскільки добре переносяться ліки. Є кілька лабораторних тестів, які можуть допомогти діагностувати СЧВ і вирішити, які ліки призначати. А також оцінити, наскільки в даний час призначені ліки добре працюють, і контролювати запалення при СЧВ.

Звичайні клінічні обстеження: вказують на наявність активного системного захворювання з множинним запаленням і ураженнями органів. Збільшення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ) і С-реактивного білка (СРБ) вказують на запалення. СРБ може бути нормальним при СЧВ, в той час як ШОЕ - підвищеним. Збільшення СРБ може вказувати на додаткові інфекційні ускладнення. Загальний аналіз крові може виявити анемію, зниження кількості тромбоцитів, а також кількості білих клітин крові. Визначення білкових фракцій може виявити збільшення гамма-глобулінів, що вказує на збільшення запалення і продукцію аутоантитіл. Низький рівень альбуміну може вказувати на ураження нирок. Біохімічні аналізи крові можуть виявити ураження нирок (підвищення в сироватці крові залишкового азоту, сечовини і креатиніну, зміни в концентраціях електролітів), порушення функції печінки. Збільшення м'язових ферментів вказує на ураження м'язів. Тести печінкових і м'язових ферментів: якщо присутнє запалення м'язів або печінки, рівні цих ферментів будуть збільшеними. Аналізи сечі дуже важливі тоді, коли виникає підозра на СЧВ, і впродовж наступного часу, для виявлення ураження нирок. Аналіз сечі може показати різні ознаки запалення в нирці, такі як наявність червоних кров'яних клітин, або наявність надмірної кількості білка. Іноді дітям із СЧВ може бути запропоновано зібрати сечу впродовж 24 годин. Таким чином може бути виявлено початок залучення до запалення нирок. Рівні компонентів - білки комплементу є частиною вродженого імунітету. Деякі білки комплементу (С3 і С4) беруть участь в імунних реакціях. Низький рівень цих білків свідчить про наявність активного захворювання, особливо захворювання нирок. Багато інших тестів зараз доступні, щоб побачити прояви СЧВ в різних органах. Коли уражені нирки, часто виконується біопсія (взяття маленького шматочка тканини) .

Біопсія нирки дає цінну інформацію про тип, ступінь і тривалість ураження при СЧВ. Ці дані дуже корисні для вибору правильного лікування. Біопсія ураженої шкіри може допомогти діагностувати васкуліт шкіри, дискоїдний вовчак або допомагає визначити характер різних шкірних висипів хворого з СЧВ. Інші тести містять рентгенографію грудної клітки (для легенів і серця), ехокардіографія, електрокардіограма (ЕКГ) для серця, легенева функція для легень, електроенцефалографія (ЕЕГ), магнітно-резонансна томографія (МРТ) або інше сканування мозку і, можливо, біопсія різних тканин

2.3 Чи можна лікувати / вилікувати?

В даний час немає ніяких спеціальних ліків для лікування СЧВ. Лікування СЧВ допоможе контролювати ознаки і симптоми СЧВ та запобігти ускладненню хвороби, яке призводить у тому числі до незворотнього пошкодження органів і тканин. Коли СЧВ вперше діагностований, захворювання має, як правило, високу активність. На цій стадії, можуть знадобитися високі дози ліків, щоб контролювати захворювання і запобігти пошкодженню органів. У багатьох дітей лікування дозволяє взяти під контроль спалах СЧВ і хвороба може перейти в стадію ремісії, коли лікування мінімальне або взагалі непотрібне.

2.4 Які методи лікування?

Зараз відсутні затверджені препарати для лікування СЧВ у дітей. Більшість симптомів СЧВ виникають через запалення і тому мета лікування – зниження запалення. П'ять груп препаратів майже завжди використовуються для лікування дітей, хворих на СЧВ:

Нестероїдні протизапальні препарати (НПЗП)

НПЗП, такі як ібупрофен або напроксен використовуються для контролю больового синдрому при артриті. Їх, як правило, призначають лише впродовж короткого часу, з рекомендаціями зменшити дозу, як тільки симптоми артрити зменшаться. Є багато різних препаратів цієї групи, включаючи аспірин. Сьогодні, аспірин рідко використовується з протизапальною метою; однак він широко використовується у дітей із підвищеними

антифосфоліпідними антитілами, щоб запобігти небажаному згортанню крові.

Протималярійні препарати

Протималярійні препарати, такі як гідроксихлорохін, дуже корисні у лікуванні. Вони контролюють ураження шкіри при СЧВ: чутливі до сонця шкірні висипання, такі як дископодібні або підгострі висипи при СЧВ. Може пройти кілька місяців, перш ніж прийом цих препаратів буде мати позитивний ефект. При ранньому призначенні цих препаратів також є можливим зменшити загострення хвороби, контролювати захворювання нирок і захистити серцево-судинну та інші системи та органи від пошкоджень. Зараз невідома залежність між СЧВ і малярією. Швидше за все, гідроксихлорохін допомагає регулювати відхилення імунної системи у пацієнтів з СЧВ, які також мають велике значення для хворих на малярію.

Кортикостероїди

Кортикостероїди, такі як преднізон або преднізолон, використовуються для зменшення запалення і придушення активності імунної системи. Вони є основною терапією СЧВ. У дітей з легкою формою захворювання кортикостероїди поєднуються з протималярійними препаратами і можуть бути єдиною необхідною терапією. Коли хвороба більш важка, із залученням нирок або інших внутрішніх органів, вони використовуються у комбінації з імунодепресантами (дивись нижче). Контроль за перебігом хвороби зазвичай не може бути досягнутий без щоденного прийому кортикостероїдів впродовж декількох тижнів або місяців, і більшість дітей потребують прийому цих препаратів впродовж багатьох років. Початкова доза кортикостероїдів і частота введення залежать від важкості захворювання і ураження систем і органів. Високі дози орального або внутрішньовенного введення кортикостероїдів, як правило, використовуються для лікування важкої гемолітичної анемії, хвороби центральної нервової системи і більш важких типів ураження нирок. Діти відчувають помітне покращення і підвищення енергії через кілька днів прийому кортикостероїдів. Після того, як початкові прояви захворювання контролюються, кортикостероїди зменшують до мінімально можливого рівня, який дозволить підтримувати добре самопочуття

дитини. Зниження дози кортикостероїдів повинно бути поступовим, з частим контролем, для того щоб переконатися, що клінічні та лабораторні показники активності захворювання знижуються.

Часом підлітки можуть піддатися спокусі припинити прийом кортикостероїдів або зменшити чи збільшити їхню дозу; можливо, їм набридли побічні ефекти або, можливо, вони відчувають себе краще або гірше. Важливо, щоб діти та їхні батьки розуміли, як кортикостероїди працюють і чому припинення або зміна ліків без медичного спостереження небезпечно. Деякі кортикостероїди (кортизон), як правило, виробляються в організмі. Коли лікування розпочато, організм реагує, зупиняючи власне виробництво кортизону, і наднирники, які їх виробляють, стають млявими та бездіяльними.

Якщо кортикостероїди використовуються впродовж тривалого часу, а потім раптово припиняється їхній прийом, організм не може почати виробництво в достатній кількості кортизону впродовж деякого часу. Результат може бути небезпечним для життя – відсутність кортизону викликає надниркову недостатність. Крім того, занадто швидке зниження дози кортикостероїдів може викликати загострення захворювання.

Небіологічні хворобомодифікуючі противоревматичні препарати

До цих препаратів належать азатіоприн, метотрексат, мофетилу мікофенолат і циклофосфамід. Їхня дія щодо припинення запалення відрізняється від дії кортикостероїдів. Ці препарати використовують тільки тоді, коли кортикостероїди не можуть контролювати активність СЧВ та допомагають лікарям знизити добові дози кортикостероїдів, щоб зменшити їхні побічні ефекти. Мофетилу мікофенолат і азатіоприн у вигляді таблеток і циклофосфамід може бути призначений у вигляді таблеток або внутрішньовенних ін'єкцій. Циклофосфамід застосовується у дітей з серйозними залученням центральної нервової системи. Метотрексат призначають у вигляді таблеток або ін'єкцій під шкіру.

Біологічні хворобомодифікуючі препарати

Біологічні хворобомодифікуючі препарати (часто називають просто

біологічними препаратами), включають агенти, які блокують вироблення аутоантитіл або ефект конкретної молекули. Одним з цих препаратів є ритуксимаб, який в основному використовується, коли стандартне лікування не може контролювати захворювання. Белілумаб є біологічним препаратом, дія якого направлена проти продукції антитілопродукуючих В-клітин крові, він був схвалений для лікування дорослих пацієнтів з СЧВ. Як правило, використання біопрепаратів у дітей та підлітків з СЧВ поки-що ще є експериментальним.

Дослідження у галузі аутоімунних захворювань і, зокрема, СЧВ дуже інтенсивні. Майбутня мета полягає у визначенні конкретних механізмів запалення аутоімунних захворювань для знаходження більш ефективних цільових методів лікування, не пригнічуючи всю імунну систему. В даний час існує багато поточних клінічних досліджень за участю СЧВ. Вони враховують тестування нових методів лікування і дослідження, щоб розширити розуміння різних аспектів дитячого СЧВ. Активність проведення досліджень робить майбутнє дітей із СЧВ кращим.

2.5 Які побічні ефекти медикаментозної терапії?

Препарати, що використовуються для лікування СЧВ, ефективні в лікуванні ознак та симптомів захворювання. Як і всі ліки, вони можуть призвести до різних побічних ефектів (докладно опис побічних ефектів дивіться у розділі про медикаментозну терапію).

НПЗП можуть викликати побічні ефекти: такі як дискомфорт у шлунку (тому вони повинні призначатися після прийому їжі), утворення синців, і рідко – зміни у функції нирок або печінки. Протималарійні препарати можуть викликати зміни в сітківці ока, отже, пацієнти повинні регулярно перевірятися фахівцем -офтальмологом.

кортикостероїди можуть викликати широкий спектр побічних ефектів, як в короткостроковій, так і в довгостроковій перспективі. Ризик побічних ефектів збільшується, коли необхідні високі дози кортикостероїдів, а також при використанні їх впродовж тривалого періоду. Основні побічні ефекти включають: Зміни у зовнішньому вигляді (наприклад, збільшення ваги, кругле обличчя, надмірний

ріст волосся на тілі, зміни шкіри з фіолетовими стріями, акне і легку пастозність). Збільшення ваги може контролюватися за допомогою низькокалорійної дієти та фізичних вправ. Підвищений ризик інфекцій, зокрема туберкульозу та вітряної віспи. Дитині, яка приймає кортикостероїди та захворіла вітряною віспою, слід звернутися до лікаря якомога швидше. Негайний захист проти вітряної віспи може бути досягнутий шляхом введення попередньо відформованих антитіл (пасивної імунізації). Проблеми зі шлунком, такі як диспепсія (розлад шлунка) або печія. Ця проблема може бути вирішена противиразковим лікуванням. Затримка росту Менш часті побічні ефекти включають: Високий кров'яний тиск Слабкість м'язів (діти можуть відчувати труднощі при підйомі по сходах або підйомі зі стільця). Порушення в метаболізмі глюкози, особливо, якщо є генетична схильність до діабету. Зміни настрою, у тому числі депресії. Проблеми з очима, такі як помутніння кришталика ока (катаракта) і глаукома. Витончення кісткової тканини (остеопороз). Цей побічний ефект може бути зменшений за допомогою фізичних вправ, вживання в їжу продуктів, багатих на кальцій та прийому додаткового кальцію і вітаміна D. Ці профілактичні заходи необхідно починати відразу після призначення високої дози кортикостероїдів. Важливо відзначити, що більшість побічних ефектів кортикостероїдів є зворотніми і зникають, коли доза знижується або препарат відміняється. Хворобомодифікуючи антиревматичні препарати (біологічні або не біологічні), також мають побічні ефекти, які можуть стати загрозливими.

2.6 Як довго повинно тривати лікування?

Лікування має тривати до тих пір, поки хвороба залишається. Загальноновизнано, що у більшості дітей з СЧВ дуже важко повністю припинити лікування кортикостероїдними препаратами. Навіть довгострокова підтримуюча терапія дуже низької дози кортикостероїдів може звести до мінімуму тенденцію до спалахів і тримати хворобу під контролем. Для багатьох пацієнтів це може бути найкращим рішенням для запобігання ризику спалаху. Такі низькі дози кортикостероїдів мають дуже малі і, як правило, незначні побічні ефекти.

2.7 Що про нетрадиційну / додаткову терапію?

Є багато даних про додаткову і альтернативну терапію, і це може ввести в оману пацієнтів і їхні родини. Подумайте про ризики та переваги цієї терапії, яка має недоведену ефективність. Ви можете марно витратити час, гроші і перенавантажити дитину. Якщо ви хочете розглянути додаткові та альтернативні методи лікування, будь ласка, обговоріть ці варіанти зі своїм дитячим ревматологом. Деякі методи лікування можуть взаємодіяти зі звичайними ліками. Більшість лікарів не будуть проти альтернативних методів, якщо ви будете виконувати їхні призначення. Важливо не припиняти прийом призначених ліків. Вони необхідні, щоб тримати хворобу під контролем. Дуже небезпечно припиняти прийом ліків, якщо захворювання ще в активній фазі. Будь ласка, при потребі, обговоріть проблеми прийому препаратів із лікарем вашої дитини.

2.8 Яка необхідна періодичність оглядів лікаря?

Часті візити важливі, тому що багато ознак, виявлених на ранній стадії при СЧВ можуть запобігти прогресуванню захворювання або полегшити лікування. Як правило, діти з СЧВ повинні бути оглянуті ревматологом принаймні кожні 3 місяці. При необхідності, призначаються консультації іншими фахівцями: дитячі дерматологи (догляд за шкірою), дитячі гематологи (хвороби крові) або дитячі нефрологи (хвороби нирок). Соціальні працівники, психологи, дієтологи та інші фахівці в галузі охорони здоров'я також беруть участь у догляді за дітьми з СЧВ.

Дітям з СЧВ треба регулярно вимірювати кров'яний тиск, робити аналіз сечі, розгорнутий аналіз крові, рівень цукру в крові, тести коагуляції і рівень комплементу та антитіла до нативної ДНК. Впродовж терапії імунодепресантами обов'язковими є періодичні аналізи крові, щоб переконатися, що рівень клітин крові, вироблених у кістковому мозку, не став надто низьким.

2.9 Як довго триватиме хвороба?

Як уже згадувалося вище, немає ніякого лікування СЧВ. Якщо ліки приймаються регулярно за схемою, встановленою дитячим ревматологом, ознаки та симптоми СЧВ можуть бути мінімальними

або навіть відсутніми. Серед інших чинників, нездатність приймати ліки регулярно, інфекції, стрес, сонячне світло можуть призвести до погіршення стану хворого на СЧВ; це погіршення також відоме як «вовчаковий криз». Часто дуже важко передбачити, який буде перебіг захворювання.

2.10 Що таке довгостроковий розвиток (прогноз) захворювання?

Прогноз при СЧВ кращий при ранньому початку і тривалій боротьбі з хворобою, що може бути досягнуто з використанням гідроксихлорохіну, кортикостероїдів і БХМП. Багато пацієнтів, які захворіли з дитинства на СЧВ, будуть почуватися добре. Тим не менше, захворювання може бути серйозним і небезпечним для життя, і може залишатися активним впродовж підліткового віку та в зрілому віці.

Прогноз СЧВ в дитячому віці залежить від ступеня важкості ураження внутрішніх органів. Діти зі значним ураженням нирок або захворюванням центральної нервової системи вимагають агресивного лікування. На противагу цьому, легкий висип і артрит можливо легко контролювати. Прогноз для кожної окремої дитини непередбачуваний.

2.11 Чи можна повністю вилікуватися?

Хвороба, якщо вона рано діагностована і призначене відповідне лікування на ранній стадії, зазвичай має низьку активність і може бути в ремісії (відсутність всіх ознак і симптомів СЧВ). Однак, як уже згадувалося, СЧВ – хронічне захворювання, має непередбачуваний перебіг, і діти з діагнозом СЧВ зазвичай залишаються під медичним наглядом і продовжують лікування. Коли пацієнт досягає повноліття, дорослий ревматолог повинен продовжувати спостереження хворого з СЧВ.