

**Системная
красная
волчанка**

- Это иммунокомплексная болезнь, характеризующаяся у детей быстрой генерализацией патологического процесса, тяжелыми висцеральными проявлениями, яркими периферическими синдромами, гипериммунными кризами. Морфологической основой заболевания является универсальный капиллярит с характерной ядерной патологией и отложением иммунных комплексов в очагах повреждения тканей.

Этиология

- *Причина* заболевания до настоящего времени остается невыясненной. В последние годы дискутируется вопрос о роли вирусной инфекции в развитии СКВ. Определенная роль отводится некоторым лекарственным препаратам: антибиотикам, сульфаниламидам, противосудорожным и гипотензивным средствам (гидралазин), а также вакцинам, гамма-глобулину. Как правило, роль пускового механизма они приобретают у лиц, имеющих индивидуальную повышенную чувствительность к различным экзогенным факторам. Толчком, но не истинной причиной заболевания могут явиться и такие воздействия внешней среды, как длительная инсоляция, переохлаждение, психическая или физическая травма и т. д. Необходимо помнить, что все перечисленные моменты приобретают особую значимость в период пубертатного развития ребенка, когда имеют место большие гормональные сдвиги и физиологическая аллергизация организма.

Патогенез

- В настоящее время общепризнанной является иммунологическая теория развития СКВ, согласно которой активация и прогрессирование заболевания обусловлены образованием иммунных комплексов, включающих аутоантитела, способные взаимодействовать с ядром клетки (антинуклеарный фактор - АНФ) или отдельными его компонентами. Особая патогенетическая роль приписывается аутоантителам к дезоксирибонуклеиновым кислотам (ДНК) ядер собственных клеток макроорганизма. Сама по себе ДНК является слабым антигеном, но ее способность стимулировать выработку антител усиливается в связи с внедрением вируса в клетку. Взаимодействие ДНК антител с ядром клетки приводит последнюю к гибели и выходу в кровотоки ядерного детрита. Осколки ядер, обнаруженные в тканях, представляют собой так называемые гематоксилиновые тельца - патогномичный признак СКВ. Аморфная ядерная субстанция подвергается фагоцитозу, который проходит стадию розетки: вокруг ядерного детрита скапливаются лейкоциты, затем один из лейкоцитов фагоцитирует детрит и превращается в волчаночную клетку.

- Об интенсивности формирования иммунных комплексов косвенно судят по содержанию сывороточного компонента или его компонентов, полагая, что падение уровня последних отражает утилизацию компонента в реакциях антиген - антитело. Низкий уровень компонента наряду с повышенным титром антител к ДНК или АНФ является свидетельством активности СКВ.
- Образование иммунных комплексов, состоящих преимущественно из иммуноглобулинов G, реже M, а также ДНК-антигена и компонента, происходит в кровотоке. Осаждение иммунных комплексов на базальной мембране сосудов микроциркуляторного русла различных органов и систем приводит к иммунному воспалению в них.
- Кроме того, сопутствующий, как правило, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови способствует ишемии тканей и геморрагиям в органах благодаря отложениям фибрина и микротромбированию капилляров, артериол и венул. Этот синдром всегда является вторичным по отношению к иммунопатологическому процессу и по своему модифицирует клиническую картину заболевания.

- Наряду с особенностями гуморального иммунитета определенная роль в патогенезе СКВ отводится гиперчувствительности замедленного типа. Она выявляется высокой сенсibilизацией лимфоцитов к ДНК, а также с помощью других тестов. Одновременно наблюдается селективная депрессия клеточного иммунитета. Число Т-лимфоцитов-супрессоров в периферической крови снижено, что предопределяет избыточную продукцию антител В-лимфоцитами.

Клиническая картина

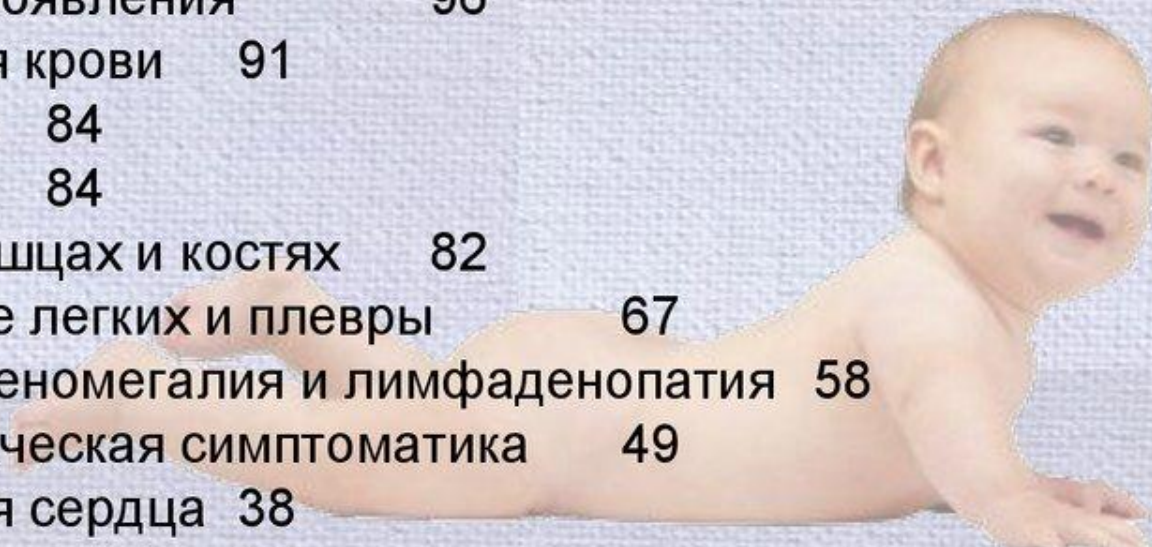
**Системная красная волчанка
симптом «бабочка»**



СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА У ДЕТЕЙ

Частота клинических проявлений системной красной волчанки у детей [Schatter J. G., Wedwood R. J., 1987]

Признак	Число больных, %
Потеря массы тела и отставание в росте	96
Кожные проявления	96
Изменения крови	91
Лихорадка	84
Нефрит	84
Боли в мышцах и костях	82
Поражение легких и плевры	67
Гепатоспленомегалия и лимфаденопатия	58
Неврологическая симптоматика	49
Поражения сердца	38
Гипертензия	33
Поражение тканей глаз	31
Поражение желудочно-кишечного тракта	27
Феномен Рейно	13



- Деформация суставов за счет периартикулярных изменений развивается в исключительно редких случаях даже при многолетнем течении болезни. Рентгенограммы обычно отражают сохранные суставные хрящи, остеопороз той или иной степени.
- Нередко наблюдаются миалгии и миозиты. Последние сопровождаются снижением мышечного тонуса, общей мышечной слабостью, вплоть до полной обездвиженности, атрофией, мигрирующими локальными уплотнениями и болевой реакцией мышц. В основе их лежат лимфоидные инфильтраты межмышечной ткани и фибриноидный некроз стенок артерий, сопровождающиеся интерстициальным отеком. Следует помнить, что слабость и атрофия мышц иногда развиваются и за счет общей дистрофии и интоксикации.
- Поражение серозных оболочек встречается настолько часто, что наряду с артритом и дерматитом серозит составляет так называемую малую триаду, весьма характерную для СКВ. Особенно часто в клинике распознаются плеврит и перикардит, но по аутопсическим данным каждый из них редко бывает изолированным и почти всегда сочетается с перитонитом, перигепатитом или периспленитом. Волчаночному серозиту свойственна эфемерность; в редких случаях он протекает тяжело с большим скоплением жидкости в полостях.

- Из висцеральных проявлений СКВ наиболее частым является кардит. Поражаться могут все три оболочки сердца, но у детей и подростков доминируют явления миокардита. При диффузном миокардите наблюдаются расширение границ и приглушение тонов сердца, появляется умеренно выраженный систолический шум, иногда нарушается ритм сердечных сокращений. Резко выраженный коронарит сопровождается болями в области сердца. На ЭКГ почти постоянно выявляются признаки нарушения восстановительных процессов миокарда (снижение, сглаженность, деформация и инверсия зубца Г, реже - смещение интервала ST). Возможно нарушение внутрижелудочковой, а также внутри-предсердной проводимости.
- Рентгенологически при диффузном миокардите можно отметить увеличение размеров сердца, сглаженность сердечных дуг, снижение сократительной способности миокарда. Острая сердечная недостаточность развивается редко. Помимо миокардита, нередко имеет место дистрофия миокарда.

- Волчаночный эндокардит почти всегда сочетается с миокардитом; прижизненная его диагностика трудна. В отличие от септического и ревматического он обозначается как **атипичный абактериальный эндокардит Либмана - Сакса** (по имени исследователей, впервые описавших его особенности). Ему присуща пристеночная локализация, хотя одновременно встречается и вовлеченность в процесс клапанов. Чаще всего поражается митральный клапан изолированно или в сочетании с трехстворчатым и аортальным
- Поражение легких в клинике распознается реже, чем поражение плевры, и характеризуется у большинства больных скудными физикальными данными. Однако на аутопсии оно обнаруживается во всех случаях.

- **Волчаночный пневмонит** в момент обострения не всегда легко отличить от вторичной банальной пневмонии, на которую указывают лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, данные рентгенографии и эффект от применения антибиотиков.
- **Волчаночный нефрит** занимает особое место среди прочих висцеритов при СКВ, проявляя относительную устойчивость к лечению и нередко определяя исход заболевания в целом. Чем острее протекает СКВ, тем чаще поражаются почки. В среднем люпус-нефрит имеет место у 2/3 больных. Признаки его могут появиться в любой срок болезни, но преимущественно в первые месяцы и обязательно в активный ее период. В клинике он может проявлять себя по-разному:
- а) в виде так называемого латентного нефрита с минимальным мочевым синдромом, без отеков, артериальной гипертензии и функциональных нарушений;
- б) как выраженный (манифестный) нефрит без нефротического синдрома, но со значительными изменениями в моче, сдвигами функциональных показателей и экстраренальными проявлениями;
- в) как нефрит нефротической формы с выраженным мочевым синдромом, отеками, гипертензией, гиперхолестеринемией.

● Течение

- В зависимости от начальных проявлений выделяют острое, подострое и хроническое течение заболевания и по аналогии с ревматизмом - высокую, умеренную или низкую его активность. У подавляющего большинства детей СКВ протекает остро и более злокачественно, чем у взрослых, с бурными аллергическими реакциями, высокой лихорадкой неправильного типа, рано наступающими тяжелыми воспалительно-дистрофическими изменениями внутренних органов и заканчивается иногда летальным исходом в первые месяцы от начала заболевания.



- **Осложнения**

- К их числу можно отнести инсульты и кровоизлияния в мозг с парезами и параличами, сепсис, флебиты, трофические язвы, асептический некроз головки бедренной кости.

Лечение

- Каждого больного с выраженными клинико-лабораторными признаками активности СКВ необходимо лечить в условиях стационара. Наиболее эффективным терапевтическим средством являются кортикостероиды: преднизолон, триамцинолон, дексаметазон, урбазон и другие аналоги преднизолона. Благодаря применению кортикостероидов может прекратиться бурное прогрессирование заболевания, снизиться его активность, наступить ремиссия и продлиться жизнь больных.
- Суточная доза любого из этих препаратов определяется не возрастом ребенка, а активностью патологического процесса. При активности СКВ II -III степени, протекающей с поражением внутренних органов, средняя доза чаще всего составляет 1,0-1,5 мг на 1 кг массы тела в сутки (в пересчете на преднизолон)

- При отсутствии должного терапевтического эффекта от кортикостероидов, а также при выраженных побочных явлениях от их применения в условиях стационара назначаются цитостатики как иммуносупрессивные средства (ант
- В комплекс лечения СКВ наряду с иммунодепрессантами вошли и препараты хинолинового ряда: делагил, хлорохин, назначаемые в дозе 0,5 мг/кг в сутки, или плаквенил - 8 мг/кг в сутки. Они особенно уместны при хронических формах заболевания с выраженными суставными и кожными изменениями, но также при острой волчанке в период клинической ремиссии. иметаболиты или алкилирующие субстанции).
- Антикоагулянты, в частности гепарин, а также антиагреганты (курантил, метиндол) являются важной составной частью патогенетической терапии СКВ.

Профилактика

- Первичная профилактика направлена на предупреждение заболевания, включает общие меры оздоровления детского населения, а также выделение среди детей и подростков групп повышенного риска. В нее должны входить дети из семей с ревматическими заболеваниями или имеющие признаки так называемого люпусного диатеза. Последний характеризуется повышенной утомляемостью, недомоганием, немотивированным субфебрилитетом, мигрирующими артралгиями. По отношению к этой группе детей с особой строгостью должны соблюдаться правила проведения закаливающих мероприятий, профилактических прививок, назначений лекарственных препаратов.