



<https://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.