

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА: ЛЮПУС-НЕФРИТ У ДЕТЕЙ

Козыро Инна Александровна

Белорусский государственный медицинский университет. 220083, Республика Беларусь, Минск, пр.Дзержинского, д. 83
E-mail: kozyroia@mai.ru

Ключевые слова: хроническая болезнь почек(ХБП); сердечно-сосудистые заболевания(ССЗ); кардиоренальный синдром(КРС); ренокардиальный синдром (РКС); вторичная артериальная гипертензия; ремоделирование миокарда.

Введение. Системная красная волчанка (СКВ) представляет собой мультисистемное аутоиммунное заболевание с развитием васкулита и поражением соединительной ткани вследствие поликлональной активации В-клеток, продукции широкого спектра аутоантител и формирования иммунных депозитов. Болезнь требует мультидисциплинарного взаимодействия.

Цель. обновить знания и последние тенденции в области ранней диагностики и эффективной терапии СКВ с поражением почек у детей с позиций доказательной медицины.

Материалы и методы. Результаты метаанализа, мнения экспертов, долгосрочных исследований, полученные в итоге анализа данных литературы, электронной базы данных PubMed, собственных данные более 20-летнего наблюдения пациентов Белорусского центра детской нефрологии и почечно-заместительной терапии детей с диагнозом СКВ, люпус нефрит (ЛН).

Результаты. Диагноз СКВ должен быть обоснован наличием клинических проявлений и данными лабораторных исследований. Для подтверждения требуется не менее 4 из 11 критериев ACR, 1997 г. При включении пациента в клиническое исследование рекомендуется использовать диагностические критерии SLICC 2012 г.: необходимо 4, из которых 1 иммунологический (любой из: а-ДНК, АНФ, Sm, а-KL, C3, C4). Также известны диагностические критерии СКВ EULAR/ACR 2019. Биопсия почки, при отсутствии противопоказаний, должна проводиться всем детям с подозрением на СКВ и мочевым синдромом с оценкой результатов по классификации ISN/RPS 2003 г. и пересмотренной Revised ISN/RPS 2018 г. Согласно EULAR рекомендациям и правилам GCP в стандартное обследование пациента с СКВ должна быть включена оценка активности заболевания с использованием любых валидизированных индексов активности СКВ (оценка степени повреждения органов; оценка качества жизни пациента; наличие сопутствующих заболеваний; токсичность препаратов). Индексы активности включают комбинацию клинических и лабораторных признаков СКВ, разработанных для стандартизации и мониторинга активности заболевания.

Основная цель терапии СКВ — достижение ремиссии (или низкой активности) заболевания (уровень доказательности C), а также снижение риска коморбидных заболеваний (уровень доказательности C). Глюкокортикостероиды (ГКС) остаются препаратами первой линии в терапии СКВ с ЛН. В лечении рекомендуется придерживаться трех фаз: 1 — индукции (высокодозная агрессивная иммуносупрессия (ИС) ГКС и цитостатиками; 2 — поддерживающая терапия (низкие дозы ГКС, гидроксихлорохина, мофетила микофенолата, азатиоприна или метотрексата); 3 — принятие решения об отмене ИС (однозначных рекомендаций нет, минимум 2–3 года ремиссии). Аминохинолиновые (при отсутствии противопоказаний) должны назначаться всем без исключения при СКВ, их длительный прием обеспечивает профилактику обострений, снижение активности и риск развития кардиоваскулярных осложнений. Рекомендации KDIGO 2021 существенно не отличаются от 2012 г.: результаты новых исследований (использование моноклональных антител) не вошли в рекомендации 2021г.; при отсутствии противопоказаний всем пациентам рекомендовано назначать антималярийные препараты для снижения числа обострений (включая ЛН), уменьшения повреждения органов, с усиления ответа на ИС; возможно, некоторые пациенты с пролиферативными классами нефрита III-IV нуждаются в менее интенсивной ИС, однако правом врача остается выбор традиционно используемой интенсивной индукционной и поддерживающей терапии; комбинация ГКС плюс ММФ плюс ингибитор кальцинейрина («мультитаргетная терапия») показала хорошую эффективность в сравнении с циклофосфаном.

Выводы. Пациенты детского возраста в сравнении со взрослыми имеют более тяжелый фенотип, высокий риск поражения почек, ЦНС и смерти, отличаются большей частотой назначения иммуносупрессантов и высоких доз ГКС, что приводит к увеличению числа серьезных побочных эффектов. В случае лекарственно-резистентного или рецидивирующего течения заболевания необходимо рассмотреть назначение моноклональных антител против CD19 (ритуксимаб) и активатора В-лимфоцитов (белимумаб), что позволит существенно снизить риски развития побочных эффектов ГКС и цитостатической терапии. По-прежнему нет однозначного ответа по продолжительности терапии в целом — не менее 36 месяцев с учетом индукции.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Материалы
VIII Национального конгресса
с международным участием
«ЗДОРОВЫЕ ДЕТИ — БУДУЩЕЕ СТРАНЫ»**

**31 мая — 1-2 июня 2024 года
Санкт-Петербург**

**Под редакцией доктора медицинских наук,
профессора Д.О. Иванова**

Санкт-Петербург
2024