

Groot N., de Graeff N., Marks S.D., Brogan P., Avcin T., Bader-Meunier B., Dolezalova P., Feldman B.M., Kone-Paut I., Lahdenne P., McCann L., Özen S., Pilkington C.A., Ravelli A., Royen-Kerkhof A.V., Uziel Y., Vastert B.J., Wulffraat N.M., Beresford M.W., Kamphuis S.

European evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of childhood-onset lupus nephritis: the SHARE initiative

Европейские доказательные рекомендации по диагностике и лечению люпус-нефрита у детей: инициатива SHARE

По материалам *Ann. Rheum. Dis.* — 2017 Dec. — 76(12). — P. 1965-1973. — doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211898. Epub 2017 Sep 6.

Эта инициатива включала работу 16 педиатрических специалистов по ревматологии, которые провели обзор литературы, ориентированной только на детей и подростков.

В результате было сформулировано 25 рекомендаций по диагностике, ведению и лечению системной красной волчанки (СКВ) у детей (cSLE) и 10 рекомендаций для нейропсихиатрического поражения при СКВ cSLE (NP-cSLE). Авторы рекомендуют при одновременном наличии нескольких симптомов вычлнять наиболее тяжелые из них, которые должны быть решающими в выборе тактики лечения.

Рекомендации по диагностике СКВ

— Критерии, предложенные международными клиниками (SLICC), могут использоваться для классификации СКВ.

— При наличии положительных антиядерных антител (ANA), и по меньшей мере двух клинических критериев SLICC или положительных ANA, и по меньшей мере одного клинического и одного иммунологического критерия SLICC пациент должен быть направлен к детскому ревматологу.

— Антитела, связанные с аутоиммунными заболеваниями, а именно: анти-Sm, анти-RNP-a, анти-Ro/SS-A и анти-La/SS-B — должны тестироваться при диагностике СКВ у детей (cSLE).

— Диагноз СКВ по-прежнему признается у пациентов с позитивными ANA, но отрицательными анти-dsDNA и ENA.

— Следует помнить о возможном дефиците наследственных комплементов (подгруппа иммунодефицитов) у пациентов с СКВ, особенно среди молодых пациентов.

— Рентгенограмма грудной клетки должна проводиться всем пациентам с СКВ.

— Следует проводить скрининг на сердечные аномалии.

— Легочная функция, включая диффузию CO, должна рутинно исследоваться у пациентов с СКВ и респираторными симптомами (и при отсутствии острой инфекции).

— Следует оценивать толерантность организма (хроническая усталость), следуя приведенным выше рекомендациям по диагностике.

— В случае необъяснимой лихорадки следует обследовать на инфекции и активность макрофагов (синдром активации макрофагов — MAS, тяжелое осложнение хронических ревматических заболеваний).

— В случае подозрения на MAS должен быть взят аспират костного мозга для облегчения диагностики. Если подозревается MAS и пациент клинически нестабилен, что не позволяет провести забор аспирата костного мозга, следует продолжать лечение.

В отношении руководящих принципов по ведению СКВ:

- регулярный мониторинг заболевания должен включать полную клиническую оценку с определением массы тела, роста и артериального давления; оценку уровня протеинурии; общий анализ мочи; биохимический анализ крови, включая альбумин, креатинин и антитела к двухцепочечной ДНК; общий анализ крови;
- первоначальная клиническая оценка должна проводиться каждые 2–4 недели в течение первых 2–4 месяцев после постановки диагноза, а затем в зависимости от ответа на терапию;
- дети с СКВ, получающие системные кортикостероиды, должны регулярно контролироваться на предмет прибавки роста;
- заболеваемость детей с СКВ должна регулярно оцениваться в сравнении с общей заболеваемостью у детей;
- все пациенты с СКВ должны регулярно посещать офтальмолога;
- дети с СКВ, принимающие гидроксихлорхин, должны проходить ежегодный скрининг у офтальмолога;
- рекомендуется защита от солнца (фотодерматит);

— скоординированная программа перехода от детской службы во взрослую является ключом к долгосрочным позитивным результатам лечения СКВ.

Рекомендации по лечению СКВ

- Все дети с СКВ должны рутинно получать терапию гидроксихлорохином.
- Следует внимательно следить за режимом приема пациентами лечения, особенно в ситуациях модификации лечения.
- В случаях, когда дозу преднизолона нельзя снижать, к режиму лечения следует добавить модифицирующий болезнь препарат (DMARD).
- DMARD не противоречит лечению в случае гемолиза или анемии.
- Если необходим ритуксимаб, рекомендуемая доза составляет 750 мг/м² (максимум до 1 г) на 1-й день и 15-й день; или 375 мг/м² один раз в неделю для четырех доз.

Подготовил проф. Д.Д.Иванов ■