Системная красная волчанка

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: M32, M32.0, M32.1, M32.8, M32.9 · Ассоциация детских ревматологов

Системная красная волчанка — системное аутоиммунное заболевание с иммунным воспалением многих органов, в этой рекомендации основной акцент сделан на ведение детей. Главное для практики: диагноз подтверждают по клинико-иммунологическим критериям, активность регулярно оценивают по индексам, лечение подбирают по активности и органному поражению, особенно нефриту, АФС и гемофагоцитарному синдрому.

Главное

- У детей СКВ чаще протекает остро и тяжело, чем у взрослых; моноорганный дебют бывает только у 20%, часто вовлекаются почки, ЦНС, кровь и возможен синдром активации макрофагов.
- Высокая активность СКВ: высокая лихорадка, тяжелое поражение внутренних органов или ЦНС/кожи/суставов/мышц, СОЭ >45 мм/ч, высокие титры АНФ и антител к ДНК, выраженное снижение C3/C4; ремиссия — отсутствие клинических и лабораторных признаков активности.
- Диагноз по критериям ACR считают достоверным при ≥4 признаках в любом сочетании и вероятным при 3; по SLICC нужны 4 критерия, из них минимум 1 клинический и 1 иммунологический.
- CRP при неосложненной СКВ обычно не повышается; его рост заставляет искать бактериальное осложнение, АФС или гемофагоцитарный синдром. УДД 3, УУР С.
- Цель лечения — клиническая ремиссия SLEDAI=0; минимальная или низкая активность болезни SLEDAI≤4 может быть альтернативной целью только у пациентов с длительно текущим заболеванием. Терапию корректируют до достижения цели.
- Волчаночный нефрит у детей клинически выявляют у 70–75%; чаще в первые 2 года болезни, примерно у трети — уже в дебюте.
- При подозрении на СКВ диагностику и дифференциальную диагностику проводят в ревматологическом стационаре. УДД 5, УУР С.

Диагностика

1. Проводят анализ жалоб и анамнеза: лихорадка >38 °C, фотозависимая сыпь, геморрагические высыпания, Рейно, слабость, артралгии/артрит и утренняя скованность, отеки, алопеция, афты, изменение мочи, судороги, поведенческие изменения, кровотечения, потеря массы тела. УДД С/5, УУР 5/С.
2. Осмотреть кожу, слизистые, суставы, сердце, легкие, ЖКТ, скелетно-мышечную систему; исключить онкологические, инфекционные, другие ревматические, иммунодефицитные, гематологические, почечные и неврологические болезни до противоревматической терапии. УДД 3–5, УУР С.
3. Базовые лабораторные тесты: развернутый ОАК, биохимия с креатинином/мочевиной/СКФ по Шварцу, ферритином, триглицеридами, печеночными ферментами, КФК, амилазой/липазой; CRP; иммуноглобулины. При СКВ типичны лейкопения с лимфопенией, повышение СОЭ, анемия, возможна тромбоцитопения. УДД 3–5, УУР С.
4. Иммунологическая верификация: АНФ, антитела к ДНК, Sm, Ro/La, фосфолипидам, кардиолипину, β2-гликопротеину, C3/C4 и др.; АНФ находят у 93–98%, антитела к двуспиральной ДНК — у 40–70%, их уровень обычно связан с активностью нефрита и нейропсихическими проявлениями. УДД 4, УУР С.
5. Почки оценивать всем: общий анализ мочи, альбумин в моче, суточный белок, моча по Нечипоренко; протеинурия, гематурия, лейкоцитурия и цилиндрурия могут указывать на гломерулонефрит. УДД 5, УУР С.
6. Инструментально всем выполняют УЗИ внутренних органов, ЭхоКГ, ЭКГ; при показаниях — УЗИ/рентген/МРТ суставов, КТ грудной клетки, МРТ головного/спинного мозга, эндоскопию, пункцию костного мозга, биопсию лимфоузла или кости. Биопсия почки при признаках поражения почек нужна для дифференциального диагноза и определения класса нефрита. УДД 3–5, УУР С.
7. Диагноз СКВ устанавливать по ACR 1997 или SLICC 2012: ACR — ≥4 критерия достоверно; SLICC — ≥4 критерия, включая ≥1 клинический и ≥1 иммунологический.

Лечение

- До завершения обследования и исключения онкологических/онкогематологических болезней при неустановленном диагнозе используют только НПВП для лихорадки и боли; ГК, иммунодепрессанты, ГИБП и тофацитиниб до верификации не назначают. УДД 5, УУР С.
- НПВП при установленной СКВ: диклофенак, нимесулид 1,5 мг/кг в 2–3 приема детям >2 лет, максимум 5 мг/кг/сут; детям >12 лет 3–5 мг/кг/сут; мелоксикам или ибупрофен по инструкции. При почечной недостаточности НПВП избегают. УДД 5, УУР С.
- ГК — базис для быстрого противовоспалительного эффекта: при высокой/кризовой активности пульс метилпреднизолоном 10–30 мг/кг/введение в/в 3, при необходимости 5 дней; затем преднизолон 1–1,5–2 мг/кг/сут внутрь или эквивалент метилпреднизолона, максимум 80 мг/сут преднизолона или 60 мг/сут метилпреднизолона, с постепенным снижением до 0,2–0,3 мг/кг/сут. УДД 5, УУР С.
- Гидроксихлорохин назначают всем пациентам на любом этапе: 5 мг/кг/сут, максимум 400 мг/сут; используют с ГК для кожно-суставного варианта, поддержания ремиссии и профилактики рецидивов, а также для антитромботического эффекта. УДД 5, УУР С.
- Иммунодепрессанты показаны при активной СКВ: высокоактивном нефрите, тяжелом поражении ЦНС, резистентности к ГК, выраженных побочных эффектах ГК, невозможности снизить преднизолон, гематологических нарушениях и гемолизе. УДД 5, УУР С.
- Примеры схем иммунодепрессии: метотрексат 10–15 мг/м²/нед подкожно, максимум 25 мг/нед, при нетяжелой СКВ без нефрита с резистентным кожным и мышечно-суставным синдромом; фолиевая кислота 1 мг ежедневно кроме дня метотрексата или 2,5 мг 1 раз/нед. Циклофосфамид — 500 мг/м² в/в каждые 15 дней 3 мес или 0,5–0,75 г/м², максимум 1 г, 1 раз в 30 дней 6 мес с последующим введением 1 раз в 3 мес 18 мес. УДД 5/2, УУР С/В.
- Белимумаб при активной СКВ на стандартной терапии и аутоантителах: 10 мг/кг в/в на 0, 2, 4-й неделе, затем каждые 4 недели; ритуксимаб при высокой активности с поражением почек/ЦНС/легочным васкулитом, катастрофическом АФС или резистентной тромбоцитопении: 375 мг/м² еженедельно 4 недели или 750 мг/м² дважды с интервалом 14 дней. УДД 2, УУР А для белимумаба; УДД 5, УУР С для ритуксимаба.
- При волчаночном нефрите терапию выбирают по классу биопсии; частичный ответ — уменьшение протеинурии >50% и белок/креатинин мочи <250–300 мг/ммоль к 6 мес, но не позже 12 мес; полный ответ — белок/креатинин <50 мг/ммоль и нормальная функция почек с отклонением СКФ в пределах 10% от нормы. УДД 5, УУР С.

Когда направить и как наблюдать

- Всех детей с подозрением на СКВ госпитализируют в ревматологическое отделение для диагностики, дифференциальной диагностики и назначения терапии.
- При установленной активной СКВ обследование и коррекцию неэффективной терапии проводят в ревматологическом стационаре.
- СКВ с активным гемофагоцитарным синдромом требует диагностики и лечения в ревматологическом стационаре; выписка возможна после купирования клинических и лабораторных признаков ГФС и стабилизации функций жизненно важных органов.
- При обострении, осложнениях болезни, сопутствующих заболеваниях, побочных эффектах или стойкой непереносимости ГИБП/иммунодепрессанта нужна неотложная госпитализация в ревматологический стационар, инициировавший терапию.
- Амбулаторно ревматолог осматривает пациента повторно с оценкой эффективности и безопасности терапии не реже 1 раза в месяц после инициации/коррекции терапии и не реже 1 раза в 3 мес после достижения ремиссии. УДД 5, УУР С.

Частые вопросы

Какие критерии нужны для диагноза СКВ у ребенка?

По ACR 1997 диагноз достоверен при 4 и более критериях, вероятен при 3. По SLICC 2012 нужно 4 критерия, причем минимум один клинический и один иммунологический.

Какие антитела наиболее важны при подозрении на СКВ?

В план обследования обязательно включают антитела к Sm, Ro и La. АНФ выявляют у 93–98% пациентов, антитела к двуспиральной ДНК — у 40–70%; снижение C3/C4 обычно связано с активностью волчаночного нефрита.

Как отличить активность СКВ от инфекции по CRP и прокальцитонину?

При СКВ без осложнений CRP не повышается; его рост указывает на бактериальные осложнения, АФС или ГФС. Прокальцитонин при СКВ без инфекций остается в референсных значениях, а при остром воспалительном ответе повышается.

Когда нужна биопсия почки при СКВ?

Биопсию почки проводят пациентам с признаками поражения почек, чтобы отличить другие болезни и определить класс волчаночного нефрита. Перед коррекцией терапии она также нужна для определения класса нефрита и выявления признаков АФС-нефропатии.

Какая цель лечения СКВ по SLEDAI?

Основная цель — клиническая ремиссия, то есть SLEDAI=0. У пациентов с длительно текущим заболеванием альтернативной целью может быть минимальная или низкая активность SLEDAI≤4; терапию корректируют до достижения цели.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/606-sistemnaya-krasnaya-volchanka. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/606_3