

Т.В. Марушко, д.м.н., професор, кафедра педіатрії № 2 Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, м. Київ

Лікування системного червоного вовчака у дітей



Лікування хворих на системний червоний вовчак (СЧВ) має підбиратися для кожної дитини індивідуально залежно від характеру перебігу, активності запального процесу та клініко-морфологічних уражень органів і систем (табл.). На початку лікування лікар повинен налагодити тісний контакт з батьками хворого й пацієнтом, тому що лікування СЧВ довготривале, потребує ретельного моніторингу, своєчасного виявлення побічних ефектів основних препаратів і загострення запального процесу. Батьки пацієнта повинні усвідомити той факт, що будь-яке питання, пов'язане із призначенням або корекцією лікування їхньої дитини, має вирішуватися тільки разом із кардіоревматологом, який лікує хворого. Мета призначення лікування при СЧВ у дітей – усунути основні клінічні прояви хвороби, запобігти залученню до запального аутоімунного процесу життєво важливих органів і систем (центральної нервової системи, серця, нирок), досягнути клініко-лабораторної ремісії захворювання, запобігти загостренню аутоімунного запалення. Старт лікування проводять в умовах стаціонару для контролю його ефективності та клінічного стану дитини. Слід проводити моніторинг артеріального тиску (2-3 рази на день), систематично – контрольні аналізи крові й сечі.

Режим дня дитини повинен повністю виключати психоемоційні навантаження, фізичне стомлювання. Дієта дитини має бути повноцінною, але з низьким вмістом жирів, солі й достатньою кількістю поліненасичених жирних кислот, кальцію, калію, вітамінів.

Для оптимізації лікування лікар повинен виділити основні клінічні прояви СЧВ, оцінити активність запального процесу і відповідно до цього призначити основне лікування.

У разі перебігу СЧВ з високою, кризовою активністю, при нефриті, ускладненому нирковою недостатністю, важкому ураженні центральної нервової системи, відсутності ефекту від проведення пульс-терапії показано проведення плазмаферезу (2-3 сесії з інтервалами 2-3 доби) з наступною пульс-терапією метилпреднізолоном і циклофосфамідом.

Перспективним (за даними літератури) у плані лікування СЧВ у дітей з важким, кризовим перебігом захворювання, при важкому ураженні нирок, антифосфоліпідному синдромі є включення до комплексного лікування представників біологічної терапії – антитіл до CD20 В-лімфоцитів: ритуксимабу в дозі 375 мг/м² на тиждень протягом 4 тижнів, курс лікування можна повторити через 24 тижні.

Більшість хворих потребують довгострокового лікування препаратами базисного ряду (від 3 до 8 років).

Окрім базисної терапії, при СЧВ показана посиндромна терапія:

- антикоагулянти й антиагреганти – гепарин у середньому 150 тис. ОД/кг/добу, дипіридамол 5 мг/кг 2 рази на добу, пентоксифілін 20 мг/рік життя у 2 прийоми;
- кардіометаболіти – інозин 10-15 мг/добу, триметазидин 10-35 мг/добу, мілдронат 50-75 мг/кг/добу;
- гіпотензивні препарати (інгібітори АПФ) – каптоприл 0,3 мг/кг 1 раз на добу, еналаприл 0,07-0,47 мг/кг в 1-2 прийоми, лізиноприл 0,08 мг/кг;
- діуретики – фуросемід 1-2 мг/кг на введення, спіронолактон 1-3 мг/кг/добу;
- препарати кальцію – 500-1200 мг/добу ввечері;
- вітаміни (А, В, С, D, Е).

Диспансерне спостереження за дітьми, які хворіють на СЧВ, проводять в умовах поліклініки, однак протягом першого року

дитину необхідно госпіталізувати кожні 1-3 міс, далі – кожні 6 міс з метою контролю за перебігом захворювання й адекватністю лікування, а також виявлення побічних ефектів лікарських препаратів та їх корекції. Обов'язково треба пояснити рідним хворого й самому хворому, що невиконання рекомендацій, самостійна зміна терапії є незалежними факторами несприятливого перебігу захворювання.

Лікар, який спостерігає за дитиною, повинен підібрати раціональний режим дня,

комплекс адекватної лікувальної фізкультури, аерорежим, виключити перебування під відкритими сонячними променями.

Протягом першого року дитина повинна перебувати на домашньому режимі, навчатися за шкільною програмою в домашніх умовах, далі – залежно від стану дитини. Відпочивати дитина має у звичній кліматичній зоні – від'їзд на море може спровокувати загострення патологічного аутоімунного процесу.

Профілактичні щеплення протипоказані. Реакція Манту – 1 раз на рік.

У наш час прогноз для хворих на СЧВ залежить від об'єму ураження внутрішніх органів (особливо нирок, серця, нервової системи), активності захворювання, адекватної і планової терапії. Життєспроможність хворих на СЧВ після 10 років хвороби досягає 80%. До факторів, з якими пов'язаний несприятливий перебіг хвороби, належать ураження нирок, артеріальна гіпертензія, антифосфоліпідний синдром, інфекції, ускладнення від призначеної терапії.



Таблиця. Лікувальні комплекси залежно від переважаючих клінічних проявів та активності патологічного процесу

Ураження шкіри з активністю I ступеня
Заборонити перебування під відкритими сонячними променями (слід використовувати відповідний одяг, сонцезахисні окуляри, головний убір) Хлорохін 4-5 мг/кг/добу або гідроксихлорохін 5-8 мг/кг/добу до 4 міс, далі дозу зменшують у два рази та призначають на 1-2 роки Топічні глюкокортикоїдні гелі й мазі
Ураження шкіри з активністю II ступеня
Заборонити перебування під відкритими сонячними променями (слід використовувати відповідний одяг, сонцезахисні окуляри, головний убір) Хлорохін 4-5 мг/кг/добу або гідроксихлорохін 5-8 мг/кг/добу до 4 міс, далі дозу зменшують у два рази та призначають на 1-2 роки Топічні глюкокортикоїдні гелі й мазі Преднізолон 0,5-0,7 мг/кг/добу протягом 1-2 міс з послідовним зниженням дози до підтримувальної – 0,2 мг/кг/добу
Ураження шкіри з активністю III ступеня
Преднізолон у стартовій дозі 1 мг/кг/добу на 1-3 міс з послідовним зниженням дози до підтримувальної (0,2-0,3 мг/кг/добу) Метотрексат 7,5-10 мг/м ² /тиж або азатиоприн 1-3 мг/кг/добу від 2 років
Генералізований шкірний васкуліт
Преднізолон у стартовій дозі 1 мг/кг/добу 1-3 міс з послідовним зниженням дози до підтримувальної (0,2-0,3 мг/кг/добу) або пульс-терапія метилпреднізолоном (10-15 мг/кг за преднізолоном) 3 дні поспіль із продовженням прийому преднізолону перорально 1 мг/кг Циклофосфамід 0,5-1,0 г/м ² 1 раз на місяць № 6, далі 1 раз на 3 міс протягом 24 міс, або призначають азатиоприн 1-3 мг/кг/добу від 2 років
Артралгії, артрити, I ступінь активності
Нестероїдні протизапальні препарати: диклофенак натрію в добовій дозі 2-3 мг/кг маси тіла на 3 прийоми, ібупрофен 10-15 мг/кг маси тіла на добу на 3-4 прийоми, мелоксикам 1 раз на добу 7,5 мг, призначають дітям віком 12 років і старшим на тривалий час Гідроксихлорохін 5-8 мг/кг/добу 3-12 міс
Артралгії, артрити, II ступінь активності
Преднізолон 0,5-0,7 мг/кг/добу 1-2 міс з послідовним зниженням дози до підтримувальної (0,2-0,3 мг/кг/добу) Нестероїдні протизапальні препарати: диклофенак натрію в добовій дозі 2-3 мг/кг маси тіла у 3 прийоми, ібупрофен 10-15 мг/кг маси тіла на добу у 3-4 прийоми, мелоксикам – 1 раз на добу 7,5 мг, призначають дітям 12 років і старшим на тривалий час Метотрексат 7,5-10 мг/м ² /тиж внутрішньом'язово
Полісерозит (плеврит, перикардит)
Преднізолон 1,0-1,5 мг/кг на добу 2-3 міс, далі зниження дози по 2,5 мг на 7-10 діб до дози 0,5 мг/добу, надалі зниження 1,25 мг на 7-14 діб до підтримувальної дози 0,3 мг/кг, яка може залишатися незмінною до повної впевненості в ремісії процесу Метотрексат 7,5-10 мг/м ² /тиж від 12 міс або циклоспорин А 2-2,5 мг/кг довготривало
Пневмоніт із полісерозитом
Пульс-терапія метилпреднізолоном (10-15 мг/кг за преднізолоном) 3 дні поспіль з переходом на пероральний прийом преднізолону 1-1,5 мг/кг 2-3 міс з наступним зниженням дози по 2,5 мг на 7-10 діб до дози 0,5 мг/добу, далі зниження 1,25 мг на 7-14 діб до підтримувальної дози 0,3 мг/кг, яка може залишатися незмінною до повної впевненості в ремісії процесу Циклофосфамід 0,5-2,0 г/м ² 1 раз на 2 тиж протягом 3 міс, через 2 тиж після останнього введення призначають азатиоприн 1-2 мг/кг/добу від 2 років
Гемолітична анемія
Преднізолон у стартовій дозі 1 мг/кг/добу 1-3 міс з послідовним зниженням дози до підтримувальної або пульс-терапія метилпреднізолоном (10-15 мг/кг за преднізолоном) 3 дні поспіль із продовженням прийому преднізолону перорально 1 мг/кг Азатиоприн 1-2 мг/кг/добу протягом 6-12 міс
Тромбоцитопенія (<50×10⁹/л)
Преднізолон у стартовій дозі 1 мг/кг/добу 1-3 міс з послідовним зниженням дози до підтримувальної або пульс-терапія метилпреднізолоном (10-15 мг/кг) 3 дні поспіль із продовженням прийому преднізолону перорально 1 мг/кг Азатиоприн 1-2 мг/кг/добу протягом 2-5 років або циклоспорин А 2-2,5 мг/кг/добу У разі неефективності зазначеної терапії – імуноглобулін внутрішньовенно 0,5 г/кг/добу протягом 3-5 діб, потім 1 раз на місяць протягом 6 міс
Неврологічні порушення
Преднізолон у стартовій дозі 1 мг/кг/добу протягом 1-3 міс з послідовним зниженням дози до підтримувальної Азатиоприн 1-2 мг/кг/добу від 6-12 міс Антиконвульсанти (діазепам внутрішньом'язово 1% розчин 0,5 мл/кг)
Ураження нирок (нефрит) *
• 3 ізольованим сечовим синдромом Спеціальне лікування не потрібне, терапію призначають відповідно до переважаючого синдрому • Люпус-нефрит (мезангіальний) із протеїнурією >1 г/добу Пульс-терапія метилпреднізолоном (10-15 мг/кг) 3 дні поспіль із продовженням прийому преднізолону перорально в дозі 1 мг/кг • Люпус-нефрит (мембранозний) із протеїнурією >3 г/добу (нефротичний синдром) Пульс-терапія метилпреднізолоном (10-15 мг/кг) 3 дні поспіль з переходом на пероральний прийом преднізолону 1-1,5 мг/кг протягом 2-3 міс з наступним зниженням дози по 2,5 мг на 7-10 діб до дози 0,5 мг/добу, далі зниження 1,25 мг на 7-14 діб до підтримувальної дози 0,3 мг/кг, яка може залишатися незмінною до повної впевненості в ремісії процесу Циклофосфамід 0,5-2,0 г/м ² 1 раз на місяць № 6 (при високому ступені активності 1 раз на 2 тижні протягом 3 міс), далі 1 раз на 3 міс до 5 років, або призначають препарати мікофенолової кислоти (мофетилу мікофенолат 600 мг/м ² поверхні тіла 2 рази на добу) • Люпус-нефрит (проліферативний) з протеїнурією >1,5 г/добу, еритроцитурією, порушенням азотовидільної функції нирок Пульс-терапія метилпреднізолоном (10-15 мг/кг) 3 дні поспіль з переходом на пероральний прийом преднізолону 1-1,5 мг/кг 2-3 міс з наступним зниженням дози по 2,5 мг на 7-10 діб до дози 0,5 мг/добу, далі зниження 1,25 мг на 7-14 діб до підтримувальної дози 0,3 мг/кг, яка може залишатися незмінною до повної впевненості в ремісії процесу Циклофосфамід 0,5-2,0 г/м ² 1 раз на місяць № 6 (при високому ступені активності, полісерозиті 1 раз на 2 тижні протягом 3 міс), далі 1 раз на 3 міс до 5 років, або призначають препарати мікофенолової кислоти (мофетилу мікофенолат – 600 мг/м ² поверхні тіла 2 рази на добу)
Антифосфоліпідний синдром
Гепарин 100-250 ОД/кг на добу під контролем показників коагулограми з поступовим заміщенням антикоагулянтном непрямої дії варфарином (дозу підбирають під контролем міжнародного нормалізованого відношення) При вираженому ішемічному синдромі алпростадил у добовій дозі 6 нг/кг/год 2 рази на добу через інфузомат із швидкістю 50-60 мл/год, але не менше двох годин на 10-14 діб, далі добову дозу зменшують у два рази протягом 3 діб і відміняють. Введення препарату проводять тільки під контролем моніторингу ЕКГ (тахікардія, брадикардія, екстрасистоля)

*Призначення лікування при ураженні нирок у дітей із СЧВ має проводитися на підставі консиліуму дитячого нефролога й кардіоревматолога.