НАЭРЕЗ
Национальная ассоциация экспертов
по редким заболеваниям

ПАМЯТКА ДЛЯ ВРАЧЕЙ-ИММУНОЛОГОВ

Красные флаги аутоиммунных заболеваний у детей

СКВ

МКБ M32 · Ревматология

Системная красная волчанка у детей

Материал разработан при поддержке АО «Санофи Россия».

Конспект методического пособия НАЭРЕЗ «Скрытые аутоиммунные угрозы»

СКВ

Системная красная волчанка у детей

МКБ М32

Системная красная волчанка, СКВ, — хроническое мультисистемное аутоиммунное заболевание. В патогенезе играют роль интерферон 1 типа и аутоантитела к нуклеиновым кислотам и белкам, связывающим нуклеиновые кислоты. Заболевание может поражать любой орган, характерны патология кожи, суставов, почек, сердечно-сосудистой и центральной нервной системы [1,2]. У детей СКВ протекает тяжелее, чем у взрослых [3,4].

Генетическая предрасположенность и аутоиммунитет

330 генетических локусов риска развития СКВ затрагивают функцию В-клеток/плазматических клеток, Т-клеток, дендритных клеток, моноцитов/макрофагов, естественных киллеров, нейтрофилов и эндотелиальных клеток [5].

Генетические факторы СКВ влияют:

- на регуляцию адаптивного и врождённого иммунного ответа, включая активацию и дифференцировку иммунных клеток;
- продукцию и ответ на цитокины, включая интерферон I типа;
- распознавание и удаление иммунных комплексов и апоптотических частиц;
- иммунный ответ на инфекции, включая вирус Эпштейна–Барр и симбиотические микроорганизмы;
- апоптоз [5].

30 генов, обуславливающих моногенную СКВ. Эти гены в основном связаны с дефицитом компонентов комплемента, активацией пути интерферона I типа, нарушением толерантности В- и Т-клеток, а также метаболических путей и RAS-MAPK пути. Среди этих генов: ACP5, ADAR, BACH2, BLK, C8, CD3G, COPA, DDX58, DNASE1L3, DNASE1L3, DNASE2, IFIH1, IKZF1, IKZF2, NLRC4, PLD4, PTPN2, SAT1, SHOC2, TLR7, UNC93B1 [6,7].

Аутоиммунитет и аутовоспаление

Фундаментальный вклад в развитие заболевания вносят интерферон I типа (ИФН-I) и аутоантитела, нацеленные на нуклеиновые кислоты и белки, связывающие нуклеиновые кислоты [2].

Специфические аутоантитела

Аутоантитело	Описание
Антинуклеарный фактор (АНФ)	Аутоантитела против растворимых компонентов клеточного ядра рибонуклеопротеинов, составляют целое семейство антинуклеарных (антиядерных) антител (АНА). Отмечаются у 93–98% больных, но бывает положительным при других ревматических и неревматических заболеваниях.
Антитела к двуспиральной ДНК	Специфичны, выявляются у 40–70% больных. Их уровень обычно коррелирует с активностью волчаночного нефрита и наличием нейропсихических расстройств.
Антитела к гистонам	Более характерны для лекарственного волчаночноподобного синдрома, но выявляются также у больных волчаночным нефритом.
Антитела к нуклеосомам	Обнаруживают у 60–90% больных волчаночным нефритом и у большинства больных лекарственной волчанкой.
Антитела к Sm-антигену	Выявляют у 10–30% пациентов, высоко специфичны для СКВ, но могут выявляться у больных с другими системными заболеваниями соединительной ткани и у пациентов с Эпштейна-Барр вирусной инфекцией.
Антитела к SSA/Ro-антигену	Выявляют у 22–50% больных СКВ, ассоциированы с фотосенсибилизацией и гематологическими нарушениями.
Антитела к SSB/La-антигену	Не специфичны для СКВ, указывают на низкую вероятность развития волчаночного нефрита, выявляются у трети пациентов с подострой кожной волчанкой.
Антитела к SSA/Ro- и SSB/La-антигенам	Предикторы неонатальной волчанки и врождённой полной поперечной блокады сердца, характерны для синдрома Шегрена, также обнаруживают при системной склеродермии, дермато/полимиозите.

Неспецифические проявления: как не пропустить СКВ под маской другого состояния

Общие проявления

лихорадка, утомляемость, боль, потеря веса [2].

Кожа

фоточувствительность, эритематозная симметричная сыпь на лица («бабочка»), дискоидная сыпь, капиллярит, геморрагические высыпания, сетчатое ливедо, алопеция, феномен Рейно, дигитальные язвы, пурпура, крапивницы, буллёзные высыпания, алопеция [2].

Слизистые оболочки

энантема твёрдого нёба, афтозный стоматит, хейлит.

Суставы

артралгии, артрит [2].

Почки

нефрит (гематурия, протеинурия, нефротический синдром, острое повреждение почек), хроническая болезнь почек [2].

Костная система

асептический некроз эпифиза головки бедренной кости [2].

Мышечная ткань

миалгии и полимиозит, чаще проксимальных мышц конечностей [2].

Серозные оболочки

плеврит, перикардит, перитонит [2].

Дыхательная система

пневмонит, хроническое интерстициальное поражение лёгких, крайне редко — острый респираторный дистресс-синдром на фоне лёгочных (альвеолярных) геморрагий, лёгочная гипертензия, тромбоз сосудов и инфаркт лёгких [2].

Сердце

перикардит, миокардит, эндокардит, коронарит, аневризмы коронарных артерий [2].

Желудочно-кишечный тракт и гепатобилиарная система

эзофагит, гастрит, дуоденит, эрозии и язвы, гепатомегалия, гепатит, панкреатит [2].

Нервно-психическая деятельность

острый психоз, шизофреноподобные расстройства, аффективные синдромы, двигательное беспокойство, нарушения сна, органический мозговой синдром [2].

Нервная система

головная боль, судорожный синдром, хорея, транзиторные нарушения мозгового кровообращения, ишемический инсульт, поперечный миелит, поражение черепно-мозговых нервов, полинейропатия, полирадикулонейропатия [2].

Зрение

эписклерит, иридоциклит, неврит зрительного нерва, ретиноваскулит, пролиферативная ретинопатия, нарушения зрения [2].

Нарушения со стороны клеток крови

гемолитическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения.

Антифосфолипидный синдром

[2].

Риски отсроченной диагностики

Отсроченная диагностика детской СКВ приводит к более высокой активности заболевания, множественному поражению органов, повышенному риску госпитализации, психосоциальным осложнениям, влияющим на самооценку, образование, трудоустройство, психическое здоровье [8].

Диагностика: на что направить при подозрении на СКВ

Входной критерий для диагностики СКВ — позитивность на антинуклеарные антитела, АНА [9].

Аутоиммунная коморбидность: какие ещё состояния могут быть у детей с СКВ

С СКВ ассоциированы другие аутоиммунные состояния:

- аутоиммунный тиреоидит,
- синдром Шегрена,
- аутоиммунный гепатит,
- целиакия,
- сахарный диабет 1 типа [10,11].

Одновременно с СКВ может также возникать антифосфолипидный синдром, миозит, склеродермия и интерферонопатии [12].

Источники

1. Crow M. K. Pathogenesis of systemic lupus erythematosus: risks, mechanisms and therapeutic targets // Ann. Rheum. Dis. 2023. Т. 82, № 8. С. 999–1014.

2. Ассоциация детских ревматологов. Клинические рекомендации. Системная красная волчанка. Утверждены Минздравом России в 2024 году. Веб-сайт рубрикатора клинических рекомендаций. Дата доступа: 19.02.2026 г.

3. Brunner H. I. и др. Difference in disease features between childhood-onset and adult-onset systemic lupus erythematosus // Arthritis Rheum. 2008. Т. 58, № 2. С. 556–562.

4. Ambrose N. и др. Differences in disease phenotype and severity in SLE across age groups // Lupus. 2016. Т. 25, № 14. С. 1542–1550.

5. Laurynenka V., Harley J. B. The 330 risk loci known for systemic lupus erythematosus (SLE): a review // Front. Lupus. 2024. Т. 2. С. 1398035.

6. Qin Y., Ma J., Vinuesa C. G. Monogenic Lupus: Insights into Disease Pathogenesis and Therapeutic Opportunities // Curr. Opin. Rheumatol. 2024. Т. 36, № 3. С. 191–200.

7. Natoli V. и др. Juvenile-onset Systemic Lupus Erythematosus: Recent Advances in Pathogenesis and Treatment // Curr. Rheumatol. Rep. 2025. Т. 27, № 1. С. 42.

8. Hussain A. и др. Diagnostic Delays and Psychosocial Outcomes of Childhood-Onset Systemic Lupus Erythematosus // Cureus. 2022. Т. 14, № 6. С. e26244.

9. M A. и др. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus // Arthritis Rheumatol. Hoboken NJ. Arthritis Rheumatol, 2019. Т. 71, № 9.

10. Gfa L. и др. Serum immunoglobulin a deficiency and autoimmune comorbidities: a crossectional study in 281 patients with systemic lupus erythematosus // Rev. Assoc. Medica Bras. 1992. Rev Assoc Med Bras (1992), 2020. Т. 66, № 6.

11. AlAhmed O. и др. Autoimmune thyroid diseases, autoimmune hepatitis, celiac disease and type 1 diabetes mellitus in pediatric systemic lupus erythematosus: Results from the CARRA Legacy Registry // Lupus. Lupus, 2020. Т. 29, № 14.

12. Tanaka Y., Kusuda M., Yamaguchi Y. Interferons and systemic lupus erythematosus: Pathogenesis, clinical features, and treatments in interferon-driven disease // Mod. Rheumatol. 2023. Т. 33, № 5. С. 857–867.