

СИНДРОМ АКТИВАЦИИ МАКРОФАГОВ У ДЕТЕЙ С СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКОЙ: ОПИСАНИЕ СЕРИИ СЛУЧАЕВ

© Бурова Полина Олеговна, Яковлева Любовь Сергеевна

Научный руководитель: аспирант Раупов Ринат Каусарович

Кафедра госпитальной педиатрии

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Бурова Полина Олеговна — студентка 6 курса, педиатрический факультет.

E-mail: vesti135@rambler.ru

Яковлева Любовь Сергеевна — студентка 6 курса, педиатрический факультет, староста СНО по госпитальной педиатрии.

E-mail: luba.klass.1998@mail.ru

Ключевые слова: системная красная волчанка, синдром активации макрофагов.

Актуальность исследования: системная красная волчанка (СКВ)-второе по частоте детское ревматическое заболевание, в основе которого лежат генетически детерминированные нарушения иммунной системы (интерферон-I сигнальный путь, система комплемента, В- и Т-клеточные звенья)[1, 2]. Синдром активации макрофагов (САМ)-жизнеугрожающее состояние, осложняющее инфекционные и ревматические заболевания, в т.ч. СКВ [3]. Наиболее сложным является дифференцировка клинико-лабораторных проявления обострения СКВ и развития САМ [4]. Уровень смертности у пациентов с СКВ и САМ составляет 5%, тогда как у пациентов с СКВ без САМ 0,2%. Механизмы развития САМ при СКВ изучены недостаточно.

Цель исследования: дать клинико-лабораторную характеристику пациентам с СКВ у детей, осложненной САМ.

Материалы и методы: исследовали 10 пациентов (7 девочек и 3 мальчика) с установленным диагнозом «системная красная волчанка, синдром активации макрофагов», проходивших лечение в педиатрическом отделении №3 СПбГПМУ с 2010 по 2021 годы. Оценивались клиническая картина, лабораторные и иммунологические параметры, активность заболевания (SLEDAI), соответствие критериям САМ (EULAR/ACR 2016) и предварительным критериям САМ при СКВ, лечебные мероприятия и исходы заболевания.

Результаты: средний возраст пациентов составил $13,3 \pm 2,3$ лет. Все пациенты имели лихорадку и в различной степени поражение нервной системы. Поражение кожи имели 9 из 10, суставов-6, легких-8, серозит-8, нефрит-9, миокардит-3, гепатомегалию-8, спленомегалию-5. Все пациенты были позитивны по антинуклеарному фактору, 4/10 имели антитела к двуспиральной ДНК. Ни один пациент не имел Sm-RNP антител и антифосфолипидных антител. Гипоккомплементемия была у 8/10, анемия у 10/10, тромбоцитопения у 8/10, лейкопения у 6/10 пациентов. Все пациенты имели высокий уровень активности заболевания на момент дебюта: SLEDAI = $45,9 \pm 17,4$. 9/10 пациентов развили САМ в первый год заболевания, 1 пациент к 18 месяцу от дебюта СКВ.

Критериям САМ (EULAR/ACR 2016) удовлетворяли 5 пациентов. Уровень ферритина > 684 нг/мл отмечался у 5 (ср. значение 1872 ± 3594), уровень тромбоцитов $< 181 \times 10^9$ /л отмечался у 7 (ср. значение 190 ± 160), АСТ > 48 ЕД/л у 5 (ср. значение 194 ± 300), триглицериды > 156 мг/дл у 1 (ср. значение 96 ± 52), фибриноген < 360 мг/дл у 6 (ср. значение 293 ± 52).

Предварительным критериям САМ при СКВ удовлетворяли 5 пациентов.

6 пациентов находились в ОАРИТ, требовали ИВЛ-4, гемодиализа-2, плазмафереза-4. 3/10 имели летальный исход. Пульс-терапию метилпреднизолоном получали-10, дексаметазон-6, ВВИГ-10, ритуксимаб-10, циклофосфамид-8, тоцилизумаб-2, этопозид-2 пациента.

Выводы: наиболее часто САМ у детей с СКВ развивается в первый год заболевания. Как правило, пациенты имеют очень высокую степень активности СКВ в дебюте. Критерии САМ (EULAR/ACR 2016) имеют низкую чувствительность при СКВ, лишь 50% детей имели уровень ферритина, удовлетворяющий критериям, что, по-видимому, свидетельствует о разных механизмах развития САМ при СКВ и ювенильном идиопатическом артрите.

Литература

1. Abdirakhmanova A, Sazonov V, Mukusheva Z, Assylbekova M, Abdukhakimova D, Poddighe D. Macrophage Activation Syndrome in Pediatric Systemic Lupus Erythematosus: A Systematic Review of the Diagnostic Aspects. *Front Med (Lausanne)*. 2021; 8:681875. Published 2021 Jun 4. doi:10.3389/fmed.2021.681875
2. Ravelli A, Minoia F, Davi S, et al. 2016 Classification Criteria for Macrophage Activation Syndrome Complicating Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis: A European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative. *Ann Rheum Dis*. 2016;75(3):481–489. doi:10.1136/annrheumdis-2015-208982
3. Parodi A, Davi S, Pringe AB, et al. Macrophage activation syndrome in juvenile systemic lupus erythematosus: a multinational multicenter study of thirty-eight patients. *Arthritis Rheum*. 2009;60(11):3388–3399. doi:10.1002/art.24883
4. Купреева, А. Д. Особенности кожного синдрома у детей с системной Красной волчанкой / А. Д. Купреева // *Forcipe*. — 2021. — Т. 4. — № S1. — С. 285. — EDN QWWJQC.