

## Информация для пациента с системной красной волчанкой.

Системная красная волчанка (СКВ) – это сложное заболевание, причины которого до конца не изучены. Предполагают, что развитие СКВ обусловлено сочетанием следующих факторов: генетических (то есть наследственных), гормональных (половое созревание, прием гормональных контрацептивов системного действия, беременность, аборт, менопауза), а также факторов окружающей среды - ультрафиолетовое облучение (пребывание на солнце, солярий и т.п.), психологический стресс и травма, инфекции (на первом месте вирусы), курение и другие. Полагают, что наследственная предрасположенность играет важную роль в развитии заболевания, однако специфический «ген СКВ» до сих пор не найден. Иммунная система здорового человека производит антитела, это белковые молекулы, которые помогают организму бороться и разрушать вирусы, бактерии и другие чужеродные вещества, попадающие в него. При СКВ наблюдаются нарушения в иммунной системе, в результате чего образуются аутоантитела («ауто» значит "свои, собственные") против здоровых клеток и тканей собственного организма, которые способствуют воспалению различных органов. Некоторые аутоантитела, соединяясь с частицами разрушенных клеток организма (особенно частями ядер клеток), формируют компоненты, называемые иммунными комплексами. У пациентов с СКВ образование этих иммунных комплексов приводит к воспалению и повреждению различных органов и тканей. Большинство заболевших СКВ – это молодые женщины от 18 до 35 лет, редко болезнь впервые проявляется у пациентов старше 45 лет. На одного заболевшего мужчину приходится от 9 до 11 заболевших женщин. СКВ встречается во всех странах и среди всех национальностей, населяющих земной шар. В России распространенность СКВ составляет 9,0-20,6 случаев на 100 тысяч населения в зависимости от региона. Болезнь проявляется в различных вариантах: может протекать агрессивно, когда за короткий период времени поражаются жизненно важные органы, но может иметь и более длительный период развития, когда симптомы общей слабости, повышение температуры тела, изменения в анализах крови появляются в течение нескольких лет. При СКВ повреждаются различные органы и системы: кожа, почки, суставы, легкие, сердце, мозг. Заболевание может сопровождаться высыпаниями на коже, длительной лихорадкой (повышением температуры тела), болями в суставах или их припухлостью, увеличением лимфатических узлов, поражением серозных оболочек (плевритом -серозная оболочка легкого, и перикардитом -серозная оболочка сердца), 92 поражением почек (нефритом), нервной

системы, внутренних слоев сердца (миокарда и эндокарда). В настоящее время СКВ относится к заболеванию, симптомы которого поддаются лечению, и большинство людей с этим недугом ведут активную, здоровую жизнь. Следует помнить, что болезнь протекает волнообразно: периоды хорошего самочувствия (ремиссия) и относительно низкой активности заболевания могут чередоваться обострениями. Обострение болезни характеризуется появлением воспаления различных органов и требует более активного лечения. Ремиссия – состояние, при котором нет симптомов СКВ. Случаи полной или длительной ремиссии болезни встречаются довольно часто и являются результатом правильного лечения и выполнения пациентом всех рекомендаций, назначенных врачом. Клинические и лабораторные признаки СКВ Несмотря на наличие определенных признаков заболевания каждый случай пациента с СКВ индивидуален. Болезнь может начинаться с одного или двух симптомов, в дальнейшем появляются новые симптомы и различные признаки болезни.

### **Клинические признаки**

Кожа: «бабочка» на лице, или стойкие высыпания красного цвета, которые появляются на коже в области переносицы, крыльев носа, щек, и по форме напоминают распластанную бабочку. Высыпания могут появляться на любой части тела: на лице или ушных раковинах, плечах и кистях, груди, спине. Часто эти изменения на коже появляются после пребывания на солнце, особенно в весенне-летний период, и называется избыточной чувствительностью кожи к солнцу, или фотосенсибилизацией. Нередко наблюдается выпадение волос или алопеция («очаговая» или «распространенная»).

Суставы. Боли в суставах возникают практически у всех пациентов. Поражение суставов носит мигрирующий, или «летучий» характер, то есть боль в одном или нескольких суставах может возникать и исчезать, вовлекаются как мелкие (например, кисть, стопа), так и крупные (например, колени, тазобедренный сустав) суставы.

Почки. Поражение почек при СКВ (волчаночный нефрит) является одним из самых серьезных проявлений болезни и для предотвращения необратимых повреждений требует усиленного медикаментозного лечения. Воспаление в почках ухудшает их функции, а это приводит к нарушению выведения из организма ненужных продуктов, в том числе токсинов. Некоторые пациенты могут заметить, что на нижних конечностях и/или вокруг глаз появилась отечность. Показателями поражения почек при СКВ являются изменения в 93

анализах мочи, уменьшение количества мочи и повышение уровня артериального давления.

**Нервная система.** У некоторых пациентов наблюдается поражение центральной (головной и спинной мозг) или периферической (нервы) нервной системы. К проявлениям поражения центральной нервной системы относят головные боли, головокружение, нарушение памяти, трудность в концентрации внимания, проблемы со зрением, параличи или изменения в поведении (психозы), бессонница, судороги; поражения периферической нервной системы проявляются полиневритами, или нарушением работы различных нервов.

**Сердце.** Воспаление может наблюдаться в сосудах сердца (коронарные артерии), в сердечной мышце (миокардит с нарушением ритма сердечных сокращений) и клапанах сердца (эндокардит) или в перикарде - серозной оболочке, которая окружает сердце (перикардит), вызывая боли в груди или другие симптомы.

**Легкие.** У некоторых пациентов с СКВ наблюдается воспаление серозной оболочки легких с образованием воспалительной жидкости в ней (плеврит), что вызывает боли в грудной клетке при дыхании, одышку и кашель. Воспаление ткани легких, вызванное аутоиммунным заболеванием, например, СКВ, называется пневмонитом.

**Полисерозит.** В воспалительный процесс могут вовлекаться другие серозные оболочки (например, брюшина, покрывающая печень и селезенку), вызывая болезненность в соответствующем месте расположения этих органов.

**Кровеносные сосуды.** При СКВ наблюдаются васкулиты, то есть воспаления сосудов. Проявлениями васкулита являются кожные язвы или капилляриты (покраснение кончиков пальцев и ладоней, стоп).

### **Лабораторные признаки**

**Кровь.**

У пациентов с СКВ может развиться анемия (снижение содержания в крови гемоглобина и эритроцитов), лейкопения (снижение количества лейкоцитов) или тромбоцитопения (уменьшение числа тромбоцитов) в крови, которые увеличивают риск повышенной утомляемости, инфекций и кровотечения.

**Иммунологические тесты.**

Для диагностики и мониторинга СКВ используются различные иммунологические тесты, которые назначает врач. Определение аутоантител, направленных против компонентов ядра клетки, - наиболее ценный первоначальный тест в диагностике СКВ, так как он положителен у 95-99% пациентов с СКВ. Его отсутствие в подавляющем большинстве случаев свидетельствует против диагноза СКВ. Некоторые 94 антитела могут вызывать ложноположительную реакцию Вассермана (реакцию на сифилис), однако положительный анализ не означает, что пациент болен сифилисом.

Другие лабораторные показатели:

биохимический анализ крови, общий анализ мочи также имеют значение в диагностике заболевания. Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и С-реактивный белок (СРБ) - показатели воспаления в организме, которые позволяют выявить инфекционные осложнения, ухудшающие не только состояние пациента, но и создающие проблемы при лечении СКВ.

## **Диагностика СКВ**

Для установления диагноза СКВ врач учитывает жалобы и симптомы, данные иммунологических и других лабораторных исследований. Симптомы, или признаки, заболевания могут развиваться как за короткий промежуток времени, так и в течение длительного периода, поэтому не всегда удается быстро установить правильный диагноз. Врачу необходимо рассказать полную и точную историю Вашего заболевания: например, то, какие проблемы со здоровьем у Вас были, что спровоцировало проявление болезни. Эта информация, наряду с объективным обследованием и результатами иммунологических и других лабораторных тестов, помогает врачу своевременно поставить диагноз СКВ. Нередко для этого требуется время, и диагноз болезни может быть установлен не сразу, а только при появлении новых симптомов. Имеется ряд обязательных признаков СКВ: обязательное наличие антинуклеарных антител (АНФ), лихорадка, проявления на коже и слизистых оболочках, поражение суставов, проявления со стороны нервной системы, воспаление серозных оболочек, изменение клеточного состава крови (пониженные лейкоциты, тромбоциты в крови и др.), иммунологические проявления (наличие антифосфолипидных антител, антител к компонентам клеточного ядра, снижение уровня белков системы комплемента). По наличию этих признаков врач может отличить СКВ от других заболеваний, причем каждому проявлению присваивается определенное количество «баллов», для постановки диагноза необходимо наличие АНФ и не менее 10 баллов. Кроме основных признаков СКВ, наличие

пациенты могут иметь дополнительные симптомы заболевания. К ним относятся снижение веса, усиленное выпадение волос до появления очагов облысения или полного облысения, «неясная лихорадка», мышечная слабость, снижение или потеря аппетита. Для постановки диагноза СКВ врач опирается на классификационные критерии СКВ SLICC 2012г и/или классификационные критерии СКВ EULAR/ACR 2019г, подсчитывая наличие необходимого количества баллов по данным критериям.

## **Беременность и СКВ**

При низкой активности заболевания или во время ремиссии беременность разрешается благополучно рождением здорового ребенка и сохранением хорошего самочувствия роженицы. Однако у 20-25% пациенток с СКВ беременность может закончиться выкидышем либо рождением ребенка с различными нарушениями и пороками развития. Важно до наступления беременности запланировать и обсудить вопрос рождения ребенка с Вашим лечащим врачом. Следует помнить, что беременность должна быть планируемой, наступление ее возможно в период ремиссии болезни (обязательно отсутствие белка в моче) или низкой активности заболевания и стабильности состояния не менее 6 месяцев после обострения болезни. Незапланированная беременность в период обострения СКВ может негативно сказаться как на здоровье женщины, отягощая симптомы заболевания, так и создать проблемы с вынашиванием. Некоторые женщины во время или после беременности могут испытывать возвращение некоторых симптомов СКВ. В период беременности у них могут отмечаться токсикозы первой и второй половин беременности, а также преждевременные роды. Во время беременности необходима постоянная забота о своем здоровье и хорошее питание. При планировании беременности важно учитывать выбор лекарственных средств: врач и пациентка должны взвесить возможный риск для матери и будущего ребенка в случае назначения тех или иных препаратов. У некоторых пациентов возможно обострение СКВ или другие проблемы, связанные с вынашиванием беременности, особенно при наличии антифосфолипидных антител. Эти антитела являются причиной тромбозов (закупорки просвета сосуда тромбом) плаценты, что может приводить к внутриутробной гибели плода или выкидышам. «Раннее» определение этих антител во время беременности помогает врачу определить тактику ведения пациентки, при которой риск выкидыша уменьшается. Некоторые лекарства, использующиеся для лечения СКВ, не должны применяться во время беременности, потому что они могут навредить ребенку или вызвать

выкидыш. Беременная женщина с СКВ нуждается в тесном сотрудничестве с врачом-акушеромгинекологом и врачом-ревматологом.

## **Медикаментозное лечение**

Основная цель лечения – замедлить и, возможно, остановить развитие болезни, улучшить качество жизни пациента. Для этого необходимо подавить воспалительный процесс, предупредить обострения и осложнения. Медикаментозная терапия является главным методом лечения СКВ. Выбор необходимых для лечения препаратов зависит от результатов обследования пациента и тяжести заболевания. Для лечения СКВ используют глюкокортикоиды, 96 противомалярийные препараты, препараты, замедляющие рост клеток и препараты, снижающие активность иммунной системы, генно-инженерные биологические препараты. Основным и самым эффективным лекарством для лечения СКВ являются ГК. ГК - синтетические формы гормонов, которые в норме образуются в надпочечниках и быстро подавляют воспаление. ГК применяются в виде таблеток, кожного крема или инъекций. Для длительного применения используют ГК короткого действия. С учетом клинических проявлений для наибольшего эффекта и наибольшей безопасности врач подбирает пациенту самую низкую из возможных дозу этих препаратов. Прерывать прием ГК или быстро снижать/повышать дозу нельзя, поэтому при изменении дозы необходимо тесное сотрудничество врача и пациента. Важно, чтобы пациент вел дневник приема лекарственных препаратов, где должна быть отмечена первоначальная доза, начало их снижения и темпы снижения. Это поможет врачу в оценке результатов терапии и дальнейшей скорости снижения препарата. Нежелательные явления ГК включают неравномерное распределение жира (лунообразное лицо, отложение жировой ткани на животе, спине в виде «горбика»), увеличение аппетита, повышение веса и эмоциональную неуравновешенность, стрии (полосы растяжения на коже багрового цвета), чрезмерный рост волос, повышенное артериальное давление, нарушения в обмене липидов (повышение уровня холестерина) и глюкозы (повышение сахара в крови), раннее развитие атеросклероза, легкое присоединение инфекций, остеопороз и, наконец, раннее развитие катаракты. Поддержание нормального веса тела, отказ от курения, физическая активность позволяют уменьшить неблагоприятные эффекты ГК на сердечно-сосудистую систему. ГК усиливают аппетит и приводят к неправильному распределению и накоплению жировой ткани. Если пациент будет придерживаться определенной диеты, ограничив мучное, сладкое, некоторые фрукты, удовлетворять чувство голода овощами, молочными продуктами с низким

содержанием жира, то прибавка в весе будет небольшой - около 3-5 кг в период назначения максимальной дозы ГК. Снижение дозы ГК до низких терапевтических (5-7,5 мг преднизолона\*\* в сутки) в период ремиссии или низкой активности болезни сопровождается нормализацией аппетита и внешнего вида пациента, большинство пациентов возвращаются в свой прежний вес, который был до болезни. Пациентам с СКВ с высокой степенью активности (вовлечением почек или центральной нервной системы, поражением многих органов и систем), назначают лекарственные препараты, называемые иммунодепрессантами. Эти препараты подавляют «сверхактивную» иммунную систему, блокируя выработку одних иммунных клеток и уменьшая действие других. Иммунодепрессанты следует принимать длительно (до нескольких лет), при этом регулярное наблюдение и индивидуальный подбор дозы позволяют значительно уменьшить количество нежелательных явлений и осложнений. Эти лекарства применяются в виде таблеток, подкожного или внутривенного капельного введения.

### **Наблюдение за состоянием пациента и контроль безопасности лечения**

Лечение СКВ медикаментозными препаратами может давать очень хорошие результаты, но требует регулярного контроля со стороны квалифицированного ревматолога. Разработана специальная система такого контроля. Для получения наилучших результатов терапии врачом-ревматолог осуществляет периодическую оценку ее эффективности. Пациент с СКВ должен посещать врача не реже, чем 1 раз в 1-3 месяца в начале лечения (в зависимости от степени активности заболевания), он также сдает анализы крови и мочи, проходит дополнительные диагностические исследования в зависимости от поражения того или иного органа, ежегодно проходит эхокардиографию, денситометрию поясничного отдела позвоночника и шейки бедра, осмотр врачом-офтальмологом. В зависимости от активности воспалительного процесса и других показателей схема лечения по решению ревматолога может корректироваться (снижается или повышается доза лекарств, добавляются или меняются препараты и т.д.). После достижения хорошего эффекта от терапии (ремиссии или низкой активности заболевания) на фоне поддерживающих доз препаратов рекомендуется показываться ревматологу не реже, чем 1 раз в 6-12 месяцев. Другая сторона контроля – оценка показателей, позволяющих обеспечить безопасность лечения. Так, при приеме #метотрексата\*\*, #лефлуномида\*\*, азатиоприна\*\*, циклофосфамида\*\*, #микофенолата мофетила\*\* контролируют функцию печени, число кровяных клеток, дополнительно для #циклоспорина\*\* и

#такролимуса\*\* - уровень креатинина и артериального давления. При назначении ГИБП их внутривенное введение проводится в условиях специально оборудованного процедурного кабинета под наблюдением врача. Все ГИБП и иммунодепрессанты могут снижать сопротивляемость к инфекциям. Существует ряд методов, улучшающих переносимость некоторых лекарств. Для улучшения переносимости #метотрексата\*\* рекомендуют применение фолиевой кислоты\*\* не менее 5 мг в неделю, не ранее чем через сутки после приема #метотрексата\*\*. При назначении ГК параллельно прописывают препараты кальция и витамина D для профилактики остеопороза – ослабления костной ткани, которое может возникать при длительной гормональной терапии. При одновременном назначении ГК и НПВП для уменьшения негативного влияния на желудок могут назначаться ингибиторы протонной помпы, но их прием требует контроля со стороны врача. Для защиты от инфекций применяются специальные вакцины. К сожалению, во многих случаях пациенты с излишней опаской относятся к лекарственной терапии, считая, что «химия одно лечит, другое калечит». Это в корне неверно по целому ряду причин. Во-первых, несмотря на возможное возникновение нежелательных явлений от применения препаратов, вероятность их развития относительно невелика. Во-вторых, для большинства медикаментозных препаратов система контроля хорошо разработана (она описана детально в справочниках и вкладышах в упаковке) и позволяет активно выявлять нежелательные явления еще до того, как они становятся опасными для здоровья. В-третьих, риск развития осложнений самого заболевания гораздо серьезнее риска развития нежелательных явлений терапии.

### **Экстракорпоральные методы лечения**

Плазмаферез – метод, который используется для лечения наиболее тяжелых пациентов с быстропрогрессирующим поражением жизненно важных органов (почек с почечной недостаточностью, центральной нервной системы, легких) в сочетании с активной терапией циклофосфамидом\*\* и ГК.

### **Нефармакологические методы лечения**

Помимо медикаментозного лечения, пациентам рекомендуют следить за питанием и выполнять лечебные упражнения, отказ от курения, избегать воздействия ультрафиолетовых лучей. Загорать, пользоваться солярием, лечиться ультрафиолетовыми лучами пациентам с СКВ нельзя. Необходимо помнить, что инсоляция (пребывание на солнце или использование ультрафиолетового облучения) для пациента с СКВ не только вредна, но и

опасна. Пребывание на солнце даже в течение короткого промежутка времени (не больше 30 минут) или процедуры с ультрафиолетовым излучением (солярий, фотоэпиляция и др.) вызывают появление различных высыпаний на коже у 60 - 80% пациентов с СКВ. Фотозащита исключает пребывание на солнце в полдень, требует регулярного применения солнцезащитных кремов высокой степени защиты (SPF 50 и выше) и ношение защитной одежды. Специальные защитные и люминесцентные экраны на окнах уменьшают воздействие ультрафиолетового облучения и снижают риск обострений СКВ при наличии фотосенсибилизации 99. Питание пациентов с СКВ должно быть не только полноценным, но и сбалансированным. В пищевом рационе основными являются следующие группы веществ: белки, жиры, углеводы, витамины, минеральные вещества и вода. Полноценное питание, с достаточным содержанием витамина D и кальция – профилактика остеопороза (нарушения структуры костной ткани). Предпочтение отдается белкам животного происхождения – это молоко, кисломолочные продукты, сыр, яйца, мясо, рыба. Предпочтительнее молочный и рыбный белок, так как он переваривается легче, чем мясной и лучше усваивается, а также содержит оптимальный аминокислотный набор. Следует избегать острых блюд. Блюда из мяса и рыбы лучше варить, готовить на пару, тушить или запекать. Рекомендуется обеспечить рацион растительными маслами, содержащими полиненасыщенные жирные кислоты – это может способствовать более благоприятному течению воспалительного процесса. Рекомендуется достаточное количество овощей, несладких фруктов и ягод. Регулярные физические упражнения помогают поддерживать подвижность суставов и укрепляют мышцы. Важно тренироваться правильно, чрезмерная нагрузка или неправильное выполнение упражнений может навредить суставам. Настоятельно рекомендуется участие в специальных школах для пациентов с СКВ. В рамках таких школ эксперты рассказывают о лечении, упражнениях, профилактике, о психологических аспектах заболевания, о защите прав пациентов, об их насущных проблемах и главных вопросах, которые беспокоят большинство пациентов. Информация о заболевании и понимание того, как его можно контролировать, играют важную роль в успешном лечении и сохранении качества жизни.