

Что должен знать пациент с системной красной волчанкой?

Научный сотрудник лаборатории системных ревматических заболеваний,
к.м.н. Кондратьева Л.В.

Системная красная волчанка (СКВ) Systemic lupus erythematosus (SLE)

- Хроническое заболевание
- Аутоиммунное заболевание
- Причина не известна
- Воспалительное поражение различных органов и систем

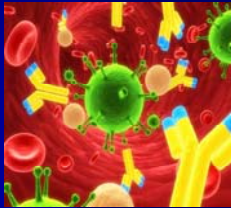


Системная красная волчанка (СКВ) – хроническое аутоиммунное заболевание, причина которого не известна, вызывающее поражение различных органов и систем организма.

«Свой среди чужих, чужой среди своих»



Аутоиммунное заболевание -
состояние, при котором иммунная
система начинает воспринимать
свои собственные ткани как
чужеродные и атакует их антителами
(аутоантителами)



СКВ – заболевание аутоиммунное, то есть иммунная система пациента начинает воспринимать собственные клетки организма как чужеродные и атакует их антителами (аутоантителами).

Причина – не известна

Провоцирующие факторы:

- стресс
- инфекция (особенно вирусная)
- гормональная перестройка (половое созревание, беременность, роды, наступление менопаузы)
- УФ – излучение и др.

Причина возникновения такого сбоя в иммунной системе и, соответственно, причина СКВ - в настоящее время не известна. Но факторы, которые могут спровоцировать начало или обострение заболевания, давно установлены. К наиболее распространенным из них относят стресс, инфекции, периоды гормональной перестройки, ультрафиолетовое излучение.

**СКВ не является инфекционным или
контагиозным заболеванием**

**СКВ не относится к истинно
наследственным заболеваниям,
но в семьях увеличен риск
аутоиммунных нарушений**

У однояйцевых близнецов риск заболеть СКВ 40-50%,
у сестер и матерей - около 8%,
у родственников часто обнаруживаются различные антитела

СКВ нельзя заразиться от другого человека, это не инфекционное заболевание. Также оно не передается прямо от матери ребенку, хотя у родственников больных СКВ чаще встречаются разные аутоиммунные заболевания и чаще можно обнаружить в крови аутоантитела

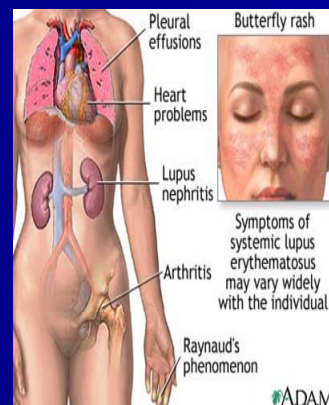
Как часто и кого встречается СКВ

- 1 случай на 400 – 25000 человек
- Женщины : мужчины = 10 : 1
- Пик заболеваемости в 15-25 лет

СКВ – заболевание преимущественно молодых женщин. Встречаемость СКВ колеблется в очень широких пределах: в южных странах, и особенно у лиц негроидной расы, она значительно больше, чем в Скандинавии или в России.

Какие органы могут поражаться при СКВ ?

- Кожа
- Мышцы и суставы
- Легкие
- Сердце и сосуды
- Желудочно-кишечный тракт
- Почки
- Нервная система
- Кровь и иммунная система



При СКВ клетками-мишенями иммунной системы могут стать практически любые клетки в любых органах и системах.

Какие проявления СКВ заметит сам пациент?

- Лихорадка
- Слабость, быстрая утомляемость
- Снижение массы тела
- Сыпь, в том числе «бабочка» на лице
- Выпадение волос
- Язвочки во рту и носу
- Боли в мышцах и суставах, припухлость суставов
- Увеличение лимфатических узлов

Некоторые, но не все, проявления СКВ может заметить сам пациент или его родственники. Нужно помнить, что иногда даже серьезная патология (например, поражение почек) – не вызывает никаких неприятных ощущений и не видна при осмотре.

Какие проявления СКВ заметит сам пациент?

- Тошнота, рвота, боли в животе
- Изменение цвета кожи пальцев (посинение, побеление) кистей или стоп на холоде
- Отеки ног, лица
- Повышение артериального давления
- Боли в грудной клетке при глубоком дыхании, кашле
- Головные боли, головокружения
- Судороги, изменение поведения

Диагностика СКВ



- У каждого пациента совокупность клинических признаков своя
- Симптомы могут появляться не одновременно, а постепенно
- Симптомы могут появляться и исчезать
- Симптомы могут напоминать другое заболевание

СКВ очень многолика. Сложно найти двух пациентов с одинаковым набором признаков СКВ. У одного больного признаки СКВ могут появляться одновременно или постепенно в течение нескольких лет, могут исчезать даже без лечения, особенно на ранних этапах заболевания.

СКВ - это своеобразный «хамелеон» среди болезней, она часто напоминает другие заболевания, причем не только ревматические. С другой стороны, многие болезни, в том числе онкологические, способны протекать под маской СКВ.

Критерии Американской коллегии ревматологов (пересмотр 1997г)

1. Сыпь на скулах
2. Дискоидные очаги
3. Фотосенсибилизация
4. Язвы в ротовой полости и носоглотке
5. Артрит: неэрозивный, поражающий 2 и более периферических сустава, проявляющийся болезненностью, отеком и выпотом
6. Серозит: плеврит (плевральные боли или шум трения плевры, или наличие плеврального выпота) или перикардит (подтвержденный с помощью ЭхоКГ или выслушиванием шума трения перикарда)
7. Поражение почек (белок в моче $\geq 0,5$ г/сут или цилиндрурия (эритроцитарная, гемоглобиновая, зернистая или смешанная)
8. Поражение ЦНС: судороги или психоз (в отсутствии приема лекарственных средств или метаболических нарушений)
9. Гематологические нарушения: гемолитическая анемия с ретикулоцитозом или лейкопения $< 4 \times 10^9/\text{л}$ (зарегистрированная 2 раза и более) или тромбоцитопения $< 100 \times 10^9/\text{л}$ (в отсутствии приема лекарственных препаратов)
10. Иммунологические нарушения: аДНК или аSm или аКЛ (IgG, IgM), ВА, ложноположительная реакция Вассермана
11. АНФ (при отсутствии приема лекарственных средств, вызывающих волчаночноподобный синдром)

Понятно, что постановка диагноза «СКВ» даже для специалиста-ревматолога достаточно трудна. Чтобы помочь врачу были созданы и используются в настоящее время критерии Американской коллегии ревматологов.

**Не каждое поражение органа
(системы) принимается во внимание**

**Для постановки диагноза нужно
набрать 4 из 11 критериев**

**Для постановки диагноза нужно
дополнительное обследование**



Следует обратить внимание, что в данных критериях учитываются как клинические (видимые при осмотре), так и лабораторные и инструментальные признаки, поэтому для уточнения диагноза СКВ необходимо проведение определенного обследования. Принимаются во внимание только четко определенные проявления. Для постановки диагноза СКВ с достаточной специфичностью и чувствительностью у одного больного нужно набрать не менее 4 критериев.

Лекарственная терапия

- Глюкокортикоиды
- Аминохинолиновые препараты
- Цитостатики
- Препараты кальция и витамина Д3
- Биологические препараты

Если диагноз СКВ установлен, обязательно проводится длительная (пожизненная) лекарственная терапия. Основными группами препаратов, используемыми при СКВ, являются глюкокортикоиды, аминохинолиновые препараты, цитотоксики (цитостатики). В последние годы появилась также новая группа - биологические препараты. Для профилактики глюкокортикоидного остеопороза большинство пациентов получают также препараты кальция и витамина Д3

Глюкокортикоиды – обязательный компонент терапии

- Наибольшие дозы при поражении почек и нервной системы
- В период обострения могут вводиться внутривенно (пульс-терапия)
- преднизолон 5 мг = метипред 4 мг
- Опасны отмена, перерывы в приеме или быстрое снижение дозы
- При хирургических вмешательствах – дополнительная доза глюкокортикоидов в/м или в/в

Глюкокортикоиды (преднизолон, метипред и др) являются обязательным компонентом терапии. Их доза зависит от проявлений СКВ и меняется на протяжении болезни. Поддерживающую дозу глюкокортикоидов больной должен принимать всю жизнь. Отмена, быстрое снижение дозы или перерывы в терапии – очень опасны, так как может развиваться острая надпочечниковая недостаточность.

Аминохинолиновые препараты

- При подозрении на СКВ
- При поражении кожи, опорно-двигательного аппарата, иммунологических нарушениях
- При снижении дозы глюкокортикоидов
- Осмотр окулиста 1 раз в 6 месяцев

Аминохинолиновые препараты (плаквенил, иммард, делагил) используются изолированно у больных с подозрением на СКВ (когда диагноз еще не подтвержден) или в сочетании с глюкокортикоидами у пациентов с хроническим течением СКВ, поражением суставов, кожи, иммунными нарушениями, а также на фоне снижения дозы глюкокортикоидов. В целом аминохинолины – одни из наиболее безопасных препаратов. Но нужно помнить, что основные неблагоприятные явления при их приеме связаны с поражением глазного дна, поэтому 1 раз в полгода целесообразно проходить обследование у окулиста.

Цитостатики

- При обострении СКВ
- При поражении почек, нервной системы, мультиорганном поражении
- Временная отмена при инфекции
- Контроль анализов крови и мочи 1 раз в месяц
- Контрацепция

При обострении СКВ, поражении почек, нервной системы, при вовлечении в патологический процесс сразу многих органов и систем в дополнение к глюкокортикоидам назначаются цитотоксики (цитостатики): циклофосфан, азатиоприн, селлсепт, метотрексат и др. Это мощная, но наиболее опасная терапия СКВ, требующая постоянного контроля анализов крови и мочи для оценки переносимости и отслеживания побочных эффектов. Цитотоксики необходимо временно отменять при любой инфекции до ее полного излечения. Кроме того, цитотоксики могут вызвать аномалии развития у плода, поэтому нельзя допускать наступление беременности на фоне их приема.

Беременность и СКВ

- Контрацепция – барьерная.
- Беременность - запланированная, вне обострения
- Как можно раньше встать на учет при наступлении беременности
- Во время беременности – наблюдение ревматолога обязательно не реже 1 раза в триместр
- Глюкокортикоиды во время беременности не отменяют
- В день родов – дополнительное введение глюкокортикоидов

Беременность при СКВ возможна, но ее наступление должно быть спланировано пациенткой совместно с врачом на фоне минимальной активности заболевания. Обязательными требованиями к ведению беременности являются частый контроль анализов и наблюдение не только акушеров-гинекологов, но и ревматолога, а также строгое соблюдение его рекомендаций.

Беременность и СКВ

- Антифосфолипидный синдром
 - аКЛ, аВ2-ГП1, ВА,
коагулограмма, Д-димер
УЗИ плода с маточно-плацентарным кровотоком
- Неонатальная волчанка
 - аRo, аLa
сердцебиение плода
УЗИ плода

Во время беременности особое внимание уделяется пациенткам с антифосфолипидным синдромом на фоне СКВ из-за проблем с вынашиванием и большим с определенными антителами (аRo, аLa) - в связи с риском рождения ребенка с «неонатальной волчанкой».

Образ жизни

- Не загорать, пользоваться солнцезащитными кремами
- Курение увеличивает риск поражения сердечно-сосудистой системы
- Алкоголь усиливает токсическое влияние лекарственных препаратов на печень
- ЛФК, но не спорт

При СКВ необходимо изменить образ жизни: ограничить пребывание на солнце, и тем более - не загорать, отказаться от курения и употребления алкогольных напитков, регулярно заниматься лечебной физкультурой.

Диета

- Ограничение углеводов (сладостей, мучных изделий и т.д.) и животных жиров
- Увеличение потребления кальция (молочные продукты)
- При поражении почек – ограничение соли
- При наличии хронической почечной недостаточности – ограничение белка

Особой диеты для пациентов с СКВ нет, но следует учитывать, что глюкокортикоиды повышают аппетит и всасываемость пищи, способствуют «вымыванию кальция из костей», поэтому нужно ограничивать потребление углеводов, животных жиров, чтобы не набрать лишний вес; увеличить в рационе долю молочных продуктов. Только при поражении почек необходимо строгое соблюдение бессолевой диеты.

Взаимодействие с врачом

- 1) Диспансерное наблюдение
- 2) Ведение дневника
- 3) Не менять самостоятельно дозу глюкокортикоидов
- 4) Контроль общего анализа крови и мочи 1 раз в 3 месяца,
Иммунологический анализ крови, ЭКГ, ЭхоКГ,
Рентгенография органов грудной клетки,
денситометрия 1 раз в год

Помните! Результаты лечения при СКВ зависят от взаимодействия врача и самого пациента. Четкое соблюдение рекомендаций по приему препаратов, ведение дневника, где отмечаются изменения терапии заболевания, регулярное прохождение диспансеризации и контроль анализов даже при хорошем самочувствии помогут доктору вовремя заметить важные изменения и правильно скорректировать терапию.

Спасибо за внимание

