

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «6» ноября 2015 года
Протокол №15

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. **Название протокола:** Системная красная волчанка.

2. **Код протокола:**

3. **Код(ы) МКБ-10:**

M32 Системная красная волчанка.

Исключено: красная волчанка (дискоидная) (БДУ) (L93.0).

M32.0 Лекарственная системная красная волчанка.

M32.1 Системная красная волчанка с поражением других органов или систем.

M32.8 Другие формы системной красной волчанки.

M32.9 Системная красная волчанка неуточненная.

4. **Сокращения, используемые в протоколе:**

ACR –	American College of Rheumatology, Американская Коллегия Ревматологии
Аβ2-ГП I –	антитела к бета2гликопротеину
АЛТ –	аланинаминотрансфераза
АЗА	азатиоприн
АНА –	antinuclear antibodies, антинуклеарные антитела
Анти-Ro/SSA –	антитела к антигену Ro/SSA
Анти-Sm –	антитела к антигену Sm (Smith)
АПФ –	ангиотензин-превращающий фермент
АСЛО –	антистрептолизин О
АСТ –	аспартатаминотрансфераза
АФС –	антифосфолипидный синдром
АЦЦП –	антитела к циклическому цитруллинированному пептиду
АЧТВ –	активированное частичное тромбопластиновое время
ANCA –	антитела к цитоплазме нейтрофилов
ENA –	антитела к экстрагируемому нуклеарному антигену
BILAG –	British Isles Lupus Assessment Group index, специфический

индекс, оценивающий активность СКВ или выраженность обострения в каждом отдельном органе или системе

ВВИГ	Внутривенный иммуноглобулин
БАК–	биохимия крови
ГИБП –	генно-инженерный биологический препарат
ГИБТ –	генно-инженерная биологическая терапия
ГК –	глюкокортикоиды
ДНК –	дезоксирибонуклеиновая кислота
ЖКТ –	желудочно-кишечный тракт
ИФА –	иммуноферментный анализ
КФК –	креатинфосфокиназа
ЛЕ –	волчаночные клетки
ЛДГ –	лактатдегидрогеназа
ЛФК –	лечебная физкультура
ММФ –	мофетила микофенолат
МП –	метилпреднизолон
МТХ	метотрексат
МПК –	минеральная плотность костной ткани
НМГ –	низкомолекулярный гепарин
МКБ –	международная классификация болезней
МНО –	международное нормализованное отношение
МРТ –	магнитно-резонансная томография
НПВП –	нестероидные противовоспалительные препараты
ОАК –	общий анализ крови
ОАМ –	общий анализ мочи
ПВ –	протромбиновое время
ПТ –	пульс-терапия
ПТИ –	протромбиновый индекс
ПЦР –	полимеразная цепная реакция
РНК –	антитела к рибонуклеиновой кислоте
РПГА –	реакция пассивной гемагглютинации
РИБТ –	реакция иммобилизации бледных трепонем
РИФ –	реакция иммунофлюоресценции
РФ –	ревматоидный фактор
САМ –	синдром активации макрофагов
SELENA-	валидированный индекс активности СКВ, модифицированный
SLEDAI –	во время проведения исследования
SELENA	индекс повреждения, разработанный Международной
SLICC/ACR –	организацией сотрудничества клиник СКВ при содействии Американской коллегии ревматологов
СКВ –	системная красная волчанка
СКФ –	скорость клубочковой фильтрации
ССД –	системная склеродермия
СОЭ –	скорость оседания эритроцитов
СРБ –	С-реактивный белок

ТВ –	тромбиновое время
ТТГ –	тиреотропный гормон
Т3 –	трийодтиронин
Т4 –	свободный тироксин
ТПО –	тиреопероксидаза
УЗИ –	ультразвуковое исследование
ЭКГ –	электрокардиограмма
Эхо КГ –	эхокардиограмма
IgG, IgM, IgA –	иммуноглобулины G, M, A
УЗДГ –	ультразвуковая доплерография сосудов
ХПН –	хроническая почечная недостаточность
ЦИК –	циркулирующие иммунокомплексы
ЦОГ-2 –	циклооксигеназа-2
ЦсА –	циклоспорин А
ЦНС –	центральная нервная система
ФЭГДС –	фиброэзофагогастродуоденоскопия
ЮИА –	ювенильный идиопатический артрит
ЭЭГ –	электроэнцефалография

5. Дата разработки протокола: 2015 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: педиатры, ревматологи, врачи общей практики, врачи скорой помощи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

Оценка на степень доказательности приводимых рекомендаций.

Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортных или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть

Шегрена)								
---------	---	--	--	--	--	--	--	--	--

Степень активности [4,5]:

- очень высокая активность – IV (20 баллов и выше);
- высокая активность – III (11-19 баллов);
- умеренная активность – II (6-10 баллов);
- минимальная активность – I (1-5 баллов);
- отсутствие активности – 0 баллов.

Клинические проявления [2 - 5]:

- Эритема;
- Дискоидные очаги;
- Фотосенсибилизация;
- Поражение слизистых оболочек;
- Неэрозивный артрит;
- Серозит;
- Поражение почек;
- Поражение нервной системы;
- Гематологические нарушения;
- Иммунологические нарушения;
- Положительные антинуклеарные антитела.

Волчаночные кризы:

- Моноорганные: почечный, церебральный, гемолитический, кардиальный, легочный, абдоминальный;
- Полиорганные: почечно-абдоминальный, почечно-кардиальный, цереброкардиальный.

10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации: (плановая, экстренная) [2 - 5]:

Показания для плановой госпитализации в круглосуточный стационар:

- уточнение диагноза;

- контроль эффективности лечения и подбор иммуносупрессивной терапии;
- программное плановое проведение пульс терапии для достижения индукции ремиссии;
- плановое проведение генно-инженерной биологической терапии.

Показания для экстренной госпитализации в круглосуточный стационар:

- впервые выявленная СКВ;
- СКВ любой степени активности;
- вторичный антифосфолипидный синдром;
- усиление активности заболевания, осложнения заболевания и лекарственной терапии;

Показания для лечения в дневном стационаре (ПМСП, койки дневного пребывания в круглосуточном стационаре):

- I и II степени активности СКВ при хроническом течении;
- плановое продолжение последующих инфузий ГИБТ.

11. Диагностические исследования [2,4,7,8,9,10,11]:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- Общий анализ крови 6 параметров на анализаторе;
- Биохимический анализ крови (определение СРБ, АСЛО, РФ, глюкоза, общего белка, мочевины, креатинина, АЛТ, АСТ);
- Определение АНА, антител к двуспиральной ДНК;
- Определение волчаночного антикоагулянта (LA1/LA2) в плазме крови;
- ОАМ;
- ЭКГ.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- Биохимический анализ крови (определение белковых фракций, холестерина, липидные фракции, КФК, ЛДГ калий, натрий, кальций, хлориды, щелочной фосфатазы);
- Определение клубочковой фильтрации по Шварцу;
- Определение суточной протеинурии;
- Коагулограмма: АЧТВ, ПВ, ПТИ, МНО, ТВ, РМФК, фибриноген;
- Определение РФ, АЦЦП методом ИФА;
- Определение антител к кардиолипину в сыворотке крови ИФА-методом;
- ИФА (определение антигена и антител к вирусам гепатитов В и С);
- ИФА (определение суммарных антител к ВИЧ);
- Бактериологическое исследование отделяемого из зева и носа (выделение чистой культуры) с определением чувствительности к антибиотикам;

- Микроскопия на микобактерии туберкулеза мочи и мокроты 3-кратно (при специфических рентгенологических изменениях);
- ЭХОКГ;
- УЗИ органов брюшной полости и почек;
- Рентгенография грудной клетки;
- Рентгеновская денситометрия позвоночника и проксимального отдела бедренной кости (центральная или аксиальная DEXA денситометрия);
- Туберкулиновая проба– проба Манту.

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: согласно внутреннему регламенту стационара с учетом действующего приказа уполномоченного органа в области здравоохранения.

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации):

- Общий анализ крови 6 параметров на анализаторе (не реже 10 дней);
- Биохимический анализ крови (определение СРБ, АСЛО, РФ, глюкоза, общего белка, мочевины, креатинина, АЛТ, АСТ) (не реже 10 дней);
- Исследование общего анализа мочи на анализаторе (физико-химические свойства с подсчетом количества клеточных элементов мочевого осадка);
- Определение суточной протеинурии;
- Коагулограмма: АЧТВ, ПВ, ПТИ, МНО, ТВ, РМФК, фибриноген;
- Определение антинуклеарных аутоантител (ANA), антител к двуспиральной ДНК;
- Определение волчаночного антикоагулянта (LA1/LA2) в плазме крови;
- Определение антител к кардиолипину в сыворотке крови ИФА-методом;
- Иммунологический анализ крови (иммунограмма, ЦИК, иммуноглобулины А, М, G , компоненты комплемента (С3,С4);
- Реакция микропреципитации с кардиолипिनным антигеном в сыворотке;
- Ультразвуковое исследование одного сустава конечностей;
- Рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция);
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- УЗИ органов брюшной полости и почек.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- Биохимический анализ крови (определение КФК, ЛДГ, сывороточное железо, ферритина, амилазы, триглицеридов, липопротеиды высокой и низкой плотности, щелочной фосфатазы) в сыворотке крови на анализаторе;
- ЛЕ- клетки;
- Определение клубочковой фильтрации по Шварцу;

- Электрофорез белковых фракций в сыворотке крови и других биологических жидкостях на анализаторе;
- Определение анти-ТПО, АТ к ТГ, ТТГ, Т4, Т3 в сыворотке крови ИФА-методом (по показаниям);
- Определение кортизола в сыворотке крови ИФА-методом (по показаниям);
- Определение HBsAg в сыворотке крови ИФА-методом (подтверждающий);
- Определение суммарных антител к вирусу гепатита С в сыворотке крови ИФА-методом (по показаниям);
- Определение Ig G, Ig M к вирусам простого герпеса 1 и 2 типа (ВПГ-I,II), к ядерному антигену вируса Эпштейн Барра (ВПГ-IV), к цитомегаловирусу (ЦМВ-V) в сыворотке крови ИФА-методом;
- Бактериологическое исследование крови на стерильность на анализаторе (по показаниям);
- Бактериологическое исследование отделяемого из зева, ран, глаз, ушей, мочи, желчи и др. ручным методом (выделение чистой культуры);
- Определение чувствительности к противомикробным препаратам выделенных культур ручным методом;
- Обнаружение скрытой крови в кале (гемокульт-тест) экспресс методом (по показаниям);
- Бак.посев мочи;
- Бактериологическое исследование транссудата, экссудата на стерильность на анализаторе (по показаниям);
- Стерильная пункция – диагностика (по показаниям);
- Биопсия почки с исследованием биоптата свет., имм-флюор., электр. микроскопией;
- Подсчет миелограммы и характеристика костномозгового кроветворения ручным методом (всем пациентам - при тяжелом состоянии, не соответствующем тяжести СКВ);
- Трепанобиопсия – диагностика (при наличии деструкции суставов и костей скелета, нетипичных для СКВ);
- Открытая биопсия лимфоузла (с выраженной лимфоаденопатией или нетипичное тяжелое общее состояние);
- Фиброэзофагогастродуоденоскопия;
- УЗИ щитовидной железы (по показаниям);
- Холтеровское мониторирование электрокардиограммы (24 часа) (при нарушении ритма и проводимости сердца);
- УЗДГ сосудов верхней и нижней конечности (по показаниям);
- Компьютерная томография органов грудной клетки и средостения (при подозрении на злокачественное новообразование);
- Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием (при подозрении на злокачественное новообразование);

- Магниторезонансная томография головного мозга (по рекомендации невропатолога);
- Магниторезонансная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием (при подозрении на злокачественное новообразование);
- Рентгенграфия суставов (по показаниям);
- Рентгеновская денситометрия поясничного отдела позвоночника (пациентам, получающим глюкокортикоидную терапию);
- Электроэнцеелография (при поражении ЦНС);
- Электромиография игольчатая (по показаниям);
- Офтальмоскопия (по рекомендации окулиста);
- Консультация специалистов (по показаниям).

Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:

- ОАК;
- ЭКГ.

12. Диагностические критерии постановки диагноза [2- 7]:

12.1 Жалобы и анамнез:

В целом СКВ у детей отличается более острым началом и течением болезни, более ранней и бурной генерализацией и менее благоприятным исходом, чем у взрослых. Дебютом СКВ может быть как поражение одного органа или системы, так и вовлечение в патологический процесс сразу нескольких органов [2,4].

Жалобы:

- Нарастающая слабость, снижение аппетита и массы тела, интермиттирующая или постоянная лихорадка;
- Преходящий олигоартрит или моноартрит; мигрирующая боль различной интенсивности в крупных суставах;
- Боли в мышцах;
- Покраснения (эритема) кожи щек и переносицы — симптом «бабочки», покраснение зоны декольте, усиливающееся от волнения, пребывания на солнце, воздействия мороза и ветра; полиморфные высыпания на коже;
- Очаговая, диффузная, рубцовая и нерубцовая алопеция, умеренно болезненные язвы на слизистых губ, полости рта, носоглотки;
- Боли в области сердца, одышка, сердцебиение, кашель, боли в грудной клетке, головная боль, судороги (при исключении метаболических, инфекционных и лекарственных причин);
- Пастозность или отечность век, лица;
- Потеря массы тела за последнее время;
- Другие различные жалобы.

Анамнез [1,3,6]:

- Перенесенная вирусная инфекция, вакцинация, длительное пребывание на солнце, купание и загорание на водоемах, тяжелые эмоциональные переживания, аллергия на медикаменты и пищевые продукты;
- Сведения о наличии в роду родственников, страдающих РЗ, аллергией;
- Наличие вредных привычек (курение, алкоголь);
- Прием некоторых лекарств, гормональных препаратов
- Тромбозы у ребенка и у матери.

12.2 Физикальное обследование:

В зависимости от пораженных органов или систем:

- Лихорадка;
- Сыпь на коже щек: фиксированная эритема с распространением на переносицу на носогубную зону.
- Дискоидная сыпь: эритематозные приподнимающиеся бляшки с прилипающими кожными чешуйками и фолликулярными пробками, на старых очагах возможны атрофические рубцы.
- Кожная сыпь, возникающая в результате реакции на солнечный свет.
- Язвы в ротовой полости: изъязвления полости рта, носа или носоглотки, безболезненные.
- Артрит: неэрозивный артрит, поражающий от одного, двух периферических суставов.
- Серозит: плеврит - плевральные боли и/или шум трения плевры, перикардит - шум трения перикарда при аускультации.
- Поражение почек: почечные отеки, артериальная гипертензия;
- Поражение ЦНС: нейропсихические проявления (судороги, психоз и др.);
- Поражение органов ЖКТ: тошнота, рвота, дисфагия, боли в животе.

Диагноз СКВ может быть установлен с 95% специфичностью и 85% чувствительностью, если пациент имеет 4 из 11 критериев ACR, 1997г.[3]. В случае если у пациента обнаружено менее 4 диагностических критериев, то диагноз СКВ вероятен. Если тест на ANA отрицательный, то пациент имеет очень низкую вероятность наличия СКВ. Пациенты с изолированным положительным тестом на ANA без вовлечения органов и систем или без типичных лабораторных показателей, имеет низкую вероятность наличия СКВ.

Характера течения [2,3]:

- *острый* - с внезапным началом, быстрой генерализацией и формированием полисиндромной клинической картины, включающей поражение почек и/или ЦНС, высокой иммунологической активностью и нередко неблагоприятным исходом при отсутствии лечения;
- *подострый* — с постепенным началом, более поздней генерализацией, волнообразностью с возможным развитием ремиссий и более благоприятным прогнозом;
- *первично-хронический* — с моносиндромным началом, поздней и клинически малосимптомной генерализацией и относительно благоприятным прогнозом.

Оценка степени активности СКВ проводится для принятия решения при выборе тактики лечения по согласно международному Индексу активности СКВ SELENA/SLEDAI [2,3], в соответствии с выраженностью клинических симптомов и уровнем лабораторных показателей.

Учитываются признаки СКВ у пациента в течение 10 предшествующих осмотру дней, независимо от степени их тяжести, улучшения или ухудшения состояния (см. Приложение). Интерпретация значения суммарного балла проводится, согласно классификации степени активности СКВ (см.п. 9 «Клиническая классификация», раздел III). Частота проведения оценки степени активности СКВ проводится при каждом визите пациента. Увеличение баллов между двумя визитами на 3-12 баллов интерпретируется как умеренное обострение, более чем на 12 баллов – как тяжелое обострение СКВ.

Оценка степени повреждения органов – кумулятивного повреждения органов и систем, связанного с самой СКВ, проводимой терапией или наличием сопутствующих заболеваний, проводится с помощью *Индекса повреждения SLICC/ACR* [12]. Определяет долгосрочный прогноз заболевания и соответствующее лечение поврежденных органов; имеет значение для проведения медико-социальной экспертизы. Необратимое повреждение тканей – это повреждение органов при СКВ, развившееся после установления диагноза СКВ и продолжающееся более 6 месяцев. Частота проведения оценки – 1 раз в год (см. Приложение). Учитываются признаки, сохраняющиеся более 6 месяцев. По сумме баллов определяется степень повреждения органов (см. табл.3)

Таблица 3. Оценка индекса повреждений (ИП) органов

Сумма баллов отмеченных проявлений	Степень накопленного ущерба
0	Отсутствие повреждения
1	Низкий ИП
2 - 4	Средний ИП
>4	Высокий ИП

Диагностические критерии вторичного АФС при СКВ [2,3]:

- Тромбоз – один или более эпизодов артериального, венозного тромбоза или тромбоза мелких сосудов в любом органе.
- Патология беременности – один или более случаев внутриутробной гибели морфологически нормального плода после 10-й недели гестации, или один или более случаев преждевременных родов морфологически нормального плода до 34-й недели гестации, или три или более последовательных случая спонтанных абортов до 10-й недели гестации.

Лабораторные критерии АФС:

- АТ к кардиолипину (IgG и/или IgM) в крови в средних или высоких титрах в 2 или более исследованиях с промежутком не менее 12 нед.
- Волчаночный антикоагулянт в плазме крови в 2 или более исследованиях с промежутком не менее 6 нед.

- АТ к β 2-ГП I изотипов IgG или IgM в средних или высоких титрах в 2 или более исследованиях с промежутком не менее 12 нед (стандартный ИФА).

Особенности СКВ у новорожденных (Oxford Handbook of Rheumatology-справочник по Ревматологии под ред. A. Hakim, G.Clunie I.Naq, UK 2010):

- СКВ у новорожденных редкое состояние, характеризующееся дискоидным поражением кожи, гемолитической анемией, гепатитом, тромбоцитопенией, врожденной блокадой сердца
- Состояние ассоциируется с трансплацентарной передачей материнских анти-Ro и анти-La-антител
- Несердечные проявления разрешаются в течении первого года жизни. Поражение сердца часто требует ранней постановки искусственного водителя ритма, а смертность в первые 3 года жизни достигает 30%.
- У женщин с анти-Ro и анти- La антителами шанс рождения первого ребенка с врожденной блокадой сердца составляет 5%, при последующих беременностях риск увеличивается до 15%
- В антенатальном периоде важно осуществлять мониторинг плода, включая ДЭХОКГ.

12.3 Лабораторное обследование [2 – 4, 6,10]:

Неспецифические:

- **ОАК:** увеличение СОЭ, лейкопения (обычно лимфопения), тромбоцитопения; возможно развитие аутоиммунной гемолитической анемии, гипохромной анемии, связанной с хроническим воспалением, скрытым желудочным кровотечением или приемом некоторых ЛС.
- **ОАМ:** протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия.
- **БАК:** при преобладающем поражении внутренних органов в различные периоды болезни: печень, поджелудочная железа.
- **Коагулограмма, определение функций адгезии и агрегации тромбоцитов:** контроль гемостаза, маркеров тромбоза при АФС, контроль тромбоцитарного звена гемостаза;

Специфические:

Иммунологические исследования [2 - 6, 10, 11]:

- ANA – гетерогенная группа АТ, реагирующих с различными компонентами ядра. Чувствительность этого теста очень значительна (выявляется у 95% больных СКВ), но специфичность невелика. Нередко АНА выявляется у больных с другими ревматическими и неревматическими заболеваниями.
- *Анти-дсДНК* – имеет существенное значение для оценки активности болезни, прогнозирования развития обострений и эффективности проводимой терапии. Анти-дсДНК тест может быть отрицательным в раннем начале заболевания, после лечения, в период клинической ремиссии. Отрицательный результат в любом периоде болезни не исключает СКВ (выявляется у 20 - 70% больных СКВ).

- *Антифосфолипидные антитела* (АТ к кардиолипину, АТ к b2- гликопротеину 1, волчаночный антикоагулянт) выявляется у 35 – 60% детей с СКВ и являются маркерами антифосфолипидного синдрома.
- *Снижение общей гемолитической активности комплемента* (СН50) и его компонентов (С3 и С4) обычно коррелирует с активностью волчаночного нефрита, в отдельных случаях может быть следствием генетически детерминированного дефицита.
- *Ревматоидный фактор* – аутоантитела класса IgM, реагирующие с Fc – фрагментом IgG, нередко выявляют у больных СКВ с выраженным суставным синдромом.
- *LE – клетки* – полиморфно-ядерные нейтрофилы (реже эозинофилы или базофилы) с фагоцитированным ядром клетки или отдельными его фрагментами – образуются при наличии антител к комплексу ДНК – гистон и выявляются в среднем у 60 – 70% детей с СКВ.

12.4 Инструментальное обследование [2 - 6,10,11]:

- *Рентгенография органов грудной клетки* – признаки инфильтратов, плеврита (экссудативного и сухого), чаще двухстороннего, реже признаки пневмонита. Редко признаки легочной гипертензии, обычно как следствие рецидивирующих эмболий легочных сосудов при АФС. Также с целью исключения туберкулеза при назначении ГИБТ
- *Электрокардиография* – оценка сердечной деятельности;
- *УЗИ органов брюшной полости и почек* – определение состояния органов брюшной полости, диагностика висцеритов;
- *Эхокардиография сердца* – признаки перикардита, миокардита и эндокардита, а также признаки легочной гипертензии.
- *Рентгенография суставов, костей* – эпифизарный остеопороз, преимущественно в суставах кистей, реже – в запястно-пястных и лучезапястных суставах, истончение субхондральных пластинок, мелкие узуры суставных костей (лишь в 1-5% случаев) с подвывихами;
- *Рентгенография костей таза* – выявление асептического некроза головки бедренной кости.
- *УЗИ суставов* – возможно наличие выпота и утолщения синовиальной оболочки суставов
- *Эзофагогастродуоденоскопия* – поражение пищевода проявляется его дилатацией, эрозивно-язвенными изменениями слизистой оболочки; нередко обнаруживаются изъязвления слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки.
- *Компьютерная томография с высоким разрешением* – признаки плеврита с выпотом или без такового, интерстициальной пневмонии, диафрагмальной миопатии (миозит), базальных дисковидных (субсегментарных) ателектазов, острого волчаночного пневмонита (на почве легочного васкулита) (по показаниям)

- *Биопсия почки* - по результатам биопсии почки можно установить остроту и активность почечного повреждения, вовлеченность сосудов и тубулярного аппарата почки; можно также выявить и альтернативные причины почечной недостаточности (например, лекарственный тубулярный).
- *Двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (DXA) [23]* – при остеопорозе уровень T-критерия МПК составляет $\leq -2,5$ СО.

12.5 Показания для консультации узких специалистов [2,3]:

- консультация нефролога – с целью определения тактики лечения при ВН;
- консультация невролога – при развитии неврологической симптоматики; а также при развитии ПМЛ, у пациентов на иммуносупрессивной терапии, включая ритуксимаб;
- консультация психиатра – при наличии психотических расстройств для решения вопроса о назначении психотропной терапии, необходимости лечения в специализированном стационаре (психоз, депрессия, сопровождающиеся суицидальными мыслями);
- консультация окулиста – при зрительных нарушениях;
- консультация акушера-гинеколога – по показаниям;
- консультация хирурга – при наличии боли в животе с рвотой «кофейной гущей» и диареей;
- консультация ангиохирурга – при АФС с тромбозами сосудов;
- консультация эндокринолога – при аутоиммунном тиреоидите и другой эндокринной патологии;
- консультация инфекциониста – при подозрении на развитие интеркуррентной инфекции;
- консультация гематолога, онколога – при подозрении онкогематологического заболевания
- консультация гастроэнтеролога – при поражении слизистой рта, при дисфагии (часто ассоциируется с феноменом Рейно), при анорексии, тошноте, рвоте, диарее, пептических язвах.

12.6 Дифференциальный диагноз [2 - 5]:

Таблица 4 – Дифференциальная диагностика.

Заболевание	Различие с СКВ
ЮИА	Поражение суставов носит стойкий, прогрессирующий характер. Выраженная утренняя скованность. По мере прогрессирования заболевания развивается деструкция суставных поверхностей и деформация суставов. Типичные эрозивные изменения на R-мме. Тяжелое поражение внутренних органов.
Ювенильный дерматомиозит	Характерные кожные проявления (параорбитальная лиловая эритема, синдром Готтрона, эритема над локтевыми и коленными суставами),

	прогрессирующая мышечная слабость, повышение трансаминаз, КФК, альдолазы.
Системные васкулиты	Клиническая симптоматика определяется ишемическими изменениями в органах и тканях вследствие воспаления и некроза сосудистой стенки. Поражение нервной системы преимущественно в виде множественных мононевритов. Лейкоцитоз, тромбоцитоз, положительный ANCA
Ювенильная склеродермия	Типичные изменения кожи и подкожно-жировой клетчатки, поражение ЖКТ. Рентгенологические признаки (остеолиз, резорбция концевых фаланг), кальциноз мягких тканей.
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура	Геморрагии на коже и слизистых оболочках (от петехий до крупных экхимозов). Кровотечения из слизистых оболочек носа, дёсен и др. Положительные эндотелиальные пробы Тромбоцитопения Увеличение времени кровотечения Снижение степени ретракции кровяного сгустка
Вирусные артриты	Эпидемиологический анамнез. Самопроизвольный регресс клинических симптомов.
Синдром лекарственной волчанки	Длительный прием лекарственных средств, способных индуцировать волчаночноподобный синдром (антигипертензивные, антиаритмические, противосудорожные препараты, перiorальные контрацептивы). Редко встречаются тяжелое поражение почек, ЦНС, тромбоцитопению. После отмены лекарственного средства клиническая симптоматика регрессирует в течении 4-6 недель. (положительный тест на АНА сохраняется до 1 года)
Злокачественные новообразования	Результаты онкологического поиска.

Исключительно важно отличать обострение СКВ от острого инфекционного заболевания (инфекционный эндокардит, туберкулез, иерсиниоз, болезнь Лайма и др.).

13. Цель лечения [2 - 6]:

- снижение активности болезни;
- предотвращение необратимых повреждений и смерти;
- улучшение качества жизни и социальной адаптации (D);
- уменьшение риска развития побочных эффектов, особенно при назначении ГК и ЦТ (С);
- Цели лечения должны быть согласованы с пациентом в зависимости от индивидуальных проявлений СКВ (D);

Основные принципы лечения СКВ у детей:

- индивидуальный подход при выборе наиболее рациональной схемы лечения с учетом клинических проявлений, степени активности и характера течения заболевания, а также конституциональных особенностей и ответа организма ребенка на лечение;
- комплексность;
- программность (правильное и последовательное выполнение всех компонентов выбранной для лечения терапевтической программы);

- преимущество (своевременное чередование интенсивной иммуносупрессивной и поддерживающей терапии с учетом фазы заболевания);
- постоянный контроль эффективности и безопасности проводимой терапии;
- длительность и непрерывность;
- этапность.

14. Тактика лечения [2,3]:

При стихании активности и развитии ремиссии рекомендуется преимущественно амбулаторное лечение;

В остром периоде СКВ решается вопрос о стационарном лечении.

14.1 Немедикаментозное лечение [2,3]:

- снижение психоэмоциональной нагрузки;
- уменьшение пребывания на солнце, активное лечение сопутствующих заболеваний;
- избегать введения вакцин и лечебных сывороток;
- с целью профилактики остеопороза рекомендуется прекращение курения (уровень рекомендации Д), употребление пищи с высоким содержанием кальция, калия, физические упражнения;
- показана диета с низким содержанием жиров и холестерина, контроль массы тела и физические упражнения (уровень рекомендации Д);
- предусмотреть риск тромбоза и необходимость антикоагулянтной терапии.

14.2 Медикаментозное лечение [2 -4,6, 15,23 - 25]:

- терапия при СКВ строится на патогенетических принципах и направлена на подавление синтеза аутоантител, снижение активности иммунного воспаления, коррекцию гемостаза;
- определяется для каждого ребенка индивидуально с учетом его конституциональных особенностей, клинических проявлений и активности СКВ;
- эффективности ранее проводимой терапии и ее переносимости, а также и других параметров;
- лечение проводится длительно и непрерывно;
- своевременно чередовать интенсивную и поддерживающую иммуносупрессивную терапию с учетом фазы заболевания;
- осуществлять постоянный контроль ее эффективности и безопасности.

Основные ЛС (таблица 3 и 4):

Гормональные иммунодепрессанты: глюкокортикоиды (метипред, преднизолон, 6-МП)— являются лекарствами первого ряда при СКВ. Обладают противовоспалительным, иммуномодулирующим и антидеструктивным действием. Угнетают все фазы воспаления, пролиферацию лимфоидной ткани, снижают цитотоксическую активность Т-лимфоцитов, концентрацию иммуноглобулинов (уровень доказательности А). Побочные действия:

гипергликемия, остеопороз, гипертония, глаукома, желудочно-кишечные проявления, миопатии, прогрессирующий атеросклероз.

Аминохинолиновые производные (гидроксихлорохин сульфат, хлорохин дифосфат) позволяют предотвратить развитие обострений СКВ, снижают уровень липидов и уменьшают риск развития висцеральных поражений, тромботических осложнений, риск развития кардиоваскулярных осложнений и способствует повышению выживаемости. Аминохинолиновые препараты при отсутствии противопоказаний должны назначаться всем без исключения больным СКВ (уровень доказательности А). Побочное действие: центральная скотома на любой стадии заболевания.

Дополнительные ЛС (таблица 3 и 4):

Негормональные иммунодепрессанты, цитостатики (ЦФ, АЗА, МТХ, ММФ, Цс А) обладают противовоспалительным эффектом, способностью подавлять иммунокомплексный воспалительный процесс и аутоантителообразование. Цитостатики являются важнейшим компонентом лечения СКВ, особенно при волчаночных кризах, угрожающем течении с поражением почек, ЦНС, генерализованном васкулите, альвеолите. Назначение цитостатиков как в индукционной фазе, так при поддерживающей терапии должно находиться под постоянным контролем. Побочные действия: тяжелые инфекции, алопеция, подавление функции костного мозга, злокачественные новообразования, бесплодие, гепатит, нефротоксичность и др.

Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС) (ибупрофен, диклофенак, нимесулид) обладают выраженным противовоспалительным действием, умеренным иммунодепрессантным эффектом, стабилизируют лизосомальные мембраны. В стандартных терапевтических дозах можно применять для лечения мышечно-скелетных проявлений СКВ, лихорадки и умеренно выраженного серозита. При вторичном АФС следует использовать с осторожностью, т.к. могут способствовать развитию тромбозов.

Иммунотерапия (внутривенный иммуноглобулин, ритуксимаб).

Внутривенный иммуноглобулин показан для повышения содержания антител в крови до физиологического уровня, для предотвращения инфекционных заболеваний и создания пассивного иммунитета. Способствует более быстрому снижению активности заболевания, уменьшает риск возможных побочных и инфекционных осложнений, позволяет снизить дозу преднизолона.

Ритуксимаб (мабтера) - генно-инженерный биологический препарат подавляет пролиферацию В-клеток – повышает эффективность и снижает риск развития осложнений лечения СКВ.

Рекомендуется назначать больным СКВ с высокой иммунологической и клинической активностью (высокий уровень анти – ДНК, снижение С3 и С4 компонентов комплемента, SLEDAI 6-10 баллов [4,5]).

Назначение ГИБП возможно в случае доказанной (на заседании ВКК) неэффективности стандартной терапии и с письменного согласия законных представителей ребенка.

- Больные, должны быть обязательно информированы о необходимости раннего распознавания симптомов инфекционных осложнений, и при появлении

соответствующих признаков (озноб, лихорадка, симптомы инфекции мочеполовых путей, верхних дыхательных путей, гепатита, герпеса, неврологические нарушения) немедленно обращаться к врачу. Инструкция по медицинскому применению всегда должна находиться у пациента при назначении Ритуксимаба.

- Обеспечить преемственность при назначении ГИБТ путем: ведения базы данных больных СКВ, отобранных для проведения ГИБТ; выдачи пациенту, получающему ГИБТ, выписного эпикриза в поликлинику по месту прикрепления; информирования ПМСП обо всех случаях отказа/отмены ГИБТ.
- Контроль эффективности ГИБТ проводится ревматологом каждые 1-3 месяца лечения. При достижении цели терапии мониторинг можно проводить реже - каждые 6-12 месяцев.
- Больные, находящиеся на ГИБТ, должны находиться на диспансерном наблюдении по месту жительства.
- Больные, систематически нарушающие режим ГИБТ и профилактические рекомендации лечащего врача, отстраняются от получения гарантированного объема стационарозаменяющей медицинской помощи решением Комиссии.

Кроме того, в лечении СКВ по показаниям используют:

- антикоагулянты, антиагреганты, антигипертензивные ЛС, гепатогастропротекторы, диуретики, антибиотики, фолиевую кислоту, ЛС для профилактики и лечения остеопороза и другие симптоматические ЛС.

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне[1,2,4,5]:

Таблица 5 – Основные и дополнительные препараты:

МНН	Терапевтический диапазон	Курс лечения
Основные лекарственные препараты (100% вероятность применения): Применяются в сочетании.		
Метилпреднизолон (УД – А)	0,5-1,0-1,5 мг/кг внутрь (2/3 СД в первой половине дня)	Подавляющей дозой 4 – 6 недель (не более 8), поддерживающая доза не должна составлять менее 10 – 15 мг/сут. (менее 0,2 мг/кг/сут.)
Гидроксихлорохин сульфат (УД – А)	0,1 -0,4 г/сут (до 5 мг/кг в сутки)	В течение 2-4 мес. затем дозу снижают в 2 раза и рекомендуют применять препарат длительно (1-2 года и более).
Микофенолата мофетил (УД – Д)	400 - 600мг/м ² 2 раза в день с интервалом 12 час., (не более 2г)	9 мес. и более на фоне комбинированной терапии с ГК, поддерживающая доза 1г/сут.

<p>Дополнительные лекарственные препараты (менее 100% вероятность применения): рекомендуется монотерапия, одно из нижеперечисленных препаратов</p>		
Диклофенак (Вольтарен, Ортофен)	С 6 лет и подросткам назначают из расчета 0,5-2 мг/кг массы тела в сутки, разделенные на 2-3 приема	В среднем 4-6 недель
Ибупрофен	Назначают в дозе 5 – 10 мг/кг/сут в 3 – 4 приема. Максимальная суточная доза 20 мг/кг.	В среднем 4-6 недель.
Нимесулид (Нимесил)	3-5 мг/кг массы тела 2-3 раза/сут., максимальная доза - 5 мг/кг/сут в 2-3 приема. Подросткам с массой тела более 40 кг препарат назначают по 100 мг 2 раза/сут.	В среднем 2 недели
Напроксен	от 1 года до 5 лет — 2,5–10 мг/кг массы тела в 1–3 приема, детям старше 5 лет — 10 мг/кг в день в 2 приема	2 недели
Микофенолата мофетил (УД – Д)	400 - 600мг/м ² 2 раза в день с интервалом 12 час., (не более 2г)	9 мес. и более на фоне комбинированной терапии с ГК, поддерживающая доза 1г/сут.
Циклофосфан (УД - А)	Низкие дозы 500мг в/в в течение часа; Высокие дозы 0,5 мг – 1,0 г/м ² в/в	Каждые 2 недели, всего 6 инфузий, в комбинации с ГКС, затем 1 раз в 3 мес. до 2-х лет, с последующей поддерживающей терапией ММФ или АЗА Ежемесячно, 6 инфузий в комбинации с ГКС
Азатиоприн (УД – С)	1,0-3,0 мг/кг в сутки (число лейкоцитов в крови не должно быть ниже 4,5-5,0х 10 ⁹ /л)	Длительность приема — не менее 2 лет на фоне комбинированной терапии с ГК
Метотрексат (УД – А)	5-10,0мг/м ² поверхности тела в неделю перорально или в/м	В течение 6 мес. и более на фоне комбинированной терапии с ГК
Циклоспорин А	от 2,0-2,5 мг/кг в сутки перорально и более с учетом переносимости препарата, но менее 5 мг/кг в сутки.	18-24 месяцев и более на фоне комбинированной терапии с ГК

14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне[2-6,23 -25]:

Таблица 6 – Основные и дополнительные препараты:

МНН	Терапевтический диапазон	Курс лечения
Основные лекарственные препараты (100% вероятность применения): применяются в сочетании метилпреднизолон с гидроксихлорохин сульфатом .		
Метилпреднизолон (УД – А)	0,5-1,0-1,5 мг/кг внутрь (2/3 СД в первой половине дня)	Подавляющей дозой 4 – 6 недель (не более 8), поддерживающая доза не должна составлять менее 10 – 15 мг/сут. (менее 0,2 мг/кг/сут.)
Гидроксихлорохин сульфат (плаквенил) (УД – А)	0,1 -0,4 г/сут (до 5 мг/кг в сутки)	В течение 2-4 мес. затем дозу снижают в 2 раза и рекомендуют применять препарат длительно (1-2 года и более).
Пульс-терапия 6- МП (УД – А)	250 – 1000мг/сут. (не более)	в/в в течение 45мин., 3 дня подряд, по показаниям – повторить через 10 – 14 дней
Дополнительные лекарственные препараты (менее 100% вероятность применения). Рекомендуется монотерапия: одно из нижеперечисленных препаратов.		
Микофенолата мофетил (УД – Д)	400 – 600мг/м ² 2 раза в день с интервалом 12 час., (не более 2г)	9 мес. и более на фоне комбинированной терапии с ГК, поддерживающая доза 1г/сут.
Азатиоприн (УД – С)	1,0-3,0 мг/кг в сутки (число лейкоцитов в крови не должно быть ниже 4,5-5,0х 10 ⁹ /л)	Длительность приема — не менее 2 лет на фоне комбинированной терапии с ГК
Диклофенак (Вольтарен, Ортофен)	С 6 лет и подросткам назначают из расчета 1-2 мг/кг массы тела в сутки, разделенные на 2-3 приема.	В среднем 4-6 недель, до достижения терапевтического эффекта
Ибупрофен	Назначают в дозе 5 – 10 мг/кг/сут в 3 – 4 приема, максимальная суточная доза 20 мг/кг.	В среднем 4-6 недель, до достижения терапевтического эффекта
Метотрексат, перорально, Методжект, в/м (УД – А)	7,5-10,0мг/м ² поверхности тела в неделю перорально или в/м	В течение 6 мес и более на фоне комбинированной терапии с ГК
Циклоспорин А	от 2,0-2,5 мг/кг в сутки перорально и более с учетом	18-24 месяцев и более на фоне комбинированной

	переносимости препарата, но менее 5 мг/кг в сутки.	терапии с ГК
Иммуноглобулин человеческий нормальный (УД – С)	1,0-2,0 г/кг на курс; 0,4-0,5 г/кг для лечения инфекций	3 – 5 дней
Ритуксимаб	в дозе 375мг/м ² 1 раз в неделю	В течение 18 мес. и более
Пентоксифиллин	Внутривенно капельно в дозе 20 мг на год жизни в сутки, введение препарата разделяется на 2 приема	В течение 12-14 дней, затем необходимо перейти на пероральный прием препарата в той же дозе. Длительность лечения 1 –3 мес. И более, на фоне основной терапии
Низкомолекулярные гепарины: 1. Гепарин	1. 200 - 400 ЕД/кг в сутки и более (удлиняя время свертываемости крови в 2 раза), вводят подкожно через каждые 6 -8 ч.	1. Продолжительность гепаринотерапии составляет 4 - 8 нед. (при отсутствии эффекта терапию продолжают антикоагулянтами непрямого действия)
Антикоагулянты непрямого действия (варфарин)	2,5–10 мг 1 раз в сутки в одно и тоже время. Начальная доза для пациентов, которые ранее не применяли варфарин, составляет 5 мг в сутки (2 таблетки) в течение первых 4-х дней. На 5-й день лечения определяется МНО.	Поддерживающая доза препарата должна держать МНО на уровне 2,0-3,0.
Антигипертензивные ЛС: иАПФ: 1. Каптоприл (капотен) 2. Эналаприл 3. Фозиноприл БРА (блокаторы ангиотензиновых рецепторов): 1. Лозартан β-блокаторы: 1. Атенолол блокаторы кальциевых каналов:	иАПФ: 1. 0,3-1,5 мг/кг/сут., 2.0,1-0,6 мг/кг/сут, 3. 5-10 мг/сутки. БРА: 1. 0,7-1,4 мг/кг/сут, максимально 100 мг/сут., с 6 лет(D) β-блокаторы: 1. 1-2 мг/кг, максимальная доза 100 мг/сутки. блокаторы кальциевых каналов:	Указанные препараты применяются в виде монотерапии, при отсутствии эффекта в сочетании до достижения терапевтического эффекта

1. Нифедипин (коринфар)	1. 0,5-2 мг/кг/сут в 2-3 приема.	
Диуретики; 1. Фуросемид 2. Спиринолактон 3. Комбинация диуретиков и альбумина 20%	1. 4 - 6 мг/кг/сутки внутривенно 3-4 раза в день через равные промежутки времени. 2. 2 - 4 мг/кг 3-4 раза в день 3. 20% альбумин 1г/кг 2-4 часа + фуросемид 1-2мг/кг в/в)	Указанные препараты применяются в виде монотерапии, при отсутствии эффекта в сочетании до достижения терапевтического эффекта
Сопутствующая терапия: 1. Антибиотики; 2. Противогрибковые; 3. Гепатопротекторы; 4. Гастропротекторы; 5. Антиостеопоротические; 6. Препараты железа; 7. Фолиевая кислота (кроме дня приема МТХ); 8. Статины; 9. Нейропротекторы; 10. Свежзамороженная плазма; 11. Декстраны.	Дозы препаратов подбирают из расчета на кг/массы тела детей, антибиотики по чувствительности	По показаниям, до достижения терапевтического эффекта

Таблица 7 - Дифференцированная терапия СКВ (Рекомендации АРР, 2012 г) [3]:

Варианты СКВ	Стандарты лечения
Серозит:	Средние дозы ГК внутрь (25-40 мг/день) или Пульс-терапия, для поддержания эффекта и снижения дозы ГК применяется плаквенил 200-400 мг/день или Азатиоприн 100-150 мг/день (С)
При рецидивирующем течении или угрожающем жизни серозите	Применяется ММФ (2 г/день), Циклофосфан (до 3-4 г суммарно) или Ритуксимаб 1000-2000 мг на курс (С)
Волчаночный артрит:	Средние и низкие дозы ГК, азатиоприн, плаквенил и меторексат (С) при отсутствии стойкого эффекта: ММФ, Циклоспорин. Ритуксимаб (С)
Нейропсихиатрические проявления: судорожный синдром, поперечный миелит, психоз, поражение зрительного нерва, цереброваскулит	Незамедлительно: назначаются высокие дозы ГК (0.5-1.0 мг/кг), Пульс-терапия 6-МП и инфузии циклофосфана (500-1000 мг) (А) При недостаточной эффективности и состоянии угрожающем жизни

	<p>назначается:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ритуксимаб (инфузии 500 мг x 4); - ВВИГ (0.5-1.0 г/кг 3-5 дней) - Плазмаферез/иммуносорбция (С)
Гемолитической анемии, тромбоцитопении, лейкопении:	<p>ГК в дозах от 0.5 до 1.0 мг/кг в день + азатиоприн 100-200 мг в день (С)</p> <p>При недостаточном эффекте и обнаружении специфических антител может использоваться Циклофосфан (инфузии по 500-1000 мг), ВВИГ (0.5 мг/кг 1-3 дня), Ритуксимаб (инфузии 500 мг x 4 или 1000 мг 1-2 раза) (С)</p> <p>При неэффективности у отдельных пациентов: иммуносорбция, ММФ, Циклоспорин, Спленэктомия (С)</p> <p>Стандарт для лечения ИТТП: высокие дозы ГК внутрь, Пульс-терапия, Иммуносорбция, Плазмаферез, ЦФ или Ритуксимаб</p>
Волчаночный пневмонит:	<p>ГК в дозах от 0.5 до 1.0 мг/кг в день + Циклофосфан 500-1000 мг в инфузиях ежемесячно (С)</p>
Геморрагический альвеолит:	<p>Незамедлительно Пульс-терапия 6-МП + Циклофосфан (инфузии по 500-1000 мг), Плазмаферез, ВВИГ (0.5 мг/кг 1-3 дня), Ритуксимаб (инфузии 500 мг x 4 или 1000 мг 1-2 раза) (С)</p> <p>ежемесячные инфузии Циклофосфана по 500-1000 мг + 6-МП 500-1000 мг</p> <p>При отсутствии эффекта: Ритуксимаб 500-1000 мг каждые 3-6 месяцев</p>
Интерстициальный пневмонит, хроническое течение :	<p>При выявлении I или II класса назначение подавляющей иммуносупрессивной и ГК терапии не проводится (С)</p> <p>При наличии III или IV класса назначается терапия массивными дозами ГК и ЦФ (А) или ММФ (В)</p> <p>В случаях сочетания V с III/IV классами проводится такая же терапия как при IV (В)</p> <p>V класс – «чистый мембранозный ВН» - назначаются большие дозы ГК и ММФ (С)</p>
Волчаночный нефрит в соответствии с морфологическим типом нефрита:	<p>При выявлении I или II класса назначение подавляющей иммуносупрессивной и ГК терапии не проводится (С)</p> <p>При наличии III или IV класса назначается терапия массивными дозами ГК и ЦФ (А) или ММФ (В)</p> <p>В случаях сочетания V с III/IV классами проводится такая же терапия как при IV (В)</p> <p>V класс – «чистый мембранозный ВН» - назначаются большие дозы ГК и ММФ (С)</p>
Индукционная терапия ВН III/IV класса	<p>1. Пульс-терапии 6-МП (3 дня по 500 -1000 мг, не более)</p> <p>Варианты ИТ</p> <ul style="list-style-type: none"> - ММФ 2-3 г\день мин. - 6 месяцев «высокие дозы»

	<p>- ЦФ инфузии по 0,5г - 1г + 6-МП по 0,5г- 1г - 6 мес. «низкие дозы» - ЦФ по 500 мг 1 раз в 2 нед – 6 доз 2. Глюкокортикоиды - 0.5-1.0 мг\кг 3. ПРИ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ <i>РИТУКСИМАБ</i></p>
ВН с IV или IV\V классом с наличием полулуний	<p>Пульс-терапии 6 метилпреднизолоном и назначать ГК внутрь в дозах не менее 1 мг/кг/день. «высокие» или «низкие» дозы ЦФ или ММФ 3 г\день Уровень доказательности С NB! Наличие полулуний значительно ухудшает жизненный и «почечный» прогноз даже при своевременном начале индукционной терапии</p>
При выявлении активного волчаночного нефрита, помимо основной терапии ГК и цитостатиками :	<p>1. Плаквенил 200-400 мг\день - Снижение риска обострений - Уменьшение индекса повреждения и гиперкоагуляции; 2. Блокаторы ангиотезиновых рецепторов (лозартан 24-50 мг\д) - Уменьшают протеинурию на 30% - Снижают риск развития ТПН 3.Статины - Снижают уровень ЛПНП - Уменьшают риск развития сердечно-васкулярных осложнений</p>
АФС	<p>Антикоагулянты с целью предотвращения тромбозов (А) ПРИ РАЗВИТИИ КАТАСТРОФИЧЕСКОГО АФС дополнительно назначаются высокие дозы ГК, ВВИГ и плазмаферез, что позволяет снизить летальность (С) ПРИ ОТСУТСТВИИ ЭФФЕКТА СТАНДАРТНОЙ ТЕРАПИИ может быть использован Ритуксимаб или плазмаферез (С)</p>

14.2.3 Медикаментозное лечение на этапе скорой неотложной помощи: предусмотрено соответствующим протоколом по оказанию скорой неотложной помощи.

14.3 Другие виды лечения:

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне: нет.

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:

Плазмаферез предназначен на удаление из крови ЦИК, снижения в сыворотке уровней иммуноглобулинов G, медиаторов воспаления, восстановления фагоцитарной активности.

Сеансы плазмафереза (ПФ) целесообразно проводить в составе так называемой «синхронной терапии» — сочетании сеансов плазмафереза, пульс-терапии метилпреднизолоном и циклофосфамидом.

Показаниями к «синхронной терапии» являются: СКВ высокой или кризовой активности, сопровождающаяся выраженной эндогенной интоксикацией; высокоактивный нефрит с почечной недостаточностью; тяжелое поражение ЦНС; отсутствие эффекта от комбинированной пульс-терапии глюкокортикоидами и циклофосфамидом; наличие АФС, резистентного к стандартной терапии (УД - Д).

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

14.4 Хирургическое вмешательство [2,3,6]:

14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет.

14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:

- эндопротезирование суставов – при тяжелом поражении опорно-двигательного аппарата (асептическом некрозе головки бедренной кости).

14.5 Профилактические мероприятия [2,4,6]:

Первичная профилактика СКВ предполагает выявление и активное наблюдение за детьми, угрожаемыми по этому заболеванию. С учетом генетической предрасположенности в группу, требующую особого внимания, следует отнести детей, близкие родственники которых страдают СКВ или другими ревматическими заболеваниями, включая первичный АФС, а также детей с генетическими дефектами в системе комплемента. Этим детям, особенно девочкам в пубертатном периоде, следует рекомендовать такой же охранительный режим, как и больным СКВ: избегать чрезмерной инсоляции, лечения УФО и препаратами, вызывающими медикаментозную волчанку и т.д. Необходимо периодически проводить таким детям клинико-лабораторное обследование.

Вторичная профилактика направлена на предупреждение рецидивов, прогрессирования заболевания и инвалидизации и включает комплекс лечебно-оздоровительных мероприятий:

- диспансерное наблюдение кардиоревматологом;

- регулярное клиническое и лабораторно-инструментальное обследование с целью выявления первых признаков активации заболевания или осложнений проводимого лечения;
 - проведение противорецидивной терапии, включающей длительный и непрерывный прием ГКС в поддерживающих дозах, при необходимости базисных препаратов и других лекарств в рекомендованных дозах;
 - соблюдение охранительного режима: больным рекомендуют избегать инсоляции (не загорать, длительно находиться на открытом воздухе), в весенне-летний период использовать солнцезащитные кремы, не переохлаждаться и не перегреваться, избегать физических и эмоциональных стрессов; избегать воздействия УФО, контактов с химическими веществами, пищевыми и бытовыми аллергенами; не принимать без назначения никаких лекарств, особенно вызывающих лекарственную волчанку;
 - установление индивидуального режима обучения с учетом общего состояния (обучение на дому или в школе, но с сокращением учебной нагрузки, при необходимости – освобождение от экзаменов);
 - санацию очагов хронической инфекции, с учетом возможной активации туберкулезной инфекции, регулярное проведение туберкулиновых проб;
 - отвод от вакцинации и введения сывороток (кроме жизненно необходимых) в активном периоде заболевания; прививать больных при наличии показаний можно только по достижении ими состояния ремиссии, с большой осторожностью следует решать вопрос о возможности использования живых вакцин.
- С учетом клинического варианта болезни проводят оформление документов об инвалидности.

14.6 Дальнейшее ведение [2,3,4,6]:

Все больные подлежат диспансерному наблюдению:

- своевременно распознавать обострения заболевания и осложнения лекарственной терапии путем мониторинга клинико-лабораторной активности СКВ и профилактики побочного действия терапии при помощи оценки.
- посещение ревматолога 2 раза в 3 месяца (не реже): каждые 3 месяца – ОАК, ОАМ, БАК; ежегодно: исследование липидного профиля, денситометрия, офтальмологическое обследование, определение титров аФЛ (при наличии вторичного АФС и планировании беременности), рентгенография костей таза (выявление асептического некроза головки бедренной кости);
- при назначении высоких доз ГКС и цитостатиков в индукционную фазу необходимо контролировать ОАК, ОАМ, БАК 2 раза в месяц (не реже). При достижении эффекта и назначении поддерживающей терапии – 1 раз в 2 месяца (не реже). При достижении ремиссии - 1 раз в год;
- необходимость госпитализации пациента с СКВ определяет ревматолог или врач скорой помощи; продолжительность и частота повторных госпитализаций зависит от течения, активности и тяжести СКВ; повторные госпитализации обоснованы при активном ВН; при полиорганном поражении; при наличии большого числа диагностических критериев СКВ по ACR; при неудаче

проведенной агрессивной терапии, когда не достигнут контроль активности процесса; при развитии осложнений, связанных с СКВ и с токсичностью препаратов

- проведение оценки прогноза СКВ.

15. Индикаторы эффективности лечения [2,3,4,6]:

Пациент считается ответившим на терапию, если у него в динамике наблюдаются следующие изменения:

- снижение Индекса активности SELENA-SLEDAI ≥ 4 баллов от исходного уровня;
- отсутствие нового повреждения органа, соответствующее классу А по BILAG, или отсутствие появления новых двух и более признаков повреждения органа класса В по BILAG по сравнению с исходным уровнем;
- отсутствие ухудшения по шкале Глобальной Оценки состояния пациента врачом (допустимо увеличение не более чем на 0,3 пункта от исходного уровня);

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Разработчики:

1) Ишуова Пахитканым Кабдукаевна – доктор медицинских наук, главный научный сотрудник, врач высшей категории отделения кардиоревматологии РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии».

2) Майтбасова Райхан Садыкпекевна – доктор медицинских наук, главный научный сотрудник, врач высшей категории, заведующая отделением кардиоревматологии РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии».

3) Бугыбай Алия Айтбаевна. – врач кардиоревматолог отделения кардиоревматологии РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии».

4) Литвинова Лия Равильевна – клинический фармаколог АО «Национальный научный кардиохирургический центр».

17. Конфликт интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

1) Хабижанов Б.Х. – доктор медицинских наук, профессор кафедры интернатуры РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова».

2) Саатова Г.М. – доктор медицинских наук, профессор, заведующая отделением ревматологии и неревматических болезней сердца «Национальный центр охраны материнства и детства» МЗ КР (Республика Кыргызстан, город Бишкек).

19. Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

1. ВОЗ. Международная классификация болезней 10-го пересмотра. <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2015/en>
2. Руководство по детской ревматологии /под ред. Н.А.Геппе, Н.С.Подчерняевой, Г.А.Лыскиной М.: ГЭОТАР- Медиа, 2011 г. – стр 333 – 393.
3. Ревматология: национальное руководство/ под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. М.: ГЭОТАР- Медиа, 2010 г. – стр 478.
4. Подчерняева Н. С. Системная красная волчанка у детей. Клинические рекомендации. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005.- 20 с.
5. Assessing remission in systemic lupus erythematosus. M. Mosca, S. Bombardieri. Clin Exp Rheumatol. 2006 Nov-Dec; 24(6 Suppl 43):S-99-104.
6. Подчерняева Н. С. Системная красная волчанка / Детская ревматология: Руководство для врачей / под ред. А. А. Баранова, Л. К. Баженовой. — М.: Медицина, 2002.-С. 64-137.
7. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Report of a Task Force of the EULAR Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics. G. Bertsias, J.P.A. Ioannidis, J. Boletis et. al. Annals of the Rheumatic Diseases, 2008; 67: 195-205
8. Hospitalization of individuals with systemic lupus erythematosus: characteristics and predictors of outcome. C J Edwards, T Y Lian, H Badsha, C L Teh, N Arden and H H Chng. Lupus 2003 12: 672
9. Abdellatif A. A., Waris S., Lakhani A. True vasculitis in lupus nephritis // Clin. Nephrol. — 2010; 74 (2): 106-112.
10. Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, Hebert D, Harvey E, Silverman ED. Clinical and laboratory characteristics and long-term outcome of pediatric systemic lupus erythematosus: a longitudinal study. J Pediatr, 2008; 152: 550-6.
11. Ho A, Barr SG, Magder LS, Petri M. A decrease in complement is associated with increased renal and hematologic activity in patients with systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 2001; 44(10): 2350–7.
12. Е.А. Асеева, С.К. Соловьев, Е.Л. Насонов. Современные методы оценки активности системной красной волчанки. Научно-практическая ревматология 2013; 51(2): 186–200.
13. Crow M. K. Developments in the clinical understanding of lupus // Arthritis Res. Ther. — 2009; 11 (5): 245.
14. Ronald F van Vollenhoven. Et al. Treat-to-target in systemic lupus erythematosus: recommendations from an international task force. Ann Rheum Dis 2014; 00:1-10 doi: 10.1136/annrheumdis-2013-205139
15. Подчерняева Н. С. Системная красная волчанка В кн.: Рациональная фармакотерапия детских заболеваний: Руководство для практикующих врачей / под общ. ред. А. А. Баранова, Н. Н. Володина, Г. А. Самсыгиной. — М.: Литтерра,- 2007, Т. 1. - С. 878-902.
16. Системная красная волчанка. В кн.: Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний / Руководство для практикующих врачей / под ред. В. А. Насоновой и Е. Л. Насонова. — М.: Литерра, 2003. — 507 с.

17. Moore A., Deny S. Systematic review and meta-analysis of randomised trials and cohort studies of mycophenolate mofetil in lupus nephritis // *Arthritis Res. and Ther.* - 2006. — Vol. 8. — P. 182.
18. Ranchin B. Fargue S. New treatment strategies for proliferative lupus nephritis: keep children in mind: Review // *Lupus.* - 2007. - Vol. 16. - P. 684-691.
19. Алексеева Е.И., Денисова Р.В., Валиева С. И. РИТУКСИМАБ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ РЕВМАТОЛОГИИ / Журнал Вопросы современной педиатрии № 3 / том 9 / 2010
20. Grom AA. Macrophage activation syndrome. In: Textbook of pediatric rheumatology. 6th ed. Cassidy JT, Petty RE, Laxer R, Lindsley C, editors. Philadelphia: Saunders, Elsevier; 2011:674–81.
21. Sawhney S, Woo P, Murray KJ. Macrophage activation syndrome: A potentially fatal complication of rheumatic disorders. *Arch Dis CHILD* ЛИТЕРАТУРА 207 Программа непрерывного последиplomного образования врачей *Child.* 2001;85(5):421–6. DOI
22. Dall'Era M., Wofsy D. Biologic therapy for systemic lupus erythematosus // *Discov. Med.* - 2010; 9 (44): 20-23.
23. Ranchin B. Fargue S. New treatment strategies for proliferative lupus nephritis: keep children in mind: Review // *Lupus.* - 2007. - Vol. 16. - P. 684-691.
24. Treatment of the rheumatic diseases: Companion to Kelly's Textbook of Rheumatology / Eds. M.H. Weisman, M.E. Weinblatt, J.S. Louie. - 2th ed. - W.B. Saunders Company, 2001. - 563 p.
25. European League Against Rheumatism recommendations for monitoring patients with systemic lupus erythematosus in clinical practice and in observational studies. M Mosca et al. *Ann Rheum Dis.* 2010 July ; 69(7): 1269–1274

Приложение

Мониторинг активности СКВ

Согласно EULAR рекомендациям 2010 года и правилами GCP в стандартное обследование пациента с СКВ в реальной клинической практике должно быть включено следующее:

Оценка активности заболевания с использованием любых валидированных индексов активности СКВ:

- оценка степени повреждения органов;
- оценка качества жизни пациента;
- наличие сопутствующих заболеваний;
- токсичность препаратов.

Оценка активности СКВ имеет огромное значение для выбора терапии. Мониторинг активности СКВ на современном этапе развития ревматологии включает в себя специально созданные инструменты – индексы активности. Все современные индексы активности СКВ представляющие собой комбинацию клинических и лабораторных признаков волчанки, были разработаны с целью стандартизации оценки активности заболевания, 5 индексов активности СКВ прошли валидацию и широко используются в мировой медицинской лечебной и научной практике:

1. SLE Disease Activity Index (SLEDAI), (Bombardier и соавт. 1992)
2. Systemic Lupus Activity Measure (SLAM), (Liang и соавт. 1989)
3. European Consensus Lupus Activity Measurement (ECLAM), (Vitali и соавт.1992)
4. Lupus Activity Index , (LAI) (Petri и соавт. 1992)
5. Classic British Isles Lupus Assessment Group Index (Classic BILAG) (Hay и соавт. 1993)

Systemic Lupus Erythematosus Disease activity score (SLEDAI) в этот индекс входит 24 параметра (16-клинических и 8 лабораторных показателей СКВ). Каждому показателю присвоены баллы от 1 до 8 каждому из признаков СКВ, вошедшего в индекс. Более серьезные проявления СКВ, такие как: поражение нервной системы, поражение почек, васкулит - имеют более высокую балльную оценку, чем другие признаки. Общий максимально возможный счет индекса SLEDAI составляет 105 баллов. При проведении оценки активности по индексу SLEDAI необходимо отмечать признаки СКВ, которые присутствовали у пациента в течение 10 предшествующих осмотру дней, независимо от их степени тяжести или улучшения/ухудшения состояния. Счет > 20 баллов встречается достаточно редко. Повышение SLEDAI > 8 означает наличие активного заболевания. Увеличение SLEDAI между двумя визитами на >3 баллов интерпретируется как умеренное обострение, на >12 баллов, как тяжелое обострение СКВ. В настоящее время широко используются 3 модификации индекса SLEDAI: SLEDAI 2000 (SLEDAI 2K), SELENA-SLEDAI и Mex-SLEDAI. При проведении клинических исследований чаще используется индекс SELENA-SLEDAI.

SELENA-SLEDAI также, как и SLEDAI 2K учитывает персистирующую активность, связанную с наличием высыпаний, язв слизистых и алопеции, и вводит следующие изменения: в «расстройство черепно-мозговых нервов» включает «головокружение», вносит изменения в признак «повышение протеинурии на 0,5 г\день» на вновь возникшее, и позволяет учитывать только наличие одного из признаков плеврита или перикардита, в отличие от существующего ранее необходимости наличия комплекса симптомов. SELENA-SLEDAI также, как и SLEDAI 2K учитывает персистирующую активность, связанную с наличием высыпаний, язв слизистых и алопеции, и вводит следующие изменения: в «расстройство черепно-мозговых нервов» включает «головокружение», вносит изменения в признак «повышение протеинурии на 0,5 г\день» на вновь возникшее, и позволяет учитывать только наличие одного из признаков плеврита или перикардита, в отличие от существующего ранее необходимости наличия комплекса симптомов.

Определение активности СКВ по шкале SELENA- SLEDAI.

(Обвести балл, соответствующий проявлению, имевшему место на момент осмотра или в течении 10 предшествовавших осмотру дней).

Балл	Проявление	Определение
8	Эпилептический приступ	Недавно возникший (последние 10 дней). Исключить метаболические, инфекционные и лекарственные причины

8	Психоз	Нарушение способности выполнять нормальные действия в нормальном режиме вследствие выраженного изменения восприятия действительности, включая галлюцинации, бессвязность, значительное снижение ассоциативных способностей, истощение мыслительной деятельности, выраженное алогичное мышление; странное, дезорганизованное или кататоническое поведение. Исключить подобные состояния, вызванные уремией или лекарственными препаратами
8	Органические мозговые синдромы	Нарушение умственной деятельности с нарушением ориентации, памяти или других интеллектуальных способностей с острым началом и нестойкими клиническими проявлениями, включая затуманенность сознания со сниженной способностью к концентрации и неспособностью сохранять внимание к окружающему, плюс минимум 2 из следующих признаков: нарушение восприятия, бессвязная речь, бессонница или сонливость в дневное время, снижение или повышение психомоторной активности. Исключить метаболические, инфекционные и лекарственные воздействия.
8	Зрительные нарушения	Изменения в глазу или на сетчатке, включая клеточные тельца, кровоизлияния, серозный экссудат или геморрагии в сосудистой оболочке или неврит зрительного нерва, склерит, эписклерит. Исключить случаи подобных изменений при гипертензии, инфекции и лекарственных воздействиях.
8	Расстройства со стороны черепно-мозговых нервов	Впервые возникшая чувствительная или двигательная невралгия черепно-мозговых нервов, включая головокружение, развившееся вследствие СКВ.
8	Головная боль	Выраженная персистирующая головная боль (может быть мигренозной), не отвечающая на наркотические анальгетики
8	Нарушение мозгового кровообращения	Впервые возникшее. Исключить таковое вследствие атеросклероза или гипертензии.
8	Васкулит	Язвы, гангрена, болезненные узелки на пальцах, околоногтевые инфаркты и геморрагии или данные биопсии или ангиограммы, подтверждающие васкулит

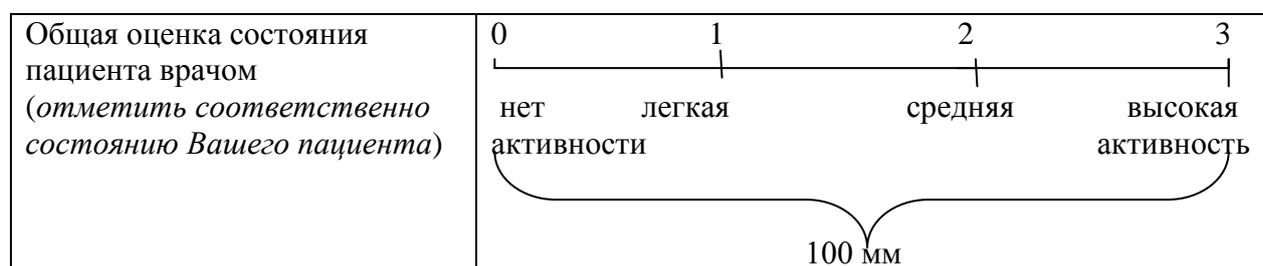
4	Артрит	Более 2 пораженных суставов с признаками воспаления (болезненность, отек или выпот)
4	Миозит	Проксимальная мышечная боль/слабость, ассоциированная с повышенным уровнем креатинфосфокиназы/альдолазы, или данные ЭМГ или биопсии, подтверждающие миозит
4	Цилиндрурия	Зернистые или эритроцитарные цилиндры
4	Гематурия	>5 эритроцитов в поле зрения. Исключить моче-каменную болезнь, инфекционные и другие причины
4	Протеинурия	Острое начало или недавнее появление белка в моч в количестве >0,5 грамм в сутки
4	Пиурия	>5 лейкоцитов в поле зрения. Исключить инфекционные причины
2	Высыпания	Новые или продолжающиеся высыпания на коже воспалительного характера
2	Алопеция	Впервые возникшее или продолжающееся повышенное очаговое или диффузное выпадение волос вследствие активности СКВ
2	Язвы слизистых оболочек	Впервые возникшее или продолжающееся изъязвление слизистых оболочек рта и носа вследствие активности СКВ

2	Плеврит	Боль в грудной клетки с шумом трения плевры, или выпотом, или утолщение плевры вследствие СКВ
2	Перикардит	Перикардальная боль с одним из следующих признаков: шум трения перикарда, электрокардиографическое подтверждение перикардита
2	Низкий уровень комплемента	Снижение СН50, С3 или С4 ниже границы нормы тестирующей лаборатории
2	Повышение уровня антител к ДНК	>25% связывания по методу Farr или превышение нормальных значений тестирующей лаборатории
1	Лихорадка	>38°C. Исключить инфекционные причины
1	Тромбоцитопения	<100 000 клеток /мм ³
1	Лейкопения	<3000 клеток /мм ³ Исключить лекарственные причины
	Общий балл (сумма баллов отмеченных проявлений)	

SELENA Flare Index (SFI) исследование SELENA впервые определяет индекс обострения SELENA (SELENA Flare Index, SFI), при помощи которого появляется возможность разграничения степени обострения СКВ на умеренную и тяжелую. SFI учитывает динамику активности заболевания по шкале SELENA SLEDAI, изменение глобальной оценки состояния пациента врачом (physician's global-assessment visual-analogue scale, PGA), модификацию схем терапии и ряд клинических параметров.

SELENA предусматривает использование общей оценки состояния пациента врачом, по 100 мм визуальной аналоговой шкале, на которой обозначены градации от 0 до 3 (где 0 означает неактивное заболевание, а 3 – заболевание с высокой активностью). В последнее время термин «определение активности по шкале SELENA SLEDAI» включает в себя оценку активности SELENA-SLEDAI, Общую оценку состояния пациента врачом по ВАШ и индекс обострения SFI

Глобальная оценка состояния пациента врачом, исследование SELENA



Systemic Lupus Erythematosus Responder Index, SRI способен одновременно выявлять улучшения и ухудшения в том же и / или различных органах и системах.

Индекс ответа на терапию СКВ, SRI

Ваш пациент считается ответчиком на терапию, если у него в динамике соблюдаются следующие принципы:

1.	Уменьшение счета SELENA-SLEDAI на ≥ 4 балла от исходного уровня
2.	Отсутствие нового BILAG A счета повреждения органа или увеличение на

≥ 2 ВІЛАГ В счѣта повреждения органа по сравнению с исходным
3. Отсутствие ухудшения по шкале Глобальной оценки состояния пациента врачом (<0.3- увеличение от исходного уровня)

Индекс повреждения SLICC/ACR Damage Index

Устанавливает наличие потенциально необратимых поражений различных органов. Индекс повреждения включает описание состояния 12 систем органов, максимальный счет по отдельным системам органов составляет от 1 до 7 баллов, в зависимости от количества оцениваемых параметров. Общий максимально возможный счет составляет 47 баллов. В балльную оценку включаются все типы повреждения с момента начала заболевания (обусловленные непосредственно СКВ или развившиеся вследствие проводимой терапии), при этом учитываются только признаки, сохраняющиеся в течение 6 месяцев и более

Индекс повреждения при СКВ SLICC/ACR Damage Index .

(Необходимо наличие у пациента нижеперечисленных симптомов не менее 6 месяцев).

Признак	Баллы
Орган зрения (каждый глаз) при клинической оценке	
Любая катаракта	1
Изменения сетчатки или атрофия зрительного нерва	1
Нервная система	
Когнитивные нарушения (снижение памяти, трудности со счетом, плохая концентрация, трудности в разговорной речи или письме, нарушенный уровень исполнения) или большие психозы	1
Судорожные припадки, требующие лечения более 6 мес	1
Инсульты когда-либо (счет 2 балла, если >1)	1 2
Черепно-мозговая или периферическая невропатия (исключая зрительную)	1
Поперечный миелит	1
Почки	
Клубочковая фильтрация < 50 мл/мин	1
Протеинурия >3,5 г/24 часа	1
ИЛИ	
Конечная стадия почечного заболевания (независимо от диализа или трансплантации)	3
Легкие	
Легочная гипертензия (выбухание правого желудочка или звонкий II тон)	1
Легочный фиброз (физикально и рентгенологически)	1
Сморщенное легкое (рентгенологически)	1
Плевральный фиброз (рентгенологически)	1
Инфаркт легкого (рентгенологически)	1
Сердечно-сосудистая система	
Стенокардия или аорто-коронарное шунтирование	1
Инфаркт миокарда когда-либо (счет 2 балла, если >1)	1 2
Кардиомиопатия (дисфункция желудочков)	1
Поражение клапанов (диастолический или систолический шум >3/6)	1
Перикардит в течение 6 мес (или перикардэктомия)	1
Периферические сосуды	
Перемежающаяся хромота в течение 6 мес	1

Небольшая потеря ткани («подушечка» пальца)	1
Значительная потеря ткани когда-либо (потеря пальца или конечности) (счет 2 если > чем в одном месте)	1 2
Венозный тромбоз с отеком, изъязвлением или венозным стазом	1
Желудочно-кишечный тракт	
Инфаркт, резекция кишечника (ниже 12-перстной кишки), селезенки, печени или желчного пузыря, когда-либо по любым причинам (счет 2 если более чем в одном месте)	1 2
Мезентериальная недостаточность	1
Хронический перитонит	1
Стриктуры или хирургические операции на верхней части ЖКТ	1
Костно-мышечная система	
Мышечная атрофия или слабость	1
Деформирующий или эрозивный артрит (включая вправимые деформации, исключая аваскулярные некрозы)	1
Остеопороз с переломами или коллапсом позвонков (исключая аваскулярный некроз)	1
Аваскулярный некроз (счет 2 балла, если >1)	1 2
Остеомиелит	1
Кожа	
Рубцовая хроническая алопеция	1
Обширное рубцевание или панникулит (кроме волосистой части и подушечек пальцев)	1
Изъязвления кожи (исключая тромбоз) в течение 6 мес	1
Поражение половой системы	1
Сахарный диабет (вне зависимости от лечения)	1
Малигнизация (исключая дисплазии) (счет 2 балла, если более чем в одном месте)	1
Общий балл	

Оценка качества жизни (КЖ).

Стандартом для оценки КЖ у пациентов с СКВ считается опросник Short form Medical Outcomes Study (MOS SF-36). Русская версия SF-36 валидирована Межнациональным центром исследования КЖ г.Санкт-Петербурга и Москвы. Существует другой, более специфический опросник, разработанный непосредственно для оценки КЖ у больных СКВ **Lupus Quality of Life (LUPUSQOL)**. Это единственный опросник, переведенный на русский язык Агенством Corporate Translation Inc. по всем правилам GCP.

Lupus-QoL представляет собой анкету, включающую в себя 34 вопроса, объединенных по 2-8 вопросов в отдельные шкалы. Он оценивает: physical health (физическое здоровье); emotional health (эмоциональное здоровье); body image - образ тела (оценка пациентом своего тела и восприятия его другими); pain (боль); planning (планирование); fatigue (усталость); intimate relationships (интимные отношения); burden to others (зависимость от других людей).

Опросник о качестве жизни при заболевании волчанкой (LupusQoL)

Дата

ВИЗИТ

ФИО

Возраст

лет

Приведенный ниже опросник разработан с целью определения того, как заболевание системной красной волчанкой (СКВ) воздействует на Вашу жизнь. **Прочтите** каждое утверждение и отметьте ответ, **наиболее точно отражающий Ваше самочувствие**. Пожалуйста, постарайтесь отвечать на все вопросы как можно правдивее.

Как часто на протяжении последних 4 недель

- | | |
|---|---|
| 1. Из-за заболевания волчанкой мне нужна помощь в выполнении тяжелой физической работы, например, при вскапывании огорода, покраске и/или косметическом ремонте, перестановке мебели | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто
<input type="checkbox"/> ₄ Изредка
<input type="checkbox"/> ₅ Никогда |
| 2. Из-за заболевания волчанкой мне нужна помощь в выполнении умеренно тяжелой физической работы, например, при пользовании пылесосом, глажке, совершении покупок, уборке ванной комнаты | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто
<input type="checkbox"/> ₄ Изредка
<input type="checkbox"/> ₅ Никогда |
| 3. Из-за заболевания волчанкой мне нужна помощь в выполнении легкой физической работы, например, при готовке/приготовлении пищи, открывании банок, вытирании пыли, причесывании или соблюдении личной гигиены | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто
<input type="checkbox"/> ₄ Изредка
<input type="checkbox"/> ₅ Никогда |
| 4. Из-за заболевания волчанкой я не могу выполнять повседневные дела, например, работать, ухаживать за детьми, выполнять обязанности по дому, настолько хорошо, как мне бы этого хотелось | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто
<input type="checkbox"/> ₄ Изредка
<input type="checkbox"/> ₅ Никогда |
| 5. Из-за заболевания волчанкой мне трудно подниматься по лестнице | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто
<input type="checkbox"/> ₄ Изредка
<input type="checkbox"/> ₅ Никогда |
| 6. Из-за заболевания волчанкой я в какой-то степени потерял(-а) свою самостоятельность и завишу от других людей | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто
<input type="checkbox"/> ₄ Изредка
<input type="checkbox"/> ₅ Никогда |
| 7. Из-за заболевания волчанкой я все делаю медленнее | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто
<input type="checkbox"/> ₄ Изредка
<input type="checkbox"/> ₅ Никогда |
| 8. Из-за заболевания волчанкой у меня нарушен характер сна | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто
<input type="checkbox"/> ₄ Изредка
<input type="checkbox"/> ₅ Никогда |
| 9. Из-за болей, вызванных заболеванием волчанкой, мне не удастся выполнять свои дела так, как мне бы этого хотелось | <input type="checkbox"/> ₁ Постоянно
<input type="checkbox"/> ₂ Почти всегда
<input type="checkbox"/> ₃ Достаточно часто |

₄ Изредка

₅ Никогда