

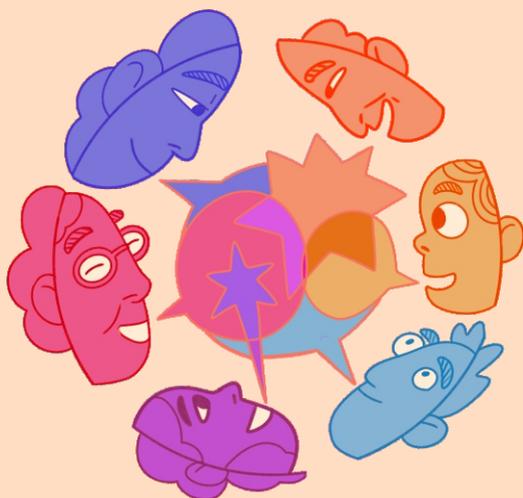
Системная красная волчанка

Lupus foundation Kazakhstan



Что такое системная красная волчанка (СКВ)?

СКВ - это одно из сложнейших аутоиммунных заболеваний, при котором в организме появляются антитела к собственной ДНК. Из-за этого болезнь затрагивает практически весь организм: могут повреждаться любые клетки и ткани, и возникает системное воспаление. Чаще всего страдают соединительные ткани, почки и сердечно-сосудистая система.



Кто болеет СКВ и кто виноват?

Болеют этим недугом люди всех возрастов, от младенцев до пожилых. Причины развития заболевания неясны, и ученые затрудняются назвать ключевую ее причину, но многие факторы, способствующие его появлению, хорошо изучены. Женщины страдают от этой болезни примерно в 6–10 раз чаще, чем мужчины. Пик заболеваемости у них приходится на 15–40 лет, то есть на детородный возраст. Ученые обращают внимание в первую очередь на наследственную предрасположенность к болезни, так как в 25% случаев оно имеет значение в развитии заболевания.

Волчанку может спровоцировать ультрафиолетовое излучение (после воздействия солнечного света у пациентов бывает фотосенсибилизация), тяжелые бактериальные и вирусные инфекции, беременность и употребление лекарств (хлорпромазин, гидралазин, изониазид и прокаинамид). Однако в большинстве случаев ученые затрудняются назвать «имена» конкретных виновников.

При волчанке солнце — враг,
Скрыться в тени поспеши,
От солнечных лучей
Ты кожу побереги



Как проявляется СКВ?

Самое узнаваемое, хотя и не самое частое, проявление СКВ — это сыпь на щеках и переносице. Часто ее называют «бабочкой» из-за формы высыпаний. Однако симптомы заболевания у пациентов формируют разные комбинации и даже у одного человека на фоне лечения могут проявляться волнообразно — то затихая, то вновь вспыхивая. Больные могут не сразу обратиться врачу, поскольку прием обезболивающих и противовоспалительных препаратов (аспирина, парацетамола) облегчает их состояние. Лечат «гриппоподобный» синдром. В некоторых случаях первые проявления СКВ могут временно исчезнуть. Очередные обострения могут провоцировать инсоляция и беременность. На данном этапе появляются новые симптомы СКВ.



Многие из проявлений болезни крайне неспецифичны — именно поэтому диагностировать волчанку не так-то просто. Чаще всего к врачу приходит человек, измученный температурой от 37,5 до 38С, и именно этот симптом служит ему поводом для обращения к доктору. И эта лихорадка чаще бывает беспричинной. Суставы у него опухают и болят, всё тело «ломит», лимфатические узлы увеличиваются и доставляют дискомфорт. Пациент может жаловаться на быструю утомляемость и нарастающую слабость, похудание и помимо типичной «бабочки», кстати которая бывает не у всех, встречаются различного характера высыпания по телу и появление синячков на конечностях, даже если не было удара. Среди других симптомов, могут быть язвы во рту, выпадение волос и нарушение работы желудочно-кишечного тракта. Часто пациент страдает от мучительной головной боли, депрессии, сильной усталости. Его состояние негативно сказывается на работоспособности и социальной жизни. У некоторых пациентов заболевание может начаться с поражения почек (отеки лица и тела, изменения цвета мочи) и нервной системы (когнитивные нарушения, психозы, двигательные расстройства). Системную красную волчанку называют «самым сложным заболеванием в мире».



Что является главной мишенью болезни?

Наверное, одним из грозных проявлений СКВ и тяжело поддающихся лечению является волчаночный нефрит — воспаление почек — встречается с частотой до 55%.

Протекает он по-разному: у некоторых это бессимптомная микроскопическая гематурия и протеинурия, у других — быстро прогрессирующая почечная недостаточность. К счастью, в последнее время долгосрочный прогноз при развитии волчаночного нефрита улучшился благодаря появлению более эффективных поддерживающих препаратов и усовершенствованной диагностики. Теперь большинство пациентов с волчаночным нефритом достигает полной или частичной ремиссии.

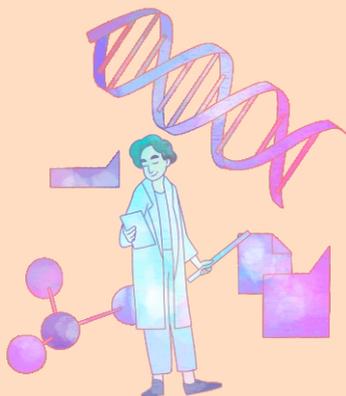
В целом совокупность проявлений СКВ необъятна и симптоматика заболевания настолько вариабельна, что в клинической практике, пожалуй, нельзя встретить двух пациентов со схожими симптомами. Как говорится у каждого пациента своя волчанка. У одних пациентов болезнь может затрагивать только кожные покровы и суставы. В других же случаях пациентов выматывают непомерная усталость, нарастающая слабость во всем теле, продолжительная фебрильная температура и когнитивные нарушения. К этому могут добавляться тромбоз и тяжелейшие повреждения органов, такие как терминальная стадия почечной болезни. Из-за таких разных проявлений СКВ называют болезнью с тысячей лиц.

Какие лабораторные данные наиболее информативны при СКВ?

Основным серологическим маркером СКВ является выявление антинуклеарных антител (АНА) и главный из них это двуспиральная ДНК (дсДНК). Но важно понимать, что большое значение имеет методика их определения! Так например, именно для первичной диагностики любого аутоиммунного заболевания нужно определить АНА методом на Нер-2 клетках и такая методика называется АНФ.

Определение дсДНК в настоящее время проводится разными методиками: НРИФ, ИФА и НсХ, которые используются как для первичной диагностики, так и для мониторинга за лечением. При обострении волчанки в крови наблюдается снижение уровня компонентов С3-С4.

Помимо иммуносеродиагностики у больных с волчанкой выявляются анемия, лейкопения, тромбоцитопения, ускоренное СОЭ, СРБ.



Что такое антифосфолипидный синдром (АФС)?

АФС – это тоже аутоиммунное состояние, которое проявляется артериальными и венозными тромбозами любой локализации, гибелью плода (замершие беременности) и выявлением антифосфолипидных антител (волчаночный антикоагулянт, кардиолипин, β 2-гликопротеин1). Как правило при волчанке АФС является вторичным. При наступлении беременности ревматолог обязательно проверит пациентку с волчанкой на наличие антифосфолипидных антител.

Возможно ли при СКВ планирование семьи?

Один из важнейших рисков, накладываемых СКВ, — это многочисленные осложнения при беременности. Подавляющее большинство пациентов составляют молодые женщины детородного возраста, поэтому вопросам планирования семьи, ведения беременности и слежения за состоянием плода сейчас придается большое значение.

До разработки современных способов диагностики и терапии болезнь матери часто негативно влияла на ход беременности: возникали состояния, угрожающие жизни женщины, беременность часто завершалась внутриутробной гибелью плода, преждевременными родами, преэклампсией. Из-за этого долгое время врачи настоятельно не рекомендовали женщинам с СКВ планировать беременность.

В настоящее время врачи советуют беременеть только во время ремиссии болезни, поскольку выживание матери, успешность беременности и родов зависит от активности заболевания за несколько месяцев до зачатия и в сам момент оплодотворения яйцеклетки. Из-за этого врачи считают консультирование пациентки до начала и во время беременности необходимым шагом. Разрешенными препаратами при беременности являются метилпреднизолон, гидроксихлорохин и азатиоприн.

В редких сейчас случаях женщина узнает о том, что у нее СКВ, уже будучи беременной. Тогда, если заболевание не очень активно, беременность может протекать благоприятно при поддерживающей терапии стероидными или аминохинолиновыми (гидроксихлорохин) препаратами. Если же беременность вкупе с СКВ начинает угрожать здоровью и даже жизни, врачи рекомендуют сделать аборт или провести экстренное кесарево сечение.



Как предотвратить потери плода при АФС?

В настоящее время АФС успешно лечится малыми дозами ацетилсалициловой кислоты (аспирин), гидроксихлорохином и антикоагулянтами (предпочтение отдается варфарину, доза которого титруется под контролем показателя МНО). При наступлении беременности варфарин нельзя, так как он вызывает тератогенный эффект. И тогда из антикоагулянтов в течение всей беременности рекомендуют Эноксапарин подкожно в околопупочную область.



Что такое неонатальная волчанка (НВ)?

НВ – это болезнь новорожденных, в возникновении которого играют роль материнские аутоантитела Ro/SS-A La/SS-B, проникающими трансплацентарно. Следует отметить, что наличие самой СКВ у матери вовсе не обязательно: СКВ на момент родов есть всего лишь у 4 из 10 женщин, рожаящих детей с неонатальной волчанкой. Во всех остальных случаях вышеперечисленные антитела просто присутствуют в организме матерей. Клинически НВ в половине случаев проявляется кожными симптомами у ребенка, проходящими через 3-6 месяцев, а в другой половине – изолированной врожденной блокаде сердца, требующей установления кардиостимулятора. У некоторых детей повреждения кожи заметны уже при рождении, у других развиваются в течение нескольких недель. Болезнь может затрагивать многие системы организма: сердечно-сосудистую, гепатобилиарную, центральную нервную, а также легкие. В самом худшем случае у ребенка может развиваться угрожающая жизни врожденная блокада сердца.



Лечение СКВ: прошлое, настоящее и будущее

Вылечить «самое сложное заболевание в мире» пока что нельзя, но этот диагноз уже не звучит подобно смертному приговору. Если век назад человек с СКВ был обречен, то сейчас, благодаря множеству препаратов, выживаемость пациентов улучшилась: можно облегчить симптомы болезни, уменьшить повреждение органов, повысить качество жизни. В начале и середине 20-го века от СКВ люди умирали скоропостижно, поскольку лечения практически не получали. В 1950-х ожидаемая пятилетняя выживаемость составляла примерно 50% — иными словами, половина пациентов умирала в течение пяти лет. Сейчас же, с появлением современных терапевтических поддерживающих стратегий, выживаемость в течение 15 и более лет составляет 96%.

Подбор лечения тоже занимает некоторое время, ведь пациенты по-разному отвечают на терапию и созданию лекарства препятствует многогранный патогенез заболевания, вовлекающий разные части иммунной системы. Однако грамотным индивидуальным подбором поддерживающей терапии можно достичь глубокой ремиссии, и пациент сможет жить с красной волчанкой просто как с хронической болезнью.

Лечение при различных изменениях состояния больного может корректироваться врачом, точнее, врачами. Дело в том, что в терапии волчанки крайне важна скоординированная работа мультидисциплинарной группы медицинских профессионалов: ревматолога, нефролога, гематолога, дерматолога, невролога.

Какое стандартное лечение включает волчанка?

Основным базовым препаратом для лечения СКВ, который предупреждает обострения заболевания и фактически их нужно принимать пожизненно, является Гидроксихлорохин. Его использование обеспечивает долгосрочное снижение активности болезни, уменьшает повреждение органов и тканей и улучшает исход беременности. Кроме того, лекарство снижает риск тромбоза — а это крайне важно, если учитывать осложнения, возникающие в сердечно-сосудистой системе. В ответ на терапию гидроксихлорохином развивается ретинопатия, поэтому необходим регулярный осмотр окулиста и своевременная отмена препарата. В принципе ретинопатия обратимое состояние.

Гидроксихлорохин раз в день
Снимет с волчанки стресс и тень
Прием ГКХ раз в день
С волчанкой справиться не лень



Также стандартно назначают глюкокортикостероиды (ГКС) — неспецифические противовоспалительные препараты, помогающие унять самые яростные шквалы аутоиммунных реакций. Их используют в терапии СКВ с 1950-х. Чаще всего врачи прописывают преднизолон и метилпреднизолон. Но важно понимать, что по возможности необходимо постепенно снизить дозы ГКС до поддерживающих (4-6мг) или даже полностью отменить и все это делается только под контролем ревматолога. И чтобы это получилось желательно своевременно подключить иммунодепрессанты, чем долго находиться на ГКС, которые дают массу побочных эффектов.

Что такое пульс-терапия?

При обострении СКВ также используется и пульс-терапия: больной получает импульсно в течение 3х дней высокие дозы метилпреднизолона 1000мг и циклофосфамида 500-1000мг. Конечно, за 40 лет применения схема такой терапии сильно видоизменилась, но до сих пор считается золотым стандартом в лечении тяжелых форм волчанки с поражением почек и нервной системы.



Какие побочные эффекты гормонотерапии?

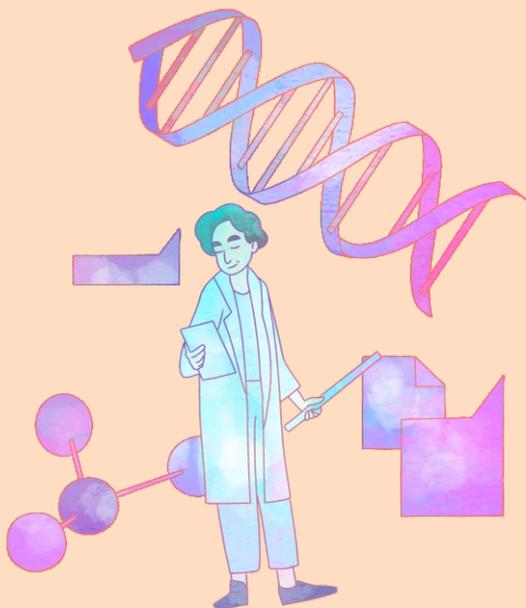
Побочными эффектами ГКС являются стероидный диабет, стероидная язва, повышение артериального давления, одутловатость лица, развитие катаракты, гормонального остеопороза и асептического некроза головки бедренных костей. И чтобы предупредить развитие таких осложнений необходимо своевременное и правильное снижение дозы гормонов, восполнение дефицитов кальция, калия и витамина Д, коррекция артериальной гипертензии и конечно же легкие физические упражнения для мышц с целью профилактики стероидной миопатии.

Что такое иммунодепрессанты?

Иммунодепрессанты выписывают для того, чтобы подавить чрезмерную активность иммунной системы. Самые часто используемые из них — цитостатические препараты азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил, циклофосфамид и циклоспорин. По сути, это те же самые препараты, которые используются для химиотерапии рака и действуют в первую очередь на активно делящиеся клетки. Но если в терапии рака используются массивные дозы, то в лечении волчанки дозы минимально терапевтические. Поскольку иммунодепрессанты оказывают токсическое влияние на печень и почки, ревматолог в ходе лечения обязательно мониторит лабораторные показатели.

Что такое ГИБТ?

ГИБТ – это генно-инженерная биологическая терапия или коротко врачи называют ее «биология». И ни в коем случае не путайте с БАДами (биологическая активная добавка). Эта группа препаратов точно влияет на патологические звенья развития волчанки. Данная терапия рекомендована в том случае, если пациент не отвечает на стандартное лечение или в случаях с тяжелым течением заболевания. На сегодняшний день учеными разработаны только три препарата для лечения СКВ. Самые передовые разработки нацелены на В-клетки (это антитела Ритуксимаб и Белимумаб) и на интерферон-альфа (это Анифролумаб).



Возможно ли излечение от волчанки?

Полного излечения от СКВ в настоящее время нет, но есть понятие медикаментозной ремиссии. Это когда пациент чувствует себя удовлетворительно с хорошими лабораторными показателями на фоне поддерживающей медикаментозной терапии в течение 3-5 лет. Несмотря на медикаментозную ремиссию пациент должен соблюдать те же рекомендации, что и при активной волчанке.



О качестве жизни, питании и спорте при волчанке

В процессе лечения питание имеет большое значение. Очень важно придерживаться рекомендаций: употреблять пищу, богатую белками (источники белка: мясо, птица, рыба, яйца, бобовые, орехи) и жирами животного и растительного происхождения, обилие овощей и клетчатки, несладкие фрукты, цельнозерновые продукты. Ограничение соли, сладких фруктов и мучного. Исключить жареные блюда, сладкие газированные напитки, курение и алкоголь. Принимать достаточное количество жидкости.

Немаловажное значение имеет спорт. Необходимо регулярно совершать утреннюю зарядку, ЛФК, дыхательные практики, йога/ скандинавская ходьба.

Таким образом, сбалансированное питание и легкие, умеренные физические нагрузки могут значительно улучшить самочувствие и качество жизни при волчанке. Учитывайте обострения заболевания и своевременно консультируйтесь с лечащим врачом, избегайте психоэмоционального и физического перенапряжения, переутомления, переохлаждения и травм.



Заключение

СКВ остается сложнейшим испытанием для пациента, нелегкой задачей для врача и недоисследованной областью для ученого. Но не следует ограничиваться только медицинской стороной вопроса, ведь больной нуждается не только в медицинской помощи, но и в различных видах поддержки, включая психологическую. В наше время есть огромное поле для социальных инноваций. Платформы с доступно изложенными сведениями значительно повышают качество жизни людей с СКВ. Большое значение в этом деле помогают и пациентские организации — общественные объединения людей, страдающих каким-то заболеванием, и их родственников. В нашей республике в 2018 году создана пациентская организация Lurus.KZ. Деятельность этой организации направлена на улучшение качества жизни людей с диагнозом СКВ посредством просветительства, поддержки и помощи. Помимо этого, организация подчеркивает важность обучения медицинского персонала, донесения проблем до представителей власти и повышения социальной сознательности относительно СКВ.



Не играй с волчанкой, а следуй советам врача
Не в словах и заговорах сила, а в знании медицины

Lupus foundation Kazakhstan

Сайт: <https://lupus.kz/>

Инстаграм: @lupuskz

E-mail: lupuskz@gmail.com

Автор: врач ревматолог высшей категории, КМН
Омарбекова Жазира Есенгельдиновна

Художник-иллюстратор: Жаксылык Аружан



Список литературы:

- Ревматология: клинические рекомендации под редакцией Е.Л. Насонова. – М.: ГЕОТАР-Медиа, 2017. – 464с.
- Александрова Е.Н., Новиков А.А., Насонов Е.Л. Современные стандарты лабораторной диагностики ревматических заболеваний и их применение в реальной клинической практике// Научно-практическая ревматология. 2013, №51 (4). С368-376.
- Мазуров В.И., Беляева И.Б., Зоткин Е.Г. Диффузные болезни соединительной ткани: рук. для врачей. М.: Медицинская книга, 2011. 247с.
- Москалев А.В., А.С. Рудой., В.Н. Цыган., В.Я. Апчел. Аутоиммунные заболевания: диагностика и лечение: руководство для врачей, 2-е изд., перераб и доп. – Москва: ГЕОТАР-Медиа, 2020. 288с.
- Решетняк Т.М. Антифосфолипидный синдром // Клинические лекции по ревматологии / под редакцией В.В.Бадюкина. М.: ГЕОТАР-Медиа, 2011, 536с.
- Попкова Т.В., Панафидина Т.А., Соловьев С.К. По материалам обновленных рекомендаций Европейской антиревматической лиги (EULAR) по лечению системной красной волчанки — 2019: дискуссионные вопросы и комментарии. Научно-практическая ревматология. 2019;
- Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J, Aringer M et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update 2024 Jan 2;83(1):15-29ю
- Панафидина Т.А., Попкова Т.В., Асеева Е.А., Лиля А.М. Современный подход в диагностике и лечении системной красной волчанки. Доктор.Ру. 2021; 20(7): 40–50.
- Лиля В.А., Мазуров В.И., Лапин С.В. и др. Современные возможности ранней диагностики системной красной волчанки. Современная ревматология. 2018; 12(3): 34–9.
- Лиля В.А. Клинико-лабораторные взаимосвязи у пациентов с различными вариантами течения системной красной волчанки. Современная ревматология. 2020;
- Nikolopoulos D., Kostopoulou M., Pieta A. et al. Evolving phenotype of systemic lupus erythematosus in Caucasians: low incidence of lupus nephritis, high burden of neuropsychiatric disease and increased rates of late-onset lupus in the 'Attikon' cohort. Lupus. 2020;
- Salmon J.E., Niewold T.B. A Successful Trial for Lupus — How Good Is Good Enough? N. Engl. J. Med. 2020; 382(3): 287–8.
- Соловьев С.К., Асеева Е.А., Попкова Т.В. и др. Системная красная волчанка: новые горизонты диагностики и терапии. Научно-практическая ревматология. 2020; 58(1): 5–
- Асеева Е.А., Амирджанова В.Н., Лисицина Т.А., Завальская М.В. Качество жизни у больных системной красной волчанкой. Научно-практическая ревматология 2013; 51(3): с.324-331
- Kostopoulou M, Fanouriakis A, Bertsiaris G. Treatment of lupus: more options after a long wait. Ann Rheum Dis 2022; 81: 753–6.
- Насонов Е.Л. Анти-В-клеточная терапия в ревматологии: фокус на ритуксимаб / под ред. Е.Л.Насонова. М.: ИМА-ПРЕСС, 2012. 344с
- Rosman Z, Shoenfeld Y, Zandman-Goddard G. Biologic therapy for autoimmune diseases: An update. BMC Med (2013) 11: 88.
- Magro R. Biological therapies and their clinical impact in the treatment of systemic lupus erythematosus. Ther Adv Musculoskelet Dis (2019) 11:1759720X19874309.
- Narain S, Berman N, Furie R.Narain S, et al. Biologics in the treatment of Sjogren's syndrome, systemic lupus erythematosus, and lupus nephritis. Curr Opin Rheumatol. 2020 Nov;32(6):609–616.
- Athanassiou P, Athanassiou L.Athanassiou P, et al. Current Treatment Approach, Emerging Therapies and New Horizons in Systemic Lupus Erythematosus. Life (Basel). 2023 Jul 1;13(7): 1496.
- Насонов Е.Л. Анти-В-клеточная терапия в ревматологии: фокус на ритуксимаб/ под ред. Е.Л.Насонова. М.: ИМА-ПРЕСС, 2012. 344с