

**ВРАЧ – ПАЦИЕНТУ
ИНФОРМАЦИЯ О РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ**

A large, stylized butterfly logo in a light red color, centered on the page. The wings are filled with intricate, swirling patterns. The background of the entire page is a dark red color with a pattern of lighter red circles of varying sizes.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

**Методическое пособие
по материалам Всероссийских конференций в рамках
«10 мая - Всемирный День системной красной волчанки»
(World Lupus Day)**

Общероссийская общественная организация инвалидов
«Российская ревматологическая ассоциация «Надежда»
www.revmo-nadegda.ru

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

(методическое пособие для больных)

Разработана коллективом
Федерального государственного бюджетного
научного учреждения
"Научно-исследовательский институт ревматологии
им. В.А. Насоновой"
под руководством директора ФГБНУ
"НИИР им. В.А. Насоновой"
академика РАН Е. Л. Насонова, при участии
Президента Общероссийской общественной
организации инвалидов
"Российская ревматологическая ассоциация
«Надежда» Н. А. Булгаковой
и Ассоциации Ревматологов России.

Авторы:

д.м.н. Попкова Т.В., к.м.н. Панафидина Т.А.

Что такое СКВ?

Иммунная система здорового человека производит антитела, которые помогают организму бороться и разрушать вирусы, бактерии и другие чужеродные вещества, попадающие в него.

При системной красной волчанке, или коротко СКВ, наблюдаются нарушения в иммунной системе, в результате чего образуются аутоантитела («ауто» значит "свои, собственные") против здоровых клеток и тканей собственного организма, которые способствуют воспалению различных органов. Некоторые аутоантитела, соединяясь с клетками организма, формируют компоненты, называемые иммунными комплексами. У больных СКВ образование этих иммунных комплексов приводит к воспалению и повреждению тканей.

Большинство заболевших СКВ – это молодые женщины от 18 до 35 лет, редко болезнь встречается у пациентов старше 45 лет. На одного заболевшего мужчину приходится от 9 до 11 заболевших женщин. СКВ регистрируется во всех странах и среди всех национальностей, населяющих земной шар. Известны семейные случаи заболевания СКВ, но риск того, что ребенок, брат или сестра пациента обязательно заболеют СКВ, до сих пор не высок.

Болезнь проявляется в различных вариантах:

может протекать агрессивно, когда за короткий период времени поражаются жизненно важные органы, но может иметь и более длительный период развития, когда симптомы общей слабости, повышение температуры тела, изменения в анализах крови появляются в течение нескольких лет.

При СКВ повреждаются различные органы и системы: кожа, почки, суставы, легкие, сердце, мозг. Заболевание может сопровождаться высыпаниями на коже, длительной лихорадкой, болями в суставах или их припухлостью, увеличением лимфатических узлов, поражением серозных оболочек (плевритом - серозная оболочка легкого, и перикардитом - серозная оболочка сердца), поражением почек (нефритом), нервной системы, внутренних слоев сердца (миокарда и эндокарда).

В настоящее время СКВ относится к заболеванию, симптомы которого контролируются лечением, и большинство людей с этим недугом ведут активную, здоровую жизнь.

Следует помнить, что болезнь протекает волнообразно: периоды хорошего самочувствия (ремиссия) и относительно низкой активности заболевания могут чередоваться обострениями. Обострение болезни характеризуется появлением воспаления различных органов и требует более активного лечения. Ремиссия – состояние, при

котором нет симптомов СКВ. Случаи полной или длительной ремиссии болезни встречаются довольно часто и являются результатом правильного лечения и выполнения пациентом всех рекомендаций, назначенных врачом.

По принятой в России классификации, предложенной академиком **В.А. Насоновой**, выделяют три степени активности заболевания: 1-я - минимальная, 2-я - умеренная, 3-я - выраженная. По началу возникновения признаков болезни различают варианты течения: острое, подострое и хроническое. Такое разделение удобно для назначения лечения и длительного наблюдения за больными.

Причины развития СКВ

СКВ - сложное заболевание, причины которого до конца не изучены. Предполагают, что развитие СКВ обусловлено сочетанием следующих факторов: генетических, гормональных, а также факторов окружающей среды (силикон, органические растворители, курение) и другие.

В развитии болезни большое значение имеют ультрафиолетовое облучение (инсоляция, солярий и т.п.), изменения гормонального фона (половое созревание, прием гормональных контрацептивов, беременность, аборт, менопауза), психологический

стресс и травма, определенные лекарственные препараты (гидралазин, новокаинамид, фенитоин, изониазид, D-пеницилламин, альфа-метилдопа, фенитиазин, гормональная заместительная терапия, оральные контрацептивы и т.д.), инфекции (на первом месте вирусы).

Полагают, что наследственная предрасположенность играет важную роль в развитии заболевания, однако специфический «ген СКВ» до сих пор не найден.

Варианты СКВ

Системная красная волчанка, или как её называют в иностранной литературе «люпус» - заболевание, при котором поражаются многие системы организма, отсюда и название «**системная**».

Кожная красная волчанка. Выделяют 4 варианта кожной волчанки – дискоидная, диссеминированная, поверхностная (центробежная эритема Биетта) и глубокая волчанка Ирганга-Капоши. К СКВ («системной») не относится кожная или дискоидная волчанка. Для дискоидной красной волчанки характерно появление округлых или овальных пятен розово-красного цвета с синюшным оттенком с шелушением или рубцовыми изменениями. Сыпь может появиться на лице,

волосистой части головы, ушных раковинах или других частях тела, может иметь стойкий характер и сохраняться в течение длительного времени, но может и излечиваться, оставляя после себя рубцы, изменение цвета кожи или очаговое облысение. У небольшого процента пациентов с кожной волчанкой возможен переход дискоидной и диссеминированной в «**системную**». В таких случаях говорят о развитии подострой красной волчанки.

Лекарственная красная волчанка связана с приемом лекарств, которые способствуют появлению некоторых симптомов, похожих на проявления СКВ (боли в мышцах, недомогание, воспаление суставов, сыпь, лихорадка, боли в груди; почки и нервная система, как правило, в процесс не вовлекаются) обычно проходящих после отмены препаратов, лекарственную красную волчанку могут вызывать гидралазин, прокаинамид, метилдопа, изониазид, некоторые противосудорожные средства (фенитонин или карбамазепин и др.). Для постановки диагноза необходимо наличие связи между приемом препарата (несколько недель или месяцев назад) и развитием симптомов. После отмены препарата клинические симптомы быстро разрешаются.

Волчанка новорожденных (неонатальная) наблюдается у новорожденных детей, родившихся у женщин с СКВ или с определенными другими

нарушениями иммунной системы. Неонатальная волчанка встречается очень редко, и большинство детей, матери которых болеют СКВ, полностью здоровы. В настоящее время врачи могут выявлять больных женщин с СКВ и риском развития неонатальной волчанки. Для этого у женщин с СКВ до наступления беременности, а затем и в течение беременности необходимо определять в крови аутоантитела – антиRo/SS-A и антиLa/SS-B, которые выявляются у 20-30% пациенток. Эти антитела проходят через плаценту и могут вызывать иммунное повреждение тканей ребенка. Для детей с неонатальной волчанкой характерна кожная сыпь, аномалии печени или цитопения (низкое количество клеток крови). Самое тяжелое проявление неонатальной волчанки - поражение проводящей системы сердца, которое приводит к развитию блокады сердца, что может потребовать постоянной кардиостимуляции. Поэтому беременным женщинам с аутоиммунными заболеваниями необходимо тщательное наблюдение ревматолога и раннее обращение в женскую консультацию для регулярного лабораторного контроля, ультразвукового обследования плода, наблюдения за сердечной деятельностью плода. Следует отметить, что кожные высыпания при неонатальной волчанке обычно не требуют терапии и проходят самостоятельно.

Клинические и лабораторные признаки СКВ

Несмотря на наличие определенных признаков заболевания каждый случай больного СКВ индивидуален. Болезнь может начинаться с одного или двух симптомов, в дальнейшем появляются новые симптомы и различные признаки болезни. Для развернутой картины СКВ характерно полиорганное поражение.

Остановимся подробнее на описании характера повреждения органов и систем.

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

Суставы. Боли в суставах возникают практически у всех больных. Поражение суставов

носит мигрирующий, или «летучий», характер, вовлекаются как мелкие, так и крупные суставы.

Почки. Поражение почек при СКВ (волчаночный нефрит) является одним из самых серьезных проявлений болезни и для предотвращения необратимых повреждений требует интенсивного медикаментозного лечения. Воспаление в почках ухудшает их функции, а это приводит к нарушению выведения из организма ненужных продуктов, в том числе токсинов. Больному трудно оценить степень поражения почек, так как волчаночный нефрит не сопровождается болью. В то же время некоторые пациенты могут заметить, что на нижних конечностях и/или вокруг глаз появилась отечность. Показателями поражения почек при СКВ являются изменения в анализах мочи, уменьшение количества мочи и повышение уровня артериального давления. Для подтверждения диагноза поражения почек врач может рекомендовать проведение биопсии.

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

бессонница, судороги; поражения периферической нервной системы проявляются полиневритами, или нарушением работы различных нервов. Некоторые из этих симптомов могут быть вызваны лекарственными препаратами, в том числе и применяемыми для лечения СКВ, или эмоциональным стрессом.

Сердце. Воспаление может наблюдаться в коронарных артериях (коронарный васкулит), в сердечной мышце (миокардит с нарушением ритма сердечных сокращений) и клапанах сердца (эндокардит) или в перикарде, или серозной оболочке, которая окружает сердце (перикардит), вызывая боли в груди или другие симптомы.

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

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

Кровеносные сосуды. При СКВ наблюдаются васкулиты, то есть воспаления сосудов. Проявлениями васкулита являются кожные язвы

или капилляриты (покраснение кончиков пальцев и ладоней, стоп).

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

Иммунологические тесты. Определение антинуклеарных антител (АНА; эти антитела направлены против компонентов ядра клетки) - наиболее ценный скрининговый (первоначальный) тест в диагностике СКВ, так как он положителен у 95-99% пациентов с СКВ в активной фазе. В то же время эти антитела могут выявляться и при приеме некоторых лекарств, инфекциях, а также других заболеваниях. Его отсутствие в подавляющем большинстве случаев свидетельствует против диагноза СКВ.

Диагностическое значение имеет определение антител к двуспиральной (нативной, то есть неизменной) дезоксирибонуклеиновой кислоте (ДНК) – одному из ядерных компонентов клетки. Эти антитела определяются в высоких и средних количествах у большинства больных с активной формой СКВ, в небольших количествах у больных с

неактивной формой болезни.

Определение других типов антител, среди которых антитела к антигену Смита (анти-Sm) имеет абсолютное диагностическое значение. Однако они обнаруживаются не более чем у 1/3 больных СКВ.

Диагностическое значение при СКВ имеет определение антифосфолипидных антител (АФЛ), к которым относят антикардиолипиновые антитела, волчаночный антикоагулянт и антитела к β -2-гликопротеиду-1. Некоторые АФЛ в крови могут вызывать ложноположительную реакцию Вассермана (реакцию на сифилис), однако положительный анализ не означает, что пациент болен сифилисом. В этом случае необходимо проводить дополнительную, строго специфическую, реакцию на сифилис. Повышение концентрации АФЛ является признаком не только СКВ. При наличии венозных и/или артериальных тромбозов, отягощенном акушерском анамнезе (невынашивании беременности) обнаружение указанных антител свидетельствует о сопутствующем антифосфолипидном синдроме (АФС), требующем соответствующего лечения.

С помощью специфических иммунологических показателей - антител к гистонам - можно диагностировать лекарственную волчанку.

Другие лабораторные показатели (клинический

и биохимический анализы крови, общий анализ мочи) также имеют значение в диагностике заболевания и используются для наблюдения за течением болезни с момента установления диагноза. Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и С-реактивный белок (СРБ) - показатели воспаления в организме, которые позволяют выявить инфекционные осложнения, ухудшающие не только состояние больного, но и создающие проблемы при лечении СКВ.

Диагностика СКВ

Для установления диагноза СКВ врач учитывает клинические признаки, данные иммунологических и других лабораторных исследований. При наличии развернутой, типичной, клинической картины диагностических затруднений не возникает. При атипичных вариантах болезни диагностика СКВ бывает трудной и порой занимает месяцы или даже годы.

Симптомы, или признаки, заболевания могут развиваться как за короткий промежуток времени, так и в течение длительного периода. Чем раньше распознаны симптомы заболевания, тем успешнее лечение.

Диагностические критерии СКВ

- высыпания красного цвета в скуловой области (в форме «бабочки»),
- дискоидная сыпь (красные приподнимающиеся бляшки с прилипающими кожными чешуйками и фолликулярными пробками, на старых очагах могут быть рубцы),
- фоточувствительность (кожная сыпь, возникающая в результате реакции на солнечный свет),
- язвы ротовой полости (стоматит),
- артриты (болезненность, припухание ≥ 2 суставов),
- серозиты (воспаление серозных оболочек – легких [плеврит], сердца [перикардит]),
- поражение почек (стойкий белок в моче $\geq 0,5$ г/сут и/или эритроциты, цилиндры в моче),
- поражение центральной нервной системы (психозы и судороги, не связанные с приемом лекарств или нарушениями обмена веществ),
- гематологические нарушения (гемолитическая анемия с ретикулоцитозом, зарегистрированное не менее 2 раз уменьшение лейкоцитов ниже 4×10^9 /л, уменьшение тромбоцитов ниже 100×10^9 /л при отсутствии приема лекарств),
- иммунологические нарушения: антитела к двуспиральной ДНК или анти-Sm или антифосфолипидные антитела,
- антинуклеарный фактор (ФНФ): повышение титров АНФ (при отсутствии приема лекарств, вызывающих волчаночно-подобный синдром).

Врачу необходимо рассказать полную и точную историю Вашего заболевания: например, то, какие проблемы со здоровьем у Вас были, что спровоцировало проявление болезни. Эта информация, наряду с объективным обследованием и результатами иммунологических и других лабораторных тестов, помогает врачу своевременно поставить диагноз СКВ. Нередко для этого требуется время, и диагноз болезни может быть установлен не сразу, а только при появлении новых симптомов.

Согласно диагностическим критериям, имеется 11 признаков СКВ. Эти диагностические критерии разработаны для того, чтобы врач мог отличить СКВ от других заболеваний соединительной ткани, причем для постановки диагноза необходимо наличие не менее 4 из вышеперечисленных 11 признаков.

Они не совсем приемлемы при легком течении заболевания или на ранних стадиях болезни, когда еще нет развернутой клинической картины. Например: у больного на коже скуловой области наблюдаются стойкие высыпания красного цвета, повышенная чувствительность к солнцу, в крови выявляются антинуклеарный фактор в высоком титре. В данном случае можно заподозрить СКВ, но согласно вышеперечисленным критериям диагноз не правомочен. В то же время клинический опыт врача

позволяет поставить диагноз СКВ, вовремя назначить лечение или просто наблюдение за больным.

Кроме признаков, входящих в диагностические критерии, больные СКВ могут иметь дополнительные симптомы заболевания. К ним относятся снижение веса, усиленное выпадение волос до появления очагов облысения или полного облысения, «неясная лихорадка», мышечная слабость, снижение или потеря аппетита.

Нередко больные СКВ испытывают депрессию или невозможность концентрировать внимание. Быстрая смена настроения или необычное поведение может встречаться по следующим причинам:

- при аутоиммунном воспалении в центральной нервной системе,
- при нормальной защитной реакции на изменение своего самочувствия,
- при нежелательных эффектах лекарственных препаратов, особенно когда добавляется новый препарат или появляются новые симптомы заболевания.

Подобные состояния требуют применения лекарств, влияющих на центральную нервную систему. Вот почему иногда терапевту-ревматологу необходима помощь врачей других специальностей, в частности психиатра, невролога и т.д.

Беременность и контрацепция при СКВ

Тридцать лет назад женщинам с СКВ не рекомендовали беременеть из-за высокого риска обострения заболевания и увеличения вероятности невынашивания плода. **Однако улучшение диагностики болезни, разработка современных методов лечения и, как следствие, улучшение прогноза заболевания позволили ревматологам пересмотреть некоторые позиции по проблеме беременности при СКВ.** Хотя следует иметь в виду, что наступление беременности и ее вынашивание до сих пор предполагает высокий риск осложнений.

Тем не менее большинство женщин с СКВ благополучно вынашивают ребенка. В настоящее время этот вопрос рассматривается положительно. В большинстве случаев беременность у женщин с СКВ заканчивается успешно. Необходимо подчеркнуть, что при низкой активности заболевания или во время ремиссии беременность разрешается благополучно рождением здорового ребенка и сохранением хорошего самочувствия роженицы.

Однако у 20-25% пациенток с СКВ беременность может закончиться выкидышем. Важно до наступления беременности запланировать и обсудить вопрос рождения ребенка с Вашим лечащим врачом. Следует помнить, что беременность должна

быть планируемой, наступление ее возможно в период ремиссии болезни (отсутствие белка в моче) длительностью не менее трех лет.

Некоторые женщины во время или после беременности могут испытывать минимальное или умеренное обострение заболевания. В период беременности у них могут отмечаться токсикозы первой и второй половин, а также преждевременные роды. Эти явления имеют место и у здоровых женщин. Поэтому, если в период ремиссии у женщины не выявляется поражение почек и сердца, то противопоказаний для наступления беременности нет. Предсказать развитие заболевания во время беременности невозможно.

У беременных женщин с СКВ, принимающих глюкокортикоиды, возможно повышение артериального давления, развитие сахарного диабета и почечных осложнений. Поэтому во время беременности необходима постоянная забота о своем здоровье и хорошее питание.

При планировании беременности важно учитывать выбор лекарственных средств: врач и пациентка должны взвесить потенциальный риск для матери и будущего ребенка в случае назначения тех или иных препаратов.

Большинство женщин с СКВ чувствуют себя во время беременности лучше и поэтому дозу ГК обычно

не меняют, а иногда даже и снижают. У некоторых больных возможно обострение СКВ или другие проблемы, связанные с вынашиванием беременности, особенно при наличии антифосфолипидных антител. Эти антитела являются причиной тромбозов плаценты, когда наступает внутриутробная гибель плода или выкидыш.

Некоторые лекарства, используемые для лечения СКВ, не должны применяться во время беременности, потому что они могут навредить ребенку или вызвать выкидыш. Беременная женщина с СКВ нуждается в тесном сотрудничестве с акушером-гинекологом и врачом-ревматологом и не должны прекращать прием преднизолона без совета с врачом-ревматологом.

Нередко новорожденные нуждаются в интенсивном лечении. Поэтому женщины во время родов должны поступать в родильные дома, в которых имеются отделения интенсивной терапии для новорожденных и рожениц в случае необходимости оказания неотложной медицинской помощи ребенку и матери. Около 25% детей рождаются преждевременно, но не страдают пороками развития, а в последующем не отстают от своих сверстников как в физическом, так и умственном развитии. Беременные женщины с СКВ

не должны прекращать прием преднизолона: только врач-ревматолог может решить вопрос об изменении дозы этих препаратов.

Вероятность выкидыша очень реальна для многих беременных женщин с СКВ. Исследователи в последние годы определили антифосфолипидные антитела в крови больных, которые повышают риск выкидыша и встречаются у более половины всех женщин с СКВ. «Раннее» определение этих антител во время беременности помогает врачу определить тактику ведения пациентки, при которой риск выкидыша уменьшается. Беременные женщины с осложненным акушерским анамнезом (повторные выкидыши) и положительными антифосфолипидными антителами должны принимать небольшие дозы аспирина или гепарин (лучше низкомолекулярный гепарин) на протяжении всей беременности. В небольшом проценте случаев у детей, родившихся у женщин со специфическими анти-Ro- и анти-La-антителами в крови, наблюдаются такой симптом СКВ, как сыпь. Эти симптомы у новорожденных практически всегда временные и не требуют специального лечения. Большинство детей с симптомами неонатальной волчанки в лечении не нуждаются.

Общие рекомендации при планировании и ведении беременности у пациенток с СКВ:

- Планирование беременности возможно только через 6 месяцев после начала стойкой ремиссии заболевания, отмены опасных для плода препаратов (циклофосфамид, мофетила микофенолат, метотрексат) и на фоне приема безопасных для плода лекарств, поддерживающих ремиссию.
- Всем беременным пациенткам с СКВ, имеющим положительную реакцию на анти-Ro-/La-антитела, необходимо контролировать частоту сердечных сокращений плода каждые 2 недели начиная с 16 недели беременности.
- В период беременности возможно применение следующих лекарств: низких доз аспирина, гидроксихлорохина, нестероидных противовоспалительных препаратов (до 32-й недели беременности!), преднизолона, азатиоприна, внутривенного иммуноглобулина.
- Обязателен прием фолиевой кислоты, витамина D и препаратов кальция.
- Во время кормления грудью не противопоказаны: НПВП, преднизолон, гидроксихлорохин.

В период обострения СКВ фертильность (возможность забеременеть) несколько уменьшатся.

Это состояние является защитная реакция организма, которое «предупреждает» о высоком риске осложнений для матери и ребенка. Незапланированная беременность в период обострения СКВ может негативно сказаться как на здоровье женщины, отягощая симптомы заболевания, так и создать проблемы с вынашиванием. Наиболее безопасным методом контрацепции для женщин с СКВ является «барьерный», то есть с использованием презервативов, различных колпачков, диафрагм с контрацептивными гелями. В то же время в отдельных случаях женщины могут использовать противозачаточные препараты для приема внутрь, но только не те, что содержат высокие дозы эстрогенов, или женских половых гормонов первой фазы менструального цикла. Могут применяться и внутриматочные спирали, но в этом случае необходимо помнить о высоком риске развития вторичной инфекции у пациенток с СКВ по сравнению со здоровыми женщинами.

Основные принципы лечения СКВ

Для полноценной и комфортной жизни больных СКВ необходимо, чтобы цели врача (снижение активности заболевания, предотвращение

обострений, достижение ремиссии болезни и сведение к минимуму осложнений) совпадали с целями пациента - сохранение физического, психологического, эмоционального и социального функционирования на том же уровне, на котором оно было до начала болезни.

Лечение СКВ индивидуально и со временем может меняться. Важно, чтобы в лечении болезни пациент принимал самое активное участие. Нередко в процесс лечения привлекаются врачи других специальностей: нефрологи (специалисты по болезням почек), гематологов (специалисты по заболеваниям крови), дерматологов (специалисты по кожным болезням), кардиологов (специалисты по болезням сердца и сосудов), неврологов (специалисты по заболеваниям нервной системы).

Лечение пациентов с СКВ включает их обучение, поддержание хорошей физической формы, соответствующую иммунизацию, выявление и профилактику факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний.

Обучение пациента с разъяснением характера заболевания и проводимой терапии является важным компонентом в лечении любого хронического заболевания. Многие больные самостоятельно изучают информацию о заболевании, преимущественно почерпнутую в

Интернете. Задача врача и персонала – успокоить больного, узнавшего о тяжелых случаях СКВ из Интернета, от друзей и членов семьи.

Современные методы лечения

Выбор лечебной тактики зависит от результатов обследования пациента и тяжести заболевания.

Для лечения СКВ используют глюкокортикоиды (ГК), антималярийные препараты, цитотоксические препараты (циклофосфамид, азатиоприн), иммуномодулирующие агенты (микофенолата мофетил), генно-инженерные биологические препараты (ГИБП), экстракорпоральные методы очищения крови.

Глюкокортикоиды

Основным и самым эффективным лекарством для лечения СКВ являются ГК.

ГК - синтетические формы гормонов, которые в норме образуются в небольших по размеру железах внутренней секреции, которые называются надпочечники, и быстро подавляют воспаление. ГК применяются в виде таблеток, кожного крема или инъекций.

Для длительного применения используют ГК короткого действия (преднизолон и

метилпреднизолон). Нежелательные эффекты других ГК более выражены. С учетом клинических проявлений для наибольшего эффекта и наибольшей безопасности в врач подбирает пациенту самую низкую из возможных дозу этих препаратов.

Несмотря на длительный период использования ГК (более 60 лет) их применение больше сравнимо с искусством, чем с наукой. До сих пор не определены дозы и длительность приема указанных препаратов, их темп снижения дозы после достижения положительного эффекта, открыт и вопрос о возможности полной отмены ГК в период стойкой ремиссии заболевания. Обычно доза гормонов зависит от степени активности заболевания, а также характера поражения внутренних органов. Например, повреждение почек или нервной системы уже является основанием для назначения высоких доз ГК.

Полный отказ от приема ГК приводит к обострению заболевания, которое в дальнейшем может потребовать назначения средних или высоких доз гормонов в сочетании с цитостатиками, и развитию необратимых изменений во многих органах. В связи с этим российские и европейские ревматологи в период ремиссии СКВ рекомендуют постоянно, неопределённо долгое время принимать низкие («поддерживающие») дозы ГК (1-1,5

таблетки преднизолона или метилпреднизолона). Иногда врачи в течение короткого времени применяют большую дозу ГК внутривенно («пульс-терапия»).

Прерывать прием ГК или быстро снижать дозу нельзя, поэтому при изменении дозы необходимо тесное сотрудничество врача и больного. Опасно внезапно отменять или значительно уменьшать дозу ГК. Повышение дозы ГК без рекомендации Вашего врача также может навредить, даже если состояние временно улучшится. Всегда уведомляйте своего врача перед тем как внести какие-либо изменения в назначенных дозах преднизолона или метилпреднизолона.

Важно, чтобы больной вел дневник приема лекарственных препаратов, где должна быть отмечена первоначальная доза, начало их снижения и темпы снижения. Это поможет врачу в оценке результатов терапии и дальнейшей скорости снижения препарата. К сожалению, на практике в последние годы врач часто сталкивается с отменой препарата пациентом по разным причинам. Больной СКВ должен иметь в наличии ГК с учетом выходных или праздничных дней. При отсутствии в аптечной сети преднизолона он может быть заменен на метилпреднизолон (Метипред, Медрол). Следует помнить, что 1 таблетка преднизолона (5 мг)

равноценна 1 таблетке метилпреднизолона (4 мг).

Побочные эффекты ГК включают неравномерное распределение жира (лунообразное лицо, отложение жировой ткани на животе, спине в виде «горбика»), увеличение аппетита, повышение веса и эмоциональную неуравновешенность, стрии (полосы растяжения на коже багрового цвета), чрезмерный рост волос. В связи с усиленным выведением кальция из костей они становятся хрупкими, то есть развивается остеопороз, который чреват переломами костей. К нежелательным эффектам при лечении ГК относятся повышенное артериальное давление, нарушения в обмене липидов (повышение уровня холестерина) и глюкозы (повышение сахара в крови), раннее развитие атеросклероза, легкое присоединение инфекций и, наконец, раннее развитие катаракты.

Характерно, что чем выше доза ГК и чем дольше их прием, тем тяжелее побочные эффекты и тем больше риск их возникновения. Ученые работают над развитием альтернативных путей, чтобы уменьшить дозу и длительность применения ГК. Например, ГК используются в комбинации с другими лекарствами (гидроксихлорохин и др.), или, после длительной стабилизации СКВ, врач может медленно уменьшать дозу ГК до минимальной.

Чтобы уменьшить развитие нежелательных

эффектов при лечении ГК, следует придерживаться следующих рекомендаций:

- целесообразно назначение средних и высоких доз ГК на 2-3 месяца, прием низких доз в период минимальной активности заболевания;
- для профилактики хрупкости костей пациенты, получающие ГК, должны принимать препараты кальция и витамина D;
- необходимо контролировать уровни сахара и холестерина в крови, артериального давления. Поддержание нормального веса тела, отказ от курения, физическая активность позволяют уменьшить неблагоприятные эффекты ГК на сердечно-сосудистую систему.

ГК стимулируют аппетит и приводят к неправильному распределению и накоплению жировой ткани. Если пациент будет придерживаться определенной диеты, ограничив мучное, сладкое, некоторые фрукты, удовлетворять чувство голода овощами, молочными продуктами с низким содержанием жира, то прибавка в весе будет небольшой - около 3-5 кг в период назначения максимальной дозы ГК. Снижение дозы ГК до низких терапевтических (5-10 мг преднизолона) в период ремиссии или низкой активности болезни сопровождается нормализацией аппетита и внешнего вида пациента, большинство больных

возвращаются в свой прежний вес, который был до болезни.

Еще один нежелательный эффект ГК связан с уменьшением в размере надпочечников. Это обусловлено тем, что надпочечники прекращают или снижают продукцию естественных гормонов. Этот факт является очень важным для понимания, почему нельзя резко прекращать прием препаратов.

Побочные эффекты в основном исчезают при снижении дозы или отмены препарата.

Первое условие применения ГК - прием синтетических гормонов не должен прерываться внезапно, так как надпочечникам необходимо время (до нескольких месяцев), чтобы вновь начать выработку достаточного количества естественного гормона. **Внезапное прекращение приема ГК опасно для жизни, так возможно развитие острых сосудистых кризов.** Вот почему снижение дозы гормонов должно происходить очень медленно в течение недель, а то и месяцев, так как за этот период надпочечники должны адаптироваться к выработке собственного гормона.

Второе условие применения ГК - при использовании этих препаратов необходимо учитывать, что любое физическое напряжение или эмоциональный стресс, в том числе хирургическая операция, роды требует дополнительного введения ГК.

Иммуносупрессанты

Больным СКВ с высокой степенью активности (вовлечением почек или центральной нервной системы, поражением многих органов и систем), назначают лекарственные препараты, называемые **цитотоксиками** (иммуносупрессантами). К ним относятся циклофосфамид, азатиоприн, микофенолата мофетил, метотрексат, циклоспорин.

Цитотоксики подавляют «сверхактивную» иммунную систему, блокируя выработку одних иммунных клеток и уменьшая действие других. Цитотоксические препараты следует принимать длительно (до нескольких лет), при этом регулярное наблюдение и индивидуальный подбор дозы позволяют значительно уменьшить количество побочных реакций и осложнений. Эти лекарства применяются в виде таблеток, подкожного или внутривенного капельного введения препарата.

Циклофосфамид применяют для лечения тяжелой СКВ, в том числе при поражении почек, центральной нервной системы, системном васкулите.

Азатиоприн часто назначают как средство, позволяющее снизить дозу ГК у больных с легкой и умеренной степенью активности заболевания, а также в качестве альтернативной поддерживающей

терапии у пациентов с поражением почек и других органов. Препарат можно применять во время беременности при недостаточном действии противомаларийных средств. Азатиоприн проникает в молоко, поэтому кормление грудью противопоказано.

Микофенолата мофетил используют при поражении почек, в некоторых случаях он эффективен так же, как и циклофосфамид, но более безопасен.

Метотрексат - средство для лечения ревматоидного артрита. Однако в некоторых исследованиях было показано, что при назначении метотрексата для лечения кожных и суставных проявлений СКВ возможно постепенное снижение дозы ГК. Инъекционный метотрексат эффективнее и безопаснее, чем его пероральная (таблетированная) форма.

Побочные эффекты иммуносупрессивных препаратов включают тошноту, рвоту, выпадение волос, проблемы с мочевым пузырем, снижение фертильности (репродуктивной функции), увеличение риска рака и инфекций. Риск побочных эффектов повышается с длительностью лечения. Как и при других видах лечения СКВ, после отмены иммуносупрессоров, существует риск обострения заболевания, поэтому применение указанных

лекарств должно быть длительным, а отмена препарата и изменение дозы требует тщательного врачебного контроля.

Пациентам, получающим терапию иммуносупрессивными препаратами, необходимо в своем дневнике тщательно регистрировать их дозу, регулярно 1-2 раза в месяц сдавать клинический и биохимический анализы крови и общий анализ мочи. Важно помнить, что при присоединении инфекции, снижении количества клеток крови (лейкоцитов ниже $3,0 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитов ниже $100,0 \times 10^9/\text{л}$) или повышении активности печеночных ферментов (АЛТ, АСТ) в 3 раза прием препарата временно прекращается. Возобновление лечения возможно после возвращения этих показателей к норме.

Противомалярийные средства

Антималярийные препараты - **гидроксихлорин** (Плаквенил), также применяют для лечения СКВ, часто в качестве основного лекарственного средства. Эти лекарства изначально использовали для лечения малярии, но позже врачи обнаружили, что эти препараты также помогают при лечении нетяжелых проявлений СКВ, особенно при кожных и мышечно-скелетных изменениях.

Гидроксихлорохин (ГХХ) назначают в дозе 200 мг в сутки, затем ее постепенно увеличивают до 400

мг. Ответ на ГХХ развивается медленно, улучшение появляется через 4-6 месяцев.

Предполагают, что противомаларийные препараты подавляют определенные этапы иммунного ответа. Доказано снижение активности СКВ и частоты обострений при длительном приеме ГХХ. Всем пациентам с СКВ, независимо от формы заболевания и активности болезни, назначается ГХХ. Препарат безопасен в период беременности и кормления грудью, снижает в крови уровень сахара и холестерина, препятствует образованию тромбов. Побочные эффекты препарата встречаются редко, тем не менее, могут наблюдаться расстройства желудка и довольно редко повреждение сетчатки глаза и органа слуха, а также головокружение. Появление при приеме ГХХ светобоязни, нарушения цветоощущения требует обращения к офтальмологу. Больные СКВ, получающие ГХХ, должны осматриваться окулистом не реже 1 раза в 12 месяцев.

Больным СКВ с поражением многих систем и органов, имеющим сопутствующие инфекции, внутривенно вводят человеческий иммуноглобулин, который повышает иммунитет и помогает бороться с инфекцией. Иммуноглобулин также используется у больных СКВ с тромбоцитопенией (низком уровне тромбоцитов в крови).

Экстракорпоральные методы лечения

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

Генно-инженерные биологические препараты

Сложно превзойти успех ГК в лечении СКВ. До появления этих препаратов в 1953 г. только 50% пациентов выживали к третьему году болезни. Однако известно, что ГК вызывает целый ряд негативных побочных реакций, описанных выше. Широкий выбор иммуносупрессантов позволяет уменьшить суммарную дозу и длительность приема ГК, не снижая, а наоборот, повышая эффективность лечения.

Тем не менее, возникает вопрос о необходимости применения новых видов лечения СКВ. Почему?

Во-первых, существуют варианты СКВ, не отвечающие на стандартную терапию.

Во-вторых, в связи с наличием большого

количества негативных побочных эффектов у ГК, созданы лекарства, усиливающие их эффект и позволяющие быстрее снижать дозы ГК.

К таким препаратам относятся генно-инженерные биологические препараты (ГИБП), которые способны подавлять иммунопатологические процессы.

В настоящее время в арсенале ревматолога имеются ГИБП (ритуксимаб и белимумаб), которым не свойственны выраженные повреждающие эффекты. Использование других ГИБП при СКВ в настоящий момент находится на стадии клинических исследований.

Как мы уже описывали ранее, повышенная продукция аутоантител является основным механизмом развития воспаления и повреждения органов при СКВ. Аутоантитела синтезируются специфическими клетками из группы лейкоцитов – В-лимфоцитами (В-клетками). Направленное подавление В-лимфоцитов - одна из стратегических целей терапии СКВ.

Основными анти-В-клеточными препаратами в современной практике являются ритуксимаб (Мабтера) и белимумаб (Бенлиста), которые уменьшают количество В-лимфоцитов, подавляют их функцию и способствуют развитию ремиссии болезни, а также снижению дозы ГК и цитотоксиков.

Показанием к назначению ритуксимаба является тяжелое течение заболевания – поражение почек, рефрактерное к стандартным методам лечения. Лечение ритуксимабом приводит к снижению активности заболевания более чем у 80% больных. Наряду с подавлением активности нефрита наблюдается действие ритуксимаба на кожный синдром, поражение ЦНС, артрит. Особый интерес вызывают данные о быстром развитии улучшения у больных СКВ с тяжелым поражением ЦНС, цитопеническими кризами, катастрофическим антифосфолипидным синдромом.

Полученные результаты свидетельствуют о перспективах применения ритуксимаба у больных с неблагоприятными вариантами течения СКВ и при развитии критических состояний, непосредственно угрожающих жизни больных.

Ритуксимаб назначается в виде капельниц. Данное лекарственное средство вводится медленно, как правило, процедура инфузии занимает более 60 минут. Возможно, перед введением ритуксимаба для уменьшения риска развития аллергических реакций Вам будет введена (внутривенно капельно) небольшая доза метилпреднизолона (преднизолона).

Длительность приема ритуксимаба четко не определена. Лечение следует продолжать до достижения стойкой ремиссии. Далее необходимость

их применения, режим и интервалы введения определяются врачом индивидуально.

Белимумаб (БЕНЛИСТА®) – первый ГИБП, специально созданный для лечения СКВ. Он применяется у пациентов с СКВ (18 лет и старше), у которых, несмотря на стандартное лечение (применение ГК, аминохинолиновых и цитотоксических препаратов), болезнь по-прежнему имеет высокую или среднюю активность болезни.

Показанием к применению белимумаба являются такие проявления болезни, как поражение кожи, слизистых оболочек, суставов, мышц, высокий уровень иммунологических показателей. Противопоказаниями к назначению белимумаба служат тяжелое поражение почек и центральной нервной системы.

Белимумаб вводится медсестрой или врачом в стационаре в виде внутривенной (в/в) инфузии (вливания) с помощью капельницы. Обычно инфузия длится около часа. Для того чтобы убедиться, что после первых двух инфузий на введение препарата у Вас не появились нежелательные реакции, лечащий врач должен наблюдать Вас в стационаре в течение нескольких часов прежде чем отпустить Вас домой.

После первой инфузии белимумаба (назовем его день 0) через 2 недели (день 14) Вам проведут еще одну инфузию, а еще через 2 недели (день 28) –

третью инфузию. После третьей инфузии вливание препарата проводят реже – всего один раз в четыре недели. Необходимо продолжать регулярно наблюдаться у врача и без консультации не прерывать лечения препаратом.

Есть пациенты, которым белимумаб и ритуксимаб не рекомендованы. К ним относятся больные, которые страдают хроническими или рецидивирующими инфекциями; перенесшие гепатит В или С; злокачественные новообразования; пациенты, которым проводилась пересадка какого-либо органа, в том числе костного мозга или стволовых клеток, а также пациенты с аллергическими реакциями на любой из компонентов препарата.

Ритуксимаб и Белимумаб не назначают беременным или кормящим женщинам. Во время приема препаратов и как минимум в течение 4 месяцев после окончания их введения, женщины детородного возраста должны пользоваться надежными средствами контрацепции. Если Вы кормите грудью или беременны, думаете, что можете быть беременны, или планируете беременность, сообщите лечащему врачу,

При лечении ритуксимабом и белимумабом нежелательные эффекты и осложнения встречаются редко, в основном они сводятся к развитию

инфузионной и аллергической реакции, инфекциям. Инфузионные и аллергические реакции могут проявляться в виде сыпи на коже, першения в горле, затруднения дыхания, отека лица, губ. В случае развития указанных симптомов капельное вливание прекращают, дополнительно вводятся антигистаминные препараты и ГК.

Такие реакции наблюдаются у 1–10 пациентов из 100, чаще всего проявляются в день или на следующий день после первой или второй инфузий препарата. Именно поэтому врач должен наблюдать Вас в течение нескольких часов после первых двух инфузий. Если у Вас появился отек лица, губ, рта или языка; затруднение дыхания или одышка; сыпь на коже; зудящие возвышающиеся над поверхностью кожи высыпания или сыпь, напоминающая крапивницу, немедленно сообщите об этом врачу.

Другие лекарственные средства

Следует помнить и о других лекарственных средствах (например, гипотензивных, психотропных и др.). Необходимость приема этих препаратов может возникнуть в зависимости от наличия тех или иных проявлений СКВ.

Многие пациенты ищут другие пути лечения болезни - без применения ГК и цитотоксиков. Как

правило, попытки подобного вида лечения заканчиваются печально. Отмена препаратов вызывает обострение заболевания через определенный (иногда длительный) промежуток времени, которое характеризуется не только вовлечением новых органов, но и усугублением имеющихся поражений. Например, при поражении почек отмечается нарушение азотовыделительной функции, что ведет к повышению в крови азотистых шлаков, нарастанию отеков, повышению артериального давления. Следует помнить, что каждое следующее обострение заболевания требует больших доз ГК по сравнению с предыдущим. К тому же новое поражение может стать необратимым, когда лекарства уже не могут оказать полное лечебное действие. Некоторые альтернативные попытки включают специальные диеты, пищевые добавки, рыбные масла, мази и кремы, гомеопатию. Эти методы могут быть не вредными в случае применения их с основными лекарственными препаратами (ГК и цитотоксиками), но исследований по их эффективности нет. Многие **дополнительные подходы** к терапии СКВ (психотерапия, лекарственные травяные сборы, лечебная физкультура) помогают пациенту справиться с хроническим заболеванием. Если врач считает, что

применение указанных средств не принесет вреда, тогда они могут быть включены в план лечения. Важно не пренебрегать препаратами, прописанными врачом.

Диета

Сбалансированная диета одна из важнейших компонентов плана лечения. В организме больных, страдающих этим недугом, возникает ряд изменений, которые влияют на течение биохимических процессов, ответственных за пищеварение. Вместе с тем известно, что необходимым условием достаточного усвоения пищи является соответствие ее химического состава ферментативным возможностям организма.

Специальной диеты при данном заболевании не существует. Лишь при поражении почек (нефрите и развитии нефротического синдрома) следует придерживаться диеты с определенным количеством белков, жиров, соблюдать водно-солевой режим, рекомендованный Вашим врачом.

Питание больных СКВ должно быть не только полноценным, но и сбалансированным. В пищевом рационе основными являются следующие группы веществ: белки, жиры, углеводы, витамины, минеральные вещества и вода.

Суточная норма белка составляет 1,1-1,3 грамма на 1 кг веса. Предпочтительнее молочный и рыбный белок, так как он переваривается легче, чем мясной и лучше усваивается, а также содержит оптимальный аминокислотный набор. Так молочный белок должен составлять 1/3 общего количества белка. От мяса отказываться не нужно, но желательно не более одного мясного блюда в день и 1-2 раза в неделю устраивать «безмясные» дни. Полезное дополнение к рациону 2-3 яйца в неделю «всмятку» или в виде омлета, так как аминокислотный состав белка в яйце наилучший, близкий к оптимальному.

Рекомендовано нежирное мясо (говядина, индейка, курица, кролик), морская (треска, навага, хек) и нежирная речная (щука, судак) рыба в отварном виде

Дело в том, что при отваривании содержащиеся в мясе и рыбе экстрактивные вещества, затрудняющие работу печени и почек и действующие возбуждающе на нервную систему, переходят в бульон, а при жарке и тушении сохраняются в блюдах. Можно обжаривать мясо и рыбу после отваривания.

Незаменимым источником белка являются молочные продукты, в их состав входят почти все необходимые человеку вещества. Кроме того, они легко усваиваются и могут использоваться в самых различных блюдах. Полезные свойства

кисломолочных продуктов - кефира, простокваши, ацидофилина - сделали их очень популярными. Творог и сыр - основные поставщики кальция и требуют обязательного включения в питание больных СКВ для профилактики развития остеопороза.

При применении ГК количество белка следует увеличить на 10-15%, рекомендуются продукты, богатые калием (курага, чернослив, картофель).

Количество жира в рационе больных СКВ следует несколько снизить: до 0,8-1 грамма на 1 кг веса преимущественно за счет жира, находящегося в продуктах (мясе, колбасах). Из этого жира 25-30 граммов должны составлять нерафинированные (за исключением хлопкового) растительные масла в натуральном виде. Ими можно заправлять салаты, винегреты, отварной картофель и другие блюда. В растительных маслах (несколько больше его в соевом масле) содержится лецитин. Важным свойством лецитина является его способность снижать количество холестерина, поддерживать его в растворенном состоянии в крови и, таким образом, препятствовать отложению его в стенке сосудов, т.е. предотвращать образование атеросклеротических бляшек. Из животных жиров предпочтительнее молочные: около 25г могут использоваться в свободном виде для добавления к блюдам - сливочное

масло (около 10 г), а также сливки, сметана. Причем следует указать, что сметана и сливки имеют преимущество перед сливочным маслом: в них содержится значительное количество лецитина.

Количество углеводов в пище необходимо **значительно ограничить**, так как избыток углеводов на фоне приема преднизолона приводит к накоплению лишнего веса, что неблагоприятно отражается на состоянии сердечно-сосудистой системы и обменных процессах. При этом необходимо уменьшить количество сладостей, кондитерских, хлебобулочных и макаронных изделий из муки тонкого помола. Вместе с тем хлеб грубого помола, отрубной хлеб, каши из овсяной и гречневой крупы необходимы. Другие пищевые вещества – витамины минеральные вещества и вода не имеют калорийной ценности, но значение их в рационе не менее велико. Так при активности заболевания, когда у Вас ухудшен аппетит, может быть полезен прием поливитаминов, которые могут быть рекомендованы Вашим врачом.

Однако еще раз напоминаем, что чрезмерное увлечение витаминами могут осложнить Ваше заболевание.

Оптимальным соотношением белка, жира и углеводов в пище считается 1:1:4 (в граммах) или по калорийности 14:30:56. В рацион необходимо ввести

балластные вещества (овощи, фрукты, содержащие клетчатку и пектиновые вещества) и при отсутствии специальных показаний (поражение почек) нет необходимости ограничивать количество жидкости в рационе, так как с жидкостью удаляются из организма недоокисленные, токсичные продукты обмена веществ. Следует отдавать предпочтение овощам, фруктам и ягодам. Имеются данные, что в ягодах и фруктах содержатся вещества дикумаринового ряда, т.е. снижающие активность свертывания крови. Потребность пациентов, страдающих СКВ, в овощах и фруктах в течение всего года составляет 300-400 граммов в сутки.

При приеме высоких доз преднизолона улучшается аппетит, а несоблюдение диеты вызывает избыточную массу тела за счет накопления жира в подкожной клетчатке, а также в различных органах и тканях. Низкая калорийность фруктов и овощей позволяет добиться снижения калорийности рациона, а значит, объем дает чувство насыщения. Балластные вещества (клеточные оболочки, пектин) стимулируют работу кишечника, подавляют гнилостную микрофлору в нем, способствуют выведению холестерина. Кроме того, в большинстве овощей и фруктов содержится значительное количество солей калия, которые оказывают мочегонное, противоритмическое действие, что

значительно улучшает состояние сердечно-сосудистой системы. И, наконец, с овощами и фруктами мы получаем основное количество витамина С.

Важен также привлекательный вид и запах блюд, так как при обострении заболевания аппетит может быть снижен. Нужно шире использовать зелень, чеснок, лук; они не только улучшают вкус блюд, но и дают организму много полезных веществ: витаминов, фитонцидов, минеральных веществ, благоприятно воздействующих на иммунную систему.

Итак, каким же должно быть Ваше питание? Не следует думать, что оно кардинально должно отличаться от питания здоровых людей. Но, учитывая возникшие в организме изменения, следует пересмотреть некоторые свои привычки в еде.

Необходимо помнить, что молочные продукты, рыба, мясо, хлеб грубого помола, гречневая, овсяная крупа, разнообразные овощи, фрукты, в том числе и в сыром виде, сухофрукты, зелень, морские продукты, растительное масло необходимы ежедневно.

В то же время яйца, сладости, мед, кондитерские и мучные изделия, шоколад, какао, кофе, мясо жирных сортов, копчености следует употреблять в ограниченном количестве.

По поводу алкоголя для больных СКВ основной совет - **воздержание**. Алкоголь вредно воздействует

на печень, особенно это вредно при приеме лекарственных препаратов, среди которых метотрексат, циклофосфамид, азатиоприн.

Физические упражнения и СКВ

Больные СКВ нуждаются в сбалансированности отдыха и физических напряжений. Не пытайтесь одновременно делать много дел. Будьте реалистами. Планируйте дела заранее, задавая темп себе сами, включайте больше трудных мероприятий на время, когда вы будете чувствовать себя лучше.

Пациенты должны делать ежедневную утреннюю зарядку. Она показана в том случае, если заболевание имеет неактивную форму, или когда во время обострения Вы стали чувствовать себя лучше. Даже в период обострения возможны некоторые упражнения, не требующие особого физического напряжения, что поможет некоторым образом отвлечься от болезни. Кроме того, раннее включение в комплексную терапию физических упражнений поможет Вам преодолеть мышечную слабость. Физиотерапевты должны помочь подобрать индивидуальный комплекс упражнений, который состоит из комплекса упражнений для тренировки дыхательной и сердечно-сосудистой систем.

Непродолжительные прогулки с постепенным

увеличением времени и дистанции расстояния, после разрешения лихорадки и острых признаков заболевания, пойдут только на пользу больному в укреплении собственного здоровья и в преодолении синдрома хронической усталости. Необходимо помнить, больные СКВ нуждаются в сбалансированном отдыхе и физических упражнений. Не пытайтесь одновременно делать много дел. Планируйте дела заранее, включайте большинство трудных мероприятий на время, когда вы будете чувствовать себя лучше.

СКВ и качество жизни

Несмотря на симптомы СКВ и возможные побочные эффекты лечения, больные могут поддерживать высокий уровень жизни. Совместно с врачом пациент должен стараться предотвратить обострение болезни.

Многие пациенты с СКВ испытывают повышенную утомляемость и боль, у некоторых может наблюдаться сыпь, лихорадка, дискомфорт в животе, головная боль или головокружение непосредственно перед обострением заболевания, а длительное пребывание на солнце провоцирует болезнь. В связи с этим важно планировать свой отдых, стараться избегать инсоляции (действия

солнечных лучей), заботиться о здоровье и обращаться за помощью не только тогда, когда ухудшается самочувствие. Постоянный медицинский контроль позволяет врачу выявить любые отклонения и изменения в работе организма, предотвратить обострение заболевания.

Признаки обострения заболевания:

- повышенная утомляемость;
- боль в мышцах, суставах;
- сыпь;
- лихорадка;
- головная боль;
- головокружение;
- отеки, задержка мочи;
- боль в грудной клетке при глубоком вдохе, одышка.

Предотвращение обострения:

- учиться распознавать начальные признаки обострения, **но не пугаться** при появлении каких-либо симптомов заболевания;
- достигнуть взаимопонимания с врачом;
- избегать пребывания на солнце, пользоваться солнцезащитными кремами, зонтиками, шляпами;
- соблюдать сбалансированную диету;
- пытаться лимитировать стресс;
- планировать адекватный отдых;

- по возможности использовать физические упражнения умеренной нагрузки;
- планировать беременность.

При появлении новых симптомов болезни лечение будет более успешным, если оно начато рано. Врач должен дать рекомендации по использованию средств защиты от солнца, обсудить с пациентом вопросы, касающиеся режима труда и отдыха, возможной беременности и планирования семьи. Пациенты с СКВ должны проходить плановое гинекологическое и маммологическое обследование. Соблюдение гигиены полости рта, осмотр и рекомендации стоматолога помогут избежать потенциально опасных инфекций.

Рекомендации для сотрудничества с Вашим врачом:

- найдите врача, который внимательно будет выслушивать Вас;
- обеспечьте полную медицинскую информацию;
- подготовьте лист Ваших вопросов и пожеланий;
- будьте честными и поделитесь своей точкой зрения по волнующим вопросам с Вашим врачом;
- не стесняйтесь обсудить некоторые интимные вопросы с врачом (например: беременность, контрацепцию);
- обсудите с Вашим врачом любые вопросы изменения лечения или применения специфических

методов (фитотерапия), использование различных околонуточных методов (экстрасенс и т.д.).

Солнце и искусственное ультрафиолетовое излучение

Загорать, пользоваться солярием, лечиться ультрафиолетовыми лучами больным СКВ нельзя.

Необходимо помнить, что инсоляция (пребывание на солнце или использование ультрафиолетового облучения) для больного СКВ не только вредна, но и опасна. Очень часто начало заболевания или обострения отмечаются после пребывания на солнце (например, после поездки на Юг). Более одной трети больных СКВ слишком чувствительны к солнечным лучам (фоточувствительность). Степень чувствительности солнца (фоточувствительность) у каждого больного индивидуальна.

Пребывание на солнце даже в течение короткого промежутка времени (не больше 30 минут) или процедуры с ультрафиолетовым излучением (солярий, фотозащита и др.) вызывают появление различных высыпаний на коже у 60 - 80% больных СКВ. Солнечные лучи могут способствовать появлению кожного васкулита, вызвать обострение

СКВ, с проявлениями лихорадки или вовлечением жизненно важных органов - почек, сердца, центральной нервной системы. Степень фоточувствительности может варьировать в зависимости от активности СКВ.

Большинство дерматологов расценивают фоточувствительность как появление или обострение дерматоза (включая зуд или болезненность кожи), развивающегося вследствие воздействия солнечных лучей. В некоторых случаях пациенты не могут четко связать высыпания с воздействием солнечного света в связи с запаздыванием развития симптомов. Таким образом, если поражение кожи локализуется на освещаемых светом участках (даже без указания больного на четкую связь с воздействием солнца), многие дерматологи классифицируют заболевание как фотодерматоз. Ключевой признак фотодерматозов – локализация, в основном, это кожа, лицо, шея, зона груди (зона «декольте»), тыльная поверхность кистей, верхние конечности.

Фотозащита исключает пребывание на солнце в полдень, требует регулярного применения солнцезащитных кремов и ношение защитной одежды. Специальные защитные и люминесцентные экраны на окнах уменьшают воздействие ультрафиолетового облучения и снижают риск

обострений СКВ при наличии фотосенсибилизации.

Причиной фоточувствительности могут быть и медикаменты, вводимые как системно, так и местно. Различают фототоксические и фотоаллергические реакции. Фототоксические реакции встречаются часто, напоминают солнечный ожог и могут развиваться после приема лекарственных препаратов при первом контакте с солнечными лучами. К таковым лекарствам могут быть отнесены тетрациклины, фуросемид, тиазиды, пироксикам, напроксен, амиодарон, фенотиазины. При СКВ поражение кожи занимает по частоте вовлечения второе после мышечно-скелетной нарушений и встречается у 85% больных.

Курение

Особенную озабоченность в практике ревматолога вызывает курение табака. Это наиболее распространенная форма бытовых пристрастий у женщин. Курение среди девушек-подростков стало встречаться чаще, чем среди юношей того же возраста.

Курение табака - вредная привычка. На организм курильщика дым табака оказывает токсическое действие. Временный тонизирующий эффект никотина при курении вызывает истощение нервных

клеток, снижает работоспособность, сокращает продолжительность жизни и повышает преждевременную смертность.

Как указывалось выше, при СКВ вовлекаются различные органы: почки, сердце, легкие, кровеносные сосуды, мозг, кожа. Причины гибели больных с СКВ: инфаркт миокарда и инсульт занимают второе место (на первом месте - инфекции).

Существует связь между риском развития ишемической болезни сердца, расстройством мозгового кровообращения и числом выкуриваемых ежедневно сигарет. Курение увеличивает риск поражения периферических артерий.

Кроме того, у курящих женщин, активизируется функция тромбоцитов, возрастает концентрация фибриногена в плазме, что ведет к повышению вязкости крови и возникновению тромбов в различных органах и тканях.

Отмечено влияние курения на специфические функции женского организма: во время беременности курение увеличивает риск выкидыша, преждевременных родов, осложнений течения беременности; ускоряет наступление менопаузы и угнетает половую деятельность.

Правовые аспекты лечения больных СКВ

Чрезвычайно важным вопросом для пациентов с СКВ является вопрос доступности лечения. Эти вопросы регулируются федеральным законодательством Российской Федерации, постановлениями Правительства и региональными нормативными актами.

В рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи (ст.80 п.5 323-ФЗ “Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации” в ред. от 25.06.2012)

(http://base.garant.ru/12191967/10/#block_1000)

устанавливаются перечень заболеваний и состояний, оказание медицинской помощи при которых осуществляется бесплатно. В соответствующем перечне находятся заболевания соединительной ткани, к которым относится СКВ (http://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_136931/)

Однако, для компенсации затрат при использовании конкретного лекарственного препарата в стационаре или на амбулаторном этапе, необходимо его наличие в стандартах лечения, соответствующих “ограничительных” списках или решение врачебной комиссии, которая на основании приказа Минздравсоцразвития от 5.05.2012 г. N 502н “Об утверждении порядка создания и деятельности

врачебной комиссии...” правомочна при наличии показаний принимать решения о назначении лекарственных препаратов, независимо от их присутствия в ограничительных перечнях (<http://base.consultant.ru/cons/cgi/online.cgi?req=doc;base=LAW;n=157003>).

К тому же надо иметь в виду, что назначение и применение по медицинским показаниям лекарственных препаратов, не входящих в перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов (в случаях их замены из-за индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) предусмотрено тем же 323-ФЗ ст.80 п.3.

Региональное возмещение затрат на амбулаторное лечение при СКВ предусмотрено и постановлением правительства **N 890 от 30.07.1994 г.** (http://base.garant.ru/101268/#block_1000).