

#### 4.12. Системная красная волчанка

Системная красная волчанка (СКВ) - системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение иммунной регуляции, определяющее образование органонеспецифических антитела к антигенам ядер клеток с развитием иммунного воспаления в тканях многих органов.

#### МКБ-10

M32 [Системная красная волчанка](#)

#### Рабочая классификация клинических вариантов течения СКВ (Насонова В.А., 1972 – 1986)

Характер течения болезни	<ul style="list-style-type: none"><li>○ <i>Острое*</i></li><li>○ <i>Подострое**</i></li><li>○ <i>Хроническое***</i><ul style="list-style-type: none"><li>▪ рецидивирующий <a href="#">полиартрит</a></li><li>▪ дискоидная <a href="#">волчанка</a></li><li>▪ синдром Рейно</li><li>▪ синдром Верльгофа</li><li>▪ синдром Шегрена</li></ul></li></ul>
Фаза и степень активности	<ul style="list-style-type: none"><li>○ <i>Фаза:</i> активная</li><li>○ <i>Степень активности:</i><ul style="list-style-type: none"><li>▪ высокая</li><li>▪ умеренная</li><li>▪ минимальная</li></ul></li></ul>
Клинико – морфологическая характеристика поражений	<ul style="list-style-type: none"><li>● <i>кожи</i><ol style="list-style-type: none"><li>1. симптом «бабочки»</li><li>2. капилляриты</li><li>3. экссудативная <a href="#">эритема</a></li><li>4. пурпура</li><li>5. дискоидная <a href="#">волчанка</a></li></ol></li><li>● <i>суставов</i><ol style="list-style-type: none"><li>1. артралгии</li><li>2. острый, подострый хронический <a href="#">полиартрит</a></li><li>3. <i>серозных оболочек</i></li><li>4. полисерозит (плеврит, <a href="#">перикардит</a>) выпотной, сухой</li><li>5. адгезивный перигепатит</li><li>6. периспленит</li></ol></li><li>● <i>сердца</i><ol style="list-style-type: none"><li>1. миокардит</li><li>2. эндокардит</li><li>3. недостаточность митрального клапана</li></ol></li><li>● <i>легких</i></li></ul>

	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. пневмонит острый</li> <li>2. хронический пневмосклероз <ul style="list-style-type: none"> <li>● <i>почек</i></li> </ul> </li> <li>1. люпус – <u>нефрит</u> с нефротическим синдромом</li> <li>2. мочевого синдром <ul style="list-style-type: none"> <li>● <i>нервной системы</i></li> </ul> </li> <li>1. менингоэнцефалополирадикулоневрит</li> <li>2. полиневрит</li> </ol>
Степень активности <sup>o</sup>	1 (минимальная), 2, 3-я (максимальная)
Наличие кризов, указать варианты <sup>x</sup>	Почечный, церебральный, гемолитический, кардиальный, абдоминальный, легочный, периферический сосудистый

\* острое течение — болезнь начинается остро, в ближайшие 3—6 месяцев наблюдается выраженная полисиндромность: люпус-нефрит или поражение ЦНС. В настоящее время встречается у большинства детей.

\*\* подострое течение — болезнь начинается постепенно с общих симптомов, артралгии, разнообразного, обычно неспецифического поражения кожи. Встречается волнообразность течения. В течение 2—3 лет развивается характерная полисиндромность.

\*\*\* хроническое течение — заболевание длительное время проявляется рецидивами тех или иных синдромов — полиартрита, реже — полисерозита, синдромов дискоидной волчанки и Рейно, возможен эпилептиформный синдром. На 5—10-м году присоединяются другие органические поражения (нефрит, пневмонит); на 10—15-м году могут развиваться явления деформирующего полиартрита.

<sup>o</sup> активность СКВ у детей и подростков оценивают комплексно по степени выраженности клинических проявлений болезни и изменений лабораторных показателей. Лабораторные показатели активности СКВ: выраженность лейкопении, тромбоцитопении, анемии; повышение СОЭ, диспротеинемия. Иммунологические показатели активности СКВ: LE-феномен; титры АНФ, анти-ДНК и ЦИК в крови; выраженность гипериммуноглобулинемии и гипокплементемии.

<sup>x</sup> аутоиммунные волчаночные кризы - это острые или подострые состояния, развивающиеся в течение короткого периода времени (от нескольких дней до 1-2 недель) на фоне максимальной степени активности СКВ, характеризующиеся быстрым прогрессированием волчаночного процесса с развитием полиорганной недостаточности с угрозой летального исхода, требующей проведения неотложной интенсивной терапии.

#### **Примеры формулировки диагноза:**

СКВ, подострое течение, активность 2 ст., волчаночный дерматит, люпус-нефрит, полиартрит; анемия легкой степени, тромбоцитопения.

СКВ, острое течение, активность 3 степени, почечный криз с развитием ОПН, гематологический криз (панцитопения), мозговой криз (судорожный синдром).