

СИСТЕМНИЙ ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК

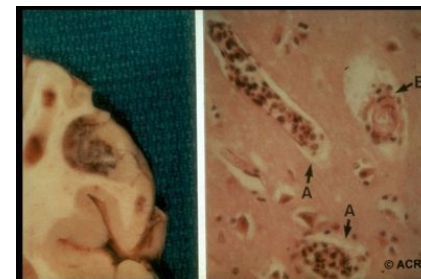


MABTHERA[®]
RITUXIMAB

B CELL THERAPY. LASTING SUCCESS.

Системний червоний вовчак

- Хронічне полісиндромне захворювання переважно молодих жінок та дівчат, що розвивається на фоні неповноцінності імунорегуляторних процесів, яка призводить до неконтрольованої продукції антитіл до власних клітин та їх компонентів із розвитком аутоімунного та імунотоксичного хронічного запалення



СЧВ: епідеміологія

- **Займає перше місце серед всіх змішаних захворювань сполучної тканини**
- **Розповсюдженість 5-147 на 100 тис. населення**
- **Жінки: чоловіки = 9 :1**
- **Пік захворюваності 20-40 років, 90% захворівших в цьому віці – жінки**
- **5-річна виживанність – 90 %, 10-річна виживанність – 80 %, 20-річна виживанність – 70 %**
- **В перші роки хвороби гинуть до 25 % хворих**

ПАТОГЕНЕТИЧНІ МЕХАНІЗМИ СЧВ

- **Формування антитіл до власних білків (ДНК)**
- **Гіперреактивність В-клітин**
- **Пригнічення регуляторної функції Т-клітин (дефіцит Т-супресорів)**
- **Гіперреактивність В-клітин**
- **Активация системи комплемента**
- **Дефіцит апоптозу**

Клінічна класифікація СЧВ

Характер перебігу

- Гострий
- Підгострий
- Хронічний
- Синдром дискоїдного вовчака
- Синдром Рейно
- Синдром Шегрена
- Антифосфоліпідний синдром

Ступінь активності (0, I, II, III)

Клініко-морфологічна характеристика уражень

Шкіра: симптом метелика, капілярити, ексудативна еритема, пурпура, дискоїдний вовчак, ретикулярне ліведо

Суглобів: артралгії, поліартрит

Серозних оболонок: плеврит, перикардит, перигепатит, периспленіт, полісерозит.

Серця: міокардит, ендокардит, недостатність мітрального клапану, міокардіофіброз, міокардіодистрофія.

Легень: гострий, хронічний пневмоніт.

Нирок: люпус-нефрит, пієлонефритичний синдром, сечовий синдром

Нервова система: поліневрит, інсульты та інфаркти мозку. Васкуліт судин головного мозку

Прогностично несприятливі варіанти перебігу СЧВ і стани, що загрожують життю

- **Прогресуючий нефрит (III-IV клас по ВОЗ)**
- **Враження ЦНС (поперечний мієліт, судороги, кома, психоз)**
- **Геморагічний альвеоліт**
- **Гематологічний криз**
- **Тромбози, мультиорганне ураження**
- **Генералізований некротизуючий васкуліт**

Лабораторні дослідження

- Підвищення ШОЕ
- Лейкопенія
- Гіпохромна анемія
- Тромбоцитопенія
- Антинуклеарний фактор в крові (у 95 % хворих)
- Антитіла до двухспіральної ДНК (20-60 % хворих. Відносно специфічні)
- Антитіла до Sm (анти-Сміт) у 10-30 %. Високоспецифічні.
- Антифосфоліпідні антитіла – характерні для антифосфоліпідного синдрому
- Зниження загальної гемолітичної активності комплекменту і його окремих компонентів (С3, С4)

Діагностичні критерії СЧВ (ACR, 1997)

1. Еритема-метелик
2. Дискоїдний вовчак
3. Фотосенсибілізація шкіри
4. Виразки порожнини рота, носа
5. Артрит (неерозивний)
6. Серозит
7. Ураження нирок (персистуюча протеїнурія, >0,5 г/добу, циліндрурія)
8. Ураження нервової системи (судоми, психоз)
9. Гематологічні зміни (анемія, лейкопенія, лімфопенія, тромбоцитопенія)
10. Імунологічні порушення (анти-ДНК, анти-дс-ДНК, анти-Сміт антитіла)
11. Антиядерні антитіла

Сучасні принципи лікування СЧВ

- Застосування ГКС (абсолютні показання – ураження ЦНС, нирок та висока активність процесу):
 - пульс-терапія (класична схема): МЕТИЛПРЕДНІЗОЛОГ 1000 мг на добу в/в протягом 3-х або 5 днів
 - Високі дози преднізолону 1-2 мг/кг/добу протягом 3-6 місяців при ураженні ЦНС, люпус-нефриті; підтримуюча доза – 5-15 мг на добу
2. Застосування імуносупресантів:
- Циклофосфамід 5-200 мг/добу не менше 10 тижнів з наступним переходом на підтримуючі дози
 - Азатиоприн (імуран) 50-200 мг на добу не менше 10 тижнів з наступним переходом на підтримуючі дози 30 мг.
 - При люпус-нефриті і нейролюпусі 1000 мг циклофосфану 1 раз на місяць протягом 6 місяців, потім по 1000 мг в/в кожні 3 місяці протягом 1,5 років
3. Амінохінолінові препарати при низькому ступені активності:
- Гідроксихлоромін 400 мг на добу

Сучасні принципи лікування СЧВ

4. НПЗП при стійких артритах, бурситах, поліміалгіях:

- Мелоксикам 7,5 – 15 мг на добу
- Німесулід 100 мг 2 рази на добу
- Целекоксиб 200 мг 1-2 рази на добу
- Диклофенак натрію 100-150 мг на добу

5. Екстракорпоральні методи:

- Плазмаферез
- Імуносорбція

6. Антикоагулянти, антиагреганти

- Гапарин 5-10 тис ОД 4 рази на добу під контролем часу згортання крові
- Еноксапарин 20-40 мг на добу
- Дипіридамол 150 мг на добу
- Пентоксифілін 100-200 мг 3 рази на добу

7. Імунобіологічна терапія (ритуксимаб)

Фармакотерапія СЧВ

Препарати	Показання	Примітки
ГКС	Діагноз СЧВ	Основний метод лікування, 1-й ряд
Цитостатики	Люпус-нефрит, цереброваскуліт	Основний метод лечения
Амінохінолінові похідні	Артралгії, лихоманка, враження шкіри, загальні симптоми	Антитромботична та гіполіпідемічна дія (особливо при ГК-терапії)
НПЗП	Артралгії, артрити, полісерозити, асептичні некрози кісток	Протипоказанні при нефриті, цитопеніях. Всі НПЗП – гастропатії.

КРИТЕРІЇ ЯКОСТІ ЛІКУВАННЯ СЧВ

- Відсутність або зворотний розвиток клінічних ознак загострення.
- Нормалізація показників запалення
- Нормальна або незначно знижена функція нирок
- Поліпшення і стабілізація гематологічних порушень

ПРИКЛАДИ ФОРМУЛЮВАННЯ ДІАГНОЗУ

MAbTHERA[®]
RITUXIMAB

B CELL THERAPY. LASTING SUCCESS.

- СЧВ: гострий перебіг, активна фаза, активність III ст., з ураженням шкіри (метелик), суглобів (поліартрит), серозних оболонок (ексудативний плеврит, перикардит), нирок (люпус-нефрит нефротичного типу), нервової системи (церебральний васкуліт)
- СЧВ: хронічний перебіг, активна фаза, активність I ст., синдром дискоїдного вовчака, рецидивуючий поліартрит, серозних оболонок (адгезивний плеврит)