Системная красная волчанка

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: M32 · Ассоциация ревматологов России

Системная красная волчанка — системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии с образованием аутоантител и иммуновоспалительным поражением органов. Рекомендация посвящена ранней диагностике, оценке активности и органного повреждения, длительной терапии до достижения ремиссии или низкой активности, а также наблюдению ревматологом.

Главное

- СКВ часто протекает волнообразно: ремиссии сменяются обострениями, при которых могут вовлекаться ранее непоражённые органы.
- Для классификации по SLICC 2012 требуется не менее 4 критериев, включая минимум один клинический и один иммунологический. По EULAR/ACR 2019 нужны положительный АНФ в титре ≥1/80 и сумма дополнительных критериев не менее 10 баллов; при меньших значениях используют диагноз «СКВ неуточнённая».
- Активность оценивают по SLEDAI-2K или SELENA-SLEDAI: 0 баллов — ремиссия, 1–4 — низкая, 5–10 — средняя, более 10 — высокая активность. Рост индекса более чем на 3 балла между визитами означает обострение.
- Цель лечения — ремиссия или низкая активность, предупреждение поражения жизненно важных органов, снижение коморбидного риска и сохранение качества жизни. Тактика строится по принципу «лечение до достижения цели» с пересмотром терапии при недостаточном ответе.
- Гидроксихлорохин назначают длительно всем пациентам с СКВ при отсутствии противопоказаний в дозе не более 5 мг/кг/сут, обычно 200–400 мг/сут.
- Для диагностики СКВ всем пациентам рекомендуется определение АНФ предпочтительно методом непрямой иммунофлуоресценции на HEp-2, антител к нативной ДНК, анти-Sm, а также уровней фракций комплемента C3 и C4.
- До достижения ремиссии или низкой активности общий анализ крови и мочи, а также общетерапевтический биохимический анализ крови проводят не реже одного раза в 1–3 месяца; после этого — не реже одного раза в 6 месяцев. Иммунологические исследования проводят до достижения ремиссии или низкой активности не реже одного раза в 6 месяцев, после этого — не реже одного раза в 12 месяцев.

Диагностика

1. Соберите анамнез: фотосенсибилизация, кожные высыпания и язвы слизистых, алопеция, боли или припухлость двух и более суставов со скованностью от 30 минут, лихорадка, снижение массы тела, эпилептические приступы, отёки и уменьшение диуреза.
2. Проведите физикальный осмотр: оцените лихорадку, дефицит массы тела, лимфоузлы и отёки; осмотрите кожу, волосы и слизистые, подсчитайте болезненные и припухшие суставы, проверьте сердечно-сосудистую, дыхательную, почечную, нервную, кроветворную и другие системы.
3. Выполните общий анализ крови, определите гемоглобин и прямую пробу Кумбса. Обратите внимание на лейкопению менее $4{,}0\times10^9$/л, лимфопению менее $1{,}0\times10^9$/л и тромбоцитопению менее 100×10^9/л, если исключены альтернативные причины. Уровень убедительности — B, уровень доказательности — 2–3.
4. Оцените почки: общий анализ мочи, суточную протеинурию и СКФ. Волчаночный нефрит предполагают при стойкой протеинурии ≥0,5 г/сут и/или более 5 эритроцитов, более 5 лейкоцитов либо цилиндрах в поле зрения при отсутствии инфекции мочевых путей.
5. Определите АНФ предпочтительно методом непрямой иммунофлуоресценции на HEp-2, антитела к нативной ДНК, анти-Sm, C3 и C4. При подозрении на АФС исследуйте антитела к кардиолипину, β2-гликопротеину-1 и волчаночный антикоагулянт; положительный результат для классификации АФС подтверждают в двух исследованиях с интервалом не менее 12 недель.
6. При клинико-лабораторных признаках поражения почек, если нет противопоказаний, проведите биопсию почки под УЗИ-контролем и классифицируйте нефрит по ISN/RPS; в образце должны быть не менее 10 клубочков и не менее 1 артериолы.

Лечение

- Всем пациентам назначают короткодействующие глюкокортикоиды — преднизолон или метилпреднизолон; дозу выбирают по активности и массе тела. При низкой активности используют преднизолон ≤7,5 мг/сут, при средней — более 7,5–30 мг/сут в течение 4 недель с постепенным снижением, при высокой — 0,5–1 мг/кг/сут в сочетании с иммунодепрессантом.
- Быстро прогрессирующее поражение почек, ЦНС, системный васкулит или альвеолит — абсолютное показание к преднизолону 0,5–1 мг/кг/сут. При высокой активности для быстрого эффекта применяют метилпреднизолон внутривенно 250 мг или пульс-терапию 15–20 мг/кг (500–1000 мг) в течение 3 дней.
- Гидроксихлорохин назначают при отсутствии противопоказаний в дозе ≤5 мг/кг/сут (200–400 мг/сут) длительно, независимо от активности СКВ; препарат допустим при беременности и грудном вскармливании.
- При активном волчаночном нефрите, поражении ЦНС, васкулите, геморрагическом альвеолите, высокой активности, резистентности к ГК или необходимости снизить их дозу назначают иммунодепрессанты. Для индукции активного нефрита используют циклофосфамид 500 мг внутривенно каждые 2 недели до 6 инфузий или 1000 мг ежемесячно 6 месяцев либо микофенолата мофетил 2–3 г/сут в течение 6–12 месяцев.
- При ВН III/IV класса проводят индукцию циклофосфамидом или микофенолата мофетилом вместе с пульс-терапией метилпреднизолоном 500–1000 мг/сут 3 дня и последующим преднизолоном 0,3–0,5 мг/кг/сут. При ВН V класса с нефротическим синдромом используют микофенолата мофетил 2–3 г/сут либо циклоспорин 3–5 мг/кг/сут или такролимус 0,05–0,1 мг/кг/сут в сочетании с преднизолоном 0,5 мг/кг/сут.
- После ответа на индукцию ВН поддерживающая терапия включает микофенолата мофетил 2 г/сут или азатиоприн 2 мг/кг/сут. Цели лечения нефрита: уменьшение протеинурии не менее чем на 25% за первые 3 месяца, на 50% за 6 месяцев и достижение протеинурии менее 0,5–0,7 г/сут при стабильной СКФ через 12–24 месяца.
- При средней или высокой активности без достаточного ответа на гидроксихлорохин, ГК и иммунодепрессанты либо при невозможности снизить ГК до ≤5 мг/сут рассматривают ГИБП. Белимумаб применяют при активном поражении кожи, суставов, гематологических нарушениях и ВН III/IV класса без поражения ЦНС; анифролумаб — при активных кожных, слизистых, суставных и гематологических проявлениях без ВН и поражения ЦНС.
- При рефрактерном ВН или поражении нервной системы после отсутствия эффекта одной-двух индукционных схем назначают ритуксимаб 500–1000 мг внутривенно еженедельно, суммарно не более 2000 мг. Плазмаферез добавляют при коме, сопоре, прогрессирующем миелите, тяжёлой тромбоцитопении, криоглобулинемическом или гипергаммаглобулинемическом васкулите и персистирующей высокой иммунологической активности.

Когда направить и как наблюдать

- Пациента с клиническим подозрением на СКВ направляют к ревматологу для уточнения диагноза и назначения лечения.
- Госпитализация показана при дебюте или необходимости дифференциальной диагностики, средней или высокой активности, подборе ГК и иммунодепрессантов, решении вопроса о ГИБП и проведении программной терапии.
- В специализированный стационар направляют при поражении жизненно важных органов: активном ВН, остром нарушении сознания, судорогах, психозе, миелите, нейропатии или неврите зрительного нерва, тяжёлом поражении лёгких или сердца, полиартрите, поражении кожи более 18% поверхности тела, гемоглобине ≤90 г/л, тромбоцитах ‹ 100×10^9/л или лейкоцитах ≤ $2{,}0\times10^9$/л.
- Амбулаторное наблюдение допустимо при ремиссии или низкой активности без угрозы полиорганной недостаточности, прогрессирования ВН, тяжёлых гематологических нарушений, интерстициального поражения лёгких и поражения ЦНС. При сохраняющейся высокой или средней активности после выписки визиты проводят не реже одного раза в месяц.

Частые вопросы

Какой АНФ считать положительным для классификации СКВ?

В критериях EULAR/ACR 2019 обязательным входным критерием является АНФ ≥1/80. Для классификации затем требуется сумма дополнительных критериев не менее 10 баллов.

Когда диагностируют волчаночный нефрит?

ВН подозревают при стойкой протеинурии ≥0,5 г/сут и/или более 5 эритроцитов, более 5 лейкоцитов либо цилиндрах в поле зрения при отсутствии инфекции мочевых путей.

Какая доза гидроксихлорохина используется при СКВ?

Рекомендуемая доза — не более 5 мг/кг массы тела в сутки, обычно 200–400 мг/сут. Препарат применяют длительно при отсутствии противопоказаний, в том числе при беременности и грудном вскармливании.

Когда при СКВ назначают циклофосфамид или микофенолата мофетил?

Их используют для индукции при ВН III/IV класса. Возможные схемы: циклофосфамид 500 мг внутривенно каждые 2 недели до 6 инфузий или 1000 мг ежемесячно 6 месяцев; микофенолата мофетил — 2–3 г/сут.

Когда пациентку с СКВ можно планировать беременность?

Беременность планируют при ремиссии или низкой активности и стабильном состоянии не менее 6 месяцев после обострения. Ведение проводят совместно ревматолог и акушер-гинеколог; циклофосфамид, микофенолата мофетил, метотрексат и лефлуномид при беременности не рекомендуются из-за тератогенного риска.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/484-sistemnaya-krasnaya-volchanka. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/484_2