© Коллектив авторов, 2015

ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ. КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

В.А. Лапотников, проф., **М.В. Полюкова, В.Н. Петров,** проф.,
М.М. Мурзабекова
Федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова,
Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова,
Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова
E-mail: vlapotnikov@mail.ru

Изложены причины, принципы диагностики, профилактики и лечения системной красной волчанки. Приведены основные составляющие сестринского ухода при этом заболевании.

Ключевые слова: диффузные болезни соединительной ткани, системная красная волчанка, диагностика, профилактика, лечение, сестринский уход.

Диффузные болезни соединительной ткани (ДБСТ) характеризуются глубокими нарушениями иммунного гемостаза с образованием антител и сенсибилизированных лимфоцитов, направленных против антигенов собственного организма, что приводит к системному иммуновоспалительному поражению соединительной ткани.

В группу ДБСТ входят несколько заболеваний, из которых наиболее распространены системная красная волчанка (СКВ), системная склеродермия, дерматомиозит и острая ревматическая лихорадка. Объединяет эти заболевания общность:

- патогенеза: нарушения иммунного гомеостаза, проявляющиеся угнетением супрессорной и усилением хелперной активности Т-лимфоцитов, активацией В-лимфоцитов, что приводит к неконтролируемой выработке аутоантител и образованию иммунных комплексов «антиген–антитело», которые, циркулируя в крови и фиксируясь в тканях, приводят к развитию тяжелой воспалительной реакции преимущественно в сосудах органов и тканей;
- групповых иммунологических маркеров: гипергаммаглобулинемии и поликлоновой гипериммуноглобулинемии, антинуклеарных и ревматоидных факторов, гипокомплементемии, иммунных комплексов;
- морфологических изменений (фибриноидное изменение основного вещества соединительной ткани, васкулиты, лимфоидные и плазмоклеточные инфильтраты и др.);
- клинических проявлений (особенно в начальной стадии заболевания); многосистемность поражения: лихорадка, боли в суставах и мышцах (артрит, полиартрит, миозит, миалгии), поражение внутренних органов (сердце, легкие, почки), сосудов (васкулиты), центральной нервной системы и увеличение лимфатических узлов (лимфаденопатия);
- органоспецифических аутоиммунных синдромов (гемолитическая анемия и тромбоцитопения) и лабораторных показателей активности воспалительного процесса (СОЭ, С-реактивный белок, α_2-глобулины, серомукоид и др.);
- неспецифических провоцирующих факторов, вызывающих обострение: инфекционные заболевания, инсоляция, охлаждение, вакцинация, некоторые лекарственные препараты (прокаинамид, гидролазин) и др.;
- течения заболеваний: хроническое с периодами обострений и ремиссий, что диктует необходимость применения длительной – пожизненной – комплексной терапии;
- используемых для терапии средств: нестероидных противовоспалительных препаратов и кортикостероидов, иммунодепрессантов и иммуномодуляторов, экстракорпоральных методов лечения (плазмаферез, гемосорбция, фильтрация плазмы).

Вместе с тем заболевания, входящие в группу ДБСТ, имеют свои характерные клинические, лабораторные и морфологические признаки.

Системная красная волчанка

СКВ – системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией широкого спектра органоспецифических аутоантител к различным компонентам ядра клеток и иммунных комплексов, вызывающих иммуновоспалительное повреждение внутренних органов.

СКВ характеризуется иммуновоспалительным поражением соединительной ткани, сосудов микроциркуляторного русла, кожи, суставов и внутренних органов (почки, сердце, легкие и др.). Поражение внутренних органов определяет течение и прогноз заболевания.

Распространенность – 5–250 случаев на 100 тыс населения. Пик заболеваемости приходится на 2–3-е десятилетие жизни (15–25 лет). Женщины детородного возраста страдают СКВ в 10–15 раз чаще мужчин (около 90% всех заболевших – женщины). У детей соотношение девочек и мальчиков снижается – 3:1. Смертность при СКВ в 3 раза выше, чем в общей популяции.

Клиническая картина и диагностика. Характерная особенность СКВ – многообразие клинических проявлений и вариантов течения. В нашей стране принята следующая классификация вариантов течения СКВ по критерию ее активности:

- острое течение – быстрое развитие множественных проявлений заболевания, включая поражение почек и высокую иммунологическую активность;
- подострое течение – наблюдаются периодически возникающие обострения (не столь выраженные, как при остром течении) и развитие поражения почек в течение 1-го года заболевания;
- хроническое течение – в клинической картине длительно превалирует 1 или несколько симптомов (дискоидное поражение кожи, полиартрит, гематологические нарушения, феномен Рейно, небольшая протеинурия, эпилептиформные припадки и др.).

Особенно характерно для хронического течения СКВ ее сочетание с антифосфолипидным синдромом (АФС).

Клинические критерии АФС:

- тромбоз (1 или более эпизодов артериального, венозного тромбоза или тромбоза мелких сосудов в любом органе);
- патология беременности (1 или более случаев внутриутробной гибели морфологически нормального плода после 10 нед гестации, или 1 или более случаев преждевременных родов морфологически нормального плода до 34 нед гестации, или 3 или более последовательных случаев спонтанных абортов до 10 нед гестации).

Для СКВ характерны многообразие и вариабельность клинических проявлений, вариантов течения и начала заболевания. Обычно она начинается с 1 или нескольких следующих симптомов:

- необъяснимой лихорадки;
- похудения, анемии;
- артрита;
- поражения кожи и слизистых оболочек;
- феномена Рейно;
- серозитов (перикардит, плеврит, абдоминальный синдром);
- почечной патологии;
- неврологических нарушений (судороги, психоз);
- рецидивирующих тромбозов.

Лихорадка, слабость, снижение массы тела – характерные проявления СКВ и отражают ее активность.

Поражение кожи и слизистых оболочек отмечают у 50–90% больных; оно включает в себя:

- *дискоидные очаги* с гиперемированными краями, инфильтрацией, рубцовой атрофией и депигментацией в центре;
- *эритему* на лице, шее, груди (зона «декольте»), в области крупных суставов, на носу и щеках с образованием фигуры в форме «бабочки»;
- *фотосенсибилизацию* – повышение чувствительности кожи к инсоляции;
- генерализованную или очаговую *алопецию* (выпадение волос);
- *паникулит* – воспаление подкожной жировой клетчатки;
- *васкулит* в виде пурпуры, крапивницы, околоногтевых и подногтевых микроинфарктов;
- *сетчатое ливедо;*
- *хейлит* – воспаление кожи, красной каймы и слизистой оболочки губ;
- *безболезненные эрозии* на слизистой оболочке полости рта более чем у 30% больных.

Поражение суставов и мышц проявляется *артралгиями, полиартритом и миалгиями*. Чаще поражены мелкие суставы кистей и лучезапястные суставы. При прогрессировании заболевания могут, как при ревматоидном артрите, возникать их деформации и контрактуры. Одно из тяжелых проявлений поражения суставов при СКВ – развитие *асептического некроза*, чаще – головки бедренной кости и плечевой кости, что, как и деформации и контрактуры, значительно ограничивают возможности самообслуживания и ухудшают качество жизни пациентов.

Поражение мышц характеризуется болью (миалгией) и синдромом мышечной слабости – миастенией.

Серозные оболочки вовлекаются в патологический процесс у 90% больных с появлением симптомов поражения плевры, перикарда, реже – брюшины. Чаще возникают сухой плеврит и перикардит.

Для ***плеврита*** характерны – повышение температуры тела, боль в грудной клетке, усиливающаяся при дыхании, кашле, чихании, и шум трения плевры, выявляемый при аускультации.

Признаки ***перикардита:*** повышение температуры, боли в области сердца, одышка, при аускультации сердца – шум трения перикарда.

У больных СКВ не только в начале заболевания, но и после ремиссии – в период обострения – могут развиваться и другие поражения сердечно-сосудистой системы: *миокардит, эндокардит и коронариит.*

Миокардит проявляется одышкой, чувством тяжести и болью в области сердца, сердцебиениями (нарушениями ритма и проводимости). ***Эндокардит*** часто протекает бессимптомно. Выявляется при эхокардиографии, характеризуется утолщением створок митрального, трехстворчатого, реже – аортального клапанов и аускультативными признаками их недостаточности.

Коронариит – поражение коронарных сосудов сердца, чаще развивается при обострении и высокой активности СКВ. Его проявления – боли в левой половине грудной клетки (постоянные, приступообразные, как при стенокардии) и даже развитие инфаркта миокарда. Поражение сосудов (кроме коронариита) может проявиться синдромом Рейно: приступообразно развивающимися расстройствами артериального кровоснабжения кистей и (или) стоп, реже – других участков тела (носа, ушей, подбородка и др.), возникающими под действием холода или волнения. Поражение сосудов при СКВ может быть обусловлено и ускоренным развитием их атеросклеротического поражения.

Поражения легких могут быть вызваны как основным заболеванием – пневмонит, так и вторичной инфекцией (острая пневмония). Ведущими признаками воспалительного процесса в легких являются малопродуктивный кашель, одышка, реже – боли в грудной клетке при дыхании и кашле.

Признаки ***поражения пищеварительного тракта*** – боль в эпигастральной области, изжога, отрыжка, снижение и (или) отсутствие аппетита, ощущение переполнения и вздутия в эпигастральной области, метеоризм – избыточное скопление газов в кишечнике, диарея.

Жалобы на боль в животе у больных с СКВ (как и у всех пациентов с ДБСТ) требуют особого внимания медсестры! О появлении боли в животе у пациента необходимо без промедления сообщить лечащему или дежурному врачу, поскольку боль может быть вызвана: инфарктом селезенки, поражением сосудов брыжейки, кровоизлиянием в нее и стенку кишечника, рецидивирующей обструкцией тонкой кишки. Боль и диспепсические проявления могут быть связаны и с язвено-некротическим поражением желудочно-кишечного тракта.

Поражение почек (волчаночный гломерулонефрит, люпус-нефрит) имеет место примерно у половины больных в периоды обострения, прогрессирования заболевания и характеризуется протеинурией, цилиндрурией и гематурией при проведении общего анализа мочи. Возможно и развитие пиелонефрита, что связывают с терапией кортикостероидными и цитостатическими препаратами и присоединением вторичной инфекции. При прогрессировании поражения почек возникают отеки, повышение артериального давления и признаки хронической почечной недостаточности. Развитие волчаночного гломерулонефрита – плохой прогностический признак, так как увеличивает частоту смертельных исходов.

Поражение центральной нервной системы может проявляться быстрыми изменениями настроения (раздражительностью, подавленным настроением, эйфорией), нарушением сна, слуховыми и зрительными галлюцинациями, судорогами и психозами. Их развитие может быть связано как с волчаночным цереброваскулитом, так и с гормональной терапией глюкокортикостероидными препаратами (стероидные психозы). Развитие эпилептических приступов повышает риск смертельного исхода у 75% больных и увеличивает смертность от СКВ более чем в 2 раза.

Поражение периферической нервной системы характеризуется нарушениями чувствительности и болезненностью по ходу нервных путей. Течение заболевания может осложниться нарушениями мозгового кровообращения и инсультами.

Возможно увеличение всех групп лимфатических узлов, селезенки, печени.

В нашей стране выделяют следующие варианты течения СКВ: острое, подострое и хроническое, а с учетом клинических и лабораторных данных – 3 степени активности: высокую (III), умеренную (II), минимальную (I).

Медсестра участвует в подготовке медицинской документации и пациента к консультации врачей-специалистов (ревматолог, невролог, кардиолог, нефролог, гематолог, окулист), которые могут принимать участие в программе лечения в зависимости от особенностей течения СКВ.

При остром течении СКВ внезапно повышается температура тела, характерны острые боли в суставах, полисерозиты, кожные проявления – «бабочка». Больные могут указать день начала заболевания. Продолжительность заболевания при остром течении колеблется от 1 года до 2 лет, однако может продлиться до 5 лет и более.

При подостром течении заболевание начинается постепенно с общих симптомов, артралгий, рецидивирующих артритов, неспецифического поражения кожи при нормальной или субфебрильной температуре, характеризуется волнообразным течением с поражением новых органов и систем при каждом обострении.

Хроническое течение заболевания характеризуется хроническим рецидивирующим полиарт-

ритом, полисерозитом, синдромами дискоидной волчанки, эпилептиформным, Рейно. Продолжительность заболевания – более 20 лет.

Сестринское обследование

При опросе пациента медсестра устанавливает связь начала заболевания с провоцирующими факторами: лекарственной аллергией, переохлаждением, физическими и психическими травмами, беременностью и родами, приемом контрацептивных препаратов и прерванной беременностью, респираторно-вирусными инфекциями, наследственностью.

У больных с установленным диагнозом СКВ выясняют:

- признаки обострения заболевания и его возможные причины;
- соблюдение режима рекомендованных лечебных мероприятий;
- наличие осложнений;
- знание пациентом признаков возможных осложнений, мерах их профилактики, проводимой лекарственной терапии;
- знания пациента о заболевании и приемах самопомощи.

Больных надо расспросить о социально-бытовых условиях, оценить их психоэмоциональное состояние, духовный и культурный статус.

Первичный опрос и осмотр пациента медсестрой амбулаторно-поликлинического звена могут выявить у него признаки, которые неспецифичны для СКВ, т.е. свойственны не только СКВ, но и всей группе ДБСТ:

- усталость, утомление;
- слабость, недомогание;
- повышение температуры;
- боли в суставах (артралгии);
- боли в мышцах (миалгии);
- снижение массы тела;
- увеличение лимфатических узлов (лимфаденопатия);
- изменения настроения, депрессия.

Признаки, которые могут насторожить медсестру в отношении СКВ и других ДБСТ:

- синдром Рейно;
- сухость слизистых оболочек;
- артрит с признаками местного воспаления;
- кожная сыпь;
- фоточувствительность;
- изъязвления слизистых оболочек;
- бляшкообразная эритема на лице, груди и руках;
- стянутость кожи и отечность пальцев;
- мышечная слабость;
- рецидивирующие, необъяснимые выкидыши, чаще – в третьем триместре беременности;
- плеврит при отсутствии инфекции;
- сосудистые события: инфаркт миокарда, инсульт в раннем возрасте (особенно – у женщин).

Наличие 1 или более из них, особенно в сочетании с неспецифическими признаками, повышает вероятность болезни соединительной ткани и позволяет медсестре первичного звена здравоохранения заподозрить ДБСТ и направить больного на консультацию к ревматологу.

В задачи медсестры при работе с больными ДБСТ, особенно находящимися на амбулаторном лечении, входит контроль (мониторинг) проявлений заболевания. Она должна срочно информировать врача, если у пациента внезапно появились новые или усилились уже имеющиеся симптомы:

- необъяснимая лихорадка;
- боли в животе или грудной клетке;
- одышка;
- высокое артериальное давление;
- внезапная общая или локализованная слабость (рук, ног);
- внезапная потеря слуха и зрения;
- болезненные, холодные, синие/черные пальцы рук или ног;
- изменение психических функций;
- снижение массы тела;
- обнаружение крови или белка в моче.

Показания к госпитализации:

- лихорадка, причины которой неясны (инфекционные осложнения – частая причина смерти больных СКВ);
- боли в грудной клетке;
- появление признаков поражения центральной нервной системы;
- острый пневмонит и кровотечение;
- быстропрогрессирующие признаки почечной недостаточности;
- прогрессирующее снижение уровня тромбоцитов (тромбоцитопения).

Наиболее важные проблемы пациентов с СКВ, которые приходится решать медсестре, схожи с таковыми у больных ревматоидным артритом и мероприятия, проводимые медсестрой в процессе ухода за больными с СКВ, во многом тождественны таковым при ревматоидном артрите.

Лечение

Лечение СКВ и всей группы ДБСТ должно назначаться ревматологом и проводиться под его контролем. Цель лечения – достижение клинико-лабораторной ремиссии и предотвращение поражения

жизненно важных органов и систем, особенно почек и центральной нервной системы.

Задачи лечения:

- подавление иммунного воспаления и иммунокомплексных нарушений (неконтролируемого иммунного ответа);
- предупреждение осложнений иммуносупрессивной терапии;
- лечение осложнений, возникающих в процессе проведения иммуносупрессивной терапии;
- воздействие на отдельные, резко выраженные синдромы;
- удаление из организма циркулирующих иммунных комплексов и антител;
- сохранение трудоспособности и улучшение качества жизни;
- увеличение продолжительности жизни.

Немедикаментозное лечение включает в себя исключение психоэмоциональных нагрузок, рекомендации по предупреждению влияния провоцирующих факторов. Рекомендуются прекращение курения, употребление пищи с высоким содержанием калия и витамина D, дозированные физические упражнения.

В задачи медсестры входит участие в обучении больного и членов его семьи, поскольку лечение заболевания длится на протяжении всей жизни больного. Необходимы установление контакта с больным, понимание им и его близкими необходимости длительного лечения, строгого соблюдения врачебных и сестринских рекомендаций, распознавания признаков обострения болезни и побочного действия лекарств. Пациентки с СКВ должны знать, что в период обострения заболевания и лечения цитостатическими препаратами необходима эффективная контрацепция, не рекомендуется прием пероральных контрацептивов с высоким содержанием эстрогенов, которые могут вызвать обострение заболевания.

Медсестре необходимо помнить, что у больных СКВ, как и у всех пациентов с ДБСТ, высок риск развития аллергических реакций на многие антибактериальные лекарственные средства.

Диспансеризация

Все больные с СКВ подлежат диспансерному наблюдению. Его задачи:

- своевременно распознать начавшееся обострение заболевания и осуществить коррекцию терапии;
- распознавание осложнений лекарственной терапии;
- тщательный мониторинг клинико-лабораторной активности СКВ и профилактика побочного действия лекарственной терапии;
- посещение и осмотр пациента ревматологом не реже 2 раз в месяц;
- выполнение общего анализа крови и общего анализа мочи каждые 3 мес;
- ежегодно: исследование липидного профиля; денситометрия (диагностика остеопороза); рентгенография костей таза (выявление асептического некроза головки бедренной кости); офтальмологическое обследование (риск развития ретинопатии на фоне применения противомалярийных препаратов), консультативный осмотр гинеколога.

Медсестра должна следить за соблюдением больным графика диспансерного наблюдения. Необходимо объяснить больному и его родным, что *несоблюдение рекомендаций и самостоятельное прерывание лечения – независимые факторы неблагоприятного прогноза болезни.*

Профилактика

Первичная профилактика не проводится, так как этиология заболевания неизвестна. Рекомендуют родственникам больных СКВ, а также пациентам с изолированным поражением кожи (дискоидной волчанкой) избегать инсоляции и переохлаждения. Они не должны подвергаться прививкам, получать грязелечение и другие бальнеологические процедуры. Для профилактики атеросклероза рекомендуют диету с низким содержанием жиров и холестерина, контроль массы тела, физические упражнения, прием фолиевой кислоты. Вторичная профилактика направлена на предупреждение обострений заболевания и его осложнений и включает в себя проведение диспансерных и лечебных мероприятитий.

Рекомендуемая литература

Мазуров В.И., Долгих С.В., Жугрова Е.С. Системная красная волчанка: диагностика и лечение. Учебное пособие. – СПб.: изд-во СПбМАПО, 2011. – 29 с.

Мазуров В.И., Онищенко И.А. Системная склеродермия. Учебное пособие. – СПб.: изд-во СПбМАПО, 2011. – 60 с.

Шостак Н.А., Клименко А.А. Системная красная волчанка в практике врача-интерниста: современные вопросы диагностики и лечения // Consil. medicum. – 2011; 9: 51–56.

DIFFUSE DISEASES: LUPUS ERYTHEMATOSUS

Prof. V.A. Lapotnikov; M.V. Polyukova; Prof. V.N. Petrov; M.M. Murzabekova

[1]V.A. Almazov Federal Medical Research Center, Saint Petersburg

[2]I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University,

[3]I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, Saint Petersburg

The paper describes out the causes of systemic lupus erythematosus and the principles of its diagnosis, prevention, and treatment. It gives basic nursing care constituents in this disease.

Key words: diffuse connective tissue diseases, systemic lupus erythematosus, diagnosis, prevention, treatment, nursing care.