

Диагностические критерии СКВ (EULAR/ACR 2019)

Критерий включения: антинуклеарные антитела (АНА) $\geq 1:80$

(необходимо выявление АНА на HEp-2 клетках в титре $\geq 1:80$ или эквивалентный положительный тест когда-либо).

Постановка диагноза СКВ требует наличия хотя бы одного клинического критерия и ≥ 10 баллов (если соблюден критерий включения)

Клинические критерии	Баллы
Конституциональные критерии:	
Лихорадка ($> 38,3^{\circ}\text{C}$)	2
Гематологические критерии:	
Лейкопения ($< 4000/\text{мкл}$)	3
Тромбоцитопения ($< 100\,000/\text{мкл}$)	4
Аутоиммунный гемолиз	4
Должны присутствовать подтверждения аутоиммунного гемолиза (наличие ретикулоцитоза, низкий гаптоглобин, повышенный непрямой билирубин, повышенная ЛДГ) и положительная прямая проба Кумбса.	
Психоневрологические критерии:	
Делирий	2
Характерные признаки: 1) изменение сознания или уровня возбудимости со снижением способности фокусироваться, 2) развитие симптомов от нескольких часов до 2-х дней, 3) изменение выраженности симптомов в течении дня, 4а) острое/подострое изменение когнитивных функций (например, потеря памяти или дезориентация) либо 4б) изменением поведения, настроения или аффекта (например, беспокойство, реверсия цикла сна/бодрствования)	
Психоз	3
Характерные признаки: 1) иллюзии и/или галлюцинации 2) отсутствие бреда	
Судороги (генерализованные или парциальные)	5
Поражение кожи и слизистых:	
Безрубцовая алоpecia	2
Язвы полости рта	2
Подострая кожная красная волчанка (ПККВ) ¹ или дискоидная красная волчанка (ДКВ) ²	4
Острая кожная форма СКВ ³	6
Поражение серозных оболочек:	
Плевральный выпот или перикардиальный выпот (по данным рентгенографии, КТ или МРТ)	5
Острый перикардит	6
Необходимо наличие двух или более признаков: 1) перикардиальная боль в грудной клетке (обычно острая, усиливающаяся при вдохе, уменьшающаяся при наклоне вперед), 2) шум трения перикарда, 3) ЭКГ с новой распространенной элевацией ST или депрессией PR, 4) новый или усугубившийся перикардиальный выпот по данным УЗИ, рентгенографии, КТ, МРТ	
Мышечно-скелетные проявления:	
Поражение суставов	6
1) синовит, затрагивающий ≥ 2 суставов, характеризующийся отеком или выпотом или 2) болезненность двух или более суставов и по крайней мере 30 минут утренней скованности	
Почечные нарушения:	
Протеинурия ($> 0,5\text{ г}/24\text{ часа}$)	4
Люпус-нефрит по данным биопсии почки (класс II или V по ISN/RPS 2003) ⁴	8
Люпус-нефрит по данным биопсии почки (класс III или IV по ISN/RPS 2003) ⁴	10
Иммунологические критерии	Баллы
Антифосфолипидные антитела:	
– антитела к кардиолипину (IgA, IgG или IgM) в среднем или высоком титре	2
– или антитела к $\beta 2$ -гликопротеину I (IgA, IgG или IgM)	
– или волчаночный антикоагулянт	
Белки системы комплемента:	
– низкий уровень C3 или низкий уровень C4	3
– низкий уровень C3 и низкий уровень C4	4
СКВ-специфичные антитела:	
– АТ к Sm антигену	6
– АТ к dsDNA	

Оценка критериев:

- не засчитывайте критерий, если для него имеется более вероятное объяснение, чем СКВ;
- появление критерия хотя бы однажды является достаточным;
- критерии не обязательно должны развиваться одновременно;
- при подсчете общего количества баллов в каждой категории засчитывается только один критерий с наибольшим количеством баллов

Постановка диагноза СКВ требует наличия хотя бы одного клинического критерия и ≥ 10 баллов (если соблюден критерий включения)

Примечания:

¹ ПККВ: кольцевидные или папуло-сквамозные (псориазоформные) кожные высыпания, обычно на открытых участках тела в зоне инсоляции. Если выполняется биопсия кожи, должны присутствовать типичные изменения: вакуолярный дерматит с периваскулярным лимфогистиоцитарным инфильтратом, часто присутствует кожный муцин.

² ДКВ: Фиолетовые эритематозные кожные высыпания с вторичными изменениями в виде атрофического рубцевания, депигментации, часто фолликулярный гиперкератоз / закупорка желёз на волосистой части головы, приводящая к рубцовой алопеции. Если выполняется биопсия кожи, должны присутствовать типичные изменения: вакуолярный дерматит с периваскулярным и/или периаппендикулярным лимфогистиоцитарным инфильтратом. На коже головы могут быть видны фолликулярные кератиновые пробки. При давних поражениях возможно отложение муцина.

³ Высыпания на скулах или генерализованная макуло-папулезная сыпь. Если выполняется биопсия кожи, должны присутствовать типичные изменения: вакуолярный дерматит с периваскулярным лимфогистиоцитарным инфильтратом, часто присутствует кожный муцин. Периваскулярный нейтрофильный инфильтрат может появляться на ранних стадиях заболевания.

⁴ Люпус-нефрит по данным биопсии почки, классы по ISN/RPS 2003:

Класс II: Мезангиальный пролиферативный волчаночный нефрит: исключительно мезангиальная гиперклеточность любой степени или экспансия мезангиального матрикса с мезангиальными иммунными отложениями (при световой микроскопии). Незначительные изолированные субэпителиальные или субэндотелиальные отложения могут быть видны с помощью иммунофлуоресцентной или электронной микроскопии, но не при световой микроскопии.

Класс III: Очаговый волчаночный нефрит: активный или неактивный очаговый, сегментарный или распространенный эндокапиллярный или экстракапиллярный гломерулонефрит с поражением $< 50\%$ всех клубочков, как правило, с фокальными субэндотелиальными иммунными отложениями, с мезангиальными изменениями или без них.

Класс IV: Диффузный волчаночный нефрит: активный или неактивный диффузный, сегментарный или распространенный эндокапиллярный или экстракапиллярный гломерулонефрит с поражением $\geq 50\%$ всех клубочков, как правило, с диффузными субэндотелиальными иммунными отложениями, с мезангиальными изменениями или без них. Этот класс включает случаи с диффузными отложениями по типу проволоочной петли, но с незначительной гломерулярной пролиферацией или без нее.

Класс V: Мембранозный волчаночный нефрит: распространенные или сегментарные субэпителиальные иммунные отложения или их морфологические последствия выявляемые с помощью световой микроскопии, иммунофлуоресцентной или электронного микроскопия (с мезангиальными изменениями или без них).