

МЕТОДИКА ВИЗНАЧЕННЯ ФУНКЦІОНАЛЬНОГО КЛАСУ ХВОРОГО НА СИСТЕМНИЙ ЧЕРВОНІЙ ВОВЧАК

У. О. Абрагамович,

Кафедра внутрішньої медицини №2, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-4762-3857>

О. О. Абрагамович,

Кафедра внутрішньої медицини №1, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна

Л. В. Циганик,

Кафедра внутрішньої медицини №1, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна

М. Л. Фармага,

Кафедра внутрішньої медицини №1, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна

О. В. Синенький,

Комунальне некомерційне підприємство Львівської обласної ради «Львівська обласна клінічна лікарня», м. Львів, Україна

DOI: https://doi.org/10.31435/rsglobal_ws/31052020/7076

ARTICLE INFO

Received: 17 March 2020

Accepted: 11 May 2020

Published: 31 May 2020

KEYWORDS

systemic lupus erythematosus, diagnosis, functional class.

ABSTRACT

The correct and comprehensive assessment of the condition of patients with systemic lupus erythematosus and typical SLE-related multi-organ and multisystemic lesions requires developing a new integrated measure of their condition. Such measure should take into account modern advances in understanding the causes and pathogenesis of the disease, while assessing the degree of its activity, its progression, the number and severity of syntropic comorbid lesions of organs and systems, and formulating a clinical diagnosis.

Objective. To develop the method of assigning functional classes to patients with systemic lupus erythematosus.

Materials and methods. The research was conducted in three successive steps: the purpose of the first step was to conduct a review of literature, i.e. to analyze retrospectively 130 sources of literature in English and Ukrainian using content analysis, systemic and comparative analysis, bibliographic analysis of relevant publications on SLE grading, especially by its severity, in PubMed, Medline, Cochrane Library, and Research Gate databases. The purpose of the second step was to develop a method of assigning functional classes to patients with SLE based on modern literature and our own clinical experience. The purpose of the third step was to demonstrate examples of its application.

Results and discussion. There is an obvious need to assess SLE activity, its progression, the number and severity of syntropic comorbid lesions of organs and systems, formulate a clinical diagnosis and assign functional classes to patients with SLE based on easily calculated integrated measures for each patient. However, the review of the literature showed that such a measure had not been developed yet. The proposed method includes three phases. The purpose of the first phase is to assess the activity of systemic lupus erythematosus according to the SELENA-SLEDAI total outcome and assign the appropriate number of points: inactive systemic lupus erythematosus - 0 points, the mild activity of SLE - 1 point, the moderate activity of SLE - 2 points, the high activity and very high activity of SLE - 3 points. The purpose of the second phase is to assess the progression of systemic lupus erythematosus and assign the appropriate number of points: patients with chronic SLE - 1 point, patients with subacute SLE - 2 points, patients with acute SLE - 3 points. The purpose of the third phase was to assess the syntropic comorbid lesions of organs and systems and assign the appropriate number of points: no lesions - 0 points, a slight deviation from normality that does not require treatment - 1 point; lesions that require medical correction - 2 points; severe organ failure that requires immediate treatment - 3 points. The number of points (total score) that can be assigned to a patient with systemic lupus erythematosus ranges from 0 to 45. If the total score is 0, then the patient should be classified as being in remission. If the total score ranges from 1 to 15 points, then the patient should be classified as being in functional class I (the condition of the patient with SLE should be graded as mild). If the total score ranges from 16 to 26 points, then the patient should be classified as being in functional class II (the condition of the patient with SLE should be graded as moderate).

If the total score ranges from 27 to 45 points, then the patient should be classified as being in functional class III (the condition of the patient with SLE should be graded as severe). This method takes into account the disease activity, its progression, the number and severity of syntropic comorbid lesions of organs and systems. The total score interpreted according to the defined ranges allows us to assess the condition of patients with SLE in general, i.e. to assign functional classes to them, objectivize expert assessments, determine the dynamics of disease progression and the effectiveness of treatment.

Conclusions. We have developed the method to assess the condition of patients with systemic lupus erythematosus in a simple and objective manner by calculating integrated measure that denotes the functional class of patient with SLE. This method takes into account the results of other research studies published in scientific Ukrainian and foreign journals, as well as the results of our research studies. It takes into account the disease activity, its progression, the number and severity of syntropic comorbid lesions of organs and systems. The method can be successfully applied in clinical practice to optimize expert assessments of patient condition, to analyze the dynamics of disease progression and the effectiveness of treatment.

Citation: U. O. Abrahamovych, O. O. Abrahamovych, L. V. Tsyhanyk, M. L. Farmaha, O. V. Synenkyi. (2020) A Method to Determine Functional Class of Systemic Lupus Erythematosus in Patients. *World Science*. 5(57), Vol.2. doi: 10.31435/rsglobal_ws/31052020/7076

Copyright: © 2020 U. O. Abrahamovych, O. O. Abrahamovych, L. V. Tsyhanyk, M. L. Farmaha, O. V. Synenkyi. This is an open-access article distributed under the terms of the **Creative Commons Attribution License (CC BY)**. The use, distribution or reproduction in other forums is permitted, provided the original author(s) or licensor are credited and that the original publication in this journal is cited, in accordance with accepted academic practice. No use, distribution or reproduction is permitted which does not comply with these terms.

Вступ. Системний червоний вовчак (СЧВ) – автоімунна хвороба, що патогенетично асоційована з розладом імунорегуляції, наслідком якого є імунне запалення з одночасним пошкодженням тканин і порушенням функцій різних органів та систем [9, 16]. Достатньо часто недуга виникає у молодому працездатному віці, перебігає з наростанням тяжкості, призводить до ранньої інвалідизації, а нерідко і до летальних наслідків [6, 7, 9]. Визначальною у низці не вирішених до сьогодні проблем діагностики та лікування хворих на СЧВ з типовими для них поліорганными та полісистемними ураженнями, є необхідність коректної комплексної оцінки їх стану, яка б дозволила, використавши сучасні досягнення в розумінні причин виникнення та патогенезу недуги, одночасну оцінку ступеню активності, закономірності її перебігу, кількості і тяжкості синтропічних коморбідних уражень органів та систем, закінчити формулювання клінічного діагнозу вказанням сумарного показника, що дозволило би отримати інформацію про їх стан в цілому, бути підставою для об'єктивної експертної оцінки стану недужого, прийняття рішення щодо призначення адекватного лікування, контролю його в динаміці та оцінювання ефективності [1].

Вирішенням цієї проблеми було б створення показника підсумкової оцінки стану хворого у вигляді вказання функціонального класу хворого (ФКХ) на СЧВ, легко, але з математичною точністю, вирахованого в балах за результатами аналізу ступеню активності недуги, її перебігу та тяжкості синтропічних коморбідних уражень органів і систем.

Мета. Випрацювати методику визначення функціонального класу хворого на системний червоний вовчак.

Матеріали й методи. Дослідження проводили у три послідовні кроки: на *першому* ретроспективно проаналізовано 130 джерел літератури англійською та українською мовами, використавши контент-аналіз, метод системного та порівняльного аналізу, бібліосемантичний метод вивчення актуальних наукових досліджень, присвячених градації СЧВ, зокрема за тяжкістю, у наукометричних медичних базах інформації PubMed, Medline, Cochrane Library, Research Gate; на *другому*, базуючись на інформації з сучасних літературних джерел і власному клінічному досвіді, розроблено методику визначення ФКХ на СЧВ і на *третьому* – наведено приклади її використання.

Результати й обговорення. Згідно проведеного нами ретроспективного аналізу літературних джерел, що є *першим кроком* дослідження, встановлено, що впродовж багатьох років СЧВ є центром уваги як теоретичної, так і клінічної медицини. Опис ураження шкіри, що могли належати хворому на СЧВ, були вперше описані Гіппократом (грец. трансл. Hippokratēs ho Kōos, 406-374 pp. до н.е.) як «herpes esthiomenes». Вперше латинський термін «lupus», що

означає «вовк», було введено у медицину представником Медичної школи в Салерно Рогеріус (Rogerius (перед 1140 – 1195 pp.), якого називали також лат. Rogerius Salernitanus, італ. Roger Frugard, Roger Frugardi, Roggerio Frugardo, Rüdiger Frutgard і Roggerio dei Frugardi) у 1230 р. для позначення різноманітних шкірних уражень із глибокими ранами, схожими на укуси вовка. Португальський лікар Амаду Лузітану (порт. Amato Lusitano, 1510–1568 pp.) запропонував називати такі ураження «herpes ulcerosus». Лише Парацельс (лат. Paracelsus, 1493–1541 pp., ім'я при народженні Філіп Ауреол Теофраст Бомбаст фон Гогенгайм – нім. Philippus Aureolus Theophrastus Bombastus von Hohenheim) розглянув вовчак як ураження шкіри, відмінне від герпесу, нориць та злоякісних новоутворів. З того часу до другої половини XIX ст. СЧВ вважалося лише хворобою шкіри, її описом та класифікацією займалися такі відомі дерматологи як Роберт Віллан (англ. Robert Willan, 1757–1812 pp.), його учень Томас Бейтман (англ. Thomas Bateman, 1778–1821 pp.), а також Лоран-Теодор Бітт (швед. Laurent-Théodore Bielt, 1781–1840 pp.), Фердинанд Ріттер фон Гебра (нім. Ferdinand Ritter von Hebra, 1816–1880 pp.). Однак всі їх праці зосереджувалися переважно на шкірних проявах СЧВ – класифікаціях різновидів малярної еритеми [17].

Про системний характер ураження у хворих на СЧВ заговорив у 1872 р. угорський дерматолог Моріц Капоші (угор. Kaposi Mór, 1837–1902 pp.), який запропонував класифікувати недугу на: 1) дискоїдний вовчак (discoid lupus) – ураження шкіри; 2) вовчак із системними проявами (лат. lupus erythematosus discretus et aggregatus) – хворобу, що характеризується анорексією, підшкірними вузликами, артритом, лімфаденопатією та ураженням центральної нервової системи.

Цей опис можна вважати першою класифікацією СЧВ. З того часу все більше уваги вчені приділяли опису клінічних симптомів СЧВ (Вільям Ослер – англ. Sir William Osler (1849–1919 pp.), Йозеф Ядассон – нім. Josef Jadassohn (1863–1936 pp.)) та, врешті, заперечили запропоновану М. Капоші (угор. Kaposi Mór) класифікацію (Йозеф Ядассон – нім. Josef Jadassohn, 1863–1936 pp.) [17].

Починаючи з XX ст. інтерес до вивчення СЧВ стрімко зростає, вчені один на поперед другого описували нові симптоми хвороби, а саме – у 1902 р. Дж. Г. Секейра (англ. J. H. Sequira) і Г. Балеан (англ. H. Balean) описали синдром А. Г. М. Рейно (фран. A.G.M. Raynaud), у 1908 р. Альфред Краус (нім. Alfred Kraus) і Карл Бохак (нім. Carl Bohac) – ураження легень, у 1924 р. Е. Б. Кіфер (англ. E. B. Keefer) і А. Р. Фелті (англ. A. R. Felty) – люпус-перикардит, тоді ж Е. Лібман (англ. E. Libman) і Б. Сакс (англ. B. Sacks) – ендокардит та люпус-нефрит, в 1933 р. Дж. М. Ліон (англ. J. M. Lyon) – випадок тромбоцитопенічної пурпури у хворого на СЧВ, в 1940 р. Ч. Х. Слокумб (англ. C. H. Slocumb) – люпус-артрит, в 1945 р. Д. Далі (англ. D. Daly) – неврологічні та психічні зміни, у 1962 р. Н. Дж. Звайфлер (англ. N. J. Zvaifler) – метакарпальну ульнарну девіацію «артропатію С. Жаку (фран. S. Jaccoud)» [17].

Окрім того, у 1942 р. австралійський лікар Пол Клемперер (англ. Paul Klemperer) відмітив подібність гістоморфологічних змін в різних органах у хворих на СЧВ і на основі цього сформував концепцію «колагенових хвороб», характерною ознакою яких є ураження певних органів та тканин. Але, розуміючи те, що СЧВ – це не ураження тільки колагену, але й всіх мезенхімальних тканин, Вільям Е. Еріх (англ. William E. Ehrich) в 1952 р. запропонував віднести СЧВ до групи «хвороб сполучної тканини». Ідентифікація СЧВ як системної хвороби, що уражає більшість органів та систем, вимагало продовження вивчення його діагностичних критеріїв та удосконалення класифікації, оскільки принцип класифікації, що використовувався до того моменту – на основі ураження органів, що залучені в патологічний процес, – в цьому випадку використовуватися не міг. Ця проблема виникла ще в середині XX ст., але є актуальною до тепер. На цей момент не існує єдиної загальновизнаної класифікації СЧВ, яка б чітко дозволяла оцінювати тяжкість стану хворого. Досі зовсім умовно розділяють СЧВ на системну та шкірну (інтергументну) або хронічну СЧВ. Розрізняють також наступні клінічні варіанти СЧВ за характером перебігу: гостру чи системну СЧВ (гострий еритематоз), підгострий СЧВ та хронічну СЧВ. Залежно від характеру перебігу та клінічних проявів у хворих на хронічний СЧВ виділяють дискоїдний, дисемінований, відцентрову еритему Л. Т. Бітта (швед. L.-T. Bielt) і глибоку еритему М. Капоші (угор. Kaposi Mór) – С. Ірганга (англ. S. Irgang) [20]. Більш повною є класифікація СЧВ, запропонована В. А. Насоною (1972 р., 1986 р.) [4, 5], яка окремо виділяє характер перебігу хвороби (гострий, підгострий, хронічний),

активність (неактивна фаза; активна фаза: активність I, II і III ступенів) та клінічно-морфологічну характеристику уражень органів і систем (ураження шкіри, суглобів, серозних оболонок, серця, легень, нирок, нервової системи). Але визначення ступеня активності згідно критеріїв цієї класифікації є досить умовним, бо враховуються лише певні лабораторні показники, а оцінку тяжкості уражень органів і систем вона не передбачає.

Щодо визначення індексу активності СЧВ, то сьогодні у фаховій літературі описано понад 60 різноманітних індексів, що продиктовано головним чином необхідністю контролювати ефективність лікування хворих на СЧВ [10]. Проте більшість із запропонованих індексів є не валідними [12, 15]. Лише п'ять із них визнані світом і широко використовуються у клінічній практиці для діагностики та оцінки ефективності лікування [22]:

1. Індекс активності СЧВ (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index – SLEDAI) [8] та його наступні модифікації: SLEDAI 2000 (SLEDAI 2K), Безпека естрогенів в національній оцінці вовчака (Safety of Estrogens in Lupus Erythematosus National Assessment – SELENA) – SLEDAI та Mex-SLEDAI;
2. Шкала оцінки активності СЧВ (Systemic Lupus Activity Measure – SLAM) [14];
3. Європейський консенсус вимірювання активності СЧВ (European Consensus Lupus Activity Measurement – ECLAM) [21];
4. Індекс активності вовчака (Lupus Activity Index – LAI) [18];
5. Класичний індекс Британської групи оцінки вовчака (Classic British Isles Lupus Assessment Group Index – Classic BILAG Index) [11].

Їх умовно можна поділити на два типи. До перших належать ті індекси, які визначають загальну активність хвороби за сумою балів від початкових показників (SLEDAI, SLAM та ECLAM). До другого типу – специфічні індекси, що оцінюють активність і вираженість загострення в кожному окремому органі чи системі (BILAG). Однак і вказані індекси не вважаються «золотим стандартом» та мають безліч недоліків, зокрема технічні труднощі під час підрахунку шкал, неоднорідність принципів оцінки активності ураження кожного органу (в одних випадках ураження враховується під час оцінки активності, в інших – ні), різну «вагу» кожного критерію в балах (в одних шкалах оцінюється наявність або відсутність симптому, а в інших – його вираженість) [21].

Клінічний перебіг СЧВ різний, з широким спектром проявів, варіантів його класифікування запропоновано багато [9]. Однак найбільш простим і водночас точним є розділ із класифікації, яку випрацювала В. А. Насонова [5], що передбачає поділ на: гострий, підгострий та хронічний перебіг СЧВ.

Відомо, що клінічні симптоми СЧВ характеризуються вираженим клінічним поліморфізмом [9] і охоплюють низку коморбідних синтропічних уражень інших органів та систем – тобто не випадково поєднаних двох і більше патологічних станів (синдромів або нозологій), що передбачає їх спільні етіологію та/або патогенез [2, 3]. До останніх належать ураження шкіри та її придатків, органів опорно-рухової системи, дихання, ураження серця і судин, печінки і підшлункової залози, нирок, системи крові, органів ендокринної системи та порушення обміну, центральної та периферійної нервової системи, статевої та імунної системи, а також органів чуття [6, 7], які і є однією з ознак комплексу характеристики тяжкості стану хворого на СЧВ.

Отже, аналіз інформації із літературних джерел засвідчує, що до сьогодні, не дивлячись на очевидну потребу оцінювати не лише активність СЧВ, але й закономірності його перебігу, кількість і тяжкість синтропічних коморбідних уражень органів та систем, закінчувати формулювання клінічного діагнозу вказанням показника підсумкової оцінки стану хворого у вигляді ФКХ на СЧВ, легко, але з математичною точністю вирахованого за результатами кінцевої суми балів, його не було створено.

Завдання *другого кроку* дослідження – випрацювати методику визначення ФКХ на СЧВ, зробивши її відповідною до сучасних потреб клініцистів. Основною вимогою до цього є комплексна числова оцінка стану хворого із одночасним врахуванням показників активності хвороби, закономірностей її перебігу, кількості та тяжкості синтропічних коморбідних уражень.

Створена нами методика визначення ФКХ на СЧВ полягає в оцінці стану хворого за трьома рівноцінними блоками (див. табл. 1).

Таблиця 1. Критерії оцінки функціонального класу хворого на системний червоний вовчак за Абрагамович У.О. та співавт., 2020 р. (показники; бали; функціональний клас хворого)

№ за/п	Назва показників (активність хвороби, варіанти її перебігу, синтропічні коморбідні ураження), сума всіх балів та ФКХ на СЧВ	Бали; ФКХ на СЧВ			
		0	1	2	3
1	Активність СЧВ SLEDAI*				
2	Варіанти перебігу СЧВ**				
3	Синтропічні коморбідні ураження органів та систем***:				
3.1	Ураження шкіри та її придатків				
3.2	Ураження органів опорно-рухової системи				
3.3	Ураження органів дихання				
3.4	Ураження серця і судин				
3.5	Ураження печінки і підшлункової залози				
3.6	Ураження нирок				
3.7	Ураження системи крові				
3.8	Ураження органів ендокринної системи та порушення обміну				
3.9	Ураження центральної та периферійної нервової системи				
3.10	Ураження статевих систем				
3.11	Ураження імунної системи				
3.12	Ураження органів чуття (очі, ніс, вуха, горло і гортань)				
3.13	Інше				
4	Всього балів:				
5	ФКХ на СЧВ:				
5.1	ФКХ на СЧВ 0 (сума балів дорівнює 0)				
5.2	ФКХ на СЧВ I (сума балів від 1 до 15)				
5.3	ФКХ на СЧВ II (сума балів від 16 до 26)				
5.4	ФКХ на СЧВ III (сума балів від 27 до 45)				

Примітки:

* – Активність СЧВ SLEDAI: неактивний СЧВ – 0 балів, активність I ступеня – 1 бал, II – 2 бали, III і IV ступенів – 3 бали;

** – Варіанти перебігу СЧВ: хронічний перебіг – властиво тривале превалювання одного або декількох симптомів: дискоїдних висипань, синдрому А. Г. М. Рейно, суглобового або судомного синдромів, гематологічних порушень, синдрому Г.С.Шегрена, тощо, поліорганні ураження з'являються зазвичай після 10 і більше років хвороби (1 бал), підгострий перебіг – у дебюті спостерігають конституційні симптоми, неспецифічне ураження шкіри і суглобів, хвороба перебігає хвилюподібно, з періодичним виникненням загострень, впродовж 2–3 років з моменту появи перших симптомів виникають поліорганні ураження (2 бали), гострий перебіг – характерне швидко виникнення мультиорганних проявів, зокрема ураження нирок і нервової системи, і висока клінічно-лабораторна активність (3 бали);

*** – Синтропічні коморбідні ураження органів та систем оцінюються наступною кількістю балів: 0 – відсутність ураження, 1 – легке відхилення від норми, яке не потребує лікування; 2 – ураження, що потребують медикаментозної корекції; 3 бали – тяжка органна недостатність, що потребує проведення невідкладного лікування.

Перший блок полягає в оцінці активності СЧВ за індексом SELENA-SLEDAI [12, 19], в якому враховуються 24 показники (16 клінічних та 8 лабораторних), кожному з яких присвоєно бали від 1 до 8. За сумою отриманих балів і визначається активність:

- хворі з неактивним СЧВ (активність 0 ступеня за SLEDAI) – 0 балів);
- хворі з низькою активністю СЧВ (активність I ступеня за SLEDAI) – 1-5 балів
- хворі з активністю середнього ступеня (активність II ступеня за SLEDAI) – 6-10 балів;
- хворі з високим ступенем активності СЧВ (активність III ступеня за SLEDAI) – 11-19 балів;
- хворі з активністю дуже високого ступеня (активність IV ступеня за SLEDAI) – 20 і більше, ніж 20 балів [12, 19].

Визначену нами активність СЧВ за SLEDAI ми оцінюємо у відповідну кількість балів: неактивний СЧВ – 0 балів, активність I ступеня – 1 бал, II – 2 бали, III і IV ступенів – по 3 бали.

Для оцінки перебігу СЧВ (другий блок) ми використали класифікаційні характеристики перебігу СЧВ згідно критеріїв В. О. Насонової [5], які оцінені нами відповідною кількістю балів, а саме:

- хронічний перебіг (притаманне тривале превалювання одного або декількох симптомів: дискоїдних висипань, синдрому А. Г. М. Рейно, суглобового або судомного синдромів, гематологічних порушень, синдрому Г. С. Шегрена, поліорганні ураження з'являються зазвичай після 10 і більше років хвороби) в 1 бал;

- підгострий перебіг (у дебюті спостерігають конституційні симптоми, неспецифічне ураження шкіри і суглобів, хвороба перебігає хвилеподібно, з періодичним виникненням загострень, впродовж 2–3 років з моменту появи перших симптомів виникають поліорганні ураження) – у 2 бали;

- гострий перебіг (характерне швидке виникнення мультиорганних проявів, зокрема ураження нирок і нервової системи, і висока клінічно-лабораторна активність) – у 3 бали.

Ураження кожного окремо із синтропічних коморбідних уражень органів та систем (третій блок) оцінюється також відповідною кількістю балів, а саме: 0 – відсутність ураження, 1 – легке відхилення від норми, яке не потребує лікування; 2 – ураження, що потребують медикаментозної корекції; 3 бали – тяжка органна недостатність, що потребує проведення невідкладного лікування, за прикладом визначення індексу коморбідності М. Г. Каплан (М. Н. Kaplan) – А. Р. Файнштейн (А. R. Feinstein), розробленому у 1974 р. [13].

Кількість балів, яку може отримати хворий на СЧВ, коливається у межах від 0 до 45. Далі нами розроблено спеціальну анкету експертної оцінки, в яку вноситься інформація про недужого у балах, підрахунок яких згідно критеріїв, визначених нами меж (коефіцієнт конкордації = 0,84; значущість визначена за критеріями Р. Е. Фішера), дає можливість віднести його у відповідний ФКХ на СЧВ - якщо сума балів дорівнює 0, то ми трактуємо це як наявність фази ремісії, а ФКХ на СЧВ 0, якщо сума балів від 1 до 15 – ФКХ на СЧВ I (стан хворого на СЧВ помірного ступеня тяжкості), від 16 до 26 балів – ФКХ на СЧВ II (стан хворого на СЧВ середнього ступеня тяжкості), а у випадку, коли сума балів коливається від 27 до 45 балів – ФКХ на СЧВ III (тяжкий стан хворого на СЧВ).

Отже, запропонована нами методика, яка передбачає одночасне урахування активності хвороби, закономірності її перебігу, кількості і тяжкості синтропічних коморбідних ураження органів і систем, і таким чином отримання суми балів, трактованих згідно критеріїв визначених нами меж, дозволяє оцінити стан хворого на СЧВ в цілому, тобто визначити ФКХ на СЧВ, а це дає можливість об'єктивізувати експертну оцінку стану недужого, визначити динаміку перебігу хвороби та ефективність його лікування.

Відповідно до визначеного нами *третього кроку*, нижче наведено два приклади використання запропонованої нами методики.

Перший приклад. У хворої Г. (41 р., історія хвороби № 1555/432) за результатами комплексного клінічно-лабораторного та інструментального обстеження встановлено основний («М32.1. СЧВ: активна фаза, активність II ступеня {за SLEDAI}; хронічний перебіг з наростанням тяжкості; з наявністю уражень шкіри і її придатків (фотосенсибілізація, еритематозні висипання; афти ротової порожнини (в анамнезі); алопеція (в анамнезі)), суглобів (артральгії гомілково-ступневих, променево-зап'ястних, плечових суглобів; поліартрит дрібних суглобів кистей і стоп: Rtg-стадія I–II; ФНС I), м'язів (міальгії), серця (міокардит (в анамнезі), СН 0), судин (ангіопатія сітківки, синдром А. Г. М. Рейно), легень (пневмосклероз, ДН I ступеня), нервової системи (енцефалопатія з діенцефальними кризами; астено-невротичний синдром, панічні атаки), ендокринної (автоімунний тироїдит, евітироз), імунної систем (ANA-positiv, anti-dsDNA-positiv (в анамнезі); криоглобулінемічний синдром) та очей (синдром «сухого ока»); ускладнений остеопорозом (змішаного генезу (глюкокортикоїд-індукований+основна хвороба)); ФКХ на СЧВ?») та супутній («Хронічна персистивна Herpes I/II типу-, CMV-, VEB- інфекції. Плосковальгусна деформація обох стоп; деформувальний артроз III ступеня плесне-фалангового суглоба правої стопи, як наслідок хв. А. Келлера II, III ступеня; спондилоартроз із нестабільністю сегментів C4-C5, полісегментарним остеохондрозом

і хронічною вертеброгенною попереково-крижовою радикулопатією; сколіоз I ступеня; консолидований перелом V ребра зліва ззаду. Виразкова хвороба: дванадцятипалої кишки; Нр (-); зі збереженою кислототвірною функцією шлунка; деформація пілородуоденальної зони без порушення пасажу; фаза стійкої ремісії; НТ 0-I ступеня. Хронічний фарингіт: фаза помірного загострення; хронічний алергічний риніт, фаза ремісії; викривлення носової переділки; стан після тонзилектомії (03.2009 р.). Кондиломи зовнішніх статевих органів; фіброаденома правої грудної залози. Складний далекозорий астигматизм обох очей; початкові катаракти обох очей, факосклероз; збіжна косина правого ока). ФКТХ II») клінічні діагнози.

Примітки: Rtg – roentgenography (рентгенографія); ФНС – функціональна недостатність суглобів; СН – серцева недостатність; ДН – дихальна недостатність; ANA – positiv – Antinuclear Antibody positiv (антинуклеарні антитіла +); Anti-dsDNA-positiv – Anti-double stranded Deoxyribonucleic acid – positiv (антитіла до двохспіральної дезоксирибонуклеїнової кислоти +); Herpes – герпес; CMV – Cytomegalovirus (цитомегаловірус); VEB – Virus Epstein-Barr (вірус М. Е. Епштейна – І. Барр); C4-C5- cervical vertebrae 4-5 (шийні хребці 4-5); Нр – Helicobacter pylori (гелікобактер пілорі); НТ – недостатність травлення; ФКТХ – функціональний клас терапевтичного хворого.

Використавши запропоновану нами методику визначення ФКХ на СЧВ у пацієнтки Г. (41 р., історія хвороби № 1555/432), результати якого наведені у таблиці 2, нами вираховано, що сумарна кількість балів становить 16, а це є підставою для визнання, що у неї ФК відповідає II ступеню тяжкості.

Таблиця 2. Оцінка функціонального класу системного червоного вовчака хворої Г., 41 р., історія хвороби № 1555/432 (показники; бали; функціональний клас хворого)

№ за/п	Назва показників (активність хвороби, варіанти її перебігу, синтропічні коморбідні ураження), сума всіх балів та ФКХ на СЧВ	Бали; ФКХ на СЧВ			
		0	1	2	3
1	Активність СЧВ SLEDAI*			X	
2	Варіанти перебігу СЧВ**		X		
3	Синтропічні коморбідні ураження органів та систем***:				
3.1	Ураження шкіри та її придатків		X		
3.2	Ураження органів опорно-рухової системи			X	
3.3	Ураження органів дихання		X		
3.4	Ураження серця і судин			X	
3.5	Ураження печінки і підшлункової залози	X			
3.6	Ураження нирок	X			
3.7	Ураження системи крові	X			
3.8	Ураження органів ендокринної системи та порушення обміну			X	
3.9	Ураження центральної та периферійної нервової системи			X	
3.10	Ураження статеві системи	X			
3.11	Ураження імунної системи		X		
3.12	Ураження органів чуття (очі, ніс, вуха, горло і гортань)			X	
3.13	Інше	X			
4	Всього балів:	16			
5	ФКХ на СЧВ:				
5.1	ФКХ на СЧВ 0 (сума балів дорівнює 0)				
5.2	ФКХ на СЧВ I (сума балів від 1 до 15)				
5.3	ФКХ на СЧВ II (сума балів від 16 до 26)	X			
5.4	ФКХ на СЧВ III (сума балів від 27 до 45)				

Примітки:

* – Активність СЧВ SLEDAI: неактивний СЧВ – 0 балів, активність I ступеня – 1 бал, II – 2 бали, III і IV ступенів – 3 бали;

** – Варіанти перебігу СЧВ: хронічний перебіг – властиво тривале превалювання одного або декількох симптомів: дискоїдних висипань, синдрому А. Г. М. Рейно, суглобового або

судомного синдрому, гематологічних порушень, синдрому Г. С. Шегрена, тощо, поліоргани ураження з'являються зазвичай після 10 і більше років хвороби (1 бал), підгострий перебіг – у дебюті спостерігають конституційні симптоми, неспецифічне ураження шкіри і суглобів, хвороба перебігає хвилеподібно, з періодичним виникненням загострень, впродовж 2–3 років з моменту появи перших симптомів виникають поліоргани ураження (2 бали), гострий перебіг – характерне швидке виникнення мультиорганих проявів, зокрема ураження нирок і нервової системи, і висока клінічно-лабораторна активність (3 бали);

*** – Синтропічні коморбідні ураження органів та систем оцінюються наступною кількістю балів: 0 – відсутність ураження, 1 – легке відхилення від норми, яке не потребує лікування; 2 – ураження, що потребують медикаментозної корекції; 3 бали – тяжка органа недостатність, що потребує проведення невідкладного лікування.

Формулювання основного діагнозу з урахуванням визначеного ступеня ФКХ на СЧВ буде наступне: «М32.1. СЧВ: активна фаза, активність II ступеня (за SLEDAI); хронічний перебіг з наростанням тяжкості; з наявністю уражень шкіри і її придатків (фотосенсибілізація, еритематозні висипання; афти ротової порожнини (в анамнезі); алопеція (в анамнезі)), суглобів (артральгії гомілково-ступневих, променево-зап'ястних, плечових суглобів; поліартрит дрібних суглобів кистей і стоп: Rtg-стадія I–II; ФНС I), м'язів (міальгії), серця (міокардит (в анамнезі), СН 0), судин (ангіопатія сітківки, синдром А. Г. М. Рейно), легень (пневмосклероз, ДН I ступеня), нервової системи (енцефалопатія з діенцефальними кризами; астено-невротичний синдром, панічні атаки), ендокринної (автоімунний тироїдит, евіроз), імунної систем (ANA-positiv, anti-dsDNA-positiv (в анамнезі); криоглобулінемічний синдром) та очей (синдром «сухого ока»); ускладнений остеопорозом (змішаного генезу (глюкокортикоїд-індукований+основна хвороба)); ФКХ на СЧВ II».

Другий приклад. У хворої Ш. (43 р., історія хвороби № 7352/425) за результатами комплексного клінічно-лабораторного та інструментального обстеження встановлено основний («М.32.1 «СЧВ: активна фаза, активність II ступеня (за SLEDAI); хронічний перебіг з наростанням тяжкості; з наявністю уражень шкіри («метелик» в анамнезі), суглобів (артральгії кистей і стоп, ФНС I), нирок (ХХН: I стадія; дифузний мезангіокапілярний проліферативний люпусний гломерулонефрит (клас IV С – модифікована класифікація BOO3 1995р.); фаза стійкої ремісії), судин (ретиккулярне ліве до), кровотворної (лейкопенія), імунної (anti dsDNA-positiv, ANA – positiv; антифосфоліпідний синдром) систем, очей (синдром «сухого ока»); ускладнений: остеопенією (II ступеня, змішаного генезу (глюкокортикоїд-індукована + основна хвороба)), артеріальною гіпертензією (вторинна (ренопаренхіматозна + медикаментозна); II стадія (гіпертрофія лівого шлуночка, ангіопатія сітківки); II ступінь; ризик II (помірний); СН 0-I стадії); ФКХ на СЧВ ?) та супутній («Хронічна CMV -, VEB -, Herpes I типу- інфекції. Хронічний стеатогепатит, фаза неповної ремісії, НТ 0; ожиріння II ступеня; набута дисліпідемія (IIb за Д. Фрідрексоном, 1970 р.). Вузлово-лейоміома матки невеликих розмірів. Викривлення переділки носа без порушення носового дихання; стан після тонзилектомії (2008 р.). Стан після апендектомії (1980 р.). ФКХ I-II») клінічні діагнози.

Примітки: ФНС- функціональна недостатність суглобів; ХХН – хронічна хвороба нирок; Anti-dsDNA-positiv - Anti-double stranded Deoxyribonucleic acid - positiv (антитіла до двохспіральної дезоксирибонуклеїнової кислоти +); ANA - positiv -Antinuclear Antibody positiv (антинуклеарні антитіла +); СН - серцева недостатність; CMV - Cytomegalovirus (цитомегаловірус); VEB - Virus Epstein — Barr (вірус М. Е. Епштейна – І. Барр); Herpes – герпес; НТ- недостатність травлення; ФКХ - функціональний клас терапевтичного хворого.

Використавши запропоновану нами методику визначення ФКХ на СЧВ у пацієнтки Ш. (43 р., історія хвороби № 7352/425), результати якого наведені у таблиці 3, нами вираховано, що сумарна кількість балів становить 14, а це є підставою для визнання, що у неї ФК відповідає I ступеню тяжкості.

Таблиця 3. Оцінка функціонального класу системного червоного вовчака хворої Ш., 43 р., історія хвороби № 7352/425 (показники; бали; функціональний клас хворого)

№ за/п	Назва показників (активність хвороби, варіанти її перебігу, синтропічні коморбідні ураження), сума всіх балів та ФКХ на СЧВ	Бали; ФКХ на СЧВ			
		0	1	2	3
1	Активність СЧВ SLEDAI*			X	
2	Варіанти перебігу СЧВ**		X		
3	Синтропічні коморбідні ураження органів та систем***:				
3.1	Ураження шкіри та її придатків		X		
3.2	Ураження органів опорно-рухової системи			X	
3.3	Ураження органів дихання	X			
3.4	Ураження серця і судин			X	
3.5	Ураження печінки і підшлункової залози	X			
3.6	Ураження нирок			X	
3.7	Ураження системи крові		X		
3.8	Ураження органів ендокринної системи та порушення обміну	X			
3.9	Ураження центральної та периферійної нервової системи	X			
3.10	Ураження статевих систем	X			
3.11	Ураження імунної системи		X		
3.12	Ураження органів чуття (очі, ніс, вуха, горло і гортань)			X	
3.13	Інше	X			
4	Всього балів:	14			
5	ФКХ на СЧВ:				
5.1	ФКХ на СЧВ 0 (сума балів дорівнює 0)	X			
5.2	ФКХ на СЧВ I (сума балів від 1 до 15)				
5.3	ФКХ на СЧВ II (сума балів від 16 до 26)				
5.4	ФКХ на СЧВ III (сума балів від 27 до 45)				

Примітки:

* – Активність СЧВ SLEDAI: неактивний СЧВ – 0 балів, активність I ступеня – 1 бал, II – 2 бали, III і IV ступенів – 3 бали;

** – Варіанти перебігу СЧВ: хронічний перебіг – властиво тривале превалювання одного або декількох симптомів: дискоїдних висипань, синдрому А. Г. М. Рейно, суглобового або судомного синдромів, гематологічних порушень, синдрому Г. С. Шегрена, тощо, поліорганні ураження з'являються зазвичай після 10 і більше років хвороби (1 бал), підгострий перебіг – у дебюті спостерігають конституційні симптоми, неспецифічне ураження шкіри і суглобів, хвороба перебігає хвилюподібно, з періодичним виникненням загострень, впродовж 2–3 років з моменту появи перших симптомів виникають поліорганні ураження (2 бали), гострий перебіг – характерне швидке виникнення мультиорганних проявів, зокрема ураження нирок і нервової системи, і висока клінічно-лабораторна активність (3 бали);

*** – Синтропічні коморбідні ураження органів та систем оцінюються наступною кількістю балів: 0 – відсутність ураження, 1 – легке відхилення від норми, яке не потребує лікування; 2 – ураження, що потребують медикаментозної корекції; 3 бали – тяжка органна недостатність, що потребує проведення невідкладного лікування.

Формулювання основного діагнозу з урахуванням визначеного ступеня ФКХ на СЧВ буде наступне: «М.32.1 «СЧВ: активна фаза, активність II ступеня (за SLEDAI); хронічний перебіг з наростанням тяжкості; з наявністю уражень шкіри («метелик» в анамнезі), суглобів (артралгії кистей і стоп, ФНС I), нирок (ХХН: I стадія; дифузний мезангіокапілярний проліферативний люпусний гломерулонефрит (клас IV С – модифікована класифікація ВООЗ 1995р.); фаза стійкої ремісії), судин (ретикулярне ліведо), кровотворної (лейкопенія) та імунної (anti dsDNA- positiv, ANA – positiv, антифосфоліпідний синдром) систем, очей (синдром «сухого ока»); ускладнений: остеопенією (II ступеня, змішаного генезу (глюкокортикоїд-індукована + основна хвороба)), артеріальною гіпертензією (вторинна (ренопаренхіматозна + медикаментозна); II стадія (гіпертрофія лівого шлуночка, ангіопатія сітківки); II ступінь; ризик II (помірний); СН 0-I стадії); ФКХ на СЧВ I».

Висновки. На основі результатів аналізу публікацій у наукових фахових вітчизняних та закордонних виданнях, а також результатів власних досліджень, одночасно урахувавши активність хвороби, закономірності її перебігу, кількість і тяжкість синтропічних коморбідних ураження органів і систем, створена методика, яка дозволяє об'єктивно і в спрощений спосіб оцінити стан хворого на системний червоний вовчак в цілому визначенням у цифровому еквіваленті інтегрального показника функціонального класу хворого на системний червоний вовчак, який може бути успішно використаний у клінічній практиці для оптимізації експертної оцінки стану недужих, аналізу динаміки перебігу хвороби та оцінки ефективності їх лікування.

ЛІТЕРАТУРА

1. Абрагамович ОО, Абрагамович МО, Кристопчук СА, Абрагамович УО, Федець АБ, Лещук ЯЛ, Абрагамович ЄС, Мазур ВВ, Заремба НІ. Діагноз у клініці внутрішніх хвороб: вирішені та дискусійні питання. Український терапевтичний журнал. 2007; 2:107-111.
2. Абрагамович ОО, Абрагамович УО, Фаюра ОП. Коморбідність: сучасний погляд на проблему; класифікація (повідомлення перше). Львівський клінічний вісник. 2015;4(12):56–64.
3. Абрагамович ОО, Абрагамович УО, Фаюра ОП. Коморбідність: сучасний погляд на проблему; класифікація (повідомлення друге). Львівський клінічний вісник. 2016;1(13):56–64.
4. Насонова В.А., Астапенко М.Г. Клиническая ревматология. Руководство для врачей. М.: Медицина, 1989; 156.
5. Насонова ВА, Фоломеева ОМ. Системная красная волчанка у подростков. Клиническая медицина. 1986; 64(1):30–8.
6. Abrahamovych U, Abrahamovych O, Nadashkevich O, Farmaha M, Kobak L. Pathogenetic Association of Digestive System Lesions with Systemic Lupus Erythematosus: Characteristics and Prevalence. Psychosomatic Medicine and General Practice. 2020;1(5):1-14.
7. Abrahamovych U, Abrahamovych O, Svintsitskyi A, Farmaha M, Guta S, Chemes V. Characteristics and features of spread of pathogenetically associated with the systemic lupus erythematosus lesions of endocrine system. Experimental & Clinical Medicine. 2020; 1:103-110.
8. Bombardier C., Gladman D.D., Urowitz M.B. et al. Derivation of the SLEDAI. A disease activity index for lupus patients. The Committee on Prognosis Studies in SLE. Arthr Rheum 1992; 35:630–40.
9. Botwinik JJ, Kessenich CR. Systemic lupus erythematosus. An overview. Adv Nurse Pract. 2006;14(7):51–53
10. Hag I, Isenberg DA. How does one assess and monitor patients with systemic lupus erythematosus in daily clinical practice? Best Pract Res Clin Rheumatol. 2002;16(2):181–94. DOI: 10.1053/berh.2001.0220.
11. Hay E.M., Bacon P.A., Gordon C. et al. The BILAG index: a reliable and valid instrument for measuring clinical disease activity in systemic lupus erythematosus. Q J Med 1993; 86:447–58.
12. Isenberg D. BILAG, SLEDAI, SIS, ECLAM, WAM, SLAM... Thank you MAM. Lupus 2007; 16:849–51.
13. Kaplan M.H., Feinstein A.R. The importance of classifying initial comorbidity in evaluating the outcome of diabetes mellitus // Journal Chronic Disease. 1974. № 27. P. 387–404.
14. Liang M.H., Socher S.A., Larson M.G. et al. Reliability and validity of six systems for the clinical assessment of disease activity in systemic lupus erythematosus. Arthr Rheum 1989; 32:1107–18.
15. Liang M.H., Socher S.A., Roberts W.N. et al. Measurement of systemic lupus erythematosus activity in clinical research. Arthr Rheum 1988; 31:817–25
16. Morand E.F., Mosca M. Treat to target, remission and low disease activity in SLE. Best Pract Res Clin Rheumatol. Jun 2017; 31(3): 342–350. Doi:10.1016/j.berh.2017.09.009.
17. Pasero G, Marson P. История изучения системной красной волчанки. Научно-Практическая Ревматология. 2008; 4:88-93.
18. Petri M., Hellmann D., Hochberg M. Validity and reliability of lupus activity measures in the routine clinic setting. J Rheumatol 1992; 19:53–9.
19. Petri M., Kim M.Y., Kalunian K.C. et al. Combined oral contraceptives in women with systemic lupus erythematosus. N Engl J Med 2005; 353:2550–8.
20. Süß R, Meurer M, Schirren CG, Lübke S, Ruzicka T. Lupus erythematoses profundus Kaposi-Irgang. Lupus erythematosus panniculitis. Der Hautarzt. 1994; 45:38–41.
21. Vitali C, Bencivelli W, Isenberg DA, et al. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the Consensus Study Group of the European Workshop for Rheumatology Research. II. Identification of the variables indicative of disease activity and their use in the development of an activity score. Clin Exp Rheumatol. 1992; 10(5):541–7.
22. Yee Chee-Seng. Development and validation of the BILAG-2004 Index for the assessment of disease activity in SLE. Rheumatology Research Group Division of Infection and Immunology, School of Medicine, The University of Birmingham. A thesis submitted to The University of Birmingham for the degree of doctor of philosophy. 2008; February.