

Индексы активности поражения и повреждения кожи у пациентов с системной красной волчанкой — CLASI и R-CLASI

А.А. Шумилова¹, Ф.А. Чельдиева¹, К.С. Нурбаева^{1,2}, Е.И. Травкина¹, Т.М. Решетняк^{1,2}

¹ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» 115522, Российская Федерация, Москва, Каширское шоссе, 34а
²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России 125993, Российская Федерация, Москва, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1

¹V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology 115522, Russian Federation, Moscow, Kashirskoye Highway, 34A
²Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation 125993, Russian Federation, Moscow, Barrikadnaya str., 2/1, building 1

Контакты:

Шумилова Анастасия Александровна,
dr.anashumilova@gmail.com;
Решетняк Татьяна Магомедалиевна,
t_reshetnyak@yahoo.com

Contacts:

Anastasiia Shumilova,
dr.anashumilova@gmail.com;
Tatyana Reshetnyak,
t_reshetnyak@yahoo.com

Поступила 14.06.2023

Принята 04.03.2024

Введение. Разработка индексов активности поражения и повреждения кожи при системной красной волчанке (СКВ) связана с необходимостью количественной оценки ее изменений. Индекс площади и тяжести кожной волчанки (CLASI, Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index) и его модифицированная версия (R-CLASI, the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index) – это инструменты для количественной оценки изменений кожи и слизистых у пациентов как с кожной красной волчанкой (ККВ), так и с ее системным вариантом.

Цель исследования – валидировать индексы CLASI и R-CLASI в российской когорте пациентов с системной красной волчанкой и сопоставить результат их использования с дерматологическими оценками качества жизни.

Материал и методы. В исследование включено 55 больных СКВ с различными видами поражения кожи и слизистых; медиана возраста – 30,0 [26,0; 40,0] лет, медиана длительности заболевания – 7,0 [3,0; 14,0] лет. Для оценки активного (обратимого) поражения и необратимого повреждения кожи использовались индексы CLASI и R-CLASI; для общей оценки активности и повреждения при СКВ – соответственно индекс активности системной красной волчанки 2000 (SLEDAI-2K, Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000) и индекс повреждения (ИП) SLICC/ACR (SLICC/ACR DI, Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index).

Результаты. Наиболее частым вариантом поражения кожи у пациентов с СКВ была острая кожная красная волчанка (ОККВ), наблюдавшаяся в 45% случаев, а также алопеция, выявленная в 62% случаев. Медиана индекса активности (ИА) CLASI составила 5,0 [2,0; 11,0], медиана ИА R-CLASI – 7,0 [3,0; 18,0] баллов; медиана ИП CLASI – 5,0 [2,0; 11,0], медиана ИП R-CLASI – 2,0 [0,0; 7,0] балла. Выявлена статистически значимая взаимосвязь CLASI и R-CLASI со степенью активности в кожно-слизистом домене по SLEDAI-2K и ИП при СКВ. По данным ROC-анализа, индексы CLASI и R-CLASI показали высокую чувствительность (ИА CLASI – 98%, R-CLASI – 93%, ИП CLASI и R-CLASI – 91%) и специфичность (ИА CLASI – 64%, R-CLASI – 71%, ИП CLASI и R-CLASI – 86%).

Заключение. Индексы CLASI и R-CLASI отражают уровень активности и тяжести поражения кожи, при этом их более высокие значения приходятся на более выраженное поражение кожи и значительное влияние на общее самочувствие больных СКВ. Пациенты с высокими значениями этих индексов часто испытывают ощущение смущения, неловкости, сложности при выполнении повседневных задач и ограничения в социальной жизни. Для оценки выраженности поражения кожи и слизистых у пациентов с СКВ на территории Российской Федерации целесообразно использование индексов CLASI и R-CLASI.

Ключевые слова: системная красная волчанка, активность заболевания, поражение кожи, алопеция, поражение слизистых

Для цитирования: Шумилова АА, Чельдиева ФА, Нурбаева КС, Травкина ЕИ, Решетняк ТМ. Индексы активности поражения и повреждения кожи у пациентов с системной красной волчанкой – CLASI и R-CLASI. *Научно-практическая ревматология*. 2024;62(2):203–215.

INDEXES OF SKIN ACTIVITY AND DAMAGE IN PATIENTS WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS – CLASI AND R-CLASI

Anastasiia A. Shumilova¹, Fariza A. Cheldieva¹, Kamila S. Nurbaeva^{1,2}, Ekaterina I. Travkina¹, Tatiana M. Reshetnyak^{1,2}

Introduction. Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index (CLASI) and its modified version, the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Areas and Severity Index (R-CLASI) are tools for quantifying skin and mucosal lesions in patients with both cutaneous lupus erythematosus and its systemic variant. Evaluation of the scales of activity and skin damage in systemic lupus erythematosus (SLE) is associated with the need to stratify their quantitative characteristics. The Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index (CLASI) and its modified version, the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index (R-CLASI) are a tool for quantifying skin and mucosal lesions in patients with both cutaneous lupus erythematosus (CLE) and its system version.

Objective. To validate the indexes of objective assessment of skin activity and damage CLASI and R-CLASI in the Russian cohort of patients with systemic lupus erythematosus and compare it with dermatological assessments of the quality of life.

Material and methods. The study included 55 patients with SLE with various types of skin and mucosal lesions, the median age was 30.0 [26.0; 40.0] years, the duration of the disease was 7.0 [3.0; 14.0] years. To assess the active (reversible) lesion and irreversible skin damage, the CLASI and R-CLASI indexes were used, for the general assessment of activity and damage in SLE, the SLEDAI-2K and SLICC/ACR DI were used

Results. The most common variant of skin lesions in patients with SLE is acute cutaneous lupus erythematosus (ACLE) – 45%, as well as alopecia, which occurs in 62% of cases. The median activity index for CLASI was 5.0 [2.0; 11.0], and R-CLASI was 7.0 [3.0; 18.0]; the median damage index for CLASI was 5.0 [2.0; 11.0],

and R-CLASI was 2.0 [0.0; 7.0]. A significant relationship was revealed between the medians of CLASI and R-CLASI scores depending on the degree of activity according to SLEDAI-2K (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index) and the damage Index (DI) in SLE (SLICC/ACR DI, Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index) when recalculating these indexes only for skin and mucous lesions. According to the ROC analysis, the CLASI and R-CLASI skin activity and damage indices showed high sensitivity (CLASI activity index – 98%, R-CLASI – 93%, CLASI and R-CLASI damage index – 91%) and specificity (CLASI activity index – 64%, R-CLASI – 71%, CLASI and R-CLASI damage index – 86%).

Conclusion. To assess the severity of skin and mucosal lesions in patients with SLE in the Russian Federation, it is reasonable to use the CLASI and R-CLASI indices. The CLASI and R-CLASI indices reflect the level of activity and severity of skin lesions, with higher values of these indices indicating more severe skin lesions and a significant impact on the overall well-being of SLE patients. Patients with high values of these indices often experience feelings of embarrassment, discomfort, difficulty in performing daily tasks, and limitations in social life. To assess the severity of skin and mucous lesions in patients with SLE in the Russian Federation, it is advisable to use the CLASI and R-CLASI indexes.

Key words: systemic lupus erythematosus, disease activity, skin lesion, alopecia, mucosal lesion

For citation: Shumilova AA, Cheldieva FA, Nurbaeva KS, Travkiva EI, Reshetnyak TM. Indexes of skin activity and damage in patients with systemic lupus erythematosus – CLASI and R-CLASI. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice*. 2024;62(2):203–215 (In Russ.).

doi: 10.47360/1995-4484-2024-203-215

Введение

Системная красная волчанка (СКВ) – сложное ауто-иммунное заболевание с полиорганным поражением, которое обусловлено активацией Т-клетками аутореактивных В-лимфоцитов и отложением иммунных комплексов в тканях. Проявления СКВ неоднородны и могут варьировать от легких клинических симптомов до тяжелого, угрожающего жизни поражения органов [1, 2]. Кожа при СКВ занимает второе место по частоте поражения (после костно-мышечной системы). Этиология повреждения кожи и слизистых и механизмы, участвующие в развитии этих проявлений СКВ, продолжают изучаться [3]. Определенную роль в развитии данной патологии играют ультрафиолетовое (УФ) излучение, иммунные клетки, цитокины и отложение иммуноглобулинов [4, 5].

Наиболее часто используется классификация J.N. Gilliam и соавт. [6] для кожной красной волчанки (ККВ), при которой выделяют острую ККВ (ОККВ), подострую ККВ (ПККВ) и хроническую ККВ (ХККВ).

Различные изменения кожи наблюдаются у подавляющего большинства пациентов с СКВ, но эти проявления относятся к наименее систематически изученным аспектам заболевания. Отчасти это связано с отсутствием валидированных в России инструментов для определения активности кожных проявлений, оценки эффективности и переносимости терапии [7].

Имеется множество шкал для оценки кожных проявлений при других воспалительных заболеваниях кожи, включая псориаз и атопическую экзему [8, 9]. Однако ни одна из них не подходит для ККВ, в том числе дерматологический индекс тяжести заболевания (DIDS, the Dermatology Index of Disease Severity), который был разработан как универсальный инструмент для оценки состояния кожи при кожных заболеваниях [10]. Особенности, отличающие ККВ от других дерматологических заболеваний, не позволяют использовать те же индексы для оценки выраженности и исходов поражения кожи и придатков. Эти различия признаны, поскольку ККВ является гетерогенным заболеванием с различными подтипами.

Необходимость количественной характеристики активности поражения и повреждения кожи при СКВ и ККВ послужила причиной создания шкал для их оценки. В 2005 г. группа американских дерматологов разработала и валидировала индекс площади и тяжести кожной волчанки – CLASI (Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index), который широко используется в клинических исследованиях [11].

Необходимость четкого разграничения признаков поражения кожи, обусловленного активностью СКВ, и связанных с ней необратимых изменений приводит к получению двух разных сумм баллов для каждого пациента. Для оценки активности в CLASI выделены три пункта: эритематозная сыпь с образованием или без образования чешуек и гипертрофией; поражение слизистых; нерубцовая алоpecia. Сумма баллов как индекса активности (ИА), так и индекса повреждения (ИП) может варьировать от 0 до 70; более высокое значение означает большую выраженность изменений кожи. К повреждению относятся нарушение пигментации (гипо- и гиперпигментация), рубцевание и атрофия кожи, панникулит, а также рубцовая алоpecia. Примечательно, что ИА может увеличиваться при обострении заболевания или уменьшаться (в период ремиссии), тогда как ИП может только сохранять достигнутое значение или нарастать, так как характеризует необратимые изменения кожи, а в случае, если нарушение пигментации наблюдается более 12 месяцев, ИП удваивается. В работе M.S. Krathen и соавт. [12] надежность CLASI была подтверждена как дерматологами, так и ревматологами.

ИА и ИП CLASI (приложение 1) подсчитывается отдельно для каждой анатомической области в зависимости от выраженности кожно-слизистых проявлений СКВ, но не фиксирует площадь поражения и количество изменений. Следует отметить также и объективность индекса, т. к. в его состав не входят переменные, характеризующие субъективное восприятие качества жизни [13].

Несмотря на все положительные аспекты, индекс CLASI не дает точной оценки тяжести при всех подтипах заболевания.

В 2010 г. группа немецких дерматологов пересмотрела данный индекс и предложила использовать Модифицированный индекс площади и тяжести кожной волчанки – R-CLASI (the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Areas and Severity Index) (приложение 2), который предназначен для оценки активности поражения и повреждения, но отдельно фиксирует анатомическую область (например, лицо, грудь, руки) и значительно большее количество типов высыпаний (эритема, шелушение, гиперкератоз, отек, инфильтрация, подкожные узелки, бляшки, диспигментация, рубцевание, атрофия) на коже [14].

Поражение кожи при СКВ и ККВ часто оказывает крайне негативное влияние на качество жизни пациентов [15]. Для оценки этого влияния используется дерматологический индекс качества жизни – DLQI (Dermatology

Life Quality Index), который применяется и при оценке влияния других кожных заболеваний на качество жизни пациентов (например, при псориазе, псориатическом артрите, экземе и других; приложение 3) [16, 17]. Он представляет собой опросник из 10 вопросов; ответ на каждый вопрос оценивается от 0 до 3 баллов, что дает возможный диапазон оценок от 0 (отсутствие влияния кожных заболеваний на качество жизни) до 30 (максимальное влияние на качество жизни) [18]. Подсчет индекса осуществляется простым суммированием всех баллов. Чем выше сумма баллов, тем больше негативное влияние заболевания на качество жизни [16].

Восприятие образа тела влияет на множество аспектов психосоциального функционирования и, в конечном итоге, на качество жизни людей. Оценка образа тела и качества жизни (BIQLI, Body Image Quality of Life Inventory) использует формат ответов из 7 пунктов, варьирующий от очень негативного (–3) до очень положительного (+3) влияния образа тела на 19 сфер жизни (приложение 4). Большее значение означает лучшее восприятие тела и более высокий уровень удовлетворенности качеством жизни. BIQLI ценен для количественной оценки того, как восприятие образа тела людьми влияет на широкий спектр сфер жизни, включая самоощущение, социальное функционирование, сексуальность, эмоциональное благополучие, питание, физические упражнения, уход за собой и т. д. [19, 20].

Цель исследования

Валидировать индексы CLASI и R-CLASI в российской когорте пациентов с системной красной волчанкой и сопоставить результат их использования с дерматологическими оценками качества жизни.

Материал и методы

В одномоментное исследование было включено 55 пациентов с СКВ (табл. 1), которые обследовались и получали основную терапию в стационарных и амбулаторных условиях на базе ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой. Все пациенты, включенные в исследование, подписали информированное согласие на участие в нем. Всем больным до включения в исследование и в процессе наблюдения проводилось стандартное клиническое, лабораторное и инструментальное обследование и заполнялись опросники DLQI и BIQLI.

Диагноз СКВ основывался на классификационных критериях международной организации сотрудничества клиник системной красной волчанки (SLICC, Systemic Lupus International Collaborating Clinics) 2012 г. (табл. 2) [21]. Для оценки активности СКВ использовался ИА SLEDAI-2K (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000) [22]. За отсутствие активности СКВ принималось значение SLEDAI-2K=0 баллов, за низкую активность – SLEDAI-2K=1–5 баллов, за среднюю – SLEDAI-2K=6–10 баллов, за высокую – SLEDAI-2K=11–19 баллов, за очень высокую – SLEDAI-2K>20 баллов [22]. Оценку повреждения органов проводили по ИП SLICC/ACR (Американская коллегия ревматологов, American College of Rheumatology) [23]. За отсутствие повреждений принималось значение ИП=0 баллов, за низкий ИП – 1 балл, за средний ИП – 2–4 балла, за высокий ИП – более 4 баллов [23]. ИА CLASI оценивался по следующим градациям, согласно авторским рекомендациям: легкое, умеренное и тяжелое поражение кожи у пациентов с СКВ соответствовало значениям CLASI 0–9, 10–20 и 21–70 баллов соответственно [24].

Таблица 1. Клиническая характеристика пациентов, включенных в исследование

Параметры	Пациенты с СКВ (n=55)	
Возраст (лет), Ме [25-й; 75-й перцентили]	30,0 [26,0; 40,0]	
Длительность заболевания (лет), Ме [25-й; 75-й перцентили]	7,0 [3,0; 14,0]	
Пол: женщины / мужчины, n (%)	45 (81) / 10 (19)	
Активность СКВ по индексу SLEDAI-2K, n (%)	отсутствует	1 (2)
	низкая	12 (22)
	средняя	19 (34)
	высокая	17 (31)
Индекс активности SLEDAI-2k, Ме [25-й; 75-й перцентили]	очень высокая	6 (11)
	повреждение отсутствует	8,0 [6,0; 13,0]
	низкий ИП	20 (36)
	средний ИП	16 (29)
ИП SLICC, n (%)	средний ИП	18 (33)
	высокий ИП	1 (2)
	ИП SLICC, Ме [25-й; 75-й перцентили]	1,0 [0,0; 2,0]
Терапия на момент включения в исследование, n (%)	глюкокортикоиды	55 (100)
	гидроксихлорохин	53 (96)
	иммуносупрессанты	32 (55)
	генно-инженерные биологические препараты	41 (74)

Примечание: СКВ – системная красная волчанка; SLEDAI-2K – индекс активности системной красной волчанки (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000); ИП – индекс повреждения; SLICC – Systemic Lupus International Collaborating Clinics

Таблица 2. Клинические и лабораторные проявления системной красной волчанки за весь период заболевания и на момент включения в исследование по критериям SLICC, n (%) (n=55)

Критерии	За весь период заболевания	На момент включения в исследование
Острое поражение кожи (в том числе фотосенсибилизация) и подострая кожная красная волчанка	43 (78)	32 (58)
Хроническая кожная волчанка (в т. ч. панникулит, капилляриты, дискоидная красная волчанка)	28 (51)	25 (45)
Язвы слизистых	22 (40)	11 (20)
Нерубцовая алопеция	37 (67)	34 (62)
Неэрозивный артрит	41 (75)	16 (29)
Серозит	18 (33)	8 (15)
Нефрит	21 (38)	15 (27)
Нейропсихические проявления	4 (7)	2 (4)
Гемолитическая анемия	23 (42)	17 (31)
Лейкопения или лимфопения	33(60)	6 (11)
Тромбоцитопения	17 (31)	6 (11)
Иммунологические нарушения	55 (100)	55 (100)
• Антинуклеарные антитела	55 (100)	55 (100)
• Антитела к двуспиральной ДНК	43 (78)	31 (56)
• Антитела к ядерному антигену Sm	10 (18)	10 (18)
• Антифосфолипидные антитела	14 (25)	14 (25)
• Гипокомплементемия	44 (80)	↓С3 – 27 (49) ↓С4 – 15 (27)
• Положительная реакция Кумбса при отсутствии гемолитической анемии	2 (4)	1 (2)

При статистической обработке результатов для описания количественных переменных использовались медиана (Me), 25-й и 75-й перцентили; для качественных переменных – частота. Проверку нормальности распределения осуществляли с помощью критерия Шапиро – Уилка. Для корреляционного анализа использовался ранговый коэффициент корреляции Спирмена (r_s). Для параметров, распределение которых отличалось от нормального, при сравнении более двух групп использовали критерий Краскела – Уоллиса.

Таблица 3. Индексы активности CLASI и R-CLASI при различной активности системной красной волчанки по SLEDAI-2K, Me [25-й; 75-й перцентили] (n=54)

Индекс активности	Активность по SLEDAI-2K				p
	Низкая (n=12)	Средняя (n=19)	Высокая (n=17)	Очень высокая (n=6)	
CLASI	3,0 [0,0; 9,5]	7,0 [3,0; 20,0]	5,0 [3,0; 8,0]	7,5 [2,0; 15,0]	0,363
R-CLASI	4,0 [0,0; 10,5]	7,0 [3,0; 23,0]	8,0 [4,0; 11,0]	13,0 [3,0; 21,0]	0,422

Примечание: SLEDAI-2K – индекс активности системной красной волчанки (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000); CLASI – индекс площади и тяжести кожной волчанки (Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index); R-CLASI – модифицированный индекс площади и тяжести кожной волчанки (the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index)

Различия считали статистически значимыми при $p \leq 0,05$. ROC-анализ (receiver operating characteristic) использовался для определения площади под кривой (AUC, area under curve), чувствительности (Se, sensitivity) и специфичности (Sp, specificity) исследуемых параметров. Положительная предсказательная сила (ППС) рассчитывалась по формуле: $ППС = \text{истинно положительные результаты} / (\text{истинно положительные результаты} + \text{ложноположительные результаты}) \times 100\%$. Отрицательная предсказательная сила (ОПС) рассчитывалась по формуле: $ОПС = \text{истинно отрицательные результаты} / (\text{ложноотрицательные результаты} + \text{истинно отрицательные результаты}) \times 100\%$. Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$. Расчет выполнен на персональном компьютере с использованием пакета статистического анализа данных Statistica 10.0 for Windows (StatSoft Inc., США) и IBM SPSS Statistics 13.0 for Windows (IBM Corp., США).

Результаты

На момент включения в исследование отмечались следующие кожно-слизистые проявления СКВ: ОККВ (n=25 – 45%), ПККВ (n=12 – 22%), ХККВ (n=25 – 45%), алопеция (n=34 – 62%), язвы слизистых (n=11 – 20%) (табл. 2). Медиана ИА CLASI составила 5,0 [2,0; 11,0], а R-CLASI – 7,0 [3,0; 18,0] баллов; медиана ИП – соответственно 5,0 [2,0; 11,0] и 2,0 [0,0; 7,0] балла.

В зависимости от степени активности поражения кожи по CLASI пациенты были разделены на три группы: с легким (n=39 – 71%), умеренным (n=9 – 16%) и тяжелым (n=7 – 13%) поражением.

Медиана ИА CLASI для алопеции составила 2,0 [0,0; 2,0], R-CLASI – 1,0 [0,0; 4,0] балл. Наиболее значимым для пациентов является поражение кожи лица и волосистой части головы, поэтому были пересчитаны ИА CLASI и R-CLASI этой области, их медианы составили 3,0 [1,0; 6,0] и 4,0 [1,0; 10,0] балла соответственно.

В зависимости от активности СКВ по SLEDAI-2K пациенты были разделены на четыре группы без учета 1 пациента с отсутствием активности. Медианы ИА CLASI и R-CLASI в зависимости от активности СКВ по SLEDAI-2K представлены в таблице 3; различия между группами не были статистически значимыми.

В зависимости от значения ИП SLICC/ACR пациенты были разделены на четыре группы; ИП CLASI и R-CLASI для этих групп представлены в таблице 4.

Статистически значимых различий между CLASI и R-CLASI при разном уровне активности СКВ по SLEDAI-2K не выявлено, однако ИП CLASI был выше у пациентов с большими значениями ИП SLICC/ACR ($p=0,044$). Подобная тенденция выявлена также для ИП R-CLASI

Таблица 4. Индексы повреждения CLASI и R-CLASI при разных значениях индекса повреждения SLICC/ACR, Ме [25-й; 75-й перцентили] (n=55)

Индекс повреждения	ИП SLICC/ACR				p
	Повреждение отсутствует (n=20)	Низкий ИП (n=16)	Средний ИП (n=18)	Высокий ИП (n=1)	
CLASI	1,0 [0,0; 3,0]	0,0 [0,0; 6,0]	6,0 [0,0; 10,0]	20,0 [20,0; 20,0]	0,044
R-CLASI	1,0 [0,0; 2,0]	0,0 [0,0; 3,5]	4,0 [0,0; 7,0]	14,0 [14,0; 14,0]	0,059*

Примечание: ИП – индекс повреждения; SLICC – Systemic Lupus International Collaborating Clinics; ACR – Американская коллегия ревматологов (American College of Rheumatology); CLASI – индекс площади и тяжести кожной волчанки (Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index); R-CLASI – модифицированный индекс площади и тяжести кожной волчанки (the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index)

Таблица 5. Значения индексов активности и повреждения CLASI и R-CLASI в зависимости от активности системной красной волчанки по SLEDAI-2K и величины индекса повреждения SLICC/ACR, пересчитанных для кожи и слизистых, Ме [25-й; 75-й перцентили]

Индексы активности CLASI и R-CLASI			Индексы повреждения CLASI и R-CLASI		
Низкая активность СКВ по SLEDAI-2K, пересчитанная для кожи и слизистых (n=46)	Средняя активность СКВ по SLEDAI-2K, пересчитанная для кожи и слизистых (n=9)	p	ИП SLICC/ACR кожи и слизистых = 0 (n=44)	Низкий ИП SLICC/ACR кожи и слизистых (n=11)	p
CLASI=4,0 [2,0; 8,0]	CLASI=10,0 [8,0; 16,0]	0,003	CLASI=0,0 [0,0; 4,0]	CLASI=12,0 [9,0; 20,0]	<0,0001
R-CLASI=4,5 [2,0; 11,0]	R-CLASI=18,0 [14,0; 31,0]	0,003	R-CLASI=0,0 [0,0; 2,0]	R-CLASI=7,0 [5,0; 11,0]	<0,05

Примечание: CLASI – индекс площади и тяжести кожной волчанки (Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index); R-CLASI – модифицированный индекс площади и тяжести кожной волчанки (the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index); СКВ – системная красная волчанка; SLEDAI-2K – индекс активности системной красной волчанки (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000); ИП – индекс повреждения; SLICC – Systemic Lupus International Collaborating Clinics; ACR – Американская коллегия ревматологов (American College of Rheumatology);

(p=0,059), однако эти различия не достигали статистической значимости.

Отдельно сопоставлены значения индексов CLASI и R-CLASI с суммами баллов, полученных только в кожно-слизистых доменах SLEDAI-2K и ИП SLICC/ACR (табл. 5). В SLEDAI-2K в данный домен вошли высыпания на коже (оцениваются 2 баллами), язвы слизистых оболочек (2 балла), алопеция (2 балла); таким образом, максимальное значение может быть равно 6 баллам, минимальное – 0 баллам. При использовании для оценки только этих показателей низкая активность (SLEDAI-2K=1–5 баллов) наблюдалась у 46 пациентов, средняя (SLEDAI-2K=6–10 баллов) – у 9 пациентов. В ИП SLICC/ACR в поражение кожи включены: рубцовая хроническая алопеция (1 балл); обширное рубцевание кожи или панникулит, кроме волосистой части и подушечек пальцев (1 балл); изъязвления кожи, не связанные с тромбозом, в течение 6 месяцев и более (1 балл); минимальный суммарный счет – 0 баллов, максимальный – 3 балла. При этом необратимые повреждения в кожном домене отсутствовали (ИП=0 баллов) у 44 пациентов, и у 11 больных СКВ ИП оказался низким (1 балл).

Был проведен ROC-анализ ИА CLASI и R-CLASI в зависимости от наличия активного поражения кожи на момент обследования у пациентов с СКВ. Оценка качества применения CLASI и R-CLASI по данным ROC-анализа показала, что AUC для CLASI составляет 0,859 (0,727–0,991) (p<0,0001), а для R-CLASI – 0,868 (0,738–0,997) (p<0,0001) (рис. 1). При точке отсечения 1,5 чувствительность ИА CLASI составляет 98%, специфичность – 64%, ППС – 98%, ОПС – 64%. В свою очередь при точке отсечения 2,5 чувствительность ИА R-CLASI составляет 93%, специфичность – 71%, ППС – 90%, ОПС – 71%.

Проведен ROC-анализ ИП CLASI и R-CLASI у больных СКВ с необратимыми поражениями кожи по ИП SLICC/ACR. Оценка качества применения CLASI

и R-CLASI по данным ROC-анализа показала, что AUC для CLASI составляет 0,943 (0,877–1,000) (p<0,0001), а для R-CLASI – 0,940 (0,880–1,000) (p<0,0001) (рис. 2). При точке отсечения 5,0 чувствительность ИП CLASI составляет 91%, специфичность – 86%, ППС – 91%, ОПС – 86%. При точке отсечения 3,5 чувствительность ИП R-CLASI составляет 91%, специфичность – 86%, ППС – 91%, ОПС – 86%.

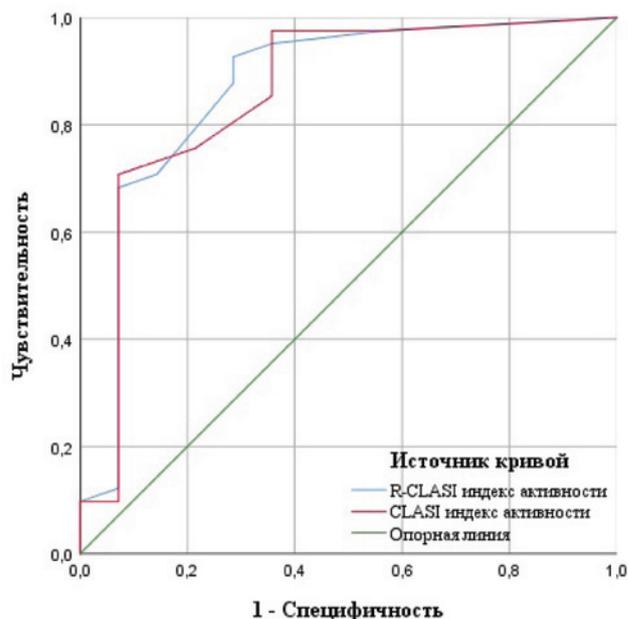


Рис. 1. Чувствительность и специфичность индексов активности CLASI (Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index) и R-CLASI (the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index) у больных системной красной волчанкой с активным поражением кожи

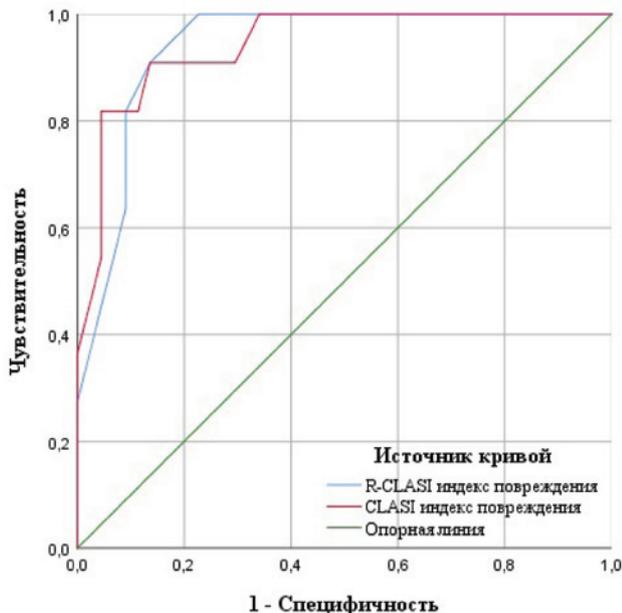


Рис. 2. Чувствительность и специфичность индексов повреждения CLASI (Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index) и R-CLASI (the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index) у больных системной красной волчанкой с необратимым поражением кожи

При проведении корреляционного анализа (табл. 6) статистически значимой взаимосвязи между активностью по SLEDAI-2K и итоговым значением ИА CLASI и R-CLASI выявлено не было ($p > 0,05$), поэтому использовали также пересчитанный SLEDAI-2K только для поражения кожи и слизистых.

Проанализирована связь между качеством жизни и ИА CLASI и R-CLASI. Медиана суммы баллов по опроснику DLQI составила 5,0 [2,0; 7,0], по BIQLI – 0,78 [–0,97; 2,57]. ИА CLASI и R-CLASI коррелировали со счетом в кожно-слизистом домене SLEDAI-2K, наличием при осмотре поражения кожи, слизистых, а ИА R-CLASI коррелировал также с обнаружением алопеции. ИП CLASI и R-CLASI коррелировали с суммарным счетом как в кожном домене, так и в полном ИП SLICC/ACR, а также со счетом по опроснику DLQI, но не BIQLI (табл. 6). Ответы на некоторые вопросы DLQI и BIQLI зависели от ИА CLASI и R-CLASI, статистически значимые корреляции представлены в таблице 6. Линейная взаимосвязь суммы баллов в опроснике DQLI и ИА CLASI приближалась к уровню статистической значимости ($r_s = 0,26$; $p = 0,052$). При анализе опросников особый вклад внесли вопросы DLQI, оценивающие влияние поражения кожи на ощущение смущения или неловкости, выход из дома, социальную жизнь или досуг, а также сложности лечения (приложение 3). Индекс BIQLI не коррелировал с ИА и ИП CLASI и R-CLASI, однако статистическую ценность имели вопросы BIQLI, которые отражали изменение восприятия тела и качества жизни больных в отношениях с членами семьи, настроение, удовлетворенность жизнью и уверенность в повседневной жизни (приложение 4). При этом выявлена отрицательная корреляция с ИА CLASI и R-CLASI, что свидетельствует о необходимости эмоциональной поддержки пациентов с поражением кожи и слизистых. ИП CLASI и R-CLASI статистически значимо коррелировали с результатом оценки по опроснику DLQI ($p = 0,02$ и $p = 0,007$ соответственно).

Таблица 6. Анализ корреляции индексов активности и повреждения CLASI и R-CLASI со SLEDAI-2k, индексом повреждения SLICC/ACR, DLQI, BIQLI

Параметры	Индексы активности (r_s ; p)	
	CLASI	R-CLASI
ИА SLEDAI-2K	$r_s = 0,14$; $p = 0,322$	$r_s = 0,181$; $p = 0,185$
ИА SLEDAI-2K, пересчитанный для кожи и слизистых	$r_s = 0,54$; $p < 0,0001$	$r_s = 0,57$; $p < 0,0001$
Поражение кожи на момент осмотра	$r_s = 0,54$; $p = 0,0002$	$r_s = 0,56$; $p = 0,0001$
Поражение слизистых на момент осмотра	$r_s = 0,40$; $p = 0,002$	$r_s = 0,45$; $p = 0,0005$
Алопеция на момент осмотра	$r_s = 0,25$; $p = 0,06$	$r_s = 0,30$; $p = 0,03$
DLQI	$r_s = 0,26$; $p = 0,052^*$	$r_s = 0,24$; $p = 0,07$
BIQLI	$r_s = -0,09$; $p = 0,47$	$r_s = -0,107$; $p = 0,44$
Отношения с семьей	$r_s = -0,28$; $p = 0,039$	–
Чувство смущения и неловкости	$r_s = 0,30$; $p = 0,03$	$r_s = 0,32$; $p = 0,01$
Повседневная деятельность	$r_s = 0,35$; $p = 0,008$	$r_s = 0,36$; $p = 0,007$
Выбор одежды	$r_s = 0,28$; $p = 0,04$	$r_s = 0,38$; $p = 0,04$
Социальная жизнь	$r_s = 0,38$; $p = 0,004$	$r_s = 0,40$; $p = 0,002$
Сложности лечения	$r_s = 0,43$; $p = 0,001$	$r_s = 0,40$; $p = 0,002$
	CLASI алопеция	R-CLASI алопеция
Алопеция на момент осмотра	$r_s = 0,682$; $p < 0,0001$	$r_s = 0,62$; $p < 0,0001$
Настроение	$r_s = -0,23$; $p = 0,09$	$r_s = -0,28$; $p = 0,04$
Удовлетворенность жизнью	$r_s = -0,28$; $p = 0,04$	$r_s = -0,26$; $p = 0,05^*$
	CLASI кожи головы	R-CLASI кожи головы
ИА SLEDAI-2k	$r_s = 0,22$; $p = 0,1$	$r_s = 0,28$; $p = 0,03$
ИА SLEDAI-2k, пересчитанный для кожи и слизистых	$r_s = 0,61$; $p < 0,0001$	$r_s = 0,63$; $p < 0,0001$
	Индекс повреждения	
	CLASI	R-CLASI
ИП SLICC/ACR	$r_s = 0,37$; $p = 0,005$	$r_s = 0,34$; $p = 0,01$
ИП SLICC/ACR, пересчитанный для кожи и слизистых	$r_s = 0,64$; $p < 0,0001$	$r_s = 0,63$; $p < 0,0001$
DLQI	$r_s = 0,30$; $p = 0,02$	$r_s = 0,35$; $p = 0,007$
BIQLI	$r_s = -0,14$; $p = 0,28$	$r_s = -0,12$; $p = 0,38$
	CLASI рубцовая алопеция	R-CLASI рубцовая алопеция
ИП SLICC/ACR	$r_s = 0,13$; $p = 0,33$	$r_s = 0,13$; $p = 0,34$
ИП SLICC/ACR, пересчитанный для кожи и слизистых	$r_s = 0,49$; $p = 0,001$	$r_s = 0,46$; $p = 0,0003$

Примечание: CLASI – индекс площади и тяжести кожной волчанки (Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index); R-CLASI – модифицированный индекс площади и тяжести кожной волчанки (the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index); ИА – индекс активности; SLEDAI-2K – индекс активности системной красной волчанки (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000); DLQI – дерматологический индекс качества жизни (Dermatology Life Quality Index); BIQLI – оценка образа тела и качества жизни (Body Image Quality of Life Inventory); ИП – индекс повреждения; SLICC – Systemic Lupus International Collaborating Clinics; ACR – Американская коллегия ревматологов (American College of Rheumatology)

Обсуждение

Целью настоящего исследования стала проверка индексов CLASI и R-CLASI на непротиворечивость и полноту (валидность) у пациентов с СКВ. Индекс CLASI был разработан для описания большинства подтипов ККВ, за исключением редких проявлений ККВ и СКВ, таких как волчаночный панникулит или буллезная волчанка. Поскольку СКВ – это заболевание, которое может проявляться изменчивым поражением кожи и слизистых, важно, чтобы шкала по оценке была количественной и позволяла отслеживать динамику с течением времени [25].

ИА и ИП CLASI и R-CLASI при СКВ и ККВ являются хорошим инструментом для количественного определения выраженности вовлечения кожи в патологический процесс. Индекс CLASI не дает точной оценки активности клинических проявлений вовлечения кожи и слизистой при всех подтипах ККВ, тогда как в ИА R-CLASI были внесены характеристики, более точно описывающие поражение кожи у пациентов с СКВ, такие как отек/инфильтрация, подкожная индурация/изъязвление [14].

Изначально CLASI был валидирован дерматологами, а затем – ревматологами [12, 13]. Он продемонстрировал надежность при использовании в многоцентровых исследованиях, поскольку наблюдалась отличная меж- и внутриклассовая достоверность как по ИА, так и по ИП CLASI [13, 24]. Валидность CLASI была подтверждена сильной корреляцией между классическими показателями активности и кожно-слизистым показателем в SLEDAI, а также между счетом повреждения кожи в CLASI и оценкой кожного домена по ИП SLICC/ACR [26]. В нашем исследовании не выявлено статистически значимых различий между CLASI и R-CLASI в зависимости от активности по SLEDAI-2K, однако наблюдалась статистически значимая взаимосвязь активности в кожно-слизистом домене SLEDAI-2K с активностью процесса по CLASI и R-CLASI (табл. 4). Более того, оба индекса были выше при умеренной, чем при низкой активности по SLEDAI-2K в кожно-слизистом домене ($p=0,003$). Отмечалась также ассоциация оценки повреждения по CLASI и R-CLASI с кожным доменом в ИП SLICC/ACR ($p<0,0001$ и $p<0,05$ соответственно; табл. 5).

Результаты ROC-анализа показали, что ИА CLASI имеет большую чувствительность (98% против 93%), но меньшую специфичность (64% против 71%), чем ИА R-CLASI, тогда как чувствительность и специфичность ИП CLASI и R-CLASI были сопоставимыми. Полученные данные наглядно свидетельствуют о том, что активность поражения и повреждение кожи при СКВ следует оценивать по CLASI и R-CLASI, а не по SLEDAI-2K и ИП SLICC/ACR. Важно, что ИА и ИП CLASI и R-CLASI отдельно оценивают локализацию изменений.

Преимущества использования индексов CLASI и R-CLASI заключаются в следующем:

- **Объективность:** использование стандартизованных индексов позволяет получить более объективную оценку кожных проявлений СКВ, что может быть особенно важным при оценке эффективности лечения.
- **Отзывчивость:** эти индексы имеют высокую чувствительность к изменениям состояния кожи, что позволяет быстро определить эффективность терапии и внести соответствующие коррективы в лечебный план.

- **Стандартизация:** использование стандартизованных индексов повышает точность и сопоставимость оценок между различными клиниками и исследовательскими центрами, что облегчает сравнение результатов исследований.

Индексы CLASI и R-CLASI отражают уровень активности поражения и тяжести повреждения кожи, при этом более высокие их значения указывают на более выраженные изменения кожи и значительное влияние этих проявлений на общее самочувствие больных СКВ. Индексы CLASI и R-CLASI могут быть соотнесены и с изменениями качества жизни, но при этом являются объективным методом оценки поражения кожи. Решение проблем качества жизни имеет важное значение при лечении пациентов с кожными проявлениями СКВ [27]. В нашем исследовании у пациентов с СКВ впервые в России были применены индексы оценки качества жизни DLQI и BIQLI, которые подтвердили, что поражение кожи оказывает значительное влияние на качество жизни пациентов. Отмечена статистически значимая корреляция ИА CLASI и R-CLASI с отдельными вопросами опросника DLQI, что свидетельствует о влиянии поражения кожи на восприятие тела и качество жизни больных СКВ (табл. 6). Пациенты с высокими значениями DLQI и отрицательными значениями BIQLI часто испытывают ощущение смущения, неловкости, сложности при выполнении повседневных задач и ограничения в социальной жизни. В настоящем исследовании выявлена отрицательная корреляция ИА CLASI и R-CLASI с отдельными пунктами опросника BIQLI, что указывает на необходимость не только эмоциональной поддержки и внимания к психологическому состоянию пациентов с поражением кожи, но и назначения адекватного лечения для улучшения качества жизни этих пациентов.

Заключение

Индексы CLASI и R-CLASI отражают уровень активности поражения и тяжести повреждения кожи, при этом более высокие значения этих индексов указывают на более выраженные изменения кожи и значительное их влияние на общее самочувствие больных СКВ. Пациенты с высокими значениями этих индексов часто испытывают ощущение смущения, неловкости, сложности при выполнении повседневных задач и ограничения в социальной жизни. Для оценки выраженности поражения кожи и слизистых у пациентов с СКВ на территории Российской Федерации целесообразно использование индексов CLASI и R-CLASI.

Исследование проводилось в рамках темы ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой FURS-2022-003. Исследование одностороннее, одобрено комитетом по этике при ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой (протокол № 25 от 15.12.2022).

Прозрачность исследования

Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях

Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за статью.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Насонов ЕЛ (ред.). Ревматология. Российские клинические рекомендации. М.:ГЭОТАР-Медиа;2017. [Nasonov EL (ed.). Rheumatology. Russian clinical recommendations. Moscow:GEOTAR-Media;2017 (In Russ.)].
2. Бадюкин ВВ (ред.). Ревматология. Клинические лекции. М.:Литтера;2012. [Badukin VV (ed.). Rheumatology. Clinical lectures. Moscow:Littera;2012 (In Russ.)].
3. Kuhn A, Wenzel J, Bijl M. Lupus erythematosus revisited. *Semin Immunopathol.* 2016;38(1):97-112. doi: 10.1007/s00281-015-0550-0
4. Deng GM, Tsokos GC. Pathogenesis and targeted treatment of skin injury in SLE. *Nat Rev Rheumatol.* 2015;11(11):663-669. doi: 10.1038/nrrheum.2015.106
5. Насонов ЕЛ, Авдеева АС. Иммуновоспалительные ревматические заболевания, связанные с интерфероном типа I: новые данные. *Научно-практическая ревматология.* 2019;57(4):452-461. [Nasonov EL, Avdeeva AS. Immunoinflammatory rheumatic diseases associated with type I interferon: New evidence. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice.* 2019;57(4):452-461. (In Russ.)]. doi: 10.14412/1995-4484-2019-452-461
6. Gilliam JN, Sontheimer RD. Distinctive cutaneous subsets in the spectrum of lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol.* 1981;4:471-475. doi: 10.1016/s0190-9622(81)80261-7
7. Шумилова АА, Травкина ЕИ, Решетняк ТМ. Поражение кожи при системной красной волчанке. Часть I: классификация, этиология, патогенез. *Современная ревматология.* 2022;16(3):7-13. [Shumilova AA, Travkina EI, Reshetnyak TM. Skin lesions in systemic lupus erythematosus. Part 1: Classification, etiology, pathogenesis. *Modern Rheumatology Journal.* 2022;16(3):7-13 (In Russ.)]. doi: 10.14412/1996-7012-2022-3-7-13
8. Ahmad Fadzil MH, Ihtatho D, Mohd Affandi A, Hussein SH. Objective assessment of psoriasis erythema for PASI scoring. *J Med Eng Technol.* 2009;33(7):516-524. doi: 10.1080/07434610902744074
9. Leshem YA, Hajar T, Hanifin JM, Simpson EL. What the Eczema Area and Severity Index score tells us about the severity of atopic dermatitis: An interpretability study. *Br J Dermatol.* 2015;172(5):1353-1357. doi: 10.1111/bjd.13662
10. Faust HB, Gonin R, Chuang TY, Lewis CW, Melfi CA, Farmer ER. Reliability testing of the dermatology index of disease severity (DIDS). An index for staging the severity of cutaneous inflammatory disease. *Arch Dermatol.* 1997;133(11):1443-1448.
11. Albrecht J, Werth VP. Development of the CLASI as an outcome instrument for cutaneous lupus erythematosus. *Dermatol Ther.* 2007;20(2):93-101. doi: 10.1111/j.1529-8019.2007.00117.x
12. Krathen MS, Dunham J, Gaines E, Junkins-Hopkins J, Kim E, Kolasinski SL, et al. The Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Activity and Severity Index: Expansion for rheumatology and dermatology. *Arthritis Rheum.* 2008;59(3):338-344. doi: 10.1002/art.23319
13. Albrecht J, Taylor L, Berlin JA, Dulay S, Ang G, Fakhrazadeh S, et al. The CLASI (Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index): An outcome instrument for cutaneous lupus erythematosus. *J Invest Dermatol.* 2005;125(5):889-894. doi: 10.1111/j.0022-202X.2005.23889.x
14. Kuhn A, Meuth AM, Bein D, Amler S, Beisert S, Böhm M, et al. Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index (RCLASI): A modified outcome instrument for cutaneous lupus erythematosus. *Br J Dermatol.* 2010;163(1):83-92. doi: 10.1111/j.1365-2133.2010.09799.x
15. Sprow G, Dan J, Merola JF, Werth VP. Emerging therapies in cutaneous lupus erythematosus. *Front Med (Lausanne).* 2022;9:968323. doi: 10.3389/fmed.2022.968323
16. Finlay AY, Khan GK. Dermatology Life Quality Index (DLQI) – A simple practical measure for routine clinical use. *Clin Exp Dermatol.* 1994;19(3):210-216. doi: 10.1111/j.1365-2230.1994.tb01167.x
17. Григорян НС, Мельниченко АБ, Кочергин НГ. Семейный дерматологический индекс качества жизни. *Доктор.Ру.* 2011;3(62):53-56. [Grigoryan NS, Melnichenko AB, Kochergin NG. Family dermatological index of quality of life. *Doctor.Ru.* 2011;3(62):53-56 (In Russ.)].
18. Cardiff University Department of Dermatology. URL: www.cardiff.ac.uk/dermatology/quality-of-life/dermatology-quality-of-life-index-dlqi/ (Accessed: 19th February 2019).
19. Cash TF, Fleming EC. The impact of body image experiences: Development of the body image quality of life inventory. *Int J Eat Disord.* 2002;31(4):455-460. doi: 10.1002/eat.10033
20. Баранская ЛТ, Ткаченко АЕ, Татаурова СС. Адаптация методики исследования образа тела в клинической психологии. *Образование и наука.* 2008;3(3):63-69. [Baranskaya LT, Tkachenko AE, Tataurova SS. Adaptation of the methodology of body image research in clinical psychology. *The Education and Science Journal.* 2008;(3):63-69 (In Russ.)].
21. Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, Gordon C, Merrill JT, Fortin PR, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2012;64(8):2677-2686. doi: 10.1002/art.34473
22. Gladman DD, Ibañez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. *J Rheumatol.* 2002;29(2):288-291.
23. Gladman D, Ginzler E, Goldsmith C, Fortin P, Liang M, Urowitz M, et al. The development and initial validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology damage index for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 1996;39(3):363-369. doi: 10.1002/art.1780390303
24. Klein R, Moghadam-Kia S, LoMonico J, Okawa J, Coley C, Taylor L, et al. Development of the CLASI as a tool to measure disease severity and responsiveness to therapy in cutaneous lupus erythematosus. *Arch Dermatol.* 2011;147(2):203-208. doi: 10.1001/archdermatol.2010.435
25. Chakka S, Krain RL, Concha JSS, Chong BF, Merola JF, Werth VP. The CLASI, a validated tool for the evaluation of skin disease in lupus erythematosus: A narrative review. *Ann Transl Med.* 2021;9(5):431. doi: 10.21037/atm-20-5048
26. AlE'ed A, Aydin POA, Al Mutairi N, AlSaleem A, Sonmez HE, Henrickson M, et al. Validation of the Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Area and Severity Index and pSkinIndex27 for use in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Lupus Sci Med.* 2018;5(1):e000275. doi: 10.1136/lupus-2018-000275
27. Klein R, Moghadam-Kia S, Taylor L, Coley C, Okawa J, LoMonico J, et al. Quality of life in cutaneous lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64(5):849-858. doi: 10.1016/j.jaad.2010.02.008

Шумилова А.А. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1318-1894>

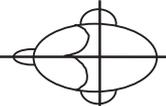
Чельдиева Ф.А. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5217-4932>

Нурбаева К.С. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6685-7670>

Травкина Е.И. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6399-8766>

Решетняк Т.М. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3552-2522>

Приложение 1. Индекс площади и тяжести кожной волчанки (CLASI, Cutaneous Lupus Disease Area and Severity Index) [11]

Активность			Повреждение		
Анатомическая локализация	Эритема	Образование чешуек/ Гипертрофия	Нарушение пигментации	Рубцевание/ Атрофия/ Панникулит	Анатомическая локализация
Волосистая часть головы				См. ниже	Волосистая часть головы
Уши					Уши
Нос, включая область скуловых дуг					Нос, включая область скуловых дуг
Остальные части лица					Остальные части лица
Область декольте					Область декольте
Задняя поверхность шеи и/или плечи					Задняя поверхность шеи и/или плечи
Грудь					Грудь
Живот					Живот
Спина, ягодицы					Спина, ягодицы
Руки					Руки
Кисти					Кисти
Ноги					Ноги
Стопы					Стопы
Слизистая оболочка			Нарушения пигментации		
Слизистая оболочка (осмотр при соответствующих жалобах)			Сохраняющиеся длительные нарушения пигментации после острого поражения (при наличии жалоб отметьте соответствующий пункт)		
0 – отсутствует 1 – поражение или язвы			1. Нарушение пигментации обычно длится менее 12 месяцев (индекс нарушений сохраняется прежним, см. выше) 2. Нарушение пигментации длится более 12 месяцев (индекс нарушений удваивается)		
Алоpecia					
Недавно появившаяся потеря волос (со слов пациента, в течение последних 30 дней)			Внимание! Если рубцующиеся и нерубцующиеся изменения сочетаются в одном поражении, пожалуйста, учтите оба		
1 – Да 0 – Нет					
Разделите волосистую часть головы на 4 квадранта, как показано на рисунке. Разделяющая линия между правой и левой стороной проходит посередине головы. Разделяющая линия между лицевой и затылочной областями проходит по верхним точкам ушных раковин. При наличии изменений в области квадранта эта область считается пораженной.					
Алоpecia (клинически без рубцевания)			Рубцевание волосистой части головы (по результатам осмотра)		
0 – отсутствует 1 – диффузная, невоспалительного характера 2 – локальная с захватом 1 квадранта 3 – локальная с захватом более 1 квадранта			0 – отсутствует 1 – в 1 квадранте 2 – в 2 квадрантах 3 – в 3 квадрантах 4 – захватывает весь череп		
Суммарный индекс активности (для получения суммарного индекса активности, пожалуйста, сложите все баллы с левой стороны таблицы, в том числе из пунктов Эритема, Гипертрофия, Поражение слизистых оболочек, Алоpecia)			Суммарный индекс повреждения (для получения суммарного индекса повреждения, пожалуйста, сложите все баллы с правой стороны таблицы, в том числе из пунктов Нарушение пигментации, Рубцевание/Атрофия/Панникулит, Рубцевание волосистой части головы)		
<input type="text"/>			<input type="text"/>		

Приложение 2. Модифицированный индекс площади и тяжести кожной волчанки (R-CLASI, the Revised Cutaneous Lupus Erythematosus Disease Areas and Severity Index) [14]

Модифицированный индекс площади и тяжести кожной волчанки

Дата ДД-ММ-ГГГГ ФИО пациента

ВИЗИТ

№ визита Дата рождения (ГГГГ) Пол

Муж.

Жен.

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ **ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ**

Укажите значение в каждой графе, которое отражает наиболее значимое СКВ-специфическое поражение

	АКТИВНОСТЬ				ПОВРЕЖДЕНИЕ	
	Эритема	Шелушение/ гиперкератоз	Отек/ инфильтрация	Подкожные узлы/бляшки	Диспигментация	Рубцевание/ атрофия
ПОРАЖЕНИЕ	0 отсутствует	0 отсутствует	0 отсутствует	0 отсутствует	0 отсутствует	0 отсутствует
	1 розовая, бледная	1a ограниченное кольцевидное/папулосквамозное псориазоподобное шелушение	1 незначительный, только пальпируемый	1 подкожная индурация	1a гипопигментация	1 исходное рубцевание
	2 красная	1b ограниченное плотносоединенное шелушение/фолликулярная закупорка	2 пальпируемый и видимый	1b гиперпигментация	2a тяжелое стойкое/атрофическое/червеобразное рубцевание	
	3 темно-красная, багровая/синюшная/покрытая струпом/с геморрагиями	2 бородавчатый гиперкератоз		2 гипо- и гиперпигментация	2b липатрофия	
ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ	Волосистая часть головы					
	Уши					
	Нос и/или область скуловых дуг					
	Губы					
	Остальные области лица					
	Область декольте					
	Задняя поверхность шеи и/или плечи					
	Грудь					
	Живот					
	Спина, ягодицы					
	Руки					
Кисти						
Ноги						
Стопы						
	Суммарное значение каждого поражения				Суммарное значение каждого поражения	
	Индекс активности				Индекс повреждения	

Стр. 1

ПОРАЖЕНИЕ СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК

Укажите значение в каждой графе, которое отражает наиболее значимое СКВ-специфическое поражение

ПОРАЖЕНИЕ	АКТИВНОСТЬ		
	Эритематозное поражение	Ороговение	Эрозия/изъязвление
	0 отсутствует 1 эритематозное поражение	0 отсутствует 1 белое ороговение или ороговение по типу красного плоского лишая	0 отсутствует 1 эрозия 2 изъязвление
ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ	Слизистая оболочка щеки	<input type="text"/>	<input type="text"/>
	Твердое и мягкое небо	<input type="text"/>	<input type="text"/>
	Другая локализация	<input type="text"/>	<input type="text"/>
	Суммарное значение каждого поражения	<input type="text"/>	<input type="text"/>
Индекс активности <input type="text"/>			

АЛОПЕЦИЯ

АКТИВНОСТЬ
Диффузная алопеция (клинически нерубцующаяся алопеция)
0 отсутствует
1 легкая диффузная алопеция
2 умеренная диффузная алопеция с очагами тотальной алопеции
3 тяжелая диффузная алопеция, поражающая всю волосистую часть головы
<input type="text"/>
«Волчаночные волосы» = «симптом обломанных волос» (клинически нерубцующаяся алопеция)
0 отсутствует
3 тонкие, легкие волосы, которые легко обламываются над поверхностью волосистой части головы (особенно по передней линии и/или по периметру роста волос)
<input type="text"/>
Индекс активности <input type="text"/>

ОБЩИЙ ИНДЕКС АКТИВНОСТИ

Для получения общего Индекса активности, пожалуйста, суммируйте баллы со всей левой половины шкалы, в том числе для поражения кожи, поражения слизистых оболочек и нерубцующейся алопеции.

Стр. 2

АЛОПЕЦИЯ

ПОВРЕЖДЕНИЕ



a) Левая сторона b) Правая сторона

c) Макушка d) Затылок

Рубцующаяся алопеция

Пожалуйста, оцените в процентах (0–100%) наличие рубцующейся алопеции в каждой из 4 областей (a, b, c, d – см. рисунок выше)

- a) Левая сторона: _____%
- b) Правая сторона: _____%
- c) Макушка: _____%
- d) Затылок: _____%

Рассчитайте индекс рубцующейся алопеции (используя процент поражения из графы выше):

- a) Левая сторона: «оцененный процент» × 0,18 = _____%
- b) Правая сторона: «оцененный процент» × 0,18 = _____%
- c) Макушка: «оцененный процент» × 0,40 = _____%
- d) Затылок: «оцененный процент» × 0,24 = _____%

Пожалуйста, сложите **a + b + c + d** = _____%

Выберите соответствующую категорию для суммы **a + b + c + d**:

- 0 Отсутствует
- 1 <5%
- 2 5–9%
- 3 10–24%
- 4 25–49%
- 5 50–74%
- 6 75–100%

Индекс повреждения

ОБЩИЙ ИНДЕКС ПОВРЕЖДЕНИЯ

Для получения общего Индекса повреждения, пожалуйста, суммируйте баллы со всей правой половины шкалы, в том числе для поражения кожи и рубцующейся алопеции.

Приложение 3. Дерматологический индекс качества жизни (DLQI, Dermatology Life Quality Index) [16]

Цель этого опросника – оценить, какое влияние оказывало на Вашу жизнь кожное заболевание НА ПРОТЯЖЕНИИ ПОСЛЕДНЕЙ НЕДЕЛИ. Пожалуйста, отметьте галочкой одну ячейку для каждого вопроса.

- | | |
|---|---|
| 1. На протяжении последней недели насколько сильно беспокоили Вас зуд, чувствительность, болезненность или жжение кожи? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет |
| 2. На протяжении последней недели насколько сильно Вы чувствовали смущение или неловкость из-за состояния Вашей кожи? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет |
| 3. На протяжении последней недели насколько сильно состояние Вашей кожи мешало Вашим походам за покупками, уходу за домом или садом? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет
<input type="checkbox"/> Ко мне не относится |
| 4. На протяжении последней недели насколько сильно состояние Вашей кожи влияло на выбор одежды, которую Вы одевали? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет
<input type="checkbox"/> Ко мне не относится |
| 5. На протяжении последней недели насколько сильно состояние Вашей кожи влияло на Вашу социальную жизнь или досуг? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет
<input type="checkbox"/> Ко мне не относится |
| 6. На протяжении последней недели насколько сильно состояние Вашей кожи затрудняло Ваши занятия спортом? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет
<input type="checkbox"/> Ко мне не относится |
| 7. На протяжении последней недели полностью ли состояние Вашей кожи не позволяло Вам работать или учиться? | <input type="checkbox"/> Да
<input type="checkbox"/> Нет
<input type="checkbox"/> Ко мне не относится |
| Если «Нет», то в какой степени на протяжении последней недели состояние Вашей кожи было проблемой для Вашей работы или обучения? | <input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет |
| 8. На протяжении последней недели насколько сильно состояние Вашей кожи создавало проблемы с Вашим партнером(-шей) или Вашими близкими друзьями или родственниками? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет
<input type="checkbox"/> Ко мне не относится |
| 9. На протяжении последней недели насколько сильно состояние Вашей кожи было причиной Ваших каких бы то ни было сексуальных проблем? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет
<input type="checkbox"/> Ко мне не относится |
| 10. На протяжении последней недели насколько сильно лечение Вашего кожного заболевания создавало Вам сложности, например, создавало беспорядок в доме или отнимало время? | <input type="checkbox"/> Очень сильно
<input type="checkbox"/> Сильно
<input type="checkbox"/> Незначительно
<input type="checkbox"/> Совсем нет
<input type="checkbox"/> Ко мне не относится |

Пожалуйста, проверьте, ответили ли Вы на КАЖДЫЙ вопрос. Спасибо.

Приложение 4. Оценка образа тела и качества жизни (BIQLI, Body Image Quality of Life Inventory) [19]

	-3	-2	-1	0	+1	+2	+3				
	Резко отрицательный эффект	Отрицательный эффект	Легкий отрицательный эффект	Не влияет	Легкий положительный эффект	Положительный эффект	Резко положительный эффект				
1	Мои чувства собственного достоинства и самоуважения				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
2	Моя состоятельность как женщины/мужчины				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
3	Отношения с лицами моего пола				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
4	Отношения с лицами противоположного пола				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
5	Когда я встречаю новых людей				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
6	На работе (учебе)				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
7	Отношения с друзьями				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
8	Отношения с членами моей семьи				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
9	Мое настроение каждый день				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
10	Моя удовлетворенность жизнью				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
11	Моя состоятельность как сексуального партнера				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
12	Моя удовлетворенность сексуальной жизнью				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
13	Возможность контролировать, что и сколько я ем				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
14	Моя способность контролировать свой вес				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
15	Моя физическая активность				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
16	Желание сделать то, что может привлечь внимание к моей внешности				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
17	Мой ежедневный уход за собой (одеться, подготовиться к предстоящему дню)				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
18	Насколько уверенно я чувствую себя в повседневной жизни				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3
19	Насколько я счастлив(а) в повседневной жизни				-3	-2	-1	0	+1	+2	+3