

Лечение редких проявлений системной красной волчанки: рекомендации объединенной международной группы экспертов (ERN ReCONNET, SLICC, SLEuro)

Т.А. Панафидина, Т.В. Попкова

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой»
115522, Российская Федерация, Москва, Каширское шоссе, 34а

V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology
115522, Russian Federation, Moscow, Kashirskoye Highway, 34a

Контакты: Панафидина Татьяна Александровна,
panafidina@inbox.ru
Contacts:
Tatiana Panafidina,
panafidina@inbox.ru

Поступила 28.07.2025
Принята 22.01.2026

Современные клинические рекомендации по лечению системной красной волчанки (СКВ) включают преимущественно вопросы, связанные с частыми клиническими проявлениями. В данном обзоре представлены некоторые редкие симптомы СКВ, обусловленные поражением нервной системы, желудочно-кишечного тракта, легких, сердца, кожи, некоторые варианты васкулита, гематологических нарушений, и разработанные международной группой экспертов клинические рекомендации по лечению 24 редких проявлений. В международную группу вошли 119 специалистов из трех экспертных групп по СКВ: Европейской референтной сети по редким и сложным заболеваниям соединительной ткани и опорно-двигательного аппарата (ERN ReCONNET, European Reference Network on Rare and Complex Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases), Международной ассоциации клиник по лечению СКВ (SLICC, Systemic Lupus International Collaborating Clinics) и Европейского общества по изучению СКВ (SLEuro, European Systemic Lupus Erythematosus Society). Эти согласованные экспертные рекомендации могут служить основой при выборе терапии в тех случаях, когда действующие рекомендации недостаточны или неприменимы.

Ключевые слова: системная красная волчанка, СКВ, редкие проявления СКВ, лечение
Для цитирования: Панафидина ТА, Попкова ТВ. Лечение редких проявлений системной красной волчанки: рекомендации объединенной международной группы экспертов (ERN ReCONNET, SLICC, SLEuro). *Научно-практическая ревматология*. 2026;64(1):22–31.

TREATMENT OF RARE SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS MANIFESTATIONS: RECOMMENDATIONS OF INTERNATIONAL EXPERT GROUP (ERN ReCONNET, SLICC, SLEuro)

Tatiana A. Panafidina, Tatiana V. Popkova

Existing guidelines for the treatment of systemic lupus erythematosus (SLE) mainly include issues related to common clinical manifestations. This review presents some rare manifestations of SLE caused by damage to the nervous system, gastrointestinal tract, lungs, heart, skin, some types of vasculitis, hematological disorders, and clinical guidelines for the treatment of 24 rare manifestations developed by an international group of experts. The international group included 119 specialists from three SLE expert groups: the European Reference Network on Rare and Complex Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases (ERN ReCONNET), the Systemic Lupus Erythematosus International Collaborating Clinics group (SLICC), and the European Lupus Society (SLEuro). These consensus expert recommendations can serve as a basis for choosing a therapy in cases where current recommendations are insufficient or inapplicable.

Key words: systemic lupus erythematosus, rare manifestations of SLE, treatment

For citation: Panafidina TA, Popkova TV. Treatment of rare systemic lupus erythematosus manifestations: Recommendations of international expert group (ERN ReCONNET, SLICC, SLEuro). *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologia = Rheumatology Science and Practice*. 2026;64(1):22–31 (In Russ.).

doi: 10.47360/1995-4484-2026-22-31

Введение

Системная красная волчанка (СКВ) — системное аутоиммунное ревматическое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией органонеспецифических аутоантител к различным компонентам клеточного ядра и развитием иммуновоспалительного повреждения внутренних органов [1, 2]. Заболевание отличается гетерогенностью клинических проявлений, и его симптомы варьируют от легких нарушений со стороны суставов и кожи до системных осложнений, потенциально опасных для жизни [3]. Существует ряд международных рекомендаций по лечению пациентов с СКВ [4–7], однако в них, как правило, рассматриваются вопросы, связанные с поражением основных

органов и частыми проявлениями заболевания. В то же время лечение редких проявлений СКВ изучено недостаточно.

Специалистами Европейской референтной сети по редким и сложным заболеваниям соединительной ткани и опорно-двигательного аппарата (ERN ReCONNET, European Reference Network on Rare and Complex Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases) был проведен систематический анализ публикаций (всего 149) за период 1980–2021 гг. о редких проявлениях СКВ [8]. Из анализа исключены проявления, обусловленные сопутствующим антифосфолипидным синдромом (АФС) и другими заболеваниями, а также нежелательными явлениями лекарственной терапии. Основные результаты суммированы в таблице 1.

Основными патогенетическими механизмами поражения желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) являются васкулит мелких сосудов, дисфункция гладких мышц и лимфангиэктазия; частыми жалобами – боль в животе, тошнота, рвота и диарея [9, 10]. Раннее выявление и лечение редких проявлений со стороны ЖКТ особенно сложны из-за отсутствия специфических симптомов и сложности их дифференциации от инфекций и нежелательных явлений лекарственной терапии. Специфическое поражение печени при СКВ является весьма спорным вопросом и в большинстве случаев обусловлено аутоиммунным механизмом [11, 12]. Волчаночный гепатит характеризуется повышением уровня печеночных ферментов на фоне системной активности заболевания [13]; как правило, он протекает субклинически, волнообразно и хорошо поддается лечению преднизолоном с иммунодепрессантами или без них [14]. Согласно систематическому обзору (114 случаев волчаночного гепатита), у 31% пациентов он был первым проявлением СКВ, чаще всего сочетался с гематологическими, кожно-слизистыми, суставными и почечными симптомами. Из иммунологических нарушений он ассоциирован, помимо антинуклеарных антител (АНА), с антителами к двуспиральной ДНК (анти-дсДНК; 70%), к Ro/SSA ядерным антигенам (анти-Ro/SSA; 60%), к рибосомальному Р-ядерному антигену (анти-ribP; 51%) и к рибонуклеопротеиду 70 кДа (анти-РНП; 48%) [15]. Для проведения дифференциального диагноза волчаночного гепатита от аутоиммунного гепатита необходимо определение «печеночных» аутоантител и морфологических признаков активного портального/лобулярного гепатита по результатам биопсии печени. Характерными гистологическими признаками аутоиммунного гепатита являются перипортальный (интерфейсный) гепатит, лимфоплазмочитарная инфильтрация, чаще – в виде фокальных и очаговых некрозов, и фиброз, отсутствующие при волчаночном гепатите [16].

Самые частые изменения, характерные для интерстициального заболевания легких (ИЗЛ) при СКВ, описаны как затемнения по типу «матового стекла» и утолщения межальвеолярных перегородок (56% и 46% соответственно). Неспецифическая интерстициальная пневмония (НСИП) и организуемая пневмония (ОП) были наиболее распространенными паттернами, выявленными при компьютерной томографии (КТ) легких (26% и 18% соответственно). ИЗЛ наблюдалось у пациентов с дебютом СКВ после 50 лет, в большинстве случаев одновременно или после установления диагноза СКВ (87%); общая 5-летняя выживаемость составляла 85,3%, а сочетание НСИП с ОП расценивалось как предиктор благоприятного прогноза [8, 17]. Острая волчаночная пневмония (пневмонит) определялась наличием инфильтратов в легких по данным КТ/рентгенографии при отсутствии активных инфекций. Характерный КТ-признак острой волчаночной пневмонии – изолированные зоны «матового стекла» без признаков фиброза, который наряду с лихорадкой позволяет отличить ее от ИЗЛ. Однако этот признак не является специфическим, поэтому всегда следует исключать инфекционные пневмонии [8].

Миокардит при СКВ – редкое, но потенциально тяжелое проявление, которое может характеризоваться болью в груди, сердечной недостаточностью, аритмией и в некоторых случаях – внезапной смертью. Диагноз устанавливался на основании клинических, биохимических, эхокардиографических данных и, согласно большинству

Таблица 1. Редкие клинические проявления системной красной волчанки [8].

Орган поражения	Проявления, частота (%)
Желудочно-кишечный тракт	<ul style="list-style-type: none"> • волчаночный энтерит – 0,59–10,7 • энтеропатия с потерей белка – 0,5–7,5 • панкреатит – 0,1–5,5 • кишечная псевдообструкция – 0,5–4,0 • бескалькулезный холецистит – 0,15–0,5
Печень	<ul style="list-style-type: none"> • волчаночный гепатит – 5,8–9,3 • аутоиммунный гепатит – 2,3
Легкие	<ul style="list-style-type: none"> • интерстициальное заболевание легких – 4,0 • волчаночная пневмония – 3,0 • синдром сморщенного легкого – 1,5
Сердце	<ul style="list-style-type: none"> • миокардит – 0,4–16 • легочная артериальная гипертензия – 1,0–14,0
Глаза	<ul style="list-style-type: none"> • волчаночная ретинопатия – 1,2–28,8 • эписклерит/склерит – 1,7–3,1 • передний увеит – 0,6–0,8
Центральная нервная система	<ul style="list-style-type: none"> • асептический менингит >1 • хорея – 0,3–2,4

последних работ, результатов магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца. Миокардит обычно ассоциирован с перикардитом, а также с внесердечными проявлениями высокой активности СКВ, например, волчаночным нефритом и высоким уровнем смертности [18–21]. Ранняя диагностика может улучшить исходы, а использование МРТ сердца способствует своевременному выявлению субклинического миокардита, даже у пациентов с умеренной активностью СКВ [22]. Пациенты с легочной артериальной гипертензией (ЛАГ), ассоциированной с СКВ, обычно жалуются на прогрессирующую одышку при физической нагрузке и утомляемость; диагностика ЛАГ часто затрудняется. Распространенность ЛАГ в различных когортах больных СКВ колеблется от 1 до 14%, 5-летняя выживаемость составляет 70–80%. Золотым стандартом диагностики ЛАГ остается катетеризация правого желудочка, однако некоторые ультразвуковые методы предлагают неинвазивную альтернативу в качестве скрининга и для последующего наблюдения. Развитие ЛАГ при СКВ ассоциировано с несколькими факторами: феноменом Рейно, серозитом в анамнезе, позитивностью по антифосфолипидным антителам (аФЛ) и анти-РНП [8].

Поражение заднего сегмента глаза, а именно волчаночная ретинопатия, хориоидопатия и оптическая нейропатия (атрофия зрительного нерва), связано с риском потери зрения. Наиболее распространенный признак – микроангиопатия с наличием мягких экссудатов («ватных пятен»), реже встречается окклюзия центральной артерии сетчатки и/или вены. Другой тип редких ретинальных проявлений – острая ретробульбарная и ишемическая оптическая нейропатия. Микроангиопатия обычно связана с лучшим прогнозом, чем артериальные или венозные окклюзии [8]. В исследовании F.J. Stafford-Brady и соавт. [23] ни у одного из 34 пациентов с микроангиопатией не наблюдалось потери зрения по сравнению с 5 случаями, вызванными окклюзией центральной артерии/вены сетчатки и ишемической оптической нейропатией. Одностороннее или двустороннее помутнение изображения без тяжелой потери зрения является распространенным первым признаком хориоидопатии.

Во всех зарегистрированных случаях хориоидопатия была связана с активностью СКВ, у 64% из этих больных присутствовал волчаночный нефрит [24].

Нейропсихические проявления СКВ (НПСКВ) варьируют от легких когнитивных симптомов до тяжелых поражений центральной нервной системы (ЦНС), приводящих к смерти [25]. НПСКВ встречаются примерно у половины пациентов, но данные по их распространенности варьируют в разных исследованиях из-за различий в определении тех или иных проявлений, относящихся к НПСКВ [26]. Сложной задачей является дифференциальная диагностика НПСКВ от аналогичных симптомов другого происхождения; неоднократно проводились попытки по созданию дифференциальных алгоритмов [27]. Однако к настоящему времени не существует отдельного специфичного биомаркера или показателя, который бы позволил диагностировать именно НПСКВ.

В целом эти сведения подчеркивают острую необходимость в использовании дополнительной методологии, например, экспертного консенсуса, для разработки информативных рекомендаций в тех случаях, когда доказательные данные недостаточны [7]. Используя коллективный опыт трех международных организаций, специализирующихся на СКВ: ERN ReCONNET, Международной ассоциации клиник по лечению СКВ (SLICC, Systemic Lupus International Collaborating Clinics) и Европейского общества по изучению СКВ (SLEuro, European Systemic Lupus Erythematosus Society), – авторы разработали согласованные экспертные рекомендации по лечению редких проявлений СКВ [28]. Большинство участников были ревматологами, однако в состав рабочей группы также входили специалисты в области внутренних болезней, нефрологии и дерматологии (всего 119 участников). На первом этапе предлагалось перечислить редкие проявления СКВ для возможного включе-

ния в рекомендации (суммарно рассмотрено 658 редких проявлений); на втором – участники выбрали редкие проявления СКВ, подлежащие включению в документ из предложенных на первом этапе (осталось 24); на третьем этапе участников, имевших опыт лечения одного или нескольких выбранных редких проявлений СКВ, просили представить предложения по стратегии лечения этих проявлений с помощью систематизированного шаблона (всего было предложено 234 потенциальных метода лечения). Во время четвертого этапа проводились анализ и ранжирование предпочтительных методов терапии каждого редкого проявления СКВ (от наихудшего к наилучшему) в зависимости от степени тяжести.

В рамках всех предложенных методов упоминался гидроксихлорохин (ГХН) в качестве базовой терапии в сочетании с глюкокортикоидами (ГК) и традиционными синтетическими иммуносупрессивными препаратами или генно-инженерными биологическими препаратами (ГИБП), поскольку он составляет основу лечения СКВ и рекомендуется всем пациентам в отсутствие противопоказаний [4]. В общей сложности 80% участников не использовали инфузии 6-метилпреднизолона (МП) для лечения нетяжелых проявлений СКВ. Из 20% экспертов, которые применяли МП, большинство назначали его в дозе 125 мг, реже – в дозе 250 мг, как правило, на протяжении 3 дней. При лечении тяжелых проявлений СКВ все эксперты использовали инфузии МП: из них 50% – в дозе 500 мг, 26% – в дозе 1000 мг, 17% – в дозе 250 мг, 5% – в дозе 750 мг, 3% – в дозе 125 мг, обычно в течение 3 дней подряд [28]. В таблице 2 представлены суммированные данные по лечению 24 редких проявлений СКВ в зависимости от тяжести. Для каждого проявления были разработаны условные критерии тяжести, которые позволили дифференцированно применять терапевтическую тактику при тяжелом и нетяжелом проявлении СКВ.

Таблица 2. Предпочтительные методы лечения 24 редких проявлений системной красной волчанки в зависимости от их тяжести [28]

Нетяжелое течение	Критерии тяжелой формы	Тяжелое течение
Нейропсихические проявления СКВ		
Волчаночный менингит		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ (или АЗА)	В большинстве случаев состояние описывается как тяжелое, в частности если наблюдаются: – симптомы тяжелой степени; – энцефалит; – неудовлетворительный ответ на лечение; – значительная распространенность или выраженность изменений по данным визуализирующих исследований; – ухудшение общего состояния	МП, затем ПЗ 0,25–0,5 мг/кг/сут. в комбинации с ЦФ (протокол EuroLupus), затем (или) АЗА
Волчаночный психоз		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг	Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдаются: – угроза безопасности пациента; – необходимость госпитализации; – сопутствующее органическое поражение головного мозга; – бредовые идеи, препятствующие соблюдению режима лечения; – кататония	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. (при необходимости) и ЦФ (высокодозный протокол NIN)
Органический мозговой синдром		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ (или АЗА)	Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдаются: – измененное состояние сознания; – очаговые неврологические симптомы; – необходимость госпитализации	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с внутривенным введением ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ

Нетяжелое течение	Критерии тяжелой формы	Тяжелое течение
Судороги		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. (при необходимости) в комбинации с ММФ (или АЗА) и противосудорожные препараты	– рефрактерность к лечению; – генерализованные тонико-клонические судороги; – необходимость госпитализации или перевода в ОРИТ; – признаки поражения головного мозга	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. при необходимости – ЦФ (протокол EuroLupus), затем (или) АЗА и противосудорожные препараты
Поперечный миелит		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с РТМ, затем ММФ	Обычно состояние описывается как тяжелое, в частности, если наблюдаются: – двигательные нарушения; – опасения в отношении нарушений функции мочевого пузыря или кишечника; – отсутствие ответа на начальную терапию ГК	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с РТМ, затем ММФ
Демиелинизирующая нейропатия		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. (при необходимости) с ежемесячным введением ВВИГ в течение 6 мес. с последующим увеличением интервалов между инфузиями до полной отмены (если возможно)	– тяжелые двигательные нарушения (например, неспособность ходить); – множественная мононейропатия	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. (при необходимости) с ежемесячным введением ВВИГ в течение 6 месяцев с последующим увеличением интервалов между инфузиями до полной отмены (если возможно)
Полинейропатия		
МП, затем ПЗ 1 мг/кг/сут.	Тяжелые (сенсорные) двигательные нарушения	МП, затем ПЗ 1 мг/кг/сут. в комбинации с РТМ
Множественная мононейропатия		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ	Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдается: – наличие двигательных нарушений (особенно тяжелых)	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ
Васкулиты		
Васкулит ЦНС		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ (или АЗА)	Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдаются: – осложнения в виде судорог, комы, кататонии и тяжелых неврологических расстройств; – быстрое усугубление симптомов или признаков поражения, определяемых при МРТ	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ЦФ (высокодозный протокол NIN)
Системный волчаночный васкулит		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ (или АЗА)	Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдаются: – заболевание, представляющее угрозу для жизни или функции органа; – васкулит ЦНС; – множественный мононеврит; – необходимость госпитализации	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ЦФ (высокодозный протокол NIN)
Васкулит сетчатки		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ	Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдаются: – нарушения зрения или риск потери зрения; – тяжелые поражения (например, некроз сетчатки, отслоение сетчатки и кровоотечение в сетчатку); – двустороннее поражение	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ
Редкие гематологические проявления		
Тромботическая микроангиопатия		
Плазмаферез, МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ	Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдается: – дисфункция органа (в том числе тяжесть неврологических или нефрологических нарушений)	Плазмаферез, МП, затем ПЗ 1 мг/кг с РТМ в комбинации с ММФ или без него, добавление каплациумаба (при ТТП-подобном варианте) или РТМ (либо ЦФ или ММФ) и экулизумаба (при атипичном ГУС или комплемент-опосредованном варианте)

Нетяжелое течение	Критерии тяжелой формы	Тяжелое течение
Апластическая анемия (миелофиброз)		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ	<ul style="list-style-type: none"> – тяжесть цитопении; – осложнения, связанные с цитопенией (например, стенокардия или ИМ без подъема сегмента ST, лихорадка, кровотечение или инфекция); – необходимость гемотрансфузий или применения факторов роста; – необходимость госпитализации 	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. с РТМ (в комбинации с ММФ или без него)
Синдром активации макрофагов		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ	<p>Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдаются:</p> <ul style="list-style-type: none"> – клинические проявления (например, лихорадка или гемодинамическая нестабильность); – отклонения от нормы результатов лабораторных исследований (например, анемия, тромбоцитопения и повышение активности печеночных ферментов); – нарушение функции органов 	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. и анакинра в комбинации с циклоспорином или такролимусом
Редкие проявления со стороны ЖКТ		
Волчаночный энтерит		
ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ 2–3 г/сут.	<ul style="list-style-type: none"> – перфорация или ишемия ЖКТ; – желудочно-кишечное кровотечение; – тяжесть симптомов, генерализованный отек, снижение массы тела и невозможность употребления пищи; – сепсис вследствие бактериальной транслокации; – распространенность и тяжесть поражений по данным визуализирующих исследований; – тяжелая гипоальбуминемия (например, <20 г/л) или тяжелая дегидратация или электролитный дисбаланс; – необходимость госпитализации 	МП, затем ПЗ 0,5 мг/кг/сут. в комбинации с ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ
Волчаночный панкреатит		
МП, затем при необходимости ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. и ММФ	<ul style="list-style-type: none"> – тяжесть симптомов; – выраженное повышение активности амилазы или липазы в сыворотке крови; – недостаточность другого органа или артериальная гипотензия; – распространенность и тяжесть поражений, определяемых при КТ; – некротизирующий панкреатит; – недостаточность поджелудочной железы; – предполагаемое длительное парентеральное питание; – необходимость госпитализации; – высокая оценка по шкале Рэнсона 	МП, затем при необходимости ПЗ 0,25–0,5 мг/кг/сут. и ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ или АЗА
Поражение легких		
Волчаночный пневмонит (острый)		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ или АЗА	<p>Обычно состояние описывается как тяжелое, если наблюдаются:</p> <ul style="list-style-type: none"> – гипоксемия ($pO_2 < 60$ мм рт. ст.); – дыхательная недостаточность; – потребность в инвазивной вентиляции легких; – быстропрогрессирующее интерстициальное заболевание легких; – распространенность поражений $\geq 20\%$ по результатам КТ высокого разрешения; – необходимость госпитализации или перевода в ОРИТ 	МП, затем ПЗ 1 мг/кг/сут. в комбинации с ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ или АЗА
Синдром сморщенного легкого		
ПЗ 0,5 мг/кг/сут. в комбинации с ММФ (или АЗА)	<ul style="list-style-type: none"> – дыхательная недостаточность; – потребность в кислородотерапии; – влияние на повседневную деятельность пациента; – перевод в ОРИТ; – форсированная жизненная емкость легких ≤ 50–70% от расчетного значения; – быстрое снижение функции легких 	МП, затем ПЗ 1 мг/кг/сут. (при необходимости) и ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ (или АЗА)

Нетяжелое течение	Критерии тяжелой формы	Тяжелое течение
Интерстициальное заболевание легких		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. с добавлением при необходимости препаратов для лечения легочной артериальной гипертензии в соответствии с показаниями и ММФ	<ul style="list-style-type: none"> – признаки обычной интерстициальной пневмонии (в отличие от НСИП); – быстро прогрессирующее интерстициальное заболевание легких; – распространенность поражений $\geq 20\%$ по результатам КТ высокого разрешения; – форсированная жизненная емкость легких $\leq 50\text{--}70\%$ от расчетного значения; – диффузионная способность легких по монооксиду углерода $\leq 70\%$ или снижение на $\geq 10\%$ в течение 6 мес.; – тяжелая гипоксия ($pO_2 < 60$ мм рт. ст.); – влияние на функциональный статус пациента; – необходимость госпитализации 	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. (при необходимости) и ММФ
Легочная артериальная гипертензия		
МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. (при необходимости) с добавлением препаратов для лечения легочной артериальной гипертензии в соответствии с показаниями и ММФ	<ul style="list-style-type: none"> – клинические симптомы; – быстрое прогрессирование; – выраженное усугубление легочной артериальной гипертензии 	МП, затем ПЗ 0,5–1 мг/кг/сут. (при необходимости) с добавлением препаратов для лечения легочной артериальной гипертензии в соответствии с показаниями и ММФ
Поражение сердца		
Эндокардит Либмана – Сакса		
Аспирин в низких дозах (при утолщении створок клапанов сердца) или антикоагулянты (при образовании узелков или вегетаций на створках клапанов)	<ul style="list-style-type: none"> – тяжелая дисфункция клапанов сердца; – сердечная недостаточность; – признаки тромбэмболии; – наличие вегетаций и нестабильность вегетаций (по заключению кардиолога); – необходимость госпитализации 	ПЗ 40–60 мг/сут. в комбинации с ММФ и антикоагулянтом (варфарин)
Волчаночный миокардит		
ПЗ 0,5 мг/кг в комбинации с ММФ	<ul style="list-style-type: none"> – сердечная недостаточность или уменьшение объема заполнения желудочков; – изменения кинетических показателей по данным электрокардиографии; – аритмия или нарушения проводимости сердца; – диффузный отек миокарда по результатам МРТ 	МП, затем ПЗ 1 мг/кг/сут. в комбинации с ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ
Поражение кожи		
Кожный васкулит		
МП, затем ПЗ 0,25–0,5 мг/кг/сут. (при необходимости)	<ul style="list-style-type: none"> – интенсивная боль, изъязвление или некроз кожи; – распространенность поражений (например, $>9\text{--}18\%$ площади поверхности тела); – ишемия или гангрена пальцев с высоким риском деструкции тканей или некроза; – обезображивающие поражения; – неспособность ходить; – отсутствие ответа на терапию первой линии; – необходимость госпитализации 	МП, затем ПЗ 1 мг/кг/сут. (при необходимости) и ЦФ (протокол EuroLupus), затем ММФ (или АЗА)
Панникулит		
ПЗ 0,25–0,5 мг/кг/сут. в комбинации с МТ	<ul style="list-style-type: none"> – множественные очаги поражения; – изъязвление и некроз; – распространенность поражений (например, $>9\%$ площади поверхности тела); – тяжелые симптомы (например, интенсивная боль); – поражение лица; – высокий риск рубцевания; – отсутствие ответа на терапию первой линии; – необходимость госпитализации 	МП, затем ПЗ 0,25–0,5 мг/кг/сут. (при необходимости) и анифролумаб (с МТ, ММФ или АЗА либо без них)

Примечание: СКВ – системная красная волчанка; МП – 6-метилпреднизолон внутривенно; ПЗ – преднизолон per os; ММФ – микофенолата мофетил; АЗА – азатиоприн; ЦФ – циклофосфамид; протокол EuroLupus – индукционная схема лечения волчаночного нефрита с применением низких доз циклофосфамида (шестикратное введение в фиксированной дозе 500 мг каждые 2 нед.), рекомендуемая обществом EuroLupus; протокол NIH – индукционная схема лечения высокими дозами циклофосфамида, рекомендуемая Национальными институтами здравоохранения, США (National Institutes of Health); ОПИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии; РТМ – ритуксимаб; ГК – глюкокортикоиды; ВВИГ – иммуноглобулин человека для внутривенного введения; ЦНС – центральная нервная система; МРТ – магнитно-резонансная томография; ТТП – тромбоцитическая тромбоцитопеническая пурпура; ГУС – гемолитико-уремический синдром; ИМ – инфаркт миокарда; ЖКТ – желудочно-кишечный тракт; КТ – компьютерная томография; НСИП – неспецифическая интерстициальная пневмония; МТ – метотрексат

Лечение редких проявлений со стороны центральной и периферической нервной системы

Предпочтительным методом лечения органического мозгового синдрома, волчаночного психоза и волчаночного менингита является комбинированная терапия, включающая ГХН и инфузии МП (опциональные при психозе) с последующим приемом пероральных ГК 0,25–1 мг/кг/сут. в пересчете на преднизолон (ПЗ), по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев и внутривенным введением ЦФ по протоколу EuroLupus (шестикратное введение ЦФ в фиксированной дозе 500 мг каждые 2 недели) [29], с дальнейшей поддерживающей терапией микофенолата мофетилом (ММФ) при органическом мозговом синдроме и ММФ или азатиоприном (АЗА) при менингите. При волчаночном психозе также показана базовая антипсихотическая терапия по назначению психиатра. Кроме того, 37% респондентов считали, что иногда волчаночный психоз может носить нетяжелый характер, и в этих случаях была предложена антипсихотическая терапия (по назначению психиатра) в комбинации с ГХН и (при необходимости) инфузиями МП с последующим приемом ПЗ в дозе 0,5–1 мг/кг. В отношении лечения поперечного миелита 80% участников включали либо комбинацию ГХН с инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК (0,5–1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение 12 месяцев) в сочетании с ритуксимабом (РТМ) и ММФ, либо комбинацию ГХН и инфузий МП с последующим приемом пероральных ГК (0,5–1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) и применением высоких доз ЦФ (0,5–0,75 г/м² ежемесячно в течение 6 месяцев) по протоколу Национальных институтов здравоохранения, США (НИН, National Institutes of Health) [30, 31]. Около 25% респондентов считали, что миелит не всегда характеризуется тяжелой степенью, однако рекомендовали тот же метод лечения.

Предпочтительным методом лечения судорог, относящихся к НПСКВ и требующих терапевтического вмешательства, была комбинация ГХН с (опциональными) инфузиями МП и дальнейшим приемом пероральных ГК (0,5–1 мг/кг/сут. с постепенным снижением дозы) в сочетании с ЦФ (по протоколу EuroLupus) и последующей поддерживающей терапией ММФ (или АЗА) с добавлением противосудорожных препаратов. При нетяжелых случаях рекомендована комбинированная терапия ГХН с (опциональными) инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг/сут. с постепенным снижением дозы) в сочетании с ММФ (или АЗА) и противосудорожными препаратами.

Демиелинизирующая нейропатия – это, как правило, тяжелое проявление СКВ, поэтому была предложена комбинированная терапия, включающая ГХН и инфузии МП с последующим приемом пероральных ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг/сут.) и ежемесячным внутривенным введением иммуноглобулина человека (ВВИГ) в течение 6 месяцев с постепенным увеличением интервалов между инфузиями до полной отмены (по возможности). В отношении полинейропатии была рекомендована комбинированная терапия ГХН с инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК в высокой дозе (1 мг/кг/сут.,

по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) в сочетании с РТМ. При нетяжелой полинейропатии рекомендовано лечение ГХН с инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК также в высокой дозе (1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев), но без традиционных иммуносупрессантов и без РТМ. Лечение множественной мононейропатии: тяжелой – комбинированная терапия ГХН с инфузиями МП и дальнейшим приемом пероральных ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг/сут.) в сочетании с ЦФ (по протоколу EuroLupus) и последующей поддерживающей терапией ММФ; нетяжелой – ГХН с инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг/сут.) в сочетании с ММФ.

Лечение васкулита центральной нервной системы, системного васкулита и васкулита сетчатки

Для лечения тяжелых форм васкулита ЦНС, системного (волчаночного) васкулита и васкулита сетчатки был предложен один и тот же метод, включающий комбинированную терапию ГХН с инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК (0,5–1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) и внутривенным введением высоких доз ЦФ (по протоколу НИН); при васкулите сетчатки можно использовать ЦФ в меньшей дозе (по протоколу EuroLupus) с последующей поддерживающей терапией ММФ. Указанные редкие проявления не всегда характеризуются тяжелой степенью, и в таких случаях следует применять терапию ГХН с инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК (0,5–1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) в сочетании с ММФ (или АЗА).

Лечение отдельных гематологических проявлений

Тромботическая микроангиопатия (ТМА) в нефробиоптатах обнаруживается в 20% случаев, ассоциируясь с позитивностью по аФЛ и неблагоприятным прогнозом. В рекомендациях Европейского альянса ревматологических ассоциаций 2023 г. в дополнение к антикоагулянтной терапии [32] обсуждается применение экулизумаба, рекомбинантного гуманизированного моноклонального антитела, обладающего высокой аффинностью к C5-компоненту терминального комплекса комплемента человека, который эффективен в случаях комплемент-опосредованной ТМА [4, 33, 34]. При тяжелом течении ТМА большинство экспертов в качестве основного лечения рассматривают плазмаферез/плазмообмен в сочетании с ГХН, инфузией МП (опционально) с последующим приемом пероральных ГК в высоких дозах (1 мг/кг/сут.). В качестве поддерживающей терапии при развитии тромботической тромбоцитопенической пурпуры было предложено сочетание РТМ (с ММФ или без него) и каплацизумаба (гуманизированный иммуноглобулин против фактора фон Виллебранда, зарегистрированный для лечения приобретенной тромботической тромбоцитопенической пурпуры в сочетании с плазмообменом и иммуносупрессивной терапией) [34, 35]. В случае развития атипичного гемолитико-уремического синдрома или комплемент-

опосредованной ТМА рекомендуется применять РТМ (либо ЦФ или ММФ) и экулизумаб [34]. При нетяжелой ТМА предпочтительным методом лечения выбран плазмаферез, ГХН и инфузии МП с последующим приемом пероральных ГК (0,5–1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением до минимальной эффективной дозы в течение 12 месяцев) в сочетании с ММФ.

Для лечения тяжелой апластической анемии (миелофиброза) рекомендованы ГХН, инфузии МП и последующий прием пероральных ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение 6 месяцев) в сочетании с РТМ (и ММФ при необходимости); нетяжелой формы – ГХН с инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение 6 месяцев) в сочетании с ММФ.

Предпочтительным методом лечения синдрома активации макрофагов была комбинированная терапия, включающая ГХН и инфузии МП с последующим приемом пероральных ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг/сут.) в сочетании с анакинрой (рекомбинантная версия человеческого антагониста рецептора интерлейкина 1) и ингибиторами кальциневрина (циклоспориним либо такролимусом). Около трети участников отметили, что в ряде случаев синдром активации макрофагов может не достигать тяжелой степени, тогда терапия ограничивается ГХН с инфузией МП и последующим приемом пероральных ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг/сут.) в сочетании с ММФ.

Лечение редких проявлений со стороны желудочно-кишечного тракта: волчаночного энтерита и волчаночного панкреатита

Для лечения тяжелых волчаночного энтерита и волчаночного панкреатита предложена комбинированная терапия, включающая ГХН и инфузии МП, с приемом пероральных ГК (в дозе 0,25–0,5 мг/кг/сут. с последующим снижением дозы) в сочетании с внутривенным введением ЦФ (протокол EuroLupus) и последующим применением ММФ (или АЗА в случае панкреатита) в качестве поддерживающей терапии. При нетяжелых волчаночном энтерите и панкреатите рекомендуется комбинированная терапия ГХН с пероральными ГК (в дозе 0,5–1 мг/кг с постепенным снижением дозы) и ММФ (в дозе 2–3 г/сут.).

Лечение редких легочных проявлений

Предпочтительный метод лечения тяжелого волчаночного пневмонита и синдрома сморщенного легкого включал терапию ГХН с инфузиями МП (опциональными при синдроме сморщенного легкого) с дальнейшим приемом пероральных ГК (1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) в сочетании с ЦФ (по протоколу EuroLupus) и последующей поддерживающей терапией ММФ (или АЗА). В случае нетяжелого течения рекомендуется комбинация ГХН и инфузий МП (при волчаночном пневмоните) или приема пероральных ГК (0,5 мг/кг/сут. с последующим уменьшением дозы) с дальнейшим применением ММФ (или АЗА).

И при тяжелых, и при нетяжелых интерстициальных заболеваниях легких рекомендуется одна схема лечения – ГХН с (опциональными) инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК (0,5–1,0 мг/кг/сут.,

по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) в сочетании с ММФ.

Лечение легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) включало ГХН с (опциональными) инфузиями МП и последующим приемом пероральных ГК (0,5–1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) в сочетании с ММФ и препаратами для лечения ЛАГ в соответствии с показаниями.

Лечение редких проявлений со стороны сердца: эндокардита Либмана – Сакса и волчаночного миокардита

Рекомендуемая терапия эндокардита Либмана – Сакса – комбинация ГХН и пероральных ГК (в дозе 40–60 мг/сут.) в сочетании с ММФ и антикоагулянтом (варфарин). В некоторых случаях при нетяжелом течении эндокардита Либмана – Сакса в качестве предпочтительного метода эксперты указали комбинацию ГХН и аспирина в низких дозах (в случае утолщения створок клапанов) или антикоагулянта (при образовании узелков или вегетаций на створках клапанов).

При миокардите, обусловленном СКВ, рекомендуется применять ГХН с инфузиями МП и дальнейшим приемом пероральных ГК (1 мг/кг/сут., по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) в сочетании с внутривенным введением ЦФ (по протоколу EuroLupus) и последующей поддерживающей терапией ММФ, при нетяжелом варианте – ГХН с приемом пероральных ГК (0,5 мг/кг, по возможности – с постепенным снижением дозы в течение максимум 6 месяцев) и ММФ.

Лечение редких кожных проявлений: волчаночного паникулита и кожного васкулита

Предпочтительным методом лечения как волчаночного паникулита, так и кожного васкулита была комбинация ГХН и (при необходимости) инфузии МП с последующим приемом пероральных ГК (0,25–0,5 мг/кг/сут. в случае волчаночного паникулита и 0,5–1 мг/кг/сут. в случае кожного васкулита). В качестве дополнительного препарата к ГК для лечения волчаночного паникулита был предложен анифролумаб – человеческое IgG1 α моноклональное антитело, которое связывается с субъединицей 1 рецептора интерферона типа I с высокой специфичностью и аффинностью – и при необходимости метотрексат (МТ), ММФ или АЗА). Для лечения кожного васкулита дополнительно к ГК показано применение ММФ. При нетяжелых вариантах паникулита рекомендуется комбинированная терапия ГХН с пероральными ГК (в дозе 0,25–0,5 мг/кг/сут.) и МТ; кожного васкулита – ГХН + инфузии МП (опционально) + пероральные ГК (в дозе 0,25–0,5 мг/кг/сут.).

Заключение

В связи с отсутствием высококачественных данных, обусловленным редкостью указанных проявлений СКВ, представленные методы лечения основаны на мнении экспертов и клиническом опыте (уровень D). Важно отметить, что все способы лечения, предложенные участниками, были успешно опробованы на практике и признаны эффективными, что является дополнительным доказательством обоснованности и актуальности согласованных рекомендаций.

Безусловно, выбор лечения должен всегда основываться на клинической оценке, поскольку рассмотренные проявления СКВ обычно не развиваются изолированно. При выборе окончательного варианта терапии следует учитывать все активные клинические признаки и индивидуальные особенности пациента, включая потенциальные противопоказания.

Примечательно, что при оценке рекомендаций в целом комбинация инфузии МП и ЦФ (протокол EuroLupus) была предпочтительным вариантом начальной (индукционной) терапии большинства тяжелых проявлений СКВ. Ритуксимаб применяли нечасто, по крайней мере в рамках наиболее популярных начальных схем терапии. С другой стороны, при лечении нетяжелых проявлений СКВ пульс-терапию МП не использовали 80% экспертов, а преобладающим иммунодепрессантом являлся ММФ. Что касается инфузий МП, схема введения по 500 мг/сут. в течение 3 дней подряд была выбрана более чем половиной участников, схема с применением дозы 1000 мг/сут. заняла второе место, получив 25% голосов, несмотря на данные о том, что высокие дозы связаны с большей частотой инфекционных осложнений, а меньшие дозы могут быть столь же эффективными [28, 36, 37]. Относительно пероральных ГК, варианты лечения, которые набрали наибольшее количество голосов, включали применение ПЗ в высоких начальных дозах 0,5–1 мг/кг/сут. без определенных схем снижения или полной отмены препарата. Согласно последним рекомендациям по лечению СКВ предлагается назначение меньших начальных доз ПЗ и ускоренное снижение до поддерживающей дозы 5 мг/сут. и ниже в целях профилактики нежелательных явлений, связанных с применением ГК [4–6], данный подход всегда следует учитывать при лечении пациентов с тяжелыми и редкими проявлениями СКВ. Важно отметить, что применение более современных ГИБП (например, анифролумаба) редко рассматривается при лечении таких

проявлений. Отсутствие в предлагаемых рекомендациях экспертов белимумаба и ограниченное использование анифролумаба, вероятно, связано с недавним его внедрением в клиническую практику и доступностью ГИБП в разных географических регионах [38].

Одобрённые методы терапии могут меняться по мере утверждения новых лекарственных препаратов для лечения СКВ и при расширении опыта применения недавно зарегистрированных ГИБП в условиях клинической практики. Тем не менее, клиническая оценка врачом имеет решающее значение, поскольку системный характер СКВ может требовать коррекции методов терапии с учетом других проявлений, сопутствующих заболеваний, противопоказаний, предшествующей или сопутствующей терапии, а также предпочтений пациента.

Настоящее исследование выполнено в рамках фундаментальной темы «Изучение иммунопатологии и подходы терапии при системных ревматических заболеваниях» (РК 125020501434-1).

Прозрачность исследования

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

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях

Авторы не получали гонорар за статью.

Вклад авторов

Панафидина Т.А. — разработка концепции и план исследования; интерпретация результатов; обзор литературы и подготовка рукописи; критический обзор и редактирование.

Попкова Т.В. — разработка концепции и план исследования; критический обзор и редактирование; общее руководство.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Tsokos GC. Systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med.* 2011;365(22):2110-2121. doi: 10.1056/NEJMra1100359
2. Kaul A, Gordon C, Crow MK, Touma Z, Urowitz MB, van Vollenhoven R, et al. Systemic lupus erythematosus. *Nat Rev Dis Primers.* 2016;2:16039. doi: 10.1038/nrdp.2016.39
3. Hoi A, Igel T, Mok CC, Arnaud L. Systemic lupus erythematosus. *Lancet.* 2024;403(10441):2326-2338. doi: 10.1016/S0140-6736(24)00398-2
4. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersén J, Aringer M, Arnaud L, Bae SC, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis.* 2024;83(1):15-29. doi: 10.1136/ard-2023-224762
5. Sammaritano LR, Askanase A, Bermas BL, Dall'Éra M, Duarte-García A, Hiraki LT, et al. 2024 American College of Rheumatology (ACR) guideline for the screening, treatment, and management of lupus nephritis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2025;77(9):1045-1065. doi: 10.1002/acr.25528
6. Асеева ЕА, Соловьев СК, Плетнев ЕА, Дацина АВ. Рекомендации АСР 2024 г. по скринингу, лечению и ведению пациентов с волчаночным нефритом. *Современная ревматология.* 2025;19(3):27-32. [Aseeva EA, Soloviev SK, Pletnev EA, Dacina AV. 2024 ACR guidelines on screening, treatment, and management of patients with lupus nephritis. *Sovremennaya Revmatologiya.* 2025;19(3):27-32 (In Russ.)]. doi: 10.14412/1996-7012-2025-3-27-32
7. Насонов ЕЛ, Соловьев СК, Аршинов АВ. Системная красная волчанка: история и современность. *Научно-практическая ревматология.* 2022;60(4):397-412. [Nasonov EL, Soloviev SK, Arshinov AV. Systemic lupus erythematosus: History and modernity. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologia = Rheumatology Science and Practice.* 2022;60(4):397-412 (In Russ.)]. doi: 10.47360/1995-4484-2022-397-412
8. Tani C, Elefante E, Arnaud L, Barreira SC, Bulina I, Cavagna L, et al. Rare clinical manifestations in systemic lupus erythematosus: A review on frequency and clinical presentation. *Clin Exp Rheumatol.* 2022;40(Suppl 134(5)):93-102. doi: 10.55563/clinexprheumatol/jrz47c
9. Tian XP, Zhang X. Gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus: Insight into pathogenesis, diagnosis and treatment. *World J Gastroenterol.* 2010;16(24):2971-2977. doi: 10.3748/wjg.v16.i24.2971
10. Mok CC, Ying KY, Mak A, To CH, Szeto ML. Outcome of protein-losing gastroenteropathy in systemic lupus erythematosus treated with prednisolone and azathioprine. *Rheumatology (Oxford).* 2006;45(4):425-429. doi: 10.1093/rheumatology/kei164
11. Takahashi A, Abe K, Saito R, Iwadate H, Okai K, Katsushima F, et al. Liver dysfunction in patients with systemic lupus erythematosus. *Intern Med.* 2013;52(13):1461-1465. doi: 10.2169/internalmedicine.52.9458
12. Панова АП, Авдеев ВГ, Краснова ТН, Розина ТП, Павликова ЕП, Георгинова ОА, и др. Поражение печени у больных системной красной волчанкой. *Научно-практическая ревматология.* 2021;59(2):164-172. [Panova AP, Avdeev VG, Krasnova TN, Rozina TP, Pavlikova EP, Georginova OA, et al. Liver involvement in patients with systemic lupus erythematosus. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologia = Rheumatology Science and Prac-*

- 2021;59(2):164-172 (In Russ.]. doi: 10.47360/1995-4484-2021-164-172
13. González-Regueiro JA, Cruz-Contreras M, Merayo-Chalico J, Barrera-Vargas A, Ruiz-Margáin A, Campos-Murguía A, et al. Hepatic manifestations in systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2020;29(8):813-824. doi: 10.1177/0961203320923398
 14. Piga M, Vacca A, Porru G, Cauli A, Mathieu A. Liver involvement in systemic lupus erythematosus: Incidence, clinical course and outcome of lupus hepatitis. *Clin Exp Rheumatol*. 2010;28(4):504-510.
 15. Li Z, Xu D, Wang Z, Wang Y, Zhang S, Li M, et al. Gastrointestinal system involvement in systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2017;26(11):1127-1138. doi: 10.1177/0961203317707825
 16. Lohse AW, Sebode M, Bhathal PS, Clouston AD, Dienes HP, Jain D, et al. Consensus recommendations for histological criteria of autoimmune hepatitis from the International AIH Pathology Group: Results of a workshop on AIH histology hosted by the European Reference Network on Hepatological Diseases and the European Society of Pathology: Results of a workshop on AIH histology hosted by the European Reference Network on Hepatological Diseases and the European Society of Pathology. *Liver Int*. 2022;42(5):1058-1069. doi: 10.1111/liv.15217
 17. Enomoto N, Egashira R, Tabata K, Hashisako M, Kitani M, Waseda Y, et al. Analysis of systemic lupus erythematosus-related interstitial pneumonia: A retrospective multicentre study. *Sci Rep*. 2019;9(1):7355. doi: 10.1038/s41598-019-43782-7
 18. Du Toit R, Herbst PG, van Rensburg A, du Plessis LM, Reuter H, Doubell AF. Clinical features and outcome of lupus myocarditis in the Western Cape, South Africa. *Lupus*. 2017;26(1):38-47. doi: 10.1177/0961203316651741
 19. Zhang L, Zhu YL, Li MT, Gao N, You X, Wu QJ, et al. Lupus myocarditis: A case-control study from China. *Chin Med J (Engl)*. 2015;128(19):2588-2594. doi: 10.4103/0366-6999.166029
 20. Gartshteyn Y, Tamargo M, Fleischer S, Kapoor T, Li J, Askana A, et al. Endomyocardial biopsies in the diagnosis of myocardial involvement in systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2020;29(2):199-204. doi: 10.1177/0961203319897116
 21. Панафидина ТА, Попкова ТВ, Кондратьева ЛВ. Частота и структура поражения сердца при системной красной волчанке. *Доктор.Ру*. 2022;21(2):72-79. [Panafidina TA, Popkova TV, Kondratieva LV. Frequency and structure of heart damage in systemic lupus erythematosus. *Doctor.Ru*. 2022;21(2):72-79 (In Russ.]. doi: 10.31550/1727-2378-2022-21-2-72-79
 22. Mavrogeni S, Bratis K, Markussis V, Spargias C, Papadopoulou E, Papamantzelopoulos S, et al. The diagnostic role of cardiac magnetic resonance imaging in detecting myocardial inflammation in systemic lupus erythematosus. Differentiation from viral myocarditis. *Lupus*. 2013;22(1):34-43. doi: 10.1177/0961203312462265
 23. Stafford-Brady FJ, Urowitz MB, Gladman DD, Easterbrook M. Lupus retinopathy. Patterns, associations, and prognosis. *Arthritis Rheum*. 1988;31(9):1105-1110. doi: 10.1002/art.1780310904
 24. Nguyen QD, Uy HS, Akpek EK, Harper SL, Zacks DN, Foster CS. Choroidopathy of systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2000;9(4):288-298. doi: 10.1191/096120300680199024
 25. Zirkzee EJ, Huizinga TW, Bollen EL, van Buchem MA, Middelkoop HA, van der Wee NJ, et al. Mortality in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus (NPSLE). *Lupus*. 2014;23(1):31-38. doi: 10.1177/0961203313512540
 26. Govoni M, Bortoluzzi A, Padovan M, Silvagni E, Borrelli M, Donelli F, et al. The diagnosis and clinical management of the neuropsychiatric manifestations of lupus. *J Autoimmun*. 2016;74:41-72. doi: 10.1016/j.jaut.2016.06.013
 27. Hanly JG, Urowitz MB, Sanchez-Guerrero J, Bae SC, Gordon C, Wallace DJ, et al.; Systemic Lupus International Collaborating Clinics. Neuropsychiatric events at the time of diagnosis of systemic lupus erythematosus: An international inception cohort study. *Arthritis Rheum*. 2007;56(1):265-273. doi: 10.1002/art.22305
 28. Arnaud L, Ruiz-Irastorza G, Aranow C, Bernatsky S, Dall'Era M, Adelowo O, et al.; European Reference Network on Rare and Complex Connective Tissue and Musculoskeletal, Diseases; Systemic Lupus Erythematosus International Collaborating Clinics group; European Lupus Society rare systemic lupus erythematosus taskforce member panel. ERN ReCONNET-SLICC-SLEuro expert consensus on the therapeutic management of rare systemic lupus erythematosus manifestations. *Lancet Rheumatol*. 2025;7(7):e505-e518. doi: 10.1016/S2665-9913(25)00063-3
 29. Houssiau FA, Vasconcelos C, D'Cruz D, Sebastiani GD, Garrido Ed Ede R, Danieli MG, et al. Immunosuppressive therapy in lupus nephritis: The Euro-Lupus Nephritis Trial, a randomized trial of low-dose versus high-dose intravenous cyclophosphamide. *Arthritis Rheum*. 2002;46(8):2121-2131. doi: 10.1002/art.10461
 30. Austin HA 3rd, Klippel JH, Balow JE, le Riche NG, Steinberg AD, Plotz PH, et al. Therapy of lupus nephritis. Controlled trial of prednisone and cytotoxic drugs. *N Engl J Med*. 1986;314(10):614-619. doi: 10.1056/NEJM198603063141004
 31. Walsh M, Solomons N, Lisk L, Jayne DR. Mycophenolate mofetil or intravenous cyclophosphamide for lupus nephritis with poor kidney function: A subgroup analysis of the Aspreva Lupus Management Study. *Am J Kidney Dis*. 2013;61(5):710-715. doi: 10.1053/j.ajkd.2012.11.042
 32. Sciascia S, Yazdany J, Dall'Era M, Fenoglio R, Radin M, Aggarwal I, et al. Anticoagulation in patients with concomitant lupus nephritis and thrombotic microangiopathy: A multicentre cohort study. *Ann Rheum Dis*. 2019;78(7):1004-1006. doi: 10.1136/annrheumdis-2018-214559
 33. Wright RD, Bannerman F, Beresford MW, Oni L. A systematic review of the role of eculizumab in systemic lupus erythematosus-associated thrombotic microangiopathy. *BMC Nephrol*. 2020;21(1):245. doi: 10.1186/s12882-020-01888-5
 34. Насонов ЕЛ, Решетняк ТМ, Алекберова ЗС. Тромботическая микроангиопатия в ревматологии: связь тромбовоспаления и аутоиммунитета. *Терапевтический архив*. 2020;92(5):4-14. [Nasonov EL, Reshetnyak TM, Alekberova ZS. Thrombotic microangiopathy in rheumatology: A link between thrombosis and autoimmunity. *Terapevticheskii arkhiv*. 2020;92(5):4-14 (In Russ.]. doi: 10.26442/00403660.2020.05.000697
 35. Bruns L, Völker L, Klamroth R, Kuhlmann MK, Jabs WJ. Concomitant presentation of thrombotic thrombocytopenic purpura, immune thrombocytopenia, and autoimmune hemolytic anemia in a patient with newly diagnosed systemic lupus erythematosus. *Clin Nephrol Case Stud*. 2023;11:147-153. doi: 10.5414/CNCS111193
 36. Badsha H, Edwards CJ. Intravenous pulses of methylprednisolone for systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum*. 2003;32(6):370-377. doi: 10.1053/sarh.2002.50003
 37. Соловьев СК. Современные представления об интенсивной терапии системной красной волчанки. *Лечащий врач*. 2002;03. [Soloviev SK. Modern ideas about intensive therapy of systemic lupus erythematosus. *Lechaschi Vrach*. 2002;03 (In Russ.]. URL: <https://www.lvrach.ru/2002/03/4529244> (Accessed: 25th June 2025).
 38. Mosca M, Bruce IN, Andersen J, Ugarte-Gil MF, Arnaud L. Challenges and opportunities in access to care for systemic lupus erythematosus patients across Europe and worldwide. *Rheumatology (Oxford)*. 2024;63(7):1772-1778. doi: 10.1093/rheumatology/keae227

Панафидина Т.А. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1053-6952>

Попкова Т.В. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5793-4689>