

Красная волчанка

Системная красная волчанка относится к генерализованным болезням соединительной ткани. Это означает, что поражение затрагивает любые органы и сосудистое русло.

Заболевание относится к аутоиммунным, при которых антитела, вырабатываемые иммунной системой человека, разрушают собственные здоровые клетки. Другое наименование (по имени врача-исследователя) — болезнь Либмана-Сакса.

- Болезнь имеет хроническое течение и поражает, кроме артерий, кожу, мышцы, суставы, легкие, почки, сердце, головной мозг. Протекает с периодами обострений и ремиссий. Волчанка пока является неизлечимой.

История и современность

- Самое старинное название в переводе с латыни означает «волчья эритема». Считалось, что кожные проявления похожи на след от укуса волка. С XIX века волчанкой занимались исключительно дерматологи. В 1890 году англичанин Ослер привел пример случаев болезни без кожных проявлений. Только в середине XX века выявлен LE-феномен (осколки клеток), а затем характерные белковые комплексы, имеющиеся у всех больных. Это позволило организовать диагностику по анализу крови и систематизировать болезнь по видам и клиническим проявлениям.
- Аутоиммунный компонент доказан в механизме развития многих заболеваний. Проблема уничтожения ДНК своих клеток имеет отношение к патогенезу атеросклероза, ревматизма, миокардиопатий, гепатитов, миокардитов и других изучаемых патологий. Поэтому системная красная волчанка в настоящее время служит моделью для ученых-иммунологов в выявлении законов сбоя работы защитной системы человека, создании методов влияния на этот процесс.
- Собрать данные о распространенности системной красной волчанки в России не удастся в связи с разнообразием форм и неудовлетворительным внедрением методов диагностики в поликлиниках.

Виды в соответствии с МКБ

В МКБ-10 (Международной статистической классификации) выделили «красную волчанку» как кожное заболевание в группе «Других болезней кожи и подкожной клетчатки» с кодом L93.

Предусмотрены такие подвиды:

L93.0 — дискоидная форма;

L93.1 — подострая кожная;

L93.2 — другие ограниченные виды.

А клинический вариант системной красной волчанки отнесен к системным поражениям соединительной ткани (код M32) с разновидностями:

- лекарственной — M32.0;
- выраженной в поражении других органов или систем — M32.1;
- предусмотрены другие формы — M32.8;
- неуточненной (если нет возможности провести весь набор диагностических тестов) — M32.9.

Причины болезни окончательно не выяснены. Установлены только предполагаемые факторы, способствующие возникновению патологических изменений.

Генетические мутации — выявлена группа генов, связанных со специфическими нарушениями иммунитета и предрасположенностью к системной красной волчанке. Они отвечают за процесс апоптоза (избавления организма от опасных клеток). При задержке потенциальных вредителей происходит поражение здоровых клеток и тканей. Другой способ — дезорганизация процесса управления иммунной защитой. Реакция фагоцитов становится чрезмерно сильной, не прекращается с уничтожением чужеродных агентов, за «чужих» принимаются собственные клетки.

Наследственность — известны случаи семейного заболевания, вероятно, передающегося от старших поколений. Однако риск рождения больного ребенка остается низким.

Возраст — максимально системной красной волчанкой болеют люди от 15 до 45 лет, но есть случаи, возникшие в детском возрасте и у пожилых.

Пол — среди известных больных женщин в 10 раз больше, чем мужчин, поэтому ученые пытаются установить связь с половыми гормонами.

Раса — американские исследования показали, что чернокожее население болеет в 3 раза чаще белых, также эта причина более выражена у коренных индейцев, уроженцев Мексики, азиаток, испанок.

Среди внешних факторов наиболее патогенным является интенсивное солнечное облучение. Увлечение загаром способно спровоцировать генетические изменения. Есть мнение, что чаще болеют системной волчанкой люди, профессионально зависимые от деятельности на солнце, морозе, резких колебаний температуры среды (моряки, рыбаки, сельскохозяйственные работники, строители).

Болезнь связывают и с перенесенной инфекцией, хотя доказать роль и степень влияния какого-либо возбудителя (идут целенаправленные работы по роли вирусов) пока невозможно. Попытки выявить связь с синдромом иммунодефицита или установить заразность болезни пока неуспешны.

У значительной части пациентов клинические признаки системной волчанки появляются в период гормональных изменений, на фоне беременности, климакса, приема гормональных контрацептивов, в период интенсивного полового созревания.

Очень похожа неконтролируемая иммунная реакция на рост злокачественной опухоли. Даже в терапии оказались эффективными некоторые цитостатические препараты. Но полностью отождествлять их нельзя.

Самое разумное мнение — считаться со всеми факторами, особенно при их сочетании.

Механизм развития патологии

Нормальная иммунная система продуцирует антитела для борьбы с инфекцией, чужеродными и опасными веществами. При системной волчанке антитела целенаправленно подготовлены для уничтожения своих клеток (аутоантитела). Они вызывают полную дезорганизацию соединительной ткани.

Преобладающими являются фибриноидные изменения, но другая часть клеток подвержена мукоидному набуханию. В «больных» клетках разрушается ядро.

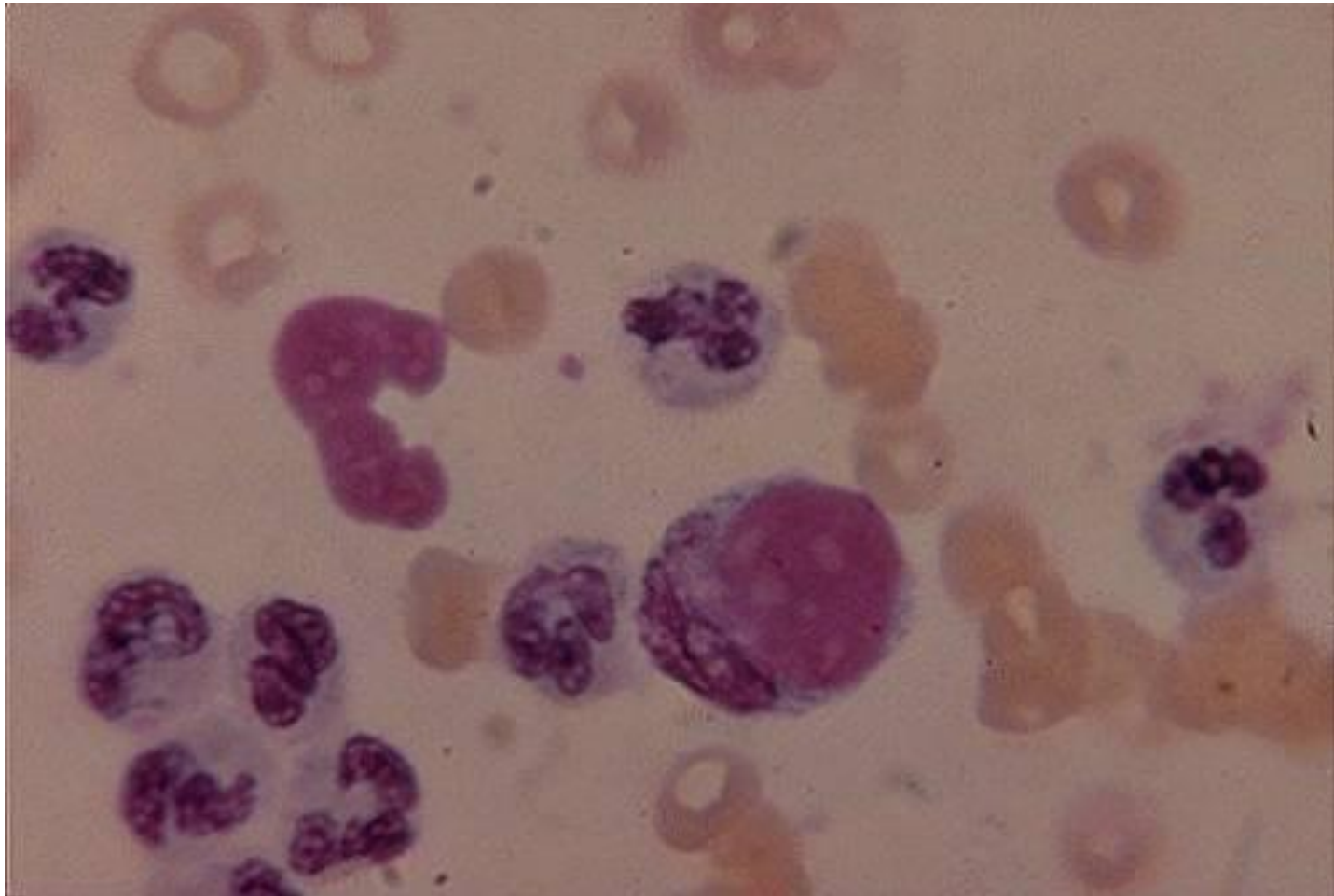
Повсеместно в тканях и стенках сосудов скапливаются лимфоидные и плазматические клетки, нейтрофилы, гистиоциты. Цитологическая картина «сбора» иммунных клеток вокруг разрушенного ядра получила название феномена «розетки».

Эта типичная картина используется в установлении диагноза.

Под влиянием агрессивных комплексов «антиген+антитело» освобождаются ферменты лизосом. Они вызывают воспаление, разрушают соединительную ткань. Из продуктов деструкции образуются новые антигены со своими антителами.

Таким образом поддерживается хронический характер болезни. Результатом подобного гипервоспаления является склерозирование ткани.

Характерно образование LE-клеток или гематоксилиновых телец путем фагоцитоза разрушенных ядер и смещения собственного ядра к периферии



Клинические проявления

Симптомы системной красной волчанки имеют свои преимущественные проявления в зависимости от формы болезни.

Болезнь относят к полиорганным, способным поражать множество органов. Но бывают нетяжелые формы, ограниченные только кожей или суставами. Всегда можно выявить общие симптомы:

боли в мышцах и суставах, припухлость;

повышенную усталость, слабость;

неясную лихорадку;

красные высыпания на лице;

опухшие глаза и суставы ног;

проявления синдрома Рейно (приступообразное посинение пальцев на кистях и стопах от холода или стресса);

болезненное дыхание на высоте вдоха;

выпадение волос на голове;

увеличение периферических лимфоузлов;

значительную чувствительность к солнечным лучам.

К более редким проявлениям относятся:

частые головные боли;

жалобы на головокружение;

судороги в мышцах;

склонность к депрессивным состояниям.

Подобная симптоматика может длиться годами, то усиливаясь, то исчезая, но не нанося существенного ущерба жизни пациента. Все перечисленные симптомы проявляются по одиночке, поэтому время от времени человек обращается в лечебное учреждение и ему назначают разные лекарственные препараты.

Единой клинической классификации системной волчанки не существует.

Течение болезни может быть:

острым — поражение почек выявляется через 6 месяцев и ранее;

подострым — имеются симптомы со стороны разных органов, течение волнообразное;

хроническим — несколько лет пациент страдает от артрита, полисерозита, а более характерные симптомы развиваются на пятом году и позже.

Советская школа ревматологов считает возможным выделить 2 периода в развитии болезни:

предсистемный — включает дискоидную волчанку, переходные формы до наступления генерализации патологии;

собственно системный с поражением органов.

Кожные симптомы

Проявления на коже имеют 85% больных. Они возникают первыми. Клинические особенности:

- классическая сыпь в форме «бабочки» на лице имеется только в половине случаев и реже;
- обычно сыпь локализуется на руках, туловище, плечах, ушах;
- характерно сочетание с дискоидной формой (плотные чешуйчатые красные пятна);
- выпадение волос на голове носит неравномерный, «гнездный» вид;
- на слизистой носа и рта возможны язвы, подобная картина наблюдается у женщин во влагалище.



Клиническое течение в зависимости от органного поражения

Сочетания поражений внутренних органов могут быть различными.

- **Суставно-мышечный синдром** — имеют до 90% больных, проявляется:

интенсивными болевыми ощущениями в мелких суставах кистей, запястья, голеностопах, пястно-фаланговых сочленениях, в мышцах;

симметричны с двух сторон;

полиартрит возникает реже;

при пальпации мышцы болезненны, напряжены;

течение острое или подострое;

со временем мышцы атрофируются, возможны подвывихи.



Поражение легких и плевры наблюдается у 40-80 % больных, чаще подобным образом протекает системная красная волчанка у детей. Воспаление иммунного характера называют пневмонитом. Характерны:

- боли при дыхании;
- кашель с мокротой;
- одышка.

Волчаночный нефрит (воспаление почек) часто определяет тяжесть течения и прогноз заболевания. Фиброзные изменения происходят непосредственно на мембране клубочков, отвечающей за выведение шлаков и фильтрацию мочи. Болей пациент не испытывает.

Возможна:

- припухлость кожи вокруг глаз;
- отечность в области лодыжек.

Постепенно снижается объем фильтруемой мочи. В крови накапливаются продукты распада (азотистые вещества), нарастает почечная недостаточность. По характеру поражения для почек типично острое и подострое течение.

Со стороны нервной системы клиника выражается в:

головных болях;

головокружении;

потере зрения;

судорогах;

параличах;

нарушениях запоминания;

неадекватном поведении.

Они вызваны изменениями в головном мозге. Имеются у половины пациентов.

Сердце поражается во внутренних слоях (миокардит, эндокардит с поражением клапанов, перикардит), или стойкая ишемия вызывается васкулитом коронарных артерий.

Пациент жалуется на:

боли за грудиной стенокардитического типа;

чувство давления;

перебои ритма (участки кардиосклероза способствуют активизации эктопических очагов);

одышку при движениях.

У пациентов развивается атеросклероз в молодом возрасте, поскольку для него имеются все условия.

Поражение крови заключается в:

признаках анемии,

лейкопении,

тромбоцитопении,

склонности к тромбозам и кровотечениям.

Необходимо отличать выявленные изменения

в крови от негативного влияния

лекарственных препаратов.

- Среди других системных поражений следует отметить увеличенные лимфоузлы, реже — деструкцию в печени и селезенке (они более типичны для заболевших детей).



Переходные формы

От системной красной волчанки следует отличать кожные заболевания, относящиеся к красной волчанке без генерализованного поражения. Наиболее специфичные симптомы при:

- 1) **Дискоидной красной волчанке** — сыпь красного цвета, слегка приподнимается над кожей, локализуется на лице, голове, других частях тела, покрывается толстыми чешуйками, позже возможно развитие системного поражения.
- 2) **Лекарственной форме** — сыпь, воспаление суставов, повышение температуры с болевыми проявлениями в груди связаны с приемом лекарственных препаратов, все исчезает после отмены (нет поражения почек). К лекарствам-провокаторам относят: Аресолин, Прокаинамид, Метилдопа, Изониазид, противосудорожные (Фенитоин, Карбамазепин).

3) Неонатальной форме — редкая патология, выявляется у новорожденных малышей от больных матерей с заболеваниями иммунной системы, в клинике сочетается кожная сыпь, аномалии печени и патология сердца, опасная для жизни. Легкие случаи не требуют терапии, в тяжелых ребенка удастся спасти, применяя полное лечение с момента рождения.

Эти заболевания значительно увеличивают риск перехода в системную красную волчанку.

Как проводится диагностика

- Диагностика системной красной волчанки основана на лабораторных признаках и критериях, предложенных международными ассоциациями врачей специалистов.
- Кроме характерных изменений в крови необходимо учитывать результат иммунофлюоресцентных тестов, позволяющих выявить характерные иммунные комплексы и иммуноглобулины.

О наличии генерализованного воспаления и степени поражения внутренних органов можно судить по:

- рентгенографии легких и суставов;
- функциональным пробам почек, содержанию креатинина и остаточного азота в крови;
- выявлению аритмий и блокад, признаков ишемии на ЭКГ;
- расширению границ сердца, нарушению кровотока и функции клапанов при УЗИ или доплерографии;
- отечности и изменении структуры мозговых центров при магниторезонансной или компьютерной томографии.

Окончательный диагноз подтверждается гистологическим исследованием тканей и сосудистой стенки.

Что относится к стандартным критериям?

Оценка клинических и лабораторных показателей собрана в «большие» и «малые» критерии системной красной волчанки.

- **К «большим» относятся:**

классическая сыпь в виде «бабочки»;

наличие артрита с поражением мелких суставов;

признаки гломерулонефрита;

картина пневмонита в легочной ткани;

обнаруженные LE-клетки;

положительный анализ на антинуклеарный фактор и набор аутоиммунных тестов;

характерная картина в цитологических изменениях кожи, лимфоузлов, почек.

К «малым» критериям отнесены менее специфические проявления, нуждающиеся в дифференцировании и уточнении происхождения:

похудение;

изменения на коже;

увеличение лимфоузлов;

скопление серозной жидкости в полостях;

любые увеличения печени и селезенки;

миозиты и невриты распространенного типа;

«мозговые» симптомы;

признаки болезни Рейно;

похожие нарушения в составе крови.

Достоверным диагноз считается при наличии не менее трех «больших» признаков.

Кроме того, активность заболевания оценивается по трем степеням:

минимальная,

умеренная,

выраженная.

Проблемы лечения

- Лечение системной красной волчанки проводится с участием многих специалистов медицины. Основными считаются ревматологи, если есть в городе, — иммунологи. Они выбирают тактику лечения с учетом патогенеза заболевания.
- При наличии органических нарушений могут потребоваться клинические рекомендации терапевта, кардиолога, ортопеда, окулиста, нефролога, невролога. Они назначают симптоматическое лечение в зависимости от клиники и течения болезни.

Задачи терапии:

лечение каждого обострения наиболее рациональными методами;

достижение минимальных осложнений;

предотвращение последующих обострений;

предупреждение необратимых изменений в органах.

Все применяемые лекарства назначаются только лечащим врачом. Доза может значительно превышать указания в инструкции. Самостоятельно изменять ее не рекомендуется.

Наиболее эффективным считается применение комбинаций нестероидных противовоспалительных средств с глюкокортикостероидами, цитостатиками. Так удается снизить дозу каждого в отдельности и избежать отрицательного действия.

- К нестероидным препаратам относятся:
Напроксен, Налгезин, Анапрокс, Нурофен,
Флогинас, Ибупрофен.
- Общим побочным действием этого класса
лекарств являются:

изжога,

тошнота,

рвота,

понос,

задержка жидкости,

иногда повреждение печени и почек.

«Старая» группа противомаллярийных препаратов (Хлорохин, Плаквенил, Атабрин, Делагил) оказалась активной в подавлении чрезмерного иммунного ответа. Они назначаются при суставном синдроме, поражении кожи и легких, общей слабости. К негативным эффектам относятся:

желудочные расстройства;

повреждение сетчатки глаз (проявляется светобоязнью, измененным восприятием цвета);

нарушение слуха;

частые головокружения.

Применение этих препаратов требует планового осмотра окулиста не реже 1 раза в полугодие.

Кортикостероидные гормоны (Преднизолон, Дексаметазон, Гидрокортизон) и их аналоги применяются в качестве природных противовоспалительных средств. Для предотвращения выраженных побочных эффектов используется курс большими дозами с резким сокращением (пульс-терапия). Негативные действия:

рубцы на коже бедер;

оволосение лица у женщин;

выведение кальция из костей с последующим остеопорозом и переломами;

развитие симптоматической гипертонии;

рост глюкозы и холестерина в крови;

преждевременное формирование катаракты;

частые инфекционные поражения.

Поэтому пациенты с системной волчанкой нуждаются в витамине Д и кальции.

При поражении почек и нервной системы показано использование класса иммуносупрессоров или цитостатиков (Азатиоприн, Циклофосфамид, Имуран, Метотрексат).

При длительном применении они, кроме диспепсии, вызывают:

выпадение волос;

воспаление мочевого пузыря;

риск злокачественной опухоли;

лейкопению.

- При этом лечение на время прерывают.

Пациентам показано использование плазмафереза, гемосорбции, при симптомах почечной недостаточности — гемодиализ.

Для профилактики присоединения инфекции некоторым больным назначают Иммуноглобулин.

При стрессовых ситуациях, психических проявлениях врач рекомендует успокаивающие средства с наименьшими побочными эффектами.

Ведущие иммунологи предупреждают о вреде и безуспешности использования больными каких-либо диет, мазей, гомеопатии, пищевых добавок. Их применение не подтверждается ничем, кроме рекламы.

Возможна ли беременность для женщин с волчанкой?

- Еще 2 десятка лет назад беременность считалась совершенно противопоказанной, если женщина больна системной красной волчанкой. Сейчас разработана программа ведения таких случаев акушерами-гинекологами совместно с иммунологами.
- Риск обострения по-прежнему остается высоким. Женщина должна понимать, что в $\frac{1}{4}$ случаев наступает выкидыш. Для идеальных родов без каких-либо последствий для матери и ребенка больная не должна принимать лекарственные средства в течение полугода до беременности.

Осложнения беременности сводятся к:

повышенному артериальному давлению;

гипергликемии;

почечному синдрому.

- Желательно принимать роды у больных женщин в перинатальном центре с отделением интенсивной терапии для новорожденного. Почти 25% детей рождаются досрочно, но не имеют патологии, развиваются как все сверстники.
- Наиболее опасна в плане провокации незапланированная беременность, возникшая на фоне уже начавшегося обострения.

Как долго живут люди с таким диагнозом?

- Прогноз выживаемости при системной волчанке зависит от скорости и активности иммунного воспаления, поражения органов и эффективности лечения.
- Статистически достоверна информация о десятилетней продолжительности жизни после постановки диагноза 80% пациентов. Спустя 20 лет в живых остается 60% больных. Редко имеются указания на продолжительность жизни до 30 лет.

К смертельному исходу приводят:

почечная недостаточность;

инфекция септического характера;

патология мозга.

Очень редко пациенты минуют инвалидность, особенно при начале суставной формы болезни в детском возрасте. Ведь изменения полностью деформируют конечности и делают невозможным не только работу, но и самостоятельное передвижение.

- Реабилитационные мероприятия при системной волчанке сводятся к разработке способов приспособления к бытовым проблемам и самообслуживанию. Для пациентов подбирается индивидуальная программа лечебной физкультуры, позволяющая задержать формирование тугоподвижности суставов.
- Использование современных лекарственных препаратов позволило добиться улучшения качества жизни пациентов с системной красной волчанкой. Это означает постоянную зависимость от приема медикаментов, борьбу не только с болезнью, но и с последствиями лечения. От больного человека требуется много мужества и терпения. Поддержка близких всегда помогает пережить страдания.

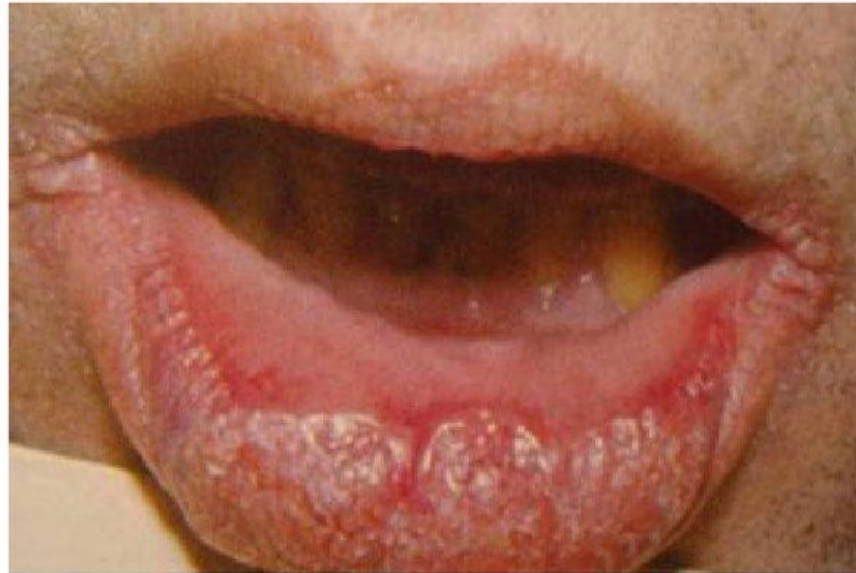




Красная волчанка

Эрозивно-язвенная форма

характеризуется
выраженным
воспалением,
эрозиями,
язвами, вокруг
которых –
гиперкератоз.



*Относится к факультативным предракам
СОПР, трансформируется в рак в 6%
случаев*