

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

LUPUS ERYTHEMATOSIS



СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

- ? Системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией различных антител к компонентам ядра и иммунных комплексов, вызывающих воспалительное повреждение внутренних органов.**

ЭТИОЛОГИЯ СКВ

В развитии СКВ предполагается:

- ? -пусковая роль **РНК - вирусов**
- ? - **генетическая предрасположенность** (высокая частота ревматических заболеваний у родственников, случаи заболевания у близнецов).
- ? -среди больных преобладают молодые женщины, нередко заболевание развивается или обостряется после родов или абортов при нарушении у больных **метаболизма эстрогенов** с повышением их активности.
- ? Проявлению СКВ способствует целый ряд неспецифических факторов - инсоляция, неспецифическая инфекция, введение сывороток, прием некоторых лекарственных средств, стресс.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- ? **4-250** случаев на **100 000** населения в год
- ? Наиболее часто развивается у женщин репродуктивного возраста:
 - **в пубертатный период**
 - **во время беременности**
 - **в послеродовом периоде**
- Соотношение **мужчин : женщин 1 : 10**
- Пик заболеваемости в возрасте **15-45 лет**

ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СКВ

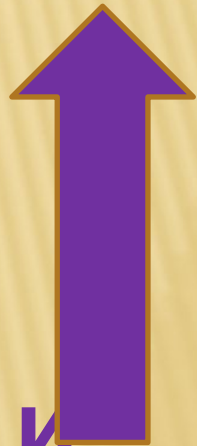
нарушения иммунорегуляции



ослабление супрессорной активности Т-лимфоцитов

усиление активности В-лимфоцитов

с образованием антител к ДНК и фосфолипидам



ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СКВ

АТ+АГ= ЦИК



**Фиксация в эндотелии сосудов,
органах и тканях**



**Развитие иммунокомплексного
воспаления**

КЛАССИФИКАЦИЯ СКВ

По течению:

- **Острое** (быстрое развитие мультиорганных проявлений, включая поражение почек, и высокой иммунологической активностью)
- **Подострое** (периодически возникающие, невыраженные обострения и развитие поражения почек в течение 1-го года заболевания)
- **Хроническое** (превалирует один или несколько симптомов: поражения кожи, полиартрит, гематологические нарушения, АФС)

КЛАССИФИКАЦИЯ СКВ

По активности:

- **Низкая (I)**
- **Средняя (II)**
- **Высокая (III)**

или

ремиссия (0)

Определяется по специальным шкалам включающих в себя лихорадку, похудание, утомляемость, поражения кожи, суставов, внутренних органов, лабораторные показатели

КЛАССИФИКАЦИЯ СКВ

Кроме того, в диагнозе указывается клинико-морфологические изменения и синдромы

Например:

- ***СКВ, подострое течение, активность высокая, лихорадка, лимфоаденопатия, лейкопения, люпус-нефрит, ХПН 2***
- ***СКВ, хроническое течение, активность умеренная,***

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА СКВ

**Конституциональные
симптомы: слабость,
снижение массы тела,
лихорадка, анорексия –
отражают активность
воспалительного процесса**

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



? **Эритема по типу «бабочки»** (покраснение на щеках и в области спинки носа).

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



? **Дискоидные очаги**
дефекты кожи с
гиперемированны
ми краями,
инфильтрацией,
рубцовой
атрофией и
депигментацией в
центре

ДИСКОИДНАЯ ВОЛЧАНКА



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



? **Фотодерматит**
или повышенная
чувствительность
к свету —
кожные
высыпания в
результате
необычной
реакции на
солнечный свет

ФОТОДЕРМАТИТ



ПОРАЖЕНИЯ СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

- ? **Алопеция (выпадение волос)**
- ? **Панникулит (воспаление волосенного фолликула)**
- ? **Васкулит**
- ? **Сетчатое ливедо (сосудистый рисунок на коже)**

СЕТЧАТОЕ ЛИВЕДО (LIVEDO RETICULARIS)



ПОРАЖЕНИЕ СУСТАВОВ

? **Артралгии**

? **Волчаночный артрит (Жакку)-**
симметричный неэрозивный
полиартрит, чаще мелких суставов
кистей, лучезапястных суставов.

? **Асептический некроз** чаще
головки бедренной и плечевой
костей

ВОЛЧАНОЧНЫЙ АРТРИТ (АРТРИТ ЖАККУ)



ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ

- ? **Плеврит**, сухой или выпотной, чаще двусторонний, наблюдают у 20-40% больных
- ? **Люпус-пневмонит** особенность процесса в виде малопродуктивного кашля в сочетании с медленно прогрессирующей одышкой и изменениями легких при рентгенологическом исследовании;
- ? **Синдром легочной гипертензии** редко при рецидивирующих ТЭЛА при АФС

ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЦА И СОСУДОВ

- ? **Перикардит** (обычно сухой) у 20% больных
- ? **Миокардит** проявляется нарушениями ритма и проводимости
- ? **Эндокардит** поражает чаще митральный, также аортальный, трикуспидальный клапан. Протекает бессимптомно.
- ? **Коронариит** – воспаление коронарных артерий с развитием инфаркта миокарда
- ? Для СКВ характерно раннее ускоренное развитие атеросклероза

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК

- ? Встречается редко
- ? **Люпус-нефрит** может протекать от невыраженной протеинурии до быстро прогрессирующего диффузного гломерулонефрита и нефротического синдрома.
- ? **Синдром артериальной гипертензии**
- ? **Синдром почечной недостаточности**

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

- ? **Головная боль**, чаще мигренозного характера, резистентная к анальгетикам
- ? **Судорожные припадки**
- ? **Поражение черепных нервов**
- ? **Инсульты**
- ? **Периферическая нейропатия**
(чувствительная и двигательная)
- ? **Острый психоз**
- ? **Органический мозговой синдром**
(эмоциональная лабильность, депрессия, нарушение памяти, слабоумие)

АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ

клинико-лабораторный
симптомокомплекс,
включающий **артериальные и
венозные тромбозы**, различные
формы **акушерской патологии**
(привычное невынашивание
беременности),
тромбоцитопению и др.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

КОЖА

1. Эритема на щеках,
«бабочка»
2. Дискоидные очаги
3. Фотосенсибилизация
4. Язвы в полости рта или
носа

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

**5. Неэрозивный
артрит**

**6. Серозиты (плеврит
или перикардит)**

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

**7. Персистирующая
протеинурия более
0,5 г за сутки в ОАМ**

**8. Судороги и/или
психозы**

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

9. Гемолитическая анемия или лейкопения или тромбоцитопения

10. Наличие LE-клеток или антител к ДНК или ложноположительная реакция Вассермана

11. Наличие

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

ИТОГО

11 критериев **СКВ**

**для постановки диагноза
требуется не менее 4**

ЛЕЧЕНИЕ

Цели:

- **Достижение клинико-лабораторной ремиссии**
- **Предотвращение поражения жизненно важных органов и систем в первую очередь – почек и ЦНС**
- **Улучшение качества жизни больных**

ОБЩИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

- ? Избегать длительного пребывания на солнце
- ? Относительно противопоказаны прививки, КОКи, плановые и косметические операции
- ? Профилактика инфекции
- ? Исключение хронических интоксикаций
- ? Поддержание идеальной массы тела
- ? В период активного лечения цитотоксическими препаратами требуется контрацепция

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- **НПВС** в стандартных дозировках для лечения серозитов, артритов, лихорадки
- Гидроксихлорохин при поражении кожи, суставов
- **Глюкокортикоиды** пероральные дозировки
Низкие 10-20мг/сут
Средние 20-40 мг/сут
Высокие 40-60 или 1 мг/кг/сут
- Пульс – терапия** введение 500-1000 мг в/в метилпреднизолона в течении 30 мин

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

? **Циклофосфамид** препарат выбора при волчаночном нефрите и поражении ЦНС

- Пероральный прием препарата в дозе 1-2 мг/кг/сут
- Интермитирующее в/в болюсное введение высоких доз препарата (пульс -терапия) 500-1000мг/кв.м

Основные побочные эффекты: подавление костномозгового кроветворения, аллопеция, инфекции, бесплодие, геморрагический цистит.

Метотрексат при рефрактерном волчаночном артрите (10-20 мг/нед)

Плазмаферез показан при цитопении, васкулите, поражении ЦНС.

ПРОГНОЗ

- ? **Выживаемость в течение 10 лет после установления диагноза составляет 80%, через 20 лет – 60%.**
- ? **К факторам, связанным с неблагоприятным прогнозом, относят поражение почек, артериальную гипертензию, мужской пол, начало заболевания до 20 лет, АФС, высокую активность, присоединение инфекции, осложнения терапии.**