

# 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

---

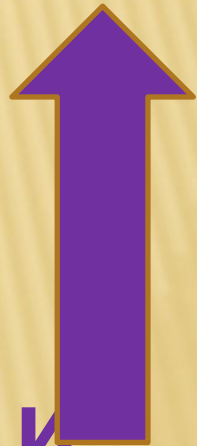
**нарушения иммунорегуляции**



**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
- Пулс – 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.**