

Системная Красная волчанка (СКВ)

Кафедра поликлинической терапии
Доцент Кцоева Светлана Агубеевна

определение

Системная красная волчанка (СКВ) – системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией органонеспецифических аутоантител к различным компонентам клеточного ядра с развитием иммуновоспалительного повреждения тканей и внутренних органов

Этиология

- **Факторы окружающей среды.** Существует мнение, что некоторые вирусы(Э-Б?), токсические вещества и ЛС могут быть причиной развития СКВ (феномен «молекулярной мимикрии» волчаночных ААГ и вирусных белков). УФО стимулирует апоптоз клеток кожи с появлением на их мембране ААГ, индуцируя развитие аутоиммунного процесса у генетически предрасположенных индивидуумов
- **Генетические особенности .** Высокая конкордантность по СКВ у монозиготных близнецов, связь СКВ с наследственным дефицитом отд. компонентов С, повышенная частота HLA-DR2 и HLA-DR3 у б-х СКВ , полиморфизм генов FcγRII – рецепторов, участвующих в элиминации ИК
- **Гормональные влияния** СКВ развивается в основном у женщин детородного возраста. У пациенток с СКВ наблюдают избыточный синтез эстрогенов и пролактина, стимулирующих иммунный ответ
- **Полиэтиологическая концепция**

патогенез СКВ

Патогенез СКВ определяют 2 тесно взаимосвязанных процесса :

- На ранней стадии заболевания преобладает поликлональная (В- клеточная) активация иммунитета, в дальнейшем – антигенспецифические (Т- клеточные) иммунные реакции;
- Фундаментальное иммунное нарушение, лежащее в основе СКВ – врожденные или индуцированные дефекты программированной гибели клеток (апоптоза)

Патоморфология

Основные виды гистологических изменений :

1. Фибриноидные изменения, свойственные дезорганизации соединительной ткани
2. Склероз (особенно х-но формирование фиброзных тканей вокруг селезеночных артерий – феномен «луковой шелухи»)
3. Гематоксилиновые тельца – очаги внеклеточного расположения базофильного вещества, являющегося продуктом дегградации ядерного вещества
4. Сосудистые изменения – в интиме развиваются фибриноидные изменения, утолщения эндотелиальной выстилки

Клиническая картина

Поражения кожи :

- **Фотосенсибилизация** (центробежная эритема Биетта)
- **сосудистая (васкулитная) бабочка,**
- **синдром Роуэлла** (многочисленные эритематозные, резко отечные кольцевидные высыпания, напоминающие многоформную эксудативную эритему)
- **дискоидная волчанка** (характерные черты -эритема, инфильтрация, гиперкератоз, атрофия)
- **диссеминированная красная волчанка**
(множественные, рассеянные по различным участкам кожного покрова очаги дискоидной волчанки)
- **капилляриты** (отечная эритема с мелкоточечными геморрагиями на подушечках пальцев рук, ладонях, подошвах)
- **алопеция**



3.73 Системная красная волчанка наиболее часто поражает женщин детородного возраста с темным цветом кожи. У 33-летней женщины из Восточной Индии видна сыпь на щеках.



3.74 Системная красная волчанка. Классическая сыпь в виде «бабочки» у 17-летней пациентки, у которой сыпь сочеталась с лихорадкой, потерей массы тела и полиартропатией.



3.75 Системная красная волчанка. Персистирующая эритематозная сыпь может появляться на участках, доступных воздействию солнечных лучей.



90. Дiskoидная красная волчанка. Вследствие закупорки фолликулов кожа выглядит бугристой. Рубцевание бляшек приводит к необратимому выпадению волос.



Рисунок 2-9. Рубцовая алопеция: дискоидная красная волчанка. Эритема, роговые пробки в устьях волосяных фолликулов, атрофия и рубцовые изменения кожи головы

клиническая картина (продолжение)

Поражение опорно-двигательного аппарата :

- **Артрит** (мелкие суставы кистей, симметричное поражение, рецидивирующее течение)
- **Тендиниты, теносиновиты** (м.б. преходящие сгибательные контрактуры пальцев рук – напоминают РА)
- **Поражение скелетной мускулатуры** (миалгии, мышечная слабость, атрофия)

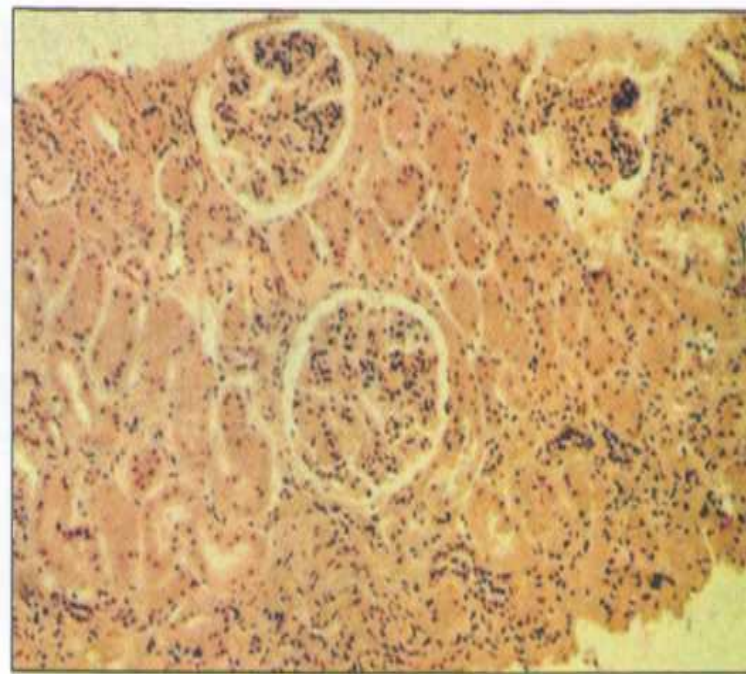
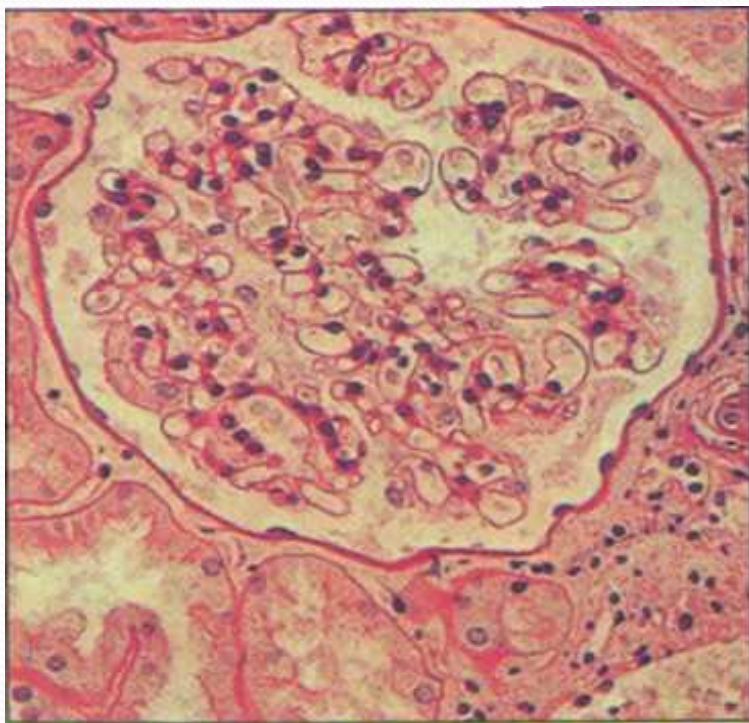
Поражение дыхательной системы (плевриты, легочная гипертензия, острый волчаночный пневмонит)

Поражение сердечно-сосудистой системы (перикардит, эндокардит Либмана-Сакса, миокардит, АГ)

Поражение органов пищеварения

поражение почек:

Класс нефрита	Морфологические особенности	Клинические проявления
Класс I : минимальные изменения	Норм. клубочки при световой микроскопии и наличие депозитов в мезангии при иммунофлуоресценции	Отсутствуют изменения в моче, функция почек нормальная. Прогноз благоприятный
Класс II : мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит	Различная степень мезангиальной гиперклеточности с наличием иммунных депозитов в мезангии	Протеинурия <1 г\сут, гематурия, Ф-я почек сохранена. Прогноз благопр. при отсутствии трансформации в более тяжелый морф. тип нефрита
Класс III : фокальный гломерулонефрит (очагов. пролиферативный)	Пролиферация периферич. капил. петель сегментарным распределением, вовлечением менее 50% клубочков	Протеинурия 1-2 г\сут. М.б. нефротический синдром. высокий риск развития ХПН
Класс IV диффузный пролиферативный	Морфология та же, что при классе III, но в процесс вовлечено более 50% клубочков	Выраженная протеинурия, гематурия. Высокая частота АГ и ХПН
Класс V : мембранозный гломерулонефрит	Равномерное утолщение базальной мембраны	Протеинурия более 3 г\л, нефр. синдром.
Класс VI : нефросклероз		Клинические и лабораторные признаки ХПН. Прогноз неблагоприятный.



6.73 Системная красная волчанка. На срезе биоптата почки видны пролиферативные изменения в трех клубочках (окраска гематоксилином и эозином, $\times 143$).

поражение ЦНС

- Головная боль
- Поражение черепно-мозговых и глазных нервов с развитием нарушения зрения
- Транзиторные ишемические атаки, инсульты
- Периферическая невропатия
- Острый психоз
- Органический мозговой синдром ((эмоциональная лабильность, эпизоды депрессии, нарушение памяти)
- Судорожные припадки (большие, малые, по типу височной эпилепсии)



3.76 Черепно-мозговая нейропатия является частым неврологическим проявлением системной красной волчанки. У данного больного — парез лицевого нерва. Правый глаз смотрит «вниз и кнаружи». Зрачок фиксирован и расширен, имеется односторонний птоз.

(АРА)

- **Высыпания на скулах** (фиксированная эритема (плоская или приподнятая) , имеющая тенденцию к распространению к носогубной складке)
- **Дискоидная сыпь** (эритематозные приподнятые бляшки с прилегающими чешуйками , на старых очагах могут быть атрофические рубцы)
- **Фотодерматит** (в анамнезе или по наблюдению врача)
- **Эрозии и язвы** в ротовой полости (изъязвления полости рта или носоглотки, обычно болезненные, должны быть зарегистрированы врачом)
- **Артрит** (неэрозивный артрит 2 и более периферических суставов , проявляющийся болезненностью, отеком, выпотом)

диагностические критерии (продолжение)

- **Серозиты** (плеврит: плевральные боли, шум тения плевры и\или наличие плеврального выпота; перикардит: ЭхоКГ или выслушиваемый врачом шум трения перикарда)
- **Поражение почек** (стойкая протеинурия $>0,5$ г\сут или цилиндры – эритроцитарные, канальцевые, смешанные), гематурия
- **Поражение ЦНС** (судороги, психоз – при отсутствии приема лекарств и метаболических нарушений)
- **Гематологические нарушения** (лейкопения лимфопения, тромбоцитопения)
- **Иммунологические нарушения**

антифосфолипидный синдром

- АФС- клинико-лабораторный симптомокомплекс, включающий венозные и\или артериальные тромбозы, различные формы акушерской патологии(чаще всего привычное невынашивание беременности) , тромбоцитопению, а также разнообразные неврологические, кожные, сердечно-сосудистые , гематологические нарушения)
- Характерный иммунологический признак АФС – АТ к фосфолипидам (АТ к кардиолипину классов IgG, IgM, волчаночный антикоагулянт)
- Вторичный АФС – на фоне СКВ(у 30-60% больных)
- Первичный АФС – при отсутствии системной аутоиммунной патологии

Рекомендуемые клинические исследования

- ОАК (↑СОЭ, анемия, лейкопения, лимфоцитопения, тромбоцитопения)
- ОАМ (м.б. протеинурия, гематурия, цилиндрурия)
- Биохимические исследования (отклонения неспецифичны, зависят от характера поражения внутренних органов в различные периоды болезни)
- Иммунологические исследования (АНФ; АТ к двуспиральной ДНК; АТ к Sm; АКЛ)
- Инструментальные методы исследования (рентгенография органов грудной клетки -1 раз в год; ЭКГ, ЭхоКГ, УЗИ сосудов; ЭГДС; ЭЭГ по показаниям)

Дифференциальная диагностика

- **Другие РЗ** (болезнь Шегрена, ранний РА, системные васкулиты, лекарственная волчанка , ювенильный хронический артрит и др.)
- **Инфекционные заболевания** (лайм-боррелиоз, туберкулез, вторичный сифилис, инфекционный мононуклеоз, гепатит В, ВИЧ-инфекция и др.)
- **Гематологические заболевания** (гемолитическая анемия, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура)
- **Лимфопролиферативные опухоли**
- **Паранеопластические синдромы**
- **Саркоидоз**
- **Воспалительные заболевания кишечника**

Классификация СКВ

По течению :

- Острое течение заболевания
- Подострое течение
- Первично-хронический вариант течения

Клинико-иммунологические варианты :

- СКВ в дебютом в детском и подростковом возрасте
- СКВ у пожилых
- СКВ у мужчин
- Подострая кожная красная волчанка
- Вторичный АФС
- Синдром неонатальной волчанки

Причины смерти больных СКВ

- **Инфекции**
- **Волчаночный нефрит, почечная недостаточность и ее осложнения**
- **Поражение сердечно-сосудистой системы**
- **Поражение ЦНС**

Лекарственная волчанка

Препараты, вызывающие появление в крови АНА и проявления лекарственной волчанки :

- Прокаинамид
- Гидралазин
- Изониазид
- Метилдопа
- Хлорпромазин

Препараты, способные провоцировать волчаночный синдром : β -АБ, хинидин, Д-пеницилламин

Лечение СКВ

Цель лечения :

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

Медикаментозное лечение

- **ГКС** : больным с низкой активностью заболевания – преднизолон 10 мг/сутки ; при умеренной активности - средние дозы (20-40 мг\сут); при высокой активности болезни и тяжелом поражении ЦНС, почек, системы крови – высокие дозы (1мг\кг веса\сут и более)
- **Цитотоксические препараты** (циклофосфамид, азатиоприн, метотрексат, циклоспорин)
- **НПВП**
- **Аминохинолиновые производные**
- **Экстракорпоральные методы лечения**

Показания к госпитализации

- Лихорадка неясного генеза
- Боли в грудной клетке
- Наличие симптомов диффузного поражения ЦНС
- Выраженные цитопении
- Активные формы волчаночного нефрита и быстро прогрессирующая почечная недостаточность
- Острый пневмонит или легочное кровотечение
- Обострение СКВ (при невозможности коррекции лечения на амбулаторном этапе)

