

# КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ СКВ

Работу выполнила студентка 512 группы лечебного факультета Совпель О.А.



- Системная красная волчанка (СКВ) — мультиорганное аутоиммунное заболевание, в основе которого лежит гиперпродукция широкого спектра органоспецифических аутоантител и иммунных комплексов в сочетании с интерфероном типа 1. Аутоантитела и иммунные комплексы активируют Т- и В-клетки и повреждают соединительную ткань.



- Название красная волчанка, в латинском варианте как *Lupus erythematosus*, происходит от латинского слова «люпус», что в переводе на английский «wolf» означает волк и «эритематозус» - красная. Такое название было дано заболеванию из-за того, что кожные проявления были схожи с повреждениями при укусе голодным волком. Врачам этот недуг известен с 1828г, после описания французским дерматологом Bielt кожных признаков. Спустя 45 лет после первого описания еще один врач дерматолог Karoshi заметил, что некоторые больные с кожными признаками заболевания имеют еще и симптомы заболевания внутренних органов. И в 1890г. известный английский врач Osler обнаружил, что красная волчанка, называемая также системной, может протекать (хотя и редко) без кожных проявлений. В 1948г. был описан феномен LE-(LE)клеток, который характеризовался обнаружением в крови осколков клеток. Это открытие позволило врачам идентифицировать многих больных с СКВ. Только в 1954г. были выявлены в крови больных СКВ определенные белки (или антитела), которые действовали против собственных клеток. Обнаружение антинуклеарных антител использовано для разработки более чувствительных тестов на СКВ.



# ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Женщины страдают красной волчанкой чаще мужчин. Особенно это заметно при острой форме заболевания. Выявлена тенденция к позднему дебюту красной волчанки. Имеются сообщения о начале заболевания на 5-м десятилетии жизни. Больные, страдающие хронической формой СКВ, старше пациентов с другими формами эритематоза. При этом 19,09% пациентов с СКВ имеют инвалидность.



- Поражение кожи и слизистых оболочек
- Наиболее частый синдром системной красной волчанки. Только у 10-15% больных отсутствуют кожные изменения. Dubois (1976) указывает, что существуют 28 вариантов кожных изменений при этом заболевании. Наиболее характерными являются следующие:
  - изолированные или сливающиеся эритематозные пятна различной формы и величины, отечные, отграниченные от здоровой кожи. Чаще всего наблюдаются на лице, шее, груди, в области локтевых, коленных, голеностопных суставов. Особенно характерной диагностически высокозначимой является «бабочка» (расположение эритематозных пятен на носу и щеках). Нередко эритематозные пятна бывают чрезвычайно яркими, красными (как после солнечного ожога), отечными;
  - при хроническом течении системной красной волчанки эритематозные очаги характеризуются инфильтрацией, гиперкератозом, шелушением и рубцовой атрофией кожи;
  - **люпус-хейлит** — выраженное покраснение губ с сероватыми чешуйками, корочками, эрозиями, с последующим развитием очагов атрофии на красной кайме губ;
  - **капилляриты** — в области подушечек пальцев, на ладонях, подошвах имеются красные отечные пятна с телеангиэктазиями, атрофией кожи;
  - трофические нарушения — сухость кожи, выпадение волос, ломкость, хрупкость ногтей;
  - на слизистой оболочке полости рта и носа — эрозивные, язвенные очаги, белесоватые бляшки, эритематозные пятна, возможна перфорация перегородки носа;
  - при подострой кожной красной волчанке имеются **кольцевидные высыпания с телеангиэктазиями**, депигментацией в центре. Они располагаются на лице, шее, груди, конечностях. Подобные изменения кожи часто наблюдаются у больных с HLA DR<sub>3</sub> и B<sub>8</sub>





# КЛАССИФИКАЦИЯ

В дерматологии принята классификация локализованных форм красной волчанки (дискоидная, диссеминированная, центробежная и др.) и СКВ, трансформирующейся из названных форм, с поражением внутренних органов, систем и суставов.

Подострая красная волчанка Подострая красная волчанка может развиваться из центробежной и трансформироваться в системную.

Острая красная волчанка. Системное поражение внутренних органов и кожи. Острое течение заболевания характеризуется быстрым развитием мультиорганных проявлений, включая поражение почек и ЦНС, и высокой иммунологической активностью.

Хроническая красная волчанка. В эту группу включают дискоидную и диссеминированную, а также центробежную, глубокую, веррукозную, дисхромическую и другие варианты



# ДИСКОИДНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

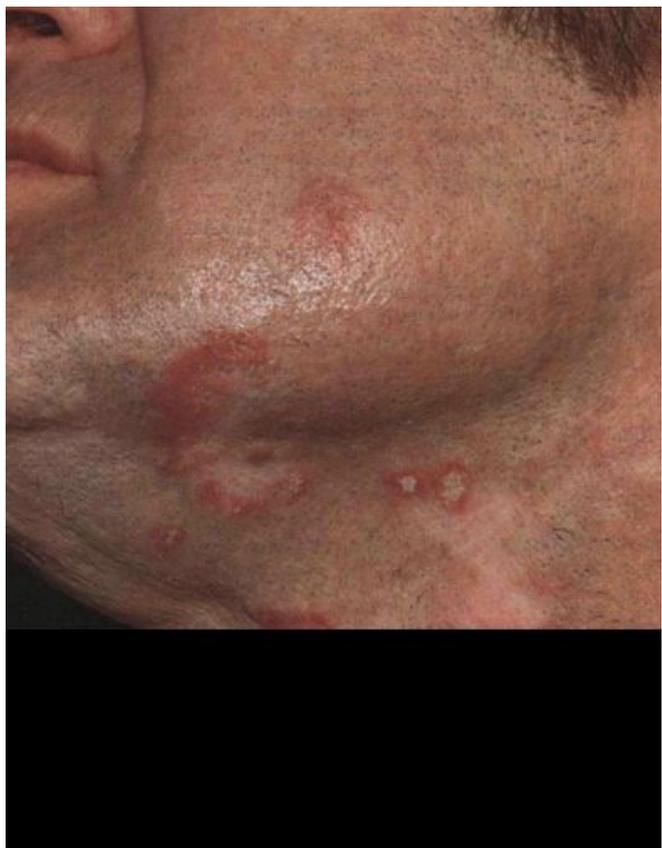
Дискоидная красная волчанка (ДКВ) характеризуется наличием округлых или овальных очагов розовато-красного цвета от 0,3 до 6 см в диаметре с инфильтрацией, фолликулярным гиперкератозом и рубцовой атрофией, выраженной в разной степени.

- Поскабливание очагов причиняет боль (симптом Бенъе-Мещерского), так как на нижней стороне чешуйки имеется роговой шипик (симптом дамского каблучка), которым она укреплена в расширенном устье волосяного фолликула. В дальнейшем в центральной части очага развивается рубцовая атрофия.
- В длительно существующем очаге отчетливо различают три зоны:
- центральную - атрофическую,
- далее - гиперкератотическую,
- окаймляющую её - эритематозную.



- Выделяют ряд клинических вариантов дискоидной красной волчанки. Среди них встречаются формы: с выраженной гипер- или гипопигментацией очагов поражения — так называемая дисхромическая красная волчанка; с формированием гиперкератоза в очаге — гиперкератотическая; при разрастании бородавчатых образований — веррукозная; с уплотнением кожи в пределах дермы — глубокая; при образовании отечных очагов в области носа или ушных раковин — опухолевидная, себорейная, пемфигоидная, мутилирующая и др

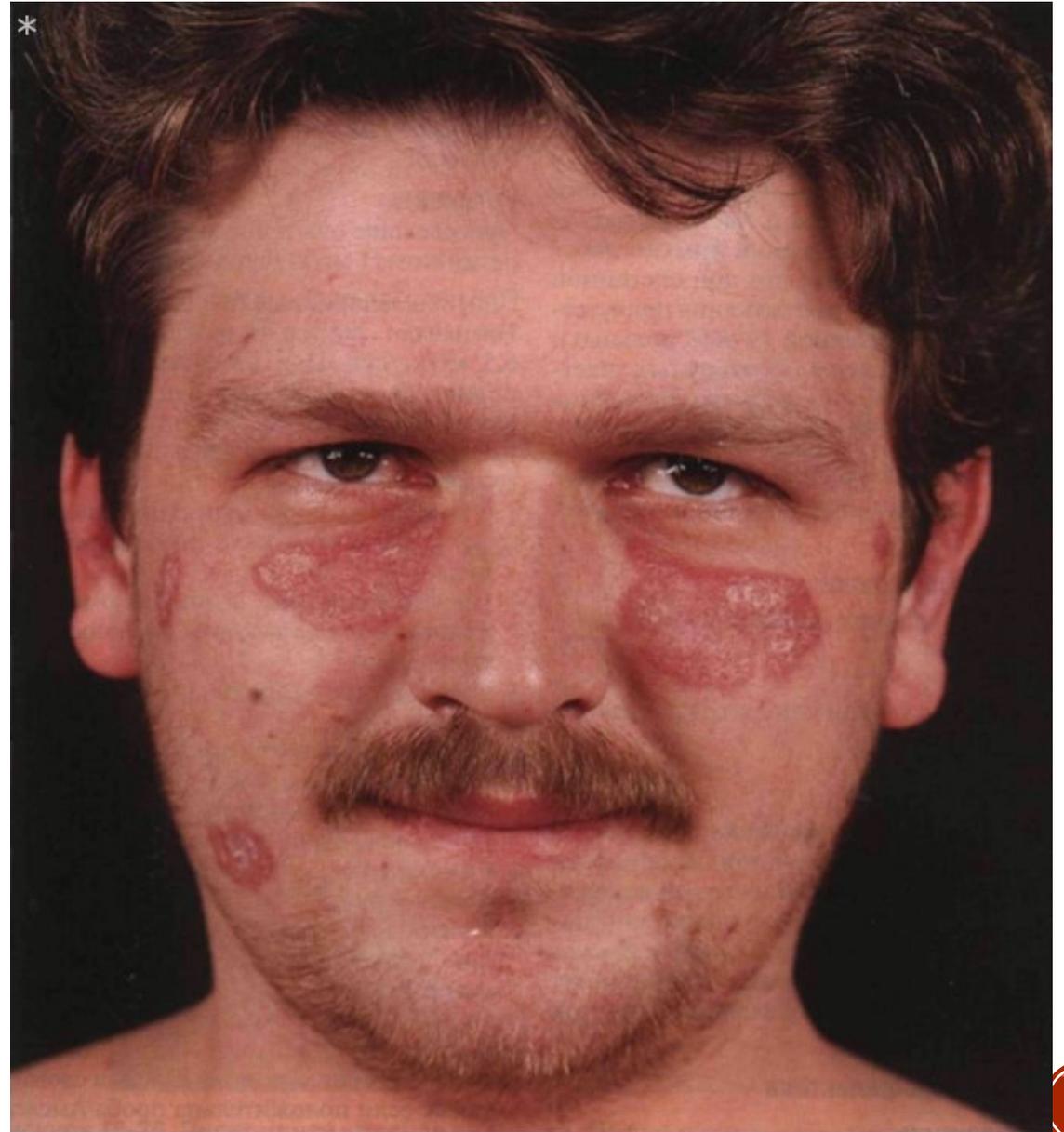




**Дискоидная красная волчанка.** На шее и щеке — красно-розовые, слегка уплотненные бляшки с четкими границами. Одновременно имеют место ороговение (чешуйки), атрофия (западение центра бляшки и утрата волосяных фолликулов), рубцевание и поствоспалительная гиперпигментация



- **Дискоидная красная волчанка.** На обеих щеках — четко отграниченные красноватые ороговевающие бляшки. Кожа в пределах бляшек атрофирована и покрыта чешуйками. На нижней поверхности чешуек имеются роговые шипики, заходящие в устья волосяных фолликулов. Благодаря этим шипикам чешуйки плотно сидят на коже









# Локализация сыпи



Наиболее часто



Часто



Редко



Очень редко



# ДИССЕМИНИРОВАННАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

- Диссеминированная красная волчанка проявляется наличием двух и более очагов, клинически отличается от дискоидной количеством элементов и возможным изменением лабораторных показателей.



- Диссеминированная форма по проявлениям отличается от дискоидной количеством эритематозных очагов, их расположением на любых участках кожи и возможными признаками системности как в клиническом, так и лабораторном плане. Так, общее состояние пациента и лабораторные показатели при дис- семинированной красной волчанке изменяются чаще и более значимо, чем при дискоидной. Наблюдаются повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), увеличение  $\alpha$ - и  $\gamma$ -глобулинов, криоглобулинемия, тенденция к лейкопении, диспротеинемии, снижение функциональной активности печени, коры надпочеч- ников, щитовидной и половых желез, нарушения иммунного статуса.

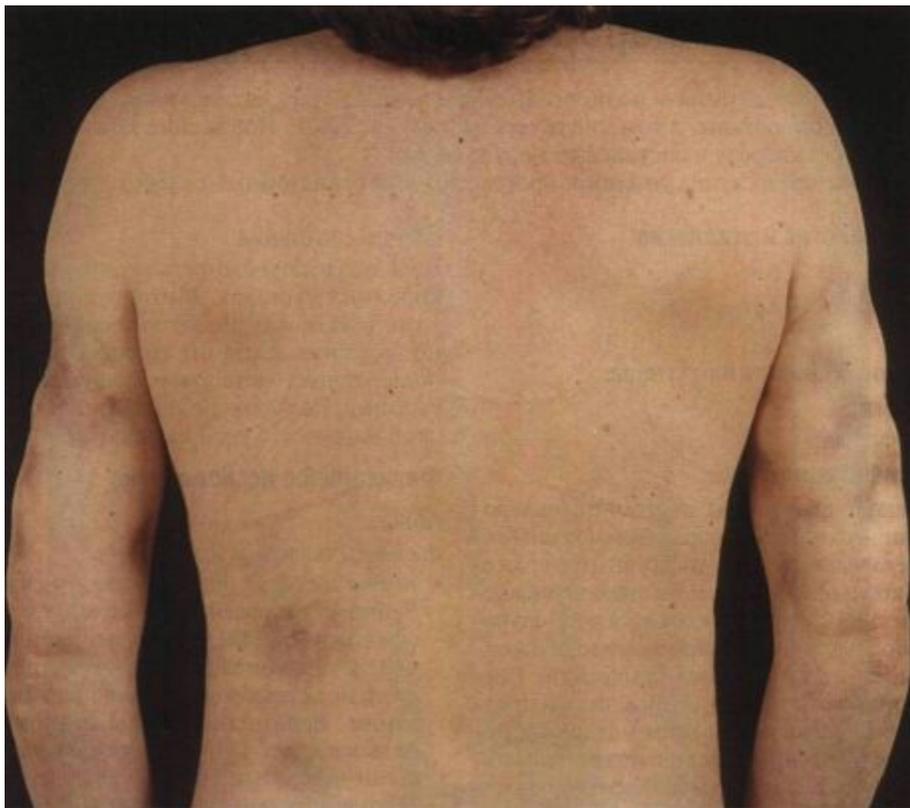


- **Центробежная эритема Биетта** (*lupus erythematosus centrifugum superficialis*) является поверхностным вариантом кожной формы красной волчанки и отличается отсутствием или малой выраженностью фолликулярного гиперкератоза и рубцовой атрофии. Характерны небольшое шелушение, точечные геморрагии, четкие границы, симметричность, рецидивирующий характер. Очаги обычно локализуются в средней зоне лица и напоминают бабочку. Эта форма встречается примерно у 3% больных ДКВ и 75% больных системной красной волчанкой. Клинически близка к центробежной эритеме розацеаподобной красной волчанки, при которой на фоне эритемы возникают множественные мелкие папулы, но без пустул.



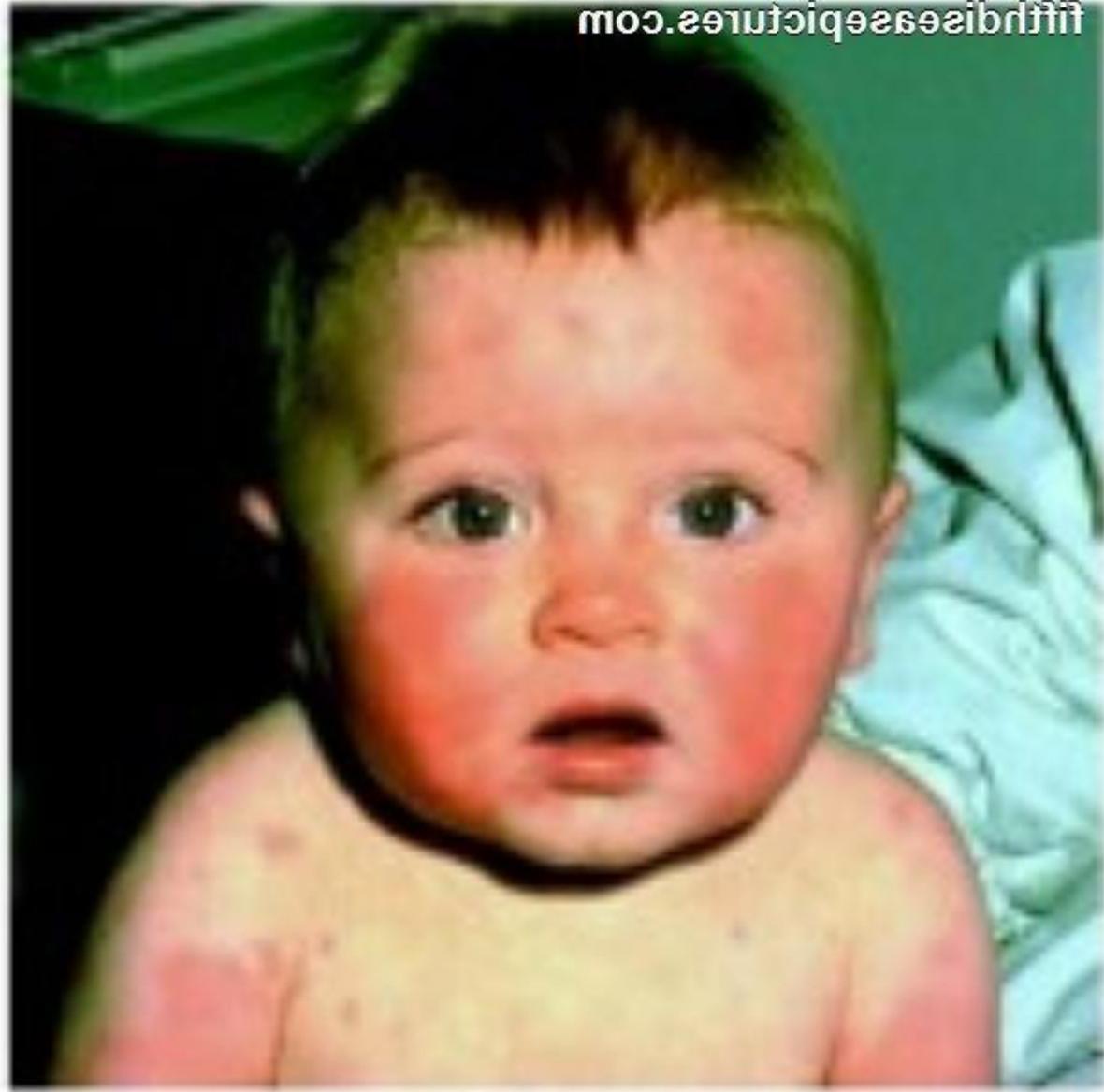
- **Глубокая красная волчанка** (*lupus erythematosus profundus*, Капоши–Ирганг) встречается редко. Проявляется одним или несколькими узловатостями в подкожной клетчатке. Кожа нормальной окраски или синюшно-красного цвета. Как правило, одновременно обнаруживаются типичные очаги ДКВ. Очаги глубоко расположены, безболезненны, резко отграничены, от 2 до 10 см в диаметре. Обычная локализация — лоб, щеки, плечи, бедра и ягодицы. Описана больная, у которой очаг развился на лице через 9 лет после появления ДКВ. Глубокая форма красной волчанки в 30% сочетается с дискоидной. Антинуклеарные антитела выявляются у 60–70% больных, иммунофлуоресценция иммуноглобулинов в коже — у 50% пациентов. После регрессирования очагов остаются глубокие атрофические изменения. Возможна кальцификация. Глубокая красная волчанка часто провоцируется травмой кожи. При разрешении узлов возможно появление участков атрофии кожи. Заболевание чаще всего появляется у женщин в возрасте от 20 до 45 лет. Гистологическая картина достаточно специфична, но требует дифференциальной диагностики с подкожной панникулитоподобной лимфомой (целесообразно использовать иммуногистохимию)





- **Красная волчанка новорожденных.** Большинство новорожденных с неонатальной красной волчанкой являются девочками, рожденными от матерей, имеющих Ro/SS-A антитела. У этих детей заболевание на лице проявляется выраженной периокулярной эритемой («глаза енота»). Кожная сыпь в виде аннулярных эритематозных пятен и бляшек часто появляется на голове. У некоторых пациентов на конечностях отмечаются телеангиэктазии и папулезный муциноз, на закрытых от инсоляции участках тела, например в печеночной зоне, телеангиэктазии и ангиомы. В течение 6 месяцев кожные высыпания постепенно исчезают, оставляя поверхностную атрофию. Нарушения пигментации и стойкие телеангиэктазии могут сохраняться в течение нескольких месяцев или лет. Половина матерей к моменту рождения детей остаются здоровы, но у многих постепенно могут возникать артралгии, другие умеренные признаки системного поражения. У детей в последующем имеется также риск возникновения заболеваний сердца, печени и тромбоцитопении. Почти все матери и новорожденные дети имеют строгую корреляцию с наличием Ro/SS-A антител. Риск рождения второго ребенка с неонатальной красной волчанкой составляет приблизительно 25% [





## Выделяют следующие формы СКВ:

- кожно-суставную,
- почечную,
- легочную,
- неврологическую,
- сердечно-сосудистую,
- желудочно-кишечную,
- печеночную с острым, подострым и хроническим течением



- Для острой формы типичны внезапное повышение температуры тела до 39–40 °С, появление слабости, головной боли, расстройства сна и аппетита, боли в области коленных суставов, голеней и мышцах, адинамия. Характерны полиморфизм сыпей, наличие васкулитов и акроцианоз на кистях, на тенаре и гипотенаре. Нередко возникают диффузная алопеция, ломкость и поперечная исчерченность ногтей. Слизистая оболочка рта, реже половых органов гиперемирована, появляются пузырьковые элементы, которые быстро эрозируются, покрываются гнойно-кровянистым налетом.



- При подострой красной волчанке (центробежная эритема) общая симптоматика выражена слабее, температура обычно не превышает субфебрильных значений, экссудативный компонент в кожных высыпаниях почти не проявляется.





- Для хронического течения СКВ характерны чередование периодов клинической ремиссии с обострениями, протекающими без острых воспалительных явлений.



- Характерная особенность СКВ – многообразие дебютов
- вариантов течения и клинических проявлений. Обычно бо-
- лезнь начинается с одного или нескольких симптомов: необъ-
- яснимой лихорадки, похудания, анемии, артрита, поражения
- кожи, феномена Рейно, серозитов, почечной патологии, нев-
- рологических нарушений (судороги или хорей), рецидивиру-
- ющих тромбозов. Клиническая картина в дебюте заболевания
- может разительно отличаться от «классических» описаний
- СКВ, что нередко вызывает диагностические затруднения не
- только у врачей общего профиля, но и у ревматологов. Не
- слу-
- чайно СКВ называют «болезнью-хамелеоном» или «великим
- имитатором болезней»: существует около полусотни заболе-
- ваний, требующих проведения дифференциальной диагно-
- стики с СКВ, особенно на начальных стадиях



- . Заболевания, с которыми наиболее часто дифференцируют СКВ
- Ревматические заболевания Инфекционные заболевания  
Другие заболевания
- Ранний РА
- Ювенильный хронический артрит
- Системные васкулиты
- Фибромиалгия
- Системная склеродермия
- Идиопатические воспалительные миопатии
- Первичный АФС
- Лекарственная волчанка
- Лайм-боррелиоз
- Туберкулез
- Инфекционный мононуклеоз
- ВИЧ-инфекция
- Сифилис
- Гепатиты
- Вирусные артриты
- Воспалительные заболевания кишечника
- Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
- Лимфопролиферативные опухоли
- Саркоидоз
- Паранеопластический синдром



Таблица 3. Частота клинических и лабораторных проявлений СКВ

Проявления	Частота, %	Проявления	Частота, %
<b>Конституциональные симптомы:</b>		<b>Артериальная гипертензия</b>	10–50
лихорадка	40–85	<b>Поражение желудочно-кишечного тракта:</b>	
слабость, утомляемость	75–85	асцит, панкреатит, васкулит мезентериальных сосудов	1–10
снижение массы тела	30–50	пептические язвы	4–12
<b>Поражение кожи и слизистых:</b>		патология печени	10–25
фотосенсибилизация	45–70	<b>Поражение почек (45–90% больных):</b>	
дискоидные высыпания	20–25	быстро прогрессирующий волчаночный нефрит	10–12
«бабочка»	50–60	нефрит с нефротическим синдромом	30–40
энантема, язвенный стоматит, хейлит	7–40	терминальная стадия почечной недостаточности	10–15
алопеция	24–70	<b>Поражение ЦНС (65–95% больных):</b>	
сыпь	50–75	мигрень	40–55
<b>Поражение опорно-двигательного аппарата:</b>		эпилептические припадки	20–40
артрит/артралгия	95	хорея, миелит, церебральная атаксия	1–4
миалгия	16–23	невропатии	2–21
асептический некроз	10	нервно-психические и поведенческие нарушения	20–80
фибромиалгический синдром	20–30	<b>Лабораторные нарушения:</b>	
<b>Поражение легких:</b>		аутоиммунная гемолитическая анемия	10–20
плеврит	40–60	тромбоцитопения	7–18
легочная гипертензия	5–14	лейкопения	50–70
ТЭЛА	5–12	лимфопения	60–80
пневмонит	1–4	антиядерные антитела	95–100
<b>Сердечно-сосудистая система:</b>		антитела к двуспиральной ДНК	60–70
перикардит	50–80	анти-Sm-антитела	30
поражение клапанного аппарата	13–90	антифосфолипидные антитела	15–80
миокардит	10–30	ускорение СОЭ	40–80

*Примечание.* ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии.



Таблица 2. Критерии Американской коллегии ревматологов для диагностики СКВ

№ п/п	Признак	Характеристика признака
1	Скуловая сыпь	Фиксированная эритема (плоская или возвышающаяся над поверхностью кожи) на скуловых выступах, имеющая тенденцию к распространению на носогубные складки
2	Дискоидная сыпь	Возвышающиеся эритематозные очаги с плотно прилежащими кератозными чешуйками и фолликулярными пробками; на старых очагах могут быть атрофические рубцы
3	Фотосенсибилизация	Кожная сыпь как результат необычной реакции на солнечные лучи. Констатируется пациентом по данным анамнеза или врачом
4	Язвы слизистой оболочки рта и/или носоглотки	Изъязвления полости рта или носоглотки, обычно безболезненные
5	Артрит	Неэрозивный артрит не менее 2 периферических суставов, проявляющийся болезненностью при пальпации, припуханием периартикулярных мягких тканей, выпотом
6	Серозит	Один из следующих признаков: плеврит (плевральные боли, или шум трения плевры, или наличие плеврального выпота, или утолщение плевральных листков); перикардит (подтвержденный при ЭхоКГ или выслушивании шума трения перикарда)
7	Поражение почек	Один из следующих признаков: персистирующая протеинурия $>0,5$ г/сут; клеточные цилиндры (эритроцитарные, гемоглобиновые, зернистые, тубулярные или смешанные)
8	Неврологические нарушения	Один из следующих признаков (при отсутствии приема лекарственных препаратов или таких метаболических расстройств, как уремия, кетоацидоз или электролитные нарушения): судорожные припадки; психоз
9	Гематологические нарушения	Один из следующих признаков (при отсутствии приема лекарственных препаратов, способных вызвать эти нарушения): гемолитическая анемия с ретикулоцитозом; лейкопения $<4 \cdot 10^9$ /л (зарегистрированная $\geq 2$ раз); лимфопения – уровень лимфоцитов $<1,5 \cdot 10^9$ /л, выявляемый не менее 2 раз; тромбоцитопения – уровень тромбоцитов $<100 \cdot 10^9$ /л
10	Иммунологические нарушения	Один из следующих признаков: антитела к нативной ДНК в патологическом титре; наличие антител к Sm-ядерному антигену; положительный тест на антифосфолипидные антитела (увеличение уровня IgG или IgM антикардиолипидных антител, или положительный тест на волчаночный антикоагулянт при использовании стандартных методов, или ЛПРВ в течение как минимум 6 мес при подтвержденном отсутствии синдрома сифилиса с помощью реакции иммобилизации бледной трепонемы и теста флюоресцентной абсорбции трепонемных антител)
11	Антиядерные антитела	Повышение титра антиядерных антител, выявляемых посредством иммунофлюоресценции или других адекватных методов (при отсутствии приема лекарственных препаратов, вызывающих волчаночноподобный синдром)

*Примечание.* ЭхоКГ – эхокардиография; ЛПРВ – ложноположительная реакция Вассермана.



**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!**

