

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

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

ЭТИОЛОГИЯ СКВ

Этиология системной красной волчанки до настоящего времени неизвестна. В ее развитии предполагается:

- -пусковая роль **РНК - вирусов** (ретровирусов)
- - **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 приходится на возраст **15-45 лет**

ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СКВ

нарушения иммунорегуляции

- **ослаблением супрессорной активности Т-лимфоцитов**

- **усилением активности В-лимфоцитов с образованием антител к нативной ДНК, 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, полиартрит, антифосфолипидный синдром**

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА СКВ

Конституциональные симптомы:

слабость, снижение массы тела, лихорадка, анорексия – отражают **активность** патологического процесса

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



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

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

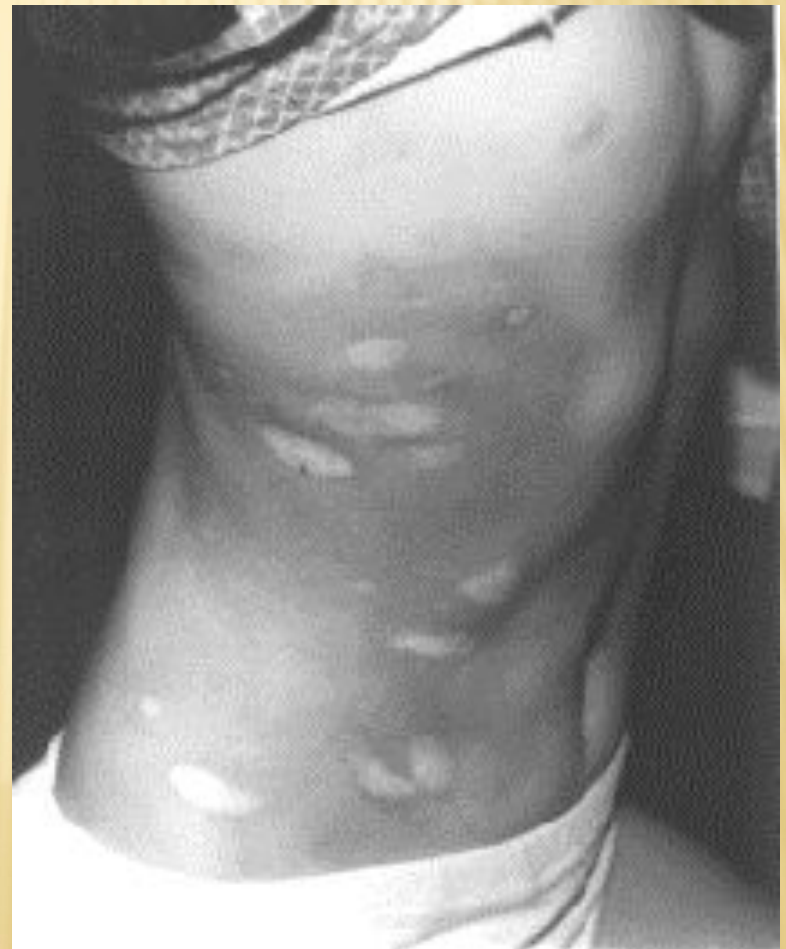
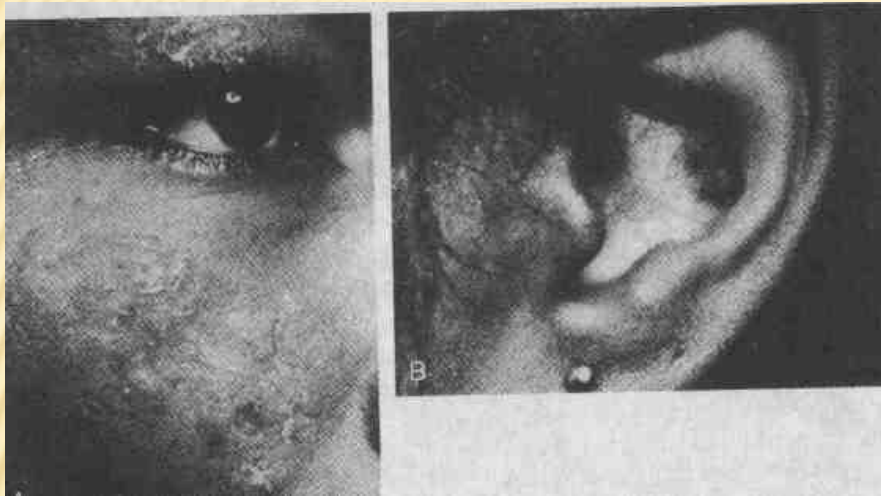


ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



- **Дискоидные очаги** с гиперемированными краями, инфильтрацией, рубцовой атрофией и депигментацией в центре

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



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

ПОРАЖЕНИЯ СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

- ▣ Аллопеция
- ▣ Панникулит
- ▣ Васкулит
- ▣ Сетчатое ливедо

ПОРАЖЕНИЕ СУСТАВОВ

- **Артралгии**
- **Артрит** – симметричный неэрозивный полиартрит, чаще мелких суставов кистей, лучезапястных и коленных суставов
- **Хронический волчаночный артрит**
- **Асептический некроз** чаще

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 более чем у половины больных
- **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

ЛЕГКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

5. Неэрозивный артрит

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

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

ТЯЖЕЛЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

**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**

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

- **ОАК: увеличение СОЭ, лейкопения, гипохромная анемия, тромбоцитопения**
- **ОАМ: зависит от характера поражения почек**
- **Биохимия крови: LE – клетки трехкратноположительные, показатели неспецифичны**
- **Иммунологические исследования:**
 - **АНФ 95%**
 - **АНАт 50-90%**
 - **аФЛ, ложноположительная реакция Вассермана, и АТ к кардиолипину – маркеры АФС**

ЛЕЧЕНИЕ

Цели:

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

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** 500-1000 мг в/в капельно метилпреднизолона в течении 30 мин

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

□ Циклофосфамид

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

Циклоспорин (1-5 мг/кг/сут)

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.**