

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

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 аборт 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,
полиартрит,
антифосфолипидный синдром.***

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 гиперемированным и 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

- Интермиттирующее 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

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.**