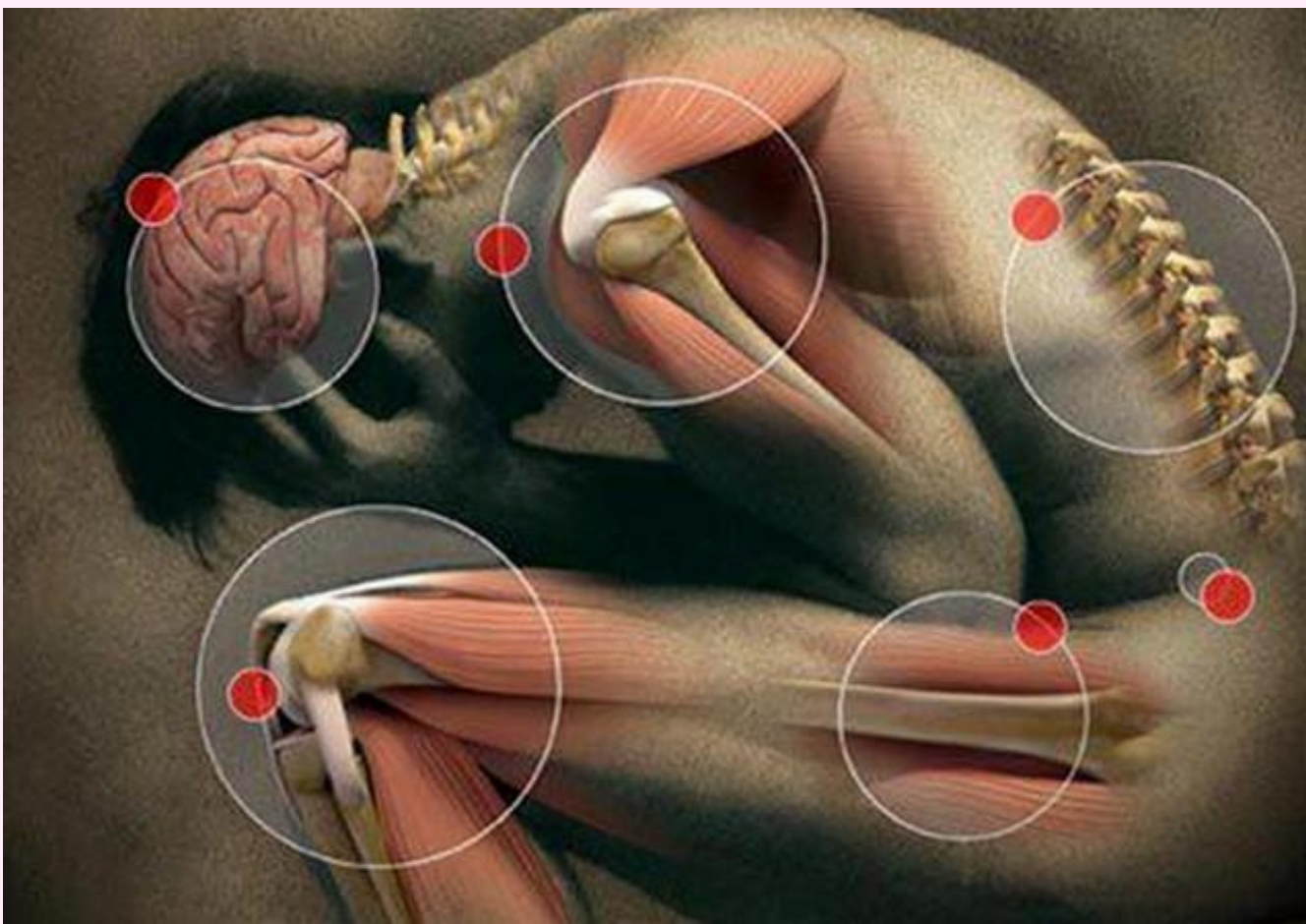


Системная красная волчанка



Подготовил
студент 6 курса
26 гр.
Мирсалов А.М.

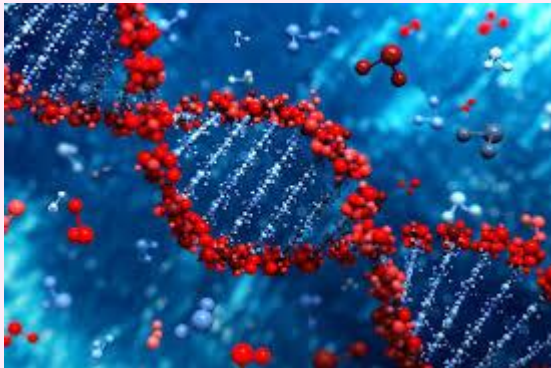
Системная красная волчанка - это заболевание, развивающееся на основе генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящего к образованию иммунокомплексного воспаления, следствием которого является повреждение многих органов и систем.



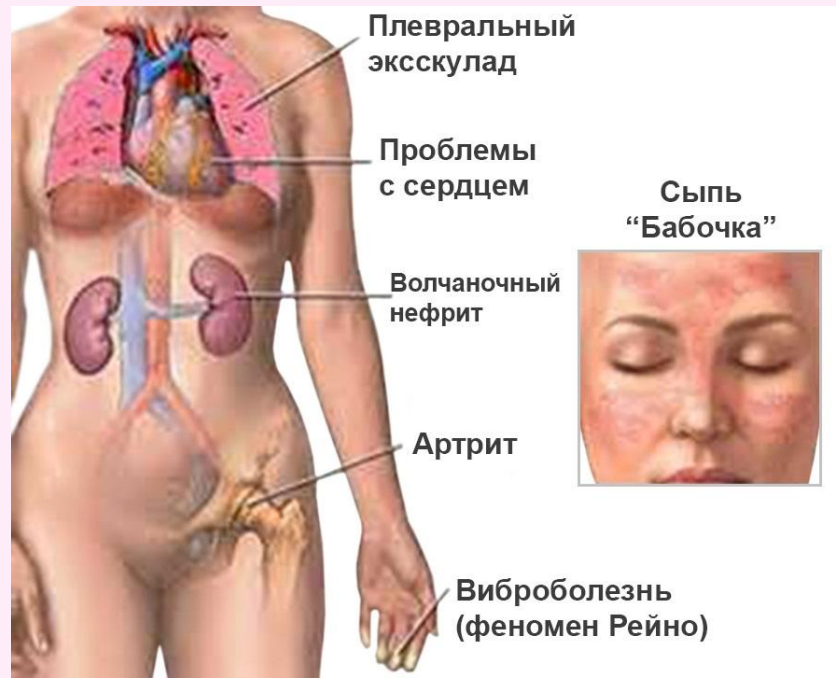
Этиология

Пусковая роль РНК-содержащих и медленных вирусов (ретровирусов):

1. образование антител к ДНК и РНК - содержащим вирусам,
2. присутствие парамиксовирусных цитоплазматических включений,
3. присутствие тубулоретикулярных структур в эпителии и внутри лимфоцитов,
4. включения типа С-онкорнавируса в биоптате почек и кожи.



Системная красная волчанка - иммунокомплексное заболевание, для которого характерна неконтролируемая продукция антител, образующих иммунные комплексы, обуславливающие различные признаки болезни. ЦИК откладываются в субэндотелиальном слое базальной мембраны сосудов многих органов.



Клиническая картина

Поражение кожи - весьма разнообразно, у 20-25% кожный синдром - начальный признак болезни, у 60-70% - появляется на разных этапах заболевания.

Выделяют 28 вариантов кожных изменений при СКВ от эритематозного пятна до тяжелых буллезных высыпаний.

Поражение суставов и периартикулярных тканей - артралгии у 100% больных, тендиниты, тендовагиниты, асептические некрозы костей - у 25% больных.

Миалгии - у 35 - 45% больных.

Клиническая картина

Поражение легких:

1. в 50-80% - сухой и выпотной плеврит,
2. васкулит,
3. пневмонит.

Поражение сердца и сосудов:

1. перикардит - чаще сухой, выпотной,
2. миокардит,
3. эндокардит - чаще митральный, также аортальный, трикуспидальный клапан,
4. артерии среднего и мелкого калибра,
5. аорта и ее ветви,
6. тромбозы магистральных сосудов конечностей,
7. тромбофлебиты

Клиническая картина

Поражение желудочно-кишечного тракта и печени - в 50% случаев:

поражение пищевода - 10-15%,
ишемия стенки желудка и кишечника,
гепатомегалия - 25-50%.

Поражение почек

Волчаночный нефрит: активные формы

1. быстро прогрессирующий,
2. нефрит с нефротическим синдромом,
3. нефрит с выраженным нефритическим синдромом

Нефрит с минимальным мочевым синдромом

Клиническая картина

Поражение нервной системы

1. васкулопатия - 65%,
2. тромбозы и истинные васкулиты - 15%,
3. инфаркты и геморрагии,
4. антительное и иммунокомплексное поражение

Клинические проявления:

1. головная боль,
2. психические расстройства
3. поражение черепных и периферических нервов,
4. судорожные припадки,
5. зрительные нарушения,
6. преходящие нарушения мозгового кровообращения.

Лабораторные исследования

1. LE-клетки - 50-80%,
2. антинуклеарные антитела,
3. антитела
к двуспиральной ДНК - 50%,
4. антитела
к односпиральной ДНК - 60-70%



Классификация СКВ

Вариант течения:

острое, подострое, хроническое

Степень активности:

I - минимальная,

II - умеренная,

III - высокая



Критерии диагностики системной красной волчанки (американская ассоциация ревматологов, 1982 г.).

- 1. Эритема на щеках, над скуловыми выступами,**
- 2. Дискоидные очаги волчанки,**
- 3. Фотосенсибилизация,**
- 4. Язвы в полости рта или носа,**
- 5. Неэрозивный артрит,**
- 6. Плеврит или перикардит,**
- 7. Персистирующая протеинурия более 0,5 г. за сутки или изменения мочевого осадка,**
- 8. Судороги и психозы,**

Лечение системной красной волчанки

Системная красная волчанка (СКВ) - аутоиммунное заболевание, в основе патогенеза которого лежат дефекты иммунорегуляции, приводящие к неконтролируемой гиперпродукции аутоантител к компонентам собственных тканей и развитию хронического воспаления, затрагивающего многие органы и системы.

Абсолютные показания к лечению глюкокортикостероидами при СКВ:

- 1. Высокая воспалительная активность,**
- 2. Поражение внутренних органов, в первую очередь нефрит,**
- 3. Поражение ЦНС,**
- 4. Гематологические нарушения.**

Основные препараты для лечения СКВ

Глюкокортикостероиды для приема внутрь.

Наиболее часто применяемые - преднизолон, метилпреднизолон (метипред, медрол), применяются редко или как альтернатива - триамсинолон.

Глюкокортикостероиды для внутривенного

введения (пульс-терапия). Наиболее часто применяемые - метилпреднизолон (метипред, солюмедрол, урбазон).

Иммунодепрессанты. Наиболее часто

применяемые - циклофосфамид (циклофосфан), азатиоприн (имуран). Применяются редко или как альтернатива - хлорамбуцил (хлорбутин), метотрексат, циклоспорин А (сандиммун).

Схемы применения основных препаратов для лечения СКВ

Преднизолон внутрь.

1. подавляющая терапия - 1-1,5 мг/кг/сут (в среднем 50-60 мг/сут) 4-8 недель,
2. поддерживающая терапия - 5-10 мг/сут (10-15 лет, часто пожизненно).

Метилпреднизолон внутривенно.

1. подавляющая терапия - 500-1000 мг в соответствии со схемой интенсивной терапии,
2. поддерживающая терапия - 500-1000 мг 1 раз в месяц (до 24 месяцев).

Интенсивная терапия СКВ

Основные показания к применению

пульс-терапии:

- 1. Активный люпус-нефрит (особенно с нефротическим синдромом, артериальной гипертензией, быстрым повышением уровня креатинина),**
- 2. Острое тяжелое поражение ЦНС (менингоэнцефалит, энцефаломиелополирадикулоневрит, поперечный миелит),**
- 3. Гематологический криз, глубокая тромбоцитопения**
- 4. Язвенно-некротический кожный васкулит,**
- 5. Легочный васкулит,**
- 6. Высокая активность болезни, резистентная к терапии.**

Основной метод интенсивной терапии системной красной волчанки - пульс-терапия - проводится метилпреднизолоном в дозе 500-1000 мг/сут внутривенно.

Дозы менее 1000 мг метилпреднизолона в сутки применяются при повышенном риске побочных явлений - у пожилых больных, при наличии высокой артериальной гипертензии, выраженной сердечной недостаточности и др.

Реже используется дексаметазон в средней дозе 100-150 мг в сутки по различным схемам.

Наиболее распространенные методики интенсивной терапии:

- 1. Классическая пульс-терапия по 1000 мг метилпреднизолона в сутки внутривенно капельно в течение 3 последовательных дней (3000 мг на курс),**
- 2. Введение в/в уменьшенных доз метилпреднизолона (250-500 мг/сут) до достижения суммарной дозы около 3000 мг на курс,**
- 3. Ежемесячное введение внутривенно 1000 мг метилпреднизолона в течение 6-12 месяцев,**
- 4. Комбинированная пульс-терапия в/в 1000 мг метилпреднизолона 3 дня подряд + 1000 мг циклофосфана в 1-й или 2-й день (метилпреднизолон и циклофосфан вводятся последовательно),**

Дополнительные методы патогенетической терапии СКВ

Плазмаферез является методом выбора при острых состояниях и крайне высокой активности болезни, резистентности к терапии. Плазмаферез проводится курсом по 3-6 процедур через день или 2 раза в неделю, а также программно - 1 раз в месяц ежемесячно в течение года и более и во избежание синдрома "рикошета" всегда сочетается с последующим в/в введением глюкокортикоидов и циклофосфана.

Синхронная интенсивная терапия:

проведение плазмафереза курсом (3-6 процедур) с последующей комбинированной пульс-терапией с глюкокортикоидами и циклофосфаном.

Сразу после первой процедуры плазмафереза производится последовательное введение 1000 мг метилпреднизолона и 1000 мг циклофосфана, после повторных сеансов плазмафереза при курсовом лечении вводят в/в только метилпреднизолон в дозе 500-1000 мг.

Синхронная интенсивная терапия также может проводиться ежемесячно в течение 12 месяцев и более.

**Внутривенное введение
иммуноглобулина (сандоглобулин,
иммуноглобулин человека нормальный):**

- 1. Блокада FC-рецепторов и FC-зависимого синтеза аутоантител,**
- 2. Антиидиотипическая активность,**
- 3. Модуляция активности Т-лимфоцитов и синтеза цитокинов,**
- 4. Изменение структуры и растворимости циркулирующих иммунных комплексов.**

Циклоспорин А - механизм действия при СКВ связан с ингибцией синтеза интерферона-альфа и способен подавлять экспрессию лиганда CD40 на мембране Т-лимфоцитов. При СКВ применяют невысокие дозы циклоспорина А (менее 5 мг/кг/сут, чаще 2-2,5 мг/кг/сут). Показаны эффективность при люпус-нефрите (выраженный антипротеинурический эффект), тромбоцитопении, анемии и лейкопении, кожных проявлениях СКВ, рефрактерном к терапии полисерозите и артрите. На фоне терапии циклоспорином А снижается уровень антикардиолипидных и антитромбоцитарных антител.

Миофетил Микофелат (Селлсепт) - селективный иммуносупрессант. Активное соединение - микофенольная кислота - неконкурентный ингибитор фермента, лимитирующего скорость синтеза гуазиновых нуклеатидов, проявляет цитостатическую, а не цитотоксическую активность.

Более выраженный антипролиферативный эффект в отношении Т-, и В-лимфоцитов, обладает антипролиферативным действием в отношении мезангиальных клеток почек, подавляет образование антител.



Больная М.А.А. 1993

- Жалобы на: общую слабость, мышечную слабость, отечность лица в утренние часы, отечность кистей в утренние часы, зябкость кистей и стоп.
- Анамнез болезни: считает себя больной с 2005 г. дебют заболевания с артралгического синдрома, в лабораторных данных выявлено ЛЕ клетки, в г. Харькове диагностировано СКВ. назначена терапия ГК в дозе 30 мг сут, далее наблюдалась в г. Харькове в клинике «ОХМАТДЕТ» с тем же диагнозом. В настоящее время принимает преднизолон 10 мг в сут. Настоящее ухудшение около 2 недель.
- Анамнез жизни: туберкулез, кожных заболеваний, вирусный гепатит, - отрицает. Лекарственный анамнез не отягощен.

- Объективное исследование: общее состояние средней степени тяжести. Астенического телосложения. Кожные покровы и видимые слизистые – чистые, обычной окраски. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Периферических отеков нет.
- Перкуторно: над легкими звук ясный легочной звук.
- Аускультативно: везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧДД – 16 в минуту. Границы относительной сердечной тупости умеренно расширены влево.
- Аускультативно: деятельность сердца ритмичная, тоны звучные, шумов нет. ЧСС – 80 ударов в минуту, АД- 155/80 мм.рт.ст. Пульс ритмичный, частота – 80 ударов в минуту.
- Язык влажный, чистый. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень при пальпации безболезненный, нижний край на уровне реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с двух сторон. Стул и диурез не нарушены. Кисти синюшны, холодные. Объем движений в суставах полный, движения болезненны.

- Предварительный диагноз: СКВ, хроническое прогрессирующее течение, акт 1, с поражением кожи, суставов, мышц.
- План обследования: ОАК, ОАМ, СРБ, ревм. фактор, УЗИОБП, антинуклеарные Ат, печеночные пробы, ЭКГ, анализ мочи по Ничипоренко, проба Реберга.

Данные лабораторных и
дополнительных методов
исследования:

1. ОАК: Нь – 130 г/л; Эр – 4,3 Т/л;
Тромб-ты – 288 Г/л; Лейк – 5,7
Г/л; Нейтрофилы: п – 3%, с –
67%, л – 21%, м- 7%.

2. ОАМ: кол-во – 1200,
прозрачная, цвет – желтый, уд.
вес – 1005, белок, эпит – не
обнаружено, лейкоциты – 1 – 2 в
п.з

3. Глюкоза крови – 6,5 ммоль л

4. Биохимическое исследование
крови: Са - 2,24 ммоль/л, Р – 1.27
ммоль/л.