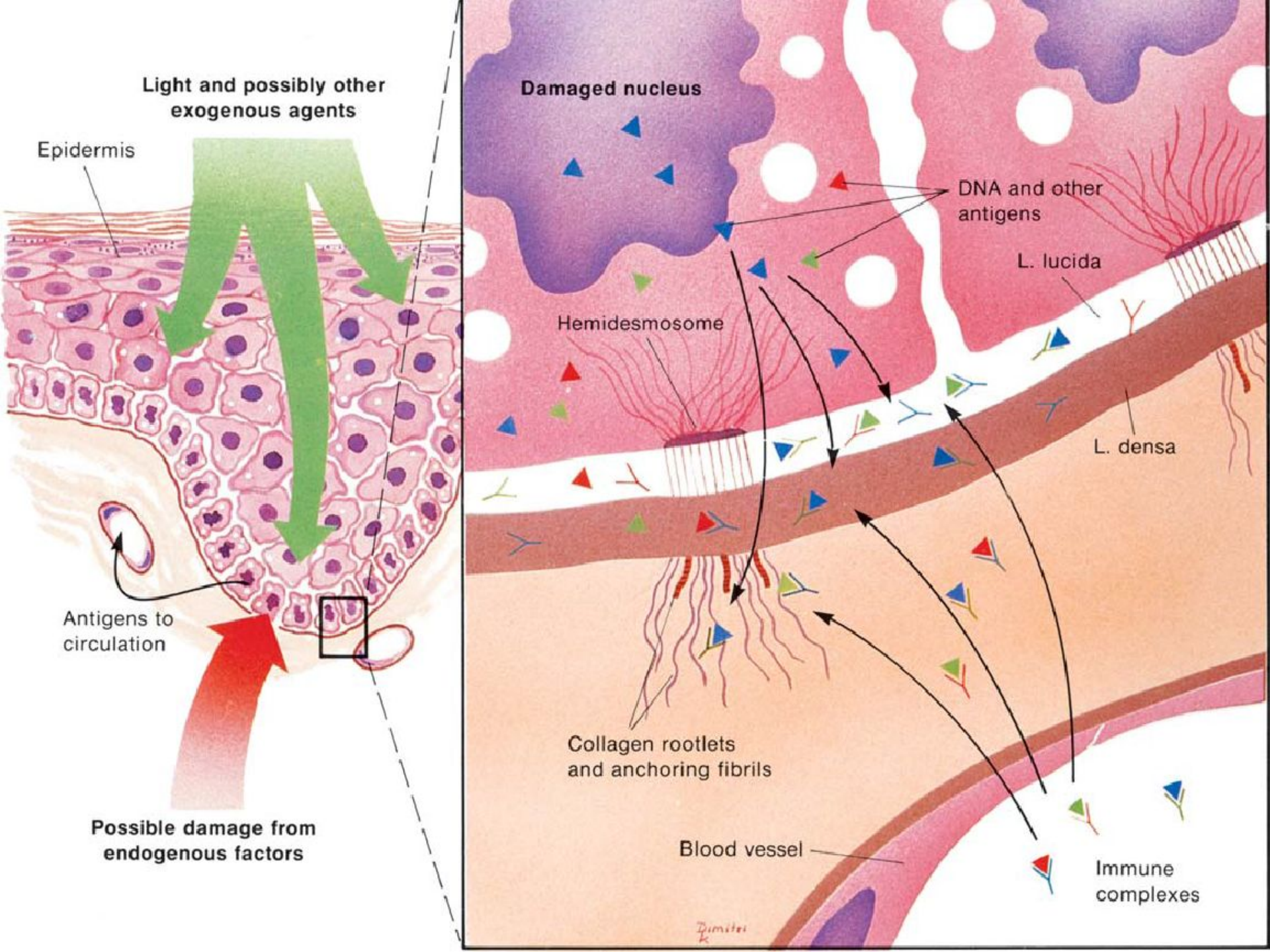




# Дискоидная красная волчанка







# Диагностика

*Патоморфологические изменения*

## **Для дискоидной КВ**

характерен гиперкератоз в эпидермисе, фоликулярный гиперкератоз и гиперкератоз потовых желез, атрофия, вакуольная дегенерация базального слоя, утолщение базальной мембраны;

в дерме отмечаются отек и расширение сосудов сосочкового слоя, образование преимущественно лимфоцитарных инфильтратов вокруг сосудов и придатков кожи, базофильная дегенерация коллагена, отложения муцина.

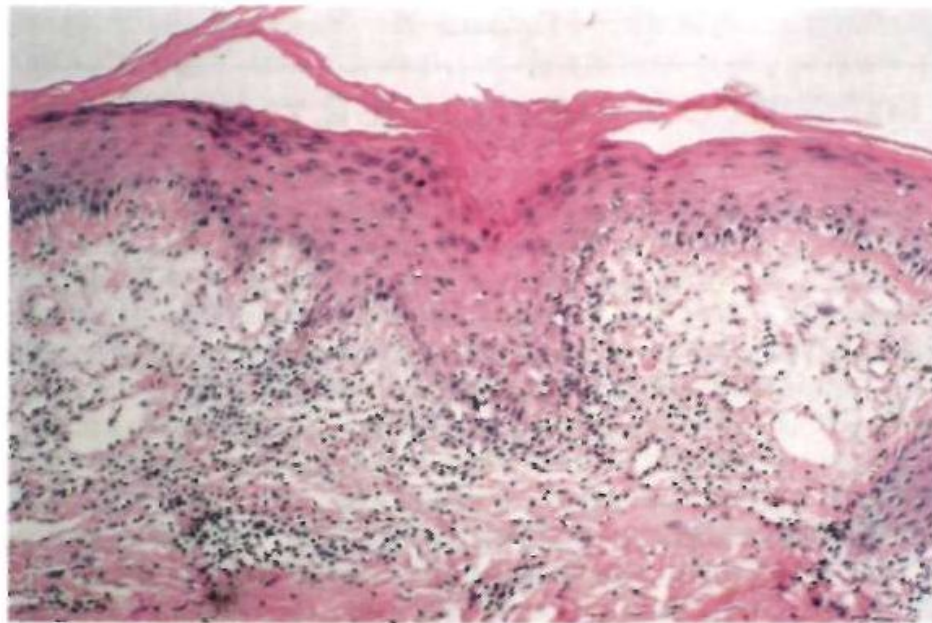
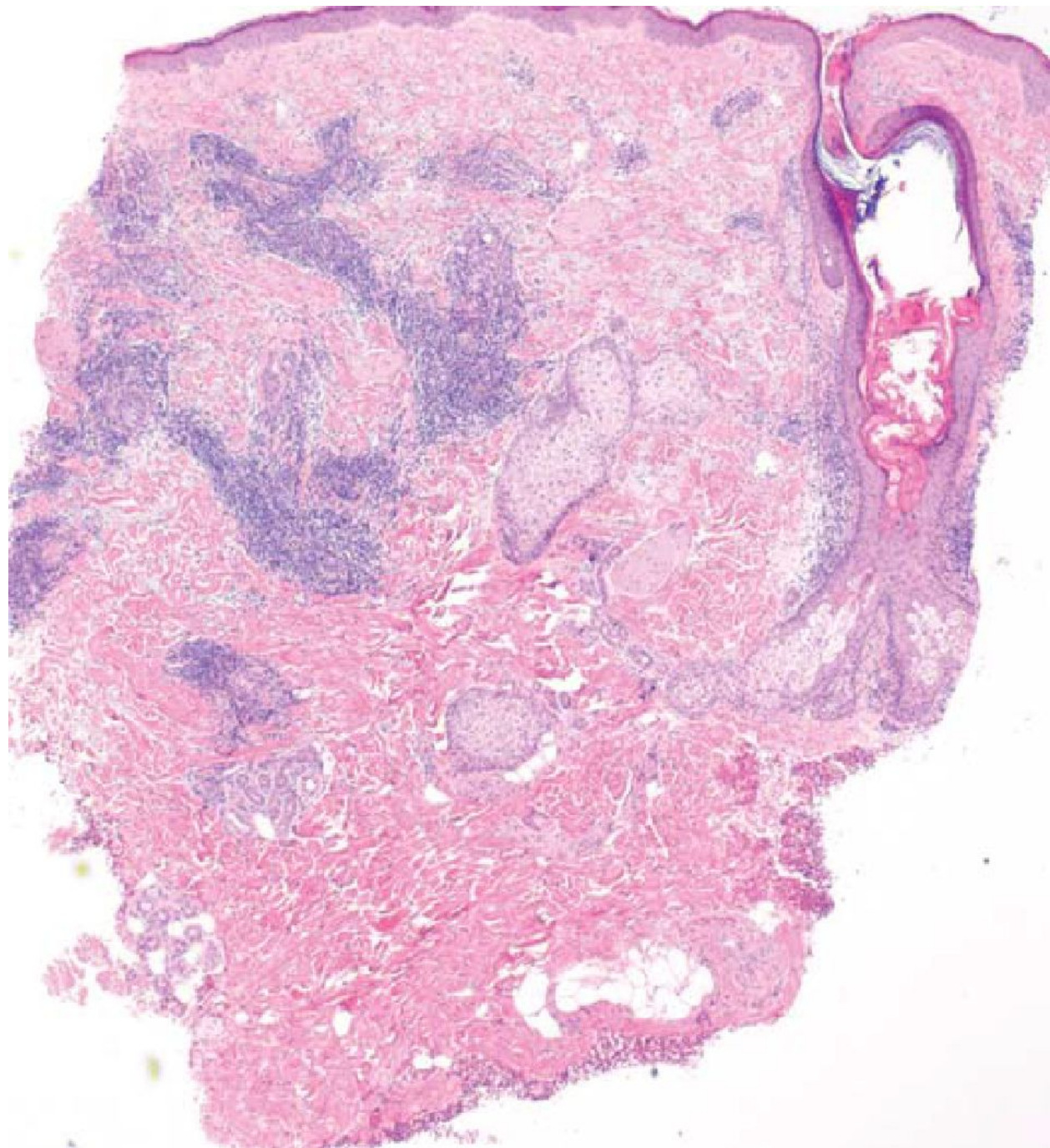
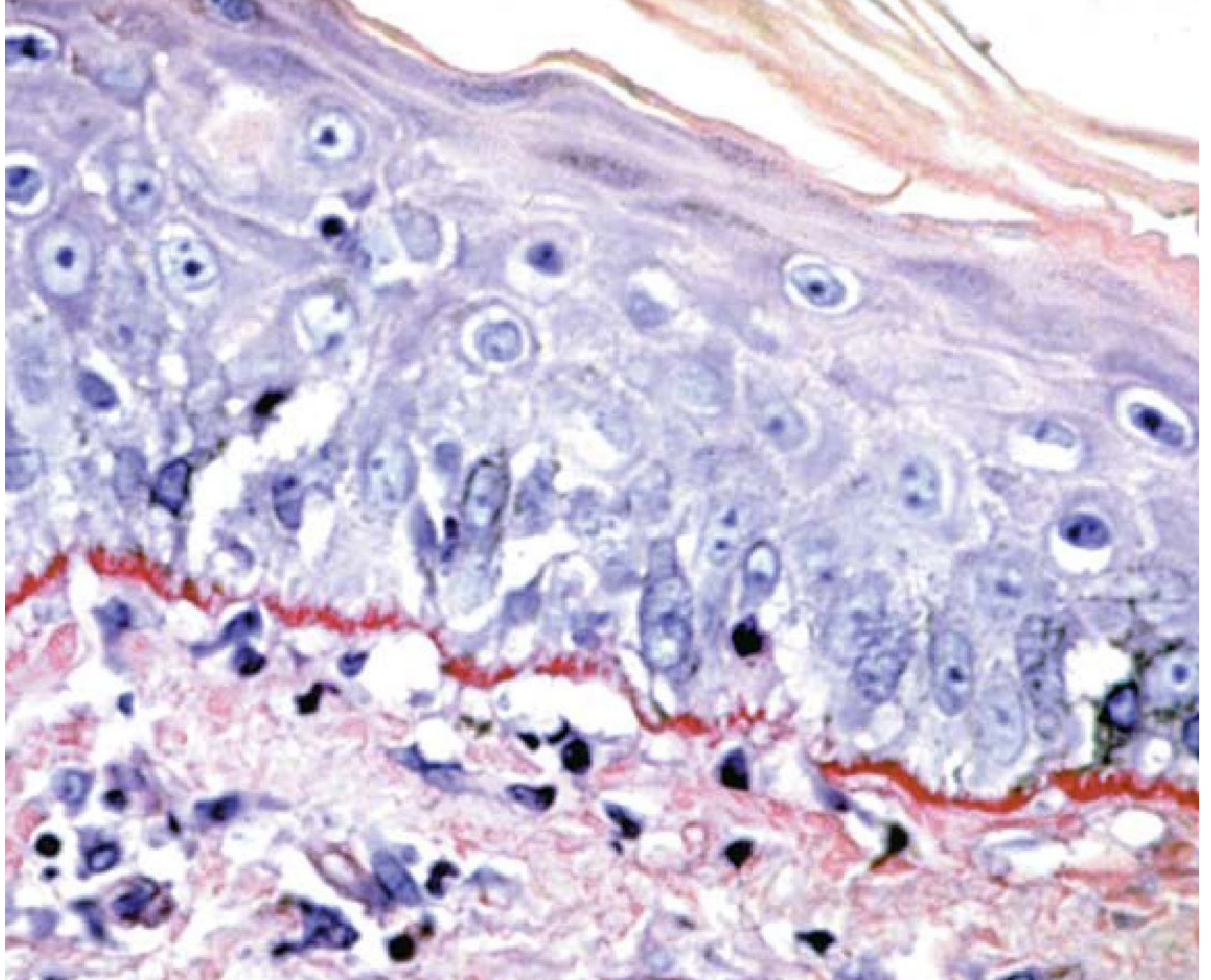


Рис. 5.1. Дискоидная красная волчанка (острая стадия). Гиперкератоз с роговой пробкой в углублении эпидермиса, отек дермы, расширение кровеносных и лимфатических сосудов с образованием лимфатических озер. Коллагеновые волокна в инфильтратах разрушены.  $\times 100$ .









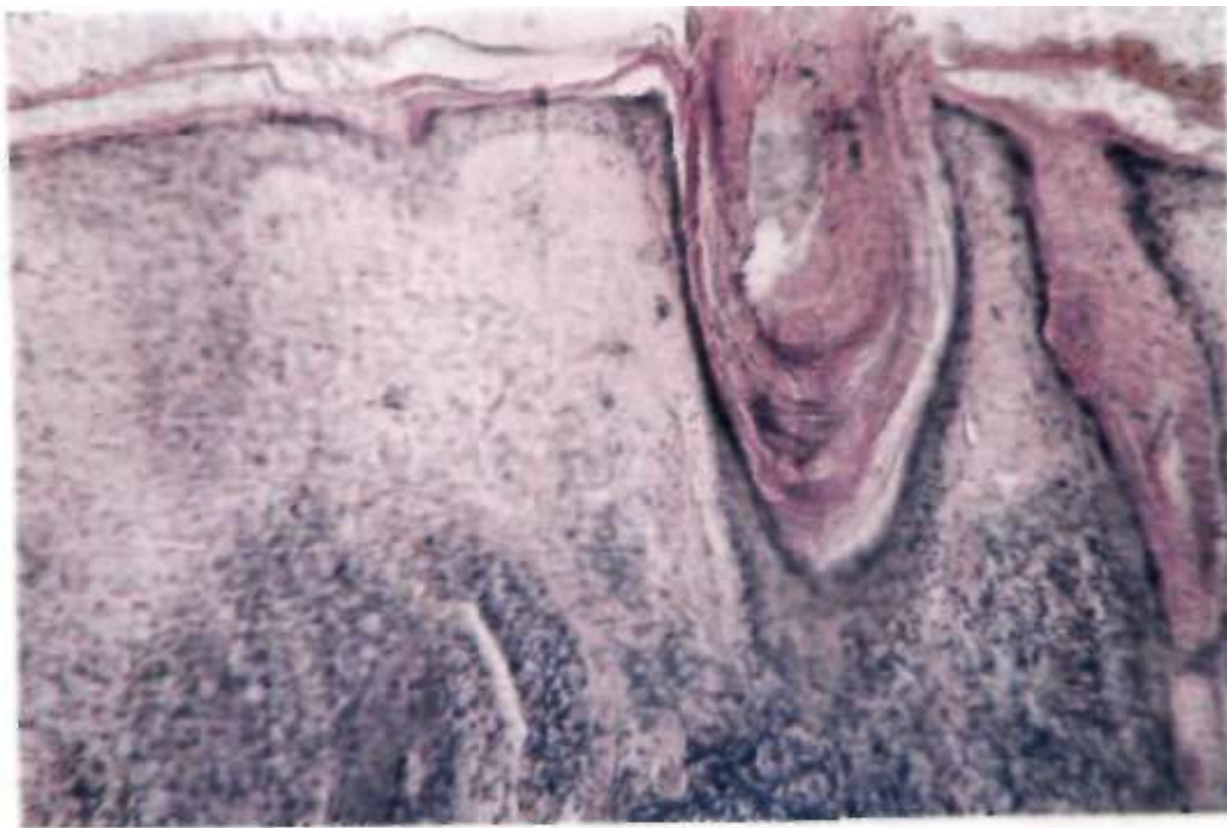


Рис. 5.2. Дiskoидная красная волчанка (хроническая стадия). Атрофия эпидермиса и волосяных фолликулов, гиперкератоз с роговой пробкой в устье фолликула. Отек дермы с периваскулярными и перифолликулярными лимфоцитарными инфильтратами.  $\times 108$ .

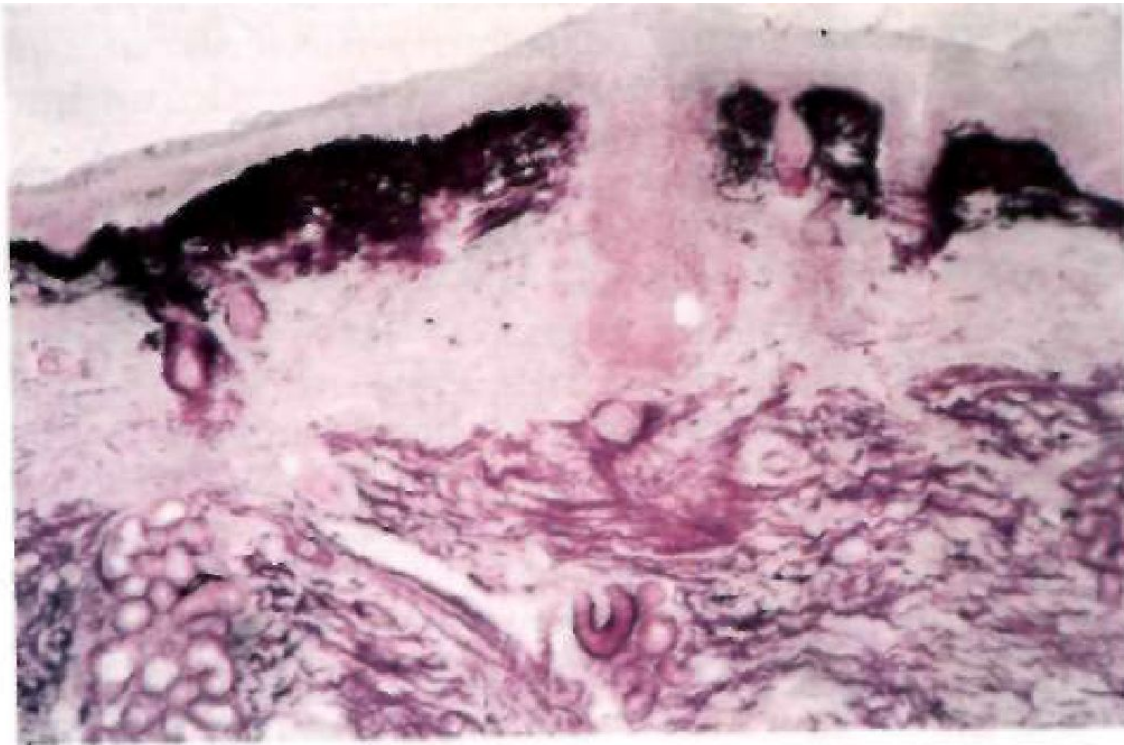
**При подострой кожной форме КВ** изменения менее выражены: в эпидермисе гиперкератоз наблюдается только в области устьев волосяных фолликулов («фолликулярные пробки»), атрофия и вакуолизация базальных кератиноцитов проявляются в меньшей степени; в дерме встречаются лимфоцитарные инфильтраты незначительной плотности, преимущественно в сосочковой части дермы.



**При глубокой КВ** эпидермис и дерма могут не вовлекаться в воспалительный процесс. Основные изменения наблюдаются в гиподерме, где процесс начинается с лобулярного панникулита с последующим вовлечением септальных перегородок.



Гистологические изменения при **опухолевидной КВ** характеризуются формированием плотных дермальных периваскулярных и периаднексальных лимфоцитарных инфильтратов, а также значительными отложениями муцина между коллагеновыми волокнами дермы, при этом эпидермис остается интактным.



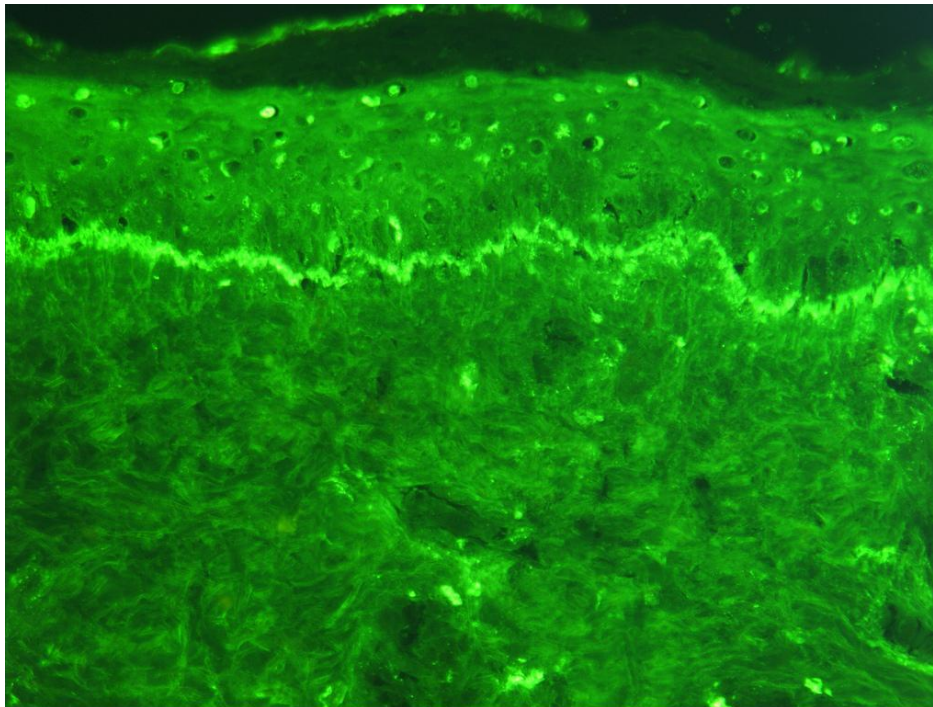
**Рис. 5.3.** Дискоидная красная волчанка (хроническая стадия). Эластические волокна с явлениями сгущения в субэпидермальных отделах. Окраска по методу Вейгерта.  $\times 60$ .



При прямом иммунофлюоресцентном исследовании биоптата кожи:  
В зоне эпидермо-дермального соединения крупноглобулярные отложения иммуноглобулинов IgM/IgG и компонента — положительный тест «волчаночной полоски».

У больных системной КВ этот тест может быть положительным и на участках непораженной кожи.

Положительные результаты теста не являются специфичными для КВ и могут наблюдаться при других дерматозах, а также у здоровых людей на участках, подвергшихся длительному солнечному облучению.



# Лабораторные анализы

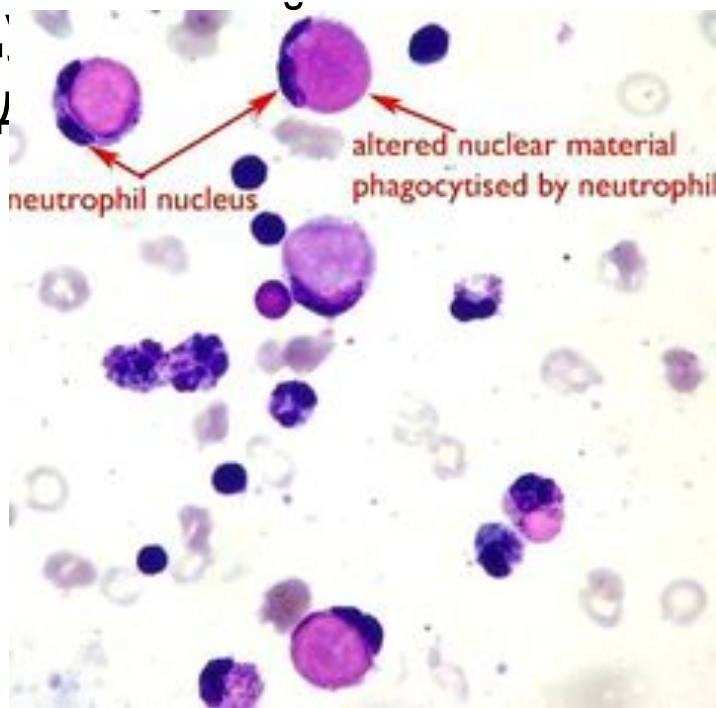
- Клинический анализ крови и мочи;
- БАК: алт, аст, ГГТП, ще. фосфатаза, мочевины, креатинин, СРБ;
- иммунологические тесты: на антинуклеарные антитела — ANA (при положительном результате исследуются антитела к экстрагируемому ядерному антигену — ENA и к двухцепочечной ДНК — анти-dsDNA), антитела к нуклеопротеинам — анти-Ro/SS-A и анти-La/SS-B, антифосфолипидные антитела (методом иммуноферментного анализа), реакцию преципитации с кардиолипидным антигеном — VDRL.
- Обнаружение LE-клеток - характеризуются наличием в цитоплазме нейтрофильных лейкоцитов округлого бесструктурного образования, напоминающего лизированное ядро светло-фиолетового цвета, занимающего центральную часть клетки с оттесненным к периферии ядром. Патогномоничны для СКВ, но встречаются у 3–7% больных ДКВ.



# Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз кожных форм красной волчанки проводится с фотодерматозами, себорейным дерматитом, розацеа, псориазом, красным плоским лишаем.

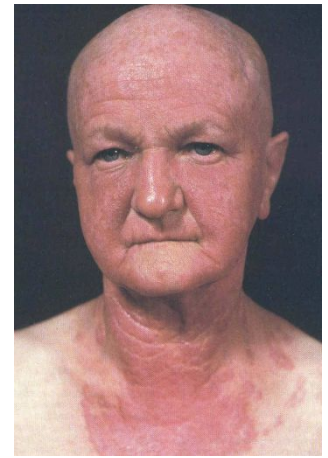
Глубокую красную волчанку дифференцируют с узловой и индуративной, также с панникулитами и



- При СКВ, в отличие от ДКВ, фолликулярный кератоз отсутствует, а атрофия выражена незначительно.
- Для СКВ характерны артралгия, полисерозиты, эндокардит с поражением митрального клапана, поражения ЦНС (хорея и эпилепсия), почек (волчаночный нефрит), тяжелые васкулиты. ЛЕ-клетки при СКВ в острой фазе заболевания обнаруживаются у 90–100%, при ДКВ – в 3–7%, что расценивается как неблагоприятный фактор и угроза трансформации в СКВ.
- АНА при СКВ встречаются более чем у 95% больных, при ДКВ – у 30-40% больных.
- В прямой РИФ волчаночная полоса в зоне дермо-эпидермального соединения у больных ДКВ обнаруживается в 70% случаев только в очагах поражения в стадии инфильтрации и гиперкератоза. При СКВ эти отложения присутствуют как в пораженной коже (у 90% больных), так и в здоровой на вид коже; на открытых участках – у 70–80% больных, на закрытых от солнца участках кожи – у 50% пациентов.
- Аутоиммунная гемолитическая анемия, лейкопения и лимфопения с ускоренной СОЭ в крови, белок и цилиндры в моче – косвенные признаки возможности системного заболевания.



- **При полиморфном фотодерматозе** зимой наступает улучшение, не бывает высыпаний на волосистой части головы и красной кайме губ, слизистой рта; нет фолликулярного кератоза и атрофии кожи, нередко отмечается зуд.
- **Ограниченный псориаз**, особенно при локализации на волосистой части головы и открытых участках тела, может напоминать ДКВ. Отсутствие снежно-белого свечения в лучах лампы Вуда, атрофии и фолликулярного кератоза, наличие характерной для псориаза триады симптомов (стеаринового пятна, терминальной пленки и точечного кровотечения) помогают в проведении дифференциального диагноза.
- **При розовых угрях** диагностические затруднения могут представлять имеющиеся на лице больных красные папулы и эритематозные очаги, состояние которых может ухудшаться после пребывания под солнечными лучами. Однако отсутствие фолликулярного кератоза, атрофии, высыпаний на красной кайме губ свидетельствуют против КВ.



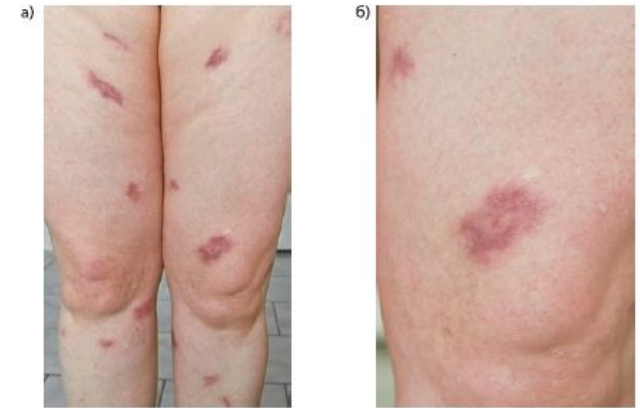
- **Дерматомиозит** проявляется эритемой, папулезными высыпаниями на открытых участках кожного покрова, а также телеангиэктазиями, что увеличивает его клиническое сходство с КВ. Нарастающая мышечная слабость, отсутствие фолликулярного кератоза свидетельствуют в пользу дерматомиозита. Кроме того, при дерматомиозите плоские папулы лилового цвета располагаются над межфаланговыми суставами (папулы Готтрона), в то время как при СКВ красно-лиловые бляшки локализуются над фалангами, а над суставами кожа не изменена.
- В том случае, если гиперкератоз слабо выражен, а на первый план выходит инфильтрация очагов ДКВ, кожные поражения приобретают значительную плотность, заметно выступают над окружающей кожей, приобретают буроватый цвет необходимо дифференцировать заболевание с **туберкулезной волчанкой**. Отсутствие светлых буроватых узелков, выявляемых при диаскопии, а также наличие расширенных кровеносных сосудов по периферии очагов подтверждает наличие ДКВ.





- **Ангиолоюпоид Брока-Потрие** (телеангиэктатический вариант саркоида Бека), проявляющийся на коже лица в виде одиночных очагов мягкой консистенции, красновато-буроватого цвета, с выраженными телеангиэктазиями на поверхности, имеет сходство с ДКВ. Обнаруживаемая при диаскопии диффузная желтовато-буроватая окраска позволяет отличить ангиолоюпоид от ДКВ.
- **Эозинофильная гранулема лица, лимфоцитарная инфильтрация Джесснера-Каноф, доброкачественная лимфоцитома кожи** обычно представлены узелками, величиной с горошину, или инфильтративными бляшками буро-красного цвета мягкой или плотноэластической консистенции. Иногда наблюдаемое легкое шелушение увеличивает сходство со свежими очагами ДКВ и требует гистологического исследования биоптатов кожи.

Рис. 1. Элементы ангиолоюпоида Брока-Потрие (до лечения)



# Лечение

- В основе терапии больных ДКВ лежит использование системных антималярийных препаратов и глюкокортикостероидных препаратов для наружного применения.
- В случае ограниченного поражения кожи при ДКВ назначаются топические глюкокортикостероидные препараты: для очагов поражения на коже тела — в форме кремов и мазей, для очагов поражения на волосистой части головы — в форме лосьона.
- Противомаларийные средства эффективны в лечении КВ как в виде комбинированной терапии, так и монотерапии. Гидроксихлорохин сульфат является предпочтительным ввиду лучшей переносимости.
- Из-за возможного развития ретинопатии при приеме антималярийных препаратов перед началом приема препарата и не реже 1 раза в 6 месяцев проводится офтальмо логическое обследование, включая осмотр глазного дна. Проводится регулярный контроль лабораторных показателей.
- При наличии резистентности к антималярийным препаратам используются резервные препараты: дапсон, ретиноиды или метотрексат.
- Системные ретиноиды при КВ показаны при наличии выраженного гиперкератоза (дискоидная, веррукозная КВ).
- Лечение буллезной КВ проводят препаратом дапсон, угнетающим миграцию нейтрофильных лейкоцитов, и системными глюкокортикостероидами.

## ***Наружная терапия***

### ***Глюкокортикостероидные препараты***

- При локализации поражения кожи на лице рекомендуется использовать топические глюкокортикостероидные препараты слабой или средней активности:  
флуоцинолона ацетонид, крем, гель, мазь, линимент 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 12 недель (B).
- При поражении туловища и конечностей рекомендуется использовать топические глюкокортикостероидные препараты средней активности:  
триамцинолон, мазь 2 раза в сутки наружно под окклюзию на очаги поражения в течение 1 недели (D) или бетаметазон, крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 8 недель (D).
- При расположении высыпаний на волосистой части головы, ладонях и подошвах рекомендуется использовать топические глюкокортикостероидные препараты высокой активности:  
клобетазол, крем, мазь 2 раза в сутки наружно на очаги поражения в течение 4 недель (C).
- Внутриочаговое введение глюкокортикостероидных препаратов может быть использовано на локализованных очагах, не поддающихся иной терапии. Применение данного метода ограничивается возможностью развития стойкой атрофии:  
триамцинолон 5—10 мг на мл внутриочагово (D) или бетаметазон 0,2 мл на см<sup>2</sup> внутриочагово, недельная доза не должна превышать 1 мл (D).
- Если необходимость внутриочагового введения препаратов сохраняется, рекомендуется соблюдать интервал между инъекциями не менее 4 недель.



## **Системная терапия**

### **1. Противомаларийные средства:**

- гидроксихлорохин 5—6 мг на кг массы тела в сутки перорально (или 2 таблетки по 200 мг для взрослого среднего веса). После достижения клинического ответа дозировка гидроксихлорохина может быть постепенно уменьшена до 200 мг в сутки с продолжением терапии в течение не менее 2—3 месяцев.

Прием препарата может продолжаться до 2—3 лет.

Прекращение приема поддерживающих доз в 2,5 раза увеличивает риск рецидива ДКВ (B) [8]

- хлорохин 250—500 мг перорально ежедневно в течение не менее 2—3 месяцев. Прием препарата может продолжаться до 2—3 лет (D).
- Лечение КВ у беременных женщин проводят только топическими кортикостероидами I или II класса. Применение антималярийных препаратов противопоказано из-за возможности нарушения нормального внутриутробного развития плода.



Пигментация при применении  
гидроксихлорохина

2. Учитывая важную роль в патогенезе КВ индуцированного ультрафиолетовым облучением свободнорадикального повреждения мембран и нарушения микроциркуляции у больных КВ, показано включение в лечебный комплекс *антиоксидантов*:

- витамин Е 50—100 мг в сутки перорально интермиттирующими курсами: 1 неделю прием препарата, 1 неделю — перерыв, в течение 4—8 недель(D).

3. Также рекомендован прием *ангиопротекторов и корректоров микроциркуляции*:

- пентоксифиллин 200 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1 месяца (D);
- никотиновая кислота 0,05—0,1 г перорально 2—3 раза в сутки в течение 21—30 дней или 2—3 мл внутримышечно через день, на курс 8—10 инъекций (D).



# Тактика при отсутствии эффекта от лечения

Препаратами второй линии, назначаемыми при отсутствии эффективности топических глюкокортикостероидных препаратов, являются топические ингибиторы кальциневрина:

- такролимус, мазь 0,1% 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4—8 недель (B)
- пимекролимус, крем 1% 2 раза в сутки на очаги поражения в течение 4—8 недель (C).

Препаратами второй линии для системной терапии являются ретиноиды.

Лечение следует начинать с более низких доз (10—20 мг в сутки) и постепенно их увеличивать, ориентируясь на переносимость и отсутствие побочных эффектов:

- ацитретин 50 мг в сутки перорально в течение 8 недель (B),
- ацитретин 0,2—1,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель (D),
- изотретиноин 0,2—1,0 мг на кг массы тела в сутки перорально в течение 8 недель (D).

## **ПРОФИЛАКТИКА**

- Всем больным КВ рекомендуются меры по защите кожи от солнечных лучей: ношение головных уборов, одежды с длинными рукавами, с закрытым декольте, брюк и длинных юбок, регулярные аппликации фотозащитных кремов с высоким индексом SPF (> 50).