



**SMU**  
SEMEY MEDICAL UNIVERSITY

# **Системная красная волчанка**

# Системная красная волчанка (СКВ)

(Eular,2008)

- Хроническое системное аутоиммунное заболевание, поражающее преимущественно женщин детородного возраста, характеризующееся:
  1. полисиндромностью
  2. волнообразным течением
  3. тенденцией к прогрессированию

# История вопроса

- «Системная красная волчанка» - «*Lupus erythematosus*», «*lupus*» в переводе означает «волк», а «*erythematosus*»-«красная»
- 1872 г.- австрийский врач-дерматолог Moriz Kaposi впервые описал СКВ как **системное полиорганное заболевание.**
- В 1924 г. E. Libmann и B. Sacks впервые описали **асептическое поражение сердца в виде бородавчатого эндокардита.**
- 1948 г. – Hargveis и соавт. открыли **феномен «волчаночных клеток» - LE-клеток**
- 1948 г. – лауреат Нобелевской премии Hench открыл **роль ГКС в лечении СКВ и др. болезней соединительной ткани**

# Этиологические факторы

- **Вирусная инфекция**  
вирусы (корь, краснуха; вирус Эпштейна–Барр, цитомегаловирус, вирус герпеса);  
Ретровирусы – (медленные, латентные);
- **Генетическая предрасположенность** (носительство HLA-DR3, DR2, наследственный дефицит компонента C1, C2, C4 и т.д.);
- **Гормональный фактор** (нарушение метаболизма эстрогенов);
- **Факторы окружающей среды («триггеры»)** — ультрафиолетовое облучение, вакцинация, бактериальные инфекции, лекарственные средства: (гидралазин, метилдопа (допегит), прокаинамид, изониазид, сульфасалазин и др.).

- Главная теория патогенеза СКВ – **аутоиммунная**: нарушение иммунной регуляции, сопровождающиеся утратой иммунологической толерантности к собственным антигенам и развитием аутоиммунного ответа с продукцией широкого спектра антител в частности, против нативной ДНК и др.

# Патогенез СКВ

## Факторы предрасполагающие и вызывающие:

- Пол (женский)
- Возраст (детородный)
- Вирусы
- Факторы внешней среды+генетические нарушения (врожденные дефекты иммунорегуляции, апоптоза)



**поликлональная (В-клеточная) активация**

**гиперпродукция аутоантител (антиядерных), напр.к ДНК**

**антиген-презентирующие клетки (презентируют аутоантигены Т-клеткам)**

**ААТ перекрестно связываются с рецепторами В-клеток и накапливаются на «апоптотных» клетках**

**стимуляция Т-клеток**

**ЦИК**

**Активация комплемента**

**цитокиновая атака (Th2-цитокины: ИЛ-4,ИЛ-6,ИЛ-10)**

**Отложение в субэндотелии сосудов**

**Повреждение эндотелия**

**Поражение органов и тканей**

1. **Фибриноидные изменения**

соединительной ткани с примесью хроматинового ядерного материала

2. **Склероз** с формированием фиброзных тканей и феномена «луковичной шелухи»

- слоистое вырастание коллагеновых волокон в виде муфты вокруг склерозированных сосудов селезенки

3. **«Гематоксилиновые тельца» Гросса** – набухшие, деградированные ядра погибших клеток. На основе этого феномена был открыт феномен **«LE-клеток»** - это зрелые нейтрофилы, в цитоплазме которых имеются гомогенные включения (глыбки)

4. **Сосудистые изменения**: утолщение эндотелия, уменьшение просвета сосудов – феномен «проволочных петель» гломерулярных капилляров

- Классификация
- Рабочая классификация СКВ

- **Основной диагноз**

- • Лекарственная системная красная волчанка (M32.0);
- • Системная красная волчанка с поражением органов или систем (M32.1);
- • Другие формы системной красной волчанки (M32.8);
- • Системная красная волчанка неуточненная (M32.9)

## ● Характер течения

- • Острое течение;
- • Подострое течение;
- • Первично-хроническое течение.
- 
- **Степень активности (по шкале индекса активности SELENA /SLEDAI)**
- • очень высокая активность – IV (20 баллов и выше);
- • высокая активность – III (11-19 баллов);
- • умеренная активность – II (6-10 баллов);
- • минимальная активность – I (1-5 баллов);
- • отсутствие активности – 0 баллов.

# Критерии СКВ

АРА, 1999 г.

<b>1. Сыпь на скулах</b>	Фиксированная эритема, плоская или возвышающаяся над кожей с тенденцией к распространению на носогубную зону
<b>2. Дiskoидная сыпь</b>	Эритематозные приподнятые пятна с прилегающими чешуйками и фолликулярными пробками, со временем развиваются атрофические рубцы
<b>3. Фотосенсибилизация</b>	Кожная сыпь в результате необычной реакции на солнечный свет
<b>4. Язвы в полости рта</b>	Изъязвления в полости рта или носоглотке, обычно безболезненные
<b>5. Артрит</b>	Неэрозивный артрит двух или более периферических суставов

# Критерии СКВ (продолжение)

<b>6.Серозит</b>	Плеврит и/или Перикардит
<b>7.Поражение почек</b>	Стойкая протеинурия более 0.5 г/сут или цилиндрурия (эритроцитарные, зернистые, смешанные)
<b>8.Поражение ЦНС</b>	Судороги или Психоз (в отсутствие приема лекарственных препаратов или метаболических нарушений)
<b>9.Гематологические нарушения</b>	Гемолитическая анемия с ретикулоцитозом или лейкопения ( $< 4 \times 10^9/\text{л}$ ) или тромбоцитопения ( $< 100 \times 10^9/\text{л}$ )

# Критерии СКВ (продолжение)

<b>10. Иммунологические нарушения</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• повышенные титры антител к н-ДНК или</li><li>• антитела к Sm-антигену или</li><li>• аФЛ:(IgG и/илиIgM)-а/тела к кардиолипину или</li><li>• ложноположительная реакция Вассермана в течение как минимум 6 мес</li></ul>
<b>11. Антинуклеарные антитела</b>	Повышенные титры АНФ, при отсутствии приема препаратов, способных индуцировать волчаночноподобный синдром.

Диагноз СКВ устанавливают при обнаружении 4 и более критериев

## • Поражение кожи

- включает фиксированную эритему по типу «бабочки» в области скуловых костей (**не возвышающуюся или возвышающуюся над поверхностью кожи**), обычно не поражающую носогубные складки.
- Отсутствие папул и пустул позволяет дифференцировать эритему от розовых угрей.

## Эритема на скулах – «бабочка»



## Эритема на скулах – «бабочка»



- Дискоидные очаги

с гиперемированными краями, инфильтрацией, рубцовой атрофией и депигментацией в центре, с закупоркой кожных фолликулов и телеангиэктазиями.



# Фотосенсибилизация

— повышение  
чувствительности кожи  
к инсоляции.

# Язвы слизистой полости рта



# Алопеция



# Поражение сосудов

Сетчатое ливедо

Феномен Рейно

Васкулит

# Сетчатое ливедо



## Сетчатое ливедо и васкулит



# Васкулит



# Поражение суставов

- Суставные проявления, варьирующие от интермиттирующих артралгий до острого полиартрита, наблюдаются у 90% больных и могут на несколько лет предшествовать другим проявлениям.

- Большинство полиартритов при СКВ являются недеструктивными и недеформирующими. Тем не менее при длительном течении болезни могут развиваться деформации без разрушений кости и хряща (например, поражение пястнофаланговых и межфаланговых суставов может приводить к обратимой ульнарной девиации или деформации по типу шеи лебедя [артрит Жаку]).



- Поражение мышц проявляется миалгией и/или проксимальной мышечной слабостью, очень редко — синдромом миастении.

## Поражение сердца

- **Перикардит** (обычно сухой) развивается примерно у 20% больных СКВ. Очень редко наблюдают экссудативный перикардит. На ЭКГ обычно выявляют изменения зубца Т.
- **Миокардит** обычно развивается при высокой активности болезни, проявляется нарушениями ритма и проводимости.
- **Эндокардит** характеризуется утолщением створок митрального, реже аортального клапана. Обычно протекает бессимптомно; его выявляют только
- обнаруживают при АФС.
- **Коронариит.** На фоне высокой активности СКВ возможно развитие васкулита коронарных артерий, и даже инфаркта миокарда.
- Для СКВ характерно раннее ускоренное развитие атеросклеротического поражения сосудов.

## Поражение нервной системы

- Головная боль, чаще мигренозного характера, резистентная к ненаркотическим и даже наркотическим анальгетикам.
- Судорожные припадки (большие, малые, по типу височной эпилепсии).
- Поражение черепных нервов (в том числе зрительных с развитием нарушений зрения).
- Инсульты, поперечный миелит (редко), хорей.

# Поражение почек

Поражение ткани почки при системной красной волчанке в виде утолщения базальной мембраны клубочков, отложения фибрина, наличия гиалиновых тромбов и гематоксилиновых телец, феномена «проволочной петли».

Зачастую единственный симптом — безболезненная гематурия или протеинурия. Благодаря ранней диагностике и своевременной терапии СКВ частота почечной недостаточности не превышает 5 %.

Может быть поражение почек в виде волчаночного нефрита, как наиболее серьёзное органное поражение. Частота возникновения волчаночного нефрита зависит от характера течения и активности болезни, наиболее часто почки поражаются при остром и подостром течении, и реже при хроническом.

# Антифосфолипидный синдром

- представляет собой клинико-лабораторный синдром, основными проявлениями которого являются образование тромбов (тромбозы) в венах и артериях различных органов и тканей, а также патология беременности.

**аутоиммунное заболевание** невоспалительного характера

Чаще у женщин, чем у мужчин (соотношение 5:1).  
развивается в среднем возрасте (около 35 лет)

# Лабораторные показатели СКВ

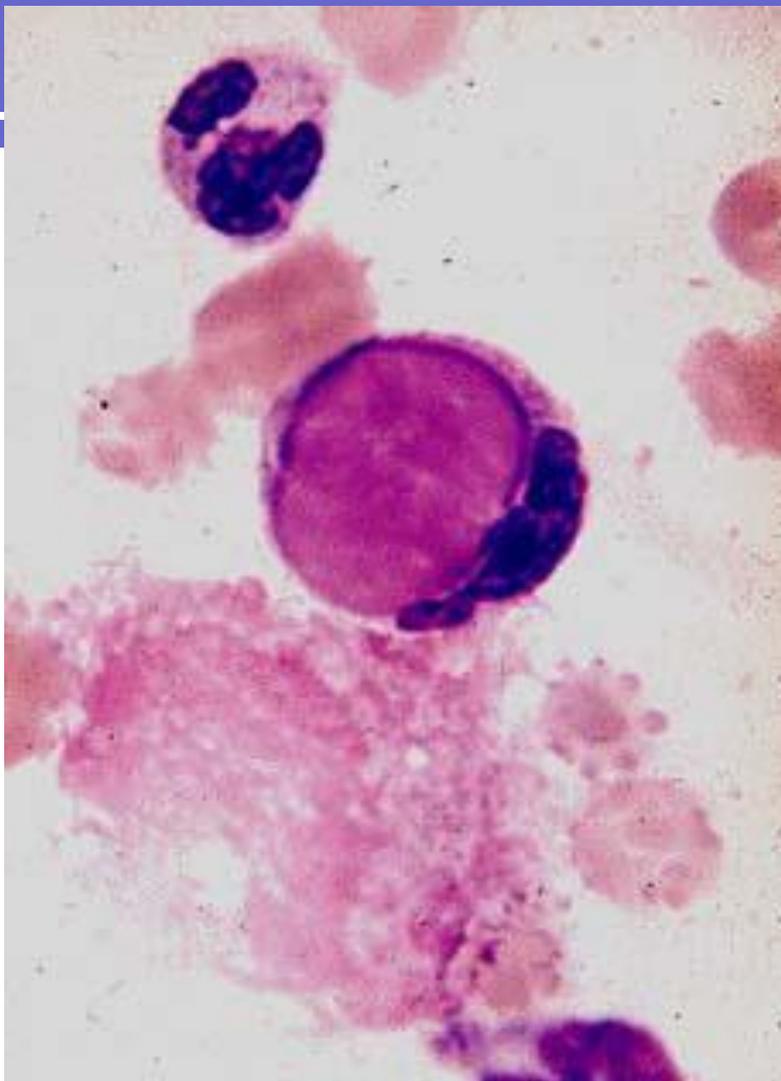
- **СОЭ** (выраженное повышение свидетельствует о конкурентной инфекции)
- **лейкопения, лимфопения**
- **анемия**
- **тромбоцитопения**
- **гипергаммаглобулинемия (60%)**
- **гипоальбуминемия (50%)**
- **повышение С-реактивного белка нехарактерно**

# Иммунологические маркеры СКВ

- **антинуклеарный фактор (АНФ)**-(гомогенное свечение -ИФА)
- **антитела к dsDNA** (двухспиральной ДНК) и **ssDNA** (односспиральной – при лекарственной волчанке),  
**анти-Sm антитела** (АТ к малым ядерным рибонуклеопротеинам )
- **LE-клетки** (имеют вспомогательное значение, не включены в систему критериев СКВ)
- ↓ **CН50** – снижение общей активности комплемента
- ↓ **C3 и C4** компонентов комплемента
- **циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК)**
- **антифосфолипидные антитела (аФл)**-исследуются у всех пациентов с СКВ для исключения вторичного АФС

# Антифосфолипидный синдром (АФС)

1. Антитела к кардиолипину (IgG и/или IgM)
2. Волчаночный антикоагулянт
3. Реакция Вассермана



## LE-феномен-

зрелые нейтрофилы,  
в цитоплазме которых  
имеются гомогенные включения  
(глыбки)