

Қазақстан-Ресей Медициналық Университеті



СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

**ГРУППА: 605 ВОП
ПРОВЕРИЛА: КАДРАХУНОВА.Ж.К
ВЫПОЛНИЛ: АУЕЛХАН.Е.Б**

АЛМАТЫ 2016

Содержания



- 1Симптомы
 - 1.1Дерматологические проявления
 - 1.2Ортопедические проявления
 - 1.3Гематологические проявления
 - 1.4Проявления со стороны сердечно-сосудистой системы
 - 1.5Нефрологические проявления
 - 1.6Психические и неврологические проявления
 - 1.7Аномалии Т-клеток
 - 1.8Критерии диагностики СКВ
- 2Лечение системной красной волчанки
- 3Прогноз
- 4Упоминания в популярной культуре
- 5Примечания



- **Системная красная волчанка** (СКВ, болезнь Либмана-Сакса) ([лат.](#) *lupus erythematoses*, [англ.](#) *systemic lupus erythematosus*) — диффузное заболевание [соединительной ткани](#), характеризующееся системным иммунокомплексным поражением соединительной ткани и её производных, с поражением сосудов [микроциркуляторного русла](#). Системное [аутоиммунное заболевание](#), при котором вырабатываемые [иммунной системой](#) человека [антитела](#) повреждают [ДНК](#) здоровых клеток, преимущественно повреждается [соединительная ткань](#) с обязательным наличием сосудистого компонента.
- Название болезнь получила из-за своего характерного признака — [сыпи](#) на переносице и щеках (поражённый участок по форме напоминает бабочку), которая, как считали в [Средневековье](#), напоминает места волчьих укусов^[1].



- Симптомы
- Больные обычно жалуются на необоснованные подъемы температуры, слабость, головные боли, боли в мышцах, быструю утомляемость. Разумеется, эти симптомы не патогномоничны, но сочетание с другими, более специфическими, увеличивает вероятность того, что больной страдает СКВ.





- **Системная красная волчанка**

- [МКБ-10](#) [L93](#), [M32](#)
- [МКБ-9](#) [710.0](#)
- [OMIM](#) [152700](#)
- [DiseasesDB](#) [12782](#)
- [MedlinePlus](#) [000435](#)
- [eMedicine](#) [med/2228](#) [emerg/564](#)
- [MeSH](#) [D008180](#)



- **Дерматологические проявления**
- Кожные проявления имеются у 65 % больных СКВ, возникают одними из первых, однако только у 30—50 % отмечается «классическая» макулопапулезная сыпь на щеках в форме бабочки, а также на руках и туловище у многих пациентов обнаруживается дискоидная волчанка — толстые красные чешуйчатые пятна на коже. Гнёздная [алопеция](#) и [ульцерация](#) полости рта и носа, влагалища — также в числе возможных проявлений СКВ. Иногда появляются трофические язвы, а также ломкость ногтей и выпадение волос.



- **Ортопедические проявления**
- Большинство пациентов страдают от болей в суставах, чаще страдают мелкие суставы кистей рук и запястья. Проявляется артралгиями, реже — полиартритом с симметричным вовлечением суставов. В отличие от ревматоидного артрита, артропатия при СКВ не разрушает костную ткань, но деформации суставов, вызванные СКВ, принимают необратимый характер у 20 % пациентов. Для СКВ у мужчин типичным дебютом является сакроилеит.



- **Гематологические проявления**
- При СКВ возникает LE-клеточный феномен, для которого характерно появление LE-клеток (клеток красной волчанки), — нейтрофильных лейкоцитов, содержащих фагоцитированные фрагменты ядер других клеток (для СКВ характерно распознавание собственных клеток как чужеродных и образование против них аутоантител, разрушение таких клеток и фагоцитоз). У половины пациентов отмечается анемия. Лейкопения и тромбоцитопения могут быть как следствием СКВ, так и побочным эффектом её терапии.



- **Проявления со стороны сердечно-сосудистой системы**
- У части пациентов отмечается перикардит, миокардит и эндокардит. Эндокардит при СКВ имеет неинфекционный характер (эндокардит Либмана-Сакса); повреждается митральный либо трикуспидальный клапан. У больных СКВ чаще и быстрее развивается атеросклероз, чем у здоровых людей [\[2\]\[3\]\[4\]](#).



- **Нефрологические проявления**
- Люпус-нефрит. 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 острой 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.



- **Психические и неврологические проявления**
- Американский колледж ревматологии описывает 19 невро-психологических синдромов при СКВ^[5].
Возникают психозы, энцефалопатии, судорожный синдром, парестезии, цереброваскулиты. Все изменения носят упорный характер течения.
- **Аномалии Т-клеток**
- С СКВ связывают пониженное содержание CD 45 — фосфатазы, повышенную активность CD 40 — лиганд.



- **Критерии диагностики СКВ**
- Сыпь на скулах (волчаночная бабочка).
- Дискоидная сыпь ([эритема](#)).
- [Фотосенсибилизация](#).
- Язвы в ротовой полости (энантема).
- [Артрит](#) (неэрозивный): 2 и более периферических суставов.
- Серозит: [плеврит](#) или [перикардит](#).
- Поражение почек: персистирующая протеинурия (более 0,5 г/сут) или цилиндрурия.
- Поражение ЦНС: судороги и психоз.
- Гематологические нарушения: [гемолитическая анемия](#) (антитела к эритроцитам), [тромбоцитопения](#), [лейкопения](#).
- Иммунологические показатели: анти-ДНК или анти-Sm, или аФЛ.
- АНФ повышение титра.
- При наличии 4-х критериев в любое время после начала заболевания ставят диагноз **системной красной волчанки**



- Лечение системной красной волчанки
- Глюкокортикостероиды (преднизолон или др.)
- Цитостатические иммунодепрессанты (азатиоприн, циклофосфан или др.)
- Блокаторы ФНО- α (Инфликсимаб, Адалимумаб, Этанерцепт) (считается [кем?] наиболее перспективным)
- Экстракорпоральная детоксикация (плазмаферез, гемосорбция, криоплазмасорбция)
- Пульс-терапия высокими дозами глюкокортикостероидов и/или цитостатиков
- Нестероидные противовоспалительные препараты
- Симптоматическое лечение



- Прогноз
- Выживаемость через 10 лет после постановки диагноза — 80 %, через 20 лет — 60 %. Основные причины смерти: люпус-нефрит, нейролюпус, интеркуррентные инфекции. Есть случаи выживаемости 25—30 лет.

примечания



- [↑ Системная красная волчанка](#)
- [↑ Yu Asanuma, M.D., Ph.D., Annette Oeser, B.S., Ayumi K. Shintani, Ph.D., M.P.H., Elizabeth Turner, M.D., Nancy Olsen, M.D., Sergio Fazio, M.D., Ph.D., MacRae F. Linton, M.D., Paolo Raggi, M.D., and C. Michael Stein, M.D. \(2003\). «\[Premature coronary-artery atherosclerosis in systemic lupus erythematosus\]\(#\)». *New England Journal of Medicine* **349** \(Dec. 18\): 2407–2414. \[DOI:10.1056/NEJMoa035611\]\(#\). \[PMID 14681506\]\(#\).](#)
- [↑ Bevra Hannahs Hahn, M.D. \(2003\). «\[Systemic lupus erythematosus and accelerated atherosclerosis\]\(#\)». *New England Journal of Medicine* **349** \(Dec. 18\): 2379–2380. \[DOI:10.1056/NEJMp038168\]\(#\). \[PMID 14681501\]\(#\).](#)
- [↑ Mary J. Roman, M.D., Beth-Ann Shanker, A.B., Adrienne Davis, A.B., Michael D. Lockshin, M.D., Lisa Sammaritano, M.D., Ronit Simantov, M.D., Mary K. Crow, M.D., Joseph E. Schwartz, Ph.D., Stephen A. Paget, M.D., Richard B. Devereux, M.D., and Jane E. Salmon, M.D. \(2003\). «\[Prevalence and correlates of accelerated atherosclerosis in systemic lupus erythematosus\]\(#\)». *New England Journal of Medicine* **349** \(Dec. 18\): 2399–2406. \[DOI:10.1056/NEJMoa035471\]\(#\). \[PMID 14681505\]\(#\).](#)
- [↑ \(April 1999\) «The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes». *Arthritis Rheum.* **42** \(4\): 599–608. \[DOI:10.1002/1529-0131\\(199904\\)42:4<599::AID-ANR2>3.0.CO;2-F\]\(#\). \[PMID 10211873\]\(#\).](#)
- [↑ \[Interview: Seal picture\]\(#\) \(англ.\). AskMen.com. — интервью с Силом. Проверено 18 мая 2008. \[Архивировано из первоисточника 13 марта 2012\]\(#\).](#)
- [↑ \[Kristen Johnston Diagnosed with Lupus Myelitis\]\(#\)](#)
- [↑ \[Is Selena Gomez secretly suffering from Lupus? New claims singer cancelled tour because of autoimmune disease\]\(#\)](#)