

Системная красная волчанка (болезнь Либмана- Сакса)

Системная красная волчанка (болезнь Либмана-Сакса) - системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии с мультивариабельными проявлениями, течением и прогнозом. СКВ характеризуется неконтролируемой продукцией антител к собственным клеткам и их компонентам, иммуновоспалительным поражением жизненно важных органов и систем с развитием полиорганной недостаточности.

Этиология

Вирусная и/или
бактериальная инфекция

Полиэтиологическая
концепция

Нарушения гормональной
регуляции

Наследственная
предрасположенность

ь

Клиническая картина СКВ включает конституциональные нарушения (слабость, лихорадка, снижение массы тела) и синдромы поражения внутренних органов:

- 1) Кожи и слизистых оболочек.
- 2) Опорно-двигательного аппарата
- 3) Дыхательной системы
- 4) Сердечно-сосудистой системы
- 5) Почек
- 6) Нервной системы
- 7) Ретикулоэндотелиальной системы

Поражение кожи и слизистых оболочек

- Эритема на лице в виде «бабочки»
- Подострая кожная красная волчанка
- Дискоидные элементы
- Алопеция (24-70% пациентов)
- Геморрагии (9-20% случаев)

- Афтозный стоматит
- Люпус-хейлит



Дискоидные эритематозные
элементы



Алопеция



Эритема на
лице в виде
«бабочки»



Подострая
кожная красная
волчанка

Поражение опорно-двигательного аппарата:

- Суставов (артриты)
- Связочного аппарата (тендиниты, тендосиновиты)
- Скелетной мускулатуры (миалгии, мышечная слабость, атрофия)
- Асептические некрозы костей

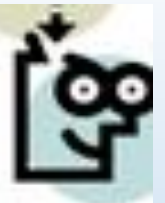


Поражение дыхательной системы

- Плевры (плевриты у 40-60% больных)
- Легочная гипертензия (у 5-14% больных)
- Острый волчаночный пневмонит (у 1-4% больных)
- Поражение гортани (в 2-4% случаев)

Поражение сердечно-сосудистой системы:

- Перикарда (перикардит в 50-80% случаев)
- Эндокардит Либмана-Сакса (бородавчатый эндокардит 13-100%)
- Миокардит (у 2-20% пациентов)
- АГ (наблюдается у 10-50% больных)
- Патология сосудов (поражение артерий среднего и малого калибра)



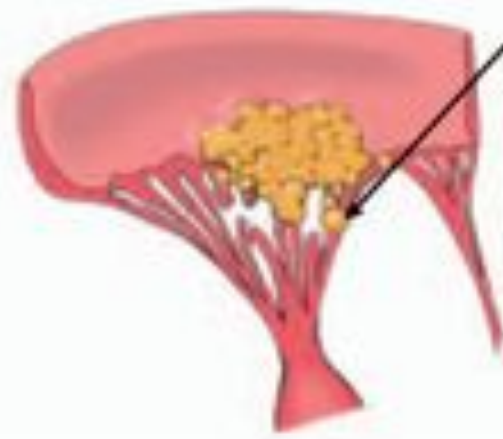
The acute rheumatic heart disease (RHD) is marked by small, warty verrucae along the lines of closure of the valve leaflets.

Infective endocarditis (IE) typically shows large, irregular masses on the valve cusps that can extend onto the chordae.

Kumar et al: Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease, 8th Edition. Copyright © 2009 by Saunders, an imprint of Elsevier, Inc. All rights reserved.



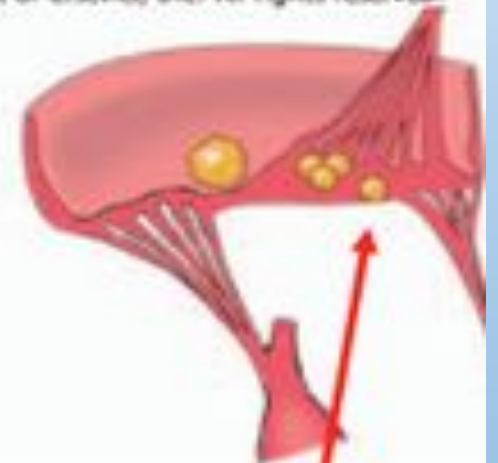
RHD



IE



NBTE



LSE

Nonbacterial thrombotic endocarditis (NBTE) typically exhibits small, bland vegetations, usually attached at the line of closure. One or many may be present.

Libman-Sacks endocarditis (LSE) has small or medium-sized vegetations on either or both sides of the valve leaflets, or elsewhere on the endocardial surface.



Эндокардит Либмана-Сакса

Поражение нервной системы

- Транзиторные ишемические атаки
- Эпилептические припадки (у 20-50% больных в период обострения)
- Миелопатия
- Периферическая невропатия
- Психические, нервно-психические и поведенческие проблемы

Поражение почек – волчаночный нефрит (ВН)

- **Класс I – Минимальный мезангиальный ВН** (отсутствие изменений в моче)
- **Класс II – Мезангиопролиферативный ВН** (протеинурия <1 г/сут, гематурия)
- **Класс III – Очаговый ВН** (протеинурия >1 г/сут, нефротический синдром)
- **Класс IV – Диффузный ВН** (выраженная протеинурия, гематурия, цилиндрурия. Высокая частота АГ и почечной недостаточности)
- **Класс V – Мембранозный ВН** (протеинурия >3 г/сут, нефротический синдром)
- **Класс VI – Склерозирующий ВН** (признаки ХПН различной степени тяжести)

ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- Лейкопения
- Анемия (включая гемолитическую)
- Тромбоцитопения

Иммунологические показатели при СКВ

1. Антинуклеарный фактор (АНФ)

- Обнаруживается у 90% больных СКВ
- В качестве критерия СКВ учитывается в высоких титрах

2. Антитела к н-ДНК

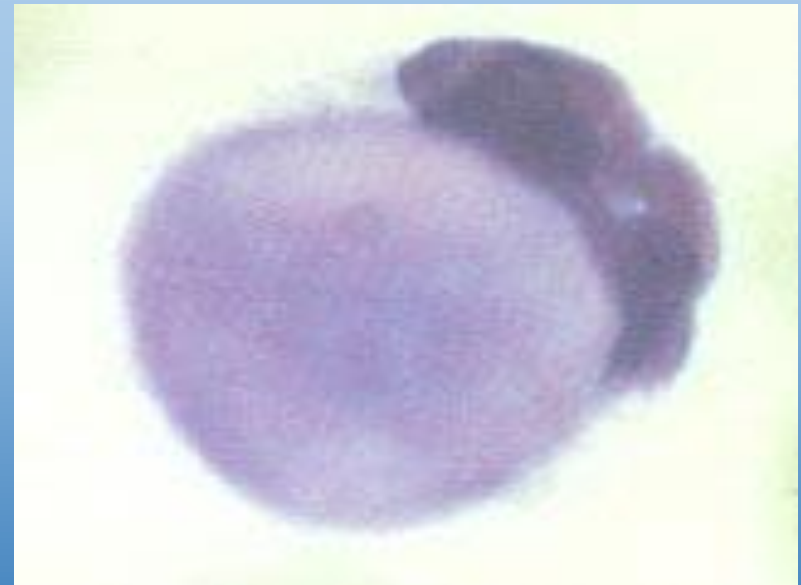
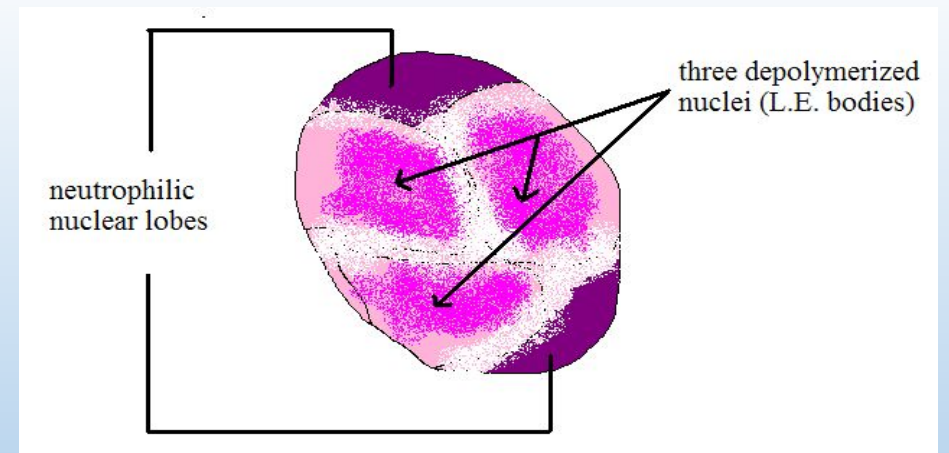
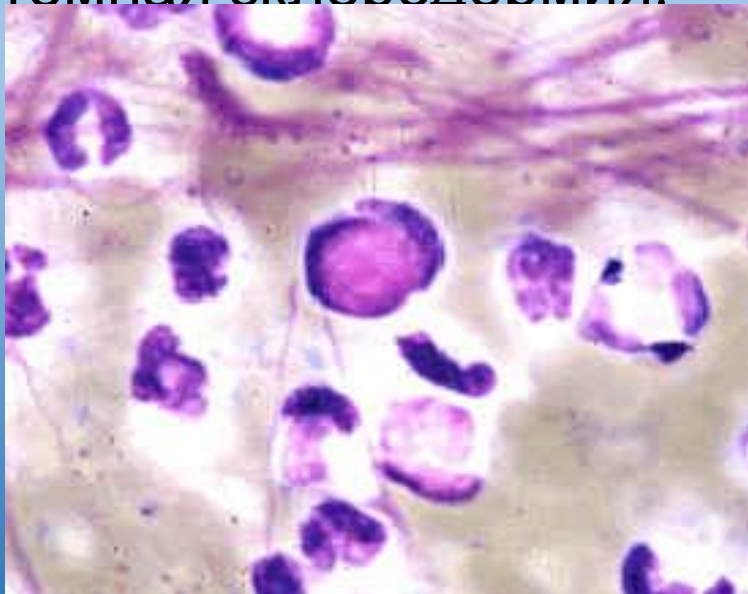
- Обнаруживаются у 20-70% больных СКВ
- Относительно специфичны
- Коррелируют с активностью СКВ и развитием волчаночного нефрита

3. LE-клетки

- Обнаруживаются у 60-70% больных СКВ
- Имеют диагностическое значение при обнаружении более 5-ти LE-клеток на 1000 просмотренных лейкоцитов

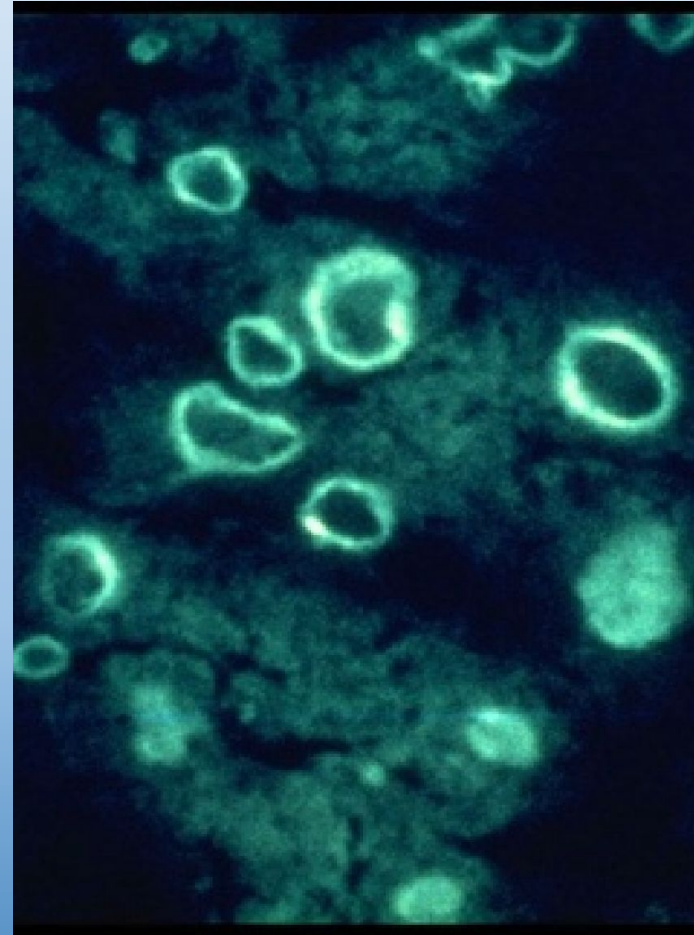
LE клетки

- LE – клетки нейтрофилы с включением комплекса ядро-антитело других нейтрофилов
- LE-клетки также появляются у больных другими системными заболеваниями:
 1. ревматоидный артрит,
 2. дерматомиозит,
 3. системная склеродермия.



Аутоантитела

- ANA
 - Присутствуют в 95% случаев
 - Не являются специфичными (наблюдаются при многих воспалительных, инфекционных, онкологических заболеваниях, а также у 5-15% здоровых лиц)



При наличии 4-х критериев в любое время после начала заболевания ставят диагноз системной красной волчанки.

1. Сыпь на скулах (Волчаночная бабочка).
2. Дискоидная сыпь.
3. Фотосенсибилизация.
4. Язвы в ротовой полости.
5. Артрит(неэрозивный): 2 и более периферических суставов.
6. Серозит: плеврит или перикардит.
7. Поражение почек: персистирующая протеинурия более 0,5 г/сут или цилиндрурия.
8. Поражение ЦНС : судороги и психоз
9. Гематологические нарушения: Гемолитическая анемия (антитела к эритроцитам), тромбоцитопения, лейкопения.
10. Иммунологические показатели: анти-ДНК или анти-Sm или аФЛ
11. АНФ повышение титра.

Лечение

- Глюкокортикоиды (преднизолон и метилпреднизолон, 20-40 мг/сут. в течение 4 нед. с постепенным снижением до поддерживающей дозы)
- Цитотоксические препараты
 1. Циклофосфамид (при ВН и поражении ЦНС)
 2. Азатиоприн (для поддержания индуцированной циклофосфамидом ремиссии ВН)
 3. Метотрексат (назначается при рефрактерном к монотерапии ГК волчаночном артрите и поражениям кожи)
- Гидроксихлорохин (назначается при поражениях кожи, суставов и конституциональных нарушениях)
- НПВП (в стандартных терапевтических дозах для симптоматического лечения)