

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

lupus erythematosis



СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

- Системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией различных антител к компонентам ядра и иммунных комплексов, вызывающих воспалительное повреждение внутренних органов.

Этиология СКВ

В развитии СКВ предполагается:

- ▣ -пусковая роль **РНК - вирусов**
- ▣ -**генетическая предрасположенность** (высокая частота ревматических заболеваний у родственников, случаи заболевания у близнецов).
- ▣ -среди больных преобладают молодые женщины, нередко заболевание развивается или обостряется после родов или аборт при нарушении у больных **метаболизма эстрогенов** с повышением их активности.
- ▣ Проявлению СКВ способствует целый ряд неспецифических факторов - инсоляция, неспецифическая инфекция, введение сывороток, прием некоторых лекарственных средств, стресс.

Эпидемиология

- ▣ 4-250 случаев на 100 000 населения в год
- ▣ Наиболее часто развивается у женщин репродуктивного возраста:
 - в пубертатный период
 - во время беременности
 - в послеродовом периоде
- Соотношение **мужчин : женщин 1 : 10**
- Пик заболеваемости в возрасте 15-45 лет

ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СКВ

нарушения иммунорегуляции



ослабление супрессорной
активности Т-лимфоцитов

усиление активности В-
лимфоцитов

с образованием антител к ДНК
фосфолипидам



ОСНОВЫ ПАТОГЕНЕЗА СКВ

АТ+АГ= ЦИК



**Фиксация в эндотелии сосудов,
органах и тканях**



**Развитие иммунокомплексного
воспаления**

Классификация СКВ

По течению:

- **Острое** (быстрое развитие мультиорганных проявлений, включая поражение почек, и высокой иммунологической активностью)
- **Подострое** (периодически возникающие, невыраженные обострения и развитие поражения почек в течение 1-го года заболевания)
- **Хроническое** (превалирует один или несколько симптомов: поражения кожи, полиартрит, гематологические нарушения, АФС)

Классификация СКВ

По активности:

- Низкая (I)
- Средняя (II)
- Высокая (III)

ИЛИ

ремиссия (0)

Определяется по специальным шкалам

включающих в себя лихорадку, похудание, утомляемость, поражения кожи, суставов, внутренних органов, лабораторные

Классификация СКВ

Кроме того, в диагнозе указывается клинико-морфологические изменения и синдромы

Например:

- СКВ, подострое течение, активность высокая, лихорадка, лимфоаденопатия, лейкопения, люпус-нефрит, ХПН 2
- СКВ, хроническое течение, активность умеренная, полиартрит, антифосфолипидный синдром.

Клиническая картина СКВ

Конституциональные

симптомы: **слабость, снижение**

массы тела, лихорадка,

анорексия – отражают

активность воспалительного

процесса

Поражения кожи



- ▣ **Эритема по типу «бабочки»** (покраснени е на щеках и в области спинки носа).

Поражения кожи



Поражения кожи

- ▣ **Дискоидные очаги**
дефекты кожи с гиперемизированными краями, инфильтрацией, рубцовой атрофией и депигментацией в центре



Дискоидная волчанка



Поражения кожи



- ▣ **Фотодерматит**
или
повышенная
чувствительность
к свету —
кожные
высыпания в
результате
необычной
реакции на
солнечный свет

ФОТОДЕРМАТИТ



© 2003 American College of Dermatology

© ACD

Поражения слизистых оболочек



Поражения кожи

- ▣ Алопеция (выпадение волос)
- ▣ Панникулит (воспаление волосяного фолликула)
- ▣ Васкулит
- ▣ Сетчатое ливедо (сосудистый рисунок на коже)

СЕТЧАТОЕ ливедо (livedo reticularis)



Поражение суставов

- ▣ **Артралгии**
- ▣ **Волчаночный артрит (Жакку)-** симметричный неэрозивный полиартрит, чаще мелких суставов кистей, лучезапястных суставов.
- ▣ **Асептический некроз** чаще головки бедренной и плечевой костей

волчаночный артрит (артрит Жакку)



Поражения легких

- **Плеврит**, сухой или выпотной, чаще двусторонний, наблюдают у 20-40% больных
- **Люпус-пневмонит** особенность процесса в виде малопродуктивного кашля в сочетании с медленно прогрессирующей одышкой и изменениями легких при рентгенологическом исследовании;
- **Синдром легочной гипертензии** редко при рецидивирующих ТЭЛА при АФС

Поражения сердца и сосудов

- ▣ **Перикардит** (обычно сухой) у 20% больных
- ▣ **Миокардит** проявляется нарушениями ритма и проводимости
- ▣ **Эндокардит** поражает чаще митральный, также аортальный, трикуспидальный клапан. Протекает бессимптомно.
- ▣ **Коронариит** – воспаление коронарных артерий с развитием инфаркта миокарда
- ▣ Для СКВ характерно раннее ускоренное развитие атеросклероза

Поражение почек

- ▣ Встречается редко
- ▣ **Люпус-нефрит** может протекать от невыраженной протеинурии до быстро прогрессирующего диффузного гломерулонефрита и нефротического синдрома.
- ▣ **Синдром артериальной гипертензии**
- ▣ **Синдром почечной недостаточности**

Поражение нервной системы

- **Головная боль**, чаще мигренозного характера, резистентная к анальгетикам
- **Судорожные припадки**
- **Поражение черепных нервов**
- **Инсульты**
- **Периферическая нейропатия**
(чувствительная и двигательная)
- **Острый психоз**
- **Органический мозговой синдром**
(эмоциональная лабильность, депрессия, нарушение памяти, слабоумие)

Антифосфолипидный синдром
клинико-лабораторный
симптомокомплекс,
включающий **артериальные и**
венозные тромбозы, различные
формы **акушерской патологии**
(привычное невынашивание
беременности),
тромбоцитопению и др.

Диагностические критерии СКВ

КОЖА

1. Эритема на щеках,
«бабочка»
2. Дискоидные очаги
3. Фотосенсибилизация
4. Язвы в полости рта или
носа

Диагностические критерии СКВ

**5. Неэрозивный
артрит**

**6. Серозиты
(плеврит или
перикардит)**

Диагностические критерии СКВ

7. Персистирующая протеинурия более 0,5 г за сутки в ОАМ

8. Судороги и/или психозы

Диагностические критерии СКВ

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

9. Гемолитическая анемия или лейкопения или тромбоцитопения
10. Наличие LE-клеток или антител к ДНК или ложноположительная реакция Вассермана
11. Наличие АнтиНуклеарногоФактора

Диагностические критерии СКВ

ИТОГО

11 критериев **СКВ**

для постановки диагноза
требуется не менее 4

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

Антинуклеарные антитела – стойкое повышение титра антинуклеарных антител при отсутствии введения лекарств, вызывающих лекарственный волчаночный синдром

Антитела к рибонуклеопротеиду

Антитела к антигенам Ro/SS-A и La/SS-B

Антицентромерные антитела

Антитела к гистонам и др.

Антифосфолипидный синдром

- ▣ Антитела к фосфолипидам (кардиолипин) и к фосфолипидсвязывающим белкам. Ингибируют синтез простагландинов и активируют тромбоциты, что способствует тромбообразованию. Наблюдаются артериальные и венозные тромбозы, тромбоцитопения, ТЭЛА, эндокардит Либмана-Сакса, ишемические некрозы, инсульты, привычная самопроизвольный аборт.

Лекарственный волчаночный синдром

- ▣ Наблюдается при применении ряда лекарств (более 50 наименований) – некоторые антиаритмики, ингибиторы АПФ, в-блокаторы, гидролазин, гипотиазид и др.
- ▣ Проявление: лихорадка, артралгии, артрит, миалгии, серозиты, сыпь, реже – анемия. Поражение почек наблюдается редко.
- ▣ Титр АНА обычно повышен, но антитела к двуспиральной ДНК бывают редко, обычно увеличивается титр антител к гистонам.
- ▣ Титр АНА может повышаться при лечении новокаиномидом, изониазидом и др. без клинических проявлений
- ▣ Симптомы исчезают через несколько недель после отмены препаратов.

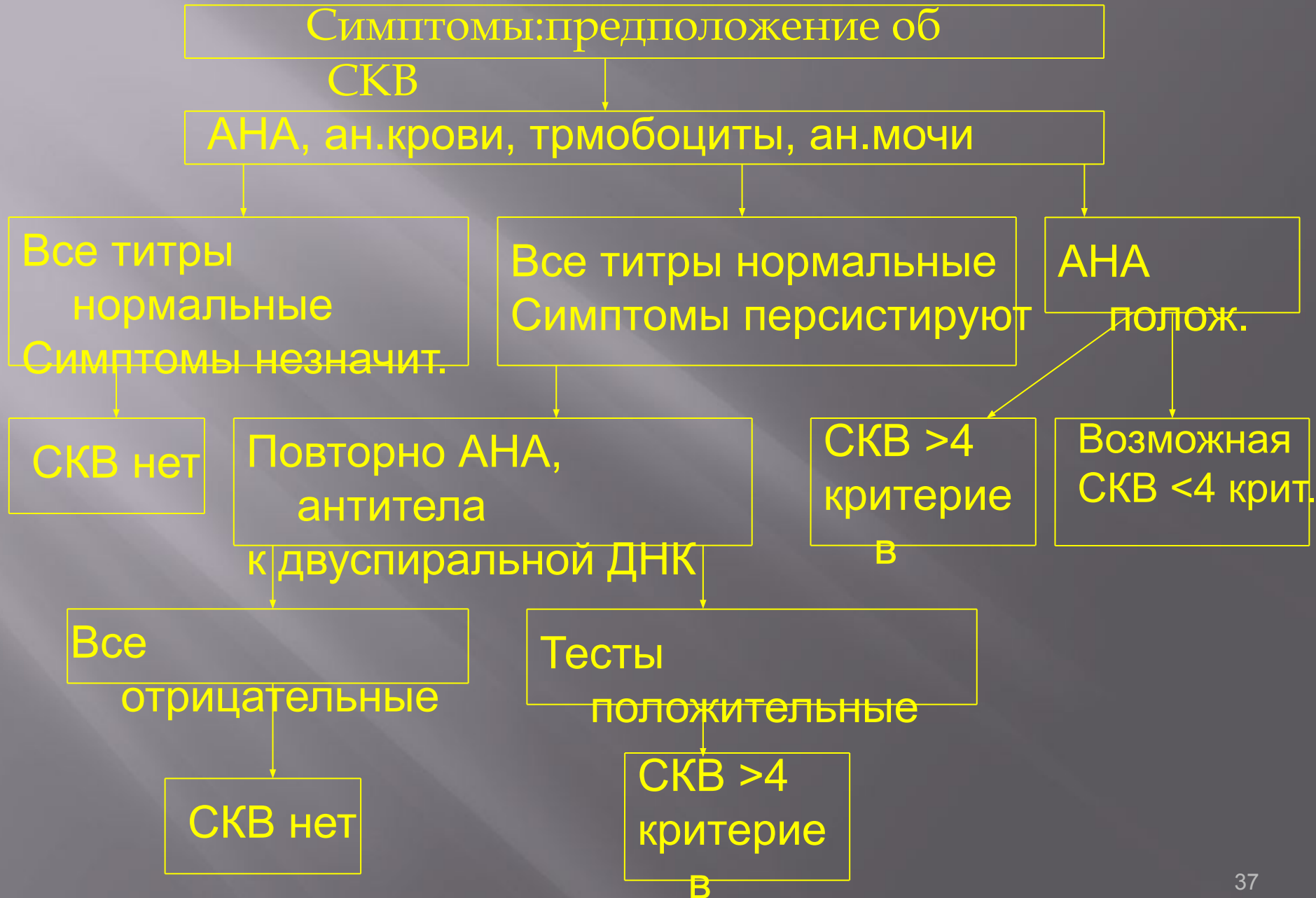
ЛЕЧЕНИЕ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

- При нетяжелом течении используют нестероидные противовоспалительные средства
- При тяжелом течении, поражении внутренних органов назначается преднизолон по 1 мг/кг веса
- При неэффективности преднизолона, прогрессировании заболевания, присоединении нефритического или нефротического синдрома используют цитостатики – (азатиоприн, микофенолат, циклофосфан) совместно с преднизолоном
- В ремиссию назначают делагил в сочетании с поддерживающими дозами глюкокортикоидов

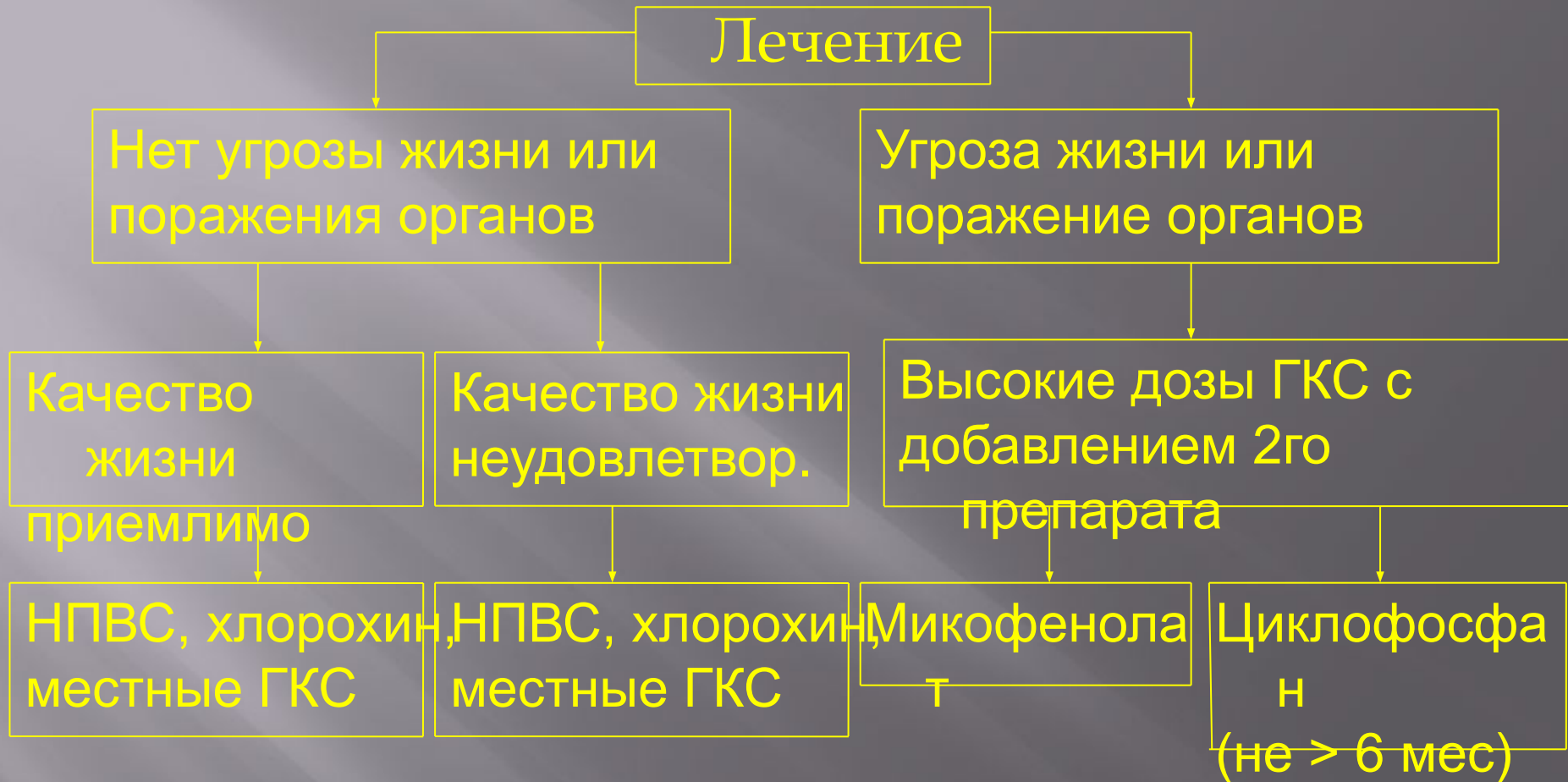
Медикаменты используемые при лечении больных СКВ

- ▣ НПВС
- ▣ Местные глюкокортикоиды
- ▣ Глюкокортикоиды per os (преднизон, преднизолон), в/в – метилпреднизолон
- ▣ Метотрексат (артрит, дерматит)
- ▣ Циклофосфамид
- ▣ Азотиоприн
- ▣ Микофенолат

Алгоритм диагностики СКВ



Алгоритм начального лечения СКВ



Варианты лечения тяжелых форм: а) ГКС + микофенолат; б) ГКС + циклоферон. По достижении ремиссии циклоферон отменяют, продолжают введение микофенолата или азатиоприна (в сочетании с ГКС) с постепенным уменьшением доз.

лечение

Цели:

- Достижение клинико-лабораторной ремиссии
- Предотвращение поражения жизненно важных органов и систем в первую очередь – почек и ЦНС
- Улучшение качества жизни больных

Общие рекомендации

- ▣ Избегать длительного пребывания на солнце
- ▣ Относительно противопоказаны прививки, КОКи, плановые и косметические операции
- ▣ Профилактика инфекции
- ▣ Исключение хронических интоксикаций
- ▣ Поддержание идеальной массы тела
- ▣ В период активного лечения цитотоксическими препаратами требуется контрацепция

Медикаментозное лечение

- **НПВС** в стандартных дозировках для лечения серозитов, артритов, лихорадки
- Гидроксихлорохин при поражении кожи, суставов
- **Глюкокортикоиды** пероральные дозировки
 - Низкие 10-20мг/сут
 - Средние 20-40 мг/сут
 - Высокие 40-60 или 1 мг/кг/сут
- **Пулс – терапия** введение 500-1000 мг в/в метилпреднизолона в течении 30 мин

Медикаментозное лечение

- ▣ **Циклофосфамид** препарат выбора при волчаночном нефрите и поражении ЦНС
 - Пероральный прием препарата в дозе 1-2 мг/кг/сут
 - Интермиттирующее в/в болюсное введение высоких доз препарата (пульс -терапия) 500-1000мг/кв.м

Основные побочные эффекты: подавление костномозгового кроветворения, аллопеция, инфекции, бесплодие, геморрагический цистит.

Метотрексат при рефрактерном волчаночном артрите (10-20 мг/нед)

Плазмаферез показан при цитопении, васкулите, поражении ЦНС.

ПРОГНОЗ

- ▣ Выживаемость в течение 10 лет после установления диагноза составляет 80%, через 20 лет – 60%.
- ▣ К факторам, связанным с неблагоприятным прогнозом, относят поражение почек, артериальную гипертензию, мужской пол, начало заболевания до 20 лет, АФС, высокую активность, присоединение инфекции, осложнения терапии.