

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 абортов 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

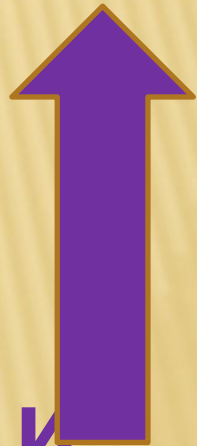
нарушения иммунорегуляции



**ослабление супрессорной
активности Т-лимфоцитов**

**усиление активности В-
лимфоцитов**

**с образованием антител к ДНК и
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 показатели

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,***

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА СКВ

**Конституциональные
симптомы: слабость,
снижение массы тела,
лихорадка, анорексия –
отражают активность
воспалительного процесса**

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



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

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



- **Дискоидные очаги** дефекты кожи с гиперемированными 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



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

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

ИТОГО

11 критериев **СКВ**

**для постановки диагноза
требуется не менее 4**

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
- Пульс – терапия** введение 500-1000 мг в/в метилпреднизолона в течение 30 мин

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- **Циклофосфамид** препарат выбора при волчаночном нефрите и поражении ЦНС
 - Пероральный прием препарата в дозе 1-2 мг/кг/сут
 - Интермитирующее 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.**