

Министерство здравоохранения Российской Федерации
государственное бюджетное образовательное учреждение высшего
профессионального образования
ПЕРВЫЙ МОСКОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ имени И.М.СЕЧЕНОВА
Презентация по теме “Системная красная волчанка”

Выполнил: студент Медико-профилактического
факультета

4 курса 9 группы
Смолянов Александр Игоревич

Системная красная волчанка (СКВ)

(лат. *system lupus erythematosus*) - диффузное заболевание соединительной ткани, характеризующееся системным иммунокомплексным поражением соединительной ткани и её производных, с поражением сосудов микроциркуляторного русла.

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 волчьи укусы.



Классификация красной волчанки

- Интегументная форма(Кожная)
 - Дискоидная
 - Центробежная эритема Биетта
 - Хроническая диссеминированная
 - Глубокая красная волчанка Капоши-Ирганга
- Системная форма

Этиология красной волчанки

Интегументная красная волчанка:

- Вирусное происхождение
- Провоцирующая роль (переохлаждения, солнечное облучение, механическая травма)

Системная красная волчанка:

- Генетически обусловленное несовершенство иммунорегуляторных процессов
- Аутоиммунные нарушения
- Иммуннокомплексные воспаления
- Вирусное происхождение
- Семейно-генетическая предрасположенность

Дискоидная красная волчанка

- Обычно возникает в молодом (20-40 лет) возрасте
- Чаще встречается у женщин
- Нередко начинается в весеннее или летнее время года после инсоляции, обморожения, механической травмы

Клинические особенности дискоидной красной волчанки

Локализация – лицо, ушные раковины,
шея, открытая часть груди

Для кожного поражения характерны 3 кардинальных симптома: эритема, гиперкератоз, атрофия.

- 1-Появление небольшого розового, слегка отечного, четко отграниченного пятна, постепенно увеличивающегося в размерах
- 2-Пятно инфильтруется, на его месте появляются мелкие, плотные серовато-белые чешуйки, удаляемые с трудом и болью и имеющие шипики, погружающиеся в устья фолликулов, сам очаг превращается в плотноватую дисковидную бляшку
- 3-Формируется гладкая, нежная алебастрово-белая рубцовая атрофия, постепенно, распространяющаяся на всю площадь очага

Центробежная эритема Биетта

- Является поверхностным вариантом кожной формы КВ. Из трех симптомов отчетливо выражена только гиперемия. Очаги обычно располагаются в средней зоне лица и часто напоминает по очертаниям бабочку. Их отличает выраженный центробежный рост

Глубокая красная волчанка Ирганга-Капоши

- Наряду с описанными ранее изменениями кожи в подкожной клетчатке имеется один или несколько резко отграниченных плотных подвижных узловатых очагов (люпус-панникулит), оставляющих после себя грубый рубец. Не трансформируется в системную красную волчанку.

Хроническая диссеминированная красная волчанка

- Множественные, рассеянные по различным участкам кожи очаги дискоидного типа или типа центробежной эритемы Биетта
- Распространение высыпаний на шею, кисти, предплечья, грудь, спину

Системная красная волчанка -

аутоимунная болезнь, с развитием гиперимунного ответа в отношении компонентов собственных клеток (ядерных и цитоплазматических).
Особенно нативной ДНК.

Этиология:

- Генетически обусловленное несовершенство иммунорегуляторных процессов
- Аутоимунные нарушения
- Иммунокомплексные воспаления
- Вирусное происхождение
- Семейно-генетическая предрасположенность

Клиническая картина

- Болезнь чаще начинается после родов, абортов, избыточной инсоляции с рецидивирующего артрита, лихорадки, недомогания, кожных высыпаний.
- В последующем развиваются прогрессирующие патологические изменения в различных органах: полиартрит артралгиями, миозит с миалгиями, пневмонит, полиневриты, гемолитическая анемия.
- Поражения кожи более разнообразны и распространены, например: диффузная алопеция, общая сухость кожи(ксеродермия), папулонекротические высыпания, буллезные высыпания, усиленное ороговение кожи ладоней, различные изменения ногтей (ониходистрофии)

-

Лабораторные данные

- Панцитопения: анемия, лимфопения, лейкопения, тромбоцитопения, часто сдвиг формулы влево, гипергаммаглобулинемия. Характерно стойкое увеличение СОЭ (до 60-70 мм/ч)
- Обнаруживаются характерные LE-клетки- это зрелые нейтрофилы, в цитоплазме которых появляется округлое бесструктурное образование, напоминающее лизированное ядро светло-фиолетового цвета, высокие титры антинуклеарных антител и антител к нативной ДНК (в 100% случаев в острой фазе)

Патогенез красной волчанки

- Циркулирующие в крови антиядерные антитела могут образовывать иммунные комплексы, осаждающиеся в сосудах разных органов и тканей и вызывающие локальную или системную воспалительную реакцию
- Патогистологические изменения обычно выражаются системной дезорганизацией соединительной ткани и генерализованным поражением сосудов (люпус – васкулиты)
- Разрушение клеточных ядер приводит к появлению LE-клеток в крови и гематоксилиновых телец в очагах воспаления

Профилактика обострений красной волчанки

- Диета с ограничением соленой и острой пищи
- Нежелательность воздействия инсоляции, УФО, раздражающих кожу веществ, высоких и низких температур
- Использование фотозащитных средств (Антгелиос) индексом защиты (SPF) 40 и более
- Санация очагов фокальной инфекции
- Профилактическое лечение в осенне-весеннее время (делагил, никотинамид, эссенциале) в течение 2-х лет
- Диспансерный учет

Лечение красной волчанки

Интегументная

- Общие рекомендации: избегать пребывания на солнце, ветру, морозе, перед выходом на улице смазывать открытые участки тела фотозащитными кремами
- Лекарственная терапия: Основной метод общей терапии длительное применение хинолиновых производных (делагил, плаквенил) Эффективность повышается при одновременном назначении витаминов (В6 и В12)
- Местно применяют фторсодержащие кортикостероидные мази (флуцинар, лоринден А, фторокорт, синафлан)

- При небольшой площади очагов применяют интрадермальные инъекции 10% раствора хингамина или 5% раствора делагила
- Рекомендуются санация выявленной хронической фокальной инфекции

Системная

- Наиболее эффективны схемы длительного, многомесячного приема "подавляющих" доз глюкокортикостероидов - от 1 до 1,5 мг/кг/день и цитотоксические иммунодепрессанты.

В практическую ревматологию активно внедряется внутривенное введение сверхвысоких доз метилпреднизолона и циклофосфана, обозначаемое термином "пульс-терапия". Полагают, что ударные дозы глюкокортикоидов (метилпреднизолона) приостанавливают образование иммунных комплексов, в большей степени депонируются в воспаленных тканях. В комплекс лечения также включены цитостатические иммунодепрессанты, аминохинолиновые производные (циклофосфамид, азатиоприн, метотрексат). Для купирования острой моно- или полиорганной недостаточности все чаще с успехом применяется экстракорпоральная терапия - гемосорбция и плазмафарез, внутривенное введение мегадоз IgG.

Прогноз СКВ

- Выживаемость больных с СКВ через 10 лет после постановки диагноза – 80%, а через 20 лет – 60%.
- Смертность больных СКВ в 3 раза выше, чем в популяции.
- В первые годы болезни смертность больных СКВ связана с тяжелым течением заболевания (поражение почек) и интеркуррентной инфекцией, а на поздних стадиях болезни часто обусловлена атеросклеротическим поражением сосудов.
- Развитие антифосфолипидного синдрома при СКВ уменьшает выживаемость больных.
- Прогностически неблагоприятные факторы: тромбоцитопения, артериальный тромбоз, стойкое увеличение уровня АТ к кардиолинину, другие факторы риска тромботических нарушений (артериальная гипертензия, гиперлипидемия, курение, прием пероральных контрацептивов), активность патологического процесса, быстрая отмена непрямых антикоагулянтов, сочетание высоких титров антифосфолипидных АТ с другими нарушениями свертывания.

Спасибо за внимание