

Коллагенозы

Системная красная волчанка

- Тяжелое диффузное заболевание соединительной ткани, которое характеризуется системным аутоиммунным поражением соединительной ткани и сосудов

Этиология и предрасполагающие факторы

- 1. факторы окружающей среды: инфекционно-вирусная теория; переохлаждение и инсоляция
- Генетические факторы
- Гиперэстрогемия
- Аутоиммунитет-утрата толерантности к аутоантигенам

Патогенез

- Аутоиммунное воспаление в системе клеток-предшественников для соединительной ткани, клеточного и гуморального иммунитета с формированием и отложением в тканях комплексов антиген-антитело. А именно, происходит дисфункция Т-и В-лимфоцитарного звена иммунитета:
 - а) снижение киллерной активности Т-лимфоцитов;
 - б) активация поликлональных В-лимфоцитовАнтитела к нуклеопротеиду представляют волчаночные LE -клетки
Неконтролируемая секреция аутоантител к нативной ДНК.
Циркулирующие комплексы, которые откладываются на базальных мембранах различных органах, коже, вызывают повреждение с воспалительной реакцией. В процессе воспаления и деструкции соединительной ткани высвобождаются новые антигены, в ответ на которые формируются антитела, образуются иммунные комплексы (создается порочный круг)

Клиническая картина

- Болеют чаще женщины от 20-30 лет
- Начало заболевания: слабость, похудание, субфебрильная температура, боли в мышцах и суставах.
- Артриты- наиболее частый признак СКВ
- Кожные покровы –типичные эритематозные высыпания на лице в области скуловой дуги и спинки носа (форма «бабочки»)
- Выявляются поражения слизистой оболочки полости рта - стоматит, высыпания на красной кайме губ.
- Поражение серозных оболочек (плеврит, перитонит)
- Сердечно-сосудистая система (миокардит, эндокардит)
- Пищеварительная система (энтероколиты)
- Почки-нефротический синдром с развитием почечной недостаточности
- Нервная система-астеновегетативный синдром, полиневриты, психические расстройства.
- Могут увеличиваться: печень, селезенка, лимфатические узлы

Клиническая картина и диагностика

- Выделяют характер течения: острое, подострое, хроническое
- Варианты течения СКВ: продромальный период (от месяца до нескольких лет): слабость, похудание, субфебрильная температура тела, артралгии, миалгии, сыпь, «бабочка» на лице, нарушение зрения, нервно-психические расстройства, боли в сердце, сердцебиение.
- ОАМ –протеинурия, гематурия. Аллергия в анамнезе

Клиническая картина и диагностика

- Острое течение: температура тела высокая, проливной пот, адинамия, острый полиартрит, кожные проявления, тяжелые полисерозиты (плеврит, перикардит), очаговый нефрит.
- ОАК –увеличение СОЭ, большое количество волчаночных клеток (L-клеток)
- Подострое течение: постепенное развитие, суставной синдром, субфебрильная температура тела, кожные изменения, ремиссия –до полугода. Постепенное прогрессирование процесса с развитием множественных поражений внутренних органов
- Хроническое течение: моно-или полисиндромность в течение многих лет.

Клиническая картина и диагностика

- Хроническое течение: моно- или полисиндромность в течение многих лет. Общее состояние удовлетворительное.
- Диагностика: ОАК: увеличение СОЭ, гемолитическая анемия, тромбоцитопения, лейкопения.
- БАК: диспротеинемия
- Иммунологические реакции, ревматоидный фактор, LE -клетки

Лечение

- НПВС (диклофенак 50 мг х 3 раза в сутки или ибупрофен 400-600 мг 3-4 раза в сутки 3-4 недели)
- ГКС в сочетании с кальцием и вит Д.(5-10 мг в сутки в 1 прием не менее 2 мес)
- Цитостатики
- Антималарийные препараты
- Гемосорбция, плазмоферез

Профилактика

- 1 Первичная санация очагов инфекции, медико-генетическое консультирование и планирование семьи
- 2. Вторичная диспансеризация, своевременное обращение к врачу, соблюдение дозировки назначенных препаратов, регулярный прием медикаментов, вакцинация и оперативные вмешательства только по жизненным показаниям

Прогноз

- Причины смерти: люпус-нефрит, поражение ЦНС, присоединение вторичной инфекции, гематологический криз