

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра поликлинической терапии и семейной медицины с курсом ПО

Заведующая кафедрой: профессор Петрова М.М.

Реферат на тему
«Системная красная волчанка»

Выполнила:
Врач-ординатор первого года обучения
кафедры поликлинической терапии
и семейной медицины с курсом ПО
Тепнадзе Лия Эдуардовна

Красноярск, 2023 год

Системная красная волчанка (СКВ) - это системное воспалительное заболевание неизвестной этиологии, развивающееся на основе генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящих к образованию иммунокомплексного воспаления, следствием которого является повреждение многих органов и систем.

Название красная волчанка, в латинском варианте как «Lupus erythematosus», происходит от латинского слова «люпус», что в переводе на английский «wolf» означает волк и «эритематозус» - красная. Такое название было дано заболеванию из-за того, что кожные проявления были схожи с повреждениями при укусе голодным волком. Врачам этот недуг известен с 1828 г. после описания французским дерматологом Bielt кожных признаков. Спустя 45 лет после первого описания дерматолог Karosi заметил, что некоторые больные с кожными признаками заболевания имеют еще и симптомы заболевания внутренних органов. В 1890 г. известный английский врач Osler обнаружил, что красная волчанка, называемая также системной, может протекать (хотя и редко) без кожных проявлений. В 1948 г. был описан феномен LE-(ЛЕ)-клеток, который характеризовался обнаружением в крови осколков клеток. Это открытие позволило врачам идентифицировать многих больных с СКВ.

Распространенность

Частота СКВ в популяции составляет примерно 4-250 случаев на 100 000 населения в год. Заболевание чаще развивается у женщин в возрасте 14-40 лет, пик заболеваемости приходится на 14-25 лет. Соотношение женщин и мужчин составляет 8:1-10:1, среди детей - 3:1.

Этиология

1). Факторы окружающей среды

- Существует мнение, что некоторые микроорганизмы, токсические вещества и ЛС могут быть причиной развития СКВ, однако прямых доказательств участия какого-либо определённого фактора до сих пор не получено. Косвенными

подтверждениями этиологической (или "триггерной") роли вирусной инфекции служат:

- обнаружение у больных СКВ серологических признаков инфицирования вирусом Эпштейна-Барр достоверно чаще, чем в общей популяции;
- "молекулярная мимикрия" вирусных белков и "волчаночных" аутоантигенов;
- способность бактериальной ДНК стимулировать синтез АТ к компонентам клеточного ядра.

2). Генетические факторы

О роли генетических факторов свидетельствуют:

- большая конкордантность СКВ у монозиготных, чем у дизиготных близнецов и более высокая распространённость СКВ (5-12%) среди кровных родственников больных, чем в общей популяции;
- связь с генетически обусловленным дефицитом отдельных компонентов комплемента (C1q, C4, C2), с полиморфизмом генов FcγRII-рецепторов (нарушение клиренса иммунных комплексов) и ФНО-α.
- В целом СКВ рассматривают как мультифакториальное полигенное заболевание, при котором генетические факторы в большей степени ассоциированы с определёнными клинико-иммунологическими вариантами, чем с заболеванием в целом.

3). Факторы риска: ультрафиолетовое облучение, воздействие бактериальной и вирусной инфекции, прием некоторых лекарственных препаратов (сульфаниламиды, гидралазин, сыворотки и вакцины), определенный тип кожи (блондины и рыжие), лекарственная непереносимость, хроническая очаговая инфекция.

Патогенез

В патогенезе ведущую роль играют образование циркулирующих антител, особенно антиядерных антител к цельному ядру и его компонентам, а также циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК). Откладываясь на базальных мембранах, ЦИК вызывают их повреждение с развитием воспалительной реакции.

Фотосенсибилизацию, стрессовые ситуации, лекарственные препараты, в частности гидралазин, следует считать предрасполагающими или провоцирующими.

В основе морфофункциональной патологии центральным звеном является подавление клеточного иммунитета, проявляющееся дисбалансом Т- и В-лимфоцитов, а также изменением соотношения Т-субпопуляции лимфоцитов. Уменьшение количества Т-лимфоцитов, снижение качества и количества Т-супрессоров и Т-киллеров сочетаются с гиперфункцией В-клеточной популяции. У больных красной волчанкой выявляются изогенные и гетерогенные аутоантитела, LE-фактор, антитела к лейкоцитам, тромбоцитам, эритроцитам и клеточным компонентам (ДНК, РНК, нуклеопротеин, гистонерастворимые нуклеарные компоненты). Фундаментальное иммунное нарушение, лежащее в основе СКВ, - врожденные или индуцированные дефекты программированной гибели клеток (апоптоза). Поскольку СКВ развивается преимущественно у женщин репродуктивного возраста, не вызывает сомнения важная роль нарушений гормональной регуляции в патогенезе заболевания. При СКВ обнаруживают избыток эстрогенов и пролактина, стимулирующих иммунный ответ, и недостаток андрогенов, обладающих иммуносупрессивной активностью. Примечательно, что эстрогены обладают способностью стимулировать синтез Th₂-цитокинов (ИЛ-6, ИЛ-4 и ИЛ-10) - аутокринных факторов активации В-лимфоцитов, синтезирующих антиядерные АТ.

Классификация

В соответствии с применяемой классификацией В.А.Насоновой (1972-1986) СКВ разделяют по вариантам течения и активности процесса.

Выделяют следующие варианты течения заболевания:

- Острое течение характеризуется внезапным началом с резким повышением температуры тела (часто до фебрильных значений), быстрым поражением многих внутренних органов, включая почки, и значительной иммунологической активностью (высокие титры антиядерного фактора и АТ к ДНК).

- Подострое течение проявляется периодически возникающими обострениями заболевания, не столь выраженными как при остром течении, и развитием поражения почек в течение первого года болезни.
- Хроническое течение характеризуется длительным преобладанием одного или нескольких симптомов, таких как дискоидное поражение кожи, полиартрит, гематологические нарушения (тромбоцитопения и др.), феномен Рейно (значительно выраженная реакция мелких кровеносных сосудов кончиков пальцев на воздействие холода или психоэмоциональное потрясение), небольшая протеинурия, эпилептиформные припадки. Особенно характерно хроническое течение при сочетании СКВ с АФС.

Выделяют следующие варианты активности заболевания:

Признак	Степень активности		
	I	II	III
Температура	Нормальная	Умеренная	Выраженная
Артрит	Легкие боли	Полартрит	Острый артрит (с покраснением сустава)
Кожа	Дискоидное поражение	Экссудативная эритема	Волчаночная бабочка (с гиперемией, уплотнением, отеком)
Перикардит	Адгезивный слипчивый	Сухой	С выпотом
Плеврит, пневмония	Межуточный плевмоэкссудат разной степени выраженности	То же	То же
Гломеруло-нефрит (обязательна биопсия почек)	Хронический	Смешанный нефрит (гипертония, изменения мочевого осадка)	Нефротический синдром (с гиперлипидемией, холестеринемией, прогипурией, цилиндрурией)
Поражение ЦНС	Поражение парасимпатического и симпатического нервной системы (увеличение секреции желудка)	Энцефалопатия (упорная головная боль)	Энцефаломиелоадикуловит (поражение всех нервных окончаний)

Клиническая картина

При сборе анамнеза необходимо уточнять профессию больного, частоту и длительность и регулярность пребывания под открытым небом летом или зимой.

Следует расспросить о приеме лекарственных препаратов, усиливающих действие солнечного света (антибиотики, особенно тетрациклинового ряда; гризеофульвин, сульфаниламиды, фторхинолоны, нестероидные противовоспалительные средства, гидралазин, эстрогены и контрацептивы и др.). Необходимо обратить внимание на очаг хронической инфекции и интеркуррентные заболевания.

Общие проявления

При остром течении или при обострении СКВ, как правило, наблюдают общие симптомы заболевания (дерматит, острый полиартрит, слабость, похудание, высокую лихорадку, анорексию и др.). В дальнейшем отмечается рецидивирующее течение и полисиндромность.

Поражение кожи

Поражение кожи - одно из наиболее частых клинических проявлений СКВ, нередко развивается в дебюте заболевания, имеет несколько клинических вариантов.

- Дискоидные очаги с гиперемизированными краями, инфильтрацией, рубцовой атрофией и депигментацией в центре, с закупоркой кожных фолликулов и телеангиэктазиями (локальное расширение капилляров и мелких сосудов, обычно напоминающее по форме звёздочку) чаще развиваются при хроническом течении СКВ.

- Эритематозный дерматит локализуется на лице, шее, груди (зона "декольте"), в области крупных суставов. Характерно расположение на носу и щеках с образованием фигуры бабочки (эритема на щеках и в области спинки носа).

Фотосенсибилизация - повышение чувствительности кожи к действию солнечного излучения, выражающееся обычно появлением характерных для СКВ высыпаний на подвергшихся воздействию солнечного света участках.

- Подострая кожная красная волчанка характеризуется распространёнными аннулярными очагами, образующими полициклические участки на лице, груди,

шее, конечностях с телеангиэктазиями и гиперпигментацией, иногда напоминает поражение кожи при псориазе.

- Алопеция. Выпадение волос может быть генерализованным или очаговым.
- Другие формы поражения кожи: панникулит (воспаление подкожной клетчатки), различные проявления кожного васкулита (пурпура, крапивница, околоногтевые или подногтевые микроинфаркты), *livedo reticularis* - ветвящиеся сеткообразные синевато-фиолетовые пятна на коже конечностей, реже туловища и верхних конечностей, связанные с застоем крови в дилатированных поверхностных капиллярах или с микротромбозом венул (признак АФС).

Поражение слизистых оболочек

Поражение слизистых оболочек представлено при СКВ хейлитом (застойной гиперемией губ с плотными сухими чешуйками, иногда - с корочками или эрозиями, с исходом в атрофию) и безболезненными эрозиями на слизистой оболочке полости рта (обычно поражается слизистая оболочка щек, затем твердое или мягкое нёбо, десны, язык). Воспалительные бляшки красного или красновато-фиолетового цвета отграничены от здоровой слизистой оболочки, с несколько возвышенными краями и слегка запавшим центром. На поверхности центральной части бляшки могут быть эрозии, покрытые желтоватыми, трудно снимаемыми налетами. Другим клиническим вариантом является гладкая атрофическая синюшная поверхность центральной части с многочисленными беловатыми нежными точками и полосами, а также телеангиэктазиями.

Поражение суставов и сухожилий

Поражение суставов и сухожилий имеет следующие отличительные особенности:

- Артралгии развиваются у 100% больных. Болевые ощущения по интенсивности часто не соответствуют внешним проявлениям.
- При болях в тазобедренных или плечевых суставах следует иметь в виду возможность асептического некроза, связанного как с глюкокортикоидной

терапией, так и с поражением сосудов, кровоснабжающих головку бедренной кости (васкулит, тромбоз на фоне АФС).

- Волчаночный артрит - симметричный (реже асимметричный) неэрозивный полиартрит, чаще всего локализующийся в мелких суставах кистей, лучезапястных и коленных суставах.
- Хронический волчаночный артрит, сопровождающийся развитием стойких деформаций и контрактур, напоминающих таковые при ревматоидном артрите, связан с поражением связок и сухожилий, а не эрозивным артритом.

Поражение мышц

- Поражение мышц протекает в форме миалгий и/или проксимальной мышечной слабости (как при полимиозите), реже в виде синдрома миастении.

Поражение лёгких

Поражение лёгких при СКВ представлено следующими клиническими формами:

- Плеврит, сухой или выпотной, чаще двусторонний, развивается в 50-80% случаев. При сухом плеврите часто выслушивают шум трения плевры. Плеврит может возникать как изолированно, так и в сочетании с перикардитом.
- Волчаночный пневмонит проявляется одышкой, возникающей при незначительных физических нагрузках, болями при дыхании, ослабленным дыханием, не звонкими влажными хрипами в нижних отделах лёгких. При рентгенологическом исследовании обнаруживают высокое стояние диафрагмы, усиление лёгочного рисунка, очагово-сетчатую деформацию лёгочного рисунка в нижних и средних отделах лёгких, симметричные очаговые тени, в сочетании с одно или двусторонними дисковидными ателектазами.
- Крайне редко развивается лёгочная гипертензия, обычно в результате рецидивирующей эмболии лёгочных сосудов при АФС.

Поражение сердца

- Поражение сердца сопровождается вовлечением всех его оболочек, но чаще всего перикарда.
- Перикардит (обычно адгезивный) развивается примерно у 20% больных СКВ и может приводить к образованию спаек. Очень редко возникает экссудативный перикардит с угрозой развития тампонады сердца.
- Миокардит обычно развивается при значительной активности болезни и проявляется нарушениями ритма и проводимости, редко - сердечной недостаточностью.
- Поражение эндокарда сопровождается утолщением створок митрального, реже аортального клапана, как правило, протекает бессимптомно (обычно обнаруживают только при ЭхоКГ). Гемодинамически значимые пороки сердца развиваются очень редко. В настоящее время поражение клапанов сердца рассматривается как характерное проявление АФС (глава 46 "Антифосфолипидный синдром").
- При остром течении СКВ возможно развитие васкулита венечных артерий (коронариит) и даже инфаркта миокарда. Однако основная причина ишемии миокарда при СКВ - атеротромбоз, связанный с иммунными нарушениями (в том числе при АФС), нарушениями липидного обмена при лечении ГК и развитием нефротического синдрома.

Поражение почек

Клиническая картина волчаночного нефрита крайне разнообразна. Она варьирует от персистирующей невыраженной протеинурии до быстро прогрессирующего гломерулонефрита. По классификации ВОЗ, выделяют следующие морфологические типы волчаночного нефрита:

• Морфологический тип

I

• Характерные изменения

Отсутствие изменений по данным световой, иммунофлюоресцентной и электронной микроскопии

IIА (мезангиальный)	Отсутствие изменений по данным световой микроскопии, но отложение иммунных комплексов в мезангии по данным иммунофлюоресцентной и электронной микроскопии
IIБ (мезангиальный)	Иммунные депозиты в мезангии в сочетании с пролиферацией мезангия и/или склеротическими изменениями по данным световой микроскопии
III (очаговый пролиферативный)	Пролиферация периферических капиллярных петель с сегментарным распределением и вовлечением менее 50% клубочков; субэндотелиальные иммунные депозиты
IV (диффузный пролиферативный)	Пролиферация периферических капиллярных петель с диффузным распределением и вовлечением более 50% клубочков; субэндотелиальные иммунные депозиты
V (мембранозный)	Диффузное утолщение базальной мембраны с эпимембранозными и интрамембранозными иммунными депозитами в отсутствии некротических изменений
VI (хронический гломерулосклероз)	Хронический склероз без признаков воспаления и иммунных депозитов

Существует определённая связь между морфологическим классом и клиническими проявлениями волчаночного нефрита:

- Морфологический класс
- Типичные клинико-лабораторные проявления

I (норма)	Отсутствуют
IIА (мезангиальный)	Отсутствуют
IIБ (мезангиальный)	Протеинурия менее 1 г/сут, эритроциты 5-15 в поле зрения
III (очаговый пролиферативный)	Протеинурия менее 2 г/сут, эритроциты 5-15 в поле зрения
IV (диффузный пролиферативный)	Протеинурия более 2 г/сут, эритроциты более 20 в поле зрения, АГ
V (мембранозный)	Протеинурия более 3,5 г/сут, гематурия отсутствует
VI (хронический гломерулосклероз)	АГ, почечная недостаточность

Поражение ЖКТ

Поражение ЖКТ возможно на всём его протяжении, но редко выходит на первый план в клинической картине болезни. Описано развитие дилатации пищевода и нарушения его моторики, гастропатии (связанной с приёмом НПВП), гепатомегалии, очень редко васкулита (на фоне обострения) или тромбоза (при АФС) мезентериальных сосудов, острого панкреатита.

Поражение нервной системы

- Поражение нервной системы развивается у подавляющего большинства больных СКВ. Поскольку в патологический процесс вовлекаются практически все отделы нервной системы, у больных могут развиваться самые различные неврологические нарушения.
- Головная боль, чаще мигренозного характера, резистентная к ненаркотическим и даже наркотическим анальгетикам; нередко сочетается с другими

неврологическими и психическими нарушениями, чаще развивается у больных с АФС.

- Эпилептиформные припадки.
- Поражение черепных нервов (в том числе и зрительных нервов с развитием нарушений зрения).
- Острые нарушения мозгового кровообращения (в том числе и инсульты), поперечный миелит (редко), хорея обычно развиваются при АФС.
- Полиневропатии (симметричные чувствительные или двигательные), множественные мононевропатии (редко), синдром Гийена-Барре (очень редко).
- Острый психоз может быть обусловлен как непосредственно СКВ, так и лечением большими дозами ГК.
- Органический мозговой синдром характеризуется эмоциональной лабильностью, эпизодами депрессии, нарушением памяти, слабоумием.

Поражение ретикулоэндотелиальной системы

Поражение ретикулоэндотелиальной системы чаще всего проявляется лимфаденопатией, коррелирующей с активностью СКВ.

Синдром Шегрена - аутоиммунное системное поражение соединительной ткани, проявляющееся вовлечением в патологический процесс желез внешней секреции, главным образом слюнных и слёзных, и хроническим прогрессирующим течением.

Феномен Рейно - это заболевание, при котором нарушен тонус кровеносных сосудов, вследствие чего возникает тенденция к вазоспастическим реакциям (спазму сосудов), что приводит изменению цвета кожных покровов пальцев рук, ног и реже всей конечности, а также к нарушению кровоснабжения тканей конечности.

Клинико-иммунологические варианты

иммунитетом и системными нарушениями, чаще развивается у больных с АМС.

- Эпидемиологические признаки.
- Поражение черепных нервов (в том числе и зрительных нервов с развитием слепоты).
- Острый синдром тотального кровоизлияния (в том числе и менингеальный синдром).
- Поражения симметричные (преимущественно в области конечностей).
- Поражения симметричные (преимущественно в области конечностей).
- Острый исход может быть обусловлен как непосредственно СКВ, так и системными нарушениями.
- Органический менинго-синдром характеризуется эмоциональной лабильностью, энцефалопатией, нарушением памяти, слабоумием.

Поражение ретикулоэнцефальной системы
Поражение ретикулоэнцефальной системы чаще всего проявляется лимфаденопатией, коррелирующей с активностью СКВ.

Синдром Шегрена - аутоиммунное системное поражение соединительной ткани, проявляющееся вовлечением в патологический процесс желез внешней секреции, главным образом слюнных и слезных, и хроническим прогрессирующим течением.

Феномен Рейно - это заболевание сосудов, вследствие

Различают следующие клинико-иммунологические варианты СКВ:

- При СКВ, начавшейся после 50 лет (6-12%), обычно наблюдают более благоприятное течение заболевания, чем при дебюте в молодом возрасте. В клинической картине преобладают общие симптомы заболевания, поражение суставов (обычно крупных), лёгких (пневмонит с ателектазами, лёгочный фиброз), синдром Шёгрена. При лабораторном исследовании АТ к ДНК обнаруживают редко, а АТ к РНК-полимеразе (Ro-Ag) - чаще, чем у больных молодого возраста.
- Неонатальная СКВ может развиваться у новорожденных от матерей, страдающих СКВ, или от здоровых матерей, в сыворотке которых присутствуют АТ к Ro-Ag или к рибонуклеопротеидам. Клинические проявления (эритематозная сыпь, полная АВ-блокада сердца и другие признаки СКВ) развиваются через несколько недель или месяцев после рождения.
- Подострая кожная красная волчанка характеризуется распространёнными фоточувствительными чешуйчатыми папуло-сквамозными (псориазоформными) или аннулярными полициклическими бляшками. Антиядерный фактор нередко отсутствует, но со значительной частотой (70%) обнаруживают АТ к РНК-полимеразе.

Диагностика

Лабораторные исследования

Клинический анализ крови:

- Увеличение СОЭ часто наблюдается при СКВ, но плохо коррелирует с активностью заболевания. Формально необъяснимое увеличение СОЭ может быть признаком интеркуррентной инфекции.
- Лейкопения (обычно лимфопения) ассоциируется со степенью активности заболевания.
- Гипохромная анемия может быть связана с хроническим воспалением, скрытым желудочным кровотечением, приемом некоторых лекарственных препаратов. Нередко выявляют легкую или умеренную анемию. Выраженную аутоиммунную

гемолитическую анемию с положительной реакцией Кумбса наблюдают менее чем у 10 % больных.

- Тромбоцитопения обычно развивается у пациентов с АФС, очень редко возникает аутоиммунная тромбоцитопения, обусловленная синтезом аутоантител к тромбоцитам.

Общий анализ мочи: протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, выраженность которых зависит от клинико-морфологического варианта волчаночного нефрита.

Биохимические исследования: изменения биохимических показателей не специфичны и зависят от преобладающего поражения внутренних органов в различные периоды болезни. Увеличение СРБ не характерно и определяется, как правило, при сопутствующей инфекции.

ЛЕ-клетки (волчаночные клетки) представляют собой нейтрофил, фагоцитировавший гомогенную ядерную массу светло-фиолетового цвета. LE-клетка увеличена в размерах, ее ядро подковообразной формы отеснено к периферии клетки фагоцитированными массами (рис. 89). Патогномоничны для системной красной волчанки (70-80% больных) и встречаются у 3-7% больных дискоидной красной волчанкой.

Иммунологические исследования

Антиядерные антитела (АНАТ) - гетерогенная популяция аутоантител, реагирующих с различными компонентами клеточного ядра. В высоком титре АНАТ выявляют у 95 % больных СКВ; отсутствие АНАТ свидетельствует, как правило, против диагноза СКВ.

Антиядерные антитела:

Антитела к двухспиральной ДНК относительно специфичны для СКВ и выявляются у 50-90 % больных.

Антитела к гистонам более характерны для лекарственной волчанки.

Антитела к РНК-содержащим молекулам (малым ядерным рибонуклеопротеинам):

- антитела к *Sm* высоко специфичны для СКВ, но выявляются только у 10-30 % пациентов;

- антитела к Ro/SS-A ассоциируются с лимфопенией, тромбоцитопенией, фотодерматитом, легочным фиброзом, синдромом Шегрена;
- антитела к La/SS-B часто определяются вместе с антителами к Ro.

Антитела к фосфолипидам: ложноположительная реакция Вассермана, волчаночный антикоагулянт и антитела к кардиолипину.

Специальные исследования

- Биопсию почек используют для определения морфологического варианта волчаночного нефрита, что особенно важно для выявления больных, нуждающихся в проведении агрессивной цитотоксической терапии.
- Рентгенография грудной клетки и ЭхоКГ - стандартные методы обследования всех больных для выявления признаков поражения лёгких и сердца (перикардит, поражение клапанов сердца).

Диагноз устанавливают на основании клинических проявлений заболевания, данных лабораторных методов обследования и классификационных критериев заболевания Американской ассоциации ревматологов. Наличия 1 симптома заболевания или 1 выявленного лабораторного изменения недостаточно для диагностики СКВ.

Критерии Американской ревматологической ассоциации для диагностики системной красной волчанки

- Сыпь на скулах - фиксированная эритема на скуловых выступах, имеющая тенденцию распространения к носогубной зоне.
- Дискоидная сыпь - эритематозные приподнимающиеся бляшки с прилипающими кожными чешуйками и фолликулярными пробками; на старых очагах могут быть атрофические рубцы.
- Фотосенсибилизация - кожная сыпь, возникающая в результате необычной реакции на солнечный свет.
- Язвы в ротовой полости - изъязвление полости рта или носоглотки, обычно безболезненные.

- Артрит - неэрозивный артрит, поражающий 2 или более периферических сустава, проявляющийся болезненностью, отеком и выпотом.
- Серозит:
 - плеврит - плевральные боли или шум трения плевры или наличие плеврального выпота *или*
 - перикардит - подтвержденный ЭхоКГ или шум трения перикарда или наличие перикардального выпота.
- Поражение почек:
 - персистирующая протеинурия $>0,5$ г в сутки *или*
 - цилиндрuria (эритроцитарные, гемоглобиновые, гранулярные канальцевые или смешанные цилиндры).
- Поражение ЦНС:
 - судороги *или*
 - психоз (в отсутствии приема лекарств или при метаболических нарушениях).
- Гематологические нарушения:
 - гемолитическая анемия с ретикулоцитозом *или*
 - лейкопения $<4000/\text{мм}^3$, зарегистрированная 2 и более раз *или*
 - тромбоцитопения $<100000/\text{мм}^3$ (в отсутствии приема препаратов).
- Иммунологические нарушения:
 - антитела к двуспиральной ДНК *или*
 - антитела к Sm *или*
 - антитела к фосфолипидам:
 - * увеличение уровня IgG- или IgM- антител к кардиолипину;
 - * положительный тест на волчаночный антикоагулянт при использовании стандартных методов;
 - * ложноположительный серологический тест на сифилис, положительный в течение 6 мес и подтвержденный методом иммобилизации бледной трепонемы и методом абсорбции флюоресценции.
- Антиядерные антитела - повышение титра антиядерных антител (в отсутствии приема лекарств, вызывающих волчаночноподобный синдром).

Диагноз СКВ устанавливают при выявлении 4 или более из 11 вышеперечисленных критериев.

Дифференциальная диагностика проводится с дерматозами, клинически или морфологически напоминающими дискоидную красную волчанку: системной красной волчанкой, розацеа, полиморфным фотодерматозом, псориазом, себорейной экземой, лимфоцитомой, ознобленной волчанкой, туберкулезной волчанкой, эозинофильной гранулемой лица, эритематозной (себорейной) пузырчаткой (синдром Сенира-Ашера), красным плоским лишаем, медикаментозными токсидермиями, дерматомиозитом, синдромом Лассюэра-Литтля, лимфоцитарной инфильтрацией Йесснера-Каноф.

При диагностике дискоидной красной волчанки следует исключить признаки системного заболевания. При системной красной волчанке, в отличие от дискоидной, фолликулярный кератоз отсутствует, а атрофия выражена незначительно. При системной красной волчанке есть артралгии, полисерозиты, эндокардит с поражением митрального клапана, поражения ЦНС (хорея и эпилепсия), почек (волчаночный нефрит), тяжелые васкулиты, капилляриты пальцев и ладоней.

ЛЕ-клетки в острой фазе системной красной волчанки обнаруживаются у 90-100%, при дискоидной - у 3-7% больных, что расценивается как неблагоприятный фактор и угроза трансформации в системную красную волчанку.

АНА встречаются более чем у 95% больных системной и у 30-40% больных дискоидной красной волчанкой. Диагностическое значение имеют лишь высокие титры (более 1:100), периферическое и гомогенное свечение, чего не наблюдается при дискоидной красной волчанке.

В прямой РИФ волчаночная полоса в зоне дермо-эпидермального соединения обнаруживается у 70% больных дискоидной красной волчанкой только в очагах поражения в стадии инфильтрации и гиперкератоза. При

системной волчанке эти отложения присутствуют как в пораженной коже (у 90% больных), так и в здоровой на вид коже.

На открытых участках - у 70-80% больных, на закрытых от солнца участках кожи - у 50%.

Аутоиммунная гемолитическая анемия, лейкопения и лимфопения с повышенной СОЭ, белок и цилиндры в моче - косвенные признаки наличия системного заболевания.

При полиморфном фотодерматозе зимой наступает улучшение, не бывает высыпаний на волосистой части головы и красной кайме губ, слизистой оболочке; нет фолликулярного кератоза и атрофии кожи, нередко отмечается зуд.

Ограниченный псориаз, особенно при локализации на волосистой части головы и открытых участках тела, может напоминать дискоидную красную волчанку.

Отсутствие снежно-белого свечения в лучах лампы Вуда, атрофии и фолликулярного кератоза, а также триада симптомов псориаза (симптомы стеаринового пятна, терминальной пленки и точечного кровотечения), нередкий зуд помогают в дифференциальной диагностике.

При розовых угрях красные папулы на эритематозном фоне, особенно с ухудшением после инсоляции, могут представлять диагностические затруднения. Однако отсутствие фолликулярного кератоза, атрофии, высыпаний на красной кайме губ свидетельствуют против красной волчанки.

Дерматомиозит проявляется эритемой, папулезными высыпаниями на открытых участках кожного покрова, телеангиэктазиями, что увеличивает его клиническое сходство с красной волчанкой. Однако нарастающая мышечная слабость, отсутствие фолликулярного кератоза говорят в пользу дерматомиозита. Кроме того, плоские папулы лилового цвета располагаются над межфаланговыми суставами (папулы Готтрона), а при системной красной волчанке красно-лиловые бляшки локализуются на коже над фалангами, а над суставами кожа не изменена. Красный плоский лишай, особенно при его локализации в полости рта и на волосистой части головы с рубцовой атрофией (синдром Лассюэ-ра-Литтля),

способен создать трудности в дифференциальной диагностике и потребовать дополнительного патоморфологического исследования.

Лечение

Основопологающие принципы:

1. Лечение СКВ должно базироваться на совместном решении информированного пациента и лечащего(-их) врача(-ей)
2. Лечение СКВ должно быть направлено на достижение долгосрочной выживаемости, предупреждение необратимых органических повреждений, улучшение КЖ, связанного со здоровьем (КЖСЗ), за счет контроля активности заболевания, минимизации проявлений сопутствующих заболеваний и лекарственной токсичности
3. Лечение СКВ требует понимания множества аспектов и проявлений данного заболевания, которые могут обуславливать необходимость мультидисциплинарного подхода
4. Пациенты с СКВ нуждаются в долгосрочном мониторинге и периодическом пересмотре и/или коррекции терапии

Основные рекомендации

1. Целью лечения СКВ должно быть достижение ремиссии заболевания или минимально возможной активности, оцениваемой на основании официально утвержденных индексов активности СКВ и/или органоспецифических маркеров
2. Терапевтической целью должно быть предупреждение обострений заболевания (особенно тяжелых), что является реалистичной целью лечения СКВ
3. При отсутствии клинических симптомов заболевания не рекомендуется усиление терапии у пациентов только на основании стабильной или персистирующей серологической активности
4. Значимой целью лечения СКВ должно быть предупреждение развития необратимых органических повреждений, поскольку они являются предикторами дальнейшего прогрессирования заболевания и смерти

5. Помимо контроля активности заболевания и предупреждения развития необратимых органических повреждений, лечение должно быть направлено на устранение факторов, отрицательно влияющих на КЖСЗ, таких как утомляемость, боль и депрессия.

6. У пациентов с СКВ следует как можно раньше диагностировать и проводить адекватное лечение поражения почек

7. После индукционной терапии люпус-нефрита для улучшения исхода рекомендуется иммуносупрессивное лечение на протяжении как минимум 3 лет

8. Поддерживающая терапия СКВ должна быть направлена на достижение минимальной дозировки глюкокортикоидов (ГК), необходимой для контроля заболевания; при наличии возможности ГК должны быть полностью отменены

9. Целью лечения СКВ должны быть профилактика и лечение нарушений, связанных с антифосфолипидным синдромом (АФС); терапевтические рекомендации в данном случае не отличаются от принятых у пациентов с первичным АФС

10. Независимо от применения других методов лечения, серьезное внимание следует уделить рассмотрению возможности назначения противомаларийных препаратов

11. Для достижения контроля за сопутствующими заболеваниями у пациентов с СКВ следует рассмотреть возможность назначения соответствующих препаратов в дополнение к иммуномодулирующей терапии.

Немедикаментозное лечение

- Максимально ограничить инсоляцию.
- Активно лечить сопутствующие инфекции.
- В период обострения болезни и на фоне лечения цитотоксическими препаратами необходима эффективная контрацепция. Не следует использовать оральные контрацептивы с высоким содержанием эстрогенов; эти препараты могут вызвать обострение СКВ.

Гемодиализ

- В случае развития ХПН показано применение гемодиализа.

Прогноз

- В настоящее время прогноз у больных СКВ существенно улучшился.

Выживаемость больных СКВ через 10 лет после постановки диагноза достигает 80%, а через 20 лет - 60%. Тем не менее, смертность больных СКВ остаётся в 3 раза выше, чем в популяции. В первые годы болезни смертность больных СКВ связана с тяжёлым течением заболевания (поражение почек) и интеркуррентной инфекцией, а на поздних стадиях болезни часто обусловлена атеросклеротическим поражением сосудов.

- Развитие АФС при СКВ уменьшает выживаемость больных. К прогностически неблагоприятными факторами в отношении рецидивирования тромбозов относят тромбоцитопению, артериальный тромбоз, стойкое увеличение уровня АТ к кардиолипину, наличие других факторов риска тромботических нарушений (АГ, гиперлипидемия, курение, приём пероральных контрацептивов), активность СКВ, быстрая отмена непрямых антикоагулянтов, сочетание высоких титров антифосфолипидных АТ с другими нарушениями свертывания крови.

Список литературы

- 1). Скрипкин Ю.К., Кубанова А.А., Акимов В.Г. Кожные и венерические болезни.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011,- 544с
- 2). Ананченко В.Г. и др.; под редакцией профессора Л.И. Дворецкого. Внутренние болезни: руководство к практическим занятиям по госпитальной терапии.- М.:ГЭОТАР-Медиа, 2010,- 456с
- 3). Мухин Н.А., Моисеев В.С., Мартынов А.И. Внутренние болезни в 2-х томах: учебник.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010,- 1264с
- 4). Стрюк Р.И., Маев И.В. Внутренние болезни: учебник.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008,- 496с
- 5). С.К. Соловьёв [и др.]. Стратегия лечения системной красной волчанки «до достижения цели» / Научно-практическая ревматология.- 2015.- №1. – с. 9-16

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра поликлинической терапии и семейной медицины с курсом ПО

Рецензия на реферат ординатора второго года обучения специальности Общая врачебная практика (семейная медицина) Тепнадзе Лии Эдуардовны : « Системная красная волчанка»

Рецензия на реферат — это критический отзыв о проведенной самостоятельной работе ординатора с литературой по выбранной специальности обучения, включающие анализ степени раскрытия выбранной тематики, перечисление возможных недочетов и рекомендации по оценке. Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным материалом, умеет его анализировать и способен аргументированно защищать свою точку зрения. Написание реферата производится в произвольной форме, однако, автор должен придерживаться определенных негласных требований по содержанию. Для большего удобства и повышения наглядности качества работ, нами были введены стандартизированные критерии оценки рефератов.

Основные оценочные критерии рецензии ординатора второго года обучения специальности общей врачебной практики (семейная медицина):

Оценочный критерий	+/-
Структурированность	+
Наличие орфографических ошибок	-
Соответствие текста реферата по теме	+
Владение терминологией	+
Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
Логичность доказательной базы	+
Умение аргументировать основные положения и выводы	+
Круг использования известных научных источников	+
Умение сделать общий вывод	+

Итоговая оценка: положительная / отрицательная

Комментарии рецензента:

Подпись рецензента

Подпись ординатора

