

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждения высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет им.проф. В.Ф Войно-Ясенецкого»
МЗ РФ**

Институт последипломного образования

Кафедра Дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им.проф. В.И.Прохоренкова

Рецензия д.м.н,проф. Карачевой Юлии Викторовны на реферат ординатора кафедры
специальности Дерматовенерология
Екимовой Дианы Александровны
На тему: Красная волчанка

Основные критерии рецензии на реферат

Оценочный критерий	Положительный/отрицательный
1. Структурированность	полож
2. Наличие орфографических ошибок	полож
3. Соответствие текста реферата по его теме	полож
4. Владение терминологией	полож
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий тем	полож
6. Логичность доказательной базы	полож
7. Умение аргументировать основные положения и выводы	полож
8. Круг использования известных научных источников	полож
9. Умение сделать общий вывод	полож

Подпись проверяющего



Подпись ординатора



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧЕРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «КРАСНОЯРСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. В.Ф.
ВОЙНОЯСЕНЕЦКОГО» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ
ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им.проф. В.И. Прохоренкова
Зав.кафедрой д.м.н., доцент Карачёва Юлия Викторовна

РЕФЕРАТ

Красная волчанка

Выполнила:

ординатор 1-го года обучения

Екимова Диана Александровна

Содержание:

Определение	4
Этиология и патогенез	5
Эпидемиология	6
МКБ 10	7
Классификация	8
Клиническая картина	9
Диагностика	13
Лабораторные диагностические исследования	14
Лечение	15
Список литературы	16

Определение:

Красная волчанка – мультифакториальное аутоиммунное воспалительное заболевание соединительной ткани, поражающее различные органы и системы и имеющее широкий спектр клинических проявлений.

Этиология и патогенез:

Этиология дискоидной красной волчанки неизвестна. Важными звеньями патогенеза заболевания являются воздействие ультрафиолетового излучения, образование аутоантител и развитие аутоиммунных реакций, нарушение регуляции функций Т-лимфоцитов и дендритных клеток.

Факторами риска развития дискоидной красной волчанки являются: длительное пребывание на солнце, морозе, ветре (работники сельского хозяйства, рыбаки, строители), I фототип кожи, наличие лекарственной непереносимости, наличие очагов хронической инфекции.

Факторами, провоцирующими развитие кожных форм красной волчанки, являются ультрафиолетовое излучение, некоторые лекарственные препараты (тербинафин, ингибиторы фактора некроза опухоли- α , антиконвульсанты, ингибиторы протонного насоса, блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, β -блокаторы, лефлуномид и др.), вирусные инфекции, травмы кожи. Около 1/3 всех случаев подострой кожной красной волчанки индуцировано приемом медикаментов. Курение ассоциировано с риском развития кожных форм красной волчанки и более тяжелым течением заболевания. Изменение уровня половых гормонов (эстрогенов) также имеет важное значение в формировании предрасположенности к красной волчанке.

Эпидемиология:

Заболеваемость кожными формами красной волчанки составляет 3,0–4,2 случаев на 100000 населения в год, при этом больные с дискоидной красной волчанкой составляют 70–80%. Начало заболевания чаще всего отмечается в возрасте от 20 до 40 лет, женщины болеют чаще мужчин

Международная классификация болезней:

Красная волчанка (L93):

L93.0 – Дискоидная красная волчанка;

L93.1 – Подострая кожная красная волчанка;

L93.2 – Другая ограниченная красная волчанка. Волчанка красная глубокая.

Волчаночный панникулит.

Классификация:

Различают специфические и неспецифические поражения кожи при красной волчанке. Среди специфических поражений кожи выделяют хроническую, подострую и острую формы заболевания:

1. Острая кожная красная волчанка:
 - a. локализованная;
 - b. распространенная;
 - c. подобная токсическому эпидермальному некролизу.
2. Подострая кожная красная волчанка:
 - a. кольцевидная;
 - b. папуло-сквамозная/псориазиформная;
 - c. буллезная;
 - d. подобная токсическому эпидермальному некролизу.
3. Хроническая кожная красная волчанка:
 - a. дискоидная:
 - o локализованная;
 - o распространенная;
 - b. гипертрофическая/веррукозная;
 - c. глубокая/люпус-панникулит;
 - d. опухлевидная/папуло-муцинозная красная волчанка;
 - e. красная волчанка вследствие обморожения;
 - f. Красная волчанка слизистых оболочек (полости рта, носа, гениталий, конъюнктивы);
 - g. лихеноидная дискоидная красная волчанка (красная волчанка/красный плоский лишай перекрестный синдром).

Клиническая картина:

Дискоидная красная волчанка характеризуется триадой симптомов: эритемой, гиперкератозом и атрофией. Очаги могут быть локализованными (с поражением преимущественно области лица (скулы, щеки и крылья носа), ушных раковин, волосистой части головы) или распространенными. На коже появляются гиперемические пятна, которые медленно увеличиваются в размерах, инфильтрируются и превращаются в возвышающиеся бляшки. На их поверхности в центральной части появляется сначала фолликулярный, а затем сплошной гиперкератоз. Чешуйки трудно отделяются, при их поскабливание ощущается болезненность (симптом Бенье-Мещерского). На обратной стороне снятой чешуйки обнаруживаются роговые шипики, погруженные в расширенные устья волосяных фолликулов. По периферии очагов сохраняется зона активного воспаления, имеется гиперпигментация. Бляшки медленно увеличиваются в размерах, в центральной части наблюдается разрешение элементов с формированием грубой западающей обезображивающей рубцовой атрофии кожи, на фоне которой могут появиться телеангиэктазии.

В области красной каймы губ высыпания представлены слегка инфильтрированными вишнево-красными пятнами, покрытыми небольшим количеством трудно удаляемых чешуек. При поражении волосистой части головы развивается эритема различной формы с шелушением на поверхности, по разрешении которой остается рубцовая атрофия, телеангиэктазии и участки гипо- и гиперпигментации. Зона рубцовой алопеции формируется в центре очагов, характерно присутствие участков с сохранившимися волосами в очагах облысения.

Глубокая красная волчанка (люпус-панникулит) клинически проявляется одним или несколькими глубоко расположенными плотными узлами, подвижными, четко контурированными и не спаянными с окружающими тканями. Кожа над узлами имеет застойную вишневую окраску, нередко встречаются очаги эритемы и гиперкератоза, характерные для дискоидной красной волчанки (сочетание глубокой и дискоидной красной волчанки). После разрешения узлов остаются участки атрофии подкожной клетчатки, проявляющиеся глубокими западениями. В отдельных случаях узлы могут изъязвляться, образуя при заживлении грубые втянутые рубцы. Возможно отложение солей кальция в коже с образованием кальцификатов. Высыпания обычно локализуется ассиметрично в области лица, шеи, плеч, молочных желез (люпус-мастит), бедер и ягодиц.

При веррукозной (гипертрофической) красной волчанке отмечается развитие одиночных резко выступающих над уровнем кожи бляшек с выраженным гиперкератозом и бородавчатой поверхностью. Наиболее частой локализацией этой формы красной

волчанки является лицо, тыльная поверхность кистей, разгибательные поверхности предплечий и плеч. Веррукозная красная волчанка может сочетаться с дискоидной красной волчанкой, что облегчает диагностику заболевания. Отмечается резистентность высыпаний к проводимой терапии.

Красная волчанка вследствие обморожения представляет редкую форму заболевания, развитие которой индуцируется низкой температурой. Клиническая картина характеризуется папулами и небольшими бляшками синюшно-красного цвета, располагающимися на открытых участках кожи и дистальных отделах конечностей: в области пальцев кистей (85%) и стоп (42%), ушных раковин (9%), носа (6%). Высыпания существуют длительно, их эволюция не зависит от времени года. Возможно изъязвление или формирование веррукозных разрастаний, появление телеангиэктазий. Период между обморожением и развитием красной волчанки в среднем составляет около 3–4 лет.

Опухолевидная красная волчанка рассматривается рядом авторов, как хроническая кожная форма красной волчанки, другие относят ее к промежуточной форме заболевания. Клиническая картина представлена высыпаниями на коже в виде плотных уртикароподобных папул и бляшек красного цвета (от розового до синюшного), округлой, неправильной или кольцевидной формы, имеющих четкие границы, с блестящей поверхностью, которые локализуются на участках, подвергающихся инсоляции – в области верхней части груди, спины, плеч, шеи, лица. Иногда элементы могут сливаться, образуя полициклические фигуры. Обострения заболевания чаще наблюдаются в весенне-летний период. Высыпания могут спонтанно бесследно разрешаться спустя несколько недель или существовать длительно. Часто наблюдаются ежегодные обострения заболевания после пребывания на солнце с повторным появлением элементов на одних и тех же местах.

Красная волчанка слизистых оболочек может развиваться одновременно или предшествовать поражению кожи. Эта форма заболевания редко своевременно диагностируется (в 10–50% случаев). Высыпания чаще наблюдаются на слизистой оболочке полости рта, но могут локализоваться в полости носа, на гениталиях, конъюнктиве. Элементы представлены воспалительными очагами с инфильтрацией в основании, атрофией в центре, гиперкератозом в виде точек и полосок. Возможно развитие яркой гиперемии, единичных болезненных эрозий и язв. Разрешение высыпаний часто сопровождается формированием рубцов или рубцовой атрофии.

Подострая кожная красная волчанка имеет переходную клиническую картину между острой и хронической красной волчанке. Эта форма проявляется развитием папуло-сквамозных или кольцевидных эритематозных высыпаний. При псориазиформной

красной волчанке элементы представлены гиперемическими папулами и небольшими бляшками в области плеч, верхней части груди и спины, редко – на коже лица, ушных раковин, волосистой части головы, которые могут сливаться между собой. На поверхности пятен и бляшек имеются плотно сидящие чешуйки и незначительный гиперкератоз, усиливающийся в области устьев волосяных фолликулов. Кольцевидная форма заболевания характеризуется формированием гиперемических пятен и эритем в виде колец и полициклических фигур с гиперкератозом и шелушением на поверхности, которые располагаются преимущественно на участках кожи, подвергающихся инсоляции. Возможно сочетание папуло-сквамозной и кольцевидной форм у одного больного. Высыпания при подострой кожной красной волчанке могут разрешаться без рубцов, образуя длительно существующие очаги гипопигментации с телеангиэктазиями на поверхности, или формировать очень поверхностную рубцовую атрофию. У данной категории больных часто имеются относительно нетяжелые системные проявления красной волчанки: артралгии, артриты и другие симптомы поражения костно-мышечной системы без вовлечения в патологический процесс почек, центральной нервной системы, серозных оболочек.

Буллезная красная волчанка – очень редкая форма заболевания, которая развивается в результате поражения аутоантителами волокон коллагена VII типа в области эпидермо-дермального соединения. На внешне неизменной коже или на фоне эритемы, преимущественно на участках, подвергаемых инсоляции (лицо, шея, разгибательные поверхности плеч, верхняя часть спины и груди) появляются многочисленные мелкие пузырьки или крупные пузыри с напряженной покрывкой и серозным содержимым. Возможно образование буллезных элементов на слизистых оболочках. При разрешении высыпаний формируются вторичные гиперпигментные пятна или рубцы. Развитие буллезной формы красной волчанки свидетельствует о высокой активности и системных проявлениях заболевания.

Острая кожная форма красной волчанки всегда является проявлением системной красной волчанки, которая манифестирует с поражения кожи в 70–85% случаев. Острая форма красной волчанки характеризуется развитием на коже лица в области скул, щек и носа («крылья бабочки») эритемы с цианотичным оттенком в центре и отеком. Реже встречаются распространенные пятнисто-папулезные высыпания. Элементы сыпи обычно появляются после пребывания на солнце, существуют несколько дней и разрешаются, оставляя незначительные гиперпигментные пятна. Своеобразным эквивалентом «бабочки» является центробежная эритема Биетта, которая возникает в области щек в виде слегка отечных, ярких гиперемических пятен, медленно увеличивающихся в

размерах за счет периферического роста и одновременно разрешающихся в центральной части. Возможно поражение красной каймы губ, развитие отека лица, появление распространенных пятнисто-папулезных высыпаний на симметричных участках кожи. Поражение слизистой оболочки полости рта, твердого неба, носа может протекать с образованием эрозий и язв. В редких случаях клиническая картина острой кожной формы красной волчанки может иметь сходство с токсическим эпидермальным некролизом.

Неонатальная красная волчанка – редкая форма болезни, которая развивается при трансплацентарном прохождении антител анти-Ro/SS-A и/или анти-La/SS-B от матери плоду. Клинически неонатальная красная волчанка проявляется высыпаниями, схожими с подострой формой красной волчанки, и развитием блокад сердца, которые появляются в первые дни и недели жизни ребенка. Характерно поражение кожи центральной части лица, периорбитальных областей. У новорожденных детей могут также наблюдаться гемолитическая анемия, лейкопения, тромбоцитопения, гепатомегалия.

У пациентов с кожными формами красной волчанки нередко наблюдаются перекрестные проявления поражений кожи. Две и более клинических форм кожной красной волчанки наблюдаются у 35% больных, острая кожная красная волчанка, ассоциированная с дискоидной красной волчанкой – у 30%, с подострой кожной красной волчанкой – у 14%, с дискоидной и подострой кожной красной волчанкой – у 15% больных.

Вероятность развития системной красной волчанки составляет до 90% при острой красной волчанке, 35–50% – при подострой красной волчанке, около 20% – при распространенных формах хронической красной волчанке и не более 5% – при локализованной дискоидной красной волчанке.

Диагностика:

Рекомендовано поскабливание шпателем чешуек в очагах поражения (определение симптома Бенье-Мещерского) [23,24].

У больных красной волчанкой чешуйки трудно отделяются, при их поскабливании ощущается болезненность (положительный симптом Бенье-Мещерского).

Лабораторные диагностические исследования:

Рекомендовано при всех кожных формах красной волчанки для определения активности патологического процесса и исключения системной красной волчанки:

1. общий (клинический) анализ крови развернутый и общий (клинический) анализ мочи;
2. анализ крови биохимический общетерапевтический с определением аланинаминотрансферазы, аспаргатаминотрансферазы, γ -глутамилтранспептидазы, щелочной фосфатазы, мочевины, креатинина, С-реактивного белка;

иммунологические тесты: на антинуклеарные антитела – ANA (при положительном результате исследуются антитела к экстрагируемому ядерному антигену – ENA и к двухцепочечной ДНК – анти-dsDNA), антитела к нуклеопротеинам – анти-Ro/SS-A и анти-La/SS-B, антифосфолипидные антитела (методом иммуноферментного анализа), реакция преципитации с кардиолипидным антигеном – VDRL.

Рекомендовано: консультация врача-ревматолога, врача-офтальмолога.

Лечение:

Основой лечения служат кортикостероидные гормоны. При этом заболевании они могут наноситься на очаги в виде мазей, вводиться с помощью инъекций непосредственно в очаг пораженной кожи. В тяжелых случаях возможно назначение системных кортикостероидов. В качестве альтернативы или для усиления терапии возможно нанесение на очаги препаратов ингибиторов кальциневрина.

В случаях тяжелого поражения кожи, недостаточном эффекте от наружного лечения проводится системная терапия с использованием антималярийных препаратов (хлорохин, гидроксихлорохин), противовоспалительных препаратов (метотрексат, микофенолат, дапсон, азатиоприн и др.).

Особенности методики лечения

Первой линией терапии является назначение наружных кортикостероидов и гидроксихлорохина.

Для уменьшения общей дозы и побочных эффектов наружных кортикостероидов в лечение включаются ингибиторы кальциневрина.

В период лечения гидроксихлорохином необходим регулярный контроль врача. Обязательно проводится контроль состояния сетчатки, так как препарат при длительном (более 5 лет) применении может нарушить зрение. Этот побочный эффект встречается нечасто, но появление признаков повреждения сетчатки может потребовать отмены препарата.

Внутриочаговое введение лекарственных средств (кортикостероидных гормонов) при помощи множества поверхностных уколов непосредственно в очаг пораженной кожи позволяет создать высокую концентрацию лекарства в очаге, уменьшив при этом риски системных побочных эффектов. Лекарство вводится врачом в условиях перевязочного кабинета на глубину 2-3 мм. Процедура является болезненной, но боль не резкая, во многом зависит от чувствительности рецепторов пациента. Для уменьшения боли используется тонкая игла, возможно использование мази с анестетиком.

Всем пациентам обязательно назначаются средства защиты кожи от ультрафиолета.

Литература:

1. Международные клинические рекомендации Дерматовенерология.
2. Учебное пособие для клинических ординаторов, интернов и врачей-курсантов.
Составитель Н.В. Осипок
3. Кожные и венерические болезни: учебник. Скрипкин Ю.К., Кубанова А.А., Акимов В.Г.