



«СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА. Антифосфолипидный синдром »

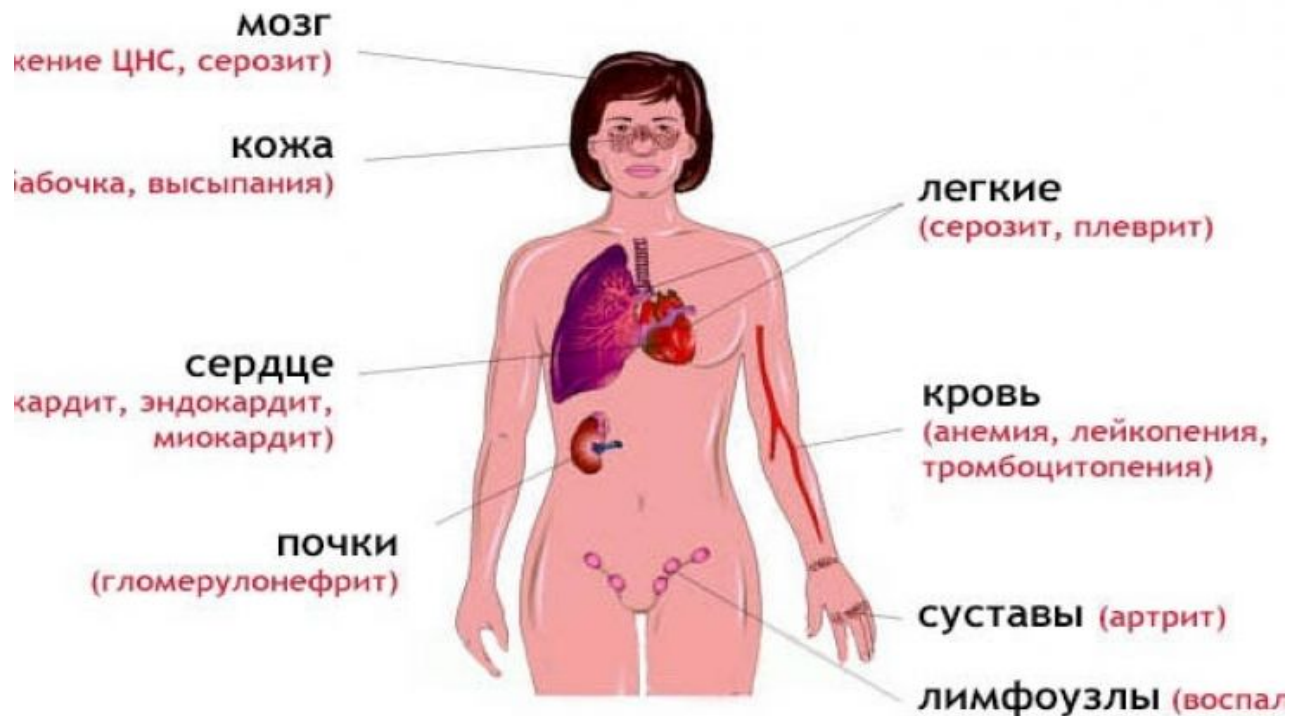
Выполнила: Оспанова Гаухар

Группа: Терапия 607-1

Проверила: Ахментаева Д.А

Системная красная волчанка (СКВ)

- это хроническое воспалительное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, с разнообразием проявлений, течений и прогноза.



Классификация

I. По характеру течения, началу болезни и дальнейшему прогрессированию:

- Острое течение болезни характеризуется быстрым развитием от 3 до 6 месяцев полиорганного поражения и высокой иммунологической активностью.
- Подострое течение протекает волнообразно, с периодическими обострениями и развитием полиорганной симптоматики в течение 2-3 лет.
- При первично-хроническом течении длительно превалирует одно или несколько проявлений.

II. По степени активности: в соответствии с выраженностью клинических симптомов и уровнем лабораторных показателей:

- очень высокая активность –IV(20 баллов и выше);
- высокая активность –III(11-19 баллов);
- умеренная активность –II(6-10 баллов);
- минимальная активность –I(1-5 баллов);
- отсутствие активности –0 баллов.

Диагностические критерии для СКВ

ПРИЗНАК	ОПРЕДЕЛЕНИЕ
Сыпь на скулах	Фиксированная эритема, плоская или возвышающаяся, на скуловых выступах, имеющая тенденцию к распространению к носогубной зоне
Дискоидная сыпь 	Эритематозные возвышающиеся бляшки с прилегающими 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 безболезненное
Неэрозивный артрит	Поражающий 2 или более периферических сустава, проявляющийся болезненностью, отёком и выпотом

Плеврит или перикардит	Плеврит (плевральные боли, или шум трения плевры, или наличие плеврального выпота), или Перикардит (подтверждённый с помощью эхокардиографии или выслушиванием шума трения перикарда)
Поражение почек	Персистирующая протеинурия $>0,5$ г/сут, или Цилиндрурия (эритроцитарная, гемоглобиновая, зернистая или смешанная)
Поражение ЦНС	Судороги или психоз (в отсутствие, являющихся причиной, приёма ЛС или метаболических нарушений)
Гематологические нарушения	Гемолитическая анемия с ретикулоцитозом, или Лейкопения $<4,0 \times 10^9$ /л (зарегистрированная ≥ 2 раз), или Лимфоцитопения $< 1,5 \times 10^9$ /л (зарегистрированная ≥ 2 раз), или Тромбоцитопения $< 100 \times 10^9$ /л (в отсутствии являющегося причиной, приёма ЛС)

Иммунологические нарушения



Анти-ДНК: антитела к анти-дсДНК в повышенном титре, или Анти-Sm: наличие антител к антигену Смита, или Положительный результат на антифосфолипидные антитела на основании:

- 1) Увеличение уровня IgG или IgM антител кардиолипину
- 2) Положительный тест на волчаночный антикоагулянт при использовании стандартных методов
- 3) Ложноположительный тест на сифилис, в течение как минимум 6 мес

Положительный тест на антинуклеарные антитела

Повышение титров антинуклеарных антител методом иммунофлуоресценции или эквивалентным методом, в любом промежутке времени, при отсутствии приёма ЛС, вызывающих волчаночноподобный синдром

Лабораторные исследования

- **ОАК** (6 параметров): увеличение СОЭ, лейкопения (обычно лимфопения), тромбоцитопения; возможно развитие аутоиммунной гемолитической анемии, гипохромной анемии, связанной с хроническим воспалением, скрытым желудочным кровотечением или приемом некоторых ЛС.
- **ОАМ**: протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия.
- **Коагулограмма**: определение функций адгезии и агрегации тромбоцитов: контроль гемостаза, маркеров тромбоза при АФС, контроль тромбоцитарного звена гемостаза; гиперкоагуляция при АФС.
- **БАК** (креатинин, общий белок, альбумин, АЛТ, АСТ, общий и прямой билирубин, общий холестерин, глюкоза, СРБ, сывороточное железо);
- **определение СКФ.**

Инструментальные исследования:

- рентгенография ОГК или флюорография;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ (при поражении сердца);
- УЗИ ОБП, УЗИ почек;
- Денситометрия.

Дифференциальный диагноз

- Ревматоидный артрит- Поражение суставов носит стойкий, прогрессирующий характер. Выражена утренняя скованность.
- Системные васкулиты- Лихорадка, поражение кожи, суставов, почек, ЦНС, легких. Нередко триггером бывает инфекции (вирусная, бактериальная).
- Системная склеродермия -Типичные изменения кожи и подкожной клетчатки (уплотнение, атрофия, нарушение пигментации), суставов (преобладание фиброзных изменений), ЖКТ. Рентгенологические признаки (остеолиз, резорбция концевых фаланг), кальциноз мягких тканей.

- Синдром Стилла у взрослых - В период активности — нейтрофильный лейкоцитоз (а не лейкопения, как при СКВ). Тест на АНФ отрицательный. Кожные изменения носят кратковременный характер.
- Синдром лекарственной волчанки- Редко встречаются тяжелое поражение почек и ЦНС, тромбоцитопению. После отмены лекарственного препарата клиническая симптоматика регрессирует в течение 4-6 нед.

Тактика лечения

Немедикаментозное лечение:

- Необходимо исключить психоэмоциональную нагрузку, уменьшить пребывание на солнце, использовать защитные средства от ультрафиолетовых лучей, активно лечить сопутствующие инфекционные заболевания. С целью профилактики остеопороза рекомендуется: прекращение курения, употребление пищи с высоким содержанием кальция и витамина D; физические упражнения.
- С целью профилактики атеросклероза, диабета рекомендуется: диета с низким содержанием жиров и холестерина, прекращение курения, контроль массы тела, физические упражнения.
- **Режим: II, свободный;**
- **Стол №15.**

Медикаментозное лечение:

- Лечение должно быть максимально индивидуализированным в зависимости от клинических проявлений и активности заболевания.

Перечень основных лекарственных средств:

● *Глюкокортикостероиды:*

- Метилпреднизолон - Внутрь 4 мг - 3-4 сутки; длительно
- Преднизолон - Внутрь 5-60 мг - 3-4 сутки; длительно

● *Базисные противовоспалительные препараты:*

- Циклофосфамид - в/в 200 мг - 1-2 раза в месяц
- Метотрексат - внутрь 2,5 мг - 3-4 р в неделю, длительно
- Азатиоприн - внутрь 50 мг 1-2 р в сутки длительно

● *Нестероидные противовоспалительные препараты:*

- Диклофенак - Внутрь - 75-200 мг - 1-3 р в сутки
- Мелоксикам - Внутрь 7,5-15 мг - 1-2 р в сутки

● ***Генно-инженерные биологические препараты:***

-Белимумаб-в/в -10 мг/кг 1 р в 0, 14, 28 дни

● ***Иммуноглобулин человека нормальный***

-в/в 0,4-2г/кг/сут-3-5 дн

● ***Антиагреганты***

-Ацетилсалициловая кислота-Внутрь-100мг-1р в сутки

-ДипиридамоЛ-внутрь 25-75 мг

● ***Антикоагулянты***

-Гепарин-п/к-5000-7500 МЕ-3-4р в сутки

● ***Ангиопротекторы***

-Пентоксифиллин-в/в-100-300 мг-1р в сутки

● ***Ингибиторы АПФ***

-ЭналаприЛ-внутрь-5-40 мг-1-2р в сутки

● **Антагонисты кальция**

-Амлодипин-внутри-5-10 мг-1р в сутки

● **Бета-блокаторы**

Атенолол-внутри 25-100 мг/сут1-2 р

● **Блокаторы рецепторов ангиотензина**

Лозартан-Внутри 100 мг 1 р в сутки

● **Антибактериальные препараты**

-Азитромицин внутри 500 мг 2раз в сутки

● **Сердечные гликозиды**

-Дигоксин- в/в- 0,25-0,5 мг- 1р в сутки

● **Диуретики**

-Фуросемид в/в,в/м-20-40мг-1р в сутки

Антифосфолипидный синдром

- аутоиммунная патология, в основе которой лежит образование антител к фосфолипидам, являющимся главными липидными компонентами клеточных мембран.
- Антифосфолипидный синдром в 5 раз чаще диагностируется среди женщин молодого возраста (20-40 лет), хотя заболеванием могут страдать мужчины и дети (в т. ч. новорожденные).

Классификация антифосфолипидного синдрома

- **первичный** – связь с каким-либо фоновым заболеванием, способным индуцировать образование антифосфолипидных антител, отсутствует;
- **вторичный** - антифосфолипидный синдром развивается на фоне другой аутоиммунной патологии;
- **катастрофический** – острая коагулопатия, протекающая с множественными тромбозами внутренних органов;
- **АФЛ-негативный** вариант антифосфолипидного синдрома, при котором серологические маркеры заболевания не определяются.

Причины антифосфолипидного синдрома

К основным провоцирующим факторам, приводящим к развитию АФС, относят:

- генетическую предрасположенность у лиц-носителей антигенов HLA DR4, DR7, DRw53;
- бактериальные или вирусные инфекции;
- аутоиммунные заболевания (системная красная волчанка (СКВ), узелковый периартериит и др.);
- длительный прием лекарственных препаратов (гормональные контрацептивы, психотропные препараты);
- онкологические заболевания.

СИМПТОМЫ

- Самыми частыми и характерными проявлениями АФС являются образование **тромбов и акушерская патология**.
- Поражение нервной системы относится к наиболее тяжелым проявлениям АФС и может проявляться развитием ишемического инсульта, других неврологических и психиатрических симптомов.
- **Головные боли** традиционно рассматриваются как одно из наиболее частых клинических проявлений АФС.
- Поражение сердца представлено широким спектром проявлений, включающих инфаркт миокарда, поражение клапанов сердца, развитие артериальной гипертензии.
- Больные с АФС имеют яркое и специфичное поражение кожи, в первую очередь **сетчатое ливедо** (кружевная, тоненькая сеточка сосудов на поверхности кожи, которая становится лучше видна на холоде)

Клинические проявления антифосфолипидного синдром



Рис. 1. Сетчатое ливедо у больной с АФС



Рис. 2. Хронические язвы правой голени и трофические изменения кожи стопы на почве рецидивирующих тромбофлебитов при АФС



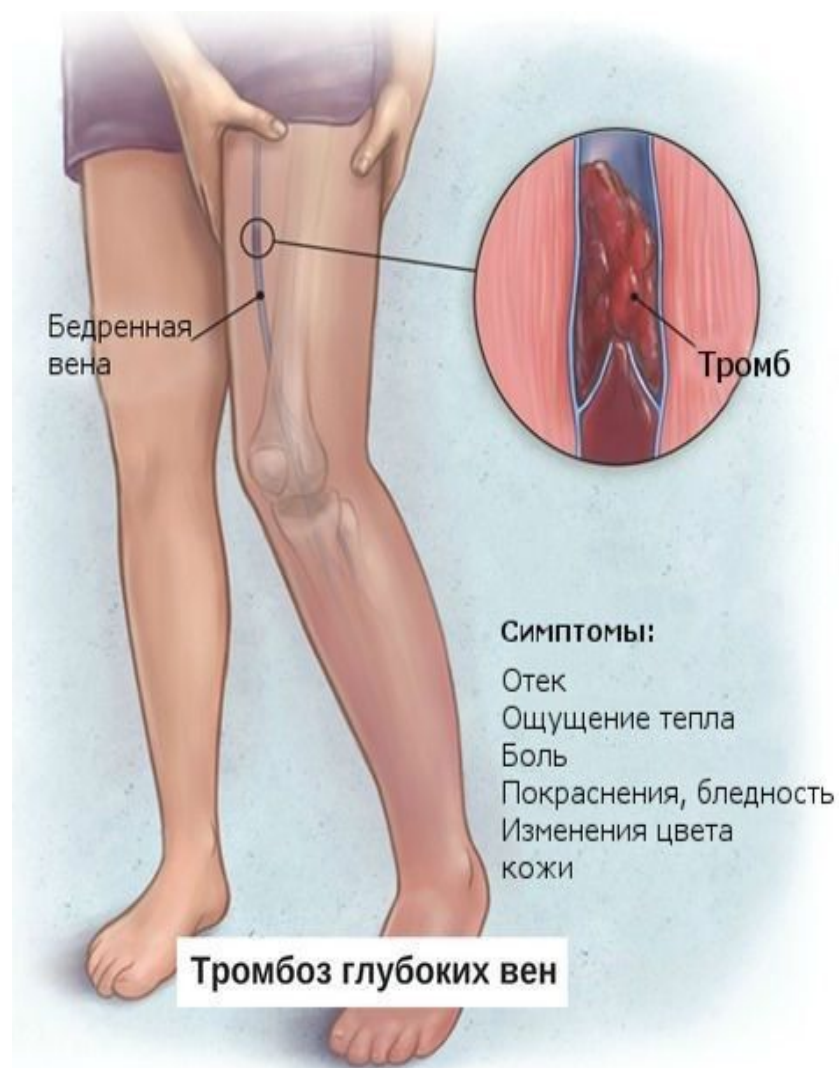
Рис. 3. Подногтевые инфаркты при АФС

Диагностические критерии

● Клинические критерии:

1. Сосудистый тромбоз

Один или более клинических эпизодов артериального, венозного или тромбоз мелких сосудов в любой ткани или органе. Тромбоз глубоких вен нижних конечностей — наиболее типичное проявление АФС



● **2. Патология беременности**

а) один или более случаев *внутриутробной гибели* морфологически нормального плода после 10 недель гестации (нормальные морфологические признаки плода документированы на УЗИ или непосредственным осмотром плода) или

б) один или более случаев *преждевременных родов* морфологически нормального плода до 34 недель гестации из-за выраженной преэклампсии или эклампсии

в) три или более последовательных случаев *спонтанных аборт*ов до 10 недель гестации

● **Лабораторные критерии**

1. Антитела к кардиолипину IgG или IgM изотипов, выявляемые в сыворотке в средних или высоких титрах, по крайней мере, 2 раза в течение 12 нед, с помощью стандартизованного иммуноферментного метода.
2. Антитела к β 2-гликопротеину I IgG и/или IgM изотип, выявляемые в сыворотке в средних или высоких титрах, по крайней мере, 2 раза в течении 12 нед, с помощью стандартизованного иммуноферментного метода.
3. Волчаночный антикоагулянт в плазме, в двух или более случаях исследования с промежутком не менее 12 недель.

Беременные с антифосфолипидным синдромом нуждаются в мониторинге:

- показателей свертывающей системы крови, проведении динамического УЗИ плода и доплерографии маточно-плацентарного кровотока, кардиотографии.
- Для подтверждения тромбозов внутренних органов выполняется УЗДГ сосудов головы и шеи, сосудов почек, артерий и вен конечностей, глазных сосудов и др.
- Изменения створок сердечных клапанов выявляются в процессе ЭхоКГ.

Дифференциальный диагноз

Заболевания	Клинические проявления
<i>Системные васкулиты</i>	
Узелковый полиартериит	СЛ, дистальная гангрена конечностей, язвы кожи, некрозы кожи, поражение ЦНС, почек
Гемолитико-уремический синдром	Рецидивирующие тромбозы сосудов различного калибра, поражение почек, гемолитическая анемия, геморрагии
Геморрагический васкулит	Геморрагические высыпания на коже, язвы и некроз кожи, поражение почек

<i>Ревматические заболевания</i>	
Острая ревматическая лихорадка	Формирование пороков сердца, тромбозы сосудов различной локализации (чаще ЦНС и конечностей) по механизму кардиогенной тромбоэмболии
СКВ	Тромбозы, гематологические нарушения, ливедо
Склеродермия	Ливедо, дистальная гангрена конечностей, язвы кожи
<i>Тромбофилии</i>	
Наследственные (в результате мутаций свертывающих факторов, плазменных антикоагулянтов)	Рецидивирующие тромбозы сосудов различного калибра и локализации, кожные язвы
ДВС-синдром	Тромбоэмболические осложнения, тромбоцитопения, кожные язвы
<i>Инфекционные заболевания</i>	
Туберкулез, вирусные гепатиты и др.	Тромбоэмболии, поперечный миелит, ливедо (кружевная, тоненькая сеточка сосудов на поверхности кожи, которая становится лучше видна на холоде)

Лечение

Медикаментозная терапия при антифосфолипидном синдроме может включать назначение :

- непрямых антикоагулянтов (варфарина 2-10мг/сут),
- прямых антикоагулянтов (гепарина, надропарина кальция, эноксапарина натрия),
- антиагрегантов (ацетилсалициловой кислоты, дипиридамола).

Список литературы

- КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ Республики Казахстан от «29» сентября 2016 года- СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА
- Клинические рекомендации РФ "Антифосфолипидный синдром" 17 декабря 2013 г.