

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ СКВ

Работу выполнила студентка 512 группы лечебного факультета Совпель О.А.



- Системная красная волчанка (СКВ) — мультиорганное аутоиммунное заболевание, в основе которого лежит гиперпродукция широкого спектра органоспецифических аутоантител и иммунных комплексов в сочетании с интерфероном типа 1. Аутоантитела и иммунные комплексы активируют Т- и В-клетки и повреждают соединительную ткань.



- 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 1828г, после описания французским дерматологом Bielt кожных признаков. Спустя 45 лет после первого описания еще один врач дерматолог Karoshi заметил, что некоторые больные с кожными признаками заболевания имеют еще и симптомы заболевания внутренних органов. И в 1890г. известный английский врач Osler обнаружил, что красная волчанка, называемая также системной, может протекать (хотя и редко) без кожных проявлений. В 1948г. был описан феномен LE-(LE)клеток, который характеризовался обнаружением в крови осколков клеток. Это открытие позволило врачам идентифицировать многих больных с СКВ. Только в 1954г. были выявлены в крови больных СКВ определенные белки (или антитела), которые действовали против собственных клеток. Обнаружение антинуклеарных антител использовано для разработки более чувствительных тестов для диагностики СКВ.



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Женщины страдают красной волчанкой чаще мужчин. Особенно это заметно при острой форме заболевания. Выявлена тенденция к позднему дебюту красной волчанки. Имеются сообщения о начале заболевания на 5-м десятилетии жизни. Больные, страдающие хронической формой СКВ, старше пациентов с другими формами эритематоза. При этом 19,09% пациентов с СКВ имеют инвалидность.



- Поражение кожи и слизистых оболочек
- Наиболее частый синдром системной красной волчанки. Только у 10-15% больных отсутствуют кожные изменения. Dubois (1976) указывает, что существуют 28 вариантов кожных изменений при этом заболевании. Наиболее характерными являются следующие:
 - изолированные или сливающиеся эритематозные пятна различной формы и величины, отечные, отграниченные от здоровой кожи. Чаще всего наблюдаются на лице, шее, груди, в области локтевых, коленных, голеностопных суставов. Особенно характерной диагностически высокозначимой является «бабочка» (расположение эритематозных пятен на носу и щеках). Нередко эритематозные пятна бывают чрезвычайно яркими, красными (как после солнечного ожога), отечными;
 - при хроническом течении системной красной волчанки эритематозные очаги характеризуются инфильтрацией, гиперкератозом, шелушением и рубцовой атрофией кожи;
 - **люпус-хейлит** — выраженное покраснение губ с сероватыми чешуйками, корочками, эрозиями, с последующим развитием очагов атрофии на красной кайме губ;
 - **капилляриты** — в области подушечек пальцев, на ладонях, подошвах имеются красные отечные пятна с телеангиэктазиями, атрофией кожи;
 - трофические нарушения — сухость кожи, выпадение волос, ломкость, хрупкость ногтей;
 - на слизистой оболочке полости рта и носа — эрозивные, язвенные очаги, белесоватые бляшки, эритематозные пятна, возможна перфорация перегородки носа;
 - при подострой кожной красной волчанке имеются **кольцевидные высыпания с телеангиэктазиями**, депигментацией в центре. Они располагаются на лице, шее, груди, конечностях. Подобные изменения кожи часто наблюдаются у больных с HLA DR₃ и B₈





КЛАССИФИКАЦИЯ

В дерматологии принята классификация локализованных форм красной волчанки (дискоидная, диссеминированная, центробежная и др.) и СКВ, трансформирующейся из названных форм, с поражением внутренних органов, систем и суставов.

Подострая красная волчанка Подострая красная волчанка может развиваться из центробежной и трансформироваться в системную.

Острая красная волчанка. Системное поражение внутренних органов и кожи. Острое течение заболевания характеризуется быстрым развитием мультиорганных проявлений, включая поражение почек и ЦНС, и высокой иммунологической активностью.

Хроническая красная волчанка. В эту группу включают дискоидную и диссеминированную, а также центробежную, глубокую, веррукозную, дисхромическую и другие варианты



ДИСКОИДНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Дискоидная красная волчанка (ДКВ) характеризуется наличием округлых или овальных очагов розовато-красного цвета от 0,3 до 6 см в диаметре с инфильтрацией, фолликулярным гиперкератозом и рубцовой атрофией, выраженной в разной степени.

- Поскабливание очагов причиняет боль (симптом Бенъе-Мещерского), так как на нижней стороне чешуйки имеется роговой шипик (симптом дамского каблучка), которым она укреплена в расширенном устье волосяного фолликула. В дальнейшем в центральной части очага развивается рубцовая атрофия.
- В длительно существующем очаге отчетливо различают три зоны:
- центральную - атрофическую,
- далее - гиперкератотическую,
- окаймляющую её - эритематозную.



- Выделяют ряд клинических вариантов дискоидной красной волчанки. Среди них встречаются формы: с выраженной гипер- или гипопигментацией очагов поражения — так называемая дисхромическая красная волчанка; с формированием гиперкератоза в очаге — гиперкератотическая; при разрастании бородавчатых образований — веррукозная; с уплотнением кожи в пределах дермы — глубокая; при образовании отечных очагов в области носа или ушных раковин — опухолевидная, себорейная, пемфигоидная, мутилирующая и др

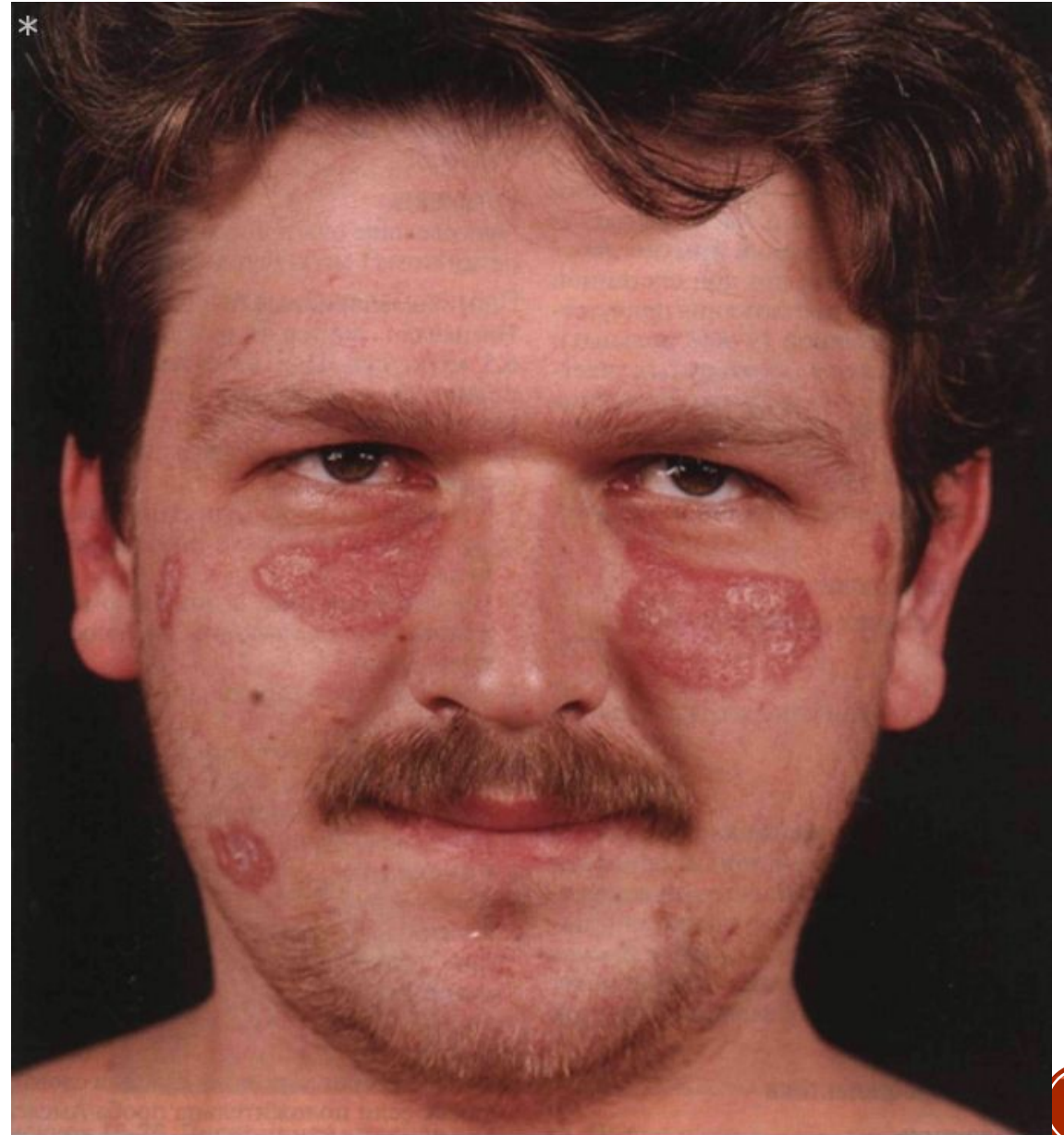




Дискоидная красная волчанка. На шее и щеке — красно-розовые, слегка уплотненные бляшки с четкими границами. Одновременно имеют место ороговение (чешуйки), атрофия (западение центра бляшки и утрата волосяных фолликулов), рубцевание и поствоспалительная гиперпигментация



- **Дискоидная красная волчанка.** На обеих щеках — четко отграниченные красноватые ороговевающие бляшки. Кожа в пределах бляшек атрофирована и покрыта чешуйками. На нижней поверхности чешуек имеются роговые шипики, заходящие в устья волосяных фолликулов. Благодаря этим шипикам чешуйки плотно сидят на коже









Локализация сыпи



Наиболее часто



Часто



Редко



Очень редко



ДИССЕМИНИРОВАННАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

- Диссеминированная красная волчанка проявляется наличием двух и более очагов, клинически отличается от дискоидной количеством элементов и возможным изменением лабораторных показателей.



- **Диссеминированная форма по проявлениям отличается от дискоидной количеством эритематозных очагов, их расположением на любых участках кожи и возможными признаками системности как в клиническом, так и лабораторном плане. Так, общее состояние пациента и лабораторные показатели при дис- семинированной красной волчанке изменяются чаще и более значимо, чем при дискоидной. Наблюдаются повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), увеличение α - и γ -глобулинов, криоглобулинемия, тенденция к лейкопении, диспротеинемии, снижение функциональной активности печени, коры надпочечников, щитовидной и половых желез, нарушения иммунного статуса.**

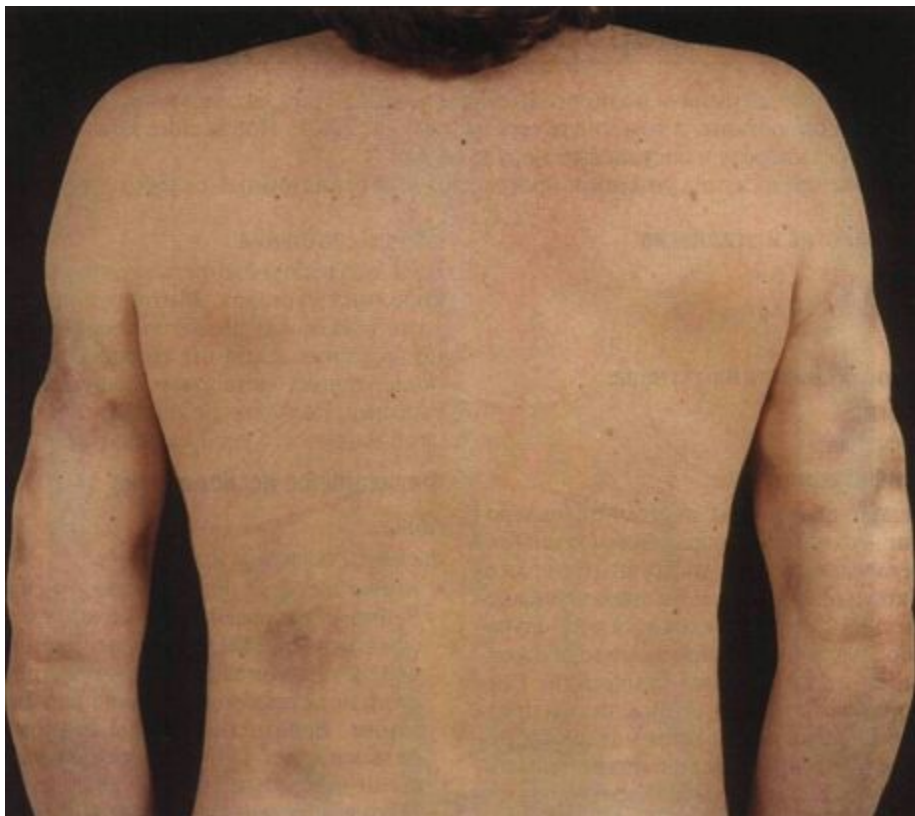


- **Центробежная эритема Биетта** (*lupus erythematosus centrifugum superficialis*) является поверхностным вариантом кожной формы красной волчанки и отличается отсутствием или малой выраженностью фолликулярного гиперкератоза и рубцовой атрофии. Характерны небольшое шелушение, точечные геморрагии, четкие границы, симметричность, рецидивирующий характер. Очаги обычно локализуются в средней зоне лица и напоминают бабочку. Эта форма встречается примерно у 3% больных ДКВ и 75% больных системной красной волчанкой. Клинически близка к центробежной эритеме розацеаподобной красной волчанки, при которой на фоне эритемы возникают множественные мелкие папулы, но без пустул.



- **Глубокая красная волчанка** (lupus erythematosus profundus, Капоши–Ирганг) встречается редко. Проявляется одним или несколькими узловатостями в подкожной клетчатке. Кожа нормальной окраски или синюшно-красного цвета. Как правило, одновременно обнаруживаются типичные очаги ДКВ. Очаги глубоко расположены, безболезненны, резко отграничены, от 2 до 10 см в диаметре. Обычная локализация — лоб, щеки, плечи, бедра и ягодицы. Описана больная, у которой очаг развился на лице через 9 лет после появления ДКВ. Глубокая форма красной волчанки в 30% сочетается с дискоидной. Антинуклеарные антитела выявляются у 60–70% больных, иммунофлуоресценция иммуноглобулинов в коже — у 50% пациентов. После регрессирования очагов остаются глубокие атрофические изменения. Возможна кальцификация. Глубокая красная волчанка часто провоцируется травмой кожи. При разрешении узлов возможно появление участков атрофии кожи. Заболевание чаще всего появляется у женщин в возрасте от 20 до 45 лет. Гистологическая картина достаточно специфична, но требует дифференциальной диагностики с подкожной панникулитоподобной лимфомой (целесообразно использовать иммуногистохимию)





- **Красная волчанка новорожденных.** Большинство новорожденных с неонатальной красной волчанкой являются девочками, рожденными от матерей, имеющих Ro/SS-A антитела. У этих детей заболевание на лице проявляется выраженной периокулярной эритемой («глаза енота»). Кожная сыпь в виде аннулярных эритематозных пятен и бляшек часто появляется на голове. У некоторых пациентов на конечностях отмечаются телеангиэктазии и папулезный муциноз, на закрытых от инсоляции участках тела, например в печеночной зоне, телеангиэктазии и ангиомы. В течение 6 месяцев кожные высыпания постепенно исчезают, оставляя поверхностную атрофию. Нарушения пигментации и стойкие телеангиэктазии могут сохраняться в течение нескольких месяцев или лет. Половина матерей к моменту рождения детей остаются здоровы, но у многих постепенно могут возникать артралгии, другие умеренные признаки системного поражения. У детей в последующем имеется также риск возникновения заболеваний сердца, печени и тромбоцитопении. Почти все матери и новорожденные дети имеют строгую корреляцию с наличием Ro/SS-A антител. Риск рождения второго ребенка с неонатальной красной волчанкой составляет приблизительно 25% [





Выделяют следующие формы СКВ:

- кожно-суставную,
- почечную,
- легочную,
- неврологическую,
- сердечно-сосудистую,
- желудочно-кишечную,
- печеночную с острым, подострым и хроническим течением



- Для острой формы типичны внезапное повышение температуры тела до 39–40 °С, появление слабости, головной боли, расстройства сна и аппетита, боли в области коленных суставов, голеней и мышцах, адинамия. Характерны полиморфизм сыпей, наличие васкулитов и акроцианоз на кистях, на тенаре и гипотенаре. Нередко возникают диффузная алопеция, ломкость и поперечная исчерченность ногтей. Слизистая оболочка рта, реже половых органов гиперемирована, появляются пузырьковые элементы, которые быстро эрозируются, покрываются гнойно-кровянистым налетом.



- При подострой красной волчанке (центробежная эритема) общая симптоматика выражена слабее, температура обычно не превышает субфебрильных значений, экссудативный компонент в кожных высыпаниях почти не проявляется.





- Для хронического течения СКВ характерны чередование периодов клинической ремиссии с обострениями, протекающими без острых воспалительных явлений.



- Характерная особенность СКВ – многообразие дебютов
- вариантов течения и клинических проявлений. Обычно бо-
- лезнь начинается с одного или нескольких симптомов: необъ-
- яснимой лихорадки, похудания, анемии, артрита, поражения
- кожи, феномена Рейно, серозитов, почечной патологии, нев-
- рологических нарушений (судороги или хорей), рецидивиру-
- ющих тромбозов. Клиническая картина в дебюте заболевания
- может разительно отличаться от «классических» описаний
- СКВ, что нередко вызывает диагностические затруднения не
- только у врачей общего профиля, но и у ревматологов. Не
- слу-
- чайно СКВ называют «болезнью-хамелеоном» или «великим
- имитатором болезней»: существует около полусотни заболе-
- ваний, требующих проведения дифференциальной диагно-
- стики с СКВ, особенно на начальных стадиях



- . Заболевания, с которыми наиболее часто дифференцируют СКВ
- Ревматические заболевания Инфекционные заболевания
Другие заболевания
- Ранний РА
- Ювенильный хронический артрит
- Системные васкулиты
- Фибромиалгия
- Системная склеродермия
- Идиопатические воспалительные миопатии
- Первичный АФС
- Лекарственная волчанка
- Лайм-боррелиоз
- Туберкулез
- Инфекционный мононуклеоз
- ВИЧ-инфекция
- Сифилис
- Гепатиты
- Вирусные артриты
- Воспалительные заболевания кишечника
- Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
- Лимфопролиферативные опухоли
- Саркоидоз
- Паранеопластический синдром



Таблица 3. Частота клинических и лабораторных проявлений СКВ

Проявления	Частота, %	Проявления	Частота, %
Конституциональные симптомы:		Артериальная гипертензия	10–50
лихорадка	40–85	Поражение желудочно-кишечного тракта:	
слабость, утомляемость	75–85	асцит, панкреатит, васкулит мезентериальных сосудов	1–10
снижение массы тела	30–50	пептические язвы	4–12
Поражение кожи и слизистых:		патология печени	10–25
фотосенсибилизация	45–70	Поражение почек (45–90% больных):	
дискоидные высыпания	20–25	быстро прогрессирующий волчаночный нефрит	10–12
«бабочка»	50–60	нефрит с нефротическим синдромом	30–40
энантема, язвенный стоматит, хейлит	7–40	терминальная стадия почечной недостаточности	10–15
алопеция	24–70	Поражение ЦНС (65–95% больных):	
сыпь	50–75	мигрень	40–55
Поражение опорно-двигательного аппарата:		эпилептические припадки	20–40
артрит/артралгия	95	хорея, миелит, церебральная атаксия	1–4
миалгия	16–23	невропатии	2–21
асептический некроз	10	нервно-психические и поведенческие нарушения	20–80
фибромиалгический синдром	20–30	Лабораторные нарушения:	
Поражение легких:		аутоиммунная гемолитическая анемия	10–20
плеврит	40–60	тромбоцитопения	7–18
легочная гипертензия	5–14	лейкопения	50–70
ТЭЛА	5–12	лимфопения	60–80
пневмонит	1–4	антиядерные антитела	95–100
Сердечно-сосудистая система:		антитела к двуспиральной ДНК	60–70
перикардит	50–80	анти-Sm-антитела	30
поражение клапанного аппарата	13–90	антифосфолипидные антитела	15–80
миокардит	10–30	ускорение СОЭ	40–80

Примечание. ТЭЛА – тромбоэмболия легочной артерии.



Таблица 2. Критерии Американской коллегии ревматологов для диагностики СКВ

№ п/п	Признак	Характеристика признака
1	Скуловая сыпь	Фиксированная эритема (плоская или возвышающаяся над поверхностью кожи) на скуловых выступах, имеющая тенденцию к распространению на носогубные складки
2	Дискоидная сыпь	Возвышающиеся эритематозные очаги с плотно прилежащими кератозными чешуйками и фолликулярными пробками; на старых очагах могут быть атрофические рубцы
3	Фотосенсибилизация	Кожная сыпь как результат необычной реакции на солнечные лучи. Констатируется пациентом по данным анамнеза или врачом
4	Язвы слизистой оболочки рта и/или носоглотки	Изъязвления полости рта или носоглотки, обычно безболезненные
5	Артрит	Неэрозивный артрит не менее 2 периферических суставов, проявляющийся болезненностью при пальпации, припуханием периартикулярных мягких тканей, выпотом
6	Серозит	Один из следующих признаков: плеврит (плевральные боли, или шум трения плевры, или наличие плеврального выпота, или утолщение плевральных листков); перикардит (подтвержденный при ЭхоКГ или выслушивании шума трения перикарда)
7	Поражение почек	Один из следующих признаков: персистирующая протеинурия $>0,5$ г/сут; клеточные цилиндры (эритроцитарные, гемоглобиновые, зернистые, тубулярные или смешанные)
8	Неврологические нарушения	Один из следующих признаков (при отсутствии приема лекарственных препаратов или таких метаболических расстройств, как уремия, кетоацидоз или электролитные нарушения): судорожные припадки; психоз
9	Гематологические нарушения	Один из следующих признаков (при отсутствии приема лекарственных препаратов, способных вызвать эти нарушения): гемолитическая анемия с ретикулоцитозом; лейкопения $<4 \cdot 10^9$ /л (зарегистрированная ≥ 2 раз); лимфопения – уровень лимфоцитов $<1,5 \cdot 10^9$ /л, выявляемый не менее 2 раз; тромбоцитопения – уровень тромбоцитов $<100 \cdot 10^9$ /л
10	Иммунологические нарушения	Один из следующих признаков: антитела к нативной ДНК в патологическом титре; наличие антител к Sm-ядерному антигену; положительный тест на антифосфолипидные антитела (увеличение уровня IgG или IgM антикардиолипидных антител, или положительный тест на волчаночный антикоагулянт при использовании стандартных методов, или ЛПРВ в течение как минимум 6 мес при подтвержденном отсутствии си-филиса с помощью реакции иммобилизации бледной трепонемы и теста флюоресцентной абсорбции трепонемных антител)
11	Антиядерные антитела	Повышение титра антиядерных антител, выявляемых посредством иммунофлюоресценции или других адекватных методов (при отсутствии приема лекарственных препаратов, вызывающих волчаночноподобный синдром)

Примечание. ЭхоКГ – эхокардиография; ЛПРВ – ложноположительная реакция Вассермана.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!

