

краевое государственное бюджетное
профессиональное учреждение
«КРАСНОЯРСКИЙ БАЗОВЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
КОЛЛЕДЖ
им В. М. Крутовского»

Системная красная волчанка

Подготовила: Михайлова Любовь Александровна
Проверила: Артюхова Любовь Юрьевна

2016 год

Системная красная волчанка (болезнь Либмана-Сакса)

Это заболевание, при котором из-за нарушения работы иммунной системы развиваются воспалительные реакции в различных органах и тканях.



ЭТИОЛОГИЯ

- для возникновения заболевания определенную роль играет генетическая предрасположенность;
- в пользу вирусной и бактериальной теории говорит частое обнаружение у больных системной красной волчанкой вируса Эпштейна-Барр;
- у женщин с СКВ в крови часто определяется увеличение таких гормонов, как эстроген и пролактин. Нередко заболевание манифестирует в период беременности или после родов;
- известно, что ультрафиолетовые лучи у ряда предрасположенных лиц способны запустить выработку клетками кожи аутоантител, что может привести к возникновению или обострению уже имеющегося заболевания;

•
В настоящее время системная красная волчанка считается полиэтиологичным заболеванием.

Патогенез

Под действием одного или нескольких вышеуказанных факторов в условиях неправильной работы иммунной системы происходит «обнажение» ДНК различных клеток. Такие клетки воспринимаются организмом как чужеродные (антигены), и для защиты от них вырабатываются особые белки-антитела, специфичные к данным клеткам. При взаимодействии антител и антигенов образуются иммунные комплексы, которые фиксируются в различных органах. Эти комплексы приводят к развитию иммунного воспаления и повреждения клеток. Особенно часто поражаются клетки соединительной ткани. Учитывая широкое распространение соединительной ткани в организме, при системной красной волчанке в патологический процесс вовлекаются практически все органы и ткани организма. Иммунные комплексы, фиксируясь на стенке сосудов, могут провоцировать тромбозы. Циркулирующие антитела за счет их токсического действия приводят к развитию анемии и тромбоцитопении.

МОЗГ
(поражение ЦНС, серозит)

КОЖА
(бабочка, высыпания)

сердце
(перикардит, эндокардит,
миокардит)

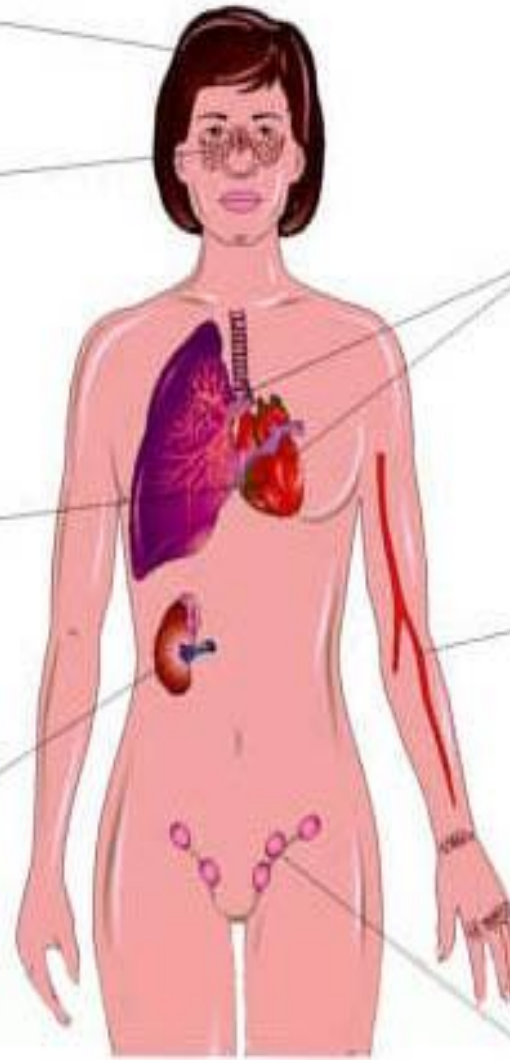
ПОЧКИ
(гломерулонефрит)

легкие
(серозит, плеврит)

кровь
(анемия, лейкопения,
тромбоцитопения)

суставы (артрит)

лимфоузлы (воспаление)



Течение

- **Острое течение СКВ** - проявляется лихорадкой, слабостью, утомляемостью, болью в суставах. Очень часто пациенты указывают день начала заболевания. В течение 1-2 месяцев формируется развернутая клиническая картина поражения жизненно важных органов. При быстро прогрессирующем течении через 1-2 года больные обычно погибают.

- **Подострое течение СКВ** - первые симптомы заболевания выражены не столь ярко. От манифестации до поражения органов проходит в среднем 1-1,5 года;
- **Хроническое течение СКВ** - на протяжении многих лет имеет место один или несколько симптомов. При хроническом течении периоды обострения редкие, без нарушения работы жизненно важных органов. Зачастую для лечения заболевания требуются минимальные дозы препаратов;



4



5



6



7



8



9



6



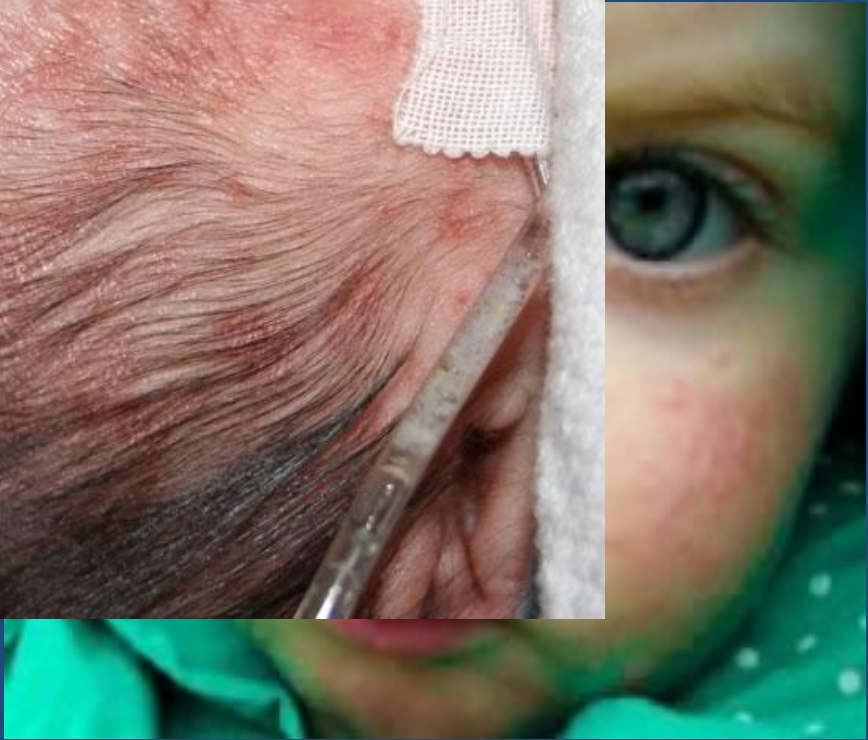
7

Особенности проявлений у новорожденных, рожденных от матерей с СКВ

Формы:

- Кожная.
- Кожная, ассоциированная с системными проявлениями.
- Сердечная форма с/или без системных и кожных проявлений или с ними.

- Первая форма – *кожная*, на коже отмечаются эритематозные пятна с четкими контурами, бляшками с наличием центральной атрофии, шелушением, телеангиэктазиями. Локализация – лицо, особенно в периорбитальных областях, шея, волосистая часть головы. Процесс доброкачественный, варьирует от 1 до 26 мес, у большинства детей проходит к концу 1-го года жизни



- Вторая форма – с *системными* проявлениями, в дополнение к кожным изменениям описаны случаи быстро развившейся пневмонии, холестаза с гиперферментемией (АЛТ, АСТ, ЛДТ), гепатоспленомегалией. Может быть анемия, лейкопения. Изменения все транзиторные, регрессия наблюдается к 6 мес жизни ребенка.

- Третья форма – самая серьезная, так как наиболее часто наблюдается *врожденный сердечный блок*, полная АВ-блокада. Морфологически – фиброз синоатриального и атриовентрикулярного узлов и их кальцификация. Со стороны сердечной мышцы признаки эндокардиального фиброэластоза, как проявление кардиомиопатии. Возможна диагностика ее при УЗИ-исследовании с 20-й недели. Обращать внимание на *брадикардию* плода.

Критерий	Определение
Центробежная эритема на лице («бабочка»)	Фиксированная эритема в области скуловых дуг и щек
Дискоидная сыпь	Гиперемированная возвышающаяся сыпь с явлениями гиперкератоза и атрофией
Фотосенсибилизация	Реакция на солнце, выражающаяся в появлении или обострении кожных высыпаний
Язвы в полости рта	Безболезненные язвы на губах или слизистой оболочке рта и носа
Артриты	Неэрозивный артрит двух или более периферических суставов
Серозиты	Плеврит или перикардит
Поражение почек	Протеинурия (суточная протеинурия более 0,5 г/сут или протеинурия, определяемая в трех серийных анализах мочи), или эритроцитурия, или лейкоцитурия
Поражение нервной системы	Обмороки (судороги) и/или психоз, не связанные с лекарственными препаратами или метаболическими нарушениями
Гематологические изменения	Гемолитическая анемия с ретикулоцитозом, или лейкопения (менее $4 \cdot 10^9/\text{л}$), или лимфопения (менее $1500 \cdot 10^9/\text{л}$). Лейкопения или лимфопения должны определяться не менее чем в двух анализах крови. Тромбоцитопения (менее $100 \cdot 10^9/\text{л}$), не связанная с приемом препаратов, способных ее вызвать
Иммунологические изменения	LE-клетки, антитела к ДНК, анти-Sm-антитела или положительная реакция Вассермана
Антиядерные антитела	Обнаружение антиядерных антител, не связанных с приемом лекарственных препаратов, способных вызвать их образование

Критерии Американской коллегии дерматологов для диагностики СКВ.

Таблица 1. Рабочая классификация клинических вариантов течения СКВ (В.А. Насонова, 1972–1986)

Характер течения болезни	Фаза и степень активности процесса	Клинико-морфологическая характеристика поражений						
		Кожи	Суставов	Серозных оболочек	Сердца	Легких	Почек	Нервной системы
Острое Подострое Хроническое	Активная фаза Степень активности: — высокая (III) — умеренная (II) — минимальная (I)	«Бабочка», капилляриты, экссудативная эритема, пурпура, дискоидная волчанка, ретикулярное ливедо и др.	Артралгии, острый, подострый, хронический полиартрит	Полисерозит (плеврит, перикардит, перитонит), выпотной, сухой, адгезивный, перигепатит, периспленит	Миокардит, эндокардит	Пневмонит	Логус-нефрит (нефритический или смешанный тип), пиелонефритический синдром, мочевого синдром	Менингоэнцефалополлирадикулоневрит, хорея, острый психоз
	Неактивная фаза				Миокардиофиброз, миокардиодистрофия	Пневмосклероз		

Лабораторная диагностика

- Высоко специфичным маркером системной красной волчанки являются антитела к двуспиральной ДНК (дсДНК), которые ответственны за развитие волчаночных васкулитов и люпус-нефрита. Имеется прямая зависимость между нарастанием дсДНК, выраженностью гипокомплементемии и тяжестью волчаночного нефрита. Для определения дсДНК наилучшие результаты дает радиоиммунный тест, известный как тест Фарра [Лапин С. В., Тотолян А. А.]. Абсолютно специфичны для системной красной волчанки антитела к Sm-антигену (антиген Смита) и антитела к кардиолипину или ложноположительная реакция Вассермана; антинуклеарные антитела.
- Со стороны крови характерны анемия, лейкопения, лимфопения, тромбоцитопения. Повышены СОЭ, С-реактивный белок.

Дифференциальная диагностика системной красной волчанки

- В отсутствие типичных кожных изменений приходится дифференцировать системную красную волчанку с учётом доминирующих в клинической картине синдромов, наиболее часто - с другими ревматическими заболеваниями: при наличии суставного и кардиального синдромов - с ревматизмом, ЮРА, при наличии геморрагических высыпаний - с болезнью Шёнляйна-Геноха, идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, а также с системными васкулитами, и др. Кроме того, нередко приходится исключать злокачественные лимфопролиферативные и инфекционные заболевания (туберкулёз, болезнь Лайма, бруцеллёз, иерсиниоз, гепатит В, С и др.).

Прогноз

- Прогноз при волчанке новорожденных неопределенный и зависит от степени поражения сердечно-сосудистой системы. Кожные проявления при неонатальной волчанке проходят, как правило, бесследно, рецидивов не возникает.



Профилактика

- Профилактика развития волчанки новорожденных заключается в тщательной подготовке к беременности и соблюдении всех рекомендаций врача в процессе вынашивания. Женщинам, больным волчанкой, а также, женщинам, в крови которых выявлено присутствие специфических антител при отсутствии клинических проявлений заболеваний, рекомендуется пройти обследование еще до беременности.