

КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

- Заболевание из группы коллагенозов с неустановленной этиологией, сложным патологическим аутоиммунным синдромом, системным поражением соединительной ткани, кожи, внутренних органов и выраженной фоточувствительностью.

Этиология

1. Теория бактериального генеза
2. Вирусная теория
3. Генетическая предрасположенность
4. Теория нейрогуморальной регуляции.
5. Фотосенсибилизация

Активация системы комплемента по
классическому пути



Образование мембраноатакующего
комплекса



Отложение иммунных комплексов во
всех тканях организма



Воспаление и повреждение
соединительной ткани и сосудов

Провоцирующие факторы

- *нейроэндокринные нарушения;*
 - *генетическая предрасположенность;*
 - *выраженная фоточувствительность;*
- *патология внутренних органов;*
 - *хронические инфекции;*
 - *стресс*

триггеры

- *Инсоляция;*
- *Охлаждение;*
- *Острые инфекции* (особенно стрептостафилококковые);
- *Психические и физические травмы;*
 - *Роды;*
- *Лекарственная непереносимость* (антибиотики, сульфаниламиды, вакцины, сыворотки)

ПРОВОЦИРУЮЩИЕ
ФАКТОРЫ

СИСТЕМНОЕ ПОРАЖЕНИЕ
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ
И СОСУДОВ

ТРИГГЕРЫ

ОБРАЗОВАНИЕ ИММУННЫХ
КОМПЛЕКСОВ И АУТОАНТИТЕЛ С
ОТЛОЖЕНИЕМ ИХ ПОД БАЗАЛЬНОЙ
МЕМБРАНОЙ ЭПИДЕРМИСА И В
СТЕНКАХ СОСУДОВ

ГЕНЕТИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ
ГУМОРАЛЬНОГО И КЛЕТОЧНОГО
ИММУНИТЕТА

УГНЕТЕНИЕ Т-КЛЕТОЧНОГО
ИММУНИТЕТА И АКТИВАЦИЯ
В-КЛЕТОЧНОГО ИМ-ТА

Антинуклеарный фактор
(LE-фактор)



Нуклеофагоцитоз (LE - феномен)



LE-клетки

Классификация

1. Кожная красная волчанка = хроническая
(интегументная):

- Дискоидная;
- *Диссеминированная*;
- *Глубокая Ирганга-Капоши*;
- *Поверхностная (центробежная эритема Биетта)*

2. Системная красная волчанка = острая

- *Острая;*
- *Подострая;*
- *Хроническая.*

Классификация (Американская ревматологическая ассоциация)

I. Системная красная волчанка


II. Кожная красная волчанка



Подострая КВ



Хроническая
КВ



Дискоидная
КВ



Глубокая КВ

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ДКВ:

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ТРИАДА КЛИНИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ:

1. ЭРИТЕМА;
2. ФОЛЛИКУЛЯРНЫЙ ГИПЕРКЕРАТОЗ;
3. АТРОФИЯ.

Клинические стадии ДКВ

- *Эритематозная;*
- *Гиперкератозно-инфильтративная;*
- *Атрофическая.*

Основные симптомы ДКВ:

- *Симптом Бенъе – Мещерского;*
- *Симптом «дамского каблука»;*
- *Симптом Г.Х. Хачатрянна.*

Клиника

Дискоидная КВ



(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 9131- 85 - 2727



(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 91 31 - 85 - 2727





SFS





<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 9131-85-2727



DOIA

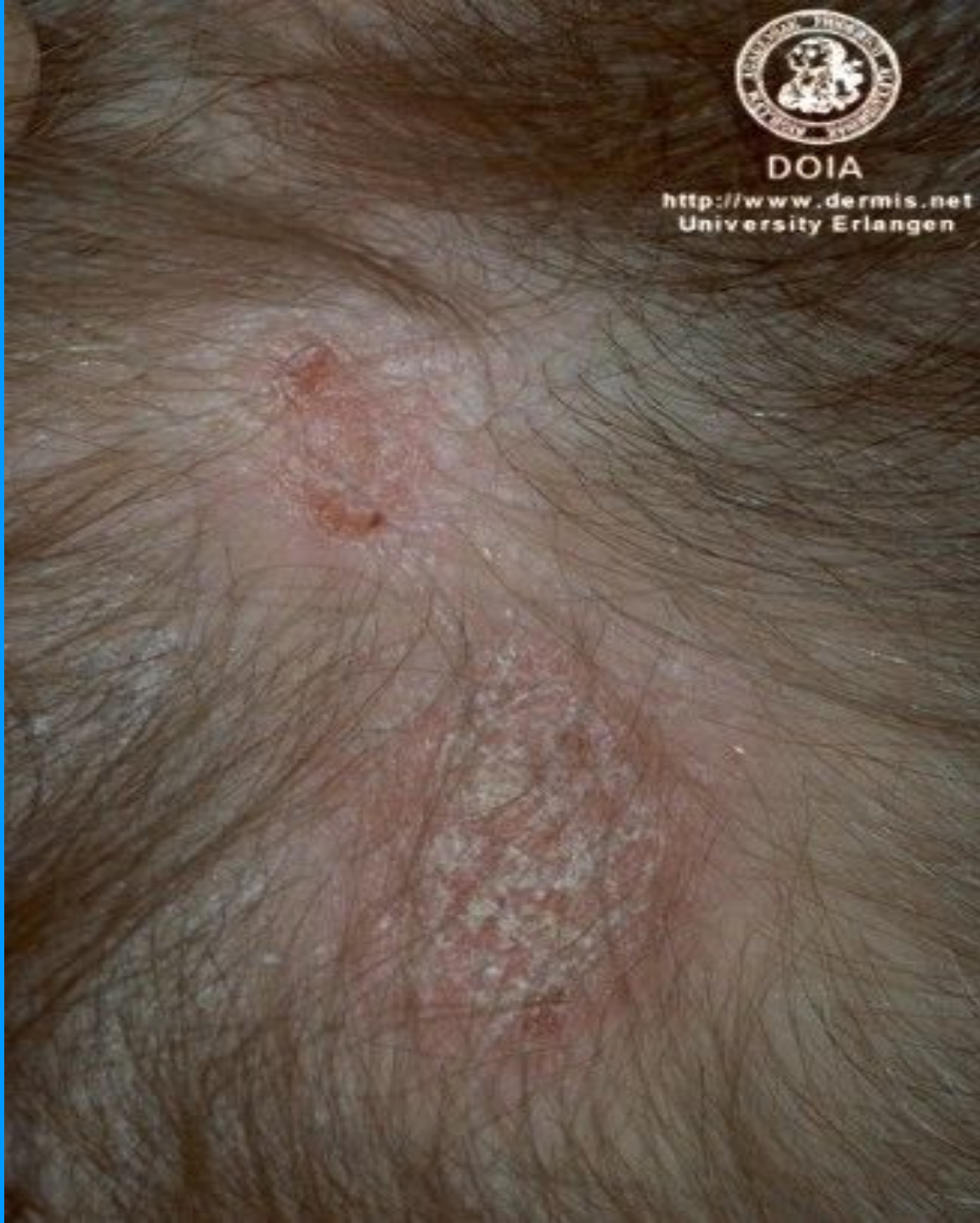
(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 9131-85-2727





DOIA

<http://www.dermis.net>
University Erlangen





(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 91 31- 85 - 2727



Диссеминированная форма









<http://dermis.net>



Клинические разновидности диссеминированной КВ:

- себорейная;**
- гиперкератотическая;**
- веррукозная;**
- опухолевидная;**
- дисхромическая;**
- эрозивно-язвенная;**
- мутилирующая.**

Гиперкератотическая форма



<http://germis.net>

МУТИЛИРУЮЩАЯ ФОРМА



(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 9131 - 85 - 2727





<http://dermS.net>

ОПУХОЛЕВИДНАЯ ФОРМА



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>

ВЕРРУКОЗНАЯ ФОРМА



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>





(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 9131- 85 - 2727





SFS

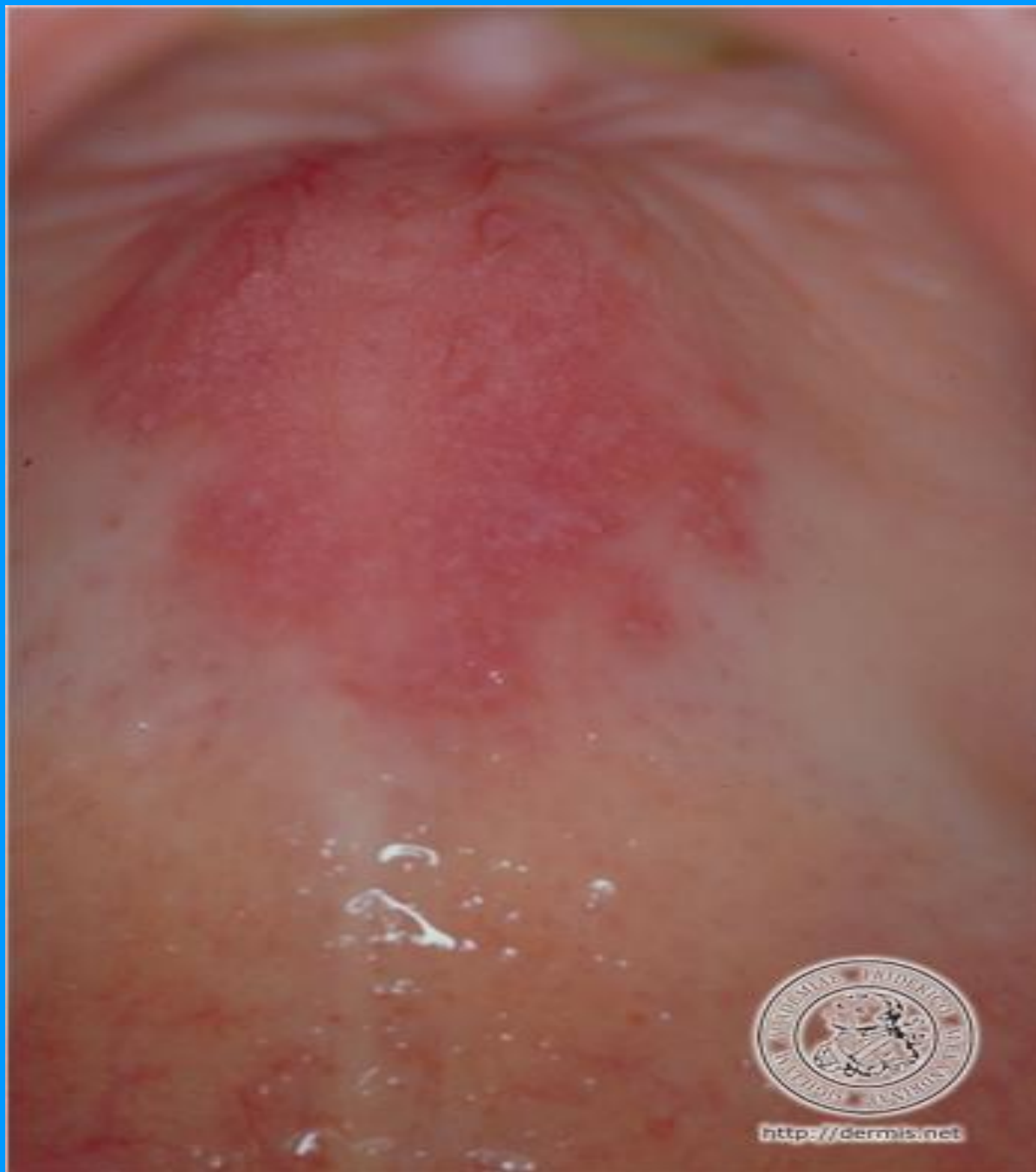


<http://dermis.net>

Эрозивно-язвенная форма



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



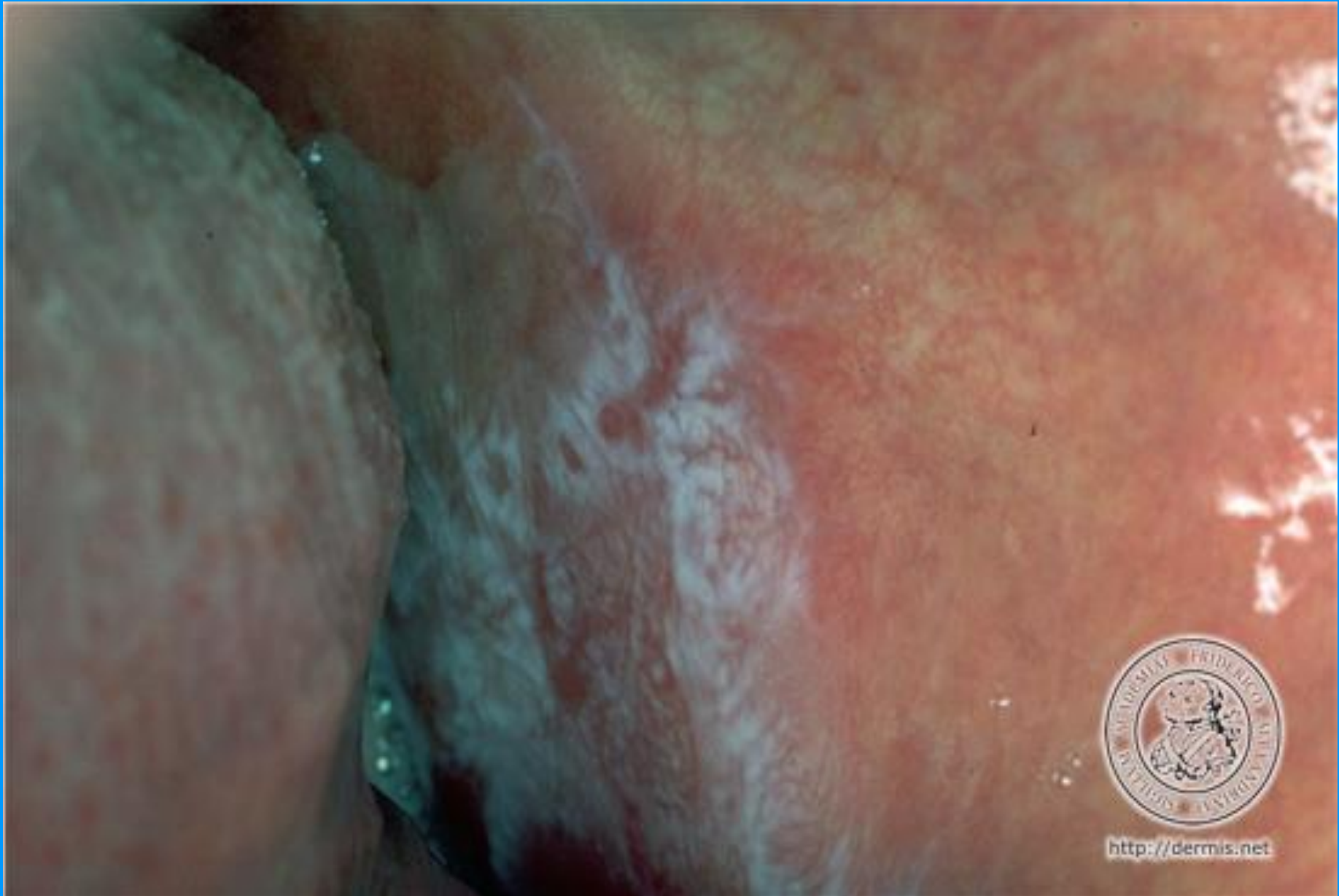
<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>

Люпус-карцинома



Центробежная эритема Биетта



SFS



SFS



Глубокая красная волчанка
Ирганга-Капоши







<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



<http://dermis.net>



SFS



Системная КВ

Диффузное заболевание
соединительной ткани,
характеризующееся системным
иммунокомплексным
поражением соединительной
ткани и ее производных, с
поражением сосудов
микроциркуляторного русла

Типы «волчаночной бабочки» при СКВ:

1. Сосудистая («васкулитная»);

2. «бабочка» типа центробежной эритемы Биетта;

3. «Стойкая рожа Капоши»;

4. «Дискоидная бабочка».

Проявления кожного синдрома при СКВ

- *Эритема на лице;*
- *Диссеминированные отечные эритематозные пятна по типу МЭЭ (синдром Роуэлла);*
- *Люпус-хейлиты;*
- *Буллезные высыпания;*
- *Телеангиэктазии;*

- ***Ксеродермия и кератодермии;***
- ***Истончение волос и повышенная ломкость волос;***
- ***Алопеции - рубцовая и диффузная;***
- ***Капилляриты пальцев;***
- ***Ониходистрофии.***





(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 9131 - 85 - 2727









SFS







Висцеральные поражения при СКВ:

- **Люпус-артрит;**
- **Люпус-нефрит;**
- **Люпус-перикардит, люпус-миокардит, с-д-м Рейно;**
- **Люпус-плеврит или пневмония;**
- **Нейролюпус** – васкулит сосудов головного мозга с эпилепсиями, субарахноидальное кровоизлияние, периферическая нейропатия – симметричная полинейропатия или множественная мононейропатия.

- ***Психические нарушения:*** снижение внимания, памяти, умственной работоспособности. Головная боль по типу мигрени.
- ***Люпус-гепатит;***
- ***СИНДРОМ ЛИБМАНА – САКСА:***
кожные высыпания,
веррукозный эндокардит,
поражение печени, селезенки и суставов

Диагностические критерии СКВ

- **1. Эритема типа бабочки;**
- **2. Дискоидная сыпь;**
- **3. Фотосенсибилизация;**
- **4. Язвы слизистой рта и носоглотки;**
- **5. Артрит** (без деформаций, поражение не менее 2-х суставов, увеличение их объема, болезненность и выпот);
- **6. Серозит:** плеврит (боль в боку при дыхании в анамнезе или шум трения плевры при аускультации, плевральный выпот) или перикардит (изменения на ЭКГ или шум трения перикарда, перикардальный выпот)

7. Поражение почек: Стойкая протеинурия (более 0,5 г/сут) или цилиндрурия (эритроцитарные, гемоглобиновые, зернистые, эпителиальные и смешанные цилиндры)

8. Поражение ЦНС: Эпилептические припадки или психозы, не связанные с применением лекарственных средств и метаболическими нарушениями: уреимией, кетоацидозом, электролитными нарушениями

9. Гематологические нарушения: *гемолитическая анемия* с ретикулоцитозом или *лейкопения* менее 4000 в 1 мкл в двух и более исследованиях крови, или *лимфопения* менее 1500 кл. в двух и более исследованиях крови), или *тромбоцитопения* (число тромбоцитов менее 100 000 в 1 мкл не связанная с приемом лекарственных средств ;

- 10. **Иммунные нарушения:** наличие *LE-клеток* или *антител к ДНК*, или *Sm-антител* (антител к антигену Смита), или *ложноположительная реакция Вассермана* в течение не менее 6 месяцев;
- 11. Постоянно **повышенный титр антинуклеарных антител**, не связанный с приемом лекарственных средств, способных вызывать **волчаночноподобный синдром**.
- Диагноз достоверен при 4 из 11 критериев в течение любого периода наблюдения

Методы диагностики

1. Клиника

2. Лабораторная диагностика:

а) периферическая кровь;

б) лабораторные тесты:

РИФ-прямая (используется биопсийный материал)

РИФ- непрямая (используется сыворотка);

ТВП

в) обнаружение LE-клеток.

3. Гистологическое исследование

Патогистологические признаки ДКВ

- Очаговая вакуольная дистрофия базального слоя;
- Атрофия шиповатого слоя эпидермиса;
- Очаговый лимфоцитарный инфильтрат в дерме;
- Отек и расширение сосудов верхних слоев дермы;
- Базофильная дегенерация коллагена.

Патогистологические признаки диссеминированной КВ

- Отек верхних слоев дермы;
- Вакуольная дегенерация клеток базального слоя;
- Фибриноидное набухание и фибриноидный некроз коллагена и стенок мелких сосудов дермы с отложением эозинофильного фибриноидного инфильтрата.

Патоморфологические особенности СКВ

- Умеренно выраженный гиперкератоз эпидермиса;
- Вакуольная дистрофия клеток базального слоя;
- Резкий отек верхних слоев дермы с периваскулярными лимфо- и гистиоцитарными инфильтратами;
- Глубокая дезорганизация соединительной ткани с деструкцией коллагена

Лечение

Дискоидная красная волчанка

- 1. Противомаларийные препараты;**
- 2. Ангиопротекторы;**
- 3. Витамины (гр.А, В2,В6,В12, С);**
- 4. Тигазон.**
- 5. Иммуномодуляторы.**

Местно:

Глюкокортикоидные мази и кремы
Инъекции 10% р-ра хингамина

Криодеструкция

Лечение СКВ

Глюкокортикостероиды

Цитостатики

Противомаларийные препараты

Иммуностимуляторы

Иммуномодуляторы

Гепатопротекторы

Витамины

Энтеросорбенты

Симптоматическое лечение

Дифференциальная диагностика

1. Псориаз
2. Себорейная экзема
3. Трихофития
4. Экссудативная многоформная эритема
5. КПЛ
6. Узловатая эритема

Системная красная волчанка

1. Рожистое воспаление
2. Диффузная склеродермия
3. Дерматомиозит