

Системная красная волчанка

Выполнила: Дамдинова Н.Б.

Эпидемиология

Заболеваемость СКВ
колеблется в пределах 4-
250 случаев на
100000
населения в год.

Варианты течения.

- Острое течение**
- Подострое течение**
- Хроническое течение**

Клинико – иммунологические варианты

- СКВ в **пожилом возрасте** (после 50 лет)-поражение суставов, легких, синдром Шегрена, периферическая невропатия.
- Неонатальная СКВ** - эритематозная сыпь, полная поперечная блокада сердца (35%), иногда другие признаки СКВ.
- Подострая кожная**- фоточувствительные чешуйчатые папулосквамозные или анулярные полициклические бляшки.
- Антифосфолипидный синдром** – венозные и/или артериальные тромбозы, акушерская патология, реже тромбоцитопения, а также другие проявления.

Клиника

- **Конституциональные симптомы** (слабость, снижение массы тела, лихорадка, анорексия) –типичные проявления СКВ; отражают активность патологического процесса.

Поражение кожи

- Дискоидные очаги
- Эритема
- Подострая кожная красная волчанка
- Аллопеция
- Панникулит
- Васкулит



Слизистые оболочки

- Хейлит и безболезненные эрозии на слизистой оболочке полости рта обнаруживают у 1/3 больных



Суставы

- **Артралгии**
- **Артрит** – мелкие суставы кистей, лучезапястные и коленные суставы.
- **Хронический волчаночный артрит** («шея лебедя», латеральная девиация)
- **Асептический некроз**



Мышцы

- миалгии и/или проксимальная мышечная слабость, очень редко – синдром миастении.

Легкие

- Плеврит
- Волчаночный пневмонит
- Легочная гипертензия

Сердце

- Перикардит
- Миокардит
- Эндокардит
- Коронарит
- Ускоренное развитие атеросклероза

Волчаночный нефрит

- быстро прогрессирующий волчаночный нефрит
- нефрит с нефротическим синдромом
- нефрит с выраженным мочевым синдромом, нефрит с минимальным мочевым синдромом

Нервная система

- Головная боль
- Судорожные припадки
- Поражение черепных нервов
- Инсульты, поперечный миелит(редко), хорей.
- Периферическая невропатия
- Острый психоз
- Ограниченный мозговой синдром

Лабораторные исследования

- **Общий анализ крови**
 - Увеличение СОЭ
 - Лейкопения (обычно лимфопения)
 - Гипохромная анемия
 - Тромбоцитопения обычно у пациентов с АФС
- **Общий анализ мочи**
 - протеинурия, гематурия, лейкоцитурия
- **Биохимические исследования**
 - Изменения неспецифичны

Иммунологические исследования

- Антинуклеарный фактор (АНФ)
- Антинуклеарные АТ
- *аФЛ, ложноположительная реакция Вассермана, волчаночный антикоагулянт и АТ к кардиолипину – лабораторные маркеры АФС.

Критерии Американской ревматологической ассоциации

- 1. Сыпь на скулах
- 2. Дiskoидная сыпь
- 3. Фотосенсибилизация
- 4. Язвы в ротовой полости
- 5. Артрит
- 6. Серозит
- 7. Поражения почек
- 8. Поражение ЦНС
- 9. Гематологические нарушения
- 10. Иммунологические нарушения анти-ДНК, анти-Sm, аФЛ: увеличение уровня IgG или IgM (АТ к кардиолипину); положительный тест на волчаночный антикоагулянт при использовании стандартных методов; ложноположительная реакция Вассермана в течение как минимум 6 мес. при подтвержденном отсутствии сифилиса с помощью реакции иммобилизации бледной трепонемы и теста флуоресцентной адсорбции трепонемных АТ
- 11. АНФ

Показания к госпитализации

- лихорадка неясного генеза;
- боли в грудной клетке;
- наличие симптомов поражения ЦНС;
выраженная тромбоцитопения;
быстро прогрессирующая почечная
недостаточность;
- острый пневмонит;
- легочное кровотечение.

Немедикаментозное лечение

- Общие рекомендации
- Профилактика остеопороза
- Профилактика атеросклероза

Медикаментозное лечение

- НПВС
- Гидроксихлорохин
- Глюкокортикостероиды
- Циклофосфамид –препарат выбора при волчаночном нефрите и тяжелом поражении ЦНС.

Циклофосфамид

ежемесячно по 0,5-1,0 г/м²в/в капельно в течении 6 месяцев, а затем каждые 3 месяца в течении 2 лет в сочетании с пульс-терапией метилпреднизолоном (по 1,0 г/сут в течение 3 последовательных дней) и приемом ГК (преднизолон 40-60 мг/сут) увеличивает выживаемость больных пролиферативным волчаночным нефритом

Азатиоприн

- для поддержания индуцированной циклофосфамидом ремиссии волчаночного нефрита, при резистентных к ГК формам гемолитической анемии и тромбоцитопении и поражениях кожи.
- Стандартная терапевтическая доза азатиоприна составляет 2-3 мг/кг веса в сутки. Максимальный эффект на фоне лечения данным препаратом проявляется не ранее 6-9 месяцев

- **Мофетила микофенолат**
- Терапевтическая доза составляет 2-3 г/сут и разделяется на 2 приёма с интервалом в 12 часов, поддерживающая доза 1 г/сут.
Рекомендуется начинать лечение с дозы 1 г/сут при хорошей переносимости ЛС через 2 недели увеличить дозу до 2 г/сут.

- Метотрексат
- Циклоспорин(<5 мг/кг/сут
- Плазмаферез
- Симптоматическая терапия

Прогноз

- Выживаемость через 10 лет после установления диагноза составляет **80%**, а через 20 лет –**60%**.
- В начальный период болезни увеличение летальности связано с тяжёлым поражением внутренних органов (в первую очередь **почек и ЦНС**) и интеркуррентными **инфекциями**, а в поздний – часто обусловлена **атеросклеротическим** поражением сосудов.
- К факторам, связанным с неблагоприятным прогнозом, относят поражение почек, артериальную гипертензию, мужской пол, начало заболевания в возрасте до 20 лет, АФС, высокую активность заболевания, высокие значения индекса повреждения, присоединение инфекции, осложнения