

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
БЕЛАРУСЬ
Учреждение образования
«ГОМЕЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ»

**Системная красная волчанка.
Определение. Этиология. Патогенез.
Клиническая картина, критерии.
Диагностика и лечение.**

Подготовила студентка
лечебного факультета группы Л-416
Захарова Е.Д.

Системная красная волчанка — хроническое системное аутоиммунное полисиндромное заболевание с поражением соединительной ткани и сосудов, развивающееся на фоне генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов.



Этиология

□ *Генетические факторы:*

- антигены HLA B8, DR2, DR3;
- селективные В-клеточные аллоантигены;

□ *Факторы окружающей среды:*

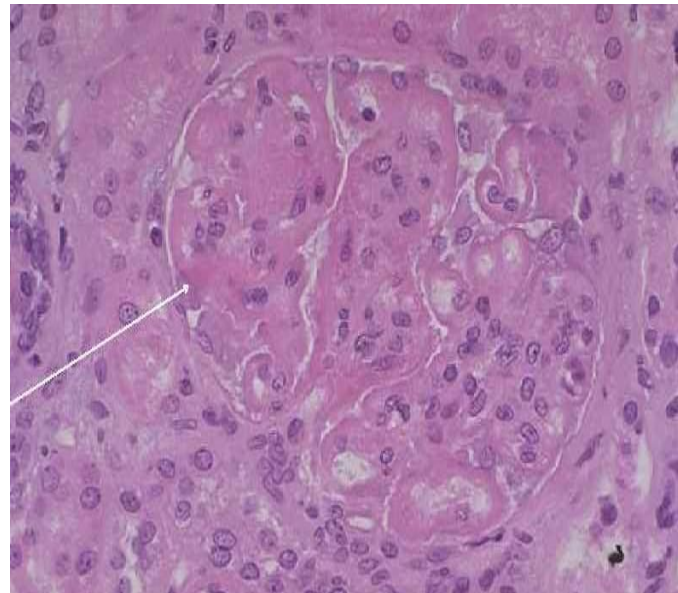
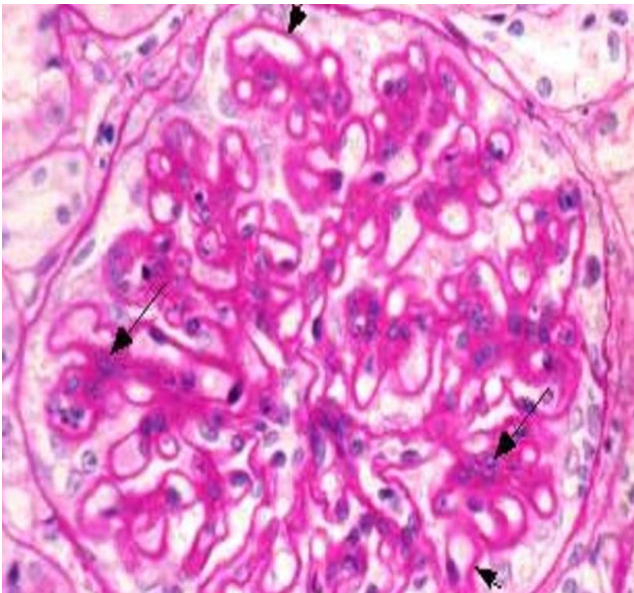
- ультрафиолетовое облучение;
- стресс;
- воздействие бактериальной и вирусной инфекций;
- воздействие различных лекарственных препаратов;

Патогенез

- ▶ В основе патогенез лежит неконтролируемая продукция антител, образующих иммунные комплексы, определяющие различные признаки болезни.
- ▶ Отложившиеся в тканях иммунные комплексы вызывают воспалительную реакцию, активируя коагуляцию и фибринолиз, комплемент, миграцию нейтрофилов, высвобождая протеолитические ферменты, кинины, простагландины и другие повреждающие вещества.

Основных виды гистологических изменений при СКВ

1. Фибриноидное изменение;
3. Гемотоксилиновые тельца;



2. Склероз;

Классификация

► *По характеру течения:*

- Острое;
- Подострое;
- Хроническое;

► *По фазе и степени активности:*

- Активная фаза (I, II, III степени активности);
- Неактивная фаза (ремиссия);

Клиническая характеристика

I степень активности

- Т тела нормальная, похудание отсутствует;
- Дискоидные очаги на коже;
- Деформирующий хронический полиартрит, артралгии ;
- Адгезивный перикардит, кардиосклероз и дистрофия миокарда, недостаточность митрального клапана;
- Адгезивный плеврит;
- Хронический гломерулонефрит;
- Полиневрит;



Клиническая характеристика

II степень активности

- Т тела ниже 38 °С, умеренное похудание;
- Экссудативная эритема на коже;
- Подострый полиартрит;
- Сухой перикардит, очаговый эндокардит, недостаточной митрального клапана;
- Сухой плеврит;
- Нефротический или мочевого синдром;
- Энцефалит, нефрит;



Клиническая характеристика

III степень активности

- Т тела выше 38 °С, выраженное похудание;
- Симптом «бабочки», эритема волчаночного типа;
- Острый, подострый полиартрит;
- Выпотной перикардит, полиочаговый эндокардит, недостаточность многих клапанов;
- Выпотной плеврит;
- Нефротический синдром;
- Острый энцефаломиелополирадикулоневрит;



Клиническая характеристика

Неактивная фаза (ремиссия)

- Сердечная недостаточность;
- Пневмосклероз;
- Мочевой синдром;
- Утрата определенных навыков, эмоционально-личностные расстройства;

Диагностические критерии и клинические проявления

- ▶ Высыпания в скуловой области (волчаночная бабочка);
- ▶ Дискоидные высыпания;
- ▶ Фотосенсибилизация;
- ▶ Язвы во рту или носоглоточной области;
- ▶ Неэрозивный артрит двух и более периферических суставов;
- ▶ Серозит: плеврит, перикардит;
- ▶ Поражение почек: стойкая протеинурия более 0,5 г/сутки или цилиндрурия;
- ▶ Судороги или психоз;
- ▶ Гематологические нарушения:
 - гемолитическая анемия с ретикулоцитозом;
 - лейкопения ($< 4 \times 10^9$ /л);
 - лимфопения ($< 1,5 \times 10^9$ /л);
 - тромбоцитопения ($< 100 \times 10^9$ /л);

Диагностические критерии и клинические проявления

(продолжение)

- ▶ Иммунные нарушения:
 - Антитела к нативной ДНК в повышенных титрах
 - Наличие антител к Sm-антигену
 - Наличие АФА:
 - повышенный титр к кардиолипину (IgM, IgG);
 - выявление ВА стандартным методом;
 - ложноположительная реакция Вассермана в течение 6 мес.
- ▶ Антинуклеарные антитела: повышение титра АНА в тесте иммунофлюоресценции;

Волчаночный нефрит

- ▶ **I тип** - отсутствие изменений ;
- ▶ **II тип А** - мезангиальный ГН с минимальными изменениями;
- ▶ **II тип В** - мезангиальный ГН (протеинурия < 1 г/сут, эритроциты 5–15 в п/зр);
- ▶ **III тип** - очаговый пролиферативный ГН (протеинурия < 2 г/сут, эритроциты 5–15 в п/зр);
- ▶ **IV тип** - диффузный пролиферативный ГН (Протеинурия > 2 г/сут, эритроциты > 20 в п/зр, АГ, почечная недостаточность);
- ▶ **V тип** - мембранозный ГН (Протеинурия $> 3,5$ г/сут, скудный мочевой осадок);
- ▶ **VI тип** - хронический гломерулосклероз (АГ, почечная недостаточность);

Волчаночный нефрит

(степень тяжести)

- 1) *Быстропрогрессирующий ГН*** (нефротический синдром, гипертензия (нередко злокачественная), раннее развитие ОПН);
- 2) *Нефрит с нефротическим синдромом*** (умеренно выраженная протеинурия, частое сочетание ее с гипертензией, гематурией, диспротеинемией);
- 3) *Нефрит с выраженным мочевым синдромом*** (протеинурия $> 0,5$ г/сут, гематурия, лейкоцитурия);
- 4) *Нефрит с минимальным мочевым синдромом*** (протеинурия $< 0,5$ г/сут, лейкоцитурия и гематурия при сохранности функции почек);

Поражения других систем

❖ Поражение ЦНС:

Расстройства от еле заметных невротических реакций, до тяжелых (менингиты, менингоэнцефалиты, эпилептиформные припадки, острые психозы, шизофреноподобная картина с галлюцинациями и бредом;

❖ Поражение сердечно-сосудистой системы:

Перикардит (50 %), миокардит (30–40 %);

❖ Поражение легких:

Сухой или выпотной плеврит, пневмонит;

❖ Поражение ЖКТ:

Изъязвление слизистой рта, пищевода, желудка, 12-перстной кишки. Поражение печени при СКВ может проявляться от незначительного ее увеличения до тяжелого гепатита;

Диагностика

(лабораторные методы исследования)

- ▶ **ОАК:** увеличение СОЭ, лейкопения с лимфопенией, тромбоцитопения, гемолитическая анемия с положительной реакцией Кумбса;
- ▶ **Биохимические и иммунологические исследования крови:** антинуклеарный фактор (АНФ) , антитела к двуспиральной ДНК, антитела к гистонам, антитела к Sm-антигену, антитела к РНК-полимеразе (Ro-антигену) и протеину, входящему в состав РНК (La-антигену), антифосфолипидные антитела (АТ к кардиолипину, АТ к β 2-гликопротеину I, волчаночный антикоагулянт) , ревматоидный фактор, снижение общей гемолитической активности компонента (CH50) и его компонентов (C3, C4);
- ▶ **Клинический анализ мочи:** протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия;

Диагностика

(лабораторные методы исследования)

- ▶ ЭКГ;
- ▶ ЭхоКГ;
- ▶ УЗИ органов брюшной полости, почек;
- ▶ КТ органов грудной клетки;
- ▶ КТ и МРТ брюшной полости;
- ▶ КТ и МРТ головного мозга;
- ▶ Двухэнергетическая рентгеновская остеоденситометрия;
- ▶ Эзофагогастродуоденоскопия;
- ▶ Колоноскопия;
- ▶ Электромиография (по показаниям);

Лабораторные данные

- **Гемоглобин(г/л):**

I ст.- < 100, II ст.- 100–110, III ст.- 120 и >;

- **СОЭ (мм/ч):**

I ст.- 45 и <, II ст.- 30–40, III ст.- 16–20;

- **Фибриноген (г/л)**

I ст.- > 6, II ст.- 5, III ст.- < 5;

- **Общий белок (г/л):**

I ст.- 70-80, II ст.- 80-90, III ст.- 90;

- **Альбумины (%):**

I ст.- 30-35, II ст.- 40-45, III ст.- 48-60;

- **Глобулин (%), α_2/γ):**

I ст.- 13–17/30–40, II ст.- 11–13/24–25, III ст.- 10–11/20–23;

- **LE-клетки:**

I ст.- 5:1000 лейкоц. и >, II ст.- 1–2:1000 лейкоц., III ст.- нет/ ед.;

- **АНФ:**

I ст.- 1:128 и выше, II ст.- 1:64, III ст.- 1:32;

- **Антитела к ДНК:**

I ст.- высокие, II ст.- умеренные, III ст.- низкие;

Лечение

- ▶ **Немедикаментозное:** ограничение двигательной активности, предпочтительна белковая диета и употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза, ЛФК;
- ▶ **Глюкокортикоиды:**
 - при высокой и кризовой активности доза преднизолона внутрь составляет 1 (1,5) мг/кг/сут; через 8-10 недель дозу постепенно медленно снижают до поддерживающей (0,2-0,3 мг/кг массы тела в сутки);
 - при умеренной активности - 0,7—1,0 мг/кг/сут, через 6-8 недель с постепенное снижением дозы до поддерживающей (0,2-0,3 мг/кг массы тела 22 в сутки);
 - при низкой активности - 0,3—0,5 мг/кг/сут, через 4-6 недель доза снижается до поддерживающей 0,2-0,3 мг/кг/сут.

Лечение

(продолжение)

- ▶ ***Пульс-терапия ГК:*** в/в сверхвысокие дозы метил-преднизолона (10—30 мг/кг/сут) в течение 3-5 последовательных дней;
- ▶ ***Циклофосфан:*** в дозе 1,0–2,5 мг/кг массы тела в сутки per os в течение нескольких месяцев или в виде пульс-терапии в дозе 0,5 (0,75–1,0) г/м² поверхности тела 1 раз в месяц с дальнейшим увеличением промежутка между инфузиями;
- ▶ ***Метотрексат:*** в дозе 7,5–10,0 мг/м² поверхности тела в неделю per os в течение 6 мес.;
- ▶ ***Гидроксихлорохин (Иммард)*** 100–400 мг/сут (до 5,0 мг/кг массы тела в сутки), *хлорохин* в дозе 125–250 мг/сут (до 4,0 мг/кг массы тела в сутки);
- ▶ ***Низкомолекулярные гепарины:*** 65-85 МЕ на кг массы тела в сутки; вводят строго подкожно

Осложнения

- ▶ ***Мочевыделительная система:***

Артериальная гипертензия, почечная недостаточность.

- ▶ ***Сердечно-сосудистая система:***

Атеросклероз, кардиомиопатия.

- ▶ ***Иммунная система:***

Частые инфекционные заболевания, функциональная аспления, злокачественные новообразования.

- ▶ ***Скелетно-мышечная система:***

Остеопороз, компрессионные переломы.

- ▶ ***Орган зрения:***

Катаракта, глаукома, слепота.

- ▶ ***Эндокринная система:***

Диабет, задержка роста, полового развития, ожирение, невынашивание беременности.

Профилактика

- ▶ Первичная профилактика не разработана
- ▶ Вторичная профилактика включает:
 - диспансерное наблюдение;
 - длительное проведение поддерживающей терапии;
 - обеспечение охранительного режима;
 - предохранение от инсоляции и применения УФО;
 - индивидуальный подход к вакцинации;

Исходы и прогноз

При раннем установлении диагноза и длительном лечении пятилетняя выживаемость больных СКВ составляет 95–100 %, десятилетняя — более 80 %.

Прогностически неблагоприятные факторы при СКВ:

- мужской пол, начало заболевания в возрасте до 20 лет;
- нефрит в дебюте заболевания;
- диффузный пролиферативный нефрит (IV класс);
- снижение клиренса креатинина;
- выявление фибриноидного некроза;
- интерстициальный фиброз;
- атрофия канальцев в биоптатах;
- АГ;
- высокие титры антител к ДНК и низкий уровень С3;
- присоединение инфекции;
- поражение ЦНС;
- значительное повышение индекса органного поражения;
- наличие волчаночного антикоагулянта, криоглобулинемии, тромбоз.

*Спасибо за
внимание!*

