

ПРАСНАЯ ВОЛЧАЦКА

ЭРИТЕМАТОЗ

ЭРИТЕМАТОЗ

Запорожье, 2016

**Красная волчанка КВ –
сложный патологический
аутоиммунный синдром с
преимущественным
поражением
соединительной ткани
кожи и внутренних
органов**

**Аутоиммунный генез К.В
обусловлен
генетическими
нарушениями
гуморального и
клеточного иммунитета с
потерей иммунной**

ТОЛЕРАНТИСТИ К



Это подтверждается дисиммуно-логическими изменениями, проявляющимися в угнетении Т-клеточного и активизации В-клеточного иммунитета:

- высокий уровень в сыворотке крови иммуноглобулинов (IgA, IgM, IgG);**
- циркулирующие иммунные комплексы, разнообразные антитела, в том числе к РНК и ДНК;**
- эндоцитоплазматические Р_о- и Л_а-антигены и др.**

При КВ происходит повреждение части лейкоцитов под действием антинуклеарных антител

Из них высвобождаются ядерные компоненты (нуклеопротеины)

Нуклеопротеины, поглощенные другими лейкоцитами, изменяют их свойства и превращаются в т.н. LE-клетки (Люпус-клетки или LE-клетки, феномен, обнаруженный в 1948г. Харгрейвсом,

**Антинуклеарные антитела
(АНА)** совместно с аутоантигенами образуют иммунные комплексы, которые откладываются на уровне базальной мембраны, формируя **тест волчаночной полосы**

В процессе воспаления и деструкции соединительной ткани высвобождаются новые антитела, в ответ на которые формируются новые иммунные комплексы

КРАСНАЯ ВОЛЧА

Фокальная
инфекция
(стрепто-
стафи-
лококки,
вирусы)

Экзогенные факторы
(стрессы,
фотосенси-
билизация,
лекарственные
препараты,
обморожения,
ожоги)

Эндогенные
факторы
(нейроэндокрин-
ные нарушения)

Цепная аутоаллергическая реакция,
проявляющаяся васкулитами,
деформацией

КЛАССИФИКАЦИЯ КВ

I. Кожная форма КВ:

**II. Системная КВ (СКВ) –
острая, подострая,
хроническая**

**III. Медикаментозная КВ
(синдром КВ)**

КОЖНАЯ ФОРМА

КВ

КЛАССИФИКАЦИЯ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

Кожная форма

Дискоидная

- Гиперкератотическая
- Себорейная
- Гипертрофическая
- Опухолевидная

Редкие варианты

Глубокая

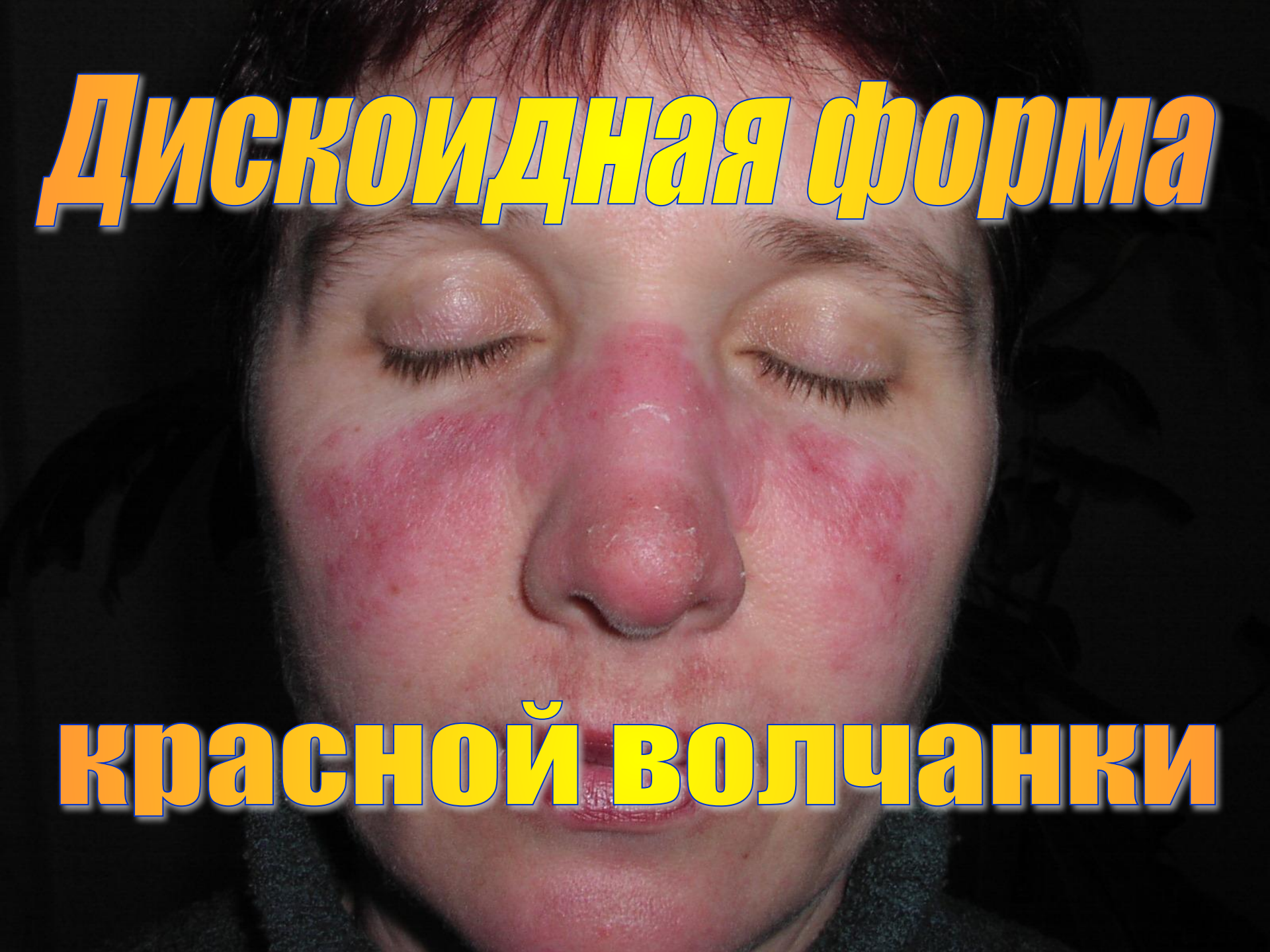
(Люпус-панникулит)

Диссеминированная

Гипсовая, Телеангиэктатическая, Геморрагическая, Узелковая, Мутилирующая

Дискоидная форма

красной волчанки



ОБЩИЕ ПРИЗНАКИ

- Чаще болеют молодые мужчины**
- Длительное, хроническое течение**
- Локализация чаще на открытых, выступающих участках кожи;**
- Склонность к обострениям в периоды активной инсоляции, под воздействием ветра, холода и т.д.**
- Общее состояние нарушается мало**

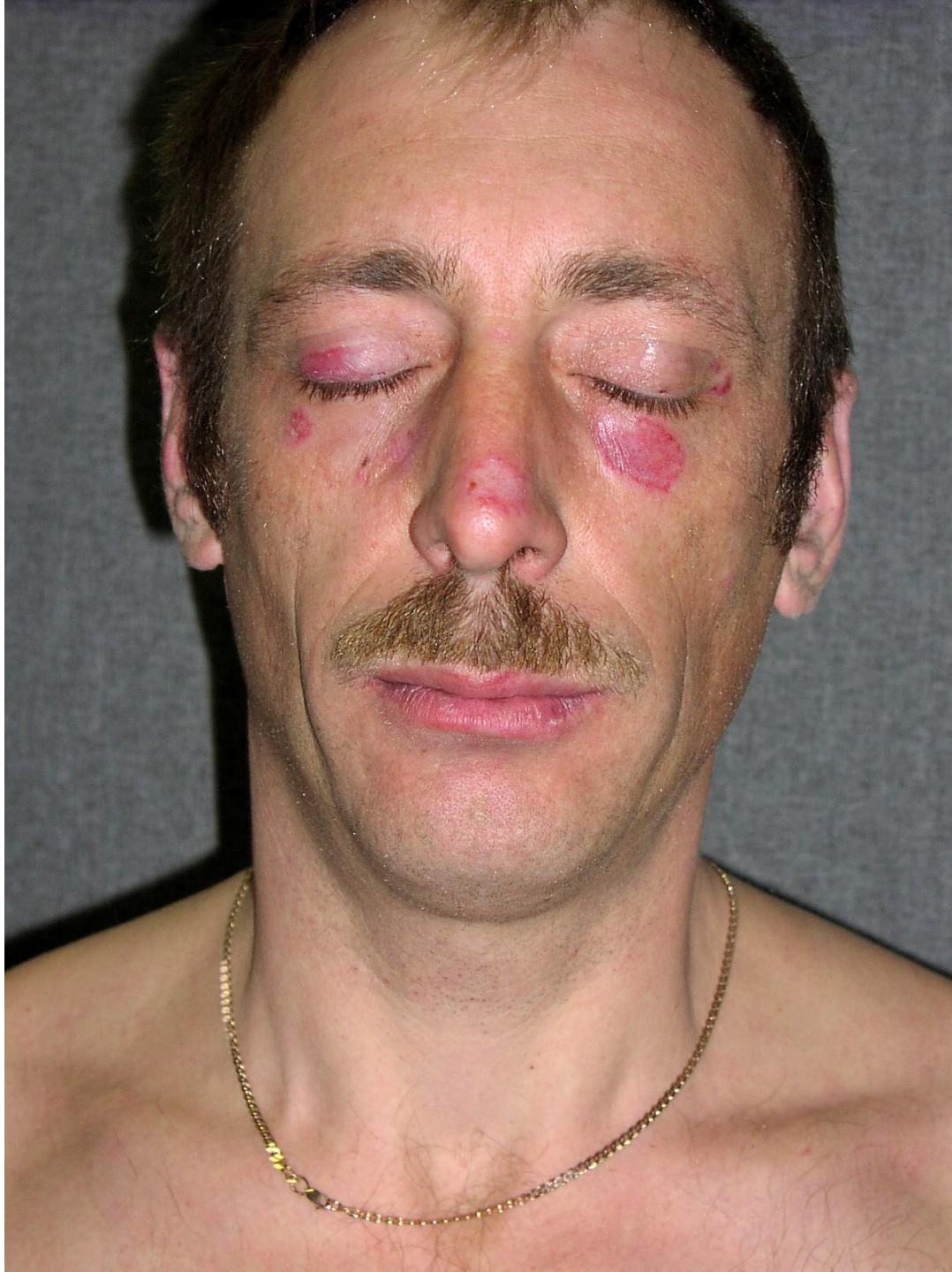
- Характерны 3 основных симптома:
эритема, гиперкератоз, атрофия
- Патогномоничные признаки:
симптом «бабочки», бляшки в виде дисков, феномен Бенъе-Мещерского, «дамский каблучок» - фолликулярный гиперкератоз
- При поражении волосистой части головы развивается рубцовая атрофия со стойким облысением

Дискоидная

лейкодерма

- Начинается с появления одного или нескольких пятен
- Цвет – розовый или ярко-красный
- Склонность к периферическому росту, инфильтрации
- Со временем превращается в бляшку
- По периферии бляшек – свободная розовая кайма, часто в виде валика
- Развивается фолликулярный гиперкератоз
- Начинается с центра, впоследствии

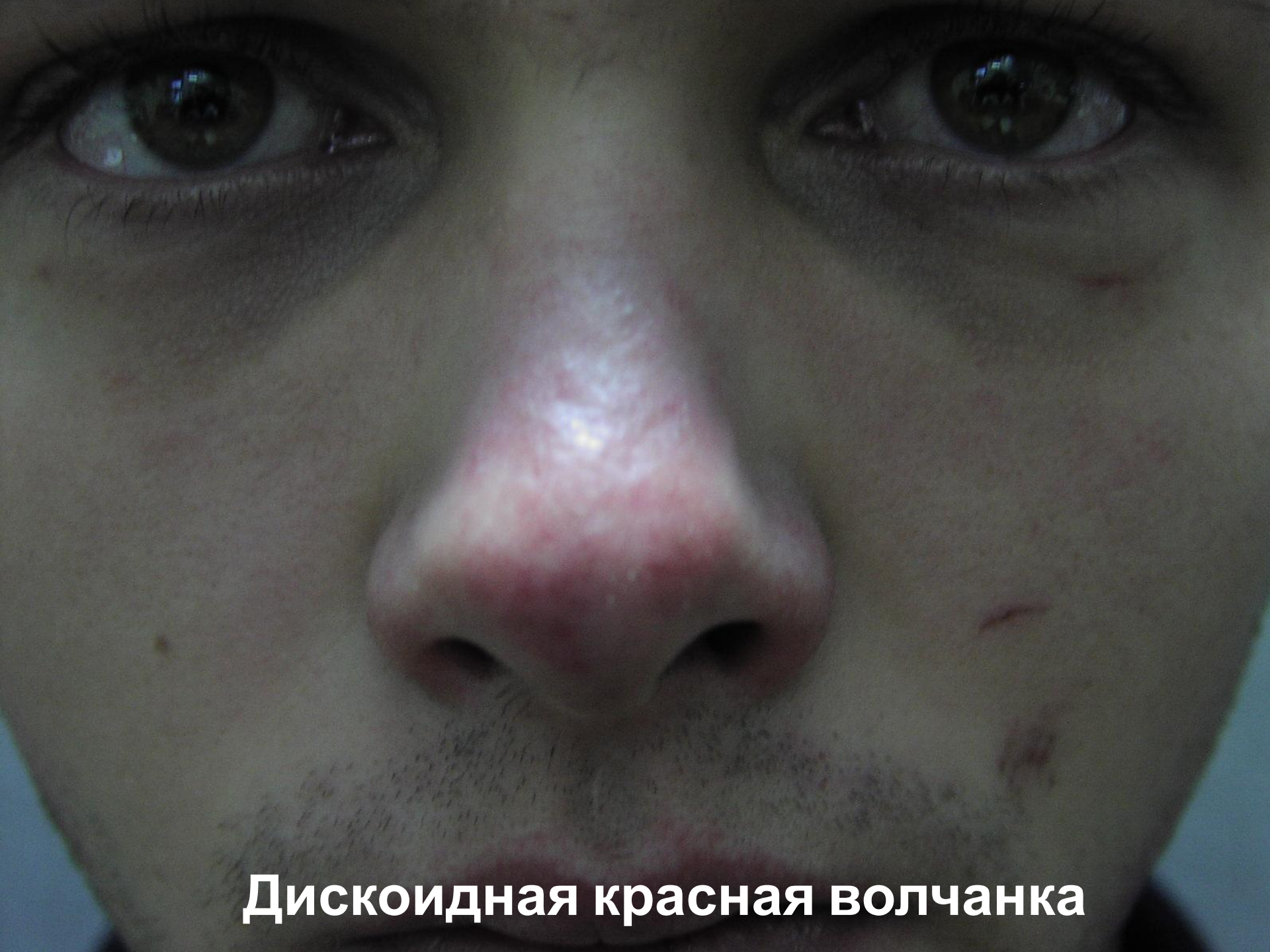
- **Бляшки покрываются плотными чешуйками или корками, которые отделяются с трудом, снятие их болезненно**
- **На нижней поверхности чешуек – шипики (симптом Бенъе-Мещерского, «дамского каблучка»)**
- **На месте гиперкератоза развивается атрофия кожи в виде смятой папиросной бумаги белого цвета**
- **Иногда развивается атрофия в виде**



**Дискоидная
красная
волчанка**







Дискоидная красная волчанка





Дискоидная красная волчанка



**Дискоидная красная
волчанка**

ДКВ - себорейная форма

- Резко ограниченные округлые или овальные бляшки**
- Края отёчны, возвышаются над уровнем видимо здоровой кожи, красно-фиолетового цвета**
- Шелушение выражено не всегда**
- Центр очагов западает**
- Рубцовая атрофия не постоянна**



Дискоидная красная волчанка





Дискоидная красная волчанка

Дискоидная красная волчанка: гиперкератотическая форма (веррукозная, папилломатозная)

- Очаги поражения бородавчатого вида**
- Напоминают кератоакантому или красный плоский лишай**
- Сочетается с обычными проявлениями дискоидной формы**
- Встречается редко**

Дискоидная красная волчанка: пигментированная форма

На фоне для обычных очагов ДКВ появляются тёмно-коричневые пятна

Глубокая красная волчанка

(люпус-панникулит)

- Один или несколько плотных узлов
- Чаще возникает на голове и руках
- Субъективных расстройств обычно не возникает
- Кожа над узлами либо нормальная, либо с проявлениями дискоидной красной волчанки
- Возникновение часто ассоциируется с травмой
- При разрешении возможно развитие

Диссеминированная КВ

- **Рассеянные, нередко многочисленные эритематозные пятна**
- **Нет тенденции к периферическому росту и инфильтрации**
- **Размер очагов 2 – 3 см в диаметре**
- **На поверхности не резко выраженный гиперкератоз**

Диссеминированная КВ

- Расположение беспорядочное
- Локализация: кожа лица, волосистая часть головы, ушные раковины, верхняя часть груди и спины
- При разрешении образуется поверхностная рубцовая атрофия







Диссеминированная КВ

Течение и исход ДКВ

1. Длительное, хроническое с тенденцией к медленному, вялому прогрессированию
2. Формирование рубцовой атрофии на месте бывшего активного процесса
3. Возможность малигнизации под действием раздражающих факторов (в частности инсоляции)

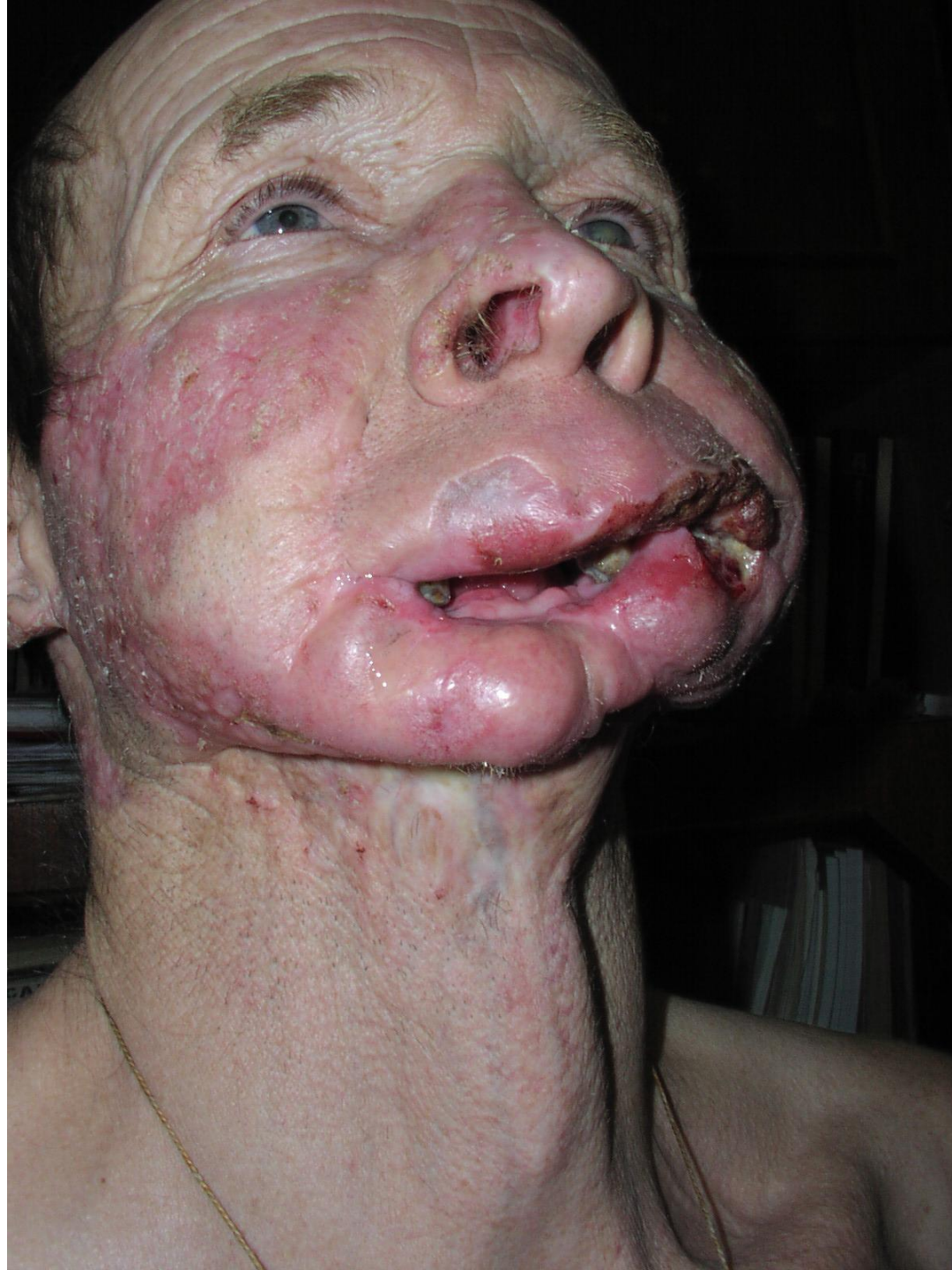




Диссеминированная красная
волчанка



**ДКВ с исходом в
малигнизацию**



СИСТЕМНАЯ КВ

(СКВ)

**Системная красная
волчанка
(СКВ) – тяжёлое
заболевание,
связанное
с поражением**

Отмечается полисиндромность

```
graph TD; A[Отмечается полисиндромность] --> B[Общие симптомы («красная волчанка без красной волчанки»)]; A --> C[Начинается с кожных проявлений (у 20% больных)];
```

**Общие симптомы
(«красная волчанка
без красной волчанки»)**

**Начинается с кожных
проявлений
(у 20% больных)**

**Если кожные симптомы
предшествуют
поражению внутренних органов,
то заболевание протекает более**

СКВ

**может развиваться
внезапно (остро) –
первично или, реже,
из хронической
дискоидной или
диссеминированных
форм**

ТЕЧЕНИЕ

Острое

Подострое

Хроническое

Начало острое с одновременным появлением общих симптомов, поражения кожи и внутренних органов


Начинается исподволь, клинические проявления нарастают постепенно, общие симптомы и поражение внутренних органов могут предшествовать поражению кожи

Клиника СКВ

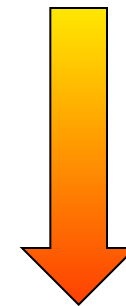
Поражение кожи, слизистых

- Отёчная симметричная эритема
- Локализация – на лице в области носа и щёк (феномен «бабочки»)
- Характерно появление эритематозных пятен и бляшек красного и синюшного цвета над суставами и на подушечках пальцев
- Появление кровоизлияний на этих



- 
- При разрешении эритемы возможна пигментация, иногда – атрофия кожи
 - Помимо эритемы наблюдается полиморфизм в виде узелков, геморрагий, пузырей
 - На слизистых типичная эритема бывает без атрофии
 - Может развиваться эрозивно-язвенная

**• Возможно развитие
трофических расстройств**



*** выпадение и ломкость**

ВОЛОС

*** деформация ногтей**

*** изъязвление кожи**

*** феномен Рейно**

*** кожные васкулиты**

*** Чаще развивается у женщин**





Дискоидная красная волчанка

РАЗНОВИДНОСТИ ЭРИТЕМ ПРИ СКВ

**I. Сосудистая
(васкулитная) форма** –
нестойкое пульсирующее
покраснение кожи с
цианотичным оттенком в
средней зоне лица,
усиливающаяся при
воздействии внешних факторов

РАЗНОВИДНОСТИ ЭРИТЕМ ПРИ СКВ

II. Центробежная эритема

Биетта – стойкие отёчные красные пятна, склонные к периферическому росту, разрешающиеся с центра, иногда с не резко выраженным гиперкератозом

РАЗНОВИДНОСТИ ЭРИТЕМ ПРИ СКВ

III. По типу рожистого воспаления – отёчные воспалительные пятна с резкими границами, плотным отёком на фоне общей отёчности и покраснения лица

Медикаментозная красная волчанка

(Синдром красной волчанки)

- **Развивается в связи с приёмом лекарственных препаратов (апресин, новокаинамид, дифенин, изониазид, пенициллин, сульфаниламиды, оральные контрацептивы, β -адреноблокаторы)**
- **Клиническая картина соответствует СКВ, но поражение кожи отсутствует, не выявляются АТ к нативной ДНК, часто определяют Ат к ядерным гистонам**
- **Своевременная отмена препарата приводит к выздоровлению, иногда требуется назначение кортикостероидов)**

Диагностика красной волчанки

- **Диагностика должна быть комплексной с учётом клинических, гистологических, иммунологических и других лабораторных данных**
- **Иммунологическая диагностика включает иммунофлюоресцентное исследование поражённой и непоражённой кожи, выявление**

Гистология дискоидной формы

КВ

1. Гиперкератоз и фолликулярный гиперкератоз
2. Истончение эпидермиса с исчезновением эпидермальных отростков
3. Вакуольная дистрофия базальных клеток
4. Очаговый, преимущ. лимфоцитарный инфильтрат вокруг придатков кожи
5. Отёк и расширение сосудов верхней

Лечение хронической кв

- Санация очагов фокальной инфекции
- Защита от внешних провоцирующих факторов
- Синтетические противомаларийные препараты
- ГКС препараты + противомаларийные пр-ты.
- Седативная терапия
- Десенсибилизирующие препараты
- Витаминотерапия
- Предупреждение рецидивов: вторичная профилактика противомаларийными препаратами

Наружное лечение

- **Кортикостероидные мази**
- **Интрадермальные инъекции хингамина 10% или 5% делагила 1-2 раза в неделю**
- **Криодеструкция**
- **Фотозащитные кремы**
- **Физиотерапия:**
 1. **Электрофорез с противомаларийными препаратами**
 2. **КВЧ-терапия**
 3. **Йодобромные ванны**
 4. **Криотерапия**
 5. **Светолечение**
 6. **Грязелечение**
 7. **Парафинотерапия**

Лечение СКВ

- **ГКС**
- **Цитостатики** - азатиоприн, хлорбутин, циклофосфамид
- **Иммуномодуляторы** - декарис, леакадин, Т-активин, тималин, тимозин и др.
- **Витаминотерапия** — токоферол, вит.А, гр.В
- **Антибиотики широкого спектра**
- **Минеральные соли** — соли К, Са и др.

- **Наружные средства с ГКС**
- **Дезинтоксикационная терапия -
инъекционная, сорбенты**
- **НПВС**
- **Комб.лек.препараты – пресоцил**
- **Сульфоновые препараты**
- **Симптоматическое лечение**

Профилактика

- Диспансерное наблюдение
- Предупреждение рецидивов
- Фотозащитные кремы
- Периодическое использование энтеросорбентов для детоксикации
- Диета

- Использованная литература:

1. Дерматовенерология. Под редакцией В.П. Федотова и др., Дн-ск, 2011, стр. 652
2. Гистопатология и клиническая характеристика дерматозов Г.С. Цераидис, В.П. Федотов, А.Д. Дюдюн, В.А. Туманский, Запорожье-Харьков, 2004, стр. 536
3. Д.Е. Фитцпатрик, Д.Л. Элинг, 1999
4. Рук-во по кожным и вен. болезням под ред. Ю.К. Скрипкина (т.2,), 1995
5. Дерматологія. Венерологія. За ред. В.І. Степаненка, Київ, 2012, стр. 846

- 6. Дерматовенерология. За ред. М. О. Дудченко.
Полтава, 2011, стр. 319
- 7. В. Савчак, С. Галникіна Хвороби шкіри. ХПСШ,
Тернопіль, 2001, стр. 506
- 8. Носатенко В. Е., Гуцу Н. В. Цветной атлас
кожных болезней. Харьков, 2002, стр. 431
- 9. П. П. Рыжко, Я. Ф. Кутасевич, В. М. Воронцов
Атлас кожных и венерических болезней.
Харьков, 2008, стр. 206
- 10. В. Г. Радионов Энциклопедический словарь
дерматовенеролога. Луганск, 2009, стр. 616
- 11. Skin Disease. Diagnosis and
Treatment. Thomas P. Habif. New York. 2005, s. 662

- 12.Dermatologie
E.G.Jung,I.Moll.Thieme,2003,s.506
- 13.Diseases of the
skin.Andrews.London,2000,p.1135
- 14.Dermatology A.B.Fleischer a.al.
New York,2000,p.303
- 15.Запалення шкіри Бочаров В.А.та ін.
Запоріжжя,2011,стр.280

Благодарим за внимание!