

Коллагенозы: красная волчанка, склеродермия

Лекция к.м.н., доцента
Терегуловой Г. А.

Для студентов 4 курса МПФ

ПЛАН ЛЕКЦИИ

- Этиопатогенез красной волчанки (КВ)
- Классификация красной волчанки
- Клинические формы хронической кожной красной волчанки
- Диагностические феномены КВ
- Лечение и профилактика КВ
- Этиопатогенез склеродермии
- Классификация склеродермии
- Клиника ограниченных форм склеродермии
- Клиника системной склеродермии
- Лечение и профилактика склеродермии

Красная волчанка

Красная волчанка (*lupus erythematoses*) – группа заболеваний соединительной ткани, имеющих аутоиммунный патогенез, поражающих преимущественно открытые участки кожи и внутренние органы.

В патогенезе красной волчанки ведущую роль играет образование циркулирующих антител к цельному ядру и его компонентам, формирование циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК), которые, откладываясь на базальной мембране, вызывают ее повреждение с развитием воспаления. Наличием антител цитотоксического действия к форменным элементам крови у больных красной волчанкой объясняется существование феномена LE. Развитию болезни способствуют повышение выработки эстрогенов, УФО, хронические бактериальные инфекции, действие некоторых медикаментов.

Классификация красной волчанки

Выделяют преимущественно кожные и системную формы красной волчанки. Среди кожных форм выделяют:

- **дискоидную**
- **диссеминированную**
- **поверхностную (центробежную эритему)**
- **глубокую**

Классификация системной красной волчанки (СКВ)

- Острая
- Подострая
- Хроническая

Дискоидная красная волчанка

Поражаются преимущественно кожа лица: нос, скуловые части щек (тело и крылья бабочки), ушные раковины, волосистая часть головы, где появляется эритема с четкими границами, сначала отечная, затем инфильтрированная, с легким ливидным оттенком. Центр эритематозно-инфильтративных бляшек шелушится.

Диагностические феномены при дискоидной красной волчанке

Удаление чешуек затруднено из-за фолликулярного гиперкератоза (на обратной стороне чешуек имеются шипики - симптом дамского каблука) и сопровождается болезненностью (симптом Бенье-Мещерского). В периферической зоне бляшки могут быть выражены телеангиоэктазии и дисхромии (депигментации и пигментации). После разрешения воспаления в очаге формируется рубцовая атрофия.

В случае локализации очагов на коже ушных раковин в гиперкератотически измененных устьях фолликулов концентрируются точечные камедоны, внешне напоминающие поверхность наперстка (симптом Г.Х.Хачатуряна).

Патогномоничными симптомами дискоидной красной волчанки являются:

- *инфильтративная эритема*
- *фолликулярный гиперкератоз*
- *рубцовая атрофия.*

Дискоидная красная волчанка



Дискоидная красная волчанка



Дискоидная красная волчанка



Дискоидная красная волчанка волосистой части головы (рубцовая атрофия)



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

Дискоидная красная волчанка волосистой части головы (рубцовая атрофия)



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

Поражение красной каймы губ при ДКВ



DOIA

[c] University Erlangen,
Department of Dermatology

Дискоидная красная волчанка (поражение слизистой полости рта)



Диссеминированная красная волчанка

Так же, как и дискоидная, характеризуется эритемой, инфильтрацией, фолликулярным гиперкератозом и атрофией. Очаги располагаются не только на лице, но и на груди, спине. Кроме того, для этой формы характерно наличие синюшно-красных пятен без четких очертаний неправильной формы, похожих на очаги озноблений, локализующихся на ладонной поверхности пальцев кистей, и в области стоп.

Диссеминированная красная волчанка



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

Поверхностная красная волчанка

Редкой формой кожной красной волчанки является *поверхностная красная волчанка (центробежная эритема Биетта)*. Она характеризуется появлением на коже лица ограниченной, отечной, распространяющейся центробежно эритемы розово-красного с синюшным оттенком цвета, не сопровождающейся субъективными ощущениями. Фолликулярный кератоз и рубцовая атрофия отсутствуют.

Центробежная эритема



DOIA

(c) University Erlangen,
Department of Dermatology

Центробежная эритема Биетта



Центробежная эритема Биетта



Глубокая форма красной волчанки Капоши-Ирганга (люпус-панникулит)

Встречается достаточно редко, проявляется образованием одного-двух плотных, подвижных подкожных узлов, мало выступающих над окружающей кожей. Возможные локализации: лицо, ягодицы, бедра. Кожа над узлами гладкая, вишнево-красного цвета или нормальной окраски.

Глубокая форма Капоши-Ирганга



Глубокая форма Капоши-Ирганга



Глубокая форма Капоши-Ирганга



Системная красная волчанка

Для системной красной волчанки характерна лихорадка, кожные высыпания, артралгии, артриты, интерстициальная пневмония, плевриты, перикардиты, кардиты, синдром Рейно, нефропатия (волчаночный нефрит), психоз, лимфаденопатия, анемия, лейкопения, тромбоцитопения, гипергаммаглобулинемия, обнаружение аутоантител к ДНК. Важное, хотя и не патогномоничное значение в диагностике СКВ, имеет обнаружение в крови, костном мозге LE-клеток – волчаночных клеток.

Системная красная волчанка



Системная красная волчанка



Системная красная волчанка



Системная красная волчанка



DOIA

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

Системная красная волчанка



Системная красная волчанка



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

Системная красная волчанка



Системная красная волчанка

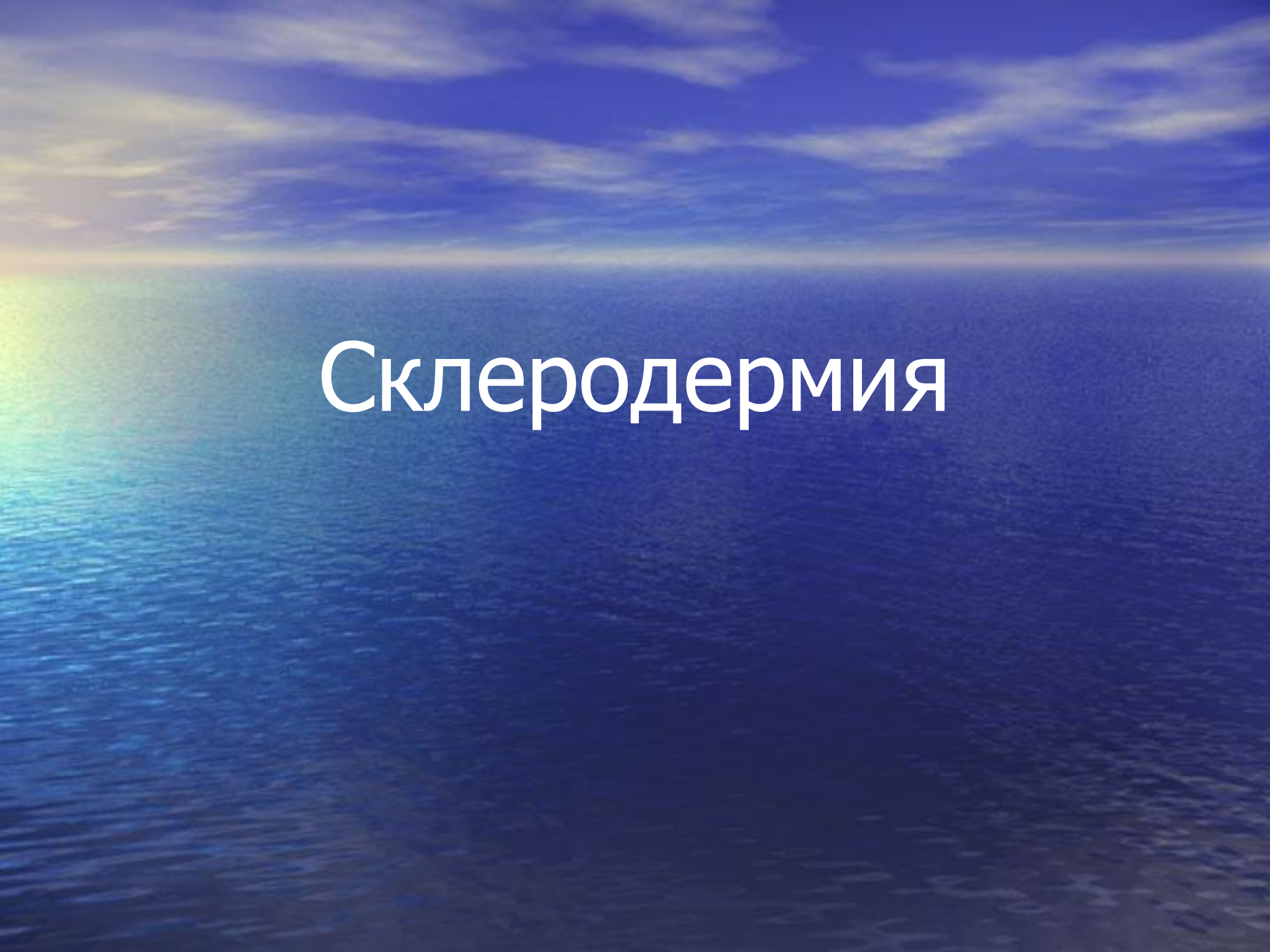


LE-феномен

Образуется благодаря присутствию в сыворотке больных системной красной волчанкой особого фактора гамма-глобулиновой природы, под влиянием которого ядра клеток крови набухают и превращаются в аморфную массу. Лизированный ядерный материал становится чужеродным и фагоцитируется лейкоцитами. При микроскопическом исследовании мазка крови LE-клетка представляет собой зрелый полинуклеарный нейтрофил, фагоцитировавший одно или несколько гомогенных видоизмененных ядерных тел, имеющих округлую форму, розовато-фиолетовый цвет.

Занимая почти всю клетку, фагоцитированное ядерное тело оттесняет собственное ядро нейтрофила к периферии. Такая клетка выглядит в 1,5-2 раза крупнее обычного нейтрофила. В мазках, помимо типичных волчаночных клеток можно видеть «феномен розетки» - нейтрофилы, кольцом окружающие ядерное тело. Это промежуточный этап образования LE-клеток. Количество LE-клеток подсчитывают на 1000 лейкоцитов. У больных СКВ может определяться от 10-90% LE-клеток. Материалом для исследования служит мазок, приготовленный по специальной методике из венозной крови больного и окрашенный по Романовскому-Гимзе.

Склеродермия



Склеродермия

Полисиндромное заболевание, проявляющееся прогрессирующим склерозом кожи, внутренних органов, сосудистой патологией.

В основе заболевания лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудистая патология по типу облитерирующей микроангиопатии.

Классификация склеродермии

Ограниченные (кожные) формы

- Бляшечная
- Линейная
- Мелкоочаговая

Системные формы

- Акросклеротическая
(CREST-синдром)
- Диффузная
(прогрессирующий
системный склероз)

Клиника

В развитии ограниченной склеродермии различают три стадии:

- Отек
- Уплотнение
- Атрофия

Бляшечная склеродермия стадия отека



Бляшечная склеродермия стадия уплотнения



Бляшечная склеродермия стадия уплотнения



Бляшечная склеродермия стадия атрофии



Бляшечная склеродермия



Линейная склеродермия «удар саблей»



Мелкоочаговая склеродермия. Болезнь «белых пятен»



Мелкоочаговая склеродермия. Болезнь «белых пятен»



Системная склеродермия (диффузная форма)



Акросклеротическая форма заболевания (CREST-синдром)

- *C* – кальциноз мягких тканей
- *R* – Рейно-синдром
- *E* – эзофагопатия
- *S* – склеродактилия
- *T* – множественные телеангиоэктазии

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ. СИНДРОМ РЕЙНО.



СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ. ТЕЛЕАНГИОЭКТАЗИИ.



CREST-синдром



CREST-синдром



CREST-синдром



CREST-синдром



DOIA

(c) University Erlangen,
Department of Dermatology

CREST-синдром



DOIA

(c) University Erlangen,
Department of Dermatology

Лечение ограниченных форм склеродермии

- **Бензилпенициллин** внутримышечно по 500 000 ЕД 4 раза в день до 20 – 30 млн ЕД на курс. От 3 до 7 курсов с интервалом 6-12 недель.
- Параллельно пенициллину назначается **лидаза** подкожно или внутримышечно по 64 ЕД ежедневно, на курс 15-20 инъекций. Проводят 3 - 5 и более курсов с интервалами 3-4 месяца
- Вазоактивные вещества (**теоникол, ксантинола никотинат, но-шпа, андекалин и др.**)
- Витамины: **А, Е, В, С, РР, карнитина хлорид**
- Унитиол внутримышечно (при мелкоочаговой склеродермии).

Лечение системной склеродермии

- Пеницилламин, назначается до 1 г в сутки в течение 6-12 месяцев, с последующим снижением дозы до 250 мг в сутки; длительность лечения – 2-5 лет.
- Глюкокортикостероиды и иммунодепрессанты применяются при остром и подостром течении системной склеродермии. Средняя доза преднизолона от 20 до 40 мг в день, с постепенным снижением дозы до поддерживающей (не менее 2-3 месяцев), метатрексата - по 10-7,5 мг в неделю. Больным ограниченными формами склеродермии назначать глюкокортикостероиды нецелесообразно.
- Аминохинолиновые препараты (делагил по 250 мг, плаквенил по 400 мг в день) применяются при хроническом течении системной склеродермии.
- Плазмаферез и гемосорбция.
- Низкомолекулярные декстраны: полигюкин, реополиглюкин, гемодез, реомакродекс вводится внутривенно по 400 мл 1 раз в 3-4 дня, на курс 6-7 вливаний.

Местное лечение склеродермии

- Мазь мадекассол
- Солкосерил
- Троксевазин
- Гепароид
- Гепариновая
- Бутадионовая
- Актовегиновая мази
- Димексид с дексаметазоном