

Красная волчанка. Этиология и патогенез.

Красная волчанка

- Красная волчанка (lupus erythematoses, рубцующий эритематоз) – хроническое аутоиммунное заболевание с поражением соединительной ткани, кожи и внутренних органов с выраженной фоточувствительностью.

Краткая история красной волчанки

- Lupus от лат. – волк, erythematosus от лат. – красная
- кожные проявления напоминали повреждениями при укусе голодным волком
- 1828г. - первое описание кожных признаков фр. дерматологом Биетом (симптом «бабочки»)
- 1873г. - врач дерматолог Капоши заметил, что некоторые больные с кожными признаками заболевания имеют еще и симптомы заболевания внутренних органов
- 1890г. – англ. врач Ослер обнаружил, что СКВ, может протекать (хотя и редко) без кожных проявлений
- 1948г. - описание феномена LE-клеток
- 1954г. - впервые выявлены в крови больных СКВ определенные антинуклеарные антитела

Эпидемиология

- Регистрируется на всех континентах
- Распространено среди жительниц Азии и коренного населения Америки, у афроамериканок
- У женщин чаще, чем у мужчин 1:8 – 1:10
- Возраст 14-45 лет, пик заболеваемости 14-25 лет
- Переходит в системную форму в 5-15%
- Среди всех заболеваний кожи – 0,5-1,0%

Факторы риска и провоцирующие факторы

- Длительное пребывание на солнце, морозе, ветре (работники сельского хозяйства, рыбаки, строители)
- Определенный тип кожи (фототип кожи по Фитцпатрику I и II)
- Травмирование кожных покровов
- Лекарственная непереносимость
- Прием а/б, сульфаниламидов, гидралазина, вакцин и сывороток
- Хроническая очаговая инфекция (хронический тонзиллит, аднексит и др.)
- Интеркуррентные заболевания
- Длительный стресс
- Эндокринная патология
- Изменение соотношения уровня гормонов (андрогенов и эстрогенов)

Концепции возникновения красной волчанки

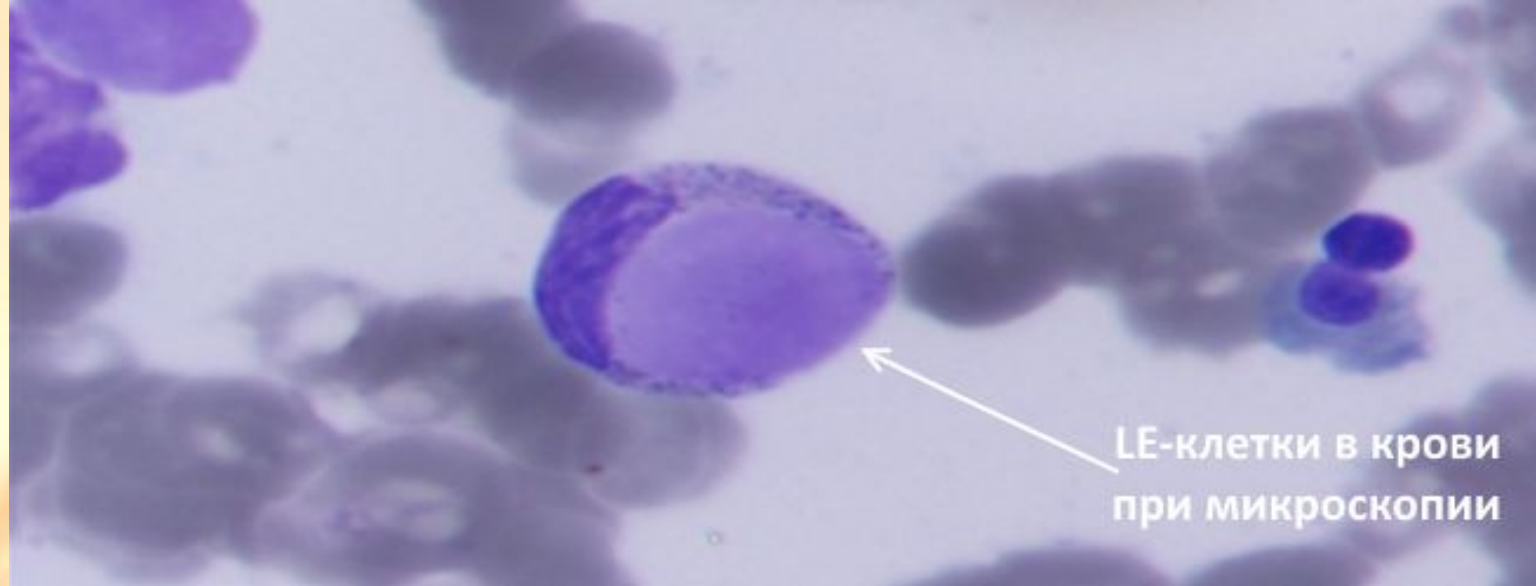
- Туберкулезная и сифилитическая теории
- Концепция бактериального генеза (бактериальная сенсibilизация, очаги хронической инфекции, частые ангины, ОРЗ)
- Вирусная концепция (обнаружение с помощью ЭМТ деструктивных изменений в сосудах кожи, почек, мышцах и образований, сходных со структурами парамиксовирусов)
- Нарушение обмена порфиринов (идентификация копропорфирина-3, обладающего высокой фотодинамической активностью)
- Концепция внутрисосудистой коагуляции (повышенная проницаемость клеточных мембран, агрегация тромбоцитов, активация фактора Хагемана и калликреин-кининовой системы, приводящие к интенсивному внутрисосудистому отложению фибрина и формированию асептического воспаления)

Концепции возникновения красной волчанки

- Генетическая концепция (семейные случаи, в том числе у однояйцовых близнецов, ассоциация с некоторыми АГ тканевой совместимости (HLA A1, A3, A10, A11, A18, B7, B8, B15, DR2, DR3), обнаружение иммунологических феноменов красной волчанки у клинически здоровых родственников больных.) Вероятное место локализации генов, определяющих предрасположенность к КВ, считается короткое плечо хромосомы 6 между локусами HLA B и D/DR, т.е. там, где локализуются гены иммунного ответа.
- АУТОИММУННЫЙ ГЕНЕЗ (генетическими нарушениями гуморального и клеточного иммунитета с потерей иммунной толерантности к собственным антигенам).

Дисиммунологические изменения

- Дисбаланс Т- и В-лимфоцитов (уменьшение количества и качества Т-супрессоров и Т-киллеров и гиперфункция В-клеточной популяции).
- Изогенные и гетерогенные аутоАТ, LE-фактор, АТ к лейкоцитам, тромбоцитам, эритроцитам и клеточным элементам (ДНК, РНК, нуклеопротеин, гистоны и др.)
- Прослеживается ассоциация с другими аутоиммунными болезнями: герпетиформным дерматитом Дюринга, пемфигоидом, пемфигусом, склеродермией, дерматомиозитом, так называемой смешанной болезнью соединительной ткани (синдром



- **LE-клетки** или клетки красной волчанки (LE-феномен) — это нейтрофильные лейкоциты, содержащие фагоцитированные ядра погибших лейкоцитов, а собственное ядро клетки оттеснено.
- Формирование LE-клеток красной волчанки происходит при наличии LE-фактора в плазме крови и других биологических жидкостях.
- **LE-фактор** — это особая фракция иммуноглобулинов крови, при взаимодействии с ядром лейкоцита вызывает разрушение ядерного хроматина, освобождение ядерного материала из клетки с последующим его поглощением нейтрофильными лейкоцитами.

Патогенез

- Ведущая роль – образование циркулирующих антител, особенно антинуклеарных антител к цельному ядру и его компонентам, циркулирующих иммунных комплексов 
- Откладываясь на базальных мембранах, вызывают их повреждение 
- Развитие воспалительной реакции

Классификация

По клиническому течению,
иммунологическим и
гистопатоморфологическим данным
красная волчанка подразделяется
преимущественно на:

- дискоидную (ограниченная и диссеминированная)
- системную (острая, подострая, хроническая)



Гистология

В основе ДКВ:

- гиперкератоз
- атрофия мальпигиева слоя
- гидропическая дистрофия клеток базального слоя
- отек и расширение сосудов в верхней части дермы
- наличие преимущественно лимфоцитарных инфильтратов, располагающихся главным образом вокруг придатков кожи
- При СКВ в очагах поражения кожи гистологические изменения аналогичны таковым при дискоидной волчанке, но с более выраженными деструктивными изменениями коллагена и основной субстанции дермы

Благодарю за внимание.

