

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА



Диффузные заболевания соединительной ткани, или коллагенозы

- группа заболеваний, характеризующихся системным иммуновоспалительным поражением соединительной ткани и ее производных.
- Данное понятие является групповым, но не нозологическим, в связи с чем этим термином не следует обозначать отдельные нозологические формы.
- ДЗСТ объединяют достаточно большое число заболеваний. Наиболее часто встречающимися являются ревматоидный артрит, системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит; к этой группе заболеваний относят также ревматическую лихорадку (традиционно описываемую в разделе заболеваний сердечно-сосудистой системы).

Системная красная волчанка (СКВ)

системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией органонеспецифических аутоантител к различным компонентам клеточного ядра с развитием иммуновоспалительного повреждения тканей и внутренних органов с нарушением их функции.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ СКВ

- СКВ выявляется с частотой от 4 до 250 случаев на 100 тыс. населения;
- пик заболеваемости приходится на возраст от 15 до 25 лет;
- преимущественно болеют женщины репродуктивного возраста; соотношение женщин и мужчин составляет 10:1;
- риск развития (обострения) заболевания возрастает во время беременности и в послеродовом периоде

ЭТИОЛОГИЯ СКВ

В возникновении заболевания предполагается участие 3 групп факторов:

- инфекционные агенты (вирусные, бактериальные);
- наследственная предрасположенность;
- половая принадлежность и гормональный фон (избыточный синтез эстрогенов и пролактина, недостаток андрогенов).

ПАТОГЕНЕЗ СКВ

Патогенез СКВ определяют два процесса:

- поликлональная В-клеточная активация иммунитета на ранней стадии с последующими антигенспецифическими Т-клеточными иммунными реакциями;
- врожденные или индуцированные дефекты апоптоза (программированной гибели клеток)

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Характерно многообразие клинических проявлений и вариантов течения болезни

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Конституциональные симптомы:

(отражают активность патологического процесса)

- слабость,
- лихорадка,
- снижение массы тела,
- анорексия

Активность патологического процесса - выраженность потенциально обратимого иммуновоспалительного повреждения внутренних органов, определяющая характер терапии больного.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



Поражение кожи:

- эритематозный дерматит («бабочка»)
- дискоидная красная волчанка
- подострая кожная красная волчанка

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



- фотосенсибилизация
- алопеция (очаговая, генерализованная)



- васкулит (пурпура, крапивница, подногтевые микроинфаркты)
- сетчатое ливедо

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Поражение слизистых оболочек:

- хейлит
- безболезненные эрозии и язвы на слизистой оболочке полости рта, носоглотки.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Поражение опорно-двигательного аппарата:

- **Артралгии** (у 100% больных)
- **Симметричный неэрозивный полиартрит** мелких суставов кисти, лучезапястных суставов, коленных суставов
- **Хронический волчаночный артрит** характеризуется стойкими деформациями и контрактурами, напоминающими поражение суставов при РА
- **Асептические некрозы костей** (головки бедренной, плечевой костей)
- **Миалгии, миопатии**

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Поражение легких :

- двусторонний сухой плеврит (у 20-40%)
- острый волчаночный пневмонит
- легочная гипертензия вследствие рецидивирующих эмболий (чаще при АФС)

Поражение сердца:

- сухой перикардит
- эндо- и миокардит
- коронариит
- раннее развитие атеросклероза

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Поражение почек (волчаночный нефрит):

развивается у 50% больных

- с минимальным изолированным мочевым синдромом;
- активный волчаночный нефрит с выраженным мочевым синдромом;
- активный волчаночный нефрит с нефротическим синдромом;
- быстро прогрессирующий волчаночный нефрит.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Поражение нервной системы:

- головные боли (резистентные к анальгетикам)
- ишемические атаки, инсульты
- судорожные припадки, психозы
- периферическая невропатия (симметричная, чувствительная или двигательная)
- поражение черепных нервов
- органический мозговой синдром (головные боли, эмоциональная лабильность, депрессия, нарушения памяти, слабоумие);

Антифосфолипидный синдром

- симптомокомплекс, характеризующийся венозными и/или артериальными тромбозами, акушерской патологией (невынашивание беременности, преждевременные роды), реже тромбоцитопенией и другими проявлениями, связанными с гиперпродукцией АТ к фосфолипидам.
- АФС развивается у 20-30% больных СКВ.

Лабораторная диагностика

- **Общий анализ крови:** увеличение СОЭ, лейкопения (лимфопения), анемия, тромбоцитопения;
- **Общий анализ мочи:** протеинурия, гематурия, лейкоцитурия;
- **LE-клетки (lupus erythematosus)** - лейкоциты, фагоцитировавшие ядерный материал;
- Циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК);
- Снижение общей гемолитической активности комплемента и его отдельных компонентов (С3 и С4).

Лабораторная диагностика

- **Иммунологические исследования:**
 - антинуклеарный фактор (АНФ) - гетерогенная популяция аутоантител, реагирующих с различными компонентами клеточного ядра (у 95% пациентов),
 - АТ к двуспиральной ДНК, АТ к Sm-антигену, АТ к Ro\SSA-антигену,
 - АТ к фосфолипидам, ложноположительная RW, волчаночный антикоагулянт, АТ к кардиолипину – лабораторные маркеры АФС.

Инструментальная диагностика

- Биопсия почки;
- ЭХОКГ и Rg-графия органов грудной клетки;
- КТ и МРТ головного мозга.

ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ СКВ

(классификация Насоновой В.А., 1972)

- **Острое** – быстрое развитие мультиорганных проявлений, включая поражение почек, высокая иммунологическая активность
- **Подострое** – периодически возникающие обострения и развитие поражения почек в течение 1-го года заболевания
- **Хроническое** – длительное преобладание в клинике одного или нескольких симптомов

АКТИВНОСТЬ СКВ

(устанавливается с помощью индексов с балльной системой оценки «SLAM», «SLEDAI»)

- Низкая
- Умеренная
- Высокая

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

1. Эритема на скулах (люпоидная «бабочка»)
2. Очаги дискоидной волчанки
3. Фотосенсибилизация
4. Эрозии в полости рта или носоглотки
5. Неэрозивный артрит 2 и более периферических суставов
6. Серозиты (плеврит, перикардит)
7. Поражение почек (протеинурия более 0,5 г/сут, цилиндрурия)
8. Поражение ЦНС
9. Гематологические нарушения (анемия, лейкопения, тромбоцитопения)
10. Иммунологические нарушения (АТ к двуспиральной ДНК, анти Sm АТ, АТ к фосфолипидам, ложно «+» реакция Вассермана и т.д.)
11. Повышение титра АНФ

ДИАГНОЗ ДОСТОВЕРЕН ПРИ НАЛИЧИИ НЕ МЕНЕЕ 4 КРИТЕРИЕВ

ЦЕЛИ ЛЕЧЕНИЯ СКВ

- Достижение клинико-лабораторной ремиссии заболевания.
- Предупреждение поражения жизненно важных органов (почек, ЦНС).
- Улучшение качества жизни.

Немедикаментозное лечение

- Исключение психоэмоциональных перегрузок;
- Ограничение пребывания на солнце;
- Активное лечение инфекционных заболеваний;
- Ограничение применения пероральных контрацептивов с высоким содержанием эстрогенов;
- Диета с низким содержанием жиров и холестерина;
- Прекращение курения;
- Физические нагрузки.

ЛЕЧЕНИЕ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

- **НПВП** (для купирования конституциональных и суставных проявлений, серозитов);
- **Гидроксихлорохин** (200-400 мг/сут) – при поражении кожи, суставов, конституциональных симптомах; снижает уровень липидов и риск тромботических осложнений;

ЛЕЧЕНИЕ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

Глюкокортикостероиды

- При низкой активности СКВ доза преднизолона менее 10 мг/сут;
- При умеренной активности СКВ доза преднизолона 20-40 мг/сут в течение 2-4 нед. с постепенным снижением до поддерживающих доз;
- Высокие дозы ГКС (1 мг/кг/сут) при высокой активности СКВ, тяжелых поражениях ЦНС, гломерулонефрите, тромбоцитопении, гемолитической анемии в течение 4-12 нед. с постепенным снижением дозы до минимальной поддерживающей (5-10 мг/сут);
- **Пульс-терапия** ГКС (500-1000 мг/сут в/в капельно 3 дня подряд) при высокой активности СКВ с целью достижения быстрого эффекта.

ЛЕЧЕНИЕ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

Цитотоксические препараты

- **Циклофосфамид** – препарат выбора при волчаночном нефрите и тяжелом поражении ЦНС в виде пульс-терапии (0,5-1,0 г/м² в/в капельно) от 6 до 12 месяцев;
- **Азатиоприн** – препарат для поддержания индуцированной циклофосфаном ремиссии волчаночного нефрита, при резистентных к ГКС АИГА и тромбоцитопении;
- **Метотрексат** – при резистентном к ГКС волчаночном артрите;
- **Мофетила микофенолат** – реже развитие побочных эффектов, чем при приеме азатиоприна;
- **Циклоспорин** – препарат второго ряда при нефротическом синдроме.

ЛЕЧЕНИЕ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

- Плазмаферез – для лечения тяжелых больных с быстро прогрессирующим поражением функций жизненно важных органов;
- Синхронная интенсивная терапия (ПФ и ПТ МП, МП-ЦФ)

Прогноз

- Выживаемость больных через 10 лет после установления диагноза - 80%
- Факторы, связанные с неблагоприятным прогнозом:
 - поражение почек
 - артериальная гипертензия
 - мужской пол
 - начало заболевания до 20 лет
 - АФС
 - высокая активность заболевания
 - присоединение инфекции
 - лекарственные осложнения