

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

доцент Бажанов Николай Николаевич

КЛАССИФИКАЦИЯ И НОМЕНКЛАТУРА РЕВМАТИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

- I. Ревматическая болезнь сердца и острая ревматическая лихорадка
- II. Системные заболевания соединительной ткани.
- III. Системные васкулиты.
- IV. Ревматоидный артрит.
- V. Ювенильный артрит.
- VI. Анкилозирующий спондилоартрит (болезнь Бехтерева)
- VII. Артриты, сочетающиеся со спондилитом
- VIII. Артриты, связанные с инфекцией.
- IX. Микрористаллические артриты.
- X. Остеоартроз.
- XI. Другие болезни суставов.
- XII. Артропатии при неревматических заболеваниях.
- XIII. Болезни внесуставных мягких тканей.
- XIV. Болезни костей и остеохондропатии.

ПОНЯТИЕ СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Системные заболевания соединительной ткани (СЗСТ) - групповое понятие, объединяющее болезни с системным иммуновоспалительным поражением соединительной ткани и ее производных

СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

1. Системная красная волчанка
2. Системная склеродермия
3. Диффузный фасциит
4. Дерматомиозит / полимиозит
5. Синдром Шегрена
6. Перекрестные синдромы
7. Рецидивирующий полихондрит

Системная красная волчанка (СКВ) -
системное аутоиммунное заболевание,
связанное с гиперпродукцией аутоантител к
различным компонентам ядра и иммунных
комплексам, вызывающих
иммуновоспалительное повреждение тканей
и нарушения функций внутренних органов

Принципиальная схема патогенеза СКВ



РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ КЛИНИЧЕСКИХ ВАРИАНТОВ ТЕЧЕНИЯ СКВ

ХАРАКТЕР ТЕЧЕНИЯ		АКТИВНОСТЬ				
ОСТРОЕ ПОДОСТРОЕ ХРОНИЧЕСКОЕ		1. АКТИВНАЯ ФАЗА				
		а) высокая (III степень) б) умеренная (II степень) в) минимальная (I степень)				
		2. НЕАКТИВНАЯ ФАЗА (ремиссия)				
ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНОВ И СИСТЕМ						
КОЖИ	СУСТАВОВ	СЕРОЗНЫХ ОБОЛОЧЕК	СЕРДЦА	ЛЕГКИХ	ПОЧЕК	ЦНС

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ СКВ (1)

1. КОЖНЫЙ СИНДРОМ (85-100%)

1.1 Характерные проявления

- эритематозный дерматит на лице («бабочка»), шее, груди («зона декольте»)
- дискоидные очаги (преимущественно на лице, груди, спине)
- хейлит
- капилляриты

1.2 Неспецифические проявления

- геморрагические, папуло-некротические высыпания, пурпура, крапивница
- алопеция









КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ СКВ (2)

2. СУСТАВНОЙ СИНДРОМ (80-90%)

- 2.1 Ассиметричные мигрирующие артралгии преимущественно в мелких и средних суставах, часто с миалгиями, оссалгиями
- 2.2 Хронический полиартрит с формированием деформаций и контрактур за счет вовлечения связок и сухожилий

3. СЕРОЗИТ (до 90%)

- 3.1 Плеврит (чаще сухой, двусторонний)
- 3.2 Перикардит (обычно сухой)

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ СКВ (3)

4. СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫЙ СИНДРОМ (около 80%)

4.1 Атипичный бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса с формированием митральной, реже аортальной недостаточности

4.2 Миокардит

4.3 Синдром Рейно

5. ПОЧЕЧНЫЙ СИНДРОМ (более 50%)

5.1 Быстро прогрессирующий волчаночный нефрит

5.2 Нефрит с нефротическим синдромом

5.3 Нефрит с минимальным мочевым синдромом

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ СКВ (4)

6. ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

6.1 Лейкопения

6.2 Анемия (включая гемолитическую)

6.3 Тромбоцитопения

7. ПСИХО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

7.1 Периферическая невропатия

7.2 Поражение ЦНС

7.3 Эпилептиформный синдром

7.4 Психозы

8. ЛЕГОЧНЫЙ СИНДРОМ

8.1 Пневмонит

8.2 Легочная гипертензия (редко)

Иммунологические показатели при СКВ

1. Антинуклеарный фактор (АНФ)

1.1 Обнаруживается у 90% больных СКВ

1.2 В высоких титрах учитывается как критерий диагноза СКВ

2. Антитела к н-ДНК

2.1 Обнаруживаются у 20-70% больных СКВ

2.2 Относительно специфичны

2.3 Коррелируют с активностью СКВ и развитием волчаночного нефрита

3. LE-клетки

3.1 Обнаруживаются у 60-70% больных СКВ

3.2 Имеют диагностическое значение при обнаружении более 5-ти LE-клеток на 1000 просмотренных лейкоцитов

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

(Американская Ревматологическая Ассоциация, пересмотр 1982г)

1. Фиксированная эритема на скуловой области.
2. Дiskoидные высыпания на коже лица, груди, конечностей.
3. Фотосенсибилизация.
4. Язвы слизистой полости рта.
5. Неэрозивный артрит.
6. Серозит (плеврит, перикардит).
7. Персистирующая протеинурия (500 мг/сутки и более)
8. Неврологические нарушения (судороги, психозы).
9. Гематологические нарушения (лейкопения менее $4 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитопения менее $100 \times 10^9/\text{л}$, гемолитическая анемия).
10. Иммунные нарушения (обнаружение LE-клеток, антител к ДНК, стойкая ложноположительная реакция Вассермана).
11. Обнаружение антинуклеарных антител в повышенном титре.

При наличии 4 и более критериев диагноз считается
достоверным.

СТРУКТУРА ДИАГНОЗА СКВ

1. Название болезни.
2. Характер течения (*острое, подострое, хроническое*).
3. Активность процесса (*ремиссия, обострение с указанием степени активности*).
4. Клинико-морфологическая характеристика пораженных систем и органов (*с указанием их функциональной недостаточности*).
5. Указание о длительном использовании кортикостероидов и побочных действий от них.

ПРИМЕРЫ ФОРМУЛИРОВОК ДИАГНОЗА ПРИ СКВ

1. Системная красная волчанка хронического течения, активная фаза (II степень активности), с поражением кожи («бабочка», капилляриты), сердечно-сосудистой системы (синдром Рейно), длительно леченная кортикостероидами, синдром Иценко-Кушинга.
2. Системная красная волчанка острого течения, активная фаза (II степень активности), с поражением суставов, почек (люпус-нефрит, хроническая почечная недостаточность II степени).

ОБЩАЯ СХЕМА ЛЕЧЕНИЯ ПРИ ДИАГНОЗЕ СКВ

ВОЗДЕЙСТВИЯ НА ИММУННЫЕ ПРОЦЕССЫ

- ⇒ ГЛЮКОРТИКОСТЕРОИДЫ,
- ⇒ ЦИТОСТАТИКИ,
- ⇒ АМИНОХИНОЛИНОВЫЕ ПРЕПАРАТЫ.

ВОЗДЕЙСТВИЯ НА ОТДЕЛЬНО РЕЗКО ВЫРАЖЕННЫЕ СИНДРОМЫ

- ⇒ МОЧЕГОННЫЕ СРЕДСТВА,
- ⇒ ГИПОТЕНЗИВНЫЕ СРЕДСТВА,
- ⇒ СЕРДЕЧНЫЕ ГЛИКОЗИДЫ, ГЕПАРИН.

ПРОФИЛАКТИКА ОСЛОЖНЕНИЙ ИММУНОДЕПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ

- ⇒ ДИЕТА, ПРЕПАРАТЫ КАЛИЯ,
- ⇒ ОЩЕЛАЧИВАЮЩИЕ СРЕДСТВА,
- ⇒ АНАБОЛИКИ, ВИТАМИНЫ,

ЛЕЧЕНИЕ ОСЛОЖНЕНИЙ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ

- ⇒ ПРОТИВОЯЗВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ,
- ⇒ САХАРОПОНИЖАЮЩИЕ ПРЕПАРАТЫ,
- ⇒ ГИПОТЕНЗИВНЫЕ СРЕДСТВА,
- ⇒ АНТИБИОТИКИ, ПРОТИВОГРИБКОВЫЕ, ТУБЕРКУЛОСТАТИКИ.

ТАКТИКА БАЗИСНОЙ ТЕРАПИИ ГКС ПРИ ДОСТОВЕРНОМ ДИАГНОЗЕ СКВ В РАЗВЕРНУТОЙ СТАДИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ

ОБОСТРЕНИЕ, ГЕНЕРАЛИЗАЦИЯ ПРОЦЕССА

ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДЫ – ГКС
(ПРЕДНИЗОЛОН)

АКТИВНОСТЬ
I СТЕПЕНИ

АКТИВНОСТЬ
II СТЕПЕНИ

АКТИВНОСТЬ
III СТЕПЕНИ

15-20 мг/с

30-40 мг/с

40-60 мг/с

ПОДАВЛЯЮЩАЯ ДОЗА ГКС ДО СТОЙКОЙ
РЕМИССИИ (1-3 МЕСЯЦА)

ПОДДЕРЖИВАЮЩАЯ ДОЗА ГКС + АХП
(МЕСЯЦЫ - ГОДЫ)

НЕТ СТОЙКОГО
ЭФФЕКТА

ЦС + ГКС

“ПУЛЬС”
ТЕРАПИЯ

ТАКТИКА БАЗИСНОЙ ТЕРАПИИ ЦИТОСТАТИКАМИ (ЦС) ПРИ ДОСТОВЕРНОМ ДИАГНОЗЕ СКВ В РАЗВЕРНУТОЙ СТАДИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Резистентность к ГКС, побочные действия от ГКС, высокая активность с развитием люпус-нефрита, поражение ЦНС

↓

Подавляющая доза ЦС (150-200 мг/сут) + ГКС
до стойкого положительного эффекта
(обычно 2-2,5 месяца)

↓

Поддерживающая доза ЦС (50-100 мг/сут) + ГКС
(месяцы - 2-3 года)

↓

Попытка перехода на поддерживающую дозу ГКС