

Красная волчанка.

Патогенез, классификация. Клиническая характеристика красной волчанки с преимущественным поражением кожи. Принципы лечения.

Конспект лекции для студентов лечебного факультета.
Кафедра дерматовенерологии СПбГМА

Под названием «красная волчанка» объединяется ряд воспалительных заболеваний соединительной ткани и сосудов с аутоиммунным патогенезом:

1. Дискоидная красная волчанка (ДКВ)
2. Диссеминированная красная волчанка
3. Системная красная волчанка (СКВ)



[Волчанка красная дискоидная](#)

Патогенез.

В патогенезе ведущую роль играет образование аутоантител, из которых наибольшее значение имеют антиядерные антитела, а также образование циркулирующих иммунных комплексов, которые откладываясь на базальных мембранах, вызывают их повреждение с развитием воспалительной реакции.

Нарушение клеточного иммунитета выражается в дисбалансе Т- и В-лимфоцитов (снижение Т-супрессоров и Т-киллеров в сочетании с гиперфункцией В-клеточной популяции). У больных с красной волчанкой обнаруживается LE-фактор, антикардиолипин, антитела к лейкоцитам, тромбоцитам, эритроцитам, компонентам клеток (ДНК, РНК).

Клиническая картина.

К формам красной волчанки с преимущественным поражением кожи относятся дискоидная и диссеминированная красная волчанка.

Поражается преимущественно кожа лица, реже - волосистой части головы, груди и спины. Процесс начинается с появления одного или нескольких розовых или ярко-красных пятен.

При дискоидной форме пятна постепенно увеличиваются в размерах и превращаются в бляшки. На их поверхности, начиная с центра, развивается гиперкератоз. Постепенно почти вся поверхность бляшки покрывается плотными с трудом удаляемыми чешуйками. Лишь по периферии остается свободная, слегка возвышающаяся в виде валика красная кайма. При снятии чешуек на их нижней поверхности нередко обнаруживаются роговые шипики, которые получили название «дамского каблука» и описываются как патогномоничный симптом ДКВ. Удаление плотно сидящих чешуек, внедрившихся

роговыми шипиками в устье фолликулов сопровождается чувством болезненности (признак Бенъе-Мещерского). ДКВ наиболее часто локализуется на коже носа и щек (характерное очертание бабочки).

При диссеминированной красной волчанке первоначально возникшие пятна не имеют тенденции к периферическому росту и инфильтрации. На их поверхности также возникает гиперкератоз в виде белых чешуек. Количество очагов различно, они беспорядочно рассеяны на коже лица, изредка появляются на ушных раковинах, коже верхней части груди и спины.

Через определенный промежуток времени начинается постепенное разрешение очагов в направлении от центра к периферии, завершающееся формированием рубцовой атрофии. При диссеминированной форме атрофия поверхностная, при дискоидной - представлена в виде значительного истончения кожи (наподобие папиросной бумаги) или в форме грубых обезображивающих слегка пигментированных рубцов.

При локализации высыпаний на волосистой части головы после разрешения очагов остается стойкое облысение.

Таким образом, в клинической картине красной волчанки имеется 3 патогномоничных симптома:

- 1) инфильтративная эритема
- 2) фолликулярный гиперкератоз
- 3) рубцовая атрофия

Течение красной волчанки отличается большой длительностью и склонностью к обострениям и рецидивам, которые часто возникают на местах, которые были поражены ранее.

Критерии диагностики красной волчанки.

Диагностика кожных форм красной волчанки основывается, прежде всего, на характерной клинической картине, в которой имеются три патогномоничных симптома:

- 1) Инфильтративная эритема
- 2) Фолликулярный гиперкератоз
- 3) Рубцовая атрофия.

Также имеют значение обнаружение характерных шипиков в виде «дамского каблука», признак Бенъе-Мещерского.

При прямой РИФ у больных красной волчанкой выявляются отложения IgG в области базальной мембраны.

При гистоморфологическом исследовании в эпителии обнаруживается разлитой гиперкератоз, иногда акантоз, чередующийся с очагами истончения шиповатого слоя. В

дерме и соединительнотканном слое располагается густой периваскулярный инфильтрат, состоящий из лимфоцитов, плазматических клеток, гистиоцитов и макрофагов.

При системной красной волчанке (СКВ) помимо характерных кожных поражений в диагностике имеет значение ряд других факторов:

- Общие симптомы: слабость, депрессия, потеря аппетита, бессонница, боли в мышцах, костях, суставах, лихорадка
- Поражение внутренних органов: почек (с характерными изменениями в моче), сердца (эндокардиты, перикардиты, миокардиты), легких (хроническая бронхопневмония, экссудативный плеврит) и др.
- Увеличение лимфатических узлов, преимущественно шейных, подчелюстных, подмышечных.
- Изменения в анализе крови: прогрессирующая анемия, лейкопения, повышение СОЭ, снижение количества общего белка, диспротеинемия (снижение содержания альбуминов и увеличение глобулинов).
- Обнаружение в крови характерных для СКВ клеток красной волчанки (LE-клеток). Они представляют собой лейкоциты, в цитоплазме которых при окраске по Романовскому-Гимзе обнаруживаются гомогенные округлые включения фиолетово-красного цвета. Последние являются фагоцитированными ядрами лейкоцитами, что обусловлено наличием нуклеофагоцитоза в красном костном мозге больных СКВ.
- Обнаружение в крови больных антител к нативной ДНК, ядру (антинуклеарный фактор), компонентам ядра, лейкоцитам, тромбоцитам, эритроцитам.
- Отложения IgG и IgM в области базальной мембраны, выявляемое при прямой РИФ

Принципы лечения и меры профилактики обострения красной волчанки с преимущественным поражением кожи.

В лечении дискоидной и диссеминированной красной волчанки используют следующие средства:

- 1) Синтетические противомаларийные препараты (делагил, резохин, хингамин). Эти препараты наиболее эффективны.
- 2) Витамины А, С, Е, Р, нормализующие процессы окислительного фосфорилирования и активирующие обмен соединительнотканых компонентов дермы.
- 3) При выявлении признаков нарушения клеточного иммунитета - иммуномодуляторы (левамизол)
- 4) Препараты кальция, никотиновая кислота
- 5) При упорном течении - кортикостероидные гормоны (иреднизолон) в небольших дозах (15-20 мг) вместе с противомаларийными препаратами

6) Наружно: противовоспалительные мази и кремы, содержащие глюкокортикоиды (флуцинар, гидрокортизоновая мазь, целестодерм и др.). При ДКВ в ряде случаев используют криотерапию.

Профилактика обострений красной волчанки включает в себя следующие основные мероприятия:

1. Выявление и санация очагов инфекции (тонзиллит, синусит, аднексит и т.д.)
2. Осторожное использование лекарственных средств. Противопоказаны стрептомицин и сульфаниламиды, витамины группы В.
3. Ограничение инсоляции, противопоказана работа на открытом воздухе под солнечными лучами. Использование фотозащитных кремов («Луч», «Щит» и др.) или мазей, содержащих 5-10% парааминобензойную кислоту.
4. Предохранение кожи от воздействия химических и механических раздражителей, обморожений, противопоказана работа в горячих цехах
5. Периодическое применение энтеросорбентов для детоксикации