

КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

О.Л. Иванов, А.Н. Львов
«Справочник дерматолога»

КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА (lupus erythematoses; син. эритематоз) - заболевание из группы диффузных болезней соединительной ткани (коллагенозов). Различают две основные формы красной волчанки: кожную (интегументную) и системную. Кожная форма обычно проявляется в виде дискоидной красной волчанки, реже встречаются центробежная эритема Биетта и глубокая красная волчанка Капоши-Ирганга.

Дискоидная красная волчанка наиболее часто встречается в странах с влажным и холодным климатом. Среди больных преобладают женщины молодого и среднего возраста. Наиболее вероятно вирусное происхождение заболевания: при электронной микроскопии в пораженной коже обнаруживают тубулоретикулярные вирусоподобные включения.

В патогенезе определенную роль играют инсоляция, хроническая очаговая (чаще стрептококковая) инфекция, переохлаждение, лекарственная непереносимость, аутоаллергия. Для кожного поражения характерны три кардинальных симптома:

1. эритема,
2. гиперкератоз,
3. атрофия.

Меньшее значение имеют инфильтрация, телеангиэктазии и пигментация.

Первая (эритематозная) стадия процесса характеризуется появлением небольшого розового, слегка отекающего, четко отграниченного пятна, постепенно увеличивающегося в размерах.

Во второй (гиперкератозно-инфильтративной) стадии волчанки на поверхности пятна появляются мелкие, плотные серовато-белые чешуйки, удаляемые с большим трудом и болью (симптом Бенъе-Мещерского), сам очаг превращается в плотноватую дисковидную бляшку.

При переходе в третью (атрофическую) стадию в центре очага формируется гладкая нежная алебастрово-белая рубцовая атрофия, в зоне которой могут быть телеангиэктазии и краевая пигментация.

Типична локализация сыпи на открытых участках кожи: лице (особенно на носу и щеках, где очаг может напоминать по форме бабочку), ушных раковинах, шее, открытой части груди. Нередко поражаются волосистая часть головы и красная кайма губ. Возможно поражение слизистой оболочки рта.

Характерно длительное непрерывное течение с периодическими ухудшениями в весенне-летний период.

Четких признаков системности процесса обычно обнаружить не удастся; в то же время при тщательном динамическом наблюдении и обследовании у части больных в отдельные периоды можно выявить клиническую и лабораторную микросимптоматику, что свидетельствует о единой сущности всех форм красной волчанки.

Гистологически при красной волчанке выявляют:

- гнездный околососудистый лимфогистиоцитарный инфильтрат (также в окружности волосяных фолликулов),
- фибриноидные изменения соединительной ткани дермы;
- в эпидермисе - очаговая вакуольная дистрофия базального слоя,
- выраженный фолликулярный гиперкератоз.

Дифференцировать дискоидную красную волчанку в начальной стадии следует от:

- розацеа,
- себорейного дерматита,
- псориаза.

Центробежная эритема Биетта является поверхностным вариантом кожной формы красной волчанки. Из трех кардинальных симптомов, свойственных дискоидной форме, отчетливо выражена только гиперемия, в то время как плотные чешуйки и рубцовая атрофия почти или полностью отсутствуют. Очаги обычно располагаются в средней зоне лица и часто по очертаниям напоминают бабочку.

Множественные, рассеянные по различным участкам кожи очаги дискоидного типа или центробежной эритемы Биетта часто обозначают как **хроническую диссеминированную красную волчанку**.

При **глубокой красной волчанке Капоши-Ирганга** наряду с описанными ранее изменениями кожи в подкожной клетчатке имеется один или несколько резко отграниченных плотных, подвижных узловатых уплотнений: люпус-панникулит (см. Панникулит).

Лечение кожной формы красной волчанки должно быть комплексным.

- Основным методом общей терапии является длительное применение хинолиновых производных (делагил - по 1-2 таблетки в день или плаквенил- по 2-3 таблетки в день в течение нескольких месяцев).
- Местно применяют кортикостероидные мази.
- Рекомендуется санация выявленной хронической фокальной инфекции.
- Применение общей кортикостероидной терапии при дискоидной красной волчанке нецелесообразно.
- Больные должны постоянно соблюдать профилактический режим:
 - избегать пребывания на солнце, ветру, морозе;
 - пользоваться фотозащитными кремами, в солнечные дни - широкополой шляпой или зонтиком.
- В весенне-летний период показан профилактический прием делагила - по 1 таблетке через день или плаквенила - по 1 таблетке ежедневно).

Больные должны находиться на диспансерном наблюдении дерматолога и ревматолога.

Красная волчанка системная представляет собой прогрессирующее полисиндромное аутоиммунное заболевание с развитием гипериммунного ответа в отношении компонентов собственных клеток (ядерных и цитоплазматических), особенно нативной ДНК, системной дезорганизацией соединительной ткани и генерализованным поражением сосудов.

Болеют преимущественно женщины молодого и среднего возраста, мужчины - в 10 раз реже.

Клиника.

Красная волчанка системная чаще начинается после:

- родов,
- абортов,
- избыточной инсоляции с рецидивирующего артрита,
- лихорадки,
- недомогания,
- кожных высыпаний,
- быстрого похудения.

В последующем развиваются прогрессирующие патологические изменения в различных органах:

- полиартрит с артралгиями,
- миозит с миалгиями,
- полисерозиты (сухой или выпотной плеврит, перикардит, перитонит),
- люпус-кардит,
- синдром Рейно,
- люпус-нефрит,
- пневмонит,
- астеновегетативный синдром,
- полиневриты,
- цереброваскулиты с психическими нарушениями,
- лимфаденопатия,
- гемолитическая анемия,
- лейкопения,
- тромбоцитопения и др.

Поражения кожи при системной форме более разнообразны и распространены, чем при интегументной. Иногда (у 10-15% больных) они отсутствуют (*lupus sine lupo*), однако это состояние носит временный, преходящий характер. Особое диагностическое значение имеют воспалительные изменения в средней зоне лица - так называемая волча-иочная бабочка.

Лечение системной красной волчанки должно быть комплексным:

- адекватная противовоспалительная и иммуносупрессивная терапия
 - кортикостероиды,
 - циклофосфан,

- хинолиновые препараты,
- симптоматические средства.

Прогноз при системной красной волчанке остается в целом неблагоприятным.

Больные должны находиться под диспансерным наблюдением ревматолога.