Лекция по терапии, 5 курс. Лекция 7

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА. УЗЕЛКОВЫЙ ПЕРИАРТЕРИИТ.

История болезни Петровой А. Н.

Поступила с жалобами на слабость, постоянно повышенную температуру, боли в суставах, мышцах, покраснение кожи лица, зуд, уплотнение в виде зерен чечевицы под кожей конечностей, туловища, исчезают через 5-6 дней.

Впервые больная заметила изменение в своем состоянии 5 месяцев назан. Вначале отмечались боли в суставах, слабость. В последующем присоединились боли по ходу ребер, уплотнения под кожей и субфебрилитет.

Участковым терапевтом состояние было расценено как ОРВИ, назначен аспирин. К моменту госпитализации в анализе крови лейкоцитоз умеренный до 8 на 10 в 9 степени, повышенная СОЭ, нарастала анемизация.

В анализе мочи - белок до 1.5 г/сутки, лейкоцитурия, цилиндры.

На момент госпитализации появились отеки на нижних конечностях. Из анамнеза жизни стало известно, что больная была склонная к аллергическим реакциям в виде зуда, крапивницы на цитрусовые, яйца и т.д. в приемном отделении, учитывая субфебрилитет, изменения в анализе мочи, интоксикацию была заподозрена почечная патология ( хронический пиелонефрит, гломерулонефрит). Однако учитывая субфебрилитет возникла гипотеза о системном заболевании: СКВ, узелковый периартериит, склеродермия, дерматомиозит, ревматоидный артрит.

Склеродермия - заболевание , характеризующееся в первую очередь поражением кожных покровов, истончением кожи и подкожно-жировой клетчатки.

Узелковый периартериит. Чаще страдают мужчины. Заболевание возникает после 25 лет, характеризуется прогрессирующим течением. На внутривенной урографии у больной изменений чашечно-лоханочной системы почек не было выявлено. При данной картине пиелонефрит маловероятен.

В итоге рабочие диагнозы: хронические гломерулонефрит, СКВ.

СКВ - диффузная заболевание соединительной ткаи характеризующееся системных, иммунокомплексным поражением соединительной ткани и ее производных, с поражением сосудов микроциркуляторного русла.

Заболевание начинается исподволь, малосимптомно. Чаще у женщин в цветующем возрасте.

КЛИНИКА.

Кожные проявления появляются одними из первых: дискоидная волчанка. Чаще эритема на лице, над суставами. Характерна симметричность в виде бабочки ( на лице). Фотосенсибилизация, проявляется тем, что пациент не может долго находится под улчами солнца, быстро возникают ожоги, пигментация кожи шеи, лица. Пигментные нарушения могут быть и в виде витилиго.

Исход всех изменений - атрофия кожи и ее придатков (ногтей, волос).

Суставы - поражаются в 88% случаев. Характерны боли, припухлость. Артрит носит рецидивирующий характер.

Почки. Поражаются у 50% больных. Развивается хронческий “волчаночный” гломерулонефрит, который характеризуется повышением АД, изменениеми в анализах мочи ( протеинурия, лейкоцитурия, цилиндрурия, микрогематоурия), отеками. В анализе крови - диспротеинемия ( повышение гамма-глобулинов), повышение уровня остаточного азота, мочевины.

Сердце. Возникает миокардит у 50-60% больных. На ЭКГ: изменения зубца Т, появление зубца Q. Нарушение проведения, различные виды аритмий. Может быть перикардит. На рентгенограмме - “овальное” сердце, увеличение левого желудочка, правых отделов сердца.

Могут формироваться пороки на фоне дилатации отделов сердца, либо за счет поражения клапанного аппарата (сосочковые и папиллярные мышцы).

В основе всех этих процессов - васкулит ( периферических сосудов и внутренних органов). Формируется синдром Рейно, чаще возникают тромбозы, которые носят рецидивирующий характер (причины - тромбофлебит). Тромбозы затрагивают все жизненноважные органы. В первую очередь страдают органы дыхания (инфильтраты, интерстициальный фиброз, плевриты, дыхательная недостаточность). Жалобы при этом на одышку, слабость, чувство нехватки воздуха.

Желудочно-кишечный тракт ( страдает у 50% пациентов). Возникает диспепсия (тошнота, боли) и т.д. Гемморагические проявления в виде рвоты с кровью, кал с примесью крови. Изменения слизистой в виде эрозий, язв. Вследствие тромбоза вен и артерий слизистой ЖКТ.

Печень. “Волчаночный” гепатит характеризуется нарастанием желтухи. Билирубин повышается значительно. Могут быть безжелтушные формы гепатита.

Центральная нервная система. Васкулит сосудистой оболочки. Возникают психозы, энцефалопатии, судорожный синдром, парестезии, цереброваскулиты. Все изменения носят упорный характер течения.

Эндокринная система. Первичное поражение , в связи с васкулитом. Вторичное поражение за счет ишемизации. Может возникнуть аутоиммунный тиреоидит.

Кроветворная система. Страдает в результате воздействия на костный мозг антител.

ЭТИОЛОГИЯ.

Не ясна. Возможна вирусная этиология. Воздействие инфекции на В-лимфоциты, их пролиферация, выработки антител к собственым тканям, образование иммунных комплексов, изменение комплементарной активности приводит к возникновению ДВС-синдрома.

ПАТОГЕНЕЗ.

В основе - васкулит, весь процесс развивается на сосудистой эпителии. В начале ферментная активизация, далее развивается некроз с формированием тромба и ишемизацией органов.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА.

1. Анамнез крови. Нормохромная анемия, лейкоцитопения, тромбоцитопения, гранулоцитопения, повышенная СОЭ ( до 60 и более мм/ч). В основе этих изменений - наличие антител к эритроцитам, лейкоцитам и другим клеткам крови.

В костном мозге - эритропоэз повышен, раздражение костного мозга. Однако на периферии клеток мало, так как они оседают в селезенке. В крови большое количество плазматических клеток.

2. Биохимический анализ крови. Повышение альфа-2-глобулинов, гамма-глобулинов. Альбумины снижены. Это характерно для всех системных заболеваний и связано с нарушением альбуминообразования в печени их потеря с мочой. АСТ повышена ( так как страдют мышцы), АЛТ повышена ( так как страдает печень). Также повышены ЛДГ и сорбитолдегидрогеназа. Повышение уровня мочевины, креатинина (вследствие нарушения функции почек).

3. Анализ мочи. Протеинурия (до 3.5 г/сутки), лейкоцитурия, микрогематурия.

4. Иммунологический анализ. Антинуклеарные антитела к собственнм клеткам и их ядрам ( ДНК, РНК), повышение уровня IgG, M, повышение уровня ЦИК. Уровень комплемента повышен.

5. Биопсия органов (почек, печени).

6. Биологические пробы. На сенсибилизацию ( in vitro).

7. Наличие LE- клеток ( в 75% случаев). Это видоизмененные нейтрофилы с разрушенной ядерной структурой, внутри - гематоксилинэозиновые тельца).

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ СКВ.

1. Волчаночная бабочка.
2. Дискоидная волчанка ( изменения не только на лице, “пергаментная” кожа).
3. Симпом Рейно (спазм сосудов - в виде “перчаток” , “носок” - акроцианоз).
4. Аллопеция.
5. Фотосенсибилизация.
6. Изъязвление слизистых и кожи (афтозный стоматит, пролежни).
7. Артрит без деформации.
8. LE-клетки
9. Ложноположительная реакция Вассермана.
10. Протеинурия более 3.5 г/сут.
11. Цилиндрурия.
12. Полисерозит ( с поражением плевры, перикарда, оболочек суставов).
13. Психоз, судорожные припадки, подергиание мышц.
14. Гемолитическая анемия ( антитела к эритроцитам).

ДИАГНОСТИКА.

Диагноз достоверен , если 4 и более симптомов наблюдаеются у пациента не менее 6 месяцев. Если 2 критерия, то необходимо задуматься о возможности СКВ.

В критериии диагностики не вошел важный симптом - длительная гипертермия, что говорит об интокцикации иммунологического характера.

КЛАССИФИКАЦИЯ СКВ.

1. Острая форма ( непрерывнорецидивирующее течение)

2. Подострая форма ( прогресирует несколько лет до 5 лет).

3. Хроническая форма ( с длительными ремиссиями).

При хроническом течении возможно обратное развитие.

СТЕПЕНЬ АКТИВНСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| признак | 1 степень | 2 степень | 3 степень |
| температура |  норма | умеренная | выраженная |
| артрит | летучие боли | панатрит | острый артрит ( с покраснением сустава) |
| кожа | дискоидное поражение | экссудативная эритема | волчаночная бабочка ( с гиперемией, уплотнением отеком) |
| перикардит | адгезивный слипчивый | сухой | с выпотом |
| плеврит, пневмония | межуточный пневмосклероз разной степени выраженности | то же | то же |
| гломерулонефрит (обязатльна биопсия почек) | хронический | смешанный нефрит (гипертония, изменения мочевого осадка). | Нефротический синдром ( с гиперлипидемией, холестеринемией, протеинурией, цилиндрурией). |
| Поражение ЦНС | поражение парасимпатической и симпатической нервной системы (увеличение секреции желудка). | Энцефалоневрит (упорная головная боль | энцефаломиелорадикулоневрит (поражение всех нервных окончаний). |

ЛЕЧЕНИЕ.

1. Глюкокортикоиды - основыне в терапии 30-80 мг/ на квадратный мер тела.

2. Малые иммуносупрессанты - делагил, плаквенил

1 и 2 - это базисная терапия.

Пульс-терапия - трехкратная доза 1 раз в 3 дня.

Антибиотики для прикрытия бактериальной инфекции. Андрогены для наращения уровня белка ( стимуляция). Нестероидные противовоспалительне средства - аспирин. Диета - увеличение квоты белка - более 140 г/сут.

Симптоматическое лечение - лечение нефрита, гепатита, кардита.

Препараты магния, кальция, калия. Витамины группы В необходимые для синтеза ДНК.

ПРОФИЛАКТИКА СКВ.

1. Выявление имунодефицитов и их коррекция ( часто у женщин после беременности, родов).
2. Изучение семейного анамнеза, выявление групп риска.

Прогноз относительно неблагоприятный.

УЗЕЛКОВЫЙ ПЕРИАРТЕРИИТ.

Поражает часто мужчин. В основе лежит патология сосудов. Страдают мелкие артерии. Клиника в первую очердь проявляется повышением АД, интоксикацией. Артериальное давление очень упорное, быстропрогрессирующее, не купирующееся обычными антигипертензивиными препаратами.

1. Упорные боли в животе. Часто схваткообразные в совокупности с повышением температуры часо маскируют забоелвания хирургического плана.
2. Полиневриты различной локализации.
3. Кахексия опережает другие симптомы. Как и при СКВ могут страдать многие внутренние органы.

В основе заболевания лежит воспаление сосудов. Вначале отмечается кеточная инфильтрация сосудов. Может быть парез стенки сосуда с образованием аневризмы. Васкулит и на периферии сосудистого русла и внутри органов приводит к склерозированию поджелудочной железы, почек и других органов. Характерна полиорганность поражения (гепатит, нефрит и т.д.).

ПАТОГЕНЕЗ. Образование антител к стенке сосудов приводит к повреждению и возникновению муфт около сосудов, узелков под кожей. Если происходит некроз стенки сосуда - на коже отмечаются экхимозы, гиперпигментация. То есть характерна повышение проницаемости сосудов.

В анализах мочи - изменение осадка, но в меньшей степени, чем при СКВ. В копрограмме - положительная реакция Грегерсеная на скрытую кровь.

При фиброгастродуоденоскопии обнаруживают извитость , утолщение сосудов подслизистой оболочки.

Биопсия сосуда: утолщение стенки, специфическое прорастание, некротизирование стенки.