**Красная волчанка**

**Красная волчанка** (lupus erythematodes) — заболевание, протекающее в от­носительно доброкачественной хронической и тяжелой острой форме, при котором наряду с кожей, различными органами и тканями в процесс мо­гут вовлекаться слизистая оболочка полости рта и красная кайма губ. Одни­ми из первых красную волчанку на слизистой оболочке полости рта описали Dubreuilh (1901) и Smith (1906). Красная волчанка является довольно распро­страненным заболеванием, причем женщины болеют значительно чаще мужчин. Начинается заболевание преимущественно в возрасте 20—40 лет.

**Этиология и** патогенез. Причины возникновения красной волчанки окончательно не выяснены. Стрептококковая теория возникновения крас­ной волчанки основывается на клинических наблюдениях, когда после удаления очагов фокальной инфекции (тонзиллит, зубы с осложненным кариесом, гайморит, аднексит и др.) исчезает или значительно улучшается волчаночный процесс.

В настоящее время не вызывает сомнения иммунный гиперергический генез красной волчанки, имеющей черты аутоиммунного заболевания. Юетрегег и соавт. (1941) обнаружили при острой красной волчанке фибри-ноидную дегенерацию соединительной ткани, которая является одним из признаков (гистологических) гиперергического процесса. В 1948 г. Hargroves и соавт. в 1968 г. Baart de la Faille-Kuyper с помощью феномена об­разования «клеток красной волчанки» и выявления отложения IgG в обла­сти базальной мембраны методом прямой РИФ установили наличие ауто­иммунных механизмов в патогенезе красной волчанки, что в настоящее время используют как диагностический тест. В последующем появилось много работ, подтвердивших эти данные. Об аллергическом патогенезе красной волчанки свидетельствует возникновение типичной системной красной волчанки под влиянием приема гидрализина и исчезновение всех симптомов заболевания после отмены препарата.

Сказанное позволяет считать, что красная волчанка развивается в резуль­тате особой сенсибилизации, при которой включаются аутоиммунные ме­ханизмы, к различным инфекционным и неинфекционным агентам. Из предрасполагающих и провоцирующих развитие красной волчанки фак­торов прежде всего следует назвать повышенную чувствительность кожи к солнечному свету, хронические инфекции и лабильность периферической сосудистой системы. Следует подчеркнуть, что у большинства больных красной волчанкой солнечный свет является фактором, который непосред­ственно вызывает высыпания. Другими предрасполагающими и провоци­рующими факторами являются фокальная инфекция, холод, травма и др.

**Клиническая картина.** Хроническая красная волчанка незави­симо от ее локализации начинается с эритемы, на которой довольно быст­ро возникает ороговение. Спустя некоторое время в центре поражения происходит атрофия, постепенно захватывающая весь очаг. Однако атро­фия не является завершением процесса, на ее фоне продолжают оставать­ся эритема и гиперкератоз. Помимо указанных основных клинических признаков красной волчанки — эритемы, гиперкератоза и атрофии, могут отмечаться дополнительные клинические признаки — инфильтрация оча­гов, гелеангиэктазии и пигментация. Выраженность каждого из этих при­знаков может варьировать, что обусловливает возникновение различных клинических форм этого заболевания.

Красная волчанка локализуется преимущественно на коже лица, ушных ра­ковин, нижней губе. Л.Н.Машкиллейсон и соавт. (1973), наблюдавшие 1500 больных красной волчанкой, отметили поражение красной каймы ни­жней губы у 9%, верхней губы — у 4,8%, слизистой оболочки полости рта у 2,2% больных. Очаги красной волчанки чаще локализовались на твердом не­бе и слизистой оболочке щек. Значительно большую частоту поражения сли­зистой оболочки у больных красной волчанкой (18%) отметил Smith. По дан-нымБпИаги McCarthy (1978), наблюдавшихс 1955 по 1977 г. 200 больных крас­ной волчанкой, поражение слизистой оболочки полости рта имелось у 25%, а поданным Andreasen (1964), — у 50% больных. Jadasson (1938), Т.Н. Антонова (1965), Shklar и McCarthy и др. справедливо отмечали, что поражение слизис­той оболочки полости рта при красной волчанке большей частью просматри­вают или не диагностируют. Необычайно высокий процент поражения крас­ной каймы губ и слизистой оболочки полости рта приводят Monash (1931) и Bernier (1955). *Эти* авторы утверждают, что почти у половины больных крас­ной волчанкой наблюдается поражение губ и слизистой оболочки полости рта **и** что многие авторы не упоминают об этом из-за трудности диагностики.

М.М.Бременер (1949), Shklar и McCarthy и др. отмечают, что поражение слизистой оболочки полости рта и губ возникает обьино после появления высыпаний на коже или одновременно с ними. По данным Т.Н.Антоно­вой, из 110 больных красной волчанкой красной каймы губ и слизистой оболочки полости рта у 55% имелось изолированное поражение красной каймы губ без очагов красной волчанки на коже, но она, так же как и дру­гие авторы, не наблюдала больных с изолированной красной волчанкой слизистой оболочке полости рта. Это понятно, так как в комплексном па­тогенезе красной волчанки важную роль играет инсоляция, которой, есте­ственно, более подвержена кожа и красная кайма нижней губы. По данным Т.Н.Антоновой, красная волчанка красной каймы губ может длительное время существовать изолированно без очагов на коже. На слизистой обо­лочке полости рта красная волчанка локализуется преимущественно на щеках, небе, деснах и крайне редко на языке.

Клиническая картина хронической красной волчанки слизистой обо­лочки полости рта и красной каймы губ имеет значительные вариации. Т.Н.Антонова (1965) предложила наиболее полную классификацию хрони­ческой красной волчанки красной каймы губ и слизистой оболочки поло­сти рта. Она выделила четыре формы красной волчанки красной каймы губ: типичную, форму без клинически выраженных атрофии и гиперкера­тоза, эрозивно-язвенную, глубокую форму Капоши—Ирганга, и три формы поражения слизистой оболочки полости рта: типичную, экссудативно-ги-перемическую и эрозивно-язвенную. Было отмечено, что все клинические формы красной волчанки красной каймы губ и слизистой оболочки поло­сти рта могут трансформироваться одна в другую.

Типичная форма красной волчанки красной каймы губ по частоте составляет, по данным Т.Н.Антоновой, 46% от всех форм крас­ной волчанки губ. При этой форме возникают эритема, гиперкератоз и ат­рофия. Процесс может диффузно захватывать всю красную кайму, не со­провождаясь выраженной инфильтрацией, или проявляться в виде ограни­ченных инфильтративных очагов. При диффузном распространении про­цесса красная кайма насыщенно-красного цвета, умеренно инфильтриро­вана, покрыта плотно, сидящими беловато-серыми чешуйками, при по­пытке удаления которых отмечаются болезненность и кровотечение. По периферии очага на слизистой оболочке губы можно видеть участки по­мутнения эпителия в виде неравномерно выраженных полосок белого цве­та. При ограниченном поражении имеются один или два инфильтративных очага. Иногда они сливаются, образуя сплошной инфильтративный очаг с различными очертаниями, в центре которого видно западение в результа­те атрофии, которая на красной кайме выражена значительно слабее, чем

на коже. Иногда наблюдается усиленный гиперкератоз — гиперкератоти-ческая разновидность, при этом роговые наслоения могут иметь .сходство с веррукозной лейкоплакией^иликожным\_р\_огож\_\_

Форма поражения красной каймы губ без клинически выраженной атрофии встречается примерно у 11% больных. Для этой формы характерны эритема и нерезко выраженный гиперкератоз. Процесс чаще имеет диффузный характер. Отмечаются застойная гипере­мия и шелушение губ. Чешуйки в виде тонких пластиночек частично легко удаляются при поскабливании. На отдельных участках наблюдаются нерез­ко выраженная инфильтрация и телеангиэктазии, за счет чего губа приоб­ретает «пестрый» вид.

Эрозивно-язвенная форма красной волчанки красной каймы губ наблюдается примерно у 43% больных. Поражение локали­зуется преимущественно на нижней губе, что обусловлено рядом предрас­полагающих факторов: богатой васкуляризацией, особенностями анатоми­ческого строения, постоянным увлажнением слюной и, наконец, постоян­ным травмированием губы. Эта форма характеризуется выраженным вос­палением, на фоне которого возникают эрозии, трещины, язвы, покрытые серозными и серозно-кровянистыми корками. Эрозии часто располагают­ся на слегка инфильтрированном основании, гиперкератоз в виде чешуек и атрофия определяются по периферии очага поражения. Эта форма со­провождается жжением и болезненностью, усиливающейся во время еды.

Глубокая форма красной волчанки Капоши—Ирганга на губах встреча­ется редко. Поражение имеет вид ограниченного, выступающего над крас­ной каймой узловатого образования, на поверхности которого определя­ются небольшая эритема и гиперкератоз. Диагноз подтверждается наличи­ем типичных очагов красной волчанки на коже, губах, а также эффектив­ностью терапии противомалярийными препаратами.

Клинической особенностью красной волчанки красной каймы губ явля­ется возникновение вторичного гландулярного хейлита, который, по дан­ным Т.Н.Антоновой, наблюдается у 22% больных. Он возникает особенно часто при эрозивно-язвенной форме. Характерным для вторичного гланду­лярного хейлита является его исчезновение после регрессирования клини­ческих симптомов красной волчанки.

Характерной особенностью красной волчанки является свечение очагов поражения при освещении их лучами лампы Вуда. Очаги типичной крас­ной волчанки светятся снежно-голубоватым или снежно-белым цветом. При форме красной волчанки без клинически выраженной атрофии свече­ние бывает малоинтенсивным с голубоватым оттенком (Т.Н.Антонова, А.Г.Пожогина и др.).

Типичная форма красной волчанки слизистой обо­лочки полости рта характеризуется одним или несколькими резко ограниченными воспалительными очагами красного или красновато-фиолетового цвета с чуть возвышающимися краями и слегка запавшим центром. При пальпации таких очагов ощущается некоторая плотность, обусловленная имеющимся в их основании инфильтратом. В централь­ной части очага часто наблюдается гладкая синевато-красная атрофиро­ванная поверхность, покрытая многочисленными белыми или синевато-белыми нежными точками и полосками, часто расположенными в виде частокола, и иногда телеангиэктазиями. В длительно существующих очагах белые, иногда «звездчатые» полоски и точки имеются и в перифе­рической зоне^Такое выраженное ороговение по всему участку пораже-рйя придает очагам красной волчанки сходство с лейкоплакией^В неко­торых случаях в очагах красной волчанки отмечается резкий гиперкера­тоз. При этом по периферии очагов образуются опаловые или беловато-перламутровые наложения, придающие поражению сходство с красным плоским лишаем^ *(,* |

Экссудативно-гиперемическая форма красной волчан­ки слизистой оболочки полости рта характеризуется яркой ги­перемией, резко выраженным отеком и незначительным гиперкератозом в виде точек и полосок.

Эрозивно-язвенная форма красной волчанки слизис­той оболочки полости рта характеризуется такими же клиничес­кими проявлениями, как экссудативно-гиперемическая форма, но на фоне этих изменений возникает одна или несколько болезненных эро­зий либо язв. Эрозии различной величины и формы, покрыты плотным фибринозным налетом, при попытке удалить который появляется кро­вотечение. Нередко вокруг эрозии на фоне эритемы видна радиарно рас­ходящаяся от центра очага белая полосовидная тонкая исчерченность. По периферии очага явления ороговения усиливаются и иногда образу­ется слегка возвышающийся кератотический бордюр. При вниматель­ном рассмотрении этого бордюра видно, что он состоит из отдельных тесно прилежащих друг к другу точек и полосок, располагающихся в ви­де частокола.

Исследования А.Г.Пожогиной показали, что очаги красной волчанки на слизистой оболочке полости рта в лучах Вуда имеют белое или мутно-белое свечение в виде полосок и точек. При цитологическом исследовании маз­ков-отпечатков с очагов красной волчанки в люминесцентном микроско­пе видны безъядерные ороговевшие клетки эпителия желто-оранжевого или оранжево-красного цвета.

Гистологическая картина поражения при хронической красной волчанке слизи­стой оболочки полости рта и губ подробно изучена Т.Н.Антоновой, Shklar и McCarthy, Gissleu и Heyden. Гистологические изменения слизистой оболочки по­лости рта при красной волчанке весьма специфичны.

Для красной волчанки слизистой оболочки полости рта и красной каймы губ ха­рактерны поражения эпителия, коллагеновых волокон и наличие воспалительного инфильтрата. Гистологическими особенностями этих изменений являются: 1) пара-кератоз или паракератоз перемежающийся с гиперкератозом; 2) вакуольная дегене­рация клеток базального слоя эпителия; 3) густой инфильтрат в соединительной ткани, состоящий преимущественно из лимфоцитов, чаще располагающийся пери-васкулярно, реже — диффузно и субэпителиально; 4) дегенерация коллагеновых во­локон, особенно значительная под эпителием и вокруг мелких кровеносных сосу­дов. Дегенерированные коллагеновые волокна обычно хорошо окрашиваются ге­матоксилин-эозином, в них отчетливо выявляются нейтральные мукополисахари-ды. Может отмечаться дезинтеграция пучков коллагена. Вакуольная дегенерация базальных клеток эпителия варьирует от мелких очажков до сплошных участков де­струкции, в результате которой возникает пузырь за счет отслоения эпителия, а за­тем образуется эрозия. Клинически определяемая краевая эритема обусловлена пролиферацией сосудов, расширением капилляров и застойными явлениями.

В случаях, когда густой воспалительный инфильтрат располагается непосредст­венно под эпителием, гистологическая картина приобретает сходство с таковой при плоском лишае. Однако в нижних отделах дермы при красной волчанке всегда об­наруживаются периваскулярное расположение инфильтрата и дегенерация колла­гена. Под эпителием дистрофические изменения коллагена часто имеют вид лакун, заполненных гомогенным легко окрашивающимся гиалиноподобным веществом, но эти изменения обычно маскируются лимфоцитарным субэпителиальным ин­фильтратом. По данным Shklar и McCarthy, наличие и степень лимфоцитарной ин­фильтрации непосредственно под эпителием зависят от степени дистрофии клеток базального слоя. В очагах на слизистой оболочке полости рта всегда определяется значительный паракератоз и выраженный акантоз, которые обусловливают белую окраску эпителия.

Острая красная волчанка является тяжелейшим системным за­болеванием, которое всегда протекает с высокой температурой тела, рез­кой слабостью, часто с болями в суставах, явлениями полисерозита, гломе-рулонефрита, панкардита и др. В периферической крови определяются лейкопения, анемия, увеличенная СОЭ. При не столь бурном течении бо­лезни говорят о подострой форме. Изменения слизистой оболочки при си­стемной красной волчанке наблюдаются часто — примерно у 75 % больных. М.М.Бременер (1949) пишет о том, что слизистая оболочка полости рта при острой красной волчанке «поражается почти как правило».

Клиническая картина поражения слизистой оболочки полости рта при острой красной волчанке существенно отличается от таковой при хрониче- ской форме, хотя изредка на слизистой оболочке полости рта у таких боль­ных могут возникать очаги поражения, напоминающие проявления эро-зивно-язвенной или экссудативно-гиперемической формы хронической красной волчанки. У большинства больных острой красной волчанкой на слизистой оболочке неба и десен возникают очаговые или распространен­ные отечные пятна застойно-красного цвета с фиброзным налетом, иногда пятна имеют выраженный геморрагический оттенок. Кроме того, могут возникнуть пурпурозные элементы. По периферии пятен нередко образу­ются телеангиэктазии. Довольно часто у больных острой красной волчан­кой на слизистой оболочке полости рта в разных местах возникают разно­калиберные пузыри, иногда с геморрагическим содержимым.

**Течение** острой красной волчанки отличается постоянным прогрессиро-ванием заболевания с постепенным вовлечением в процесс различных ор­ганов и тканей. Течение хронической красной волчанки длительное, ино­гда процесс продолжается десятилетиями. Красная волчанка на красной кайме губ может длительно (до 25 лет) существовать изолированно. Заболе­вание у большинства больных возникает и обостряется в весенне-летний период, а осенью и зимой наступает спонтанное улучшение.

Хроническая красная волчанка может осложняться рожистым воспале­нием и озлокачествлением, которые чаще отмечаются при локализации процесса на нижней губе. По данным С.А.Богрова (1923), Н.Н.Чумакова (1932), Л.Н.Машкиллейсона (1937, 1960), В.ОЛушицкого (1960), \%nkei и Sugar (1962), Simona и Csoka (1958), озлокачествление при красной вол­чанке наблюдается у 0,5—9,5% больных. А.Л.Машкиллейсон и соавт. (1970) наблюдали озлокачествление красной волчанки красной каймы губ у 6% больных, что позволяет отнести эрозивно-язвенную форму красной вол­чанки губ к факультативным предракам. Клинические признаки начинаю­щегося озлокачествления — проявление уплотнения в основании очага или на одном из его участков и усиление ороговения. Всегда должно настора­живать внезапное эрозирование и кровоточивость эрозии.

**Диагностика.** Установление диагноза хронической красной волчанки сли­зистой оболочки полости рта и красной каймы губ в типичных случаях при сочетании с характерными высыпаниями на коже не представляет труднос­тей. Однако красная волчанка указанной локализации может иметь большое клиническое сходство с рядом заболеваний губ и слизистой оболочки поло­сти рта. Особенно сложна диагностика красной волчанки при изолирован­ном поражении губ. Наибольшее сходство красная волчанка на красной кай­ме губ имеет с красным плоским лишаем.

При дифференциации типичной формы красной волчанки губ и формы без клинически выраженных атрофии и гиперкератоза с типичной и экссу- дативно-гиперемической формами красного плоского лишая следует иметь в виду, что для лишая характерны выраженная синюшность очага по­ражения, который состоит из слившихся между собой папул. При красном плоском лишае папулезные высыпания всегда образуют рисунчатое пора­жение. В отличие от красного плоского лишая при типичной форме крас­ной волчанки имеется атрофия./Наличие атрофии и эритемы, иной харак­тер ороговения, возможность распространения процесса с красной каймы на кожу отличает типичную форму красной волчанки от лейкоплакии. Кроме того, от красного плоского лишая и лейкоплакии красную волчанку губ можно отличить по снежно-голубому свечению очагов поражения в лу­чах Вуда. Типичную форму красной волчанки губ следует дифференциро­вать от актинического хейлита, для которого характерны более выражен­ная гиперемия и неравномерная инфильтрация, придающие губе «пест­рый» вид, шелушение, отсутствие атрофии и свечения в лучах лампы Вуда.

Форму красной волчанки без клинически выраженной атрофии следует дифференцировать от сухой формы эксфолиативного хейлита. Клиничес­кая картина последнего характеризуется неяркой гиперемией, участки по­ражения покрыты тонкими чешуйками, напоминающими листочки слю­ды, плотно прикрепленными в центре к подлежащей ткани. Поражение в отличие от красной волчанки располагается вдоль губы в виде широкой ленты, оставляя непораженной часть красной каймы, прилежащую к коже. Процесс никогда не переходит на кожу, его течение монотонное и не зави­сит от времени года. Чешуйки при эксфолиативном хейлите не светятся в лучах лампы Вуда.

Наибольшую трудность в дифференциально-диагностическом отноше­нии представляют эрозивно-язвенные формы красной волчанки и красно­го плоского лишая при локализации их на красной кайме губ. Часто по кли­нической картине невозможно дифференцировать эти заболевания, и тогда помогает исследование очагов поражения в лучах лампы Вуда. При красной волчанке ороговение имеет снежно-голубое свечение, а при плоском ли­шае — беловато-желтый оттенок. Иногда лишь гистологическое исследова­ние или прямая РИФ, с помощью которой выявляются отложения IgG в по­раженной слизистой оболочке или красной кайме в области эпидермально-дермального соединения, обычно в виде глыбок и гранул, у больных крас­ной волчанкой, позволяет точно разграничить эти заболевания.

Эрозивно-язвенная форма красной волчанки может иметь сходство с абразивным преканкрозным хейлитом Манганотти, при котором в отли­чие от волчанки вокруг поверхностной эрозии, располагающейся только в пределах красной каймы, воспалительная реакция и гиперкератоз отсут­ствуют. Заболевание возникает в основном у пожилых людей.

Красную волчанку слизистой оболочки полости рта следует дифферен­цировать от красного плоского лишая, тем более что оба эти заболевания имеют одинаковые клинические формы, а атрофия, отмечающаяся при красной волчанке на слизистой оболочке рта, бывает незаметной. Основ­ным дифференциально-диагностическим признаком является характер ги-перкератотических изменений: при красном плоском лишае — это сливши­еся в виде рисунка ороговевшие папулы, имеющиеся при всех формах за­болевания, при красной волчанке — это расположенные по периферии оча­га мелкие очажки ороговения в виде близко расположенных друг к другу тонких черточек, напоминающих частокол. Что касается дифференциации красной волчанки с лейкоплакией, то при последней отсутствует воспале­ние, а ороговение является единственным симптомом заболевания, причем оно отмечается по всему очагу поражения в виде как бы налеплен­ной тонкой пленки. Эрозивно-язвенную форму красной волчанки, как **и** эрозивно-язвенную форму красного плоского лишая и лейкоплакии, следует дифференцировать от пузырных заболеваний.

**Прогноз.** При спокойном течении хронической красной волчанки про­гноз хороший. При правильном лечении и соблюдении мер по профилак­тике обострения процесса больных надолго, а иногда навсегда удается из­бавить от болезни. При типичной красной волчанке с резко выраженным ороговением и особенно при эрозивно-язвенной форме прогноз хуже, так как эти формы чаще, чем другие, озлокачествляются и труднее поддаются лечению. Прогноз острой красной волчанки плохой.

**Лечение.** До начала медикаментозного лечения больной красной волчан­кой нуждается в обследовании для исключения системности поражения, выявления очагов фокальной инфекции, выяснения реакции кожи на сол­нечные лучи. Лечение больных хронической красной волчанкой следует на­чинать с санации организма и защиты очагов поражения от действия пря­мых солнечных лучей. Наиболее эффективными средствами лечения явля­ются синтетические противомалярийные средства — хингамин (хлорохин, делагил). Их назначают по 0,25 г 2 раза в день. Курсовая доза в среднем 20 г, но она может варьировать в зависимости от клинических проявлений забо­левания и переносимости. Эффективность синтетических противомаля­рийных препаратов значительно возрастает при назначении одновременно небольших доз преднизолона (10—15 мг), триамцинолона (8—12 мг) или дексаметазона (1,5—2 мг) (Т.Н.Антонова). Хороший эффект дает метод вну-триочагового введения растворов хингамина. Для обкалывания очага при­меняются 5—10% раствор препарата, вводя его под очаг в дозе 1—3 мл через 1—2 дня после стихания острых воспалительных явлений. Для лечения красной волчанки широко применяют комплекс витаминов группы В, осо­бенно никотиновую кислоту в дозе 0,05—0,1 г 3 раза в день.

Хороший, но не стойкий терапевтический эффект можно получить при лечении красной волчанки мазями синалар, ультралан, флюцинар и др. При эрозивно-язвенной форме вначале рекомендуют кортикостероидные мази, содержащие антибиотики или другие бактерицидные вещества. При применении этих мазей уже через 2—4 дня можно добиться терапевти­ческого эффекта, особенно при выраженных воспалительных явлениях, однако при прекращении смазывания у многих больных процесс довольно быстро рецидивирует. Лечение больных острой красной волчанкой прово­дят перманентно кортикостероидами.

**Профилактика.** Профилактика рецидивов хронической красной волчан­ки, особенно при локализации процесса на губах, состоит в устранении фо­кальной инфекции в полости рта, а также в лечении заболеваний внутрен­них органов. Лица, страдающие красной волчанкой, должны избегать пре­бывания на солнце, в условиях высоких и низких температур и пр. Выходя на улицу, необходимо смазывать очаги поражения или бывшие места лока­лизации красной волчанки фотозащитными кремами («Щит», «Луч»), ко­торые содержат парааминобензойную кислоту, либо мазями, содержащими салол или хинин.

В первые годы после разрешения очагов красной волчанки в весенне-летний период для профилактики рецидивов больным можно назначать небольшие дозы противомалярийных препаратов (по *'/2—\* таблетке в день) или пресоцил по 2—3 таблетки в день. Лица, страдающие краевой волчанкой, должны находиться на диспансерном учете.