**КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА,**незаразное хроническое воспалительное заболевание, названное так по характерному покраснению кожи, напоминающему, как говорили когда-то, полосы красноты на коже после волчьих укусов или красноватые волчьи щеки (лат. *Lupus erythematosus*, от *lupus* – волк, *erythema* – покраснение). Красная волчанка не имеет ничего общего с волчанкой обыкновенной (туберкулезной) – редкой формы туберкулеза, приводящей к образованию типичных рыжевато-бурых узлов на коже.

Красной волчанкой в основном страдают молодые женщины. Среди больных ДКВ семеро из десяти – женщины в возрасте ок. 30 лет и старше, среди больных СКВ девять из десяти – женщины, у половины из них первые симптомы заболевания появляются между 15 и 25 годами.

Предполагают, что красная волчанка имеет аутоиммунное происхождение, т.е. вызвана аллергическими реакциями особого типа, при которых в организме больного вырабатываются антитела (аутоантитела) к собственным тканям, как будто он вакцинирован против самого себя. Причины таких аллергических реакций остаются неясными.

 Факторы риска – длительное пребывание на солнце, морозе, ветре, блондины и рыжие, лекарственная непереносимость, хроническая очаговая инфекция

Различают две основные формы болезни: кожную (интегументную) и системную. При интегументной форме поражение ограничивается преимущественно или исключительно очагами на коже, в то время как при системной форме в патологический процесс вовлекаются многие органы и ткани в разнообразных сочетаниях, а на коже и слизистых оболочках имеются весьма полиморфные изменения.
Кожная форма обычно проявляется в виде нескольких видов: дискоидной красной волчанки, центробежной эритемы Биетта, хронической диссеминированной и глубокой красной волчанки Капоши-Ирганга.

## [Дискоидная красная волчанка](http://cospettoetterno.com/?p=1520)

Опубликовано Мар 21, 2011 в категории [Без рубрики](http://cospettoetterno.com/?cat=1).написал [admin](http://cospettoetterno.com/?author=1" \o "Записи admin)

Дискоидная красная волчанка – наиболее часто встречается в странах с влажным и холодным климатом и является редкостью в тропиках. Среди больных преобладают женщины молодого и среднего возраста.
 Клиническая картина. Для кожного поражения характерны три кардинальных симптома: эритема, гиперкератоз и атрофия. Меньшее значение имеют инфильтрация, телеангиэктазии и пигментация. Первая (эритематозная) стадия процесса характеризуется появлением небольшого розового, слегка отечного, четко отграниченного пятна, постепенно увеличивающегося в размерах. Во второй (гиперкератозно-инфильтративной стадии пятно инфильтрируется, на его поверхности появляются мелкие, плотные серовато-белые чешуйки, удаляемые с большим трудом и болью (симптом Бенье-Мещерского) и имеющие шипики, погружающиеся в устья фолликулов (фолликулярный кератоз); сам очаг превращается в плотноватую дисковидную бляшку. При переходе в третью (атрофическую) стадию в центре очага фюрмируется гладкая нежная алебастрово-белая рубцовая атрофия, постепенно распространяющаяся на всю площадь очага, в зоне которой могут быть телеангиэктазии и краевая пигментация. Типична локализация на открытых участках кожи: лицо (особенно на носу и щеках, где очаг может напоминать по форме бабочку), ушные раковины, шея, открытая часть груди. Нередко поражаются волосистая часть головы и красная кайма губ. Возможно поражение слизистой оболочки рта, где очаги имеют вид синюшно-красных или белесоватых, четко отграниченных плотноватых бляшек с запавшим, иногда эрозированным центром. Эрозивные очаги на слизистой оболочке рта болезненны во время еды. Для дискоидной красной волчанки характерно длительное непрерывное течение с периодическими ухудшениями в весенне-летний период, что связано с выраженной фотосенсибилизацией. Четких признаков системности процесса обычно обнаружить не удается, в связи с чем ее рассматривают как антипод системной красной волчанки. В то же время при тщательном динамическом наблюдении и обследовании у части больных в отдельные периоды можно выявить висцеральную клиническую и лабораторную микросимптоматику, что свидетельствует о едином существе всех форм красной волчанки. В клинически здоровой коже у больных дискоидной красной волчанкой гистохимическими методами обнаруживают начальные изменения, подобные таковым в очагах поражения.
При воздействии неблагоприятных факторов дискоидная красная волчанка может переходить в системную. Патогистологические признаки: начальные изменения состоят в расширении сосудов поверхностной кровеносной сети с отеком сосочков и подсосочкового слоя, где в дальнейшем образуется гнездный околососудистый инфильтрат из лимфоидных клеток с примесью плазматических, тучных клеток и гистиоцитов. Инфильтрат формируется также в окружности волосяных фолликулов, сальных и потовых желез. На местах инфильтрации отмечаются фибриноидные изменения соединительной ткани дермы с последующей гибелью всех волокнистых структур и атрофией сально-волосяных фолликулов. В эпидермисе – очаговая вакуольная дистрофия базального слоя, атрофия росткового слоя и выраженный гиперкератоз с роговыми пробками в волосяных фолликулах и потовых порах.
Диагноз основывается на клинических данных и в типичных случаях не представляет затруднений. В начальной стадии дискоидную красную волчанку необходимо дифференцировать от красных угрей, себорейной экземы, псориаза, в чем может помочь гистологическое исследование кожи.

## [Центробежная эритема Биетта](http://cospettoetterno.com/?p=1522)

Опубликовано Мар 21, 2011 в категории [Без рубрики](http://cospettoetterno.com/?cat=1).написал [admin](http://cospettoetterno.com/?author=1" \o "Записи admin)

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. Их отличает выраженный центробежный рост.
Такая форма поражения кожи нередко является начальным проявлением системного процесса.
Множественные, рассеянные по различным участкам кожи очаги дискоидного типа или типа 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, оставляющих после себя грубый рубец, неприятный в косметическом отношении, однако эта форма никогда не трансформируется в системную красную волчанку.
Лечение кожной формы должно быть комплексным. Основным методом общей терапии является длительное применение хинолиновых производных (делагил – но 1-2 таблетки в день или плаквенил – по 2-3 таблетки в дет, в течение нескольких месяцев циклами по 5-10 дней с 3-дневным перерывом.Эффективность и переносимость хинолиновых препаратов повышаются при одновременном назначении витаминов (В6 и В12 внутримышечно, пантотената кальция, никотиновой кислоты внутрь). Местно применяют фторсодержащие кортикостероидные мази (флуцинар, лоринден А, фторокорт, синафлан, бетноват, иелестодерм, элоком, дипросалик) – смазывают очаги 2-3 раза в день (на ночь лучше под окклюзионную повязку). При небольшой площади очагов применяют интрадермальные (по типу лимонной корочки) инъекции 10% раствора хингамина или 5% раствора делагила 1-2 раза в неделю (не более 2 мл на одну процедуру). В особо упорных случаях проводится криодеструкция. 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; перед выходом на улицу смазывать открытые участки тела фотозащитными кремами («Луч», «Щит»). В солнечные дни желательно пользоваться широкополой шляпой или зонтиком. Отдельным пациентам может потребоваться трудоустройство. В весенне-летний период показан профилактический прием хинолиновых производных (делагил – по 1 таблетке через день или плаквенил – 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 цитоплазматическнх), особенно нативной ДНК, системной дезорганизацией соединительной ткани и генерализо-ванным 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 похудания.

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

* [Глюкокортикостероиды](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D1%8E%D0%BA%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D1%80%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%B8%D0%B4) ([преднизолон](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%B5%D0%B4%D0%BD%D0%B8%D0%B7%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%BD) или др.)
* Цитостатические иммунодепрессанты (азатиоприн, циклофосфан или др.)
* Блокаторы [ФНО-α](http://ru.wikipedia.org/wiki/TNF-%D0%B8%D0%BD%D0%B3%D0%B8%D0%B1%D0%B8%D1%82%D0%BE%D1%80) ([Инфликсимаб](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%84%D0%BB%D0%B8%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%BC%D0%B0%D0%B1%22%20%5Co%20%22%D0%98%D0%BD%D1%84%D0%BB%D0%B8%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%BC%D0%B0%D0%B1), [Адалимумаб](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%90%D0%B4%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D0%BC%D1%83%D0%BC%D0%B0%D0%B1&action=edit&redlink=1" \o "Адалимумаб (страница отсутствует)), [Этанерцепт](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D1%82%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D1%80%D1%86%D0%B5%D0%BF%D1%82%22%20%5Co%20%22%D0%AD%D1%82%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D1%80%D1%86%D0%B5%D0%BF%D1%82)). (Считается наиболее перспективным)
* Экстракорпоральная детоксикация ([плазмаферез](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BC%D0%B0%D1%84%D0%B5%D1%80%D0%B5%D0%B7%22%20%5Co%20%22%D0%9F%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BC%D0%B0%D1%84%D0%B5%D1%80%D0%B5%D0%B7), [гемосорбция](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%81%D0%BE%D1%80%D0%B1%D1%86%D0%B8%D1%8F%22%20%5Co%20%22%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%81%D0%BE%D1%80%D0%B1%D1%86%D0%B8%D1%8F), [криоплазмосорбция](http://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9A%D1%80%D0%B8%D0%BE%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BC%D0%BE%D1%81%D0%BE%D1%80%D0%B1%D1%86%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1" \o "Криоплазмосорбция (страница отсутствует)))
* Пульс-терапия высокими дозами глюкокортикостероидов и/или цитостатиков
* Нестероидные противовоспалительные препараты
* Симптоматическое лечение

# Склеродермия

**Склеродермия** – общее название группы болезней соединительной ткани, поражающих наряду с соединительной тканью некоторые внутренние органы (органы пищеварительного тракта, особенно пищевод, легкие, сердце, почки).

Склеродермия развивается в результате выработки тканями незрелого коллагена. Нарушению баланса коллагена способствуют нейромышечная дисфункция, нарушения функционирования иммунной системы. В развитии отека и микроциркулярных расстройств участвуют гистамин и серотонин. Важную роль в этом процессе играет также наследственная предрасположенность, о чем свидетельствуют случаи семейного заболевания.

Провоцирующие заболевание факторы: переохлаждение организма, острые или хронические инфекции, травмы, стрессовые состояния, сенсибилизация, нарушения функционирования эндокринной системы.

Гистологически в дерме наблюдается отек, воспалительный процесс, сопровождающийся лимфоцитарной инфильтрацией.

Выделяют следующие формы заболевания: системная и ограниченная склеродермия (бляшечная и линейная), атрофодермия Пазини-Пьерини, болезнь белых пятен.

***Бляшечная склеродермия*** – наиболее часто встречающаяся форма ограниченной склеродермии. Она характеризуется возникновением одного или нескольких очагов, локализующихся преимущественно на туловище и конечностях. Очаги имеют размеры от 1 см до 15 см и могут быть различной формы (овальной, округлой или неправильной). Выделяют три стадии формирования и развития очага: стадия эритемы, стадия уплотнения и стадия атрофии.

Начальная стадия характеризуется возникновением слабо воспалительной эритемы синевато-розового цвета. Субъективные ощущения отсутствуют, поэтому она практически не заметна для больных. Через некоторое время в центре очага обнаруживается уплотнение, цвет которого может варьироваться от белого до цвета слоновой кости. По краям уплотнения заметен тонкий сиреневый ободок. Иногда на поверхности некоторых очагов появляются пузыри, некоторые из которых заполнены геморрагическим содержимым. Стадия атрофии – это стадия регрессирования очага, после которого остается гиперпигментация.

***Линейная склеродермия*** встречается реже, возникает преимущественно у детей, причем чаще у девочек. Вид поражения и характер выраженности зависят от места локализации очагов: очаги, расположенные на конечностях, вызывают атрофию глубоких тканей, в том числе мышечных и костных; на волосистой части головы очаги часто переходят на кожу лба и носа, поражают кожу и подлежащие ткани; на половом члене очаг имеет вид кольца в заголовочной борозде.

***Болезнь белых пятен*** некоторые врачи выделяют как вариант ограниченной склеродермии, однако такая точка зрения не является общепризнанной. На коже возникают мелкие белесоватые очаги с тонкой атрофированной кожей и эритематозным венчиком по краям. Впоследствии мелкие очаги сливаются, образуя большие очаги размером до 10 см и более.

При ***атрофодермии Пазини-Пьерини*** очаги поражения локализуются в основном на туловище. Они имеют розово-синий цвет, постепенно переходящий в бурый; уплотнение может быть слабо выраженным или отсутствовать вовсе. Такая форма заболевания часто сопровождается бляшечной или линейной склеродермией.

При ***системной склеродермии*** происходит поражение всего кожного покрова. Кожа отекает, приобретает восковидный белый цвет, становится плотной на ощупь и малоподвижной. В процессе развития заболевания также выделяют три стадии: отека, склероза и атрофии. Первая стадия характеризуется появлением отека, более выраженного на туловище, который впоследствии распространяется на другие участки тела. Кожа на туловище, в крупных кожных складках, в области половых органов уплотняется; уплотненная в области суставов, она мешает движению пальцев. Затрудняется мимика лица, оно напоминает маску. В связи с сужением пищевода у больного возникают затруднения при проглатывании пищи. Последняя стадия системной склеродермии характеризуется атрофией кожи и мышц, которая приводит к пойкилодермии, выпадению волос.

У больных наблюдается «склеродермическое сердце», при котором сердечная мышца окружается фиброзной сеткой, выделяется жидкость, склеивающая перикард – наружную оболочку сердца, и не дающая сердцу нормально сокращаться, что проявляется нарушениями кровоснабжения, аритмиями, микроинфарктами. Может отмечаться боль различного характера, сердечная недостаточность, одышка и др. Большие изменения происходят в артериях и венах (васкулиты).

Очень тяжелым проявлением диффузной склеродермии является «склеродермическая почка», называемая также иначе склеродермической нефропатией или склеродермическим почечным кризом – это острая почечная недостаточность, развившаяся у больных системной склеродермией при отсутствии других причин нефропатии. Склеродермическая нефропатия протекает в большинстве случаев с тяжелой, иногда злокачественной артериальной гипертензией, сопровождается нефритами, нефрозами, уремиями, способна стать причиной летального исхода.

Диагноз склеродермии ставится на основании клинической картины. Кроме того, применяются лабораторные методы: гистологическое исследование помогает выявить ограниченную форму заболевания от системной, помимо гистологического метода, применяют РИФ.

**Лечение склеродермии** зависит от вида заболевания.

При системной склеродермии больному назначают антибиотики (пенициллин), инъекции лидазы, антигистаминные, антисеротониновые препараты (диазолин, перитол). Показаны препараты, улучшающие микроциркуляцию и тканевый обмен (теоникол, резерпин, пентоксифиллин, циннаризин). После основного курса лечения склеродермии назначают инъекции андекалина, витамины A, E, биогенные препараты (алоэ, стекловидное тело). В тяжелых случаях или при сильно выраженных иммунных нарушениях применяют плазмаферез, гемосорбцию, кортикостероидные препараты в малых дозах. Из физиотерапевтических процедур показаны теплые ванны, парафин, грязи.

При ограниченной склеродермии также назначают пенициллин и лидазу. Местно очаги поражения смазывают кортикостероидными мазями.

При линейной склеродермии назначают фенитоин, антималярийные препараты. Местно применяют димексид. Рекомендованы фонофорез, диадинамические токи Бернара, вакуумтерапия, лучи гелий-неонового или инфракрасного лазера, парафин, грязи.

Для укрепления терапевтического эффекта рекомендуется 2-3 раза в год проходить курс лечения лидазой, биогенными препаратами в сочетании с препаратами, улучшающими микроциркуляцию, витаминами и наружными средствами.

Прогноз зависит от стадии и формы заболевания: при ограниченной форме прогноз в большинстве случаев хороший, при системной склеродермии, особенно с множественным поражением внутренних органов, прогноз менее благоприятен, возможен летальный исход.