

ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК: КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА, ЛІКУВАННЯ

Дашук А.М., Добржанська Є.І., Дашук А.А.
*Харківський національний медичний університет
м Харків, Україна*

Ключові слова: аутоімунні захворювання, антиядерні антитіла, червоний вовчак

Захворювання, що виникають в результаті атаки власної імунної системи, називаються аутоімунними захворюваннями. Аутоімунні захворювання пов'язані з циркулюючими аутоантитілами. Патогенез може бути опосередкований аутоімунними Т-лімфоцитами та іншими імунними механізмами. Аутоантитіла несуть відповідальність за прояви аутоімунного захворювання. Аутоантитіла можуть бути знайдені у сироватці крові за багато років до початку захворювання при деяких із цих захворювань.

Захворювання сполучної тканини (ревматоїдний артрит, вовчак, дерматоміозит, склеродермія) – це група мультисистемних хвороб невідомої етіології. Вони не мають початкової типової картини, тривалості та ураження органів. Ця мінливість робить класифікацію та діагностику у ряді випадків утрудненою.

Діагноз захворювання сполучної тканини ставиться виходячи з клінічної картини. Антитіла до клітинних компонентів (як правило, ядерні антигени) присутні при цих мультисистемних розладах. Їх виявлення та визначення допомагає клінічній діагностиці. Кожне системне аутоімунне захворювання має характерний спектр антиядерних антитіл (ANA). Пацієнти часто можуть виробляти кілька аутоантитіл.

ANA – перший тест при захворюваннях сполучної тканини. ANA ідентифікують антитіла, присутні у сироватці, які зв'язуються з аутоантигенами, присутніми в ядрах клітин. Негативний результат свідчить, що захворювання сполучної тканини малоімовірно; позитивний результат, особливо високий титр у пацієнтів із відповідними клінічними даними, підтверджує діагноз захворювання на сполучну тканину.

Помилково-позитивні результати можуть бути у нормальних донорів крові та у пацієнтів із хронічною хворобою печінки, новоутвореннями або активною хронічною інфекцією. Ці пацієнти зазвичай мають нижчі титри, ніж у пацієнтів з аутоімунним захворюванням.

Антитіла до ядерних антигенів прикріплюються до різних компонентів ядра. Флуоресцеїн-мічені імуноглобуліни додаються до зразка та реагують з ANA, які прикріпилися до ядра клітини. Препарат візуалізується за допомогою люмінесцентного мікроскопа.

Різнорозмірні зразки ядерної флуоресценції (однорідний, периферичний, крапчастий або ядерний) відбиває зв'язування антитіл до різних ядерних компонентів.

Ознаки та симптоми пов'язані з хворобами сполучних тканин (втома, артралгії, лихоманка та втрата ваги) не є специфічними для аутоімунних захворювань та зустрічаються при багатьох інших захворюваннях

Необхідно робити два тести:

1. Циклічні цитруліновані пептидні антитіла - сироваткові аутоантитіла до циклічного цитрулінованого пептиду (ССР) є специфічними для ревматоїдного артриту (РА). На відміну від тесту для ревматоїдного фактора, що мало специфічний для РА, тест на антитіла до ССР виявився надійним для диференціації РА від інших сполучно тканих захворювань.

2. Антиядерні антитіла (ANA) – негативний ANA результат тесту важливий для виключення червоного вовчака та склеродермії. Інші специфічні для захворювання аутоантитіла рідко зустрічаються у сироватці.

Другий рівень тестування включає наступні чотири компоненти:

1. Антитіла до дволанцюгової ДНК (дцДНК) (анти-dsDNA) - позитивний результат тесту на анти-dsDNA антитіла виявляються у 82% пацієнтів з активним червоним вовчаком (LE). Антитіла проти дцДНК є високо специфічними для LE, що робить цей тест важливим для підтвердження діагнозу. Рівні анти-дцДНК корелюють з активністю захворювання.

2. Антитіла до ядерних антигенів, що екстрагуються, в сироватці (ENA). Антитіла до групи ENA складаються з шести аутоантитіл, спрямованих проти малих ядерних рибонуклеопротеїнів (snRNPs) та ферментів. Аутоантитіла для цих окремих антигенів важливі серологічні маркери конкретного захворювання сполучної тканини.

A. Аутоантитіла до SS-A/Ro, сироватка крові (SS-A): SS-A антитіла зустрічаються зі змінними частотами при декількох захворюваннях сполучної тканини, у тому числі синдром Шегрена, KB та РА. Антитіла до SS-A виявляються приблизно у 60% пацієнтів із синдромом Шегрена та 35% пацієнтів із KB.

B. Аутоантитіла до SS-B/La, найчастіше зустрічаються у сироватках, які містять SS-A антитіла. SS-B (La) антитіло виявляється від 50% до 60% випадків при синдромі Шегрена у 15-25% пацієнтів із системним вовчаком і 5-10% пацієнтів із прогресуючою системною склеродермією.

C. Аутоантитіла до Sm виявляється тільки у 30% пацієнтів з червоним вовчаком.

D. Аутоантитіла до U(1) RNP зустрічаються при декількох захворюваннях сполучної тканини.

Е. Аутоантитіла до Scl-70, специфічні для склеродермії. Scl-70 антитіла були зареєстровані приблизно у 40% пацієнтів зі склеродермією. Наявність антитіл Scl-70 підтверджує діагноз склеродермія та вказує на підвищений ризик системного процесу, включаючи легеневий фіброз.

Ф. Аутоантитіла до Jo-1, специфічні для поліміозиту та дерматомиозиту. Виявлення антитіл Jo-1 вказує на збільшення ризику тяжкого перебігу з ураженням легень.

3. Антитіла до центроміру, присутні у 80-90% осіб із CREST синдромом. Така картина також спостерігається у 30% пацієнтів із синдромом Рейно.

4. Антитіла до рибосоми Р, є високоспецифічними для системного червоного вовчак.

СИСТЕМНИЙ ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК

Системний червоний вовчак (СЧВ) є мультисистемним захворюванням, що характеризується різноманітними типами аутоантитіл.

Хронічний червоний вовчак (дискоїдний червоний вовчак)

Пацієнти з дискоїдним червоним вовчаком (ДЧВ) мають низький рівень захворюваності на системне захворювання.

Обличчя і шкіра голови є областями, що найбільш часто уражаються, але ураження можуть виникнути на будь-якій ділянці тіла. Ураження зазвичай асиметричні і починаються як пласкі бляшки. Фолікулярний кератоз проникає в отвори волосяного фолікула.

Атрофія виникає як у епідермісі, і у дермі. Епідермальна атрофія виникає рано.

Підгострий шкірний червоний вовчак

Підгострий шкірний червоний вовчак (ПЧВ) може тривати місяцями. Він регресує без утворення рубців. Може бути викликаний різними препаратами, особливо гідрохлортиазидом та блокаторами кальцієвих каналів.

Ураження захоплюють суглоби, внутрішні сторони рук, пахв і бокові частини тіла. Висипання рідко можна побачити нижче за пояс. Тонка сіра гіпопигментація та телеангіектазії в центрі кільцеподібних утворень, облямованих еритемою. Фолікулярний кератоз, рубцювання та шкірна атрофія, які характерні для ДЧВ, не є характерними рисами ПЧВ. Гіпопигментація зникає через кілька місяців, але телеангіектазії можуть зберігатися. Хвороба хронічна та продовжується роками.

Системний червоний вовчак. Клінічна картина варіює у різних пацієнтів та і в одного пацієнта активність хвороби змінюється з часом. Характерні загальні симптоми: втома та лихоманка. У переважної більшості пацієнтів артралгія, переважно кистей рук. Близько половини пацієнтів мають висипання. Приблизно 50% пацієнтів мають нефропатію, яка варіює від легкої протеїнурії та

мікроскопічної гематурії до термінальної стадії ниркової недостатності. Від 20% до 40% пацієнтів мають плеврит.

Периферична невропатія спостерігається приблизно у 10% пацієнтів, і приблизно 10% пацієнтів мають тромбоемболічні або геморагічні ускладнення головного мозку. Лімфатичні вузли можуть збільшуватись, особливо коли хвороба активна. Є ризик втрати плода у першому та другому триместрі вагітності та можливість передчасних пологів.

Лабораторні результати включають таке:

- Швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) зазвичай підвищена; рівень С-реактивного білка (СРБ) часто нормальний.

- Легка чи помірна анемія є поширеним явищем. Гемолітична анемія спостерігається менш ніж у 10% пацієнтів.

- Лейкоцитопенія (лімфоцитопенія).

- Легка тромбоцитопенія.

- Антиядерні антитіла виявляються у понад 90% пацієнтів.

- Антитіла проти дезоксирибонуклеїнової кислоти (ДНК) зустрічається від 50 до 90% пацієнтів.

- Поліклональна гіпергаммаглобулінемія.

- Зменшені значення комплементу (С3 та С4).

- Антифосфоліпідні антитіла є.

- Протеїнурія, мікроскопічна гематурія та зниження кліренсу креатиніну.

Коли підозрюється СЧВ, необхідні основні лабораторні дослідження.

- Аналіз крові

- Кількість тромбоцитів

- Швидкість осідання еритроцитів

- Вимірювання антиядерних антитіл

Діагноз ґрунтується на клінічних симптомах та результатах лабораторних досліджень.

Найбільш важливими препаратами, що використовуються для лікування ВЧВ, є:

- Нестероїдні протизапальні препарати

- гідроксихлорохін

- кортикостероїди

- Імунодепресанти (азатиоприн, циклофосфамід, метотрексат, мофеділ мікофенолат)

Інші шкірні ознаки вовчаку

Телангіектазія є характерною рисою захворювання сполучної тканини. Телангіектазія спостерігається на долонях і пальцях у поєднанні з долонною еритемою.

Алопеція є однією з основних особливостей СЧВ і зустрічається у більш ніж 20% випадків. Відбувається випадання волосся частіше при СЧВ, а рубцювання алопеція зустрічається частіше у ДЧВ.

Зареєстрована захворюваність на кропив'янку або кропивницю-подібні ураження з LE варіює від 7% до 28%. Клінічно ураження можуть бути невідмінними від типової кропив'янки.

Синдром Рейно спостерігається у 20% пацієнтів із СЧВ.

Червоний вовчак у новонароджених

Червоний вовчак новонароджених (НЧВ) є рідкісним захворюванням, викликаним передачею трансплацентарних аутоантитіл від матері до плід. Цей синдром характеризується одним або декількома варіантами: підгострий шкірно-подібний вовчак та поліциклічні ураження, вроджена блокада серця, кардіоміопатія, холестатичний гепатит та тромбоцитопенія. НЧВ викликана трансплацентарним переходом материнського IgG анти-Ro/SS-A та/або анти-La/SS-B або анти-U1RNP. Діти у матерів з анти-Ro/SS-A, анти-La/SS-B або анти-U1RNP аутоантитіла не розвиваються NLE.

Ураження шкіри (присутні приблизно у 50% уражених немовлят) зазвичай з'являються протягом першого місяця життя і може бути викликано впливом сонця. З'являється еритема із центральною атрофією. Ураження з'являються на шкірі голови, руках, ногах, тулубі й у паху. Ураження гояться без рубців протягом 6 місяців. Аутоантитіла зникають з регресом висипу. Вроджена блокада серця (присутня приблизно у 50% дітей) є постійним дефектом, що розвивається в утробі матері під час другого та третього триместру вагітності. Пропонована причина є те, що анти-Ro/SS-A антитіло зв'язується з аутоантигеном у серці і викликає запальний процес синоатріального пучка та передсердно-шлуночкової зв'язці.

Література:

1. Дашук О.М. Шкірні хвороби. Х.: ТОВ "ЕСТЕТ ПРІНТ", 2019:139с.

2. Вольф К., Лоуелл А. Голдсміт, Стівен І. Кац та ін. Дерматологія Фіцпатрика в клінічній практиці: у 3 Т. Пер. з англ., заг. ред. Акад. А.А.Кубанової. М: Видавництво Панфілова; БІНОМ. лабораторія знань; 2012 - Т 3. - С. .

3. Степаненко В.І., Сизон О.О., Шупенько Н.М. та ін Дерматологія, венерологія: підручник. К.: КІМ. 2012:904с.

4. Томас П.Хебіф Шкірні хвороби. Діагностика та лікування. Пров. з англ. - 4-те вид. - М: МЕДпрес-інформ,; 2016: 704 с.:іл.

ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК: КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА, ЛІКУВАННЯ

Дашук А.М., Добржанська Є.І., Дашук А.А.

Захворювання, що виникають в результаті атаки власної імунної системи, називаються аутоімунними захворюваннями. Аутоімунні захворювання пов'язані з циркулюючими аутоантитілами. Патогенез може бути опосередкований аутоімунними Т-лімфоцитами та іншими імунними механізмами.

Захворювання сполучної тканини (ревматоїдний артрит, вовчак, дерматоміозит, склеродермія) – це група мультисистемних хвороб невідомої етіології. Вони не мають початкової типової картини, тривалості та поразки органів. Ця мінливість робить класифікацію та діагностику у ряді випадків утрудненою.

LUPUS RED: CLINIC, DIAGNOSTICS, TREATMENT

Dashchuk A.M., Dobrzhanska E.I., Dashchuk A.A.

Diseases that result from an attack on your own immune system are called autoimmune diseases. Autoimmune diseases are associated with circulating autoantibodies. Pathogenesis can be mediated by autoimmune T lymphocytes and other immune mechanisms.

Connective tissue diseases (rheumatoid arthritis, lupus, dermatomyositis, scleroderma) are a group of multisystem diseases of unknown etiology. They do not have an initial typical pattern, duration and organ damage. This variability makes classification and diagnosis in some cases difficult.