

Жүйелі қызыл жегі



Жоспар:

Кіріспе

Негізгі бөлім:

- 1.** Жүйелі қызыл жегінің пайда болу себептері;
- 2.** Жүйелі қызыл жегінің патогенезі;
- 3.** Жүйелі қызыл жегінің клиникалық көріністері
- 4.** Диагностикасы және емі

Қорытынды

Жүйелі қызыл жегі

Жүйелі қызыл жегі (lupus erythematoses disseminatus)- жасушаларға,әсіресе оның ядролық құрылымдарына антиденелердің түзілуінен,көптеген мүшелер мен тіндердің иммундыкомплекстік қабынуына алып келетін дәнекер тіннің,тамырлардың аутоиммундық жүйелі ауруы.

Этиологиясы

ЖҚЖ нің этиологиясы мультифакторлы болып табылады. Оның пайда болуына генетикалық бейімділік және қоршаған орта факторлары әсер етуі мүмкін.

Қазіргі кезде жүйелі қызыл жегіні вирустар, соның ішінде ретровирустар қоздырады деген ғылыми тұрғыдан толық дәлелденбеген пікір бар, себебі қанда қызылша, қызамық вирустарына, әсіресе ретровирустарға қарсы антиденелер табылған.



Люпус панникулит

Патогенезі

Жүйелі қызыл жегінің дамуына иммундық жүйенің және гендік бейімділіктің маңызы өте зор. Бұл ауру көп факторлы сырқаттар қатарына жатады. Иммунитеттің гендік бұзылулар негізінде дамиды. Организмде Т-хелпердың жетіспеушілігі, Т-супрессорлардың әлсіздігі осыған байланысты, В-лимфоциттер белсенділігінің артып кетуі байқалады. HLA-DR-2, DR-3, B7 B35 антигендерінің барлығы байқалады. Осы өзгерістер нәтижесінде жасуша ядроларына және ДНҚ-ға қарсы бағытталған антиденелер түзіледі, қанда әртүрлі иммундық кешендер пайда болады. Иммундық кешендер түрлі мүшелер құрылымдарының базальді мембранасына шөгіп, иммундық қабынуды туғызады.

Передача генетической информации



Моногенное заболевание



⇒ Этиология

Патологиялық анатомиясы

Жүйелі қызыл жегіге дәнекер тіннің жүйелі дезорганизациясы (бұзылуы), қан тамырларының қабынуы (васкулиттер) және ядро патологиясы тән. Ядро патологиясының пайда болуына организмдегі ядроға және ДНҚ-ға қарсы түзілген антиденелер тікелей әсер етеді. Сонымен қатар гематоксиндік денешіктер және жегілік жасушалар (LE-клеткалар) п.б.

Аурудың клиникасы

Жүйелі қызыл жегіге тән “қызыл жегілік жасушалар” LE жасушалар аутоиммундық әсерлер нәтижесінде өзгерген жасушаларды лейкоциттер немесе макрофагтар жұтып алғанда пайда болады. Бұл жасушалар аурулардың 80 %-да табылып, клиникада осы аурудың диагнозын анықтауда маңызы зор.

Терідегі өзгерістер

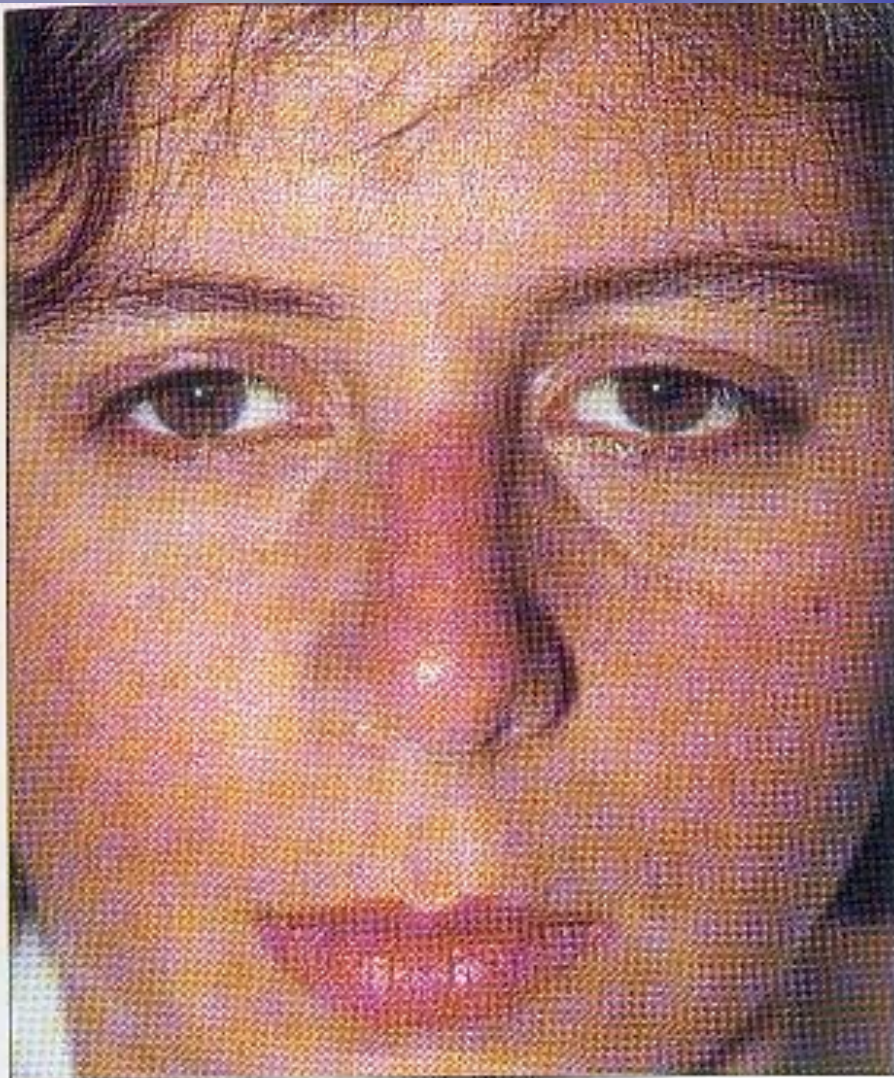
Жүйелі қызыл жегіде бет терісінің екі жағында мұрын арқылы қосылып жататын, пішіні көбелек тәрізді қызару пайда болады. Теріні микроскоппен тексергенде, үстіңгі қабатының түлегенін, эпидермис атрофиясын, тері асты дәнекер тіннің бұзылғаны продуктивті деструктивті васкулитті көреміз.



Көбелек тәрізді көрінісі



Бет терісіндегі көбелек көрінісі



Системная красная волчанка
"Бабочка"



Бет терісінде пайда болған қызыл
жегі



Бет терісінің терең зақымдалуы



ЖҚЖ кезіндегі жайылмалы
эритема



Кеңінен жайылған, біртекті орналаспаған терідегі қызыл дақтар





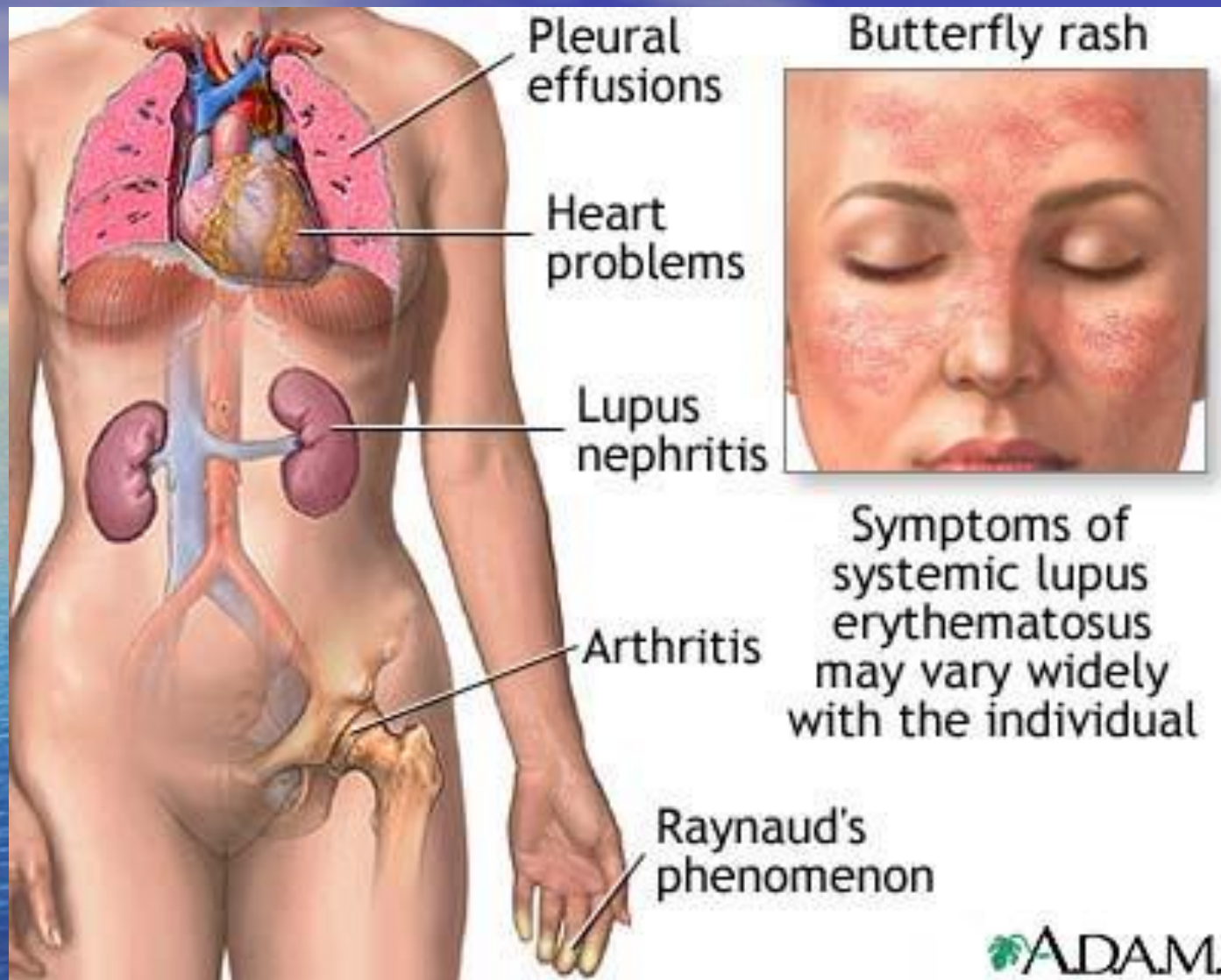
Капиллярит

Аурудың жиі көрінісіне буындық синдром жатады: ұшпалы артралгия, жедел не созылыңқы артрит немесе периартрит. Артритке ұсақ және ірі буындар бірдей ұшырайды. Сонымен қатар миалгия және полимиозиттер байқалуы мүмкін.





Серозды қабаттар да ауруға жиі шалынады, серозиттерді артрит пен дерматитке қосып кеселдің кіші триадасының бірі деп санауға болады. Жиі дамитыны плеврит пен перикардит, сиректеу - перитонит, перигепатит, периспленит.



ЖҚЖ кезіндегі ішкі ағзалардағы өзгерістер

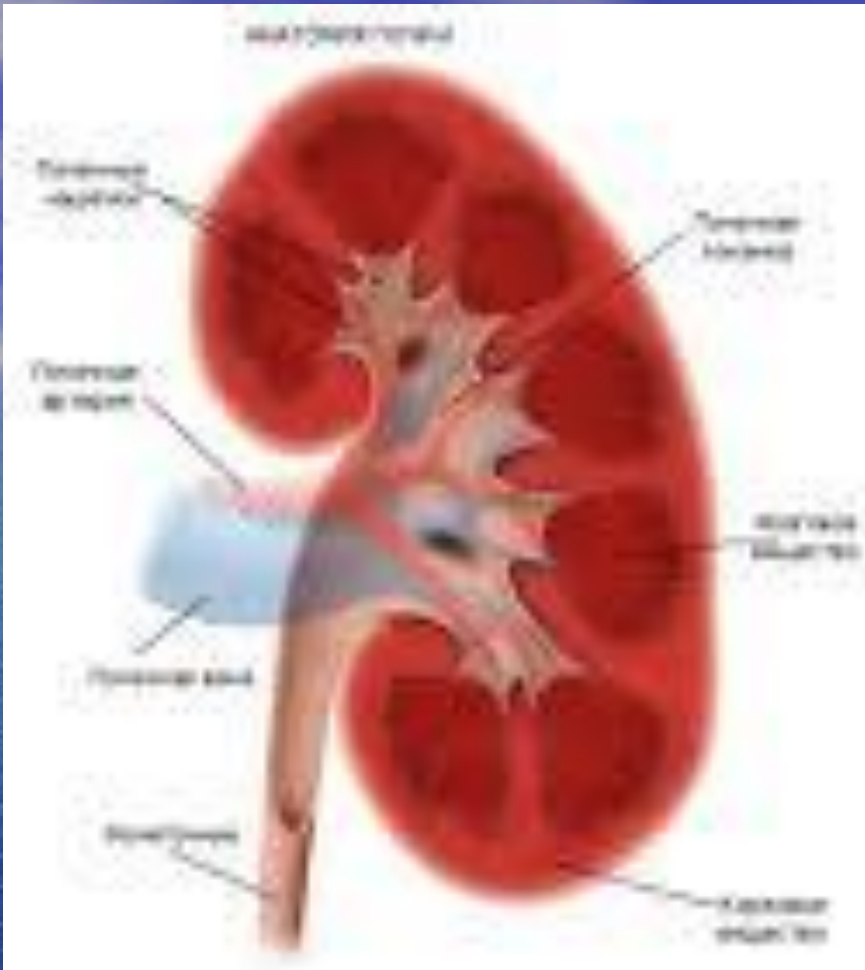
Ішкі ағзадағы өзгерістер

Висцеральді көрінісінің ең жиісі - кардит. Оның ішінде миокардиттің кездесуі басымырақ. Диффузды миокардитте жүрек шекарасы кеңейіп, үндері көмескіленеді, шамалы систолалық шу пайда болып, кейде ырғақ бұзылысы байқалады. Эндокардтың зақымдалуы және ақаулардың п.б. сирек кездеседі. Либман-Сакс эндокардиті анықталуы мүмкін.



Балаларда сонымен қатар өкпенің зақымдалуы – пневмонит анықталады. Өкпе қан тамырлары және интерстициялық тіні зақымдалады (интерстициялық пневмония немесе пневмофиброз).

Бүйректегі өзгерістер: электрондық микроскоппен тексергенде бүйрек шумағындағы эндотелий, эпителий астында және мембрана ішінде электрондар өтпейтін қатты депозиттерді көреміз. Бұл өзгерістер иммунды реакциялар нәтижесінде пайда болады. Осыған байланысты бүйрек шумағының капиллярлары ісінген, некрозданған жасушалардың көбеюі, қабыну үрдісі дамиды.



Нерв жүйесінің ауруға шалынуы, яғни - Нейролюпус дамиды. Бұл кезде ұсақ тамырлардың тромбоваскулитінен мидың қыртысы мен оның астындағы ми затының ауруға байланысты зақымданулары дамиды. Науқас бас ауруына, бас айналуы мен ұйқы бұзылысына шағым жасайды.

Асқазан ішек жолдарының бұзылысы да жиі байқалады. Бұл кезде өңештің, асқазанның, он екі елі ішектің шырышты қабаттары зақымдалып, кейде эрозиялар немесе жаралар түзілуі мүмкін. Ішектің патологиясы шарбы қан тамырларының зақымдалуына (васкулит немесе тромбозга) байланысты болуы мүмкін.

Диагностика

ЖҚЖ-нің диагностикалық критериялары:

1. Бет аймағындағы эритематозды бөртпе
2. Дискоидты бөртпелер
3. Фотосенсибилизация
4. Ауыз қуысындағы жаралар
5. Артрит
6. Серозит
7. Бүйректің зақымдалуы
8. Неврологиялық бұзылыстар
9. Гематологиялық бұзылыстар
10. Иммундық бұзылыстар

- Науқаста осы аталғандардың төртеуі немесе одан көп белгілер болатын болса Жүйелі қызыл жегі диагнозы қойылады.

Емі

- ЖҚЖ-нің емі ауруханада жүргізілуі тиіс. Бұл ауру ұзақ, үзіліссіз, сатылы емді қажет етеді.
- Режим: төсектік
- Диета: Витаминге (С, В топ), қанықпаған май қышқылдарына бай тағамдар.
- Патогенетикалық ем. Ең бірінші дәрі- глюкокортикоидтар (преднизолон немесе метилпреднизолон).

Бұл дәрілердің тәуліктік мөлшері дерттің өршу белсенділігіне, науқастың жағдайының ауырлығына сәйкес тағайындалады.

Жоғары белсенділікте преднизолонның мөлшері 1-1,5 мг/кг/тәул., белсенділігі орташа болса 0,5-1,0 мг/кг/тәул. тағайындалады.

- Полисиндромды зақымдалуы бар науқастарға пульс-терапия қолданылады: 3 күн бойы метилпреднизолонның ең көп дозасын орта есеппен 10-20 мг/кг (тәулігіне 1000 мг-нан артық емес) көк тамырға.
- ЖҚЖ-нің аса ауыр ағымы кезінде егер глюкокортикоидтармен ем нәтижесіз болса немесе олардан ауыр асқынулар дамыса цитостатиктер қолданылады.
- Люпус нефриттің емінде – циклофосфамид. Оны мегадозада пульс-терапия ретінде көк тамырға енгізеді: айына 1 рет 15-20мг/кг дене салмағына 12-18 ай бойы, ал кейін 3 айда 1 рет 12-18 ай бойы.

- Циклофосфамид әсер етпеген жағдайда соңғы жылдары циклоспорин қолданылып жүр (5 мг/кг/тәул.)
- Жегілік криз кезінде плазмаферез жүргізіледі;
- Миозитті, артритті және ЖҚЖ-нің нейropsychикалық көріністерін емдеу үшін метотрексат тағайындайды: орташа дозада 10-15 мг (25 мг-ға дейін) аптасына 1 рет.

- Глюкокортикоидтармен және цитостатиктермен қатар науқастарға көрсеткіштері бойынша антикоагулянттар (гепарин, аценокумарол), антиагре-ганттар (дипиридамол), антигипертензивтік препараттар, антибиотиктер және симптоматикалық ем тағайындалады.

- Аурудың рецидиві көп жылдық ремиссиядан соң пайда болуы мүмкін, сондықтан науқастар өмір бойы дәрігердің диспансерлік бақылауында болуы тиіс.

Пайдаланылган әдебиеттер тізімі:

- 1)Б.Қалимұрзина, "Ішкі аурулар", II том, 2005ж.
- 2)В.И.Маколкин, С.И.Овчаренко, "Внутренние болезни" Москва, 1999г.
- 3)А.Н.Окороков, "Лечение болезней внутренних органов" №3 том
- 4)Д.А.Харкевич, "Жалпы фармакология", 2004ж.
- 5)О.А.Борисова, "Универсальный справочник современных лекарственных средств", 2005г.
- 6)В.Г.Кукес, "Клиническая фармакология и фармакотерапия", Москва, 2006г.