

С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ

Кафедра: Дерматология

Тақырып: Жүйелі қызыл жегі

Орындаған: К

Факультет: емдеу ісі

Топ:

Қабылдағ

Алматы 2010ж

ЖОСПАР:

- Кіріспе
- Негізгі бөлім:
- Этиологиясы;
- Патогенезі;
- Клиникалық жәктелуі;
- Клиникалық көрінісі;
- Диагностикасы;
- Дифференциалды диагностикасы;
- Емі;
- Болжамы;
- Қорытынды



ЖҮЙЕЛІ ҚЫЗЫЛ ЖЕГІ

Жүйелі қызыл жегі – жасушаларға, әсіресе оның ядролық құрылымдарына антиденелердің түзілуінен, көптеген мүшелер мен тіндердің иммундыкомплекстік қабынуына алып келетін дәнекер тіннің, тамырлардың аутоиммундық жүйелі ауруы.

Жиі 14-40 жас аралығындағы әйелдер ауырады.



ЭТИОЛОГИЯСЫ

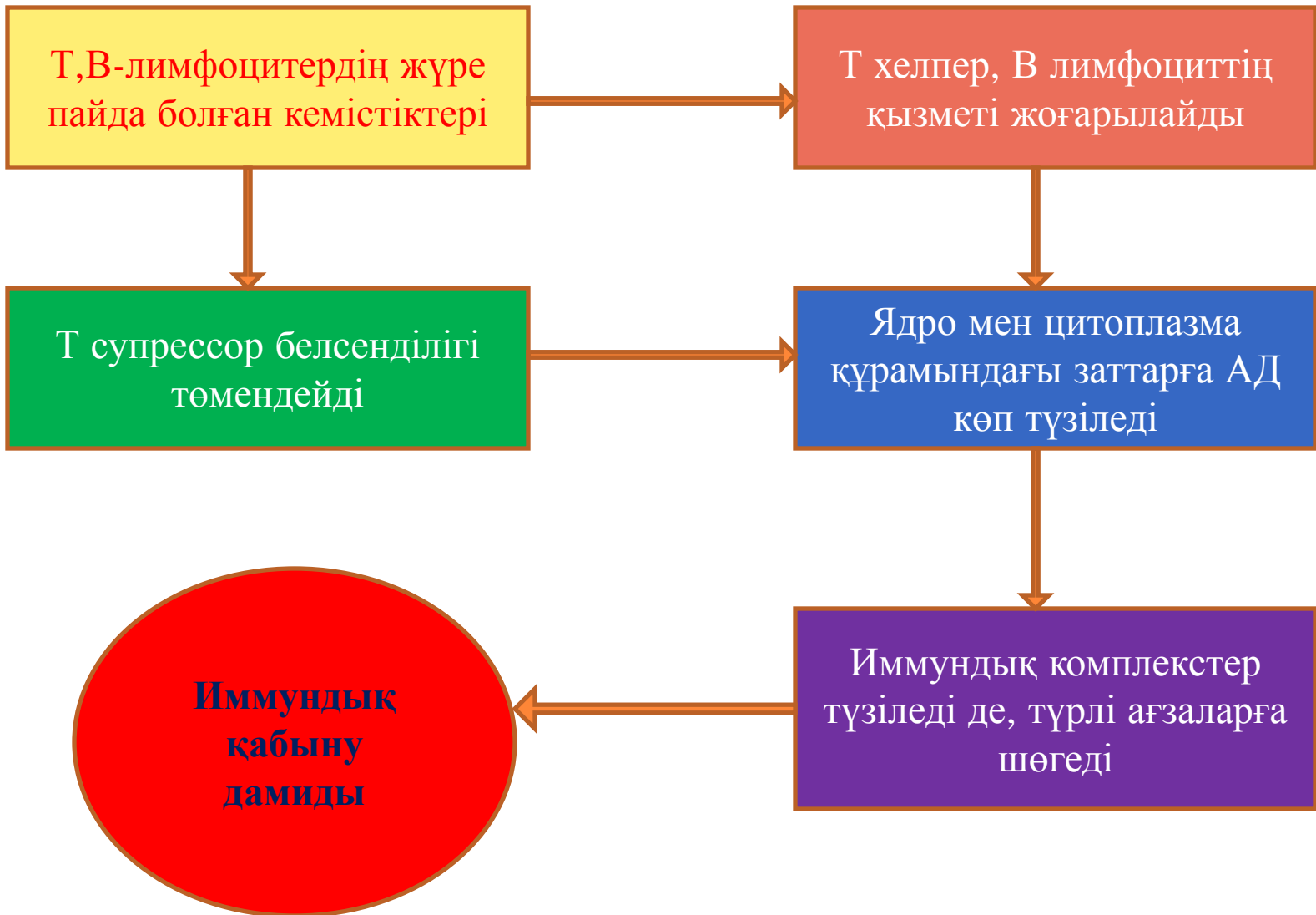
ЖҚЖ-ң этиологиясы нақты анықталмаған. Осы туралы келесі гипотезалар орын алған:

1. Созылмалы вирустық инфекция.
2. Ген өзгерістері. ЖҚЖ-н сырқаттанған науқастарда HLA жүйесінің A1, B8, DR2, DR3 антигендері жиі табылады.

Инсоляция, вакцинация, кейбір дәрі-дәрмектер, жүктілік, босану, лактация, аборт, менструация, суықтау тәрізді факторлар ЖҚЖ-ң дамуына түрткі болады.



ПАТОГЕНЕЗІ



КЛИНИКАЛЫҚ ЖІКТЕМЕСІ

1. Барысының түрлері:

- Жедел;
- Жеделдеу;
- Созылмалы;

2. Процестің активтілігінің фазасы және дәрежесі:

- Активті фаза
 - I минимальды;
 - II орташа;
 - III биік;
- Ремиссиялық фаза



3. Зақымданулардың клиникалық-морфологиялық сипаттамалары:

- Терінің: “көбелек” белгісі, капилляриттер, экссудатты эритема, пурпура, дискоидтық жегі т.б.
- Буындардың: артралгиялар және полиартриттің жедел, жеделдеу, созылмалы түрлері
- Сероздық қабықтардың: полисерозид, плеврит, перикардит (кұрғақ және жабысқақты), периспленит
- Жүректің: миокардит, эндокардит, митральды қақпақшаның жетіспеушілігі;
- Өкпенің: жедел және созылмалы пневмонит, пневмосклероз;
- Бүйректің: нефротикалық немесе аралас типті люпус-нефрит, несептік синдром;
- Нерв жүйесінің: менингоэнцефалополирадикулоневрит, полиневрит



КЛИНИКАЛЫҚ КӨРІНІСІ

- Тері және ішкі ағзалардың зақымдануының жалпы белгілерінен тұрады. Кейде ауру бірден жалпы және терінің, ішкі ағзалардың зақымдану белгілерімен бірге жедел өрши басталады. Басқа жағдайда ауру белгісіз басталып, клиникалық белгілері бірте –бірте дамиды да, тері зақымдануынан бұрын ішкі ағзалар зақымдалады. Бұл кезде ауру зарарсыз өтіп, аз уақытта науқас тәуірленеді.



ТЕРІ-КІЛЕГЕЙ

ЖАМЫЛҒЫЛАРЫНЫҢ ЗАҚЫМДАНУ

СИНДРОМЫ

Науқастардың 85-90%-да болады. Көбіне “көбелек” белгісімен білінетіні – мұрын, бет-әлпет доғасының бетінде пішіні көбелек тәрізді дерматит.

- **Васкулиттік “көбелек”** тұрақсыз, цианозды, пульсацияланған эритема. Күн, жел, салқын тигенде немесе толқығанда эритема күшейеді.
- **“Көбелектің” бөртпелі түрінде** беттің терісі ісінеді, бетіне гиперкератозды эритемалық бөртпелер түседі. Бөртпелер алдымен мұрынға түсіп, кейін бет-әлпет доғасына қарай жайылады. “Көбелектік” эритема маңдайға, иекке, кеудеге “декольте” типті түседі.



Эритемалық көбелек



Васкулиттік көбелек



ТЕРІ-КІЛЕГЕЙ ЖАМЫЛҒЫЛАРЫНЫҢ ЗАҚЫМДАНУ СИНДРОМЫ

- **Капилляриттер.** Саусақ ұшында, тырнақ айналасында, алақан мен табанда қызарған ұсақ дақтар және тырнақтың астына “тікен кіру” белгісі түрінде білінеді.
- Аса ауыр жағдайларда теріге буллалы, түйінді, уртикарлық, **геморрагиялық бөртпелер** түседі.
- Егерде антифосфолипидтік антиденелер болса, онда қол-аяқтардың, дененің бетінде **торлы ливедо** пайда болады.
- Жегінің дискоидтық түрінде тері дара, бір өзі зақымданады. ЖҚЖ-ның тағы бір белгісі – **терінің, тері өскеншектерінің трофикалық бұзылыстары.** Тері құрғайды, шаш, кірпік, қас түседі.



Саусақ ұшындағы
капилляриттер



Диссеминирленген қызыл
жегі









Люпус-серозит – жегілік полисерозит науқастардың 80-90% кездеседі. Плеврит, перикардит жиі, ал перитонит сирек кездеседі.

Жүрек пен тамырлардың зақымдануы. ЖҚЖ-да жүректің барлық қабаттары зақымдануы мүмкін, бірақ жиі дамитыны перикардит. Люпус-миокардит жалпы миопатиялық синдроммен бірге жүреді.

Люпус-пневмонит аурудың 2-4 жылдарында қосылады.

Ас қорыту жолдары мен бауырдың зақымдануы. Васкулиттің салдарынан эрозиялық эзофагит, гастрит, дуоденит дамиды және шажырақай тамырлары зақымданады.





Бүйректің зақымдануы. ЖҚЖ-ның $\frac{1}{4}$ бөлігі гломерулонефриттен басталып, бастамасы нефриттік көрініспен бүркемеленеді. Люпус-нефриттің барысы әр науқаста әртүрлі:

- 1) Тез меңдеуші гломерулонефрит түрінде (18%);
- 2) Дара несептік синдроммен жүретін нефрит түрінде (10-15%);
- 3) Гипертензиямен және гипертензиясыз нефротикалық синдроммен жүретін нефрит түрінде (70%);



Буын синдромы. Буын синдромы синовииттің дамуынан болады, ол науқастардың 90% кездеседі. Көбіне қол ұшының ұсақ буындары, білезік, тілерсек буындары ісініп ауырады. Люпус-артрит көбінесе бұлшықеттердің, сүйектердің ауырсынуымен қатар жүреді.

- ▣ **Нерв жүйесінің зақымдануы** – болжамы нашар белгілі. Нерв жүйесінің зақымдану белгілері сан түрлі: бастың ауыруы, құрысу синдромы, психикалық бұзылыстар, көлденең миелит, бас миы қанайналымының бұзылыстары, нейропатия.



**ЖҚЖ науқастағы
ревматоидтты
саусақ**

Саусақ өзгерістері



ЖҚЖ барысының сипаттамалары.

- 1. Жедел барысы:** бірден жіті басталады, науқастар полиартриттің, тері өзгерісінің, дене қызуының биіктеуінің пайда болған күніне дейін айтып бере алады. Аурудың басталуынан 3-6 айдың көлемінде полисиндромдық көрініс пайда болады: трофикалық бұзылыстар, полисерозит, люпус-нефрит, нерв жүйесінің зақымдануы, қанда АНФ-дың титрі биік деңгейде және ЛЕ жасушалардың саны көп;
- 2. Жеделдеу барысы** – аурудың ең жиі түрі. Бұл түрінде ауру біртіндеп баяу басталады. Алғашқы кезде клиникалық көріністе әлсіздік, дене қызуының оқта-текте субфебрильды көтерілуі, терінің бейспецификалық зақымданулары, рецидивтеуші артриттің белгілері басты орын алады.
- 3. Созылмалы барысында** жегінің көрінісі бірнеше жыл моно немесе аз синдромды түрде жүреді.



Үлкен диагностикалық критерилер

- Беттегі көбелек;
- Люпус-артрит;
- Люпус-пневмонит;
- Қанда LE-жасушалардың анықталуы;
- АНФ;
- Гемолитикалық анемия;
- Люпус нефрит;
- Көкбауырдағы патоморфологиялық өзгерістер.

Кіші диагностикалық критерилер

- Қызба;
- Дене салмағының төмендеуі;
- Капилляриттер;
- Терілік синдром;
- Полисерозиттер;
- Гепатоспленомегалия
- Полимиалгия, полиартралгия;
- ЭТЖ жоғарылауы, лейкопения, анемия, тромбоцитопения, гипергаммаглобулинемия;
- Тромбоэластограмманың өзгеруі



Диагностикасы. ЖҚЖ классикалық үштігі анықталса: “көбелек”, рецидивтеуші полиартрит, полисерозит және сонымен бірге ЛЕ жасушалары немесе АНФ табылса, онда диагнозды қою қиын емес.

Үш үлкен(көбелекті бет міндетті түрде) немесе бірнеше кіші белгілердің(люпус артритпен қатарласа) анықталуында ЖҚЖ диагнозы қойылады.



ДИФФЕРЕНЦИАЛДЫ ДИАГНОСТИКА

Белгілері	ЖҚЖ	Ревматоидты артрит
Буынның зақымдалу сипаты	Мигрирлейтін	Прогрессияланатын
Иілу контрактурасы	тән	Тән емес
Буын деформациясы	Соңғы сатысында, минималды түрде	айқын
Қызметінің бұзылысы	Айқын емес	айқын
Сүйектің эрозиясы	Тән емес	тән
Анкилоз	Тән емес	тән
Морфологиялық көрінісі	Жеделдеу синовит	Созылмалы гиперпластикалық синовит
Ревматоидты фактор	5-25%-да төмен титрде	Тұрақты, 80%-да жоғары титрде
LE-жасушаға тесттің оң болуы	86%-нда	5-15%-нда

Емі.

1. Диетотерапия. Тағамда витаминдер, әсіресе С, В топ витаминдері және қанықпаған май қышқылдары мол болуы тиіс.
2. Кортикостероидтар (преднизолон, преднизон, триамцинолон, метипред, т.б.);
3. Гормонмен бірге безгекке қарсы дәрілер (плаквенил, резорхин);
4. Буын зақымданса салицилаттар, стрептостафилакоктық инфекция болғанда антибиотиктер қолданылады.
5. Теріні күн сәулесінен қорғау үшін парааминобензой қышқылы, метилурацил қолданылады.



БОЛЖАМЫ

- Емді тиімді жүргізгенде науқастың 90% ремиссияға түседі, ал қалған 10% -да гломерулонефриттің немесе цереброваскулиттің өрістеуінен аурудың болжамы нашар болады.



ҚОРЫТЫНДЫ

- ЖҚЖ өздігінен бірінші дамиды немесе оған дейін бұрын эритематоздың созылмалы түрімен ауырғандарда сирек кездесетін аурудың ең ауыр түрі.
- Сондықтан жегімен ауыратын науқастар күн сәулесінен, суықтаудан, инфекциялық аурулардан, сақтанып, вакцинациядан бас тартуы тиіс.



ПАЙДАЛАНЫЛҒАН ӘДЕБИЕТТЕР:

- З.Б. Есенгараева, Н.М.Малдыбаева, З.Б.Кешилева, А.А. Кубанова «Тері және венерология аурулары» Білім 1997ж
- Сигидин Я.А., Гусева Н.Г., Иванова М.М. Диффузные болезни соединительной ткани. М.: Медицина, 2004
- Л. А. Сайкова, Т. М. Алексеева «Хронический полимиозит» М., Фолиант, 2000
- Е. И. Алексеева, С. И. Валиева, Т. М. Бзарова, Е. Г. Чистякова и др. «Ревматология» -сборник методических материалов с. 40-47
- <http://www.consilium-medicum.com>
- <http://www.google.ru/kz>

