

“ Астана медицина университеті” КЕАҚ
№1 ішкі аурулар кафедрасы

ЖҮЙЕЛІ ҚЫЗЫЛ ЖЕГІ

Орындаған: Әлімқұл А.Т.

Тобы: 431 ЖМ

Тексерген: Жакупов М.К.

Нұр-Сұлтан 2019

ЖОСПАРЫ

- **Кіріспе**
- **Негізгі бөлім**
 - *Жүйелі қызыл жегі ауруына түсінік*
 - *Этиологиясы және патогенезі*
 - *Клиникалық көрінісі, диагностикасы, емі.*
- **Қорытынды**
- **Пайдаланылған әдебиеттер тізімі**



ЖҮЙЕЛІ ҚЫЗЫЛ ЖЕГІ

Бұл этологиясы белгісіз созылмалы қабынулық аутоиммундық ауру, әртүрлі клиникалық көрінісі, ағымы және болжамымен сипатталады.

Жасушаларға, әсіресе оның ядролық құрылымдарына антиденелердің түзілуінен, көптеген мүшелер мен тіндердің иммундыкомплектік қабынуына алып келетін дәнекер тіннің аутоиммундық ауруы.



ЭТИОЛОГИЯСЫ

- Ауру нақты себебі анық емес. Бірақ пайда болуында келесідей тұжырымдар бар:
Құрамында РНҚ бар қызылша, қызамық, парагрипп, ДНҚ бар жай герпес, Эпштейн-Барр вирустарына аурудың қанында қарсыденелер табылуы олардың этиологиялық әсеріне меңзейді. Тікелей емес әсері болса да, бастаушы фактор ретінде ұзақ инсоляция, суыққа тоңу, радиация, психикалық немесе физикалық травмалар.
кейбір дәрілер – антибиотиктер, сульфаниламидтер, тырысу мен гипертензияға қарсы заттар, вакцина мен гамма-глобулиндер.
баланың жасөспірім кезіндегі гормоналдық және иммундық өзгерістер әлсіз әсер етеді.



ЭПИДЕМИОЛОГИЯСЫ

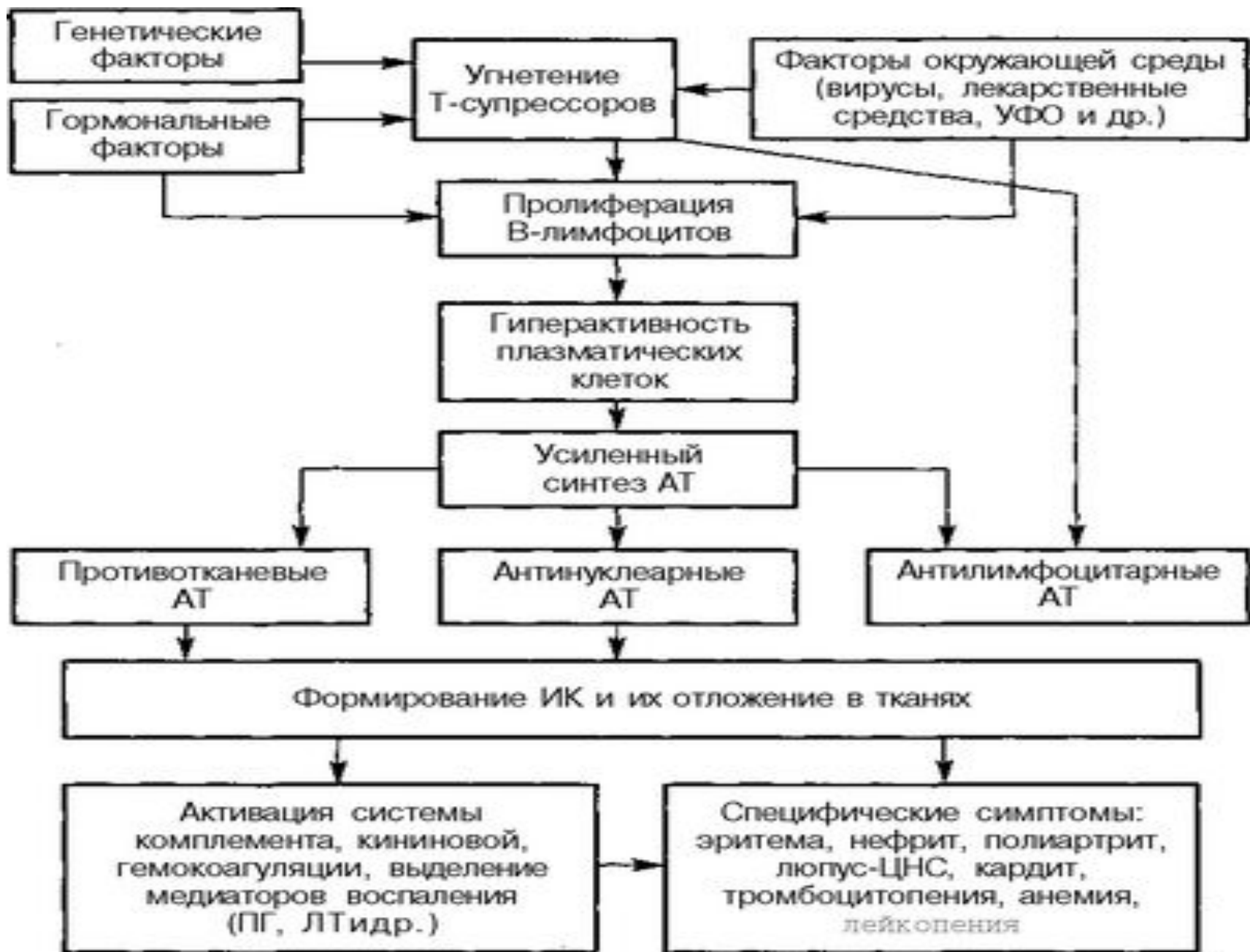
- Жүйелі қызыл жегімен көбіне әйел адамдар ауырады. 20-40 жас аралығында. Алғашқы симптомдар 15-25 жас аралығында пайда болады. Және жүйелі қызыл жегі тұрмыстық қатынас және ауа-тамшылы жол арқылы жұқпайды, себебі созылмалы сипатта өтеді.



ПАТОГЕНЕЗИ

- Аурудың өршуі және үдеуі клетка ядросымен әрекет жасай алатын, құрамында антиденелер бар иммундық комплекстерге байланысты. Вирус клетканың ішіне енген кезде антиденелердің патогенетикалық рөлі күшейе түседі. Бұл әрекет клетканы өлтіреді, сөйтіп ядролық детрит қанға түседі. Тіндерде табылатын ядро қалдықтары – гемотоксикин денешіктері ЖКЖ-нің тек өзіне тән белгі.





КЛИНИКАСЫ

- Ауру үдемелі ағыммен жүреді. Жедел ағымды ауруда дене қызуы бірнеше күн ішінде жоғары көтеріліп, гектикалық түрмен сипатталады. Сонымен бірге тоңу, қалтырау, ағып терлеу шығады. Бала арықтап кетеді, тіпті кахексия дамиды, қанда едәуір өзгерістер табылады, ағзалар мен жүйелер жұмысының саналуан және ретсіз бұзылыстары басталады.



Терілік синдром

Буындық синдром

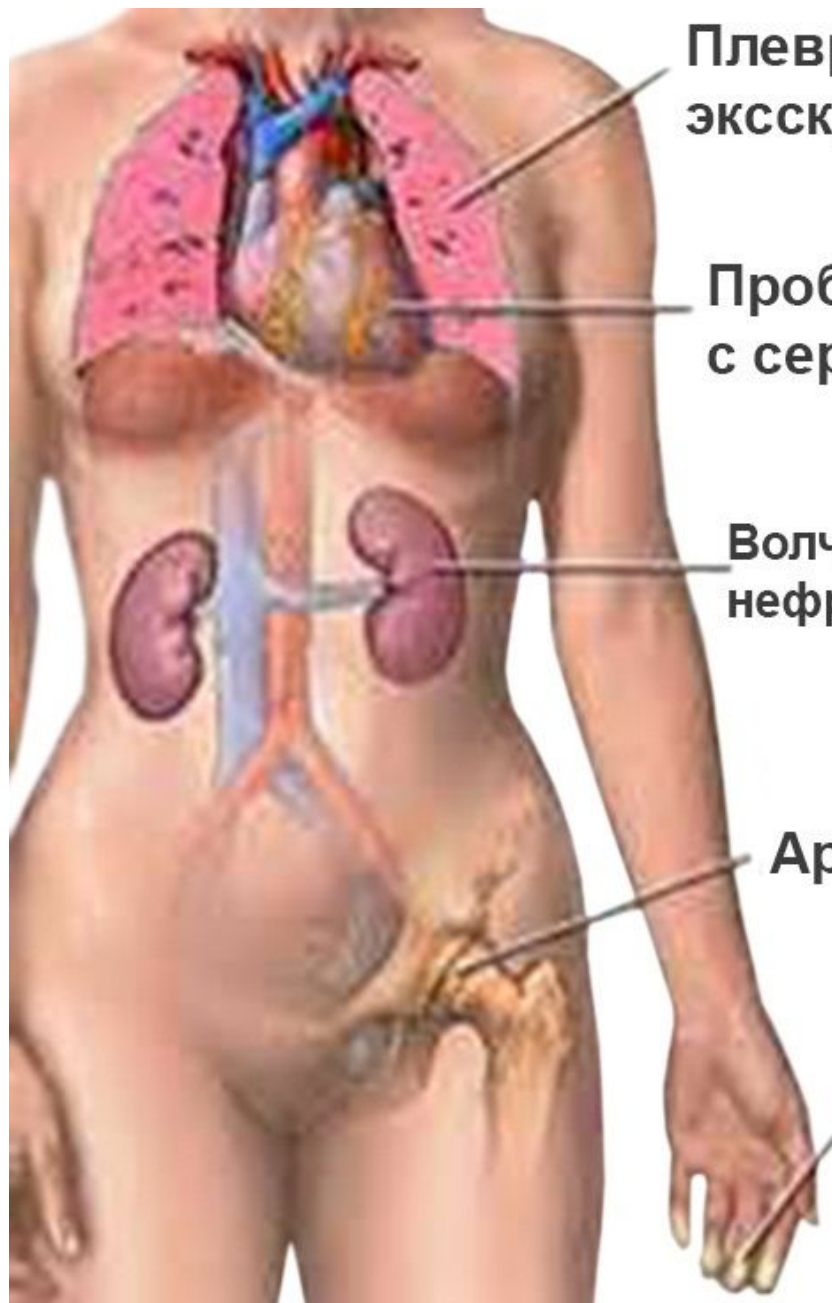
**Жүрек – қан тамыр
зақымданулары**

Өкпелік зақымданулар

Бүйректік зақымданулар

**Нерв, ЖКТ жолдары
зақымданулары**





Плевральный
эксскулад

Проблемы
с сердцем

Волчаночный
нефрит

Артрит

Виброблезнь
(феномен Рейно)

Сыпь
“Бабочка”



ТЕРІЛІК ЗАҚЫМДАНУ

- Бұл синдром науқастардың 85-90%-да болады. Көбіне «көбелек» белгісімен білінетіні – мұрын, бет-әлпет доғасының бетінде пішіні дерматит тәрізді. Аурулардың көбінде тері бұзылыстары айқын: теріде ісіну, инфильтрация, гиперкератозбен білінетін эритема. Күлдіреуікке, некротикалық жараға ауысып, кейін орнында беткейлік атрофиялық із немесе ұялы пигментация қалдыруы мүмкін. Теріде аллергиялық көріністер байқалады: мәрмәр тәріздес түс, бөртпе, қан тамырларының бұзылыстары, саусақтар мен алақанда капилляриттер. Бетке шыққан эритема “көбелекке” ұқсас.



- Көбелек денесі мұрын үстіне сәйкес, қанаттары бетке жайылып орналасады.
- теріде ісіну, инфильтрация, гиперкератозбен білінетін эритема. Күлдіреуікке, некротикалық жараға ауысып, кейін орнында беткейлік атрофиялық із немесе ұялы пигментация қалдыруы мүмкін



Буындық синдром

- Буын синдромы синовииттің дамуынан болады, ол науқастардың 90%-да кездеседі. Көбіне қол ұшының ұсақ буындары ісініп ауырады. Ер адамдарда В-27-теріс сакроилеит дамуы мүмкін. Люпус-артрит ревматизмдік артритке біршама ұқсайды. Буындар ертеңгілікте шамалы сіресуі мүмкін. Бірақ ревматоидтық артритке қарағанда сіресу қатаң емес, ұзаққа созылмайды. Кейде тендинит, тендовагиит дамуынан қол саусақтарының иілу контрактурасы байқалады, Бірақ мұндай деформация өте сирек. Люпус-артрит көбіне бұлшықеттердің, сүйектердің ауырсынуымен қатар жүреді.





Артритке үлкен және кіші буындар ұшырайды.
Серозит, артрит және дерматит – ауру
триадасы деп аталады.



Общие:
Лихорадка(50%)
Депрессия

Нервная система (60%):
Судороги
Гемиплегия Атаксия
Полинейропатия
Психозы

Кожа:
Бабочка
Фотосенсибилизация
Васкулиты Пурпура
Уртикарии

Сердце(25%):
Перикардит
Эндокардит
Аортальные и метральные
недостатки

Лёгкие (50%):
Плеврит/выпит
Рестрикция

Боль в животе

**Синдром
Рейно (20%)**

Поражения почек (30%)
Гломерулонефриты (всех
типов)

Миопатия (<5%)

Суставы (90%):
Асептический некроз
Артрит мелких суставов

Кровь (75%)
Анемия (нормохромная,
нормоцитарная или
гемолитическая)
Лейкопения/лимфоцитопения
Тромбоцитопения



Клинические проявления красной волчанки



ЖҮЙЕЛІ ҚЫЗЫЛ ЖЕГІНІҢ АКТИВТІЛІК ДӘРЕЖЕЛЕРІНІҢ КЛИНИКАЛЫҚ-МОРФОЛОГИЯЛЫҚ СИПАТТАМАЛАРЫ

I юкдағамли	Степень активности		
	I	II	III
Температура тела	Нормальная	Ниже 38° С	38° С и выше
Похудение	Незначительное	Умеренное	Выраженное
Нарушение трофики	Умеренное незначительное	Умеренное	Выраженное
Поражение кожи	Дискоидные очаги	Неспецифическая эритема	«Бабочка» и эритема волчаночного типа, капиллярит
Полиартрит	Деформирующий, артралгии	Подострый	Острый, подострый
Перикардит	Адгезивный	Сухой	Выпотной
Миокардит	Кардиосклероз	Умеренный	Выраженный
Плеврит	Адгезивный	Сухой	Выпотной
Диффузный гломеруло-нефрит	Мочевой синдром	Смешанного типа	Нефретический синдром
Поражение нервной системы	Полиневрит	Энцефалоневрит	Энцефалорадикулоноврит
Гемоглобин, г/л	120 и более	100-110	Менее 100
СОЭ, мм/ч	16-20	30-40	45 и более
Фибриноген, г/л	4	5	6 и более
Гамма-глобулины, %	20-23	24—25	30-35
LE-клетки, на 1000 лейкоцитов	Единичные или отсутствуют	1-2	5
АНФ, титры	32	64	128 и выше
Тип свечения	Гомогенный	Гомогенный и краевой	Краевой
Антитела к нДНК, процент связывания ЦИК; 3,5%-я ПЭГ-препитация	Незначительный	Умеренный	Выраженный



ДИАГНОСТИКАСЫ

Жүйелі қызыл жегінің диагностикалық критерийлері:

- Беттегі “көбелек” тәріздес эритема. Бекіген эритема
- Фотосенсибилизация – күн сәулесінен болған терінің патологиялық қызарулары.
- Ауыздағы, мұрын ішіндегі ойық жаралар. Ауырсынусыз жаралар, кейде мұрын-жұтқыншақта болуы (дәрігер тіркеуі қажет)
- Артрит эрозиясыз – шеткі 1-2 буынның қабынуы (буын ішіндегі шеміршек зақымданбайды). Эрозиялық емес 2 не одан көп перифериялық буындар, ауырсынумен, ісінумен көрінеді
- Серозит – плеврит немесе кардит. Плеврит: плевралдік ауырсынулар, плевра үйкеліс шуы не плеврада сұйық жиналуы; перикардит ЭХО КГ-да табылған.
- Бүйректегі өзгерістер – протеинурия, цилиндрурия т. б. Тұрақты протеинурия 0,5г/т не цилиндрлер (эритроцитарлық, каналдық, гранулярлық, аралас), гематурия
- ОЖЖ – дегі өзгерістер. Тырысулы ес жоғалтулар не психоздар. Тырысулар – ешқандай дәрі қабылдамағанда не метаболизмдік өзгерістер болмағанда (уремия, кетоацидоз, электролитті дисбаланс); психоз



- Бүйректегі өзгерістер – протеинурия, цилиндрурия т.б. Тұрақты протеинурия 0,5г/т не цилиндрлер (эритроцитарлық, каналдық, гранулярлық, аралас), гематурия
- ОЖЖ – дегі өзгерістер. Тырысулы ес жоғалтулар не психоздар. Тырысулар – ешқандай дәрі қабылдамағанда не метаболизмдік өзгерістер болмағанда (уремия, кетоацидоз, электролитті дисбаланс); психоз
- Қан өзгерістері – гемолитикалық анемия, лейкопения, тромбоцитопения. Лейкопения, лимфопения 2 рет тіркелген; тромбоцитопения, дәріге қатыссыз
- Иммунологиялық өзгерістер – LE-жасушалар, Вассерман реакциясы оң, анти-ДНК тесті оң. Анти-ДНК: нативті ДНК антиденелер титрі жоғарлауы; анти-Sm: антиядролық Sm-Ar; антифосфолипидті АД, сарысулық IgG не IgM артуы, кардиолипинге АД артуы; жегілік коагулянт; 6 ай бойы мерезді толық теріс шығарған кездемес жалған оң Вассерман реакциясы
- Антинуклеарлық антиденелер — иммунофлюоресценция тестінде антиядролық антиденелер титрінің жоғарылауы.

4 критерийдің болуы ЖҚЖ диагнозын нақтылайды. 4-ден аз болса ЖҚЖ жоққа шығарылмайды Тізбектегі критерийлерден басқа жас, әйел жынысы, шаш түсуі де маңызға ие.



ДИФФЕРЕНЦИАЛДЫ ДИАГНОСТИКА

Ревматизм

Лайм Ауруы

Тромбоцитопениялық
пурпура

Созылмалы гепатит

Инфекциялық
эндокардит



**Клиническая и лабораторная характеристика активности патологического процесса
при системной красной волчанки**

Показатель	Степень активности		
	III	II	I
Гемоглобин, г/л	Менее 100	100-110	120 и более
СОЭ, мм/ч	45 и более	30-40	16-20
Фибриноген, г/л	6 и более	5	4
γ-глобулины, %	30-35	24-25	20-23
LE-клетки, на 1000 лейкоцитов	5	1-2	Единичные или отсутствуют
АНФ, титры	128 и выше	64	32
Тип свечения	Краевой	Гомогенный и краевой	Гомогенный
Антитела к нДНК, процент связывания ЦИК; 3,5% ПЭГ-преципитация	Выраженный	Умеренный	Незначительный



Показатель	Норма
С-реактивный белок	<5 мг/л
Анти-О-стрептолизин	<200 ЕД/мл
Ревматоидный фактор	<30 МЕ _Д /мл
Антитела к циклическому цитрулиниро- ванному пептиду	<5 ЕД/мл
Антинуклеарный фактор	<1:160
Антитела к ДНК	<20 МЕ/мл
Мочевая кислота	<360 мкмоль/л

СРБ – жоғары

Анти – О – стрептолизин – жоғары

РФ – теріс

АЦЦП - сезімтал



Емі

- 1. Кеселдің өршу фазасында науқастар ауруханада емделеді; активтілігі минимальді барысында емханалық ем жүргізіледі.
- 2. Диетотерапия. Тағамда витаминдер, әсіресе С,В топ витаминдері және қанықпаған май қышқылдары мол болуы тиіс.
- 3. Этиологиялық емі табылмаған.
- 4. Патогенездік ем қолданылады.



- **Патогенездік ем**
 - **Глюкокортикоидтар**
- **Қабынуға қарсы стеридты емес препараттар (ҚКСЕП)**
- **Аминохиолинді препараттар**
- **Цитостатикалық препараттар**
- **Интенсивті терапия**



КОРТИКОСТЕРОИДТАР

- Жүйелі қызыл жегі емінің негізгі дәрмегі.
- Преднизолон немесе Метипред
- Жегі процесінің II-III дәрежелі активтілігінде қолданады. Преднизолон активтіліктің II дәрежесінде 30-50мг, III дәрежесінде 50-90мг шамасында. 24-48 сағаттан кейін науқастың жағдайы жақсармаса, дозаны 25-30% көбейтеді. Тері-буын синдромында 25-30-40 мг жеткілікті. 1,5-2 айдан кем емес. Тәулігіне 3-4 рет.
- Емнің асқынуларын болдырмау үшін: калий хлориді, панангин, калий оротаты, матандростенолон 5-10иг, диуретиктер қосып береміз.



ЦИТОСТАТИКАЛЫҚ ПРЕПАРАТТАР:

- Азатиоприн және циклофосфамид ішке орташа доза 2-2,5 мг/кг/тәул преднизолонның аздаған не орташа дозасымен бірге қабылдау; Азатиоприн ішке және көктамырға циклофосфан (1000 мг дене аумағының 1м² әрбір 3 айда); Циклофосфан көктамырға (1000 мг/айына алғашқы ½ жылда, ары қарай 1000 мг әрбір 3 айда 1,5 жыл бойы) преднизолонның аз дозасының фонында люпус-нефритте және ОНЖ зақымдануында қолданылады Метотрексат 10 мг және 20 мг дексаметазонды жұлын каналына 2-7 апта бойы ОНЖ ауыр зақымданулары бар науқастарда қолданылады.



АМИНОХФИНОЛИНДІ ПРЕПАРАТТАР.

- Хлорохин: 0,25-0,5 г/тәул 10-14 күн, ары қарай 0,25 г/тәул бірнеше ай бойы жалғастыру
Гидроксихлорохин: 3-4 ай 400 мг/тәул, ары қарай 200 мг/тәул. Ең ауыр жанама әсері – ретинопатия
- Плаквинил: 0,2 г х 4-5 раз/күніне ұзақ уақыт бойы несеп синдромын бақылап отыру қажет



Болжам

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



Қорытынды

- Жүйелі қызыл жегі - иммундық реттелудің гендік кемістігінен дамиды, өз тіндеріне қарсы антиденелердің тоқтаусыз түзілуі арқылы аутоиммунды және иммунокомплекті қабынумен жүретін созылмалы полисиндромды ауру. Этиологиясы анық емес. Көбіне әйел адамдар ауырады. Алдын алу мақсатында СӨС ұстану керек.



ҚОЛДАНЫЛҒАН ӘДЕБИЕТТЕР ТІЗІМІ

1. Каркабаева А.Д., Ревматология пәні бойынша дәрістер жинағы. Астана, 2012 жыл
2. Клиникалық протокол
3. Қалимұрзина Б., Ішкі аурулар II том, Алматы 2010 жыл

