

# СӨЖ

- Тапсырған: Есетова Ұлжан
- Исабекова Динара
- ЖМ-007

# Жүйелі склеродермия

---



## АНЫҚТАМАСЫ

Жүйелі склеродермия (ЖСД) — терінің, ішкі ағзалардың фиброздық-склероздық өзгерістері-мен және жайылма Рейно синдромы тәрізді облитерациялаушы эндо-артерииттің дамуымен сипат-талатын, дәнекер тіннің және ұсақ тамырлардың жүйелі ауруы.

# ЭТИОЛОГИЯСЫ

- Ген кемістіктері.
- Кейбір ықпалдар аурудың дамуына немесе өршуіне түрткі болады, мәселен: суықтау, жарақат, стресс, нейроэндокриндік бұзылыстар. Поливинилхлорид және алтын өндірісіне катысты жұмысшыларда, шахтерларда ЖСД жиілеу байқалады.
- ЖСД көбіне 30-50 жас шамасында дамиды және ерлерге қарағанда әйелдерде 8-10 есе жиі кездеседі.

# Патогенезі

Вирустың немесе ген кемістігінің әсерінен және түрткі факторлардың қатысуымен фибробласттардың РНК-сы мен ДНК-сы зақымданады, содан проколлагеннің коллагенге айналу мөлшері шексіз ұлғаяды, сонымен бірге дәнекер тіннің негізгі затының гликопротеидтері де өзгереді. Фибробласттардың коллагенді артық мөлшерде түзуінен тері мен ішкі ағзалардың фиброзы дамиды. Науқастың терісінен алынған фибробласттар, культурада коллагенді көп мөлшерде (5-7 есе артық) түзетіндігі анықталған.

Осы процеспен қатар организмнің иммундық реакциясы бұзылады —Осыдан түзілген иммундық комплекстер ішкі ағзаларда, микроциркуляция арнасының қабырғаларында жиналып, аутоиммундық қабынуды дамытады. Микроциркуляция арнасы диффузды зақымданады, эндотелий бұзылады, тромбоциттер агрегацияланады, тамыр қабырғасының ішкі қабығындағы жасушалары пролиферацияланады.

# Жіктемесі

## I. Клиникалық түрлері.

1. Диффузды склеродермия (терінің тұтас зақымдануымен және висцеральдік зақымданулармен сипатталады — ас қорыту жолының, жүректің, өкпенің, бүйректің, т.б.)
2. Шектелген (ошақты) склеродермия — қол ұшы, бет терісінің ошақты зақымдануы немесе CREST синдромның болуы. Бұл келесі сөздердің бас әріптерінен құралған ұғым: кальциноз, Рейно синдромы, эзофагит, склеродактилия, телеангиоэктазиялар. CREST синдромның барысы, әдетте, созылмалы және қатерсіз болып саналады.

Р-ма. I саусақтың әккенуі, II саусақ ұшының остеолизі





# Жіктемесі

*I. Тогысу синдромы — ЖСД-ның дәнекер тіннің өзге жүйелі ауруларының көріністерімен қабаттасуы (дерматомиозиттің, ревматоидтық артриттің немесе жүйелі қызыл жегінің).*

*Жүйелі склеродермияның висцеральдік өзгерістері басым түрі (тері өзгерістері минимальді бола тұра, жүректің, өкпенің, ас қорыту жолдарының, бүйректің басым зақымдануы).*

*Ювенильдік склеродермия* — көрінісінде терінің ошақты зақымдануы, жеңіл Рейно синдромы болады, бірақ буындар ауыр зақымданады (контрактураға кейде аяқ-қолдың даму кемістігіне әкеледі). Ішкі ағзаларды зақымдау деңгейі шамалы, функциялық бұзылыстардың деңгейінде. Барысы созылмалы, кейбір науқастарда аурудың терілік, висцеральдік белгілері кері қайтады.

# Жіктемесі

*//. Даму барысы:*

*Жедел*

*Жеделдеу*

*Созылмалы*

*///. Активтілік дәрежесі:*

*Минимальді (I)*

*Орташа (II)*

*Максимальді (III)*

## Синдромдары:

1. *Терінің зақымдануы* — басты белгісі. Терінің өзгерісі 3 сатылы дамиды: *ісіну, индурация және атрофия*. Ең алдымен беттің, қол ұшының, аяқ басының терісі симметриялы ісінеді. Ісінген тері май жаққандай жылтырайды, қыртыстары жойылып, тегістеледі. Ісініп, жуандаған саусақтар майлы сосискаға ұқсайды. Процесс біртіндеп білектің, кеуденің, арқаның терісіне таралады. Жеделдеу барысында терінің ісіну сатысы тез өтеді. Созылмалы барысында ісіну біраз сақталып, кейде көптеген жылдарға созылып, біртіндеп индурация сатысына ауысады.

Индурация сатысында тері асатығыздалады, қыртыстары мен әжімдері жойылады. Осыдан беттің мимикалық қимылдары жойылып, бет "маска" тәрізденеді. Индурация сатысында пигментация, депигментация ошақтары болады; бетте, кеудеде, ерінде, тіл мен тандайда тамыр өрнегі — телеангиоэктазиялар шыға бастайды.

# ЖСД кезінде саусақтардың зақымдалуы



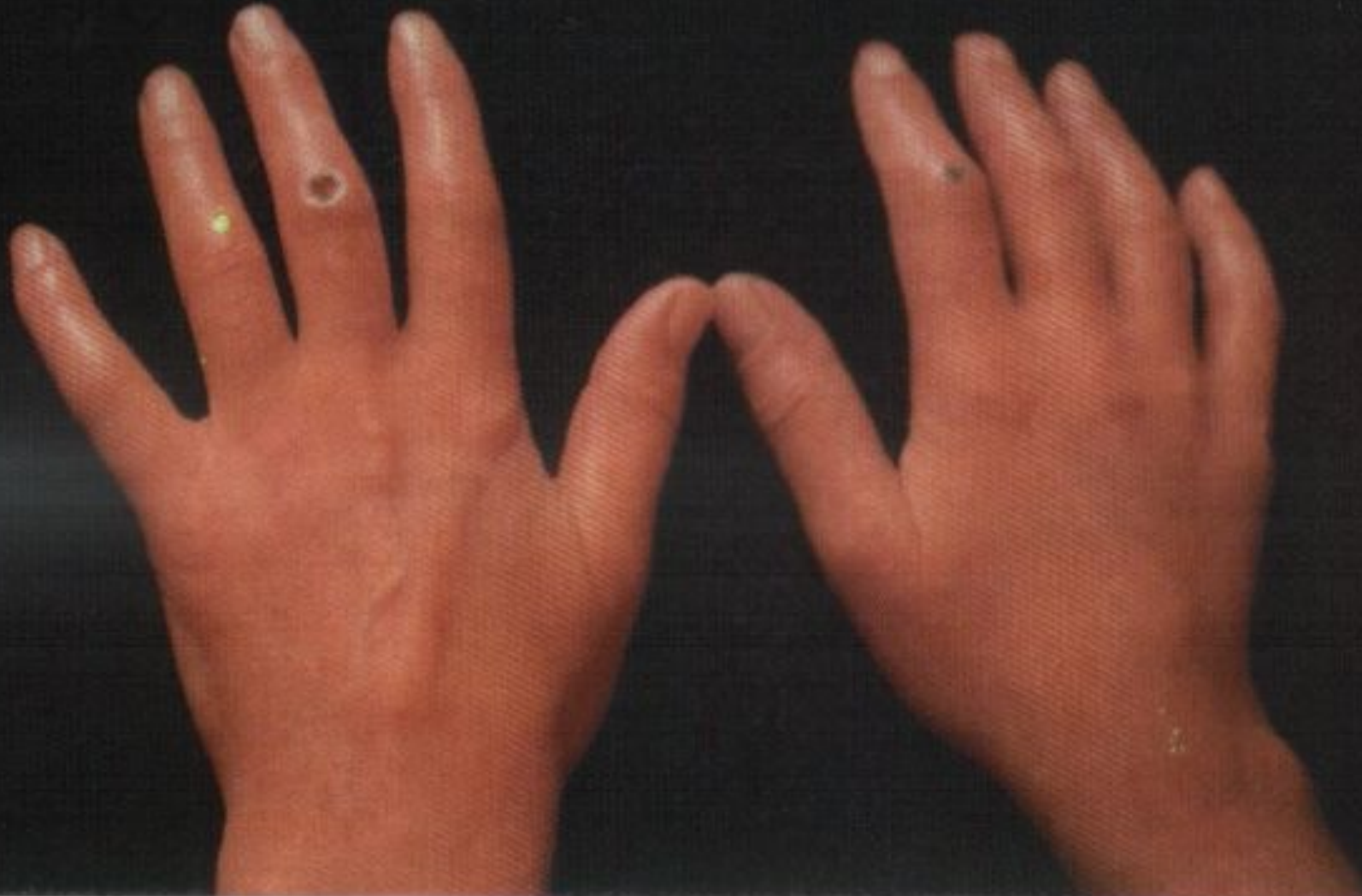
## Клиникалық көрінісі

Атрофия сатысында тері жұқарады, тарылып тартылады және онда ерекше жылтырлық пайда болады. Беттің терісі тартылып, бет-әлпет қаңқасын тығыз қаптайды, осыдан мұрын жіңішкеріп, ұшы құс тұмсығына ұқсайды, төменгі қабақ тартылып, айналыңқырап тұрады. Ауыз кішірейеді, айналасына радиальді әжімдер пайда болады, мұндай ауыз бүрілген дорбаға ұқсайды. Науқас тарылған аузын толық аша алмайды. Сөйтіп микростомия пайда болады.

Атрофия сатысында саусақтардың тарылған терісі қолды толық жазуға не июге мүмкіндік бермейді, иілу контрактурасы пайда болады. Саусақтың ұштық фалангаларының сүйегі остеолизге ұшырайды, содан саусақтардың ұшы семіп жіңішкереді, жіңішкерген тырнақтар күс тырнағына ұқсайды. Саусақтардың мұндай өзгерістері склеродактилия деп аталады.



# ЖСД кезінде саусақтардың зақымдалуы



- Васкулит салдарынан: сүйектің теріге батқан жерлері ойылып, жараға айналады, шаш түседі, тырнақтар өзгереді. ЖСД басым зақымданатын — беттің, қолдың, сиректеу — аяқтың терісі. Бірақ кейін процестің кеуденің, арқаның терісіне тарауынан, "корсет" қысқан тәрізді сезім п/б. Сиректеу — тері тотальді зақымданып, кахексия мен мумификацияға әкеледі.

- ЖСД тағы бір басты белгісі — терінің гиперпигментациясы. Тері аса құрғайды, алақан мен табанда гиперкератоз болады, созылмалы конъюнктивит, атрофиялық ринит, фарингит, стоматит дамиды. Бірқатар жағдайларда Шегрен синдромы қосылады.

*Рейно синдромы* — ЖСД ең ерте және жиі кездесетін көрініс. Рейно синдромында саусақтар мен бақайлар (әсіресе II-IV) кенет ұйып, жансызданғандай болады (парестезия). Ұстама кезінде саусақтар бозарып, мұздайды. Ұстама аяқталған соң, ашып ауырады және терісі қызарады. Ұстама салқын тигеннен — қолды салқын суға салғанда, суықтағанда немесе өз өзінен болады. Рейно синдромы аяқ басында, беттің бір бөлігінде, ерінде, тіл ұшында болуы мүмкін. Вазоспастикалық реакциялар ішкі ағзаларда да, мысалы, өкпеде, жүректе, бүйректе де бола береді. Әсіресе, бүйректің вазоспастикалық реакциялары қауіпті, кортикальді некрозға алып келіп, бір-екі айда бүйрек шамасыздығын туғызады. Аурудың бұл көрінісі нағыз склеродермиялық бүйрек деп аталады.

*Бұлшық ет зақымдануы* —  
интерстициялық миозиттің немесе  
полимиозиттің салдарынан кейде  
бұлшық еттің ауырсынуы, сіресуі,  
әлсіздігі байқалады, КФК шамалы  
жоғарылайды.

*Сүйек зақымдануы* - вазоспастикалық  
реакциялардың, васкулиттің салдарынан  
шеттік остеолиз туындайды — саусақ,  
бақай ұштары семіп жіңішкереді және  
қысқарады.

Бұл ауруда ішектің зақымдануы көбіне дуодениттің, энтериттің көрінісімен білінеді. Аш ішектің диффузды зақымдануы мальабсорбция синдромына әкеледі. Кейде ауру іш өтуден басталады. Мальабсорбция лимфа тамырларының облитерациясынан және тонусы жойылған ішекте бактериялардың көбеюінен болады. Тоқ ішек зақымданса — перистальтиксі жойылып, іш қатуы пайда болады, кейде ішектің өтімсіздігі болып тұрады.

## **Жүректің зақымдануы.**

Жүректе

интерстициялық фиброз, өткізгіштік жүйесінің склерозы, МКД бұзылыстары дамып, коранарогендік емес кардиосклерозға әкеледі. Содан жүрек аритмиясы, шамасыздығы туындайды. Егер де кардиосклероз ірі ошақты болса, ЭКГ-лық көрініс инфарктқа ұқсайды.

Эндокардтың зақымдануы жүректің склеродермиялық ақауына - митральді шамасыздыққа, митральді қақпақтың пролапсына әкеледі. Перикардит көбіне жасырын дамып, тек Эхо-КГ арқылы шамалы сұйықтықтың, жабысулардың болуынан, перикардтың калыңдауынан анықталады.

*Бүйрек екі түрде зақымданады:*

жедел нефропатия (нағыз склеродермиялық бүйрек); оның дамуы бүйрек тамырларының Рейно синдромы терізді түйілуінен болады; тамырлардың түйілуінен дамитын ишемиялық кортикальдік некроз, ақырында 1-2 айдың көлемінде АГ мен бүйрек шамасыздығына әкеледі;

созылмалы нефропатия — клиникасы кәдімгі созылмалы ГН көрінісімен бірдей. Оның даму негізінде иммунды комплекстік механизм және бүйрек васкулиті жатады. Бүйрек зақымдануын дер кезінде анықтау үшін науқастардың артериялық қысымы өлшеніп, қысымы көтерілгенде дәрігерге көрінуі тиіс.

***Нерв жүйесінің зақымдануы.*** Көбіне шеттік нерв жүйесі полинейропатия түрінде зақымданады. Оның көрінісінде аяқ-қолдардың ауыруы, гиперестезиясы, сіңір рефлекстерінің төмендеуі байқалады. Кейде рецидивтеуші тұрақты тригеминит болады. Орталық нерв жүйесі сирек зақымданады.

***Эндокриндік жүйенің зақымдануы.*** Васкулит салдарынан гипотиреоз, аутоиммундық тиреоидит, бүйрек үсті безінің шамасыздығы дамуы мүмкін. Кейде қантты диабет қосылады.





“Бүрілген  
ауыз”

«Барабан  
керілген  
тері»



Саусақтар-  
да  
қанайналы  
мының  
бұзылысы



[www.medscape.com](http://www.medscape.com)

АРАЛАС ДӘНЕКЕР ТІН АУРУЫ (Шарп синдромы). Жүйелі склеродермия, полимиозит және жүйелі қызыл жегі белгілерінің бірігуімен сипатталады.









W. Brückle, Bad Nenndorf

CREST -синдром



CREST -  
СИНДРОМ

## Лабораториялық өзгерістер

*ҚЖА* — көбіне болмашы лейкоцитоз және ЭТЖ жоғарылайды. Кейде гипохромдық анемия, лейкопения болады.

*НЖА* — оксипролиннің экскрециясы ұлғаяды және нефропатия дамыса протеинурия болады.

*ҚБА* — активтіліктің дәрежесіне қарай гиперпротеинемия,  $\alpha_2$ - және  $\gamma$ -глобулиндер, фибриноген, гаптоглобин деңгейлерінің жоғарылауы анықталады; коллаген алмасуының бұзылысынан серомукоид, оксипролин деңгейлері биіктейді және СРБ пайда болады.



*Иммунологиялық*

*зерттеуде:*

науқастардың 40-50%-да — РФ, 30-90%-да — антинуклеарлық антиденелер, 2-7%-да — жегілік жасушалар табылады; эндотелийге карсы антиденелер және антигенге антинуклеарлық антиденелер анықталады; Т-лимфоциттердін. әсіресе Т-супрессорлардың азаюы және  $\alpha 2$ -,  $\gamma$ -глобулиндердін көбеюі, дисиммуноглобулинемия болуы тән.

## Қосымша белгілер

- **Перифериялық:** терінің гиперпигментациясы, телеангиоэктазиялар, трофикалық бұзылыстар, Шегрен синдромы, полиартралгиялар, полимиалгиялар, полимиозит.
- **Висцеральдік:** полисерозит (көбіне адгезиялық), созылмалы нефропатия, полиневрит, тригеменит.
- **Жалпы:** дене салмағын жоғалту (10 кг аса).
- **Лабораториялық:** ЭТЖ ↑ (20 мм/сағ. аса), гиперпротеинемия (85 г/л артық), гипер-гаммаглобулинемия (23% аса), ДНҚ-на антиденелер, РФ, АНФ.

# Емі

*Емнің негізгі мақсаттары:*

- фиброз дамуын тежеу (базистік ем);
- иммуносупрессия және қабынуға қарсы ем;
- бұзылған микроциркуляцияны жөнге келтіру;
- СИМПТОМДЫҚ ЕМ.

# Ферменттік дәрмектер

Гиалурон қышқылына, гиалуронидаза жүйесіне әсер етіп, фиброз түзілуін азайтады.

*Лидаза* — гиалурон қышқылын бейтараптап, оның тұтқырлығын азайтады (64 Б новокаинның 0,5% ерітіндісінің 1 мл бірге), тері астына немесе бұлшы қетке күн ара салынады. Ем курсы - 12-14 инъекция.

Қан кету қаупінен жара ауруында, геморрагиялық синдромда, бүйрек шамасыздығында қолданылмайды. Тері мен буынның зақымданған аймақтарына лидазаны жергілікті электроферез әдісімен де қолданады.

## Болжамы

Терісі басым зақымданған науқастардың болжамы тәуірлеу; өкпе, бүйрек, жүрек қоса зақымданғандардың болжамы нашар. Жасы 45-тен асқан шақта ауырған ер кісілердің де болжамы қатерлі. Науқастардың көбінде ауру ұзаққа созылып, ішкі ағзаларды біртіндеп баяу зақымдайды.