

«Астана медицина университеті» АҚ
№1 ішкі аурулар кафедрасы

СӨЖ

Жүйелі склеродермия

Орындаған: Құрбантай Б.Б

426 ЖМ

Тексерген: Блялова Д.Б.

Астана 2016 ж.

Жоспары:

- Анықтамасы
- Этиологиясы
- Жіктелуі
- Патогенезі
- Патоморфологиясы
- Клиникасы
- Ерекшеліктері диагностикасы
- Емі

- **Жүйелі склеродермия (ЖСД)**-терінің, ішкі ағзалардың фиброздық-склероздық өзгерістерімен және жайылма Рейно синдромы тәрізді облитерациялаушы эндоартерииттің дамуымен сипатталатын, дәнекер тіннің және ұсақ тамырлардың жүйелі ауруы.



ЭТИОЛОГИЯСЫ:

- Даму себебі вирустардан және ген кемістіктерінен. Сонымен қатар аурудың дамуына және өршуіне ықпал ететін факторлар: суықтау, вибрация, жарақат, стресс. Негізінде бұл сирек кездесетін ауру. 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. Фибробласттардың коллагенді артық мөлшерде түзуінен тері мен ішкі ағзалардың фиброзы дамиды. Осы процеспен қатар организмнің иммундық реакциясы бұзылады-өз антигендеріне аутоантиденелер түзіледі. Түзілген

N17 кесте. Жүйелі склеродермияның патогенезі



Патоморфологиясы:

- -тері өзгерісі
- -бұлшық еттердің патологиялық өзгерісі
- -асқазан-ішек жолдары бұзылысы
- -өкпедегі тіндік патологиялар
- -жүректегі тіндік бұзылыстар
- -бүйректегі тіндік бұзылыстар

Клиникалық формалары:

- Пресклеродермия
- Терінің диффузды формасы
- Терінің лимитирленген формасы
- Склеродермасыз склеродермия
- Қиылысқан синдром

Классификациясы:

- :I. Клиникалық түрі.
- 1. Диффузды склеродермия (терінің тұтас зақымдануымен және висцеральдік зақымдануларымен сипатталады-ас қорыту жолының, жүректің, өкпенің, бүйректің т.б.)
- 2. Шектелген склеродермия-қол ұшы, бет терісінің ошақты зақымдануы немесе CREST-синдромның болуы. Бұл келесі сөздердің бас әріптерінен құралған ұғым: кальциноз, Рейно синдромы, эзофагит,

- II. Даму барысы
 - Жедел
 - Жеделдеу
 - Созылмалы
- III. Активтілік дәрежесі
 - Минимальді (I)
 - Орташа (II)
 - Максимальді (III)
- IV. Даму сатылары
 - Бастапқы
 - Жайылма таралған
 - Терминальді

Клиникалық көрінісі

- 1. Терінің зақымдануы-басты белгісі. Терінің өзгерісі 3 сатылы дамиды: ісіну, индурация және атрофия.



- Рейно синдромы-жүйелі склеродермияда ең ерте пайда болатын және жиі кездесетін көрініс. Рейно синдромында саусақтар мен бақайлар кенет ұйып, жансызданғандай



інде
аяқ
і к



- Буын синдромы-3 түрін айырады.
- а)полиартралгиялар;
- б)склеродермиялық полиартрит-буындардың ауырсынып ісінуі,сіресуі.
- в)периартрит-буын айналасындағы тіннің зақымдануынан контрактуралар дамуы.



- Бұлшықет зақымдануы-интерстициялық миозиттің немесе полимиозиттің салдарынан кейде бұлшықеттің ауырсынуы, сіресуі, әлсіздігі байқалады, КФК шамалы жоғарылайды.



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



- Ас қорыту жолдарының зақымдануы-өңештің перистальтикасы әлсірейді, осыдан дисфагия пайда болады. Науқас қою тамақты тек сусынмен ішіп жұта алады. Кардий сфинктерінің босаңсуынан рефлюкс-эзофагит, өңештің жаралары дамиды. Бұл ауруда ішектің зақымдануы көбіне дуодениттің, энтериттің көрінісімен білінеді. Кейде ауру іш өтуден басталады.

- Өкпенің зақымдануы. Жүйелі склеродермияға фиброзаушы альвеолит және диффузды пневмофиброз дамуы тән. Фиброздық процеспен өкпенің базальдік аймақтары басым зақымданады. Осыдан құрғақ жөтел, ендікпе пайда болады. Кейбір науқастарда тыныс шамасыздығынан өкпетекті жүрек қалыптасады.

- Жүректің зақымдануы. Жүректе интерстициялық фиброз, өткізу жүйесінің склерозы, микроциркуляция бұзылыстары дамып, коронарогендік емес кардиосклерозға әкеледі. Содан жүрек аритмиясы, шамасыздығы туындайды.

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

Диагнозды ерекшелееу критерийлері:

- **Үлкен критерилері:**
- -Терінің сатылы реттілікпен дамыған склеродермиялық зақымдануы;Бет терісінің,қол ұшы терісінің басым зақымдануы.
- -Рейно синдромы
- -Тұрықты контрактураларға әкелетін буынды-бұлшықеттік синдром (ревматоидтәрәздә полиартриттің периартикулярлық өзгерістердің фиброздаушы миозиттің салдарынан болатын)
- -Саусақтардық сиректеу-бақайлардың қысқаруы мен деформациясына әкелетін тырнақтық кейде ортаңғы және негізгі фалангалардың остолизі.
- -Тибъерж-Вейссенбах синдромы-саусақтарға, шынтақ,иық ұршық буындардың сыртына, тері астына, кейде фасциялар мен сіңірлердің бойында кальций тұздарының жиналуы.
- -Ас қорыту жолының зақымдануы (дисфагия,эзофагит, гастрит ,дуоденит)
- -Жүректің біріншілік іріошақты кардиосклероз типті зақымдануы.
- -Өкпенің базальды пневмосклерозы,кисталы өзгерістер типті зақымдануы.
- -Нағыз склеродермиялық бүйрек – артериялық қысымның күрт биіктеуінен,бүйректің жедел шамасыздығының дамуынан анықталатын.
- -антинуклеарлық антидененің болуы
- -Капилляроскопиялық белгілер(капилляроскопия мәліметтерінен)

- **Кіші белгілері:**
- **-Перифериялық:**терінің гиперпигментациясы телеангиэктазиялар трофикалық бұзылыстар, полимиозит.
- **-Висцеральдік:** полисерозит, созылмалы нефропатия, полиневрит, тригемениит.
- **-Жалпы:**дене салмағын жоғалту (10 кг аса).
- **-Лабораториялық:**ЭТЖ жоғарлауы, ДНК-на антиденелер, РФ, АНФ

Емі:

- Рейно феноменінің, тамырлық асқынулардың алдын алу және емдеу
- Прогрессивті фиброзға қарсы
- Қабынуға қарсы және иммунотерапия
- Ішкі органдардың зақымдануының алдын алу және емдеу

- Рейно феноменінің, тамырлық асқынулардың алдын алу және емдеу
- Нифедипин 30-90 мг/күн
- Кетансерин 60-120 мг/күн
- Празозин 1-2 мг 3-4 рет/күн
- Дипиридамол 300-400 мг/күн
- Тиклопидин 500 мг/күн
- Реополиглюкин

- Прогрессивті фиброзға қарсы
- Альфа немесе гамма интерферон
- Пеницилламин 125-250 мг/күн

- Қабынуға қарсы және иммунотерапия
- Преднизолон 15-20мг/күн
- Циклоспорин 2-3 мг/күн
- Метотрексат 15мг/апта

- Ішкі органдардың зақымдануының алдын алу және емдеу
- Дисфагияда метоклопрамид 10мг/күн 4 рет
- Рефлюкс эзофагит ранитидин, омепрозол
- Жіңішке ішек бұзылысында антибиотиктер: ципрофлоксацин, метронидазол, ванкомицин.
- Өкпе зақымданғанда: пеницилламин
- Жүрек гликозидтері, зір айдағыш заттар
- Бүйрек бұзылыстары: каптоприл 12,5-50 мг/күн 3 рет, эналаприл 10-40 мг/күн

Экстракорпоральді иммунофармакотерапія

- В отличие от обычных методов иммунотерапии - когда иммуномодулирующие препараты принимаются в виде таблеток, либо вводятся внутримышечно или внутривенно (то есть, опять-таки - разводятся в нескольких десятках литров воды организма), использование методов **Экстракорпоральной иммунотерапии** позволяет селективно вылепить из крови

- Экстракорпоральная обработка лейкоцитов иммуномодуляторами имеет следующие преимущества:
- клетки во время обработки препаратом находятся вне действия иммуносупрессивных факторов, образовавшихся в организме пациента и препятствующих активации клеток *in vivo*
- препарат не вводится непосредственно пациенту (это с одной стороны исключает побочные реакции и осложнения, с другой - позволяет применять его в более эффективной

**Назарларыңызға
рахмет!**