

Қарағанды Мемлекеттік Медицина Университеті

№1 балалар аурулар кафедрасы

СӨЖ

Дәнекер тінінің диффузды аурулары. Жүйелі қызыл нокта, ревматоидты артрит, дерматомиозит, жүйелі склеродермия. Негізгі синдромдарын анықтау. Диагностика принциптері. Емі.

Орындаған: Қалгапбар А.Б.

Тексерген: Ахаева А.С

Жоспары:

- **Кіріспе**
- **II. Негізгі бөлім**
- А) Дәнекер тіннің жайылмалы аурулары.
- Б) Жүйелі қызыл жегі.Этиология.Патогенезі.
Екшеу диагностикасы
- В) Жүйелі склеродермияға түсінік.Екшеу
диагностикасы
- **Дерматомиозит**
- **Ревматоидты артрит**
- **III. Қорытынды**

Кіріспе

- Дәнекер тінінің диффузды аурулары (ДТДА) деп әр түрлі дәнекер ұлпаның және оның туындыларының қабынулық-дегенеративті ауруларын айтады.
- Бұл аурулар ревматологияның бір тарауына жатады. ДДҰ-ның жіктеуі бойынша бұл топқа жүйелі қызыл нокта (ЖҚН), жүйелі склеродермия (ЖС) немесе үдемелі жүйелі склероз, дерматополимиозит (полимиозит) т.б. аурулар кіреді.
- ДТДА- ны бір топқа жатқызудың себептері:
 1. Аутоиммундық патогенезі
 2. Патоморфологиялық өзгерістердің ұқсастығы (фибриноидты некроз, талшықты структураларының дезорганизациясы, васкулиттер, лимфоидты және плазмоцитарлы инфильтрация).
 3. Клиникалық белгілерінің ұқсастығы (үдемелі ағымы, ағзалардың жүйелі зақымдалуы: буындар, жүрек, тері және басқалар).
 4. Глюкокортикостероидтар мен цитостатиктердің және СЕҚҚП () көмектеседі.

Қызыл жегі

- **Қызыл жегі**(lupus erythematoses) — иммундық реттелудің гендік кемістігінен дамиды, өз тіндеріне қарсы антиденелердің тоқтаусыз түзілуі арқылы аутоиммунды және иммунокомплекті қабынумен жүретін созылмалы полисиндромды дерт. Науқас балалардың 90% - қыздар. Бұл дерт көбінесе 9-14 жас арасында, пубертат кезеңде ауыр ағыммен кездеседі. Оның морфологиялық негізі- ядро және тіндер бұзылысы ошағында иммундық комплекстер түзілуімен жүретін жалпылама капиллярит. Қазіргі мәліметтер бойынша ЖҚН-ның таралу жиілігі 100.000 адамға 50-70 аурудан. Дерттің жүйелі түрімен қатар, оның дискоидтық және жайылмалы түрлерін ажыратады. Дегенмен бұлар бір аурудың әр түрлі келінісі, сөйтіп, бірінің екіншісіне ауысуы мүмкін.

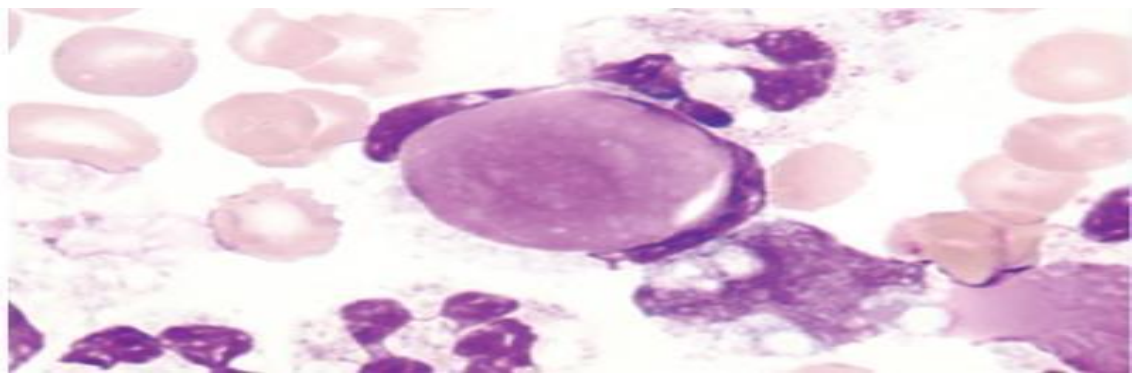
Этиологиясы

- Ауру себебі анық емес. Соңғы кезде созылмалы, циркуляцияда жүретін ретровирус инфекциясынын маңызы талқылануда. Құрамында РНҚ бар қызылша, қызамық, парагрипп, ДНҚ бар жай герпес, Эптшейн-Барр вирустарына аурудың қанынан қарсыденелер табылуы олардын этиологиялық әсеріне меңзейді. Тікелей себепші болмаса да, бастаушы фактор рөлінде ұзақ инсоляция, суыққа тоңу, радиация, психикалық не физикалық травмалардың әсері болатыны анық. Осы кез-де ЖКН-мен аурудың HLA антигендерімен байланысы көрсетілуде. ЖКН-мен ауыра-тындардың бойында HL A B8, DR3, DR2 (C2 және C4 компонент жүйесінің дефициті) антигендері жиі кездеседі. Кейбір дәрілердің де ауруға себепшілік орны бар: олар - антибиотиктер, сульфаниламидтер, тырысу мен гипертензияға қарсы дәрілер (гид-ралазин тәрізді) және вакцина мен гамма-глобулиндер. Осы сияқты әр түрлі сырт-қы факторларға ауыратын адамның жеке, өзіндік әсіре сезімталдығы болатыны айқын. Айтылған себептермен қатар, баланын жасөспірім кезіндегі гормоналдық және иммундық өзгерістерінде қатар жүретін уақытша әлсіздік дерт басталуына ерекше икемдейді.

Патогенезі

- Жүйелі қызыл жегі организмнің өз антигендеріне толеранттылықтың төмендеуінен дамиды. Бұған Т, В-лимфоциттердің туа не жүре болған кемістіктері әкелуі мүмкін. Жүйелі қызыл жегіде Т-хелперлер мен В-лимфоциттердің функциясы жоғарылайды, ал Т-супрессорлардың белсенділігі төмендейді. Осыдан ядроның, цитоплазманың құрамындағы заттарға антиденелер шексіз мөлшерде түзіледі. Бұл дертте нативті ДНК-ға, гистонға, нуклеопротеидтерге, фосфолипидтерге, плазмалық антигендерге, т.б антиденелер пайда болып, иммундық комплекстер түзіледі. Иммундық комплекстер түрлі мүшелер құрылымдарының базальдік мембранасына шөгіп, иммундық қабынуды туғызады.
- Ядро ДНК-ына қарсы түзілетін антиденелердің ерекше патогенетикалық рөлі бар, олардың ауру беретін әсері клетка ішіне вирус енген кезде ала күшейеді. Бұл әрекет клетканы өлтіреді, сөйтіп, ядролық детрит канға түседі. Тіндерде табылатын ядро қалдықтары — гематоксилин денешіктері ЖКН-ның тек өзіне белгі. Ядролық субстанция фагоцитозға ұшырап, розетка кезеңінен етеді: ядролық қалдық төңірегінде лейкоциттер жиналады, олардың біреуі детритті фагоциттейді сөйтіп, нокталық клетка пайда болады (LE- феномені).

Волчаночная LE-клетка - в центре большое фагоцитированное ядро погибшего лейкоцита, а собственное ядро клетки оттеснено на периферию.



- **Жүйелі қызыл жегінің клиникалық жіктемесі.**
- **I. Ағымы, басталуы және ары қарайғы дамуына байланысты:**
 - Жедел ағым- аурудың даму уақыты, клиникалық көріністері 3-бай уақытты қамтиды.
 - Жеделдеу ағым- толқын тәрізді өтеді, қайталанулар және полиорғанды жетіспеушіліктер 2-3 жыл аралығын қамтиды.
 - Біріншілік-созылмалы ағым бір немесе бірнеше көріністі ұзақ уақыт болады (терінің дисконидты зақымдалуы, гематологиялық бұзылыстар, Рейно феномені). Көптеген ағзалық зақымданулар аурудың 5-10шы жылында пайда болады.

II. Белсенділік дәрежесіне байланысты: клиникалық көріністері мен лабораторлы көрсеткіштеріне байланысты:

- өте жоғары белсенділік – IV (20 балл және одан жоғары);
- жоғары белсенділік – III (11-19 балл);
- аздаған белсенділік – II (6-10 балл);
- минимальды белсенділік – I (1-5 балл);
- Белсенділік жоқ – 0 балл.

• Клиникалық көріністері

- Жүйелі қызыл жегі-тоқтаусыз меңдейтін аурудың бірі.Әдетте ауру дене қызуының көтерілуінен,буындық синдромнан және тері зақымдануынан басталады.
- **Буын синдромы (люпус-артрит).** Буын синдромы синовииттің дамуынан болады,ол науқастардың 90%-да кездеседі.Көбіне қол ұшының ұсақ буындары,білезік,тілерсек 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.
- **Тері кілегей жамылғыларының зақымдану синдромы** науқастардың 85-90%-да болады.Көбіне "көбелек" белгісімен білінетіні-мұрын,бет-әлпет доғасының бетінде пішіні көбелек тәрізді дерматит."Көбелектің" екі түрін айырады-васкулиттік және эритемалық бөртпелі түрі.Васкулиттік "көбелек"- тұрақсыз,цианозды,пульсацияланған эритема.Күн,жел,салқын тигенде немесе толқығанда эритема күшейеді."Көбелектік" эритема маңдайға,иекке,кеудеге "декольте" типті түседі.Бұл ауруға капилляриттер дамуы тән.Оның көрінісі саусақ ұшында,тырнақ айналасында,алақан мен табанда қызарған ұсақ дақтар және тырнақтың астына "тікен кіру" белгісі түрінде білінеді.Жүйелі қызыл жегінің тағы бір белгісі-терінің,тері өскеншектерінің трофикалық бұзылыстары.Тері құрғайды,шаш,кірпік,қас түседі.Кейде шаш түгел түсіп,бас тақырланады.Шаштың түсе бастауы-бұл аурудың ерте белгісінің бірі.Кейде шаш талдары жіңішкеріп,мамық тәрізденеді немесе түбіне жақын үзіледі және үзілген шаштың түптері тікейіп үрпиіп тұрады.



Места наиболее пораженные



Места менее пораженные



Редко



Очень редко



- **ЖҚН-ның висцералдық көрінісінің ең жиісі - кардит.** Оның ішінде миокардиттің кездесуі басымырақ. Диффузды миокардитте жүрек шекарасы кеңейіп, үндері кемескіленеді, шамалы систолалық шу пайда болып, кейде ырғақ бұзылысы байқалады. Айқын коронарит жүрек аумағының ауыруымен білінеді. ЭКГ-да реполяризация өзгерісі *i* анықталады (Т-тісшесінің төмендеуі, оның әзер көрінуі, деформациясы мен инверсиясы, сирек 8 - Т аралығының ығысуы); қарынша аралық және жүрекшеаралық еткізгіштік бұзылуы мүмкін. Диффузды миокардитте рентгендегі жүрек көлденеңінің ұлғаюы, жүрек-диафрагма бұрыштарының сүйірлігі білінбеуі, миокардтың жиырылу қаблетінің кемуі анықталады. Жедел жүрек жетіспеушілігі (ЖЖЖ) сирек дамиды. Миокардиттен езге, миокарддистрофиясы да орын алуы мүмкін. ЖҚН-да Либман-Сакс эндокардиті кездеседі. Бұл эндокардиттің ерекшелігі: морфологиялық өзгерістері болғанымен клапандық шулар естілмеуі мүмкін. Тек ЭхоКГ көрінісінде ғана митралды клапанда сүйел тәріздес өскіндер бар екені анықталады.

Люпус-нефрит

- ЖҚН-да нефрит жиі кездеседі және оның мәні аса ерекше: бұл синдром емге кете қоймайды, созылмалы ағым алады, СБЖ дамытады. Нефрит ЖҚН-мен ауыратындардың 2/3-де байқалады. Ол дерттің кез келген мерзімінде білінеді, дегенмен аурудың басталуындағы алғашқы айы мен өршу кезеңінде жиі, Клиникалық сипаты түрліше болуы мүмкін: а) минималды зәрлік синдроммен, ісінусіз, кан қысымы қалыпта, бүйрек қызметі өзгеріссіз; б) кернекті нефротикалық синдромсыз айқын нефрит, зәрдегі өзгеріс кеп, функционалдық әрі экстрареналдық белгілер де аз емес; в) нефротикалық түрдегі нефрит сипатында – зәрлік синдром, ісіну, гипертензия, гиперхолестеринемия.
- Баладағы ЖҚН-лық нефрит ағымы, әдетте, созылмалы, үдей беруге бейім болады. Аурулардың 10%-да нефриттің ағымы жылдам, ондайлар тез арада уремиядан өледі. Әдетте, қатар жүретін ЖҚН- синдромы капиллярлардың тромбымен бітелуіне әкеледі, сөйтіп тіндерде ишемия, ағзаларда геморрагия дамиды. Бұл синдром иммундық дертке тікелей қатысты болмағанымен аурудың клиникалық сипатына өзіндік ерекшелік береді. Гуморалдық иммунитеттің осы көрсетілген ерекшеліктерімен қатар, ЖҚН патогенезінде әсіресе сезімталдықтың баяу түрінін де орны бар; ол лимфоциттердің ДНҚ-ға жоғары сенсбилизациясымен білінеді. Бұнымен бірге клеткалық иммуни-теттің біржақты тежелісі байқалады: шеткі қанда Т-лимфоцит-супрессорлардың саны аз, ал В-лимфоциттердің көп болуы соңғылардың қарсыденелерді аса көп мөлшерде шығаруына мүмкіндік туғызады.

Здоровая почка



Почка после нефрита



ЖҚН диагностикалық шарттары (АРА, 1982)

- Диагностикалық өлшемдер
- Шағымдар:
- * шаршау, әлсіздік, тез шаршау, арықтау; * көрінбейтін себептерсіз температураның жоғарылауы; * ірі және ұсақ буындардың ауыруы немесе ісінуі; * бұлшық ауыруы; * бет пен мұрынның қызаруы - "көбелектер" симптомы, толқудан, күнге келуден, аяз бен желдің әсерінен, терідегі бөртпеден күшеюі; * шаш жоғалту; * шырышты еріннің жарасы, ауыз қуысы, мұрын жұтқыншақ; * енгігу, жөтел, кеуде қуысындағы, жүрек аймағындағы ауырсыну; * бас ауруы; * құрысулар (метаболикалық, жұқпалы және дәрілік себептерді алып тастағанда); * терідегі көгерулер және басқа да түрлі шағымдар
- Осы критерийлердің 4-еуі оң не онан көп болса, ЖҚН диагнозын сенімді түрде (67-80%) қоюға болады.

Анамнез:

- Нақтылау керек: * басталар алдында-вирусты инфекция, вакцинация, күнге шамадан тыс болу, босану, аборт, ауыр эмоциялық уайымдар, дәрі-дәрмектерге және азық-түлікке аллергия; * ЕАВ-мен зардап шегетін туысқандарының текте болуы туралы мәліметтер; * зиянды әдеттердің болуы (темекі шегу, алкоголь); * контрацептивтерді, гормоналды препараттарды қабылдау; * екіншілік АФС верификациясы үшін: тромбоздардың болуы, жүктілік патологиясы (ұрықтың құрсақта өлуі, мерзімінен бұрын босану, кездейсоқ түсік тастау) ·

Физикалық тексеру:

- СКВ клиникалық көріністері ағзалардың зақымданған жүйесіне байланысты. Тері мен шырышты қабықтар зақымданған кезде – мұрын-убай аймағына таралу үрдісі бар, скулалардағы бөртпелер, эритематозды көтерілетін бөртпелер түріндегі тері қабыршықтары мен фолликулярлы тығындары бар, ескі ошақтарда терінің атрофиялық өзгерістерімен гиперпигментация болуы мүмкін; сақинаның ішінде бозғылт тері бар қызыл сақиналар түріндегі бөртпелер, еріннің жарылуы, т. б. ауыз қуысы немесе мұрын жұтқыншақ, әдетте ауыртпалықсыз; тері тамырларының зақымдануы: васкулиттер (капилляриттер) — қол саусақтарының соңғы фалангаларындағы, алақандардағы нүктелі эритемдер; геморрагиялық сипаттағы бөртпелер (геморрагиялық петехиялар); тері қабаттарының бозаруы. Сүйек-буын жүйесінің зақымдануы кезінде: 2 немесе одан да көп шеткі буындардың зақымдануы, ауру, ісіну және ісіну. Өкпе зақымданғанда: плевраның үйкеліс шуы, жүрек зақымданғанда – перикардтың үйкеліс шуы. Бүйрек зақымдалғанда: бетінде, әсіресе қабақта орналасқан ісінулер

Диагностикасы

- Қандағы нокталық клеткалар (LE-клеткалар), АНФ және нативті ДНҚ-ға қарсы денелердің орта, жоғары титріне зор диагноздық мән беріледі. ЖҚН факторын ашқан Хазериктің триадасының диагностикалық маңызы әлі де бар. Олар: 1) бос жатқан ядролық субстанциялар (нокталық денешіктер); 2) нейтрофильдермен қоршалған бөлшектер (розетка феномені); 3) нейтрофилдердің ішіндегі бөлшектер (LE-клеткалар). SM-ядролық антигеніне қарсы денелер табылса, диагнозды бірден-ақ қояды, бірақ бұлар тек кейбір аурулардың ғана қанында анықталады; сол сияқты С50 компонент деңгейін анықтаудың пайдасы зор, оның төмендеу дәрежесі ЖҚН-ның белсенділігіне өте сәйкес келеді. Баладағы ЖҚН-да ересек ауру адамдарда кездесетін антифосфолипидтік синдром да (АФС) кездеседі. Оның белгілері: қайталамалы тромбоздар, ОНЖ мен гемокоагуляциялық бұзылыстар; торлы ливедо, не-кроздар, Рейно феномені, өкпе гипертензиясы, жүрек клапандарындағы өзгерістер. АФС-ының серологиялық маркері есебінде әдейі тәсілдермен анықталатын нокталық антикоагулянт, кардиолипинге қарсы денелер, фосфолипидтерге қарсы денелер, оң-жалған Вассерман реакцияларының жауаптары. ЖҚН-ны көбінесе ревматизм, ЮРА, нефрит, геморрагиялық васкулит, ИТП, сепсис, эпилепсиялардан ажыратуға тура келеді.

Емі

- Медикаментозды емес емдеу:
- Жалпы ұсыныстар.* СКВ бар барлық емделушілерге ауруды өзін-өзі бақылау үшін ақпаратты, білім мен дағдыларды қамтамасыз ету мақсатында білім беру бағдарламасы қажет · Психоэмоционалдық жүктемені алып тастау, күнге баруды азайту, ультракүлгін сәулелерден қорғау құралдарын пайдалану, ілеспе инфекциялық ауруларды белсенді емдеу қажет. Аурудың асқынуы кезеңінде және цитотоксикалық препараттармен емдеу аясында тиімді контрацепция (қауіпсіз пероральді контрацептивтер үшін А ұсынымының деңгейі) қажет. Эстрогендердің жоғары құрамы бар пероральді контрацептивтерді қабылдауға болмайды, себебі олар СВ өршуін тудыруы мүмкін.* Остеопороздың алдын алу мақсатында ұсынылады: темекі шегуді тоқтату, кальций мен D витамині жоғары тамақ ішу; физикалық жаттығулар.* Атеросклероздың, диабеттің алдын алу мақсатында ұсынылады: құрамында майлар мен холестерин аз диета, темекі шегуді тоқтату, дене салмағын бақылау, физикалық жаттығулар.
- Режимі: II, еркін; Үстел №15.

Медикаментозды емдеу:

- Емдеу аурудың клиникалық көріністері мен белсенділігіне байланысты барынша дараландырылған болуы тиіс. СКВ бар пациентті жүргізу ақпараттандырылған пациент пен оның дәрігері арасындағы жалпы шешімдерге негізделуі тиіс. СКВ бар пациенттерді жүргізу СКВ белсенділігін қанағаттанғысыз бақылау кезінде терапияны тұрақты мониторингілеу және түзету жүргізуді талап етеді. Басқа препараттарды қолдануға қарамастан, безгекке қарсы препараттарды қолдануға ерекше мән беру керек. Бүйректің зақымдануын ерте тану және емдеу қатаң ұсынылады. Үрлемелі нефрит кезінде индукциялық терапиядан кейін кем дегенде 3 жылдық иммуносупрессивті демеуші ем ұсынылады. СКВ кезінде демеуші ем аурудың белсенділігін бақылау үшін талап етілетін ГКС дозасын мүмкіндігінше толық алып тастағанға дейін азайтуға бағытталуы тиіс. СКВ кезінде АФС алдын алу және емдеу. Емдеу принциптері бастапқы АФС емдеуден айырмашылығы жоқ. СКВ науқастарында әдетте көптеген Бактерияға қарсы ДЗ, әсіресе сульфаниламидтерге аллергиялық реакциялардың дамуына бейімділігі бар екенін есте сақтаған жөн.

Емі

- ЖКН-ның емі ауруханада жүргізілуі тиіс. Ең бірінші дәрі-кортикостероид-тар. Бұл дәрілердің тәуліктік мөлшері баланың жасына қарай емес, дерттің өршу белсенділігіне сай. ЖКН-ның II-III дәрежелі өршуінде баланың массасына қарай әр кг-на преднизолонның орташа мөлшері тәулігіне — 1-1,5 мг. Дәрі мөлшерін вице-риттер т.б. болса, жоғарылатуға болады. Соңғы кезде ЖКЛ-ның белсенділігі III-II дәрежесінде қабынуға қарсы және иммундық супрессивтік емді пәрменді түрде жүргізу орын алуда. Осы жолда преднизолонды аса жоғары мөлшермен, оны цикло-фосфанмен қосарлап — пульс-емін, экстракорпоралдық ем әдісі - шазмаферез бен карбогемосорбциядан соң қолданады. Бұл үшін 3 күн бойына тамырға бір уақытта 1000 мг-ға дейін преднизолон (жағымдысы — . солюмедрол, метипред препараттары), 100-150 мг Іщклофосфан жұмсалады. Соңынан \ преднизолонды орта мөлшерде тәулігіне 60-40 мг таблеткамен, ал циклофосфанды 70-80 мг айына бір рет берумен ауыстырады.

Асқынулары.

- Инсульт, парез-паралич дамуы, сепсис, флебитгер, трофикалық жаралар, тоқпан жілік басының асептикалық некрозы.
- Диагнозы және **ажырату** диагнозы. Диагноз қоюға дерматиттің болуы, дистрофия дамуы, дене кызуының жөнсіз жоғарылығы, артропатия, лейкопения, анемия, жоғары ЭТЖ және айқын гапергаммаглобулинемия кемектеседі. Оларға қосыла-тын лимфоаденопатия, серозиттер, нефрит, эндокардит, пневмонит дамуы ЖҚН тән. Егер нокталық «көбелек» ІІ бетте керінсе, кесел диагнозын кою оңайлайды. Бірақ балаларда ЖҚН біраз уақыт тек моносиндроммен байқалып, аурудың басқа сипаттары кейін шығуы мүмкіндігін ескеру керек.

ЖҮЙЕЛІ СКЛЕРОДЕРМИЯ

- терінің, ішкі ағзалардың фиброздық-склероздық өзгерістерімен және жайылма Рейно синдромы тәрізді облитерациялаушы эндоартерииттің дамуымен сипатталатын, дәнекер тіннің және ұсақ тамырлардың



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.

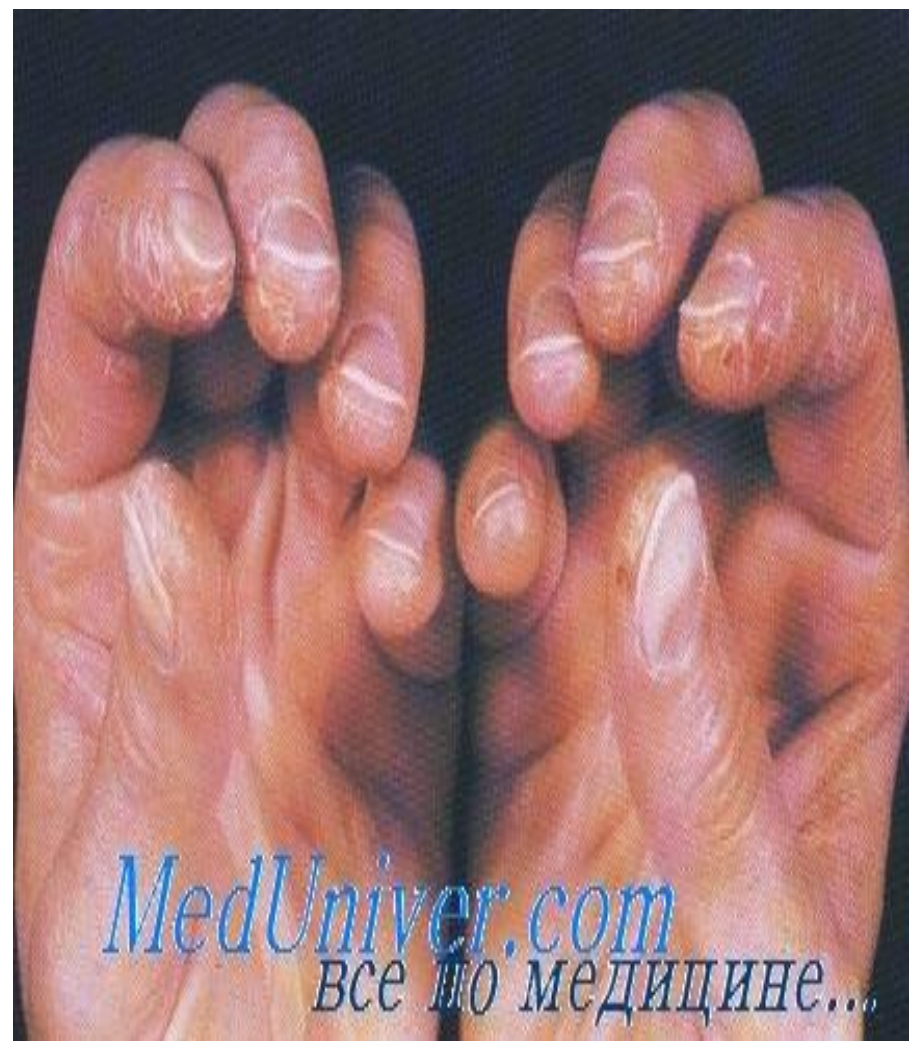
- Х.Иммундық. Т-лимфоциттер мен макрофаггардың белсенділігі артық, дермадағы бұзылысы ошағына енуі (клиникалық көріністе — тығыздана ісіну, индурация басталуы), сөйтіп интерлейкин-1, фибронектинді (лимфокин, монокиндерді) шығаруы. Осының әсері фибробластардың пролиферациясын, коллаген мен гликозаминоглиқандардың түзілуін арттырады.
- I.Коллаген және фиброз түзілуі. Қантамыр іргесінің тегіс еттері клеткаларының белсендігіне байланысты интерстициалдық жетілмеген коллаген I, коллаген базалды мембрана коллагені), фибронектин (фибробластардың коллагендік матрикспен арабайланысын қамсыздандыратын), глюкозамин мен протеоглиқандар артық жасалады. Осының өзі тері және ішкі ағзалар фиброзына, кейін склерозына әкеледі.
- Ы.Микроциркуляция бұзылысы. Эндотелий пролиферациясы мен деструкциясына, қалындауы мен оның гиперплазиясына, тамыр іргесінің фиброзы мен склерозына байланысты. Бұл үрдістер (процестер) ұсақ тамырлар саңлауының тарылуыш, тіпті бітелуіне және өткізгіш капилляр санының азаюына соқтырады. Осымен қатар, микроциркуляцияның капилляр-венула бөлігіндегі телеангио эктазияларға гиперкоагуляция мен сіңгіштік бұзылысы қосылады. Клиника көрінісінде жалпылама Рейно синдромы, өкпе және бүйрек тамырлары жарақаттануы, трофикалық, ишемиялық және некроздану бұзылыстары айқын болады.
- А.Аутоиммунды реакциялар. Оларды антигендік әсері бар жетілмеген коллаген туғызады. Басқа да антигендік детерминантар болуы ықтимал. Қан сарысуында коллагенге қарсы, ядроға қарсы антиденелер, циркуляциядағы иммунды комплекстер (ЦИК) табылады. Иммундық жүйенің клеткалық түріндеде бұзылыстар байқалады, олар Т-клеткалар субпопуляцияларының белсенісі, супрессорлық жұмысының төмендеуімен сипатталады.

Жіктелуі:

- 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, склеродактилия, телеангиоэктазиялар.
- 3. Тоғысу синдромы-жүйелі склеродермияның дәнекер тіннің өзге жүйелі ауруларының көріністерімен қабаттасуы.
- 4. Ювенильдік склеродермия-терінің ошақты зақымдануы, жеңіл Рейно синдромы болады, бірақ буындар ауыр зақымданады.
- II. Даму барысы
- Жедел
- Жеделдеу
- Созылмалы
- III. Активтілік дәрежесі
- Минимальді (I)
- Орташа (II)
- Максимальді (III)
- IV. Даму сатылары
- Бастапқы
- Жайылма таралған
- Терминальді.

- *Клиникасы*

- *Негізгі (үлкен) критерийлері:*
- - Терінің склеродермиялық зақымдалуы, «тығыз» ісіну, индурация, атрофия, бет терісінде – маскообразное лицо. Кейде терілік синдром пигментациямен жүреді. - Рейно синдромы - Тұрақты контрактуралардың дамуымен жүретін буын-бұлшықеттік синдром, негізінде фиброзирлеуші миозит, периартикулярлы өзгерістер жатыр.
- - Қол саусақтарының остеолизі – саусақтардың деформациясымен, кішіреюімен көрінеді. - Кальций тұздарының қол саусақтарының аймағына және шынтақ, иық және жамбас-сан буындарының айналасына жиналуы. - АІЖ зақымдалуы (склеродермиялық эзофагит, өңеш дилатациясы, гастрит, дуоденит, ішек моторикасының бұзылуы) - Біріншілік іріошақты кардиосклероз типі бойынша жүректің зақымдануы - Базальды пневмосклероз, кистозды өкпе типі бойынша өкпенің зақымдануы - Нағыз склеродермиялық өкпе
- *Қосымша критерийлері:* - Перифериялық: терінің гиперпигментациясы, телеангиэктазиялар, трофикалық бұзылыстар, Шагрен синдромы, полиартралгиялар, полимиозит. Висцеральды: лимфаденопатия, полисерозит, диффузды және ошақты нефрит, полиневрит, ОЖЖ зақымдануы. - Жалпы: дене салмағының төмендеуі, қызба (суффебрильді) - Лабораторлы: ЭТЖ жоғарылауы, гиперпротеинемия, гипергаммаглобулинемия.



Диагностикасы

- **Лабораториялық керіністері** ерекше емес, шеткі кан сынағында лейкоцитгер саны қалыпта не нейтрофилді лейкоцитоз, жиірек эозинофилия (8-15%-ға дейін), гипох-ромды анемия, ЭТЖ-ның аздап жоғарылауы (18-30 мм/сағ.) анықталады. Гиперпротеинемия мен РФ (ревматоидтық фактор) типті молдисперсті белоктар есебінен гипергаммаглобулинемияға тенденция болады. Кейбір науқастарда кесел белсенділігінің қызу кезеңінде М және О иммуноглобулиндер мөлшерінің жоғарылауы, АНФ мен ДНК-ға қарсыденелер түзілуі, кейде ЫЕ-клеткалары анықталады.
- Аурудың клиникалық көрінісінің алуан түрлілігі және ылғи үдемелі түрі кеселдің 1-2-ші жылында тірек-қозғалыс аппаратының ауыр бұзылысы дамуына өкеледі. Көбінесе пронесс созылмалы жүреді, бірақ жедел де өтуі мүмкін.
- **Диагаозы және ажырату диагаозы.** Диагноздың негізгі шарттарына Рейно-Ле-риш синдромы, склеродермиялықтері бұзылысы, тырнақ флангаларынын остеолизі, остеопороз бен кальциноз (Тибьерж-Вейссенбах синдромы), буын-бұлшықет кон-трактурасы синдромы, базалдық пневмосклероз, үлкен ошақты кардиосклероз, ас-қорыту ағзаларының склеродермиялық бұзылыстары (ең алдымен өңеш), нағыз склеродермиялық бүйрек жатады

Емдеу тактикасы

- Қан тамырлы асқынулардың алдын алу және емдеу;* фиброздың үдеуін басу;* ішкі ағзалардың зақымдануының алдын алу және емдеу .
- Медикаментозды емес емдеу:* Психоэмоционалдық жүктемеден, суықтан және дірілден аулақ болу;* - Вазоспазм ұстамаларын азайту үшін жылы киім кию, темекі шегуден бас тарту, құрамында кофеин бар өнімдерді қолдану, симпатомиметиктер мен бета-адреноблокаторларды қабылдаудан аулақ болу ұсынылады.
- Режимі: II, еркін;Үстел №15.

Медикаментозды емдеу

- ГКС

- Метилпреднизолон:

-к/і 250-500-1000мг*1рет/к 3-5күн

-ішке 4-16мг*1р/к ұзақ

Преднизолон ішке 15-20мг*1р/к

Иммунодепрессанттар:

- Циклофосфамид 200-600мг*1р/к курспен

- Циклоспорин А ішке 3-5мг/кг*1-2р/к ұзақ

Антифиброзды терапия:

- Пеницилламин ішке 250-500мг*1-2р/к ұзақ

Пайданылған әдебиеттер

- Ішкі аурулар II том Б.
Қалимурзин Алматы 2005 ж.
- 2.Ішкі аурулар Қ.А Жаманқұлов Астана-
Ақтөбе 2008ж.
- Интернет сайттары: www Интернет сайттары: www. Интернет сайттары: www. [wikipedia](http://www) Интернет сайттары: www. [wikipedia](http://www). Интернет сайттары: www. [wikipedia](http://www). [ru](http://www);
- <https://diseases.medelement.com/disease>