

Қарағанды емлекеттік медицина университеті

Балалар аурулары кафедрасы

# Дәнекер тіннің диффузды аурулары

Орындаған: Жузбаев .Қ.Н 4-013Э

Тексерген: Жукенова Д.Е

Қарағанды 2016

# Кіріспе:

- Негізгі бөлім
- 1) Жүйелі қызыл нөқта
- 2) Жүйелі склеродермия
- Клиникасы
- Диагностикасы
- Емі.
- Пайдаланған әдебиеттер

## Жүйелі қызыл нокта

- **Жүйелі қызыл нокта (ЖҚН)** — иммундық реттелудің гендік кемістігінен дамиды, өз тіндеріне қарсы антиденелердің тоқтаусыз түзілуі арқылы аутоиммунды және иммунокомплексті қабынумен жүретін созылмалы полисиндромды дерт. Науқас балалардың 90% - қыздар. Бұл дерт көбінесе 9-14 жас арасында, пубертат кезінде ауыр ағыммен кездеседі. Оның морфологиялық негізі- ядро және тіндер бұзылысы ошағында иммундық комплексстер 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 гормоналды және иммундық өзгерістерінде қатар жүретін уақытша әлсіздік дерт басталуына ерекше икемдейді.

## Патогенез

- Аурудың өршуі және үдеуі клетка ядросымен әрекет жасай алаыж (АНФ-антинуклеарлықфактор), құрамында қарсыденелер бар иммундық комплекстерге байланысты. Ядро ДНҚ-ына қарсы түзілетін антиденелердің ерекше патогене-тикалық 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 ЖҚН-ның тек өзіне белгі. Ядролық субстанция фагоцитозға ұшырап, розетка кезеңінен етеді: ядрольж қалдық төңірегінде лейкоциттер жиналады, олардың біреуі детритті фагоциттейді сөйтіп, ноқталық клетка пайда болады (LE- феномені,).

## Клиникасы

- . Ауру үдемелі ағыммен жүреді. Жедел ағымды ауруда дене қызуы бірнеше күн ішінде жоғары көтеріліп, гектикалық түрмен сипатталады, оны-мен бірге тоңу, калтырау, ағып терлеу шығады. Бала арықтап кетеді, тіпті кахексрия
- Тіндерге қарсы антиденелер
- Антинуклеарық антиденелер
- Лимфоциттерге қарсы антиденелер
- Иммунды комплекстердің құралуы, олардын тіндерге түнуы
- Гемокоагуляция жүйелерінің белсенісі,

□ эритема, нефрит, артрит, кардит, ОНЖ- люпус, анемия, тромбоцитопения, лейкопения дамиды, канда едәуір өзгерістер табылады, ағзалар мен жүйелер жұмысының сан-алуан және ретсіз бұзылыстары басталады. Аурулардың 2/3 —де тері бұзылыстары айқын болады; теріде ісіну, инфильтра-гиперкератозбен білінетін экссудативтік эритема болады; оның күлдіреуік, не-кротикалық жараға ауысып, кейін орнында беткейлік атрофиялық із немесе ұялы пигментация қалдыруы мүмкін. Жедел экссудативтік не созылмалы дискоидтық өзгерістердің қатар жүруі сирек емес. Бетке эритема «көбелекке» ұқсас; оның «денесі» мұрын үстіне дәл келеді, ал екі қанаты беттің екі жағына (көз астында) орналасады; эритема тез өшіп, кейде қайта шығып, тұтас болмауы мүмкін. ЖҚН-мен ауыратын аурулардың терісі күн сәулесі әсеріне өзгерістер, иммуногенез бұзылыстарының қалдығы; гамма-глобулиндер мен ' иммуноглобулиндердің жоғарылау мөлшері, АНФ мен ДНК-ға қарсы денелер, комплемент деңгейінің төмендеуі т.б. табылады.

- ЖҚН диагностикалық шарттары**
- 1.«Көбелек» тәріздес бетгегі эритема (57%)
  - 2.Терідегі дискоидты өзгерістер (эритематозды кератозды дақтар 18%)
  - 3.Фотосенсибилизация — күн сәулесінен болған терінің патологиялы қызарулары (кейде анамнезден анықталады, (43%)
  - 4.Ауыз, мұрын ішінің әдетге ашып-ауырмайтыш (27%) ойылулары
  - 3.Артрит эрозиясыз —шеткі 1-2 буынның қабынуы (буын ішіндегі шеміршек жаракаттанбайды, (86%)
  - б.Серозит- плеврит(52%) не перикардит (18%)
  - 7.Бүйректік өзгерістер — протеинурия >0,5 г/тәулігіне (52%), зәрдегі цилиндрлер (36%)
  - 8.ОНЖ өзгерістері — тырысулы ес жоғалтулар не психоздар (13%)
  - 9.Қан өзгерістері — гемолитикалык анемия (18%), лейкопения<4000/м<sup>3</sup> (46%), тромбоцитопения <100000/м<sup>3</sup> (ішілген дәріге байланысы жоқ) 10.
  - Имунологиялық өзгерістер — LE-клеткалары тесті оң (73%), Вассерман реакциялары оң (15-31%)
  - 11. Антинуклеарлық антиденелер - иммунофлюоресценция тестінде антиядролық антиденелертитрінің жоғарылауы (99%)



- ЖҚН-ның емі ауруханада жүргізілуі тиіс. Ең бірінші дәрі- кортикостероидтар. Бұл дәрілердің тәуліктік мөлшері баланың жасына қарай емес, дерттің өршу белсенділігіне сай. ЖҚН-ның ІІ-ІІІ дәрежелі өршуінде баланың массасына қарай әр кг-на преднизолонның орташа мөлшері тәулігіне — 1-1,5 мг. Дәрі мөлшерін висце-риттер т.б. болса, жоғарылатуға болады. Соңғы кезде ЖҚЛ-ның белсенділігі ІІІ-ІІ 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 Ішклофосфан жұмсалады. Соңынан \ преднизолонды орта мөлшерде тәулігіне 60-40 мг таблеткамен, ал циклофосфанды 70-80 мг айына бір рет берумен ауыстырады.

- Кешенді ем алғашқы тәуліктерде-ақ керекті әсер береді. Әдетте, алғашқы үш күн ішінде дене қызуы қалыпқа келіп, висцериттер, артрит көрінісі т.б. кейін кайтады.
- Шамамен 3-8 аптадан соң, дәрі мелшерін азайтып, бірте-бірте тек кана иредни-золонмен сүйемелдеу еміне ауыстырып, бірнеше жыл бойы, ал ауыр түрін көптеген жылдар бойы емдейді. Триамсинолон ұзақ қолдануға жарамайды, себебі миастения туғызады, ал дексаметазонның преднизолонға карағанда экзогенді гиперкортицизм, стероидтык диабет, эзофагит тәрізді жағымсыз, жанама әсерлері жиі. ГКС емінің жанама әсерлері: асқазан-ішекте ойық жара, кант диабеті, Иценко-Кушинг синдро-мы пайда болуы, психиканың, электролиттер алмасуының (гипокалиемия, остеопороз). Екіншілік алдын алуға кардиоревматологтың диспансерлік бақылауы жатады, яғни рецидивке көктем-күз айларында карсы ем жүргізу, ремиссия жағдайын қолдау және ЖКН асқынуларының алдын алу шаралары.

## Жүйелі склеродермия

- **Жүйелі склеродермия (ЖС) немесе үдемелі жүйелі склероз** - терінің айқын тыртықтануымен атрофшсы түріндегі бузылыстары және ішкі ағзалардың, ұсак, қантамырларының фиброздық-склероздық өзгерістерімен сипатталатын ауру. Аурудың басталуы вазоспастикалық яени Рейно-Лериш синдромы типті жағдайлармен тығыз байланысты.
- Таралымы бойынша ЖС ЖҚН-дан кейінгі екінші орында. Кесел кез келген ба-лаларда болуы мүмкін, бірақтек кейбіреуінде ғанадамиды. Қыз балалар үдцарға қара-ғанца 5 есе жиі ауырады.

## ЭТИОЛОГИЯСЫ

- Осы уақытқа дейін толық зерттелмеген. Кесел дамуында созылма-лы, оның ішінде латентті вирустық инфекцияның рөлі сөзсіз. Онковирус типті баяу вирустар клетка геномына орналасып, емір сүре береді. Организмге қолайсыз жағ-дайларда осы вирустардын белсенділігі артып, клеткалардың биологиялық, тепе-тендігін өзгертеді, сөйтіп, олар аутоантигендік қабілет алып, өзіңдік иммундық қор-ғаныс күштерінің шабуылына ұшырайды. Бұл аурудың бір отбасында кездесетін жағдайлары болады, осының өзі оның гендерге байланысты екенін көрсетеді. А1, В8, ЭЮ, НБА-нің гаплотиптері бар адамдарда ЖС-мен ауруға бейімділік болады. Кеселдің шығуына себепші факторлар әр түрлі: физикалық жарақат, суық әсеріне ұшырау, созылмалы инфекция ошағының асқынуы, жедел инфекциялар (грипп, ан-гина, скарлатина т.б.) аурулир, вакциналар мен дәрі-дәрмектер (сульфаниламидтер, антибиотиктер), дистресс.

## Клиникалық көрінісі

- Дертті құбылысқа ағзалар мен жүйелердің әр қайсысы шалынуы мүмкін, сондықтан аурудың клиникалық белгілері де тым әрқилы. Тұрақты белгі — терлік синдром. Тері бұзылыстары көбінесе бет пен қолда (ЖС-ның акросклеротикалық варианты), бірақ дараланған ошақты түрде тұла бойының басқа жерлерінде де бола береді. Склеродермия ошағының көлемі мен саны әр түрлі, өздері бұзылмаған тері бетінен анық байқалып, пішіні дөңгелек, сопақ не жалпақ келеді. Бұзылыс ошағындағы тері әуелгі кезде аздап ісіңкі, терісі қызыл түспен көмкеріледі, соңынан қатайып, піл түсіне ұқсас, тері өзгерісі ақыры атрофияға ұласады. Ошақты бұзылыстын «қылыш ізі түрі» типінде дертті құбылысқа тек тері ғана емес, оның астындағы шел қабаты, кейде сіңір, сүйек те қатысады. Аяқтағы тері бұзылыстары бұлшықеттер мен сүйек атрофиясы, контрактура, деформациялармен бірге байқалады.

- ЖС-ның акросклеротикальщ вариантында аурудың бет әлпеті өзгереді: бет терісі қатаюына, атрофиясына байланысты, бірте-бірте мимика қимылдары азаяды, мұрын ұшы үшкірленеді, ерні жұқарып, аузын ашу, тілін шығару қиындайды, қасы мен кірпіктері түсіп қалады. Қолдағы өзгерістер шынтақтың жартылай бүгіліп калуымен және склеродактилия дамуымен көрініс алады. Склеродермияның диффузды вариантында бұзылысқа кеуде, арқа, іш, бұған қоса, аяқтерілері біржақты өзгеріске ұшырайды (гемисклеродермия). Кеуде мен аяқ терілерінің тұтас бұзылысы, кейде тек симметриялы орналасқан ошақтар түрінде ғана болуы мүмкін. Дененің әр жерінде әр түрлі дәрежедегі өзгерістердің қатар жүруі де байқалады.

□ Аталған өзгерістерден басқа атипті тері бұзылыстары кездесуі де ықтимал. Науқастардың 60%-да терілік синдром — ЖС-ның бастапқы көрінісі, 20%-да бұл алғашқы жылы білінсе, қалғандарында кейінірек, ауру басталысынан 2-6 жыл ара-сында косылады. Аурулардың барлығында дерлік кінші тамырлар спазмамен қатар, вазомоторлық, өзгерістер байқалып, бұл көбінесе саусақтарға тән, шамалы тонғақтықтан акроасфиксия, ұстамалы Рейно-Лериш синдромынан «ақ таңба» көрінісіне (1/3-де) дейін болады. Ауыр жағдайларда жұмсақ тіндер некрозы мен ұзақ уақыт жазылмайтын жаралар еріп, қосалқы инфекция жабысуы мүмкін. Шеткі вазоспастикалық синдром тек біріншілік емес, ол кеселдің ұзына бойына жалғыз көрінісі болып, ЖС-ның көп сипатының көшін бастайды. Вазоспастикалық көрініс кейде бет аумағында, тілдің ұюы түрінде білінеді. Бұдан өзгеше, олар криз түрінде бас ауруының ұштамасы, бас айналу, құсу, өңінін бозаруы, қан қысымының көтерілуімен байқалуы мүмкін.



Ішкі ағзалар тамырының спазмы кейде жүрек тұсының ауыруы, ауа жетпеу сезімімен қабаттасады тәбет төмендеуі, жұту қиындауы, әсіресе құрғақ тамақ жегенде; эпигастрий аумағындаіркіліс, күю сезімі, іш ауыруы, біразында лоқсу, не құсу, іш тоқтауы байқалады. Аш, тоқ ішек перистальтикасы да азайып, шектердің кейбір бөліктері кенейеді. Ішек ішіндегі құрамның эвакуациясы кідіріп, кейде ішектің толық атониясына ұқсайды. Морфологиялық зерттеу шырышасты қабатынын фиброздық тін есебінен қалындап, ұлтабар бездерін (Бруннер) қысып тұрғанын және бұлшықет атрофиясын анықтайды. Асқорыту және сіңіру қызметтері бұзылып, мальабсорбция синдромы туады, бұл дистрофияға әкеліп, баланың өсуі мен жетілуін кідіртеді.





## Диагностикасы

- Диагностикасының негізгі шарттарына Рейно-Лериш синдромы, склеродермиялық тері бұзылысы, тырнақ фалангаларының остеолизі, остеопороз бен кальциноз (Тибьерж- Вейссенбах синдромы), буын-бұлшықет синдромы контрактурасы, базалдық пневмосклероз, үлкен ошақты кардиосклероз, асөорыту ағзаларынаң склеродермиялық бұзылыстары(өңеш), нағыз склеродермиялық бүйрек жатады. Бұлшықетке, бүйрекке және теріге морфологиялық биоптатпен зерттеу қажет. Осы аурудың диагнозының ерекшелігіне қарамастан стадияларын көрсету керек олар:
  - I -бастапқы
  - II- ашық күйі
  - III –терминальды

## Емі

- Негізгі ем микроциркуляцияны жақсартатын дәрілерді қолданады:
- Вазодилататорлар (эуфеллин, папверин, компламин т.б.)
- А, В, Е витаминдері
- Гепарин жағым майы,
- димексид Рейно синдромы байқалғанда антиагреганттар (курантил, аспирин т.б)
- Қабынуға қарсы және иммундық супрессивті әсерлерге: Салицилаттар Индометацин Аминохиолин

- ЖС-ның созылыңқы және жедел ағымы, айқын иммундық ығысуларымен білінген белсенді кезеңінде: Rp: tab.Prednisoloni 0.005 1-3 айға тәулігіне 0,5-105 мг/кг тағайындалады. Егер ауру бұл емнен басыла қоймаса, цитостатиктерді қосып береді (азатиоприн 1-3 мг/кг немесе лейкеран тәулігіне 0,1-0,2 м/кг есебінен 2-3 айға) Склеродермияны емдеуде Д-пеницилламин (купренил) қолданылады. Унитол да коллаген алмасуын жақсартады. Ұзақ мерзім бойы, тәулігіне 10-15мг/кг-нан 50-150 мг/кг дейінгі мөлшерде берілген купренил еритін коллаген деңгейін жоғарлатып, осы арқылы терінің индуративті өзгерістерін және тамыр бұзылыстарын азайтады.

## Пайдаланган әдебиеттер

- «Детские болезни» Л. А. Исаев
- “Пропедевтика детских болезней” Шабалов
- [http://deti.mail.ru/serdechnie\\_bolezni/beremennosty/](http://deti.mail.ru/serdechnie_bolezni/beremennosty/)
- <http://www.google.ru.doctor.end.narod.ru>.