

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ
АТЫНДАҒЫ ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ
МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.
АСФЕНДИЯРОВА**

СӨЖ

Тақырыбы: Жүйелі қызыл жегі

Орындаған: Кадырқұлова А.Б.

Қабылдаған:

Факультет: Жалпы медицина

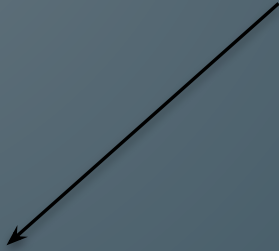
Тобы: 10-018-1



- **Жүйелі қызыл жегі –** жасушаларға, әсіресе оның ядролық құрылымдарына антиденелердің түзілуінен, көптеген мүшелер мен тіндердің иммундыкомплекс тік қабынуына алып келетін дәнекер тіннің, тамырлардың

АУТОИММУНДЫҚ

Этиологиясы-нақты анықталмаған



*Созылмалы вирустық
инфекция*

80-90% бала көтеретін шақтағы
әйелдерде кездеседі



*Ген
өзгерістері*



- Қауіпті дәрімектер: новокаинамид, диферин, фенобарбитал, тубазид, ПАСК, тетрациклиндер, апрессин, купренил, цитостатиктер ЖҚЖ дамуына септігін тигізеді.



Патогенезі.

- Өз антигендеріне толеранттылықтың төмендеуінен дамиды. Бұған Т-, В- лимфоциттердің туа не жүре болған кемістіктері әкелуі мүмкін. ИК түзіледі, түрлі мүшелер құрылымдарының базальдік мембранасына шөгіп, иммундық қабынуды туғызады



Таблица 1. Рабочая классификация клинических вариантов течения СКВ (В.А. Насонова, 1972–1986)

Характер течения болезни	Фаза и степень активности процесса	Клинико-морфологическая характеристика поражений						
		Кожи	Суставов	Серозных оболочек	Сердца	Легких	Почек	Нервной системы
Острое Подострое Хроническое	Активная фаза Степень активности: — высокая (III) — умеренная (II) — минимальная (I)	«Бабочка», капилляриты, экссудативная эритема, пурпура, дискоидная волчанка, ретикулярное ливедо и др.	Артралгии, острый, подострый, хронический полиартрит	Полисерозит (плеврит, перикардит, перитонит), выпотной, сухой, адгезивный, перигепатит, периспленит	Миокардит, эндокардит	Пневмонит	Люпус-нефрит (нефритический или смешанный тип), пиелонефритический синдром, мочевого синдром	Менингоэнцефалополлирадикулоневрит, хорей, острый психоз
	Неактивная фаза				Миокардиофиброз, миокардиодистрофия	Пневмосклероз		

Патоморфологиялық өзгерістер

Жайылма
полиоргандық
деструкциялық
-
пролиферация
лық васкулит

дәнекер тінінің
жүйелі
бұзылыстары

жегі факторының
әсерінен жасушалық
ядролардың
бұзылуы

Нейтрофилдер жегі денешіктерін айнала қоршап түймедақ феноменін түзеді. Ақырында қоршаудағы лейкоциттің біреуі жегі денешігін жұтады да, содан кейін қалған лейкоциттер тарап кетеді. Жегі денешігін фагоцитоздаған-нейтрофил жегі жасушасы аталады



Зақымданулардың клиникалық-морфологиялық сипаттамалары

терінің «көбелек» белгісі, капилляриттер, экссудатты эритема, пурпура, дискоидтық жегі



буындардың: артралгиялар және полиартриттің жедел, жеделдеу, созылмалы түрлері;
- сероздық қабықтардың: полисерозит, плеврит, перикардит, периспленит;



жүректің: миокардит, эндокардит, митральді қақпақтың жетіспеушілігі;
- өкпенің: жедел немесе созылмалы плевмонит, пневмосклероз;
- бүйректің: нефротикалық немесе аралас типті люпус-нефрит, несептік синдром;
- нерв жүйесінің: менингоэнцефалополирадикулоневрит, полиневрит

Клиникалық көрінісі

- Тоқтаусыз меңдейді. Әдетте дене қызуы, буындық синдром және тері зақымдануынан басталады. Дара белгіден басталуы мүмкін-гломерулонефриттен , аутоиммундық тромбоцитопения, гемоліздік анемия, нерв жүйесі өзгеруі. Бірнеше ай-жыл өткен соң басқа белгілері көріне бастайды. Жайылма сатысында көрінісі полисиндромдыға айналады



Буын синдромы

- (люпус-артрит)-синовиттің дамуынан болады, 90% кездеседі. Көбіне қол ұшының ұсақ буындары, білезік, тілерсек буындары ісініп ауырады



Буыныңыз
ауырса...



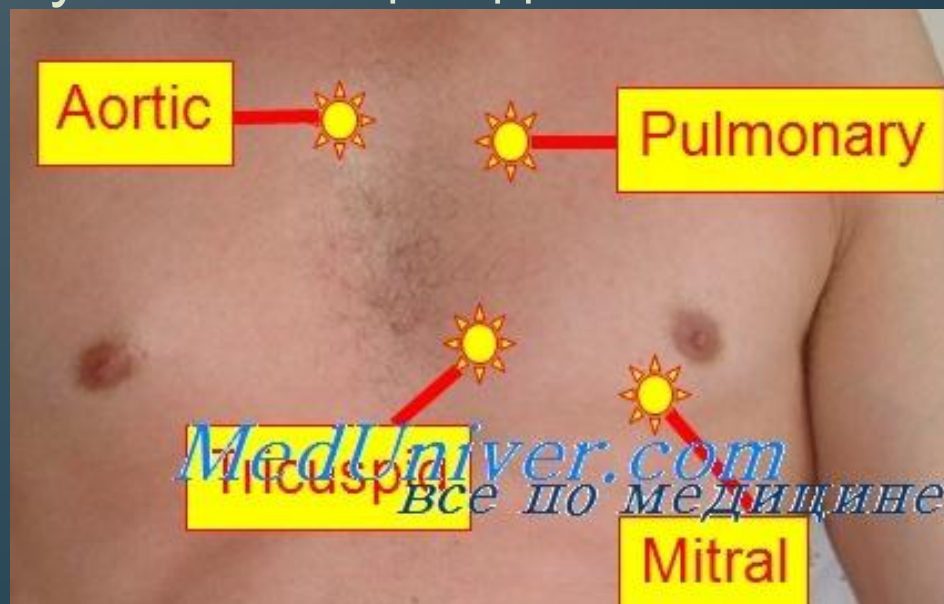
Көбелек

- «Көбелектің» екі түрін ажыратады- васкулиттік және эритемалық бөртпелі түрі. Васкулиттік «көбелек»- тұрақсыз, цианозды, пульсацияланған эритема. Күн, жел, салқын тигенде немесе толқығанда эритема күшейеді. «Көбелектің» бөртпелі түрінде беттің терісі ісінеді, бетіне гиперкератозды эритемалық бөртпелер түседі. Бөртпелер алдымен мұрынға түсіп, кейін бет-әлпет доғасына қарай жайылады.
- «Көбелектік» эритема маңдайға, иекке, кеудеге «декольте» типті түседі. Көріністегі тағы бір басты белгі- фотосенсибилизацияға бейімділік.

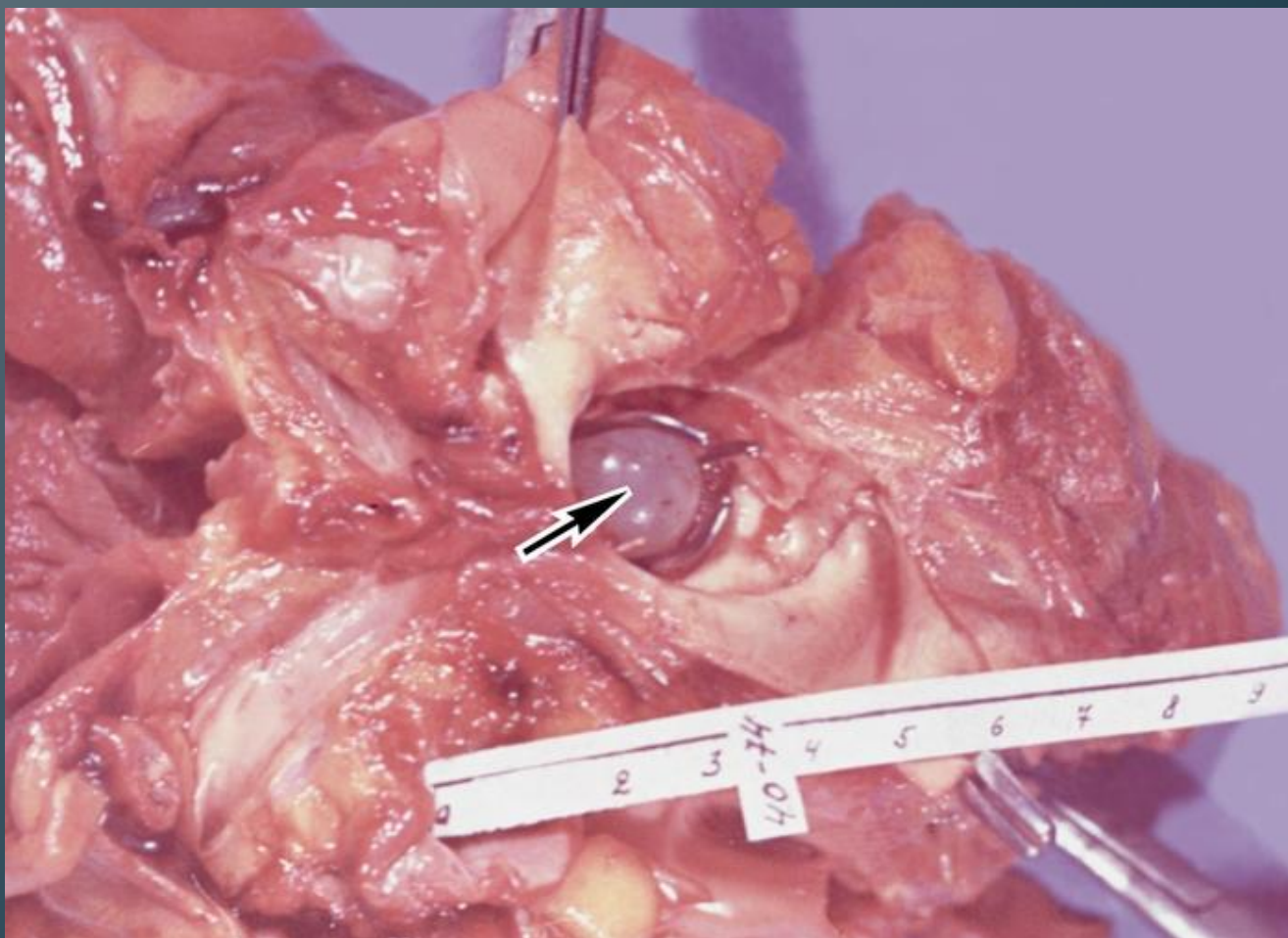


2-лік ауруларды анықтау

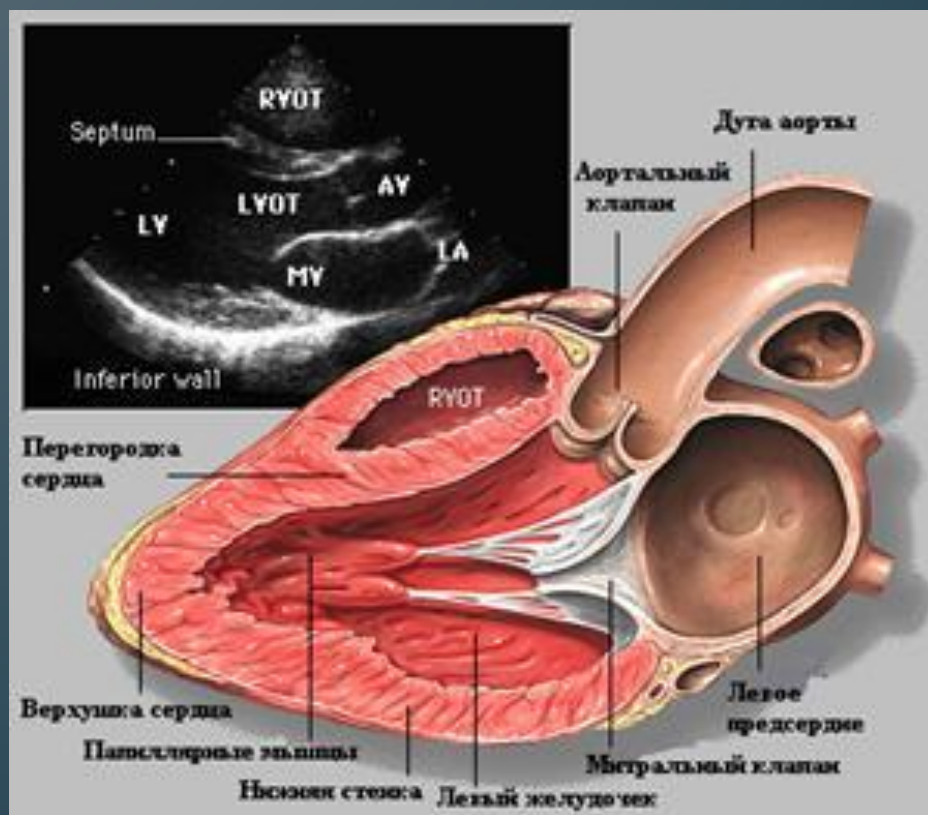
- перикардит, миокардит, көбіне жалпы миопатиялық синдроммен бірге жүреді. КФК деңгейі көтеріледі. Миокардиттің болуын жүректің ұлғаюынан, тондардың әлсіреуінен, ырғақ бұзылысынан, жүрек шамасыздығының белгілерінен және систололық шудың болуынан анықтайды



Эндокардит дамуы мүмкін



- Қақпақшаларға түскен сүйел тәрізді өсінділер ЭХО-КГ арқылы анықталады



БҮЙРЕК

Люпус-нефрит. Барысы:

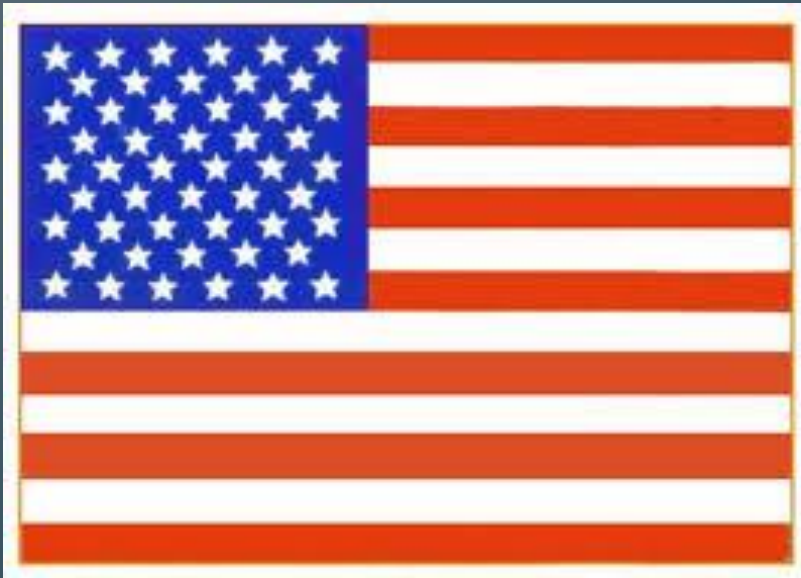
- 1.Тез меңдеуші гломерулонефрит түрінде(18%)
- 2.Дара несептік синдроммен жүретін нефрит түрінде(10-15%)
- 3.Гипертензиямен немесе гипертензиясыз нефротикалық синдроммен жүретін нефрит түрінде 70%
- Нефротикалық синдромға шалдыққан әр бесінші науқаста Жүйелі қызыл жегі табылады. Сондықтан,гломерулонефрит анықталған жағдайлардың барлығында, әсіресе жас әйелдерде, ең алдымен Жүйелі қызыл жегіден күдіктеніп, осы ауруды анықтайтын арнайы зерттеулерді жасау қажет. Артериялық гипертензияның болуы- Люпус-нефриттің нашар белгісі.
- 50 пайызында бүйректегі өзгерістердің кәдімгі біріншілік гломерулонефриттен айырмашылығы болмайды. Ал, қалған елу пайызында- бүйректе жүйелі қызыл жегіге тән өзгерістер табылады: Кариорексис, «сым ілмектері », «пияз қабығы» феномендері.



Диагностика

- Лабароториялық
- 1. Қанның жалпы анализі-цитопения, гипохромдық анемия, Кумбс сынамасы оң гемолиздік анемия. ЭТЖ.
- 2. Иммундық бұзылыстардың белгілері:
 - - LE жасушалар. LE жасушалар өзге ауруларда да табылуы мүмкін.
 - -антинуклеарлық фактор АНФ.
 - -Натифті ДНК-ға антиденелер болуы
 - - Sm ядролық антигендерге антиденелер- спецификалық белгісі
 - - Қанның VIII, IX, XII үю факторына антиденелер болуы- тромбоцитопения байқалады.
 - - Антифосфолипидтік антиденелер болуы
 - - Түйме дақ феномені
 - - Вассерманың жалған оң реакциясының анықталуы (40%)
- 3. Бейспецификалық жедел фазалық көрсеткіштер:
 - - диспротеинемия
 - - С-реактивті белок болуы
 - - Фибриноген деңгейінің жоғарылауы
- 4.Түрлі ағзалардың биопсиялық зерттеуінің нәтижелері; васкулитті анықтайды
- 1. Жұлын сұйықтығын зерттеу.
- Диагностикасы. Жүйелі қызыл жегінің классикалық үштігі анықталса: «көбелек», рецидивтеуші полиартрит, полисерозит және сонымен бірге LE жасушалары немесе АНФ табылса, онда диагнозды қою қиын емес.

- Диагноз қоюға американдық ревматологтар ассоциациясының диагностикалық критерийлерін қолданады(АРА, 1982 жыл)



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. Ісіну синдромы болғанда су мен натрийдің мөлшері шектеледі. Бүйрек шамасыздығы болса- диетаға тиісті коррекция енгізіледі.
- 3. Этиологиялық емі табылмаған
- 4. Патогенездік ем

- *Интенсивті терапия* – глюкокортикоидтардың немесе цитостатиктердің аса жоғары дозасын қолдану әдісі. Интенсивті терапияның көрсетпелері:
- 1) аурудың биік активтілігі және аурудың өзге емге берілмеуі
- 2) бұрынғы әсер етіп жүрген дозаға сезімталдықтың жойылуы
- 3) поливисцеральдік зақымданулардың болуы – пневмонит, жайылма васкулит, цереброваскулит, активті люпус-нефрит
- 4) орталық нерв жүйесінің ауыр және өткір зақымдануы
- 5) гематологиялық криз, ауыр тромбоцитопения
- 6) терінің жаралы-некротдық васкулиті

- *Кортикостероидтық емнің қолдану ережелері:*
- 1) кортикостероидтық емді диагнозы күмәнсіз қойылғанда қолдану, егерде диагноз күдікті болса, онда преднизолонды қолданбаған жөн;
- 2) кортикостероидтардың дозасы патологиялық процессті басу үшін жеткілікті болуы тиіс
- 3) «басатын» дозаны айқын клиникалық әсер еткенше қолдану- хал-күйдің жақсаруы, температураның қалпына келуі, лабораториялық көрсеткіштердің, ағзалық бұзылыстардың дұрысталуы; әдетте ол үшін шамамен 2 ай кетеді;
- 4) «басатын» дозадан әсер алған соң сүйемелдейтін дозаға көшу
- 5) кортикостероидтық емнің асқынуларын болдырмау, осы мақсатпен қолданатын дәрмектер:
 - - калий дәрмектері(панангин, калий хлориді)
 - - анаболиктер(калий оротаты, метандростенолон 5-10 мг)
 - - диуретиктер
 - - гипотензиялық дәрмектер
 - - антацидтік дәрмектер.

Цитостатиктер.

- Қолдану көрсетпелері:
- 1) глюкокортикоидтық емнің асқынулары
- 2) кортикостероидтарды көтере алмау
- 3) кортикостероидтарға резистенттік
- Цитостатик емнің асқынулары:
- 1) лейкопения
- 2) анемия және тромбоцитопения
- 3) диспепсиялық бұзылыстар
- 4) инфекциялық асқынулар
- 5) циклофосфанды қолданғанда шаш түседі және емге берілмейтін геморрагиялық цистит дамуы мүмкін. Сондықтан циклофосфанды қолданғанда сұйықтықты міндетті түрде мол ішкізеді. Сұйықтықтың молдығы циклофосфанның қуық ішіндегі концентрациясын жоғарлатпауға мүмкіндік береді

Гемоліздік кризі бар науқастарды емдеу

- Бұл жағдайда метилпреднизолонмен классикалық пульстерапия 1000 мг тәулігіне 3 күн қатарынан жасалады, сонымен қатар преднизолонды 50-60 мг/тәул, 6-10 апта ішкізеді, кейін дозасын азайтады. Бұл еммен бірге вена ішіне иммуноглобулинді келесі жобамен енгізеді: тәулігіне 500 мг/кг 5 күн, кейін 6-12 ай, айына бір рет тәулігіне 400 мг/кг.

Қорытынды

- Емді тиімді жүргізгенде науқастардың 90% ремиссияға түседі, ал науқастардың 10%, гломерулонефриттің немесе церебро-васкулиттің өрістеуінен, аурудың болжамы нашар болады. Кей жағдайларда өліммен аяқталады.
- ЕШҚАШАН АУЫРМАҢЫЗДАР



**Назарларыңызға
рахмет!!!**