

Жүйелі қызыл жегі ауруы

Елемесова А.Т.
Акимбаева Г.Ж.

- Жүйелі қызыл жегі (системная красная волчанка немесе СКВ)– иммундық реттелудің гендік кемістігінен дамидын, өз тіндеріне қарсы антиденелердің тоқтаусыз түзілуі арқылы аутоиммунды және иммунокомплекті қабынумен жүретін созылмалы полисиндромды ауру.

Этиологиясы

Ауру нақты себебі анық емес. Бірақ пайда болуында келесідей тұжырымдар бар:

- Құрамында РНҚ бар қызылша, қызамық, парагрипп, ДНҚ бар жай герпес, Эпштейн-Барр вирустарына аурудың қанында қарсыденелер табылуы олардың этиологиялық әсеріне меңзейді.
- Тікелей емес әсері болса да, бастаушы фактор ретінде ұзақ инсоляция, суыққа тоңу, радиация, психикалық немесе физикалық травмалар.
- кейбір дәрілер – антибиотиктер, сульфаниламидтер, тырысу мен гипертензияға қарсы заттар, вакцина мен гамма-глобулиндер.
- баланың жасөспірім кезіндегі гормоналдық және иммундық өзгерістер әлсіз әсер етеді.

Жүйелі қызыл жегі патогенезі (даму механизімі)

- Аурудың өршуі және үдеуі клетка ядросымен әрекет жасай алатын, құрамында антиденелер бар иммундық комплекстерге байланысты. Вирус клетканың ішіне енген кезде антиденелердің патогенетикалық рөлі күшейе түседі. Бұл әрекет клетканы өлтіреді, сөйтіп ядролық детрит қанға түседі. Тіндерде табылатын ядро қалдықтары – гемотоксин денешіктері ЖҚЖ-нің тек өзіне тән белгі

Патоморфологиясы.

- Аутоиммунды және жүйелі бұзылыстар тіндерде көптеген гистологиялық бұзылыстар береді. Оларды біріктіріп және бөліп қарағанда тіндер мен ағзалардағы аурудың патоморфологиялық көрінісін 4 негізгі құрамға бөлуге болады: фибриноидтық өзгерістер – дәнекер тініндегі қабыну процестері. склероз – фиброздық өзгерістер (артериялар айналасындағы концентрленген қабықтар “пияз қабығы”) гематоксилін деншіктері – ядро детриттерінің клеткадан сырт орналасқан ерекше көрінісі. қантамырлық өзгерістер – тамыр саңылауының тарылуы.

Жүйелі қызыл жегінің клиникалық көрінісі

- Ауру үдемелі ағыммен жүреді. Жедел ағымды ауруда дене қызуы бірнеше күн ішінде жоғары көтеріліп, гектикалық түрмен сипатталады. Сонымен бірге тоңу, қалтырау, ағып терлеу шығады. Бала арықтап кетеді, тіпті кахексия дамиды, қанда едәуір өзгерістер табылады, ағзалар мен жүйелер жұмысының сан-алуан және ретсіз бұзылыстары басталады. Аурулардың көбінде тері бұзылыстары айқын: теріде ісіну, инфильтрация, гиперкератозбен білінетін эритема. Күлдіреуікке, некротикалық жараға ауысып, кейін орнында беткейлік атрофиялық із немесе ұялы пигментация қалдыруы мүмкін. Теріде аллергиялық көріністер байқалады: мәрмәр тәріздес түс, бөртпе, қан тамырларының бұзылыстары, саусақтар мен алақанда капилляриттер. Бетке шыққан эритема “көбелекке” ұқсас.
- Ақпарат көзі: <http://kazmedic.kz/archives/2014> Материал көшіргенде, KazMedic.kz сайтына сілтеме міндетті



KazMedic.kz
қазақ тіліндегі медицина



KazMedic.kz

- “Көбелектің ” денесі мұрын үстіне сәйкес, ал екі қанаты беттің екі жағына орналасады. Эритема тез өшіп, кейде қайта шығып , тұтас болмауы мүмкін. Аурудың жиі көрінісіне буындық синдром жатады: өкпелік артралгия, жедел не созылыңқы артрит немесе периартрит. Артритке үлкен және кіші буындар ұшырайды. Кейде миалгиялар мен миозиттер байқалады. Серозит, артрит және дерматит – ауру триадасы деп аталады.
- Ақпарат көзі: <http://kazmedic.kz/archives/2014> Материал көшіргенде, KazMedic.kz сайтына сілтеме міндетті

- Жүйелі қызыл жегінің висцералдық көрінісінің ең жиісі – кардит. Соның ішінде ең жиі кездесетіні – миокардит. Айқын коронарит. ЭКГ-да реполяризация өзгерісі анықталады. Өкпе бұзылысы плевра өзгерісіне қарағанда сирек. Ауру балалардың көбінде физикалдық өзгерістер азырақ болады, кейде тыныс жетіспеушілігі байқалады. Рентгенологиялық зерттеуде – өкпе базалдық бөлігінде өкпе суреті күшеюі және деформациясы, диафрагманың жоғары тұруы, плевродиафрагмалды және плевро-перикардиалды жабысулар мен диск тәрізді ателектаздар көрінеді.

- ЖҚЖ-де нефриттер жиі кездеседі және көбінесе созылмалы. Бұл дерттің кез – келген мерзімінде білінеді, әсіресе алғашқы айлар мен өршу кезеңінде. Клиникалық сипаты: ісінусіз, қан қысымы қалыпты, бүйрек қызметі өзгеріссіз немесе көрнекті нефротикалық синдромсыз айқын нефрит, зәрдегі өзгеріс көп. Баладағы нефрит ағымы созылмалы, үдемелі. Кейбір науқастарда эклампсия не жедел ағымды бүйрек жетіспеушілігімен асқынады.

- ЖҚЖ-де нерв жүйесінің зақымдалуы көбінде байқалады. Нейролюпuste ұсақ тамырлардың тромбоваскулитінен мидың қыртысы мен оның астындағы ми затының ауруға байланысты зақымданулары дамиды. Бала бас ауруына, бас айналуына, ұйқы бұзылысына шағымданады. С.қ. полиневрит, радикулит, миелит, энцефалит дамиды. Қан тұзу ағзалары бұзылысы мен шеткі қан өзгерістері жиі болады. Лейкопения, эритроцитопения, аутоиммундық гемолитикалық анемия, тромбоцитопения дамуы ықтимал. Асқазан – ішек жолдарында абдоминальды синдроммен жүреді. Іш қуысында гемморагиялар, кейде инфаркт, некроз дамиды. Кейде прегепатит, периспленит, панкреатит белгісінен іш ауруы болуы мүмкін.



KazMedic.kz

қазақ тіліндегі медицина



ЖҚЖ патологиялық процесс белсенділігінің клиникалық және лабораторлық сипаттамасы

көрсеткіш	I дәреже	II дәреже	III дәреже
Дене температурасы	қалыпты	$\leq 38^{\circ}\text{C}$	$\geq 38^{\circ}\text{C}$
жүдеу	аздаған	шамалы	айқын
Тері зақымдалуы	Дискоидты ошақтар	эритема	«көбелек», капиллярит
Перикардит	Адгезиялық	кұрғақ	Экссудатты
Миокардит	Кардиосклероз	шамалы	Айқын
Плеврит	Адгезиялық	кұрғақ	Экссудатты
Гломерулонефрит	несеп синдромы	нефриттік синдром	нефроздық синдром
Нь, г/л	≥ 120	100-110	< 100
γ - глобулиндер, %	20-23	24-30	30-35
Антинуклеарлық АД, титрі	32	64	≥ 128
LE-клеткалар, 1000 лейкоцитке	Бірен-саран	1-4	≥ 5
иммунофлюоресцентті тест	гомогенді	Гомогенді не перифериялық	перифериялық

Жүйелі қызыл жегінің диагностикасы және диагноз қою

- Диагноз қоюға дерматиттің болуы, дистрофия дамуы, дене қызуының себепсіз жоғарлауы, артропатия, лейкопения, анемия, ЭТЖ жоғарылауы, айқын гипергаммаглобулинемиямен көрінеді. Қосымша лимфоденопатия, серозиттер, нефрит, эндокардит, пневмонит даму тән. Сонымен қатар ең негізгі диагнозға көмектесетін ол өзіне тән критерийлер болып табылады. ЖҚЖ-ні дәрілік ЖҚЖ-ден ажырата білу керек. Ол үшін ең алдымен дұрыс анамнез жинау маңызды рөл атқарады.

Жүйелі қызыл жегінің

диагностикалық критерийлері:

- Беттегі “көбелек” тәріздес эритема. Бекіген эритема (жалпақ, көтерілген), мұрын-ерін үшбұрышына тарауы мүмкін
- Терідегі әр-түрлі өзгерістер (Эритематозды-кератозды дақтар)
Фотосенсибилизация – күн сәулесінен болған терінің патологиялық қызарулары.
- Ауыздағы, мұрын ішіндегі ойық жаралар. Ауырсынусыз жаралар, кейде мұрын-жұтқыншақта болуы (дәрігер тіркеуі қажет)
- Артрит эрозиясыз – шеткі 1-2 буынның қабынуы (буын ішіндегі шеміршек зақымданбайды).
- Эрозиялық емес 2 не одан көп перифериялық буындар, ауырсынумен, ісінумен көрінеді

- Бүйректегі өзгерістер – протеинурия, цилиндрурия т.б. Тұрақты протеинурия 0,5г/т не цилиндрлер (эритроцитарлық, каналдық, гранулярлық, аралас), гематурия
- ОЖЖ – дегі өзгерістер. Тырысулы ес жоғалтулар не психоздар. Тырысулар – ешқандай дәрі қабылдамағанда не метаболизмдік өзгерістер болмағанда (уремия, кетоацидоз, электролитті дисбаланс); психоз
- Қан өзгерістері – гемолитикалық анемия, лейкопения, тромбоцитопения. Лейкопения, лимфопения 2 рет тіркелген; тромбоцитопения, дәріге қатыссыз
- Иммунологиялық өзгерістер – Вассерман реакциясы оң, анти-ДНК тесті оң. Анти-ДНК: нативті ДНК антиденелер титрі жоғарлауы; анти-Sm: антиядролық Sm-Ag; антифосфолипидті АД, сарысулық IgG не IgM артуы, кардиолипинге АД артуы; жегілік коагулянт; 6 ай бойы мерезді толық теріс шығарған кездемес жалған оң Вассерман реакциясы

- Антинуклеарлық антиденелер — иммунофлюоресценция тестінде антиядролық антиденелер титрінің жоғарылауы.
- 4 критерийдің болуы ЖҚЖ диагнозын нақтылайды.
- 4-ден аз болса ЖҚЖ жоққа шығарылмайды
- Тізбектегі критерийлерден басқа жас, әйел жынысы, шаш түсуі де маңызға ие

Жүйелі қызыл жегі емі

- 1. Жалпы ұсыныстар: психоэмоционалдық стрестерді, инсоляция, қосымша инфекцияларды белсенді емдеу, қажет болса вакцинация, тамақта май және полиқаньқпаған май қышқылдарын, кальций мен Д витаминін көп қолдану
- 2. Дәрілік терапия:
- Қабынуға қарсы стеридты емес препараттар (ҚҚСЕП)
- Аминохинолинді препараттар
- Глюкокортикоидтар
- Цитостатикалық препараттар

- Экстракорпоралды әдістер:
- плазмаферез, лимфаферез, иммуносорбция
Аминохиолинді препараттар.
- Тері, буын, конституционалды бұзылыстар кезінде өте әсерлі және өршулердің алдын алуға мүмкіндік береді, сонымен антигиперлипидемиялық әсер етіп тромбоздық асқынуларды жоққа шығарады
Хлорохин: 0,25-0,5 г/тәул
10-14 күн, ары қарай 0,25 г/тәул бірнеше ай бойы жалғастыру
Гидроксихлорохин: 3-4 ай 400 мг/тәул, ары қарай 200 мг/тәул. Ең ауыр жанама әсері – ретинопатия
Плаквинил: 0,2 г x 4-5 раз/күніне ұзақ уақыт бойы несеп синдромын бақылап отыру қажет

Цитостатикалық препараттар:

Азатиоприн және циклофосфамид ішке орташа доза 2-2,5 мг/кг/тәул преднизолонның аздаған не орташа дозасымен бірге қабылдау; Азатиоприн ішке және көктамырға циклофосфан (1000 мг дене аумағының 1м^2 әрбір 3 айда); Циклофосфан көктамырға (1000 мг/айына алғашқы $\frac{1}{2}$ жылда, ары қарай 1000 мг әрбір 3 айда 1,5 жыл бойы) преднизолонның аз дозасының фонында люпус-нефритте және ОНЖ зақымдануында қолданылады Метотрексат 10 мг және 20 мг дексаметазонды жұлын каналына 2-7 апта бойы ОНЖ ауыр зақымданулары бар науқастарда қолданылады.

- Плазмаферез, гемодиализ: Қаннан қабыну медиаторларын, ЦИК, криопреципитиндерді, әртүрлі антиденелерден тазартуға, моноклеар жүйесін тазартуға, эндогенді фагоцитозды стимуляциялау; Кортикостероидтар мен цитостатиктердің емімен бірге жүргізіледі; Плазмаферез цитопенияда, криоглобулинемияда, васкулитте және ОНЖ зақымдалуында, тромбоздық тромбоцитопениялық пурпурада әсері мол; Гемодиализді Созылмалы бүйерк жетіспеушілігі (СБЖ) қолданылады