



# ІШКІ АУРУЛАР КАФЕДРАСЫ

## СӨЖ

***Тақырыбы: Шегрен, Рейно,***  
***Бехчет синдромдары***

***Орындаған: Сәбит Б.М.***

***Тобы: 14-021-2к***

***Қабылдаған: Серікболқызы С.***

# ШЕГРЕН СИНДРОМЫ

этиологиясы белгісіз секрет бөлетін шырышты бездерде паренхиматозды ксеростомиямен сипаладенит және гиполакремиямен құрғақ кератоканьюктивит дамидытын созылмалы аутоиммунды және лимфопрولیферативты процесс.

Синдром Шегрена



# КЛАССИФИКАЦИЯСЫ

---

Даму сатысы бойынша



Ағымына қарай



---

## Активтілігіне қарай

МИНИМАЛЬДЫ



орташа



ауыр

# ШАҒЫМДАРЫ

---

- · көздің құрғауы, қызаруы, жастың болмауы (көзде құм тұрғандай ашу сезімі);
- қабақта қышу сезімі;
- ауыз қуысының, мұрынның, тамақтың құрғауы;
- еріннің құрғауы, жарылуы;
- тілдің құрғауы;
- құлақмаңы бездерінің ұлғаюынан бет пішінінің өзгеруі;
- құрғақ жөтел, ентігу;
-

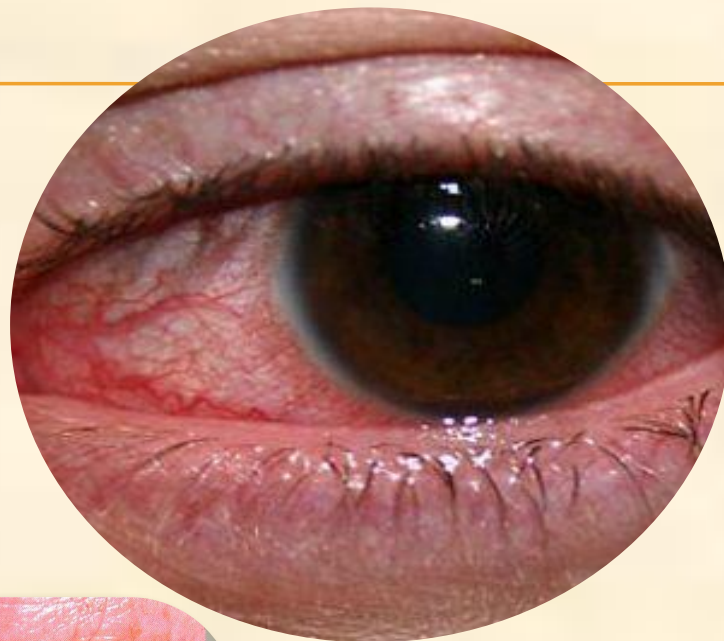
---

*терінің құрғауы;*

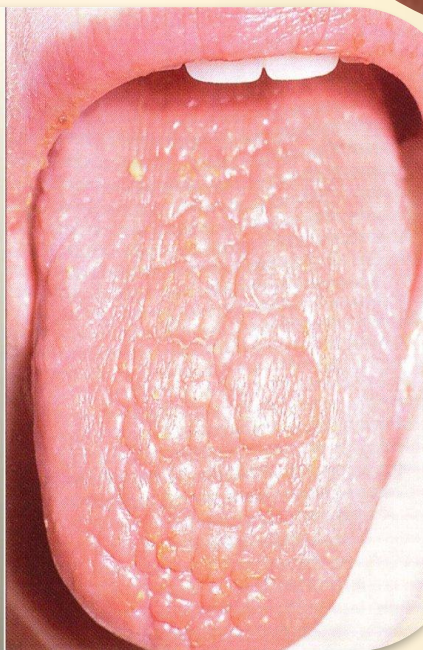
- *буындарда ауру сезімі;*
- *іште, тобықта, санда майда*

*бөртпелер;*

- *бұлшықетте ауру сезімі;*
- *температура жоғарылауы;*
- *дене салмағы төмендеуі;*
- *тәбетінің төмендеуі;*
- *әлсіздік.*



Синдром Шегрена -  
сухой язык





## Симптомы синдрома Шегрена:

### Зрительный аппарат

Сухость глаз  
Глазные инфекции

### Двигательный аппарат

Полиартрит

### Желудочно-кишечный тракт

Гастрит

### Репродуктивные

Сухость влагалища

### Органы дыхания

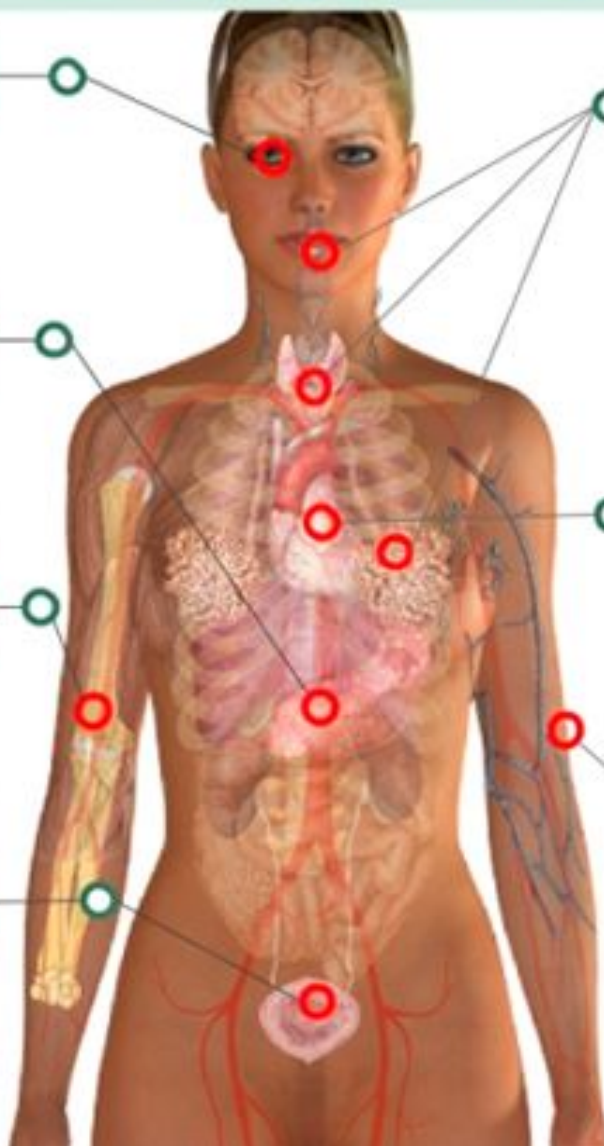
Сухость горла  
Бронхиальные и легочные заболевания  
Сухость рта

### Сердечно-сосудистая система

Перикардит (воспаление мембраны сердца)

### Кожа

Синдром Рейно (сужение сосудов при переходе из тепла в холод)





# ЛАБОРАТОРИЯЛЫҚ ЗЕРТТЕУ

<b>Жалпы қан анализі</b>	<b>гипо/нормохромды анемия, лейкопения, тромбоцитопения, ЭТЖ жоғарлауы</b>
Жалпы зәр анализі :	протеинурия, эритроцитурия, цилиндрурия, глюкозурия, тығыздығының төмендеуі, рН жоғарлауы; лейкоцитурия – екіншілік инфекция қосылғанда;
Биохимиялық қан анализі	СРБ жоғарлауы, гипергаммаглобулинемия
Иммунологиялық зерттеу	антитела к Ro/SS-A ядрным антигенам-оң

## Паренхиматозды сиаладенит диагностикасы үшін

Омниопакпен бірге құлақмаңы және сілекей безінің сиалографиясы

Төменгі еріннің кіші сілекей безінің биопсиясы

Төменгі жақ асты безінің биопсиясы

сиалометрия

Сілекей, құлақ маңы бездерінің УДЗ және МРТ

# ҚҰРҒАҚКОНЬЮКТИВИТ ДИАГНОСТИКАСЫ ҮШІН

Ширмер тесті

Коньюктива және  
қасаң қабық  
эпителийін бояу

# ШИРМЕР ТЕСТ



Су тартатын қағаз жолағы төменгі қабаққа стимуляциядан кейін жас бөлінудің төмендеуін анықтайды, қалыптыда 10-15мм

# ACR/ EULAR 2016ж бойынша сұрақтар

## Пациент с жалобами на сухость глаз или во рту

Сухость глаз или сухость во рту определяется наличием положительного ответа, как минимум, на один из следующих вопросов:

- 1) Испытывает ли пациент ежедневную, постоянную, доставляющую неудобства сухость в глазах более 3-х месяцев?
- 2) Есть ли у пациента повторяющиеся ощущения песка или гравия в глазах?
- 3) Использует ли пациент заменители слезы более 3-х раз в день?
- 4) Испытывает ли пациент ежедневную сухость во рту более 3-х месяцев?
- 5) Часто ли пациент пьет жидкость при глотании сухой пищи?

## Лабораторно-инструментальное обследование

Сумма баллов  $\geq 4$  по классификационным критериям ACR/ EULAR 2016 года

Болезнь Шегрена  
(первичный синдром Шегрена)

Сумма баллов  $< 4$  по классификационным критериям ACR/ EULAR 2016 года

+  
Клинико-иммунологические показатели РА, СКВ, ССД, ПБЦП

Синдром Шегрена

Отсутствие клиничко-лабораторных данных аутоиммунных заболеваний

Неревматические заболевания глаз, полости рта и пр.

# МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМЕС ЕМІ

**Көздің шырышты қабатының құрғауынан сақтау-  
кондиционерден, темекі түтінінен желден қорғау**

Құрғақтық шақыратын заттардан, дәрілерді қолданбау  
(диуретик, үшциклді антидепрессант, бета-блокатор,  
антигистаминді), (кофе, алкоголь, никотинді шектеу);

Сілекей бездерінің бөлінуін жоғарлататын заттарды  
қолдану(лимон,қыша т.б.)

Ауыз қуысының санациясы

Контактты линзалар,көзілдіріктер қолдану

Витаминге бай тағамдарды қабылдау

# ***МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМІ***

## **Безді белгілері кезіндегі емі**

Аз дозада *ГК и хорамбуцил (С), ритуксимаб (РТМ) (А).*

Орын басу жасты қалпына келтіру үшін күніне 3-4*рет жасанды жас* қолдану құрамы 0,1-0,4% гиалуронат натрия, 0,5-1% гидроксипропилметилцеллюлозу, 0,5-1% карбоксиметилцеллюлозу, 0,1-3% декстран 70.тұрады.

*Циклоспорина А* құрғақ кератоконъюнктивитті емдеу үшін. 0,05% көз тамшылары күніне 2 рет 6-12 ай бойы

*СЕҚҚП*(0,1% индометацин, 0,1% диклофенак натрия) көздегі дискомфортты жағдайды төмендету үшін алайда қасаң қабықты зақымдауы мүмкін

Сілекей және көз жас бездерінің стимуляциясы үшін М 1,3 мускаринді рецепторларының агонистері : *пилокарпин 5 мг-нан күніне 4рет.*

Кандидозды инфекция көп дамуына байланысты жергілікті және локальды саңырауқұлаққа қарсы препараттар -*нистатин, клотримазол, флуконазол*

## Безден тыс белгілер кезінде

Бұлшықет-буындық  
симптомдар кезінде

гидроксихлорохин,  
метотриксат, азатиоприн,  
лефлунамид, сульфасалазин,  
циклоспорин

Васкулит кезінде

преднизолон

Буындық синдромда

Аз мөлшерде ГК және СЕҚҚП



Тобы	Мно	Қолдануы
Синтетикалық глюкокортикостероидты гормональды препарат	Метилпреднизалон	4-12 мг внутрь, ежедневно, длительно
	Преднизалон	5-15 мг внутрь, ежедневно, длительно
Цитостатическалық препараттар	Циклофосфамид	200мг в/м 1 раз в неделю, в течение 3 месяцев с последующим переходом на 400 мг/месяц
	Хлорамбуцил	2-4 мг внутрь, ежедневно, длительно в течение года, затем 6-14 мг/неделю в течение нескольких лет.
Иммунодепрессанттар	Гидроксихлорохин	200 мг внутрь, ежедневно, длительно
	Циклоспорин	Глазные капли, 0,05-0,1% , по 1 капле 2 раза в сутки,

<b>Моноклональные антитела</b>	<b>Ритуксимаб</b>	<b>Концентрат для приготовления раствора для инфузий 500мг/50мл курсами: по 500мг/неделю в течение 4х недель</b>
Искусственная слеза	Искусственная слеза (0,1-0,4% гиалуронат натрия, 0,5-1% гидроксипропилметилцеллюлозу, 0,5-1% карбоксиметилцеллюлозу, 0,1-3% декстран 70)	Глазные капли, 3-4 и более раза в день, длительно
Нестероидные противовоспалительные препараты	Диклофенак	Глазные капли 0,1%, 3-5 раза в день, 7-10 дней
м-Холиномиметик	Пилокарпин	5 мг 4 раза в день, длительно
Отхаркивающее		200 мг внутрь, 3 раза в

# *РЕЙНО СИНДРОМЫ*

---

Суық және стресс кезінде саусақ артерияларының және тері тамырларының шамадан тыс спастикасымен сипатталатын феномен.



# *ЖІКТЕЛУІ*

---

▣ Біріншілік РФ (немесе Рейно ауруы 90% құрайды );

Екіншілік РФ(синдром Рейно, жүйелі склеродермияның, РА, ЖҚЖ гематологиялық аурулардың клиникалық көрінісінің фрагменті ретінде

# **ШАҒЫМЫ**

---

*Сезімталдық бұзылуы : саусақтарда жансыздану, шанышып ауыруы, Рейно шабуылынан кейін саусақ терілеріндегі өзгерістер(бозару, көгеру, қызару).*

*Тері түсінің өзгерістері бозғылт – көгеру –қызыл 3 фазалы өзгерісте болуы;*

- Көбінесе II–IV саусақ, бас бармақ өзгеріссіз қалады;*
- Тері түсінің өзгерісі басқа аймақтарда кездесуі мүмкін – құлақ қалқандары, мұрын ұштары, бетте, тізе үстерінде*



Побледнение  
пальцев при  
синдроме Рейно  
вызвано  
сужением  
сосудов -  
нарушением  
кровообращения  
в кистях рук



# ***ЛАБОРАТОРИЯЛЫҚ ЗЕРТТЕУЛЕР***

---

- ЖҚА;
- ЖЗА;
- Биохимиялық қан анализі (АлТ, АсТ, жалпы белок фракциясы, глюкоза, креатинин, мочевиана, холестерин);
- СРБ(көрсету бойынша);
- РФ (көрсету бойынша);
- АНА (көрсету бойынша);
- антицентромерные антитела (көрсету бойынша);
- SCL-70 (көрсету бойынша).

# *ИНСТРУМЕНТАЛДЫ ЗЕРТТЕУЛЕР*

---

- УЗАС;
- ЭКГ;
- кеуде клеткасының  
рентгенографиясы;
- ЭхоКГ ;
- КТ;
- буын рентгенографиясы.





# МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМІ



Фосфодиэстеразы  
-5 фермент  
ингибиторы

Силденафил

Вазодиятациялы  
қ  
ангиопротективті  
зат

дипиридамол

пентоксифиллин

# ***БЕХЧЕТ АУРУУЫ***

этилогиясы белгісіз жүйелі васкулит, ауыз қуысының шырышты қабатында және жыныс жолдарында эрозивты-ойық жара пайда болуымен сипатталатын жиі көздің және буындардың, АІЖ, нерв жүйесі зақымдалуымен жүреді.

## **Синдром Бехчета**



# КЛИНИКАЛЫҚ КӨРІНІСТЕРІ

Ауыз қуысының және жыныс органдарының ойық жарасы

Көрудің төмендеуі, қызба, бас ауыруы

Буын аймағында ауру сезімі, ісіну

Терідегі бөртпелер

дене салмағының төмендеуі

Қан аралас іш өту



# ЛАБОРАТОРЛЫ ТЕКСЕРУ

---

- ЖҚА: СОЭ жоғарлауы, анемия, нейтрофильды лейкоцитоз.
- ЖЗА: протеинурия, гематурия.
- Биохимический анализ крови: СРБ жоғарлауы.
- Қан анализінің иммунологиялық тексеру: РФ жоғарлауы, антинуклеарлы антидене болмауы, фосфолипидке антидене болмауы, бир және екіспиральды ДНК-ға антидене болмауы.
- Гемостазиограмма көрсеткіштері: фибриноген жоғарлауы.

# АСПАПТЫҚ ЗЕРТТЕУЛЕР

*Өкпені жалпы шолу рентгенографиясы (Өкпе тамырларында өзгерісін білу үшін)*

- Іш қуысының УДЗ-і;*
- ЭКГ;*
- ЭХОКГ;*
- ФГДС;*
- Зақымданған буындар рентгенографиясы (эрозивты-деструктивті өзгеріс бар жогын анықтау).*



# БЕХЧЕТ АУРУЫНЫҢ ISBD 1990 Ж БОЙЫНША ДИАГНОСТИКАЛЫҚ КРИТЕРИЙІ

<b>Рецидивті афтозды стоматит</b>	<b>Кіші немесе үлкен, герпес тәрізді жаралар</b>
<b>Рецидивті гениталий жаралар</b>	Афтозды немесе тыртықты өзгерістер
Көрудің бұзылысы	Алдыңғы немесе артқы увеиттер
Терінің зақымдалуы	Түйінді эритемалар, псевдофолликулит
Патергия тесті оң	Дәрігер 24-48 сағаттан кейін анықтайды

# МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМЕС ЕМІ

---

- ▣ *Ауыз қуысының санақиясы*
- ▣ *Суықтаудан қашу*
- ▣ *Белокқа, витаминдерге толы диета*
- ▣ *Зиянды әдеттерден бас тарту.*

# ***МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМІ***

---

Увеит және панувеитте

- Азатиоприн
- ГКС Циклоспорин А

Асқазан-ішек бұзылыстарында

- Сульфасалазин
- ГКС Азатиоприн С

Артрит кезінде

- Колхицин(1-2мг тәу)
- Метотрексат

# ***ГЛЮКОКОРТИКОИДТАР:***

---

- триамцинолон 4г, 40мг;*
- бетаметазон 0,1%, мазь, крем;*
- дексаметазон 0,5 мг, 1,5 мг, таблетка;*
- метилпреднизолон 4мг, 16мг таблетка;*
- преднизолон, 5 мг, таблетка;*
- преднизолон, 30 мг, ампула*

## ***ИММУНОСУПРЕССИВТІ ЗАТТАР:***

---

- циклоспорин 25 мг, 100 мг, капсула;*
- азатиоприн (имуран) 50 мг, таблетка;*
- циклофосфамид 50 мг, драже;*
- метотрексат 2,5 мг, таблетка, раствор для инъекцій 7,5 мг, 10 мг., 15 мг., 20 мг.;*
- сульфасалазин 0,5 мг.*

---

• НАЗАРЛАРЫҢЫЗГА  
РАХМЕТ!!!