

ДӘНЕКЕР ТІННІҢ ДИФФУЗДЫ АУРУЛАРЫ



Дәнекер тіні

- Қан, лимфа, тамырлар, бірыңғай салалы бұлшықет, байламдар, сіңір, шеміршек, сүйек тіні, ішкі ағзалар мен қаңқа бұлшықеттері стромасы
- Құрамы:
 1. Клеткалар (фибробласттар, остеобласттар, хондробласттар, т.б.)
 2. Аморфты дене (протеоглиқандар, гликозаминоглиқандар, глюқурон қышқылы)
 3. Талшықты құрылым (қоллагендік, эластикалық және ретиқулярлық)

Дәнекер тіні функциялары

1. Тіректік
2. Трофикалық
3. Қорғаушы
4. Репаративті

Дәнекер тіннің диффузды аурулары

1. ЖҚЖ
2. ЖСД
3. Дарматомиозит
4. Шегрен синдромы
5. Жүйелік васкулит
6. Шарпа синдром

Бұл сырқаттарды бір топқа біріктіретін ұстанымдар

1. Этиологияда инфекцияның рөлі
2. Генетикалық фактор (HLA)
3. Иммунитет бұзылуы
4. Аутоиммунды реакциялар
5. Бағынбайтын иммунокомплекті процесс
6. жалпы патоморфология
 - ❖ Мукоидты ісіну
 - ❖ Фибриноидты өзгерістер
 - ❖ Клеткалық пролиферация
 - ❖ Склероздық өзгерістер

Ортақ клиникалық сипаттары

1. Ұзақ үдемелі ағым
2. Клиникалық аллергия белгілері
3. Артриттер мен артралгиялар
4. Жүдеу
5. Жүйелік зақымдану
6. Белоктық өзгерістер (ЭТЖ, гипергаммаглобулинемия)
7. Кортикостероидтардың оң әсері

ЖҚЖ КЕЗІНДЕГІ ТЕРІЛІК СИНДРОМ



Шағымы

- Бетте бөртпе болуы
- Шаш түсуі
- Буында ауырсыну
- Дене қызуы жоғарлауы
- Шаршағыштық
- Жүдеу

Анамнез

- Репродуктивті жастағы әйел
- тұқымқуалаушылық
- Фотосенсибилизация
- Аллергиялық анамнез
- Дәрінің әсерін теріске шығару
- Жүктілік, түсік, босану
- Стресс
- Вакцинация

Объективті

- **Дискоидты ошақтар** – кеуденің жоғары бөлігінде және мойында көпіршікті бөртпелер болуы. Соңынан ұсақ тыртықтар қалады.
- **Эритематозды дақтар** (жеке не қосылған) әртүрлі көлемде, ісінген, сау теріден жекеленген, көбінесе бетте, мойында, кеудеде, тізе, шынтақ, тобық маңында, ал мұрын мен бетте «көбелек» тәрізді қызару болуы.



Объективті

- **Люпус-хейлит** – қызыл ерінде сұр қабықшанған, эрозиялық, атрофияға әкелетін тоқыраулық гиперемия.
- **Капилляриттер** – саусақ ұшында, алақанда, табанда телеангиэктазиямен жүретін атрофияға әкелетін ісінген эритема



ЖҚЖ трофикалық өзгерістер

- Жалпы тері құрғақтығы
- Диффузды шаш түсуі (жайылған не ұялы)
- Тырнақ деформациясы және сынғыштығы

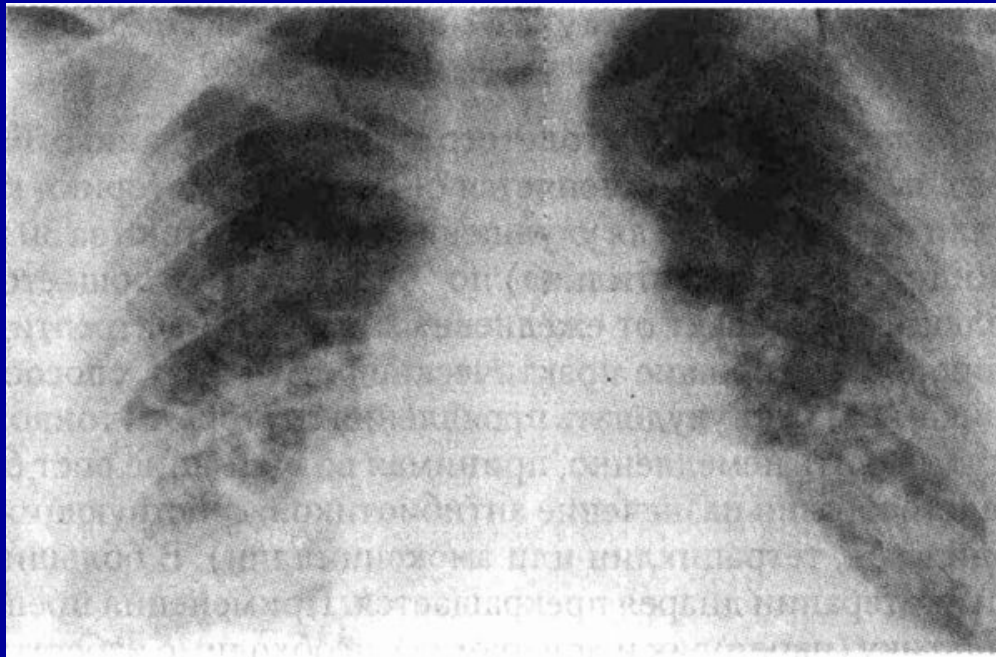
ЖҚЖ буын және байламдардың

- **Артралгия** 100% науқаста кезедседі
- **Жегілік артрит** – симметриялық (сирек асимметриялық) эрозиялық емес полиартрит, көбінесе алақан ұсақ буындарында, білезік және тізелерде кездеседі
- **Жаку синдромы** (созылмалы жегілік артрит) – РА ұқсас тұрақты деформация мен контрактуралар түзілуі эрозиялық артритке емес байламдар мен сіңір зақымдалуымен байланысты



ЖҚЖ өкпе зақымдалуы

- Жегілік **пневмонит** еңтігумен, әлсіреген тыныспен және т/б бәсең ылғалды сырылдармен көрінеді
- *Рентгенологиялық зерттеуде* – өкпе базалдық бөлігінде өкпе суреті күшеюі және деформациясы, диафрагманың жоғары тұруы, плевродиафрагмалды және плевро-перикардиалды жабысулар мен диск тәрізді ателектаздар көрінеді
- 50-80% жағдайда құрғақ не экссудатты плеврит байқалады



ЖҚЖ жүрек зақымдалуы

- **Перикардит** (көбінесе адгезивті) - 20% науқастарда спайкаға әкеледі. Сирек экссудаттық перикардит дамып жүрек тампонадасына әкеледі
- **Миокардит** аурудың айқын белсенділігінде дамиды, ырғақ және өткізгіштік бұзылыстары, сирек ЖЖ дамиды
- **Эндокард зақымдануы** – АҚ мен МҚ қалыңдауы симптомсыз өтеді (ЭхоКГда табылады)
- **Либмана – Сакс эндокардиті**

Жегілік нефриттің клиникалық көрінісі

Науқасқа сезілмейтін, ауру болжамына әсер етпейтін қайталамалы аздаған протеинуриядан, ісінумен, анасаркамен, БСЖ және гипертензиямен жүретін тез дамитын ауыр нефритке дейін көрініс береді

Жегілік нефрит түрлері (И.Е.Тареева бойынша):

1. Тез үдемелі
2. Нефрит нефроздық синдроммен
3. Нефрит айқын несеп синдромымен
4. Нефрит минималды несеп синдромымен немесе субклиникалық протеинурия

ЖҚЖ нерв зақымдануының клиникалық көрінісі

- *Бас ауыруы (бас сақинасы)*
- *Психикалық бұзылыстар*
- *Бас-ми нервтері зақымдануы*
- *Өткінші ми қанайналым бұзылысы*
- *Перифериялық нервтер зақымдалуы*
- *Тырысу ұстамалары*
- *Жіті көлденең миелит*
- *Гемиплегия, параплегия*
- *Хорея*

Антифосфолипидті синдром

- Клинико-лабораторлық симптомакомплекс (веноздық не артериалдық тромбоздар, әртүрлі акушерлік патологиялар – әдетті жүктілік үзілуі, тромбоцитопения, әртүрлі неврологиялық, жүрек-тамырлық, терілік, гематологиялық бұзылыстар, фосфолипидтер мен фосфолипидбайланыстырушы белокторға АТ түзілуі
- ЖҚЖ созылмалы ағымында науқастардың 20-30% кездеседі

Лабораторлық зерттеулер

- Гипергаммаглобунемия
- Анемия нормоцитарлық, нормохромды
- Лейкопения, әсіресе лимфоцитопения
- Тромбоцитопения
- ЭТЖ артуы
- Протеинурия, гематурия, цилиндрурия
- LE-клеткалар
- Анти-ДНК
- ЛПРВ
- Антинуклеарлық фактор
- Биопсияда – гемотоксилінді денешіктер

ЖҚЖ диагностикалық критерийлері

| Симптом | мінездемесі |
|---|---|
| 1. Беттегі бөртпелер (люпоидты «көбелек») | Бекіген эритема (жалпақ, көтерілген), мұрын-ерін үшбұрышына тарауы мүмкін |
| 2. Дискоидты бөртпе | Эритематозды теріден көтерілген, мүйізденген және фолликулярлық тығындары бар, ескі ошақ орнында атрофиялық тыртықтар |
| 3. Фотодерматит | Күн саулесі әсерімен теріде пайда болады (анамнезінде не дәрігер бақылауы) |
| 4. Ауыз қуысында эрозиялар мен ойық жаралар болуы | Ауырсынусыз жаралар, кейде мұрын-жұтқыншақта болуы (дәрігер тіркеуі қажет) |
| 5. Артрит | Эрозиялық емес 2 не одан көп перифериялық буындар, ауырсынумен, ісінумен көрінеді |

ЖҚЖ диагностикалық критерийлері

| | |
|------------------------------|--|
| 6. Серозиттер | Плеврит: плевралдік ауырсынулар, плевра үйкеліс шуы не плеврада сұйық жиналуы; перикардит ЭХО КГ-да табылған |
| 7. Бүйрек зақымдануы | Тұрақты протеинурия 0,5г/т не цилиндрлер (эритроцитарлық, каналдық, гранулярлық, аралас), гематурия |
| 8. Нерв жүйесі зақымдануы | Тырысулар – ешқандай дәрі қабылдамағанда не метаболизмдік өзгерістер болмағанда (уремия, кетоацидоз, электролитті дисбаланс); психоз |
| 9. Гематологиялық бұзылыстар | Лейкопения, лимфопения 2 рет тіркелген; тромбоцитопения, дәріге қатыссыз |

ЖҚЖ диагностикалық критерийлері

| | |
|--------------------------------------|--|
| <p>10. Иммунологиялық өзгерістер</p> | <p>Анти-ДНК: нативті ДНК антиденелер титрі жоғарлауы; анти-Sm: антиядролық Sm-Ar; антифосфолипидті АД, сарысулық IgG не IgM артуы, кардиолипинге АД артуы; жегілік коагулянт;</p> <p>6 ай бойы мерезді толық теріс шығарған кездемес жалған оң Вассерман реакциясы</p> |
| <p>11. Антинуклеарлық АД</p> | <p>Титрі жоғарлауы, иммунофлюоресценция әдісімен анықталуы</p> |

ЖҚЖ диагностикасы

- 4 критерийдің болуы ЖҚЖ диагнозын нақтылайды
- 4-ден аз болса ЖҚЖ жоққа шығарылмайды
- Тізбектегі критерийлерден басқа жас, әйел жынысы, шаш түсуі де маңызға ие

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 | құрғақ | Экссудатты |
| Миокардит | Кардиосклероз | шамалы | Айқын |
| Плеврит | Адгезиялық | құрғақ | Экссудатты |
| Гломерулонефрит | несеп синдромы | нефриттік синдром | нефроздық синдром |
| Нв, 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 |
| урмаше флюоресцент | гемогенді | Гемогенді не | перифериялы |

ЖҚЖ 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:

- ҚҚСЕП
- Аминохинолинді препараттар
- Глюкокортикоидтар
- Цитостатикалық препараттар

3. Экстракорпоралды әдістер: плазмаферез, лимфаферез, иммуносорбция

Глюкокортикоидтар

- Абсолютті көрсеткіштер нерв жүйесі мен бүйрек зақымдалуы
- Ауыр ағзалық патологияда ГКС дозасы 1мг/кг/тәул біртіндеп сүйемелдеуші дозаға көшу
- Метилпреднизолонның (1000 мг/тәул) көктамырға 3-5 күн бойы ЖҚЖ ауыр ағымында жүргізілді (белсенді нефрит, жайылған васкулит, гематологиялық криз)
- **Пульс-терапия:** 1000мг метилпреднизолон және 1000мг циклофосфан 1-ші күні және қалған 2 күні тек метилпреднизолон

Аминохинолинді препараттар

- Тері, буын, конституционалдық 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 дәрілер

- Азатиоприн (имуран)
- Циклофосфан (циклофосфамид)
- Хлорбутин (хлорбуцил, лейкеран)
- Метотрексат

Цитостатикалық дiрiлер

Қосарланған ем:

1. *Азатиоприн және циклофосфамид* iшке орташа доза 2-2,5 мг/кг/тәул преднизолонның аздаған не орташа дозасымен бiрге қабылдау;
2. *Азатиоприн iшке және көктамырға* циклофосфан (1000 мг дене аумағының 1м² әрбiр 3 айда);
3. *Циклофосфан* көктамырға (1000 мг/айына алғашқы ½ жылда, ары қарай 1000 мг әрбiр 3 айда 1,5 жыл бойы) преднизолонның аз дозасының фонында люпус-нефритте және ОНЖ зақымдануында қолданылады
4. *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 СБЖ қолданылады