

Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан Мемлекеттік Медицина
Университеті

*Кафедра: ЖТД интернатурасы және жоғары оқу орнынан кейінгі
білім беру*

Дисциплина: Ішкі аурулар

Дерматомиозит

Орындаған: Саранбаева А.М. 727 топ

Тексерген: Молдашева З.Б

Ақтөбе 2016

□ ЖОСПАР:

□ Кіріспе

□ Дерматомиозит туралы түсінік

□ Этиологиясы, патогенезі, эпидемиологиясы;

□ Класификация. Клиникалық көрінісі.

□ Диагностикасы және ажырату диагностикасы;

□ Емдеу және алдын алу;

□ Қорытынды.

Дерматомиозит (ДМ) – көлденең жолақ және бірыңғай салалы бұлшық еттер басым зақымданып, қозғалыс қызметі бұзылатын, тері эритема және ісіну түрінде зақымданатын, ішкі мүшелердің зақымдануы жиі кездесетін дәнекер тінінің үдемелі қабыну ауруы. Науқас адамдардың 25-30% терінің зақымдануы болмайды, ондай жағдайды полимиозит деп атайды. Кейде бұл ауруды Вагнер-Унферрихт-Хепп ауруы деп атайды.


Дерматомиозит сирек кездесетін аурулар тобына жатады, ол 5:1000 000 жиілікте кездеседі. Әйелдер еркектерге қарағанда 2-3 есе жиі ауырады. Көбіне 10-14 және 45-64 жас аралықтарында жиі ауырады.

Этиологиясы және патогенезі.

Этиологиялық тұрғыдан ДМ идиопатиялық және ісіктік (екінші ретті) түрлерін ажыратады.

Ісіктік (екінші ретті) ДМ барлық аурудың 25% құрайды. Ең жиі ДМ өкпе, ішек, қуық асты без, анабез рагінде және гемобластоздарда кездеседі. Аурудың дамуына жағдай туғызатын немесе триггерлік (қосып жіберетін) факторларға ошақты инфекцияның өршуі, салқын тию, күнтію, гиперинсоляция, вакцинация, дәрілік аллергия жатады. Кейде ДМ алдында денеге шамадан тыс күш түсу және психотравма кездеседі.

Идиопатиялық дерматомиозиттің себебі белгісіз. Себебі инфекция (вирустар, токсоплазмоз), дәрілер және генетикалық фактор болуы мүмкін деген болжам бар.



Болжам себеп фактордың әсерінен Т және В-лимфоциттер арасындағы қатынастың дисбалансы және Т-супрессорлық функцияның төмендеуі түрінде иммундық жауаптың бұзылуы туындайды. Оның нәтижесінде қаңқа бұлшық еттеріне қарсы миозит – спецификалық (телімді) антиденелер өндіріледі, Т-лимфоциттердің бұлшықеттерге сенсibiliзациясы қалыптасады. Бұлшықеттер мен микроциркуляциялық арнада жиналған иммундық комплекстер мен бұлшықеттерге қарсы сенсibiliзацияланған лимфоциттер бұлшықеттер мен ішкі органдардың қабынуын тудырады. Қабыну процесіне иммундық комплекстердің элиминациясы кезінде бөлінетін лизосомальды ферменттер де қатысады. Қабыну кезінде әрі қарай иммундық комплекстердің түзілуіне жағдай туғызатын жаңа антигендер пайда болады, мұның өзі патологиялық процестің созылмалы түрге көшуіне және үдей түсуіне әкеліп соқтырады.

Патоморфологиясы.



Бұшықеттердің қабынуы ошақты болып келеді. Бұшықетаралық дәнекер тінінде және ұсақ тамырлар айналасында негізінен лимфоциттер мен гистоциттерден, плазматикалық клеткалар мен эозинофильден тұратын инфилтраттар пайда болады.

Ауруға тән өзгерістер – бұшықет талшықтарының некрозы, регенерациясы және шамадан тыс фагоцитоз. Бұшықет талшықтарының дистрофиясы мен атрофиясы да анықталады.

Классификациясы.

А. Тегіне қарай:

Идиопатиялық (бірінші ретті)

Паранеопластикалық (екінші ретті)

В. Даму барысы:

Жедел

Жеделше

Созылмалы



С. Кезеңдері:

Продром кезеңі, бірнеше күннен айға дейін

Манифестация кезеңі, тері, бұлшықет, жалпы синдромдар

Дистрофиялық немесе кахексиялық, терминальді кезең; асқынулар кезеңі

Д. Активтілік дәрежелері: I, II, III

Е. Басты клиникалық белгілері (синдромдар).

□ Клиникалық көрінісі:

Дерматомиозиттің өріс алған сатысы көп жүйелілігімен және көп синдромдылығымен сипатталады. Аурудың клиникасында тері мен бұлшықеттердің зақымдану белгілері басым болады. Патологиялық процеске кілегей қабықтар, буындар және ішкі органдар да қосылады.

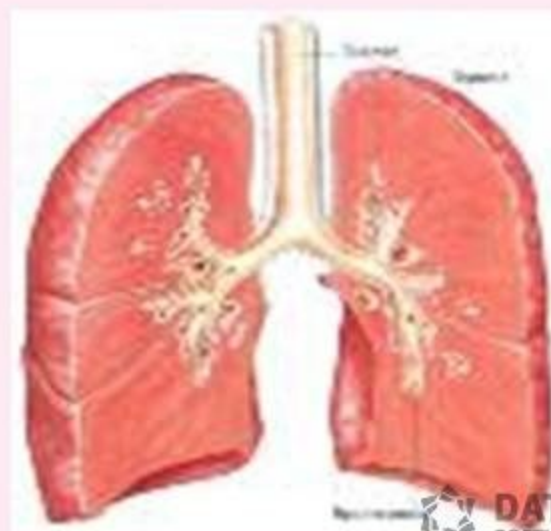
Терінің зақымдануы ДМ тән белгі. Терінің зақымдану белгілеріне эритема мен ісіну жатады. Ақшыл көк түсті эритема мен ісіну көз айналасында (параорбитальдық аймақ) анықталады (көзілдірік симптомы). Эритема бетке, мойынға, кеудеге («деколте» аймағы), арқаға («шәлі» зонасы), шынтақ және тізе буындарының аймағына тарайды. Алақанның дақ түрінде эритемалық түлеуі «машинист (механик) қолы» деп аталады. Бунақаралық буындардың сырт бетінің эритемалық түлеген дақтары Готтрон симптомы деп аталады. Тырнақ айналасының да эритемасы анықталады. Эритемаға қоса ісіну болады. Эритема мен ісінуден басқа теріде пигментация және депигментация аймақтары, телеангиэктазиялар болады, терінің құрғауы мен гиперкератоз (пойкилодерматомиозит) анықталады. Ауру ұзақ дамығанда тері семеді.

Бұлшықеттердің зақымдануы

- Бұлшықеттердің зақымдануы – ДМ патогномониялық белгісі. Аяқ-қолдың проксимальды бұлшық еттерінің зақымдануы ауруға тән белгі, соның салдарынан науқас адам қолын көтере алмайды, шашын тарай алмайды («шаштарақ симптомы»), киіне алмайды («көйлек симптомы»), орындықтан тұра алмайды. Бұлшықеттердің зақымдануына байланысты ауру адам басын жастықтан көтере алмайды, басын ұстап тұра алмайды. Көмей мен жұтқыншақ бұлшықеттерінің зақымдануында дисфагия (тамақ мұрын арқылы кері құйылады), дауыстың мыңқылдап және қырылдап естілуі болады. Патологиялық процеске көз қозғаушы бұлшық ет қосылғанда диплопия және қабақтың птозы, мимикалық мускулатура қосылғанда – беттің маска сияқты түрі, сфинктерлер қосылғанда – дәреттерді ұстай алмау, қабырғааралық бұлшық еттер мен диафрагма қосылғанда – тыныстың бұзылуы байқалады.
- Бұлшықеттер сипап тексергенде ауырсыну сезімін береді және ісінген, кейін олардың қатаюы қосылады.

5. Жүрек зақымдалуы – жүректе қабыну, дистрофияздық, кейде некроздық өзгерістер дамиды. Бұл кезде тахикардия, жүрек шектерінің кеңеюі, тондардың әлсіреуі ; ЭКГ-да – түрлі дәрежелі АВ-блокада, Т-тісшесінің өзгерісі ST-аралығының депрессиясы анықталады.

6. Өкпе зақымдануы. Өкпеде фиброздаушы альвиолит, интерстициялық пневмония дамуы мүмкін. Көбіне тамақ пен сілекейді жұта алмаудан аспирациялық пневмония дамиды. Соған байланысты еңтікпе, жөтел мазалайды және өкпеде шашыраңқы крепитация мен құрғақ сырылдар естіледі. Рентгендік зерттеуде базальдік пневмония мен пневмосклероз анықталады.



Этиологиясы
Даму тегіне қарай дерматомиозит екіге бөлінеді: идиопатиялық және ісіктік. Идиопатиялық дерматомиозиттің себебі белгісіз. Түрткі болатын себептер:

Вирусты инфекция

Ген ерекшеліктері

Ошақты инфекцияның оршуі

Физиклық және психикалық
жарақат

Суықтау немесе ыстықтың отуі

Дәрмектік аллергия

Гиперинсоляция



Патогенезі:



Жіктелуі

Даму тегі

Идиоптиялық
(біріншілік)

Паранеопластикалық
(екіншілік)

Барысы

Жедел

Жеделдеу

Созылмлы

Кезеңдері

бір айға созылатын)
1.Продромдық
(бірнеше күннен

2.Манифесттік
(тері,бұлшықеттік
және жалпы
синдромдармен
көрінетін)

3.Дистрофиялық
немесе
кахексиялық,тер
минальды,асқыну
лар

Клиникалық көрінісі:

1. Бұлшықеттің зақымдануы

Аурудың басты белгісі. Басым зақымданатын аяқ-қолдың проксимальды және мойын бұлшықеттері. Бұлшықеттің әлі кетеді. Наукастың төсектен тұруға, жуынып тарануға, киінуге, көлікке мінуге шамасы келмей қалады.

- Жұтқыншақ, көмей, өңеш бұлшықеттері зақымданса, дисфагия пайда болып, тамақты дұрыс жұта алмай қалады, сөзі анық шықпайды, ендікпе және бұлшықеттің тығыздалуы және ауру сезімі болады.



DATALIFE ENGINE
SOFTNEWS MEDIA GROUP



Ювенильный дерматомиозит



2. Терінің зақымдалуы.

-көздің жоғарғы қабығының және көз айналасының «көзілдірік тәрізді» күлгін түсті қызаруы;

- Готтрон белгісі;

- алақан терісінің қызарып сыпырылып түлеуі;

- тырнақ айналасының эритемасы, тырнақтардың сынғыштығы мен сызықталуы;

- пойкилодерматомиозит;

- терінің атрофиялануы, депигментация ошақтарының пайда болуы;

- кілегей кабаттардың зақымдалуы.



Клиникалық көрінісі:



- **3. Буын синдромы.**
- Қол ұшы, білезік шынтақ, иық, тізе, тілерсек буындары қызарып ісінеді және қозғалысы шектеледі. Буындар деформациясы болмайды.
-
- **4. Кальциноз** - кальций тұздары зақымдалған бұлшықеттің арасына және фасциясының астына немесе зақымданған бұлшықет тұсындағы терінің арасы мен астына жиналады

□ **Диагностика**

- Диагноз қою үшін басты клиникасына мән береміз. Жалпы қан анализде СОЭ жоғарылайды, аздаған лейкоцитоз. Биохимиялық қан анализінде көтеріледі «бұлшықет ферменттерінің ыдырауы» (креатинфосфокиназалар, лактатдегидрогеназдар, АЛТ, АСТ, альдолаздар). КФК и ЛДГ қараған кезде 10 рет және одан көп нормадан көтерілуі мүмкін. Иммунологиялық зерттеу: АТ к гистидил тРНК синтетазі (Jo 1) Инструментальды зерттеу-бұлшық ет биопсиясы –диагнозды нақтылау үшін.





Емі:

Басты емі — глюкокортикоидтар, көрсеткіш бойынша цитостатиктер (метотрексат, циклофосфамид, азатиоприн) , микроциркуляцияның бұзылысын , зат алмасуға , ішкі ағзалардың функциясын қалыпты ұстауға, аурудың асқынуын болдырмауға бағытталған.



- Пайдаланган әдебиеттер
- ~~Алексеева Е. И., Валиева С. И., Бзарова Т. М., Е. Г. Чистякова и др. Ревматология: Сборник методических материалов. С. 40-47~~
- Общая врачебная практика. И.Н.Денисов О.М.Лесняк
ГЭОТАР Медиа 2013г
- Сайкова Л. А., Алексеева Т. М. Хронический полимиозит. М.: Фолиант, 2000. 120 с.
- Интернет желісі