

Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан Медицина Университеті

Тақырыбы: Балалардағы дәнекер тіннің диффузиялы аурулары.
Жүйелі склеродермия. Түйінді периартериит

Орындаған: Изтлеуова С. К. 608гр

Жоспар:

I.Кіріспе

II.Негізгі бөлім

2.1 ЖСД этиологиясы ,патогенезі және жіктелуі

2.2 Жіктелуі

2.3 ЖСД клиникалық көріністері.

2.4 Диагностикалық критерийлері мен лабораториялық сипаттамалары

2.5 ЖСД емі

III.Қорытынды

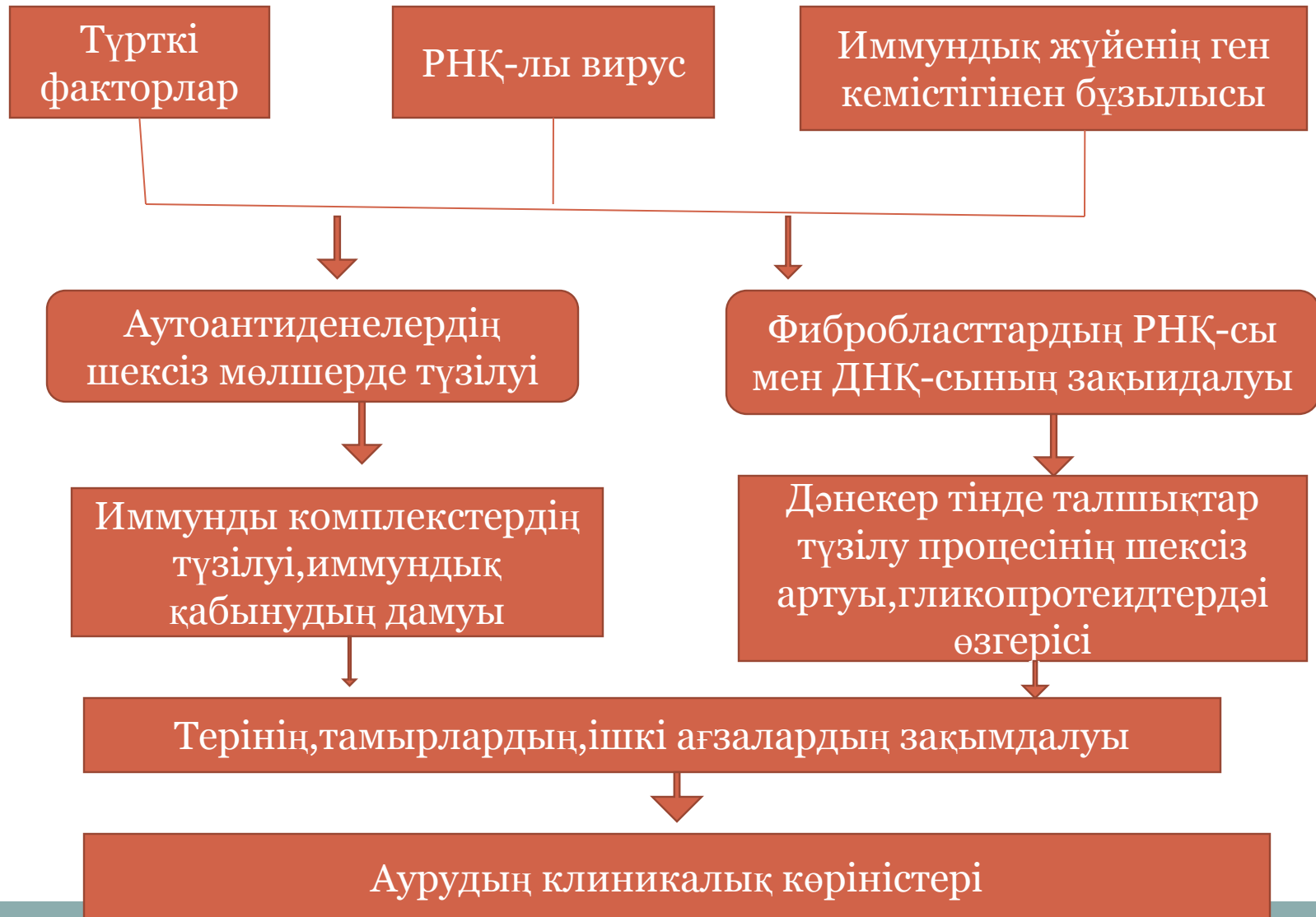
Жүйелі склеродермия (ЖСД) – тері мен ішкі органдар стромасының жайылмалы фиброзды-склероздық өзгерістерімен, жайылмалы Рейно синдромы түріндегі облитерациялаушы эндартериитпен сипатталатын дәнекер тіні мен ұсақ тамырлардың жүйелі ауруы.

Дәнекер тінінің жүйелі ауруларының ішінде ЖСД жүйелі қызыл жегіден кейін екінші орын алады. Әйелдер еркектермен салыстырғанда 7 есе жиі ауырады. Көбіне 30-50 жастағы адамдар ауырады.

Этиологиясы мен патогенезі. ЖСД себебі

белгісіз. Ауру вирустармен және тұқым қуумен байланысты деген пікір бар. Аурудың дамуында түрткі факторлар маңызды роль атқарады: вибрация, химиялық заттармен (поливинилхлорид) байланыс болуы, салқын тию, стресс, босану, түсік тастау, дәрілерді көтере алмау.

ЖСД патогенезі



Классификациясы.

I Клиникалық түрлері:

- Пресклеродермия: Рейно синдромы.
- Жайылмалы склеродермия: терінің жайылмалы зақымдануы және ауруға тән висцеральдік зақымданулар (асқорыту жолы, жүрек, өкпе, бүйрек).
- Лимитті тері склеродермиясы: қол ұшы мен беттің зақымдануы немесе CREST – синдром (кальциноз, Рейно синдромы, эзофагит, склеродактилия, телеангиэктазия).
- Айқас синдром немесе overlap – ЖСД-ң дерматомиозит, ревматоидтық артрит немесе ЖҚЖ қоса кездесуі.
- Склеродермасыз склеродермия: аурудың клиникасында ішкі органдардың зақымданғаны басым болады, ал терінің өзгерісі өте аз немесе болмайды.

II Даму барысы: 1. Жедел 2. Жеделше 3. Созылмалы

III Активтілік дәрежесі: 1. Ең аз (I) 2. Орташа (II) 3. Ең жоғары (III)

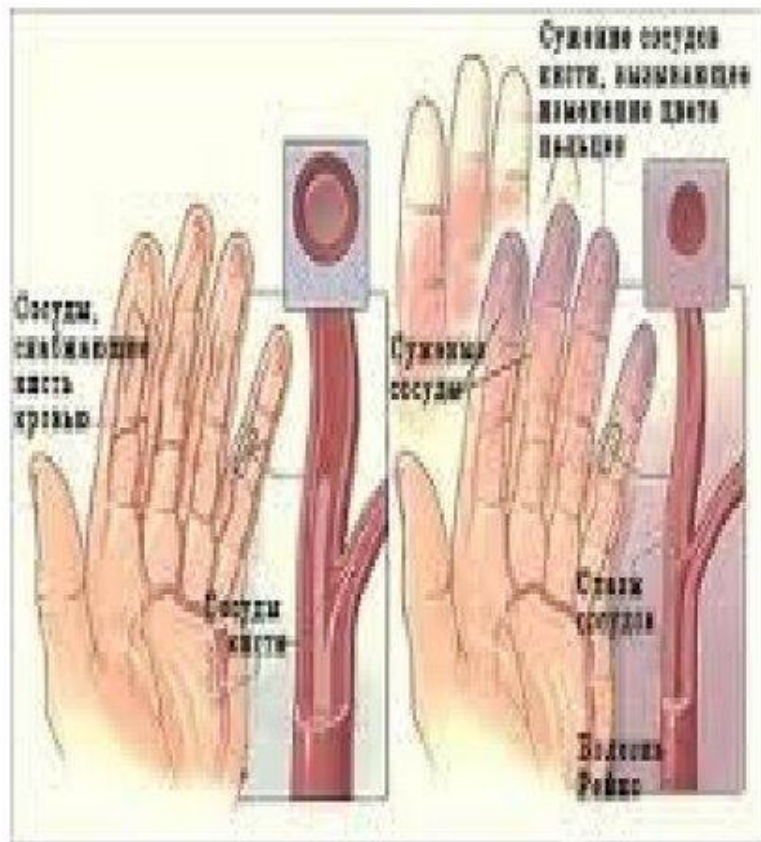
IV Даму сатысы: 1. Алғашқы 2. Өріс алған 3. Ақырғы

Клиникалық көрінісі

- 1. Терінің зақымдануы-басты белгісі. Терінің өзгерісі 3 сатылы дамиды: ісіну, индурация және атрофия.



- Рейно синдромы-жүйелі склеродермияда ең ерте пайда болатын және жиі кездесетін көрініс. Рейно синдромында саусақтар мен бақайлар кенет ұйып,жансызданғандай болады. Ұстама кезінде саусақтар бозарып, мұздайды. Ұстама аяқталған соң ашып ауырады және терісі қызарады.



- Буын синдромы-3 түрін айырады.
- а)полиартралгиялар;
- б)склеродермиялық полиартрит-буындардың ауырсынып ісінуі,сіресуі.
- в)периаартрит-буын айналасындағы тіннің зақымдануынан контрактуралар дамуы.



- Сүйек зақымдануы-вазоспастикалық реакциялардың, васкулиттің салдарынан шеттік остеолит туындайды-саусақ, бақай ұштары семіп жіңішкереді және қысқарады.



Ү Клиникалы-морфологиялық сипаттамасы:

1. Тері мен шеткі тамырлар: - “тығыз ісіну”, индурация, атрофия, гиперпигментация, телеангиэктазия, Рейно синдромы, жаралар.
 2. Тірек-қимыл аппараты: артралгия, полиартрит (экссудатты немесе фиброзды – индуративті), контрактуралар, полимиозит, кальциноз, остеолит.
 3. Жүрек: интерстициальды миокардит, кардиосклероз, жүрек ақауы, перикардит.
 4. Өкпелер: интерстициальды пневмония, фиброздаушы альвеолит, екі жақты базальды пневмосклероз (тығыз немесе кисталы), плеврит.
 5. Асқорыту мүшелері: эзофагит, дуоденит, колит, сіңудің бұзылу синдромы.
 6. Бүйректер: жедел нефропатия (склеродермиялық бүйрек кризі), созылмалы нефропатия.
 7. Нерв жүйесі: тригеменит, полинейропатия.
 8. Эндокриндік жүйе: гипотиреоз, бүйрек безінің жетіспеушілігі және басқалар.
- Жүрек, өкпе, бүйрек, тірек-қимыл аппараты зақымданғанда олардың функциональдық күйін көрсету керек.

Клиникасы. .

Ең жиі қол ұшы мен бет, сирек – мойын, кеуде, сирақ және аяқ ұшы зақымданады. Кеуде мен арқа терісінің зақымдануы «сауыт», «корсет» сезімін тудырады.

Аурудың ісіну сатысында терінің әр жері ағарып, тығыздалған болады.

Саусақтардың тығыз ісінуі оларға сосисканың түрін береді.

Индурация сатысында тері өте тығыздалып, қозғалмайтын болады, бұруге келмейді, тері бетінің әжімдері жойылып, терінің үсті тегістеледі. Оның салдарынан беттің мимикасы жойылып, маска түріндегі күйге көшеді, мұрын мен құлақтар жұқарады, ауыз тесігі тарылып, жақшаға ұқсайтын және толық ашылмайтын болады, қабақтар да толық жабылмайтын болады.

Қосымша тексерулер. Қанда гиперпротеинемия, альфа-2 және гамма-глобулиннің, фибриннің, серомукоидтың, С-реактивті протеиннің, гаптоглобиннің, оксипролиннің (коллаген метаболизмінің бұзылуы) көбейгені анықталады.

Науқас адамның 40-50% РФ анықталады, 30-90% антинуклеарлық антидене анықталады. Жүйелі склеродермияға тән антиденелер: Scleroderma – 70 антигеніне қарсы антиденелер (аурудың жедел даму барысы мен жайылмалы түрінде анықталады) мен антицентромерлік антиденелер (аурудың лимитті түрінде басым кездеседі).

Рентгенологиялық тексеру: тері асты шел – майда кальциноз көрінеді, бұл өзгерістер көбіне саусақтардың ұшында, сирегірек – башпай ұшында, шынтақ, тізе және басқа буындардың жұмсақ тіндерінде анықталады.

Активтілігінің дәрежелері

- I. Минимальды активтілік-вазоспастикалық және трофикалық бұзылыстар. ЭТЖ 20 мм/сағ төмен.
- II. Орташа дәрежелі активтілік-артралгия, артриттер, адгезиялық плеврит, кардиосклероз, ЭТЖ 20-35 мм/сағ шамасында.
- III. Биік дәрежелі активтілік-қызба, полиартрит, миокардиосклероз, нефропатия. ЭТЖ әрдайым биік, 35 мм/сағ жоғары.

Рентген көрінісі



Диагностикалау критерилері

Басты :

- Терінің сатылы реттілікпен дамитын склеродермиясын зерттеу.
- Рейно синдромы
- Тұрақты контрактураға алып келетін буынды-бұлшық етті синдром.
- Саусақтардың, бақайлардың қысқаруы мен деформациясына алып келетін тырнақтың және негізгі фалангалардың остеолизі.
- Тибер. Вильсен Бах синдромы-саусақтарға, шынтақ, иық, ұршық буындардың сыртына, тері астына Са тұзының жиналуы.
- Ас қорыту жолдарының зақымдалуы.
- Жүректің I-ік ошақтық кардиосклероз түріндегі зақымдалуы.
- Өкпенің базальды пневмосклерозы.
- Кисталық өзгерістер. Рентгенограммада ара ұясы тәрізді.
- Нағыз склеродермиялық бүйрек.
- Спецификалық антинуклеарлық антиденелердің анықталуы.
- Капиллярроскопиялық бұзылыстар.

Қосымша:

1. Перифериялық: терінің гиперпигментациясы, телеангиоэктазия.
2. Висцеральдік: политеразит, полиневрит, созылмалы нефропатия.
3. Жалпы дене салмағының 10 кг артық жоғалтуы.
4. Лабораторлық. ЭТЖ жоғарылайды 20мм/с, гиперпротеинемия 85г/л, гипергаммаглобулинемия 23%, ДНҚ-лы антиденелер.

ЖСД емі:

● Емнің негізгі мақсаттары:

● 1. Фиброз дамуын тежеу

● 2. Иммуносупрессия және қабынуға қарсы ем

● 3. Бұзылған микроциркуляцияны қалпына келтіру

● 4. Симптоматикалық емі

1. Антифиброзды қасиеті бар дәрілер (Д-пеницилламин, медекасол, унитиол, диуцифон, колхицин, ферменттер – лидаза т.б.)

2. Тамырға әсер ететін дәрілер: вазодилататорлар, дезагреганттар, ангиопротекторлар, гипотензивтік дәрілер.

3. Қабынуға қарсы және иммунды супрессивті дәрілер (кортикостероидтар, цитостатиктер), аминохиолин препараттары, антацидтер.

Дәрімен емдеумен қатар экстракорпоральдық (плазмаферез, гемосорбция т.б.) және жергілікті (димексид, гиалуронидаза) емдеу әдістері қолданылады.

Пеницилламинмен емдеу ЖСД емдеудің базисті еміне жатады, препарат коллагеннің молекулаішілік және молекулааралық байланысын ыдыратады, теріде

Д-пеницилламин мөлшерін көбейтеді, коллагеннің синтезі мен жетілуін тежейді, осы әсерлердің нәтижесінде антифиброзды ықпал көрсетеді. Препаратты күніне

150-300 мг 2 апта бойы беруден бастайды, кейін препараттың дозасын 2 апта сайын 300 мг-нан 1800 мг дейін көбейтеді. Бұл дозаны 2 ай береді, одан кейін

дозаны баяу азайтып отырып, 300-600 мг/тәул. жеткізеді. Осы дозада препаратты науқас ұзақ уақыт (3 жылға дейін және одан да ұзақ) қабылдайды.

Д-пеницилламинді тағайындау көрсетпесі – аурудың жеделше үдемелі дамуы (жайылмалы склеродермия). Препарат тері зақымданғанда тиімді болып келеді.

- Рейно феноменінің, тамырлық асқынулардың алдын алу және емдеу
- Нифедипин 30-90 мг/күн
- Кетансерин 60-120 мг/күн
- Празозин 1-2 мг 3-4 рет/күн
- Диширидамол 300-400 мг/күн
- Тиклопидин 500 мг/күн
- Реополиглюкин

- Қабынуға қарсы және иммунотерапия
- Преднизолон 15-20мг/күн
- Циклоспорин 2-3 мг/күн
- Метотрексат 15мг/апта

- Ішкі органдардың зақымдануының алдын алу және емдеу
- Дисфагияда метоклопрамид 10мг/күн 4 рет
- Рефлюкс эзофагит ранитидин,омепрозол
- Жіңішке ішек бұзылысында
антибиотиктер:ципрофлоксацин,метронидозол,ванкомицин.
- Өкпе зақымданғанда:пеницилламин
- Жүрек гликозидтері,зір айдағыш заттар
- Бүйрек бұзылыстары:каптоприл 12,5-50 мг/күн 3 рет,эналаприл 10-40 мг/күн
- Кальцификация -колхицин

Түйінді периартерииттің диагноз қою критерийлері

Критерийлер	Анықтамасы
4 кг артық жүдеу	Қоректенуге байланысты емес, ауру басынан дене массасының 4 кг және одан көп азаюы
Торлы ливедо	Аяқ-қол және дене тұлғасы терісінде тарамданған суреттің болуы
Атабезінің ауыратыны	Инфекциямен, жарақатпен т.б. себептермен байланысы жоқ атабезінің ауырсынуы
Аяқ бұлшық еттерінің миалгиясы мен әлсіздігі	Жайылмалы миалгия (иық және бел аймағы кірмейді) немесе аяқ бұлшық еттерінің әлсіздігі мен ауыруы
Мононеврит полинейропатия	немесе Тиісті неврологиялық белгілердің пайда болуы

Диастолалық қан қысымы с.б. 90 мм жоғары	Артериялық қан қысымының көтерілуі
Қанда мочевина мен креатинин деңгейінің көтерілуі	Дегитратациямен немесе несеп бөлу жолдарының обструкциясымен байланысты емес мочевианың 14,4 ммоль/л (40 мг%) немесе креатининнің 133 мкмоль/л (1,5 мг%) жоғары көтерілуі
В гепатитінің вирусы	В гепатиті вирусының беткейлік антигенінің немесе қан сарысуында оған қарсы антиденелердің болуы
Артериографиялық өзгерістер	Ангиографияда атеросклерозбен, фибромускулярлық дисплазиямен және басқа қабыну емес аурулармен байланысы жоқ висцеральдық артериялардың аневризмасының немесе окклюзиясының болуы
Ұсақ және орташа артериялар биопсиясы	Морфологиялық тексергенде тамыр қабырғасында гранулоцитарлық және моноклеарлы – клеткалық инфильтрацияның болуы

Этиологиясы мен патогенезі:

Бұл ауру жүйелі васкулиттерге жатады. Түйінді периартериит көбінесе ұсақ және орташа артериялардың жүйелі зақымдануларымен сипатталады.\

Этиологиясы мен патогенезі. Жиі екпелерден кейін, сары суды енгізгеннен кейін, антибиотик, сульфаниламид және басқа да дәрілік заттарды қолданғанда оларға деген сезімталдығы жоғары жағдайларда байқалады. Науқастардың 30 – 40 % қанның сары суында австралиялық антиген табылған, ал кейбіреуінің сыртартқысында жедел вирусты сары ауру мен ауырғаны көрсетілген. Түйінді периартерииттің дамуында иммунды кешендердің әсері ерекше орын алады. Тамыр қабырғаларының иммун кешендерімен зақымдалуы торша элементтердің агрегациясына, реологиялық қасиеттерінің нашарлауына, тамыр ішіндегі қан ұюдың жоғарлауына әкеп соғады. Осының бәрі ең соңында мүшелер мен тіндерде қан айналымының бұзылыстарына әкеледі және соған сәйкес клиникалық белгілер пайда болады.

Клиникасы:

Сырқаттың негізгі белгілеріне дене қызуының көтерілуі мен арықтау жатады. Дене қызуы толқын тәрізді өте жоғары көтеріліп, сирек субфебрильді түрде байқалады. Дене қызуына антибиотиктер әсер етпейді. Аспирин, бутадион, әсіресе глюкокортикоидты гормондар төмендетеді. Сырқаттың айықтық кезеңінде дене қызуы сирек қалпына келеді. Түйінді периартерииттің ең жиі сиптомы тез арада арықтау, кей кезде кахексияға дейін жетеді. Тез арада бір – екі айдың ішінде науқас 20 – 30 кг арықтайды.

Түйінді периартериитте бірінші жүрек зақымдалады: тәж артериялары қабынып, жүрек бұлшық етінің гипоксиясына әкеп соғады. Сөйтіп, тәж жеткіліксіздік синдромы бұл аурудың негізгі клиникалық белгісі болып табылады. Науқастар жүрек тұсының немесе кеудесінің ауыратынына, жүрегі жиі соғатынына шағымданады. Қарағанда жүрек дыбысының әлсіздігі, жүрек ұшындағы систолдық шуды, аритмияны, жүректің сол жақ шекарасының кеңеюін байқауға болады.

Миалгия 50-60% науқастарда байқалады және көлденең-жолақты бұлшықеттердің ишнимиясы салдарынан дамиды, жиі балтыр бұлшықеттері зақымданады, кейіннен невропатия дамиды. Буындардағы ауырсыну сезімі әсіресе дерттің бастапқы кезінде байқалуы мүмкін. Науқастарда артрит дамиды, ол әдетте ауыспалы болады және бір немесе бірнеше буындардың зақымдануымен жүреді. Кейде ТП-ның басталуы РА-ға ұқсас болып келеді.

Терінің зақымдануы

Терінің зақымдануы (72%) дерттің алғашқы көрінісі болуы мүмкін, теріде пальпацияланатын пурпура, түйіндер, торлы леведо және саусақтардың дистальдық фалангаларының ишемиялық өзнерістері анықталады.

Нерв жүйесінің зақымдануы

Шеткі невропатия науқастардың 50-70%-да анықталады және ТП-ның ерте белгілеріне жатады, дертке қол мен аяқ бірдей жиілікте шалдығады. Невропатия белгілеріне ауырсыну сезімі, парестензиялар, қозғалыс бұзылыстары жатады. Жиі радиалдық, ульнарлық, краниальдық және балтыр нервтерінің зақымдануымен жүретін көптік мононевриттер байқалады. Сенсомоторлық невропатия немесе Гийек-Барр синдромы кездесуі мүмкін. Орталық жүйке жүйесі сирек зақымданады және тырысулар, мидың инфаркты немесе инсультымен, психоздармен, бас ауруымен сипатталады.

Бүйректің зақымдануы



- Классикалық ТП-да микроскопиялық полиартериит пен Вегенер гранулематозына қарағанда бүйрек зақымдануы сирек кездеседі 70%. Бұл кезде шумақшалардың зақымдануы емес, қантамырлық нефропатия байқалады. Ол ағзадан протениурия, микрогематурия, илейкоцитуриямен сипатталады. Бүйрек инфаркты, нефроздық синдром және жіті бүйрек жеткіліксіздігі дамуы мүмкін. УДЗ әдісінің көмегімен науқастардың 60%-да бүйрек қантамырларындағы өзнерістер анықталады.

Асқазан-ішек жолының зақымдануы



ТП-ға ішек ишемиясы салдарынан дамидин іштің ауырсынуы, жүрегі айну, құсу сияқты белгілер тән. Асқазан-ішек жолының зақымдануы 65% -ын құрайды. Дерт кейде перитонит, жіті холецистит немесе аппендицит белгілерімен басталуы мүмкін. Ішектің некроздануы мен тесілуіне алып келетін мезентериальдық қантамырлардың тромбозы нәтижесінде іш қатты ауырсынып, мелена байқалады. ТП-да гепатомегалия, бауыр сынамаларының өзгеруі, сілтілік фосфотаза концентрациясының жоғарылауы анықталады. Өте сирек жағдайларда операциялық емді қажет ететін бауыр инфаркты, бауырішілік қантамырлардың жарылуы, ұйқы безінің торсықтары дамуы мүмкін.

Ағымы. Жедел, жеделдеу және созылмалы қозу кезеңдері болады. Түйінді периартерииттің жедел түрінде дене қызуы көтеріліп, науқас арықтайды. Жайылған тамыр қабынулары, ішкі мүшелердің өршімелі зақымданулары байқалады. Көптеген жағдайларда түйінді периартериит созылмалы түрде өтеді. Сырқаттың өрістеу кезеңі ремиссия кезеңімен ауысып тұрады. Сырқат бірнеше жылға созылады. Жедел басталған түйінді периартериит емдегеннен кейін созылмалы қозу кезеңдегі ағымға ауысады.

Узелковый периартериит (синдром Куссмауля-Мейера)



MedUniver.com

Все по медицине.....

Зерттей келе түйінді периартериттің диагноз қою

- 4 кг артық жүдеу
- Торлы ливедо
- Атабезінің ауыратыны
- Аяқ бұлшық еттерінің миалгиясы мен әлсіздігі
- Мононеврит немесе полинейропатия
- Диастолалық қан қысымы с.б. 90 мм жоғары
- Қанда мочевина мен креатинин деңгейінің көтерілуі
- Артериографиялық өзгерістер
- Ұсақ және орташа артериялар биопсия жасау осы критерийлердің анықталуы 82% сезімталдықпен және 87% арнайылықпен диагноз қоюға мүмкіндік береді.

*Емі.*иммундепрессанттар болып табылады, преднизолон, азатиоприн, циклофосфан. Сырқаттың жедел және жеделдеу түрінде бір – екі ай бойы тәулігіне 30 – 40 мг преднизолон тағайындап, 10 – 15 мг тәулігіне төмендетеді. Глюкокортикоидтар көмектеспеген жағдайда және де артериялды гипертонация түріндегі бүйректің ауыр түрдегі зақымдалуы, жүйелерде өзгерістер пайда болғандықтан преднизолон мен цитостатиктерді бірге қолдану көрсетілген. Азотиоприн мен циклофосфанның қалыпты көмектесетін мөлшері 100 – 150 мг.

Плазмафорез, гемосорбция қолданылады. Қанның реологиялық қасиеттерін жақсарту үшін гепарин, курантил, трентал қолдану керек. Түйінді периартериитпен ауыратын науқастар екпеден, сары су енгізуден, физиоөмінен, күнге қыздырынудан сақ болу керек.