

*Қазақстан Ресей Медициналық
Университеті*

*ДӘНЕКЕР ТІНІ ЗАҚЫМДАЛУ СИНДРОМЫ.
ДЕРМАТОМИОЗИТ*

Тексерген: Төлеуова Н.И
Орындаған: Уәли М.А

ДӘНЕКЕР ТІНІ ЗАҚЫМДАЛУ СИНДРОМЫ.

ДЕРМАТОМИОЗИТ

- Дәнекер тінінің диффузды аурулары (ДТДА) деп дәнекер ұлпаның және оның туындыларының жүйелі иммунды қабынуына байланысты, біршама ағзалар мен тканьдердің үдемелі ауруын айтады.



АУТОИММУНДЫҚ ПАТОГЕНЕЗІ

- Аутоиммундық патогенезі Патоморфиялық өзгерістердің ұқсастығы (фибиноидты некроз, талшықты структураларының дезорганизациясы, васкулиттер, лимфоидты және плазмоцитарлы инфильтрация). Клиникалық белгілерінің ұқсастығы (үдемелі ағымы, ағзалардың жүйелі зақымдалуы: буындар, жүрек, тері және басқалар). Глюкокортикостероидтар мен цитостатиктердің және СЕҚҚП () көмектеседі.



ДТДА ЖАТАТЫНДАР

- 06.12.88 жылғы Россия ревматологтарының ұсынысы бойынша: Жүйелі қызыл жегі (ЖҚЖ).
Дәрілік қызыл жегі синдромы Жүйелі склеродермия (ЖС): Идиопатиялық Химиялық немесе дәрілермен тудырылған Жайылмалы фасциит Дерматомиозит (полимиозит) ДМЛТМ Шегрен синдромы: Бірінші реттегі (шегрен ауруы) Екінші реттегі (басқа ревматоидты аурулары мен қоса) Айқас (перекрестый) синдром (overlaps) Аралас дәнекер ұлпа аурулары Рецидивті полихондрит Антифосфолипидті синдром (соңғы жылдары қосылды)



- ▣ ***Жүйелі қызыл жегі*** (ЖҚЖ). ЖҚЖ - өз клеткалары мен оның құрамына көп мөлшерде антидене түзеп, біраз жүйелер мен ағзаларда иммунды қабыну беретін дәнекер тканьдер мен тамырлардың аутоиммунды жүйелі ауруы. ЖҚЖ барлық климатогеографиялық жерлерде кездеседі, 70% жағдайда ауру 14 жастан 40 жас аралығында кездеседі, ал ең жиі кездесетін 14-25 жас аралығында. Әйел жынысы 3 есе жиі ауырады. Бұл полисиндромды ауру, ауру әлсіздіктен, арықтаудан, дененің қызуы көтерілуден, трофикалық өзгерістерден басталуы мүмкін. Кейін жүйелі түрде біраз ағзалар зақымдалады.



- Терінің зақымдалуы Терінің 28 түрлі өзгерістері болуы мүмкін. Ең жиі кездесетіні бет ұштарында және мұрын үстіндегі эритема – көбелек. Терідегі өзгерістер ешқандай жағымсыз сезім бермейді. Кейде «көбелек» тұрақты «тілме» (рожа) қабынуына ұқсап, бет пен қабақтың ісінуіне әкелуі мүмкін. Люпус хейлит- еріндегі қатайған құрғақ сұр қабыршақтар, эрозиялық өзгерістер. Капиляриттер – алақан мен саусақтардағы эритема ісіну және телеангиоэктазия. Сеткалы ливидо – терідегі тамырлардың өзгерісіне байланысты, көгерген сетка сияқты өзгерістер. Трофикалық өзгерістер: терінің құрғауы, шаштың диффузды түсуі, тырнақтардың деформациясы, сынғыштығы. Мұрын мен ауыз қуысындағы эрозивті өзгерістер, ойықты ошақтар болуы мүмкін.



- Буындардың зақымдануы Артралгия барлық ЖҚЖ- мен ауыратын адамдарда болады. ЖҚЖ-ның жоғары активтілігінде буындық синдром тұрақты болуы мүмкін. Көбінесе пороксималды фалангааралық буындар, алақан-фалангалық, тізе буындары зақымдалады. Таңертеңгі құрысу тек жоғары активтілік кезінде болады, тез қайтымды. Синовиальді сұйықтығы мөлдір, тұтқыр, шамалы лейкоциттер, әсіресе моноклеарлық клеткалардан тұрады. Созылмалы ағымды ЖҚЖ-да бүгілу (сгибат) контрактурасы қайтымсыз болып, буындардың қызметін нашарлатады. Миалгиялар болуы мүмкін, кейде бұлшық еттің өзгерістері дерматомиозитке ұқсас болады. Құрғақ немесе ылғалды плеврит дамиды. Кейде плеврадағы сұйықтық көп, 2 литрға шейін жиналуы мүмкін. Плевра сұйықтығында LE клеткалыр анықталуы мүмкін. Егер 1000 лейкоциттен 5 LE- клетка табылса, онда ЖҚЖ диагнозын қоюға маңызды көрсеткіш болып саналады. Люкус-пневмонит сирек кездеседі. Онда аурудың белгісі пневмонияға ұқсайды.



Жүрек пен тамырлардың зақымдалуы.

- Жүректің 3 қабаты да зақымдалады, әсіресе перикард. Көбінесе құрғақ перикардит тыртықтарға әкеледі. Миокардит – жоғары активті ЖҚЖ-да кездеседі. Эндокард жеке зақымдалмайды. Классикалық Либман-Сакс эндокардиті ЖҚЖ-нің патоморфологиялық белгісі болып табылады.
- Ас қорыту ағзаларының зақымдалуы. 50% жағдайда кездеседі. Аурудың (ЖҚЖ) жедел кезеңіндегі шағымдары: тәбеттің төмендеуі, тамақтан жирену, лоқсу, құсу, қыжылдау, іштің ауырсынуы гепатомегалия 23-50% жағдайда болады, сарғаю, гиперферментемия болуы ықтимал.



- **Бүйректің зақымдалуы.** Бүйрек зақымдалуы классикалық иммунокомплекті аурудың белгісі. Люкус-нефриттің клиникалық түрлері (Иванова М. М., 1994); Үдемелі (быстро прогрессирующий) люпус-нефрит (ауыр нефротикалық синдром, қатерлі артериалды гипертензия, тез дамыған бүйрек жеткіліксіздігі). Гломерулонефриттің нефротикалық түрі (протеинурия басқа гломерулонефритке қарағанда аздау, артериалды гипертензия, гематурия, гиперхолестеринемия). Қатты дамыған песептік синдромды активті люпус-нефрит (протеинурия 0,5 г/с жоғары, микрогематурия, лейкоцитурия). Шамалы песептік синдромды нефрит (протеинурия 0,5 г/с төмен, эритроциттер бірен-сараң, шамалы лейкоцитурия, артериальды қысым қалыпты). Нерв жүйесінің зақымдалуы.



- ▣ **Нерв жүйесінің зақымдалуы.** Қызыл жегі мен ауыратындардың бәрінде болады. Негізгі себебі тамырлық патология: Васкулопатия Тромбоздар мен васкулиттер Инфаркттар мен геморрагиялар Неврологиялық өзгерістердің диагностикасы қызыл жегіде қиын, өйткені айқын критерилері жоқ, миды лабораторлық зерттеу, ауру тірі кезде мүмкін емес. Клиникалық белгілері: бастың ауруы (сақинасы) психикалық өзгерістер, перифериялық нерв жүйесінің өзгерісі. 17-50% жағдайда әртүрлі ұстамалы тырысу, офтальмоплегия, нистагм, ретинопатия, кейде гемиплегия болуы мүмкін. Психикалық өзгерістер: депрессивті немесе маниакальды, интеллект пен жадының төмендеуі.



▣ **Лабораторлы тексерулер.** LE- клеткалардың 50-80% жағдайда табылуы, нативті ДНК-ға қарсы антидененің табылуы. Гипер @ глобулинемия, JgM, JgG жоғарлауы JgA төмендеуі. Анемия – нормоцитарлы, нормохромды болады. Лейкопения, әсіресе лимфоцитопения және тромбоцитопения болуы мүмкін, сонымен қатар ЭТЖ- жоғарылауы жиі кездеседі. Жүйелі склеродермия (ЖСД) Жүйелі склеродермия деп терінің, ішкі ағзалардың үдемелі фиброзының, облитерациялы эндартериолит сияқты тамырлық патология мен сипатталатын дифузды дәнекер ткань ауруларын айтады. Аурудың жиілігі ЖКЖ- дан екінші орында. әйелдер, еркектерге қарағанда 7 рет жиі ауырады. Ауру 30-50 жас аралығында жиірек кездеседі.



▣ **Клиникасы** 1.Терінің зақымдалуы ең негізгі диагностикалық маңызы зор белгі. Тері өзгерістері тығыз ісік, индурация, атрофия кезеңдерінен өтеді. Бұл өзгерістер көбінесе бетте және қолдарда орналасады. Саусақтар «сосиска» тәріздес болып ісінеді. Созылмалы ағымды ЖСД-де терінің индуративті тығыз ісігі болады, әжімдері жазылады. Бет маска тәріздес кейіпке келеді. Теріде пигментациялық және депигментациялық ошақтар, сонымен қатар көптеген телеангиоэктазиялар болуы мүмкін. Мұрын ұшы үшкірленеді, (кұс тұмсық) кiset тәрізді ауыз дамиды. Ауыздың толық ашылуы қиындайды.



- Саусақтардың терісі тығыздалып бүгілу контрактурасы дамиды. Остеолизге байланысты склеродактилия және акросклероз болуы мүмкін. Тырнақтардың деформациясы, терінің ойылуы біртіндеп патологиялық процеске кеуде, арқа терісі, тотальды тері зақымдалуы дамиды. Терінің гиперпигментациясы ЖСД-нің ерте симптомы деп саналады. Терінің зақымдану көлеміне байланысты: лимитті (тек қол мен беттің зақымдануы), диффузды түрі (қол, аяқ-бет, дененің зақымдалуы) болып бөлінеді.



- 2. Рейно синдромы- жиі және ерте кездесетін ЖСД белгісі Саусақтардың тоңуы, жыбырлауы, бозаруы, ұстама кезінде суық болады. Ұстамадан кейін саусақтары қызарып, ысиды. Рейно тек аяқ пен саусақтарын ғана емес, тілдің ұшын, ерінді қамтиды. 3. Буындық синдром: 1. полиартралгия 2. склеродермалық полиартрит, экссудативті-пролиферативті немесе фиброзды индуративті өзгерістер 3. периартрит (контрактуралардың пайда болуы) 4. бұлшық еттің зақымдалуы- интерстициальды миозит 5. сүйектің зақымдалуы — тырнақтың фалангалық остилиз 6. жұмсақ тканьдердің кальцификациясы CREST-(кальциноз+ рейно+ эзофагит+ склеродактилия+ телеангиоэктазия) ал төменгі бөлігінің тарылуы. Клиникасы- дисфагия, дуоденит, энтерит, колит- белгілері 8. тыныс алу ағзаларының зақымдануы фиброзды альвеолит және диффузды пневмофиброзбен сипатталады.



- 9. Жүрек-тамыр жүйесінің зақымдануы. Жүректің көлемінің өсуі, аритмия, кардиосклероз, интерстициалды миокардит сияқты белгілермен айқындалады. 10. Бүйрек зақымдалуы («нағыз склеродермалық бүйрек»)- жедел нефропатия клиникасы: олигоанурия, артериалды гипертензия, протеринурия, микрогематурия, цилиндрурия, ретинопатия, энцефалопатия. Созылмалы нефропатия- жиірек кездеседі. Симптоматикасы созылмалы гломерулонефриттікіндей, соңында СБЖ дамиды. 11. Нерв жүйесінің зақымдалуы- полинейропатия, ұзақ, тұрақты болуы мүмкін. Орталық нерв жүйесі сирек зақымдалады. 12. Эндокрин жүйесінің зақымдалуы. Клиникасы-гипотиреоз, аутоиммунды тиреоидит. Гипертиреоз сирек болады. 13. Жалпы белгілерін анықтау



□ **Клиникасы** Көбінесе ауру біртіндеп, прогрессивті проксимальды аяқ-қол бұлшық еттерінің ауырсынуы мен әлсіздіктен, қызба және жалпы жағдайдың нашарлауынан басталуы мүмкін. Кейде бұлшық еттің ауырсынуы бірнеше жылға (5-10 жылға) созылуы мүмкін. Тері бөртпелері ДМ-де миопатиядан ерте басталады. Аурудың рейно синдромынан басталуы өте сирек болады. Көмей және кеңірдек бұлшық етінің зақымдалуынан басталуы да өте сирек кездеседі. Аурудың негізгі клиникалық белгісі проксимальды аяқ-қол бұлшық етінің симметриялы әлсіздігі және мойын бүгу бұлшық еттерінің әлсіздігі болып саналады. Сондықтан, аурудың төмен орындықтан тұруы, автобуска отыруы, жуынуы, тарануы, басын жастықтан көтеруі қиындайды. Көмей, өңеш, кеңірдек бұлшық еттері зақымдалса, дисфония, дисфагия, тамақ жұтудың қиындауы дамиды.



□ Ауыр ағымды ИҚМ-да дистальды бұлшық ет топтары да зақымдалуы мүмкін. Терілік синдром дерматомизитке тән. Эритематозды немесе гелиотропты бөртпелер қабақта, жақта, мұрын желбезегінде, «декольте» және «шәлі» аймағында, шынтақ, тізе, алақан-фалангалық, проксимальды фалангааралық буындардың үстінде пайда болады. Саусақтардың үстіңгі эритематозды сәл көтеріңкі жалпақ бөрітпелерді «Готтрон белгісі» дейді. Алақан терісінің құрғақ сыдырылуы мен қызаруын «машинист қолы» немесе «механик қолы» дейді. Буындық синдром, кейде бұлшық еттік синдромынан бұрын дамуы мүмкін. Көбінесе қолдың ұсақ буындары (алақан-фалангалық проксимальды фалангааралық), білезік буындар, сирек зақымдалатын, шынтақ иық, тізе, тобық буындар. Буындық синдром өтпелі деформацияға әкелмейді. Аурудың соңғы сатысында ПМ/ДМ кальцификация дамиды. Кальцификаттар тері ішінде, тері астында немесе бұлшық ет талшықтарының маңындағы дәнекер ұлпада дамиды.



- Қабырға аралық және диафрагма бұлшық еті зақымдалса, экспираторлы демікпе пайда болады. Жүрек зақымдалуының белгілері шамалы. Олар тахикардия немесе аритмия кейде жүрек жеткіліксіздігі дамиды. Бүйрек өте сирек зақымдалады. Кейбір жағдайларда нефротикалық синдром дамуы мүмкін.



▣ **Лабораторлы тексеру.** Қан анализінде орта дәрежелі анемия, шамалы ЭТЖ жоғарылауы мүмкін. ИҚМ-ға тән белгі бұлшық еттік ферменттердің (КФК, альдолаза, ЛДГ) жоғарылауы мүмкін. ИҚМ-ға тән белгі бұлшық еттік ферменттің (КФК, альдолаза, ЛДГ) жоғарлауы. Кейде КФК клиникалық белгілерге шейін өсуі мүмкін. Қаңқа бұлшық еттерінің биопсиясы кезінде 80% жағдайда миофибрин маңындағы созылмалы периваскулярлы қабыну инфильтрациясын көруге болады. Инфильтрат көбінесе лимфоциттерден, эозинофилон, нейтрофилден тұрады. Қабыну инфильтрациясынан басқа миофибрилдердің некрозын және дегенерациясын, некроздалған клеткалардың фагоцитозын көруге болады.



Емі

- Емінің негізгі мақсаттары иммундық реакцияны тежеу және иммундық қабынуды басу.
- Ем шаралары:
- Глюкокортикоидтар
- Цитостатиктер
- Аминохинолин туындылары
- Стероидтық емес қабынуға қарсы дәрілер
- Кальцинозды азайту
- Бұлшық ет метаболизмін азайту

