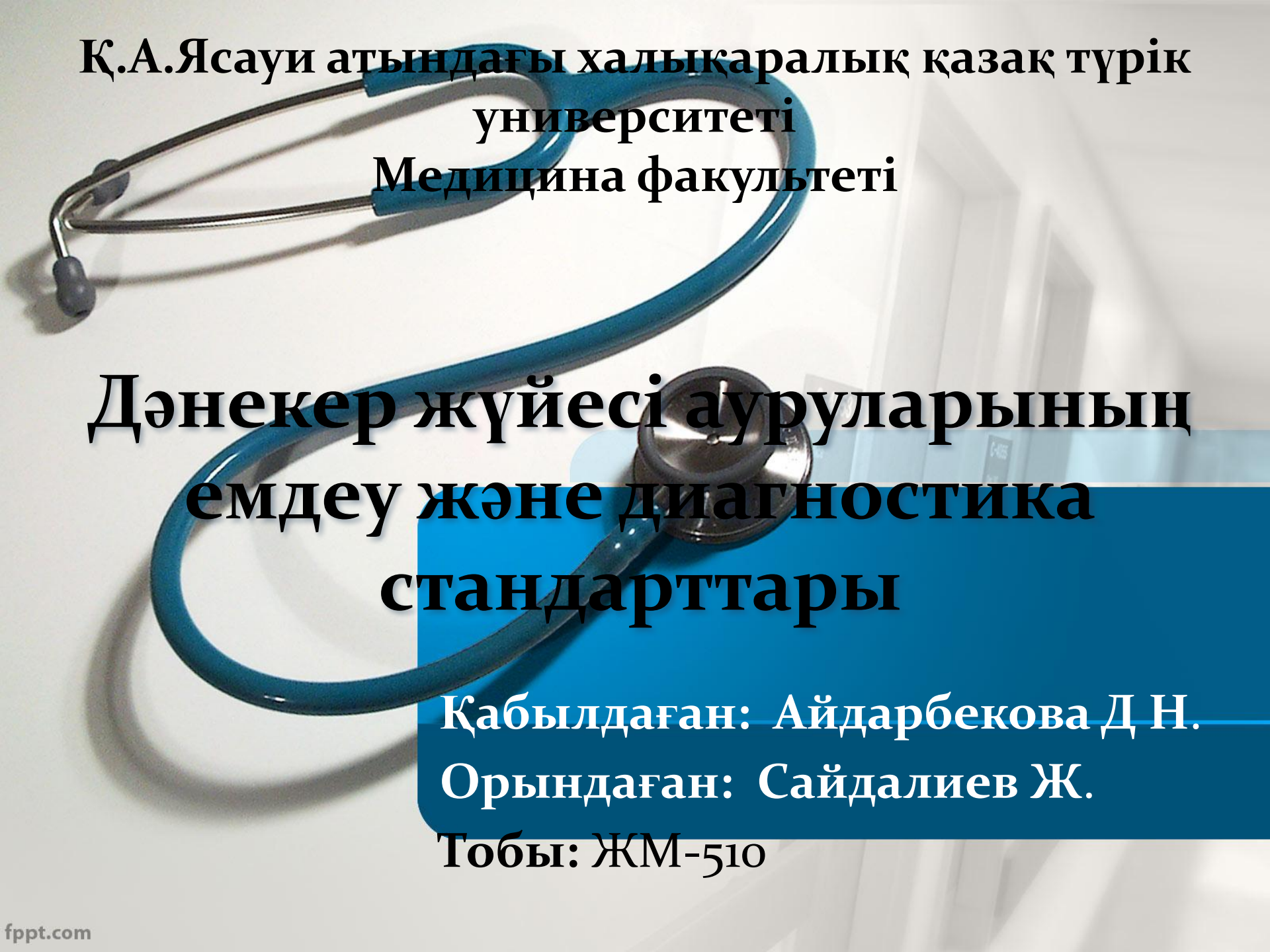




**Қ.А.Ясауи атындағы халықаралық қазақ түрік
университеті
Медицина факультеті**

Дәнекер жүйесі ауруларының емдеу және диагностика стандарттары

Қабылдаған: Айдарбекова Д.Н.

Орындаған: Сайдалиев Ж.

Тобы: ЖМ-510

Жоспары:

- **Кіріспе**
- **II. Негізгі бөлім**
- 1Дәнекер тіннің жайылмалы аурулары АХЖ-10 бойынша жіктелуі
- 2Дерматомиозит. Этиология.Патогенезі. Диагностикасы,емі
- 3 Жүйелі қызыл жегі.Этиология.Патогенезі. Диагностикасы,емі
- **III. Қорытынды**
- **Пайдаланған әдебиеттер**
- **Кері байланыс**



Зерттеу сұрағы

*Қазіргі таңдағы
дерматомиозит пен жүйелі
қызыл жегінің клиникалық
көріністерінің
ерекшеліктерін анықтау.*





ЗЕРТТЕУ

МАКСАТЫ:

Дәнексер тінінің зақымдану
синдромының клиникалық
көріністерін ғаламтордағы
мәліметтерді қолдану
арқылы сараптап,
студенттерге ұсыну.

ЗЕРТТЕУ

МІНДЕТІ:

Қазіргі таңдағы дерматомикозит пен жүйелі қызыл жегінің:

- клиникалық көріністерін**
- диагностикалық критерийлерін**
- емдеу тәсілдерін анықтап,
студенттерге түсіндіру**



Кіріспе

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

ДТДА- ны бір топға жатқызудың себебтері:

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

Дәнекер жүйесі ауруларының емдеу және диагностика стандарттары АХЖ-10 бойынша жіктемесі (М30-М36)

- М30- түйінді полиартрит
- М31- некротикалық васкулопатиялар
- М32- жүйелі қызыл жегі
- М33- дерматополимиозит
- М34- жүйелі склероз
- М35- дәнекер тінінің басқада жүйелі зақымданулары
- М36- басқа категорияда жіктелген дінекер тінінің жүйелі зақымданулары



Дерматомиозит — 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



Рис. 3.3.
Дерматомиозит

КЛАССИФИКАЦИЯ СЫ

- **Тегіне қарай**

- Идиопатиялық (бірінші ретті)
- Паранеопластикалық (екінші ретті)

- **Даму барысы**

- Жедел
- Жеделдеу
- Созылма-лы

- **Кезеңдері**

- Прогном кезеңі, бірнеше күннен айға дейін
- Манифестация кезеңі, тері, бұлшықет, жалпы синдромдар
- Дистрофиялық немесе кахексиялық, терминальді кезең; асқынулар кезеңі

Периорбитальный отек



Симптом Готтрона



Этиологиясы және патогенезі.

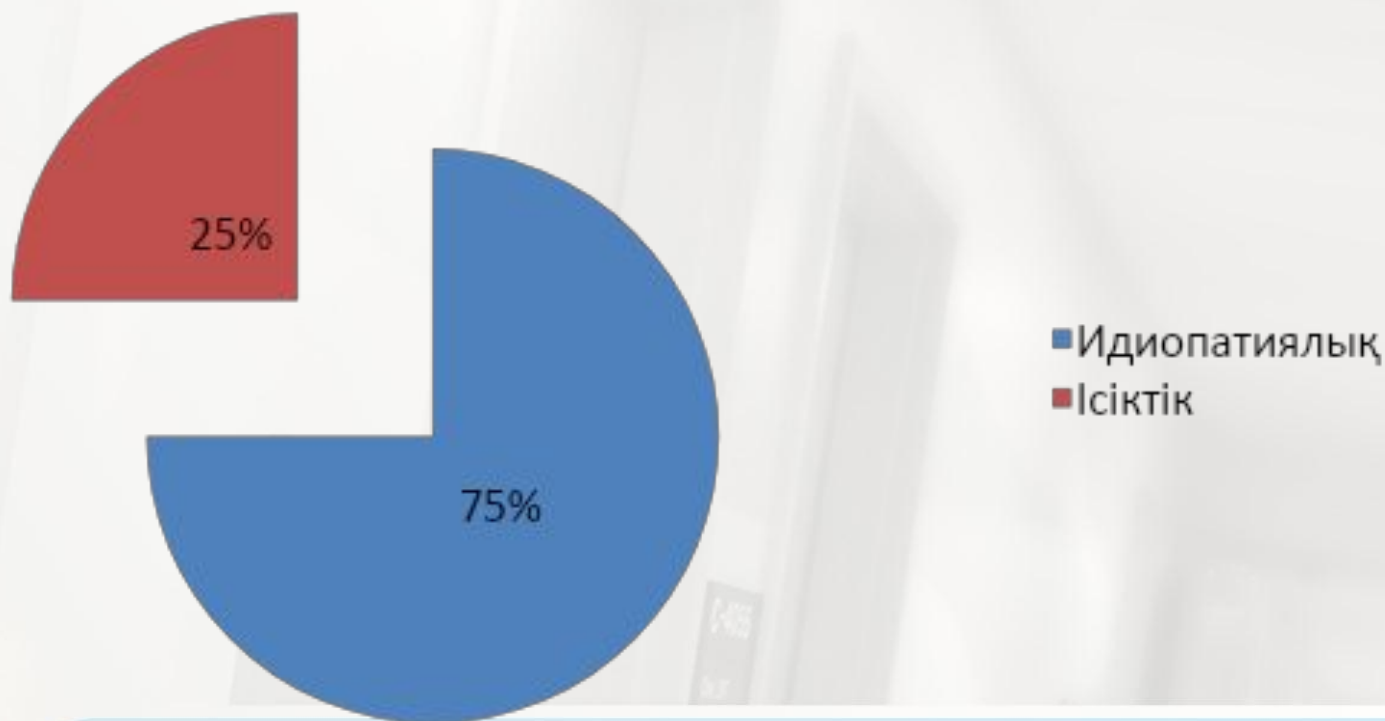
Этиологиялық тұрғыдан ДМ идиопатиялық және ісіктік (екінші ретті) түрлерін ажыратады.

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

*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.

Дерматомиозиттің даму барысы



Дерматомиозиттің патогенездік ерекшелігі



Дерматомиозит жүйелі ауру болғандықтан, көрінісі көптеген синдромдармен білінеді:

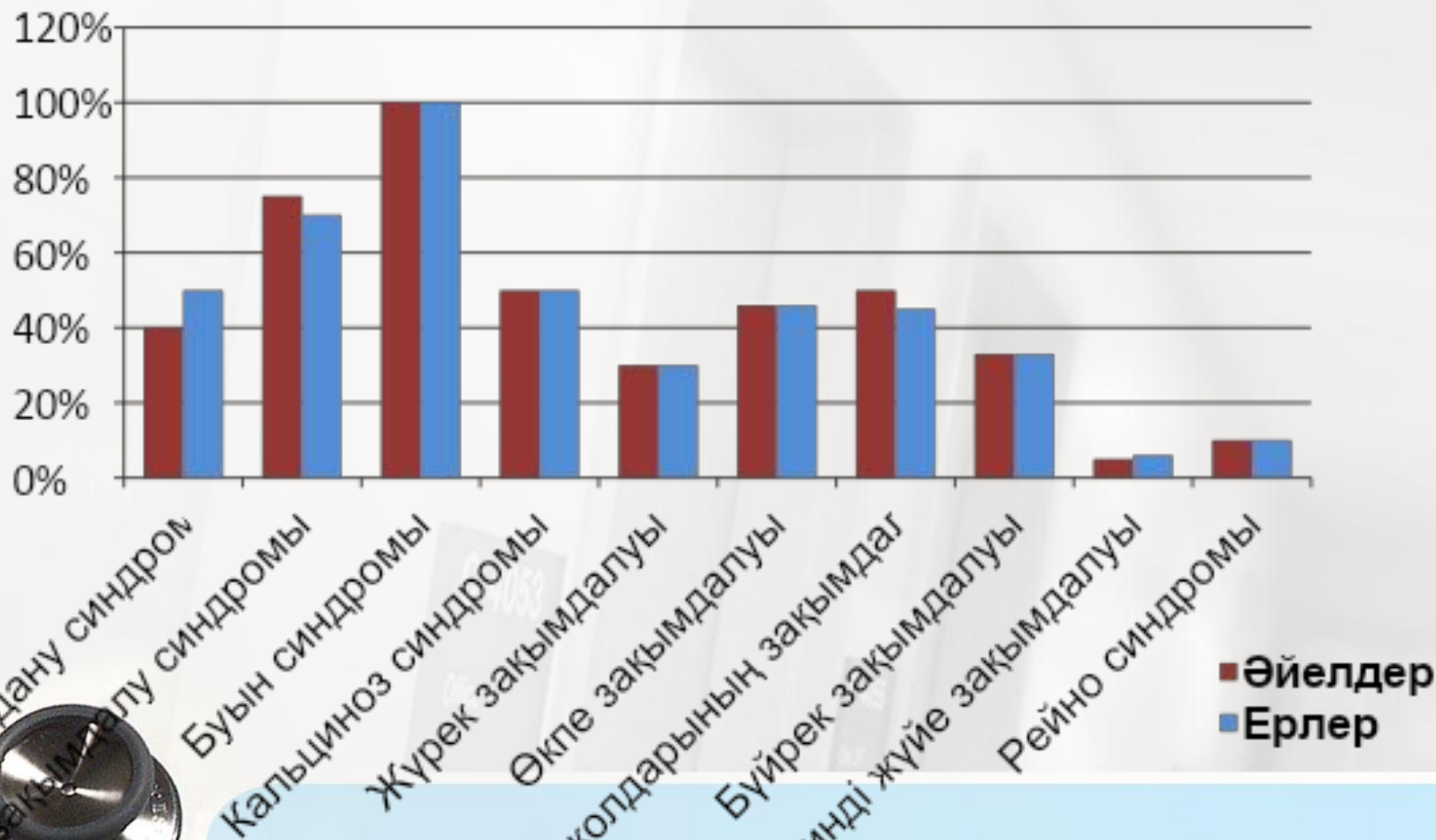
1. Бұлшықеттің зақымдану синдромы	Басым зақымдалатын аяқ-қолдың проксималды және мойын бұлшық еттері. Бұлшық еттен әл кетуі сонша науқас төсектен тұруға шамасы келмей қалады.
2. Терінің зақымдану синдромы	Ерекшеліктері: 1. көз айналасының көзілдірік тәрізді ісінуі. 2. Готрон белгісі. 3. Тырнақ айналасының эритемасы. 4. Пойкилодерматомиозит
3. Буын синдромы	Нағыз артриттер сирек байқалады, көбіне буын сырты тіндер зақымдалады. Осыдан қол ұшы, білезік, шынтақ, иық, тізе буындары қызарып, ісінеді, қозғалысы шектеледі
4. Кальциноз синдромы	Ересек жастағы науқастарда көп байқалмайды. Кальций тұздары зақымдалған бұлшық ет арасына не тері астына жиналады. Кальцинаттар шынтақ, тізе, бөксе бетінде орналасады.
5. Жүрек зақымдалуы	Науқастардың 25-50% де кездеседі. Жүректе қабыну, дистрофиялық, некроздық бұзылыстар дамиды.

6. Өкпе зақымдануы	Өкпеде фиброзды альвеолит, интерстициалды пневмония дамуы мүмкін. Көбіне қабырғааралық бұлшық ет зақымдануынан тыныс шамасыздығы дамуы мүмкін.
7. Асқорыту жолдарының зақымдануы	Аурудың көрінісінде дисфагия, өңештің төменгі бөлігінің гипотониясы, іштің ауыруы жиі болады.
8. Бүйректің зақымдануы	Сирек кездеседі, гломерулонефрит түрінде жүреді
9. Нерв жүйесін зақымдауы	Кейде вегетативтік дисфункциялар дамуы мүмкін.
10. Эндокриндік жүйенің зақымдануы	Дерматомиозитке оншалықты тән емес, аурудың ерекше ауыр барысында жыныс бездері, бүйрек үсті бездері функциясы төмендеу байқалады.



ДМ кезіндегі буындар үстіндегі қошқыл көк түсті дақтар

Синдромдардың кездесу жиілігі 10000 адамды зерттелген



ДМ АСҚЫНУЛАРЫ:

- Тағам массасының аспирациясы
- Пневмо-
• ния
- Жүрек әлсіздігі
- Бүйрек жетіспеуші-
• лігі
- Тыныс жетіспеуші-лігі
- Терінің тесілуі,
• дистрофия



Диагностикасы:

- ▶ Жалпы қан анализі;
- ▶ Жалпы зәр анализі;
- ▶ Қанның және зәрдің биохимиялық анализі;
- ▶ Иммунологиялық зерттеу;
- ▶ ЭКГ ;
- ▶ Кеуде сарайының рентгенограммасы;
- ▶ Ішкі қуыс ағзаларының УЗД-і;
- ▶ Тері мен бұлшықет биопсиясы

Диагностикасы

Лабораториялық өзгерістер:

1. ЖҚА: гипохромды анемия, лейкоцитоз, ЭТЖ жоғарылауы, эозинофилия.
2. БХҚА: фибриноген, α_2 -глобулиндердің жоғарылауы, АЛТ, АСТ деңгейінің жоғарылауы, миоглобулинурия, СРБ пайда болуы.
3. Иммунологиялық тексеру. ДМ-те аминоксилсинтетазаға (Анти-Jo-1) қарсы антиденелер, антисинтетазалық емес цитоплазмалық антиденелер (анти-SRP), антиядролық антиденелер (Анти-PM (sd)) көбейеді.

Аспаптық зерттеуде:

- **Электромиограмма:** полифазалық өзгерістері бар қысқа толқындар, тыныш күйде фибриллярлық осцилляциялар тіркеледі.
- **ЭКГ:** жайылмалы өзгерістер, ырғақ пен өткізгіштіктің бұзылуы.
- **Рентгенологиялық тексеру:** жұмсақ тіндерде кальцификаттардың болуы.
- **Спирография:** рестриктивті тыныс жетіспеушілігі.
- **Тері – бұлшықет қиығының биопсиясы:** ауыр миозит, көлденең жолақтардың жойылуы, бұлшықеттің инфильтрациясы, атрофиясы және фиброзы. Теріде – емізікшелер атрофиясы, шаш фолликулдары мен май бездерінің дистрофиясы, коллаген талшықтарының өзгеруі, периваскулярлық инфильтрация.

ДИАГНОЗ ҚОЮДАҒЫ БАСТЫ КРИТЕРИЙЛЕР:

*ДМ-ң диагностикалық критерийлерінің
ішінде ең кең тарағаны АРА (Америка
ревматологтар ассоциациясы)
критерийлері;*

- **Басты**
- **Қосымша**



Басты критерийлер:

- 1. Терінің ауруға тән зақымдануы: көз айналасының ісінуі («көзілдірік» симптомы), телеангиэктазиялар, дененің ашық жерлерінің (бет, көз, кеуденің жоғарғы бөлігі) эритемасы.
- 2. Бұлшықеттердің зақымдануы (проксимальді бөлігінің басым зақымдануы; бұлшықет әлсіздігі, миалгия, ісіну, кейін – атрофия белгілері болады).
- 3. Биопсияда бұлшық еттің ауруға тән патоморфологиясы: дегенерация, некроз, базофилия, қабыну инфильтрациясы, фиброз.
- 4. Қан сарысуы ферменттерінің активтілігінің көтерілуі – ҚФК, альдолазаның, трансаминазаның қалыпты күймен салыстырғанда 50% және одан да жоғары көтерілуі.
- 5. Электромиографиялық тексерудің ауруға тән белгілері.

Қосымша критерийлер:

- 1. Кальциноз.
- 2. Дисфагия.

Диагноз сенімді деп есептеледі.

- 1) үш негізгі критерий мен бөртпе болса;
- 2) екі негізгі, екі қосымша және бөртпе болса.

Диагноз ықтимал деп есептеледі:

- 1) бірінші негізгі критерий болса;
- 2) қалған негізгі критерийлердің екеуі болса;
- 3) бір негізгі және екі қосымша критерий болса.



Клиникалық диагнозды тұжырымдауда ескеру керек:

- 1
 - Аурудың даму кезеңін
- 2
 - Даму барысының түрін
- 3
 - Зақымданған органдар мен жүйелердің клиникалы-морфологиялық сипаттамасын және функциональды күшін

Дифференциальный диагноз

Склеродермия взрослых Бушке	При склеродеме на шее и лице возникает плотный отек кожи и подкожной жировой клетчатки, который появляется внезапно и распространяется на верхние конечности и верхнюю часть туловища. Отек плотный, безболезненный, отсутствуют характерные для дерматомиозита высыпания. Процесс длительный и доброкачественный, поражения мышц не наблюдаются.
Фотодерматоз	Возможно при остром начале дерматомиозита в виде эритемы и отечности лица. Однако фотодерматозу свойствен островоспалительный характер кожных высыпаний, возникающих после предшествующей инсоляции, что выражается яркой краснотой, чувством жжения. Отсутствуют поражения мышц и нарушения общего состояния.
Трихинеллез	Сходен ряд симптомов: отечность лица, поражения мышц, нарушение мимики, геморрагические высыпания, недомогание. Однако для дерматомиозита в отличие от трихинеллеза характерны длительность течения, отсутствие трихинелл в крови и тканях мышц, высыпания на коже.

EMI:

- ДМ (ПМ) емдегенде аурудың тегін, клиникалық даму барысының ерекшеліктерін, аурудың түрін және ішкі органдардың зақымдану дәрежесін ескеру керек.
- ДМ емдеуде қолданылатын таңдамалы дәрілер болып глюкокортикостероидтар табылады, олар қабынуға қарсы және иммунодепрессивті әсер көрсетеді, некроз бен фиброзды – атрофиялық өзгерістерге кедергі болады, бұлшықет талшықтарының регенерациясына көмектеседі (ұзақ уақыт қабылдағанда).
- Кортикостероидтардың ішінде преднизолонға көңіл аударады, ол басқа препараттарға қарағанда бұлшықетке ең аз катаболизмдік әсер көрсетеді. Триамцинолон қолдануға болмайды, себебі ол бұлшықет әлсіздігін күшейте түседі.

- Преднизолонның дозасын патологиялық процестің даму сипатына қарап анықтайды. ДМ жедел дамуында тәулігіне оның 80-120 мг, жеделше дамуында – 60 мг, созылмалы дамуында – 30-40 мг тағайындайды. Белгіленген дозаны науқас адам 1-2 ай бойы клиникалық нәтиже болғанға дейін қабылдайды (бұлшықет әлсіздігінің азаюы, беттің ісінуінің азаюы, фонацияның, жұтынудың жақсаруы, эритема орнында пигментацияның пайда болуы, лабораториялық көрсеткіштердің жақсаруы). Кейін препараттың дозасын азайтуға көшеді. Бұл жағдайда ГКС беруді тоқтатудың жалпы принципін қолданады: ГКС-ң тәуліктік дозасы неғұрлым аз болса, дозаны соғұрлым баяу азайтады. Дозаны сүйемел дозаға дейін азайтады, ол аурудың жедел немесе жеделше дамуында 1-ші жылы 30-40 мг/тәул., 2-3 – жылдары 10-20 мг/тәул. құрайды. Преднизолон беруді тек тұрақты және ұзақ клиникалық ремиссияда тоқтатады.

- Цитостатиктер(азатиоприн, метотрексат)
- Иммуноглобулиндер
- Аминхинолиндер(делагил) аурудың созылмалы түрінде қолданылады
- Стероидты емес қабынуға қарсы препараттар
- Метоболизмді жақсартуға арналған препараттар(ретаболил,рибоксин,карнитин, милдронат)
- Емдік жаттығулар: ауру кезінде пайда болған деформацияларды қалпына келтіруге бағытталады



- Ауруды бастапқы сатысында анықтап, кортикостероидты ем жүргізілсе, жедел дерматомиозитті толық жазуға болады.
- Ал жеделдеу барысында глюкокортикоидтармен сүйемелденген ремиссияға ғана қол жеткізуге болады.
- Созылмалы барысында ауру толқын тәрізді бір өршіп, бір басылып көрінеді.

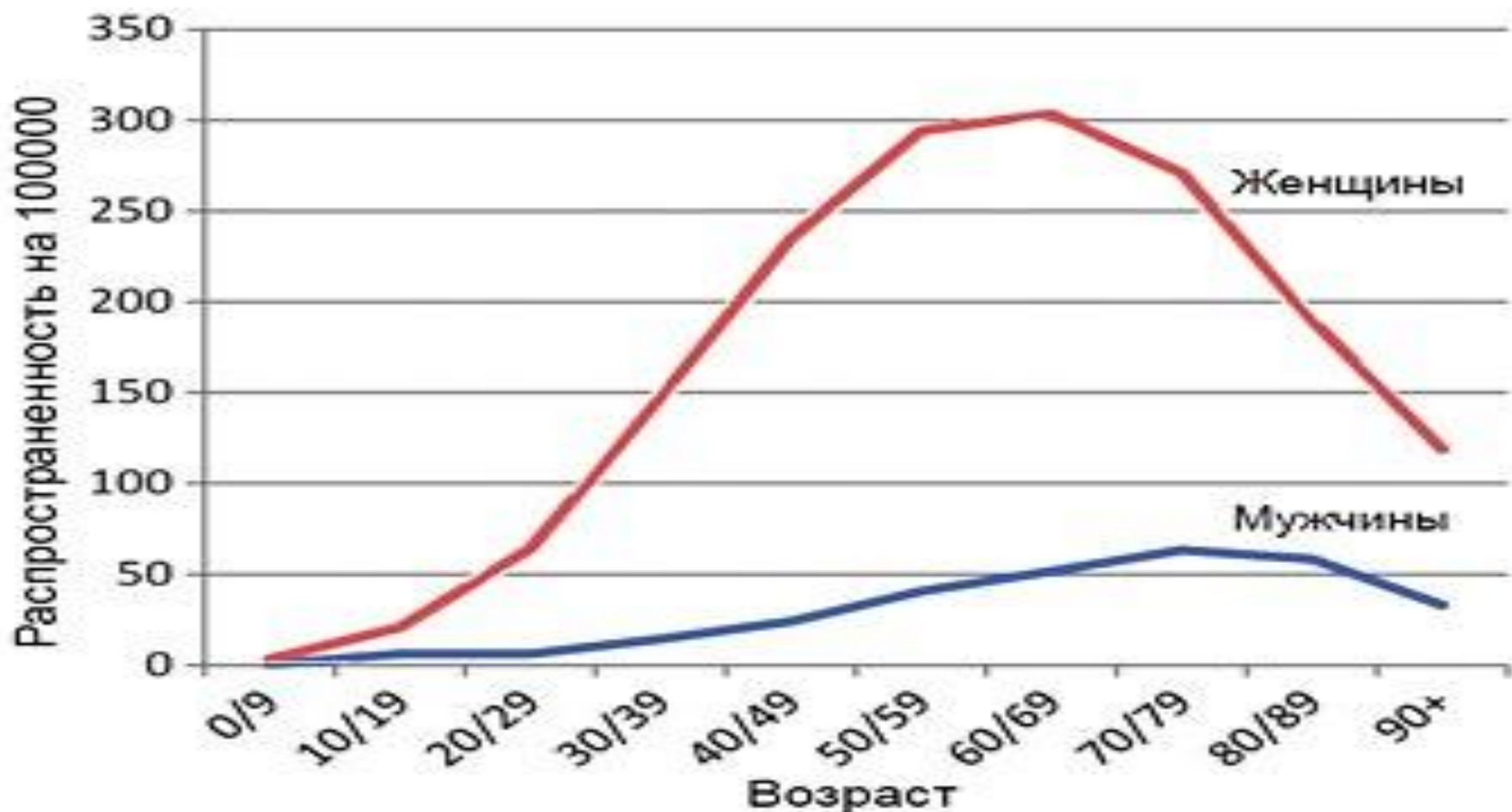


Жүйелі қызыл жегі - жасушаларға, әсіресе, оның ядролық құрылымдарына антиденелердің түзілуінен, көптеген мүшелер мен тіндердің иммундық комплекстік қабынуына алып келетін дәнекер тіннің, тамырлардың аутоиммундық жүйелі ауруы.



На сегодняшний день системной красной волчанкой страдает более 1.5 миллионов людей в США. В России статистика не ведется, однако число больных растет. Заболевают преимущественно женщины

исследование на 10000ч (2012год)США



Жүйелі қызыл жегінің клиникалық жіктемесі.

1. Барысының түрлері:

а) жедел;

б) жеделдеу;

в) созылмалы: рецидивтеуші полиартрит, дискоидтық жегі синдромы, Рейно синдромы, Верльгоф синдромы, Шегрен синдромы.

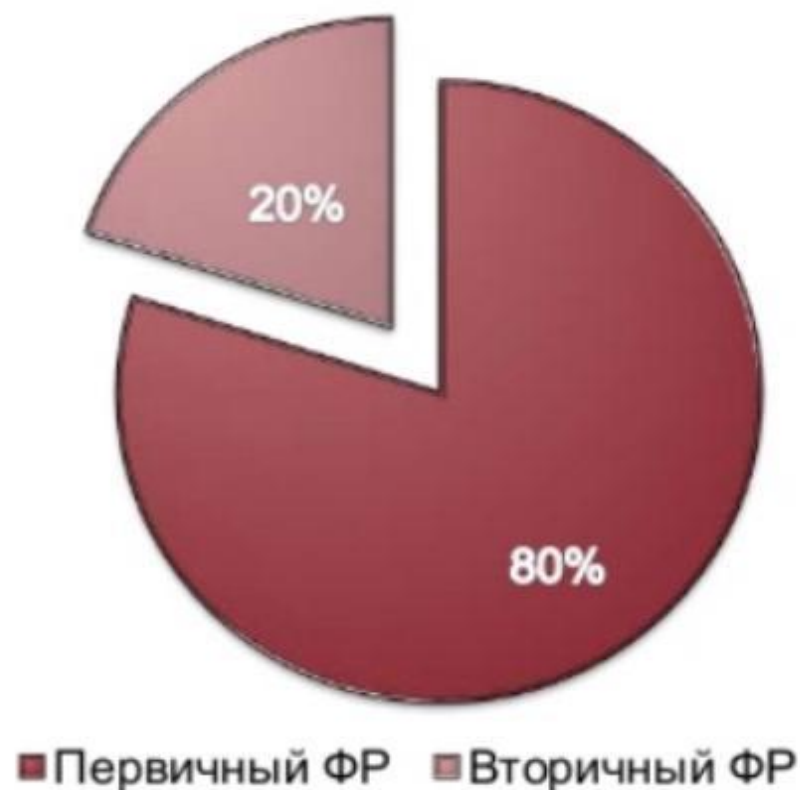
2. Процестің активтілігінің фазасы және дәрежесі:

а) активті фаза, активтілігінің дәрежелері:

биік (III); орташа (II); минимальді (I); ремиссиялық фаза.



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ФЕНОМЕНА РЕЙНО



- Распространенность ФР колеблется от 2,1 до 16,8%.
- В странах с относительно холодным климатом частота ФР существенно выше, чем в странах с более теплым климатом
- Среди больных ФР преобладают женщины и, по данным разных авторов, соотношение женщин и мужчин колеблется от 2:1 до 8:1
- Возраст дебюта ФР у женщин значительно меньше, чем у мужчин

Maricq HR, Carpentier, PH, Weinrich, MC, et al. Geographic variation in the prevalence of Raynaud's phenomenon: a 5 region comparison. *J Rheumatol.* 1997;24(5):879-889.

Voulgari PV, Alamanos Y, Papazisi D, Christou K, et al. Prevalence of Raynaud's phenomenon in a healthy Greek population. *Ann Rheum Dis.* 2000;59(3):206-210.

- **Закымданулардың клиникалық-морфологиялық, сипаттамалары:**
- **терінің: "көбелек" белгісі, капилляриттер, экссудатты эритема, пурпура, дискоцтық жегі т.б.;**
- **буындардың: артралгиялар және полиартриттің жедел, жеделдеу, созылмалы түрлері;**
- **сероздық қабықтардың: полисерозит, плеврит, перикардит (құрғақ және жабысқақты), периспленит;**
- **жүректің: миокардит, эндокардит, митральді қақпақтың жетіспеушілігі;**



Клиникалық көрінісі

Жүйелі қызыл жегі — тоқтаусыз мендейтін аурудың бірі. Әдетте ауру дене қызуының көтерілуінен, буындық синдромнан және тері зақымдануынан басталады. Бірақ аурудың дебюті дара (монооргандық) белгіден басталуы мүмкін, мәселен гломерулонефриттен, аутоиммундық тромбоцитопениядан, гемолиздік анемиядан, Рейно синдромынан, серозиттен, кейде нерв жүйесінің бұзылысынан (эпилепсия ұстамаларынан т.б.). Содан бірнеше ай немесе жыл өткен соң жүйелі қызыл жегінің басқа белгілері көріне бастайды. Жайылма сатысында көрінісі полисиндромдыға айналады.





Терілік жүйелік
жегі
нәтижесінде
дамыған
терінің жалпақ
клеткалық рагі

Буын синдромы (люпус-артрит). Буын синдромы синовииттің дамуынан болады, ол науқастардың 90%-да кездеседі. Көбіне қол ұшының ұсақ буындары, білезік, тілерсек буындары ісініп ауырады. Люпус-артрит ревматизмдік артритке біршама ұқсайды (көшпелілігі, емнен тез қайтуы және деформация қалдырмауы). Буындар ертеңгілікте шамалы сіресуі мүмкін. Бірақ ревматоидтық артритке қарағанда қатаң емес, ұзаққа созылмайды. Кейде тендинит, тендовагинит дамуынан қол саусақтарының иілу контрактурасы байқалады. Бірақ мұндай деформация өте сирек. Люпус-артрит көбіне бұлшықеттердің, сүйектердің ауырсынуымен қатар жүреді.



Синдром Роуэлла:

көп формалы
экссудативтік
эритема, көптеген
бөртпелердің
болуы тән, күшті
ісінумен
сипатталады



Красная волчанка дискоидная

Дискоидтық жегі 1-2%-да жүйелі түріне ауысады. Егер дискоидтық жегіде тері өзгерістері тек бетте болып қоймай, бүкіл денеге тараса, онда жүйелі жегіге айналу саны көбейеді, 22%-ға барады.

Кілегей қабықтың зақымдануы энантемамен, хейлитпен білінеді.

Энантема — ауыз қуысындағы қызғыл дақтар және олардың эрозиялар мен жараларға айналуы

Хейлиттің көрінісі еріндердің қызаруымен, терісінің түлеуімен және бетінде атрофиялық ошақтардың пайда болуымен білінеді.



Жүйелі қызыл жегінің тағы бір белгісі — терінің, тері өскеншектерінің трофикалық бұзылыстары. Тері құрғайды, шаш, кірпік, қас түседі. Кейде шаш түгел түсіп, бас тақырланады.

Бірақ шаш көбіне диффузды сирейді немесе ошақты түседі (диффузды, ошақты аллопеция). Шаштың түсе бастауы — бұл аурудың ерте белгісінің бірі. Кейде шаш талдары жіңішкеріп, мамық тәрізденеді немесе түбіне жақын үзіледі және үзілген шаштың түптері тікейіп үрпий тұрады. Шаштың осындай өзгерістері жүйелі қызыл жегінің жедел және жеделдеу барысына аса тән белгі.



Кожные проявления СКВ



Жүйелі қызыл жегі барысының сипаттамалары

- **1. Жедел барысы:** бірден жіті басталады; науқастар полиартриттің, тері өзгерістерінің, дене қызуының биіктеуінің пайда болған күніне дейін айтып бере алады. Аурудың басталуынан 3-6 айдың көлемінде полисиндромдық көрініс пайда болады: трофикалық бұзылыстар, полисерозит, люпус-нефрит, нерв жүйесінің зақымдануы; қанда АНФ-дың титрі биік деңгейде және LE жасушалардың саны көп.
- Аурудың жедел барысы көбіне балаларда, жасөспірімдерде және жастарда байқалады. Ем жүргізбесе өмір сүру ұзақтығы 1-2 жылдан аспайды, бірақ кортикостероидтық емді дер кезінде бастап және сүйемелдеуші емді үзбей жүргізгенде толық ремиссияға жетуге болатындығы дәлелденген.



- **2. Жеделдеу барысы — аурудың ең жиі түрі. Бұл түрінде ауру біртіндеп баяу басталады. Алғашқы кезде клиникалық көріністе әсіздік, дене қызуының оқта-текте субфебрильді көтерілуі, терінің бейспецификалық зақымданулары, рецидивтеуші артриттің белгілері басты орын алады. Аурудың барысы толқын тәрізді бір өршіп, бір басылады. Процесс ұзақ уақыт минимальді активтілікте сақталады. Ремиссияларының ұзақтығы жарты жылдың шамасында. Бірақ оған қарамастан, процесс біртіндеп жайылып, көптеген ағзаларды қамтиды, 2-3 жылдан, кейде 3-4 жылдан кейін жегінің жайылма көрінісі айқын көріне бастайды.**
- **3. Созылмалы барысында жегінің көрінісі бірнеше жыл моно немесе аз синдромды түрде жүреді. Алғашқы кездерде полиартриттің дискоидтық жегінің, Рейно синдромының белгілері болады. Аурудың басталуынан 5-10 жылдан соң өкпе, бүйрек т.б. ағзалар зақымданады.**





Лабораториялық зерттеудің нәтижелері

- **1. Қанның жалпы анализі. Жүйелі қызыл жегіге цитопения синдромы тән (лейкопения, лимфопения, тромбоцитопения). Лейкоциттік формула солға, кейде промиелоциттерге, миелоциттерге дейін ығысады. Қызыл қан жағынан гипохромдық анемия және Кумбс сынамасы оң гемолиздік анемия дамуы мүмкін. ЭТЖ жоғарылайды.**



Дифференциалдық диагностика.

- Жүйелі қызыл жегіні ең жиі ревматизмнен, инфекциялық эндокардиттен, созылмалы гепатиттен, тромбоцитопениялық пурпурадан, дәнекер тіннің өзге диффузды ауруларынан айыру қажет.



Емі

- **Диетотерапия. Тағамда витаминдер, әсіресе, С, В топ**
- **витаминдері және қанықпаған май қышқылдары мол болуы тиіс.**
- **Ісіну синдромы болғанда су мен натрийдің мөлшері шектеледі.**
- **Бүйрек шамасыздығы болса — диетаға тиісті коррекция енгізіледі.**
- **Этиологиялық емі табылмаған.**



Патогенездік емнің мақсаттары:

- 1) иммундық қабынуды және шексіз өрістеген иммундық реакцияны тежеу;
- 2) иммундысупрессиялық емнің болуы мүмкін асқынуларының алдын алу;
- иммундысупрессиялық емнің асқынуларын емдеу;
- аса айқын білінген синдромдардың бетін қайтару;
- қанайналымдағы иммундық комплекстерді, антиденелерді организмнен алып шығу.
- Иммундық қабынуды және иммундықкомплекстік патологияны емдеуге иммунды супрессорлық дәрмектерді қолданады: глюкокортикоидтарды, цитостатиктерді, аминохинолин



Кортикостероидтық ем

- Кортикостероидтық емді жегі процесінің II-III дәрежелі активтілігінде қолданады.
- Активтіліктің II дәрежесінде преднизолонның дозасы 30-50 мг,
- III дәрежесінде — 50-90 мг шамасында. 24-48 сағаттан кейін науқастың жағдайы жақсармаса, бастауыш дозаны 25-30% көбейтеді.
- Тері-буын синдромында 25-30-40 мг жеткілікті.
- Висцеральдік зақымданулар болғанда преднизолонның дозасы 60 мг-нан кем болмауы тиіс.
- Орталық нерв жүйесінің зақымдануында немесе аутоиммундық анемия, тромбоцитопения болғанда тәулігіне 80 мг преднизолон беріледі.

Пульс-терапия

- Жүйелі қызыл жегінің интенсивті терапиясының негізгі әдісі — метилпреднизолонмен немесе преднизолонмен **500-1000 мг** тәуліктік дозада жүргізілетін глюкокортикоидтық пульс-терапия. Пульс-терапияның классикалық түрінде метилпреднизолон (**1000 мг** үш күн қатарынан) салынады. Сонымен қатар пульс-терапияның өзге әдістері де қолданылуда, мәселен, метилпреднизолонды жыл бойы айына бір рет **1000 мг** бір өзін немесе циклофосфанмен бірге (**1000 мг**).



Ревматоидты артрит

- Ювенилді ревматоидты артрит – бұл, көбінесе эрозивті-деструктивті полиартрит түрі бойынша буындардың перифериялық (синовиалды) үдемелі зақымдануымен және бірқатар науқастарда буынның сыртқы айқын көріністерімен үйлесетін клиникалық тұрғыдан көрінетін дәнекер тіннің жүйелік ауруы.



Диагностика критерийлері

- **Физикалық тексеру:**
- - 3 және одан да көп айға созылған артрит;
- - 3 айдан және одан да кейінірек уақытта пайда болған екінші буынның артриті;
- - ұсақ буынның зақымдалу симметриялығы;
- - контрактура;
- - тендосиновит немесе бурсит;
- - бұлшықеттің семуі (атрофия);
- - таңертеңгілік қозғала алмаушылық;
- - көздің ревматоидты зақымдалуы;
- - ревматоидты түйіндер;
- - буын қуысындағы жалқық.



- **Лабораторлық зерттеулер:**

- - оң ревматоидты фактор;
- - синовиалды қабық биопсиясының оң көрсеткіштері;
- - классикалық ЮРА кезіндегі жалпы оң белгілер саны - 8, ЮРА анықталған - 4 белгі, болжамды ЮРА - 3 белгі.

-

Инструменталдық зерттеулер

- Рентгенологиялық белгілер:
- - остеопороз, эпифиздің сүйектік құрылымның ұсақ кистозды (жылауық) қайта құрылуы;
- - буындық саңылаулардың тарылуы, сүйектік эрозиялар, буындар анкилозы;
- - сүйек өсуінің бұзылуы;
- - омыртқаның мойын бөлімінің зақымдалуы.



- **Ем мақсаты:** процестің белсенділігін төмендету (тоқтату), дене қызуын қалыпқа келтіру, буындардың жіті қабынулық өзгерістерін, висцералдық өзгерістерді қайтару, ЭТЖ төмендету, таңертеңгілік буындар қимылсыздығын (ауыр қимылдау) азайту, буындардың функционалдық белсенділігін жақсарту.
- **Дәрі-дәрмексіз ем:** емдеу - қозғалыс режимін жасау, толыққанды диета.



- Дәрі-дәрмектік ем:
- 1. Стероидты емес қабынуға қарсы дәрі-дәрмектер - диклофенак* тәулігіне 0,015-0,025-0,05 г - 2 -3 рет қабылдауға; индометацин 2- 2,5-3 мг/кг/тәу.; нимесулид - 5 г/кг/тәу.; ибупрофен* 30-40 мг/кг/тәу.; напроксен 10-20 мг/кг/тәу.
- 2. Глюкокортикостероидтар: преднизолонды* тәуліктік дозада кг-ға 1-2 мг (20-30-60 мг) емдік нәтиже алғанға дейін, 2-3 апта бойы, әрі қарай дозаны азайтуменен (1,22-2,5 мг, әр 5-7 күн) қолдаушы доза тәулігіне 12,5-15 мг - ұзақ мерзімге.
- 3. Иммуносупрессивті дәрі-дәрмектер - буындық аурудың ауыр емес түрінде аминохинолиндік өнімдер: хингамин* (хлорохин) 4 мг/кг/тәу. (тәулігіне 250 мг-нен артық емес) - тәулігіне 1 рет (түнге); гидроксихлорохин (плаквенил) 8 мг./кг/тәу. дозада (бірақ тәулігіне 400 мг-нан артық емес) - тәулігіне 1 рет (түнге), 6-8 айдан кем емес курсымен. Аурудың ауыр ағымында, буындық-висцеральдық түрінде иммунды супрессивті ем тағайындалады - метотрексат* таңдалатын дәрі-дәрмек - аптасына 2,5-5-7,5-10-15 мг, дене жабындысына байланысты; азатиоприн* 1,5-2,0 мг/кг/тәу. 1-2 рет қабылдауға, циклоспорин А* 2,5-4 мг/кг/тәу. 2 рет қабылдауға, венаішілік адам иммуноглобулині - 0,4-0,5 г/кг курсқа (күнара үш мәрте енгізу), циклофосфамид* 1,0-2,5 мг/кг/тәулігіне.
- 4. Буындық-висцеральдық түрінің өте жоғары белсенділігінде, аллергосептикалық түрінде қарқынды емдеу әдістеріне жүгінеді: экстракорпоралды емдеу әдістері - гемосорбция, плазмоферез, пульс-терапия - метилпреднизолон* бір рет 20- 30 мг/кг есебінен (1000 мг), циклофосфамид* - тәулігіне 1 рет 1,0 гр венаға, 3 күн бойы.

Қортынды

- Дәнекер тінінің жүйелі аурулары дүние жүзінде кездесу жиілігі жыл сайын артып келе жатыр. Статистика бойынша Америкада тұрғындардың 1500000нан астам адам дәнекер тіндерінің жүйелі ауруларынан зардап шегеді екен. Сондықтан аурудың белгілері байқалған жағдайда дереу дәрігерге қаралу және ауруды ерте анықтап емдеу жұмыстарын жүргізу қажет.



Сұрақ 1

- **Жүйелі қызыл жегі деген не?**



Жауабы

- **Жүйелі қызыл жегі - жасушаларға, әсіресе, оның ядролық құрылымдарына антиденелердің түзілуінен, көптеген мүшелер мен тіндердің иммундық комплекстік қабынуына алып келетін дәнекер тіннің, тамырлардың аутоиммундық жүйелі ауруы.**



Сұрақ 2

- Дерматомиозиттің лабораториялық диагностикасындағы өзгерістері қандай?



Лабораториялық өзгерістер:

1. ЖҚА: гипохромды анемия, лейкоцитоз, ЭТЖ жоғарылауы, эозинофилия.
2. БХҚА: фибриноген, α_2 -глобулиндердің жоғарылауы, АЛТ, АСТ деңгейінің жоғарылауы, миоглобулинурия, СРБ пайда болуы.
3. Иммунологиялық тексеру. ДМ-те аминокцилсинтетазаға (Анти-Jo-1) қарсы антиденелер, антисинтетазалық емес цитоплазмалық антиденелер (анти-SRP), антиядролық антиденелер (Анти-PM (sd)) көбейеді.

Пайдаланылған әдебиеттер

- “Ішкі ағза ауруларының пропедевтикасы” Б.Н. Айтбембет 2010
- Ә.Нұрмұхамбетулы. Патофизиология. — Алматы; РПО «Кітап», 2007
- Б.Қалимұрзина «Ішкі аурулар» II том -2007
- Ішкі аурулар Қ.А Жаманқұлов Астана-Ақтөбе 2008ж
- <http://www.eurolab.ua/diseases/1239/>
- http://israel-clinics.guru/diseases/dermatomiozit_polimiozit_bolezn_vagnera_bolezn_vagnera_unferrihta_kheppa

