



ІШКІ АУРУЛАР КАФЕДРАСЫ СӨЖ

***Тақырыбы: Шегрен, Рейно,
Бехчет синдромдары***

Орындаған: Сәбит Б.М.

Тобы: 14-021-2к

Қабылдаған: Серікболқызы С.

ШЕГРЕН СИНДРОМЫ

этиологиясы белгісіз секрет бөлетін шырышты бездерде паренхиматозды ксеростомиямен сипаландырылған және гиполакремиямен құрғақ кератоканьюктивит дамитын созылмалы аутоиммунды және лимфопролиферативты процесс.



КЛАССИФИКАЦИЯСЫ

Даму сатысы бойынша



Ағымына қарай



Активтілігіне қарай

МИНИМАЛЬДЫ



орташа



ауыр

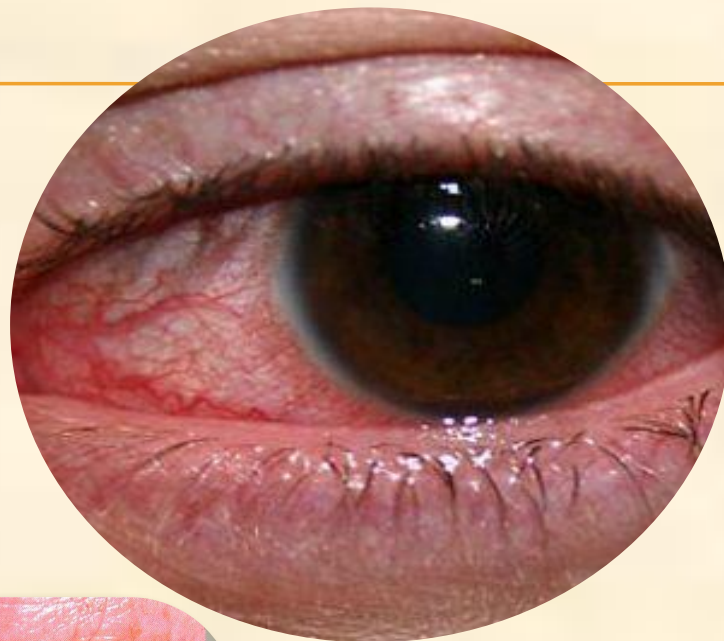
ШАҒЫМДАРЫ

- · көздің құрғауы, қызаруы, жастың болмауы (көзде құм тұрғандай ашу сезімі);
- қабақта қышу сезімі;
- ауыз қуысының, мұрынның, тамақтың құрғауы;
- еріннің құрғауы, жарылуы;
- тілдің құрғауы;
- құлақмаңы бездерінің ұлғаюынан бет пішінінің өзгеруі;
- құрғақ жөтел, ентігу;
-

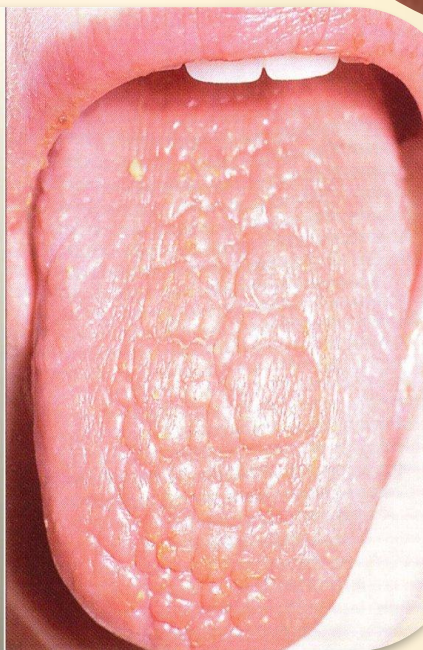
терінің құрғауы;

- *буындарда ауру сезімі;*
- *іште, тобықта, санда майда бөртпелер;*

- *бұлшықетте ауру сезімі;*
- *температура жоғарылауы;*
- *дене салмағы төмендеуі;*
- *тәбетінің төмендеуі;*
- *әлсіздік.*



Синдром Шегрена -
сухой язык





Симптомы синдрома Шегрена:

Зрительный аппарат

Сухость глаз
Глазные инфекции

Двигательный аппарат

Полиартрит

Желудочно-кишечный тракт

Гастрит

Репродуктивные

Сухость влагалища

Органы дыхания

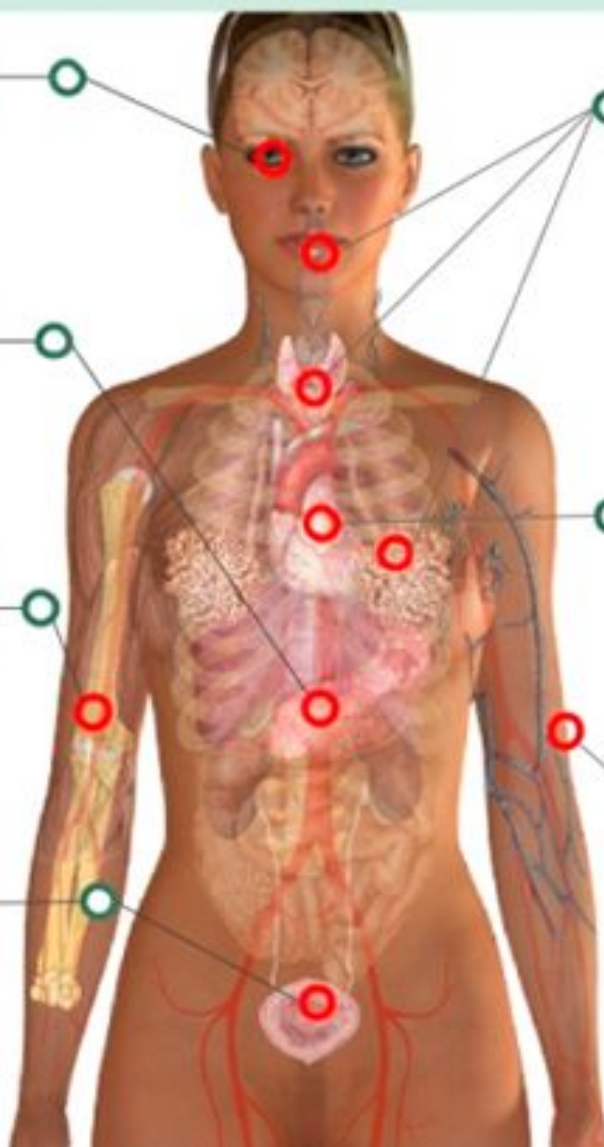
Сухость горла
Бронхиальные и легочные заболевания
Сухость рта

Сердечно-сосудистая система

Перикардит (воспаление мембраны сердца)

Кожа

Синдром Рейно (сужение сосудов при переходе из тепла в холод)



ЛАБОРАТОРИЯЛЫҚ ЗЕРТТЕУ

Жалпы қан анализі	гипо/нормохромды анемия, лейкопения, тромбоцитопения, ЭТЖ жоғарлауы
Жалпы зәр анализі :	протеинурия, эритроцитурия, цилиндрурия, глюкозурия, тығыздығының төмендеуі, рН жоғарлауы; лейкоцитурия – екіншілік инфекция қосылғанда;
Биохимиялық қан анализі	СРБ жоғарлауы, гипергаммаглобулинемия
Иммунологиялық зерттеу	антитела к Ro/SS-A ядерным антигенам-оң

Паренхиматозды сиаладенит диагностикасы үшін

Омниопакпен бірге құлақмаңы және сілекей безінің
сиалографиясы

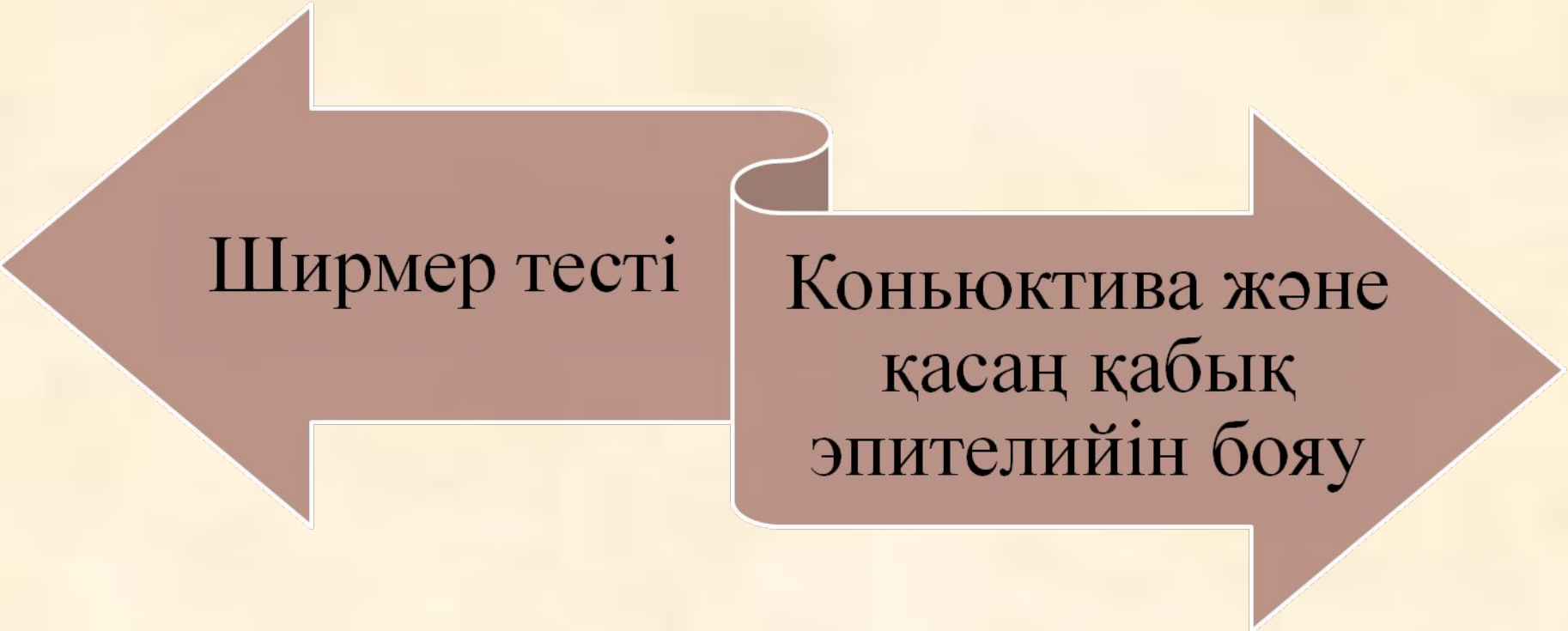
Төменгі еріннің кіші сілекей безінің биопсиясы

Төменгі жақ асты безінің биопсиясы

сиалометрия

Сілекей, құлақ маңы бездерінің УДЗ және МРТ

ҚҰРҒАҚКОНЫЮКТИВИТ ДИАГНОСТИКАСЫ ҮШІН



Ширмер тесті

Коньюктива және
қасаң қабық
эпителийін бояу

ШИРМЕР ТЕСТ



Су тартатын қағаз жолағы төменгі қабаққа стимуляциядан кейін жас бөлінудің төмендеуін анықтайды, қалыптыда 10-15мм

ACR/ EULAR 2016ж бойынша сұрақтар

Пациент с жалобами на сухость глаз или во рту

Сухость глаз или сухость во рту определяется наличием положительного ответа, как минимум, на один из следующих вопросов:

- 1) Испытывает ли пациент ежедневную, постоянную, доставляющую неудобства сухость в глазах более 3-х месяцев?
- 2) Есть ли у пациента повторяющиеся ощущения песка или гравия в глазах?
- 3) Использует ли пациент заменители слезы более 3-х раз в день?
- 4) Испытывает ли пациент ежедневную сухость во рту более 3-х месяцев?
- 5) Часто ли пациент пьет жидкость при глотании сухой пищи?

Лабораторно-инструментальное обследование

Сумма баллов ≥ 4 по
классификационным
критериям ACR/
EULAR 2016 года

Болезнь Шегрена
(первичный синдром
Шегрена)

Сумма баллов < 4 по
классификационным
критериям ACR/ EULAR
2016 года

+
Клинико-
иммунологические
показатели РА, СКВ,
ССД, ПБЦП

Синдром Шегрена

Отсутствие клинико-
лабораторных данных
аутоиммунных
заболеваний

Неревматические
заболевания глаз,
полости рта и пр.

МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМЕС ЕМІ

**Көздің шырышты қабатының құрғауынан сақтау-
кондиционерден, темекі түтінінен желден қорғау**

Құрғақтық шақыратын заттардан, дәрілерді қолданбау
(диуретик, үшциклді антидепрессант, бета-блокатор,
антигистаминді), (кофе, алкоголь, никотинді шектеу);

Сілекей бездерінің бөлінуін жоғарлататын заттарды
қолдану(лимон,қыша т.б.)

Ауыз қуысының санациясы

Контактты линзалар,көзілдіріктер қолдану

Витаминге бай тағамдарды қабылдау

МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМІ

Безді белгілері кезіндегі емі

Аз дозада *ГК и хорамбуцил (С), ритуксимаб (РТМ) (А).*

Орын басу жасты қалпына келтіру үшін күніне 3-4*рет жасанды жас* қолдану құрамы 0,1-0,4% гиалуронат натрия, 0,5-1% гидроксипропилметилцеллюлозу, 0,5-1% карбоксиметилцеллюлозу, 0,1-3% декстран 70.тұрады.

Циклоспорина А құрғақ кератоконъюнктивитті емдеу үшін. 0,05% көз тамшылары күніне 2 рет 6-12 ай бойы

СЕҚҚП(0,1% индометацин, 0,1% диклофенак натрия) көздегі дискомфортты жағдайды төмендету үшін алайда қасаң қабықты зақымдауы мүмкін

Сілекей және көз жас бездерінің стимуляциясы үшін М 1,3 мускаринді рецепторларының агонистері : *пилокарпин 5 мг-нан күніне 4рет.*

Кандидозды инфекция көп дамуына байланысты жергілікті және локальды саңырауқұлаққа қарсы препараттар -*нистатин, клотримазол, флуконазол*

Безден тыс белгілер кезінде

Бұлшықет-буындық
симптомдар кезінде

гидроксихлорохин,
метотриксат, азатиоприн,
лефлунамид, сульфасалазин,
циклоспорин

Васкулит кезінде

преднизолон

Буындық синдромда

Аз мөлшерде ГК және СЕҚҚП

Тобы	Мно	Қолдануы
Синтетикалық глюкокортикостероидты гормональды препарат	Метилпреднизалон	4-12 мг внутрь, ежедневно, длительно
	Преднизалон	5-15 мг внутрь, ежедневно, длительно
Цитостатическалық препараттар	Циклофосфамид	200мг в/м 1 раз в неделю, в течение 3 месяцев с последующим переходом на 400 мг/месяц
	Хлорамбуцил	2-4 мг внутрь, ежедневно, длительно в течение года, затем 6-14 мг/неделю в течение нескольких лет.
Иммунодепрессанттар	Гидроксихлорохин	200 мг внутрь, ежедневно, длительно
	Циклоспорин	Глазные капли, 0,05-0,1% , по 1 капле 2 раза в сутки,

Моноклональные антитела	Ритуксимаб	Концентрат для приготовления раствора для инфузий 500мг/50мл курсами: по 500мг/неделю в течение 4х недель
Искусственная слеза	Искусственная слеза (0,1-0,4% гиалуронат натрия, 0,5-1% гидроксипропилметилцеллюлозу, 0,5-1% карбоксиметилцеллюлозу, 0,1-3% декстран 70)	Глазные капли, 3-4 и более раза в день, длительно
Нестероидные противовоспалительные препараты	Диклофенак	Глазные капли 0,1%, 3-5 раза в день, 7-10 дней
м-Холиномиметик	Пилокарпин	5 мг 4 раза в день, длительно
Отхаркивающее		200 мг внутрь, 3 раза в

РЕЙНО СИНДРОМЫ

Суық және стресс кезінде саусақ артерияларының және тері тамырларының шамадан тыс спастикасымен сипатталатын феномен.



ЖІКТЕЛУІ

▣ Біріншілік РФ (немесе Рейно ауруы 90% құрайды);

Екіншілік РФ(синдром Рейно,жүйелі склеродермияның, РА, ЖКЖ гематологиялық аурулардың клиникалық көрінісінің фрагменті ретінде

ШАҒЫМЫ

Сезімталдық бұзылуы : саусақтарда жансыздану, шаныып ауыруы, Рейно шабуылынан кейін саусақ терілеріндегі өзгерістер(бозару, көгеру, қызару).

*Тері түсінің өзгерістері **бозғылт – көгеру –қызыл 3 фазалы өзгерісте болуы;***

- Көбінесе II–IV саусақ, бас бармақ өзгеріссіз қалады;*
- Тері түсінің өзгерісі басқа аймақтарда кездесуі мүмкін – құлақ қалқандары, мұрын ұштары, бетте, тізе үстерінде*



Побледнение
пальцев при
синдроме Рейно
вызвано
сужением
сосудов -
нарушением
кровообращения
в кистях рук



ЛАБОРАТОРИЯЛЫҚ ЗЕРТТЕУЛЕР

- ЖҚА;
- ЖЗА;
- Биохимиялық қан анализі (АлТ, АсТ, жалпы белок фракциясы, глюкоза, креатинин, мочевина, холестерин);
- СРБ(көрсету бойынша);
- РФ (көрсету бойынша);
- АНА (көрсету бойынша);
- антицентромерные антитела (көрсету бойынша);
- SCL-70 (көрсету бойынша).

ИНСТРУМЕНТАЛДЫ ЗЕРТТЕУЛЕР

- УЗАС;
- ЭКГ;
- кеуде клеткасының
рентгенографиясы;
- ЭхоКГ ;
- КТ;
- буын рентгенографиясы.



МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМІ



Фосфодиэстеразы
-5 фермент
ингибиторы

Силденафил

Вазодиятациялы
қ
ангиопротективті
зат

дипиридамоп

пентоксифиллин

БЕХЧЕТ АУРУУЫ

этилогиясы белгісіз жүйелі васкулит, ауыз қуысының шырышты қабатында және жыныс жолдарында эрозивты-ойық жара пайда болуымен сипатталатын жиі көздің және буындардың, АІЖ, нерв жүйесі зақымдалуымен жүреді.

Синдром Бехчета



КЛИНИКАЛЫҚ КӨРІНІСТЕРІ

Ауыз қуысының және жыныс органдарының ойық жарасы

Көрудің төмендеуі, қызба, бас ауыруы

Буын аймағында ауру сезімі, ісіну

Терідегі бөртпелер

дене салмағының төмендеуі

Қан аралас іш өту



ЛАБОРАТОРЛЫ ТЕКСЕРУ

- ☐ ЖҚА: СОЭ жоғарлауы, анемия, нейтрофильды лейкоцитоз.
- ☐ ЖЗА: протеинурия, гематурия.
- ☐ Биохимический анализ крови: СРБ жоғарлауы.
- ☐ Қан анализінің иммунологиялық тексеру: РФ жоғарлауы, антинуклеарлы антидене болмауы, фосфолипидке антидене болмауы, бір және екіспиральды ДНК-ға антидене болмауы.
- ☐ Гемостазиограмма көрсеткіштері: фибриноген жоғарлауы.

АСПАПТЫҚ ЗЕРТТЕУЛЕР

Өкпені жалпы шолу рентгенографиясы (Өкпе тамырларында өзгерісін білу үшін)

- ☐ *Іш қуысының УДЗ-і;*
- ☐ *ЭКГ;*
- ☐ *ЭХОКГ;*
- ☐ *ФГДС;*
- ☐ *Зақымданған буындар рентгенографиясы (эрозивты-деструктивті өзгеріс бар жогын анықтау).*

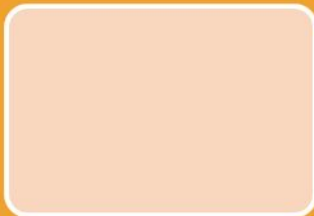
БЕХЧЕТ АУРУЫНЫҢ ISBD 1990 Ж БОЙЫНША ДИАГНОСТИКАЛЫҚ КРИТЕРИЙІ

Рецидивті афтозды стоматит	Кіші немесе үлкен, герпес тәрізді жаралар
Рецидивті гениталий жаралар	Афтозды немесе тыртықты өзгерістер
Көрудің бұзылысы	Алдыңғы немесе артқы увеиттер
Терінің зақымдалуы	Түйінді эритемалар, псевдофолликулит
Патергия тесті оң	Дәрігер 24-48 сағаттан кейін анықтайды

МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМЕС ЕМІ

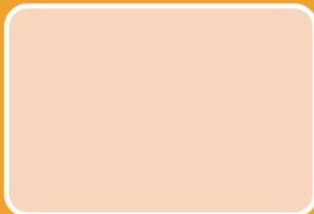
- ▣ *Ауыз қуысының санациясы*
- ▣ *Суықтаудан қашу*
- ▣ *Белокқа, витаминдерге толы диета*
- ▣ *Зиянды әдеттерден бас тарту.*

МЕДИКАМЕНТОЗДЫ ЕМІ



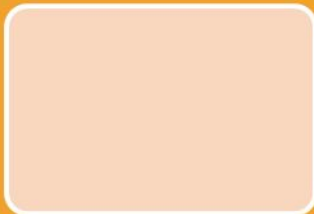
Увеит және панувеитте

- Азатиоприн
- ГКС Циклоспорин А



Асқазан-ішек бұзылыстарында

- Сульфасалазин
- ГКС Азатиоприн С



Артрит кезінде

- Колхицин(1-2мг тәу)
- Метотрексат

ГЛЮКОКОРТИКОИДТАР:

- ☐ ☐ *триамцинолон 4г, 40мг;*
- ☐ ☐ *бетаметазон 0,1%, мазь, крем;*
- ☐ ☐ *дексаметазон 0,5 мг, 1,5 мг, таблетка;*
- ☐ ☐ *метилпреднизолон 4мг, 16мг таблетка;*
- ☐ ☐ *преднизолон, 5 мг, таблетка;*
- ☐ ☐ *преднизолон, 30 мг, ампула*

ИММУНОСУПРЕССИВТІ ЗАТТАР:

- ☐ *циклоспорин 25 мг, 100 мг, капсула;*
- ☐ *азатиоприн (имуран) 50 мг, таблетка;*
- ☐ *циклофосфамид 50 мг, драже;*
- ☐ *метотрексат 2,5 мг, таблетка, раствор для инъекций 7,5 мг, 10 мг., 15 мг., 20 мг.;*
- ☐ *сульфасалазин 0,5 мг.*

• НАЗАРЛАРЫҢЫЗҒА
РАХМЕТ!!!