

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**

Тақырыбы: Жүйелік васкулиттер, Такаясу ауруы, Вегенер ауруы

Қабылдаған : Қайырғали.Ш.М

Орындаған: Бейсембай.А.Е

Тобы: ЖМ-039-02

Алматы 2016

Жүйелік васкулиттер

- **Жүйелік васкулит** — тамырлардың жалпылама қабынуы мен некроздалуға және сол себептен түрлі ағзаларда ишемиялық бұзылыстарға алып келетін аурулар тобы. Ол калибрі әртүрлі веналар мен артерияларды зақымдайды.



Жүйелік васкулит жіктелуі:

- **Біріншілік және екіншілік** түрлерін ажыратамыз. Васкулиттердің клиникалық көрінісі көбінесе зақымданған тамырлардың калибріне тәуелді. Васкулиттердің клиникасы әртүрлі болғанымен, олардың барлығына келесі сипаттамалар ортақ: Этиологиясының белгісіздігі Патогенезінің ұқсастығы Тамырлар қабырғасындағы қабыну процестері фибриноидтық некроз және плазмалық, лимфоидтық немесе алып жасушалық инфильтрация түрінде дамуы Иммундусупрессиялық дәрмектердің айқын емдік әсер етуі Аурудың өршуі мен ремиссиялары кезектесетін созылмалы барысы

Біріншілік васкулит:

А) Ірі тамырларды зақымдайтын:

- Алып жасушалық артерит (Хортон ауруы мен ревматиздік полимегалия)
- Бейспецификалық аортоартерит (Такаясу ауруы)
- Орталық нерв жүйесінің жеке ангиниті

Б) Орта калибрі тамырларды зақымдайтын

- Классикалық түйінді периартерит
- Кавасаки ауруы

В) Ұсақ және орта калибрлі тамырларды зақымдайтын

- Вегенер гранулематоз
- Аллергиялық гранулематоздық ангиит
- Микроскопиялық полиартерит

Г) Ұсақ тамырларды зақымдайтын

- Геморагиялық васкулит
- Эссенциальдік криглобулинемиялық васкулит
- Лейкоцитопластикалық тері васкулиті

Екіншілік васкулит

А. Инфекциялық аурулардағы

- Бактериялық
- Вирустық (Созылмалы гепатит)
- Риккетсиялық аурулардағы

Б. Паразиттік аурулардағы

В. Дәрмектік аурулардағы

Г. Қатерлі ісіктердегі (түкті жасушалық лейкоз, лимфомада)

Д. Коллогеноздарлағы, ревматоидты артриттегі

Е. Кәсіптік ауруларда (бериллиоз, силикоз, мышьякпен улану)



Түйінді периартерит (Куссмауль-Майер ауруы):

- Сегментті түрде ұсақ және орта калибрлі артерияларды зақымдайтын некроздаушы васкулит. Кейде панартерит деп те атауға болады, себебі тамыр қабырғасын түгелдей зақымдайды. Клиникалық көріністері ретінде қызба, жалпы әлсіздік, арықтау, тері зақымданулары, бұлшықет-буын синдромы, кардиоваскулярлық синдром, бүйрек зақымдануы, асқорыту зақымданулары, өкпенің зақымданулары, нерв жүйесінің зақымданулары, эндокриндік жүйе зақымдануларымен көрінеді.

Түйінді периартериттің диагностикалық критерилері:

- Аяқ қолдарда, денеде тармақтанған тамыр өрнектерінің пайда болуы.
- Иық белдемесі және бел аймағының бұлшықетінен тыс бұлшықеттердің тұтас ауырсынуын немесе тек аяқ бұлшықетінің ауырсынуы және әлсізденуі.
- 4 кг-нан аса салмақ жоғалту: Аурудың басталуынан, тамақтануға байланыссыз салмақ жоғалту;
- Мононеврит немесе полинейропатия: Осыған сәйкес неврологиялық көріністердің болуы;
- Ұсақ және орта калибрлі артериялардың биопсиясы: Морфологиялық зерттеуде тамыр қабырғасының моноклеарлық инфильтрациясы

- Диастолалық қысым 90 мм.сб.
жоғарылауы: Артериялық қысымның биіктеуі;
- Қанда креатинин, мочевиная деңгейінің жоғарылауы: Мочевинаның 14.4 ммоль/л ден жоғары, креатининнің 133 ммоль/л ден жоғары биіктеуі (дегидратациядан немесе несеп жолдары обструкциясынан болады)
- Ангиографиялық өзгерістер: Висцеральдық артериялардың бойында аневризмалардың, окклюзияларының табылуы (егер бұл өзгерістер атеросклероздан, фибромускулярлық дисплазиядан т.б. аурулардан болмаса).

Түйінді периартериит емі

- **Негізгі дәрмектері** глюкокортикоидтар мен цитостатиктер. Глюкокортикоидтардан негізгі қолданылатыны преднизолон (тәул.60-100мг) және метипред. Висцериттер және шеттік невриттер болғанда емге цитостатиктерді қосады. Бұл жағдайларды цитостатиктер үлкен дозада азатиоприн 2-3мг/кг, циклофосфан 1.5-2 мг/кг 1-2 көлемінде беріледі. Бұл кезде:
- Плазмоферез жасалынады.
- Гиперкоагуляциямен күресу мақсатымен гепаринді 5000 Б күніне 4 реттен 30-45 күн енгізеді және антиагреганттарды қолданады. Қажеттілігіне қарай осылармен бірге гипотензиялық дәрмектер, жүрек гликозиттері, холинолитиктер.

Бейспецификалық аортоартерит (Такаясу ауруы):

- Аортаның және оның негізгі тармақтарының гранулемалық қабынуы. Өте сирек кездесетін ауру. Көбінесе 40-50 жетпеген жас және орта жастағы әйелдер шалдығады. Жапон офтальмологы Микито Такаясу 1908 жылы жас әйелдің көз түбі тамырларының ерекше өзгерістеріне назар аударған .

Бейспецификалық аортоартериттің

диагностикалық критерилері:

- Аурудың басталатын жасы <40 : Аурудың алғашқы белгілерінің <40 жастан басталуы;
- Артериялық гипертензия және АҚ ассиметриялығы: Қолдағы систолалық қысымның >10 мм. сын.бағ. айырмашылығы;
- Иық артериясында пульсацияның төмендеуі және тамыр шуының естілуі: Иық артериясының біреуінде немесе екеуінде пульсацияның төмендеуі немесе иық, ұйқы. Бұғанаасты артериясының немесе құрсақтық аортаның проекциясынан тамыр шуының естілуі.

-

- Абдоминальдық ишемия синдромы: Іштің тамақ ішкенен кейін жайылма ауруы немесе өтуі;
- Қолдардың ұстамалы ақсақтығы: Бір немесе екі қолдың ауырсынуы, бұлшықеттің әлсіздігі, дискомфорт сезіну;
- Тамырлардың ангиографиялық немесе доплерографиялық өзгерістері: Аортаның, магистральдік тамырлардың барлық бойының стенозы немесе окклюзиясы;
- Ишемиялық энцефалопатия: Атеросклерозға немесе эссенциялық гипертензияға байланысы жоқ, тамырдың созылмалы шамасыздығынан ми тінінің органикалық бұзылысының біртіндеп меңдеуі;

- Бейспецификалық аортоартериттің емнің негізгі мақсаттары тамыр қабырғасындағы жедел қабынуы басу, болуы мүмкін асқынуларды алдын алу және тамыр жетіспеушілігін компенсациялау.
- Сырқаттың емінде қолданылатын дәрі-дәрмектер: преднизалон (1мг/кг/тәул есебімен 1ай), цитостатиктер (циклофосан, азатиоприн, метатрексат), стероидты емес қабынуға қарсы заттар, антиагреганттар және тамыр кеңітетін дәрі-дәрмектер.
Пульстерапия.

Вегенер ауруы

- Вегенер ауруы(Вегенер гранулематозы) – жоғары тыныс жолдарында ойық-некротикалық өзгерістердің дамуымен бірге ұсақ және орташа қантамырларды (капиллярлар, венулалар, артериолалар, артериялар) зақымдаумен жүретін жүйелі гранулематозды – некроздаушы васкулит.

Этиологиясы

- **Этиологиясы белгісіз**
- **Келесі этиологиялық факторларды қарастырады:**
- Вирусты инфекция – В және С гепатит вирустары, парвовирус В19, цитомегаловирус, Эпштейн-Барр вирусы, АИТВ, т.б

- Бактериялды инфекция- стрептококктар, иерсиниялар, хламидиялар, сальмонеллалар, т.б.
- Өртүрлі дәрі-дәрмектерге гиперсезімталдық- антибиотиктер, антитуберкулезді, антивирусты және т.б. препараттар.
- Генетикалық фактор. Бұл аурудың иммуногенетикалық маркерлері HLA жүйесінің B7, B8, DR2, DQw7 антигендері болып табылады.

Клиникалық көріністері

- **Жалпы көріністер-** қызба, әлсіздік, дене салмағының төмендеуі, артралгиялар, миалгиялар, сирек артриттер.
- **Жоғары тыныс жолдарының зақымдалуы-**
Іріңді - геморрагиялық бөліністі ринит, мұрынның шырышты қабатында ойық жараның пайда болуы, ойық жаралы стоматит, т.б.
- **Өкпе зақымдалуы-** Инфильтраттардың түзілуі, жөтел, қан түкіру, кейде плеврит.

- **Бүйрек зақымдалуы-**
Гломерулонефрит, протеинурия, гематурия.
- **Тері зақымдалуы-** некротикалық өзгерістерге ұшырайтын геморрагиялық бөртпелердің пайда болуы.
- **Көздің зақымдалуы-** эписклерит, экзофтальммен бірге орбиталды гранулеманың пайда болуы. Көру нерві ишемиясы, көру нашарлауы.
- **Жүйке жүйесінің зақымдалуы-** асимметриялық полинейропатия

Аурудың екі формасын бөліп қарастырамыз

- Локализацияланған
Көбінесе жоғары тыныс жолдары зақымдалады, мұрыннан қан кету, артралгия, миалгия, дауыстың қысылып шығуы, мұрынмен қиналып тыныс алу, т.б.
- Бұл симптомдар бірде бәсеңдеп, бірде күшейіп отырады.
- Жайылған
Қызба, тершеңдік, қалтырау, буын-бұлшықеттік ауру сезімі, полиморфты бөртпелер мен геморрагиялар, ұстамалы іріңді қан аралас жөтел, пневмония, жүрек – өкпелік жетіспеушілік, протеинурия, гематурия, бүйрек жетіспеушілігі, анемия, нейтрофильді лейкоцитоз, ЭТЖ-ның жоғарылауы.

Ауру ағымының 4 стадиясы

- I-риногенді гранулематоз(іріңді –некротикалық, ойық жаралы-некротикалық риносинусит, назофарингит, ларингит)
- II –Өкпелік стадия-процестің өкпе тініне таралуы
- III- жайылған зақымдалу-тыныс жолдары,өкпе, бүйрек,қан-тамыр жүйесі,АІЖ-ң өзгерісі (афтозды стоматит,глоссит,диспепсиялық бұзылыстар)
- IV-терминалды стадия- ауру басталғаннан бір жыл көлемінде өлімге алып келетін бүйректік және өкпе-жүректік жетіспеушілік

Лабораторлы және инструменталды көрсеткіштер

- ЖҚА:нормохромды анемия,тромбоцитоз,ЭТЖ-ң жоғарылауы;
- ЖЗА:микрогематурия,протеинурия
- Қанның биохимиялық анализі:у-глобулиннің көбеюі, СРБ-ң пайда болуы
- Иммунологиялық зерттеулері:HLA жүйесінің В7,В8, DR2, DQw7 антигендері анықталады.(цитоплазманың протеиназа-3 ферментіне АД-р, АНФ;)
- Өкпенің рентгенологиялық зерттеулері:инфильтраттар, қуымтардың пайда болуы, сирек-плеврит
- Мұрынның зақымдалған шырышты қабатының биопсиясы

Диагностикалық критерийлер

- Критерийлер
- Ауыз қуысы мен мұрынның шырышты қабатының қабынуы
- Өкпенің рентгенологиялық зерттеу кезіндегі өзгерістер
- Зәрдің өзгерістері
- Биопсия
- Анықталуы
- Ауыз қуысындағы ойық жаралар , мұрыннан іріңді н/е қанды бөліністердің бөлінуі
- Инфильтраттар, қуыстар, түйіндер
- Микрогематурия (к/а эритроциттен көп н/е эритроциттердің зәр тұнбасында жиналуы)
- Қантамыр қабырғасында н/е периваскулярлы және экстраваскулярлы кеңістікте гранулематозды қабыну

Емі

- Цитостатиктер-Циклофосфан -5-10 мг/кг/тәул 2-3 күн қатарынан, қажет болса 7 күн вена ішіне тамшылатып енгізеді, содан кейін 1-2 мг/кг тәуліктік дозада таблетка түріне ауыстырып, 2-3-4 апта, иммуносупрессиялық әсері айқын көрінгенше ішкізеді.
- Глюкокортикоидтар: циклофосфанмен бірге преднизолон 1мг/кг/тәул 4 апта шамамен (иммуносупрессиялық әсері пайда болғанға дейін) қолданып, кейін дозасын 2 аптада бір 5 мг азайтып сүйемелдеушіге түсіреді.
- Плазмаферез бен гемосорбция (Вегенер ауруының жедел формасында иммунодепрессанттардың әсері болмағанда, цитостатиктерді ағза қабылдамағанда және бүйректің тез үдемелі зақымдалуында ұсынылады)

Болжамы

- Ем жүргізбесе, Вегенер гранулематозымен ауыратын адамдардың өмір сүру ұзақтығы 5 ай. Ем жүргізгенде 4 жылға дейін созылатын ремиссия 93% да, 5 жылдан кейін тірі қалғандардың саны 61% болады. Өлімнің негізгі себептері- инфекциялық аурудың қосылуы, тыныс н/е бүйрек жеткіліксіздігі.