

*«Астана медицина университеті» АҚ
№1 ішкі аурулар кафедрасы*

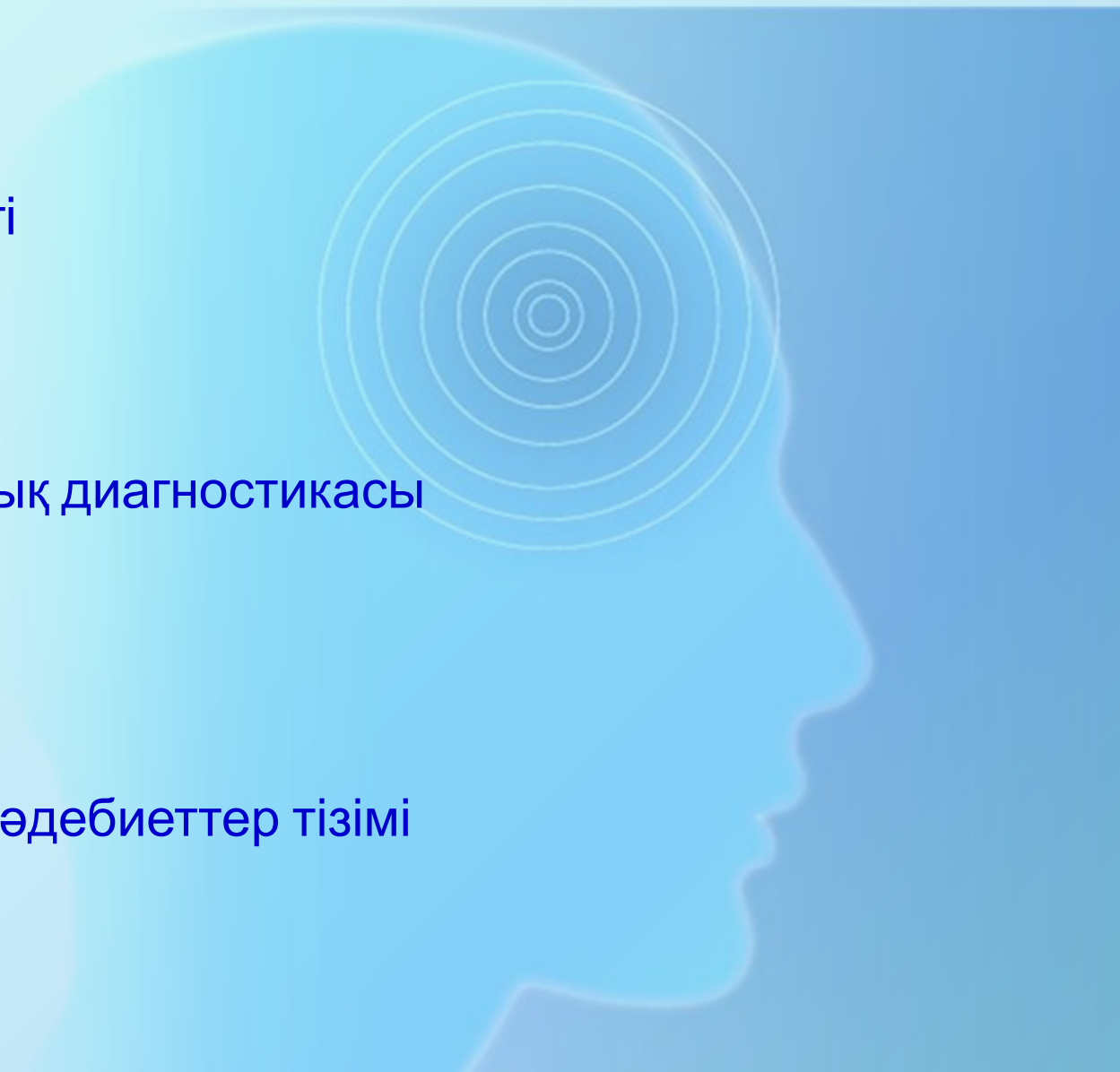
Жүйелі қызыл жегі

*Орындаған: Мұрат Д 408 ЖМ
Карабалина Д 407 ЖМ
Тексерген: Жакупов М.К.*

Астана 2017ж.

Жоспар

- I. Кіріспе
- II. Негізгі бөлім
 - Жүйелі қызыл жегі
 - Этиологиясы
 - Патогенезі
 - Клиникасы
 - Диагностикасы
 - Дифференциалдық диагностикасы
 - Терапиясы
 - Емі
 - Болжамы
 - Профилактикасы
- III. Қорытынды
- IV. Қолданылған әдебиеттер тізімі



Кіріспе

- Жүйелі қызыл жегі – дәнекер тіннің диффузды аурулары (ДТДА) қатарына жатады. ДТДА – дәнекер тіннің және оның өсінділерінің жүйелі иммундық қыбынуымен сипатталатын аурулар тобы. ДТДА қатарына кіретін аурулар:
 1. Жүйелі қызыл жегі
 2. Жүйелі склеродермия
 3. Диффузды фасциит
 4. Дерматомиозит
 5. Шегрен синдромы
 6. Тоғысу синдромы
 7. Рецидивтеуші полихондрит

Анықтамасы

- *Жүйелі қызыл жегі* – бұл этологиясы белгісіз созылмалы қабынулық аутоиммундық ауру, әртүрлі клиникалық көрінісі, ағымы және болжамымен сипатталады. Жасушаларға, әсіресе оның ядролық құрылымдарына антиденелердің түзілуінен, көптеген мүшелер мен тіндердің иммундыкомплекстік қабынуына алып келетін дәнекер тіннің аутоиммундық ауруы.

Эпидемиологиясы

- Жүйелі қызыл жегімен көбіне әйел адамдар ауырады. 20-40 жас аралығында. Алғашқы симптомдар 15-25 жас аралығында пайда болады. Және жүйелі қызыл жегі тұрмыстық қатынас және ауа-тамшылы жол арқылы жұқпайды, себебі созылмалы сипатта өтеді.

Этиологиясы

- Аурудың нақты себебі анық емес. Бірақ пайда болуында келесідей тұжырымдар бар: құрамында РНҚ бар қызылша, қызамық, парагрипп, ДНҚ бар жай герпес, Эпштейн-Барр вирустарына аурудың қанында антиденелер табылуы олардың этиологиялық әсеріне меңзейді. Тікелей емес әсері болса да, бастаушы фактор ретінде ұзақ инсоляция, суыққа тоңу, радиация, психикалық немесе физикалық травмалар, кейбір дәрілер – антибиотиктер, сульфаниламидтер, тырысу мен гипертензияға қарсы заттар, вакцина мен гамма-глобулиндер, баланың жасөспірім кезіндегі гормоналдық және иммундық өзгерістер әлсіз әсер етеді.

Патогенезі

- Аурудың өршуі және үдеуі клетка ядросымен әрекет жасай алатын, құрамында антиденелер бар иммундық комплекстерге байланысты. Вирус клетканың ішіне енген кезде антиденелердің патогенетикалық рөлі күшейе түседі. Бұл әрекет клетканы өлтіреді, сөйтіп ядролық детрит қанға түседі. Тіндерде табылатын ядро қалдықтары – гемотоксин денешіктері ЖҚЖ-нің тек өзіне тән белгі.

Клиникалық көрінісі

- Ауру үдемелі ағыммен жүреді. Жедел ағымды ауруда дене қызуы бірнеше күн ішінде жоғары көтеріліп, гектикалық түрмен сипатталады. Сонымен бірге тоңу, қалтырау, ағып терлеу шығады. Бала арықтап кетеді, тіпті кахексия дамиды, қанда едәуір өзгерістер табылады, ағзалар мен жүйелер жұмысының сан-алуан және ретсіз бұзылыстары басталады.

Терінің зақымдалу синдромы

- Бұл синдром науқастардың 85-90%-да болады. Көбіне «көбелек» белгісімен білінетіні – мұрын, бет-әлпет доғасының бетінде пішіні дерматит тәрізді. Аурулардың көбінде тері бұзылыстары айқын: теріде ісіну, инфильтрация, гиперкератозбен білінетін эритема. Күлдіреуікке, некротикалық жараға ауысып, кейін орнында беткейлік атрофиялық із немесе ұялы пигментация қалдыруы мүмкін. Теріде аллергиялық көріністер байқалады: мәрмәр тәріздес түс, бөртпе, қан тамырларының бұзылыстары, саусақтар мен алақанда капилляриттер. Бетке шыққан эритема **“көбелекке”** ұқсас.



“Көбелектің”
денесі мұрын
үстіне сәйкес, ал
екі қанаты беттің
екі жағына
орналасады.
Эритема тез өшіп,
кейде қайта
шығып , тұтас
болмауы мүмкін.

Буын синдромы (люпус-артрит)

- Буын синдромы синовииттің дамуынан болады, ол науқастардың 90%-да кездеседі. Көбіне қол ұшының ұсақ буындары ісініп ауырады. Ер адамдарда В-27-теріс сакроилеит дамуы мүмкін. Люпус-артрит ревматизмдік артритке біршама ұқсайды. Буындар ертеңгілікте шамалы сіресуі мүмкін. Бірақ ревматоидтық артритке қарағанда сіресу қатаң емес, ұзаққа созылмайды. Кейде тендинит, тендовагиит дамуынан қол саусақтарының иілу контрактурасы байқалады, Бірақ мұндай деформация өте сирек. Люпус-артрит көбіне бұлшықеттердің, сүйектердің ауырсынуымен қатар жүреді.



hazMedic.kz
қазақ тіліндегі медицина

Артритке үлкен және кіші буындар ұшырайды. Серозит, артрит және дерматит – ауру триадасы деп аталады.

Жүрек пен тамырлардың зақымдануы

- Жүйелі қызыл жегінің висцералдық көрінісінің ең жиісі – кардит. Соның ішінде ең жиі кездесетіні – перикардит (ауырсынумен, үйкеліс шуымен білінетін). Айқын коронарит. ЭКГ-да реполяризация өзгерісі анықталады. Люпус-миокардит көбіне жалпы миопатиялық синдроммен бірге жүреді. Миокардиттің болуын жүректің ұлғаюынан, тондардың әлсіреуінен, ырғақ бұзылысынан, жүрек шамасыздығының белгілерінен және систолалық шудың болуынан анықтайды. Панкардит болғанда эндокард зақымданады.
- Жүйелі қызыл жегіде орта және ұсақ калибрлі артериялар басым зақымданады. Науқастардың 20-30%-да Рейно синдромы болады.

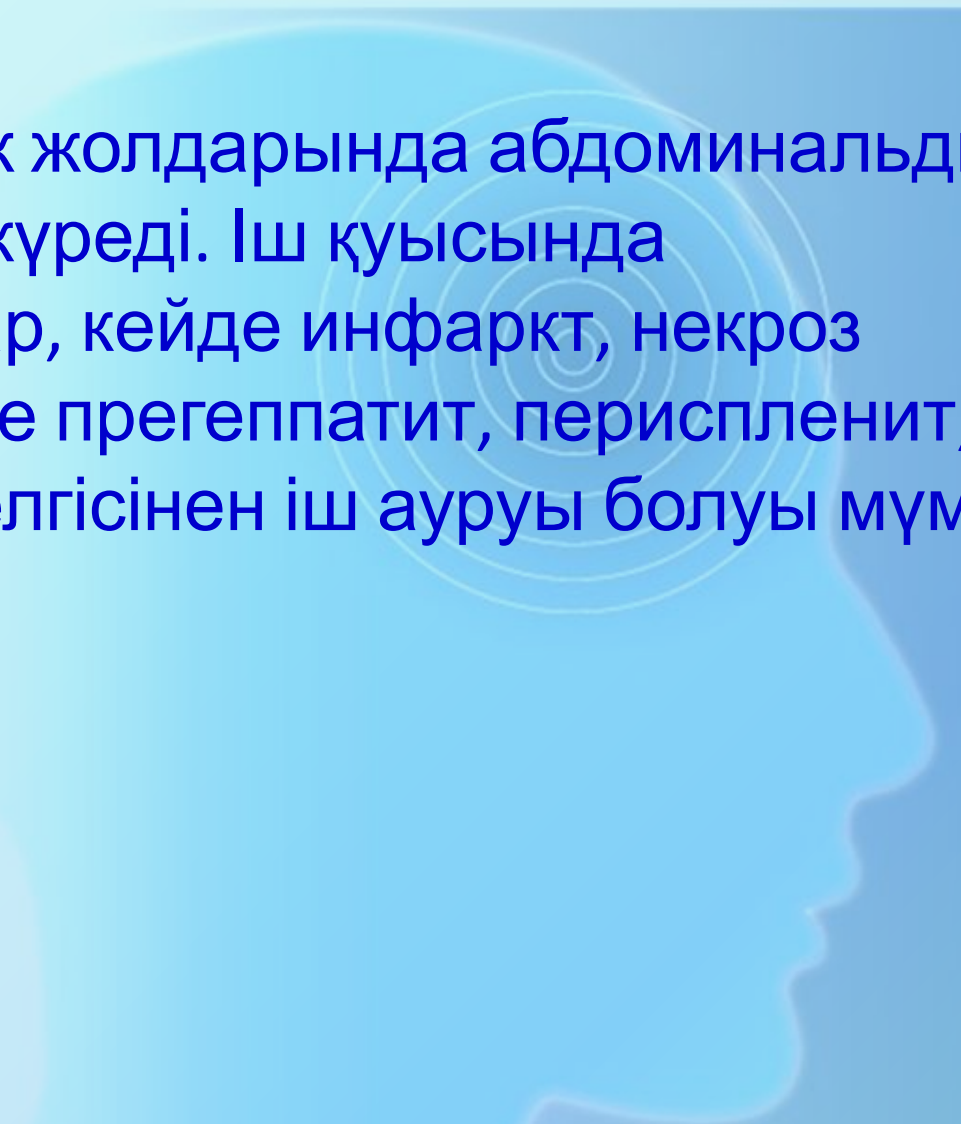
Өкпенің зақымдануы

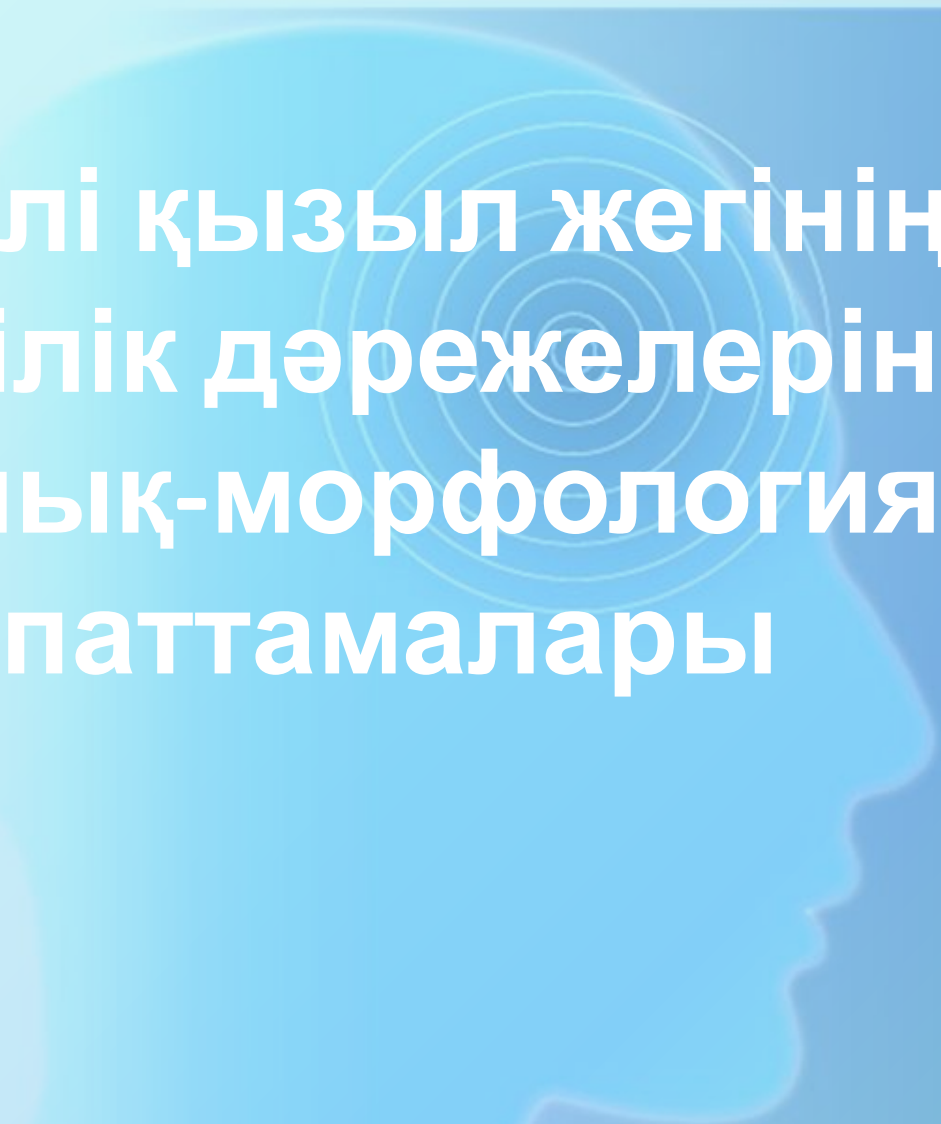
- Өкпе бұзылысы плевра өзгерісіне қарағанда сирек. Ауру балалардың көбінде физикалдық өзгерістер азырақ болады, кейде тыныс жетіспеушілігі байқалады. Рентгенологиялық зерттеуде – өкпе базалдық бөлігінде өкпе суреті күшеюі және деформациясы, диафрагманың жоғары тұруы, плевродиафрагмалды және плевро-перикардиалды жабысулар мен диск тәрізді ателектаздар көрінеді.

Бүйрек зақымдануы

- ЖҚЖ-де нефриттер жиі кездеседі және көбінесе созылмалы. Бұл дерттің кез – келген мерзімінде білінеді, әсіресе алғашқы айлар мен өршу кезеңінде. Клиникалық сипаты: ісінусіз, қан қысымы қалыпты, бүйрек қызметі өзгеріссіз немесе көрнекті нефротикалық синдромсыз айқын нефрит, зәрдегі өзгеріс көп. Баладағы нефрит ағымы созылмалы, үдемелі. Кейбір науқастарда эклампсия не жедел ағымды бүйрек жетіспеушілігімен асқынады.

- ЖҚЖ-де нерв жүйесінің зақымдалуы көбінде байқалады. Нейролюпусте ұсақ тамырлардың тромбоваскулитінен мидың қыртысы мен оның астындағы ми затының ауруға байланысты зақымданулары дамиды. Бала бас ауруына, бас айналуына, ұйқы бұзылысына шағымданады.

- 
- Асқазан – ішек жолдарында абдоминальды синдроммен жүреді. Іш қуысында гемморагиялар, кейде инфаркт, некроз дамиды. Кейде прегеппатит, периспленит, панкреатит белгісінен іш ауруы болуы мүмкін.



**Жүйелі қызыл жегінің
активтілік дәрежелерінің
клиникалық-морфологиялық
сипаттамалары**

көрсеткіш	I дәреже	II дәреже	III дәреже
Дене температурасы	қалыпты	$\leq 38\text{ }^{\circ}\text{C}$	$\geq 38\text{ }^{\circ}\text{C}$
жүдеу	аздаған	шамалы	айқын
Тері зақымдалуы	Дискоидты ошақтар	эритема	«көбелек», капиллярит
Перикардит	Адгезиялық	құрғақ	Экссудатты
Миокардит	Кардиосклероз	шамалы	Айқын
Плеврит	Адгезиялық	құрғақ	Экссудатты
Гломерулонефрит	несеп синдромы	нефриттік синдром	нефроздық синдром
Нь, г/л	≥ 120	100-110	< 100
γ - глобулиндер, %	20-23	24-30	30-35
Антинуклеарлық АД, титрі	32	64	≥ 128
LE-клеткалар, 1000 лейкоцитке	Бірен-саран	1-4	≥ 5
иммунофлюоресцентті тест	гомогенді	Гомогенді не перифериялық	перифериялық KazMedic.kz қазақ тіліндегі медицина

Диагностикасы

Жүйелі қызыл жегінің диагностикалық критерийлері:

- Беттегі “көбелек” тәріздес эритема. Бекіген эритема
- Фотосенсибилизация – күн сәулесінен болған терінің патологиялық қызарулары.
- Ауыздағы, мұрын ішіндегі ойық жаралар. Ауырсынусыз жаралар, кейде мұрын-жұтқыншақта болуы (дәрігер тіркеуі қажет)
- Артрит эрозиясыз – шеткі 1-2 буынның қабынуы (буын ішіндегі шеміршек зақымданбайды). Эрозиялық емес 2 не одан көп перифериялық буындар, ауырсынумен, ісінумен көрінеді
- Серозит – плеврит немесе кардит. Плеврит: плевралдік ауырсынулар, плевра үйкеліс шуы не плеврада сұйық жиналуы; перикардит ЭХО КГ-да табылған.

- Бүйректегі өзгерістер – протеинурия, цилиндрурия т.б. Тұрақты протеинурия 0,5г/т не цилиндрлер (эритроцитарлық, каналдық, гранулярлық, аралас), гематурия
- ОЖЖ – дегі өзгерістер. Тырысулы ес жоғалтулар не психоздар. Тырысулар – ешқандай дәрі қабылдамағанда не метаболизмдік өзгерістер болмағанда (уремия, кетоацидоз, электролитті дисбаланс); психоз
- Қан өзгерістері – гемолитикалық анемия, лейкопения, тромбоцитопения. Лейкопения, лимфопения 2 рет тіркелген; тромбоцитопения, дәріге қатыссыз

- Иммунологиялық өзгерістер – LE-жасушалар, Вассерман реакциясы оң, анти-ДНК тесті оң. Анти-ДНК: нативті ДНК антиденелер титрі жоғарлауы; анти-Sm: антиядролық Sm-Ar; антифосфолипидті АД, сарысулық IgG не IgM артуы, кардиолипінге АД артуы; жегілік коагулянт; 6 ай бойы мерезді толық теріс шығарған кездемес жалған оң Вассерман реакциясы
- Антинуклеарлық антиденелер — иммунофлюоресценция тестінде антиядролық антиденелер титрінің жоғарылауы.

4 критерийдің болуы ЖҚЖ диагнозын нақтылайды. 4-ден аз болса ЖҚЖ жоққа шығарылмайды Тізбектегі критерийлерден басқа жас, әйел жынысы, шаш түсуі де маңызға ие.


Дифференциалдық диагностикасы

- Ревматизмнен, инфекциялық эндокардит, созылмалы гепатит, тромбоцитопениялық пурпура, дәнекер тіннің өзге диффузды ауруларынан айыру қажет. Қандай жүйе зақымдалғанына байланысты сол жүйенің басқа ауруларынан ажырата білу қажет.

Емі

- 1. Кеселдің өршу фазасында науқастар ауруханада емделеді; активтілігі минимальді барысында емханалық ем жүргізіледі.
- 2. Диетотерапия. Тағамда витаминдер, әсіресе С,В топ витаминдері және қанықпаған май қышқылдары мол болуы тиіс.
- 3. Этиологиялық емі табылмаған.
- 4. Патогенездік ем қолданылады.

Патогенездік ем

- Глюкокортикоидтар
 - Қабынуға қарсы стеридты емес препараттар (ҚҚСЕП)
 - Аминохинолинді препараттар
 - Цитостатикалық препараттар
 - Интенсивті терапия
- 

Кортикостероидтар

- Жүйелі қызыл жегі емінің негізгі дәрмегі.
- Преднизолон немесе Метипред
- Жегі процесінің II-III дәрежелі активтілігінде қолданады. Преднизолон активтіліктің II дәрежесінде 30-50мг, III дәрежесінде 50-90мг шамасында. 24-48 сағаттан кейін науқастың жағдайы жақсармаса, дозаны 25-30% көбейтеді. Тері-буын синдромында 25-30-40 мг жеткілікті. 1,5-2 айдан кем емес. Тәулігіне 3-4 рет.
- Емнің асқынуларын болдырмау үшін: калий хлориді, панангин, калий оротаты, матандростенолон 5-10иг, диуретиктер қосып береміз.

Цитостатикалық препараттар:

- Азатиоприн және циклофосфамид ішке орташа доза 2-2,5 мг/кг/тәул преднизолонның аздаған не орташа дозасымен бірге қабылдау; Азатиоприн ішке және көктамырға циклофосфан (1000 мг дене аумағының 1м² әрбір 3 айда); Циклофосфан көктамырға (1000 мг/айына алғашқы ½ жылда, ары қарай 1000 мг әрбір 3 айда 1,5 жыл бойы) преднизолонның аз дозасының фонында люпус-нефритте және ОНЖ зақымдануында қолданылады Метотрексат 10 мг және 20 мг дексаметазонды жұлын каналына 2-7 апта бойы ОНЖ ауыр зақымданулары бар науқастарда қолданылады.

Аминохинолинді препараттар.

- Хлорохин: 0,25-0,5 г/тәул 10-14 күн, ары қарай 0,25 г/тәул бірнеше ай бойы жалғастыру
Гидроксихлорохин: 3-4 ай 400 мг/тәул, ары қарай 200 мг/тәул. Ең ауыр жанама әсері – ретинопатия
Плаквинил: 0,2 г х 4-5 раз/күніне ұзақ уақыт бойы несеп синдромын бақылап отыру қажет

Болжам

- Емді тиімді жүргізгенде науқастардың 90% ремиссияға түседі, ал науқастардың 10% гломерулонефриттің немесе цереброваскулиттің өрістеуінен аурудың болжамы нашар болады.

Қорытынды

- Жүйелі қызыл жегі - иммундық реттелудің гендік кемістігінен дамиды, өз тіндеріне қарсы антиденелердің тоқтаусыз түзілуі арқылы аутоиммунды және иммунокомплексті қабынумен жүретін созылмалы полисиндромды ауру. Этиологиясы анық емес. Көбіне әйел адамдар ауырады. Жүйелі қызыл жегімен аурушандықты азайту үшін алдын алу шараларын жүргізіп қажет.

Қолданылған әдебиеттер

- 1. “Жүйелі қызыл жегі” тақырыбындағы №23 протокол
- 2. “Ішкі аурулар” II том, Алматы 2010. 76-бет
- 3. Интернет желісіндегі түрлі сайттар
- 4. «Ревматологиядан клиникалық ұсыныстар» Каркабаева А.Д.