



ШЕГРЕН АУРУУЫ



Қабылдаған: Азизходжаева Д.Ш

Орындаған: Зейкін Ә

СТК-331



ЖОСПАР

- Кіріспе
 - Негізгі бөлім
 - Шегрен ауруы, анықтамасы
 - Этиология және патогенезі
 - Клиникалық көрінісі
 - Диагностикасы, емі
 - Қорытынды
 - Пайдаланған әдебиеттер
- 

Шегрен ауруы

—ағзадағы секрет бөлетін бездердің зақымдалуымен жүретін дәнекер тіннің жүйелі аутоиммунды ауруы.

- Ауру дәнекер тіннің жүйелі аурулары тобына кіреді.
- Алғаш рет 1933 жылы швед офтальмологы Шегрен сипаттаған.
- Аурудың басым бөлігі әйелдерде кездеседі (до 95%).
- 20-50 жастағы адамдар ауырады.

Этиологиясы және патогенезі

- 1) Аутоиммунды процестердің дамуына алып келетін ағзаның эндокринді бұзылыстары.
- 2) Иммунды жүйенің бұзылыстары.
- 3) Шегрен ауруының негізгі морфологиялық белгісі экзокринді бездердің лимфоплазмасушалық инфильтрациясы болып табылады. Бұл бездік аппараттың қызметінің бұзылуы мен паренхиманың біртіндеп алмасуына алып келеді.

Клиникалық көрінісі

- Құрғақ кератоконъюнктивит
- Жарықтан қорқу, көздің ашуы және көзде құм тұрғандай сезімнің болуы
- Қарау кезінде көз конъюнктивасының ісінуі және конъюнктивальді қуыста шырышты бөліністің болуы.
- Сілекей бездерінің зақымдалуы
- Сілекей бөлінуінің төмендеуі(ксеростомия), сілекей бездерінің ұлғаюы, созылмады паротиттің дамуы
- Еріннің қызыл шекарасының құрғауы, «заедалар»
- стоматит
- Регионарлы лимфа түйіндерінің ұлғаюы
- отит
- трахеобронхиттер, синуситтер

- Қынаптың құрғауы, ауыру және қышу сезімі
- рецидивті эрозивті емес артрит
- генерализованная лимфаденопатия, гепатомегалия, спленомегалия
- псевдолимфома, лимфома
- интерстициальді пневмония, альвеолярлы өкпе фиброзы
- канальцевый ацидоз
- гломерулонефрит
- синдрома Рейно
- рецидивирующие гипергамма- и криоглобулинемическая пурпура; язвенно-некротический васкулит; периферическая полинейропатия, полиневрит, неврит лицевого и тройничного нерва.
- Дәрілерге, тағамдарға және тұрмыстық химиялық заттарға аллергия



Диагностика

- 1) ANA-профиль (anti-nuclear antibody - антиядерные антитела). Типичные маркеры - SSA/Ro and SSB/La, из которых SSB/La более специфичный; SSA/Ro часто ассоциирован с другими аутоиммунными состояниями, но часто присутствует у больных синдромом Шегрена
- 2) Сиалометрия.
 - Аскорбин қышқылымен симмуляция жасағанда қалыпты жағдайда 5 минутта 5,6-6,0 сілекей бөлінуі керек.
 - Науқас 15 минут бойы пробиркаға сілекейін жинау керек. 1,5 мл көлеміндегі сілекей оң нәтижелі болып табылады.

3) Ширмер сынамасы. Жастың бөлінуін бағалау: филтрленген қағаз сызығы көздің төменгі жағына 5 минутқа қойылады, содан соң дымқылданған қағаз бөлігін өлшейді. Шегрен ауруында дымқыл бөлік 5 мм-ден төмен болады. Жас бөлу қыметі жас ұлғайған сайын және басқа аурулар кезінде де төмендейтінін ескеру қажет.



- 4) Сиалография. Рентгенконтрастты зерттеу. Құлақ маңы безінің ағынына контрастты затты салады. Содан соң осы аймаққа рентгенографияны жүргізеді. Шегрен синдромы кезінде бездің деструкциясы анықталады.
- 5) Саңылау шамының көмегімен көзді қарау. Көздің бетіндегі құрғақтықты анықтауға мүмкіндік береді.
- 6) Ерін биопсиясы. Сілекей безінің лимфоциттермен инфильтрациясы анықталады.
- 7) Сілекей бездерін УДЗ-тексеру. Диагностикалаудың қарапайым, қауіпсіз түрі. Без ағынындағы тастарды анықтауға болады.

Схема 1. Критерии диагностики болезни Шегрена

	Америка, 1994 г.	Япония, 1986 г.	Россия, 2001 г.	Европа, 2002 г.
<i>Диагностика СЖК</i>				
Тест Ширмера	+	+	+	+/-
Время «сухих пятен»	-	-	+	+/-
Окраска роговицы	+	+	+	+/-
Опросник	-	-	-	+
<i>Диагностика слюноаденита</i>				
Сиалометрия	+	-	-	+/-
Сиалография	-	+	+	+/-
Сцинтиграфия	-	-	-	+/-
Биопсия МСЖ	≥2+	≥1+	≥2+	≥1+/-
Опросник	-	-	-	+
<i>Иммунологические маркеры</i>				
РФ, АНФ, R ₀ /La антитела	+	-	+	+/-

Таблица 5. Наиболее информативные лабораторные показатели при болезни Шегрена

Признак	Колебание (%)	% (n=412)
Анемия (гемоглобин <110 г/л)	12–50	20
Лейкопения (<4000/мкл)	10–87	46
Повышение СОЭ (>15 мм/час)	36–90	85
Тромбоцитопения (<100000/мкл)	2–13	3
Гипергаммаглобулинемия (>22%)	30–97	79
Криоглобулинемия (>2+)	6–24	22
поликлональная	25–50	59
смешанная моноклональная	50–75	41
Моноклональные Ig в сыворотке и/или BJ в моче	15–70	16
Гипокомплементемия (CH-50 <35 ед./мл)	12–36	24
Снижение C3/C4 фракций компонента	3–21/10–24	12/32
Ревматоидный фактор (>1/80)	38–96	98,5
Антинуклеарный фактор (>1/80)	52–97	81
Ro/La антиядерные антитела	28–100	90
Антикардиолипиновые антитела (>2 норм-IgG/IgM)	5–24	6/7,5
C-реактивный белок (>2 мг %)	5–30	24
IgG (>250 ME/ml)	36–52	49
IgM (>405 ME/ml)	6–22	14
Антитела к тиреоглобулину (>2 норм)	9–100	53
Антитела к тиреоцитам (>2 норм)	9–45	66

Дифференциальді диагноз:

- ревматоидты артрит
- Жүйелі қызыл жегі
- Жүйелі склеродермия
- Бауырдың аутоиммунды аурулары
- Офтальмологиялық және стоматологиялық аурулар
- Қант диабеті
- Гипоменструальді синдром
- Біріншілік лимфома

Емі

- гормоны (5 мг)
- цитостатики (хлорбутин, циклофосфан)
- санация очагов хронической инфекции
- местная терапия стоматологических и офтальмологических проявлений болезни Шегрена
- для борьбы с кандидозом применяется орошение полости рта 2 % раствором двууглекислой соды, смазывание нистатиновой мазью, назначается нистатин по 500 000 ЕД 4-6 раз в день (или леворин, дифлюкан)
- для лечения паренхиматозного паротита можно использовать компрессы из 30% раствора димексида.
- противопоказаны атропинсодержащие и антигистаминные препараты, способные уменьшить секреторную функцию экзокринных желез.

- Местная терапия офтальмологических проявлений болезни Шегрена направлена на преодоление гиполакримии, улучшение регенерации эпителия роговицы и конъюнктивы, профилактику вторичной инфекции. В качестве искусственных слез используется 0,5 % раствор метилцеллюлозы. .
- Для борьбы с инфекцией применяются растворы альбуцида, левомицетина, фурацилина.



Лечебная диета

- Назначается физиологически полноценная диета с достаточным количеством витаминов. Рекомендуется 5-6-разовое питание. Показано использование жевательной резинки.
- Санаторно-курортное лечение при болезни Шегрена - желудочно-кишечного профиля.

Прогноз



Рис. 1. Структура летальных исходов при болезни Шегрена