

ЖҮЙЕЛІ ҚЫЗЫЛ ЖЕГІ



Жүйелі қызыл жегі (системная красная волчанка немесе СКВ)–
иммундық реттелудің гендік
кемістігінен дамидын, өз
тіндеріне қарсы антиденелердің
тоқтаусыз түзілуі арқылы
аутоиммунды және
иммунокомплексті қабынумен
жүретін созылмалы
полисиндромды ауру.



Этиологиясы

Ауру 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 қарсыденелер 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.

- 1.фибриноидтық өзгерістер – дәнекер тініндегі қабыну процестері.
- 2.склероз – фиброздық өзгерістер (артериялар айналасындағы концентрленген қабықтар “пияз қабығы”)
- 3.гемотоксин денешіктері – ядро детриттерінің клеткадан сырт орналасқан ерекше көрінісі.
- 4.қантамырлық өзгерістер – тамыр саңылауының тарылуы.



Клиника

Ауруу 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.



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.





Буындық синдром : артралгия, жедел не созылыңқы артрит немесе периартрит. Артритке үлкен және кіші буындар ұшырайды. Кейде миалгиялар мен миозиттер байқалады. **Серозит, артрит және дерматит** – ауру триадасы деп аталады.



kazMedic.kz
қазақ тіліндегі медицина

Локализация сыпи



Наиболее часто



Часто



Редко



Очень редко



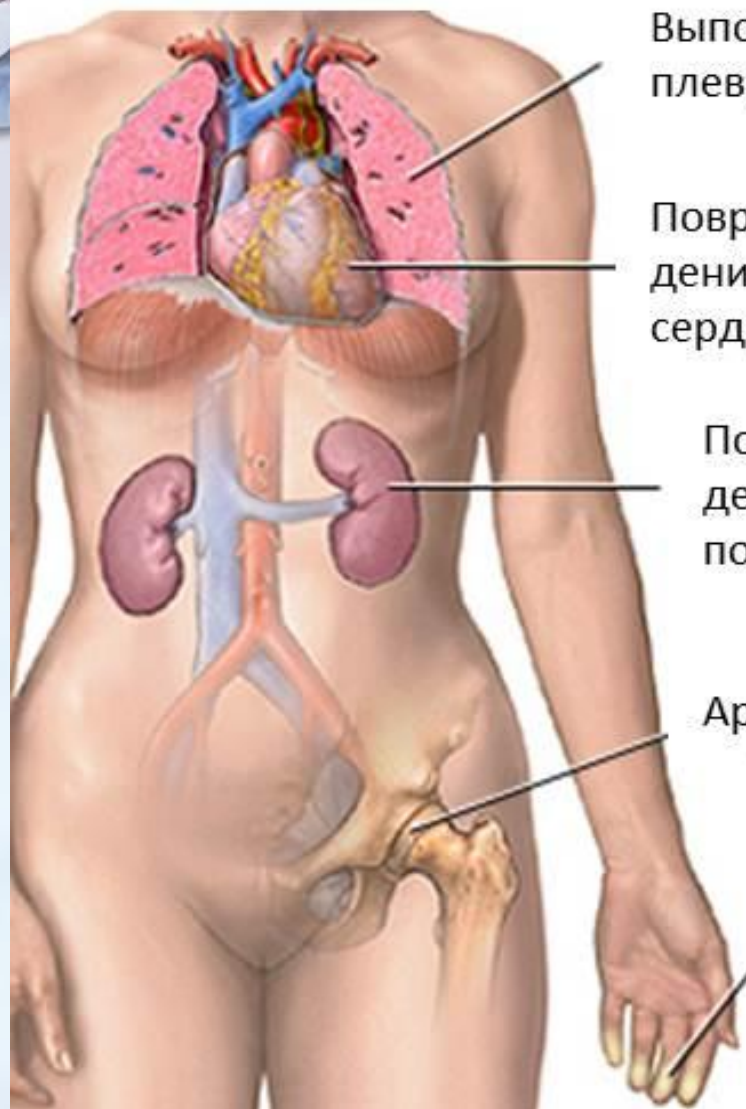
Жүйелі қызыл жегінің висцералдық көрінісінің ең жиісі – **кардит**, миокардит. Айқын коронарит. ЭКГ-да реполяризация өзгерісі анықталады.

Өкпе бұзылысы плевра өзгерісіне қарағанда сирек. Рентгенологиялық зерттеуде – өкпе базалдық бөлігінде өкпе суреті күшеюі және деформациясы, диафрагманың жоғары тұруы, плевро-диафрагмалды және плевро-перикардиалды жабысулар мен диск тәрізді ателектаздар көрінеді.



ЖҚЖ-де **нефриттер** жиі кездеседі және көбінесе созылмалы.. Клиникалық сипаты: ісінусіз, қан қысымы қалыпты, бүйрек қызметі өзгеріссіз немесе көрнекті нефротикалық синдромсыз айқын нефрит, зәрдегі өзгеріс . **Нерв жүйесінің** зақымдалуы көбінде байқалады. Ұсақ тамырлардың тромбоваскулитінен мидың қыртысы мен оның астындағы ми затының ауруға байланысты зақымданулары дамиды. Бала бас ауруына, бас айналуына, ұйқы бұзылысына шағымданады **Қан түзу ағзалары** бұзылысы мен шеткі қан өзгерістері жиі болады. Лейкопения, эритроцитопения, аутоиммундық гемолитикалық анемия, тромбоцитопения дамуы ықтимал.

Асқазан – ішек жолдарында абдоминальды синдроммен жүреді. Іш қуысында гемморагиялар, кейде инфаркт, некроз дамиды.



Выпот в плевре

Повреждение сердца

Повреждение почек

Артрит

Феномен Рейно

Симптом кожной бабочки на лице



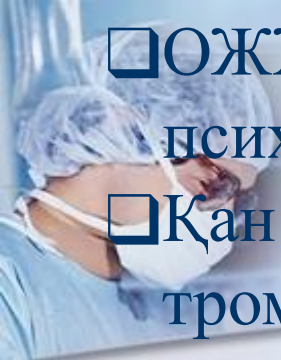
Симптомы системной красной волчанки широко различаются у разных лиц

көрсеткіш	I дәреже	II дәреже	III дәреже
Дене температурасы	қалыпты	$\leq 38^{\circ}\text{C}$	$\geq 38^{\circ}\text{C}$
жүдеу	аздаған	шамалы	айқын
Тері зақымдалуы	Дискоидты ошақтар	эритема	«көбелек», капиллярит
Перикардит	Адгезиялық	кұрғақ	Экссудатты
Миокардит	Кардиосклероз	шамалы	Айқын
Плеврит	Адгезиялық	кұрғақ	Экссудатты
Гломерулонефрит	несеп синдромы	нефриттік синдром	нефроздық синдром
Hb, 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



Жүйелі қызыл жегінің диагностикалық критерийлері:

- Беттегі “көбелек” тәріздес эритема. Бекіген эритема (жалпақ, көтерілген), мұрын-ерін үшбұрышына тарауы мүмкін
- Терідегі әр-түрлі өзгерістер (Эритематозды-кератозды дақтар)
- Фотосенсибилизация – күн сәулесінен болған терінің патологиялық қызарулары.
- Ауыздағы, мұрын ішіндегі ойық жаралар.
- 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.
- Бүйректегі өзгерістер – протеинурия, цилиндрурия т.
б. Тұрақты протеинурия 0,5г/т не цилиндрлер гематурия



- ОЖЖ – дегі өзгерістер. Тырысулы ес жоғалтулар не психоздар.
- Қан өзгерістері – гемолитикалық анемия, лейкопения, тромбоцитопения.
- Иммунологиялық өзгерістер – 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

ЖҚЖ емі

1. Режим. Өршу кезде төсекті режим
2. Диета. Құнарлы тамақтану. ЖЖ кезінде су мен тұзды шектеу.
3. Иммунодепрессанттармен емдеу.
4. Иммунотерапия.
5. Аминохинолинмен емдеу
6. СЕКҚЗ
7. Антикоагулянт және антиагреганттар
Диспансеризация.



Жүйелі қызыл жегі емі

✓ 1. Жалпы ұсыныстар:

- ✓ психоэмоционалдық стрестерді, инсоляция,
- ✓ қосымша инфекцияларды белсенді емдеу, қажет
 - ✓ вакцинация,
 - ✓ тамақта май және полиқаньқпаған май қышқылдарын, кальций мен Д витаминін көп қолдану

2. Дәрілік терапия: Қабынуға қарсы стеридты емес препараттар (ҚҚСЕП) Аминохинолинді препараттар Глюкокортикоидтар Цитостатикалық препараттар

3. Экстракорпоралды әдістер: плазмаферез, лимфаферез, иммуносорбция міндетті



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

Цитостатикалық препараттар:

Азатиоприн және циклофосфамид ішке орташа доза 2-2,5 мг/кг/тәул преднизолонның аздаған не орташа дозасымен бірге қабылдау;

Метотрексат 10 мг және 20 мг дексаметазонды жұлын каналына 2-7 апта бойы ОНЖ ауыр зақымданулары бар науқастарда қолданылады.