

“АСТАНА МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ” АҚ

ПРЕЗЕНТАЦИЯ

ТАҚЫРЫБЫ: БАЛАЛАРДА КЕЗДЕСЕТІН
ЖҚЖ-НІҢ ЮВЕНИЛЬДІ ФОРМАСЫНЫҢ
АҒЫМЫНЫҢ ЕРЕКШЕЛІКТЕРІ.

Рахимжанова М.К.

625 ГР

- ***Жүйелі қызыл жегі-*** этиологиясы белгісіз, коллагенді аурулар тобына жататын жүйелі аутоиммунды ауру. Оның дамуына генетикалық иммунорегуляторлы механизмдердің бұзылысы және иммунды кешеннің пайда болуы әсер етеді. ЖҚЖ дәнекер тінінің және микроциркуляторлы қанайналымның жайылған зақымдалуымен сипатталады.

Этиологиясы

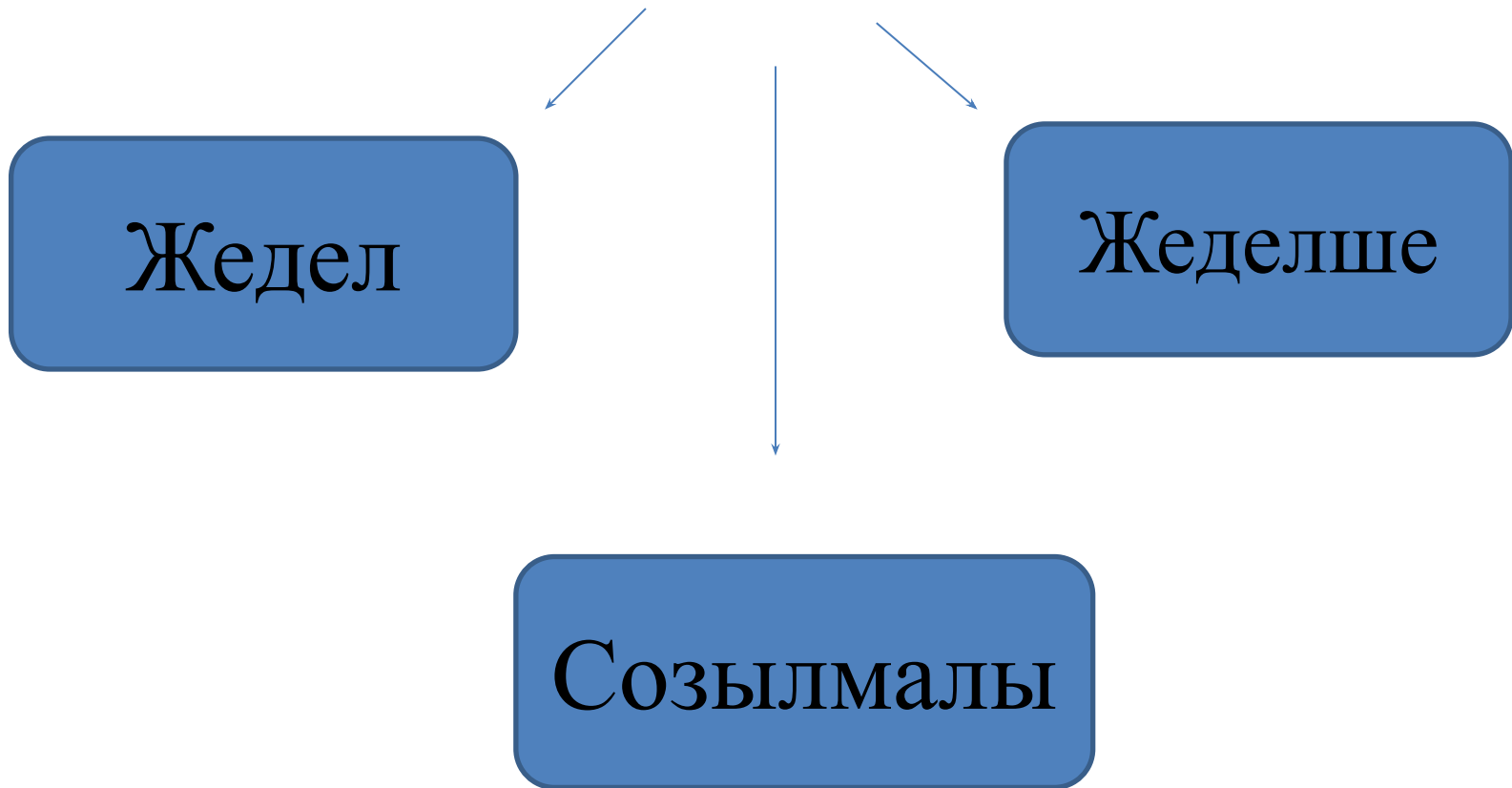
Этиологиясы қазіргі күнге дейін нақты анықталмай келе жатыр .

Әкелетін факторларға жатады:

- Вирустар
- Инсоляция
- Салқындау
- Психикалық және физикалық травмалар

Классификациясы

ЖҚЖ



Клиникалық, иммунологиялық,
морфологиялық өзгерістеріне қарай 3
дәрежеге бөледі:

- ❖ 1 дәреже-минимальды
- ❖ 2 дәреже- төмен
- ❖ 3 дәреже- жоғары

✓ *Балаларда кездесетін ЖҚЖ-нің ювенильді формасының ағымының ерекшеліктері :*

- ✓ · ауыру жиі ерте жастағы балаларда кездеседі;
- ✓ · ЖҚЖ үлкендерге қарағанда балаларда жедел және ауыр өтеді;
- ✓ · аллергиялық және гипераллергиялық реакциялардың айқындылығы;
- ✓ · бетте «Көбелек» тәрізді дерматит сирек кездеседі;
- ✓ · ЖҚЖ жасөспірімдерде 10% жағдайда белгісіз түрде изолирленген нефриттен басталады. Осындай жағдайда иммунологиялық диагностиканың маңызы зор;

Америкалық ревматологиялық ассоциациясының ЖҚЖ-ның диагностикалық критерилері:

Критерилер	Анықтамасы
1. Доға тәрізді денедегі бөртпелер.	Мұрын-ерін қатпарында орналасқан тегіс немесе көтерілген фиксирленген эритема
2. Дискоидты бөртпелер	Кератикалық өзгерістермен фолликулярлы тығындылармен көтерілген эритематозды бляшкалар; ескі ошақтарда атрофиялық тыртықтар болуы мүмкін.
3. Фотосенсибилизация	Анамнезінен белгілі, күн сәулесінің теріге тікелей әсерінен терідегі бөртпелер.
4. Ауыз қуысындағы жаралар	Ауыз қуысындағы немесе мұрын- жұтқыншақ айналасындағы жаралар ауырсынусыз, дәрігермен тіркелген.
5. Артрит	2 немесе одан да көп перифериялық буындар зақымдалған ауырсынумен, домбығумен не ісінумен сипатталатын эрозивты емес артрит.
6. Серозит	а. Плеврит: плевральды ауырсыну, плевраның үйкеліс шуы . б. Перикардит: перикардтың көтерілуі(выпот), перикардтың үйкеліс шуы, ЭхоКГ белгілері.
7. Бүйрек зақымдалуы	а. Персистирлеуші протеинурия 0,5 г/тәу жоғары. б. Зәр тұнбасының өзгерісі : эритроциттер, цилиндрлер (эритроцитарлы, гранулезды, аралас)

<p>8. Гематологиялық өзгерістер</p>	<p>а. Ретикулоцитозбен гемолитикалық анемия. б. Лейкопения (4×10^9/л төмен), зареги­стри­ро­ван­ная не менее 2 раз. в. Лимфопения ($1,5 \times 10^9$/л төмен), 2 реттен көп тіркелген. г. Тромбоцитопения ($100 > < 109$/л төмен), дәрілерді қабылдауына байланыссыз</p>
<p>9. Иммунды бұзылыстар</p>	<p>а. АТ к навивной ДНК в повышенных титрах.</p> <p>б. Анти-Sm-АТ: ядролық SmAg антиденесі.</p> <p>в. Антифосфолипидты АД анықталуы :</p> <ul style="list-style-type: none"> • кардиолипінге (IgM неIgG) қарсы АД –ның жоғары титры • стандартты әдіспен жегілік антикоагулянттың анықталуы • 6 ай бойы сифилиске Вассерман реакциясының теріс болуы
<p>10. Антинуклеарлы антидене</p>	<p>Антинуклеарлы антидененің РИФ не басқа да ұқсас әдістермен зерттегенде титрының жоғарылауы.</p>
<p>11. Неврологиялық бұзылыстар</p>	<p>Дәрілерді қабылдауына немесе метаболикалық өзгерістерге байланыссыз тырыспа не психоз.</p>

- *ЖҚЖ-мен ауыратын анадан туылған нәрестеде көріну ерекшеліктері. Жиі ЖҚЖ синдромы қыздарда кездеседі.*
 - **3 формасы бар:**
 - 1. Терілік.
 - 2. Терілік, жүйелік көріністермен ассоциацияланған;
 - 3. жүректік форма –жүйелік және терілік көріністермен бірге не оларсыз ;
- *Терілік формасында* теріде контурлары айқын эритематозды дақтар, бляшкалар, телеангиоэктазиялар байқалады. Локализациясы – бет, периорбитальды аймақ, желке, бастың шашты бөлігі. Процесс қатерсіз, қайтымды, 1 айдан 26 айға созылады, көптеген балаларда ауру алғашқы жылында аяқталады.
- *Жүйелік формасында* терілік өзгерістермен бірге жедел дамидын пневмония, гиперферментемиямен холестаз (АЛТ, АСТ, ЛДТ), гепатоспленомегалия , анемия, лейкопения және барлық транзиторлы өзгерістер қоса дамиды. Регрессия нәрестенің 6 айлығында байқалады.
- Ең күрделі және жиі кездесетін 3 –ші форма *туа пайда болған жүректік блок-толық АВ блокадасы*. Морфологиялық қзгерісіне–синоатриальды және атриовентрикулярлы түйіннің фиброзы және кальцификациясы жатады. Жүрек бұлшықетінің өзгерістеріне эндокардиальды фиброэластоз жатады. 20 апталығында УДЗ-зерттеу арқылы диагностикалауға болады.

ЕМІ

- Симптоматикалық;
- Глюкокортикостероидтар: преднизолон 2-3 мг/кг тәулігіне.
- Иммунодепрессивті препараттар:
циклосфан 3-5 мг/кг ; циклоспорин 5-6 мг/кг күн сайын