

CREST-синдром

Шағымы

- Саусақтардың тоңғыштығы, жансыздануы
- Бет терісі тырысып тұруы
- Жұтудың бұзылуы, шашалу
- Жүдеу
- Ентігу
- Шаршағыштық

Анамнез

- Суық тию
- жарақат
- инфекция
- вакцинация
- ТОНЗИЛЭКТОМИЯ
- стресс
- Кремний шаңымен және химиялық заттармен байланыс
- жанұялық-генетикалық бейімділік

ЖСД клиникалық белгілері

Азманифестті, салыстырмалы қолайлы түрден жайылған, тезүдемелі және фаталді түрлеріне дейін көрінетін, *полиморфті, полисиндромды сипатпен жүретін жүйелі ауру*

ЖСД тері зақымдануы

ЖСД науқастардың басым бөлігінде кездеседі

Тері зақымдалуы кезеңдері

1. Тығыз ісіну
2. Индурация
3. Атрофия



Көбінесе орналасады:

бетте және алақанда – маска тәрізді бет, склеродактилия, айқын трофикалық бұзылыстар (жара, іріңдік, тырнақ деформациясы, шаш түсуі), тері гиперпигментациясы, депигментация ошақтары, күшейген тамырлық сурет, бетте және кеудеде телеангиоэктазиялар, кейбір науқастарда – тері ошақты зақымдалуы

ЖСД тері зақымдануы

- Терінің ісінуі, тығыздалуы, ауырсынусыз, қатпарға жиналмауы. Саусақ қозғалысы шектелген
- Индурация кезінде тері жылтыр, гипер - және депигментация ошақтарымен. Саусақтары суық, қозғалыссыз. Кеудеде телеангиоэктазиялар «қара» түсті терімен аралас. Беті маска тәрізді. Ауыз маңында терең әжімдер («кисета» симптомы)
- Тырнақтары деформацияланған, көлденең сызықтарымен

ЖСД клиникалық белгілері

ЖСД арнайы белгісі – саусақ терісі асты май қабатындағы **кальцинаттар** (Тибьерж – Вейссенбах синдромы)



Рейно синдромы

- Жайылған, алғашқы және жиі кездесетін зақымдану



ЖСД буын синдромы

- Аурудың алғашқы белгісі
- Полиартралгия, склеродермиялық экссудаттық-пролиферациялық (ревматоидты артрит тәрізді) немесе фиброзды-индурациялық полиартрит және контрактуралар дамуымен жүретін периартрит
- Буын деструкциясынан гөрі буын маңында фиброзды өзгерістер басым
- Кейдк РА бірге жүруі мүмкін (*қайшы синдромы ЖСД+РА*)

ЖСД сүйек зақымдануы

- **Тырнақ фалангасы остеозиді** трофикалық бұзылыстар себебінен дамуы

Клиникада саусақ қысқаруы мен деформациясымен көрінеді

- **Остеопороз** көбінесе эпифизарлы
- Сирек буында **деструкция** дамиды



ЖСД асқазан – ішек жолы зақымдануы

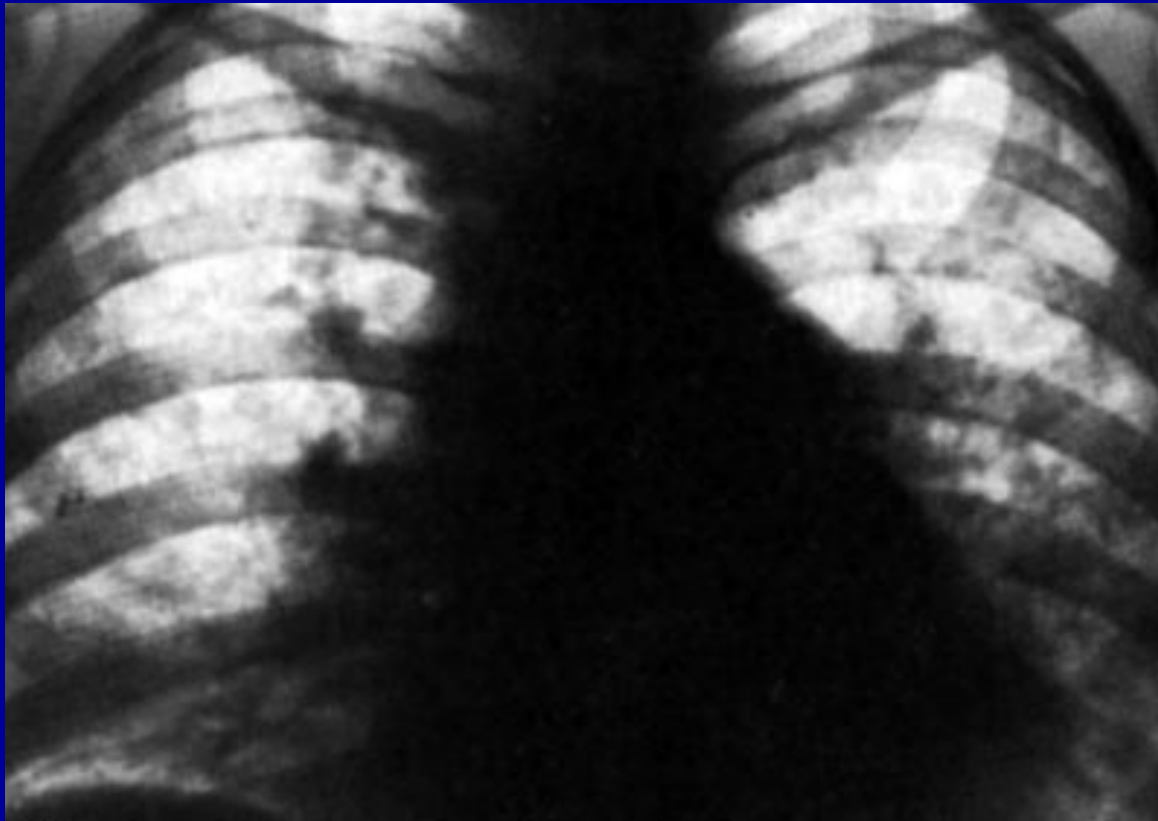
АІЖ зақымдалуы 50-80% науқастарда кездеседі

- Ауыз қуысы зақымдалуы – тері тырысуынан ауыз аша алмауы
- Өңеш зақымдалуы – дисфагия, кекіру, құсу, өңештің диффузды кеңею, төменгі 3/1 бөлігінің тарылуы



ЖСД тыныс жолы зақымдалуы

- 70% науқаста кездеседі
- Фиброзаушы альвеолит не базалды бөлікте интерстициалды пневмосклероз, жабысқақтар мен плевра қалыңдауы



ЖСД жүрек зақымдануы

- Миокард зақымдалуы негізгі висцералды белгі, 90% жиі кездеседі, негізгі ауру себебі боп табылады
- Кардиалды патология – фиброздану процесі, ұсақ тамырлар зақымдануынан микроциркуляция бұзылысы ишемияға және кардиосклерозға әкеледі
- Кейде жүрек ұлғаюы, ырғақ пен өткізгіштік бұзылысы, миокард жиырылуы төмендеуі ЭхоКГ-да акинез және ЭКГ-да инфаркт тәрізді өзгерістер табылады

ЖСД бүйрек зақымдалуы

- **Жіті нефропатия (нағыз склеродермиялық бүйрек)** – қыртысты қабат некрозы, бүйрек тамырлары зақымдалуы және БСЖ дамуы
- **Созылмалы нефропатия** – гломерулонефриттің шамалы лабораторлық және клиникалық симптоматикасымен өтеді

CREST- синдром

- **C** – Calcinosis (кальциноз)
- **R** – Reynaud phenomenon (Рейно феномені)
- **E** - Esophageal dysmotility (өңеш моторикасы бұзылуы)
- **S** – Sclerodactyly (склеродактилия)
- **T** – Telangiectasias (телеангиэктазия)

Лабораторлық диагностика

ҚЖА – гипохромды анемия, ЭТЖ аздап жоғарлауы, лейкоцитоз не лейкопения

Биохимиялық қан анализі: гиперпротеинемия, гипоальбуминемия, гипергаммаглобулинемия, трансаминазалар деңгейі жоғарлауы

ЗЖА – микрогематурия, протеинурия, цилиндрурия, лейкоцитурия

Иммунологиялық зерттеулер:

- Ревматоидты фактор – Шегрен синдромы бар науқастарда анықталады
- Антинуклеарлық фактор (АНФ) – 80% жағдайда анықталады
- Қосспиралды ДНК-ға қарсы АД сирек табылады

ЖСД аспаптық зерттеу әдістері

- *Алақан рентгенінде* – дисталды фалангалар остеолізі, теріасты май қабатында кальциноз, буын қуысы тарылуы, периартикулярлық остеопороз. АІЖ зерттегенде – асқазан және ішектің дилатациясы мен атониясы. Өкпе төменгі бөліктерінде интерстициалды фиброз. «Ұяшықты өкпе» белгісі
- *Тырнақ капилляроскопиясы* – әркелкі кеңейген, бос капиллярлық ілмектер, аваскулярлық алаңдар
- *ЭКГ, ЭхоКГ* – жүрек зақымдалуы мен өкпе гипертензиясын анықтау
- *Өкпе функциясын зерттеу, КТ, бронхоальвеолярлық лаваж* (альвеолитті анықтау)
- *Морфологиялық зерттеулер:тері биоптатын, синовиалды қабықты, бұлшықетті*

Диагностикалық критерийлер

(Американдық ревматологиялық ассоциация)

«Үлкен» критерийлер

Проксималды склеродерма: симметриялық қалыңдау, тығыздалу, саусақ терісі индурациясы. Бұл өзгерістер бет, мойын, кеудеде болады

Диагностикалық критерийлер

(Американдық ревматологиялық ассоциация)

«Кіші» критерийлер:

1. Склеродактилия
2. Саусақ ұшы семуі, тыртықтар болуы
3. екіжақты базалды өкпе фиброзы

Диагностикалық критерийлер

ЖСД диагнозы негізгі критерий не 2 кіші критерий табылғанда қойылады

ЖСД емі

- **Глюкокортикоидтар** – *жіті және жеделдеу кезеңде, II және III белсенділікте 20-30 мг/тәул преднизолон тағайындалады. Дозаны біртіндеп сүйемелдеушіге дейін азайту қажет 7,5-10 мг/тәул. ГК алғашқы кезеңдерде қолданылады, ал соңғы III кезеңде қарсы көрсетілген*
- **Антифиброзды заттар**
D-пеницилламин (артамин, купренил, металкаптаза, троловал) – старттық доза 250-300 мг, максималды - 1000 мг. Әсері байқалғанда (6-12 айдан кейін) сүйемелдеуші (250-300 мг) дозаға ауыстырады. Ем 2-5 жылға дейін.
Асқынулар – аллергия, қызба, диспепсия, лейко- және тромбоцитопения, жатырдан не мұрыннан қан кету, миастения, тырысулар, шаш түсуі, бас айналуы

ЖСД емі

- **Тамырлық дәрілер**

Нифедипин ретард түрлері - 30-80 мг/тәул

Вазапростан (ПГЕ₁ тобы)

- **Антиагреганттар:**

Дипиридамол – 300-400 мг/тәул

Тиклопидин – 500 мг/тәул

- **Антикоагулянттар тура және тура емес**

- **Альфа-адреноблокаторлар:**

Празозин – 1-2 мг 1-4 рет тәул

ЖСД емі

- **Иммунодепрессанттар** (аурудың айқын үдеуі, фиброздаушы альвеолитте, айқын белсенділікте және айқын иммунологиялық бұзылыстарда, басқа ем нәтижесіздігі және жанама әсерлер ә дамуы)

Азатиоприн не циклофосфамид – 100-150 мг/тәул

Метотрексат – 5-10 мг/апт

Циклоспорин – 2-3 мг/кг/апт (байқап тағайындау, бүйрекке әсер етеді)

- **Аминохолинді дәрілер** (1 жылдан артық қабылдау, әсері оң болса көктем мен қыста курстық ем)

Делагил – 0,25 г/тәул

Плаквенил – 0,2-0,4 г/тәул

ЖСД емі

Симптомдық ем

Дисфагияда – метоклопрамид 10 мг 3-4 рет тәул, цизаприд 5-40 мг 2-3 рет тәул

Рефлюкс-эзофагитте – ранитидин 150 мг 2 рет тәул, омепразол 20 мг/тәул

Жіңішке ішек зақымдалғанда – антибактериалды терапия (ципрофлоксацин, амоксициллин, метронидазол, ванкомицин), прокинетикилер (цизаприд, метоклопамид)

Бүйрек зақымдалуы (*склеродермиялық криз*) – ААФи – каптоприл 12,5-50 мг 3 рет тәул., эналаприл 10-40 мг/тәул.

Кальцификация – дилтиазем, колхицин жергілікті қабынуда

Теріде трофикалық жаралар – солкосерил (к/т, б/ке, per os, май), диметилсульфоксид -апликация

Буын синдромында ГКС +ҚҚСЕП

ЖСД емі

- **Физиотерапевтік ем**

Лазерлік терапия, ультрадыбыс, жылу процедуралары (парафин, озокерит), бальнеотерапия

- **Экстракорпоралді емдеу гемокоррекция**

гемосорбция

плазмаферез