

Uşaqlarda birləşdirici toxumanın xəstəlikləri

II Uşaq xəstəlikləri kafedrası
Əhmədov Gündüz

Birləşdirici toxumanın sistem xəstəlikləri

Provokasiyaedici faktorların təsirindən (infeksion, endokrin, dərman, insolyasiya və s.) birləşdirici toxumanın immuniltihabi zədələnməsi, irsi meyilliyin olması ilə səciyyələnən xəstəliklər qrupudur:

- Birləşdirici toxumanın sistem xəstəlikləri**
- Sistem vaskulitlər**

XBT görə təsnifatı. Sınıf **XIII. Sümük- əzələ sisteminin və birləşdirici toxumanın xəstəlikləri**

Birləşdirici toxumanın sistem zədələnməsi (M30-36)

- M30 Düyünlü poliartrit və yanaşı xəstəliklər
- M31 başqa nekrozlaşan vaskulopatiyalar
- M32 Qırmızı qurd eşənəyi
- M33 dermatopolimioz
- M34 Sistem skleroz
- M35 Birləşdirici toxumanın başqa zədələnmələri
- M36* başqa rubrikalarda təsnif olunan birləşdirici toxumanın zədələnmələri

Ümumi əlamətlər

1. Patogenezin ümumiliyi:

- İmmunoloji tolerantlığın pozulması
- İmmunorequlyator disbalans
- autoanticisimlərin nəzarətsiz sintez olunması, immun komplekslərin “antigen-anticisim” yaranması və toxumalarda cökməsi
- Ağır iltihabi reaksiyanın yaranması (oynaqlarda, böyrəklərdə, damarlarda və s.), sitokinlərin iştirakı ilə gedən.

Ümumi əlamətlər

2. Morfoloji dəyişikliklərin eyniliyi:

- Birləşdirici toxumanın yaranmasının progressivləşən zədələnməsi (derma, vətər-toxuma sistemi, sinovial, seroz qatları, damarların bazal membranı)
- Mukoid şişmə, fibrinoid dəyişikliklər
- Proliferativ iltihabi-hüceyrə reaksiyası
- Skleroz
- Vaskulit-destuktiv və/ və ya proliferativ

Ümumi əlamətlər

- Kəskinləşmə və remissiyalarla gedən xronik bir xəstəlikdir
- qeyri-spesifik təsirlərdən kəskinləşmə (infeksion xəstəliklər, insolyasiya, vaksinasiya və s.)
- polisistem zədələnmələr (dəri, oynaq, ürək, ağciyərlər)
- immunsupressor və iltihabəleyhinə preparatların terapevtik effekti

Ümumi klinik simptomatika

- ✓ Hərərət, zəiflik, bədən kütləsi itkisi
- ✓ Müxtəlif lokalizasiyalı ağrılar
- ✓ Dəri səpgiləri, selikli qişaların dəyişilmələri
- ✓ Artralgiyalar, artritlər
- ✓ Serozitlər
- ✓ Artan simptomatika ilə gedən sistem zədələnmələri
- ✓ İltihabi və immunoloji laborator dəyişikliklər

Müayinə üsulları

- Qanın ümumi analizi
- Qanın biokimyəvi analizi
- Sidiyin analizi
- Funksional böyrək sınaqları
- İmmunologiya Ig A,M,G,sitokinlər, DNT anticisimləri, C-reaktiv zülal, krioqlobulinlər, ASA, ScL, Scl-70, Pm-Scl, Sm-ANA, Ro/SSA, La/SSB
- EKG, daxili orqanların USM
- Rentgen müayinə: döş qəfəsi, oynaqlar və s.
- KT, MRT
- Biopsiya
- Bakterioloji və virusoloji müayinə

Terapiyanın əsas prinsipləri

❑ *Xəstəliyin müalicəsi* (patogenetik)

- revmatizm əleyhinə preparatlar
- Sitotoksik immunodepresantlar
- Qeyri-sititoksik revmatizm əleyhinə preparatlar
- Bioloji agentlər (monoklonal anticisimlər)

❑ *Simptomların müalicəsi* (iltihabəleyhinə) revmatizm əleyhinə preparatlar

❑ *Mikrosirkulyasiyaya təsir edən preparatlar və antikoqquulyantlar*

Xəstəliyin müalicəsi (patogenetik)
revmatizm əleyhinə preparatlar

- **Sitotoksik immunodepressantlar:**
metotreksat, tsiklofosfamid, azatioprin,
- **Qeyri-sitotoksik immunodepressantlar :**
**tsiklosporin, sulfasalazin, leflunomid,
mofetila mikofenolat, hidrosixloroxin**
- **Bioloji agentlər (monoklonal anticisimlər):**
FNO- α ingibitorları (adalimumab, infliksimab, etanarsept), anti-CD-20 AT rituksimab), İL6 reseptoruna qarşı anticisimlər (totsilizumab) və s.

Simptomların müalicəsi (iltihabəleyhinə) revmatizm əleyhinə preparatlar

- **Glükokortikoidlər:**
prednizolon, metilprednizolon, betametazon (oynaq daxili)
- **Qeyri-steroid iltihab əleyhinə preparatlar:**
 - ✓ Tsiklooksigenaza-1-in selektiv ingibitorları (aspirin)
 - ✓ Qeyri-selektiv tsiklooksigenaza-1,2 (diklofenak, indometasin, naproksen, piroksikam, ibuprofen)
 - ✓ Tsiklooksigenaza-2 –nin əsas ingibitorları (meloksikam, nimesulid)
 - ✓ Tsiklooksigenaza-2-nin spesifik ingibitorları (tslekoksib)
- **Normal insan immunoqlobulini**

Mikrosirkulyasiyaya təsir edən preparatlar və antikoqulyantlar

- ✓ Mikrosirkulyasiyaya təsir edən preparatlar:
pentoksifillin, dipidamol, alprostadil
(prostoqlandin E1)
- ✓ Antikoqulyantlar:
Heparin və kicikmolekulyar heparinlər
(fraksiqparin, fraqmin), Varfarin

Qırmızı qurd eşənəyi (QQE)

Latınca *Lupus erythematosus* ifadəsinin hərfi anlamı "qızartılı qurd" deməkdir. Hind-avropa dillərində "lupus" sözünün açıqlaması yoxdur.

Latın dilində *erythematosus* (qızarmış) sözü yunan dilindən alınma *erythema*-dan (qızartı) törəyib. Sonuncu isə *erythainein* (qızarmaq) felindən əmələ gəlib.



Qırmızı qurd eşənəyi– immunorequlyator proseslərin genetik təkmilləşməməsi nəticəsində orqanizmin öz hüceyrələrinə qarşı anticismlərin yaranması və immunokompleks iltihabın yaranması nəticəsində birsıra orqanların zədələnməsi ilə səciyyələnən bir xəstəlikdir.

*Xəstələnmə piki 15-25 yaş , qadın:kişi 8-10:1 (uşaqlar – 3:1),
uşaqlar arasında xəstələnmə 0,4-0,9 hər 100 000/ildə*

*Provokasiyaedici faktorlar: insolyasiya, infeksiya,
menarxe*

Başlanğıc əlamətlər:

- Hərərət, zəiflik, bədən kütləsinin azalması, poliadeniya, distrofiya, alopesiya
- 97% dəri və selikli qişaların zədələnməsi:
«kəpənək»- (başlanğıcda 40%), diskoid ocaqlar, kapilyarit, qansızmalar, xeylit, stomatit
- Trombotik vaskulopatiyalar (AΦC)
- Oynaq simptomu – 80% (tez-tez simmetrik, biləklərin proksimal oynaqlarınınin və iri oynaqların zədələnməsiproksimal)
- Əzələ simptomu

Kliniki baxımdan qurd eşənəyi bir neçə cür olur:

sistemli biçimi - ən yayqın forması, daxili orqanların patoloji prosesə cəlb olunması ilə səciyyələnir.

dəri forması (natamam qurd eşənəyi) - yalnız dərinin zədələnməsi ilə müşahidə olunur.

3 cür olur: yerli, yayılmış və uşaq diskoid formaları.

dərmanların törətdiyi forma

neonatal forma (körpələrdə qurd eşənəyi)

Əlamətləri (simptomları)[

Qırmızı qurd eşənəyi istənilən orqanı zədələyə bilər. Heç də bütün xəstələrdə dəri zədələnmələri olmur. Bəzi xəstələrdə yalnız bir orqan sistemi patoloji prosesə cəlb oluna bilər: məsələn, yalnız psixoz və ya qlomerulonefrit şəklində özünü büruzə verən kliniki biçimdə. Digər xəstələrdə bütün orqan sistemləri zədələyə bilər: bəzən bu eyni vaxtda baş verə bilər, bəzənsə tədricən gedən proses sonucuna ola bilər.

Dəri zədələnmələri makular, diskoid, bullöz (suluqlu) ola bilər.

Daxili orqan zədələnmələri bir və ya bir neçə orqan sistemlərin cəlb olunması ilə izlənilə bilər.

Sinir sistemi: psixoz, qıcolma (rus. sudoroqa), xoreik hiperkinez, ürək-damar sistemində aşırı laxtalanma sonucu baş verən ifliclər və s.

Qanyaradıcı toxumalar: leyko- və limfositopeniya, anemiya, trombositopeniya və trombozlar.

Ürək-damar sistemi: Libman-Saks endokarditi (qeyri-yoluxucu revmatik endokardit), perikardit, [antifosfolipid sindrom](#) nəticəsində aşırı laxtalanma və

Tənəffüs sistemi: plevrit

Sidik-ıfrazat sistemi: qlomerulonefrit, nefrotik sindrom

Törəmə orqanları: ürək-damar sistemində aşırı laxtalanma sonucu baş verən uşaq salmalar.

Dəri formaların diaqnostikası

Dəri formaları dərinin biopsiyası və qanda lupus-spesifik antibədənciklərin (əks-cisimlərin) səviyyəsini bəlirləmə nəticəsində qoyulur. Bu zaman daxili orqanların müayinəsi heç bir patoloji zədələnmə olmadığını göstərir.

- **Sistemli formanın diaqnostikası**

- Başqa autoimmun xəstəliklərdən ayırd olunmasını asanlaşdırmaqdan ötürü Amerikan Revmatoloji Kolleci 1982-ci ildə *Sistemli qırmızı qurd eşənəyinin **sinifləndirmə** kriterlərini* tərtib etdi . Amerikan Revmatoloji kollecinin 11 meyarı:
- Üzün kəpənəkvari eritemi (qızartı, səpgi)
- Diskoid qurd eşənəyi
- Gün işığına həssaslıq
- Ağız və burunda selikli qişanın xoraları
- Qeyri-eroziv artrit (oynaq iltihabı)
- [Plevrit](#) və ya [perikardit](#)
- Nefrit (sidikdə silindrlərin və ya zülalın səviyyəsi günə 500 mg-dan artıq olması)
- Ensefalopatiya (qıcolma və ya psixoz)
- Qan dəyişikləri: retikulozlu hemolitik anemiya, **və ya** leykopeniya ($< 4,000/\text{mm}^3$ - 2 dəfədən artıq müşahidə olunan), **və ya** limfopeniya ($< 1,500/\text{mm}^3$ - 2 dəfədən artıq müşahidə olunan), **və ya** trombositopeniya ($< 100,000/\text{mm}^3$ - bunu törədə bilən dərmanların təsiri istisna olubsa)
- İmmunoloji pozuntular: ikiqat sarmallı DNT-a qarşı antibədənciklərin (anti-isDNA-AB), **və ya** Smith-Antigeni antibədənciklərin (Sm-AB), **və ya** antifosfolipid antibədənciklərin (antikardiolipin antibədəncikləri, müsbət lupus-antilaxtalayıcı testi, və ya yalançı-müsbət Vasserman reaksiyası) qanda tapılması.
- Anti-nüvə antibədəncikləri (ANA)
- 11 kriterdən ən azı dördü müsbətdirsə, sistemli qırmızı qurd eşənəyindən danışmaq olar. Bunlar rəsmi olaraq **sinifləndirmə** kriterləri adlandırılrsa da, Qərb uzmanları tərəfindən praktikada diaqnostika üçün də geniş istifadə olunur. Ancaq AKR meyarlarının bəzi nöqsanlarını bilmək çox önəmlidir:

Antifosfolipid sindrom: klinik əlamətləri



Trombovaskulit



Pəncədə xoralar



Digital nekrozlar



Livedo

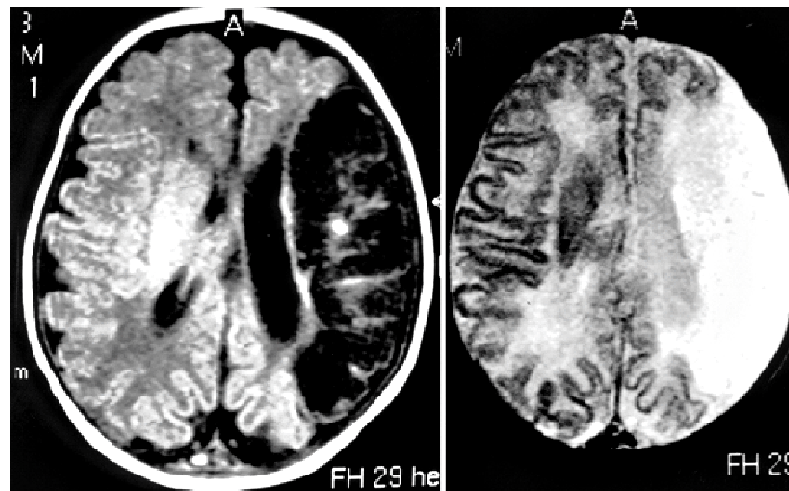


Fig 2. T1 and T2-weighted magnetic resonance demonstrating left infarct in the middle cerebral artery territory.

QQE diaqnostik kriteriyaları (Amerika Revmatoloqlar Assosasiyası, 1997)

1. Almacıq nahiyədə səpgi

(«kəpənək») – nazolabilal büküşə doğru yayılma tendensiyası olan, fiksəolunmuş yastı və ya dəri səthindən qalxan eritema, xəstələyin başlanğıcında 40%-də olur

Üzün kəpənəkvari eritemi (qızartı, səpgi)
“kəpənək” əlaməti



**2. Diskoid qurd
eşənəyi**

**3. Gün işığına
həssaslıq**

**4. Ağız və burunda
selikli qışanın
xoraları**

**5. Qeyri-eroziv artrit
(oynaq iltihabı)**

**6. Serozit (plevrit və
ya perikardit)**



Sistem Lupus Erythematosus (SLE)



Ağız və burunda selikli
qişanın xoraları

Sistem Lupus Erythematosus (SLE)



Oynaq və baldır
nahiyədə olan
eritematoz səpgilər

7. Böyrəklərin zədələnməsi (sidikdə silindrlərin və ya zülalın səviyyəsi günə 500 mg-dan artıq olması)

Böyrək zədələnməsinin variantları (DST)

I – dəyişiklik yoxdur

II – mezengial nefrit

III – ocaqlı proleferativ

IV – diffuz proleferativ

V – membranoz

VI – qlomeruloskleroz

8. Nevroloji pozulmalar (qıcolma, hiperkinezlər, psixoz)

9. Hematoloji pozulmalar:

retikulozlu hemolitik anemiya, *və ya* leykopeniya ($< 4,000/\text{mm}^3$ - 2 dəfədən artıq müşahidə olunan), *və ya* limfopeniya ($< 1,500/\text{mm}^3$ - 2 dəfədən artıq müşahidə olunan), *və ya* trombositopeniya ($< 100,000/\text{mm}^3$ - bunu törədə bilən dərmanların təsiri istisna olubsa)

10. İmmunoloji pozuntular: ikiqat sarmallı DNT-a qarşı antibədənciklərin (anti-isDNA-AB), **və ya** Smith-Antigeni antibədənciklərin (Sm-AB), **və ya** antifosfolipid antibədənciklərin (antikardiolipin antibədəncikləri, müsbət lupus-antilaxtalayıcı testi, və ya yalançı-müsbət Vasserman reaksiyası) qanda tapılması.

11. Anti-nüvə antibədəncikləri (ANA)

***Xəstədə 4 və daha çox əlamətin
olması QQE diaqnozunu
təsdiq edir.***

Müalicəsi

- **Glukokortikoidlər** (1 mg/kg/sut) 4-6 həftə, sonra tədricən azlatma (0,2 mg/kg/sut) bir necə il
Puls-terapiya v/d metilprednizolon 10-30 mg/kg /sutka (1000 mg/sut artıq olmaz) 3 gün.
- **Immuno-depressantlar**
- **Sitostatik preparatlar**
- **Salisatlar**
- **Pirazolon preparatları**
- **Indometasin**
- Bədəndəki histamin nisbətinin yüksəlməsi allergiyaya səbəb olar. Histaminin tarazlaşdırmaq üçün histaminli və ya kortizonlu dərmanlar verilir.

Yuvenil dermatomiozit (YDM)

qız: oğlan 1,4-2,7:1, başlanğıc yaşı 4 – 10 (orta= 7) il

yayılma 3,2 nəfər hər 1.000.000 uşaqda

Yuvenil dermatomiozit (YDM)

Əsasən köndələn-yastı hüceyrələrin zədələnməsi ilə gedən, hərəki funksiyanın, eyni zamanda dərinin, mikrosirkulyator sistemin pozulmasına səbəb olan sistem xəstəliyidir, kalsinoz və irinli infeksiya ilə ağırlaşır.



Yuvenil dermatomiozitin xüsusiyyətləri

- **Yayılmış vaskulit**
- **Kəskin mialgiyalar**
- **Daxili orqanların zədələnməsi və kalsinozun inkişafı**
- **Neopalstik proseslərlə assosiasiyası**

Yuvenil dermatomiozitin klinik əlamətləri

- Dəri sindromu
- Miopatik sindrom
- Daxili orqanların zədələnməsi (poliserozidlər, hepaomeqaliya, polilimfaadenopatiya)
- Qızdırma (tez-tez subfebril)
- Cəkinin azalması

Dəri sindromu- heliotrop səpgi –yuxarı göz qapaqlarında qırmızı-bənövşəyi ödemli eritema

Periorbital eritema



Dermatomiozit



«Dermatomiozit
eynəklər» yuxarı göz
qapaqlarında ödemli-
eritematoz səpgilər,
periorbital nahiyənin
bənövşəyi səpgiləri

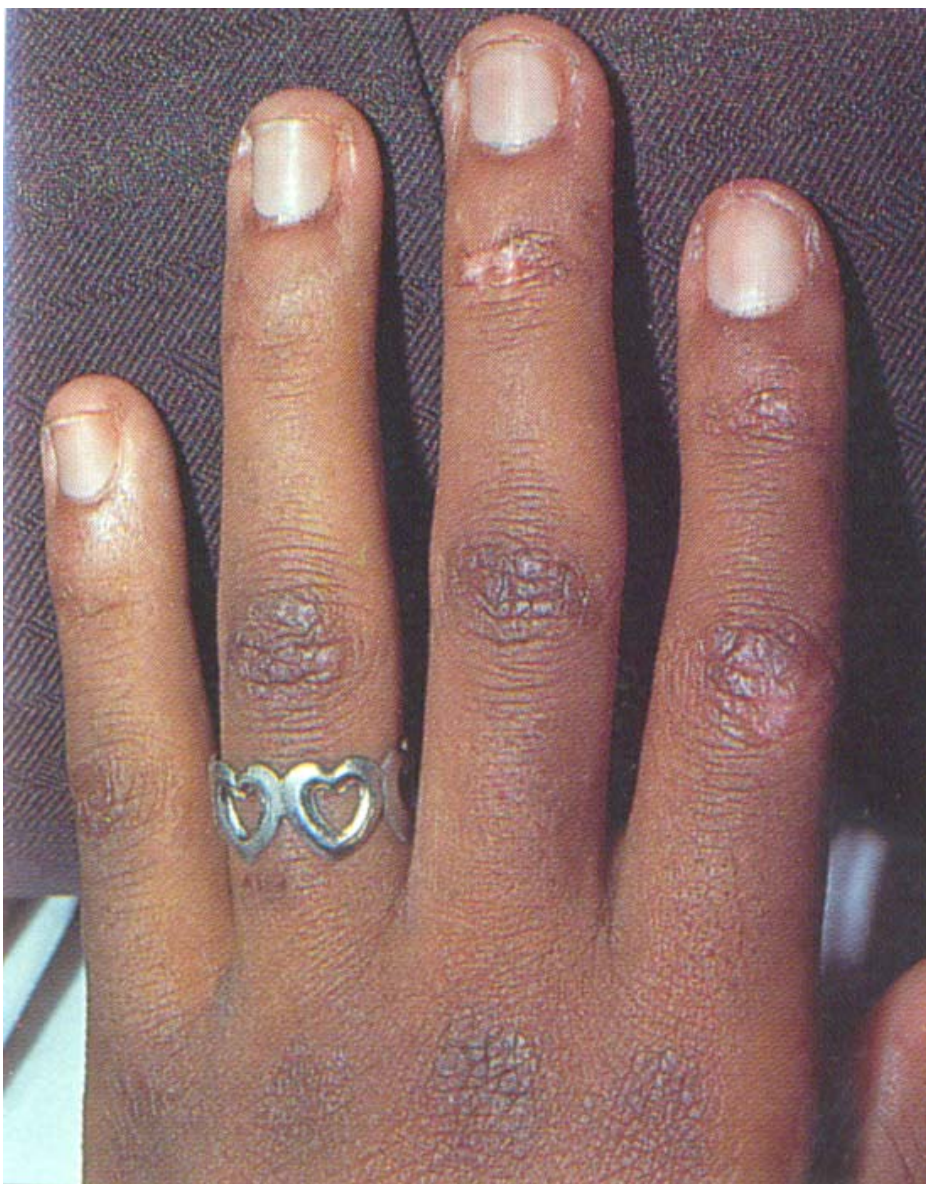
Dermatomyozit



- Heleotrop səpgi və periorbital ödemlər

Qottron simptomu – iri oynaqların, barmaqların acıcı səthlərində qırmızı-bənövşəyi keratik atrofik eritemalar, vaskulitlər





***barmaqların acıcı səthlərində qırmızı-
bənövşəyi keratik atrofik eritemalar***

*G.Gottron (Heinrich A. Gottron, 1890-1974) –
alman terapevti)

Vaskulit



Kalsinoz

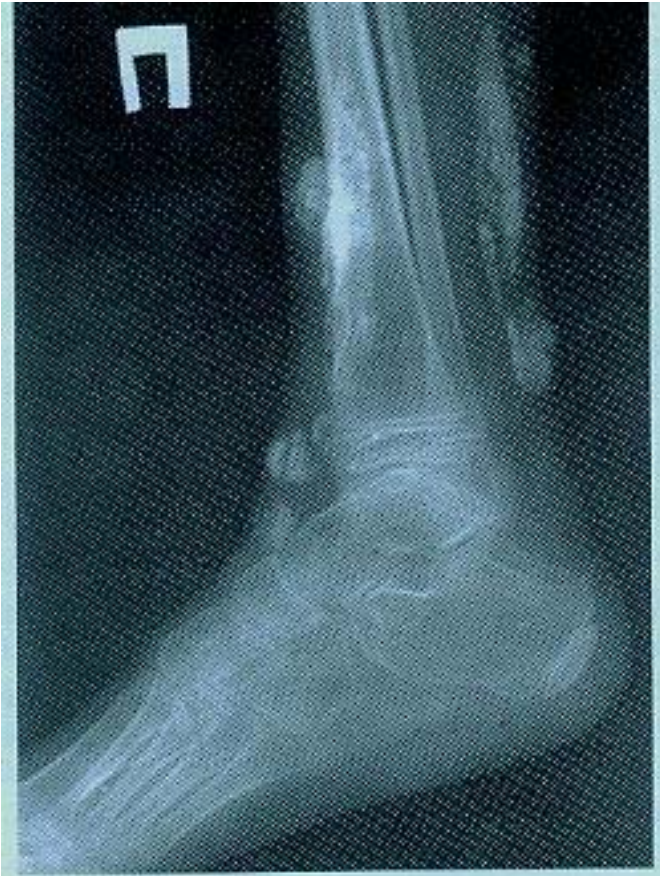


Yuvenil dermatomiozit



- Aktiv iltihab olan nahiyələrdə dərialtı düyünlər- kalsinoz

Yuvenil dermatomiozitin



- Əzələ kalsinozu
- Yuvenil dermatomiozitdə 5 dəfə tez rast gəlinir
- İltihabın markeri
- Vaskulit zamanı daha tez-tez olur

Əzələ sisteminin zədələnməsinin simptomları

- Əzələlərdə ağrı
- Ətrafların proksimal əzələlərinin və bel əzələlərinin artan zəifliyi və ödemi
- udma əzələlərinin zədələnməsi (disfoniya, burunda danışma, səsin batması, disfagiya, qırıq-qırıq öskürək)
- tənəffüs əzələlərinin və diafraqmanın zədələnməsi,
- **“əzələlərin parçalanma fermentləri” - kreatinfosfokinaza, LDH (laktadehidrogenaza), ALT (Аланинаминотрансфераза), AST (Аспартатаминотрансфераза), aldolaza.**

Miopatik kriz:

- **Ən ağır vəziyyətdir**
- **Köndələn –yastı əzələlərin zədələnməsi**
- **Hərəkətsiz vəziyyət, miogen “bulbar iflic**
- **Tənəffüsün miogen iflici**

Daxili orqanların zədələnməsi

- Artrit, vətər-əzələ kontrakturaları, ürək əzələsinin zədələnməsi
- Ürəyin zədələnməsi, (perikardit, miokardit, kardioskleroz)
- Ağ ciyərlərin zədələnməsi (aspirasion pnevmoniya, fibrozlaşan alveolit)
- Mədə-bağırsaq sisteminin zədələnməsi- motorikanın zədələnməsi, eroziv-xoralı proses

Yuvenil dermatomiozit



- Sklet əzələlərinin zədələnməsi - ətrafların proksimal hissəsinin simmetrik zədələnməsi və zəifləməsi, mialgiyalar, zədələnən əzələlərdə ödemlər
- Tənəffüs əzələlərinin zədələnməsi, udmanın pozulması (disfagiya, disfoniya, aspirasiya)
- Əzələ distrofiyaları
- Yumşaq toxumaların kalsifikasiyası
- Ümumi distrofiya

Polimiozitin kriteriyaları

1. Proksimal əzələ zəifliyi
2. Qanda kreatinfosfokinazanın (KFK) və ya aldolazanın yüksəlməsi
3. Əzələ ağrısı (palpator və ya spontan)
4. Müsbət anti-Jo1 (histidil –RNK-sintetaza) anticişimi
5. Elektromioqrafiyada miogen dəyişikliklər
6. Qeydestruktiv artrit və ya artralgiyalar
7. Sistem iltihabi əlamətləri
8. Əzələ zədələnməsinin morfoloji təsdiqi

Deratomyozit diaqnozunu qoymaq üçün dəri kriteriyalarından minimum biri və polimiozitin dörd kriteriyası olmalıdır. (Tanimoto et al 1995)

Gedişatı:

- Davamlı remissiya– 85 %
- Qeyri-tam remissiya -15%

Müalicəsi

- Qlükokortikoidlər 1 mg/kg 6-8 həftə, 12 ay ərzində tədricən azlatmaq, davamedici doza 0,25-0,3 mg/kg 4-5 il ərzində, metil-prednizolonla puls- terapiya
- Sitostatiklər (metotreksat, azatiopirin, tsiklofosamid, tsiklosporin)
- Venadaxili immunoqlobulinlər
- Mikrosirkulyasiya üçün dərman preparatları (pentoksifillin, dipiridamol, fraksiparin)

Sistem sklerodermiya (SSD)

Sklerodermiya (SD)

Dərinin xarakter zədələnməsi, dayaq-hərəkəti sisteminin və daxili orqanların (ağ ciyər, ürək, böyrəklər, mədə-bağırsaq) zədələnməsi və yayılmış vazospastik pozulmalar olur.

Гусева Н.Г., 1997, Seibold J.R., 1993

Sistem sklerodermiya (SSD) – daxili orqanların zədələnməsi olur.

Hissəvi sklerodermiya – dəridə, dərialtı qatda hissəvi fibrozun olması

Uşaqlarda sklerodermiyanın xüsusiyyətləri

- Xəstələnmə piki 8 yaşa uyğundur, daha tez-tez qızlar xəstələnir (qızlar- oğlanlar=3-4 : 1)
- Zədələnmə hissəvi xarakter daşıyır, kontrakturalaa meyillik olur.
- Daxili orqanlar az halda zədələnir
- Zəif immunoloji aktivlik olur
- Ümumi əlamətlər- xeyli bədən kütlə itkisi

Təsnifatı

1. **Diffuz sklerodermiya** – diffuz dəri zədələnməsi
2. **Limitləşmiş sklerodermiya** – dərinin hissəvi zədələnməsə, əsasən əllərdə, ayaqlarda, üzdə.
3. **Çarpaz sindrom** – başqa sistem xəstəlikləri ilə birlikdə olması.

Gedişatı: kəskin, yarımkəskin, xroniki

Aktivlik: I, II, III dərəcə

Dəri zədələnməsini dərəcələri

3 mərhələdə keçir:

1. Ödem mərhələsi,

**2. Bərkləmə (skleroz)
mərhələsi**

3. Atrofiya



Bənövşəyi-çəhrayı rəngdə olan bərk ödem



İndurasiya (skleroz)



Atrofiya



Baldırın hipotrofiyası



Sklerodermiyanın klinikası

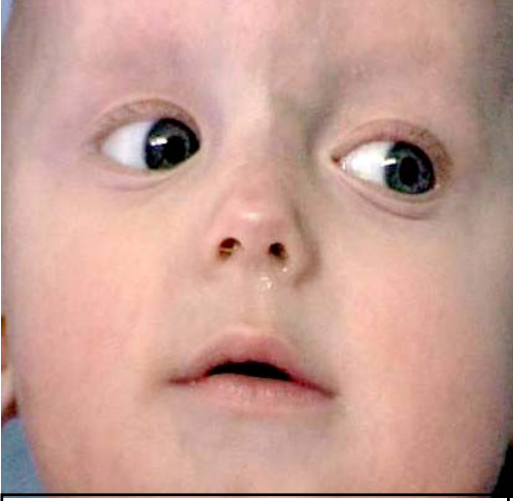
Reyno sindromu- bilək və ayaqların, üzün, dodaqların, dil ucunun vazospastik dəyişikliyi



Sklerodaktiliya -dərinin və dərialtı toxumanın bərkləşməsi, distal falanqaların nazilməsi və qısalması



Üzün zədələnməsi



Sifətin maskayabənzər olması, qaşalrın və kirpiklərin tökülməsi



Ağız ətrafında qırıqların olması nəticəsində yaranan kiset ağız

Oynaq sindromu. «Psevdoartrit» - kontraktur yaranması ilə nəticələnən kicik oynaqətrafı toxumanın gözlə görünən fibroz-skleroz dəyişiklikləri



Oynaq sindromu

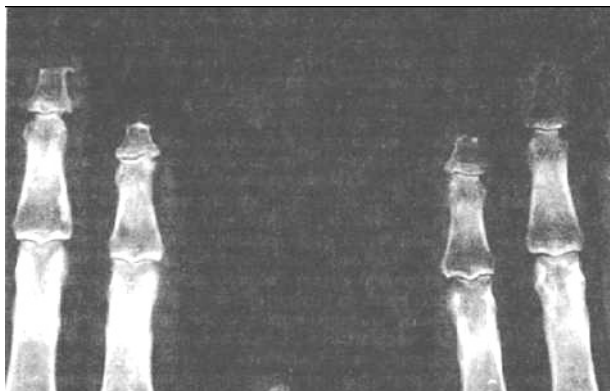
- Poliartralgialar
- «Psevdoartrit» - oynaqlarda görünən dəyişikliklər, kontrakturalar yaranır, oynaqlarda nəzərəçarpan destruksiya yaranmır



Fibroz, dərinin atrofiyası, üzün əzələ hissəsinin azalması, hemiskleroderma



Sümüklərin zədələnməsi:



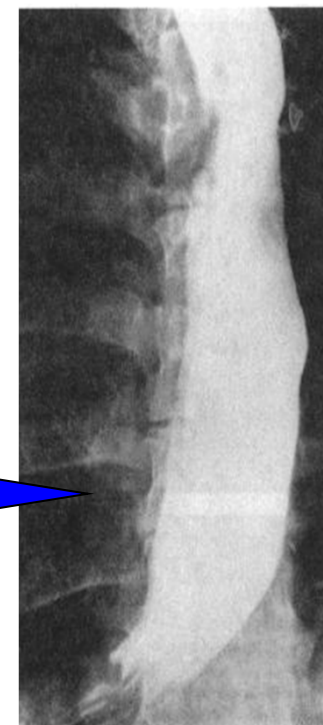
Dırnaq falanqalarının osteolizi (damar-trofika pozulması nəticəsində)



Yumşaq toxumaların kalsinozu, əsasən oynaqətrafı əl barmaqlarında

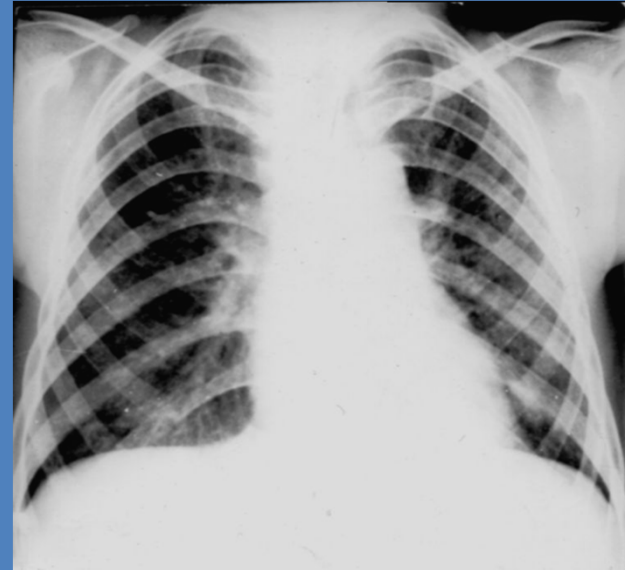
Mədə-bağirsaq traktının zədələnməsi :

Atoniya, yemək borusunun aşağı hissəsinin daralması, peristaltikanın zəifləməsi, bütün bağırsağ da zədələne bilər.



● *Tənəffüs sisteminin zədələnməsi:*

- Diffuz pnevmofibroz
- Ağciyər hipertenziyası
- Fibrozlaşan alveolit



• *Ürəyin zədələnməsi:*

- Miokardın zədələnməsi
- Endokardın zədələnməsi
- Perikardit

Laborator göstəricilər qeyri-spesifik olur

- **ECS yüksəlməsi, eozinofiliya, hiperqammaqlobulinemiya**
- **70% halda müsbət revmatoid faktor**
- **80% halda müsbət antinuklear faktor**
- **Sklerodermiya üçün spesifik anticisimlər (Scl-70, antisentromer)**

Kapilyarskopiya- kapilyarların dilatasiyası, sayının azalması, avaskulyar sahələrin olması

Sadə kriteriyalar

(Amerika revmatoloji assosiasiyası)

- **Əsas kriteriya** – proksimal sklerodermiya (əl barmaqları oynaqları ətrafından kənara çıxan)
- **Kiçik kriteriyalar**–sklerodaktiliya, digital xoralar, dırnaq falanqalarının çapıqlanması, ağciyərlərin ikitərəfli bazal fibrozu.

Diagnoz üçün– Əsas kriteriya və ya 2 kiçik kriteriya vacibdir.

Müalicəsi

- **Qlükokortikoidlər:** prednizolon 0,5-1 mg/kg 1-2 ay. Sonradan 0,2-0,3 mg/kg azaltmaqla bir necə il ərzində
- **Sitostatiklər:** metatreksat (sistem və ya hissəvi), tsiklofosfamid (sistem formada, əsasən ağciyərlərin zədələnməsi zamanı)
- **Antifibroz müalicə: D-penisilamin (kuprinil)**
- **Mikrosirkulyasiyanın pozulmasının korreksiyası:** pentoksifillin, dipiridamol, Kalsium kanallarının blokatorları (**nifedepin, amlodipin**)- Reyno sindromu zamanı; alprostadil, aktovegin

Visseral təzahürlər

- Kardit- ürəyin hər 3 qisəsi zədələnmə bilər, lakin əsasən miokard qisəsi zədələnmir. Diffuz miokarda ürək hədlərinin böyüməsi, ürək tonlarının kəskinləşməsi, sistolik küyün eşidilməsi, ürəyin yığılma qabiliyyətinin kəskinləşməsinin pozulması və s. olur.
- Endokarditi septik və revmatik endokarditlərdən fərqli olaraq Libman-Saksin atipik abakterial endokarditi adlanır
- Pnevmonit-alveolyar arakəsmələrin fibrinoid nekrozu, intraalveolyar və interstisiyalı ödemlər, pnevmoskleroz, nəticədə tənəffüs çatışmazlığına səbəb olur.
- Nefrit- latent, manifest və nefrotik sindromlu nefrit kimi müşahidə edilir. Xəstəliyin fəal dövründə hipertenziya, hiperazotemiya olur. Yumaqciqlarla yanaşı böyrək kanalcıqlarında zədələnmir.
- Lupus nefrit- xronik gedişli və progressivləşməyə meyilli olur, böyrək çatışmazlığına gətirib çıxara bilər

Revmatoid artrit

Revmatoid artrit dayaq-hərəkət aparatının birləşdirici toxumasının zədələnməsi ilə səciyyələnən immunkompleks proses olub, xroniki xəstəlik sayılır.

Etiologiyası

Xəstəliyin etiologiyası tam aydın deyildir. Bir sıra tədqiqatçılar müxtəlif bakterial (stafilokokk, streptokokk) infeksiyaların formalarının, bəziləri isə mikoplazma və virusların rolunu qeyd edirlər.

Xəstəliyin başlanğıcına təkan verən amillər

- **Virus infeksiyaları**
- **Virus-bakterial infeksiyalar**
- **Oynaqların travması**
- **İnsolyasiya**
- **Soyuqdəymə**
- **Profilaktik peyvəndlər**

Diaqnoz Amerika Revmatoloqlar Assosiasiyasının tövsiyələrinə əsasən qoyulur:

- **16 yaşa qədər xəstəliyin başlanması**
- **Bir oynaqın və ya bir necə oynaqın zədələnməsi ,
şişkin olması, palpasiya zamanı ağrılı olması.**
- **Oynaq dəyişikliklərinin 6 həftədə 3 aya kimi olması**
- **Başqa revmatik xəstəliklərin inkar olması**

Təsnifatı (Durban, 1997-ci il)

- **1.Sistem artriti – aşağıdakı əlamətlərdən 2-dən çox birlikdə 2 həftədən artıq hərarətin yüksək olması**
- **Dəyən eritematoz səpgi**
- **Serozit**
- **Generalizə olunmuş limfadenopatiya**
- **Hepatomeqaliya və ya splenomeqaliya**

Patogenezi

- Patogenezin əsasını autoimmün proseslər təşkil edir. Əsas zədələnən orqan sinovial qişadır. Oynağın sinovial qişasının plazmatik hüceyrələr irevmatoid amil adlanan əks cism hasil edir. Komplementin iştirakı ilə sinovial toxumada yaranan autoantigen-autoantitel reaksiyası immunokomplekslərin əmələ gəlməsi, trombositlərin aqreqasiyası və onlardan serotoninin və digər bioloji aktiv maddələrin xaric olmasına səbəb olur. Bu damar divarlarına təsir edərək, onların keçiriciliyini artırır, genəlməsinə səbəb olur.

Klinikası

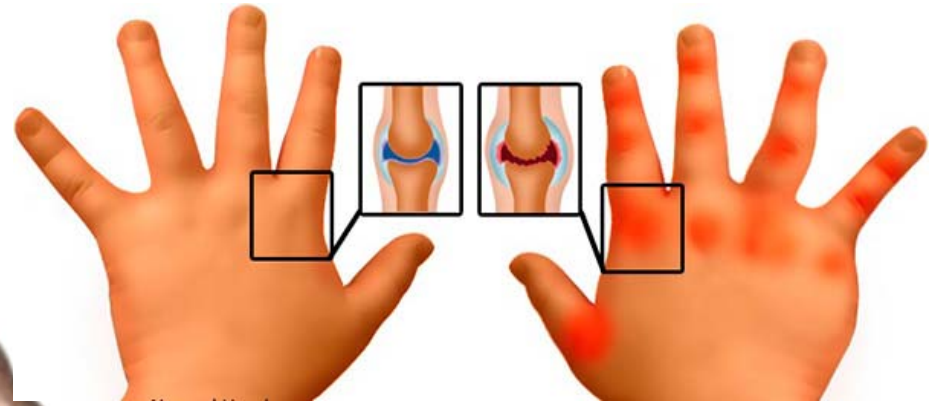
Xəstəlik, adətən, tədricən, bəzən kəskin başlanır. Subfebril temperatur fonunda oynaqda müxtəlif dəyişikliklər baş verir: ağrı, oynaqların şişkinliyi. Bunlar ayrılıqda və bir yerdə ola bilər. YRA zamanı oynaqlar çoxlu sayda-poliartrit, məhdud oliqoartrit və monoartrit şəklində zədələnir. Poliartrit zamanı ətraflar, onurğa sütununun boyun şöbəsi, döş-körpücük, çənə-gicgah oynaqları; oliqoartrit zamanı isə prosese iri oynaqlar cəlb edilir. Oynaqların forması dəyişir, funksiyası pozulur, ağrılar olur.



Деформация
большого
пальца

Отклонение
фаланг в локтевую
сторону

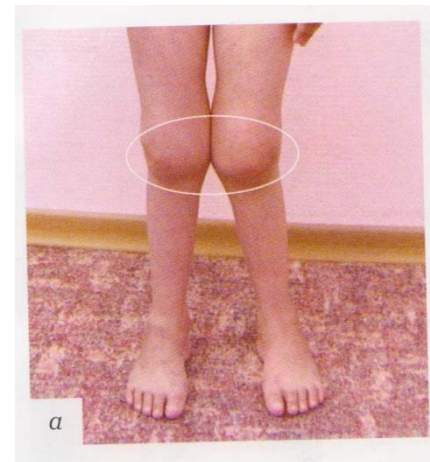
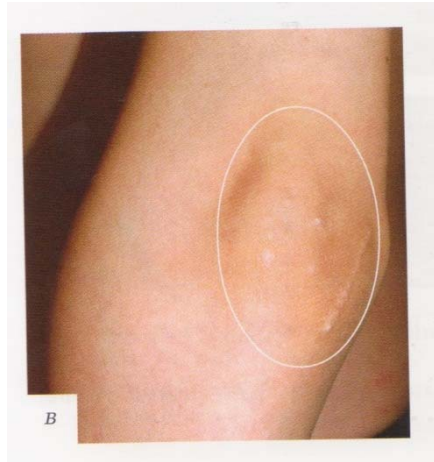
S-образная деформация



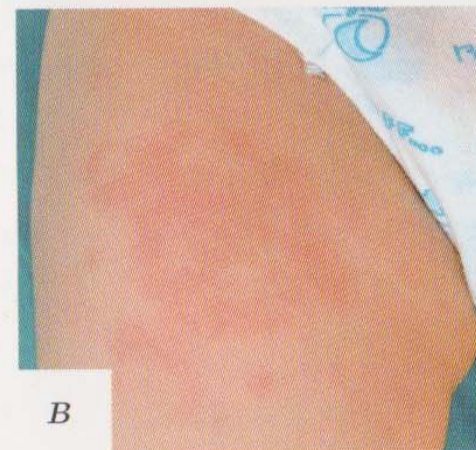
İri oynaqlarda olan dəyişikliklər



Oynaqların zədələnməsi



Dəriddə səpgi



- Oynaq-visseral forma yalnız oynağın yox, həmçinin daxili orqan və sistemlərin zədələnməsi ilə səciyyələnir. Bu forma daha ağır gedişə malikdir. Onun ən ağır variantı Still sindromudur. Bu, çox hallarda kəskin başlanır, yüksək temperatur, oynaqlarda şişkinlik və ağrı olur, allergik səpgi, bəzən isə daxili orqanların zədələnməsi müşahidə edilir: subfebril temperatur, artralgiya, səpgi, vegetativ pozuntular. Bu formada oynaqlar tərəfindən olan səciyyəvi simptomlardan biri odur ki, dəyişikliklər özünü gah büruzə verir, gah da keçib gedir. Belə hal diaqnozun düzgün təyini ləngidə bilər. Oynaq-visseral formada oynaq formasından fərqli olaraq bud-çanaq, alt çənə, onurğa sütununun oynaqları zədələnilir, proses bəzi hallarda ankiloz ilə nəticələnir. Ağrılar başqa variantlardan fərqli olaraq daha şiddətli olur. Still sindromunda qaraciyərin böyüməsi müşahidə olunur.

- Artralgıya o qədər güclü olur ki, uşağın döşəkağı ilə təması da ağrı törədə bilər (döşəkağı sindromu). Bu, oynaq boşluğuna mayenin toplanması və perpendikulyar toxumada iltihab ödeminin olması ilə izah olunur. Prosesin fəallığı az olduqda oynaq ağrıları yalnız hərəkət və palpasiya zamanı müşahidə olunur. Ekssudatın sorulması hərəkət zamanı oynaqda krepitasiyanın eşidilməsi ilə müşayiət edilir. Proliferativ və sklerotik dəyişikliklər kontrakturaları əmələ gətirir, nəticədə oynaqlar müəyyən vəziyyətdə fiksə olunur, hərəkət məhdudlaşır (xüsusən səhərlər). Səhər gərginliyi YRA üçün tipik və əsas diaqnostik meyar hesab olunur.

Diagnozu

- Rentgenoloji müayinə-bu zaman 70-80% hallarda sümüklərin epifiz nahiyəsində osteoporoz tapılır.
- Sinovial mayenin tədqiqi-mayenin miqdarı bir neçə dəfə artır. Rəngi sarı-bulanıq bəzi xəstələrdə irinəbənzər olur. Zülalın, hüceyrələrin miqdarı çoxalır, əsasən polinuklearlar, makrofaqlar və limfositlər olur.İmmunoloji testlərə xüsusi əhəmiyyət verilir. Sinovial mayədə 'revmatoid artriti hüceyrələri yaxud faqositlər tapılır.

Müalicəsi

- YRA-nın müalicəsində kortikosteroidlər əsas yer tutur. Preparat sutkada hər kq çəkiyə 0,8-1mq, uzun müddətə verilir. Maksimal doza klinik-laborator effekt alınana qədər təyin edilir, sonra isə başlanğıc dozanın 1/3-1/4-inə qədər azaldılır. Kortikosteroidlər, adətən, qeyri-steroid iltihab əleyhinə dərmanlar və əsas preparatlarla birgə tətbiq edilir. Prosesin yüksək immunoloji fəallığı və bazis terapiyasının effektsizliyi zamanı, həmçinin YRA-nın allerqoseptik variantında sitostatiklər (azatioprin, leykeran) təyin edilir.

Fizioterapevtik müalicə üsulları

- Ultrabənövşəyi şüalanma
- Induktotermiya
- Dərman maddələri ilə elektrofarez
- Parafinterapiya
- Palçıq müalicə
- UYT (ultra yüksək tezlik)

Profilaktikasi

YRA –nın spesifik profilaktikasi yoxdur.Xronik infeksiya ocaqları və reaktivliyi dəyişmiş uşaqlar üzərində mütləq həkim nəzarəti olmalıdır.Xəstəliyin residivlərinin qarşısını almaq üçün nəinki pediatr və revmatoloqun,həm də ortoped,okulist,fizioterapevt və müalicəvi bədən tərbiyəsi həkiminin dispanser müşahidəsi məsləhətdir.

**Diqqətinizə görə
minnətdaram!**

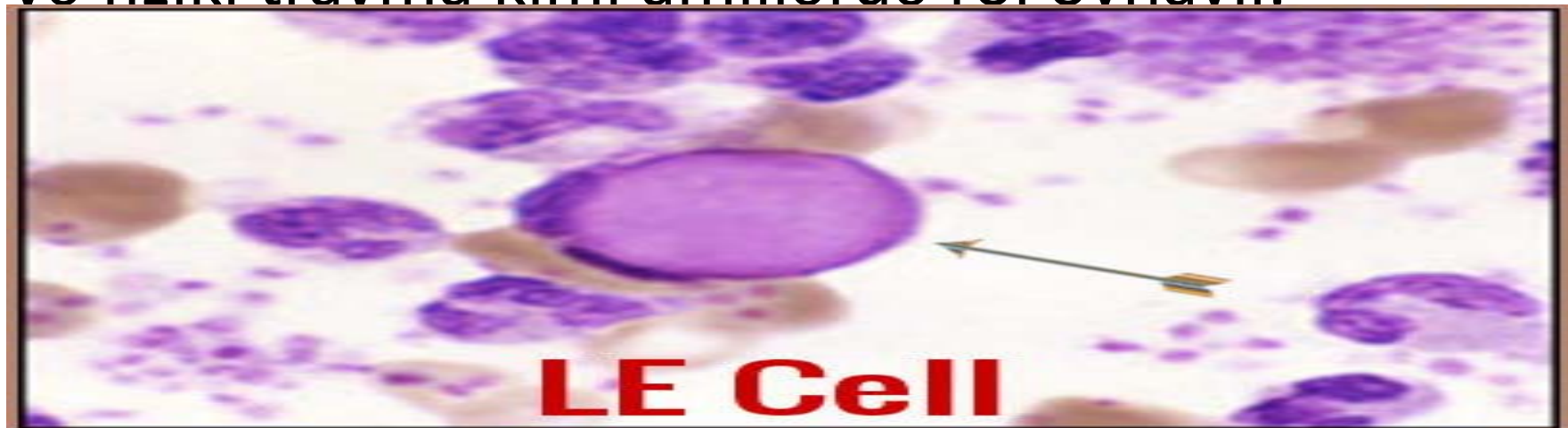
Sistem Qurd eşeneyi

- Birləşdirici toxumanın diffuz zədələnməsi ilə gedən immunkompleks xəstəlikdir. Patoloji prosesin tezliklə yayılması, ağır visseral təzahürər və hiperimmün krizlərlə səciyyələnir. Xəstəliyin morfolji əsasını universal kapillarit və immunkomplekslərin zədələnmiş toxuma ocaqlarında toplanması təşkil edir



Etiologiyasi

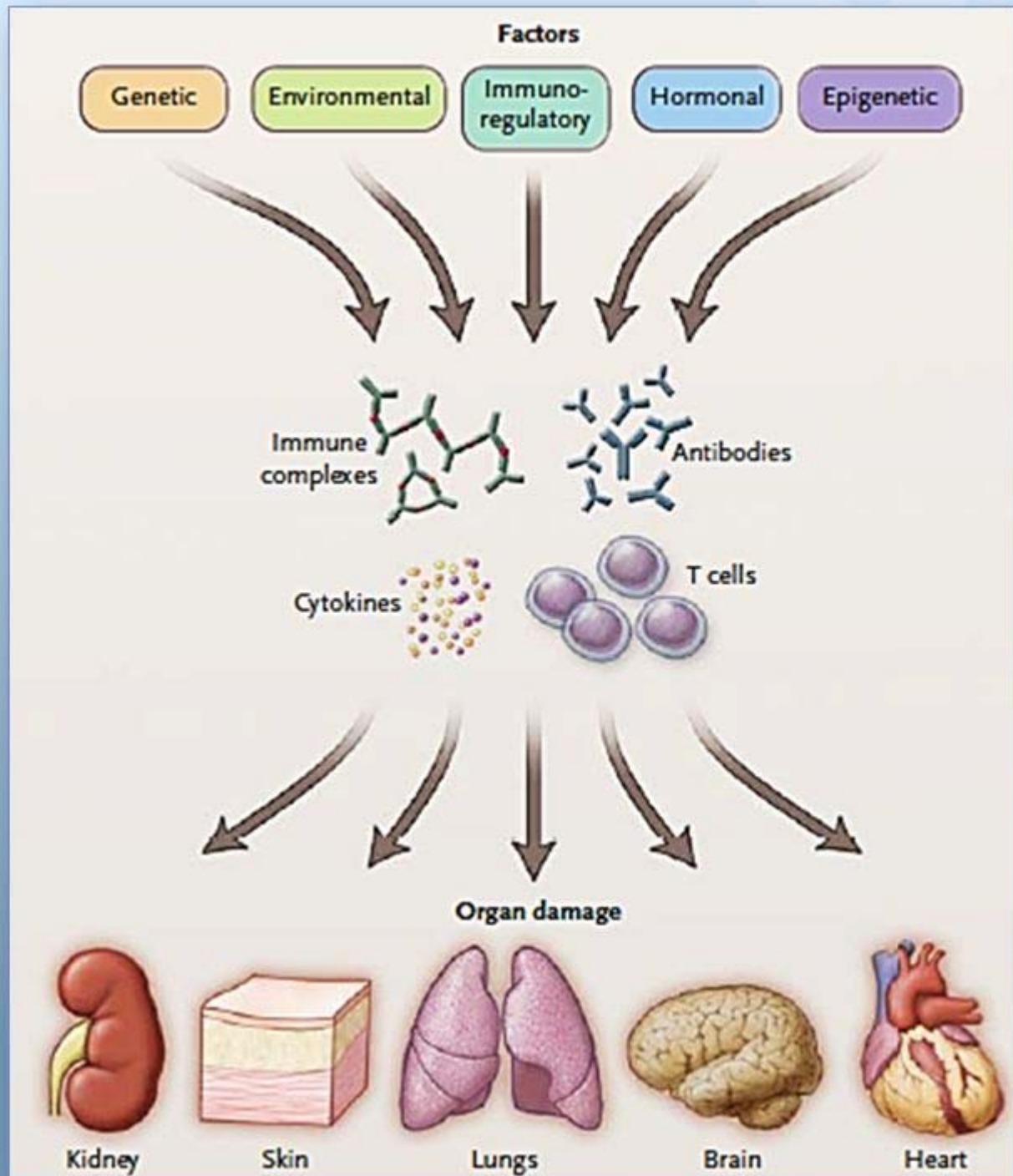
Xəstəliyin infeksiyon mənşəli olmasını iddia edənlər temperaturun, səpkinin, atralgiyanın, dalaq və limfa düyünlərinin böyüməsini, vaskuliti, EÇS-nin artması, leykositoz və ya leykopeniya, neytrofillərin sola meyilliyini əsas götürürlər. Soyuqlama, psixi və fiziki travma kimi amillərdə rol oynayıvır.



Patogenezi

- Immunoloji nəzəriyyə əsas götürülür. Hüceyrə nüvəsi ilə qarşılıqlı əlaqəyə girən autoantitellərdən təşkil olunmuş immunokomplekslərin əmələ gəlməsi SQQ-nin aktivləşməsi və progressivləşməsinə səbəb olur. Autoantitellər əsasən DNT-ye qarşı yönəlir. DNT antitelləri hüceyrə nüvəsi ilə əlaqəyə girərək onun məhvinə və hüceyrə detritinin qan cərəyanına daxil olmasına səbəb olur. Toxumalarda tapılan nüvə qalıqlarına hemotoksinin cisimciyi deyilir. Nüvə detriti ətrafında leykositlər yığılır, sonra leykositlərdən biri detriti fagositə ugradaraq onu qurdeşənəyi hüceyrəsinə çevirir. (LE hüceyrələri)

Patogénesis del LES



Klinikası

- Kəskin, yüksək temperaturla başlayır. Temperatur daimi, intermitəedici, bəzən hektik olur. Temperaturla yanasi əzginlik, artrit, artralgiya, səpki ilkin əlamətlər sayilir.
- Ödemlə müşayiət olunan ekssudativ eritema, infiltrasiyali hiperkeratoz, cox zaman ozundən sonra çapıq və ya piqmentasiya qoyan suluq və nekrotik yaraların olması səciyyəvi sayilir
- Qurdeşənəyi dermatiti dərinin açıq hissələrini əhatə edir.
- Üz nahiyəsində yerləşən eritema kəpənək formasında olur.
- Tükləri kövrək, quru, kobud olur. Məhəlli ya da yayılmış dazlıq olur.
- Oynaq sindromu- artralgiya və artrit. Prosesə həm iri hem xirda oynaqalar cəlb olunur. Proqressiv xarakter daşımır.
- Əzələrin zədələnməsi- mialgiya, miozıt



obat-lupus.com

Mərkəzi sinir sisteminin orqanik zədələnməsi neyrolupus adlanır. Xəstələrdə başağrı, basgicəllənmə, yuxunun pozulması qeyd edilir. Periferik sinirlərin izoləedilmiş zədələnmələri ağrı sindromu və paresteziyalara səbəb olur. Ağır hallarda polinevrit, radikulit, mielit, ensafalit, kəskin beyin ödemi, ifliclər, afaziya, amneziya, komatoz, soporoz hallar müşahidə edilir.

Mədə-bağirsaq traktinin zədələnmələri zamanı qarında ağrı, qusma, ishal, melena olur. Abdominal sindroma qarın boşluğu orqanlarının kiçik damarlarının trombozu, hemorragiyalar səbəb olur.

Periferik qanda dəyişikliklər: anemiya, leykopeniya, trombositopeniya, EÇS-nin artması, disproteinemiya, C reaktiv zülalın, LE hüceyrələrinin, antinuklear amil və DNT-ye qarşı antitellərin titrinin artması aşkar olunur.

Müalicəsi

- Kortikosteroidlər
- Vitaminlər (B,C)
- Sitostatiklər
- Heparin
- Kurantil
- Metindol
- Müacilə bədən tərbiyəsi
- Masaj
- Pəhriz xora əleyhinə, zülal və kalium duzlari ilə zəngin olmalı, k.h məhdudlaşdırilməli, şirə əmələgətirən və ekstraktiv məhsullar pəhrizdən tamamilə çıxarılmalıdır.

