

АНДИЖОН ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ

ГОСПИТАЛ ТЕРАПИЯ ВА ЭНДОКРИНОЛОГИЯ КАФЕДРАСИ

РЕФЕРАТ

НЕФРОТИК СИНДРОМ БУЙРАК АМИЛОИДОЗИ

РЕЖА

1. Нефротик синдром буйрак амилоидозини таърифи.
2. Нефротик синдром буйрак амилоидозини этиологияси.
3. Нефротик синдром буйрак амилоидозини патогенези.
4. Нефротик синдром буйрак амилоидозини даволаш.
5. Буйрак амилоидозини профилактикаси

НЕФРОТИК СИНДРОМ - хар-хил касалликларнинг окибати булиб буйрак коптокчаларининг утказувчанлиги ошиши билан характерланади. Бунда юкори протеинурия (суткасига 3,5 г.дан ортик), гипоальбуминемия, гиперлипидемия ва шишлар кузатилади.

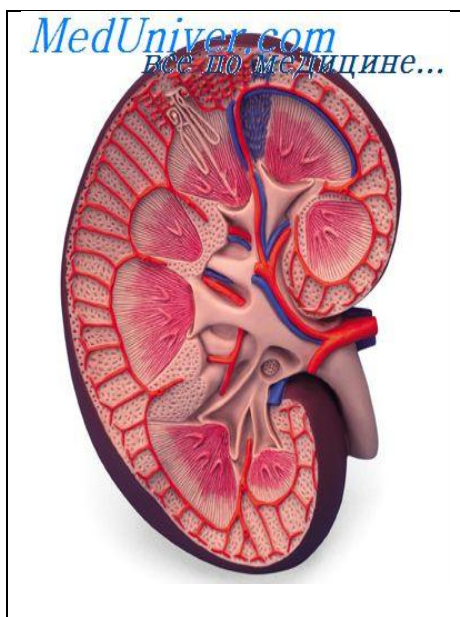
МОРФОЛОГИК АСОСИ. Купинча 2 хил буйрак узгаришлари: амилоидоз ёки хар-хил катталикда то электрон микроскоп ёрдамида куриш мумкин булгунга кадар узгарган фибропластик ва фокал сегментар гломеруляр гиалиноз билан ифодаланади.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯСИ. Инфекцион ва паразитар касалликлар купайганда нефротик синдром (НС) купрок кузатилади.

НЕФРОТИК СИНДРОМДА ЁШ БУЙИЧА МОРФОЛОГИК УЗГАРИШЛАР ЧАСТОТАСИ

(J.S. Cameron, 1988 й)

Ёш, йиллар	гломерулонефритни морфологик варианты,%				
	М.У	ФСГС	МГН	МзПГН	Бошкалар
То 15	83	8	1	5	3
15-29	31*	22	5	21	21
30-49	30*	9	32	8	21
50 ёшдан юкори	23*	12	34	8	23



Илов: М.У- минимал узгаришлар.(15 ёшгача ривожланган минимал узгаришлар хисобга олинган)

ФСГС-фокал сегментаргломерулосклероз;

МГН-мембраноз гломерулонефрит;

МзПГН-мезанглопролифератив гломерулонефрит.

КЛАССИФИКАЦИЯСИ

НС.нинг таснифи асосий касаллик этиологияси ва морфологияси билан боғланган. Н.Д. Савенкова ва А.П. Папаян (1997) нефротик синдромнинг куйидаги классификациясини таклиф этади.

1. НС нинг клиник турлари:

Бирламчи НС.

1. Тугма ва инфантил:

___ тугма « фин тилида» микрокистозлар билан ва «французча» диффуз мезангиал узгаришлар типиди.

___НС минимал узгаришлар билан.

___НС мезангиопродлифератив узгаришлар билан ёки фокал сегментар гломерулосклероз (ФСГС) билан.

2. Бирламчи гломерулонефритдаги нефротик синдром:

___НС минимал узгаришлар билан

___НС мембраноз ва ФСГС, мембраноз пролифератив, мезангиопродлифератив, экстрокпилляр, фибропластик (склерозловчи) узгаришлар билан.

Иккиламчи НС

1. Тугма ва инфалтил НС:

эндокринопатиялар, упка кистоз гипоплазияси, буйрак веналари тромбози, эмбрионал инфекциялар (сифилис, токсоплазмоз, цитомегалия, гепатит В, ОИТ- инфекцияси ва бошқалар) билан ассоциаланган холда.

2.НС буйрак эмбриогенезида, рефлюкс нефропатияда.

3.НС ирсий ва хромосом касалликларда.

4.НС тизимли васкулитларда ва бриктирувчи тукуманинг диффуз касалликларида, ревматизмда, ревматоид артритда.

5.НС уткир ва сурункали инфекцияцион касалликларда (гепатит В, энтеровирусли, герпес вирусли, ОИТ- инфекциясида, сифилис, туберкулез, дифтерия, инфекцияцион эндокардит), протозоозлар (лейшманиоз, малярия), гелминтозларда (аскаридоз, трихинеллез, описторхоз, эхинококкоз).

6.НС бирламчи, иккиламчи, ирсий амилоидозда.

7. НС саркоидозда, емон сифатли усмаларда (Вильмс усмаси), лейкозлар, лимфосаркома, лимфогранулематозда.

8.НС эндокрин касалликларида (кандли диабет, аутоиммун тиреоидит), псориазда.

9.НС гемоглобинопатияларда.

10. НС буйрак веналари тромбозида ва гемолитик- уремик синдромда.

11.НС илон, ари чакканда, вакциналар юборгандава буйракнинг дорили зарарланишида.

2НС нинг фаоллик даражалари: фаол, нофаол- клиник- лаборатор ремиссия (тулик, нотулик, ушлаб турувчи терапияда ёки усиз)

3 НС нинг огирлиги:

--урта огир-гипоалбуминемия 20 г\л дан юкори.

_огир-гипоалбуминемия 20г/л дан паст.

___ута огир-гипоалбуминемия 10г/л дан паст.

4 Глюкокортикоид терапияга жавоб вариантыга кура:

___ гормонга боглик НС;

___ гормонга боглик булмаган НС;

___ гормонга резистент НС.

5 НС нинг кечиши:

___ уткир, ремиссияга утиши ва кайталанмаслиги

___ сурункали кайталанувчи, персистик, ривожланучи,

___тез ривожланувчи- уткир ости, ёмон сифатли.

6. Буйрак функцияси:

___ сакланган-БЕ)

___ уткир давирда буйрак функциясининг бузилиши.

___УБЕ,СБЕ.

ЭТИОЛОГИЯСИ

Иммун яллигланиш, аутоиммун, метаболит ва генетик таъбиатдаги буйрак коптокчаларини шикастловчи касалликларнинг этиологиясидир. Энг аввало бетта гемолитик стрептокок, яшил стрептокок, вируслар таъсири остида ривожланган сурункали гломерулонефритлар, сунг упканинг йирингли касалликлари, остеомиелит, туберкулез, сифилис, актиномикоз, паразитар инвазиялар (малярия, шистоматоз), НВС-антигени билан боглик булган жигар касалликлари, купгина тизимли касалликларда (СКВ, геморрагик вскулит, ревматоидный артрит, камдан кам склеродермия, узелковый периартерит, ревматизм, гранулематозлар). Тизимли касалланишларнинг белгиси сифатида бир катор кон касалликларида (лимфогранулематоз, ва бошка лимфомалар миелом касаллиги, аралаш криоглобулинемия, урокча хужайрали анемия) Неопластик холатларда метазтаз окибатида: бронхоген ракда, йугон ичак ошкозон ракларида ва бошкаларда кузатилади. Биркатор алергик холатларда (полинозлар , овкат идиосинкразиясида, хашоратлар чакканда, ривожланиши мумкин. Ятроген характердаги нефротик синдром тилла, кургошин, висмут, Д- пеницилламин, антибиотик, витаминлар, эпилепсияга карши препаратлар, вакцина, зардобдоб билан даволаганда алергик реакция окибатида вужудга келиши мумукин, Бунда буйракнинг алохида зарарланишидан ташкари тизимли дори касали ривожланиши мумкин. Кантли диабетда, катта веналарнинг тромбозида (буйрак, пастки ковак,сон).Камдан - кам генетик касалликлар клиник куриниши НС билан аникланиши мумкин. Бундай касалликларга Фин типидеги НС, Гревса касаллиги, Тирнок пластинкалари синдроми, порциал гиподистрофия ва б. киради.

ПАТОГЕНЕЗИ

Замонавий тасавурларга кура НС буйракнинг иммун яллигланиши окибати деб каралади. Антиген билан антителонинг узаро таъсири, комплемент тизимининг активацияси, иимун комплексларининг хосил булиши ва уларнинг коптокча базал мебранасига чукиши бир катор хужайра иммун яллигланишларига (тукима инфилтрацияси, фагоцитоз, лизосомал ферментларнинг ва бошка лейкоцитлар дегрануляцияси махсулотлари ажралишига) олиб келади. Бу механизмлар коптокча мебранаси шикастланиши ва массив протеинурияга сабаб булади.

ПРОТЕИНУРИЯ

гипопротеинемия

гиперлипидемия

ШИШЛАР

КЛИНИКАСИ

Асосий клиник белгиси шишлар аста-секин ривожланиб аносарка даражасига етади. Суюклик хисобига тана вазни огирлашади. Шиш нинг сабаби: гипопротеинемия, онкотик босимнинг пасайиши, сув ва электролитларнинг интерстициал тукимага чикиши, иккиламчи альдостеронизм На ва сувни ушлаб қолишни кучайтириши, АДГ секрециясининг кучайиши хисобига каналларда сув реабсорбциясининг ортиши, гиповолемия хисобига ренин-альдостерон тизимининг активлашуви хисобланади. Баъзи холларда НСда терида атрофия учоглари – стриялар пайдо булиши мумкин.

НС борлигига гумон қилинади агарда беморда протеинурия 3,5 г дан ортик булса. Бунда хар доим сийдикда альбумин баъзан юкори молекуляр оксиллар топилади. Баъзи холларда НС прогнозини билиш максатида кон плазмаси ва сийдикдаги оксил микдори солиштирилади. Юкори протеинурияда микрогематурия ва лейкоцитурия булиши мумкин. Цилиндрурия доим булади (таркиби оксил ва ёғ томчилари) Яна бир мухим белгиси – гиперлипидемия: конда холестерин, бетта липопротеидлар, триглицеридлар ошади ва уларнинг такқосланган нисбати узгаради. Нсда коагуляцион системада узгариш булади, конда гиперкоагуляция кузатилади. Бунинг сабаби зардоб протеазаларининг антикоагулянт, антифибринолитик факторларининг камайиши ва кинин калликреин системасининг активлашиши. Гиперкоагуляция буйрак коптокчаларида фибриноген фибрин чукишига ва томирлар ичида коагуляцияга олиб келади. Юкоридагиларнинг барчаси диурезнинг то ануриягача камайишига, НС нинг кучайишига томир тромбозига сабаб булади. Интерстициал тукимага сув ва электролитларнинг сурилиши гиповолемияга олиб келади. Гиповолемия уз навбатида айланаётган плазманинг хажмини бошқарадиган механизмларни компенсатор ишга солади. Биринчи навбатда алдостерон системасини сунг АДГ ни хам . наатижада буйракларда На ва сувнинг реабсорбцияси,

каналларда К нинг секрецияси кучаяди ва бу конда бикорбонатларнинг ошишига олиб келади. Сув электролит силжишлари купинча фосфор - калций алмашинувининг бузилишига сабаб булади, бунда гипофосфатемия ва гипокальциемия

Кузатилади ва окибатда остеопароз ривожланиши мумкин. Иммуниетет курсаткичлари узгаради: фагоцитларнинг функционал хусусияти, антитело ва интенферон хосил булиши камаяди.ва бу инфекцион асоратлар ривожланишига олиб келади.

НЕФРОТИК СИНДРОМ купинча 2 хил кечиши мумкин: ремиссиялар билан (спонтан ва медикаментоз) ва узлуксиз рецидив билан кечиши бунда купинча артериал гипертония (АГ) кузатилиши мумкин.

НЕФРОТИК СИНДРОМНИНГ АСОРАТЛАРИ

Беморнинг ахволини огирлаштирувчи инфекциялар: бактериал (пневмония, пневмококковый перитонит, плеврит, сепсис), вирусли (герпетик), замбуругли. Флеботромбозлар, камдан-кам буйрак артериялари тромбози, буйрак инфаркти, гиповолемик шок, мия, куз тур пардаси шиши. Хозирги вақтда инфекцион асоратлар НС нинг иммунодепрессив терапияси билан боғлиқ. (масалан преднизолон ва цитостатиклар билан даволаганда пиелонефритнинг ривожланиши).

НС да да рожага хос тери эритемалари терининг хар хил жойларида кузатилиши мумкин (купрок коринда оёқларда). Эритемалар огрик ва лихорадка билан кечиши мумкин ва бу инфекция кушилганини билдиради. (купинча стрептококкли). Вахоланки шунга хос куринишни томир ичи тромбози хам бериши мумкин. Катта томирлар томбозида коринда кучли огрик, геморрагик тошмалар тромбоцитопения хосдир ва бу коагулограмма курсаткичларига мос кечади. Шунинг учун НС да коагулограммани кузатиб бориш керак. НС да УБЕ, олигурия билан тезда кф нинг камайиши ва азотемия булиши мумкин.

Агар юкоридаги саналган холатлар кучли абдоминал огрик, купинча перитониал симптом. Тана хароратининг кутарилиши, лейкоцитлар ва диурезнинг камайиши билан кечса, томир тромбози инкор этгач, нефротик криз хакида баъзан авторларнинг айтишича; инфекция кушилиши ёки кинин системасининг активлиги уткир кечиши хакида уйлаш мумкин.

НЕФРОТИК СИНДРОМДА АЛОХИДА ОКСИЛЛАРНИ ЙУКОТИШ ОКИБАТЛАРИ

- Трансферрин ва эритропоэтинлари (темир резистентлик микроцитар гипохром анемия)
- Тироксин боғловчи глобулин (колконсимон без гипофункцияси).
- Холекальциферол боғловчи глобулин (гиповитаминоз Д, икиламчи гиперпаратиреоз гипокальциемия билан).
- Антитромбин III (гепарин кофектори)

- Гиперкоагуляция ва тромбозлар.
- Иммуноглобулинлар (иммунитетнинг пасайиши, интеркуррент инфекция касалликлар).

НЕФРОТИК СИНДРОМНИ ТЕКШИРИШ УСУЛЛАРИ ВА ДИАГНОСТИКАСИ

НС нинг ташхиси кийинчилик тугдирмайди, асосий белгиси тери ости шиши болиб, эрталаб беморнинг юзидан бошланади. Шишлар кам булганда «Волдир синамаси» яъни «ОЛДРИЧ синамаси» тери ости клетчаткасининг шишга мойиллигини курсатади. Бунда тери ичига 0,2мл Натрий хлор изотоник эритмаси жунатилади ва 1-2 минутда сурилади.(N:40-50минут) Сийдик хайдовчи дориларнинг эрта кулланилиши, СБЕ нинг ривожланиши НС белгиларини камайтиради. Умумий сийдик тахлили, коннинг биохимик тахлиллари, Буйракни Ультра товуш текширувидан утказиш, касаллик этиологиясига боглик холда ва бошка текширув усуллари.

Гистологическ ва цитологик текширув.Дастлаб нефротик синдромни келтириб чиқарган нефропатияга хос узгаришларни аниқлайди. Нефротик синдромнинг гистологик белгиларига коптокчалардаги подоцитлар танасининг ёйилиши, оекча ороллариининг кушилиши, проксимал каналчалар гиалинли ва вакуолияли дистрофияси ва липид сакловчи «купиксимон» хужайралар киради.

СИЙДИК СИНДРОМИНИ БАХОЛАШ

Сийдик узгаришлари	тахмин клинади	Кушимча тасдиқловчи белгилар
Юкори протеинурия	Нефротик синдром	Сийдик чукмасининг куп булиши. (лейкоцитлар, цилиндрлар, эпителий, липоидлар), сийдикнинг юкори нисбий зичлиги
Гематуриянинг нисбатан куплиги	гломерулонефрит	ишкорли эритроцитлар, протеинурия
	усма, сийдик тош касаллиги, геморрагик синдром	узгармаган эритроцитлар, факат гемонурия
Лейкоцитурия пиурия	цистит, пиелит, пиелонефрит	бктериурия, уч стакан пробаси
Уткир олигоанурия	уткир буйрак етишмовчилиги	сепсиз, гемолиз, травма ва бошкалар фанида
Сийдикдаги кам узгаришлар	буйрак патологияси тугрисида умумий тахмин	
Сийдикнинг нисбий		

зичлиги:		
юкори	уткир процесс	олигурия
паст	сурункали процесс срункали буйрак етишмовчилиги	полиурия

НЕФРОЛОГИЯДА АСОСИЙ СИНДРОМЛАР АНИКЛАНАДИГАН КЛИНИК ВА ЛАБОРАТОР КУРСАТКИЧЛАР

Синдромлар	Ташхислаш калити	Умумий белгилар
Уткир ва тез ривожланувчи буйрак етишмовчилиги, уткир нефросклероз	Анурия, олигурия, коптокча филтрациясининг якиндаги узгаришлари. Гематурия, эритроцитлар цилиндрлар, азотемия, олигурия шишлар, А.Г	А.Г. гематурия, протеинурия, цилиндрурия, шишилар протинурия, пиурия, кон айланиш димланиши.
Сурункали буйрак етишмовчилиги	Азотемия 3 ойдан ортик, уремия белгилари, буйрак остеодистрофияси: буйракниг икки томонлама кичрайиши, сийдик чуқмасида цилиндрларниг куплиги	Гематурия, протеинурия, цилиндрлар, олигурия, полиурия, никтурия, шишлар, электролит узгаришлари, А.Г
Нефротик синдром	Протеинурия 3,5г/л. /1,73м ² кунига гипоальбуминемия, гиперлипидемия, липидурия	Цилиндрлар, шишлар
Клиник симптомсиз сийдик узгаришалри	Гематурия, протеинурия, (нефротик чегарадан пастда), пиурия, цилиндрлар	-

НЕФРОТИК СИНДРОМНИНГ ТАККОСЛОВ ТАШХИСИ

НС ни таккослов ташхислаганда куйидаги саволларга жавоб бериш керак:

1. Нсга сабаб булган касалликларни (нефрит еки амилоидоз, кандли диабет, вена тромбозини) аниклаш керак.
2. Агар нефрит аникланса унинг морфологик варианты, тизимли касалликлар окибатида ёки бирламчи эканини аниклаш.
3. Онкологик касаллик ва туберкулезни инкор этиш.

20- 25% холларда НС сурункали нефритларда аникланади Морфологик вариантыга кура мембраноз ва мезангиопролифератив гломерулонефритда НС секин авж олади. Мезангиокапиллар фокал сегментар гломерулосклероз. Фибропластик гломерулонефритда нисбатан тез авж олади. НС даврий равишда кайталанади: кузгалиш даври орасида кучли булмаган сийдик синдроми, ҳамда НС нинг персистик холати кузатилади. Конда юкорида санаб утилган НС.нинг кучайган белгилари билан бирга гипер альфа глобуленемия кузатилади.

СКВда 20-30% холларда НС СКВнинг дастлабки ягона белгиси булиши мумкин. Бемор юзида капалак симптомининг борлиги, артралгиялар, лихорадка. Симтом рейно. LE хужайраларнинг, антинуклеар фактор ва бошка белгиларнинг топилиши НСнинг СКВ окибатида ривожланганини курсатади.НС бошка тизимли касалликларда кам ривожланади.

Бемор оиласида НС аникланган беморларнинг булиши протеинуриянинг амилоидга хослигини курсатади.

Шиш синдроми НС дан ташкари юрак етишмовчилиги, жигар ва ичак гипопроteinемиясида (жигар циррозидаги гипоальбуминемия оксилларнинг ичакдан сурилиши камайганлиги ёки эксудатив энтеропатияда оксилнинг йукотилиши) булиши мумкин. Бундан ташкари оч колганда, ичак амилоидози ва усмоларида кузатилиши мумкин.

Баъзи холларда шишнинг ривожланиш сабаби ноаникколиши мумкин, масалан ёзда аёллар оёгининг шиши.

Буйрак шишлари барча нефропатияларда ҳам кузатилмайди, лекин бунда анемиясиз терининг рангпарлиги учраши асосан Нсда кузатилади. Камконлик ва терининг рангпарлиги, яшил- саргиш товланиши ривожланган буйрак етишмовчилигида булади.

Сурункали нефритда шишлар купинча кайталанади ва буйрак етишмовчилигида йуколади. Амилоидозда эса шишлар стабил булиб купинча уремия стадиясида ҳам сакланади.

АСОСИЙ КЛИНИК БЕЛГИЛАР ДИФФЕРЕНЦИАЛ ДИАГНОСТИКАСИ

**Сийдикда узгаришлар, шишлар ва артериал гипертензия
булиши мумкин:**

- уткир гломерулонефрит
- сурункали гломерулонефрит (аралаш формаси);
- диабетик гломурулосклероз (Киммельстиля –Вильсона синдроми)

**Сийдикда узгаришлар, шишлар, артериал гипертензиясиз
булиши мумкин :**

- нефротик синдром (сурункали нефритниг нефротик тури. Буйрак амилоидози, люпоид нефроз нефротик тури, сурункали гломерулонефрит).

**Сийдикда узгаришлар , артериал гипертензия
булиши мумкин :**

- сурункали нефрит (гипертоник тури).
- сурункали пилонефрит
- гипертония касллиги артериолосклеротик нефросклероз билан

Сийдикда узгаришлар, шиш, артериал гипертензиясиз булиши мумкин :

- уткир ёки сурункали гломерулонефритнинг латент тури
- пиелонефрит латент тури
- уткир пиелонефрит
- буйрак усмаси
- сийдик тош касаллиги

БУЙРАК КАСАЛЛИКЛАРИНГ ДИФФЕРЕНЦИАЛ ДИАГНОСТИКАСИ

Клиник белгилар	Тахлили	Кушимча тасдиқловчи белгилар.
Учокли инфекциядан кейин уткир бошланиш, иситма, анамнезида буйрак касаллиги йуклиги	Уткир гломерулонефрит	Сийдик: олигурия сийдикнинг юкори нисбий зичлиги билан, гематурия, куп булмаган протениурия, динамик тез узгаришлар Кон: АСЛ, АСГ даражасининг ошиши, азот колдиги меъёрида. ЭКГ- меърида. Куз туби меъёрида ёки факат артериолаларнинг торайиши
Анамнезида буйрак касалликлари, прогрессив кечиши	Сурункали гломерулонефрит	Сийдик: сийдик нисбий зичлигининг пастлиги. Кон: анемия, РОЭнинг тезлашиши гипо ва диспротеинемия, чап коринча гипертрофияси белгилари. Ретинопатия.
Касаллик давомийлиги кечиши фонида шиш ва артериал гипертензиянинг пайдо булиши. Кандли диабет.	Диабет гломерулонефрит	Нефротик синдром белгилари. Глюкозурия ва гликемиянинг камайиши, инсулинга сезувчанликнинг ошиши.

НЕФРОТИК СИНДРОМ ВА ЮРАК ЕТИШМОВЧИЛИГИНИНГ ДИФФЕРЕНЦИАЛ ДИАГНОСТИКАСИ.

№	Белгилар	ЮИК Юрак етишмовчилиги	Нефротик синдром
1.	Анамнез	Анамнезида юрак ишемик касалликлари, гипертония	хар хил касалликлар: купинча буйрак касаллиги

2.	Шиш бошланиши	Оёклардан	ковоклардан
3.	ЭКГ да узаришлар	Характерли	характерсиз
4.	Артериал босим	Купинча юкори	паст ёки меъёрида
5.	Сийдикда оксил	- +	+
6.	«Олдрич» синамаси	-	+
7.	Конда умумий оксил микдори	N	камайган
8.	НВ ва эритроцитлар микдори	N ёки кам узгарган	камайган
9.	Лейкоцитоз СОЭ	- (+)	+ (-)
10.	Тери	Кукимтир	окарган

НС ТУГУНЛИ ПЕРИАРТРИТДА одатда эркакларда учрайди ва узига хос куйидаги характерли белгилар билан: лихоратка, лейкоцитоз, ассимметрик полиневрит, коронарит, абдоминал огриклар, аёлларда гиперэозинофил бронхиал астма билан. Бундай холларда огир артериал гипертензия билан кечади.

НС ГЕМОРАГИК ВАСКУЛИТ БИЛАН АСОРАТЛАНГАН НЕФРИТДА купинча ёш эркакларда учрайди. Бунда болдирда ва бошка тери сохаларида симметрик тошмалар, коринда огрик мелена билан, бугимларда огрик кузатилади.

НС РЕВМАТОИД АРТРИТДА РИВОЖЛАНГАНДА купинча иккиламчи амилоидоз, тилла тузлари Д-пенициламин билан даволаш натижасида келиб чиккан дори нефрити билан асосланган.

СУРУНКАЛИ ФАОЛ ГЕПАТИТ ВА ЦИРРОЗДА НС. кам ривожланади. Бундай холларда Нснинг этиологиясини топиш кийинчилик тугдирмайди. Конда вирусли гепатит маркерининг топилиши, трансамилазаларнинг ошиши, жигарни пункцион биопсияси ёрдам беради.

ДИАГНОЗНИ ШАКЛЛАНТИРИШ: Биринчи навбатда НС юзага келган касаллик ёзилади. Масалан: Сурункали гломерулонефрит НС билан.

ДАВОЛАШ

Даволаш келтириб чикарган касаллик билан боглик булиши керак Бунда буйракнинг морфологик холати, касалликнинг давомийлиги хисобга олинади. Актив терапевтик муолажалар катта асоратларни келтириб чикариши мумкин. Беморларга етарли харакатланиш, даволовчи гимнастика, рационал овкатланиш тавсия этилади. Беморнинг овкат рациониди хайвон оксиди то 1 г/ кг тана огирлигига, натрий хлор 5г/ сут, шишлар ута кучли булганда то 1-2 г/ сут булиши керак. Сийдик хайдовчи дориларга рефрактерликда сийдик хайдовчи дориларнинг таъсирини кучайтириш максидида парэнтерал оксил эритмалари куйилади. НС узок давом этганида(

2 йилдан ортик), СБЕ лиги ва АГ нинг дастлабки белгиларида пункцион биопсиядан сунггина актив даволашга утилади.

НСда куйидаги гурух диуретиклар ишлатилади:

1.тиазидлар; 2.фуросемид ва этакрин кислота; 3.калий ушлаб колувчи диуретиклар.

ТИАЗИДЛАР нефрон тугунининг кортикал булимида ва каналчаларнинг кисман дистал кисмида натрийни ушлаб колади диуретик таъсири 1-2 соатда ривожланади ва 10-12 с дан купрок давом этади, яхшиси эрталаб тавсия этишдир. ГИПОТИАЗИД-25-100 мг (кунига 1-4таб), ЦИКЛОМЕТИАЗИД-0,5-1,5мг (1-3т). БРИНАЛЬДИКС (20-60 мгкунига) ХЛОРТАЛИДОН (25-100 мг эрталаб оч коринга узок вакт тасир этади. РЕНЕЗ (0,5-2 мгкунига).

ФУРОСЕМИД киска вакт ичида тез ва кучли тасир этади; 15-20 минутдан сунг 4 соатгача. Томир ичига юборилганда таъсири бир неча минутда бошланиб 2 соат давом этади. Ичилганда 20-40мг, максимум 400-600мг. Томир ичига жунатилганда 20 мг дан 1200мг гача бериши мумкин,. Тиазидлардан фаркли фуросемид КФ ни кучайтиради вашу сабабли буйрак етишмовчилигида куп кулланилади.

ЭТАКРИН КИСЛОТА-УРЕГИТ нинг хам тасири фуросемидга ухшашдир. Дори ичилгандан сунг 2 соат утгач диуретик хусусияти энг юкорига кутарилади ва бу холат 6-9 соат давом этади. Кунлик дозани 50 мг (1 таблетка) булиб, заруриятга караб 200 мг га кадар кутариш мумкин. Препарат овкатдан кегин ичилади.

Калий сакловчи диуретиклар группасига спиронолактанлар (альдактон, верошпирон)- синтетик стероидлар, альдостерон антогонистлари киради. Верошпироннинг кунлик дозаси 25 мг дан 200-300 мг гача булади.

ТРИАМПУР таблеткаси(25мг триамтерен ва 12,5мг гипотиазид).

ФУРЕЗИС таблетка(50мг триамтерен ва 40мг фуросемид,)

ТИАЗИДЛАР УРЕГИТнинг таъсирини кучайтириши мумкин, фуросемид бу хусусиятга эга эмас.

ИДЕОПАТИК НЕФРОТИК СИНДРОМНИ ИММУНОСУРЕССИВ ТЕРАПИЯСИ.

Амалиетда гмонокортикоид терапиянинг 3 тартиби кулланилади:

1. Буйрак усти беги пустлогининг суткалик активлигини хисобга олган холда преднизолон 1-2 мг/кг дан 2-4 махал рег.ос доимий кабул килинади. Бу тартиб даволашнинг бошланишида тавсия этилади. Преднизолоннинг максимал суткалик дозаси эрталаб берилади ва аста-секин камайтирилиб, кечи билан соат 16⁰⁰ гача тугатилади.
2. ушлаб турувчи терапияга утишда преднизолонни альтернатив кабул килиш тартиби кулланилади. Бунда препарат кун ора тавсия этилади. Клиник эффектни саклаган холда ножуя таъсирини анча камайтиради. Глюкокартикоидларнинг ножуя таъмири: уткир- уйкусизлик, эйфория, исихоз, иштаха кучайиши; сурункали – шишилар, семириш, миопия, стриялар, тери атрофияси, гирсутизм, остеопороз, катаракта, кон босимининг кутарилиши, стероид диабет, препарат бирдан

тухтатилганда уткир буйрак усти етишмовчилиги Альтернатив терапиянинг иккинчи варианты булиб, бунда преднизолон 3 кун берилади, сунг 3-4 кун танаффуз килинади. Преднизолонни алтернатив кабул килиш тартиби хар икки вариантда хам эффективлидир.

3. Плазмада глюкокортикоиднинг юкори концентрациясига эришиш учун метилпреднизолон (МП) пульс – терапияси кулланилади. Пульс – терапияда МП 20-40 минутда 30 мг/кг. (1 г дан куп булмаган) 2 суткада 1 марта бир марталик ва суммалар доза танланган схемага асосан белгиланади.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИ

АМИЛОИДОЗ деганда мезенхимал диспротеиноз, оксил алмашинувининг чукур бузилиши, интерстициал тукимада аномал интерстициал оксил-амилоиднинг пайдо булиши тушунилади.

Амилоид 3 компонентдан ташкил топган:

1. F-компонент –фибриллар хосил килувчи оксил.
2. P- компонент-плазма гликопротеиди.
3. Гемотоген кушимчалар:альбуминлар, глобулинлар, фибрин, циркуляциядаги иммун комплекслар.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИ-преваскуляр ва пре тубуляр эримайдиган оксил –амилоид (гликопротеид)нинг чукиши натижасида буйракнинг шикастланиши.

ТАРКАЛИШИ- Амилоидоз 1942 йил («сальная болезнь» Рокитанского, «амилоид» Вирхова 1953 й) дан буен алохида касаллик сифатида урганилади, чунки хозиргача таркалган касаллик хисобланади. Умумий популяцияда таркалиши аникланмаган, амилоидоз билан асоратланувчи касалликларнинг кенг таркалиши хисобига амилоидоз 0,3 % ни ташкил этади.

АМИЛОИДОЗНИНГ СИНФЛАНИШИ

Сабаб омиллари ва патогенетик механизмига кура 5 турга ажратилган:

1. Идиопатик (бирламчи)-сабаби ва ривожланиш механизми номалум (баъзи бир холларда наслий амилоидознинг спорадик варианты булиши мумкин).

Клиник вариантлари: Тизимли, кардиопатик, нейропатик, нефропатик, энтеропатик, гепатопатик.

2. Наслий (генетик, оилавий) организмдаги фибрилляр оксилларнинг генетик дефекти окибатида юзага келиши мумкин.

Клиник вариантлари:нефропатик, кардиопатик.

4. Орттирилган (иккиламчи), турлихил касалликлар натижасида иммунологик гомеостазнинг бузилиши окибатида юзага келиши мумкин (сурункали йирингли касалликларда, туберкулезда, ревматоид артрит, сифилис, носпецифик ярали колит, крона ва Уипла касаллиги , септик

эндокардит, лимфогранулематоз, калконсимон безнинг медулляр ракида ва турли хил онкологик касалликларда).

Клиник вариантлари: нефротик, эпинефропатик, гепатопатик, аралаш.

5. Карилик амилоидози. Асосида оксил алмашинувининг инволюцион узгариши ётади.

Клиник варианты: кардиопатик.

6. Локал усувчи амилоидоз, табиати аниқ эмас.

АМИЛОИДОЗНИНГ ПАТОГЕНЕЗИ

Хозирги вақтда амилоидознинг патогенезида куйидаги теориялар рақобатлашади:

1. **ИММУНОЛОГИК ТЕОРИЯ.** Амилоид антиген- антителонинг махсулоти деб қаралади, лекин иммун комплекслар амилоиднинг гемотоген кушимчаси ҳисобланади. Шу билан бир каторда иммунологик гомеостазнинг бузилиши натижасида амилоидобластларнинг пайдо булиши факат иккиламчи амилоидозга изох бериши мумкин, аммо идиопатик, генетик ва карилик амилоидозини изохлаб бўлмайди.

2. **ХУЖАЙРА ЛОКАЛ СИНТЕЗИ ТЕОРИЯСИ.** Амилоид РЭС хужайраларининг секрецияси махсулоти ҳисобланади, лекин бу теория ҳам аномал оксил синтезининг молекуляр механизмини очиқ беролмайди. Бу теория ҳам факат иккиламчи ва экспериментал амилоидозни изохлаши мумкин.

3. **АМИЛОИДОЗНИНГ МУТАЦИОН ТЕОРИЯСИ.** Бу назария универсал бўлиб барча амилоидоз турларининг патогенезини изохлаб бериши мумкин. Агарда мумкин бўлган барча мутацион факторларни тасаввур қилсак, иккиламчи амилоидозда мутация узок муддатли антиген стимуляцияси билан боғлиқдир.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИНИНГ БОСКИЧИГА КУРА КЛИНИК БЕЛГИЛАРИ.

Амилоидознинг клиникаси хар-хил бўлиб, у қайси органда жойлашишига боғлиқ. Амилоид купинча буйракда жойлашади ва бунинг сабаби бирламчи ва иккиламчи булиши мумкин. Амилоиднинг буйракда купайиши буйрак томирларида кон юришини секинлаштиради, натижада коптокчалар фильтрацияси камаяди. Секин аста нефротик синдром, азотемия ва нефроген гипертония ривожланади.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИ БОСКИЧИ ВА БУЙРАК ФУНКЦИОНАЛ ХОЛАТИНИ АНИКЛАШ

Боскичлар	Клиник ва лобаратор белгилар
Бошлангич (яширин боскич)	Клиник белгилар асосий касаллик симптомлари билан чегараланади, буйрак шикастланишини факат сийдик тахлилида аниқланади: куп бўлмаган протеинурия, микрогематурия, 1-2 та цилиндрлар, буйрак функцияси узгармаган.

Нефротик боскич	Кон босими меъерий булганда буйрак типигаги шиш; сийдикда массив (3,5г/сут дан ортик) протинурия, конда албуминлар хисобига гипопроteinемия ва диспротеинемия, гиперлипидемия
Азотемик боскич	Сурункали буйрак етишмовчилиги клиник ва лаборатор белгилари, артериал гипертензия

1-боскич: бошлангич (яширин). Бу давр бирламчи амилоидозда 2 ойдан 16 йилгача давом этиши мумкин. Иккиламчи амилоидозда асосий касаллик симптомлари билан чегараланади. Бу боскичда буйрак функцияси бузилмайди, факат лаборатор текширувларда озрок протеинурия, микрогематурия 1-2 та цилиндрлар булиши мумкин.

2-боскич: нефротик (шиш) боскичи деб номланади, бунда, беморда нормал артериал босим фонида шишлар кузатилади. Киска килиб айтганда нефротик синдром белгилари ривожланади.

3-боскич: азотемик боскич булиб, сурункали буйрак етишмовчилиги белгилари билан намоён булади. Бу боскичда кон босими юкори булади.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИНИНГ АСОРАТЛАРИ

Нефротик синдром, буйрак етишмовчилиги, гипертоник кризлар, буйрак томирлари тромбози, иммунодефицит натижасида интеркуррент инфекция, узок давом этган артериал гипертензия натижасида юрак чап коринчасининг шикастланиши ва натижада юрак етишмовчилигининг вужудга келиши, аксинча инфекцион ва тромболитик асоратлар натижасида коллапслар кузатилиши хам мумкин.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИНИ ТЕКШИРИШ УСУЛЛАРИ ВА ДИАГНОСТИКАСИ

Умумий кон ва сийдик тахлили, Зимницкий синамаси тахлили, конда оксил микдори ва фракцияларини текшириш, рентген ва УТТ билан текшириш натижалари буйрак амилоидозидан неспецифик булиб, нисбатан куйидаги узгачаок узгаришлар булиши мумкин, яъни: асосан амилоидозда кон зардобидан ва сийдикда альфа –1 гликопротеидлар максимал булиши, бирламчи амилоидозда 48% холларда сийдикда Бенс-Жонс оксиди топилиши амилоидозни ташхислашга асос була олмайди.

Буйрак амилоидозининг диагностик критерийлари:

1. Сийдик синдроми.
2. Сурункали яллигланиш процессининг, онкологик касалликнинг булиши еки полиорган шикастланиш
3. Шиллик каватлар ва буйрак биопсияси.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИНИ КИЕСИЙ ТАШХИСЛАШ

Барча буйрак касалликлари билан, асоратланганда эса артериал гипертония, юрак касалликлари, анемия, геморрагик васкулит, ошкозон ичак касалликлари билан диагностикаси, кечиши ва даволаш принципларига кура

таккослаш мумкин.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИНИ ДАВОЛАШ

Амилоидоз прогрессив ривожланувчи касаллик булиб, даволаш бу касалликнинг авж олишини тухтатишга, ва мавжуд синдромларни коррекция килишга каратилган яъни:

1 Асосий касалликни даволаш- амилоид хосил булишига олиб келувчи сурункали антиген стимуляциясини камайтириш.

2 Амилоид синтезини камайтириш ва амилоид лизиси: аминохинолин препаратлари (делагил 0,25-05г кунига ойлаб, йиллаб), левамизол, колхицин. **Колхицин** – уртаер денгизи оилавий лихорадкасида нисбатан эффективли (1-2 мг/сут узок- ойлар давомида). **Диметилсульфоксид.** Дастлабки дозаси 1% эритма 10 мл х 3 махал суткада, ножуя таъсири булмаса доза кутарилади: 100-200 мл 3-5% эритма суткада (3 махал).

3 Синдромларни даволаш (НС, АГ, интеркуррент инфекция, буйрак томирларининг тромбози,БЕ). консерватив усул, гемодиализ(перитонеал дианоз исбатан эффектли), буйрак трансплантацияси

4 Диета. Амилоидоз синтезини камайтиради:80-120 гр хом жигар 6-12 ой давомида.

Беморда иммунодефицит холати булганлиги сабабли глюкокортикоидлар ва иммунодепрессантлар тавсия этилмайди.

БУЙРАК АМИЛОИДОЗИНИ ПРОФИЛАКТИКАСИ:

амилоидоз ривожланишига сабаб булувчи касалликларни олдини олиш, вактида ташхислаш, даволаш.

Дифференциал диагностикаси.

Нефротик синдром ва амилоидознинг дифференциал диагностикасида буйраклар биопсияси, милк ва ичаклар сероз кавати биопсияси асосий урин тутуди.

Тавсия этиладиган адабиётлар:

Асосий адабиётлар:

1. Бобожонов С.Н. Ички касалликлар. Тошкент, 2003; 2008 йил. Дарслик
2. Шарапов У.Б. Ички касалликлар. 1994 г. 2003 г. Дарслик.
3. Шарапов Ф.Г. Ички касалликлар. 2006 йил. Дарслик
4. Комаров Т.И., Кукес В.Г., Сметнева А.С., Внутренние болезни М., Медицина, 1990 г. Дарслик
5. Маколкин В.И., Овчаренко С. И., Внутренние болезни. Руководство к практическим занятиям. Медицина, 1987, 1989, 1994 г. Дарслик

Кушимча адабиётлар:

1. Окорокв. А.Н., Диагностика болезней внутренних органов. Москва 2013г.
2. Мартинова А.,И., Мухина Н.,А, Моисеева А.С., Внутренние болезни М, Медицина, 2004 г
- 3.Тареева. Э.М., Дифференциальная диагностика внутренних болезней. Р.Хеглин, пер с нем. М. Медицина 1993г.
4. Окорокв А.Н.Лечение болезней внутренних органов.. Москва, 2005 г.
5. Ш.М. Рахимов Ички касалликлар Тошкент 2014 й.
6. А.И. Мартынов, Мухим Н.А, «Внутренние болезни» Москва 2004 г.
7. Н.А.Мухим «Внутренние болезни» Москва 2010г.
- 8.А.Н.Окорокв «Внутренние болезни» руководство по лечению, М. 2010
9. В.И.Маколкин, В.А.Сулимов, С.И.Овчаренко Внутренние болезни. Учебник Москва 2013 г.
10. Encyclopedia of Human body systems. Julie Me Dowall editor. Sauta Barbara, California
11. Infections disorders Professional care Cuide.
12. Е.Ю. Бурное, В.А.Завгородний Англо русский словарь Говорим с пациентом без переводчика. 2012 Сумский Гос. Университета
13. Life Time fitness and well ness Melvin Willians.

