**Azərbaycan Tibb Universiteti**

**Dermatovenerologiya kafedrası**

**Praktik məşğələ №15**

**Dəri vaskulitləri (angiitlər). Genodermatozlar.**

*Epidemiologiya. Etiopatogenez. Kliniki və patomorfoloji əlamətləri. Diaqnostika. Differensial diaqnostika. Müalicə və profilaktika.*

**Tələbələrin özünühazırlıq səviyyəsinin**

**müəyyənləşdirilməsi üçün suallar/cavablar**

1.Dəri vaskulitlərinə tərif verin.

XBT-10:L95 Dəri vaskulitləri - klinik və patomarfoloji simptomatikada birincili və əsas əlaməti müxtəlif kalibrli dermal və hipodermal damarların qeyri-spesifik iltihabı olan dermatozlardır.

2.Dəri vaskulitlərinin (angiitlərin) klassifikasiyasını göstərin.

* Dermal angiitlər
* polimorf angiit
* xroniki piqmentli purpura
* Dermo-hipodermal angiitlər
* livedo-angiit
* Hipodermal angiitlər
* düyünlü angiit
* düyünlü-xoralı angiit

3.Dəri vaskulitlərinin klinik xüsusiyyətlərini sadalayın.

*- birincili* və əsas lokalizasiyası aşağı ətraflar olması

- zədələnmələrin simmetrikliyi

- səpgi elementlərinin hemorragik ləkələrin üstünlüyü ilə gedən polimorfizmi

- dəri dəyişikliklərinin iltihabi xarakteri

- səpgilərin ödemləşməyə, qanamaya, nekroza meylliliyi

- çox vaxt ilkin keçirilən infeksiyalar, dərman uyuşmazlığı ilə əlaqənin olması

- yanaşı gedən damar, allergik, revmatik, autoimmun və digər sistem xəstəliklərinin olması

- gedişinin kəskin və ya dövri kəskinləşmələrlə olması.

4.Dəri vaskulitlərinin müalicəsində istifadə edilən preparatları sadalayın.

Qeyri-steroid iltihabəleyhinə preparatlar, antibiotiklər, xinolinlər, histaminəleyhinə preparatlar, angioprotektorlar, vitaminlər; ağır gedişli vaskulitlərdə kortikosteroid hormonları, sitostatiklər təyin olunur. Yerli olaraq topik təsirli angioprotektorlar, qeyri-steroid iltihabəleyhinə preparatlar, antibiotiklər, kortikosteridlər təyin olunur.

5.İxtiozun tərifini verin.

XBT-10:Q80 İxtioz - irsi, nadir hallarda qazanılmış genezli hiperkeratoz tipli buynuzlaşmanın diffuz pozulması ilə gedən keratoz qrupudur. Dəridə balıq dərisini xatırladan qabıqlanma əmələ gəlir.

6.İrsi ixtiozun formalarını sadalayın.

Adi (vulqar) ixtioz, X ilgili ixtioz, lamellyar ixtioz, ixtiozabənzər eritrodermiya.

7.Adi ixtiozun patogenetik faktorlarını göstərin.

Adi ixtiozda keratinositlərin proliferasiyası pozulmamışdır. Bu histoloji olaraq retension hiperkeratoz şəklində təzahür edir, hüceyrələrarası əlaqələr möhkəmlənir, buynuz pulcuqların kənar edilməsi ləngiyir. Bu da epidermisin buynuz qatının qalınlaşmasına gətirib çıxarır.

8.Adi ixtiozların klinik şəklini təsvir edin.

Gövdənin və ətrafların dərisi qurudur. Əsasən ətrafların açıcı səthində müxtəlif ölçüdə pulcuqlar (unabənzər, kəpəkvari, laylı) və rənglər (ağımtıldan boz-qarayadək) qabıqlanma nəzərə çarpır. Həmçinin follikulyar hiperkeratoz, bəzən atopiya əlamətləri xarakterikdir. Ovuclarda və ayaq altında dəri cizgiləri intensivdir, büküşlər dərinləşmişdir. Bu da qocalma görüntüsü verir. Böyük büküşlər zədələnməmişdir.

9.Adi ixtiozda diaqnozun nece qoyuldugunu göstərin.

Adətən klinik şəkil kifayət edir. Diaqnoz patomorfoloji müayinələr və elektron mikroskopiya ilə təsdiqlənir. Histoloji olaraq retension hiperkeratoz, dənəli qatın nazikləşməsi və ya olmaması xarakterikdir. Piy və tər vəziləri tam inkişaf etməyə bilər. Elektron mikroskopiyasında keratohialin qranulalarının əmələ gəlməsinin defekti aşkarlanır.

10. İxtiozun differensial diaqnostika olunduğu xəstəlikləri sadalayın.

Psoriatik eritrodermiya ilə, dermatofitiyalarla, toksidermiyalarla.

11. İxtiozun müalicəsi zamanı tətbiq olunan sistem və topik təsirli preparatları sadalayın.

Sistem preparatlar

* A, B, C qrup vitaminlər
* retinoidlər (neotiqazon, izotretinoin və s.)
* kortikosteroid hormonlar – ağır gediş zamanı

Topik preparatlar

* salisil məlhəmi (2-10%)
* tərkibində sidik cövhəri olan məlhəmlər (4-10%)
* 0,05%-0,1% retinoidli kremlər
* A vitaminli məlhəmlər

Xəstələrə hidroprosedurlar (duz, nişasta, soda, sulfid vannaları və s.), PUVA-terapiya

12. Adi ixtiozların gedişi və proqnozunu qeyd edin.

Xəstəliyin sağalmasının proqnozu qənaətbəxş deyil. Yaş artdıqca vəziyyət adətən yaxşılaşır, həmçinin yaxşılaşma yayda, daha isti və rütubətli iqlimlə əvəz olunduqda baş verir.

13.Bullyoz epidermolizin tərifini verin.

XBT-10:Q81-Q89 Bullyoz epidermoliz- irsi, nadir hallarda qazanılmış bullyoz dermatoz qrupudur. Spontan və ya əhəmiyyətsiz travmatizasiya zamanı dəridə və selikli qişalarda qovuqların əmələ gəlməsi ilə xarakterizə olunur.

14.İrsi bullyoz epidermolizin tiplərini sadalayın.

Sadə (epidermolitik), sərhədvarı (hüdudi), distrofik (dermolitik).

15.Sadə bullyoz epidermolizin klinik xüsusiyyətlərini göstərin.

Yüngül travmatizasiya olan yerlərdə, daha çox ətraflarda (lakin bütün dəri örtüyü və selikli qişalar da zədələnə bilər) dəyişilməmiş dəri fonunda müxtəlif ölçülü (0,5-7,0 sm və daha çox) qalın örtüklü və şəffaf möhtəviyyatlı qovuqlar yaranır. Nikolski simptomu mənfidir, qovuq möhtəviyyatında akantolitik hüceyrələr olmur. Qovuqlar partlayanda qartmaqla örtülür, eroziyalar yaranır, çapiq toxuması olmadan epitelizasiya olunur.

16.Bullyoz epidermolizin müxtəlif formalarının patomorfoloji xüsusiyyətlərini təsvir edin.

Sadə bulyoz epidermolizdə keratinositlərin sitolizi nəticəsində epidermdaxili qovuqlar yaranır. Qovuğun dibini zədələnməmiş bazal membran təşkil edir. Sərhədvarı bulyoz epidermolizdə bazal membranın laylı qatında (lamina lucida) dermo-epidermal birləşmələrin pozulması nəticəsində subepidermal qovuqlar yaranır. Qovuğun dibini bazal membranın qalın layı təşkil edir. Distrofik bulyoz epidermolizdə bazal membranı derma ilə birləşdirən dermanın yuxarı şöbələrində kollagen strukturların (fibrillərin) tamlığının pozulması nəticəsində subepidermal qovuqlar yaranır.Qovuğun örtüyünü epidermisin bazal membranı, dibini isə derma təşkil edir, bu da çapıq toxumasının formalaşmasına səbəb olur.

17.Bulyoz epidermolizin hansı xəstəliklərlə differensial diaqnostika olunduğunu sadalayın.

Yenidoğulmuşların epidemik pemfiqusu, bulyoz pemfiqoid.

18.Bullyoz epidermolizin terapiyası zamanı istifadə olunan preparatları sadalayın.

* yüksək dozalarda A,E vitaminləri
* antibiotiklər (eritromisin,tetrasiklin və s.)
* regenerasiyanı artıran preparatlar (solkoseril, aktovegin və s.)
* kollagenazanın aktivliyini və sintezini azaldan preparatlar (difenin, fenitoin)
* xəstəliyin ağır gedişində - retinoidlər, kortikosteroid hormonlar.

Qovuqlar açılır, anilin rəngləri ilə , antibiotikli və regenerasiyanı artıran (solkoseril, arqosulfan və s.) məlhəmlərlə işlənir. Xəstələrə travmatizasiyadan, yüksək temperaturdan, dar paltar və ayaqqabılardan, həmçinin ikincili infeksiyanın qoşulmasından qorunmaq, qoruyucu gelli örtüklər məsləhət görülür.

19.Keratodermiyalara tərif verin.

XBT-10:Q81-Q89 Keratodermiyalar- irsi, nadir hallarda qazanılmış genezli intensiv buynuzlaşma ilə gedən xəstəlik qrupudur. Ovuc və ayaqaltı səthlərdə buynuz qatın diffuz və məhdud şəkildə qalınlaşması ilə xarakterizə olunur.

20.Keratodermiyaların formalarını göstərin.

Klinik əlamətlərin xarakterinə görə

* ovuc və ayaqaltı səthin bütünlüklə zədələnməsi ilə gedən diffuz keratodermiyalar( Unna-Tosta, Meleda, Papiyona-Lefevra və s. keratodermiyalar)
* ifrat buynuzlaşma ocaqlarla yerləşən lokalizə olunmuş keratodermiyalar.

21.Unna-Tosta keratodermiyasının səciyyəvi xüsusiyyətlərini göstərin.

Unna-Tosta keratodermiyası- irsi diffuz keratodermiyanın yayılmış formasıdır, autosom- dominantdır, anadangəlmə və ya yenidoğulmuş dövrdə meydana çıxır, 4-5 yaşlarda tədricən artır. Ovuc və ayaqaltınin bütünlüklə hiperkeratozu 1-3 mm enində eritrematoz haşiyə ilə sağlam dəridən ayrılır. Hiperhidroz müşahidə olunur.

22.Meleda keratodermiyasının klinik əlamətlərini qeyd edin.

Meleda keratodermiyası – autosom- ressesiv tipli irsi diffuz keratodermiyadır. İlk əlamətlər ovuc və ayaqaltı dərisində qabıqlanma ilə müşaiyət olunan davamlı eritema uşaq yaşlarında olur, 15-20 yaşlarda sürətlənir, sarı-qəhvəyi rəngli 1-3 mm periferiyaya uzanan bənövşəyi eritema ilə haşiyələnən massiv buynuzlaşma müşahidə olunur. Lokal hiperhidroz və keratozun ovuc-ayaqaltı səthdən əlin ayağın arxa səthinə, diz/dirsək oynaqlarına tərəf yayılması xarakterikdir (transqradient keratoz).

23.Keratodermiyaların müalicəsində istifadə olunan dərmanları sadalayın.

Retinoidlər, angioprotektorlar, xaricə- keratolitik məlhəmlər, 20%-li dimeksid, duz vannaları, A vitamini ilə fonofarez, lazeroterapiya.

24.Neyrofibromatoza tərif verin.

XTB-10:Q81-Q89 Neyrofibromatoz- bədxassəli şişlərin yüksək inkişaf riski olan irsi sistem qrup xəstəliyidir. Dərinin ekto- mezodermal strukturlarının, sinir və sümük sisteminin inkişafının qüsurları ilə xarakterizə olunur. V.Riccardinin (1982) təsnifatına görə neyrofibromatozun 7 tipi ayırd edilir.

25.Neyrofibromatozun etiologiyasında əsas məqamları göstərin.

Neyrofibromatoz 17-ci xromosomda nfl geninin mutasiyası ilə əlaqədardır. Bu zaman neyrofibromin zülalının olmaması və ya azalması olur. Neyrofibromin zülalı şişlərin əmələ gəlməsini ləngitdiyi üçün onun olmaması və ya azalması şiş proseslərinin əmələ gəlməsinə səbəb olur. Embrional nevral mənşəli Şvann hüceyrələrinin və melanositlərin miqrasiyası, böyüməsi və differensasiyası pozulur.

26.Neyrofibromatozda dəridə meydana çıxan klinik əlamətləri göstərin.

* gövdədə , ətraflarda oval şəkilli, diametri 0,5-10 sm və daha çox, südlü kofe rəngli hamar səthli böyük ləkələr erkən simptomdur, anadangəlmə və ya doğuşdan sonra müşahidə olunur, yaş artdıqca ləkələrin sayı və ölçüsü artır.
* qolaltı və qasıq nahiyələrdə kiçik çilşəkilli piqment ləkələri sonradan yaranır.(70% hallarda)
* neyrofibromalar- xoşxassəli şişlər adətən daha gec yaranır, bu aylar və ya illər çəkə bilər , bəzən cinsi inkişaf dövrünə təsadüf edir. Dəri/dərialtı diametri mm-dən bir neçə sm-dək olan çoxsaylı yumşaq konsistensiyalı, yasəmən- çəhrayı rəngli düyünlər/düyüncüklər kimi görünür, bütün bədən boyunca lokalizə oluna bilər. Yüngül basdıqda düyün içəriyə doğru çökür, “zəng düyməsi” simptomu yaranır. Neyrofibromaların yaranmasının əsasında periferik sinirlərin Şvann hüceyrələrinin anomal proliferasiyası durur.

27.Neyrofibromatozu mümkün müalicə metodlarını qeyd edin.

Bədxassəli gedişə şübhə olduqda ayrı-ayrı neyrofibromaların cərrahi yolla götürülməsi həyata keçirilir.

28.Tuberoz skleroza tərif verin.

XBT-10:Q81-Q89 Tuberoz skleroz- irsi sistem xəstəlik olub, ağıl zəifliyi, epilepsiya, angiofibromaların əmələ gəlməsi ilə gedir.

29.Tuberoz sklerozun klinik formalarını göstərin.

* klassik- Foxta triadası ilə xarakterizə olunur (epilepsiya, ağıl zəifliyi, Prinqlin piy vəzilərinin adenoması).
* psixonevroloji- ağıl zəifliyi, epilepsiya, spastik paralic, psixopatiya ilə xarakterizə olunur.
* likvor forması- likvorun hipertenziyası ilə xarakterizə olunur.
* dəri forması- dermatoloji simptomatikanın olması ilə xarakterizə olunur. Tuberoz sklerozun 96% hallarında dəri zədələnməsi olur.

30.Tuberoz sklerozda dəridə olan əsas kliniki əlamətləri göstərin.

* hipomelanotik ləkələr- adətən altıdan çox olub, “yarpaq formalı” (3-4 sm diametrli), “konfeti formalı” (1-2 mm diametrli), baş barmağın izini xatırladan ovoid formalı izlər, solğun boz və ya ağ-süd rəngli olub əsasən gövdənin, üzün dərisində lokalizə olunur, xəstəliyin daha erkən əlamətidir, adətən anadan olandan mövcud olur və Vud lampası ilə aşkarlana bilər
* südlü kofe rəngli piqment ləkələri
* angiofibromalar (Prinqlin piy vəzlərinin adenoması)- dəri rəngində, sarı-qırmızı və ya qırmızı-qəhvəyi rəngli, 1-5 mm ölçüdə, hamar səthli, yarımkürə formalı, bərk, yanaqların burun qanadlarında, burun-dodaq-yanaq büküşlərində və çənəaltı nahiyələrində yerləşən düyüncüklər adətən 4-10 yaşda inkişaf edirlər.
* şaqrin lövhəcikləri- tək və ya çoxsaylı, hamar və ya dəridən yüngül yuxarı qalxmış, yumşaq, dəri rəngində və ya yüngül piqmentləşmiş, kiçik və ya 10 sm-ə çatan, “limon qabığı” kimi səthi tipli, xüsusi ilə lyumbosakral hissədə yerləşən, ocaqlar adətən həyatın ilk 10 illiyində meydana çıxır.
* dırnaqaltı və dırnaqətrafı fibromalar (Koenen şişləri) – normal dəri rəngində, 0,5-1 sm ölçüdə dırnaq yatağından dırnaq lövhəsinədək uzanan şişəbənzər törəmələrdir. Adətən postpubertat dövrdə inkişaf edir.
* fibromatoz ocaqlar- tək və ya çoxsaylı, yumşaq və ya bərk konsistensiyalı, dəri rəngindən açıq qəhvəyiyədək dəyişən, alının, başın tüklü hissəsinin və yanaqların dərisində yerləşən lövhəciklərdir.

31.Tuberoz sklerozun diaqnostika üsullarını sadalayın.

Anamnez, nevroloji baxış, dermatoloji və oftalmoloji baxış, patomorfoloji müayinələr, kiçik çanaq orqanlarının USM-i, EXO-kardioqrafiya, EEQ, kəllənin KT/ MRT-si, genetik analiz.

32.Darye xəstəliyinə tərif verin.

XBT-10:Q81-Q89 Darye xəstəliyi- diskeratoz tipli keratinizasiyanın pozulması ilə gedən irsi dermatozdur. Autosom-dominant tiplə ötürülür. Ilk əlamətlər 10-20 yaşda meydana çıxır, yetkinlik yaşında tədricən artır, ahıl dövründə isə zəifləyir.

33.Darye xəstəliyinin etiologiyasında əsas məqamları göstərin.

Xəstəlik 12-ci genin mutasiyası ilə əlaqədardır. Endoplazmatik şəbəkədə Ca nasosunun anomaliyası ilə əlaqədardır və epidermal differensasiyanın pozulmasına səbəb olur.

34.Darye xəstəliyinin klinik əlamətlərini sadalayın.

Tipik seboreya olan yerlərdə (üz, başın tüklü hissəsi, gövdənin yuxarı hissəsi, böyük büküşlər) çoxsaylı, izolə olunmuş, folikulyar, 0,2-0,5 sm ölçülü hiperkeratotik, sarı-qəhvəyi buynuzlaşmış pulcuqlu səthi olan papulalar olur. Onlar birləşərək üzəri çirkli-qəhvəyi qartmaqla örtülmüş lövhəciklər əmələ gətirir. Əl və ayağın arxa səthində ziyilli papulyoz elementlər, ovuc və ayaq altında hiperkeratoz olur. Dırnaqlar çox zaman zədələnir- dırnaqaltı hiperkeratoz, davamlı strialar, V-ə bənzər xəttlər, dırnaq lövhəsinin qatlaşması müşahidə olunur.

35.Darye xəstəliyinin patomorfoloji əlamətlərini göstərin.

Epidermisdə - hiperkeratoz, akantoz, ayrı-ayrı tikanlı hüceyrələrin vaxtından əvvəl keratinizasiyası nəticəsində (diskeratoz) yumru cisimciklər (corps ronds) və dənələr (grains) əmələ gəlir. Tərkibində akantolitik hüceyrələr, yumru cisimciklər və dənələr olan bazal qat üstü lakunalar əmələ gəlir. Dermada-papillomatoz, bir qat bazal keratinosidlərlə örtülmüş tiftiklər (villi) müşahidə olunur.

36.Darye xəstəliyinin differensial diaqnostika olunduğu xəstəlikləri göstərin.

Seboreyalı dermatit, X ilişikli ixtioz, keratodermiya.

37.Darye xəstəliyinin müalicəsində istifadə olunan sistem və topik təsirli preparatları göstərin.

Sistem preparatlar

* vitamin A
* retinoidlər (izotretinoin, neotiqazon və s.)

Topik təsirli preparatlar

* 4-10%-li salisil məlhəmi
* retinoidlər – 0,05%-0,1%-li kremlər
* vitamin A tərkibli kremlər, mazlar
* sidik cövhəri ilə mazlar/lasyonlar (4%-10%)

38.Piqmentli kserodermaya tərif verin.

XBT-10:Q81-Q89 Piqmentli kseroderma-yüksək fotohəssaslıq, piqmentasiya, dəri atrofiyası, fotofobiya, nevroloji simptomatika, proqressiv gedişə malik dəri şişlərinin yüksək yaranma riski ilə gedən nadir genodermatozdur.

39.Piqmentli kserodermanın etiologiyasında əsas məqamları göstərin.

Piqmentli kseroderma xəstələrində DNT zəncirlərini bərpa edən endonukleaz və polimeraz fermentlərinin irsi defekti nəticəsində günəş şüalarının, ultrabənövşəyi şüaların, ionizasiya edən radiasiyanın mutagen təsirindən DNT reparasiyası pozulur.

40.Piqmentli kserodermanın klinik əlamətlərini göstərin.

Xəstəlik adətən erkən uşaq yaşlarında daha çox yaz-yay mövsümündə günəş altında qaldıqdan sonra inkişaf edir. Dərinin açıq yerlərində (üz, boyun, ətraflar) davamlı eritema meydana çıxır. Tədricən zədələnmiş yerlərdə pulcuqlar, hiperpiqmentasiya, teleangiektaziya, atrofiya meydana çıxır. Sonra müxtəlif xoşxassəli və bədxassəli şişlər: fibromalar, angiomalar, keratoakantomalar, yumşaq fibromalar, bazal-hüceyrəli və yastı hüceyrəli xərçəng, melanoma və s. meydana çıxır. Dərinin atrofik dəyişiklikləri burun qığırdağının, qulaq seyvanının mutilyasiyasına, təbii dəliklərin deformasiyasına, kipriklərin tökülməsinə, göz qapağı selikli qişasının qüsurlarına səbəb olur. Piqmentli kserodermalı xəstələrdə 20 yaşadək şiş xəstəliklərinin yaranması 2/3 hallarda ölümə səbəb olur.

41.Piqmentli kserodermanın differensial diaqnostika olunduğu xəstəlikləri sadalayın.

Xroniki rentgen dermatiti, piqmentli övrə.

42.Piqmentli kserodermanın müalicəsində istifadə edilən preparatları göstərin.

Xinolinlər, vitaminlər (A, B, PP qrup), antihistaminlər, desensiblizəedici preparatlar, antioksidantlar, günəşqoruyucu kremlər; şiş mərhələsində- sitostatiklər, retinoidlər.

43.Piqmentli kserodermanın proqnozunu qeyd edin.

2/3 hallarda xəstələr 15 yaşına kimi ölür. Bəziləri 40-50 yaşa kimi yaşayır.