

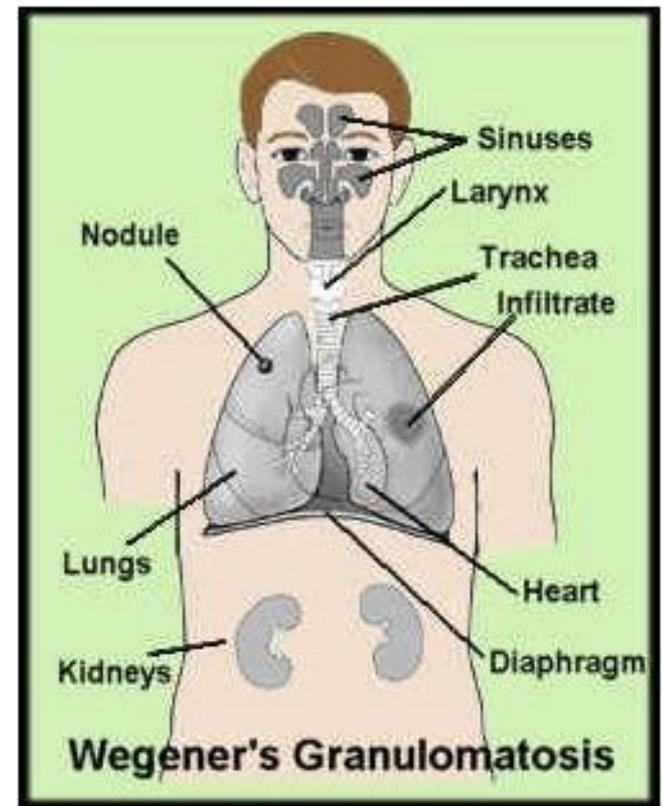
Гранулематоз Вегенера

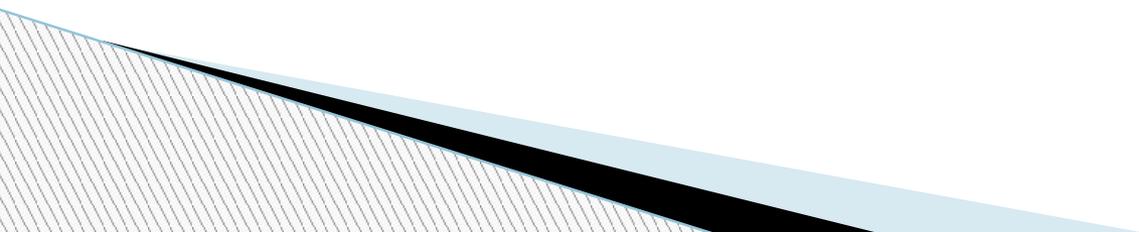
Подготовили: Жакияева А.
Ли А.

Гранулематоз Вегенера

Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера) – некротизирующее гранулематозное воспаление с вовлечением верхних и нижних дыхательных путей и некротизирующий васкулит преимущественно сосудов мелкого и среднего калибра (капилляров, венул, артериол, артерий и вен). Часто развивается некротизирующий гломерулонефрит.

МКБ10: код M31.3





Эпидемиология

- ▣ Заболеваемость встречается достаточно редко 8-12 на 1 000 000.
 - ▣ Заболевание может начаться в любом возрасте.
 - ▣ Около 15% больных моложе 19 лет, дети болеют редко. Несколько чаще болеют мужчины
- 

Этиология

- 1. Инфекционная теория.
 - 2. Вирусная теория.
 - ВИЧ-инфекции.
- 

Патогенез

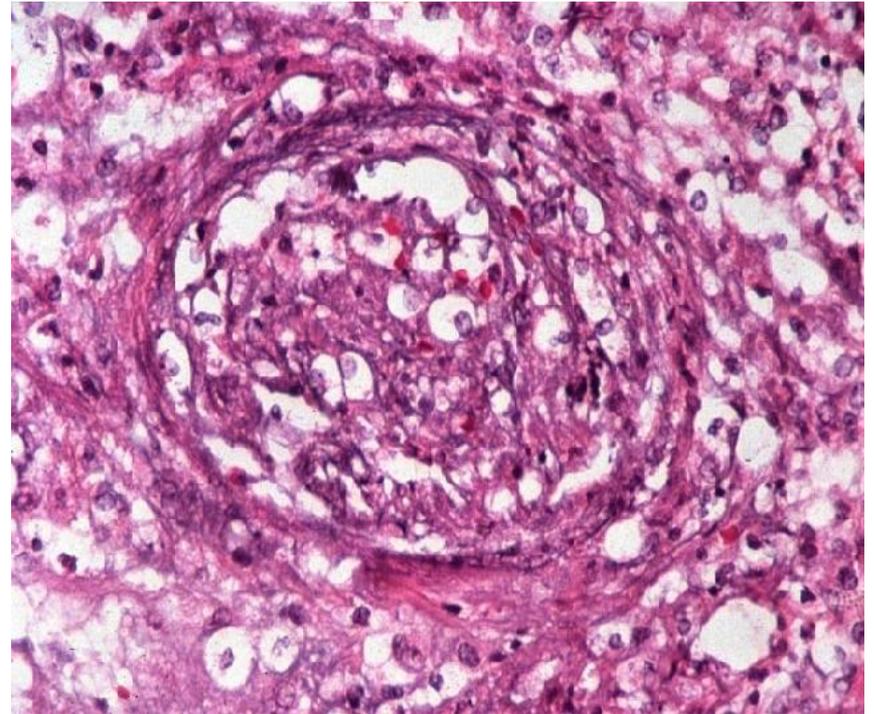
- Имеется определенная генетическая предрасположенность- заболевание связано с наличием антигенов гистосовместимости HLA B7, B8 и DR2.
- Поражение верхних дыхательных путей наводит на мысль об аллергической реакции на какой-нибудь антиген- экзогенный или эндогенный, свойственный дыхательным путям. В патогенезе гранулематоза Вегенера имеет значение гиперреактивность гуморального звена иммунитета: повышение сывороточного и секреторного IgA, IgG и IgE, обнаруживается РФ, ЦИК IgG аутоантитела.

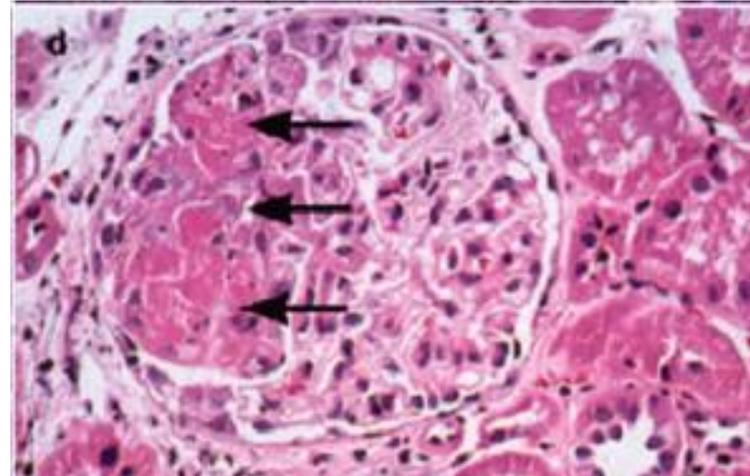
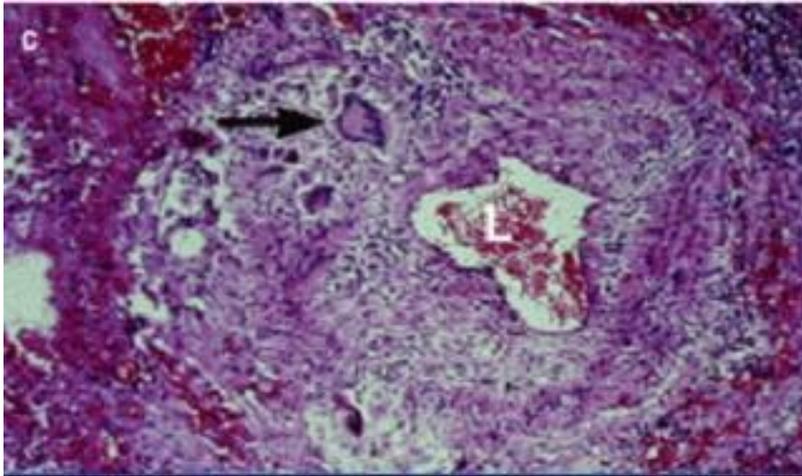
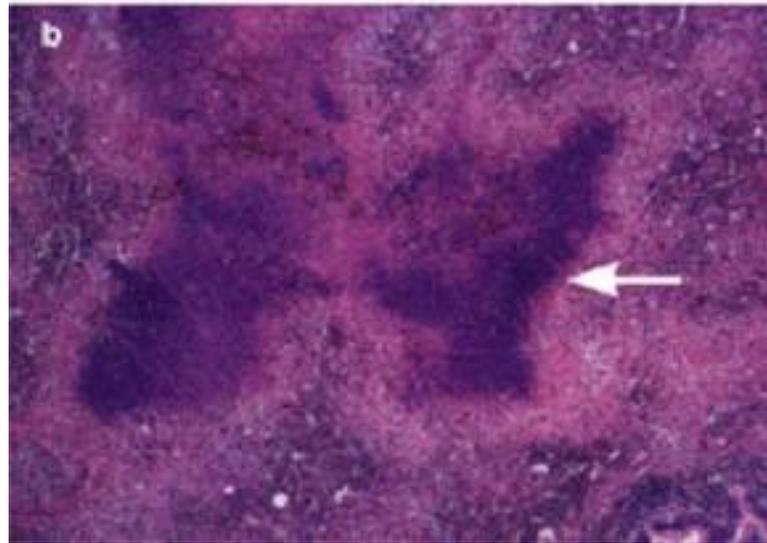
Патогенез

- У некоторых больных в крови и сосудистой стенке выявляются иммунные комплексы. Гранулемы с большим числом гигантских многоядерных клеток, особенно в легких, могут быть проявлением аллергической реакции замедленного типа либо реакции на инородное тело, но прямых доказательств нет.
- У большинства больных имеются антитела к цитоплазме нейтрофилов, преимущественно к протеазе-3. Как и для других васкулитов, четких доказательств их этиологии нет.

Гистологические изменения

- Триада:
 1. некротизирующий ангиит (воспаление гиподермальных и дермальных кровеносных сосудов)
 2. асептический некроз
 3. гранулематозная реакция





При гистологическом исследовании выявляются признаки ангиита с деструктивными изменениями В ткани легких вокруг стенок сосудов встречаются Гранулемы, состоящие из эпителиальных клеток, гистиоцитов и гигантских клеток. Между очаги некроза.

Клиническая картина

- Триада симптомов:
 - 1. Некротизирующие гранулематозные процессы в верхних и нижних дыхательных путях или во всей дыхательной системе;
 - 2. Очаговый гломерулонефрит с некрозом и тромбозом отдельных отрезков петли клубочка и гранулематозные процессы в почечном клубочке;
 - 3. Генерализованный очаговый некротизирующий васкулит (с поражением артерий и вен), как правило в легком.
- 

Общие симптомы:

- Болезнь начинается остро или подостро с общих или местных проявлений. К общим относят лихорадку до 38-39 °С, миалгии, артралгии, реже кожные изменения в виде сосудистой пурпуры или язвенно-некротизирующего васкулита кожи.

Поражение глаз



a



б



a



b



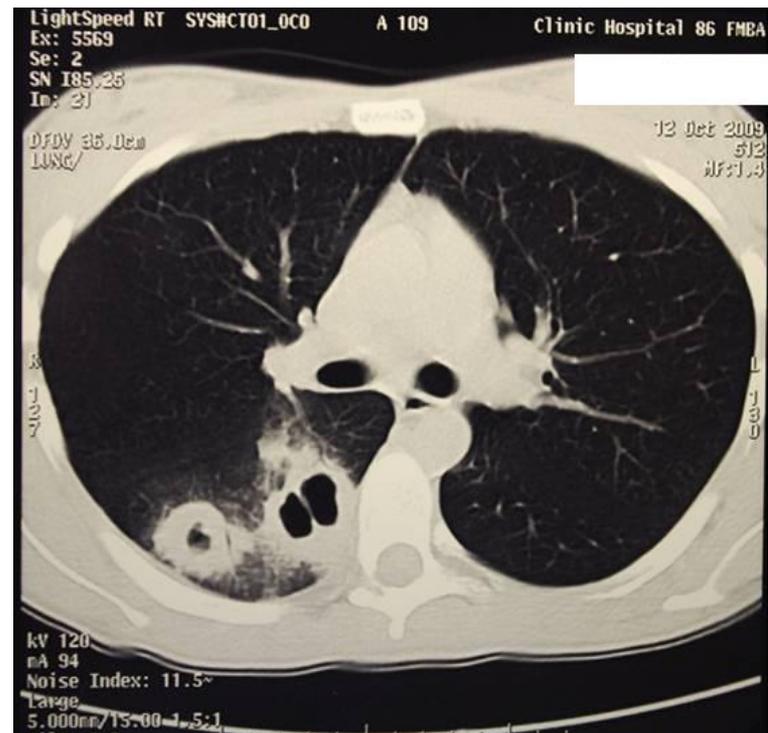
Поражение верхних дыхательных путей, ротовой полости и органов слуха



Гортань при гранулематозе Вегенера

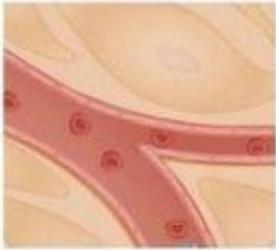


Поражение лёгких

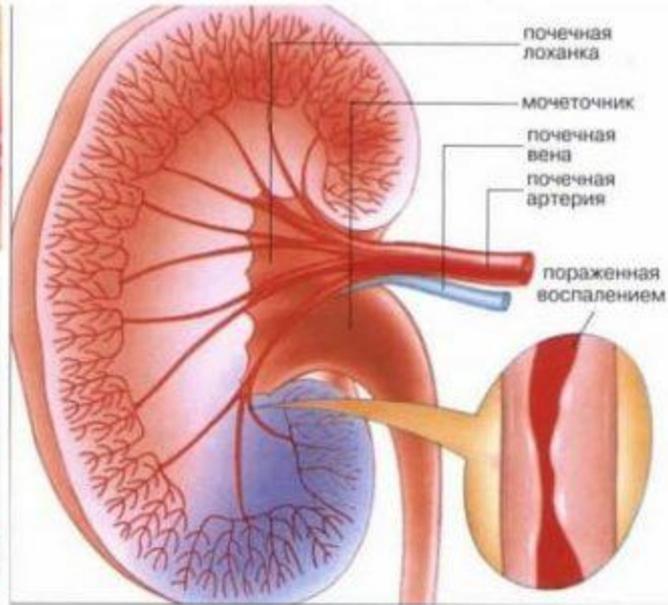
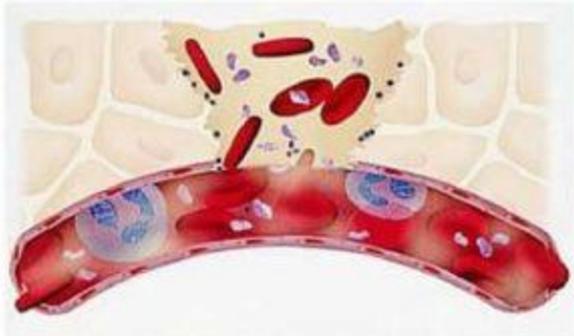
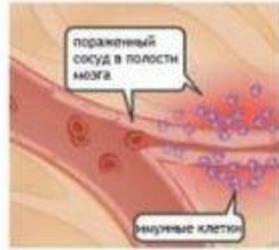




норма



васкулит



Воспаление сосудистой стенки приводит к ее повышенной проницаемости



Классификационные критерии Гранулематоза Вегенера (ACR, 1990):

- | Критерии | Характеристика |
|----------|---|
| 1. | Воспаление носа и полости рта. |
| 2. | Изменения в легких при рентгенологическом исследовании. |
| 3. | Изменения мочи. |
| 4. | Данные биопсии. |

Наличие 2 и более критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%.

Диагностика

1. Анамнез и физикальное обследование

2. Лабораторные исследования

- ОАК
- биохимический анализ крови
- иммунологическое исследование
- АФЛ
- Коагулограмма
- бактериологическое исследование крови
- ОАМ

3. Инструментальные исследования

- Обзорная рентгенография легких
- УЗИ органов брюшной полости
- ЭКГ
- ЭХОКГ
- ФГДС
- Рентгенография пораженных суставов
- УЗДГ сосудов,
- КТ и МРТ легких
- КТ и МРТ синусов и головного мозга

Лечение

- Эффективно назначение комбинированной терапии: кортикостероиды, иммунодепрессанты. Начальная доза кортикостероидов — до 1 мг/кг преднизолона в сутки. Из группы иммунодепрессантов применяются циклофосфан. Циклофосфан вводится внутривенно от 4 до 15 мг/кг с последующим назначением препарата внутрь в дозе 1—2 мг/кг в сутки.
- Курс лечения — от 6 до 30 мес (в среднем 18 мес).
- Контроль картины крови должен проводиться 2 раза в неделю.

Лечение

- В последние годы в лечении больных гранулематозом Вегенера применяется плазмаферез.
 - Тяжелое течение и неэффективность лечебных мероприятий являются показанием для проведения двусторонней нефрэктомии (и спленэктомии) с последующей трансплантацией почки.
 - При присоединении вторичной инфекции (бактериальной, микотической) — соответствующая антибактериальная или антимикотическая терапия.
 - В комплекс лечения включаются витамины; стимуляторы кроветворения; переливания крови, лейкоцитарной и тромбоцитарной массы; симптоматическое лечение.
- 

Прогноз

- В настоящее время свыше 80% больных гранулематозом Вегенера живут более 5 лет. Тем не менее, несмотря на увеличение долгосрочной выживаемости, ремиссия с полным исчезновением проявлений болезни достижима лишь у небольшой части больных, и у многих пациентов отмечаются рецидивы — 1 и более. Отдалённые осложнения могут возникать из-за необратимого рубцевания в местах повреждения тканей (например, почечная недостаточность или подсвязочный стеноз гортани). Как правило, рецидивы протекают легче, чем первоначальные проявления заболевания, и представляют меньшую угрозу для жизненно важных органов. Тем не менее, возможны и такие рецидивы, при которых в процесс вовлекаются важные органы и происходит дальнейшее повреждение тканей.

Спасибо за внимание.

