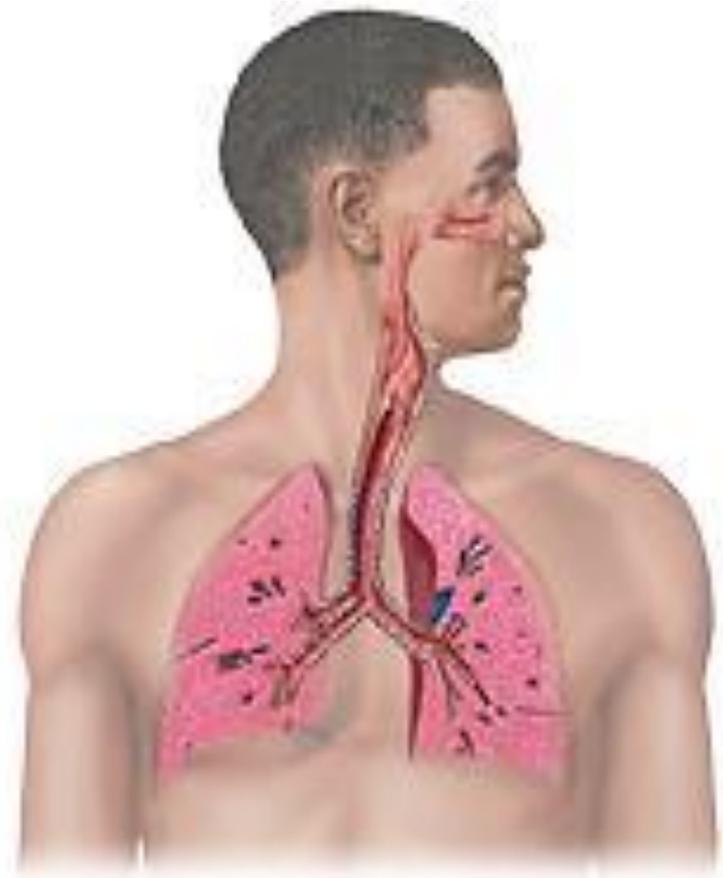


**СРС:  
«Гранулематоз  
Вегенера.»**

Подготовила: ОмароваАйнур, 631 гр пед.фак.

# План.

1. Введение
2. Этиология и патогенез
3. Клиника
4. Диагностика
5. Дифференциальная диагностика
6. Лечение
7. Заключение. Прогноз.



# Введение.

- Гранулематоз Вегенера — тяжелое быстро прогрессирующее заболевание. Без своевременно начатого лечения приводит к смертельному исходу в течение 6 — 12 мес. Подразделяется на две формы: локальную и генерализованную, которые по мнению ряда авторов являются стадиями заболевания.
- При локальной форме поражаются ЛОР органы<sup>[1]</sup> (90 % случаев) и глаза (10 % случаев) с развитием ринита, назофарингита, синусита, евстахиита, отита, склерита, эписклерита, а также увеита.
- При генерализованной форме к вышеуказанным симптомам присоединяется поражение легких (80 % случаев) в виде легочного гранулематозного васкулита, обычно заканчивающегося образованием легочных гранулём. Гранулемы подвержены распаду с образованием каверн, что нередко сопровождается легочным кровотечением. У 2/3 пациентов<sup>1</sup> наблюдается поражение почек в виде некротизирующего быстро прогрессирующего гломерулонефрита.
- Достаточно часто гранулематоз Вегенера протекает с развитием кожного васкулита (у 40 % пациентов) и поражения периферической нервной системы (15 %)<sup>10</sup> с развитием асимметричной полинейропатии. У 5 % больных описан перикардит.
- Заболевание чаще всего манифестирует с поражения верхних дыхательных путей и глаз. Поражение внутренних органов обычно наступают позже.

□

# Этиология и патогенез

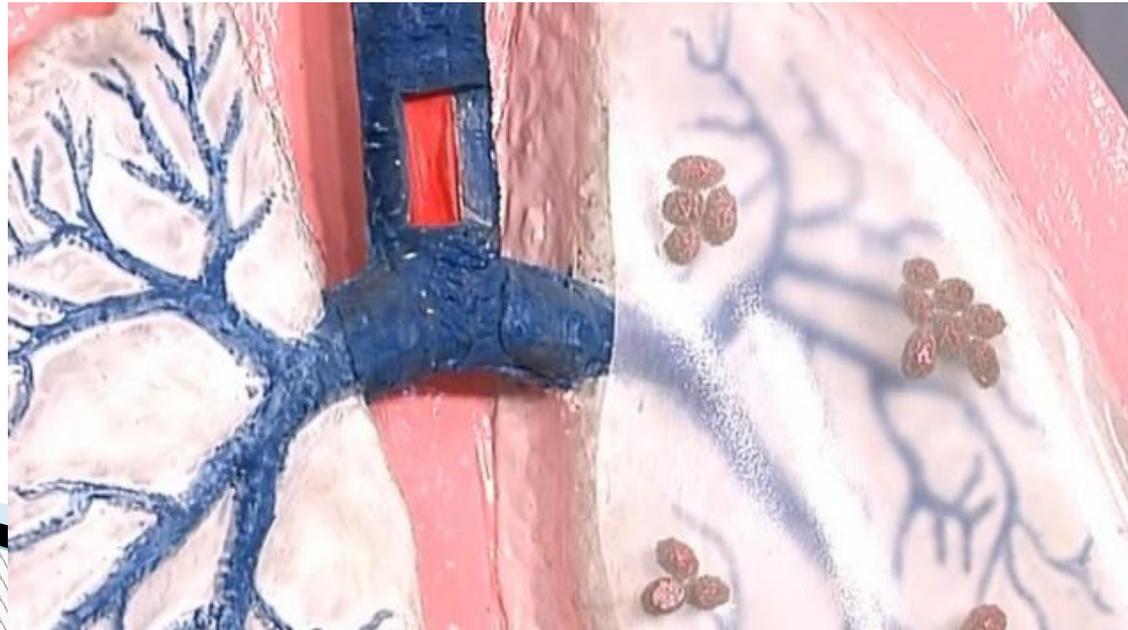
- ▣ **Этиология.** Этиология гранулематоза Вегенера неизвестна. Среди возможных причин более вероятной считается микробный или вирусный фактор. Заболевание нередко возникает после ОРВИ, переохлаждения или инсоляции, вакцинаций, антибиотикотерапии, но может развиваться и среди полного здоровья.
- ▣ **Патогенез.** В патогенезе гранулематоза Вегенера большое значение имеют нарушения гуморального и клеточного иммунитета, образование и фиксация в пораженных органах иммунных комплексов, а также активация системы свертывания крови.

# Клиника .

- Клиническая картина. В развитии гранулематоза Вегенера наблюдаются две стадии: локализованная (начальная) и стадия генерализации. Заболевание чаще начинается постепенно: появляется субфебрильная температура, ухудшается аппетит; через несколько дней или недель температура тела достигает 38 - 39 °С и приобретает гектический характер, нередко ребенок жалуется на боли в суставах, мышцах; присоединяются характерные воспалительные и язвенно-некротические изменения в дыхательных путях. Локализованная стадия проявляется двумя вариантами. При первом варианте первично поражается верхний дыхательный тракт: носовая полость, придаточные пазухи носа, полость рта, гортань. У таких больных отмечаются упорный насморк с кровянисто-гнойным отделяемым, боли в области придаточных пазух носа, боли в горле, затруднение при глотании, тонзиллит. В дальнейшем местные воспалительные изменения прогрессируют. Некротизируется слизистая оболочка носовых ходов, миндалин, задней стенки глотки, а затем возникает деструкция носовой перегородки, раковин.



- При втором варианте первично поражаются трахеобронхиальное дерево и легкие. У больных наблюдаются боли в грудной клетке, упорный кашель, нередко - кровохарканье. Рентгенологически в легких определяются усиленный сосудистый рисунок и различной величины очаги инфильтрации с нечеткими контурами, которые могут подвергаться распаду с образованием полостей. Реже отмечаются мелкоочаговая диссеминация на фоне интерстициальных изменений легких или инфильтративное затемнение долей. Первичное поражение различных отделов дыхательного тракта - классический признак гранулематоза Вегенера. Но иногда в начале болезни патологический процесс может локализоваться в области орбит, кожи, почек, а типичная картина заболевания развивается позже. Через несколько недель или месяцев (иногда лет) на фоне прогрессирующего некротического процесса в первичном очаге начинается стадия генерализации. Появляются геморрагические и язвенно-некротические поражения кожи, нередко - изменения глаз в виде корнеосклеральных язв, некротического кератита, гранулематозного склероувеита. У ряда больных отмечается миокардит, возможны менингеальный синдром, экзофтальм. Однако самым грозным в прогностическом отношении является присоединяющийся в этой стадии гломерулонефрит. Он протекает без артериальной гипертонии и характеризуется быстрым развитием почечной недостаточности.



# Диагностика

- ▣ Лабораторные данные. При лабораторном исследовании обнаруживаются анемия, умеренный лейкоцитоз или лейкопения, увеличение СОЭ, гипергамма-глобулинемия, увеличение уровня иммуноглобулинов М, G, E. При поражении почек выявляются умеренная протеинурия, микроэритроцитурия, цилин-друрия. Нефротический синдром встречается редко. При развитии почечной недостаточности появляются азотемия, гиперкалиемия.
- 

- Течение. Течение гранулематоза Вегенера бывает острым или подострым. При остром течении клиническая картина ярко выражена, генерализация наступает через несколько недель или месяцев, быстро развивается почечная недостаточность. Подострое течение характеризуется медленным развитием клинических симптомов, постепенным возникновением язвенно-некротических изменений; генерализация патологического процесса отмечается не ранее чем через год.
- Диагноз. Гранулематоз Вегенера у детей устанавливается на основе сопоставления клинической картины и данных биопсии слизистой оболочки носа, глотки, легкого, почки. Диагностическими критериями являются прогрессирующий язвенно-некротически-деструктивный процесс в носоглотке или легких в сочетании с развивающимся в различные периоды гломерулонефритом; панваскулит и полиморфно-клеточные гранулемы в биоптатах пораженных органов.

# Дифференциальный диагноз.

- В локализованной стадии дифференциальный диагноз приходится проводить со многими заболеваниями: ангиной, гангренопсирующей гранулемой, саркоидозом, туберкулезом, синдромом Леффлера, бактериальной деструктивной пневмонией, системными микозами. Установить правильный диагноз помогают динамическое наблюдение, лабораторные и инструментальные методы исследования, результаты бактериоскопического и бактериологического исследования мазков из носоглотки или бронхиального содержимого, отсутствие эффекта от антибактериальной терапии. Наиболее сложен дифференциальный диагноз гранулематоза Вегенера и гангренопсирующей гранулемы, при которой формируется язвенно-некротическое поражение придаточных пазух носа, полости рта, реже – ушей.

- Гангренизирующая гранулема развивается более постепенно, иногда в течение многих лет. У больного отмечаются хронический ринит, синусит, фарингит, температура в этот период нормальная или субфебрильная. Затем температура повышается до высокой, появляются плотный отек срединной части лица и распространенный язвенно-некротический процесс в носоглотке с перфорацией носовой перегородки, разрушением костей верхней, а иногда и нижней челюсти. В терминальной фазе образуются обширные дефекты носоглотки, иногда распространяющиеся на всю срединную часть лица, глотку, гортань. В отличие от гранулематоза Вегенера при гангренизирующей гранулеме не встречаются висцеральные сосудистые поражения. Большую помощь в дифференциальном диагнозе оказывает биопсия.

- При первоначальной локализации процесса в легких или почках возникает необходимость дифференцировать гранулематоз Вегенера от синдрома Гудпасчера. Синдром Гудпасчера - это редкое заболевание, характеризующееся сочетанием рецидивирующей геморрагической пневмонии с прогрессирующим гломерулонефритом с исходом в почечную недостаточность. Нередко окончательный диагноз возможен только после гистологического исследования биоптатов слизистой оболочки носоглотки, легкого или почки. При синдроме Гудпасчера нет некротизирующихся гранул, в биоптатах почки выявляют диффузный экстракапиллярный гломерулонефрит с образованием "полулуний", а также линейные депозиты, состоящие из иммуноглобулина G и C3-компонента комплемента.

# Лечение.

- На период высокой лихорадки и интоксикации назначают постельный режим; при улучшении состояния больного переводят на общий режим. При выраженном язвенно-некротическом поражении полости рта, глотки или пищевода ребенок должен получать механически и термически щадящую пищу. Больным с гломерулонефритом назначают почечный стол.

- Для лечения используют циклофосфамид или комбинацию его с азатиоприном в суточной дозе 1 - 3 мг/кг. Цитостатики обычно сочетаются с предниолоном (1 мг/кг). После заживления очагов некроза, нормализации температуры и лабораторных показателей суточную дозу цитостатиков и кортикостероидов уменьшают до поддерживающей, больного выписывают из стационара. Поддерживающее лечение продолжают годами.

# Заключение.

- Прогноз. До недавнего времени прогноз заболевания был безнадежным, средняя продолжительность жизни составляла 6-12 мес. Прогноз улучшился с применением в терапии цитостатиков. При ранней диагностике и своевременно начатом лечении (в локализованной фазе) большинство больных излечивают. Прогноз остается неблагоприятным, если противовоспалительную и иммунодепрессивную терапию назначают только в фазе генерализации при наличии гломерулонефрита. В этом случае может наступить относительная ремиссия, но в дальнейшем нередко летальный исход, обусловленный почечной недостаточностью или аррозивным кровотечением.



# Литература

- <http://www.medmoon.ru/rebenok/>
- [https://ru.wikipedia.org/wiki/Гранулематоз\\_Вегенера](https://ru.wikipedia.org/wiki/Гранулематоз_Вегенера)