


# МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ АСТАНА

## Гранулематоз Вегенера.

Подготовила: Мусабекова Н.

625гр



Гранулематоз Вегенера- Системный васкулит с преимущественным поражением мелких артерий и вен и некротическим гранулематозом верхних дыхательных путей, глазной орбиты или легких, нередко сочетающийся с гломерулонефритом

## **Классификация системных поражений соединительной ткани (МКБ – X, Женева, 1995)**

**M31 Другие некротизирующие васкулопатии**

**M31.0 Гиперчувствительный ангиит (синдром Гудпасчера)**

**M31.1 Тромботическая микроангиопатия**

**M31.2 Смертельная срединная гранулема**

**M31.3 Грануломатоз Вегенера (некротизирующий респираторный гранулематоз)**

**M31.4 Синдром дуги аорты (Такаясу)**

**M31.5 Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией**

**M31.6 Другие гигантоклеточные артерииты**

**M31.8 Другие уточненные некротизирующие васкулопатии**

**M31.9 Некротизирующая васкулопатия неуточненная**

# Гранулематоз Вегенера

- Локализованная форма
  - Язвенно-некротическое поражение ЛОР-органов
  - Гранулематоз глазной орбиты
  - Сочетание поражения ЛОР-органов и глазной орбиты
- Генерализованная форма:
  - Легочный синдром
  - Кожный синдром
  - Кардиальный синдром
  - Почечный синдром



# Гранулематоз Вегенера

- Начало заболевания чаще острое
  - Лихорадка, артралгии, миалгии
- Воспалительные и язвенно-некротические изменения лицевого скелета
  - Жалобы: головная боль, боль в ушах, носовые кровотечения, ринит, отек век или щек
  - Глазная орбита – экзофтальм с отеком век и конъюнктивитом ⇒ поражение глазницы, кератит, слепота
  - ЛОР-органы – упорный насморк с кровянисто-гнойным отделяемым, гайморит, тонзиллит ⇒ некроз слизистой оболочки носовых ходов, мягкого неба, миндалин ⇒ деструкция носовой перегородки и раковин ⇒ перфорацией мягкого и твердого неба



Гранулематоз Вегенера При генерализованной форме через несколько месяцев –Прогрессирование гранулематоза и некрозов в первичном очаге –Полиморфные, узловатые, геморрагические и язвенно-некротические элементы на коже –Миокардит –Бронхит – Нефрит без артериальной гипертензии с быстрым развитием почечной недостаточности



Принципы лечения СЗСТ I.

Глюкокортикостероиды II.

Цитотоксические препараты III.

Антикоагулянты (гепарин) IV.

Дезагреганты (трентал, курантил)


V. Плазмаферез (в сочетании с

пульс – терапией ГКС и

цитотоксическими препаратами)

Принципы ГКС - терапии 1) начало терапии при постановке диагноза 2) использование ГКС короткого действия 3) ежедневный прием 4) учет циркадного ритма надпочечников 5) зависимость дозы от степени активности: III ст. – 1 – 1,5 мг/кг II ст. – 0,7 – 1,0 мг/кг I ст. – 0,3 – 0,5 мг/кг 6) прием максимальной дозы 4 – 6 недель 7) постепенное уменьшение (на 5-10% каждые 7- 10 дней)





Принципы ГКС - терапии 8)  
длительный прием поддерживающей  
дозы 10 – 15 мг 9) профилактика  
побочных эффектов: - прием  
препаратов кальция - полноценная  
диета

Пульс – терапия ГКС Показания: -высокая активность -необходимость использования более низких доз ГКС Метилпреднизолон (Медрол, Метипред) Дозировка: 15 – 30 мг/кг 3-5 Сочетание с плазмаферезом Ежемесячные или ежеквартальные курсы

Цитотоксическая терапия Циклофосфан (СКВ, СВ) Азатиоприн (СКВ) Метотрексат (ДМ, ГВ, ССД) Циклоспорин А (СКВ, ДМ)