

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)