

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

Гранулематоз Вегенера — гранулематозно-некротизирующий васкулит, поражающий мелкие сосуды верхних дыхательных путей, легких и почек. Заболевание встречается у лиц любого возраста (чаще в возрасте 40—50 лет) (рис. 1).

Этиология и патогенез. В основе заболевания лежит образование особых белков-антител к клеткам крови — нейтрофилам. Взаимодействуя с нейтрофилами, они способствуют прилипанию последних к стенке сосуда и высвобождению из них химически активных веществ. Эти вещества вызывают повреждение сосудистой стенки с формированием местного воспаления. В ходе воспаления образуются специфические плотные узелки — гранулемы. Гранулемы могут достигать больших размеров и характеризуются тенденцией к разрушению стенки сосудов и развитию кровотечений. На третьем этапе поражаются почки.



Рис. 1. Гранулематоз Вегенера

При морфологическом исследовании характерно сочетание трех типов изменений:

- 1) некротизирующее гранулематозное поражение верхних и(или) нижних дыхательных путей со склонностью к распаду;
- 2) некротизирующий васкулит мелких и средних артерий легких, почек, иногда и других органов;
- 3) диффузный гломерулонефрит. Особенностью гранулем является наличие большого количества гигантских многоядерных клеток.

К морфологическим особенностям гломерулонефрита при гранулематозе Вегенера относятся некротизирующий васкулит мелких и средних артерий, фибриноидный некроз с деструкцией

капилляров клубочков в сочетании с нейтрофильными инфильтратами и гигантскими клетками.

Клиника гранулематоза Вегенера

- Для гранулематоза Вегенера характерна триада — поражение верхних дыхательных путей, легких и почек.
- Болезнь обычно начинается постепенно, часто с ринита, синусита. Первыми признаками болезни могут быть поражение легких (надсадный кашель, иногда кровохарканье) или гнойный отит.
- Реже гранулематоз Вегенера начинается с поражения глаз, кожи, язвенного стоматита.
- У большинства больных в начале болезни наблюдаются плохое самочувствие, похудание, анорексия, лихорадка.

Поражение верхних дыхательных путей

Больные жалуются на насморк с гнойно-кровянистыми выделениями из носа, заложенность носа, сухие корки, носовые кровотечения, отсутствие обоняния, головную боль, возможны локальные отеки в области спинки носа или одной половины лица. При дальнейшем прогрессировании процесса развиваются язвенно-некротические изменения слизистых оболочек с вовлечением глотки, гортани, трахеи. Нередко им сопутствуют язвенный стоматит, глоссит, отит; в тяжелых случаях — пародонтоз с выпадением зубов, разрушением хряща и костной ткани носовой перегородки (рис. 2), седловидной деформацией носа, перфорацией носовой перегородки, верхнечелюстной пазухи и орбиты.

Поражение легких

Отмечаются кашель, иногда надсадный, кровохарканье, боль в грудной клетке, одышка. У больных выслушивают сухие и влажные хрипы, крепи-



Рис. 2. Гранулематоз Вегенера

тацию, при наличии выпота в плевральной полости — ослабленное везикулярное дыхание. Однако, как правило, имеется диссоциация между скудной аускультативной картиной и выраженностью рентгенологических изменений, у некоторых больных выражены только рентгенологические симптомы. Характерны единичные или множественные двусторонние округлые инфильтраты, преимущественно в средних и нижних легочных полях, нередко с распадом (рис. 3).

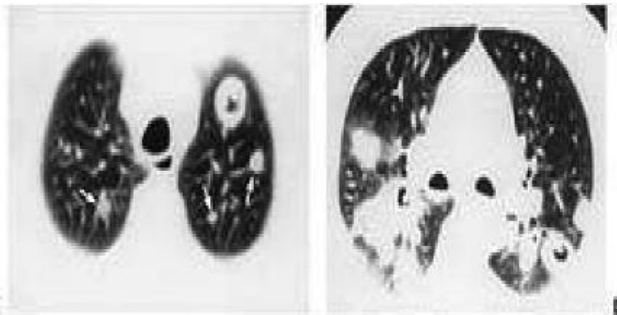


Рис. 3.

Более чем у половины больных отмечается поражение кожи, мышц, суставов. Наблюдаются геморрагические высыпания, язвы, некротические узелки, миалгии, артралгии; возможны симметричные артриты крупных суставов (чаще коленных и голеностопных). При воспалительном поражении сосудов кожи формируется пурпура. Пурпура представляет собой плотные высыпания темно-фиолетового цвета, расположенные над пораженными сосудами, как правило, в области нижних конечностей. С течением времени возможно образование язв (рис. 4).



Рис. 4.

Поражение почек. Чаще протекает как быстропрогрессирующий гломерулонефрит с развитием почечной недостаточности. Протеинурия достигает 3 г/сут. и более, у отдельных больных развивается нефротический синдром. Микрогематурия — постоянный признак гломерулонефрита при гранулематозе Вегенера; она обусловлена васкулитом почечных сосудов и свидетельствует об активности процесса.

Поражение органов желудочно-кишечного тракта характеризуется нарушением стула по типу диареи, болями в околопупочной области. При наличии язв возможно возникновение кишечного кровотечения.

Поражение глаз характеризуется снижением зрения. При образовании гранул позади глаза формируется экзофтальм (смещение глазного яблока вперед), что в большинстве случаев приводит к слепоте.

СОЭ обычно увеличена, отмечаются лейкоцитоз, иногда эозинофилия, нередко гипохромная анемия, тромбоцитоз. У половины больных обнаруживаются ревматоидный фактор.

Диагноз и дифференциальный диагноз гранулематоза Вегенера

Большое значение в диагностике, помимо клинических данных, имеют результаты биопсии слизистых оболочек носа и околоносовых пазух, а также наличие антител к цитоплазме нейтрофилов в крови.

Дифференциальную диагностику проводят с другими системными васкулитами, гранулематозными процессами (саркоидоз, бериллиоз), инфекционными гранулемами (туберкулез, сифилис, микоз), злокачественными опухолями.

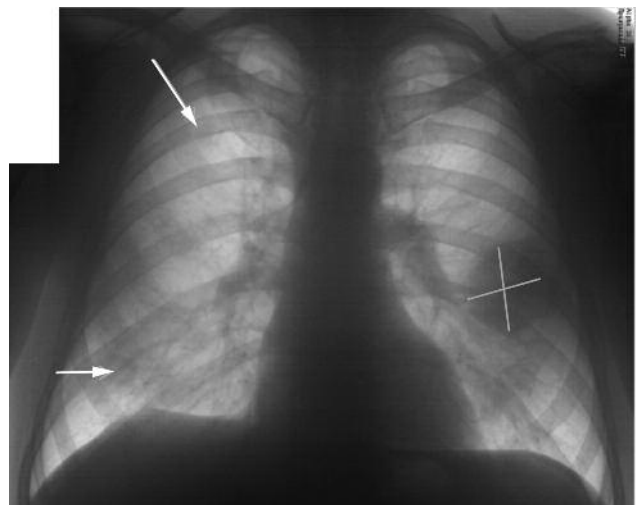


Рис. 5. Пациент В, 1971г. Обратился к терапевту с жалобами на слабость, кашель, боль в грудной клетке и слева под лопаткой. Выполнена ЦФГ 25/06/13.

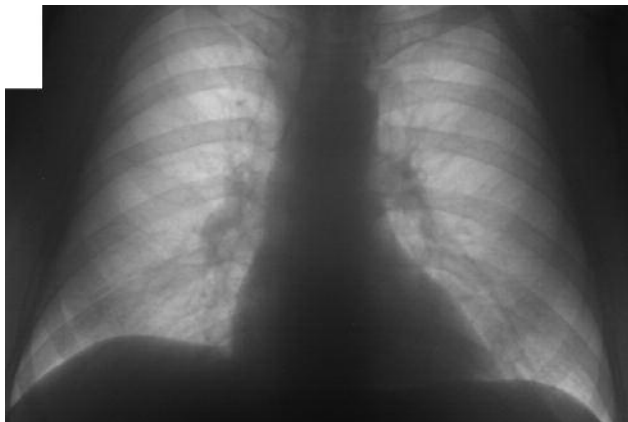


Рис. 6. Данные рентгенологического архива.
ЦФГ – март 2012 г.

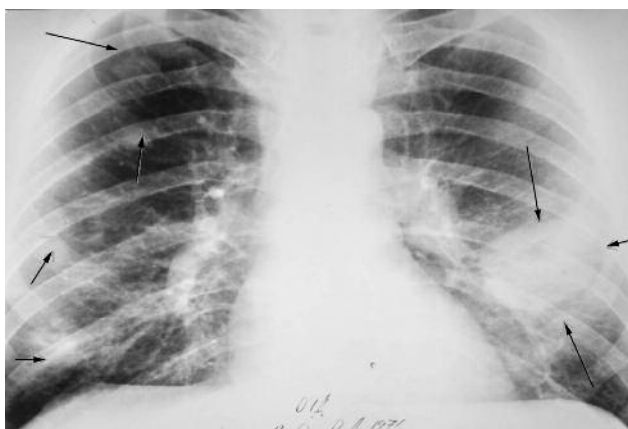


Рис. 7. В легких появляются очаги воспаления. В дальнейшем в этих областях образуются гранулемы, а при их разрушении формируются полости – 29/06/13

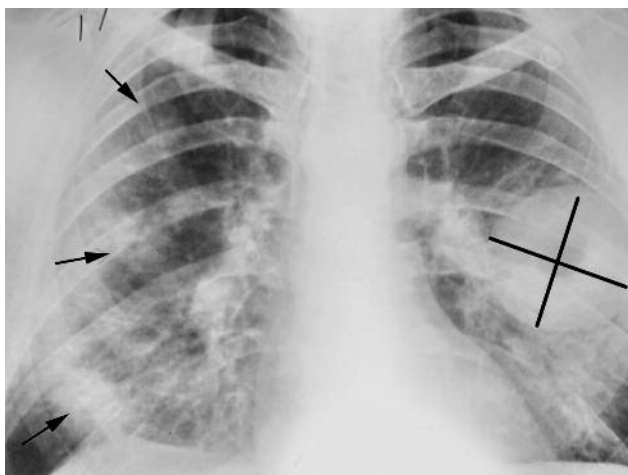


Рис. 8. Рентгенография ОГП 07.07.13. Диагноз не установлен. Самочувствие без улучшения.

Обнаружение в крови антинейтрофильных цитоплазматических антител явилось главным аргументом в пользу данного диагноза.

Прогноз.

Гранулематоз Вегенера, впервые описанный в 1936 году [F.Wegener, 1936], ранее считался забо-



Рис. 9. Пациент предъявляет жалобы на кашель с примесью крови в мокроте, одышку при незначительной физической нагрузке и в покое, боль в грудной клетке

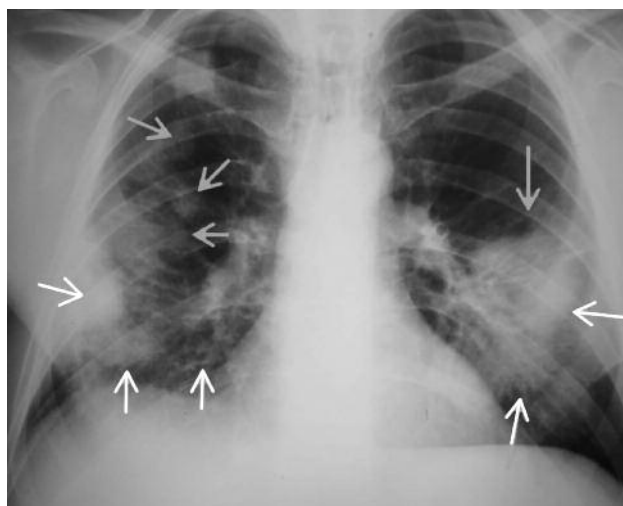


Рис. 10. Рентгеновская картина перед выпиской – 23.08.13

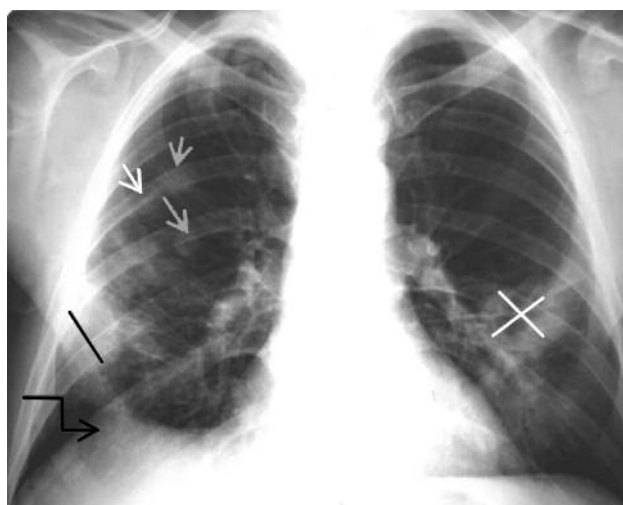


Рис. 11. Рентгенологическая динамика на фоне приема гормональных препаратов – 09.08.13

леванием с неизменно злокачественным течением и очень высокой смертностью пациентов уже в первый год болезни.



Рис. 12. Рентгеновская картина перед выпиской – 23.08.13

Принято считать, что прогноз гранулематоза Вегенера кардинально изменился после введения в практику его лечения комбинации глюкокортикоидов и циклофосфана [A. Fauci et al., 1979; A. Fauci et al., 1983; K. Aasarad et al., 2000]. Действительно, отдельные наблюдения показывают, что продолжительность жизни больных гранулематозом Вегенера сейчас может составлять до 20 лет и более [Е.Н. Семенкова, 2001, Koldingsnes W. et al., 2002].

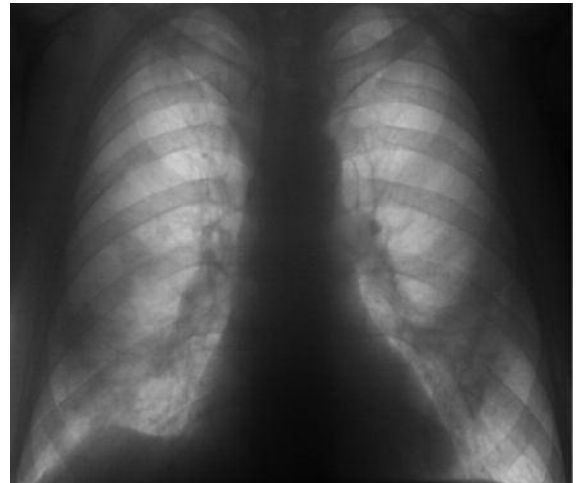
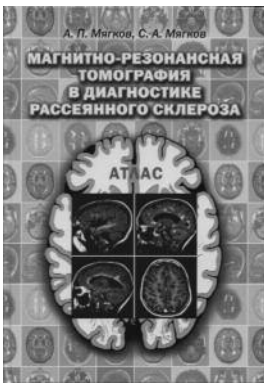


Рис. 13. У пациента по клиническому анализу крови отмечена отрицательная динамика в сторону повышения СОЭ, выполнена ЦФГ 16.10.13

Однако, к сожалению, применяемое в настоящее время лечение не позволяет добиться полного выздоровления больных. Более того, с начала 1990-х годов стали очевидны многие серьезные проблемы, связанные с непрерывной иммуносупрессивной терапией.

Устименко А.В.
Городская больница, г. Прилуки

НОВІ КНИГИ



УДК: 616.832-004-073.763.5(084.4)/
ББК56.1Я69+53.6Я69 М99/
ISBN 978-966-96967-9-5

Утверждено и рекомендовано к изданию Центральным методическим советом Запорожской медицинской академии последипломного образования от 09.02.2011 года, протокол № 1

РЕЦЕНЗЕНТЫ: **Михаил Иванович Спужак** — д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой лучевой диагностики и детской рентгенологии Харьковской медицинской академии последипломного образования

Наталья Михайловна Бучакчийская — д-р мед. наук, профессор, заведующая кафедрой нервных болезней государственного учреждения "Запорожская медицинская академия последипломного образования Министерства здравоохранения Украины".

Мягков А. П. — Магнитно-резонансная томография в диагностике рассеянного склероза: атлас/ А.П. Мягков, С.А. Мягков. — К.: ВБО "Украинский Допплеровский Клуб", 2012. — 208 с. + 8 с. цв.вклейка: ил.

Несмотря на то что МРТ впервые была применена у пациентов с рассеянным склерозом (РС) в 1981 году, данная книга является первым отечественным атласом, в котором представлены методические и сканологические особенности МРТ-изображения головного и спинного мозга при данной патологии. При этом рассмотрены и проанализированы изображения патологических изменений при различных импульсных последовательностях (Т2ВИ, протонной плотности, FLAIR, STIR), пре- и постконтрастные изображения (Т1ВИ) и т.н. "черные дыры" при данной патологии. Приведены также изображения осложнения РС в виде атрофии ГМ и СМ, ошибки в описании РС, обусловленные МРТ, и критерии его диагностики. Отдельный раздел посвящен дифференциальной диагностике РС с другими заболеваниями, симулирующими как по клинике, так и по МРТ. Кроме этого, авторами описана МРТ-диагностика РС с помощью расширенного протокола МРТ-исследований (Т1-взвешенные изображения с переносом поляризации, диффузионно-взвешенные изображения; двухмерные и трехмерные спектроскопические изображения — по данным протонной МРС *in vivo*).

Книга предназначена для специалистов по лучевой диагностике, невропатологов, врачей других специальностей, а также может являться учебным пособием для врачей-интернов и студентов медицинских учебных заведений.

Все названия продуктов являются зарегистрированными торговыми марками соответствующих фирм.

Все права защищены. Никакая часть этой книги не может быть воспроизведена в любой форме или любыми средствами, электронными или механическими, включая фотографирование, магнитную запись или иные средства копирования или сохранения информации, без письменного разрешения авторов.

© Мягков А.П., Мягков С.А., 2011
© ВБО "Украинский Допплеровский Клуб", 2012

Замовити книги можна за телефоном: +38044 503-04-39