

**С.Ж. АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМ. С.Д. АСФЕНДИЯРОВА**

СӨЖ

Тақырыбы: Вегенер ауруы

Жоспар:



I. Кіріспе

Вегенер гранулематозы

II. Негізгі бөлім

1. Диагностикасы

2. Емі

III. Қорытынды

Анықтамасы:



Вегенер ауруы – жиі мұрынның кілегейлі қабығының, қуыстарының, жұтқыншақтың немесе өкпенің зақымдануымен басталатын, бүкіл организмнің қан тамырларының қабынуын (генерализацияланған васкулит) дамытатын немесе бүйректі ауыр зақымдайтын алыпжасушалы гранулематозды-некротикалық жүйелі васкулит.

Патоморфология



Қан тамырларда ісіну, некроз, арнайы белгісі – көп мөлшерлі алып жасушалы, көп ядролы гранулемалардың түзілуі.

Ұсақ артериялар мен веналардың некротикалық васкулиті және қан тамыр қабырғасында, қасындағы тіндерде гранулемалардың түзілуі.

Өкпе рентгенографиясында екіжақты көптеген ошақты көлеңкелер мен жазықтықтар, **биопсияда** некротикалық васкулит пен гранулемалар анықталады.

Бронхтардың зақымдалуы (қабыну, фиброз, тыртықтану) олардың обструкциясы мен ателектазға алып келеді.

Жоғарғы тыныс алу жолдарында мұрын қуыстарында, жұтқыншақта гранулематоздық қабыну мен некроз байқалады.

Бүйректің зақымдалуы ошақты гломерулонефриттен басталып, тез үдемелі экстракапиллярлы гломерулонефритке ауысуы мүмкін.

Жоғарғы тыныс жолдарының, өкпенің және бүйректің зақымдануы Вегенер ауруының классикалық триадасын құрайды.

Клиникалық көріністері:



Бұл ауру біртіндеп дамиды.

Мұрын, жұтқыншақ, трахеяның кілегейлі қабаттарында, мұрын қуыстарында жаралы-некротикалық өзгерістермен сипатталатын жедел немесе созылмалы риниттен басталады. Іріңді отит болуы мүмкін.

Жоғарғы тыныс жолдарының ауыр зақымдануы тән. Мұрын қуыстарында ауру сезімі, мұрыннан қан-ірің аралас бөлінділер.

Перегородка перфорациясы және ер тоқым тәрізді мұрын деформациясы. Евстахи түтігінің обструкциясына байланысты, созылмалы серозды отит дамиды.

Процесстің генерализациялануы өкпенің зақымдануына алып келеді. (жөтел, ентігу, қан түкіру, кеудедегі ауыру сезімі).

Гранулематозды қабыну мен тыртықтың қалыптасуы тыныс жолдарының өте ауыр обструкциясын дамытатын көмей стенозына алып келеді.



© ACR



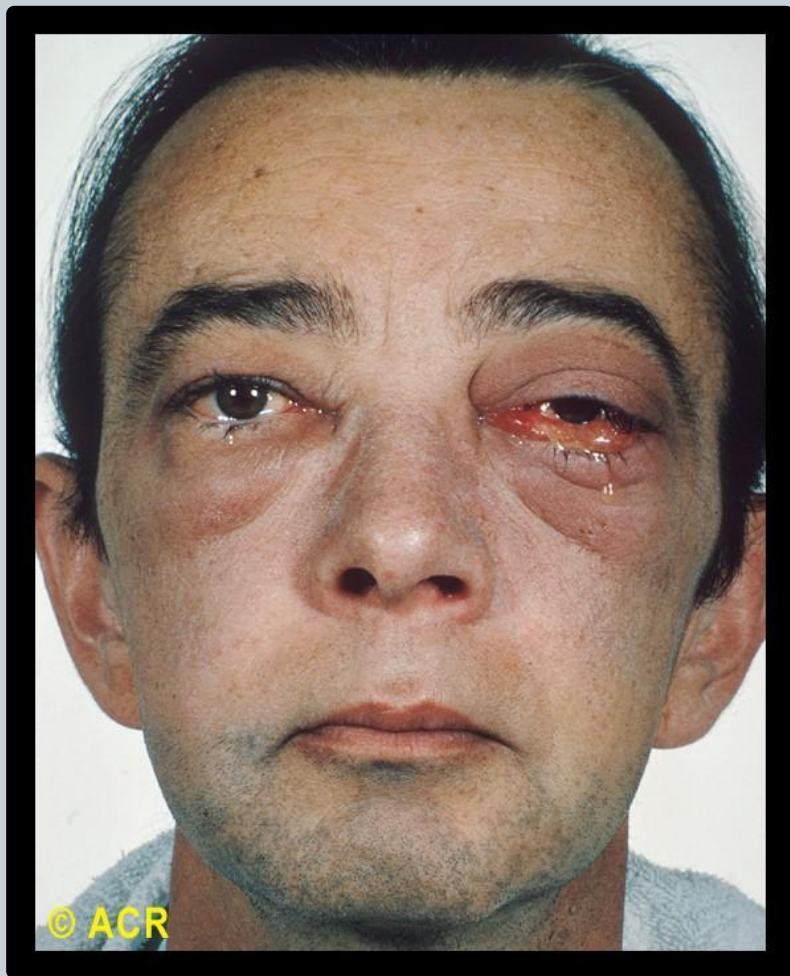
© 2003 American College of Rheumatology

Көз зақымдануы:



- Жеңіл конъюнктивиттен бастап, дакриоцистит, эписклерит, гранулематозды склероувеит, увеит, иридоциклит, склерит, ретробульбарлы клетчатканың гранулемасы мен экзофтальмға дейін. Және соқырлыққа алып келетін қасаң қабықтың перфорациясы болуы да мүмкін.

Көз зақымдануы:





Терінің зақымдануы: папула, везикула, пальпацияланатын пурпура, жаралар, теріастылық түйіндер.

Биопсияда: васкулит, гранулемалар

Бүйректің зақымдануы - уақытында емделмеген науқастардың негізгі өлім себебі. Ұзақ уақыт протеинурия, гематурия, эритроцитарлы цилиндрлермен сипатталатын жеңіл гломерулонефритпен шектелуі мүмкін. Бірақ, бүйрек жетіспеушілігі пайда болғанда, ем қолданылмаса, өте тез үдейді.

Асқынуында арнайы емес симптомдар пайда болады: әлсіздік, артралгия, тәбеттің төмендеуі, арықтау сияқты. Қызбаның себебі – Вегенер ауруы болуы мүмкін, бірақ ол жиі екіншілік инфекциямен байланысты.



Терілік зақымдануларда: жаралық-геморрагиялық бөртпелермен көрінетін терілік васкулит дамиды.



© 2000 Galderma SA

041584H

ADAM





AB603A [RM] (c) www.visualphotos.com



Лабораторлы және инструменталды көрсеткіштер



- ЖҚА: нормохромды анемия, лейкоцитоз, тромбоцитоз, ЭТЖ жоғарылауы;
- ЖЗА: микрогематурия, протеинурия
- Қанның биохимиялық анализі: у – глобулиннің көбеюі, СРБ – ң пайда болуы, РФ- оң;
- Иммунологиялық зерттеулер: HLA жүйесінің B7, B8, DR2, DQw7 антигендері анықталады, 50 – 99 % науқастарда АНЦА анықталады (цитоплазманың протеиназа – 3 ферментіне АД – р), АНФ;
- Өкпенің рентгенологиялық зерттеулері: инфильтраттар, қуыстардың пайда болуы, сирек – плеврит;
- Мұрынның зақымдалған шырышты қабатының биопсиясы

Диагностикалық критерийлер:



- ❑ Жаралы-некротикалық ринит, синусит (мұрыннан іріңді-қан аралас бөлінділер, құрғақ қабыршықтар, мұрыннан қан ағу);
- ❑ Шеміршек пен сүйек тінінің, мұрын перегородкасының, жақүсті қуыстардың, бұзылысы. Мұрынның ер тоқым тәрізді деформациясы;
- ❑ Өкпедегі инфильтраттар (жөтел, ентігу, кеудедегі ауыру сезімі, қан түкіру, өкпелік қан кету);
- ❑ Тез үдемелі гломерулонефрит (протеинурия, микрогематурия, бүйрек функциясының бұзылыстары);
- ❑ Қан сарысуында нейтрофилдердің цитоплазмасына антиденелер;

Классикалық диагностикалық критерийлер



Критерийлер	Анықталуы
Ауыз қуысы мен мұрынның шырышты қабатының қабынуы	Ауыз қуысындағы ойық жаралар, мұрыннан іріңді н/е қанды бөліністердің бөлінуі
Өкпенің рентгенологиялық зерттеу кезіндегі өзгерістері	Инфильтраттар, қуыстар, түйіндер
Зəрдің өзгерістері	Микрогематурия (к/а 5 эритроциттен көп) н/е эритроциттердің зəр тұнбасында жиналуы
Биопсия	Қантамыр қабырғасында н/е периваскулярлы ж/е экстраваскулярлы кеңістікте гранулематозды қабыну



Вегенер гранулематозы диагнозын қою үшін 2 ж/е одан көп критерий жеткілікті. Диагностикада шешуші рөл БИОПСИЯҒА тиесілі.

Емі:



Глюкокортикоидтармен монотерапия науқастардың жағдайын біршама жақсартады, бірақ өмір сүру ұзықтығына әсер етпейді. Қазіргі кезде Вегенер ауруының стандартты медикаментозды емі циклофосфамидті преднизолонмен қоса пероральды қабылдауға негізделген.

- Цитостатиктер: Циклофосфан. 5 – 10мг/кг/тәул 2 – 3 күн қатарынан, қажет болса 7 күн вена ішіне тамшылатып енгізеді, содан кейін 1 – 2мг/кг тәуліктік дозада таблетка түріне ауыстырып, 2 3 – 4 апта, иммуносупрессиялық әсері айқын көрінгенше ішкізеді.
- Глюкокортикоидтар: циклофосфанмен бірге преднизолон. 1мг/кг/тәул шамамен 4 апта (иммуносупрессиялық әсері пайда болғанға дейін) қолданып, кейін дозасын 2 аптада бір 5мг азайтып, сүйемелдеушіге түсіреді.



Әдетте осындай ем Вегенер ауруының ремиссия сатысына өтуіне және терең лейкопения мен инфекциялық асқынулардың алдын алып, бірқалыпты ұстап тұруға мүмкіндік береді. Ремиссия сатысына өткен күннің өзінде препаратты жыл бойы қабылдайды, сосын әр 2-3 ай сайын препараттың дозасын 25 мг азайтып отырады.

Циклофосфамидті көтере алмаушылықта (аз дозадағы терең нейтропения, ауыр цистит, қуық рагы) преднизолонды метотрексатпен бірге қабылдайды.

Соңғы жылдары Вегенер ауруының емінде циклоспорин-А -ны пайдаланады. Алғашқы доза – 5 мг/кг/тәулігіне. Қабылдау ұзықтығы – 12 айға дейін

Плазмаферез бен гемосорбция (Вегенер ауруының жедел формасында иммунодепрессанттардың әсері болмағанда, цитостатиктерді ағза қабылдамағанда ж/е бүйректің тез үдемелі зақымдалуында ұсынылады).

Болжамы:



- Ем жүргізбесе, Вегенер гранулематозымен ауыратын адамдардың өмір сүрі ұзақтығы 5 ай. Ем жүргізгенде 4 жылға дейін созылатын ремиссия 93%-да, ал 5 жылдан кейін тірі қалғандардың саны 61% болады. Өлімнің негізгі себептері – инфекциялық аурудың қосылуы, тыныс н/е бүйрек жеткіліксіздігі.

Пайдаланылған әдебиеттер



1. «Ішкі аурулар» Б.Қалимұрзина II том, Асем-систем 2005 жыл. 114 – 118 б.
2. «Диагностика болезней внутренних органов» II том, А. Н. Окорочков, 2010ж. 122 – 125 б.
3. «Лечение болезней внутренних органов» II том, А. Н. Окорочков, 2009ж. 181 – 182 б.
4. «Внутренние болезни» В. И. Маколкин, С. И. Овчаренко, 1999ж. 500 – 504 б.
5. www.google.ru
6. www.yandex.ru