

Вегенер гранулематозы

Орындаған:

Әлтай Ұ.П.

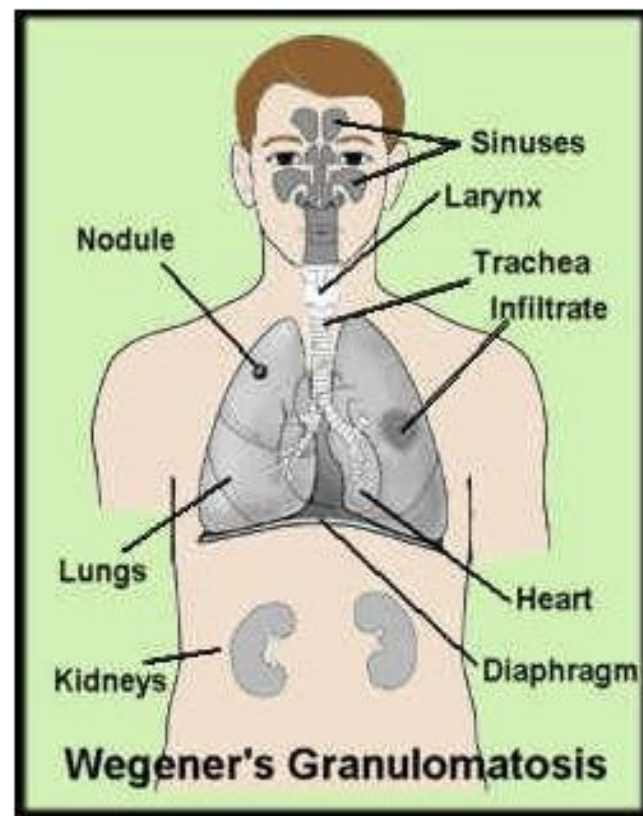
Топ:444 ЖМ

Вегенер гранулематозы

Вегенер гранулематозы- жоғарғы тыныс жолдарының, өкпенің, бүйректің ұсақ тамырларының (КАПИЛЛЯРЛАР, ВЕНУЛАЛАР, АРТЕРИОЛАЛАРДЫҢ ЖӘНЕ АРТЕРИЯЛАРДЫҢ) гранулемалық-некроттық қабынуы.

Эпидемиологиясы

- Аурудың кездесу жиілігі 8-12 адам 1000000.
- Кез –келген жаста басталуы мүмкін.
- 15% 19 жасқа дейінгілер, балаларда жиі кездеседі, ер жыныстылар көп ауырады.



Этиология

- Аурудың даму себептері нақты анықталмаған. Болжамдар бойынша оның дамуына организмнің иммундық жауабының бұзылысымен бірге әртүрлі инфекцияларда(цитомегаловирустық) Вегенер гранулематозы дамуы және вирусқа қарсы дәрмектің-ганцикловирдің емдік әсер етуі байқалған.Бұл аурудың көбіне жахғы маусымда, әсіресе көкек айында респирациялық инфекциядан кейін пайда болуы және котримаксозолдың оң әсер етуі инфекциялық қоздырғыштың қатысу мүмкіндігін дәлелдеді.
- Гендік(HLA жүйесі B7,B8,DR2,DQW7)

Патогенез

Иммундық бұзылыстардың болуын қанның құрамында IgG, IgM және IgE деңгейлерінің жоғарлауы және кейбір науқастарда РФ-ның пайда болуы растайды.

Негізгі патогенезінде-тамырлар қабырғасының жайылма деструкциялық қабынуы және алып жасушалық гранулемалардың түзілуі жатыр. Гендік өзгері бар адамдарда фактор әсер етіп иммундық комплекс түзіледі. Тамырлар қабырғасындағы гранулемалардың құрамында гистоциттер, лимфоидтық жасушалар, фибробласттар, эозинофилдер, нейтрофилдер жасушалармен бірге асаірі, көп ядролы Пирогов-Ланганс жасушаларына ұқсайтын симпласттар болуы тән. Жаңадан түзілген жас гранулемаларда лимфоциттердің, гистиоциттердің, нейтрофилдердің саны басым, ал біршама жетілген гранулеманың құрамында фибробласттық қатардағы жасушалардың және плазмоциттердің саны көбейеді. Гранулемалдың көбі некроздалады.

Клиникалық картина

- Риногендік гранулематоз (іріңлі-некроздық, даралы-некроздық рино-синусит, назофарингит, ларингит, мұрын қалқасының, сүйегінің және шеміршегінің некрозы, көз ұясының деструкциясы)
- Өкпенің зақымдану сатысы-процестің өкпе тініне таралуы.
- Жайылмалы зақымдану-тыныс жолдарының, өкпенің, бүйректің, жүрек-тамыр жүйесінің, асқорыту жолының зақымдануы.
- Терминалдық сатысы – науқастың өліміне әкелетін бүйрек, өкпе, жүрек жеткіліксіздігі қалыптасуы.

Жалпы белгілер:

- Ауру жедел немесе жеделдеу түрде жергілікті дамуы мүмкін. Қызба 38-39 °С, миалгия, артралгия, әлсіздік, дене массасын жоғалту, сиректеу-артритер.

Көздің зақымдануы

Бұл ауруда көз жағынан болатын бұзылыстар: эписклерит, орбиталық гранулемалардың салдарынан экзофтальм және көз ұясының деструкциясы, көру нервтің ишемиясынан көрудің нашарлауы немесе соқырлануы.



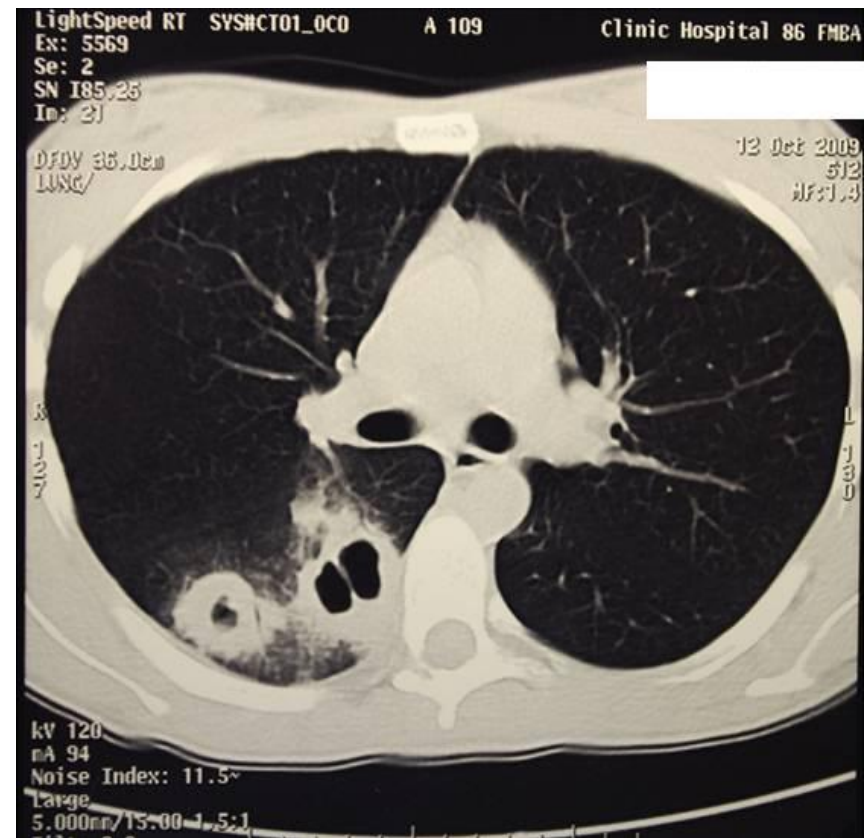
Жоғарғы тыныс жолдарындағы өзгерістер

- Алдымен мұрынның кілегей қабығында жаралар пайда болады, некроздық бұзылыстардан мұрынның қалқасы тесіледі және мұрынның қыры ертоқым тәрізді ойықталады. Сонымен бірге трахея, көіекей, құлақ және мұрынның қосымша қуыстары да зақымдалады. Некроз дамиды. Соған байланысты мұрынмен дем алу қиындайды, қанды-іріңді сасық иісті сіңбірік бөлінеді, қанды қабыршақтар пайда болады.



Өкпе зақымдануы

Екі өкпеде де көптеген инфильтраттар пайда болады. Инфильтраттар ыдырауға бейім, сондықтан көп ұзамай жұқа қабырғалы қуыстарға айналады. Өкпе зақымдандав жөтел, қан қақыру, кеуденің ауырсынуы байқалады. Кейде плеврит дамиды. Бронхтық тамырлар зақымданса бронхтық обструкция синдромы қосылады.



- **Тері зақымдануы**

- Теріде :жара түсуі,пурпура,теріастылық түйіндер.папулалық,визикулалық

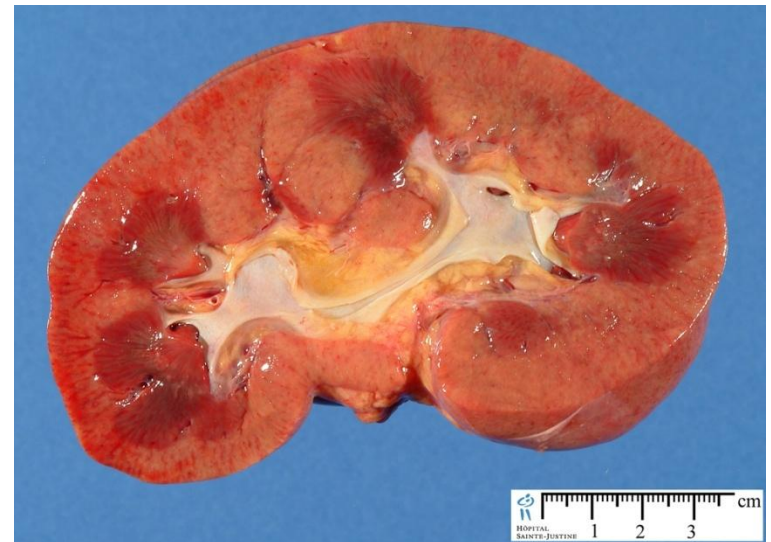
бөртпелер,гангреналық пиодермия пайда болады.

- **Бүйрек зақымдануы**

- **Бүйрек зақымдануы**

гломерулонефритпен білінеді.

Осыған байланысты протеинурия, гематурия және бүйрек шамасыздығының дамуы байқалады. Кейде гломерулонефрит қатерлі түрде өрістейді. Шамамен 1*5-2 жылдан кейін бүйрек шамасыздығы қалыптасады.



Диагностика

ЖҚА: нормохромдық анемия, тромбоцитоз, ЭТЖ жоғарлауы, эозинофилия-гипертромбоцитоз ($400 \cdot 10^9/\text{л}$ артық)

ЖЗА: микрогематурия, протеинурия

БХ: гипергаммаглобулинемия, СРБ пайда болуы, серомукоид, фибриноген деңгейі жоғары.

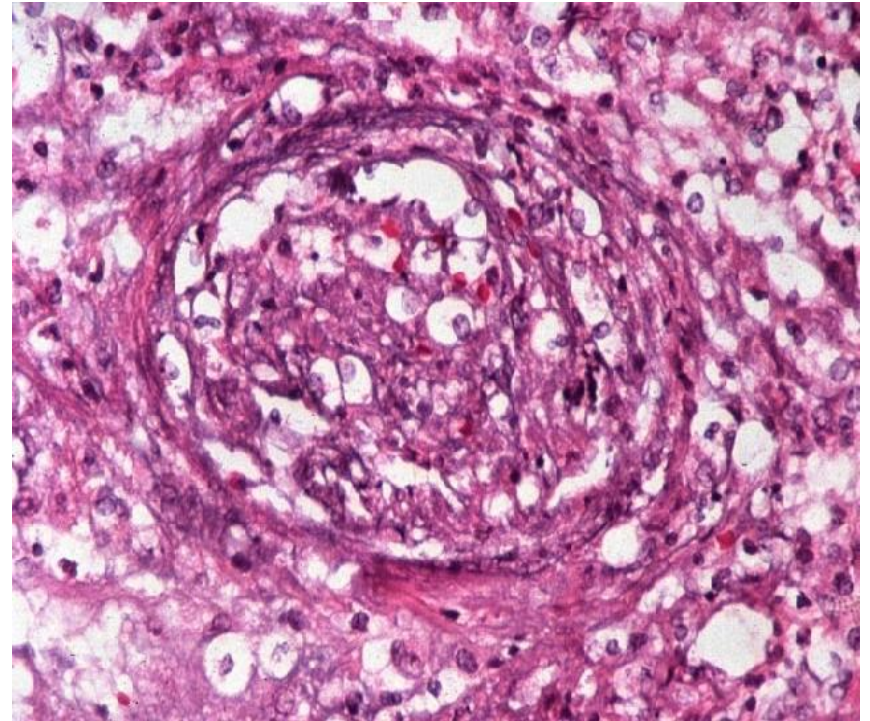
Өкпе рентгенограммасында: ошақты инфильтраттар, ыдырау ошақтары, жұқа қабырғалы қуыстар түзілуі, плеврит.

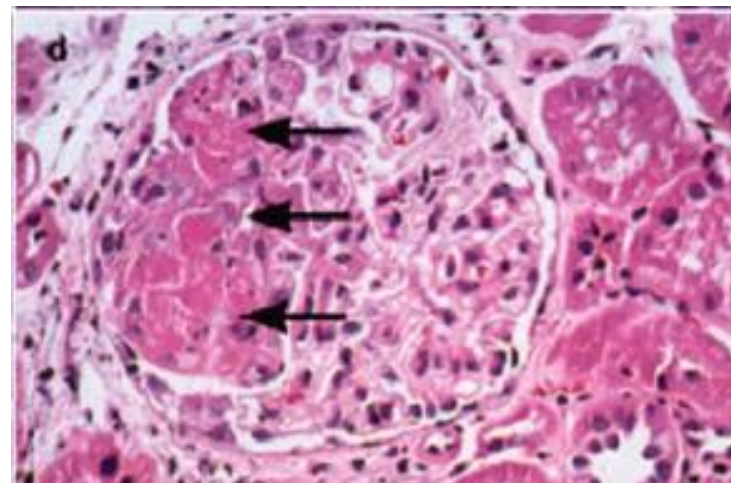
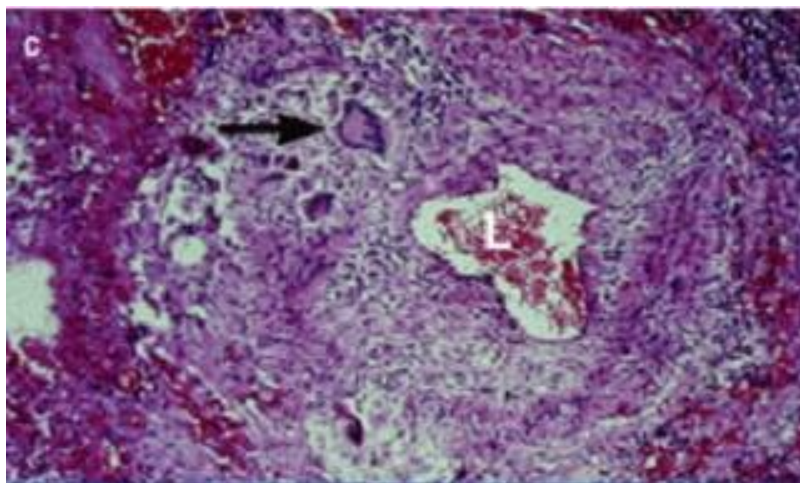
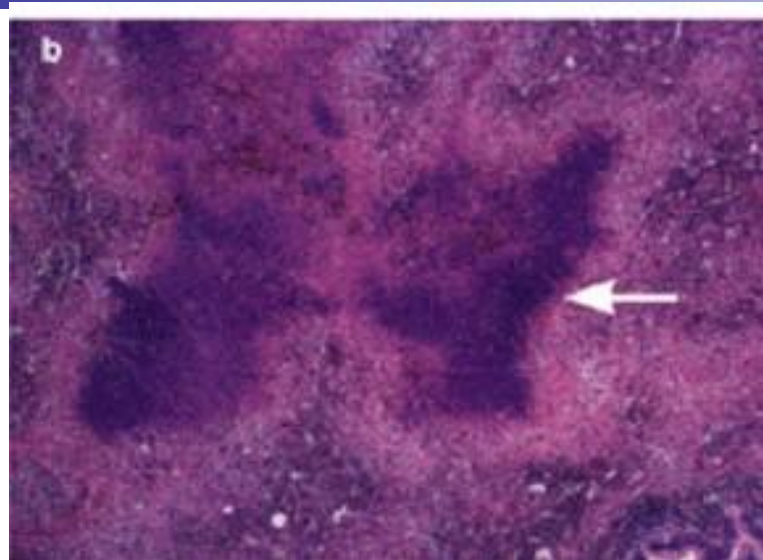
Риноскопия, ларингоскопияда: гиперемия, некроз ошақтары.

Иммунологиялық зерттеуде: IgM, IgA, IgE деңгейінің жоғарлауы, науқастардың көбінде РФ болады, ал АНФ, LE жасышалардың және HbsAg болуы тән емес. Антинейтрофилдік цитоплазмалық антиденелер табылады.

Биопсия-гистология

- Триада:
 1. Некротикалық ангиит(қабыну гиподермальды и және дермальды қан тамырларда)
 2. асептикалық некроз
 3. гранулематозды реакция





При гистологическом исследовании выявляются признаки ангиита с деструктивными изменениями В ткани легких вокруг стенок сосудов встречаются гранулемы, состоящие из эпителиальных клеток, гистиоцитов и гигантских клеток. Мелкие очаги некроза.

Диагностикалық критерийлер

N	Критерийлері	Анықтамалары
1	Мұрын және ауыз қуысы кілегей қабығының қабынуы	Ауыз қуысының жаралары:мұрыннан іріңді немесе қанды сіңбіріктің бөлінуі
2	Өкпе рентгендік өзгерістер	Түйіндер,инфилтрат ошақтары немесе қуыстар
3	Зәр анализіндегі өзгерістер	Микрогематурия(көру аймағында эритроциттер 5 тен артық)немесе зір шөгінділеріндегі эротроциттер іртіктері
4	Биопсия	Артериялар қабырғасынын немесе тамырлардан тыс және тамыр тұсындағы тіндердің гранулемалық қабынуы.