

Киселев Павел Михайлович – заведующий эндоскопическим отделением Отделенческой клинической больницы на станции Улан-Удэ.

Намханов Вячеслав Валентинович – кандидат медицинских наук, преподаватель кафедры факультетской хирургии БГУ.

Бодоев Александр Васильевич – кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской хирургии БГУ.

Authors

Plehanov Alexander Nikolaevich – dr of medical sci., head of department of faculty surgery, BSU.

Dashiev Tsyren Dorzhievich – post-graduate student of 1-st year of training of department of faculty surgery, endoscopist of local clinical hospital at Ulan-Ude station.

Kiselyov Paul Mihailovich – head of endoscopic branch of local clinical hospital at Ulan-Ude station.

Namhanov Vyacheslav Valentinovich – cand. of medical sci., teacher of department of faculty surgery BSU.

Bodoev Aleksandr Vasilievich – cand. of medical sci., the senior lecturer of department of faculty surgery BSU.

УДК 616-002.77

ББК 55.532

Л.Л. Зубкова, И.Р. Балданова,

И.В. Борхонова, Э.Б. Эрдынеева

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

В статье рассматривается случай летального исхода от гранулематоза Вегенера

Ключевые слова: гранулематоз Вегенера, некротический васкулит.

L.L. Zubkova, I.R. Baldanova,

I.V. Borhonova, E.B. Erdyneeva

WEGENER'S GRANULEMATOZ (CASE STUDIES)

The article deals with the case of death from Wegener's granulematoz.

Key words: Wegener's granulematoz, necrotizing vasculitis.

Гранулематоз Вегенера – это системное заболевание, проявляющееся некротическим гранулематозным васкулитом [2]. Гранулематоз Вегенера был впервые описан в 1931 г. Н. Klinger как необычная форма узелкового полиартериита. В 1936 г. F. Wegener выделил это заболевание как самостоятельную нозологическую форму, а в 1954 г. G. Godman сформулировал современные клинико-морфологические критерии диагноза, включающие характерную триаду признаков: гранулематозное воспаление дыхательных путей, некротизирующий васкулит и гломерулонефрит.

Эпидемиология гранулематоза Вегенера.

Гранулематоз Вегенера может возникнуть в любом возрасте, однако чаще болеют лица 30-50 лет. Около 15% больных моложе 19 лет; дети болеют редко. У мужчин и женщин заболевание встречается с одинаковой частотой.

В США болезнь чаще выявляют у представителей белой расы, чем у афроамериканцев. Частота гранулематоза Вегенера – очень редкого заболевания – в последние годы быстро нарастает. В Великобритании в 80-е гг. частота заболевания составляла 0,05 на 100 000 населения, в конце 90-х гг. уже 0,85 случая на 100 000 населения.

Этиология и патогенез. Точная этиология заболевания не установлена. Предполагают на-

личие связи между развитием гранулематоза Вегенера и инфекцией, косвенно подтверждаемой фактами частого начала и обострения заболевания в зимне-весенний период, главным образом после респираторных инфекций, что связывают с попаданием антигенов вирусного или бактериального происхождения через дыхательные пути. Имеется определенная генетическая предрасположенность. Иммуногенетическим маркером заболевания являются антигены HLA B7, B8, DR2. Большую патогенетическую роль играют антинейтрофильные цитоплазматические антитела, реагирующие с протеиназой-3 цитоплазмы нейтрофилов.

Клиническая картина при гранулематозе Вегенера [1] характеризуется полиорганным поражением. При гранулематозе Вегенера более чем в 90% случаев выявляются признаки поражения верхних дыхательных путей, легких и среднего уха. У 50% больных отмечается синусит, у 36% – ринит, у 10% – плеврит, у 25% – средний отит. Верхние дыхательные пути и ухо поражаются у 92%, легкие – у 85% больных.

1. Гломерулонефрит развивается у 75-80% больных, однако он редко оказывается первым проявлением гранулематоза Вегенера.

2. Поражение опорно-двигательного аппарата выявляют примерно у 70% больных.

3. В 52% случаев при гранулематозе Вегенера наблюдается поражение глаз – от легкого конъюнктивита до дакриоцистита, иридоциклита, гранулемы ретробульбарной клетчатки и экзофтальма.

4. Поражение кожи отмечается у 46% больных и включает папулы, везикулы, пальпируемую пурпуру, язвы, подкожные узлы. При биопсии выявляют васкулит, гранулемы или и то, и другое.

5. Поражение сердца наблюдается в 8% случаев и ведет к перикардиту, коронарному васкулиту, инфаркту миокарда, поражению митрального и аортального клапанов, атриовентрикулярной блокаде.

7. Поражение нервной системы отмечается у 23% больных и включает полинейропатию, изредка – церебральный васкулит и гранулемы головного мозга.

Диагностика гранулематоза Вегенера основана на иммунологических и биопсийных пробах. 1.

1. *Определение антител к цитоплазме нейтрофилов* – основной метод диагностики гранулематоза Вегенера. Чувствительность метода составляет 90%, специфичность – более 95%. Возможность определения антител к цитоплазме нейтрофилов значительно облегчает дифференциальную диагностику гранулематоза Вегенера с узелковым периартериитом, аллергическим васкулитом, лимфоматоидным гранулематозом, коллагенозами, злокачественными новообразованиями, инфекциями, сопровождающимися гранулематозным воспалением [3]. Гранулематоз Вегенера следует подозревать при сочетании следующих признаков: 1) некротический гранулематозный васкулит дыхательных путей; 2) сегментарный гломерулонефрит; 3) генерализованный васкулит мелких сосудов. Диагноз подтверждается при биопсии верхних дыхательных путей, легких или почек (в зависимости от клинической картины).

2. *Биопсия легких и почек:*

а) Поражение легких наблюдается почти у всех больных как с генерализованной, так и с ограниченной формой гранулематоза Вегенера. Обычно проводят торакоскопическую, или открытую, биопсию легкого.

б) Хотя сегментарный гломерулонефрит не патогномоничен для гранулематоза Вегенера, в сочетании с поражением органов дыхания и повышением титра антител к цитоплазме нейтрофилов он служит важным диагностическим признаком, что является основанием для взятия биопсии.

Патоморфология. Чаще всего встречается генерализованная форма гранулематоза Вегенера, при которой поражаются верхние дыхательные пути, легкие и почки. Ограниченная форма заболевания наблюдается менее чем у 20% больных и проявляется преимущественным поражением верхних дыхательных путей и легких.

Для гранулематоза Вегенера специфичным является образование гранулем с большим количеством гигантских многоядерных клеток. Гранулематоз Вегенера гистологически характеризуется некротическим васкулитом мелких артерий и вен и образованием гранулем, как в стенке сосуда, так и в окружающих тканях. В легких биопсия почти всегда выявляет некротический васкулит и гранулемы. Поражение бронхов (воспаление, фиброз и рубцевание) приводит к их обструкции и ателектазам. В верхних дыхательных путях, в частности в придаточных пазухах носа и носоглотке, наблюдаются гранулематозное воспаление и некроз, с васкулитом или без него.

Поражение почек при гранулематозе Вегенера начинается с очагового гломерулонефрита. При биопсии почки у 80% больных обнаруживается сегментарный гломерулонефрит и некротический васкулит. Гранулемы бывают редко.

Поражение верхних дыхательных путей, легких и почек образует классическую триаду признаков гранулематоза Вегенера, однако возможно поражение любого органа.

Результаты исследования. Долгое время считавшийся казуистически редким заболеванием гранулематоз Вегенера в нашей практике встретился только в одном случае. В нашем наблюдении приведены результаты патологоанатомического исследования молодой женщины 18 лет, скончавшейся от гранулематоза Вегенера. В молодом возрасте редко встречается это заболевание. Клиника данного заболевания развилась в течение месяца, во время беременности ранних сроков, с проявлениями ринита, быстро прогрессирующими астеновегетативным и интоксикационным синдромами, прогрессирующей дыхательной недостаточностью. Клинически проводилась дифференциальная диагностика с системной красной волчанкой, диссеминированным туберкулезом [2]. На 11-е сутки пребывания в стационаре у женщины произошел самопроизвольный выкидыш, в дальнейшем прогрессировала полиорганная недостаточность, явившаяся причиной смерти женщины на 16-е сутки госпитализации в стационар.

При патологоанатомическом исследовании выявлены – некротизирующий ангиит с тромбозом, асептическим некрозом и гранулематозной реакцией в дыхательных путях, легких, почках, селезенке, в языке, в нижних конечностях, трофические язвы на лодыжках.

Таким образом, клиника у данной больной характеризовалась классической триадой гранулематоза Вегенера – сочетанием некротического гранулематозного васкулита дыхательных путей, гломерулонефрита и генерализованного васкулита мелких сосудов. Средняя продолжительность заболевания у данной больной составила около одного месяца. По нашему мнению, скоротечность заболевания обусловлена молодым возрастом и генерализацией патологических процессов.

Прогноз данного заболевания крайне неблагоприятный, средняя продолжительность жизни после постановки диагноза составляет пять месяцев, большинство больных умирает в течение двух лет. При ограниченной форме заболевания прогноз несколько лучше, однако,

прогрессирующее поражение легких в большинстве случаев достаточно быстро приводит больных к смерти.

Литература

1. Фаучи Э., Браунвальд Ю., Иссельбахер К., Уилсон Дж., Мартин Дж., Каспер Д., Хаузер С. и Лонго Д. Внутренние болезни: в 2 т. / пер. с англ. – М.: Практика – Мак Гроу – Хилл (совместное издание), 2002. – С. 315-370.

2. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина И.П. Васкулиты и васкулопатии. – Ярославль: Верхняя Волга, 1999. – С. 616.

3. Шулуток Б.И., Макаренко С.В. Стандарты диагностики и лечения внутренних болезней. – СПб.: Элби-СПб., 2003. – С. 734.

Lliterature

1. Fauchi E., Braunvald Yu., Isselbaher K., Wilson J., Martin J., Kasper D., Hauser S., Longo D. Local diseases: in 2 vol. / transl. From English. – Moscow: Practice – Mack Group-Hill (joint publication), 2002. – P. 315-370.

2. Nasonov E.L., Baranov A.A., Shilkina I.P. Vaskulity and vasculopathy. – Yaroslavl: Volga, 1999. – P. 616.

3. Shulutko B.I., Makarenko S.V. Standards of diagnostics and treatment of internal diseases. – SPb.: Elbi-SPb., 2003. – P. 734.

Сведения об авторах

Зубкова Лариса Леонидовна – кандидат медицинских наук, старший преподаватель, кафедра общей патологии человека, медицинский факультет, Бурятский государственный университет. 670033, Улан-Удэ, ул. Краснофлотская 12, тел. 42-53-36.

Балданова Ирина Ринчиновна – кандидат медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой, кафедра общей патологии человека, медицинский факультет, Бурятский государственный университет. 670024, Улан-Удэ, ул. Добролюбова 2, тел. 44-95-31, факс: 83012449531, e-mail: I_Baldanova@mail.ru.

Борхонова Ирина Витальевна – старший преподаватель, кафедра общей патологии человека, медицинский факультет, Бурятский государственный университет. 670050, Улан-Удэ, ул. Туполева 9, тел. 25-63-57.

Эрдынеева Эржени Бадмаевна – старший преподаватель, кафедра общей патологии человека, медицинский факультет, Бурятский государственный университет. 670031, Улан-Удэ, ул. Терешковой 20, тел. 23-87-19.

Authors

Zubkova Larisa Leonidovna – cand. of medical sci., senior lecturer of department of General Pathology of a Human, Medical faculty, Buryat State University. 670033, Ulan-Ude, Krusnaflotskay str. 12, phone 42-53-36.

Baldanova Irina Rinchinovna – cand. of medical sci., associate professor, the head of department of General Pathology of a Human, Medical faculty, Buryat State University. 670024, Ulan-Ude, Dobrolyubov str. 2, phone 44-95-31, fax: 83012449531, e-mail: I_Baldanova@mail.ru

Borhonova Irina Vitalievna – senior lecturer, department of General Pathology of a Human, Medical faculty, Buryat State University. 670050, Ulan-Ude, 9 Tupoleva, str. apt.11, phone 25-63-57.

Erdynееva Ergeni Badmaevna – senior lecturer, department of General Pathology of a Human, Medical faculty, Buryat State University. 670031, Ulan-Ude, Tereshkova str. 20, phone 23-87-19.

УДК 616 – 091
ББК 52.51

Л.Л. Зубкова

СОДЕРЖАНИЕ СЕЛЕНА В ОРГАНИЗМЕ ЧЕЛОВЕКА ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ПАТОЛОГИЯХ

Установлена корреляционная связь распределения селена в органах и тканях человека с показателями обмена при различных патологических состояниях. При воспалении, малигнизации происходит усиление биохимических процессов, приводящее к увеличению накопления селена. При некробиотических процессах наблюдается снижение интенсивности биохимических процессов и соответственно снижение уровня селена.

Ключевые слова: Забайкалье, селен, внутренние органы.