Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

КАФЕДРА

ЛОР-болезней с курсом ПО

Рецензия < К.М.Н., асс., кафедры ЛОР-болезней с курсом ПО Болдыревой Ольги Валерьевны> на реферат ординатора первого года обучения специальности Оториноларингология <Высотиной Полины Андреевны> по теме: < Гранулематоз Вегенера >.

Рецензия на реферат – это критический отзыв о проведенной самостоятельной работе ординатора с литературой по выбранной специальности обучения, включающий анализ степени раскрытия выбранной тематики, перечисление возможных недочётов и рекомендации по оценке. Ознакомившись с рефератом, преподаватель убеждается в том, что ординатор владеет описанным материалом, умеет его анализировать и способен аргументировано защищать свою точку зрения. Написание реферата производится в произвольной форме, однако автор должен придерживаться определённых негласных требований по содержанию. Для большего удобства, экономии времени и повышения наглядности качества работ, нами были введены стандартизированные критерии оценки рефератов.

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения специальности Оториноларингология:

|  |  |
| --- | --- |
| Оценочный критерий | Положительный/отрицательный |
| 1. Структурированность; |  |
| 1. Наличие орфографических ошибок; |  |
| 1. Соответствие текста реферата по его теме; |  |
| 1. Владение терминологией; |  |
| 1. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы; |  |
| 1. Логичность доказательной базы; |  |
| 1. Умение аргументировать основные положения и выводы; |  |
| 1. Круг использования известных научных источников; |  |
| 1. Умение сделать общий вывод. |  |

Итоговая оценка: положительная/отрицательная

Комментарии рецензента:

Дата:

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра ЛОР-болезней с курсом ПО

РЕФЕРАТ

Гранулематоз Вегенера

Зав.кафедрой: д.м.н., проф. Вахрушев С.Г.

Проверила: к.м.н., асс. Болдырева О.В.

Выполнила: ординатор 1 года обучения Высотина П.А.

Красноярск, 2019

**СОДЕРЖАНИЕ**

1. Гранулематоз Вегенера определение
2. Этиология
3. Патогенез
4. Формы ГВ
5. Диагностика
6. Дифференциальная диагностика
7. Лечение
8. Прогноз

**Гранулематоз Вегенера** — довольно редкое тяжелое общее заболевание из группы системных васкулитов, для которого характерно гранулематозное поражение верхних дыхательных путей (ВДП), легких и почек . Впервые описал это заболевание немецкий патологоанатом Wegener F. в 1931 году.

**Этиология** болезни Вегенера неизвестна. Вероятнее всего мультифакторная природа болезни: в результате сочетанного воздействия нескольких факторов в условиях неблагоприятного гормонального фона и возможной генетической предрасположенности. Не исключается этиологическая роль хронической инфекции (парвовирусы, цитомегаловирусы), инфицированности слизистой оболочки полости носа Staphylococcus aureus. Обсуждается также роль неантигенных факторов окружающей среды: ультрафиолетовых лучей, курения, психо-эмоционального напряжения, механической травмы . Установлено влияние географического положения на частоту возникновения ГВ, в частности, заболеваемость выше в 2 раза в странах северных широт (Великобритании, Норвегии — 10,6:1000000) .

**Патогенез.**

В патогенезе решающее значение имеют аутоиммунные реакции: поражение сосудистой стенки иммунными комплексами. Патоморфологическая картина характеризуется некротическим васкулитом сосудов среднего и мелкого калибра и образованием полиморфно-клеточных гранулем с наличием гигантских многоядерных клеток типа Пирогова-Ланхганса. Особенностью ГВ является наклонность к развитию некрозов ишемического типа. Одной из характерных особенностей ГВ является его полисимптомность. В начальной стадии ГВ у 2/3 пациентов превалируют симптомы поражения ВДП, реже уха. Лишь у 1/3 больных ГВ возникает без поражения ЛОР-органов.

Выделяют следующие **формы данного заболевания**: 1. *локализованная* (15 %) и *генерализованная* (85 %) .

При локализованной форме развиваются язвенно-некротическое поражение ЛОР-органов, гранулематоз орбиты или их сочетание. Одними из наиболее ранних симптомов являются насморк с кровянистогнойным отделяемым, затрудненное носовое дыхание, скопление кровянистых корок в носу, носовые кровотечения. Поражение глотки и гортани, как первичное проявление ГВ, наблюдается значительно реже. Затем присоединяются некроз слизистой оболочки полости носа, развитие симптомов синусита, возникает деструкция носовой перегородки, раковин, перфорация мягкого и твердого неба. Изменения в носовой полости и околоносовых пазухах (ОНП) не носят специфического характера.

При генерализованной форме наряду с гранулематозом ВДП или орбиты возникают лихорадка, озноб, полиморфная сыпь и геморрагии, появляется надсадный приступообразный кашель с выделением гнойно-кровянистой мокроты, наблюдается картина пневмонии со склонностью к абсцедированию и образованию выпота, нарастают легочно-сердечная недостаточность, гломерулонефрит с быстрым развитием почечной недостаточности, бронхит, поражение желудочно-кишечного тракта, возможны артриты, артралгии и миалгии, поражение центральной и периферической нервной системы .

**По характеру клинического течения, его остроте и тяжести ГВ :**

1. острый
2. подострый
3. хронический.

**Диагностика** заболевания весьма затруднительна. Примерно 25 % больных в начальной стадии не имеют признаков поражения почек или легких. Только у 50 % больных ГВ диагностируется в первые 3–6 месяцев от начала болезни. В 7 % случаев заболевание не диагностируется в течение 5–16 лет от появления первых клинических симптомов. В диагностике ГВ, особенно на ранних стадиях заболевания, крайне важной является адекватная оценка изменений со стороны ВДП, особенно носа и ОНП. Это нередко определяет ведущую роль отоларинголога в ранней диагностике заболевания. Необходимо учитывать изменения в легких, устанавливаемые при рентгенографии: узелки, легочные инфильтраты или полости. Среди лабораторных исследований важное значение для диагностики ГВ имеет определение антинейтрофильных цитоплазматических антител (ANCA), которые обнаруживаются у 40–99 % больных, чаще с активным генерализованным процессом, реже в период ремиссии при локализованной форме заболевания. В общем анализе крови: анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ. При поражении почек характерны изменения мочи: микрогематурия, протеинурия. В ряде случаев информативными являются результаты гистологического исследования грануляционной ткани с поверхности слизистой оболочки ВДП (сочетание признаков некротического васкулита и гранулематозного воспаления).

**Дифференциальная диагностика**

ГВ должна проводиться со злокачественной срединной гранулемой лица, инвазивным микозом, актиномикозом, сифилисом, туберкулезом, злокачественными новообразованиями.

Поскольку природа ГВ остается неизвестной, отсутствует и специфическое лечение.

**Лечение** ГВ является применение гормональных и цитостатических препаратов, симптоматическая терапия, при наличии присоединившейся вторичной инфекции — антибиотики. Оперативное лечение при ГВ проводится только по жизненным показаниям, раны не заживают по 3–4 месяца.

**Прогноз заболевания** неблагоприятный и во многом зависит от ранней диагностики и своевременно начатого лечения. При острой форме ГВ продолжительность жизни не превышает 1–2 года, при хронической — 2–5 лет.

**Список литературы**

1. «Оториноларингологические проявления гранулематоза Вегенера» А. М. Литвяков
2. «Внутренние болезни» Мухина НА, Моисеева ВС,
3. «Поражение верхних дыхательных путей и уха при ревматических заболеваниях» Дайняк ЛБ, МинчинРА