

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

О.Л. Иванов, А.Н. Львов
«Справочник дерматолога»

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА (син.: гранулема центрофациальная) - системный аутоиммунный некротический гранулематозный артериит.

При **генерализованной форме** очаги гранулематозного воспаления слизистых оболочек носа и его пазух, глотки, трахеи, приводят к язвенно-некротическим поражениям (в том числе центральной части лица), сопровождаются фебрильным септическим состоянием с тяжелыми изменениями в легких, почках, органах зрения, сердце, нервной системе, печени и других органах.

При **локализованной форме** тяжелые легочные и внелегочные изменения протекают без выраженных поражений почек. Помимо язвенно-некротических поражений, к ранним проявлениям, иногда на месяцы предшествующим другим системным симптомам болезни, относятся папулонекротические, везикулезные или эритематозные высыпания.

В терминальном периоде, протекающем с явлениями уремии, возникают генерализованная эритема, пурпура, экхимозы, изъязвления в области груди, слизистой оболочки рта, десен, перфорация небной и носовой перегородок. Болезнь обычно заканчивается летальным исходом.

Гистологически обнаруживают изменения типа гранулемы и некротического васкулита.

Дифференциальный диагноз гранулематоза Вегенера проводят с:

- узелковым периартериитом кожи,
- системной красной волчанкой,
- болезнью Шенлейна-Геноха,
- синдромом Стивенса-Джонсона,
- гангренозной пиодермией,
- ретикулосаркомой.

Лечение:

- большие дозы кортикостероидов,
- цитостатиков.