



Синдром Черджа-Стросса

Выполнила: Садовская С. И.,
студентка 505 гр. леч. фак.
Иркутск, 2016 г.

Определение:

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (синдром Черджа-Стросса) - эозинофильное, гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра. Сочетается с бронхиальной астмой и эозинофилией. Впервые описан в 1951 г.

Системные васкулиты (СВ)- гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление сосудистой стенки, а клинические проявления зависят от типа, калибра, локализации пораженных сосудов и активности системного воспаления.

В основе современной классификации СВ лежит калибр пораженных сосудов и учитываются основные патогенетические механизмы их повреждения(Chapel Hill Consensus Conference, 2012 г.).

СЧС относится к СВ с васкулитам, поражающим сосуды мелкого калибра, в частности в ANCA-ассоциированным васкулитам.

Эпидемиология:

- Распространенность на 1000000 населения - 2,4 (1- 3)
- Средний возраст начала заболевания, годы - $50 \pm 3,0$
- Доля мужчин среди заболевших 52-65%
- Преобладающей зоны географической распространенности не имеет

Классификационные критерии диагностики:

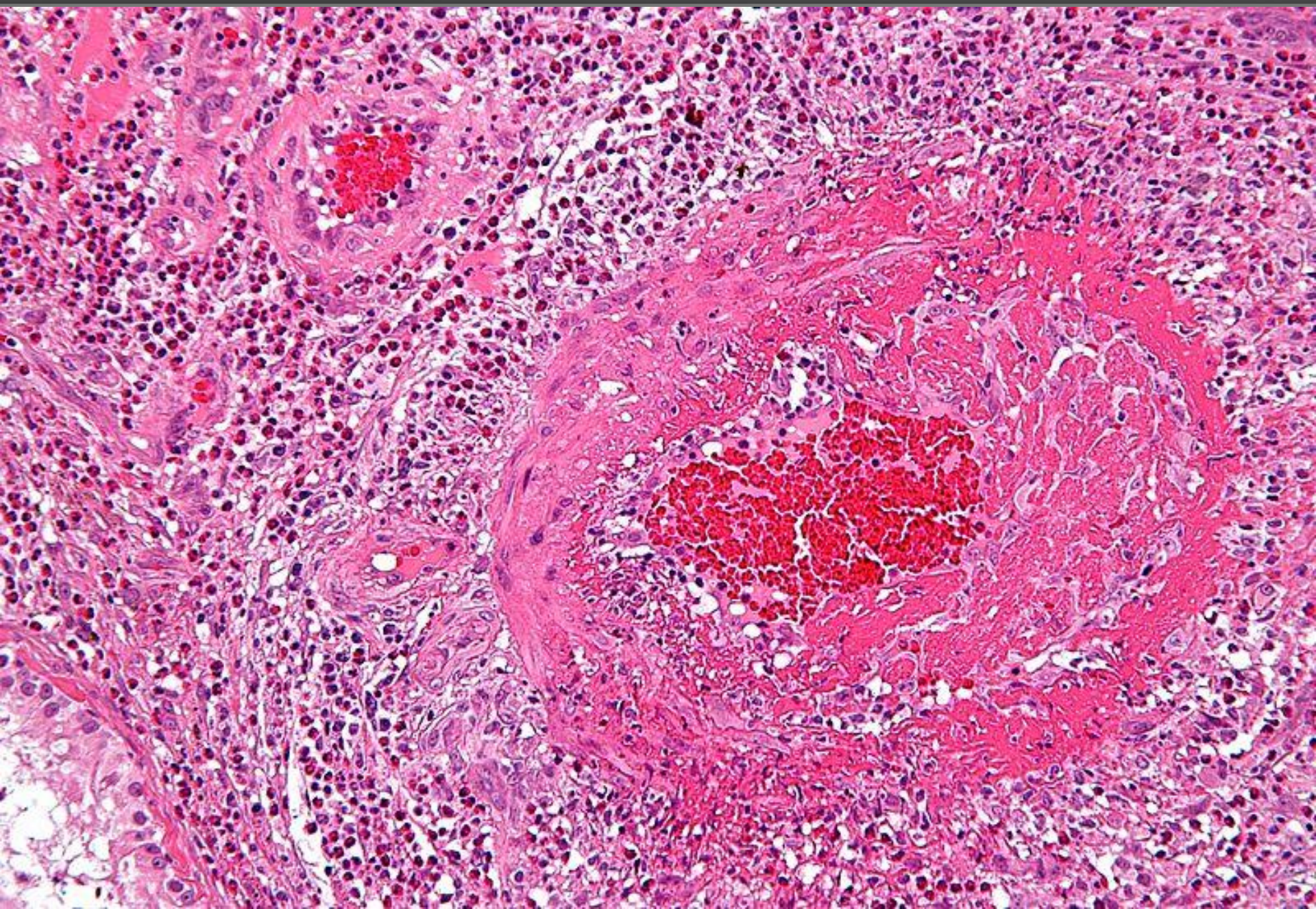
- БА (затруднённое дыхание или диффузные хрипы на вдохе)
- Эозинофилия (более 10% от общего количества лейкоцитов)
- Моно/полинейропатия (мононейропатия, множественная мононейропатия или полинейропатия по типу перчаток или чулок)
- Патология гайморовых пазух (боль или Rg изменения)

- Рентгенологические признаки легочных инфильтратов (мигрирующие или преходящие легочные инфильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании)
- Экстраваскулярная эозинофилия по данным биопсии

Наличие 4 и более критериев
позволяет поставить диагноз с
чувствительностью 85% и
специфичностью 99%.

- **Гистологическая картина** при синдроме Черджа-Стросс напоминает узелковый периартериит, но имеет несколько важных отличий. Кроме мелких и средних артерий поражаются капилляры, венулы и вены.
- Часто поражаются кожа, сердце, почки, периферические нервы, ЖКТ.

- Характерно образование гранулем - не только в периваскулярных тканях, но и в самой стенке сосуда, обычно на фоне инфильтрации эозинофилами.
- Может пострадать любой орган, но преобладает поражение легких.
- Патогенез синдрома Черджа-Стросс изучен недостаточно.



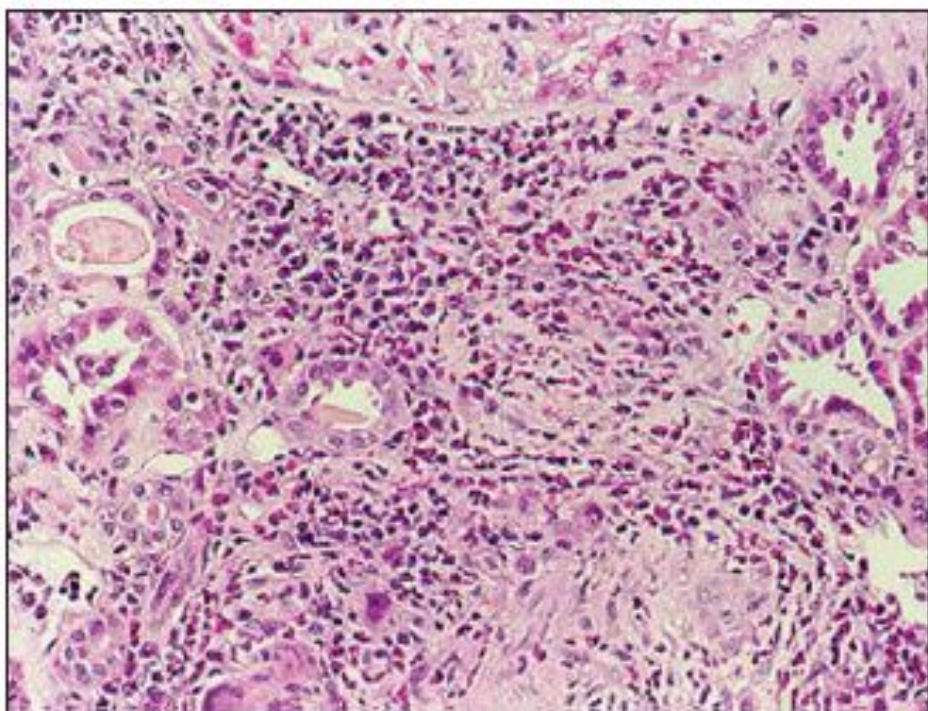


Рис. 1. Гистологическая картина легкого при синдроме Черга-Страуса



Рис. 2. Кожные поражения при синдроме Черга-Страуса

Клиника:

Клиническое течение разделяют на 3 последовательные стадии

Для 1 этапа свойственно постепенное развитие симптомов бронхиальной астмы, аллергического ринита, синусита, проявлений лекарственной непереносимости, при этом периферическая эозинофилия не всегда выражена.

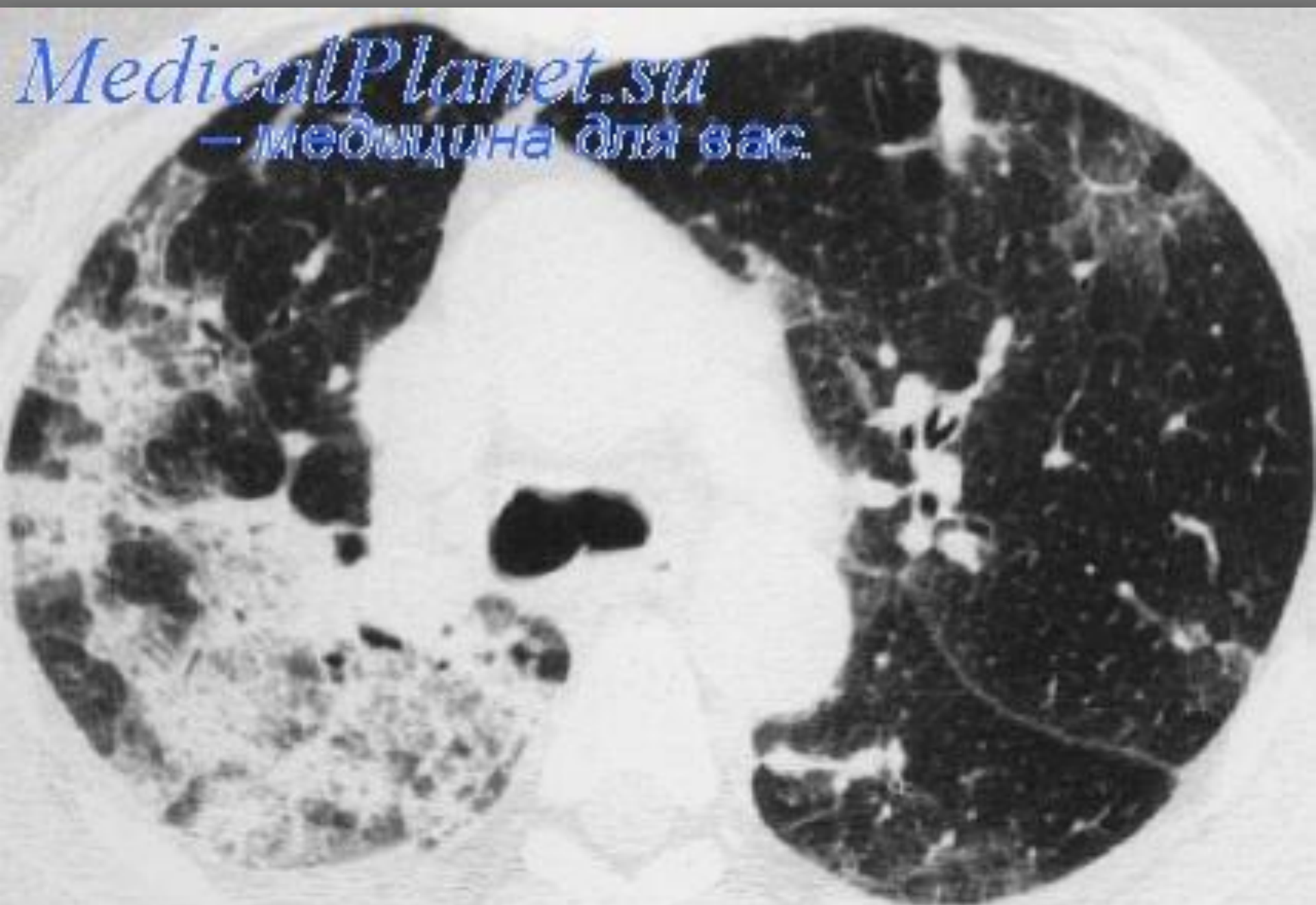
Клиника:

На 2 стадии присоединяются эпизоды эозинофильной инфильтрации тканей в виде эозинофильной пневмонии или гастроэнтерита, что часто сочетается с периферической эозинофилией более 10%. 3 стадия ЭГПА характеризуется развитием системного некротизирующего васкулита.





MedicalPlanet.ru
— медицина для вас.



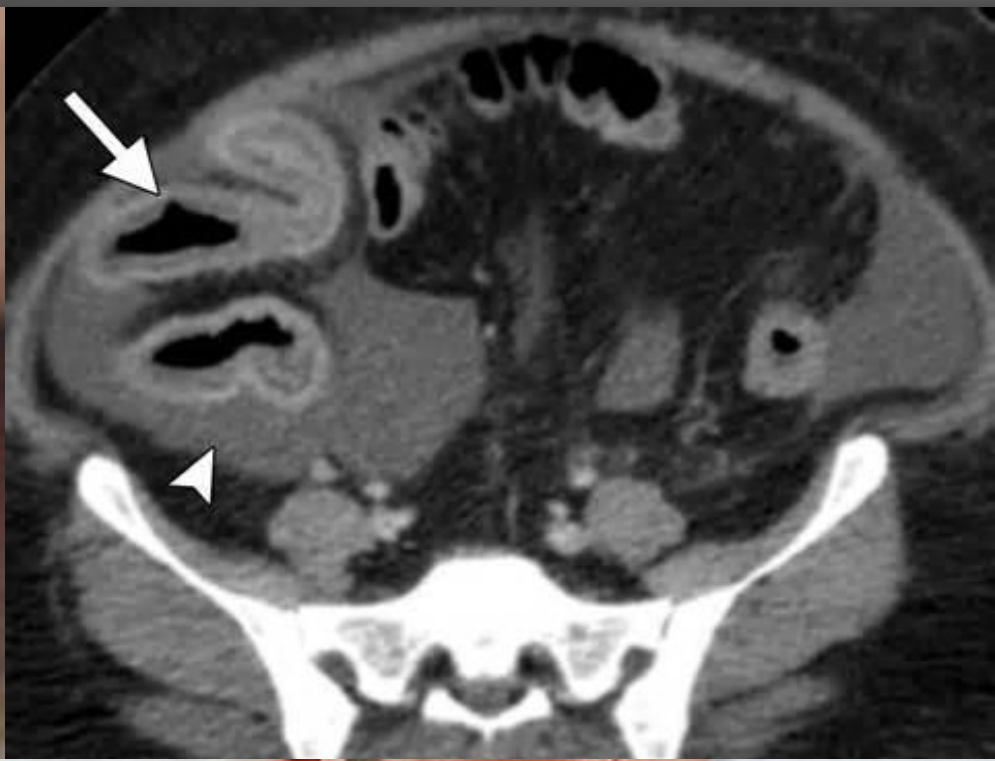
Поражение почек отмечается у 20- 45% пациентов.

Поражение сердца (30- 50%) при ЭГПА проявляется разнообразной патологией (перикардит, эндомиокардит, коронарит, СН, нарушения ритма и проводимости) и становится причиной летального исхода у 50% пациентов.

Поражение кожи (64%) характеризуется геморрагическими или язвенно-геморрагическими высыпаниями преимущественно на коже конечностей, реже уртикарными высыпаниями.

Поражение ЖКТ (10%) связано как с эозинофильным гастроэнтеритом, так и с васкулитом стенки кишечника, способным вызвать образование ишемических язв, перфорацию.

Для поражения органа зрения (30%) свойственны склерит и эписклерит.



Поражение периферической нервной системы (64%) при ЭГПА развивается чаще, чем при других формах АНЦА-СВ и характеризуется асимметричным сенсорно- моторным множественным мононевритом. Поражение центральной нервной системы (10%) может проявляться невритом черепно- мозговых нервов, острыми нарушениями мозгового кровообращения, очаговыми изменениями мозга, эпи- синдромом.

Лечение





АЦЕЛЛБИЯ® ритуксимаб

Концентрат
для приготовления
раствора для инфузий
10 мг/мл



ВНУТРИВЕННО
СТЕРИЛЬНО

100
МГ

10
мл

2
флакона

Состав на 1 мл:
действующее вещество:
ритуксимаб 10,0 мг;
вспомогательные вещества:
натрия цитрата дигидрат
7,35 мг; полисорбат-80 0,70 мг;
натрия хлорид 9,00 мг;
хлористоводородная кислота
до pH 6,5; вода для инъекций
до 1 мл

Препарат получен
с использованием технологий
рекомбинантной ДНК

Отпускается по рецепту

Способ применения
и меры предосторожности:
см. инструкцию

Мабтера
ритуксимаб
500 мг/50 мл

1 флакон с 50 мл
концентрата для
приготовления
раствора для инфузий



РИТУКСИМАБ
ритуксимаб
500мг

Концентрат
для приготовления
раствора для
инфузий

1 флакон
50 мл

ВНУТРИВЕННО
СТЕРИЛЬНО

Roche

Roche



Спасибо за внимание!

