

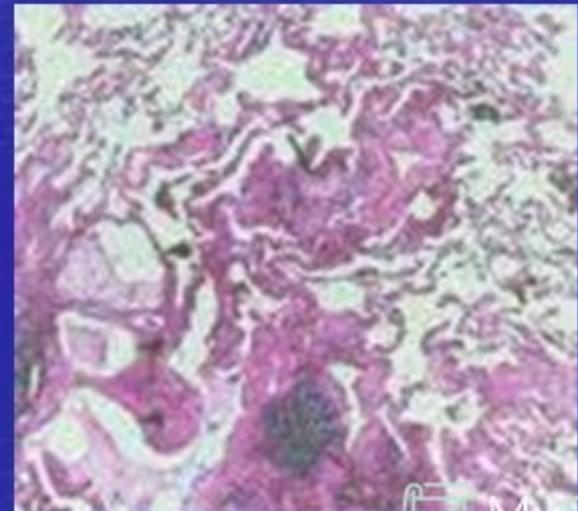
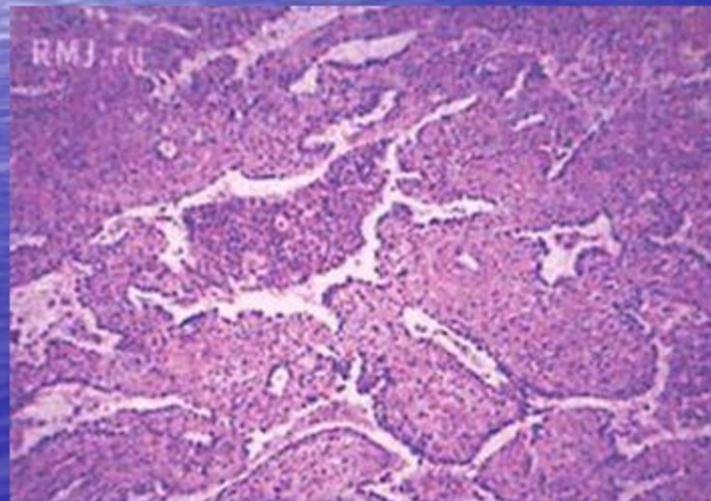
Государственный Медицинский университет г.Семей
Кафедра интернатуры по Терапии
Зав.кафедрой Каражанова Л.К.
Блок Аллергологии и иммунологии.

СРО:

На тему: Редко встречающиеся
аллергические заболевания.

Выполнила: Сексенбаева А.С. 703 гр Терапия
Проверила: Жумагалиева А.Н.

Экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА), или гиперчувствительный пневмонит, включает в себя группу близких интерстициальных заболеваний легких, характеризующихся преимущественно диффузными воспалительными изменениями легочной паренхимы и мелких дыхательных путей, развивающимися в ответ на повторную ингаляцию различных антигенов, являющихся продуктами бактерий, грибов, животных белков, некоторых низкомолекулярных химических соединений.



Распространенность

Заболевание было впервые описано в 1932 г. J. Campbell у пяти фермеров, у которых наблюдалось развитие острых респираторных симптомов после работы с влажным заплесневелым сеном. Эта форма заболевания получила название "легкое фермера".



Затем были описаны варианты ЭАА, связанные с другими причинами. Так, вторая по значению форма ЭАА - "легкое любителей птиц" - была описана в 1965 г. С. Reed и соавт. у трех больных, занимавшихся разведением голубей.

Этиология

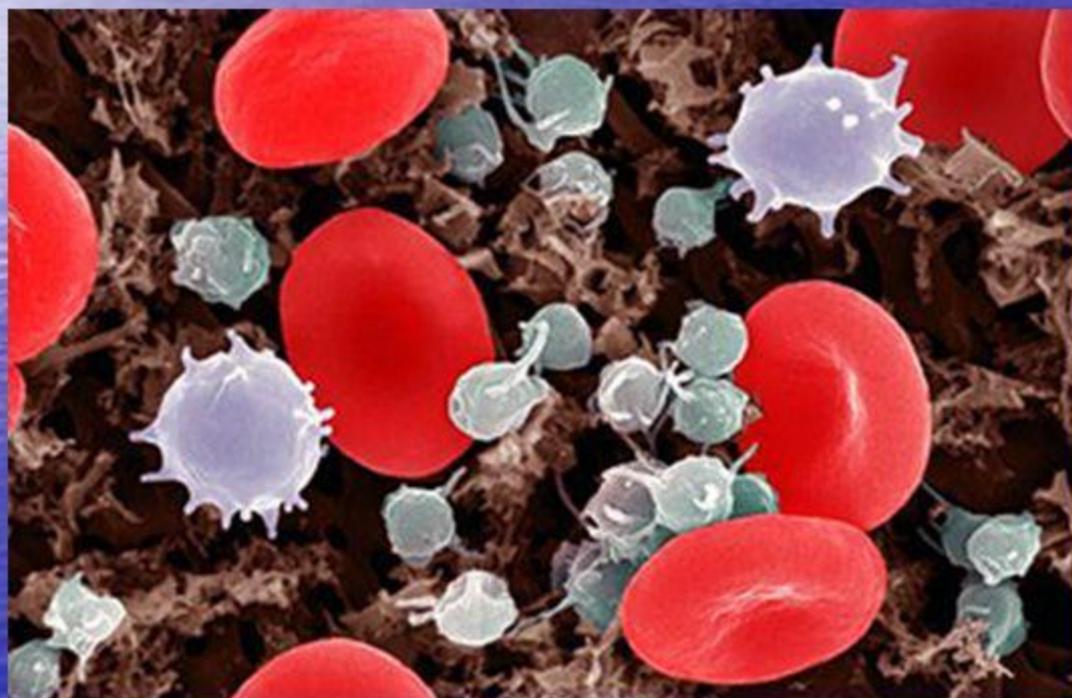


Причиной ЭАА является аллерген, попадающий в организм ингаляционным путем с вдыхаемым воздухом. Аллергеном могут быть самые различные вещества, чаще всего споры грибов, которые находятся в прелом сене, кленовой коре, сахарном тростнике и др. Наиболее важными из этих агентов являются термофильные актиномицеты и антигены птиц. В сельскохозяйственных районах ведущими причинными агентами являются термофильные актиномицеты - бактерии размером менее 1 мкм, обладающие морфологическими свойствами грибов, они широко встречаются в почве, компосте, воде, в кондиционерах. Наиболее частыми видами термофильных актиномицет, ассоциированными с ЭАА, являются *Micropolyspora faeni*, *Thermoactinomyces vulgaris*, *Thermoactinomyces viridis*, *Thermoactinomyces saccharis*, *Thermoactinomyces candidum*.

Причины ЭАА значительно различаются в разных странах и регионах. Так, в Великобритании среди форм ЭАА преобладает "легкое любителей волнистых попугаев", в США - "легкое пользующихся кондиционерами и увлажнителями" (15 - 70% всех вариантов), в Японии - "летний тип" ЭАА, этиологически связанный с сезонным ростом грибов вида *Trichosporon cutaneum* (75% всех вариантов). В крупных промышленных центрах (в Москве) в настоящее время ведущими причинами являются птичьи и грибковые (*Aspergillus spp.*) антигены.

Патогенез

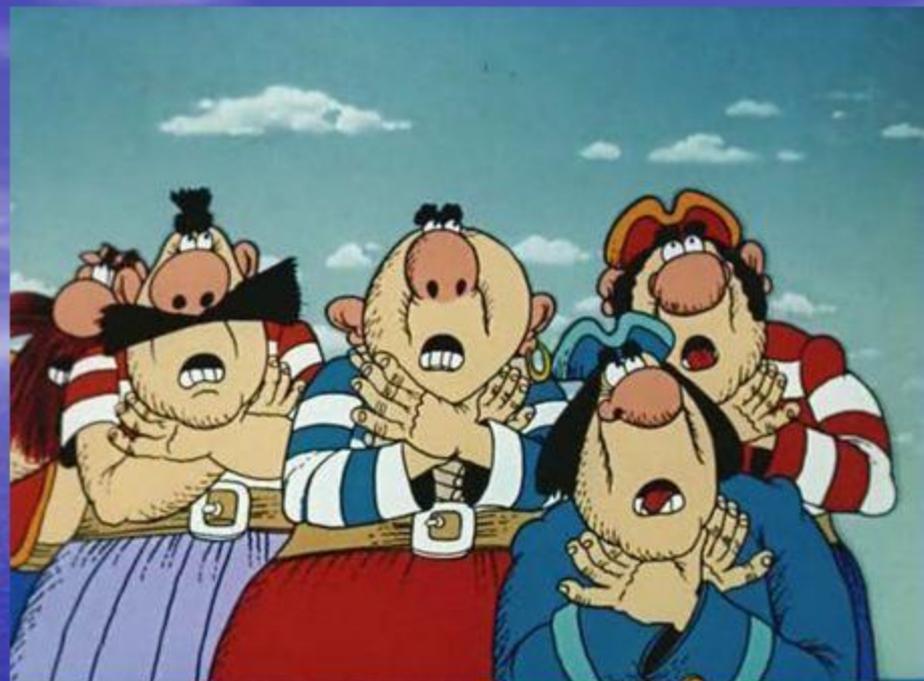
ЭАА справедливо считается иммунопатологическим заболеванием, в развитии которого ведущая роль принадлежит аллергическим реакциям 3-го и 4-го типов (по классификации Gell, Coombs), имеет значение и неиммунное воспаление.



Иммунокомплексные реакции (3-й тип) имеют основное значение на ранних этапах развития ЭАА. Образование иммунных комплексов (ИК) происходит *in situ* в интерстиции при взаимодействии ингалируемого антигена и IgG. Локальная депозиция ИК вызывает острое повреждение интерстиция и альвеол, характеризующееся нейтрофильным альвеолитом и повышением сосудистой проницаемости. ИК ведут к активации системы комплемента и альвеолярных макрофагов. Активные компоненты комплемента повышают проницаемость сосудов (C3a) и оказывают хемотаксическое действие на нейтрофилы и макрофаги (C5a). Активированные нейтрофилы и макрофаги вырабатывают и высвобождают провоспалительные и токсичные продукты, такие как кислородные радикалы, гидролитические ферменты, продукты арахидоновой кислоты, цитокины (такие как интерлейкин-1- IL-1, фактор некроза опухоли α - TNF- α). Эти медиаторы приводят к дальнейшему повреждению и некрозу клеток и матричных компонентов интерстиция, усиливают острый воспалительный ответ организма и вызывают приток лимфоцитов и моноцитов, которые в дальнейшем поддерживают реакции гиперчувствительности замедленного типа.

Иммунные реакции, опосредованные Т-лимфоцитами (4-й тип), включают CD4+ Т-клеточную гиперчувствительность замедленного типа и CD8+ Т-клеточную цитотоксичность. Реакции замедленного типа развиваются через 24 - 48 ч после экспозиции антигена. Цитокины, высвободившиеся в результате иммунокомплексного повреждения, особенно TNF-а, индуцируют экспрессию адгезивных молекул на клеточных мембранах лейкоцитов и эндотелиальных клеток, что значительно увеличивает последующую миграцию лимфоцитов и моноцитов в очаг воспаления. Отличительной особенностью реакций замедленного типа является активация макрофагов гамма-интерфероном, секретлируемым активированными лимфоцитами CD4+. Продолжающаяся антигенная стимуляция поддерживает развитие реакций замедленного типа и ведет к формированию гранул и активации фибробластов ростовыми факторами, и в итоге, к избыточному синтезу коллагена и интерстициальному фиброзу.

Клиническая картина



Выделяют три типа течения заболевания: острое, подострое и хроническое. Острый ЭАА: симптомы появляются через 4 - 12 ч и включают в себя лихорадку, озноб, слабость, тяжесть в грудной клетке, кашель, одышку, боли в мышцах и суставах. Мокрота у пациентов бывает редко, а если присутствует, то скудная, слизистая. Частым симптомом также являются фронтальные головные боли. При осмотре пациента часто выявляют цианоз, при аускультации легких - крепитацию, более выраженную в базальных отделах, иногда могут присутствовать и свистящие хрипы. Перечисленные симптомы обычно разрешаются в течение 24 - 72 ч, однако часто повторяются вновь после нового контакта с антигеном. Одышка при физической нагрузке, слабость и общая вялость могут сохраняться в течение нескольких недель.

Подострая форма развивается при менее интенсивной хронической экспозиции антигенов, что чаще происходит в домашних условиях. Характерным примером является ЭАА, связанный с контактом с домашними птицами. Основными симптомами являются одышка при физической нагрузке, быстрая утомляемость, кашель со слизистой мокротой, иногда лихорадка в дебюте заболевания. В легких, обычно в базальных отделах, выслушивается мягкая крепитация. Дифференциальный диагноз обычно проводится с саркоидозом и другими интерстициальными заболеваниями легких.

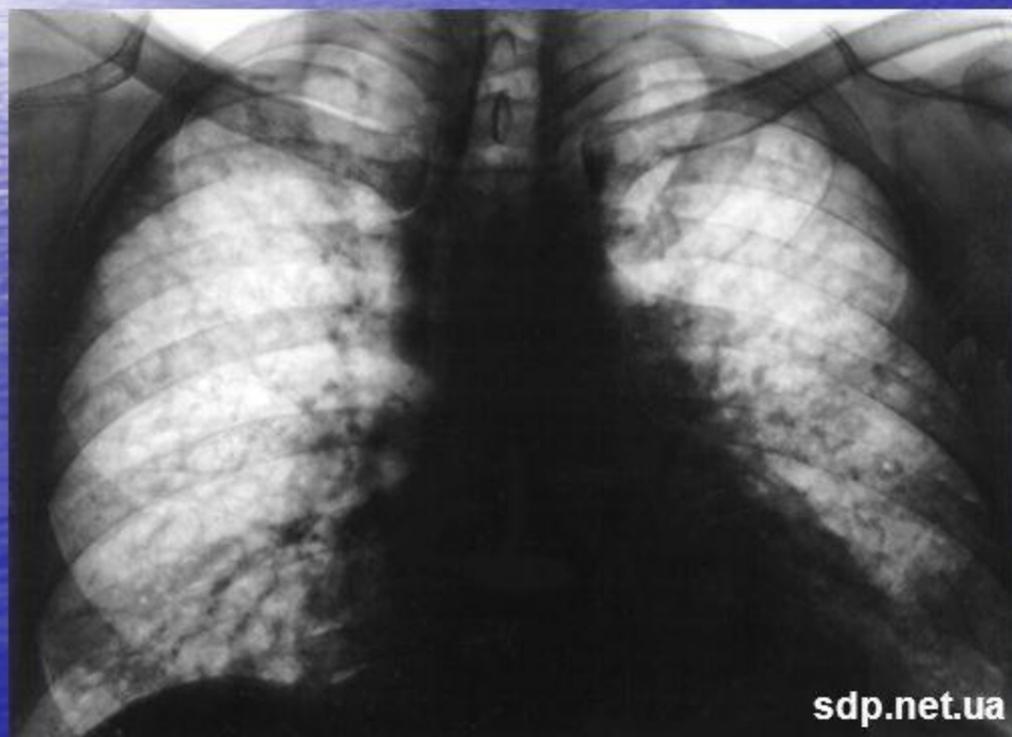
Если ингаляция пыли происходит длительное время и доза ингалируемого антигена невысока, может развиваться хроническая форма ЭАА. Нераспознанный или нелеченый подострый ЭАА также может перейти в хроническую форму. Характерным симптомом хронического альвеолита является прогрессирующая одышка при физическом напряжении, временами сопровождающаяся анорексией и выраженным снижением массы тела. Впоследствии у пациентов развиваются интерстициальный фиброз, легочное сердце, дыхательная и сердечная недостаточность. При хроническом течении ЭАА часто наблюдается изменение концевых фаланг пальцев рук в виде "часовых стекол" и "барабанных палочек".



Диагностика

Рентгенологическая картина

При острых и подострых формах наиболее частыми находками являются изменения в виде снижения прозрачности легочных полей по типу "матового стекла", распространенных узелково-сетчатых затемнений. Размеры узелков обычно не превышают 3 мм и могут вовлекать все зоны легких. Часто свободными от узелковых поражений остаются верхушки легких и базальные отделы.



При хроническом альвеолите чаще выявляют хорошо очерченные линейные тени, выраженные интерстициальные изменения, узелковые затемнения, уменьшение размеров легочных полей, при далеко зашедших стадиях - картину "сотового легкого".



Компьютерная томография (КТ) является более чувствительным методом визуализации ЭАА. КТ позволяет выявлять невидимые при обычной рентгенографии узелковые затемнения, зоны "матового стекла", "сотовые изменения".



Лабораторные данные

Во время острых атак ЭАА в лабораторных анализах крови выявляется умеренный лейкоцитоз, в среднем до $12 - 15 \cdot 10^3$ на 1 мл. Часто отмечается сдвиг лейкоцитарной формулы влево. Эозинофилия выявляется редко и если имеется, то часто незначительная. У большинства пациентов отмечаются нормальные значения СОЭ, однако в 31% случаев этот показатель достигает 20 - 40 мм/ч. Часто выявляют повышенные уровни общих IgG и IgM, иногда также повышен уровень общего IgA.

Особое значение при ЭАА имеет обнаружение специфических преципитирующих антител к антигену. Чаще всего используют иммуноферментные методы. Преципитирующие антитела обнаруживаются у большинства пациентов, особенно при остром течении заболевания. После прекращения контакта с антигеном антитела обнаруживаются в сыворотке в течение 1 - 3 лет.



Функциональные тесты

Функциональные изменения неспецифичны и сходны с таковыми при других интерстициальных заболеваниях легких: снижение объема форсированного выдоха за 1 с (ОФВ1), снижение коэффициента Тиффно (ОФВ1/ФЖЕЛ); эти изменения сохраняются около часа, а затем через 4 - 8 ч сменяются на рестриктивный тип вентиляции: снижение легочных объемов - общей емкости легких (ОЕЛ), жизненной емкости легких (ЖЕЛ), функциональной остаточной емкости (ФОЕ).

Провокационные тесты

Ингаляционные тесты были впервые проведены J. Williams (1963) в клинике Brompton; ему удалось воспроизвести симптомы острого ЭАА. Аэрозоли для тестов были приготовлены из пыли заплесневелого сена, из экстрактов заплесневелого сена и из экстрактов актиномицет, изолированных из заплесневелого сена. В каждом случае болезнь "воспроизводилась" у фермеров, имевших ЭАА в анамнезе. Ингаляционные тесты с экстрактами из "хорошего сена" у пациентов с "легким фермера" или с экстрактами заплесневелого сена у здоровых людей не приводили к появлению симптомов заболевания.

Дифференциальный диагноз.

Дифференциальный диагноз нужно проводить с диссеминированными поражениями легких (альвеолярным и метастатическим раком, милиарным туберкулезом, саркоидозом и другими фиброзирующими альвеолитами, аспергиллезом и др.).



Лечение

Ключевым элементом и основой лечения ЭАА является исключение контакта с провоцирующим агентом.

Для достижения адекватного контроля необходимы система производственной гигиены, включающая использование масок, фильтров, вентиляционных систем, изменение окружающей среды и привычек.

При острых, тяжелых и прогрессирующих формах заболевания рекомендовано назначение глюкокортикостероидов. Изначально высокие дозы после достижения клинического эффекта постепенно уменьшаются. Так как прогноз ЭАА практически непредсказуем при первичной диагностике заболевания, преднизолон часто назначают уже на первой степени терапии. При остром течении ЭАА может быть достаточной доза преднизолона 0,5 мг на 1 кг массы тела больного в течение 2 - 4 нед.



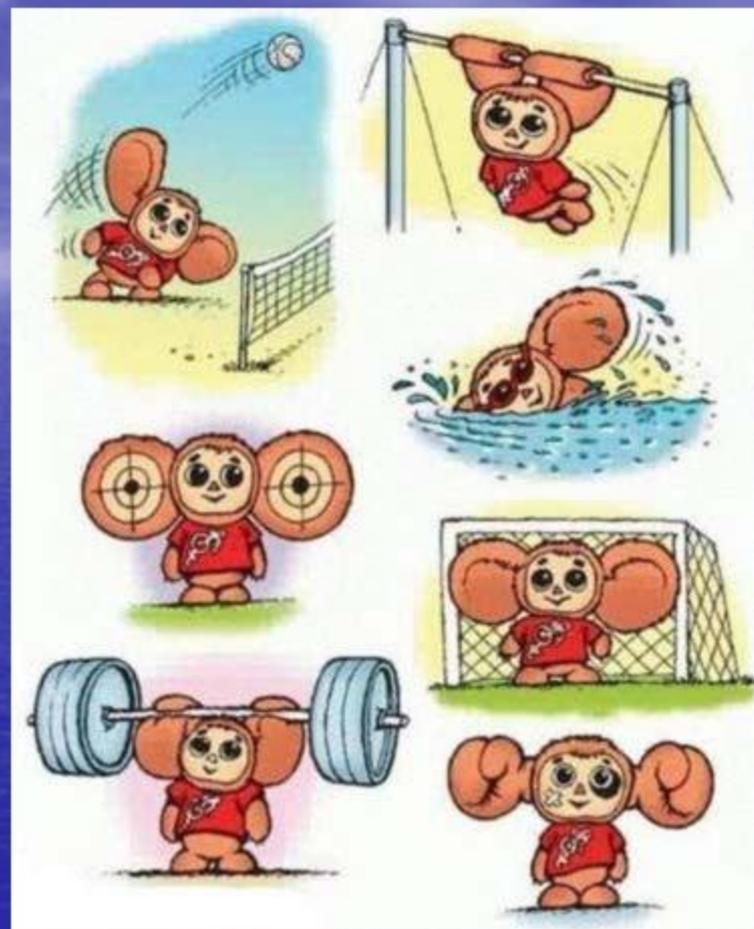
Эмпирическая схема при подостром и хроническом течении ЭАА включает преднизолон в дозе 1 мг/кг в течение 1 - 2 мес с последующим постепенным снижением дозы до поддерживающей (5-10 мг/сут). Преднизолон отменяют при достижении клинического улучшения или при отсутствии клинического и функционального ответа на него. Если в период снижения дозы преднизолона происходит ухудшение течения заболевания, то следует вернуться на предшествующую ступень терапии.

Необходимо также проводить дыхательную гимнастику и ЛФК, по показаниям симптоматическую терапию (бронхолитики, муколитики). В некоторых случаях используются плазмаферез, гемосорбция и иммуносорбция.

Профилактика

Первичная профилактика альвеолита включает высушивание сена, использование открытых силосных ям и хорошее проветривание производственных помещений. Необходимость соблюдения гигиенических норм касается производственных и прочих помещений, в которых содержатся животные и птицы. Требуется тщательный уход за кондиционерами и увлажнителями воздуха.

Вторичная профилактика экзогенного аллергического альвеолита заключается в прекращении контакта с аллергенами лиц, прошедших лечение по поводу аллергического альвеолита. В тех случаях, когда болезнь связана с условиями работы, необходима смена профессии.



Синдром Леффлера – аллергическое заболевание, при котором в крови увеличивается уровень эозинофилов, а в одном или обоих легких обнаруживаются транзиторные эозинофильные инфильтраты. Также синдромом Леффлера называют эозинофильную пневмонию, легочную эозинофилию или эозинофильный летучий инфильтрат легкого.



- **Этиология.**
- Основной этиологический фактор — инвазии гельминтами (аскаридами, анкилостомами, трихинами, плоскими червями *Taenia saginata*, печёночной двуусткой, шистосомами, стронгилоидами, а также кошачьей двуусткой), личинки которых мигрируют через лёгкие. Известны случаи заражения людей, особенно детей, личинками *Toxosara* — аскаридоподобного паразита собак и кошек. Личинки *Toxosara* мигрируют через лёгкие, но, в отличие от личинок аскарид, образуют цисты в лёгких, печени и других органах, не достигая зрелости. Процесс миграции этих личинок может сопровождаться Леффлера синдромом
- Вторая группа этиологических факторов Леффлера синдром — химические агенты и лекарства. Известны случаи Леффлера синдром при проф. контакте с никелем и цинком и от многих лекарств как при проф. контакте, так и при лечебном применении (пенициллин, ацетилсалициловая кислота, сульфаниламиды, нитрофураны, ПАСК, рентгеноконтрастные вещества и другие).

- Описаны случаи Леффлера синдром у женщин, получавших по поводу рака молочной железы гормональные препараты (тестостеронпропионат и синэстрол) в сочетании с лучевой терапией.
- Третья группа этиологического факторов — различные экзогенные аллергены (пыльца растений, споры грибков, табак и другие), вызывающие атопические заболевания респираторного аппарата (смотри полный свод знаний Атопия). Транзиторные эозинофильные лёгочные инфильтраты описаны в числе других проявлений сывороточной болезни, а также узелкового периартериита, протекающего с высокой эозинофилией; имеются указания на их связь с туберкулиновой аллергией и амебиазом. Нередко этиология Леффлера синдром остаётся неясной.

- Кто находится в зоне особого риска:
- Астматики. В половине случаев люди с диагнозом леффлера хронически болеют бронхиальной астмой.
- Курильщики. В том числе, пассивные. Эта вредная привычка снижает защитные функции легких.
- Инфицированные ВИЧ. Причина — в слабом иммунитете.
- Больные онкологией. синдром в хронической форме развивается из-за рака желудка, щитовидки, легких.
- Путешественники. Особенно те, кто бывают в Азии, африканских тропиках, на тихоокеанских островах.

СИМПТОМЫ И ЖАЛОБЫ

- Жалоб у большей части больных нет. Редко бывает кашель, в основном сухой или с вязкой мокротой в небольшом количестве, может быть примесь крови. Еще одна жалоба — субфебрильная температура. Часто у больного — признаки бронхоспазма. Аускультативные методы обнаруживают сухие хрипы, локализация которых в основном в верхних отделах лёгких.
- Лабораторные анализы обязательны, в крови обнаруживают выявляют лейкоцитоз с большим количеством эозинофилов (до 50-70%); после появления лёгочных инфильтратов эозинофилия максимальна. Инфильтраты «летучие», они могут самостоятельно ликвидироваться без вмешательства спустя 3-4 дня, после этого в легочной ткани рубцов не наблюдается.
- При массивной гематогенной диссеминации личинок и яиц паразитов (трихинелл, шистосом, аскарид) в органы и ткани организма, включая легочную ткань, появляются такие симптомы:
 - кашель
 - одышка
 - сыпь на коже
 - лихорадка
 - пневмонит (хрипы в легких)



ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Лабораторные исследования необходимы при подозрении на синдром Леффлера. Эта информация позволяет подтвердить данные физикального обследования и анамнеза. Общий анализ мокроты часто говорит о эозинофилах и кристаллах Шарко-Лейдена. В общем анализе крови в начале развития болезни зачастую обнаруживают высокую эозинофилию (до 20%). Но, когда процесс хронизируется, эозинофилы приходят в норму. В части случаев в крови находят высокое содержание IgE — показатель достигает отметки до 1000 МЕ/мл.
- Кожные тесты проводят, чтобы обнаружить причину, возбудителя (споры низших грибов, пальцы, аллергены гельминтов). По показаниям врач может назначить провокационные назальные и ингаляционные пробы.



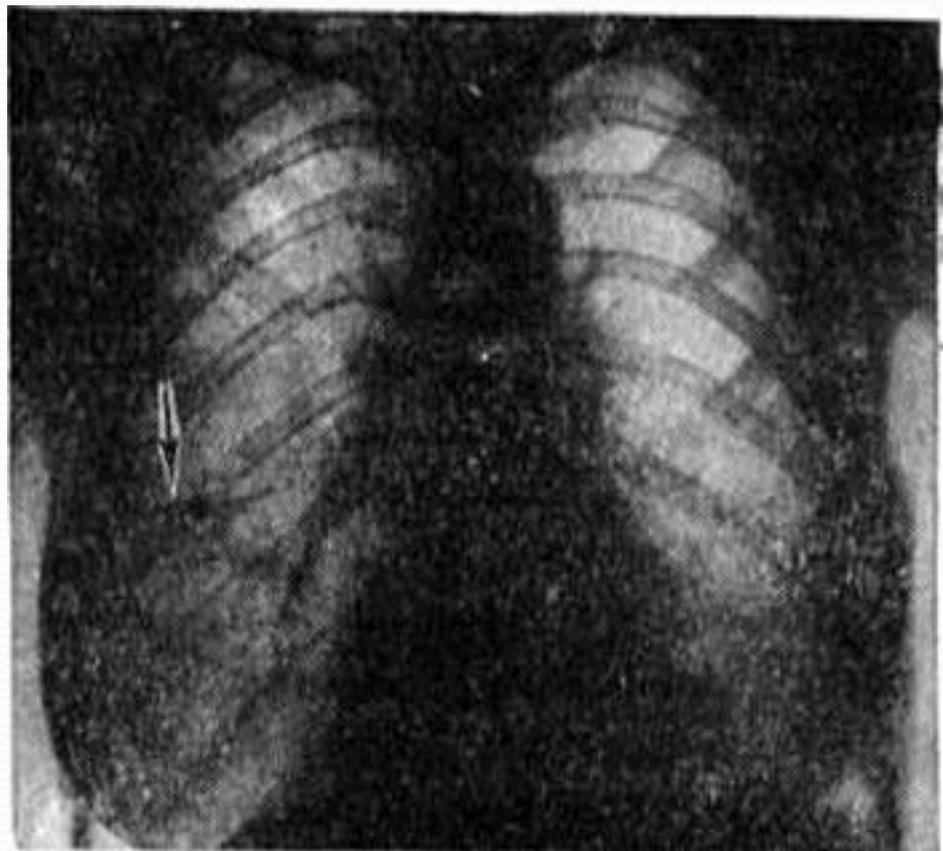
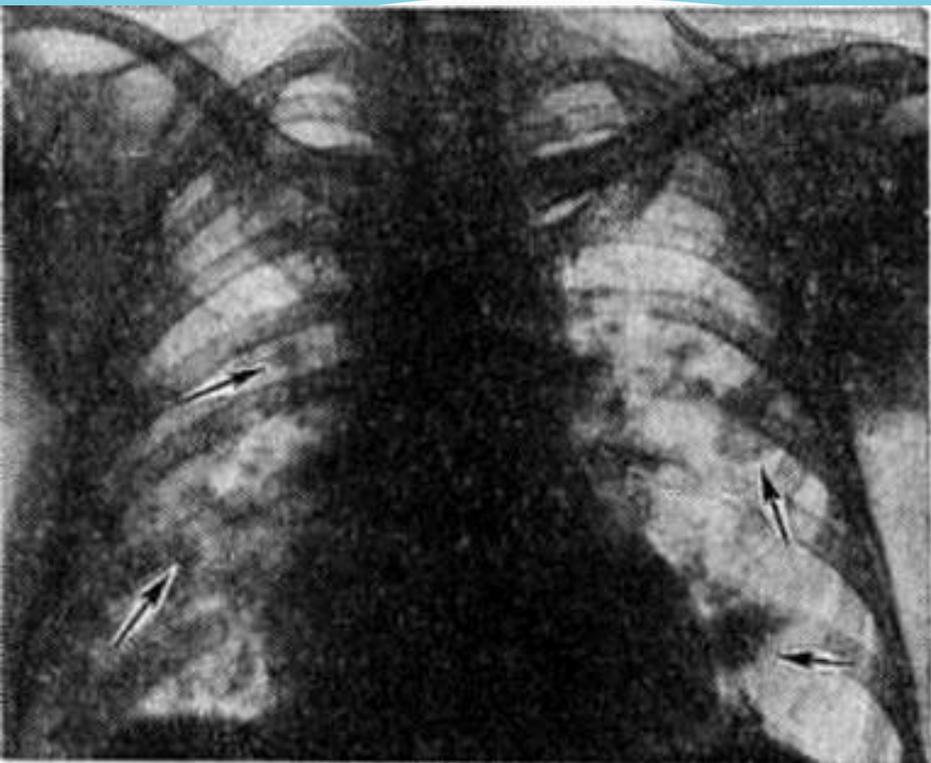
- Обязательно во всех случаях проводят анализ кала. Присутствие в организме некоторых гельминтов дает шанс на обнаружение яиц паразита. При этом учитывается цикл их развития. Например, при первичном заражении аскаридами личинки внедряются в лёгкие лишь спустя одну или две недели, а яйца их в кале больного можно найти только спустя два или три месяца. При токсокарозе личинки паразита в организме человека не развиваются до взрослого состояния, потому анализ кала не обнаружит их яиц.
- Врачи используют для диагностики серологические тесты, включающие реакцию связывания комплемента и реакцию преципитации. Применяются и клеточные тесты: реакция дегрануляции тучных клеток с соответствующими аллергенами, реакция дегрануляции базофилов по Шелли, выявление специфических IgE с помощью радиоаллергосорбентного теста и ИФА.



ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Рентгенологическое исследование обнаруживает в легкие нечёткие инфильтраты округлой формы (единичные или множественные), которые локализируются субплеврально, в основном в верхних отделах двух легких. Если инфильтративное воспаление протекает долгое время, в исходе болезни может отмечаться формирование фиброзных узлов, которые сливаются, формируя кистозные полости. Оценка бронхиальной проходимости проводится при помощи исследования ФВД (функции внешнего дыхания). В части случаев необходимо проведение бронхомоторных тестов.





ПРОТИВОПАРАЗИТАРНАЯ ТЕРАПИЯ

- При глистной инвазии больному назначают противопаразитарные лекарственные средства. В последнее время часто назначают такие эффективные и хорошо переносимые лекарства:
- карбендацим (принимать внутрь, однократно 0.01 г/кг)
- альбендазол (принимать внутрь, однократно 400 мг; прописывают только пациентам старше 2 лет)
- пирантел внутрь 10 мг однократно
- мебендазол (принимают 100 мг внутрь один раз, можно только пациентам от 2 лет)



ЛЕЧЕНИЕ ГЛЮКОКОРТИКОИДАМИ

- Не рекомендуется раннее назначение глюкокортикоидов, которые ускорят разрешение инфильтратов, но затрудняют постановку правильного диагноза. Но, если человек не выздоравливает без лечения, ему дают преднизолон. Начальная доза составляет от 15 до 20 мг в сутки. На 5 мг дозу нужно снизить через день после первого приема. Суточную дозу нужно делить на 3 приема. Курс лечения длится 6-8 суток.
- При наличии проявлений бронхообструктивного синдрома для лечения могут понадобиться такие средства:
 - аминофиллин внутрь
 - бета-адреномиметики (ингаляционный путь)
 - базисная терапия



- **Историческая справка**
- Синдром Чарджа-Стросс был впервые описан как особая форма узелкового полиартериита и классифицировался как аллергический гранулематозный ангиит. Американские патологи Jacob Churg и Lene Straus в 1951 году представили результаты аутопсии 13 пациентов со сходной клинической симптоматикой: ***тяжелая бронхиальная астма, лихорадка, эозинофилия, сердечная и почечная недостаточность и периферическая нейропатия. Как отдельная нозологическая единица синдром был выделен в 1990 году.***

- На согласительной ревматологической конференции в Chapel Hill в 1994 году было дано следующее определение синдрома Чарджа-Стросс *«Эозинофильное и гранулематозное воспаление, поражающее дыхательный тракт и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра, ассоциированный с астмой и эозинофилией»*. Данная нозология является редким иммунным расстройством с поражением сосудов мелкого калибра и относится к так называемым ANCA-ассоциированным васкулитам, в патогенезе которых центральная роль отводится продукции антинейтрофильных антител.

● В настоящее время Американская коллегия ревматологов выделяет 6 критериев этого заболевания:

1. бронхиальная астма;
2. эозинофилия свыше 10% от общего количества лейкоцитов;
3. моно– или полинейропатия;
4. легочные инфильтраты по данным рентгенологического исследования;
5. патология гайморовых пазух;
6. экстраваскулярная эозинофилия по данным биопсии.

Наличие четырех и более признаков является специфичным в 99,7%.

- В общей популяции частота этого расстройства колеблется от 2-4 до 6-8 случаев на 1 000 000 в год. Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Средний возраст начала заболевания 38-49 лет.

● Этиология и патогенез

- Этиология заболевания не выяснена, определенная роль отводится ингаляционным аллергенам и вакцинации, некоторым лекарственным препаратам, хотя их роль в развитии этого заболевания остается дискуссионной.
- Существует две основных гипотезы, объясняющие роль ANCA в патогенезе васкулитов. Первая — высвобождение антигенных детерминант из гранул нейтрофилов или из лизосом моноцитов (протеиназа — 3 и миелопероксидаза) ведет к связыванию этих антигенов с сосудистой стенкой и образованию иммунных комплексов *in situ*.

- *Вторая* — ANCA вовлечены в патогенез васкулитов посредством взаимодействия с нейтрофилами, которые затем начинают повреждать клетки эндотелия. ANCA-активированные нейтрофилы дополнительно продуцируют провоспалительные цитокины. Циркулирующие ANCA также могут активировать эндотелиальные клетки, которые экспрессируют молекулы адгезии и провоспалительные цитокины. В дальнейшем под воздействием тех же механизмов происходит активация других клеток (моноциты, макрофаги, Т-лимфоциты) и продолжаются процессы сосудистого и тканевого повреждения с развитием некротизирующего васкулита и снижением перфузии жизненно важных органов.

- Некротизирующий вакулит и фибриноидные изменения развиваются в средних и мелких сосудах, также характерно формирование специфических гранул как в сосудистой стенке, так и в соединительной ткани. При диагностике важно понимать, что ANCA присутствуют при этом заболевании не постоянно. Так, при однократном исследовании, ANCA (MPO) обнаруживаются у 50-70% пациентов с синдромом Чарджа-Стросс.

- Перечень основных белков, вырабатываемых эозинофилами, во многом объясняет механизмы сосудистого и органного повреждения при этом заболевании:
- • **Основной кислый белок** — является токсином для гельминтов, простейших, бактерий и вызывает высвобождение гистамина из тучных клеток и базофилов. *Деструктивное влияние на эпителий респираторного тракта, бронхоспазм;*
- • **Эозинофильный катионный белок** — обладает выраженной бактерицидной активностью, токсичен для гельминтов. *Влияет на коагуляцию и фибринолиз, мощный нейротоксин, вызывает повреждение эндотелия;*
- • **Эозинофильный нейротоксин;**
- • **Эозинофильная пероксидаза** токсична для опухолевых клеток, бактерий, гельминтов и простейших.

- Именно эозинофильная инфильтрация органов и тканей с выходом этих клеток во внесосудистое пространство определяет своеобразие клинической симптоматики, связанной с воздействием токсических продуктов, вырабатываемых эозинофилами. Гиперэозинофильный синдром часто служит причиной диагностических ошибок, уводя клиницистов в сторону поиска различных причин эозинофилии (аллергия, гельминтозы, гематологические заболевания)

Клиническая картина

- **Первый период характеризуется развитием различных аллергических заболеваний: ринит, синусит, поллиноз, бронхиальная астма, лекарственная непереносимость. Периферическая эозинофилия не всегда выражена. Описаны клинические случаи с длительностью этого периода до 30 лет. Эта фаза заболевания может быть оценена лишь ретроспективно.**
- **Второй период (эозинофилия) — развивается гиперэозинофильный синдром с различными клиническими проявлениями (синдром Леффлера, эозинофильная пневмония, эозинофильный гастроэнтерит и т.д.). В этом периоде происходит максимальное количество диагностических ошибок.**

- **Третий период (васкулит) — манифестируют** клинические признаки системного васкулита (лихорадка, синдром системной воспалительной реакции, нефрит, кожные проявления и т.д.). Во время начала третьей фазы значительно улучшается течение астмы.
- В дебюте развития клинической симптоматики (второй и третий период заболевания) манифестация может происходить с любого симптомокомплекса.
- В литературе описаны различные «сложно диагностируемые» случаи клинической манифестации (множественные инфаркты головного мозга, миокардит, энтероколит с перфорацией кишки и т.д.)

● Тактика ведения

- Основная цель фармакотерапии направлена на подавление иммунопатологических реакций, лежащих в основе заболевания.
- Тактика лечения также зависит от клинического течения заболевания. Пациентам с хорошим прогнозом без системных проявлений назначается преднизолон в дозе 1 мг/кг в течение 1 месяца или до редукции признаков активности процесса (терапия до 1 года). В случае наличия маркеров плохого прогноза используется пульс-терапия метилпреднизолоном (1 грамм в\в в течение 3 дней), в дальнейшем 40-60 мг преднизолона перорально.
- Показаниями для пульс-терапии метилпреднизолоном при эозинофильном гранулематозе с полиангиитом являются: поражение сердца, полинейропатия, гломерулонефрит, высокая активность заболевания. У пациентов с плохим прогнозом и высокой активностью заболевания в сочетании с глюкокортикоидами используется циклофосфамид (пульс-терапия или длительный прием). Изучается применение азатиоприна, метотрексата, внутривенного иммуноглобулина, циклоспорина, интерферона альфа, антагонистов рецепторов лейкотриена, анти IgE терапия, антитела к IL-5 .