

# ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Гаврилова Л.В.<sup>1</sup>, Бахонько Л.С.<sup>2</sup>, Ненартович И.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>УО «БГМУ», <sup>2</sup> УЗ «4я городская детская клиническая больница» г.Минска

**Гранулематоз с полиангиитом, гранулематоз Вегенера** – редкое системное аутоиммунное заболевание, при котором поражаются мелкие сосуды, преимущественно респираторного тракта (на всём его протяжении) и почек. При поздней диагностике и старте лечения пациенты быстро умирают от сердечно-лёгочной и почечной недостаточности и инфекционных осложнений. **Критерии диагностики:  $\geq 5$  баллов\* по классификационным критериям гранулематоза с полиангиитом (ACR/EULAR, 2022)**

критерии	балл
Назальные симптомы: кровянистое отделяемое, язвы, корочки, заложенность, нарушение носового дыхания, дефект или перфорация носовой перегородки	+3
Поражение хрящевой ткани: воспаление хрящей уха или носа, осиплость голоса или стридор, эндобронхиальное поражение, формирование седловидной деформации спинки носа	+2
Положительный результат анализа на цитоплазматический тип антинейтрофильных цитоплазматических антител (цАНЦА) или антитела к протеиназе-3 (Пр3-АНЦА)	+5
Узелки, объемные образования или полости в легких при визуализации	+2
Гранулемы, внесосудистое гранулематозное воспаление или гигантские клетки (морфология биоптата)	+2
Воспаление, консолидация или выпот в придаточных пазухах носа или признаки мастоидита при визуализации	+1
Малоиммунный гломерулонефрит (биопсия)	+1
Положительный результат анализа на перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические антитела (пАНЦА) или антитела к миелопероксидазе (МПО-АНЦА)	-1
Число эозинофилов в периферической крови $\geq 1 \times 10^9 / л$	-4

Подросток 16 лет **В ТЕЧЕНИЕ 3 МЕСЯЦЕВ** неоднократно обращался к участковому педиатру с **ЖАЛОБАМИ** на: выраженную заложенность носа, гнойно-кровянистые выделения из носа, регулярные носовые кровотечения (артериальная гипертензия исключена), периодическое повышение температуры тела до 38,5 °С, увеличение околоушных лимфатических узлов. Получал амоксициллин, симптоматическое лечение. **Ввиду отсутствия эффекта от терапии ребенок был госпитализирован.**

## ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ:

**Объективно:** Состояние средней тяжести. Сознание ясное. Активен. Т 36,6 °С. Кожа чистая, без высыпаний. Носовое дыхание затруднено. В правой заушной области вскрыт абсцесс, рана дренируется. В области заушной складки с обеих сторон дерматит.

Нос: слизистая оболочка гиперемирована, резко инъецирована сосудами, носовые раковины резко отечны, гнойно-геморрагическое отделяемое в области преддверия носа. Отоскопия: барабанная перепонка слева гиперемирована, мутная, втянута. По остальным органам и системам при осмотре без особенностей.

**Компьютерная томография околоносовых пазух** (амбулаторный этап): признаки полириносинусита (утолщена слизистая оболочка основной пазухи, решетчатой и минимально-верхнечелюстных), левостороннего отита.

**Общий анализ крови:** СОЭ 25мм/час, Лейкоцитоз -  $12 \times 10^9 / л$

## ДИАГНОЗ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ:

**Подострый полириносинусит. Абсцесс заушной области справа. Подострый левосторонний катаральный средний отит.**

## В ХОДЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ БЫЛИ ВЫПОЛНЕННЫ:

**Рентгеновская компьютерная томография органов грудной клетки (КТ ОГК)** – в обоих лёгких множественные периваскулярные кольцевые и очаговые уплотнения, отдельные из них с признаками формирования воздушных полостей;

**Магнитно-резонансная томография лицевого черепа** – снижение пневматизации за счет утолщения слизистой и жидкостного содержания правой верхнечелюстной пазухи, основной пазухи.

**Патогистохимическое исследование биоптата слизистой носа** – фрагмент волокнистой соединительной ткани с диффузно выраженной полиморфно-клеточной воспалительной инфильтрацией с наличием немногочисленных гигантских многоядерных клеток.

**Анализ крови на антинейтрофильные цитоплазматические антитела к протеиназе 3** – 6,4ЕД/мл.

**ЗАКЛЮЧИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ:** Гранулематоз Вегенера, генерализованная форма, с поражением кожи, легких и верхних дыхательных путей.

## ПРОВОДИМОЕ ЛЕЧЕНИЕ:

**Глюкокортикостероиды, цитостатики (циклофосфамид, азатиоприн).**

Через год от начала заболевания, учитывая постоянно рецидивирующее течение полиангиита при попытках снизить дозы иммуносупрессивных препаратов (обилие язвенно-некротических геморрагических элементов сыпи на коже лица и туловища, хронический рецидивирующий риносинусит, появление новых гранулём в лёгких, возникновение начальных проявлений поражения почек (периодическая микрогематурия)), была назначена **генно-инженерная биологическая терапия (ГИБТ) : Ритуксимаб.**

Через **6 месяцев от начала ГИБТ** отмечается положительная динамика клинически (нет новых элементов сыпи и отделяемого из носа) и по данным КТ ОГК.

## ВЫВОДЫ:

Неспецифичность и разнообразие симптомов гранулематоза Вегенера в начале заболевания, их схожесть с другими васкулитами и инфекционными заболеваниями затрудняет постановку диагноза. Раннее начало лечения замедляет прогрессирование заболевания, снижает риск осложнений, т.е. улучшает качество жизни пациента.



КТ ОГК: очаги тканевой плотности в обоих легких

Сафонова Т.Д., Шейх Ж.В. Современные представления о распространенности, патоморфологии и диагностике гранулематоза с полиангиитом с поражением легких (обзор литературы). Медицинская визуализация. 2021; 25(3): 97-108.



Фото кожи ребенка до проведения ГИБТ: обилие язвенно-некротических геморрагических элементов

\* **Выявлен васкулит мелких и средних сосудов+ исключены «маски» васкулита**