Scientist

*Scientist, 2023, 2(24), 91-94.*

# КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГРАНУЛЕМАТОЗА ВЕГЕНЕРА

*[1]Алтайский государственный медицинский университет, кафедра факультетской педиатрии, г. Барнаул*

*[2]КГБУЗ «АККЦОМД», г. Барнаул*

**Раджабова Алина Магеррамовна[1], Фишер Мария Юрьевна[1], Новикова Людмила Михайловна[2], Дорохов Николай Алексеевич[1]**

## Введение

Гранулематоз Вегенера (гранулематозный васкулит, ассоциированный с выработкой антител к цитоплазме нейтрофиллов) – заболевание неустановленной этиологии с полиорганным поражением (чаще всего верхних дыхательных путей, органов зрения и слуха, легких и почек), в основе которого лежит некротизирующее гранулематозное воспаление и признаки васкулита аутоиммунного генеза сосудов малого калибра [1]. У больных определяются антигены гистосовместимости, характерные для заболевания гранулематоза Вегенера (HLA B7, B8, DR2). Гранулематоз Вегенера является редким заболеванием. Его распространенность в популяции – 25–60 на 1 млн, заболеваемость – 3–12 на 1 млн человек. У детей описания данного заболевания единичные в литературе [2].

**ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ.** Пациент 14-ти лет, был верифицирован диагноз – Гранулематоз Вегенера. Сопутствующие заболевания отсутствуют. При поступлении пациент предъявлял жалобы на повышение температуры до фебрильных цифр в течение 2 недель, недомогание, в последние несколько дней беспокоил малопродуктивный кашель, боли и скованность в коленных суставах. **Анамнез заболевания**: Считает себя больным длительное время, с момента, когда в марте 2022 года перенес COVID-19 с осложнением на уши, с этого времени периодически стали беспокоить отиты. Лечение проводилось в поликлинике по месту жительства. 26.06.22 обострился хронический

тонзиллит. Больной был проконсультирован у врача-оториноларинголога. Был выставлен диагноз: Обострение хронического тонзиллита. Правосторонний тубоотит, затяжное течение. Было назначено местное лечение – капли ушные, а также был назначен цефтриаксон в/м, который спустя некоторое время был отменён по причине более выраженной слабости. Со 2 июля 2022 года – приём антибактериальной терапии – азитромицин 500мг 1 раз в день 5 дней. Нарастала в динамике температура тела. Появился кашель. В анализах крови - изменения воспалительного характера в виде ускорения **СОЭ до 40мм/час**, СРБ +++; ОАМ - повышение **белка до 5г/л**. Ребенок был госпитализирован в нефрологическое отделение с целью обследования, верификации диагноза и коррекции терапии. Настоящее состояние (Status communis): Состояние пациента средней степени тяжести. Самочувствие страдает умеренно. Подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно, распределена равномерно. Кожные покровы бледно-розового цвета, наблюдаются стрии бордового цвета по задней поверхности грудной клетки. Имеет место увеличение молочных желез с обеих сторон, выделений нет. При аускультации сердца тоны сердца ритмичные. ЧСС – 112 ударов в минуту. АД - 124/88 мм рт.ст. При аускультации легких дыхание жесткое. Живот округлой формы, увеличен в размере, при пальпации безболезненный.

**Результаты дополнительных методов исследования больного**

Общий анализ крови от 01.08.22: анемия (гемоглобин 88 г/л), тромбоцитоз до 605*10^9/л, ускорение СОЭ-69 мм/час.

Биохимический анализ крови от 01.08.22**:** СРБ 218,61мг/л (повышение в динамике).

ПКТ от 01.08.22 <0.5 нг/мл.

**Результаты повторных инструментальных методов исследований:**

**МСКТ ОГК** от 01.08.22. КТ-данные могут соответствовать болезни Вегенера.

На основании выше приведенных результатов был выставлен **диагноз:** Системный васкулит, **гранулематоз Вегенера**, с двусторонним

диссеменированным поражением легких, поражением почек (нефрит с нефротическим синдромом), сердца (диффузный миокардит), кожи (тромбоваскулит кожи), суставов (олигоартрит), подострое течение, активность 2-3 степени. ДН 1 ст, НК 0 ст, без нарушения азотвыделительной функции почек.

**Обсуждение клинического случая**

**Гранулематоз Вегенера (ГВ)** – гигантоклеточный гранулематозно-некротизирующий васкулит, ассоциированный с выработкой аутоантител (антител к цитоплазме нейтрофилов) и характеризующийся сочетанным воспалительным поражением нескольких органов (чаще всего верхних дыхательных путей, органов зрения и слуха, легких и почек).

Данный клинический случай является типичным примером гранулематоза Вегенера с сочетанным поражением нескольких органов: верхних дыхательных путей (обострения хронического тонзиллита, рецидивирующие носовые кровотечения), органов слуха (частые обострения отитов), легких (присутствуют множественные очаговые образования обеих долей, жесткое дыхание), почек (имеются диффузные изменения паренхимы); опорно-двигательного аппарата (боли и скованность в суставах).

Исходя из динамики проведения лабораторных методов исследования, можно сказать о постепенном снижении уровня гемоглобина, нарастании тромбоцитоза, ускорении СОЭ, увеличении уровня СРБ, что также может свидетельствовать о болезни Вегенера. На фоне антибактериальной терапии лейкоциты вернулись к нормальным значениям.

Для подтверждения диагноза проводятся обычные лабораторные исследования, но наиболее специфичные результаты дает анализ на ANCA и селективная биопсия вовлеченных в воспалительный процесс тканей.

Для индукции ремиссии при ГПА, опасном для жизни или органов, используют высокие дозы кортикостероидов с циклофосфамидом или ритуксимабом. Для индукции ремиссии при менее тяжелой форме ГПА применяются кортикостероиды с метотрексатом или ритуксимабом.

**Вывод**

Если имеются симптомы хронических воспалений респираторного тракта, в частности, верхних дыхательных путей, неясной этиологии, то должен быть заподозрен гранулематоз Вегенера, особенно при наличии признаков поражения в других системах органов (в первую очередь в почках), которые также указывают на это заболевание.

Данный клинический случай описывает редкое заболевание с неясной этиологией – гранулематоз Вегенера. Течение заболевания протекало с вовлечением в патологический процесс верхних дыхательных путей, органов слуха, легких, а также почек.

Это заболевание изучено не до конца, поэтому каждый подтвержденный клинический случай гранулематоза Вегенера, произошедший в России, должен быть детально изучен, что может внести вклад в медицинскую науку, в частности, определить тактику диагностики, лечения, прогноза и профилактики заболевания.

**Список литературы:**

1. Редкий случай болезни Вегенера у мальчика-подростка. Е.В. Астафьева, Е.В. Прохоров, Л.Л. Челпан, Н.В. Панова. Архив клинической и экспериментальной медицины. 2021; 30(1): 83-86. EDN ESWZUE.

2. Герасимова Ю.А. Клинический случай пациента с генерализованной формой гранулематоза с полиангиитом (болезни Вегенера). Ю.А. Герасимова, Е.В. Мышкина. Российский педиатрический журнал. 2022; 3(2): 402-403. EDN QRZJHS.

***Как цитировать:***
*Раджабова А.М., Фишер М.Ю., Новикова Л.М., Дорохов Н.А. Клинический случай гранулематоза Вегенера. 2023; 2 (24): 91-94.*