

## **ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГРАНУЛЕМАТОЗА ВЕГЕНЕРА В ПРАКТИКЕ ВРАЧА**

**Аркина А.И., Омельяненко М.Г., Борзов Е.В., Лариков Е.М.**

ГОУ ВПО ИвГМА Росздрава

Кафедра факультетской терапии и профессиональных болезней

Кафедра оториноларингологии

ОГУЗ «Ивановская областная клиническая больница»

Гранулематоз Вегенера (ГВ) — заболевание из группы системных васкулитов, характеризующееся развитием некротизирующего гранулематозного воспаления и некротизирующего васкулита с преимущественным поражением верхних дыхательных путей, легких и почек (Насонов Е.Л. и др., 1999). Этиология заболевания неизвестна. Предполагается роль вирусной инфекции, неорганических химических веществ (Семенкова Е.Н., 2001). В последнее время увеличилась частота заболеваемости. ГВ встречается теперь во всех возрастных группах, но преимущественно в среднем возрасте, соотношение мужчин и женщин — 3 : 2. Различают три клинических варианта ГВ: локальный, ограниченный, генерализованный. Характерна триада признаков: 1) некротизирующий гранулематозный васкулит верхних дыхательных путей; 2) гломерулонефрит; 3) системный некротизирующий васкулит с поражением артерий мелкого калибра и венозного русла. Все это позволяет предположить диагноз ГВ (Ярыгин Н.Е. и др., 1980). Лечение ГВ хорошо разработано, отличается эффективностью. Е.Н. Семенкова (1988) рекомендует сочетанное применение циклофосфида и преднизолона. При отсутствии лечения прогноз неблагоприятный. И это особенно важно в связи с тем, что при атипичных проявлениях, таких как паралич и стеноз гортани, имитирующих опухоль, диагностировать заболевание крайне трудно (Васон Р.А., 2005; Насонов Е.Л., 1999), что приводит к тяжелым последствиям для больного. Ниже представлено описание случая ГВ, демонстрирующее сложность диагностики данного заболевания при атипичных проявлениях.

Больной Л., 44 лет, в очередной раз госпитализирован в специализированное ЛОР-отделение ОГУЗ «Ивановская областная клиническая больница» в октябре 2006 г. с жалобами на затруднение дыхания, упорный насморк с сероз-

но-сукровичными выделениями, носовые кровотечения, осиплость голоса, шумное дыхание через трахеостому, небольшую слабость.

Из анамнеза: рос и развивался без особенностей, служил в армии. В декабре 1996 г. в возрасте 34 лет без видимой причины у больного появились насморк и периодически повторяющиеся кровотечения из левой половины носа, сменяющиеся сукровичными выделениями с корочками. Со стороны внутренних органов, анализов крови и мочи патологии не выявлено. Диагностирована вазопатия носовой перегородки, в связи с чем произведена операция — отслойка слизистой оболочки перегородки носа. Назначено симптоматическое лечение, рекомендовано наблюдение по месту жительства.

Повторно больной был госпитализирован в ЛОР-отделение в марте-апреле 2006 г. в связи с усилением осиплости голоса и затруднением дыхания. Установлено, что ухудшение состояния возникло после небольшого охлаждения. Осиплость голоса и затруднение дыхания постепенно нарастали. Сохранялся упорный насморк с серозно-сукровичными выделениями, корочками и неприятным запахом. В анализе крови отклонений от нормы нет (СОЭ — 4 мм/ч). Рентгенологически в нижних отделах легких рисунок усилен и деформирован. Status localis: нос правильной формы, слизистая оболочка гиперемирована, отечна, справа спайки между перегородкой носа и его латеральной стенкой. Носовая перегородка резко искривлена вправо. Носовое дыхание затруднено. Голос осиплый. Вход в гортань свободный, надгортанник не изменен. Голосовые складки гиперемированы, ограниченной подвижности. Левая голосовая складка в срединном положении. В подскладочном пространстве сухие корки. Уши: ушные раковины не изменены, наружные слуховые

---

**Arkina A.I., Omelianenko M.G., Borzov E.V., Larikov E.M.**

**DIFFICULTIES IN DIAGNOSIS OF WEGENER DISEASE IN MEDICAL PRACTICE**

проходы свободные, барабанные перепонки серые. Слух в пределах нормы. На основании обследования диагностирован паралич гортани слева, стеноз гортани II стадии. Назначено лечение: цефотаксим по 1,0 три раза в день внутримышечно, эуфиллин внутривенно на физиологическом растворе, димедрол на ночь подкожно, масляные ингаляции. Состояние оставалось без улучшения, а в ночь на 09.04.06 г. резко ухудшилось: появилось затрудненное шумное дыхание. Status localis: голосовые складки гиперемированы, отечны, голосовая щель шириной до 0,5 см. Проведена срочная срединная трахеостомия. В послеоперационном периоде дыхание через трахеостому свободное. Корки в носовой полости, трахеостоме не накапливаются, но образуются непрерывно, из трахеостомы постоянные кровянистые выделения.

14.04.06 проведена фиброларингоbronхоскопия: на слизистой оболочке черпаловидных хрящей единичные беловатые налеты. Голосовые складки симметрично расположены, отечны. В гортани, над передней комиссурой, на слизистой оболочке — три полулунных утолщения 0,1 — 0,1 — 0,2 см (биопсия № 1). Просвет подскладкового пространства сужен на 1/2 от нормы за счет отека (биопсия № 2). Слизистая оболочка до трахеостомы ранимая. Трахеостома без особенностей. Слизистая оболочка трахеи воспалена. Главные, долевые бронхи свободно проходимы, сегментарные прослеживаются. Слизистая оболочка бронхов с участками гиперемии. Секрет слизистый, в небольшом количестве. Заключение: «Состояние после наложения трахеостомы, трахеит, катаральный эндобронхит, полипы гортани; грибковое поражение слизистой оболочки гортани?» 19.05.06 г. трахеостомическая трубка заменена на более широкую. Состояние стабилизировалось. В анализе крови: СОЭ — 42 мм/ч. При гистологическом исследовании материала из гортани выявлен некротический детрит, лейкоциты, кровь. Элементов опухоли не выявлено.

В июле 2006 г. больной вновь госпитализирован в ЛОР-отделение для удаления грануляционно-рубцового вала вокруг трахеостомы. Жалобы прежние. СОЭ — 40 мм/ч. Проведено удаление кровоточащих грануляций, заменена трахеостомическая трубка. Заключение патологоанатома: «Грануляционная ткань с участками выстилки из многослойного плоского эпителия». Выписан на амбулаторное наблюдение с рекомендацией стационарного обследования в августе 2006 г. С 23 августа по 5 сентября больной вновь об-

следуется и лечится в ЛОР-отделении с жалобами на затруднение дыхания, слабость, серозно-сукровичные выделения из носа. Проведена фиброbronхоскопия, при которой выявлено полное закрытие рубцовой тканью правой половины носа на уровне 2 см от входа; диффузное воспаление слизистой оболочки бронхов. Выявлен хронический дакриоцистит слева. В анализе крови: СОЭ — 32 мм/ч. Проведено симптоматическое лечение, больной направлен на медико-социальную экспертизу с диагнозом: «Рубцовый стеноз среднего отдела трахеи, атрофический ларинготрахеит, рубцовая атрофия носовых ходов, состояние после трахеостомии в 2006 г., хронический ларинготрахеит». Признан инвалидом II группы.

При плановой госпитализации в октябре 2006 г. у больного сохраняются прежние жалобы и появилась новая — повышение температуры тела до 37,5°C. Status localis: слизистая оболочка трахеи гиперемирована, отечна, с наличием фибрина, контактно кровоточива. Эндобронхит I—II степени. Трахеит. В анализе крови: СОЭ — 42 мм/час. Проведен консилиум, высказано предположение о ГВ. Рекомендована биопсия слизистой оболочки носа, которая выполнена дважды. Патологоанатомическое заключение от 27.10.06: «С большой долей вероятности ГВ». Назначено и проводится лечение иммунодепрессантами: циклофосфан по 1,0 внутривенно капельно раз в месяц, преднизолон 60 мг/сут со снижением дозы ежемесячно на 10 мг. Состояние больного улучшается: нормализовалась температура, прибыл в весе, улучшилось дыхание, исчезли сукровичные выделения из носа, прекратилась слабость, СОЭ снизилась до 6 мм/час. Status localis: носоглотка свободная. Слизистая оболочка глотки и гортани розовая. Голосовые складки розовые, инфильтрированы. Голосовая щель сужена. Голос сиплый. Слизистая оболочка вокруг трахеостомы бледно-розовая, без воспалительных явлений. Слизистая оболочка трахеи розовая.

В настоящее время состояние больного полностью стабилизировалось. Находится на диспансерном наблюдении.

Итак, особенностью данного случая является сравнительно молодой возраст пациента, длительное и относительно доброкачественное течение изолированного варианта ГВ без общих проявлений, хороший эффект терапии иммунодепрессантами даже при большой длительности болезни.

Поступила 28.09.2008 г.