

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА У ПОДРОСТКА

Заречный П.Б.

**Научные руководители: проф. Л.В. Ульянова,
доктор мед. наук В.С. Леднева**

Воронежский государственный медицинский университет
имени Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

Ключевые слова: *клинический случай, гранулематоз
Вегенера, диагностика*

Гранулематоз Вегенера (гранулёматоз с полиангиитом; ГВ) — редкое аутоиммунное заболевание, особенно у детей (1 случай на 1 млн человек), относится к васкулитам с поражением сосудов преимущественно мелких и средних сосудов (полиангиит) и формированием гранулём, склонных к деструкции.

Описание клинического случая. Девочка, 16 лет, госпитализирована 12.10.2023 в областную детскую клиническую больницу с жалобами на общую слабость, кашель, насморк, температуру 38,9°C, заложенность носа. Симптомы начались 2 нед назад. При обследовании на амбулаторном этапе в общем анализе крови: лейкоцитоз $18,9 \times 10^9/\text{л}$ (нейтрофилы 68,3%), гемоглобин 117 г/л, эритроциты — $4,47 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоцитоз — $551 \times 10^9/\text{л}$, скорость оседания эритроцитов — 80 мм/ч. Активность аланинаминотрансферазы (АЛТ) — 62,7 ЕД/л, аспартатаминотрансферазы (АСТ) — 40,8 ЕД/л, уровень С-реактивного белка (СРБ) — 80,4 мг/л. При рентгенографии выявлены признаки левостороннего верхнечелюстного риносинусита. В обоих лёгких определяются плотные округлые тени: 1–3 см в диаметре — подозрение на метастазы. При поступлении состояние средней тяжести. Дыхание жёсткое, ослабленное с 2 сторон. Хрипы сухие, рассеянные. В крови нарастание активности АЛТ/АСТ до 113/104 ЕД/л, уровня СРБ — до 123 мг/л. Дифференциальная диагностика: метастазы, системный микоз, гистоплазмоз, туберкулёз, респираторный микоплазмоз, иммунодефицит. При компьютерной томографии органов грудной клетки в лёгких определяются множественные округлые инфильтраты, полости распада округлой и серповидной форм. У больной продолжалась фебрильная лихорадка на фоне жаропонижающих средств, эмпирической антибактериальной терапии, в крови — эритроциты $105 \times 10^{12}/\text{л}$, нарастание содержания СРБ до 216,2 мг/л, лактата — 3,94 ммоль/л, ферритина — 534,6 мг/л, что свидетельствовало об усилении системной воспалительной реакции. Через 5 дней риносинусит осложнился носовым кровотечением, что в совокупности клинической картины натолкнуло на диагноз: ГВ, который подтвердился лабораторно: антитела к протеиназе 3 сANCA 68,8 (норма < 20). После назначения иммуносупрессивной терапии отмечалась положительная динамика, тем не менее возникло характерное для ГВ осложнение — перфорация носовой перегородки и проседание хрящевого каркаса носа.

Заключение. Диагностика ГВ, крайне редкой, орфанной патологии на ранних этапах затруднена из-за неспецифичности манифестирующих симптомов. В приведённом клиническом случае ключом к диагнозу послужил стойкий риносинусит, устойчивый к антибактериальной терапии, изъязвление слизистой оболочки носа и кровотечение, характер поражения лёгких и увеличение содержания антител к сериновой протеиназе 3 сANCA.

* * *