

БОЛЕЗНЬ ВЕГЕНЕРА В ПРАКТИКЕ ОТОЛАРИНГОЛОГИИ.

Лутфуллаев Умрилло Лутфуллаевич, Валиева Нигина Каримовна, Хамраев Фарид
Хамидуллаевич, Валиева Садокат Шокировна, Абдурахимова Амира Фарруховна
Самаркандский государственный медицинский институт,
Республика Узбекистан, г. Самарканд

Резюме: Болезнь Вегенера - это системное заболевание неизвестной этиологии, гистологически характеризуется гранулематозно-некротическим системным васкулитом, привлечением дыхательных путей, почек, органа зрения, слуха и ЦНС. В последнее время появились исследования, посвященные пригодности биологических агентов для изменения течения как системного, так и локализованного заболевания. Распространение знаний об этой современной терапии гранулематоза с полиангитом среди отоларингологов может способствовать улучшению прогноза.

Ключевые слова: болезнь Вегенера, антинейтрофильные антитела, биопсия, полость носа.

WEGENER'S DISEASE IN THE PRACTICE OF OTOLARYNGOLOGIST

Lutfullaev Umrillo Lutfullaevich, Valieva Nigina Karimovna, Xamraev Farid
Xamidullaevich, Valieva Sadokat Shokirovna, Abdurakhimova Amira Farrukhovna
Samarkand State Medical Institute,
Republic of Uzbekistan, Samarkand

Abstract: Wegener's disease is a systemic disease of unknown etiology, histologically characterized by granulomatous-necrotic systemic vasculitis, involvement of the respiratory tract, kidneys, organ of vision, hearing, and central nervous system. Recently, there have been studies on the suitability of biological agents for changing the

course of both systemic and localized diseases. The dissemination of knowledge about this modern therapy of granulomatosis with polyangiitis among otolaryngologists can help improve the prognosis.

Keywords: Wegener's disease, antineutrophil antibodies, biopsy, nasal cavity.

Гранулематоз с полиангииитом (ГПА), ранее известный как гранулематоз Вегенера, представляет собой идиопатический васкулит средних и мелких артерий, характеризующийся некротизирующим гранулематозным воспалением дыхательных путей с сосуществующим гломерулонефритом. Расчетная заболеваемость ГПА в Европе составляет 5–10 случаев на 1 млн населения. ГПА является серьезным заболеванием, средняя продолжительность жизни при нелеченном генерализованном ГПА составляет 5 месяцев из-за почечной или легочной недостаточности.

БВ относится к аутоиммунным заболеваниям, основной «мишенью» аутоиммунных комплексов является артерии мелкого и среднего калибра. Главным иммунохимическим маркером заболевания считают антинейтрофильные в цитоплазме антитела (ANCA). В 80-95% пациентов первыми симптомами заболевания являются заболевание ЛОР-органов. Если поражения сосудов ограничивается одной локализацией, свидетельствуют о так называемой «ограниченной» БВ. Последняя в отличие от «генерализованной» характеризуется легким течением и лучшим прогнозом.

Диагноз БВ выставляется с использованием критериев Американского колледжа ревматологов. Для постановки диагноза необходимо наличие двух критериев из четырех: поражение верхних дыхательных путей, язвы слизистой оболочки полости рта; наличие инфильтратов или полостей на рентгенограммах или КТ легких; изменения в моче (микрогематурия более 5 эритроцитов в поле зрения, эритроцитарные цилиндры) гистологические изменения в виде гранулематозного воспаления стенок сосудов.

Биопсию следует рассматривать как вспомогательное средство диагностики, если уровень антинейтрофильных антител не превышает норму. Однако,

диагностическое значение гистологического исследования резко возрастает при так называемом «ограниченной» ХВ. Особенностью этого метода является его недостаточная чувствительность: примерно в половине случаев при ЛОР-локализации не удается найти характерных изменений в биоптате, что приводит к необходимости повторного взятия материала.

При гистологическом исследовании идентифицируют три патологические характерные признаки: гранулематозное воспаление, васкулит и некроз. Причем зоны некроза настолько обширны, что иногда их называют «географическим некрозом».

Цель исследования. Выявить антинейтрофильные в цитоплазме антитела (ANCA), которые являются главным иммунохимическим маркером заболевания.

Материалы и методы. Опыт диагностики БВ была осуществлена на кафедре оториноларингологии ФПДО Самаркандского Государственного медицинского института (ЛОР отделение 1- клиники). Включала результаты лечения 59-летней пациентки, которая обратилась с жалобами на затруднение носового дыхания, слизистые выделения из носа, затекание по задней стенке глотки. При осмотре диагностирована С-образное искривление носовой перегородки преимущественно в хрящевому отделе, увеличение обеих нижних носовых раковин. Интенсивный отек слизистой оболочки носовой полости слабо реагировал на аппликацию адреналина.

Интраоперационно при доступе к скелету носовой перегородки отмечено интенсивная гиперплазию слизистой оболочки перегородки слева, которая и имитировала С-образное смещение носовой перегородки, поскольку четырехугольный хрящ располагался по средней линии. Обращали внимание также на папилломатозные изменения нижних носовых раковин, особенно слева. В связи с выявленными изменениями оперативные вмешательства дополнены биопсией слизистой и мягких тканей полости носа в области носовой перегородки и нижних носовых раковин.

Результаты исследования. Результаты гистологического исследования подтвердили диагноз БВ. В крови пациентки нашли повышенный титр ANCA, что

и дало возможность диагностировать БВ. Больная переведена в ревматологической отделение, где начали лечение циклофосфаном и гидрокортизоном.

Список литературы:

1. Mukhtyar C., Guilevin L., Cid M.C. et al. EULAR recommendations for the management of primary small and medium vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009;3:310-7.
2. Насонов Е.Л., Александрова Е.Н., Баранов А.А. и др. Иммунологические методы оценки активности некротизирующих васкулитов (гранулематоз Вегенера и микроскопического полиартериита) с поражением почек // Терапевтический архив, 1996.-Т.68, N 6.-С.50-52.
3. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. . Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187–92.
4. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.И. Васкулиты и васкулопатии. Ярославль: Верхняя Волга, 1999: 9, 35-37.
5. Haynes B.E. Vasculitis: pathogenic mechanisms of vessel damage. In: Inflammation: basic principles and clinical correlates, 2nd edition (ed J.I. Gallin and L.M.S.R. Golgstein)/ New York: Raven Press 921-941.
6. Lane SE, Watts R, Scott DGI. Epidemiology of systemic vasculitis. *Curr Rheumatol Rep.* August 2005;7:270-275
7. Watts RA, Lane SE, Koldingsnes W, et al. Epidemiology of vasculitis in Europe. *Ann Rheum Dis.* December 2001;60(12):1156-7.
8. Valieva S. S. et al. Improving treatment in patients with presbycusis //Наука и образование сегодня. – 2021. – №. 6. – С. 59-63.
9. Абдурахимова А. Ф. и др. Депрессивные состояния как фактор риска при сахарном диабете II типа //Инновационные научные исследования 2021. – 2021. – С. 69-73.
10. Валиева С. Ш. и др. Изучение вестибулярной функции при болезни Меньера //Вопросы науки и образования. – 2021. – №. 14 (139). – С. 62-69.