

Захарова А. В.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ У РЕБЁНКА 13 ЛЕТ, МАНИФЕСТИРОВАВШИЙ РЕФРАКТЕРНОЙ АНЕМИЕЙ

Научный руководитель канд. мед. наук, доц. Гудков Р. А.

Кафедра детских болезней с курсом госпитальной педиатрии

Рязанский государственный университет им. И. П. Павлова, г. Рязань

Актуальность. Гранулематоз с полиангиитом (ГП) или гранулематоз Вегенера – очень редкое и сложное для ранней диагностики аутоиммунное заболевание, характеризующееся васкулитом сосудов мелкого и среднего калибра и образованием гранулем. Частота ГП составляет 1 случай на 20-30 тысяч населения.

Цель: представить особенности клинического случая гранулематоза с полиангиитом у подростка 16 лет.

Материалы и методы. Анализ клинического случая и первичной медицинской документации ребенка Н.

Результаты и их обсуждение. Пациентка 2005 г. рождения с неотягощённым ранним анамнезом впервые обратилась за медицинской помощью и была обследована в стационаре в декабре 2018 г. Отмечала жалобы на слабость, головные боли, головокружение и кровотечения из носа. В результате лабораторного обследования обнаружена гипохромная анемия с уровнем Hb – 86 г/л, низкий уровень ферритина – 4,9 мкг/л. При риноскопии выявлена перфорация носовой перегородки. Было проведено исследование на антинейтрофильные антитела (ANCA) с отрицательным результатом. На фоне лечения пероральными препаратами железа уровень гемоглобина повысился до 102 г/л. Девочка была выписана для дальнейшего амбулаторного лечения.

В период с 2019 по 2021 года наблюдалась амбулаторно педиатром и гематологом с диагнозом железодефицитной анемии (уровень гемоглобина снижался до 90 г/л), получала пероральные препараты железа без определённого эффекта.

В октябре 2021 года девочка вновь была госпитализирована. К этому времени отмечались жалобы на носовые кровотечения, выпадение волос, потерю массы тела и снижение аппетита. При физикальном исследовании каких-либо выраженных нарушений не выявлялось. В общем анализе крови - эритроциты $4,87 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты 5 %, Hb 87 г/л. тромбоциты $436 \times 10^9/л$, лейкоциты $8,1 \times 10^9/л$, эозинофилы 3%, сегментоядерные нейтрофилы 49%, лимфоциты 39%, моноциты 9 %, СОЭ 15 мм/ч. В биохимическом анализе крови - сывороточное железо – 7,9 мкмоль/л, ферритин - 17,1 мкг/л. Риноскопия выявила дефект перегородки в хрящевой части около 1 см. При исследовании антинейтрофильных антител (ANCA) были обнаружены антитела к протеиназе-3, эластазе и лактоферрину. Лабораторно-инструментальное исследование не выявило каких-либо изменений в лёгких, почках и других внутренних органах. По результатам обследования был выставлен клинический диагноз: Гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера) локализованная стадия, низкая активность. Перфорация носовой перегородки. Анемия железодефицитная смешанного генеза II степени рефрактерная к ферротерапии.

Пациентка была направлена для проведения биопсийного исследования и в последующем выбыла из-под нашего наблюдения.

Выводы. Гранулематоз с полиангиитом – редкое, сложное для диагностики заболевание, одной из клинических масок, которого, может служить рефрактерная к ферротерапии анемия. Выявление перфорации носовой перегородки у пациента с рецидивирующими носовыми кровотечениями и рефрактерной анемией, является ключевым синдромом, позволяющим с высокой вероятностью заподозрить ANCA-васкулит.