

**Я.А. Острожинский**  
**АНЦА-АССОЦИИРОВАННЫЕ ВАСКУЛИТЫ**  
**В ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ**

**Научный руководитель: д-р мед. наук, проф. А.Р. Сакович**  
*Кафедра болезней уха, горла, носа*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Y.A. Astrazhynski**  
**ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS IN OTORHINOLARYNGOLOGY**

**Tutor: professor A.R. Sakovich**  
*Department of Ear, Nose and Throat Diseases*  
*Belarusian State Medical University, Minsk*

**Резюме.** АНЦА-ассоциированные васкулиты, являясь достаточно распространенным заболеванием, часто маскируется под другие заболевания, среди которых лидируют болезни уха, горла, носа. Сложность диагностики и постановки правильного диагноза АНЦА-васкулита требует дальнейшего изучения вопроса проявления АНЦА-васкулита с целью эффективного проведения лечебно-профилактических мероприятий.

**Ключевые слова:** АНЦА, васкулит, оториноларингология, диагностика.

**Resume.** ANCA-associated vasculitis, being a fairly common disease, often disguises itself as other diseases, among which diseases of the ear, throat, and nose are in the lead. The complexity of diagnosing and making the correct diagnosis of ANCA vasculitis requires further study of the issue of the manifestation of ANCA vasculitis in order to effectively carry out therapeutic and preventive measures.

**Keywords:** ANCA, vasculitis, otorhinolaryngology, diagnostics.

**Актуальность.** АНЦА-ассоциированные васкулиты (ААВ) относятся к группе системных воспалительных патологий с некротизирующим поражением преимущественно мелких и средних сосудов вследствие появления антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА) в сыворотке крови.

Распространенность ААВ оценивается как 46–184 на 1000000 человек [1]. Одним из ранних и закономерных признаков ААВ являются поражения ЛОР-органов пациентов, число которых неуклонно растет [3]. Поэтому изучение проявления ААВ в оториноларингологии является актуальным.

**Цель:** изучить клинико-лабораторные проявления АНЦА-ассоциированных васкулитов с позиции ЛОР-патологии.

**Задачи:**

1. Провести анализ научной литературы по теме исследования.
2. Проанализировать медицинские карты стационарных пациентов с диагнозом «АНЦА-васкулит».
3. Выявить основные отличительные симптомы у пациентов с АНЦА-АВ.

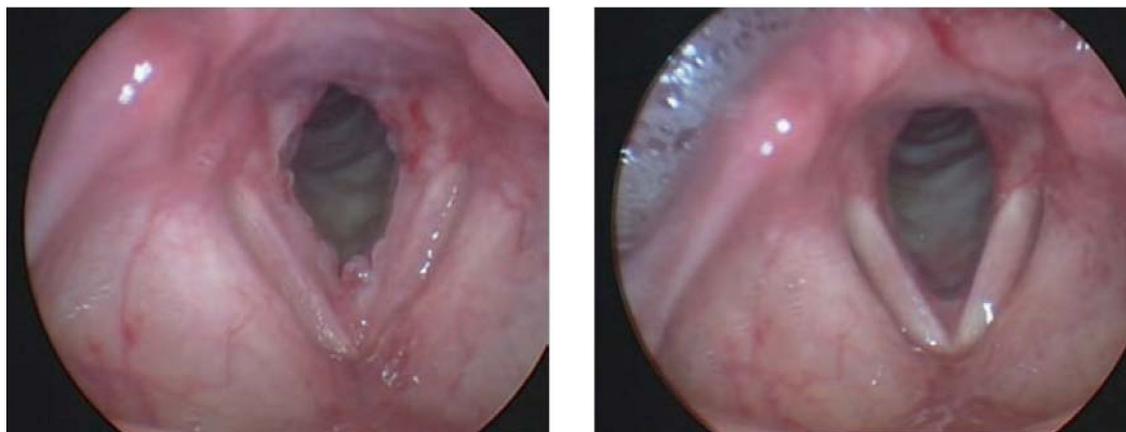
**Материал и методы.** В работе проанализированы материалы историй болезни 4 пациентов, находившихся на стационарном лечении по поводу АНЦА-ассоциированного системного васкулита в УЗ «4-я ГКБ им. Н. Е. Савченко» г. Минска и ГУ «Минский научно-практический центр хирургии, трансплантологии и гематологии».

Дизайн исследования: ретроспективное, многоцентровое. Применены статистический, аналитический методы исследования.

**Результаты и их обсуждение.** АНЦА-васкулит – некротизирующий васкулит, при котором определяется мало депозитов иммунных комплексов (или их не определяется), с преимущественным поражением мелких сосудов (капилляров, венул, артериол и мелких артерий), ассоциированный с АНЦА к миелопероксидазе (МПО) или протеиназе-3 (ПР3).

Существует три варианта АНЦА-АВ: микроскопический полиангиит (МПА), гранулематоз с полиангиитом Вегенера (ГПА) и эозинофильный гранулематоз с полиангиитом Черджа-Стросс (ЭГПА).

ЛОР-симптомы могут включать синоназальные (60–85%), отологические (20–70%), глоточные и гортанные (16–23%) проявления (рисунок 1) [4]. При этом выявляются существенные различия в поражении ЛОР-органов при различных вариантах АНЦА-АВ. При ГПА наблюдаются перфорация носовой перегородки, атрофия и некроз стенок полости носа, полисинуситы, средний отит, некротизирующий гингивит (рисунок 2). При ЭГПА отмечаются полипы носа, атрофический ринит, кондуктивная тугоухость. При МПА поражения могут быть легкой степени или отсутствовать.



**Рис. 1** – Регрессия грануляций в подскладковом отделе гортани у пациента с АНЦА-АВ после лечения (слева – до, справа – после)



**Рис. 2** – Некротизирующий гингивит у пациента с ГПА

Анализ медицинских карт показал, что диагностический минимум, кроме общего и биохимического анализа крови, общего анализа мочи, гемостазиограммы, должен включать:

- анализ крови на наличие АНЦА/его признаков (титр МПО/ПР-3);
- рентгенографию / КТ органов грудной клетки, КТ черепа (на котором выявляется снижение пневматизации верхнечелюстных пазух и деструктивные изменения).

Особое значение имеет выполнение при наличии соответствующих очагов поражения биопсии тканей из носа, околоносовых пазух, полости рта, глотки, позволяющей выявить васкулиты, очаги некроза с полиморфноклеточной воспалительной инфильтрацией (таблица 1).

**Табл. 1.** Гистологические признаки различных вариантах АНЦА-АВ

Признак	ГПА	МПА	ЭГПА
Наличие АНЦА	до 90%	70%	50%
Тип АНЦА	ПР-3 > МПО	МПО > ПР-3	МПО (редко)
Тип гистологии	Лейкоцитокластический васкулит	Лейкоцитокластический васкулит	Эозинофильная инфильтрация тканей, васкулит
Наличие гранулемы на гистологии	Некротизирующее гранулематозное воспаление	Отсутствует	Гранулемы

Для диагностики и определения исхода существует шкала «Five-Factor Score» (FFS), в которую входит пять прогностических факторов неблагоприятного исхода АНЦА-АВ, каждый из которых оценивается в 1 балл [2]:

- возраст > 65 лет;
- креатинин > 150 ммоль/л;
- поражение ЖКТ;
- поражение сердца (кардиомиопатия);
- и отсутствие ЛОР-патологии при ГПА/ЭГПА.

При нулевом количестве баллов летальность составляет 9%, при сумме в 1 балл – 21%, 2 и более – 40%. Также к данным факторам дополнительно относят высокий индекс Бирмингемский индекс активности васкулита (BVAS) в дебюте заболевания (от 20 баллов). При различных видах АНЦА-АВ определенные критерии играют статистически более значимую роль, чем другие. Шкала FFS объединила все эти преимущества.

АНЦА необходимо определять в случаях гломерулонефрита (особенно быстро прогрессирующего), кровохарканья/легочного кровотечения, кожного васкулита с системными проявлениями, множественных очагов поражения легких, хронического деструктивного поражения верхних дыхательных путей, затяжных синусита/отита, наличия гранул в подскладковом отделе гортани, множественного мононеврита или иной периферической нейропатии, псевдотумора орбиты.

Проанализированы медицинские карты стационарных пациентов с АНЦА-АВ. Возраст пациентов колебался от 19 до 73 лет. Углубленное изучение анамнеза показало, что симптомокомплекс АНЦА-АВ зачастую проявлялся за 5-6 месяцев до обращения. В ЛОР-стационар пациенты поступали по поводу острого верхнечелюстного синусита и острого среднего отита.

При проведении КТ-исследований (в т.ч. с контрастным усилением) черепа выявлялось заполнение большинства околоносовых пазух и полости носа неоднородным плотным содержимым, повышение плотности мягких тканей в проекции крылонебной ямки и орбиты.

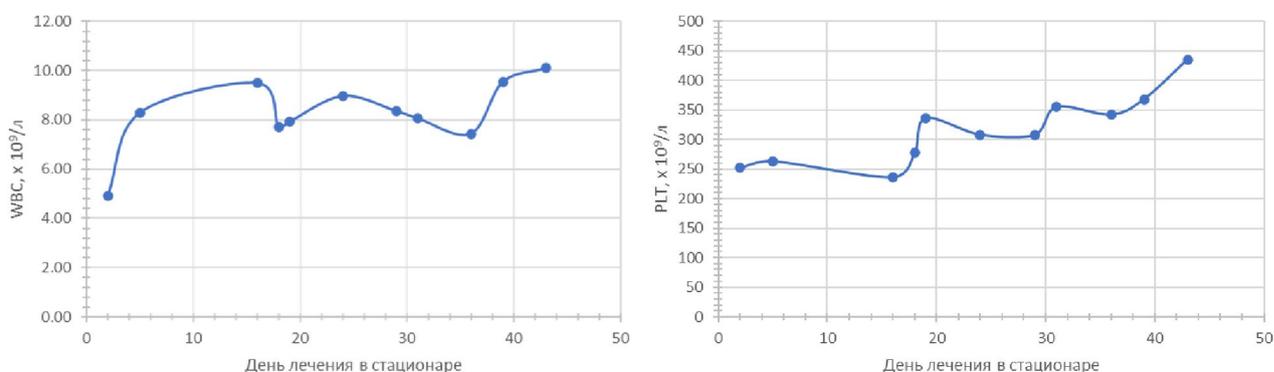
По результатам биопсии из верхнечелюстной пазухи и полости носа в гистологическом заключении описывались фибринозно-лейкоцитарные массы, фрагменты волокнистой соединительной ткани с хроническим воспалением в фазе обострения с участками некроза, что свидетельствовало в пользу АНЦА-АВ. Этиология гранулематозного воспаления подтверждалась исследованием антинуклеарных антител и антинейтрофильных цитоплазматических антител (в большинстве случаев тесты положительные).

При поступлении в стационар у пациентов отмечались:

- высокий уровень СРБ (от 93,2 до 135,4 мг/л);
- ускоренный СОЭ (от 49 до 113 мм/ч);
- субферильная температура (в пределах 37,2 – 37,5°C);
- лимфоцитопения (от 11,5% до 18,0%);
- моноцитоз, повышенный ЛДГ (в некоторых случаях).

В крови обнаруживалась токсогенная зернистость нейтрофилов (2+), АНЦА (к МПО либо ПР-3; в одном случае результат отрицательный).

На фоне проводимой терапии отмечался лейкоцитоз с нейтрофилезом (при присоединении интеркуррентной инфекции), тромбоцитоз, снижение уровня СРБ, нормализация температуры, улучшение самочувствия (график 1).



**Граф. 1** – Графики динамики количества лейкоцитов (слева) и тромбоцитов (справа) при стационарном лечении пациента с ГПА

**Выводы:** диагностика АНЦА-АВ затруднена из-за неспецифичности проявлений заболевания, приводящих пациентов к специалистам нескольких профилей, включая оториноларингологов. При наблюдении пациентов с ЛОР-

патологией необходимо обращать особое внимание на случаи затяжного течения заболеваний верхних дыхательных путей, включающие симптомы язвенно-некротического ринита, распространенного гнойного полисинусита, эрозивно-язвенные и некротические изменения в полости рта и глотке, особенно при отсутствии видимого эффекта от антибактериальной терапии. В таких случаях показано дополнительное обследование пациента с акцентом на возможное присутствие у него ЛОР-проявлений АНЦА-АВ.

Для постановки диагноза АНЦА-АВ необходим ряд систематизированных обследований, включающих определение уровня АНЦА.

Эффективная медикаментозная терапия АНЦА-АВ находится в стадии совершенствования, тем не менее в последние десятилетия уменьшается число случаев быстрого прогрессирования заболевания после лечения.

### **Литература**

1. АНЦА-ассоциированные васкулиты / Е. О. Казачкина, А. В. Люгай, М. Р. Хоммятов и др. // *Здоровье и образование в XXI веке.* – 2018. – № 9. – С. 92-95.
2. Бекетова, Т. В. Алгоритм диагностики системных васкулитов, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами / Т. В. Бекетова // *Терапевтический архив.* – 2018. – № 5. – С. 13-21.
3. Варианты поражения верхних дыхательных путей при различных нозологических формах и серотипах АНЦА-ассоциированных васкулитов / И. Г. Смирнова, Н. М. Буланов, П. И. Новиков и др. // *Научно-практическая ревматология.* – 2021. – № 59 (5). – С. 555-562. – DOI: 10.47360/1995-4484-2021-555-562.
4. Ear, nose, and throat in ANCA-associated vasculitis: a comprehensive review / R. Padoan, D. Campaniello, M. Felicetti [et al.] // *Vessel Plus.* – 2021. – № 5 (41). – P. 5-41. – DOI: 10.20517/2574-1209.2021.41.