

**І.Ю. Головач<sup>1</sup>**  
**О.О. Лазоренко<sup>1</sup>**  
**В.М. Матійко<sup>1</sup>**  
**Т.М. Чіпко<sup>1</sup>**  
**І.Л. Якименко<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Клінічна лікарня «Феофанія»  
 ДУС, Київ

<sup>2</sup>ДНЗ «Науково-практичний  
 центр профілактичної  
 і клінічної медицини» ДУС,  
 Київ

**Ключові слова:** системний  
 васкуліт, гранулематоз  
 Вегенера, діагностика.

## ВИПАДОК ПІЗНЬОЇ ДІАГНОСТИКИ ГРАНУЛЕМАТОЗУ ВЕГЕНЕРА

**Резюме.** Описано випадок пізньої діагностики гранулематозу Вегенера у чоловіка віком 60 років. Захворювання дебютувало рецидивуючим гнійним риносинуситом, який вчасно не був розпізнаний як прояв системного васкуліту. Правильний діагноз був встановлений через 6 років від початку захворювання після генералізації процесу з ураженням шкіри, слизових оболонок, легень, очей, суглобів. З урахуванням даних літератури і аналізу наведеного клінічного випадку пізньої діагностики хвороби Вегенера автори обґрунтовують труднощі діагностики цього захворювання. У зв'язку із системним ураженням дрібних судин патологічний процес характеризується поліорганністю, що подовжує терміни діагностики і призначення лікування, від чого залежить прогноз захворювання.

Гранулематоз Вегенера — це системний васкуліт, що проявляється гранулематозним запаленням респіраторного тракту і некротизуючим васкулітом, уражаючи дрібні й середні судини (капіляри, венули, артеріали, артерії), та зазвичай поєднується з некротизуючим гломерулонефритом [6, 7]. Незважаючи на добре описані симптоми захворювання, частий дебют з ураженням ЛОР-органів (до 75% в дебюті) та очей (до 50% в дебюті) [6], в реальній клінічній практиці виникає чимало труднощів саме в ранньому розпізнаванні гранулематозу Вегенера. Класифікаційні критерії гранулематозу Вегенера включають запалення носа і порожнини рота; зміни в легенях при рентгенологічному дослідженні; зміни сечі та біопсії з виявленням гранулематозного запалення в стінці артерії чи периваскулярно-просторі [1, 7, 10].

Стадії хвороби:

I — риногенний гранулематоз (гнійно-нейкротичний, виразково-некротичний риносинусит, назофарингіт, ларингіт, деструкція кісткової та хрящової перегородки носа, очниці);

II — легенева стадія — поширення патологічного процесу на легеневу тканину;

III — генералізовані ураження — зміни дихальних шляхів, легень, нирок, серцево-судинної системи, травного тракту (афтозний стоматит, глосит, диспептичні розлади);

IV — термінальна стадія — ниркова і легенево-серцева недостатність, що призводить до загибелі хворого впродовж року від початку хвороби [3, 6].

Виділяють локальну чи лімітовану форму гранулематозу Вегенера без втягнення у патологічний процес нирок та генералізовану форму з ураженням нирок [6, 7].

У 1936–1939 рр. німецький патолог Фрідріх Вегенер вперше виділив і описав цей процес як самостійний, віддиференціювавши його від вузликового поліартеріїту, та назвав новий синдром як «некротизуюча гранульома верхніх дихальних шляхів з нефритом» [12]. Вчений описав трьох пацієнтів (чоловіка віком 38 років і двох жінок 33 і 36 років) з 4–7-мі-

сячним анамнезом лихоманки, високою швидкістю осідання еритроцитів (ШОЕ), анемією, ринітом в дебюті захворювання з подальшим розвитком стоматиту, ларингіту, фарингіту і трахеїту. У клінічній картині захворювання превалювало ураження порожнини носа, а в гістологічній картині двох пацієнтів домінували гранулематозні зміни з васкулітом багатьох судин, а також гломерулонефрит із формуванням перигломерулярних гранул. У 1966 р. описана лімітована (обмежена або локальна) форма захворювання, при якій було відсутнє ураження клубочків нирки.

Нижче описано клінічний випадок запізнілої діагностики цього захворювання. Незважаючи на класичні вияви захворювання (деструктивний риносинусит, деформація носа, стійкий нежить із гнійними виділеннями [9, 10], афтозний стоматит, захриплість голосу, періодичний кашель [2, 8], лихоманка, блефарокон'юнктивіт, екзофтальм і лагофтальм [11], неерозивний поліартрит і поліартралгії, високі показники лабораторної активності), діагноз гранулематозу Вегенера було встановлено тільки через 6 років після виникнення перших симптомів.

Пацієнт С., 1949 року народження, звернувся до терапевта, а пізніше — до ревматолога за направленням ЛОР-спеціаліста у зв'язку з підвищенням ШОЕ до 35–40 мм/год, тривалим підвищенням температури тіла до 38–39 °С, зменшенням маси тіла на 3 кг за останні 2 міс, вираженою загальною слабкістю. 16.02.2009 р. направлений на стаціонарне лікування в Клінічну лікарню «Феофанія» для уточнення діагнозу і підбору адекватної терапії.

При госпіталізації пацієнт подавав скарги на деформацію носа і правої очниці (рис. 1), масивні гнійні виділення з носа, порушення носового дихання, зміни голосу (захриплість), сльозотечу, біль у суглобах верхньої кінцівки мігруючого характеру, періодично припухання суглобів кистей рук, наявність афт у ротовій порожнині, періодично підвищення температури тіла до 39 °С, схуднення.



**Рис. 1.** Деформація носа і правої очниці у пацієнта С. із гранулематозом Вегенера

З анамнезу відомо, що впродовж 6 років лікувався у ЛОР-лікарів з приводу гнійного риносинуситу (гайморит, етмоїдит, фронтит) без особливого ефекту. Пацієнту проводили місцеве лікування та антибіотикотерапію. У 2008 р. з'явилася деформація спинки носа, а пізніше й правої очниці. Періодично виникали запалення суглобів верхніх кінцівок, переважно променевозап'ясткових і ліктьових суглобів з обох боків з гіперемією, припухлістю, болючістю; запальні явища стихали після прийому нестероїдних протизапальних препаратів (НПЗП). Протягом останніх 2 років з'явилися пароксизми фібриляції передсердь, які в останні 6 міс значно почастишали (до 1–2 епізодів на тиждень). Останні 5–6 міс турбували захриплість голосу, відчуття першіння в горлі, періодично сухий кашель.

У зв'язку зі стійким підвищенням ШОЕ, фебрильною температурою тіла, неефективністю антибіотикотерапії та місцевих способів лікування риносинуситу пацієнт був направлений до терапевта і ревматолога, а пізніше — до ревматологічного стаціонару для проведення обстеження і уточнення діагнозу.

При об'єктивному обстеженні встановлено: пацієнт пониженого живлення, астеничної будови тіла. Шкірні покриви бліді, висипів немає. Еластичність і тургор шкіри суттєво знижений. У ротовій порожнині на верхньому піднебінні та на приясенній ділянці внизу справа виявляються афти діаметром 0,8 см, помірно болючі, вкриті фібриною плівкою. Обличчя асиметричне. Визначається деформація спинки носа за типом «сідлоподібної», деформація правої очниці з помірним екзофтальмом правого ока. Постійна слюзотеча. Виділення з носа гнійного характеру без неприємного запаху. Периферичні лімфовузли, доступні пальпації, не збільшені. М'язовий тонус знижений, сила м'язів збережена, пальпація м'язів безболісна. Периферичні суглоби на момент огляду ззовні не змінені, пальпація неболюча, активні та пасивні рухи в повному обсязі, окрім плечових суглобів, в яких спостерігається зменшення об'єму згинання і відведення; функціональні проби вказують на ураження ротаторної манжети плеча з обох сторін. Деформації суглобів не визначається. Грудна клітка емфізематозної конфігурації. Перкуторно ясний легеневиий звук, аускультативно везику-

лярне дихання, в нижніх відділах — помірно ослаблене; хрипи не вислуховуються. ЧД — 17/хв. Межі серця незначно розширені вліво. Тони серця пониженої звучності, ритмічні; м'який, непостійний систолічний шум на верхівці та на основі мечовидного відростка, акцент II тону на аорті. ЧСС — 80 уд./хв. АТ — 110/70 мм рт. ст. Язик вологий, помірно вкритий білим нальотом. Живіт звичайної конфігурації, м'який, при пальпації неболючий. Печінка виступає з-під краю реберної дуги на 1,5 см, неболюча, край округлий, поверхня гладенька. Селезінка не досягається. Випорожнення зі схильністю до запорів. Нирки не пальпуються. Симптом Пастернацького негативний з обох боків. Набряків на нижніх кінцівках немає. Пульс на артеріях стоп збережений.

Лабораторні тести дозволили встановити високу активність запального процесу (табл. 1).

**Таблиця 1**  
Показники загального аналізу крові пацієнта С

Дата	Еритроцити, · 10 <sup>12</sup> /л	Гб, г/л	Лейкоцити · 10 <sup>9</sup> /л	Тромбоцити, · 10 <sup>9</sup> /л	Паличкоядерні, %	Сегментоядерні, %	Еозинофіли, %	Базофіли, %	Лімфоцити, %	Моноцити, %	ШОЕ, мм/год
17.02.2009	3,91	98	8,2	325	7	77	3	0	6	9	54
16.03.2009	4,57	117	18,6	243	5	82	0	0	8	5	22

Біохімічний аналіз крові від 17.02.2009 р.: загальний білок — 77 г/л, сечовина — 4,3 ммоль/л, креатинін — 59 мкмоль/л, сечова кислота — 434 мкмоль/л, тимолова проба — 1,5 од., холестерин загальний — 4,9 ммоль/л, β-ліпопротеїди — 48 од., тригліцериди — 1,4 ммоль/л, білірубін загальний — 13,3 мкмоль/л, білірубін непрямий — 13,3 мкмоль/л, АлАТ — 11 од./л, АсАТ — 16 од./л, КФК 80 од./л, МВ-КФК 13%, натрій — 145 ммоль/л, калій — 4,6 ммоль/л, залізо в сироватці крові — 7,7 мкм, кальцій загальний — 2,19 ммоль/л, кальцій іонізований — 1,02 ммоль/л, церулоплазмін — 3,0 ммоль/л, глюкоза — 4,7 ммоль/л, ЛДГ — 507 од./л, ГГТП — 17 од./л, лужна фосфатаза — 133 о/л, СРБ (++) , ревматоїдний фактор негативний, фібриноген — 5,77 г/л.

Загальний аналіз сечі від 17.02.2009 р.: кількість — 140,0, колір — світло-жовтий, прозорість — повна, питома вага — 1022, реакція — слабкокисла, білок — 0,033 г/л, глюкоза — не виявлено, еритроцити незмінні — 0–1 в полі зору, лейкоцити — 2–3 в полі зору, епітелій плоский і перехідний — у невеликій кількості в полі зору.

Добова втрата білка становила 0,07 г/л.

Серологічна діагностика має величезне значення у встановці діагнозу гранулематозу Вегенера. Позитивні тести й антитіла до цитоплазми нефтрофілів (АНЦА) (сACNA/PR3-ANCA рANCA/МРО-ANCA) свідчать про ускладнений перебіг захворювання, коли є виражені прояви некротизуючого васкуліту та у патологічний процес втягнуті численні органи. Зважаючи на те що гранулематоз Вегенера належить до АНЦА-позитивних васкулітів [6], було проведено аналіз з метою визначення даних анти-

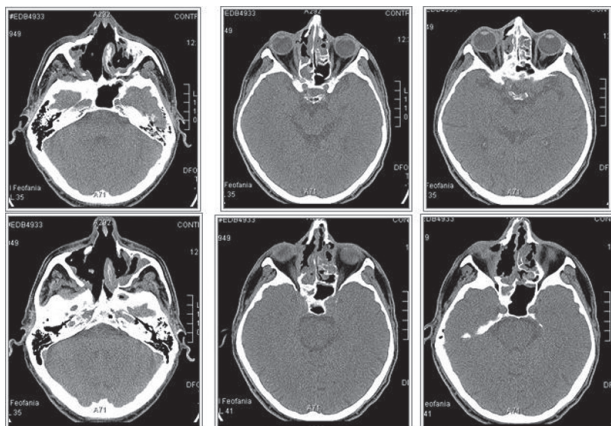
тіл. Можливість визначення антитіл до цитоплазми нейтрофільних гранулоцитів суттєво полегшує диференційну діагностику гранулематозу Вегенера з вузликовим поліартеріітом, синдромом Черджа — Стросса, лейкокластичним васкулітом, лімфоматоїдним гранулематозом тощо.

Аналіз крові на цитоплазматичні нейтрофільні аутоантитіла (cANCA) від 18.02.2009 р. — позитивний.

Імунологічне дослідження крові від 19.02.2009 р. — лейкоцити —  $7,2 \cdot 10^9/\text{л}$ ; лімфоцити — 20%. Клітинний імунітет. Т-лімфоцити (Е-РОЛ) — 42% (норма 40–60%),  $0,63 \cdot 10^9/\text{л}$  (норма  $0,7–1,4 \cdot 10^9/\text{л}$ ); Т-хелпери (теоф. рез.) — 27% (норма 33–41%); Т-супресори (теоф. чул.) — 15% (норма 10–19), співвідношення Тх/Тс — 1,8 (норма 2,2–3,2); В-лімфоцити (ЕАС-РОЛ) — 26% (норма 15–35%),  $0,39 \cdot 10^9/\text{л}$  (норма  $0,30–0,75 \cdot 10^9/\text{л}$ ); нульові лімфоцити — 32% (норма 4–30%). Гуморальний імунітет. Циркуючі імунні комплекси — 98 ум. од. (норма 10–100 ум. од.); IgG — 14,1 г/л, IgA — 2,99 г/л, IgM — 0,97 г/л. Показники неспецифічного імунітету. Фагоцитарний індекс — 53% (норма 40–90%), фагоцитарне число — 5,8 (норма 4–9). НСТ-тест — 0,032 од. опт. щільності. Комплементарна активність сироватки крові за 50% гемолізу — 92,2 (норма 54,9–67,5).

**Комп'ютерна томографія (КТ) приносних пазух від 17.02.2009 р.** — визначається значне нерівномірне потовщення слизової оболонки усіх приносних пазух, комірок решітчастого лабіринту і носових ходів, із практично повною деструкцією медіальної та нижньої стінок правої орбіти, медіальної стінки правої гайморової пазухи, носової перегородки і правих хоан, а також стінок решітчастого лабіринту; з частковою деструкцією медіальної стінки лівої орбіти, медіальної стінки лівої гайморової пазухи і передньої стінки правої гайморової пазухи. Комірки решітчастого лабіринту виповнені м'якотканним вмістом.

**Висновок:** КТ дані відповідають деструктивному пансинуситу; виявлені знахідки сумісні з діагнозом гранулематозу Вегенера (рис. 2).



**Рис. 2.** Результати мультиспіральної комп'ютерної томографії (МСКТ) приносних пазух носа у пацієнта С., що вказують на деструктивний пансинусит. Визначається практично повна деструкція медіальної та нижньої стінок правої орбіти, медіальної стінки правої гайморової пазухи, носової перегородки і правих хоан, а також стінок решітчастого лабіринту; з частковою деструкцією медіальної стінки лівої орбіти, медіальної стінки лівої гайморової пазухи і передньої стінки правої гайморової пазухи

**Остеосцинтиграфія від 25.02.2009 р.** — обстеження проведено через 3 год після введення радіофармацевтичного препарату (РФП). Відзначено нерівномірний розподіл препарату в грудині, ребрах, хребті й кістках тазу. Виявлено значне підвищення вмісту РФП у кістках лицевого черепа: у всіх кістках обох верхніх щелеп та в назальній кістці накопичення високе, що перевищує 200% порівняно з лобною кісткою. Зображення кісток чітке, розподіл досить рівномірний. Відзначається виражений правобічний сколіоз середньо-грудного відділу хребта.

**Висновок:** виявлені дані більш властиві для гострого запального процесу в кістках лицевого черепа. Лівобічний сколіоз грудного відділу хребта.

**МСКТ легень від 19.02.2009 р.** — на серії КТ зрізів і мультипланарній реконструкції легеневі поля емфізематозні, з ознаками дифузного пневмосклерозу, без інфільтративно-вогнищевих змін. Прхідність трахеобронхіального дерева не порушена. Плевральні порожнини вільні. Внутрішньогрудні лімфовузли не збільшені. Додаткових утворень у середостінні не виявлено. Серце і аорта в межах вікових змін.

**Висновок:** інфільтративно-вогнищевих змін легень не виявлено. Емфізема легенів. Дифузний пневмосклероз.

**Ехокардіоскопія від 18.02.2009 р.** — склеродегенеративні зміни аортального клапана (розкриття 2,0 см, тиск на аортальному клапані — 9 мм рт ст.). Ознаки дисплазії стулок мітрального і трикуспідального клапана з незначним пролабуванням (I ст.) обох стулок трикуспідального клапана і сегментарним прогином передньої стулки мітрального клапана. Регургітація на трикуспідальному клапані II ст. Збільшення порожнини правого шлуночка. Тиск в легеневій артерії — 36 мм рт. ст. КДР — 5,1 см, КСР — 3,1 см, КДО — 124 мл, КСО — 38 мл, ФВ — 69%, УО — 86 мл, ХО — 5,4 мл/хв ІММЛ — 86,3 г/м<sup>2</sup>.

**Консультація окуліста.** Скарги на сльозотечу, почервоніння обох очей, деформацію очниці справа. **Діагноз:** Рубцеві зміни внутрішнього кута правого ока. Каналікуліт. Лагофтальм правого ока. Екзофтальм правого ока. Хронічний блефарокон'юнктивіт. Ангіопатія сітківки обох очей.

**Консультація ЛОР-спеціаліста.** Вторинний атрофічний риносинусит з дефектами хрящової та кісткової тканин.

**Гістологічне дослідження препарату слизової оболонки порожнини носа від 26.02.2009 р.** № 1980–1982 — поліпвидний фрагмент стінки (фіброзний поліп) із дифузно-вогнищевою лімфоцитарною інфільтрацією.

Отже, при збиранні скарг і з'ясуванні анамнезу, при клінічному, лабораторному та інструментальному обстеженні пацієнта встановлено наявність таких симптомокомплексів:

- Загальноінтоксикаційний синдром — схуднення на 8–10 кг за останній рік, виражена слабкість, зниження працездатності, лихоманка з підйомами температури тіла до 39 °С.



- Наявність рецидивуючого атрофічного і гнійно-некротичного риносинуситу, який погано піддається традиційній місцевій терапії та антибіотикотерапії. Дистанційно неприємний запах не визначається. При мікробіологічному обстеженні виділень з носа висівається *Staphylococcus aureus*. Як відомо, саме цей мікроорганізм розглядається як тригерний мікробний фактор у патогенезі гранулематозу Вегенера [1, 2, 6].
- Деформація спинки носа і правої очниці.
- Ураження очей — канікуліт, екзофтальм правого ока, вторинний блефарокон'юнктивіт, деформація правої очниці.
- Ураження суглобів — поліартралгії, поліартрит без деформацій (в анамнезі).
- Ураження слизових оболонок — афтозний стоматит.
- Ураження дихальних шляхів — захриплість голосу, першіння в горлі, періодично кашель з незначним відходженням слизистого мокротиння.
- Лабораторний синдром — анемія нормохромна, підвищення ШОЕ, СРБ (++) , негативний тест на ревматоїдний фактор, позитивний тест на сANCA.
- При КТ додаткових пазух носа виявляється витончення і деструкція перетинок решічастого лабіринту, гайморової пазухи та медіальної і нижньої стінок правої очниці.

На підставі отриманих результатів пацієнту було встановлено такий *клінічний діагноз*: Системний васкуліт — гранулематоз Вегенера, лімітована форма, асоційований з АНЦА, активна фаза, активність III, стадія I–II, з ураженням додаткових пазух носа (виразково-некротичний риносинусит, деструкція кістково-хрящових перетинок, деформація спинки носа і правої очниці), слизових оболонок (афтозний стоматит, виразка м'якого піднебіння), суглобів (неерозивний артрит суглобів верхніх кінцівок, поліартралгії, ФНС I), очей (екзофтальм правобічний, лагофтальм, канікуліт, хронічний блефарокон'юнктивіт), верхніх дихальних шляхів (захриплість голосу, кашель), синдром лихоманки, вторинна анемія легкого ступеня.

Незважаючи на тривалий анамнез, діагноз був встановлений на стадії I–II гранулематозу Вегенера. При цьому відзначалася початкова генералізація процесу — поява афтозного стоматиту, ураження суглобів, початкове ураження легенів. Водночас дані гістологічного дослідження не підтвердили діагноз гранулематозного запалення, а виявили тільки лімфоцитарну інфільтрацію тканин. Можливо, відсутність патогістологічного підтвердження була пов'язана із взяттям біопсії з поверхневих шарів слизової оболонки носових ходів внаслідок вираженого атрофічного процесу. Незважаючи на те що носоглотка найчастіше уражається при гранулематозі Вегенера, характерна морфологічна картина при біопсії носоглотки виявляється тільки у 25% [6, 10]. Часті напади фібриляції передсердь та неефективність різних класів антиаритмічних препаратів, можливо, слід розцінюватися як гранулематозний міокардит

з порушенням ритму серця та розвитком серцевої недостатності у майбутньому [5, 6].

Пацієнту була проведена комбінована пульс-терапія (циклофосфан 1000 мг № 1 + метилпреднізолон 1000 мг № 3 в/в крапельно) з переходом на пероральний прийом метилпреднізолону 60 мг на добу та в/м введення циклофосфаміду по 200 мг через день [4]. Після проведення пульс-терапії пацієнт відзначив відразу суттєве клінічне покращання: нормалізацію температури тіла, припинення виділень з носа, зменшення вираженості болю у суглобах, загальної слабкості. Водночас спостерігалася й зниження лабораторної активності. Пацієнт був виписаний на амбулаторний етап лікування на комбінованій терапії циклофосфамідом і метилпреднізолоном.

На амбулаторному етапі проводилося поступове зниження дози метилпреднізолону до 42 мг/добу та переведення на циклофосфамід 200 мг 1 раз на тиждень. Стан пацієнта оцінювався як стабільний, показники активності утримувалися на мінімальних значеннях, пацієнт приступив до роботи.

У квітні 2009 р. раптово підвищилася температура тіла до 39 °С, виникла задишка, слабкість, біль у горлі, посилилися нежить. Дозу метилпреднізолону було підвищено до 48 мг/добу, пацієнта госпіталізовано. При МСКТ легень встановлено ознаки лівобічної полісегментарної нижньочасткової пневмонії на тлі зниженої прозорості та підвищеної щільності паренхіми за типом «матового скла» (ознака пульмоніту). Пацієнту проводили антибактеріальну терапію (амоксцилін із клавулоновою кислотою + ко-тримоксазол), дезінтоксикаційну терапію на фоні постійного прийому 48 мг метилпреднізолону + циклофосфамід 200 мг 1 раз на тиждень. Водночас при огляді у пацієнта виявлено некротичну піодермію правої сідниці з глибоким некрозом та загострення афтозного стоматиту з формуванням глибокої виразки піднебіння, явища симетричного поліартрити кистей, що зумовило проведення повторної комбінованої пульс-терапії.

З покращанням стану пацієнта було виписано на амбулаторний етап. На амбулаторному етапі проводилося подальше зниження дози метилпреднізолону до 32 мг/добу та було здійснено перехід на циклофосфамід 100 мг 1 раз на добу.

В червні 2009 р. пацієнт госпіталізований до хірургічного відділення із симптомами гострого тромбозу глибоких вен лівої нижньої кінцівки, пароксизмом фібриляції передсердь. З цього моменту пароксизми фібриляції виникають майже щоденно з самовільним відновленням синусового ритму. Пацієнт планово приймає 400 мг кордарону, 40–80 мг сотатолу, проте медикаментозна терапія не запобігає виникненню нападів фібриляції передсердь.

У подальшому стан пацієнта прогресивно погіршувався, спостерігалася генералізація патологічного процесу з появою уражень шкіри (рецидивуючий геморагічний васкуліт, некротична піодермія правої сідниці з некрозом і абсцедуванням), слизових оболонок (рецидивуючий афтозний стоматит, виразка піднебіння, виразка статевого члена), легень (пульмоніт, інфільтративні тіні в легенях без розпаду,

бронхообструктивний синдром [8]), наростала анемія, спостерігалися часті епізоди немотивованої гіпертермії, наростали симптоми серцевої недостатності, утримувалися високі показники лабораторного запального синдрому (ШОЕ 34–40 мм/год), наростала загальна слабкість і виснаження. При цьому ураження нирок не було зареєстровано. При проведенні МСКТ легень у динаміці відзначено масивне інфільтративне ураження легеневої тканини.

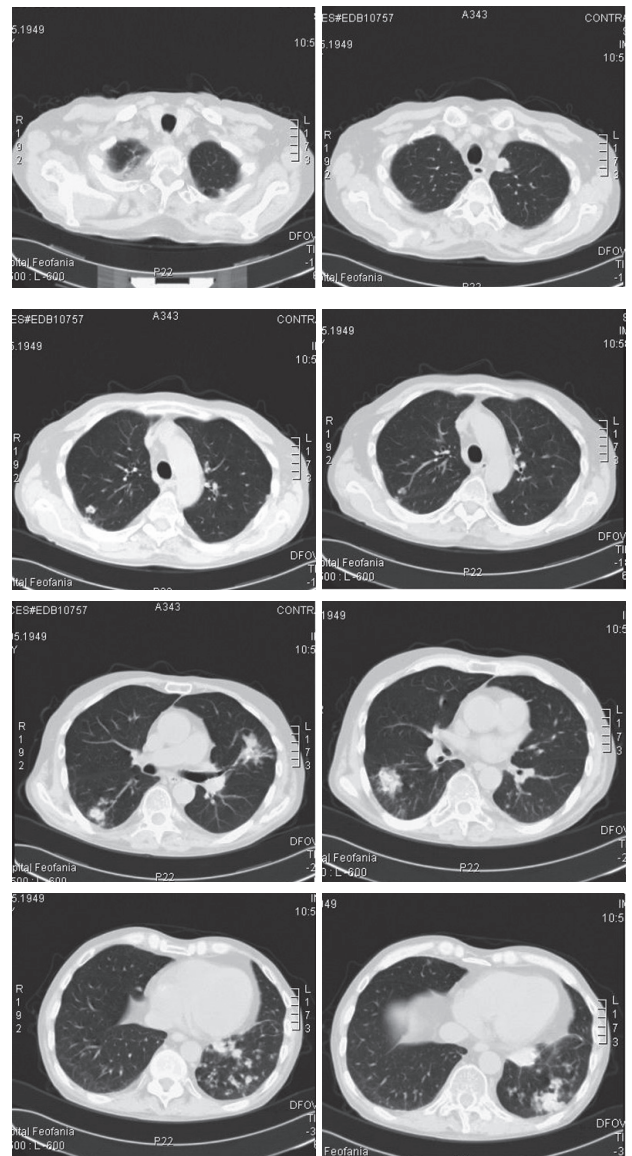
**МСКТ легень від 12.01.2010 р.** — на фоні посиленого і деформованого легеневого малюнка визначаються множинні вогнищево-інфільтративні зміни в обох легенях з нерівними і місцями нечіткими контурами. У правій легені: в  $S_2$  верхньої частки, впритул до пристінкової плеври — вогнище розмірами 1,2 x 0,93 см; в  $S_6$  нижньої частки — множинні, дрібно- та середньовогнищеві зміни, на тлі яких виділяються два великих вогнища, з відповідним максимальним діаметром близько 2 см і 3 см; в  $S_9$ – $S_{10}$  — група дрібно- і середньовогнищевих інфільтратів діаметром від 0,3–0,5 см до 0,7 см. У лівій легені: в  $S_3$  верхньої частки, впритул до середостінної плеври, вогнище розмірами близько 1,9 x 1,7 см; на межі  $S_3$  і  $S_6$ , інтрапаренхімно — вогнище розмірами близько 3,09 x 3,07 см; в задньо-базальному відділі нижньої частки ( $S_9$ – $S_{10}$ ) — множинні, дрібно- і середньовогнищеві зміни, на фоні яких виділяються окремі, пристінково розташовані конгломерати, найбільший із яких розмірами близько 4,8 x 3 см. Прохідність трахеобронхіального дерева не порушена. Корені легень не розширені, структурні. Лімфатичні вузли середостіння і коренів легень не збільшені. Серце і магістральні судини без особливостей. Плевральні синуси вільні. Визначається виражений правобічний сколіоз грудного відділу хребта.

**Висновок.** У динаміці відзначається поява інфільтративних тіней в обох легенях. Враховуючи клінічні дані, з більшою вірогідністю слід думати про специфічний характер виявлених вогнищево-інфільтративних змін як прояв легеневого васкуліту (гранулематоз Вегенера) (рис.3).

Поява вираженого болю у кістках, болю у нижній ділянці спини спонукала до проведення рентгенографії поперекового відділу хребта і двофотонної рентгеновської денситометрії (DXA) з метою верифікації остеопорозу. Діагностовано компресійний перелом  $L_3$  та остеопороз (T-score = -3,8 SD). Остеопороз розвинувся на тлі постійного прийому метилпреднізолону у високій дозі (глюкокортикоїд-індукований), незважаючи на проведення профілактики комбінованими препаратами кальцію і вітаміном  $D_3$ . У зв'язку із глюкокортикоїд-індукованим остеопорозом пацієнту було призначено ризендронат 35 мг 1 таблетку на тиждень.

Незважаючи на терапію, у лютому 2010 р. при прогресуванні легенево-серцевої недостатності пацієнт помер.

У описаному випадку має місце типовий початок захворювання з ураженням «улюбленої» локалізації — ЛОР-органів. Тривалий перебіг риносинуситу, відсутність адекватної відповіді на традиційне лікування і антибіотикотерапію, високі показники активності процесу ще до появи деформацій носа і очни-



**Рис. 3.** МСКТ легень пацієнта С. демонструє масивне інфільтративне ураження всіх часток легень (опис у тексті)

ці мали б спонукати лікарів ЛОР-спеціальностей до призначення консультації ревматолога та підозри системного гранулематозного васкуліту. Проте діагноз гранулематозу Вегенера був встановлений в розгорнутій стадії хвороби та навіть призначення комбінованої цитостатичної і глюкокортикоїдної терапії не мало достатнього впливу на прогноз захворювання. Відзначено також значне і різноманітне ураження шкіри і слизових оболонок, швидкопрогресуюче ураження легень при відсутності уражень нирок.

Прогноз цього захворювання край несприятливий, середня тривалість життя після встановлення діагнозу коливається від 5 міс до 1 року [1, 2, 6]. При локалізованій формі гранулематозу Вегенера прогноз щодо життя дещо кращий, проте прогресуюче ураження легень здебільшого призводить до смерті пацієнтів.

Таким чином, описаний випадок демонструє достатньо типовий дебют і перебіг гранулематозу Вегенера з ураженням ЛОР-органів, очей, шкіри, легень,

суглобів, серцево-судинної системи — ізольований або лімітований варіант без ураження нирок, — який був пізно діагностований, що зумовило генералізацію системного васкуліту і смерть пацієнта.

#### ЛІТЕРАТУРА:

1. Аркина А.И., Омельяненко М.Г., Борзов Е.В., Ларинов Е.М. (2008) Трудности диагностики гранулематоза Вегенера в практике врача. Вестн. Ивановской медицинской академии, 13(3–4): 80–81.
2. Голованова Н.Ю., Лыскина Г.А., Гусев Г.А. (1991) Случай гранулематоза Вегенера. Педиатрия, 3: 92–93.
3. Дужий І.Д., Базов В.В. (2003) Трудности диагностики и усладнения при гранулематозі Вегенера. Врач. дело. Лікар. справа., 7: 94–97.
4. Казимирко В.К., Иваницкая Л.Н., Кутовой В.В. та ін. (2010) Лечение гранулематозных васкулитов. Сімейна медицина, 1 (31): 12–18.
5. Морозюк О.М., Швець Л.П., Сук Т.І. (2006) Клінічний випадок пізньої прижиттєвої діагностики хвороби Вегенера. Медицина транспорту України, 1: 88–92.
6. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. (1999) Васкулиты и васкулопатии. Верхняя Волга, Ярославль, 616 с.
7. Коваленко В.М., Шуба Н.М. (ред.) (2004) Номенклатура, класифікація, критерії діагностики та програми лікування ревматичних хвороб. Київ.
8. Шуба Н.М. (2000) Бронхообструктивный синдром у больных с системными поражениями соединительной ткани. Укр. пульмонолог. журн., 2, дополнение, 40–41.
9. Gubbels S.P., Barkhuizen A., Hwang P.H. (2003) Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis. Otolaryngol. Clin. North. Am., 36 (4): 685–705.
10. Lloyd G., Lund V.J., Beale T. et al. (2002) Rhinologic changes in Wegener's granulomatosis. J. Laryngol. Otol., 116 (7): 565–569.
11. Unkel C., Witzke O., Wanke I. et al. (2007) Wegener's granulomatosis and orbital complications of sino-nasal origin. Laryngorhinootologie, 86 (7): 520–523.
12. Wegener F. (1939) Über eine eigenartige rhinogene Granulomatose mit besonderer Beteiligung des Arteriensystems und der Nieren [German] // Beitr. Pathol. Anat. Allg. Pathol., 102: 36–68.

#### СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ГРАНУЛЕМАТОЗА ВЕГЕНЕРА

**И.Ю. Головач, О.О. Лазоренко,  
В.Н. Матийко, Т.М. Чипко, И.Л. Якименко**

**Резюме.** *Описан случай поздней диагностики гранулематоза Вегенера у мужчины в возрасте 60 лет. Заболевание дебютировало реци-*

*дивирующим гнойным риносинуситом, который не был вовремя расценен как системный васкулит. Правильный диагноз был установлен через 6 лет от начала заболевания после генерализации процесса с поражением кожи, слизистых оболочек, легких, глаз, суставов. С учетом данных литературы и анализа приведенного клинического случая поздней диагностики болезни Вегенера авторы обосновывают трудности диагностики данного заболевания. В связи с системным поражением мелких сосудов патологический процесс характеризуется полиорганностью, что затягивает сроки диагностики и назначение требуемого лечения, от чего зависит прогноз заболевания.*

**Ключевые слова:** системный васкулит, гранулематоз Вегенера, диагностика.

#### THE CASE OF LATE DIAGNOSIS OF WEGENER'S GRANULOMATOSIS

**I.Yu. Golovach, O.O. Lazorenko,  
V.M. Matijko, T.M. Chipko, I.L. Yakimenko**

**Summary.** *A case of late diagnosis of Wegener's granulomatosis in a 60 years old man is described. The disease made its debut with recurrent purulent rhinosinusitis, which was not seen at that time as systemic vasculitis. Correct diagnosis was established after 6 years from the disease onset after the process generalization with a lesions of the skin, mucous membranes, lungs, eyes, joints. With account of literature data and analysis of the presented case of late vital diagnostics of Wegener's granulomatosis the authors substantiate difficulties of this disease diagnostics. Due to systemic affection of small vessels, multiple organs are involved in the pathological process and this results in prolongation of diagnostics terms and administration of the required treatment, influencing on the disease prognosis.*

**Key words:** systemic vasculitis, Wegener's granulomatosis, diagnostics.

**Адреса для листування:**  
E-mail: golovachirina@yandex.ru

#### РЕФЕРАТИВНА ІНФОРМАЦІЯ

##### «Pfizer» прекращает разработку препарата против ревматоидного артрита

*По материалам investors.trubion.com*

Компания «Pfizer Inc.» объявила о том, что прекращает исследования препарата-кандидата TRU-015, разрабатывавшегося для лечения ревматоидного артрита в сотрудничестве с биотехнологической компанией «Trubion Pharmaceuticals Inc.». Решение «Pfizer» основано на предварительных результатах IIb фазы рандомизированного параллельного двойного слепого плацебо-контролируемого исследования по оценке эффективности и безопасности двух режимов дозирования препарата в комбинации с ме-

тотрексатом у пациентов с ревматоидным артритом, в котором TRU-015 не достиг первичной конечной точки по сравнению с плацебо. При этом препарат хорошо переносился пациентами, а серьезные побочные явления в двух группах, принимавших препарат, были сопоставимы с группой получавших плацебо.

Комментируя это решение, старший вице-президент и главный медицинский директор «Trubion» Скотт Стромэтт (Scott Stromatt) заявил, что, хотя TRU-015 потерпел неудачу, в настоящее время компанией разрабатывается препарат нового поколения — SBI-087, отвечающий всем необходимым критериям.