

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛИМФОЭПИТЕЛИАЛЬНОГО ГЛОТОЧНОГО КОЛЬЦА И ШЕИ

Из практики

УДК 616.321-002.7-053.84

<https://doi.org/10.18692/1810-4800-2025-2-34-42>

Клинический случай гранулематоза Вегенера с поражением глотки

М. В. Комаров¹, О. И. Гончаров², А. А. Валькова³, Е. Д. Кузнецова⁴

^{1,3} Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха горла носа и речи,
Санкт-Петербург, 190013, Российская Федерация

^{1,2} Городская больница № 26, Санкт-Петербург, 196247, Российская Федерация

¹ Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова,
Санкт-Петербург, 191015, Российская Федерация

⁴ Санкт-Петербургский государственный университет,
Санкт-Петербург, 199034, Российская Федерация

¹ <https://orcid.org/0000-0003-4471-3603>

² entgoncharov@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-3738-4944>

³ Anastasi.valkova@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0000-8792-9450>

⁴ drkuznkaterina@gmail.com, <https://orcid.org/0009-0002-1922-5931>

Резюме. Гранулематоз Вегенера — редкое ревматологическое заболевание, которое имеет многоликую клиническую картину, с чем связаны трудности его диагностики. Утвержденной классификации ГПА нет, однако выделяют локализованную и генерализованную формы, которые при этом являются стадиями одного процесса. При локализованном ГПА поражаются ЛОР-органы и органы зрения, при генерализованной форме присоединяется поражение легких и почек. В практике ЛОР-врача данное заболевание также может встретиться чаще в виде поражения носа и околоносовых пазух или сенсоневральной тугоухости. Однако поражение глотки также встречается и требует настороженности. Комплексная оценка всех жалоб пациента и мультидисциплинарное обследование совместно с терапевтом, ревматологом, нефрологом, пульмонологом, офтальмологом позволит сократить сроки постановки диагноза и назначить необходимое лечение в кратчайшие сроки. Описано наблюдение гранулематоза Вегенера с поражением ЛОР-органов у пациента 33 лет. Диагноз гранулематоз Вегенера установлен при исследовании, а с учетом высокого титра антител с-ANCA диагноз ГВ был полностью подтвержден.

Ключевые слова: гранулематоз Вегенера, ANCA-ассоциированный васкулит

Для цитирования: Комаров М. В., Гончаров О. И., Валькова А. А., Кузнецова Е. Д. Клинический случай гранулематоза Вегенера с поражением глотки. *Российская оториноларингология. 2025;24(2):34-42.* <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2025-2-34-42>

DISEASES OF THE LYMPHOEPITHELIAL PHARYNGEAL RING AND NECK

From practice

Case report of Wegener's granulomatosis with pharyngeal lesion**M. V. Komarov¹, O. I. Goncharov², A. A. Val'kova³, E. D. Kuznetsova⁴**^{1,3} Saint Petersburg Research Institute of Ear, Nose and Speech, Saint Petersburg, 190013, Russian Federation^{1,2} City Hospital N 26, Saint Petersburg, 196247, Russian Federation¹ Mechnikov Northwestern State Medical University, Saint Petersburg, 191015, Russian Federation⁴ Saint Petersburg State University, Saint Petersburg, 199034, Russian Federation¹ <https://orcid.org/0000-0003-4471-3603>² entgoncharov@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-3738-4944>³ Anastasi.valkova@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0000-8792-9450>⁴ drkuznkaterina@gmail.com, <https://orcid.org/0009-0002-1922-5931>

Abstract. Wegener's granulomatosis is a rare rheumatological disease that has a multifaceted clinical picture, making it difficult to diagnose. There is no approved classification of granulomatosis with polyangiitis (GPA); however, localized and generalized forms are distinguished, which at the same time are stages of the same process. With localized GPA, ENT organs and visual organs are affected; with generalized form, lung and kidney damage is added. In the practice of an ENT doctor, this disease can also occur, more often in the form of lesions of the nose and paranasal sinuses or sensorineural hearing loss. However, damage to the pharynx is also occurs and requires caution. A comprehensive assessment of all patient complaints and multidisciplinary examination, together with a therapist, rheumatologist, nephrologist, pulmonologist, ophthalmologist, will reduce the time for diagnosis and prescribe the necessary treatment as soon as possible. The observation of Wegener's granulomatosis with lesion of ENT organs in a 33-year-old patient is described. The diagnosis of Wegener's granulomatosis was established on examination, and given the high titer of cANCA antibodies this diagnosis was fully confirmed.

Keywords: Wegener's granulomatosis, ANCA-associated vasculitis

For citation: Komarov M. V., Goncharov O. I., Val'kova A. A., Kuznetsova E. D. Case report of Wegener's granulomatosis with pharyngeal lesion. *Russian Otorhinolaryngology*. 2025;24(2):34-42. (In Russ.) <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2025-2-34-42>

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА), или гранулематоз Вегенера (ГВ), — это аутоиммунный системный васкулит, ассоциированный с антителами к цитоплазме нейтрофилов, характеризующийся образованием гигантоклеточных некротизирующих гранул в стенке мелких сосудов различных органов, чаще всего верхних дыхательных путей, органов зрения и слуха, легких и почек [1].

Утвержденной классификации ГПА нет, однако выделяют локализованную и генерализованную формы, которые при этом являются стадиями одного процесса. При локализованном ГПА поражаются ЛОР-органы и органы зрения, при генерализованной форме присоединяется поражение легких и почек [2, 3]. Формально по классификации Chapel Hill Consensus Conference (2012) ГПА относится к васкулитам, поражающим мелкие сосуды, хотя процесс может распространяться как на сосуды мелкого, так и среднего калибров (капилляры, венулы, артериолы и артерии) [4]. Течение болезни может варьировать от вялого до быстро прогрессирующего, при этом у большин-

ства пациентов с нелеченой или неэффективно леченной генерализованной формой (включая гломерулонефрит) наблюдается быстрое развитие болезни с летальным исходом [5]. В большом когортном исследовании у 34% пациентов с ГПА наблюдалась ремиссия, у 46% — от одного до четырех рецидивов, а у 10% — прогрессирование заболевания до генерализованной формы. Согласно более ранним исследованиям, только 15% пациентов с изолированными ЛОР-проявлениями никогда не переходят в генерализованную форму заболевания [6, 7].

В Европе распространенность ГПА составляет пять случаев на 100 000 населения, при этом заболеваемость выше в Северной Европе. ГПА может возникать во всех расовых группах, но преимущественно поражает представителей европеоидной расы. Оба пола страдают одинаково. ГПА поражает широкий возрастной диапазон (возрастной диапазон от 8 до 99 лет), средний возраст на момент постановки диагноза составляет 40 лет [12–15].

Этиология ГПА неизвестна, считается, что он имеет аутоиммунное происхождение и провоци-

рутся факторами окружающей среды на фоне генетической предрасположенности [8, 9]. К факторам окружающей среды относятся инфекционные агенты (*Staphylococcus aureus*, цитомегаловирус), воздействие коллоидных соединений кремния, ультрафиолетовых лучей, курения, психоэмоционального напряжения, а также механическая травма [2, 10]. Показано более тяжелое течение ГПА у пациентов с носительством золотистого стафилококка в полости носа, характеризующееся более частым развитием обострений, которые связывают с воздействием экзотоксинов стафилококка, обладающих свойствами суперантигенов.

Патогенез ГПА связан с развитием распространенного воспаления мелких сосудов и одновременным формированием периваскулярных и экстравазальных гранул макрофагального типа в пораженных органах и тканях. Гистологически гранулема содержит CD4+ Т-лимфоциты, CD8+ Т-лимфоциты, гистиоциты, CD20+ В-лимфоциты, нейтрофильные гранулоциты, CD68+ макрофаги и CD68+ многоядерные гигантские клетки Пирогова—Лангханса, окружающие центральный некроз, который может быть сливным или иметь неравномерный «географический» рисунок [2]. Серологическим маркером болезни являются антитела к цитоплазме нейтрофилов, которые связываются с экспрессируемыми антигенами (протеиназой 3, миелопероксидазой и др.) и могут вызвать дегрануляцию этих клеток с высвобождением протеолитических ферментов. Обсуждаются и другие патогенетические механизмы: иммунокомплексное поражение сосудистой стенки, лимфоцитарные цитотоксические реакции и др. [11].

Поражение ЛОР-органов встречается в дебюте ГПА в 62,5% случаев, в 94% — в процессе прогрессирования заболевания с преобладанием риносинусальной (75%), отоларингологической (38%) или гортанно-трахеальной (25%) локализаций. В дальнейшем заболевание преимущественно поражает нижние дыхательные пути (87,5%) и почки (50%). Также наблюдаются суставная (40%), глазная (25%), сердечно-сосудистая (25%), неврологическая (25%) и кожная (19%) формы [15]. Поражение носа и околоносовых пазух сопровождается явлениями двустороннего синусита, образованием корок в носу, гнойной ринореей, носовыми кровотечениями, изъязвлением слизистой полости носа, заложенностью носа с обструкцией и деформацией носа [16]. Поражение уха ГПА проявляется средним отитом, внезапной потерей слуха, шумом в ушах, параличом мимической мускулатуры и хондроперихондритом. По данным одних авторов, отоларингологические проявления изолированно не встречаются [17]. Другие же считают, что поражение уха иногда может быть первым и единственным признаком ГПА [18, 19], а также мастоидит

может быть первым проявлением ГПА [20, 21]. Поражение полости рта встречается у 6–13% пациентов в ходе развития заболевания, но вовлечение полости рта как первый признак обнаруживается только в 2% случаев [22, 23]. Начальные поражения полости рта могут быть в виде неспецифических эрозий и язв или проявляться как гиперпластический гингивит [3] — «клубничный» гингивит — представляющий собой увеличенные эритематозные межзубные сосочки, содержащие петехии от красного до пурпурного цвета и зернистого вида [22, 24]. К проявлениям ГПА в ЛОР-органах также относится формирование подвязочного стеноза, который встречается в 23% случаев [25–27]. Он чаще бывает у молодых женщин (60%) [28].

Около 92% пациентов столкнулись с задержкой постановки диагноза более чем на один месяц [29]. 63% пациентов первоначально обратились к ЛОР-врачу, и только у 7% пациентов был предположен диагноз ГПА на первом приеме. В среднем от появления первых признаков ГПА до установления диагноза у большинства больных проходит 3–12 месяцев [14, 15]. Важно распознать заболевание на ранней стадии, поскольку ограниченная форма поддается эффективной терапии и приводит к более длительной ремиссии. 10-летняя выживаемость при поражении почек составляет 40%, тогда как при отсутствии поражения почек 60–70% [30].

Диагноз ГПА ставится на основании клинической картины, серологических тестов на антинейтрофильные цитоплазматические антитела (ANCA) и гистологического исследования. Было обнаружено, что ANCA обладают высокой специфичностью (96%) и самой высокой прогностической ценностью положительного результата [34], они имеют два применения: в качестве диагностического теста и маркера активности заболевания [31]. ANCA-положительный результат обнаруживается примерно у 50% пациентов с локализованным гранулематозом Вегенера (который ограничивается дыхательными путями и поражает ≤ 5% пациентов), тогда как PR3-ANCA-положительный результат наблюдается у 95% пациентов с генерализованным гранулематозом Вегенера [32].

Для диагностики локализованного ГПА биопсия слизистой оболочки имеет самую высокую чувствительность (53%) в сравнении с цитоплазматическими антинейтрофильными антителами (c-ANCA) с более низкой чувствительностью (47%) [34].

В большинстве случаев (около 80%) ГПА диагностируется гистологически по данным биопсии из ЛОР-органов. На начальном этапе это имеет важное значение, поскольку серологические параметры (белки острой фазы) обычно имеют нормальное значение, а PR3-ANCA по-прежнему отрицателен у 2/3 пациентов [6]. По данным Jennings,

из 11 ANCA-отрицательных пациентов, у которых были признаки заболевания слизистой оболочки носа, у 6 при гистологическом исследовании были выявлены характерные признаки ГПА [35].

Также в диагностике ГПА используют бактериальный посев для определения микрофлоры. При взятии мазков из полости носа чаще всего выявлялся *Staphylococcus aureus*, влияние которого на активность ГПА и частоту рецидивов упоминалось ранее [36].

В 2022 году Американский колледж ревматологии/Европейский альянс ассоциаций ревматологов разработали критерии классификации гранулематоза с полиангиитом [37].

Критерии классификации гранулематоза с полиангиитом

Эти критерии следует применять для постановки диагноза гранулематоз с полиангиитом, когда установлен васкулит мелких и средних сосудов. Перед применением критериев необходимо исключить альтернативные диагнозы, имитирующие васкулит (таблица).

Суммируются баллы по выявленным пунктам, диагноз ГПА выставляется при достижении 5 и более баллов.

При дифференциальной диагностике необходимо учитывать заболевания, при которых также формируются эпителиоидно-клеточные гранулемы, такие как саркоидоз и туберкулез, а также гранулемы инородных тел и грибковые заболевания. Наконец, необходимо исключить злокачественные опухоли, особенно злокачественные лимфомы [6]. Ревматоидный васкулит является основным дифференциальным диагнозом. Он

обычно возникает у серопозитивных пациентов с ревматоидным артритом с длительным течением заболевания [38]. Отологические симптомы необходимо дифференцировать от внезапной нейросенсорной тугоухости и болезни Меньера [39].

Для диагностики и лечения ГПА необходим мультидисциплинарный подход с участием оториноларингологов, челюстно-лицевых хирургов, стоматологов, ревматологов, нефрологов, пульмонологов и офтальмологов [31]. В 1983 году Фаучи сообщил об эффективности лечения с использованием комбинации глюкокортикоидов и циклофосамида, и это лечение стало стандартом [21]. Многим пациентам с ГПА с серозным средним отитом, возникшим в результате дисфункции евстахиевой трубы, может быть показана установка тимпановентиляционной трубки. Хронический средний отит и нейросенсорная тугоухость при ГПА возникают в результате первичного поражения уха, и оба этих симптома не поддаются обычному лечению, например антибиотиками, однако в данном случае также хорошо работают глюкокортикоиды в сочетании с циклофосамидом [1].

Терапия ГПА увеличивает выживаемость, приводя к ремиссии более чем у 90% пациентов, особенно у пациентов, у которых еще не развилось серьезное повреждение почек [40]. Но даже при адекватной терапии почти у половины пациентов с синоназальной локализацией наблюдается рецидив и по крайней мере у 1 из 10 пациентов развивается генерализованное заболевание [34]. При отсутствии лечения болезнь обычно быстро приводит к летальному исходу и 82% пациентов умирают в течение 1 года [31].

Критерии классификации гранулематоза с полиангиитом
Classification criteria for granulomatosis with polyangiitis

<i>Клинические критерии</i>	<i>Баллы</i>
Вовлечение носа: кровавистые выделения, язвы, корки, заложенность носа, закупорка или дефект/перфорация перегородки	+3
Поражение хрящей (воспаление хряща уха или носа, осиплость голоса или стридор, эндобронхиальное поражение или седловидная деформация носа)	+2
Кондуктивная или нейросенсорная тугоухость	+1
<i>Лабораторные критерии, визуализирующие методы обследования и биопсия</i>	<i>Баллы</i>
Положительный тест на антинейтрофильные цитоплазматические антитела (с-ANCA) или антитела к протеиназе-3 (анти-PR3)	+5
Легочные узелки, образования или полости на рентгенограмме органов грудной клетки	+2
Гранулема, гранулематозное воспаление или гигантские клетки в биоптате	+2
Катаральное или гнойное воспаление в околоносовых пазухах или мастоидит при визуализирующих методах исследования	+1
Аутоиммунный гломерулонефрит в биоптате	+1
Положительный тест на перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические антитела (pANCA) или антитела к миелопероксидазе (анти-МПО)	-1
Количество эозинофилов в крови, $\geq 1 \cdot 10^9/\text{л}$.	-4

Описание клинического случая

В октябре 2023 г. пациент О., 33 года, самостоятельно обратился в оториноларингологическое отделение СПб ГБУЗ «Городская больница № 26», являющееся клинической базой ФГБУ СПб НИИ ЛОР и кафедры оториноларингологии СЗГМУ им. И. И. Мечникова, с жалобами на боль и ощущение инородного тела в ротоглотке, усиливающиеся при глотании, слабость, боли в суставах всех групп, затрудняющие движения.

Около 2,5 месяца назад возник эпизод гипертермии, который расценивался пациентом как острая респираторная вирусная инфекция. После нормализации температуры тела возникли болевые ощущения в суставах, из-за которых пациенту пришлось отказаться от работы грузчиком. Пациент обращался к ревматологу, в начале сентября 2023 г. сданы анализы: в клиническом анализе крови лейкоциты $9,6 \cdot 10^9/\text{л}$, гемоглобин 131 г/л, тромбоциты $481 \cdot 10^9/\text{л}$; в биохимическом анализе крови С-реактивный белок от 44 мг/л (референсные значения до 10 мг/л), креатинин 63 мкмоль/л, ревматоидный фактор 28 МЕ/мл (референсные значения до 14 МЕ/мл), АЦЦП — менее 1 ед/мл (референсные значения до 5 ед/мл). Ревматологом был назначен ибупрофен, который пациент принимал по 2 табл. в день около 1,5 месяца. Жалобы на боль в ротоглотке возникли за 2 недели до обращения. Вызвал бригаду СМП в связи с невозможностью глотания твердой и жидкой пищи. Со слов пациента, мочеиспускание нарушено не было, цвет мочи не менялся.



Рис. 1. Мезофарингоскопия. Асимметрия зева за счет дефекта нижнего края левой половины мягкого неба, задняя стенка глотки гиперемична, гранулезно изменена, грязно-серые налеты на поверхности левой небной миндалины, которые распространяются на левую половину мягкого неба и небный язычок

Fig. 1. Mesopharyngoscopy. The asymmetry of the pharynx is due to a defect in the lower edge of the left half of the soft palate, the posterior pharyngeal wall is hyperemic, granularly altered, dirty gray plaque on the surface of the left palatine tonsil, which extend to the left half of the soft palate and the uvula

Объективно: состояние пациента удовлетворительное, T тела $36,8^\circ\text{C}$, артериальное давление 130/85 мм рт. ст., ЧСС 82 уд. в мин, дефицита пульса нет, пульс удовлетворительных характеристик. ЧДД 18 в мин, вспомогательная мускулатура в акте дыхания не участвует, сатурация 98%. Кожные покровы сухие, чистые. Шейные лимфатические узлы не увеличены.

При риноскопии слизистая полости носа бледно-розовая, сухая, в носовых ходах сухие геморрагические корки. Признаков продолжающегося кровотечения нет.

При мезофарингоскопии мягкое небо подвижно, определяется асимметрия зева за счет дефекта нижнего края левой половины мягкого неба. Задняя стенка глотки гиперемична, гранулезно изменена, грязно-серые налеты на поверхности левой небной миндалины, которые распространяются на левую половину мягкого неба и небный язычок (рис. 1). На правой боковой поверхности языка определяется рана в месте контакта с кариозно измененным зубом (рис. 2).

При непрямой ларингоскопии слизистая гортани гиперемична, влажная, серый налет на слизистой левой боковой стенки глотки, черпаловидные хрящи не изменены, голосовые складки обычной окраски, симметрично подвижны, голосовая щель достаточная для дыхания, грушевидные синусы свободны. Подскладковое пространство не изменено, признаков стеноза гортани нет. Дыхание свободное, голос звучный.

При отоскопии заушные области не изменены, наружные слуховые проходы широкие, свободные, кожа не изменена, барабанные перепонки серые, контуры сохранены, подвижны при пробе Тойнби, без дефектов.

По фарингоскопической картине заподозрена ангина Симановского—Венсана. Взят анализ на

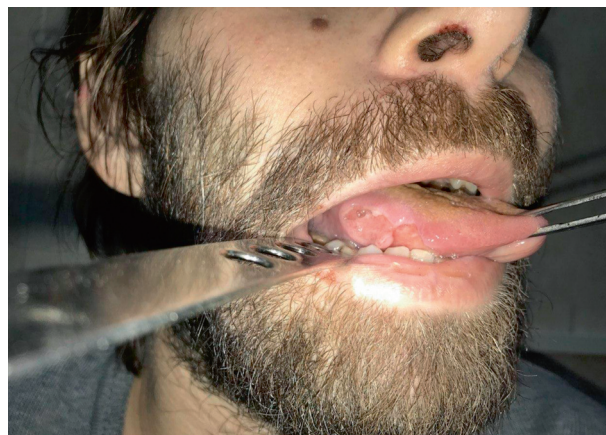


Рис. 2. Мезофарингоскопия. На правой боковой поверхности языка определяется рана в месте контакта с кариозно измененным зубом

Fig. 2. Mesopharyngoscopy. On the right lateral surface of the tongue, a wound is detected at the point of contact with a cariously altered tooth

дифтерию, бактериальный посев на флору и чувствительность к антибиотикам.

Пациент обследован в условиях приемного покоя. На момент поступления в анализах крови: лейкоциты $16,1 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты $2,46 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты $944 \times 10^9/\text{л}$, гемоглобин 62 г/л, АЛТ 14,6 ед./л, АСТ 20 ед./л, билирубин общий 7,6 мкмоль/л, глюкоза 8,32 ммоль/л, общий белок 73,5 г/л, креатинин 763,7 мкмоль/л, мочевины 29,2 ммоль/л, калий 3,96 ммоль/л. По данным электрокардиографии ритм синусовый, частота сердечных сокращений 80 в минуту, без признаков ишемических изменений. При фиброэзофагогастродуоденоскопии (ФЭГДС) выявлены эрозивная антральная гастропатия, грубая рубцовая деформация луковицы двенадцатиперстной кишки, эндоскопические признаки хронического бульбита, лимфангиэктазии слизистой двенадцатиперстной кишки. Осмотрен терапевтом, урологом.

Пациент госпитализирован в терапевтическое отделение с диагнозом: острое повреждение почек неуточненного генеза от конца октября 2023 г. Тубулоинтерстициальный нефрит НПВП-ассоциированный? Диффузное заболевание соединительной ткани с уставным синдромом? Геморрагический васкулит с поражением кожи, полости рта? Язвенно-некротический стоматит Симановского—Венсана? В рамках дообследования были взяты анализы крови на определение уровня прокальцитонина (0,41 нг/мл), С-реактивного белка (155,3 мг/л), ревматоидного фактора (91,8 МЕ/мл) и АНЦА — антитела обнаружены. Установлен диагноз гранулематоз с полиангиитом. Пациент получал питание через назогастральный зонд. Была назначена эмпирическая консервативная терапия: *S. Dexametasoni* 24 mg — 24 mg — 16 mg — 16 mg — 12 mg — 12 mg — 12 mg — 8 mg — 8 mg — 8 mg — 4 mg — 4 mg + *S. NaCl* 0,9% 100,0 ml внутривенно капельно 1 раз в день, *S. Calcii Gluconatis* 10% 10,0 внутривенно

медленно 1 раз в день, *S. Ceftriaxonu* 1.0 внутримышечно 2 раза в день № 10, *S. Metronidazoli* 0,5% 100,0 ml внутривенно капельно 2 раза в день 10 дней, *S. Ketorofeni* 2.0 внутримышечно при боли. В связи с анемией тяжелой степени пациенту производилось переливание эритроцитарной массы.

На фоне лечения отмечалась положительная динамика со стороны ЛОР-органов (рис. 3), суставного синдрома, общего состояния. Результат мазка на дифтерию пришел отрицательный, бактериальный посев на флору и чувствительность к антибиотикам показал наличие *Escherichia coli* $\times 10^6$ КОЕ/мл, чувствительной к цефтриаксону. На 13-е сутки была выполнена повторная ФЭГДС в связи с длительным питанием через назогастральный зонд. Выявлены язва нижнегрудного отдела пищевода, вероятнее всего декубитального происхождения в связи с длительным нахождением назогастрального зонда (выполнена биопсия), эрозивная антральная гастропатия, грубая рубцовая деформация луковицы двенадцатиперстной кишки, эндоскопические признаки хронического бульбита, лимфангиэктазии слизистой двенадцатиперстной кишки. В анализах крови в динамике наблюдались нормализация уровня лейкоцитов ($8,36 \times 10^9/\text{л}$), эритроцитов ($3,76 \times 10^{12}/\text{л}$), тромбоцитов ($346 \times 10^9/\text{л}$), гемоглобина (117 г/л) и снижение уровней креатинина (461 мкмоль/л), мочевины (15,6 ммоль/л), СРБ (21 мг/л).

Пациент выписан на 28-е сутки в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение ревматолога.

Обсуждение

Гранулематоз Вегенера — редкое ревматологическое заболевание, которое имеет многоликую клиническую картину, с чем связаны трудности его диагностики. В практике ЛОР-врача данное заболевание также может встретиться, чаще в виде поражения носа и околоносовых пазух или



Рис. 3. Мезофарингоскопия. Положительная динамика на фоне лечения
Fig. 3. Mesopharyngoscopy. Positive dynamics in the treatment process

сенсоневральной тугоухости. Однако поражение глотки также встречается и требует осторожности. Комплексная оценка всех жалоб пациента и мультидисциплинарное обследование совместно с терапевтом, ревматологом, нефрологом, пульмонологом, офтальмологом позволят сократить сроки постановки диагноза и назначить необходимое лечение в кратчайшие сроки.

Пациенты с поражением глотки испытывают дискомфорт при глотании, соответственно сле-

дует выбирать альтернативные способы доставки питания. В нашем клиническом случае был установлен назогастральный зонд, длительное нахождение которого вызвало образование декубитальной язвы в нижней трети пищевода, что может быть связано с нарушением трофики слизистой желудочно-кишечного тракта на фоне гранулематоза с полиангиитом. Вероятно, у таких пациентов следует делать выбор в пользу парентерального питания.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Macias JD, Wackyp PA and McCabe BF. Early diagnosis of otologic Wegener's granulomatosis using the serologic marker c-ANCA. *Annals of Otorhinolaryngology*. 1993;102:337-341.
2. Lamprecht P., Gross, W. L. Wegener's Granulomatosis. *Herz*. 2004;29(1):47-56. <https://doi.org/10.1007/s00059-004-2525-0>
3. Hoffman, G. S. Wegener Granulomatosis: An Analysis of 158 Patients. *Annals of Internal Medicine*. 1992;116(6):488. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-116-6-488>
4. Ходош Э. М., Крутько В. С., Ефремова О. А. Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера) и системные васкулиты: многосторонний взгляд на проблему (обзор литературы). *Актуальные проблемы медицины*. 2017;4:19(268). <https://cyberleninka.ru/article/n/granulematoz-s-poliangiitom-vegenera-i-sistemnye-vaskulity-mnogostoronniy-vzglyad-na-problemu-obzor-literatury>
Khodosh E. M., Krutko V. S., Efremova O. A. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) and systemic vasculitis: a multifaceted view of the problem (literature review). *Actual problems of medicine*. 2017;4:19(268). (In Russ.) <https://cyberleninka.ru/article/n/granulematoz-s-poliangiitom-vegenera-i-sistemnye-vaskulity-mnogostoronniy-vzglyad-na-problemu-obzor-literatury>
5. Walton EW. Giant cell granuloma of the respiratory tract (Wegener's granulomatosis). *Br Med J*. 1958;2:265-70.
6. Hollander D, Manning RT. The use of alkylating agents in the treatment of Wegener's granulomatosis. *Ann Intern Med*. 1967;67:393-398.
7. Paulsen JI, Rudert H. Erscheinungsbild primärer Vaskulitiden im HNO-Bereich Clinical features of primary vasculitides of the ENT region. *Z Rheumatol*. 2001;60:219-225.
8. Anderson G, Coles ET, Geddes DM et al. Wegener's granulomatosis. A series of 265 British cases seen between 1975 and 1985. A report by a sub-committee of the British Thoracic Society Research Committee. *Q J Med*. 1992;302:427-438.
9. Hewins P, Terwart JW, Savage KO, et al. Is Wegener's granulomatosis an autoimmune disease? *Current Opinion in Rheumatology*. 2000;12:3-10.
10. Clayton AR, Savage SO. What you need to know about PR3-ANCA: Evidence for a role for T cells in the pathogenesis of systemic vasculitis. *Arthritis Research*. 2000;2:260-262.
11. Nuyts GD, Van Vlem E, De Vos A, Daelemans RA, Rorive G, Elseviers MM, Schurgers M, Segaert M, D'Haese PC, De Broe ME. Wegener granulomatosis is associated to exposure to silicon compounds: a case-control study. *Nephrol Dial Transplant*. 1995;10(7):1162-1165. Erratum in: *Nephrol Dial Transplant* 1995 Nov;10(11):2168.
12. Xiao H, Heeringa P, Hu P Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies specific for myeloperoxidase cause glomerulonephritis and vasculitis in mice. *J Clin Invest*. 2002;110:955-963.
13. Gubbels SP, Barkhuizen A, Hwang PH. Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis. *Otolaryngology Clinics of North America*. 2003;36:685-705.
14. Francel SK., Jayne D. Pulmonary Vasculitides. *Clin Chest Med*. 2010;31:519-536.
15. Abdou NI, Kullman GJ, Hoffman GS, Sharp GC, Specks U, McDonald T, Garrity J, Goeken JA, Allen NB. Wegener's granulomatosis: survey of 701 patients in North America. Changes in outcome in the 1990s. *J Rheumatol*. 2002; Feb;29(2):309-316. PMID: 11838848.
16. Costentin B, Dehesdin D, Marie JP, Scarcella-Lecler V, Andrieu-Guitrancourt J. Granulomatose de Wegener et localisations ORL: Analyse rétrospective de 16 patients. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2001 Oct;118(5):306-314. French. PMID: 11845039.
17. Llompart X, Aumaitre O, Kémény JL, Mom T, Gilain L. Les manifestations ORL précoces dans la granulomatose de Wegener. Etude de 21 patients consécutifs [Early otorhinolaryngological manifestations of Wegener's granulomatosis. Analysis of 21 patients]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2002 Dec;119(6):330-336. French. PMID: 12527841.
18. Dekker PJ. Wegener's granulomatosis: Otolgic aspects. *Journal of Otolaryngology*. 1993;22:364-367.
19. Bradley PJ. Clinical notes: Wegener's granulomatosis of the ear. *Journal of Laryngology and Otolology*. 1983;97:623-626.
20. Niklasson B, Stangeland N. Wegener's granulomatosis presenting as otitis media. *Journal of Laryngology and Otolology*. 1982;96:277-280.
21. El-Mateen Moussa A, Abu-Elmd KA. Wegener's granulomatosis presenting as mastoiditis. *Annals of Otolgic Rhinology and Laryngology*. 1998;107: 560-563.
22. Fauci AS, Haynes BF, Wegener's granulomatosis: Prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Annals of Internal Medicine*. 1983;98:76-85.

23. Almouhawi HA., Leao JC., Fedele S., Porter S. R. Wegener's granulomatosis: A review of clinical features and an update in diagnosis and treatment. *Journal of Oral Pathology & Medicine*. 2013;42(7):507-516.
24. Ponniah I., Shaheen, A., Shankar, K. A., umaran, M. G. Wegener's granulomatosis: The current understanding. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*. 2005;100:265-270. <https://doi.org/10.1016/j.tripleo.2005.04.018>
25. Apoita-Sanz M., Blanco-Jauset P., Polis-Yanes C., Penin-Mosquera RM., Montserrat-Gomá G, Pozuelo-Arquimbau L, Vidal-Bell A, Arranz-Obispo C, López-López J. Granulomatosis with poliangiitis (Wegener's granulomatosis): Orofacial manifestations. systematic review and case report. *Oral Health & Preventive Dentistry*. 2020;18(1):929-943. <https://doi.org/10.3290/j.ohpd.a45433>
26. McDonald TJ, DeRemee RA. Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope*. 1983;93:220-231.
27. Kornblut AD, Wolff SM, deFries HO. Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope*. 1980;90:1453-1465.
28. Langford CA, Sneller MC, Hallahan CW et al. Clinical features and therapeutic management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Arthritis and Rheumatism*. 1996;39(10):1754-1760.
29. Sproson E, Jones N, Al-Deiri M et al. Lessons learnt in the management of Wegener's granulomatosis: Long-term follow-up of 60 patients. *Rhinology*. 2007;45:63-67.
30. Iasrouji Pandrews C, Edwards VJ. Lund Patterns of presentation and diagnosis of patients with Wegener's granulomatosis: ENT aspects. *The Journal of Laryngology & Otology*. 2007;121:653-658.
31. Hart I DM, Aidan P, Brugiere O et al. Wegener's granulomatosis presenting as a recurrence of chronic otitis media. *American Journal of Otolaryngology*. 1998;19:54-60.
32. Greco A, Marinelli C, Fusconi M, Macri GF, Gallo A, De Virgilio A, Zambetti G, de Vincentiis M. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2016 Jun;29(2):151-159. <https://doi.org/10.1177/0394632015617063>. Epub 2015 Dec 18. PMID: 26684637; PMCID: PMC5806708.
33. DeGroot K, Gross WL. Wegener's granulomatosis: disease course, assessment of activity and extent and treatment. *Lupus*. 1998;7:285-291.
34. Rasmussen N, Petersen J, Jensen H, et al. Histopathological findings in biopsies from patients with Wegener's granulomatosis. *APMIS Supplementum*. 1990;19:15-16.
35. Borner U, Landis BN, Banz Y, Villiger P, Ballinari P, Caversaccio M, Dubach P. Diagnostic value of biopsies in identifying cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibody-negative localized Wegener's granulomatosis presenting primarily with sinonasal disease. *Am J Rhinol Allergy*. 2012 Nov-Dec; 26(6):475-480. <https://doi.org/10.2500/ajra.2012.26.3825>. PMID: 23232198.
36. Jennings CR, Jones NS, Dugar J, Powell RJ, Lowe J. Wegener's granulomatosis--a review of diagnosis and treatment in 53 subjects. *Rhinology*. 1998;Dec;36(4):188-191. PMID: 9923063.
37. Stegeman CA, Tervaert JW, Sluiter WJ et al. Association of chronic nasal carriage of Staphylococcus aureus and higher relapse rates in Wegener granulomatosis. *Annals of Internal Medicine*. 1994;120(1):12-17.
38. Robson JC, Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Craven A, Judge A, Khalid S, Hutchings A, Watts RA, Merkel PA, Luqmani RA; DCVAS Investigators. American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis*. 2022;Mar;81(3):315-320. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-221795>. Epub 2022 Feb 2. PMID: 35110333.
39. Sayah A and English JC. Rheumatoid arthritis: A review of the cutaneous manifestations. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2005;53:191-209.
40. Greco A, Gallo A, Fusconi M et al. Meniere's disease might be an autoimmune condition? *Autoimmunity Reviews*. 2012; 11:731-738.
41. Devaney KO, Ferlito A, Hunter BC et al. Wegener's granulomatosis of head and neck. *Annals of Otolaryngology and Laryngology*. 1998;107:439-445.

Вклад авторов:

Все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Contribution of authors:

All authors made an equivalent contribution to the preparation of the publication.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Информация об авторах

Комаров Михаил Владимирович — кандидат медицинских наук, заведующий отделением, врач-оториноларинголог, Городская больница № 26 (196247, Российская Федерация, Санкт-Петербург, ул. Костюшко, д. 2); научный сотрудник отдела патологии наружного, среднего и внутреннего уха, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); ассистент кафедры оториноларингологии, Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова (191015, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Кирочная ул., д. 41); <https://orcid.org/0000-0003-4471-3603>.

Гончаров Олег Игоревич — кандидат медицинских наук, врач-оториноларинголог, Городская больница № 26 (196247, Российская Федерация, Санкт-Петербург, ул. Костюшко, д. 2); entgoncharov@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-3738-4944>

Валькова Анастасия Александровна — аспирант, Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт уха, горла, носа и речи (190013, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Бронницкая ул., д. 9); Anastasi.valkova@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0000-8792-9450>

Кузнецова Екатерина Дмитриевна — клинический ординатор, Санкт-Петербургский государственный университет (199034, Российская Федерация, Санкт-Петербург, Университетская наб., д. 7-9); drkuznkaterina@gmail.com, <https://orcid.org/0009-0002-1922-5931>

Information about authors

Mikhail V. Komarov — Candidate of Sciences (Med.), Head of the department, otorhinolaryngologist, City Hospital N 26 (2, Kostyushko str., Saint Petersburg, Russian Federation, 196247); Researcher of the Department of Pathology of the External, Middle and Inner Ear, Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg Russian Federation, 190013); Assistant of the Department of Otorhinolaryngology, Mechnikov Northwestern State Medical University (41, Kirochnaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 191015); <https://orcid.org/0000-0003-4471-3603>

Oleg I. Goncharov — Candidate of Sciences (Med.), Doctor-Otorhinolaryngologist, City Hospital N 26 (2, Kostyushko str., Saint Petersburg, Russian Federation, 196247); entgoncharov@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-3738-4944>

Anastasia A. Val'kova — Clinical Resident, Saint Petersburg Research Institute of Ear, Throat, Nose and Speech (9, Bronnitskaya str., Saint Petersburg, Russian Federation, 190013); Anastasi.valkova@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0000-8792-9450>

Ekaterina D. Kuznetsova — Clinical Resident, Saint Petersburg State University (7-9, University Embankment, Saint Petersburg, Russian Federation, 199034); drkuznkaterina@gmail.com, <https://orcid.org/0009-0002-1922-5931>

Поступила / Received 12.07.2024

Поступила после рецензирования / Revised 11.02.2025

Принята в печать / Accepted 28.03.2025