

A civilized decision of regional problems of population health protection is impossible without the proper legislative basis.

This article presents a juristical draft of "Irkutsk Regional Public Health" bill for creation of regional public health functioning legal basis.

© СИЗЫХ Т.П., ГУРТОВАЯ Г.П., БОТОРОЕВ Ю.К., БОТОРОЕВА Л.А., РЕУТ Ю.А., АНЮШИНА Г.П., ЧЕРКАШИН А.Ф., ХМЕЛЬ В.Е., ИСАКОВА Л.М. –
УДК 616.002.7

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

*Т.П. Сизых, Г.П. Гуртовая, Ю.К. Ботороев, Л.А. Ботороева, Ю.А. Реут,
Г.П. Анюшина, А.Ф. Черкашин, В.Е. Хмель, Л.М. Исакова*

(Иркутский Государственный медицинский университет, ректор – акад. МТА и АН ВШ А.А. Майборода; Иркутская Государственная ордена "Знак Почета" Областная клиническая больница, глав. врач – к.м.н. Ю.Л. Птиченко)

Резюме. Приводится случай некротизирующего гранулематозного васкулита Вегенера.

Первый случай некротизирующего гранулематозного васкулита был описан KLINGER в 1931 году, а название синдрома Вегенера получил в 1936 году, когда было опубликовано детальное описание клинической и патологической картины полного синдрома. Классический вариант гранулематозного васкулита Вегенера проявляется клинико-патологической триадой: поражением верхнего и нижнего респираторного тракта и почек. Впоследствии, в процессе изучения выявлены были ограниченные (неполные) клинические формы заболевания без вовлечения почек. Основное значение придают иммунологическим нарушениям, в частности отложениям иммунных комплексов в стенках кровеносных сосудов и нарушениям клеточного иммунитета.

Морфологическая картина характеризуется некротическим васкулитом артерий мелкого и среднего калибра, образованием полиморфно-клеточных гранулём, содержащих тучные клетки.

Вначале сообщалось о высокой смертности нелеченных больных. Однако современные терапевтические схемы, включающие глюкокортикостероиды и циклофосфамид, существенно улучшили прогноз среди этих больных.

Наметившаяся в последние годы тенденция к учащению числа случаев этого синдрома и, в частности, его неполных форм, побудила нас привести здесь описание сложного для диагностики наблюдения.

Больная С., 20 лет, находилась в кардиотерапевтическом и септическом отделениях клинической больницы с 08.02.99 по 19.03.1999 с жалобами на лихорадку в течение 5 месяцев, пролабирование спинки носа, гнойно-кровянистые выделения из носа, затруднённое

носовое дыхание, кашель, кровохарканье, похудание, слабость, недомогание.

Больной себя считает с апреля 1998 года, когда отметила одностороннее снижение слуха, по поводу чего не обращалась. После переохлаждения в июле 1998 появился насморк, затруднённое носовое дыхание, иногда с сукровичными выделениями из носа, повышение температуры до 37,5°C. Лечилась от простудного заболевания домашними средствами.

Позже принимала лечение у оториноларинголога амбулаторно по поводу острого гнойного гайморита, которое также не принесло успеха. Больная вновь обратилась к ЛОР врачам 10.10.1998г. Был выставлен диагноз: затянувшийся гнойный средний отит справа. При амбулаторном лечении получала: цефамизин в/м, диоксидин в виде капель в ухо, продувание евстахиевых труб по Политцеру, однако лечение не дало эффекта.

С 14.09. по 02.11.1998 была госпитализирована в ЛОР отделение городской клинической больницы с диагнозом: экссудативный 2-х сторонний средний отит, справа кондуктивная тугоухость 2-й степени. Производилась пункция правой верхнечелюстной пазухи, катеризация слуховых труб, тимпанопункция справа с введением в барабанную полость среднего уха эмульсии гидрокортизона. Улучшения не последовало. Выделения из носа приняли гнойный характер, сохранилась заложенность носа, присоединились боли в области носовых отростков с гнойными скудными выделениями из слуховых проходов.

Больная была переведена в ЛОР клинику ИГМУ 10.11.1998 года. При осмотре отмечено, что нос правильной формы. Кожа в области крыльев носа и верхне-челюстных пазух отёчна, при пальпации болезненна. При надавливании на переднюю стенку придаточных пазух носа болезненности нет, точки выхода I и II ветвей тройничного нерва без болезненности, как и надавливание на козелок. Температура к вечеру повышалась до 37,7°- 38,0°C.

Слизистая носа гиперемирована, отёчна, нижние носовые раковины отёчны, эрозированы, гипертрофированы, соприкасаются с носовой перегородкой. Носовые ходы сужены, носовая перегородка по средней ли-

нии. Слизистая преддверия и полости рта бледно-розовая, влажная, а небных дужек и миндалин гиперемирована. Небные миндалины в пределах дужек, рубцово изменены, спаяны с небными дужками, маленький язычок мягкого неба ярко-малинового цвета. Конфигурация ушных раковин, сосцевидных отростков не изменена. Правое ухо – наружный слуховой проход несколько сужен в костном отделе, кожа гиперемирована, барабанная перепонка – ярко гиперемирована. Передне-нижние отделы барабанной перепонки плохо визуализируются, незначительное количество серозно-гнойного отделяемого в наружном слуховом проходе. Левое ухо – гиперемия кожи в костном отделе наружного слухового прохода, умеренное количество гнояного отделяемого.

Барабанная перепонка гиперемирована, в верхне-заднем отделе пролапс барабанной перепонки. Заключительный диагноз: 2-х сторонний экссудативный средний отит, 2-х сторонний риносинусит, 2-х сторонняя тугоухость по смешанному типу 4-й степени.

Компьютерная томография придаточных пазух носа выполнена от 13.11.1998, которая деструктивных изменений со стороны костных структур не выявила. Стенки пазух были обычно выражены, не утолщены. В обеих околоносовых пазухах в нижних отделах определялись пристеночные наплавствования с утолщением прилегающей слизистой оболочки. Небольшое количество аналогичного содержимого визуализируется в основной пазухе. Носовые ходы и решетчатый лабиринт также с содержимым.

Рентгенография височных костей по Шюллеру, Майеру и Стенверсу (в 3-х проекциях) от 25.11.1998, показала, что справа склерозирован сосцевидный отросток, периантральные клетки не дифференцируются. Определялся нечеткий дефект костной ткани, остеомиелит-холестеатома при расплавлении. Слева была снижена прозрачность клеток сосцевидного отростка и периантральных клеток. Перегородка утолщена. Заключение: хронический воспалительный процесс, осложнённый холестеатомой справа. Однако противовоспалительное лечение не дало положительной динамики со стороны носа и уха.

В начале декабря 1998 появились боли в коленных суставах. Дыхание через нос стало крайне затруднено, отделяемое сохранялось гноевое, слизистая носа изъязвилась, отмечалась разрыхленность грануляционной ткани. Носовые ходы заполнились грануляционной тканью и гноевым секретом. Хрящевая часть носовой перегородки размягчилась, при надавливании образовывалась ямка. Хрящи наружного носа также были размягчены, несколько болезненны. Гноевое отделяемое из левого уха и гноево-кровянистые выделения из носа сохранялись. Оставалась лихорадка и прогрессивно ухудшались носовое дыхание, общее состояние.

На основании данных клинко-лабораторных исследований, эндоскопии и динамики процесса было высказано предположение о возможности системного заболевания – гранулематозе Вегенера.

При поступлении 03.12.1998 в терапевтическую факультетскую клинику ИГМУ больная предъявляла жалобы на повышение температуры тела до 38,5°C, сухой кашель, ноющие боли в крупных суставах, пояснице, усиленное потоотделение и снижение массы тела на 12-15 кг, боли в ушах и ноющие – в верхней и нижней челюстях.

Из анамнеза жизни выяснилось – в детстве росла и развивалась соответственно возрасту, перенесла отит. Начиная с 16-ти летнего возраста ежегодно по 2-3 раза в год лечилась по поводу острого ринофарингита, неоднократно – острого конъюнктивита, а в марте 1996 – острого риносинусита. Были роды 7 месяцев назад. Беременность протекала нормально. Курила последние 3 года.

Общий анализ крови 04.12.1998: Эритроциты – $4,7 \times 10^{12}$ г/л; Нв – 129 г/л; ЦП – 0,82; L – $14,0 \times 10^9$ г/л; э – 5%; п – 5%; с – 61%; л – 22%; м – 7%; тромбоциты – 367 тыс. в 1 мкл; СОЭ – 57 мм/ч.

Общий анализ мочи: Количество – 250,0 мл; цвет – желтый; реакция – кислая; Удельная плотность – 1017; Б – 0,033 г/л; сахара – нет; L – большое количество; Эпителий – большое количество; Эритроциты – свежие; бактерии – +; Соли – оксалаты – единичные.

Содержание в крови холестерина – 37 мг%; диастазы – 208 мг%; креатинина – 48 мг%; мочевины – 3,2 мг%; сахара – 4,4 ммоль/л; фибриногена – 7,8 г%; мочевой кислоты – 3,4 мг%.

Осмотр от 08.12.1998 обнаружил полное отсутствие слуха, двухсторонний конъюнктивит, болезненность при пальпации сосцевидного отростка слева, также мышц спины (гипералгезия), артралгии крупных суставов. На рентгенограммах лёгких обнаружено некоторое снижение прозрачности округлой формы в верхней доле слева у корня лёгкого (при отсутствии жалоб и аускультативных данных).

Повторный осмотр оториноларинголога от 11.12.1998 выявил скудное отделяемое из левого уха, боли в области левых нижних коренных зубов, затруднённое дыхание через нос, изъязвление слизистой носа и обильное количество слизисто-гнойного отделяемого в носовых ходах. Спинка носа в хрящевом отделе была размягчена. Слизистая глотки – ярко-розовая. Язык ярко-малиновый (земляничный с крупными сосочками), суховатый. Слизистая альвеолярного отростка нижней челюсти в области левого нижнего моляра изъязвлена, с гноевым отделяемым. Регионарные лимфоузлы (подчелюстные) увеличены до 1,0-1,5 см, подвижные, несколько болезненные.

Бронхоскопия от 16.12.1998, как и от 29.11.1998, установила в области устья верхне-левого и промежуточного бронхов признаки катарального левостороннего эндобронхита. Содержимое бронхов было взято на цитологическое исследование.

Проведенная биопсия слизистой бронхов с цитологией нашла в большом количестве элементы воспаления, сегментоядерные лейкоциты, покровный эпителий с дистрофическими изменениями. На рентгенограммах лёгких от 29.12.1998 – появилась вместо ранее выявленного округлого инфильтрата в верхней доле слева полость без уровня, с неровными контурами и выраженным перифокальным воспалением.

Компьютерная томография от 30.12.1998 выявила в прикорневой зоне верхней доли левого лёгкого деструкцию – полость неправильной формы размером 3,6x2,0 см с неравномерно утолщенными стенками. Кроме того, обнаружилось в X-м сегменте образование округлой формы в диаметре до 1,2 см с полостью, а в правом лёгком в – III, IV, VIII сегментах – гиперденсивные очаги округлой формы от 0,5 до 1,1 см.

Общий анализ крови 21.12.1998: Эритроциты – $3,4 \times 10^{12}$; Нв – 94 г/л; ЦП – 0,82; L – $20,9 \times 10^9$; э – 1%; п – 5%; с – 30%; Л – 13%; М – 1%; СОЭ – 53 мм/час.

Общий анализ мочи 30.12.1998: Количество – 100 мл; Цвет – желтый; Реакция – кислая; Удельная плотность – 1020; Белок – нет; Сахар – нет; L – 6 в п/зр; Эпителий – сплошь; Эритроциты – нет; Соли – оксалаты – единичные.

Проба Зимницкого: Удельная плотность – 1020-1023; Дневной диурез – 455,0 мл; Ночной диурез – 600,0 мл; Суточный диурез – 1055,0 мл.

Проба Аддис-Каковского: L – 50640000; Эритроциты – 105500; Ц-0.

ЭКГ: умеренная синусовая тахикардия.

Кровь на гемокультуру неоднократно была отрицательна.

ЛЕ клетки не были обнаружены.

Бактериологический посев содержимого из уха выявил *Str. epidermidis*, из носа – *Str. epidermidis*, а в мокроте – *Str. anhaemoliticus*.

Ультразвуковое исследование гениталий обнаружило правосторонний оофарит, а органов брюшной полости – без изменений.

Эхокардиография: диаметр аорты – 32 мм; левое предсердие – 27 мм; межжелудочковая перегородка – 8 мм; толщина задней стенки левого желудочка – 9 мм; конечный систолический размер левого желудочка – 32 мм; конечный диастолический размер – 48 мм; ударный объем – 69 мл; фракция выброса – 63%; минутный объем – 6,0 л; правый желудочек – 17 мм; время ускорения в легочной артерии – 133; митральный клапан – пролапс передней створки 5 мм; аортальный клапан, трикуспидальный клапан, клапан легочной артерии – не изменены; регургитации нет, тип выброса – нормальный; жидкости в перикарде нет; зон гипоккинеза нет. Заключение: пролапс митрального клапана без нарушения гемодинамики.

Фиброгастродуоденоскопия: картина поверхностного гастродуоденита вне обострения. Периодический.

Иммунограмма крови от 16.12.1998 выявила лейкоцитоз, снижение абсолютного и относительного количества лимфоцитов, повышение содержания 0-лимфоцитов. Имелись признаки циркуляции в крови незрелых Т-лимфоцитов. Относительное содержание фагоцитирующих нейтрофилов и их окислительно-восстановительных функций было снижено.

На основании лихорадки в течение 6 месяцев упорного прогрессирующего течения, риносинусита с пролабированием спинки носа и деструкцией хряща, развития двусторонней тугоухости, конъюнктивита, наличия деструктивного процесса в легких, артралгиями, постоянно высокой СОЭ до 60 мм/час был диагностирован некротизирующий гранулематозный васкулит Вегенера.

Отсутствие специфических изменений в анализах мочи указывало на период генерализации процесса в легких, но без поражения еще почек. Не противоречили диагнозу и анамнестические указания на начало заболевания с двустороннего гнойного отита.

Больной было проведено лечение циклофосфаном по 150 мг в/в в течение 5 дней с последующим переходом на оральный прием его в той же дозе в сочетании с преднизолоном по 60 мг per os через день, плазмаферезом, дезагрегационной и местной терапией. На фоне проводимой терапии состояние больной стабилизировалось. Снизилась температура до 37,0°C, уменьшилась слабость, боли в мышцах.

Больная была выписана 21.01.99. Однако дома она прекратила прием цитостатиков и гормонов, а прибегла к лечению у экстрасенсов. Состояние ухудшилось, возобновилась лихорадка до 38,0°C. Кашель стал беспокоить чаще и появилась гнойно-кровянистая мокрота.

25.02.99 с диагнозом: подозрение на сепсис, двустороннюю пневмонию, больная была госпитализирована в областную клиническую больницу в отделение гнойной хирургии. При поступлении жалобы были на лихорадку более полугода, похудание, глухоту, деформацию спинки носа, гнойно-кровянистые выделения из носа и при кашле.

Состояние больной было средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, тургор кожи снижен. Подкожно-жировой слой выражен слабо. При росте 172 см, вес 46 кг. Подчелюстные лимфоузлы не были увеличены. Нос – седловидной формы за счет западения переносицы на стыке хряща спинки носа с костным ее остовом, носовое дыхание затруднено. Носовые ходы заложены выделениями с примесью крови, корочками. Кожа в области носа и проекции придаточных пазух гиперемирована и несколько уплотнена. Слизистая губ – суховата, с трещинами. Язык – ярко-красного цвета, с четко видимыми сосочками. Опорно-двигательная система без видимой патологии, суставы подвижны в полном объеме. Грудная клетка – правильной формы, обе половины ее равномерно участвуют в акте дыхания.

Сравнительная перкуссия выявила легочный звук с обеих сторон. При аускультации хрипов не было. Частота сердечных сокращений – 90 в 1 мин, АД – 100/80 мм. рт. ст. Сердце – тоны ритмичные, ясные, дополнительных шумов не было. Живот мягкий, умеренно болезненный при пальпации всей передней брюшной стенки. Печень и селезенка были не увеличены.

Общий анализ крови от 09.02.99: Эритроциты – $4,05 \times 10^{12}$, Hb – 148 г/л; ЦП – 1,09; L – $10,8 \times 10^9$; п – 6%; с – 64%; э – 1%; м – 6%; л – 23%; СОЭ – 50 мм/час.

Общий анализ крови от 17.02.99: Эритроциты – $3,5 \times 10^{12}$, Hb – 107 г/л; ЦП – 0,9; L – $6,6 \times 10^9$; п – 13%; с – 57%; э – 2%; м – 6%; л – 22%; СОЭ – 55 мм/час.

Бак. анализ на сальмонеллез и УМСС от 09. 02. 99 – отрицательны.

Общий анализ мочи от 09.02.99: цвет – соломенно-желтый, реакция – нейтральная, удельная плотность – 1010, прозрачная, белок – нет, эпителий – значительное количество, L – 4-6 в поле зрения, оксалаты – сплошь в поле зрения.

Проба Зимницкого от 18.02.99: Удельная плотность – 1005-1017, Дневной диурез – 750,0 мл, Ночной диурез – 835,0 мл.

Сахар крови – 5,7 ммоль/л, билирубин – 11,9 мкмоль/л (непрямой), диастаза крови – 31,4 МЕ/л, белок общ. – 65,5 г/л, аммиак крови – 3,9 мкмоль/л, креатинин – 0,1 мкмоль/л, K⁺ – 4,8 ммоль/л, Na⁺ – 135,73 ммоль/л.

ЭКГ – без особенностей, (синусовый ритм 92 удара в 1 мин, нормальное положение электрической оси сердца).

Анализ мокроты от 09. 02. 99: цвет – серо-желтый, L – 3-5 в п/зрения, микрофлора – обильная кокковая, ВК – не обнаружены.

Кровь на ВИЧ от 09.02.99: Антител к ВИЧ не обнаружено.

Кровь на стерильность 3-хкратно от 16.02.99, 26.02.99, 12.03.99: – роста аэробной и анаэробной факультативной флоры не было обнаружено.

Повторная компьютерная томография от 18.02.99: придаточных пазух носа установила гиперплазию с очаговой деструкцией уже костей придаточных пазух.

Цитологическое исследование соскоба слизистой придаточных пазух носа выявило признаки только неспецифического воспаления (позже были повторно детально изучены микропрепараты цитологом Ю.К. Ботороевым).

Состояние больной за период наблюдения в гнойном отделении не улучшалось. Усилилась деформация носа. Все это время (с 21.01.1999) – больная не получала цитостатики и гормоны, так как мать настаивала на лечении нетрадиционными методами. Сепсис и деструктивная пневмония были исключены, но вновь наступило резкое ухудшение состояния, выросла лихорадка до 39,5°C, усилился сухой кашель, слабость, недомогание, тахикардия до 120 ударов в 1 мин, появились боли в грудной клетке справа на вдохе, больная была переведена в кардиотерапевтическое отделение.

Общий анализ крови от 26.02.1999: Эритроциты – $3,2 \times 10^{12}$, Hb – 90 г/л; ЦП – 0,84; L – $5,2 \times 10^9$; э – 2%; п – 8%; с – 74%; м – 6%; л – 10%; СОЭ – 49 мм/час.

Сахар крови – 6,0 ммоль/л; Гамма-глутамил-трансфераза – 133 Е/л; креатинкиназа – 16 Е/л; α-амилаза – 61 Е/л; АЛТ – 956 Е/л; щелочная фосфатаза – 253 Е/л; общее Fe – 4 ммоль/л; глюкоза – 610 ммоль/л; общий билирубин – 900 мкмоль/л; мочевиная кислота – 288 ммоль/л; мочевиная – 2,05 ммоль/л; триглицериды – 112 г/л; общий белок – 69,7 г/л; Ca⁺⁺ – 2,34 ммоль/л; P⁺ – 1,60 ммоль/л; Креатинин – 76 мкмоль/л.

Проводилась дифференциальная диагностика с лепрой, аспергиллезом, сифилисом, СПИДом, актиномикозом, туберкулезом, злокачественной срединной гранулемой.

Неоднократные посевы секрета слизистой носа на актиномикоз и аспергиллез – роста не дали.

Исследование мокроты на ВК – их не установило.

Антитела к ВИЧ, anti TOXO (IgG), anti TOXO (IgM), anti CMV IgM, anti IgM к вирусам простого герпеса, anti IgM к хламидиям, anti IgA к хламидиям, anti Pallidum (сифилис) – не были обнаружены, а anti IgI к хламидиям был обнаружен титр 1:400. Антитела к токсоплазме, эхинококку, описторху, трихинелле от 23.02.1999 также не были обнаружены.

Исследование крови на HbsAg, anti HBsAg, anti HCV были отрицательны.

Ультразвуковое исследование щитовидной железы от 03.03.1999 патологии не отметило, повторная эхокардиография выявила прежние изменения.

Осмотр невропатолога выявил синдром полинейропатии, вероятнее всего, на фоне основного заболевания.

Больная вновь была осмотрена ЛОР врачом 11.03.1999. Установлено в полости рта – проявления грибкового стоматита, атрофичные небные миндалины. Отмечались сухость и гиперемия слизистой оболочки ротоглотки. Носовые ходы справа были широкие за счёт атрофии носовых раковин, заполненные гнойными корками, слева носовой ход сужен в преддверии, в котором также много корок. Форма носа деформирована за счёт атрофии хрящей в виде западения хрящевого отдела, в носоглотке корки, инфильтратов не было, носоглотка высокая, узкая. Уши – слуховые проходы широкие, перепонки резко утолщены, лёгкая гиперемия, подвижность их не определялась. Слух – 0 на оба уха. Заключение: болезнь Вегенера с явлениями атрофии хрящевой, костной и мягких тканей полости носа. Двухсторонняя глухота по смешанному типу.

Проводился расширенный консилиум с обсуждением больной на клинической конференции госпитальной терапевтической клиники. Консилиум кафедры рентгенологии. Было решено проанализировать патогистологические препараты биопсии слизистой носа от декабря 1998 на предмет васкулита Вегенера.

Повторная ревизия цитологических препаратов выявила типичные морфологические признаки васкулита Вегенера с множественными участками некрозов и изъязвлений слизистой. В представленных кусочках слизистой оболочки носа под нормальным респираторным эпителием находился густой воспалительный инфильтрат, представленный в основном нейтрофилами, лейкоцитами, а также лимфоцитами, плазматическими клетками, макрофагами с примесью эозинофилов. Вокруг сосудов, большинство из которых были с явлениями васкулита, гранулематозный воспалительный инфильтрат дополнялся гигантскими многоядерными клетками. Преимущественное поражение артериол. Ни в одном из сосудов не было найдено признаков фибриноидного некроза. Вокруг артериол обнаружены были участки некрозов, распространяющиеся на слизистую оболочку, с изъязвлением. Выявлялась очаговая регенерация цилиндрического эпителия с плоскоклеточной метаплазией на фоне воспаления. Слизистая была увеличена по высоте за счёт большого количества новообразованных сосудов (грануляционной ткани). Заключение: гранулематозный васкулит с множественными участками некрозов и изъязвлений слизистой.

Учитывая вышеизложенное, больной была назначена патогенетическая терапия циклофосфаном в дозе 200 мг в/м в течение 5 дней, затем 200 мг в/м через день, преднизолоном 60 мг/сутки, в сочетании с абакталом 400 мг в/в на физиологическом растворе × 2р в день. На фоне проводимой терапии у больной на 2-3 день нормализовалась температура, прекратилось отделение слизисто-гнойно-кровянистой мокроты, кашель стал сухой, преимущественно ночами, уменьшилась тахикардия, улучшилось общее самочувствие. Затем температура стала держаться на уровне 37°-37,5°С.

Клиническое улучшение подтверждалось и лабораторными показателями от 02.02.1999: СОЭ – снизилась до 35 мм/час; Эритроциты – $3,3 \times 10^{12}$; Нв – 97 г/л; ЦП – 0,88; L – $7,1 \times 10^9$; п – 8%; с – 70%; м – 6%; л – 16%; Тр – 363 тыс в 1 мкл, от 10.03.1999: СОЭ снизилось до

14 мм/час; Эритроциты – $3,6 \times 10^{12}$; Нв – 112 г/л; ЦП – 0,9; L – $7,2 \times 10^9$; п – 2%; с – 84%; м – 3%; л – 11%; Тр – 396 тыс в 1 мкл.

В анализе мочи от 15.03.1999: Удельная плотность – 1014; прозрачная; Белка нет; Эпителий в небольшом количестве; L-19-20-25 в п/зр; Эритроциты – 3-4-4 в поле зрения; Соли – оксалаты и в большом количестве – ураты.

При явном улучшении состояние больная была выписана под наблюдение ревматолога с рекомендациями продолжить лечение циклофосфаном в дозе 200 мг в/м ч/з день, преднизолоном 60 мг/сутки per os с постепенным снижением дозы, нистатин 500 мг × 3р в день, местное лечение слизистой оболочки носа, витамины группы В, никотиновая кислота.

Согласно современной классификации системных васкулитов принятой в 1994 г. на конференции Чепел Хилл Консенсус в течении болезни Вегенера выделяют три периода: дебют заболевания (локальные изменения верхних дыхательных путей, среднего уха или глаз); период генерализации (поражение лёгких, почек) и терминальный (развитие почечной и/или лёгочно-сердечной недостаточности).

Следовательно в приведенном нами случае гранулематозно-некротизирующего васкулита с поражением мелких сосудов верхних дыхательных путей и легких, наличие инфильтративно-полостных образований в лёгких и появление изменений в общем анализе мочи, без клинических проявлений быстро прогрессирующего гломерулонефрита свидетельствуют о втором периоде процесса – его генерализации.

Подтверждением гранулематозно-некротизирующего васкулита Вегенера в описанном наблюдении являются основные диагностические его маркеры:

- наличие некротического ринита, синусита и отита;
- разрушение хряща носовой перегородки и костной ткани верхне-челюстных пазух с седловидной деформацией носа;
- инфильтраты в лёгких с распадом;
- развитие заболевания у молодой женщины 19 лет, после беременности и родов, ранее страдавшей отитом, ринофарингитом, синуситом;
- синдром упорной лихорадки, ускоренного СОЭ с нейтрофилёзом, тромбоцитозом, анемией, интоксикацией, кахексией;
- характерным является синдром “алгий” – кратковременных неярких болей, проходящих через 2-3 дня и появляющихся в новой области (боли в ушах, суставах, межлопаточной области, животе), а также – симптома “земляничного” языка – малинового цвета с подчёркнутыми сосочками;
- торпидность, упорство, прогрессирование процесса, отсутствие эффекта на антибактериальную терапию и монотерапию глюкокортикоидами, хорошую “чувствительность” лихорадки и других клинических признаков на лечение циклофосфамидом в сочетании с преднизолоном;
- наличие цитологически-инфильтратов вокруг артериол, представленный лейкоцитами, лимфоцитами, плазматическими клетками, мак-

рофагами с примесью эозинофилов и гигантскими многоядерными клетками и участков некрозов, изъязвлений, значительных разрастании грануляционной ткани.

Отсутствие прогрессирующего гломерулонефрита не противоречит диагнозу, а лишь свидетельствует о своевременности диагностики системного васкулита Вегенера.

Данное наблюдение также демонстрирует сложность диагностики системных васкулитов, круг дифференциального ряда заболеваний со

сходными клиническими синдромами, а также роль экстрасенсов в современной медицине.

Как видно в нашем случае, классическая рентгенография является менее информативной, нежели клинические проявления и данные компьютерной томографии для диагностики васкулита Вегенера.

Следует подчеркнуть, что в сомнительных случаях следует проводить ревизию или цитологические и гистологические исследования.

GRANULEMATOSIS OF VEGENERA

T.P. Sichuk, G.P. Gurtovaya, Yu.K. Botoroev, L.A. Botoroeva, Yu.A. Reut,
G.P. Anjushina, A.F. Chercashina, B.E. Chmel, L.M. Isacova

(Irkutsk State medical university, Irkutsk State award "a MARK of HONOUR" Regional clinical hospital)

The case of necrosis granulomatosis of Vegenera is resulted.

© БРОВИНА Ф.Я., ФАДЕЕВА Т.М., ГОРЯШИНА М.Е., КИХТЕНКО Э.М., КОМОГОРЦЕВА Е.Г. –
УДК 616.43/45

СИНДРОМ ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИИ

Ф.Я. Бровина, Т.М. Фадеева, М.Е. Горяшина, Э.М. Кихтенко, Е.Г. Комогорцева

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор – акад. МТА и АН ВШ А.А. Майборода, Кафедра госпитальной терапии, зав. – проф. Т.П. Сизых, Областной эндокринологический диспансер, гл. врач – засл. врач РФ, к.м.н. Ф.Я. Бровина)

Резюме: Представлен случай синдрома гиперпролактинемии у больной в возрасте 17 лет на фоне резидуальной энцефалопатии с гидроцефалией, не исключающий микропролактиному гипофиза.

Гиперпролактинемия не только отражает самостоятельное гипоталамо-гипофизарное заболевание, но и весьма часто сопровождается различными эндокринопатиями, а также соматогенные и нервно-рефлекторные нарушения. Стремительное накопление знаний в этой области относится к 70-80 годам нашего столетия, когда тесно переплелись исследования пролактина и клинической фармакотерапии гиперпролактинемических состояний с помощью бромкриптина [3].

Гиперпролактинемия характеризует каждый третий случай женского бесплодия. Чаще всего она встречается у женщин в возрасте 25-40 лет. Описаны случаи гиперпролактинемии у подростков и пожилых людей. Различные формы этого синдрома встречаются у женщин с частотой 1:1050, в то время как у мужчин – 1:2800 [2].

Гиперпролактинемия подразделяется на физиологическую (при беременности, лактации и у новорожденных) и патологическую. Клинические формы гиперпролактинемии разделяются на первичную (т.е. собственно заболевание) и вторичную или симптоматическую.

В основе первичной гиперпролактинемии, обусловленной поражением гипоталамо-

гипофизарной системы, лежит нарушение тонического дофаминергического ингибирующего контроля секреции пролактина. Концепция первичного гипоталамического генеза предполагает, что снижение или отсутствие ингибирующего влияния гипоталамуса на секрецию пролактина приводит вначале к гиперплазии пролактотрофов, а затем к формированию микро- и макропролактином гипофиза. Поскольку, гиперпролактинемия нередко развивается на фоне внутричерепной гипертензии и у многих больных имеются признаки эндокриноза, нельзя исключить роль нейроинфекции и/или травмы черепа, в том числе и в перинатальном периоде, в качестве причин функциональной неполноценности гипоталамических структур [1].

Вторичная симптоматическая гиперпролактинемия может возникать на фоне гипотиреоза, патологии почек и печени, приема лекарственных препаратов, стимулирующих секрецию пролактина (дофаминергические антагонисты, транквилизаторы, резерпин), врожденной гиперплазии коры надпочечников, поликистоза яичников (в результате накопления предшественников синтеза андрогенов).