



Белорусский государственный медицинский университет  
Кафедра болезней уха, горла, носа

## **Ринологические проявления и особенности течения гранулематоза с полиангиитом.**

---

Автор: ассистент Родько С. С.  
Научный руководитель: зав. кафедрой, д.м.н., доц. Затолока П. А.

## *Цель:*

охарактеризовать клинические, иммунологические, гистологические и рентгенологические проявления поражения носа и околоносовых пазух при гранулематозе с полиангиитом (ГПА, ранее гранулематоз Вегенера).

## *Материалы и методы.*

Приводится собственный клинический опыт наблюдения пациентов (N=14) с поражением носа и ОНП за период с 2018 по 2022 год, которым диагноз ГПА был выставлен впервые.

Всем пациентам выполнялось комплексное обследование, (эндоскопия ЛОР-органов, КТ ОНП, общеклинические исследования, биопсия, анализ крови на АНЦА).

# *Актуальность для оториноларингологов*

1. Оториноларинголог – часто первый специалист, к которому обращаются пациенты с ГПА. Начальные проявления ГПА в 80-95% случаев связаны с поражением ЛОР-органов.
2. Время постановки диагноза влияет на распространенность поражения. От появления первых симптомов до установления диагноза ГПА в среднем проходит 14,5 месяцев\*.
3. Влияние на качество жизни: проявления со стороны ЛОР-органов в 40% случаев субъективно ощущаются пациентами тяжелее, чем любые другие проявления системного заболевания\*\*.
4. Пациенты в процессе лечения ГПА нуждаются в проспективном наблюдении оториноларинголога.

\*по данным Wojciechowska J, KręCicki T. (2018)

\*\*по данным Hofauer B, Bas M, Strassen U, et al.(2014)

# Проявления поражение носа и околоносовых пазух при ГПА

- атрофический ринит
- перфорация носовой перегородки
- хронический риносинусит без ответа на стандартное лечение
- рецидивирующие носовые кровотечения
- снижение или отсутствие обоняния
- слезотечение, вызванное обструкцией носослезных протоков

Proposal of a novel endoscopic ENT-activity score (ENTAS) for GPA / U. Garske et al.

**ENT ACTIVITY SCORE (ENTAS)** Last Name \_\_\_\_\_  
 First Name \_\_\_\_\_  
 Date of Birth \_\_\_\_\_

If any question is answered positive, there is activity.

**1.0 Activity** Diagnosis: \_\_\_\_\_

**1.1 Symptoms**  
 Subjective complaints (new appearance or worsening; not explained by other conditions)

Pain	yes		no		Functional impairment	yes		no		Secretion	yes		no	
nose					nasal obstruction					otorrhea				
paranasal sinus					olfactory loss					epistaxis				
headache					hyposacusis					rhinorrhea				
oral cavity					dizziness									
larynx/throat					hoarseness									
ear					dyspnea									

**1.2 Physical Findings**

Localisation	Clinical Findings
skin	( ) absent ( ) erythema ( ) ulcers
nose	( ) absent ( ) bloody mucosa ( ) oedema ( ) ulcers ( ) granulation ( ) crusts
oral cavity/ oro-, epipharynx	( ) absent ( ) oedema ( ) ulcers ( ) granulation ( ) bloody mucosa
hypopharynx, larynx, trachea	( ) absent ( ) bloody mucosa ( ) oedema ( ) ulcers ( ) granulation ( ) stenosis
ear	( ) absent ( ) bloody mucosa ( ) oedema ( ) ulcers ( ) granulation ( ) stenosis ( ) secretion ( ) tympanic perforation

**1.3 Other Findings**  
 (cranial nerve palsy, ocular symptoms, lymph nodes, salivary glands etc)

**1.4 Diagnostic Tests**

Diagnostic Findings#
audiometry ( ) normal ( ) CHL >10dB ( ) SHL* 20-40dB ( ) SHL*40-70dB ( ) SHL* >70dB
impedance ( ) normal ( ) effusion ( ) perforation
sniffin' sticks screening ( ) normal ( ) effusion ( ) perforation
Rhinomanometry nasal obstruction: ( ) absent ( ) mild ( ) moderate ( ) severe

# new or worsened and not explained by other conditions (SHL sensorineural hearing loss, CHL conductive hearing loss), \*at 1,2 or 3 kHz

**Procedure/Suggestion:**

**Activity Grading**  
 None  Mild  
 Moderate  High

**2.0 Damage (considered to be caused by Vasculitis)**

Septal perforation	Saddle nose	Synechia (endonasal)	Laryngeal/tracheal stenosis	Cranial nerve palsy
( )	( )	( )	( )	( )
Ocular symptoms	SHL	Cervical lymph nodes	Tympanic perforation	Olfactory distortion
( )	( )	( )	( )	( )

Examiner: \_\_\_\_\_ Supervisor: \_\_\_\_\_

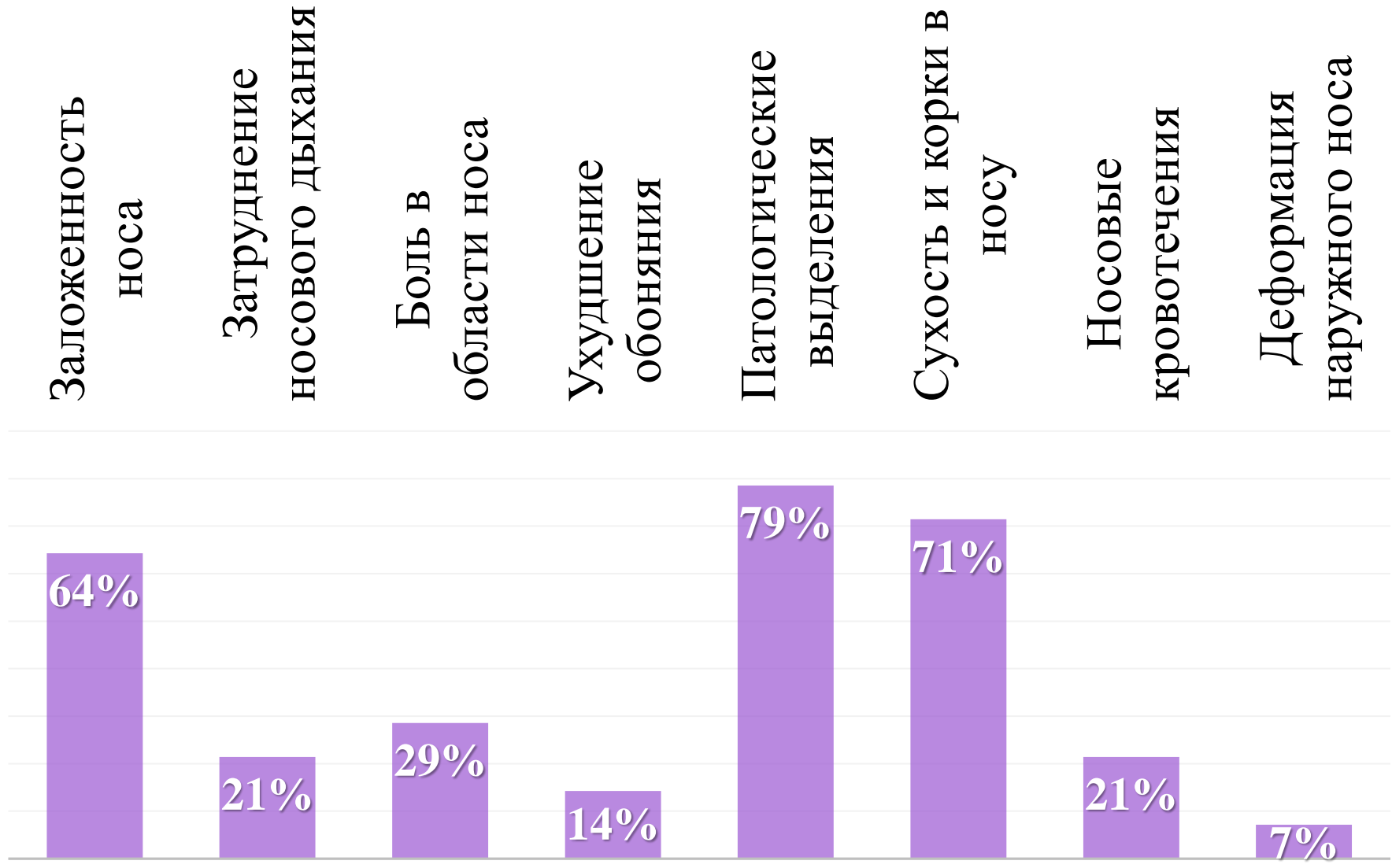
**6** ENTAS (ENT-activity score).



Рисунок (а) Типичная эндоскопическая картина в полости носа при ГПА

(б) Шкала оценки изменений в полости носа, выявленных при эндоскопии носа

# Распространенность ринологических симптомов



## *Гистологическое исследование.*

- В связи с потенциально возможными многочисленными масками ГПА гистологическое исследование имеет очень важное значение для дифференциальной диагностики системных васкулитов!
- При повышенном титре АНЦА-антител рекомендовано проведение биопсии макроскопически неизмененной слизистой оболочки носа для подтверждения диагноза. Отсутствие АНЦА в крови не исключает диагноз ГПА.
- Лишь в 29% биоптатов слизистой оболочки ЛОР-органов выявлены изменения, характерные для ГПА.

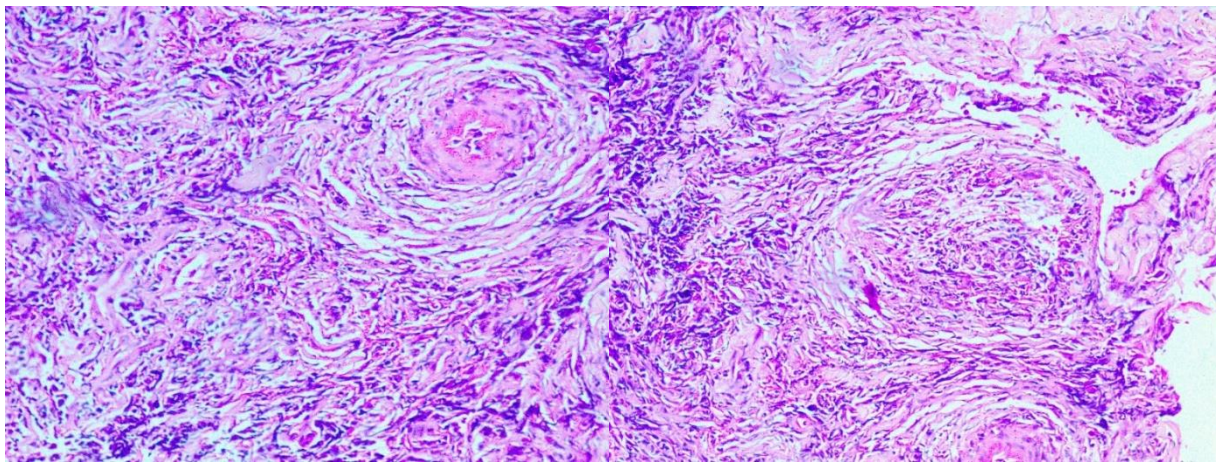


Рисунок. Микропрепарат пациентки с локальной формой ГПА (АНЦА-отрицательный вариант), по результатам только четвертого гистологического исследования констатирован ГВ.

## *КТ/МРТ головы*

- утолщение слизистой оболочки пазух (84%)
- костная деструкция носовой перегородки, решетчатой кости (64%)
- деструктивные изменения медиальной («разрыв контура»), реже верхней стенки ВЧП (64%)
- в период обострения необходимо дифференцировать гранулематозное воспаление при васкулите от инфекционного гранулематозного воспаления

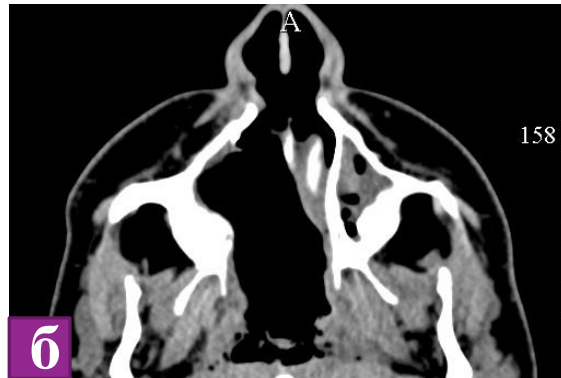
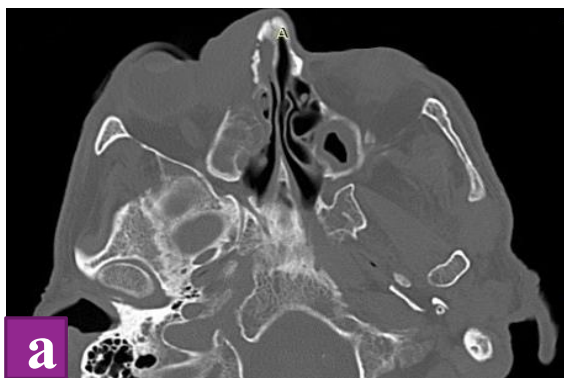


Рисунок (а-с) На аксиальной КТ продемонстрированы изменения, выявляемые у пациентов с ГПА, у которых системный васкулит манифестировал с поражения носа и ОНП.

# Выводы:

1. Комплексное обследование ЛОР-органов у пациентов с ГПА подтверждает, что симптомы ГПА демонстрируют клиническую вариабельность и не обладают специфичностью, что требует проведения дифференциального диагноза с рядом заболеваний. диагностика заболевания во многом зависит от оториноларинголога.
2. Исключать ГПА следует у всех пациентов с симптомами воспалительного поражения ЛОР-органов, не отвечающих на антибактериальную и местную противовоспалительную терапию.
3. На КТ черепа при ГПА выявляются гиперпластические или остеонекротические изменения.
4. Проведение биопсии не всегда бывает информативным методом диагностики и требует интеграции с клиническими, лабораторными и радиологическими данными. Наличие АНЦА способствует подтверждению диагноза.