

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОГО ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ (БОЛЕЗНИ ВЕГЕНЕРА) У ПОДРОСТКА С ОЦЕНКОЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ

Татьяна Михайловна Сомова[✉], Алина Алексеевна Половникова

Сургутский государственный университет, Сургут, Россия

Аннотация. Цель – на основании представленного клинического случая подростка с гранулематозом с полиангиитом выделить сложности, с которыми сталкивается педиатр, а также подчеркнуть важность междисциплинарного подхода при ведении пациентов с полиорганной патологией неясного генеза. Проведен анализ клинического случая генерализованного ассоциированного антинейтрофильных цитоплазматических антител васкулита у подростка 16 лет. Случай демонстрирует сложность и длительность диагностического поиска, обусловленные полиморфной и постепенно развивающейся симптоматикой (поражение органов оториноларингологии, суставов, почек, глаз). Длительность болезни на момент постановки диагноза превышала 12 месяцев. Отсроченная диагностика увеличивает риск необратимых органических повреждений, что определяет серьезный долгосрочный прогноз даже при успешном начальном ответе на лечение. Таким образом, повышение осведомленности педиатров о клинических особенностях ассоциированных антинейтрофильных цитоплазматических антител васкулитов является ключевым фактором для улучшения исходов у данной категории пациентов.

Ключевые слова: ANCA-ассоциированный системный васкулит, гранулематоз Вегенера, гранулематоз с полиангиитом

Шифр специальности: 3.1.21. Педиатрия.

Для цитирования: Сомова Т. М., Половникова А. А. Клинический случай генерализованного гранулематоза с полиангиитом (болезни Вегенера) у подростка с оценкой эффективности терапии // Вестник СурГУ. Медицина. 2026. Т. 19, № 2. С. 42–47. <https://doi.org/10.35266/2949-3447-2026-2-5>.

Original article

CLINICAL CASE OF GENERALIZED GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS (WEGENER'S DISEASE) IN ADOLESCENT AND THERAPY EFFICACY EVALUATION

Tatyana M. Somova[✉], Alina A. Polovnikova

Surgut State University, Surgut, Russia

Abstract. The article aims to describe the pediatric challenges in treating patients having granulomatosis with polyangiitis (GPA) and emphasize the importance of using a multidisciplinary approach in managing multiple organ pathology of uncertain origin. To achieve this goal, the authors analyze a clinical case of generalized anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis in a 16-year-old adolescent. The findings highlight the complexity and extended duration of a diagnostic search determined by polymorphic and gradually developing symptoms (damage to the ENT organs, joints, kidneys, and eyes). Therefore, the patient was found to have the specified disease after it had persisted for over a year. Delayed identification of the condition increases the risk of enduring organ damage, which could subsequently result in a poor prognosis despite an initial positive reaction to treatment. Thus, to improve the clinical outcomes of ANCA-associated vasculitis in teenagers, it is essential to raise awareness of the condition's peculiarities among pediatricians.

Keywords: ANCA-associated systemic vasculitis, Wegener's granulomatosis, granulomatosis with polyangiitis (GPA)

Code: 3.1.21. Pediatrics.

For citation: Somova T. M., Polovnikova A. A. Clinical case of generalized granulomatosis with polyangiitis (Wegener's disease) in adolescent and therapy efficacy evaluation. *Vestnik SurGU. Meditsina.* 2026;19(2):42–47. <https://doi.org/10.35266/2949-3447-2026-2-5>.

ВВЕДЕНИЕ

Системные васкулиты – это гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся воспалением и фибриноидным некрозом стенок кровеносных сосудов. Клинические проявления определяются типом, калибром и локализацией пораженных сосудов, а также тяжестью системных воспалительных реакций [1].

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА) – некротизирующее гранулематозное воспаление с преимущественным поражением верхних и нижних дыхательных путей, а также некротизирующий васкулит преимущественно сосудов мелкого и среднего калибра [2]. Это жизнеугрожающее системное заболевание у детей является наиболее частым вариантом ассоциированных антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА) васкулитов.

Проблемы диагностики системного васкулита в педиатрии обусловлены несколькими факторами. Во-первых, это низкая распространенность заболевания в детской популяции, что приводит к недостаточной настороженности врачей первичного звена здравоохранения. Во-вторых, заболевание часто носит стертый и разнообразный клинический характер: рецидивирующие синуситы, отиты, носовые кровотечения и артралгии легко трактуются как самостоятельные нозологии. В-третьих, несвоевременная диагностика и позднее начало патогенетической терапии напрямую коррелируют с неблагоприятным прогнозом, включая развитие жизнеугрожающих состояний (подскладочный стеноз, легочное кровотечение) и инвалидизирующих осложнений (почечная недостаточность, потеря слуха).

Распространенность: абсолютные цифры иллюстрируют редкость – в самом большом зарегистрированном исследовании из 5 566 пациентов с ГПА только 214 (3,8 %) были с детским началом болезни. Ключевые эпидемиологические особенности у детей: средний возраст начала заболевания – 10,7–14 лет. Чаще всего встречается у детей старшего возраста и подростков. В отличие от взрослых, у детей наблюдается преобладание девочек (до 68 % случаев) [3–5].

Классификация васкулитов принята на Международной консенсусной конференции по номенклатуре васкулитов в Чепел-Хилле, 2012 [4]. Основной принцип – калибр преимущественно поражаемых сосудов.

I. Васкулиты крупных сосудов:

1) болезнь Такаясу – гранулематозное воспаление аорты и ее ветвей;

2) гигантоклеточный артериит – воспаление височной артерии у пожилых. Риск внезапной слепоты. В детском возрасте данная форма не встречается.

II. Васкулиты средних сосудов:

1) узелковый полиартериит – некротизирующий васкулит артерий среднего калибра. Множественные аневризмы. Диагноз требует гистологического подтверждения (некроз артерий) или данных ангиографии (микроаневризмы) в сочетании с клинической картиной;

2) болезнь Кавасаки – острый системный васкулит с поражением коронарных и других артерий среднего калибра. Наиболее частый системный васкулит у детей. Основа – лихорадка ≥ 5 дней + ≥ 4 из 5 основных признаков (конъюнктивит, изменения слизистых, сыпь, изменения конечностей, лимфаденопатия). Эхокардиография обязательна для выявления коронарных аневризм.

III. Васкулиты мелких сосудов:

А. Гранулематозные: их главной характеристикой является системное поражение с некрозом стенок сосудов (гистологические изменения, демонстрирующие некроз меди и воспаление адвентиции и интимы). Вокруг сосудов могут обнаруживаться гранулемы [6]:

1) гранулематоз с полиангиитом – гранулемы и васкулит дыхательных путей, некротизирующий гломерулонефрит. Сочетание клинической картины (поражение верхних/нижних дыхательных путей, почек), положительного АНЦА (чаще с-ANCA/PR3) и гистологии (некротизирующий гранулематозный васкулит). Относится и к гранулематозным, и к АНЦА-ассоциированным васкулитам [6, 7];

2) эозинофильный гранулематоз с полиангиитом – бронхиальная астма (тяжелая, часто дебютирует у взрослых), эозинофилия, некротизирующий гранулематозный васкулит с внесосудистыми гранулемами [8, 9].

Б. Негранулематозные:

1) IgA-васкулит (пурпура Шенлейна – Геноха) – обязательна пальпируемая пурпура + ≥ 1 из: артрит/артралгии, абдоминальные боли, поражение почек, типичная биопсия (отложения IgA);

2) микроскопический полиангиит – гистологическое подтверждение (некротизирующий васкулит без гранулем) + клиническая картина (быстро прогрессирующий гломерулонефрит, легочные капилляриты) + положительный АНЦА (чаще р-ANCA/MPO);

3) гипокомплементарный уртикарный васкулит – рецидивирующие уртикарии (крапивница), длящиеся > 24 ч. + снижение уровня компонента (C1q, C3, C4) + лейкоцитокластический васкулит по биопсии кожи.

IV. Другие васкулиты:

1) болезнь Бехчета – рецидивирующие язвы, увеит;

2) синдром Когана – интерстициальный кератит, вестибуло-слуховые нарушения;

3) вторичный васкулит (к инфекции, опухоли, лекарствам) – симптом основного заболевания;

4) первичный ангиит центральной нервной системы – васкулит, изолированно поражающий сосуды головного мозга;

5) васкулит периферической нервной системы – воспаление периферических нервов, клиника мононеврита;

6) синдром Сусака – триада: энцефалопатия, потеря слуха, окклюзия ветвей артерии сетчатки;

7) моноорганные васкулиты – изолированное поражение сосудов одного органа;

8) неклассифицируемый васкулит – не соответствует критериям известных форм.

Цель – на основании представленного клинического случая подростка с гранулематозом с полиангиитом выделить сложности, с которыми сталкивается педиатр, а также подчеркнуть важность междисциплинарного подхода при ведении пациентов с полиорганной патологией неясного генеза.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведен ретроспективный анализ первичной медицинской документации случая гранулематоза Вегенера в Сургутском окружном клиническом центре охраны материнства и детства. Получено информированное согласие пациента на публикацию анонимных данных.

Получено согласие этического комитета Сургутского государственного университета на публикацию материала.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Пациент Д., юноша 16 лет (2009 г. р.), физическое развитие соответствует возрастным нормам. Перенесенные заболевания включают редкие случаи острых респираторных вирусных инфекций, аллергологический анамнез благоприятный, профилактические вакцинации выполнены согласно установленному графику прививок.

По данным анамнеза, с 2020 г. пациент испытывал рецидивные эпизоды носовых кровотечений, впервые возникшие после травмы носа (удар кулаком) вследствие занятий смешанными боевыми искусствами. Впоследствии выявлена патология носовой перегородки (искривление), осложняющаяся хроническими симптомами сухого ринита и деформацией носа.

С июня 2024 г. наблюдаются жалобы на болевой синдром в области плечевого сустава, сопровождаемый нарушением амплитуды движений, прогрессирующее поражение распространяется на крупные суставы нижних конечностей (тазобедренные, коленные, лучезапястные). Начиная с мая 2025 г. присоединяется поражение мелких суставов кисти, характеризующееся деформациями и выраженной болезненностью.

Одновременно с февраля 2025 г. развивается воспалительный процесс правого глаза (эписклерит), сопровождающийся покраснением конъюнктивы, фоточувствительностью и инъекцией сосудов склеры. После курса местной терапии (глюкокортикоиды интраназально, нестероидные противовоспалительные средства перорально) наблюдается позитивная реакция организма.

При обследовании также выявлены признаки хронического поражения слизистой оболочки носа с формированием легкоранимых геморрагических корочек, распространяющихся глубоко в полость носа, обусловленных наличием фронтального ринита и деформации носовой перегородки.

Обследование специалистом-ревматологом в апреле 2025 г. показало удовлетворительное общее самочувствие пациента средней тяжести. Объективно: сознание ясное, кожный покров чистый, слизистые полости рта нормальной окраски, язык увлажнен. Лимфатические узлы периферической системы нормальных размеров, подвижны, безболезненны. Глазная симптоматика характеризовалась умеренным покраснением глазного яблока справа, умеренным отеком века, отсутствием изменений кожных покровов лица и головы. Частота сердечных сокращений составляла 102 уд/мин, артериальное давление – 119/73 мм рт. ст. Органы сердечно-сосудистой системы без отклонений от нормы, дыхательная активность стабильна, легочная аускультация характерна для здорового состояния легких. Со стороны пищеварительного тракта нарушений активности кишечника и мочеиспускания не обнаружено, печень не увеличена, органы брюшной полости мягки, безболезненны при пальпации. Таким образом, на основании комплексного обследования пациенту рекомендовано углубленное обследование у специалиста-ревматолога для исключения воспалительных артропатий, верификации диагноза и подбора соответствующей терапевтической стратегии.

В амбулаторных условиях (апрель 2025 г.) проведено комплексное медицинское обследование пациента. Основные результаты лабораторных тестов представлены следующим образом:

- уровень антител антинейтрофильных цитоплазматических антител (ANCA) типа anti-proteinase 3 (anti-PR3) составил 1 283,64 Ед/мл, что значительно превышает референсные значения (< 150 Ед/мл);
- положительным оказался показатель волчаночного антикоагулянта, равный 1,78 (норма $\leq 1,2$);
- общий анализ мочи продемонстрировал умеренную степень протеинурии (0,13 г/л) и эритроцитарную осадочную реакцию (гематурия 10–15 клеток в поле зрения);
- другие специфические лабораторные анализы, включая определение антител к миелопероксидазе (anti-MPO), ядерным антигенам (ANA), двуспиральной дезоксирибонуклеиновой кислоты (anti-dsDNA), кардиолипинам и β 2-гликопротеину I, ревматоидному фактору (анти-CCP), а также тестирование на наличие HLA-B27-антигена оказались отрицательными;
- маркеры системного воспаления, такие как уровень С-реактивного белка (CRP) и фекальный кальпротектин, находились в пределах нормативных значений;
- тесты на инфекционную патологию, включая выявление вируса иммунодефицита человека, вирусов гепатита В и С, дали отрицательные результаты.

Анализ полученной информации позволяет предположить высоковероятную манифестацию системного заболевания соединительной ткани, предположительно представленного АНЦА-ассоциированным васкулитом (гранулематозом Вегенера). Эта гипотеза подкрепляется высоким уровнем специфических антител anti-PR3, наличием положительных антифосфолипидных антител и историей предыдущих эпизодов лейкоцитопении.

На основании вышеуказанных фактов принято решение направить ребенка в специализированное (ревматологическое) отделение Нижневартовской окружной детской клинической больницы для дальнейшего детального изучения и назначения целевой патогенетической терапии, где пациент находился с апреля по май 2025 г. В результате дообследования был поставлен предварительный диагноз: ювенильный идиопатический полиартрит с вовлечением органа зрения, стадия ремиссии (Rg 1), активность первой степени (акт. 1), вторая функциональная недостаточность суставов, второй функциональный класс.

Проведенные лабораторно-инструментальные исследования зафиксировали следующую динамику заболевания:

- повышенная скорость оседания эритроцитов (СОЭ) составила 54 мм/ч;
- значительно повышенный уровень С-реактивного белка (СРБ) достиг отметки 51,75 мг/л;
- присутствовала гипохромная анемия;
- ревматоидный фактор имел значение 28 МЕ/мл;
- сохранялся мочевого синдром, проявляющийся в виде гематурии (10–12 эритроцитов в поле зрения);
- магнитно-резонансная томография кисти подтвердила наличие трабекулярного отека в области проксимальных межфаланговых суставов второго пальца правой руки.

Осмотр узкопрофильными специалистами выявил дополнительные особенности клинической картины:

- офтальмологическое заключение установило диагноз подострого эписклерита правого глаза;
- оториноларингологическое обследование подтвердило наличие искривления носовой перегородки, рецидивного носового кровотечения, острого катарального левостороннего гайморита, двустороннего катарального этмоидита и острого левостороннего тубоотита.

Начата базисная терапия: введен метотрексат внутрикожным путем (20 мг еженедельно, рассчитанный исходя из площади поверхности тела), параллельно применялся циклоспорин (100 мг дважды в сутки).

Несмотря на проводимую терапию, в течение последующих двух месяцев (май–июнь 2025 г.) сохранялась активная клинико-лабораторная картина заболевания: отмечалось учащение случаев носовых кровотечений, нарастал титр антител anti-PR3 до уровня 1 585,83 Ед/мл, сохранялось присутствие мочевого синдрома (микрогематурия и микроальбуминурия), повышались показатели СОЭ и СРБ.

В июле 2025 г. была организована дистанционная медицинская консультация с Национальным медицинским исследовательским центром имени В. А. Алмазова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Санкт-Петербург), по итогам которой в схему лечения был включен препарат преднизолон перорально в суточной дозе 1 мг/кг веса. Дополнительно была назначена последующая госпитализация в августе 2025 г.

Назначением комбинированной иммуносупрессивной терапии (преднизолон, метотрексат, циклоsporин) достигнуто улучшение клинического статуса: прекратились носовые кровотечения, нормализовался мочевой синдром, снизилась концентрация СРБ и СОЭ, отмечено некоторое уменьшение титра антител anti-PR3 (до 1 353,79 Ед/мл).

В период август–сентябрь 2025 г. пациент прошел плановую госпитализацию в Национальном медицинском исследовательском центре имени В. А. Алмазова Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Санкт-Петербург). На момент поступления осуществлялась комплексная иммуносупрессивная терапия: циклоsporин А (200 мг ежедневно), преднизолон (45 мг ежедневно), метотрексат (20 мг каждую неделю, подкожное введение).

Объективное состояние при поступлении оценивалось как удовлетворительное. Внешний осмотр показал следующие особенности: сухость кожи, наличие стрий и гиперкератоза, адекватная мышечная сила, отсутствие гиперемии и экссудативных явлений слизистых оболочек ротовой полости, ясные, ритмичные тоны сердца, частота сердечных сокращений составляла 63 уд/мин (правая рука), 61 уд/мин (левая рука), артериальное давление составило 128/83 мм рт. ст. (правая рука), 129/83 мм рт. ст. (левая рука), нормальное дыхание без патологических шумов и хрипов, мягкий живот, без увеличения печени и селезенки. Двигается свободно, умеренная дефигурация коленных суставов, без болей и ограничений объема движений, отсутствие локальной гиперемии и повышения температуры кожи. Остальная группа суставов свободна от активных патологических процессов.

Лабораторные показатели соответствовали следующему состоянию:

- отсутствие биохимических признаков холестаза, цитолиза, азотемии, электролитных расстройств, гиперхолестеринемии и гипертриглицеридемии;
- нормальные концентрации СРБ и СОЭ;
- незначительная гипопропротеинемия при нормальном уровне альбумина крови, железодефицитное состояние;
- наличие легкой степени гипохромной анемии без ретикулоцитоза, отрицательной реакции прямого антиглобулинового теста (пробы Кумбса);
- нет изменений в иммунной панели: компоненты находятся в пределах нормы, стандартные значения классов иммуноглобулинов IgA, IgM, IgG;
- мочевые показатели соответствуют норме, отношение альбумина к креатинину находится в рамках референсных значений (0,34);
- коагулограмма отражает нормальный гемостатический потенциал.

Данные инструментальных методов исследования.

1. Компьютерная томография придаточных пазух носа выявила образование кисты в альвеолярной бухте левой верхнечелюстной пазухи, рентгенологически подтвержденные признаки этмоидита, искривленную носовую перегородку, полную аномалию Киммерли с обеих сторон, без костной деструкции.

2. Магнитно-резонансная томография коленных суставов подтвердила наличие зоны инфаркта костей, синовита и супрапателлярного бурсита.

3. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости не выявило значимых патологических изменений в структуре исследуемых органов, фиксирует лишь минимальные функциональные расстройства желчного пузыря, признаки небольшого увеличения печени конституционного характера и мягкие изменения в тканях печени и поджелудочной железы.

4. Электрокардиографическое исследование (ЭКГ): ритм синусовый, частота сердечных сокращений (ЧСС) 56 уд/мин, нарушение внутрижелудочковой проводимости по типу блока правой ножки пучка Гиса, признаки феномена ранней реполяризации желудочков в отведениях II, III, aVF, скорректированное удлинение интервала QTc: диапазон значений 276–302 мс, длительность интервала J–T пика 160 мс (нормативный порог > 120 мс).

5. Холтеровское мониторирование электрокардиограммы (ХМ-ЭКГ): ЧСС варьировала от 53 до 151 уд/мин; преобладали эпизоды синусового ритма с кратковременными нарушениями регулярности (синусовая аритмия, миграция водителя ритма, эктопический предсердный ритм преимущественно в ночное время), зарегистрировано единичное событие изолированной предсердной экстрасистолы, желудочковые эктопические комплексы отсутствовали, признаки ишемии миокарда не зафиксированы, максимальная продолжительность паузы ритма составила 1 494 мс (II степень синоатриальной блокады), атриовентрикулярная проводимость оставалась неизменной, автоматическое измерение QT-интервала выявило снижение длительности интервала QTc ниже 350 мс в 24 % наблюдений, среднее значение составляло 367 мс (эталонные границы нормальны), минимальное – 322 мс, максимальное – 409 мс (норма), ручной

расчет показателя QTc с применением формулы Базета подтвердил полученные цифры: QTc на минимальной ЧСС (61 уд/мин) – 313 мс, на максимуме – 332 мс; общий временной тренд демонстрировал сниженную адаптацию QT-интервала относительно продолжительности RR-интервала.

6. Тредмил-тест: во время нагрузочной пробы регистрировалась устойчивая синусовая тахикардия, достигающая 181 уд/мин, без регистрации патологической динамики интервала PQ, QRS, ST, T и QT.

7. Эхокардиография не выявила морфологических и функциональных дефектов миокарда, клапанов и крупных сосудов.

Заключение детского кардиолога: отмечены транзиторные изменения интервала QT, объясняемые изменением нервной регуляции сердечного ритма и автономной нестабильностью вегетативной нервной системы. Вторичные факторы, способные вызвать подобное изменение (например, лихорадка, дисбаланс электролитов, гормональные сдвиги), исключены. Специальная фармакотерапия не показана.

Офтальмологическое обследование:

– визометрия: острота зрения правого глаза (OD) – 0,8, левого (OS) – 0,2;

– дополнительное обследование методом биомикроскопии глаза выявило прозрачность оптических сред, отсутствие патогенных элементов сетчатки, хрусталика и стекловидного тела;

– полученные результаты интерпретируются как соответствующие диагнозу миопии и анизометропии, признаков активной воспалительной патологии не зарегистрировано.

Заключение оториноларинголога:

– передняя риноскопия отображает гиперемизированную и истонченную слизистую носовой перегородки с элементами эрозирования и покрытиями скудными серозно-геморрагическими выделениями;

– левосторонняя синехия между перегородкой и нижней носовой раковиной;

– умеренно затрудненное носовое дыхание слева, общая анатомическая деформация носовой перегородки вправо;

– эндоскопическое обследование слуховых проходов и барабанной перепонки не дало оснований для беспокойства;

– исследование глотки не выявило признаков инфекционно-воспалительных процессов.

На основании детального сбора анамнеза, объективного физикального обследования, а также обширных лабораторных и инструментальных исследований сформирован следующий итоговый диагноз – основной: гранулематоз Вегенера, классифицируемый как АНЦА-ассоциированный системный васкулит генерализованного варианта течения. Характеризуется сочетанным поражением верхних дыхательных путей (хроническое воспаление слизистой носа с искривлением носовой перегородки, рецидивирующие носовые кровотечения, формирование кисты в альвеолярной бухте левой верхнечелюстной пазухи, наличие хронических воспалительных процессов в околоносовых синусах), органов зрения (подострый эписклерит правого глаза), опорно-двигательного аппарата (артрит), мочевыводящей системы (повреждение почек), положительный результат тестирования на антитела anti-PR3 (> 1 283 Ед/мл), положительные результаты

тестов на волчаночный антикоагулянт (ВА+), ревматоидный фактор (РФ+). Сопутствующие заболевания: дефицит витамина D, легкая степень гипохромной анемии смешанного происхождения, полная аномалия Киммерли с обеих сторон, миопия, анизометропия, транзиторное сокращение интервала QT, вегетативная дисфункция синусового узла (функциональная классификация NYHA 0).

В связи с установленным диагнозом и результатами текущего обследования произведена модификация применяемой лекарственной терапии, направленная на достижение оптимального баланса эффективности и безопасности лечения:

– медленно, поэтапно инициировано постепенное снижение дозы преднизолона на 1,25 мг в неделю до перехода на поддерживающие дозы (10–12,5 мг/сутки);

– циклоsporин А отменен ввиду неэффективности и потенциальных побочных эффектов;

– назначен микофенолата мофетил 2 000 мг/сут. (из расчета 600 мг/м² 2 раза в сутки);

– применение метотрексата продолжается в режиме 20 мг в неделю, вводимого подкожно.

Для поддержания функций различных систем организма введены сопутствующие лекарственные средства:

– эзомепразол для защиты слизистой желудка от вероятной повышенной кислотности желудочного сока;

– фолиевая кислота для поддержки метаболизма и предотвращения токсичности метотрексата;

– витамин D и минеральные добавки (кальций, калий) для компенсации дефицита нутриентов и предупреждения остеопоротических изменений.

Общая переносимость предложенной схемы оказалась удовлетворительной, сохранение стабильности физического состояния подтверждено субъективными ощущениями пациента и объективными показателями.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ангиит (васкулит) является собирательным термином для разнородной группы болезней, характеризующейся развитием воспаления в стенках кровеносных сосудов различной локализации и диаметра. Без должного внимания и своевременной диагностики васкулит способен вызывать тяжелые осложнения вплоть до инвалидности [9].

Настоящая работа описывает типичный, но одновременно сложный для диагностики случай генерализованной формы АНЦА-ассоциированного васкулита у несовершеннолетнего пациента. Специфичность ангиита заключается в способности затрагивать широкий спектр органов и систем организма, что существенно усложняет диагностику и увеличивает риски неблагоприятных исходов.

Ключевой особенностью рассматриваемого случая выступает сочетание многообразных клинических проявлений, среди которых выделяются симптомы поражения верхних дыхательных путей, опорно-двигательного аппарата, органов зрения и почек. Подобные полисистемные нарушения часто приводят к задержке постановки правильного диагноза и неоправданному затягиванию начала необходимой терапии.

Полученные данные подчеркивают значимость дифференциального подхода к сбору анамнеза и всестороннего анализа имеющихся жалоб и объективных

данных. Подход к лечению такого сложного заболевания должен учитывать индивидуальные характеристики каждого пациента и включать использование иммуносупрессоров, мониторинг их воздействия и эффективность терапии, как это реализовано в представленном клиническом примере.

Представленный клинический случай обращает внимание практикующих врачей на необходимость повышенного внимания к тревожным признакам (red flags) системных васкулитов, поскольку ранняя идентификация таких состояний имеет решающее значение для профилактики серьезных осложнений

и сохранения качества жизни пациентов. Важным фактором успешного ведения больных с подобным заболеванием является тесное взаимодействие между различными медицинскими специалистами, обеспечивающее постоянное наблюдение за состоянием пациента, непрерывный контроль активности процесса и своевременную коррекцию лечебных мероприятий.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Муркамилов И. Т., Айтбаев К. А., Фомин В. В. и др. Системные васкулиты: Современный взгляд на проблему // Клиническая медицина. 2024. Т. 102, № 3. С. 230–240. <https://doi.org/10.30629/0023-2149-2024-102-3-230-240>.
2. Серебрякова Е. Н., Волосников Д. К., Пищальников А. Ю. и др. Гранулематоз Вегенера (Гранулематоз с полиангиитом) // Трудный пациент. 2021. Т. 19, № 4. С. 39–44. <https://doi.org/10.224412/2074-1005-2021-4-39-44>.
3. Ecclestone T., Watts R. A. Classification and epidemiology of vasculitis: Emerging concepts // Best Practice & Research Clinical Rheumatology. 2023. Vol. 37, no. 1. <https://doi.org/10.1016/j.berh.2023.101845>.
4. Panupattanapong S., Stwalley D. L., White A. J. et al. Epidemiology and outcomes of granulomatosis with polyangiitis in pediatric and working-age adult populations in the United States: Analysis of a large national claims database // Arthritis & Rheumatology. 2018. Vol. 70, no. 12. P. 2067–2076. <https://doi.org/10.1002/art.40577>.
5. Ahn S. S., Lee S. W. Management of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: A review of recent guidelines // Journal of Rheumatic Diseases. 2023. Vol. 30, no. 2. P. 72–87. <https://doi.org/10.4078/jrd.2022.0002>.
6. Qasim A., Patel J. B. ANCA-associated vasculitis // StatPearls [Internet]. Treasure Island, FL : StatPearls Publishing, 2025.
7. Krasselt M. L., Holle J. U. ANCA-associated vasculitis // Die Innere Medizin. 2022. Vol. 63, no. 9. P. 947–960. <https://doi.org/10.1007/s00108-022-01386-w>.
8. Calatroni M., Oliva E., Gianfreda D. et al. ANCA-associated vasculitis in childhood: Recent advances // Italian Journal of Pediatrics. 2017. Vol. 43, no. 1. <https://doi.org/10.1186/s13052-017-0364-x>.
9. Bayındır Y., Başaran Ö., Bilginer Y. et al. Vasculitis in children // Turkish Archives of Pediatrics. 2024. Vol. 59, no. 6. P. 517–526. <https://doi.org/10.5152/TurkArchPediater.2024.24181>.

REFERENCES

1. Murkamilov I. T., Aitbaev K. A., Fomin V. V. et al. Systemic vasculitis: A modern view on the problem. *Klinicheskaya meditsina*. 2024;102(3):230–240. <https://doi.org/10.30629/0023-2149-2024-102-3-230-240>. (In Russ.).
2. Serebryakova E. N., Volosnikov D. K., Pishchalnikov A. Yu. et al. Wegener's granulomatosis (granulomatosis with polyangiitis). *Difficult Patient*. 2021;19(4):39–44. <https://doi.org/10.224412/2074-1005-2021-4-39-44>. (In Russ.).
3. Ecclestone T., Watts R. A. Classification and epidemiology of vasculitis: Emerging concepts. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*. 2023;37(1). <https://doi.org/10.1016/j.berh.2023.101845>.
4. Panupattanapong S., Stwalley D. L., White A. J. et al. Epidemiology and outcomes of granulomatosis with polyangiitis in pediatric and working-age adult populations in the United States: Analysis of a large national claims database. *Arthritis & Rheumatology*. 2018;70(12):2067–2076. <https://doi.org/10.1002/art.40577>.
5. Ahn S. S., Lee S. W. Management of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: A review of recent guidelines. *Journal of Rheumatic Diseases*. 2023;30(2):72–87. <https://doi.org/10.4078/jrd.2022.0002>.
6. Qasim A., Patel J. B. ANCA-associated vasculitis. StatPearls [Internet]. Treasure Island, FL: StatPearls Publishing; 2025.
7. Krasselt M. L., Holle J. U. ANCA-associated vasculitis. *Die Innere Medizin*. 2022;63(9):947–960. <https://doi.org/10.1007/s00108-022-01386-w>. (In German).
8. Calatroni M., Oliva E., Gianfreda D. et al. ANCA-associated vasculitis in childhood: Recent advances. *Italian Journal of Pediatrics*. 2017;43(1). <https://doi.org/10.1186/s13052-017-0364-x>.
9. Bayındır Y., Başaran Ö., Bilginer Y. et al. Vasculitis in children. *Turkish Archives of Pediatrics*. 2024;59(6):517–526. <https://doi.org/10.5152/TurkArchPediater.2024.24181>.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Т. М. Сомова – кандидат медицинских наук, доцент, врач-педиатр, детский кардиолог, ревматолог; <https://orcid.org/0000-0003-1320-5606>, tatyana_somova@bk.ru

А. А. Половникова – ординатор, врач-педиатр; <https://orcid.org/0009-0004-4888-4092>, polovnikova01@mail.ru

ABOUT THE AUTHORS

T. M. Somova – Candidate of Sciences (Medicine), Docent, Pediatrician, Pediatric Cardiologist, Rheumatologist; <https://orcid.org/0000-0003-1320-5606>, tatyana_somova@bk.ru

A. A. Polovnikova – Resident, Pediatrician; <https://orcid.org/0009-0004-4888-4092>, polovnikova01@mail.ru