



Информационный терапевтический портал

Клинический случай №46

**Гранулематоз с полиангиитом: клинический
случай гипердиагностики туберкулеза легких.**

M31.3

Пациентка Е. 26 лет,

- 28.10.19 поступила в ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт туберкулеза» МЗ РФ (ФГБУ «ННИИТ» Минздрава России) с целью решения вопроса об оперативном лечении.

Направительный диагноз:

- **инfiltrативный туберкулез** оперированного правого легкого в фазе распада, положительная проба на микобактерии туберкулеза (*Mycobacterium tuberculosis* – МБТ), группа диспансерного учета (ГДУ) 1А.



Источник: <http://nsk-niit.ru/ru/>

- Контакт с больным туберкулезом отрицает, в детстве наблюдалась у фтизиатра (+ реакция Манту), активный туберкулез не подтвердился.
- Родственники туберкулезом не болели.
- Флюорографическое обследование (ФГО) регулярно ежегодно проходила с 2009 г. В 2010 г. – без патологии.
- В детском возрасте наблюдались частые (по 5–7 раз в год) простудные заболевания и инфекционные заболевания дыхательных путей, лечение антибактериальными препаратами (АБП).
- Несколько лет назад: сыпь в виде пятен, окруженных каймой красноватого цвета, с зудом, на коже передней поверхности правого бедра, лечение – гормоносодержащие мази с положительным эффектом.
- Курит с 16 лет по 1 пачке сигарет в день. Алкоголем не злоупотребляет. Наркологический анамнез неотягощен. Травм, операций не отмечено. Окончила 9 классов в 2010 г. После школы поступила в медицинский колледж, по окончании которого не работала.

2011 год:

- ФГО: патологические изменения в нижней доле правого легкого, общее состояние удовлетворительное. Диагноз терапевта – внебольничная нижнедолевая пневмония правого легкого. Терапия АБП, принимала нерегулярно. Контрольное рентгенологическое обследование (Rg): динамики не отмечено, направлена к фтизиатру.
- Диагноз фтизиатра: инфильтративный туберкулез нижней доли правого легкого. МБТ–, ГДУ 1А. Лечение по I режиму химиотерапии.
- Rg: определяемые изменения в правом легком расценены как множественные туберкулемы, больной предложено оперативное лечение (отказалась).
- Через 6 мес. после основного курса лечения на Rg: **прогрессирование процесса** в правом легком. Возобновлено лечение по I режиму химиотерапии. За весь период наблюдения бактериовыделение (БВ) ни одним из методов не обнаружено.

08.2013г:

- По окончании интенсивной фазы лечения проведено **оперативное лечение в объеме резекции части нижней доли и С₅ правого легкого.**
- По результатам гистологического и бактериологического исследований **туберкулез легких исключен**, диагностирована абсцедирующая пневмония. Пациентка наблюдалась у терапевта по месту жительства.

2015 г.:

- ФГО: вновь выявлены изменения в оперированном правом легком, без клинических проявлений. Лечение амоксициллин и цефалоспорины III поколения у терапевта по поводу внебольничной пневмонии с положительной рентгенологической динамикой.

2018 г.:

- ФГО: инфильтративные изменения в оперированном правом легком. Выполнена МСКТ ([далее](#)) Рентгенологом высказано предположение о дифференциальном диагнозе между криптогенной организуемой пневмонией, вариантом лимфомы, атипичной бронхопневмонией с деструкцией в С3 справа, легочным вариантом саркоидоза.
- Пациентка направлена в противотуберкулезный диспансер по месту жительства, где проведено обследование и **однократно выявлено БВ методом посева на жидких средах (ВАСТЕС)**, тест лекарственной чувствительности по техническим причинам не проводился.
- 08.08.18 ЦВКК утвержден диагноз **инфильтративный туберкулез** оперированного правого легкого в фазе распада, МБТ+, ГДУ 1А. Состояние после резекции части нижней доли и С5 правого легкого (2013). Начато лечение по I режиму химиотерапии

2019 г.:

- 02.19 контрольная МСКТ: без динамики. На фоне проводимой терапии решением ЦВКК осуществлен перевод на IV режим химиотерапии (эмпирический).
- 15.02.19 заочная консультация в ФГБУ «ННИИТ», рекомендовано продолжить лечение по IV режиму химиотерапии, следующая консультация через 3–5 мес.
- Лечение под наблюдением фтизиатра по м/ж. На фоне терапии БВ ни одним из методов не определялось, но Rg динамика была сомнительной.

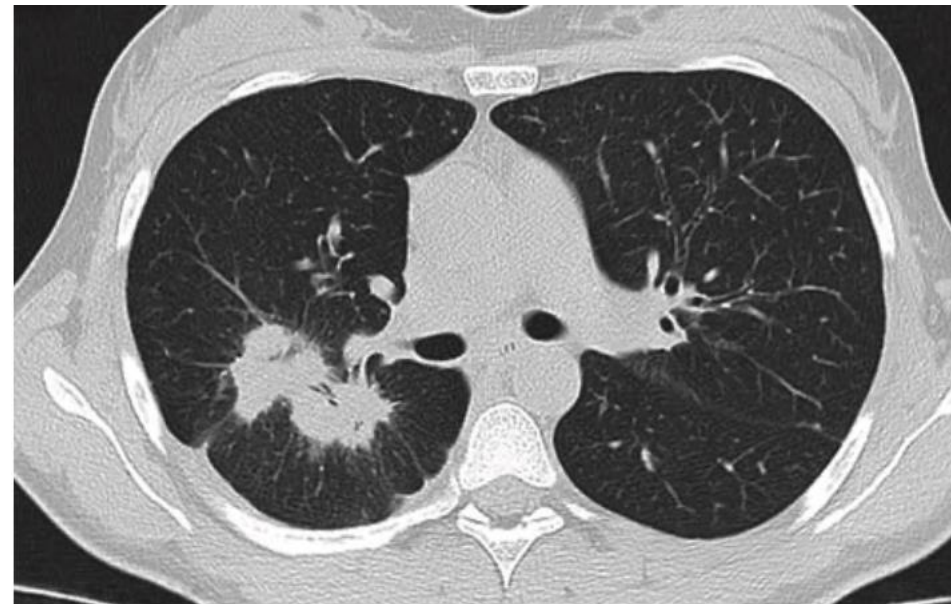
- 19.08.19 ЦВКК рекомендована повторная консультация торакального хирурга ФГБУ «ННИИТ».
- После курса химиотерапии Rg контроль – без динамики.
- Повторная заочная консультация в ФГБУ «ННИИТ», предложена госпитализация в легочно-хирургическое отделение для оказания высокотехнологичной медицинской помощи.
- 28.10.19 госпитализация. При поступлении: жалобы на одышку при подъеме на 2–3-й этаж, которая появилась в 2013 г. после оперативного лечения, за прошедший период в динамике возрастания одышки не отмечено.

- Состояние удовлетворительное, температура тела – 36,4 °С (аксиллярная), окраска кожных покровов и видимых слизистых – обычная. Сыпи нет. Кожные покровы и слизистые – достаточной влажности.
- ЧДД 17 /мин.
- Перкуторно над легкими – ясный легочный звук. При аускультации – дыхание везикулярное. Хрипы не выслушиваются.
- ЧСС 70 уд/мин, АД – 115 / 74 мм рт. ст. Тоны сердца – ясные ритмичные. Шумы не выслушиваются.
- Язык влажный, чистый. Живот правильной, симметричной формы, не увеличен. В акте дыхания участвует. При пальпации – мягкий, безболезненный.
- Печень – по краю реберной дуги. Консистенция эластическая, при пальпации безболезненна. Селезенка не увеличена. Симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон.

- Гемограмма: незначительный лейкоцитоз ($\leq 10,12 \times 10^9 / \text{л}$), ускорение СОЭ по Вестегрену $\leq 45 \text{ мм / ч}$.
- При исследовании гемостаза – активация тромбоцитарного звена гемостаза; тромбинемия.
- Биохимическое исследование крови – показатели в пределах нормы, уровень С-реактивного белка – 6,6 мг / л.
- Общий анализ мочи: патологических изменений не выявлено.
- БВ из мокроты и промывных вод бронхов люминесцентным методом, а также молекулярно-генетическим методом не зарегистрировано.
- Бактериологическое исследование: посев промывных вод бронхов на неспецифическую микрофлору получен рост *Streptococcus viridans* – титр I степени роста, в посевах мокроты на неспецифическую микрофлору – рост *b-гемолитического стрептококка* $5 \times 10^3 \text{ КОЕ / мл}$, *Neisseria subflava* – 103 КОЕ / мл, *Staphylococcus epidermidis* – $5 \times 10^3 \text{ КОЕ / мл}$, *Streptococcus viridans* – 104 КОЕ / мл.



МСКТ от 24.07.2018г: В С2–С3 правого легкого визуализируются фокусные инфильтратоподобные образования с лучистыми контурами и множественными спикулами размерами 2,3–2,7 см, в С3 – с множественными мелкими очагами деструкции. Слева в С10 – подобное образование размером $\leq 2,7$ см, распространенное к диафрагме. В окружающей легочной ткани и отдаленно очагов отсева не выявлено



МСКТ от 20.09.19: в С2 и частично – в С3 правого легкого выявляется зона уплотнения легочной ткани неправильной формы, размеры в аксиальной проекции 50×20 мм, с полициклическими контурами за счет мультифокального роста, множественными спикулами, тяжами в легочную ткань и к плевре. Плотность $+ 25-32$ НУ. В структуре – мелкие кистоподобные воздушные полости, рядом – мелкий кальцинат. В С9, С10 перибронхиально по ходу Б9, Б10 и их ветвей отмечается уплотнение легочной ткани, фиброзные тяжи по направлению к диафрагме.

Инструментальный осмотр



Бронхологическое исследование:

- специфических изменений не обнаружено
- двухсторонний диффузный атрофический эндобронхит 0–1-й степени воспаления
- выраженная деформация нижнедолевого бронха правого легкого.

ЭКГ:

- ритм – ускоренный предсердный;
- ЧСС – 67 в минуту;
- эпизод миграции суправентрикулярного водителя ритма;
- нарушение внутрижелудочковой проводимости

Спирография:

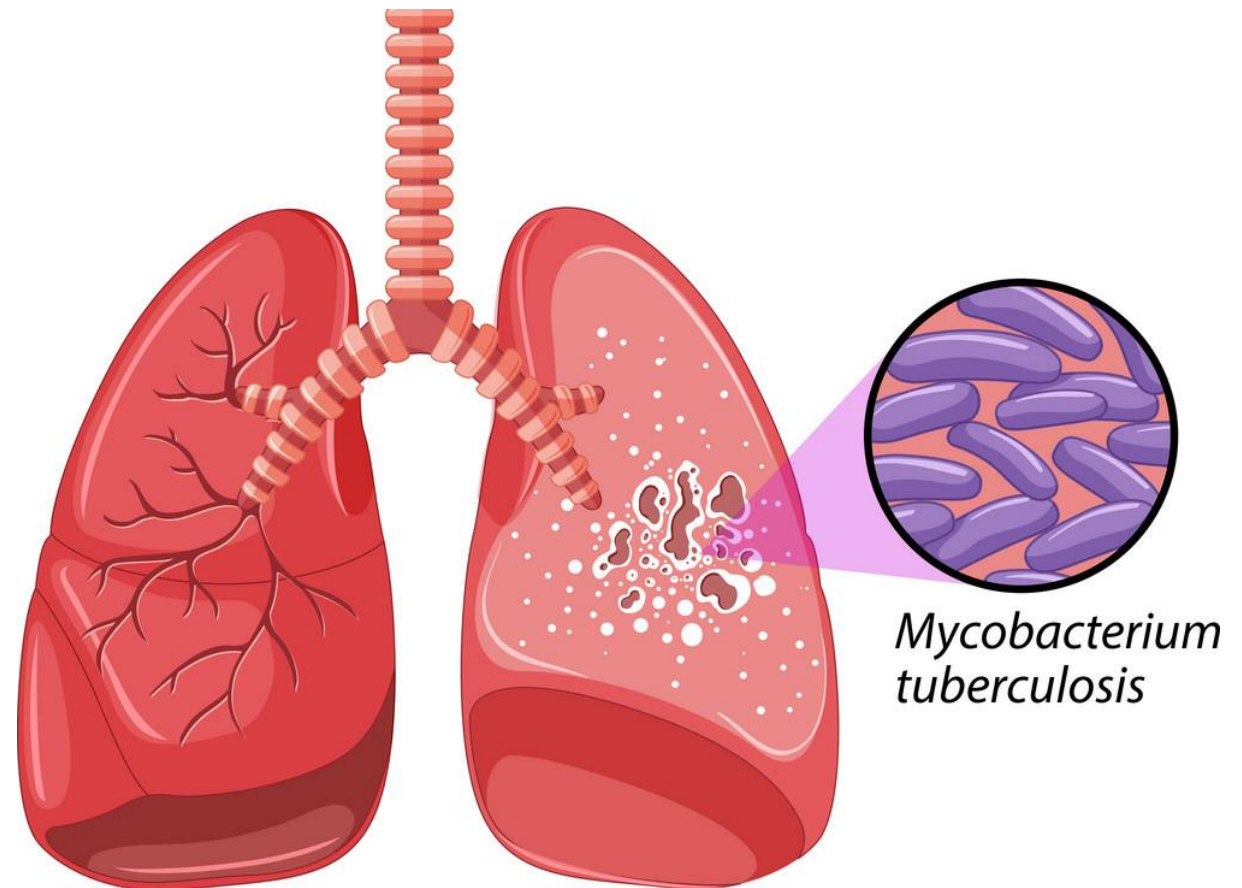
- жизненная емкость легких – в пределах нормы;
- умеренное нарушение бронхиальной проходимости;
- тест с беротеком – отрицательный;
- вентиляционная способность легких умеренно снижена



Множественные туберкулемы оперированного правого легкого в фазе распада; МБТ–; ГДУ 1А; МБТ+.

Состояние после резекции части нижней доли и S5 правого легкого (2013).

Продолжено лечение по IV режиму химиотерапии.



Туберкулезная этиология поставлена **под сомнение** на основании:

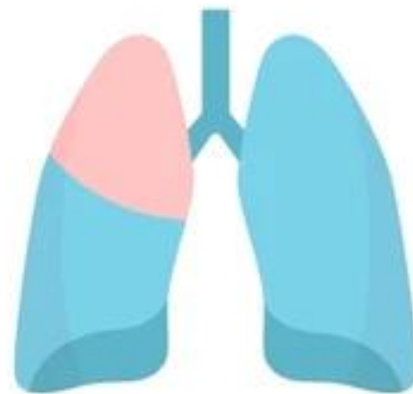
- длительного пульмонологического анамнез (с 2011 г.) – неоднократно воспалительные заболевания верхних и нижних дыхательных путей
- волнообразное течение процесса
- данные рентгенологического архива – формирование округлых образований с наличием участков просветления, спикул, отсутствие очагов отсева в окружающей легочной ткани

Под комбинированной анестезией выполнена **верхняя лобэктомия справа**. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Виды операций на легких



клиновидная резекция



сегментэктомия



лобэктомия



пульмонэктомия

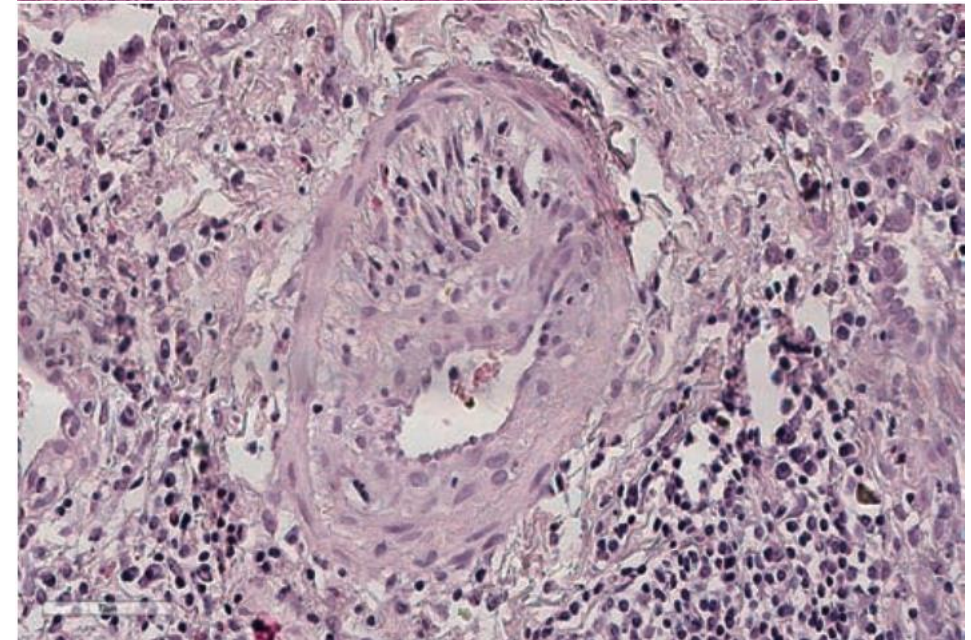
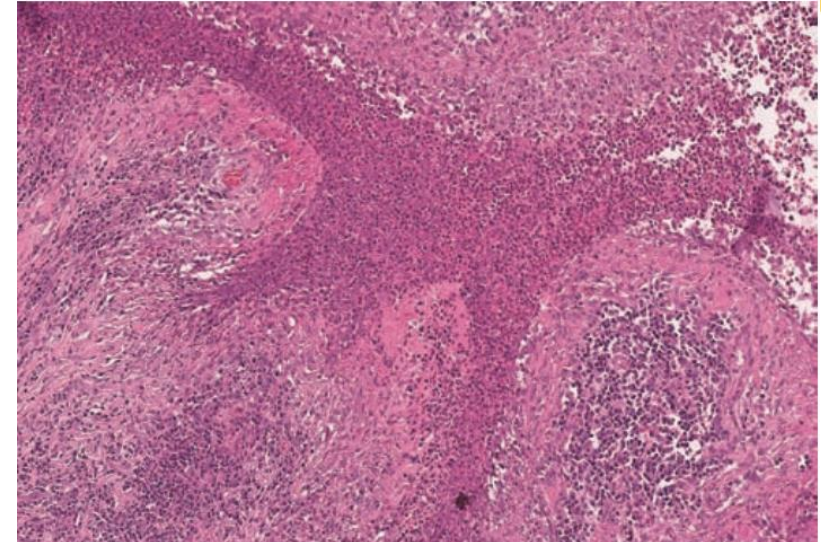
Микропрепарат:

- В области узла – участки некрозов неправильной, щелевидной или звездчатой формы. Вблизи зон некрозов и на отдалении – васкулиты мелких и средних сосудов. Встречаются участки некроза клеток инфильтратов в сосудистой стенке; экссудативные васкулиты с инфильтрацией стенки сосуда нейтрофилами, васкулиты с гранулематозным компонентом в виде частокола из эпителиоидных клеток вокруг сосуда.

Окраски по Цилю–Нильсену на кислотоустойчивые микобактерии и по Грокотту на грибки – отрицательные.

Заключение патоморфолога:

- Морфологическая картина наиболее соответствует **ГПА (Вегенера)** в сочетании с интерстициально-десквамативной пневмонией и интерстициальным фиброзом, ассоциированными с курением.



- **Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)** – аутоиммунный васкулит мелких сосудов, тесно связанный с цитоплазматическими антителами против нейтрофилов (*Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies* – ANCA), с пре-имущественным поражением верхних дыхательных путей, легких и почек.
- **Клиническая триада:** некротическое гранулематозное воспаление верхних и/или нижних дыхательных путей, некротический гломерулонефрит и аутоиммунный некротический системный васкулит (чаще мелких сосудов).
- **Этиология:** внешние триггеры + генетическая предрасположенность
- **Неспецифичные симптомы** (недомогание, миалгия, потеря массы тела и т.д.)
- **Поражение легких:** кашель, одышка, легочное кровотечение, ДН
- **Решающая роль в диагностике** принадлежит **патоморфологу**

Данный клинический случай демонстрирует значительные трудности диагностики ГПА:

- В лаборатории, где пациентка систематически обследовалась, была обнаружена **контаминация МБТ** – в среднем 3% от всех положительных культур
- Обнаружение **ложноположительных культур** может привести к **ошибочной диагностике туберкулеза**, назначению пациентам **необоснованного лечения** потенциально токсичными препаратами, излишним затратам средств системы здравоохранения и искажению эпидемиологических данных

- **Лаушкина Жанна Александровна** – ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт туберкулеза» МЗ РФ;
- **Пушкарева Елена Юрьевна** – ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт туберкулеза» МЗ РФ;
- **Медведев Сергей Анатольевич** – ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт туберкулеза» МЗ РФ;
- **Филимонов Павел Николаевич** – ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт туберкулеза» МЗ РФ;
- **Ягубкин Павел Александрович** – ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт туберкулеза» МЗ РФ

Источник: Лаушкина Ж.А., Пушкарева Е.Ю., Медведев С.А., Филимонов П.Н., Ягубкин П.А. Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера): клинический случай гипердиагностики туберкулеза легких. Пульмонология. 2022; 32 (1): 130–136. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-1-130-136

2023



Мы всегда готовы к сотрудничеству!

КОНТАКТЫ

Руководитель проекта **Шадеркина Виктория Анатольевна**

Тел.: +7 (926) 017-52-14

viktoriashade@uroweb.ru