

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

А.Е. Адамова, А.А. Таппахов, Т.К. Давыдова, Т.Е. Попова,
Ю.И. Хабарова

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ МУЛЬТИСИСТЕМНОЙ АТРОФИИ НА РАННИХ СТАДИЯХ (КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ)

DOI 10.25789/YMJ.2020.72.29

УДК 616-009.1

Исследованы литературные данные по мультисистемной атрофии (МСА), рассмотрены ее клинические особенности и приведены современные диагностические критерии данного заболевания. Представлены собственные наблюдения за пациентами с различными формами МСА, прошедшими стационарное лечение в Центре нейродегенеративных заболеваний Якутского научного центра комплексных медицинских проблем в 2019-2020 гг.

Ключевые слова: мультисистемная атрофия, вегетативная недостаточность, паркинсонизм, атаксия, двигательные расстройства, пирамидная недостаточность.

In the article the literature data on MSA, the clinical features are studied and modern diagnostic criteria for this disease are provided.

We introduce our own observations of the patients with various forms of MSA who underwent inpatient treatment at the Center for Neurodegenerative Diseases of the Yakutsk Scientific Center for Complex Medical Problems in 2019-2020.

These clinical cases have been studied with the aim to draw attention of general practitioners and neurologists to the disease onset among elderly patients and to the syndrome of autonomic insufficiency, which may be the initial manifestation of MSA, since this rare disease has a rapidly progressive course and leads to mortality. In turn, the early diagnosis of the disease contributes to timely correction of autonomic and motor disorders and ultimately increases quality and lifetime.

Keywords: multisystem atrophy, autonomic insufficiency, Parkinson disease, ataxia, motor disorders, pyramidal insufficiency.

Введение. Мультисистемная атрофия (МСА) – это редкое нейродегенеративное заболевание, характеризующееся прогрессирующей вегетативной недостаточностью (ВН), паркинсонизмом, мозжечковым и пирамидным синдромами в различных комбинациях с фатальным исходом. Заболеваемость составляет в среднем 0,6–0,7 случая на 100 тыс. населения в год, однако увеличивается с возрастом и достигает 3 случаев на 100 тыс. в год среди населения старше 50 лет [7, 10, 11]. МСА с одинаковой частотой поражает лиц обоего пола, чаще всего дебютирует в 50-60 лет и характеризуется быстрым прогрессированием с летальным исходом в течение 5-7 лет [9, 12, 14].

При МСА в 20–75% случаев моторным проявлениям заболевания предшествует продромальная стадия, которая может характеризоваться развитием ортостатической гипотензии, нейрогенных нарушений мочеис-

пускания, инспираторного стридора, эректильной дисфункции, а также нарушением поведения в фазу сна с быстрыми движениями глаз (нарушение REM-фазы сна) [10]. Заболевание характеризуется быстрым и неуклонным прогрессированием и через 5 лет после первых проявлений заболевания 60% пациентов оказываются в инвалидном кресле, а спустя 6–8 лет большинство из них stanовятся прикованы к постели [10]. К факторам неблагоприятного прогноза относят поздний возраст на момент дебюта и раннее развитие выраженной вегетативной недостаточности [8, 9, 14, 15, 16]. Наиболее частыми причинами летального исхода больных с МСА является внезапная смерть во сне, аспирационная пневмония вследствие нарушений глотания, ортостатическая гипотензия и другие причины [13].

Пациенты с МСА имеют широкий спектр нарушений вегетативной нервной системы, но наиболее характерным является поражение мочеиспускательной и сердечнососудистой систем [11]. Пациенты при развитии данных симптомов не всегда обращаются за медицинской помощью, сводя свои жалобы на возрастные изменения организма, что усложняет своевременную диагностику данного редкого нейродегенеративного заболевания. Однако именно нарушения вегетативной системы являются наиболее значимыми для пациентов с продромальной стадией МСА.

Клиническая картина МСА складывается из вегетативной недостаточности, мозжечковой атаксии и паркинсонизма. Наиболее частым и в то же время тяжелым кардиоваскулярным вегетативным нарушением является ортостатическая гипотензия, которая развивается вследствие нарушения активации симпатических вазоконстрикторных нейронов [10]. Симптоматика может быть скрытой и выражаться общей слабостью, дрожью в теле, головной болью, тошнотой, а также дискомфортом в области шеи и плеч при смене положения из горизонтального в вертикальное. При более выраженном снижении артериального давления возможны синкопальные состояния и падения. Кроме ортостатической гипотензии кардиоваскулярные нарушения в рамках вегетативной недостаточности могут проявляться артериальной гипертензией в положении лежа (особенно в ночное время), фиксированным пульсом, постпрандиальной гипотензией (гипотензией после приема пищи) [1]. При МСА могут развиваться и иные вегетативные нарушения: ослабление моторики желудочно-кишечного тракта, нарушение зрачковых реакций, терморегуляторные нарушения, ангидроз или гипергидроз, акрогипотермия [10].

Вегетативные нарушения характерны и для болезни Паркинсона, что требует проведения дифференциальной диагностики, особенно при отсутствии мозжечковых и пирамидных знаков. В

ФГБНУ ЯНЦ КМП Центр нейродегенеративных заболеваний: **АДАМОВА Алина Евгеньевна** – м.н.с., врач невролог, adalina666@yandex.ru, **ТАППАХОВ Алексей Алексеевич** – к.м.н., с.н.с.; доцент Медицинского института СВФУ им. М.К. Аммосова, врач невролог УНЛ нейропсихологический отдел. Клиники СВФУ, dralex89@mail.ru, **ДАВЫДОВА Татьяна Кимовна** – к.м.н., в.н.с.-руковод. Центра НДЗ, **ПОПОВА Татьяна Егоровна** – д.м.н., зам. директора ЯНЦ КМП, **ХАБАРОВА Юлия Ильинична** – м.н.с., зав. отделением Центра НДЗ.

то же время при МСА вегетативные нарушения развиваются на ранней стадии, могут предшествовать развитию симптомов паркинсонизма и вносят большой вклад в снижение качества жизни пациентов, чем двигательный дефицит [2].

Среди немоторных проявлений МСА значимую роль играют также расстройства дыхания. Так, почти в половине случаев немоторных проявлений на развернутой стадии МСА отмечается инспираторный стридор, возникающий вследствие дистонии голосовых связок или денервации мышц гортани, немного реже (у 40% пациентов) наблюдаются синдромы апноэ во сне как obstructивного, так и центрального генеза [1].

Для МСА характерны когнитивные и аффективные нарушения. Несмотря на то, что деменция считается исключительным признаком при МСА, следует помнить о том, что у 1/3 пациентов наблюдается умеренно выраженное снижение когнитивных функций, как правило, лобного типа. На поздних стадиях у 4,5% пациентов возможно развитие деменции [9]. Среди эмоциональных нарушений при МСА встречаются депрессия, тревожность и панические атаки [1].

Лечение МСА остается симптоматическим. Терапия ортостатической гипотензии часто достаточно сложная, вместе с тем она улучшает качество жизни больных МСА. Немедикаментозные методы включают наложение компрессионных бинтов на нижние конечности, повышение содержания соли в рационе, приподнимание головного конца кровати. Медикаментозная терапия ортостатической гипотензии включает назначение α -адреномиметиков (мидодрин), минералокортикоидов (флудрокортизон) и ингибиторов ацетилхолинэстеразы (пиридостигмин) [4]. Холинолитики периферического действия эффективны при недержании мочи, однако часто индуцируют ее задержку; десмопрессин, принятый на ночь, обеспечивает регресс никтурии. При неполном опорожнении мочевого пузыря необходима периодическая катетеризация [6]. При мозжечковых нарушениях МСА эффективного лечения в настоящее время не существует. Для снижения симптомов паркинсонизма применяются препараты леводопы в дозе до 1000 мг/сут при условии хорошей переносимости [6].

Описание клинических случаев МСА.

Клинический случай №1. Пациент И., 71 год, в возрасте 61 года начал

отмечать выраженные колебания артериального давления с 60/40 мм рт. ст. до 230/120 мм рт. ст. Гипотензивные препараты принимал нерегулярно, наблюдался с диагнозом «гипертоническая болезнь» у участкового терапевта. В 65 лет появилось недержание мочи, однако особого внимания на мочевые расстройства не обращал. Заметное ухудшение на 7-й год болезни в возрасте 68 лет: из-за недержания мочи начал носить памперсы, присоединились замедленность в движениях, шаткость при ходьбе с периодическими падениями. Пациента также беспокоила выраженная общая слабость и несистемное головокружение, которые регрессировали в положении лежа. Семейный анамнез по двигательным нарушениям не отягощен.

На специализированный прием к неврологу-паркинсологу в Центр экстрапирамидных расстройств и ботулинотерапии Клиники Северо-Восточного федерального университета им. М.К. Аммосова обратился на 8-й год своего заболевания. При осмотре выявлен симметричный акинетико-ригидный синдром, признаки мозжечковой атаксии. Проба на ортостатическую гипотензию выявила снижение АД с 130/80 мм рт. ст. (в положении лежа) до 90/60 мм рт. ст. (через 3 мин в вертикальном положении).

Тесты на когнитивные функции в пределах нормы, за исключением легкого снижения фонетической речевой активности. HADS – 5/5 (в норме).

Пациент для дальнейшего обследования госпитализирован в Центр нейродегенеративных заболеваний Якутского научного центра комплексных медицинских проблем (ЯНЦ КМП).

Суточное мониторирование артериального давления выявило эпизоды снижения АД в утренние и дневные часы с минимальным значением до 75/53 мм рт. ст. и ночную гипертензию до 210/103 мм рт. ст.

МРТ головного мозга выявила диффузную атрофию коры головного мозга и мозжечка.

Учитывая вегетативную недостаточность, акинетико-ригидный синдром, мозжечковые знаки и характерные изменения, выявленные на МРТ-исследовании головного мозга, пациенту выставлен диагноз мультисистемная атрофия, синдром Шая-Драйжера.

При выписке рекомендован прием α -адреномиметика (мидодрина) под контролем невролога по месту жительства, а также симптоматическая терапия.

Клинический случай №2. Пациент

П., 61 год, госпитализирован в Центр нейродегенеративных заболеваний ЯНЦ КМП с жалобами на замедленность и скованность в движениях, выраженную тревогу, невозможность спать лежа ввиду выраженной тревоги, частые мочеиспускания и запоры.

Из анамнеза заболевания известно, что с 58 лет начал отмечать шаткость при ходьбе, частое мочеиспускание, запоры, несистемное головокружение и быструю утомляемость. В течение последующих двух лет наблюдался у терапевта с хроническими запорами и у невролога с диагнозом дисциркуляторная энцефалопатия. Симптоматика медленно нарастала. Семейный анамнез не отягощен. В возрасте 61 года присоединилась замедленность и скованность в движениях, ввиду чего выставлен диагноз сосудистый паркинсонизм, назначен прамипексол в суточной дозе 0,75 мг без эффекта. Нейропсихологические тесты: MoCA – 24 балла (признаки умеренного когнитивного расстройства), HADS – тревога – 6, депрессия – 18 баллов (выраженные клинические данные депрессии).

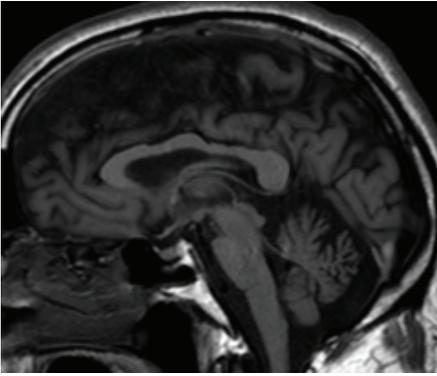
В неврологическом статусе выявлен двусторонний симметричный акинетико-ригидный синдром, пирамидная недостаточность (в виде гиперрефлексии и патологических экстензорных знаков), легкие мозжечковые симптомы (интенция при выполнении пальце-носовой и колена-пяточной проб) и тазовые нарушения в виде частого мочеиспускания с эпизодами недержания мочи. Ортостатическая проба клинически значимого снижения АД не зафиксировала.

На МРТ головного мозга выявлены характерные для МСА изменения (рисунк).

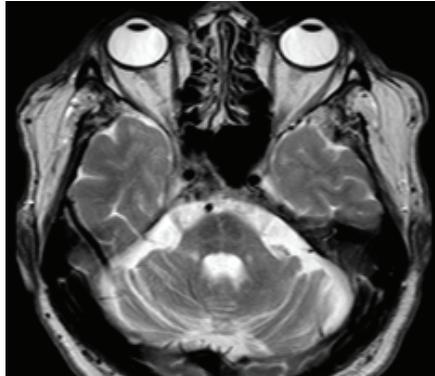
Пациенту назначен препарат леводопа / карбидопа с титрованием до 750 мг + 75 мг / сут, на фоне чего значительно снизились проявления акинетико-ригидного синдрома. Кроме того, назначен буспирон в дозе 10 мг/сут для купирования тревоги.

Таким образом, учитывая превалирование в клинической картине симметричного акинетико-ригидного синдрома, наличие пирамидной недостаточности, раннее развитие симптомов вегетативной недостаточности, положительный ответ на леводопатерапию, пациенту выставлен диагноз мультисистемная атрофия, нигростриарный вариант.

Клинический случай №3. Пациент Н., 59 лет, госпитализирован в Центр нейродегенеративных заболеваний ЯНЦ КМП с жалобами на изменение



А



Б

МРТ головного мозга пациента П. Определяется атрофия червя мозжечка и моста на сагиттальных срезах (А), атрофия полушарий мозжечка с расширением борозд, полости четвертого желудочка и атрофия моста с формированием симптома «креста» (Б)

речи, шаткость и неустойчивость при ходьбе, поперхивание при приеме жидкой пищи, частое мочеиспускание с эпизодами недержания мочи, прерывистый сон ввиду частых мочеиспусканий.

Началось заболевание в 57 лет с изменения речи, голоса, поперхиваний при приеме пищи и неустойчивости походки. В 58 лет развилась шаткость при ходьбе с падениями, присоединились частые мочеиспускания, эпизоды недержания мочи. Ввиду наличия мозжечковой атаксии пациенту был исключен диагноз спиноцереbellлярной атаксии 1-го типа.

В неврологическом статусе выявлены: признаки стато-локомоторной атаксии, дисфония, дисфагия, дизартрия, тазовые нарушения по типу не-

держания. Ортостатическая проба клинически значимого снижения АД не зафиксировала.

Проведены нейропсихологические тесты: MoCA – 22 балла (признаки умеренного когнитивного расстройства), HADS – 6/4 (в норме).

При МРТ головного мозга выявлены признаки атрофии мозжечка и моста с формированием симптома «креста».

Учитывая превалирование мозжечковой симптоматики, наличие вегетативных нарушений, характерные МРТ-признаки, пациенту выставлен диагноз мультисистемная атрофия, оливопонтocerebellлярный тип.

Описанные нами клинические случаи демонстрируют необходимость тщательного наблюдения и обследования пациентов с вегетативными нару-

шениями. Во всех трех случаях кардиоваскулярные и тазовые расстройства предшествовали установке диагноза МСА. В то же время следует помнить, что для диагноза МСА необходимо наличие не только вегетативной недостаточности, но и мозжечковой атаксии и/или паркинсонизма (таблица) [10].

Заключение. Таким образом, быстро прогрессирующие и трудно поддающиеся лечению симптомы вегетативной недостаточности могут быть начальными проявлениями МСА. К сожалению, лечение данного заболевания остается симптоматическим, однако своевременное начало терапии может несколько улучшить качество жизни пациентов.

Литература

Валикова Т.А. Мультисистемная атрофия: клинические проявления, вопросы этиопатогенеза / Т.А. Валикова, Н.В. Пугаченко, Е.С. Королёва // Научный и учебный процесс: методич. семинар – 2010. – №4. – С. 100-106.

Valikova T.A. Multisystem atrophy: clinical manifestations, pathogenesis questions / T.A. Valikova, N.V. Pugachenko, Ye.S. Korolyeva // Scientific and educational process: methodological seminar. – 2010. – Vol. 4. – P. 100-106 (in Russ).

2. Дифференциальная диагностика мультисистемной атрофии и эссенциального тремора с болезнью Паркинсона (клинические наблюдения) / А.А. Таппахов, Т.Я. Николаева, А.Д. Алексеева [и др.] // Якутский медицинский журнал. – 2016. – №2 (14). – С. 90-93.

Differential diagnosis of multisystem atrophy and essential tremor with Parkinson's disease (clinical cases) / A.A. Tappakhov, T.Ya. Nikolaeva, A.D. Alekseeva [et al.] // Yakut Medical Journal. – 2016. – Vol. 2 (14). – P. 90-93 (in Russ).

3. Костин А.А. Мультисистемная атрофия. Урологические особенности / А.А. Костин, Е.С. Коршунова // Мат-лы 2-й науч.-практич. конф. урологов Северо-Западного федерального округа РФ. – 2016. – №6. – С. 61-62.

Kostin A.A. Multisystem atrophy. Urological features / A.A. Kostin, E.S. Korshunova // Materials of the 2nd scientific-practical conference of urologists of the North-West Federal District of the Russian Federation - 2016 – Vol. 6. – P. 61-62 (in Russ).

4. Левин О.С. Болезнь Паркинсона / О.С. Левин, Н.В. Федорова. – М.: МЕДпресс-информ. – 2012. – С. 213-234

O.S. Levin. Parkinson's disease / Levin O.S., Fedorova N.V. – M.: MEDpress-inform. – 2012. – P. 213-234 (in Russ).

5. Мартемьянова Е.О. Методы диагностики МСА на ранних стадиях / Е.О. Мартемьянова // Психиатрия и нейронауки. – 2018.

Martemyanova E.O. Methods for diagnosing MSA in early stages / E.O. Martemyanova // Psychiatry and Neurosciences. – 2018. (in Russ).

6. Мультисистемная атрофия мозга как наиболее вероятный диагноз у больного шестидесяти лет с паркинсоническим синдромом десятилетней давности / Р.В. Симанов, С.К. Ефтушенко, В.А. Симонян [и др.] // Международный неврологич. журнал - 2012 - №5(51). – С. 86-90.

Диагностические критерии мультисистемной атрофии (по Fanciulli A., Wenning G., 2015)

Категория	Признак
Достоверная МСА	Посмертное обнаружение: 1) многочисленного α - синуклеина; 2) нейродегенеративных изменений в стрионигральной и оливопонтocerebellлярной областях
Вероятная МСА	Спорадическое прогрессирующее заболевание (начало после 30 лет), которое характеризуется вегетативной недостаточностью, включая недержание мочи (с эректильной дисфункцией у мужчин) или ортостатическим \downarrow снижением артериального давления не менее чем на 30 мм рт.ст. систолического или 15 мм рт.ст. диастолического через 3 минуты стояния плюс одно из следующего: 1) паркинсонизм с плохой реакцией на леводопу (тип MSA-P – паркинсонический), 2) мозжечковый синдром (тип MSA-C – оливопонтocerebellлярный)
Поддерживающие критерии	Дистония мышц области головы и шеи; непропорциональный антеколлиз; согнутый позвоночник (вперед, в стороны или оба); контрактуры рук или ног; дыхательные вздохи; тяжелая дисфония; тяжелая дизартрия; новый или усиленный храп; похолодание рук и ног; недержание мочи при эмоциональных реакциях (смехе или плаче); постуральный или кинетический тремор
Нехарактерные признаки	Тремор покоя по типу «катания пилы»; клинически значимая нейропатия; галлюцинации, не вызванные лекарствами; начало после 75 лет; положительный семейный анамнез; деменция (в соответствии с критериями DSM-IV); изменения белого вещества головного мозга, характерные признаки рассеянного склероза

Multiple system atrophy of brain as most probable diagnosis in 60-year old patients with Parkinson syndrome of 10-year period / R.V. Simonov, S.K. Yevtushenko, V.A. Simonyan [et al.] // International Neurological Journal – 2012 – Vol.5 (51). – P. 86-90 (in Russ).

7. Современные представления о мультисистемной атрофии / М.В. Ершова, Д.Р. Ахмадуллина, Е.Ю. Федотова [и др.] // Nervous diseases – 2018 - №4. – С. 3-13.

Contemporary Concept of Multiple System Atrophy // M.V. Ershova, D.R. Akhmadullina, E.Yu. Fedotova [et al.] // Nervous diseases. – 2018 – Vol. 4. – P. 3-13 (in Russ).

8. Clinical features and natural history of multiple system atrophy. The analysis of 100 cases / G. Wenning, Y. Ben Shlomo, M. Magalhaes [et al.] // Brain. – 1994. – Vol. 117(Pt 4). – P. 835-845.

9. European Multiple System Atrophy Study

Group. The natural history of multiple system atrophy: a prospective European cohort study / G.K. Wenning, F. Geser, F. Krismer [et al.] // The Lancet. Neurology. – 2013. – Vol. 12(3). – P. 264-274.

10. Fanciulli A. Multiple system atrophy / A. Fanciulli, G. Wenning. // The New England Journal of Medicine. – 2015. – Vol. 372(3). – P. 249-263.

11. Krismer F. Multisystem atrophy: insights into a rare and debilitating motor disorder / F. Krismer, G. Wenning // Nature Reviews. Neurology. – 2017. – Vol. 13(4). – P. 232-243.

12. MSA-SG. Presentation, diagnosis, and management of multiple system atrophy in Europe: final analysis of the European multiple system atrophy registry / M. Köllensperger, F. Geser, J. Ndayisaba [et al.] // Movement Disorders. – 2010. – Vol. 25(15). – P. 2604-2612.

13. Multiple system atrophy / G. Wenning, C. Colosimo, F. Geser [et al.] // The Lancet. Neurology. – 2004. – Vol. 3(2). – P. 93-103.

14. Natural history of multiple system atrophy in the USA: a prospective cohort study / P. Low, S. Reich, J. Jankovic [et al.] // The Lancet. Neurology. – 2015. – Vol. 14(7). – P. 710-719.

15. Progression and prognosis in multiple system atrophy. An analysis of 230 Japanese patients / H. Watanabe, Y. Saito, S. Terao [et al.] // Brain. – 2002. – Vol. 125(Pt 5). – P. 1070-1083.

16. Survival of patients with pathologically proven multiple system atrophy: a meta-analysis / Y. Ben-Shlomo, G. Wenning, F. Tison [et al.] // Neurology. – 1997. – Vol. 48(2). – P. 384-393.

17. When DLB, PD, and PSP masquerade as MSA: an autopsy study of 134 patients / S. Koga, N. Aoki, R. Uitti [et al.] // Neurology. – 2015. – Vol. 85(5). – P. 404-412.

А.С. Асекритова, Э.А. Емельянова, А.П. Далбараева

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭОЗИНОФИЛЬНОГО ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИТОМ: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

DOI 10.25789/YMJ.2020.72.30

УДК 616.13-002.77-07-08

В статье представлен клинический случай эозинофильного гранулематоза с полиангиитом (синдром Чарджа-Стросса), диагностированного впервые у 27-летнего мужчины с бронхиальной астмой, периферической гиперэозинофилией и вовлечением желудочно-кишечного тракта. Ретроспективный анализ течения болезни наглядно демонстрирует трудности диагностики этого клинического состояния. В данном клиническом случае диагноз был выставлен спустя 1,5-2 года с момента появления первых проявлений заболевания, во втором периоде развития болезни, на основании классификационных критериев болезни, выявленных у пациента: бронхиальная астма, риносинусопатия, легочные инфильтраты, гастроэнтероколит и гиперэозинофилия, несмотря на отсутствие биологических маркеров васкулита. Этот синдром редко встречается в клинической практике, однако врачи различных специальностей должны помнить о возможности его выявления у своих пациентов.

Ключевые слова: синдром Чарджа-Стросса, эозинофильный гранулематоз с полиангиитом, EGPA, ANCA-ассоциированные васкулиты, бронхиальная астма.

The article presents a clinical case of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome), which was diagnosed for the first time in a 27-year-old man with bronchial asthma, eosinophilia, and gastrointestinal tract involvement. A retrospective analysis of the disease demonstrates the difficulties in diagnosing this disease. In this clinical case, the diagnosis was made 1.5-2 years after the onset of the first manifestations of the disease, in the second period of the development of the disease, based on the symptoms of the disease that were identified in the patient: bronchial asthma, rhinosinusopathy, pulmonary infiltrates, hypereosinophilia, despite the absence of biological markers of vasculitis. This syndrome is infrequently in clinical practice; however, doctors of various specialties should be aware of identifying this syndrome in their patients.

Keywords: Churg-Strauss syndrome, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, EGPA, Anti-neutrophil cytoplasm antibody (ANCA)-associated vasculitis, bronchial asthma.

Введение. Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (EGPA) (ранее синдром Чарджа-Стросса) впервые был описан в 1951 г. J.Churg и L.Strauss. Они представили триаду гистопатологических признаков: некротизирующий васкулит, эозинофильную инфильтрацию тканей и внесосудистые гранулемы, на аутопсии 13 пациентов со сходной клинической симптоматикой: тяже-

лая бронхиальная астма, лихорадка, эозинофилия, сердечная и почечная недостаточность, периферическая нейропатия [1,2,6].

В настоящее время заболевание признано одной из форм васкулита, ассоциированного с антителами против нейтрофильной цитоплазмы (ANCA), характеризующегося эозинофильным гранулематозным воспалением и сосудистым васкулитом малого и среднего размера, связанного с астмой и эозинофилией [3-5].

В зависимости от географических регионов и применяемых критериев ежегодная заболеваемость и распространенность EGPA составляет 0,9-2,4 и 10,7-17,8% на миллион населения соответственно. Мужчины и женщи-

ны болеют одинаково часто. Средний возраст начала заболевания 38-49 лет [1,2,4,6].

Патогенез EGPA до сих пор до конца неизвестен, и нет стандартной терапии, основанной на результатах клинических исследований [3-7]. Пациенты с EGPA изначально, как правило, обращаются к терапевтам и врачам общей практики с клинической симптоматикой поражения одного или нескольких внутренних органов. Полиорганные поражения многих органов и систем в течение длительного времени могут протекать под маской других нозологий, представляя значительные трудности в диагностике истинного заболевания [1,2,6].

Редкая встречаемость этой патоло-

Медицинский институт СВФУ им. М.К. Аммосова, г. Якутск: **АСЕКРИТОВА Александра Степановна** – к.м.н., доцент, aleksaykt@mail.ru, **ЕМЕЛЬЯНОВА Эльвира Андреевна** – к.м.н., доцент, elviraemelyanova03@mail.ru, **ДАЛБАРАЕВА Алёна Петровна** – ординатор, alyona_petrovna@mail.ru