

**Е.Д. Егудина**<sup>1</sup>, д-р мед. наук, профессор, руководитель образовательного центра,

**С.А. Триполка**<sup>2</sup>, канд. мед. наук, доцент, врач-ревматолог,

**Е.А. Дядык**<sup>3</sup>, д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой патологической и топографической анатомии

<sup>1</sup> Институт ревматологии, г. Киев

<sup>2</sup> КНП Харьковского областного совета «Областная клиническая больница», г. Харьков,

<sup>3</sup> Национальный университет охраны здоровья Украины имени П.Л. Шупика



Е.Д. Егудина



С.А. Триполка



Е.А. Дядык

## Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом и IgG<sub>4</sub>-ассоциированное заболевание – две стороны одной медали

### Введение

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА), ранее называвшийся синдромом Чарга–Стросса, представляет собой редкое системное заболевание, гистопатологически характеризующееся эозинофильной инфильтрацией, внесосудистыми гранулемами и некротическим васкулитом с преимущественным поражением сосудов малого и среднего калибра [5]. Исследования, в которых описаны эпидемиологические и демографические особенности ЭГПА, показали уровень распространенности заболевания 2–22,3 на 1 млн и годовой уровень заболеваемости 0,5–3,7 на 1 млн, пики заболеваемости приходятся на возраст от 30 до 40 или от 55 до 64 лет [4].

Клинические проявления ЭГПА включают тяжелую астму, аллергический ринит, эозинофилию в крови и тканях, поражение сердца, желудочно-кишечного тракта, кожи, почек и периферической нервной системы. ЭГПА классически считается Th2-опосредованным заболеванием и васкулитом, ассоциированным с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА), которые обнаруживаются у 30–40% пациентов с ЭГПА [12]. Однако точный диагноз ЭГПА часто затруднен из-за сходных или частично совпадающих клинических

проявлений с хронической эозинофильной пневмонией, гиперэозинофильным синдромом, другими первичными системными васкулитами и гипер-IgG<sub>4</sub>-синдромом [7].

IgG<sub>4</sub>-ассоциированное заболевание (IgG<sub>4</sub>-АЗ) представляет собой системное иммуноопосредованное фибровоспалительное состояние, протекающее с вовлечением нескольких органов и характеризующееся заметно повышенным уровнем сывороточного IgG<sub>4</sub>, лимфо-плазмоцитарной инфильтрацией с обильными IgG<sub>4</sub>-положительными плазматическими, сториформным фиброзом и облитерирующим флебитом [6].

Следует отметить, что клинические данные показывают повышенный уровень сывороточного IgG<sub>4</sub> и/или повышенное соотношение сывороточных IgG<sub>4</sub>/IgG у пациентов с активным ЭГПА. Увеличение количества IgG<sub>4</sub>-положительных плазматических клеток также было обнаружено в биоптатах тканей пациентов с ЭГПА [7]. Сходство между этими двумя заболеваниями часто приводит к диагностической дилемме при проведении дифференциальной диагностики.

В этой статье описывается клинический случай пациентки с ЭГПА с опухолевидным поражением перикарда, аналогичным для IgG<sub>4</sub>-АЗ, и обсуждаются сходства и ключевые различия между этими двумя