

## I. Ю. Ватанська, О. С. Оленицька, Т. І. Степаненко, І. П. Стрекозова, Ю. О. Ватанська ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА: ВИПАДОК РАННЬОЇ ДІАГНОСТИКИ

ГЗ «Луганський державний медичний університет»  
Луганська обласна клінічна лікарня

### ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА: СЛУЧАЙ РАННЬОЇ ДІАГНОСТИКИ

*И. Ю. Ватанская, Е. С. Оленицкая, Т. И. Степаненко,  
И. П. Стрекозова, Ю. О. Ватанская*

#### Резюме

Гранулематоз Вегенера (ГВ) — редкое системное заболевание неизвестной этиологии. Гистопатологически характеризуется гранулематозно-некротическим системным васкулитом, наиболее часто вовлекающим верхние и нижние дыхательные пути с дальнейшим поражением легких. Дебют ГВ в большинстве случаев отличается неспецифичностью клинической картины и сложностью своевременной диагностики, что ведет к задержке необходимого лечения и ухудшению прогноза.

Представлен случай ГВ, вызвавший значительные сложности в диагностике на начальном этапе развития болезни. Диагноз был установлен на основании присутствия двух из четырех диагностических критериев, принятых Американской коллегией ревматологов (1990) — наличие плотного инфильтрата в легких и микрогематурии, а также положительного результата исследования содержания антинейтрофильных цитоплазматических антител (ANCA) к протеиназе-3.

**Ключевые слова:** системные васкулиты, гранулематоз Вегенера, диагностика.

Укр. пульмонол. журнал. 2014, № 1, С. 69–72.

*Ватанська Ірина Юріївна  
ДЗ "Луганський державний медичний університет"  
Кафедра внутрішньої медицини  
Доцент, кандидат медичних наук  
кв. Оборони Луганська, 1г, 91045, м. Луганськ  
Тел./факс: 38 064 258-09-79, моб.: +3805093246456, doktor\_vatanskaya@ukr.net*

### WEGENER'S GRANULOMATOSIS: CASE OF EARLY DIAGNOSTICS

*I. Yu. Vatanskaya, O. S. Olenitskaya, T. I. Stepanenko,  
I. P. Strekozova, Yu. O. Vatanskaya*

#### Abstract

Wegener's granulomatosis (WG) — a rare systemic disease of unknown etiology. Histopathologically the disease is characterized by granulomatous necrotizing systemic vasculitis, most often involving the upper and lower airways with further lung damage. Clinical debut of WG in most cases is nonspecific. Timely diagnostics is very complex, leading to a delay of treatment and poor prognosis. The case of GW, which caused considerable difficulties in diagnosis at an early stage, was presented in current report. The diagnosis was established based on the presence of two out of four criteria of American college of rheumatologists (1990): presence of dense infiltrate in the lung and haematuria, as well as positive proteinase-3 anti-neutrophilic cytoplasmatic antibodies (ANCA) test.

**Key words:** systemic vasculitis, Wegener's granulomatosis, diagnostics.

Ukr. Pulmonol. J. 2014; 1: 69–72.

*Iryna Yu. Vatanska  
State Institution "Lugansk State Medical University"  
Chair of Internal Medicine  
PhD, Assistant Professor  
Block of Oborony Luganska, 1g, 91045, Lugansk, Ukraine  
Tel/fax: 380642580979, cell: +380509324645, doktor\_vatanskaya@ukr.net*

Гранулематоз Вегенера (ГВ) — рідкісне системне захворювання невідомої етіології, гістопатологічно характеризується гранулематозно-некротичним системним васкулітом, найбільш частим залучанням верхніх і нижніх дихальних шляхів з подальшим ураженням легень на різних стадіях захворювання у більшості пацієнтів. У патологічний процес можуть бути залучені й інші органи й системи: нирки, органи зору, центральна нервова система і т.д. [ 1]. Перший опис ГВ відноситься до 1931 року. Н. Klinger і F. Wegener (1936, 1939) виділили захворювання як самостійний синдром з характерною тріадою ознак: некротизуючий гранулематозний васкуліт, гломерулонефрит, системний некротизуючий васкуліт з ураженням артерій дрібного калібру і венозного русла [2].

Незважаючи на те, що клінічні прояви захворювання добре описані в літературі, виникає чимало труднощів при ранній його діагностиці, що пов'язано з недостатнім

знанням ранніх симптомів і відсутністю у лікарів настороженості щодо захворювання. ГВ відноситься до числа відносно рідкісних захворювань, проте останнім часом відзначена тенденція до збільшення поширеності. ГВ може виникати в будь-якому віці, частіше у віці 25–55 років, удвічі частіше у чоловіків, ніж у жінок. Поширеність ГВ в Європейських країнах — 5 на 100 000 населення [7]. Складне питання і про причини розвитку ГВ і первинних системних васкулітів в цілому. У найзагальнішому вигляді механізм виникнення ГВ, як і будь-якого васкуліту, пояснюють імунної дисфункцією, коли клітини імунної системи організму і вироблені ними агресивні речовини починають атакувати власні тканини і органи. У свою чергу, таку аутоагресію можуть викликати різноманітні чинники. Велике значення мають інфекції як гострі, так і хронічні. В даний час ГВ розглядають як системний васкуліт з переважним ураженням судин дрібного калібру.

Діагноз ГВ виставляється з використанням критеріїв Американської колегії ревматологів, що дозволяє відокремити це захворювання від інших форм васкулітів. Для постановки діагнозу необхідна наявність у хворого двох ознак з чотирьох: ознаки ураження верхніх дихальних

шляхів, виразки слизової рота, наявність інфільтратів або порожнин на рентгенограмах легенів, сечовий синдром у вигляді мікрогематурії або еритроцитарних циліндрів, гістологічні зміни у вигляді грануломатозного запалення стінок артерій, артеріол або в периваскулярному просторі в біоптаті [4, 8]. В основі ГВ лежить порушення клітинного та гуморального імунітету; формування антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл (ANCA), розвиток ДВЗ-синдрому, порушення мікроциркуляції. Утворення ANCA — характерна ознака ГВ, використовується для ранньої діагностики ГВ, тому що чутливість і специфічність цього тесту при ГВ перевищує 70 %. На підставі цього факту ГВ відносять до числа так званих ANCA-васкулітів. Виділяють декілька підтипів ANCA, найбільш характерним для ГВ є виявлення ANCA до протейнази-3.

У дебюті захворювання найчастіша ознака — ураження верхніх дихальних шляхів. У розгорнутій стадії виникає у 90–94 % хворих і характеризується затягим ринітом з гнійно-геморагічними виділеннями, виразкою слизової оболонки носа. Можливе формування сідлоподібної деформації носа за рахунок деструкції кісткових і хрящових структур носа в ході запального процесу. Крім риніту можуть бути патологічні зміни в трахеї, додаткових пазухах носа, порожнині рота, гортані з наступним формуванням гранульом. При об'єктивному дослідженні в порожнині носа слизова оболонка різко набрякла, гіперемована, не скорочується під дією адреналіну, дихання через ніс утруднене, як правило, є гнійні виділення з носа, носові кровотечі, виразкові зміни слизової оболонки [2, 9]. Ураження легень спостерігається на різних стадіях захворювання у значній кількості (до 90 %) пацієнтів, характеризується утворенням легеневих інфільтратів, в 33 % випадків супроводжується кровохарканням [1,5]. Прогресування хвороби і залучення в процес бронхів, легенів приводить до лихоманки, болісного кашлю, кровохаркання, болів у грудній клітці, задишки.

Залежно від ураження нирок виділяють генералізовану і обмежену форми ГВ. У дебюті захворювання гломерулонефрит спостерігають у 11–18 %, а в розгорнутій стадії — у 77–85 % хворих. Ураження нирок, перш за все, виявляється сечовим синдромом (гематурія, протеїнурія, циліндрурія). При відсутності лікування у пацієнтів швидко (в середньому протягом 5 місяців) розвивається хронічна ниркова недостатність (ХНН), яка найбільш часто і стає причиною смерті. Навіть на тлі адекватної терапії ХНН, що вимагає гемодіалізу або пересадки нирок, розвивається більш ніж у 30 % хворих. Ураження очей виникає у 28–58 % хворих, у 6–8 % — в дебюті хвороби. У 8 % хворих ураження очей призводить до сліпоти [10]. Псевдопухлина орбіти — один із характерних симптомів ГВ — необхідно диференціювати з інфекційними захворюваннями, злоякісними і доброякісними новоутвореннями. Також у пацієнтів може відзначатися суглобовий синдром (артралгії, мігруючий поліартрит дрібних і великих суглобів без деструкції — у 32–53 % хворих у дебюті і у 67–76 % у процесі розвитку хвороби), міалгії, лихоманка, схуднення, ураження шкіри (у вигляді пурпури, папульозного, везикульозного висипу), ураження нервової системи (мононеврит, рідше дистальна, симетрична полінейропатія спостерігаються у 22–50 % хворих), ураження

серця (міокардит, аритмії, перикардит, коронарит, здатний призвести до виникнення інфаркту міокарда, спостерігаються у 30 % хворих), а також геморагічний цистит, що може бути як наслідком терапії циклофосфамідом, так і виникати в результаті некротизуючого васкуліту судин сечового міхура [6]. Хворих також турбують неспецифічні симптоми: головний біль, втрата апетиту, різко виражена слабкість і лихоманка (підвищення температури вище 38°C). Характерні зміни лабораторних показників: нормохромна анемія, тромбоцитоз, нейтрофільний лейкоцитоз, прискорення ШОЕ, підвищення рівня СРБ. У 50–70 % пацієнтів можливо виявити ANCA, які є також і чинником несприятливого прогнозу захворювання. Приблизно у кожного другого пацієнта може бути виявлений ревматоїдний фактор (РФ), що є неспецифічним маркером активності ГВ. Рівень сироваткових Іg, як правило, в межах норми, підвищення вмісту ЦВК, гіпокомплементація, поява антитіл до мембрани клубочків не характерно [11].

Для класичної картини гранулематоза Вегенера характерна тріада ознак: ураження верхніх дихальних шляхів, легенів і нирок. Часто на перший план виступає симптоматика хронічного риносинуситу, але протизапальна терапія, що звичайно застосовується при лікуванні гострих ринітів і синуситів, не дає ефекту. Тому до уточнення клінічного діагнозу хворі нерідко звертаються до фахівців різного профілю. Тільки у 50 % хворих ГВ діагностується в перші 3–6 місяців від початку хвороби, а у 7 % — це захворювання не діагностується навіть протягом 5–16 років від появи перших клінічних симптомів [4, 12]. Вирішальне значення для постановки даного діагнозу має біопсія.

Згідно з літературними даними, летальність при ГВ зараз залишається високою. Найбільш часті причини летальних результатів — інтеркурентні інфекції, дихальна та ниркова недостатність, серцево-судинні катастрофи, злоякісні новоутворення (рак сечового міхура). Це обумовлює необхідність своєчасної діагностики захворювання з подальшим раннім призначенням агресивної терапії до розвитку незворотнього ураження життєво важливих органів. ГВ необхідно запідозрити у всіх хворих з лихоманкою, схудненням і ознаками поліорганної поразки (верхніх дихальних шляхів, легенів, сечовий синдром, судинна пурпура, мононеврит). При адекватній терапії ГВ п'ятирічна виживаність становить більше 65 % [3, 12].

Виділяють 4 стадії хвороби:

I (риногенний гранулематоз) — гнійно-некротичний, виразково-некротичний риносинусит, назофарингіт, ларингіт, деструкція кісткової і хрящової тканини носової перетинки і очниць;

II (легенева) — поширення некротизуючого васкуліту на легеневу тканину з формуванням гранульом, порожнин і вторинного запалення;

III (генералізоване ураження) — генералізація процесу із залученням в патологічний процес легень, нирок, серцево-судинної системи, суглобів, шкіри, слизових оболонок, травного тракту;

IV (термінальна) — розвиток ниркової та дихальної недостатності, що призводять до загибелі хворого.

Розрізняють генералізований (з ураженням нирок) і лімітований (без ураження нирок) варіанти перебігу хво-

роби. Оскільки виявлення системного некротизуючого васкуліту у III і IV стадіях асоційоване з високою смертністю навіть при адекватному лікуванні, надзвичайно актуальним є його рання діагностика.

Представляємо випадок ранньої діагностики генералізованої форми гранулематоза Вегенера.

Хвора В., 62 років, пенсіонерка, перебувала на стаціонарному лікуванні в пульмонологічному і ревматологічному відділеннях Луганської обласної клінічної лікарні з 21.03.13 по 06.04.2013 р.

При надходженні до стаціонару були скарги на підвищення температури тіла до субфебрильних цифр протягом доби, кашель з мізерною слизовою мокротою з прожилками крові, болі в нижніх відділах грудної клітки при диханні, більше праворуч, стомлюваність, загальну слабкість, зниження слуху, втрату у вазі тіла до 2 кг за час хвороби.

З анамнезу: раніше по легеневій патології не спостерігалася. 18.02.13 захворіла гостро: підвищилася температура до 38°C, з'явилися болі і першіння в горлі, сухий кашель. Був викликаний дільничний лікар, призначено лікування (антибактеріальна, протизапальна терапія), поліпшення не відзначала. При рентгенографії органів грудної клітини була виявлена інфільтрація середньої частки правої легені, II категорія, ГДН 0 ст. госпіталізована в терапевтичне відділення за місцем проживання. Через 2 тижні від початку захворювання на тлі антибактеріальної (гатифлоксацин, цефтріаксон, амікацин), протизапальною і дезінтоксикаційної терапії приєдналося кровохаркання і зниження слуху, яке було розцінено як побічний ефект від призначення амікацину. Протягом 3 тижнів лікувалася в терапевтичному відділенні за місцем проживання, без поліпшення. Самостійно звернулася до Луганського обласного онкологічного диспансеру, була госпіталізована і обстежена у відділенні торакальної хірургії. Діагноз пухлинного ураження легень виключений. Виставлений діагноз позалікарняної правобічної пневмонії середньої частки, затяжний перебіг. ГДН 0-1 ст. Супутній діагноз: Медикаментозна алергія на димедрол.

Для подальшого лікування та обстеження госпіталізована до пульмонологічного відділення обласної лікарні.

Перенесені хвороби: застудні захворювання, апендектомія, ковзаюча грижа діафрагми, кіфосколіоз. Спадковий анамнез не обтяжений. Алергологічний анамнез: відзначає непереносимість димедролу. При надходженні загальний стан середньотяжкий. Блідість шкіряних покривів. Зниженого харчування. Кіфосколіоз. У легенях на тлі ослабленого жорсткого дихання праворуч вислуховуються поодинокі вологі хрипи, ЧДР 20 за 1 хв. Тони серця ясні, ритмічні, ЧСС — 98 за 1 хв., АТ 100/70 мм рт. ст. Сатурація крові киснем 94 %. Живіт втягнутий, при пальпації безболісний. Нижній край печінки визначався по краю реберної дуги. Селезінка не збільшена. Симптом постукування негативний з обох боків. Фізіологічні відправлення не порушені. Периферичні набряки відсутні.

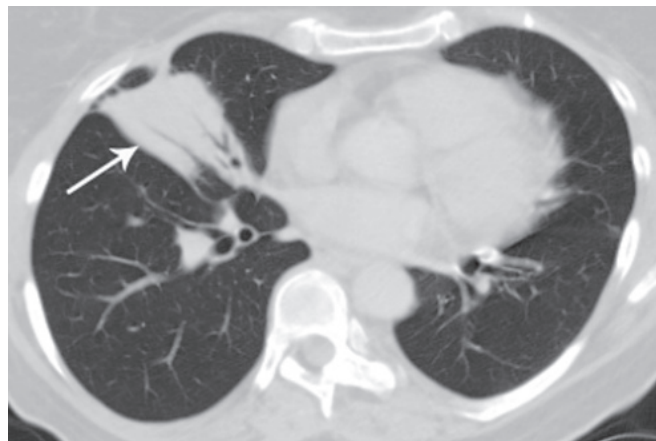
Аналіз крові клінічний: Ер . —  $3,83 \times 10^{12}$  / л , Нв — 99 г / л , ц.п. — 0,77, Л. —  $22,4 \times 10^9$  / л , п — 5 % , с — 78 % , е — 1% , л — 6 % , м — 10 % , ШОЕ — 57 мм / год. У динаміці: Л. —  $21,0 \times 10^9$  / л , Нв — 85 г / л , ШОЕ — 50 мм / год.

Аналіз крові біохімічний: загальний білірубін — 4,6 мкмоль / л , сечовина — 12,5 ммоль / л , креатинін — 191,2 мкмоль / л , АЛТ — 0,25 мкмоль / ( мл × год ) ,  $K^+$  — 3,8 ммоль / л ,  $Na^+$  — 140 ммоль / л , глюкоза — 5,1 ммоль / л , глікозильований гемоглобін — 5,7 % . Протромбіновий індекс — 78 % , фібриноген — 6,22 г / л . Зниження рівня загального білка до 57 г / л , підвищення рівня С- реактивного протеїну > 0,6 мг / л . Ревматоїдний фактор відсутній.

У загальному аналізі мокротиння: альвеолярні макрофаги — збільшена кількість, лейкоцити — до цілого поля зору, еритроцити — ½ поля зору, метаплазія епітелію з вакуольною дистрофією цитоплазми, АК, КУП, пневмоцисти не виявлені. Загальний аналіз сечі: жовта, каламутна, відносна щільність — 1015, глюкоза — негативна, білок — 0,33 г / л , лейкоцити — до 28–30 в полі зору, еритроцити змінені — до 1/3 в полі зору, урати — багато. У динаміці: білок — 0,016 г / л , глюкоза — відсутня, лейкоцити — 3–4 в полі зору , еритроцити свіжі — 2–5 в полі зору, зернисті циліндри — 0–3. При бактеріологічному дослідженні мокротиння: дріжджові гриби  $2 \times 10^2$ .

Проведено визначення вмісту в сироватці крові ANCA до протеїнази-3 методом непрямой імунофлюоресценції — антитіла виявлені в діагностичному титрі (1:50; титр нижчий за 1:10 вказує на відємний результат).

КТ органів грудної клітини (рис.): пневмонія праворуч середньої частки. Ексудативний плеврит ліворуч.



**Рис. Комп'ютерна томографія високої роздільної здатності: щільний інфільтрат (стрілка) в S<sub>4</sub> правої легені.**

Фібробронхоскопія — двосторонній дифузний катаральний ендобронхіт 1–2 ст. Обмежений геморагічний ендобронхіт. Дослідження бронхоальвеолярної лаважної рідини з трахеобронхіального дерева: на тлі слизу визначався епітелій бронхів в помірній кількості, зрідка макрофаги, лейкоцити — до 1–3 в п/зору, АК, КУП, пневмоцисти не виявлені.

Спірографія — легке порушення функції зовнішнього дихання за обструктивним типом.

ЕКГ: ритм синусовий, правильний, з ЧСС в 89 хвилину, горизонтальне положення вісі серця. Поворот серця

праворуч. Помірні дифузні зміни в міокарді метаболічного характеру. Ознаки електричної альтернатції.

Ехокардіоскопія — регургітація на тристулковому клапані 1 ступеня, тиск у правому шлуночку — 40 мм рт ст. Камери, кінетика лівого шлуночка без особливостей. Гіперкінез передньої стінки правого шлуночка. Невелика кількість перикардальної випоту. Ознаки легеневої гіпертензії.

Клінічний діагноз: Гранулематоз Вегенера, ANCA-асоційований, гострий перебіг, розгорнута стадія, генералізована форма, високий ступінь активності з ураженням легень (інфільтративне ураження легень, двобічний плеврит), ЛОР-органів (двосторонній туботит), суглобів (олігоартрит, ФПС I ст.), нирок (нефропатія), серця (перикардит).

Діагноз було встановлено враховуючи присутність двох із чотирьох діагностичних критеріїв, прийнятих Американською колегією ревматологів (1990) — наявність щільного інфільтрату в легенях та мікрогематурії, а також позитивного результату дослідження вмісту антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл (ANCA) до протейіази-3.

На тлі проведеної терапії (циклофосфан 800 мг внутрішньовенно крапельно 1 раз на добу одноразово,

медрол 40 мг на добу, Кальдіум 2 капсули 1 раз на добу, фраксипарин 0,3 мл, гастропротектори) відзначена позитивна динаміка: нормалізація температури тіла, відсутність кровохаркання і гематурії, болю в грудній клітці і суглобах, відновлення слуху. Виписана з відділення під спостереження терапевта за місцем проживання з рекомендаціями: 40 мг Медролу тривалий час з подальшою корекцією дози, циклофосфан 800 мг 1 раз на місяць (в умовах терапевтичного стаціонару за місцем проживання), агапурін ретард 400 мг 1 раз на добу протягом місяця, тардиферон 1 таблетка 2 рази на день під контролем аналізу крові і сироваткового заліза до 4 місяців, альфа ДЗ Тева 0,5 мкг 1 раз на день 6 місяців. Огляд ревматолога обласної поліклініки через 1 місяць.

Таким чином, представлено спостереження демонструє достатньо багатолікий дебют ГВ, що може ускладнювати ранню діагностику і своєчасне активне лікування, що надає значний вплив на тривалість і якість життя пацієнтів. Діагностика цього важкого системного васкуліту часто представляє певні труднощі. Пізнє виявлення і початок лікування підвищує ризик генералізації хвороби і значно погіршує прогноз.

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Аркина, А. Трудности диагностики гранулематоза Вегенера в практике врача [Текст] / А. Аркина, М. Т. Омеляненко, Е. В. Борзов и соавт. // Вестн. Ивановской медицинской академии. — 2008. — Т. 13(3–4). — С. 80–81.
2. Дужий, І. Д. Труднощі діагностики й ускладнення при гранулематозі Вегенера [Текст] / І. Д. Дужий, В. В. Базов // Лікар. справа. — 2003. — № 7. — С. 94–97.
3. Казимирко, В. К. Лечение гранулематозных васкулитов [Текст] / В. К. Казимирко, Л. К. Иваницкая, В. В. Кутовой и соавт. // Семейная медицина. — 2010. — Т. 31. — С. 12–18.
4. Морозюк, О. М. Клінічний випадок пізньої прижиттєвої діагностики хвороби Вегенера [Текст] / О. М. Морозюк, Л. П. Швець, Т. І. Сук // Медицина транспорту України. — 2006. — № 1. — С. 88–92.
5. Allen, S. D. Imaging of Wegener's granulomatosis [Text] / S. D. Allen, C. J. Harvey // The British Journal of Radiology. — 2007. — Vol. 80. — P. 757–765.
6. Gubbels, S. P. Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis [Text] / S. P. Gubbels, A. Barkhuizen, P. H. Hwang // Otolaryngol. Clin. North. Am. — 2003. — Vol. 36 (4). — P. 685–705.
7. Mohammad, A. J. Incidence and survival rates in Wegener's granulomatosis, microscopic polyangiitis, Churg-Strauss syndrome and polyarteritis nodosa [Text] / A. J. Mohammad, L. T. Jacobsson, K. W. Westman et al. // Rheumatology (Oxford). — 2009. — Vol. 48(12). — P. 1560–1565.
8. Leavitt, R.Y. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis [Text] / R. Y. Leavitt, A. S. Fauci, D. A. Bloch et al. // Arthritis Rheum. — 1990. — Vol. 33. — P. 1101–1107.
9. Pagnoux, C. Vasculitis of the upper airways [Text] / C. Pagnoux, N. E. Wolter // Swiss. Med. Wkly. — 2012. — Vol. 142. — P. 44–58.
10. Kubal, A. A. Ocular manifestations of ANCA-associated vasculitis [Text] / A. A. Kubal, V. L. Perez // Rheum. Dis. Clin. North. Am. — 2010. — Vol. 36(3). — P. 573–586.
11. Erickson, V. R. Wegener's granulomatosis: current trends in diagnosis and management [Text] / V. R. Erickson, P. H. Hwang // Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck. Surg. — 2007. — Vol. 15(3). — P. 170–176.
12. Khan, A. R. Wegener's granulomatosis: treatment and survival characteristics in a high-prevalence southern hemisphere region [Text] / A. R. Khan, P. T. Chapman, L. K. Stamp et al. // Internal Medicine Journal. — 2010. — Vol. 42. — P. 23–26.

#### REFERENCES

1. Arkina A, Omelyanenko MT, Borzov EV, et al. *Trudnosti diagnostiki granulematoza Vegenera v praktike vracha* (Difficulties of diagnostics of Wegener's granulomatosis in the practice). *Vestn. Ivanovskoy meditsinskoy akademii*. 2008;No 13(3–4):80–81.
2. Duzhyy ID, Bazov VV. *Trudnoshchi diagnostyky y uskladnennyya pry granulematozi Vegenera* (The difficulties of diagnostics and complications of Wegener's granulomatosis). *Likar. Sprava*. 2003;No 7:94–97.
3. Kazimirko VK, Ivanitskaya LK, Kutovoy VV, et al. *Lecheniye granulematoznykh vaskulitov* (Treatment of granulomatous vasculitis). *Simeynya medytyna*. 2010;No 31:12–18.
4. Morozyuk OM, Shvets LP, Suk TI. *Klinichnyy vyvadok piznoyi pryzyhtyvevoyi diagnostyky khvoroby Vegenera* (Clinical case of late diagnostics of the disease Wegener's in lifetime). *Medytyna transportu Ukrayiny*. 2006;No 1:88–92.
5. Allen SD, Harvey CJ. Imaging of Wegener's granulomatosis. *The British Journal of Radiology*. 2007;80:757–765.
6. Gubbels SP, Barkhuizen A, Hwang PH. Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis. *Otolaryngol. Clin. North. Am.* 2003;36(4):685–705.
7. Mohammad AJ, Jacobsson LT, Westman KW, et al. Incidence and survival rates in Wegener's granulomatosis, microscopic polyangiitis, Churg-Strauss syndrome and polyarteritis nodosa. *Rheumatology (Oxford)*. 2009;48(12):1560–1565.
8. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum*. 1990;33:1101–1107.
9. Pagnoux C, Wolter NE. Vasculitis of the upper airways. *Swiss. Med. Wkly*. 2012;142:44–58.
10. Kubal AA, Perez VL. Ocular manifestations of ANCA-associated vasculitis. *Rheum. Dis. Clin. North. Am.* 2010;36(3):573–586.
11. Erickson VR, Hwang PH. Wegener's granulomatosis: current trends in diagnosis and management. *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck. Surg*. 2007;15(3):170–176.
12. Khan AR, Chapman PT, Stamp LK, et al. Wegener's granulomatosis: treatment and survival characteristics in a high-prevalence southern hemisphere region. *Internal Medicine Journal*. 2010;42:23–26.