Гранулематоз с полиангиитом с поражением легких и орбиты

Шейх Ж.В.^{1, 2, 3}, Тюрин И.Е.¹, Сафонова Т.Д.¹, Андрейченко А.М.³

¹ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1, Москва, 125993, Российская Федерация

² ФГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации – Федеральный медицинский биофизический центр им. А.И. Бурназяна» Федерального медико-биологического агентства России, ул. Маршала Новикова, 23, Москва, 123098, Российская Федерация

³ ГБУЗ «Городская клиническая больница им. С.П. Боткина» Департамента здравоохранения г. Москвы, 2-й Боткинский пр-д, 5, Москва, 125284, Российская Федерация

Шейх Жанна Владимировна, д. м. н., профессор кафедры рентгенологии и радиологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, профессор кафедры лучевой диагностики Медико-биологического университета инноваций и непрерывного образования ФГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации – Федеральный медицинский биофизический центр им. А.И. Бурназяна» Федерального медико-биологического агентства России, заведующая отделом лучевой диагностики ГБУЗ «Городская клиническая больница им. С.П. Боткина» Департамента здравоохранения г. Москвы;
<http://orcid.org/0000-0003-1334-6652>

Тюрин Игорь Евгеньевич, д. м. н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России;
<http://orcid.org/0000-0003-3931-1431>

Сафонова Татьяна Дмитриевна, аспирант кафедры рентгенологии и радиологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России;
<http://orcid.org/0000-0002-5750-7553>

Андрейченко Антон Михайлович, к. м. н., врач отделения офтальмоонкологии № 1А ГБУЗ «Городская клиническая больница им. С.П. Боткина» Департамента здравоохранения г. Москвы;
<http://orcid.org/0000-0003-1066-2852>

Резюме

Представлено клиническое наблюдение поражения легких и правой орбиты при гранулематозе с полиангиитом у мужчины 38 лет. Случай представляет значительный интерес в связи с редкостью данной патологии, в особенности с локализацией в области орбиты. Информация, представленная в данной статье, может помочь в ранней и точной диагностике гранулематоза с полиангиитом, что в свою очередь улучшит прогноз заболевания.

Ключевые слова: гранулематоз с полиангиитом, АНЦА-васкулит, компьютерная томография.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Шейх Ж.В., Тюрин И.Е., Сафонова Т.Д., Андрейченко А.М. Гранулематоз с полиангиитом с поражением легких и орбиты. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2021; 102(2): 109–115. <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2021-102-2-109-115>

Для корреспонденции: Шейх Жанна Владимировна, E-mail: zhanna.sheikh@mail.ru

Статья поступила 26.11.2020

После доработки 31.03.2021

Принята к печати 01.04.2021

Granulomatosis With Polyangiitis Affecting the Lung and Orbit

Zhanna V. Sheikh^{1, 2, 3}, Igor E. Tyurin¹, Tatyana D. Safonova¹, Anton M. Andreychenko³

¹ Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, ul. Barrikadnaya, 2/1bld1, Moscow, 125993, Russian Federation

² Russian State Research Center – Burnasyan Federal Medical Biophysical Center, Federal Medical Biological Agency, ul. Marshala Novikova, 23, Moscow, 123098, Russian Federation

³ Botkin City Clinical Hospital, Vtoroy Botkinskiy proezd, 5, Moscow, 125284, Russian Federation

Zhanna V. Sheikh, Dr. Med. Sc., Professor, Radiology Chair, Russian Medical Academy of Continuing Professional Education; Professor, Chair of Radiation Diagnostics, Medical Biological University of Innovation and Continuing Education, Russian State Research Center – Burnasyan Federal Medical Biophysical Center, Federal Medical Biological Agency; Head of Department of Radiation Diagnostics, Botkin City Clinical Hospital;
<http://orcid.org/0000-0003-1334-6652>

Igor E. Tyurin, Dr. Med. Sc., Professor, Chief of Radiology Chair, Russian Medical Academy of Continuing Professional Education;
<http://orcid.org/0000-0003-3931-1431>

Tatyana D. Safonova, Postgraduate, Radiology Chair, Russian Medical Academy of Continuing Professional Education;
<http://orcid.org/0000-0002-5750-7553>

Anton M. Andreychenko, Cand. Med. Sc., Department of Ophthalmology No. 1A, Botkin City Clinical Hospital;
<http://orcid.org/0000-0003-1066-2852>

Abstract

The paper describes a clinical case of pulmonary and right orbital injuries in granulomatosis with polyangiitis in a 38-year-old male. The case is of considerable interest due to the rarity of this pathology, especially because of the localization in the orbital region. The information provided in this paper can help in the early and accurate diagnosis of granulomatosis with polyangiitis, which, in turn, will improve the prognosis of the disease.

Keywords: granulomatosis with polyangiitis; ANCA vasculitis; computed tomography.

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

For citation: Sheikh ZV, Tyurin IE, Safonova TD, Andreychenko AM. Granulomatosis with polyangiitis affecting the lung and orbit. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2021; 102(2): 109–115 (in Russian).
<https://doi.org/10.20862/0042-4676-2021-102-2-109-115>

For corresponding: Zhanna V. Sheikh, E-mail: zhanna.sheikh@mail.ru

Received November 26, 2020

Revised March 31, 2021

Accepted April 1, 2021

Введение

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА) – это редкое системное аутоиммунное заболевание, относящееся к группе васкулитов, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА), с поражением преимущественно сосудов мелкого и среднего калибра. Заболеваемость ГПА до настоящего времени точно не определена, по имеющимся данным она оценивается как 8–10 случаев на 1 млн населения. В европейских странах распространенность за последние 30 лет возросла в 4 раза. Поражение легких при ГПА отмечается у 65–90% больных, являясь одной из основных причин смерти [1]. Орган зрения представляет собой один из органов-мишеней при ГПА, который поражается в 28,6–60% случаев, в 8% случаев заболевание приводит к необратимой потере зрения. У представленного пациента был выявлен ГПА с поражением легких и орбиты, а также определялись характерные рентгенологические признаки, что делает данный случай показательным для иллюстрации возможных проявлений этой патологии.

Описание случая

Пациент К., 38 лет, поступил в ГКБ им. С.П. Боткина 17 января 2020 г. с диагнозом «аденовирусный конъюнктивит, токсико-аллергический конъюнктивит под вопросом», госпитализирован в офтальмологическое отделение. Со слов больного, жалобы появились с начала января

2020 г. после предшествующего переохлаждения. В поликлинике по месту жительства офтальмологом был поставлен диагноз «конъюнктивит» и назначено лечение офтальмофероном, которое оказалось неэффективным. В дальнейшем, с 09.01.2020 г., появились отечность и частичный птоз верхнего века правого глаза, с 14.01.2020 г. пациент отмечал повышение температуры тела.

Рис. 1. Патологические изменения (гранулема) в области правой орбиты

Fig. 1. Pathological changes (granuloma) in the right orbit

Принимал аугментин в дозе 500 мг 2 раза в день в течение 7 сут. С 17.01.2020 г. состояние резко ухудшилось: определялся полный птоз верхнего века, а также ухудшение остроты зрения правого глаза.

Данные осмотра при поступлении (рис. 1): мягкий отек верхнего века правого глаза умеренный; гиперемия, цианоз отсутствуют. В зоне глазной щели обильное кровянисто-гнойное отделяемое, стекает по щеке. Под верхней орбитальной стенкой пальпируется уплотненная слезная железа, безболезненная. Положение глаза в орбите правильное. Глаз – норма. Пальпируется увеличенная предушная железа справа, безболезненная, неподвижная.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) от 21.02.2020 г. (рис. 2): тень увеличенной слезной железы, просматривается капсула, содержимое гетерогенное, достаточно плотное.

На протяжении 2 сут в стационаре сохранялась температура тела 38–39° на фоне приема антибиотиков как местно (в зоне слезной железы),

четкие, костная структура не изменена. В верхнем латеральном отделе правой глазницы определяется патологическое объемное образование размерами 30×25×24 мм с разрежением в структуре, частичным распространением в ретробульбарное пространство, на латеральную прямую мышцу глаза, отеком окружающей клетчатки и верхнего века с включением пузырьков газа, тесно прилежит к глазному яблоку. Правое глазное яблоко выстоит кпереди на 5 мм. Каналы зрительных нервов без особенностей. Глазные нервы обычного диаметра, расположены симметрично. Очаговых изменений плотности вещества мозга не выявлено. Заключение: объемное образование правой орбиты, следует дифференцировать с воспалительным инфильтратом с формированием абсцесса, свища; правосторонний экзофтальм.

Цитология. Взят мазок отделяемого из верхнего конъюнктивального свода от 27.01.2020 г.: лейкоциты, эритроциты, единичные клетки гистиоцитов. Цитологическая картина не позволяет с уверенностью исключить опухолевый процесс.

Рис. 2. УЗИ от 21.02.2020 г. Слезная железа увеличена, просматривается капсула, содержимое гетерогенное, плотное

Fig. 2. Ultrasound dated February 21, 2020. The lacrimal gland is enlarged, the capsule is visible, the contents are heterogeneous, dense

так и системно. Выставлен предварительный диагноз «абсцедирующий дакриoadенит». Высокая температура на фоне 2-недельного приема антибиотиков, необычное кровянисто-гнойное отделяемое из конъюнктивальной полости, наличие увеличенного предушного узла, данные УЗИ (достаточно плотная слезная железа) стали показаниями для биопсии слезной железы, которая была выполнена 24.01.2020 г.

Данные **компьютерной томографии (КТ)** орбит от 24.01.2020 г. (рис. 3): размеры и форма орбит не изменены, контуры стенок ровные,

Рис. 3. КТ орбит от 24.01.2020 г., аксиальные срезы (а, б). В верхненаружном отделе правой орбиты определяется объемное образование 30×25×24 мм с разрежением в структуре. Отек наружной прямой мышцы, окружающей клетчатки и верхнего века с включением пузырьков газа (в зоне свища)

Fig. 3. Orbital CT dated January 24, 2020 (a, b). The upper-outer part of the right orbit shows a 30×25×24 mm space-occupying lesion with structural rarefaction. Edema of the external rectus muscle that surrounds the fat and the upper eyelid, with the inclusion of gas bubbles (in the area of the fistula)

Рис. 4. Компьютерные томограммы органов грудной клетки от 31.01.2020 г., аксиальные срезы: очаги уплотнения в S1 (a) и S3 (b) правого легкого, образование с симптомом «ободка» (c) в парамедиастинальных отделах верхней доли правого легкого

Fig. 4. Chest CT dated January 31, 2020, axial sections: nodules in S1 (a) and S3 (b) of the right lung, formation with a "halo" symptom (c) in the paramediastinal section of the upper right lobe

Гистологическое заключение от 30.01.2020 г.: фрагменты слезной железы с нарушенной архитектоникой, выраженная диффузная инфильтрация ее лимфоцитами, плазматическими клетками, единичные полиморфно-ядерные лейкоциты. Сосуды слезной железы с утолщенными стенками, местами облитерированы, периваскулярный фиброз. Визуализируются обширные поля некроза с образованием ядерной «пыли» из лимфоцитов и нейтрофилов. Заключение: некротизирующее воспаление с явлениями васкулита, следует исключить гранулематоз с полиангиитом.

КТ органов грудной клетки от 31.01.2020 г. (рис. 4): в проекции S1 справа определяется округлый очаг размерами 12×10 мм с четкими ровными контурами. Аналогичный очаг диаметром 15 мм визуализируется в основании сегментарных бронхов S3 справа. В прикорневых отделах верхней доли правого легкого выявлено образование неправильной формы с нечеткими контурами, нерезким перифокальным уплотнением легочной ткани по типу «матового стекла» размерами 45×36×46 мм (симптом «ободка»). Образование суживает сегментарные бронхи S2, S3 справа. Определяются признаки умеренного гипостатического эф-

фекта в виде уплотнения легочной паренхимы по типу «матового стекла», прилежащего к междолевой плевре справа. Клетчатка верхнего средостения отечна. Внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. Свободной жидкости в плевральных полостях нет. Периферические лимфатические узлы в диапазоне сканирования не увеличены. Заключение: КТ-картина может соответствовать проявлениям гранулематоза с полиангиитом, следует дифференцировать с образованием правого легкого и воспалительными изменениями.

Консультация челюстно-лицевого хирурга от 31.01.2020 г.: язвенно-некротические изменения слизистой полости рта, костно-деструктивные изменения альвеолярного отростка верхней челюсти могут соответствовать изменениям при гранулематозе с полиангиитом (верифицирован морфологически).

На основании данных КТ органов грудной клетки было принято решение о проведении **видеоларинготрахеобронхоскопии** со взятием биопсии. Данные биопсии от 05.02.2020 г.: слизистая по задней стенке правого главного бронха и обоих верхнедолевых бронхов (слева с преимущественным поражением верхнезонального бронха) неравномерно ярко гиперемирована, отечна, имеет неровную поверхность, местами с налетами белого цвета. Изменения больше выражены в области правого верхнедолевого бронха, слизистая которого с признаками гиперплазии и язвенными дефектами, частично покрытыми налетами белого цвета. Из правого верхнедолевого бронха взят

бронхосмыв на АК, БК, флору, ПЦР к МБТ. Также выполнена щипцовая биопсия – кровоточивость умеренная, остановилась самостоятельно. Бронхи верхней доли справа просматриваются до 3–4-го порядка, шпоры расширены. Устья других бронхов с обеих сторон просматриваются до 4–5-го порядка – свободные, шпоры острые подвижные. Шпоры верхнезонального бронха утолщены, закруглены. Слизистая бронхов средней доли и бронхов нижних долей с обеих сторон бледно-розовая, поверхность гладкая. Заключение: эндоскопическая картина строго ограниченного верхнедолевого бронхита, справа специфической этиологии. Дифференциальный диагноз необходимо проводить между туберкулезом, ВИЧ-инфекцией и гранулематозом с полиангиитом.

Обсуждение

Гранулематоз с полиангиитом, ранее носивший название «гранулематоз Вегенера», – это редкое системное аутоиммунное заболевание, относящееся к группе АНЦА-васкулитов, с поражением преимущественно сосудов мелкого и среднего калибра [1, 2]. В группу АНЦА-ассоциированных васкулитов также включают микроскопический полиангиит и эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ранее – синдром Чарджа–Стросса) [3]. ГПА – самый часто встречающийся васкулит из всей группы системных васкулитов. Он характеризуется гранулематозным воспалением преимущественно верхних и нижних дыхательных путей и малоиммунным некротизирующим васкулитом, особенно часто затрагивающим сосуды почек, легких, кожи.

Этиология ГПА до конца не известна. Предполагается, что пусковыми механизмами при наличии генетической предрасположенности могут быть определенные инфекции и факторы внешней среды. Начало заболевания приходится на возрастной период 40–50 лет, редко встречается в детском возрасте. Болеют в равной степени мужчины и женщины [1, 4].

Важную роль в развитии заболевания играют как клеточный, так и гуморальный иммунитет, причем образование гранулем рассматривается как клеточно-опосредованный процесс, возникающий на ранних стадиях. Васкулит с поражением преимущественно мелких сосудов носит так называемый малоиммунный характер – термин отражает отсутствие отложения иммунных комплексов в стенках сосудов.

При морфологическом исследовании в легких находят проявления деструктивно-продуктивного и продуктивного васкулита, полиморфно-клеточные гранулемы с многоядерными гигантскими клетками. Для органов респираторного тракта наиболее характерно формирование гигантоклеточных некротизирующих гранулем. Зоны некроза

обычно имеют неровные контуры, напоминающие географическую карту, с большим количеством клеточного детрита, что придает некрозу «грязный» вид [5, 6].

Поражение верхних дыхательных путей (хронический синусит, стеноз трахеи и бронхов, изъязвления верхних дыхательных путей) в дебюте болезни встречается в 59–87% наблюдений, при далеко зашедшем процессе – в 90–94% случаев. Поражение легких отмечается в 69% наблюдений, органа зрения несколько реже – в 34,1–60% случаев [7].

Для диагностики легочных проявлений ГПА наиболее информативным методом является мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) органов грудной клетки, поскольку классическая рентгенография менее чувствительна в выявлении изменений легочной паренхимы и не играет существенного значения в дифференциальной диагностике ГПА с другой легочной патологией, а также вторичными инфекционными осложнениями [8]. По данным большинства источников, наиболее частое проявление поражения легких при ГПА – единичные или множественные очаги и образования округлой формы, преимущественно расположенные субплеврально или хаотично. Характерным признаком ГПА служит симптом «ободка», особенно часто проявляющийся при наличии крупных внутрилегочных гранулем. На КТ данный признак определяется как плотный очаг консолидации, окруженный зоной уплотнения по типу «матового стекла». Морфологически в случае ГПА центральная зона консолидации соответствует гранулеме, а периферическое кольцо уплотнения по типу «матового стекла» – альвеолярному геморрагическому пропитыванию [9, 10]. У нашего пациента также присутствовал симптом «ободка», наиболее очевидный в самом крупном образовании верхней доли правого легкого.

Достаточно частыми проявлениями ГПА также считаются участки уплотнения легочной паренхимы по типу «матового стекла» и консолидации (определяются в 50% случаев), полости распада, поражение трахеобронхиального дерева в виде утолщения стенок бронхов и расширения их просвета [8, 11, 12].

Из всех системных васкулитов офтальмологические проявления наиболее характерны именно для ГПА. Самыми частыми из них являются конъюнктивит, эписклерит, а также гранулематозное воспаление орбиты, встречающееся в 5–63,2% случаев [7, 13]. Для диагностики поражения органа зрения чаще всего используется КТ как наиболее доступный метод, а также находит применение и магнитно-резонансная томография. К преимуществам КТ относится и возможность оценки состояния костных структур глазницы.

До настоящего времени не выявлено патогномичных радионуклидных признаков поражения глазницы при ГПА. Наиболее характерным признаком, позволяющим предположить диагноз ГПА, является изолированное новообразование глазницы, сопровождающееся выраженной инфильтрацией прилежащей жировой клетчатки и эрозией подлежащей кости (в 38% случаев). Именно такие классические изменения, но без поражения костных структур, были описаны у представленного пациента. Деструкция костных стенок глазницы и хрящей носа может быть обусловлена не только разрастанием гранул и их механическим давлением, но и агрессивным некротизирующим васкулитом [14, 15].

Следует отметить, что в процессе определения диагноза у пациента в первую очередь были описаны изменения слезной железы, что является нечастым, но возможным поражением при гранулематозе с полиангиитом. По данным литературы, в редких случаях (3,8%) именно со слезной железы заболевание может дебютировать в орбитальном регионе, распространяясь в дальнейшем на другие отделы органа зрения [16].

Для подтверждения диагноза ГПА необходимо проведение биопсии пораженного органа. В случае нашего пациента была выполнена биопсия как образования орбиты, так и внутрилегочного очага

путем проведения видеоларинготрахеобронхоскопии для окончательной постановки диагноза.

Таким образом, диагноз гранулематоза с полиангиитом у пациента, рассмотренного в данном клиническом примере, был установлен на основании КТ-картины легких с выявлением крупных очагов и образования в прикорневых отделах левого легкого, в том числе очага с симптомом «ободка» в правом легком, КТ- и УЗИ-картин правой орбиты с характерными изменениями в виде объемного образования с распространением в ретробульбарное пространство и окружающую жировую клетчатку. Диагноз был подтвержден результатами биопсии правого легкого и гранулемы правой орбиты.

Заключение

МСКТ является высокоинформативным методом диагностики ГПА как легочной, так и орбитальной локализации в сопоставлении с клинико-лабораторными данными. Рентгенологические проявления данной патологии крайне разнообразны и неспецифичны и требуют детальной оценки в контексте клинических проявлений. На примере приведенного клинического случая мы рассмотрели путь постановки диагноза легочного и орбитального васкулита при дебюте заболевания с гранулемы орбиты.

Литература

1. Шейх Ж.В., Захарова Е.В., Дунаев А.П. Системные васкулиты: возможности современной медицинской визуализации. М.: Крафт+; 2019.
2. Семенкова Е.Н. Системные васкулиты. М.: Медицина; 1988.
3. Башков А.Н., Шейх Ж.В., Самойлов А.С. и др. Синдром Чардж-Стросс под маской острого инфекционного бронхолита. Российский электронный журнал лучевой диагностики. 2020; 10(1): 257–63. <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2020-10-1-257-263>.
4. Новиков П.И., Моисеев С.В., Кузнецова Е.И. и др. Изменение клинического течения и прогноза гранулематоза с полиангиитом (Вегенера): результаты 40-летнего наблюдения. Клиническая фармакология и терапия. 2014; 23(1): 32–7.
5. Самсонова М.В., Черняев А.Л. Гистологическая дифференциальная диагностика гранулематозных болезней легких (часть I). Архив патологии. 2019; 81(1): 65–70. <https://doi.org/10.17116/patol20198101165>.
6. Зербино Д.Д., Зимба Е.А. Патоморфология сосудов при гранулематозе с полиангиитом (болезнь Вегенера). Архив патологии. 2015; 77(5): 9–13. <https://doi.org/10.17116/patol20157759-13>.
7. Rothschild PR, Pagnoux C, Seror R, et al. Ophthalmologic manifestations of systemic necrotizing vasculitides at diagnosis: a retrospective study of 1286 patients and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2013; 42(5): 507–14. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2012.08.003>.
8. Martinez F, Chung JH, Digumarthy SR, et al. Common and uncommon manifestations of Wegener granulomatosis at chest CT: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2012; 32(1): 51–69. <https://doi.org/10.1148/rq.321115060>.
9. Lee KS, Kim TS, Fujimoto K, et al. Thoracic manifestation of Wegener's granulomatosis: CT findings in 30 patients. *Eur Radiol*. 2003; 13(1): 43–51. <https://doi.org/10.1007/s00330-002-1422-2>.
10. Шейх Ж.В., Сафонова Т.Д. Компьютерная томография в диагностике легочных поражений при системных васкулитах. Практическая пульмонология. 2019; 2: 69–74.
11. Schaefer-Prokop C, Elicker BM. Diseases of the chest, breast, heart and vessels 2019–2022: diagnostic and interventional imaging. Chapter 11. Springer; 2019.
12. Mayberry JP, Primack SL, Müller NL. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. *Radiographics*. 2000; 20(6): 1623–35. <https://doi.org/10.1148/radiographics.20.6.g00nv031623>.
13. Коган Е.А., Груша Я.О., Исмаилова Д.С. И др. Рефрактерная форма гранулематоза с полиангиитом орбиты: клинико-морфологическое наблюдение. Архив патологии. 2017; 79(1): 56–60. <https://doi.org/10.17116/patol201779156-60>.
14. Tan LT, Davagnanam I, Isa H, et al. Clinical and imaging features predictive of orbital granulomatosis with polyangiitis and the risk of systemic involvement. *Ophthalmology*. 2014; 121(6): 1304–9. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2013.12.003>.

15. Груша Я.О., Исмаилова Д.С., Новиков П.И., Абрамова Ю.В. Офтальмологические проявления гранулематоза с полиангиитом (гранулематоз Вегенера). Терапевтический архив. 2015; 87(12): 111–6. <https://doi.org/10.17116/terarkh20158712111-116>.

16. Holle JU, Voigt C, Both M, et al. Orbital masses in granulomatosis with polyangiitis are associated with a refractory course and a high burden of local damage. *Rheumatology (Oxford)*. 2013; 52(5): 875–82. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kes382>.

References

1. Sheikh ZhV, Zakharova EV, Dunaev AP. Systemic vasculitis: the possibilities of modern medical imaging. Moscow: Kraft+; 2019 (in Russ.).
2. Semenkova E.N. Systemic vasculitis. Moscow: Meditsina; 1988 (in Russ.).
3. Bashkov AN, Sheikh ZhV, Dunaev AP, et al. Case report of the Churg-Strauss syndrome which simulated acute infectious bronchiolitis. radiologist's point of view. *Russian Electronic Journal of Radiology*. 2020; 10(1): 257–63 (in Russ.). <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2020-10-1-257-263>.
4. Novikov PI, Moiseev SV, Kuznetsova EI, et al. Changing patterns of clinical severity and risk of mortality in granulomatosis with polyangiitis over four decades. *Clinical Pharmacology and Therapy*. 2014; 23(1): 32–7 (in Russ.).
5. Samsonova MV, Chernyaev AL. Histological differential diagnosis of granulomatous lung diseases (part I). *Arkhir Patologii*. 2019; 81(1): 65–70 (in Russ.). <https://doi.org/10.17116/patol20198101165>.
6. Zerbino DD, Zimba EA. Morphological pathology of vessels in granulomatosis with polyangiitis (Wegener's disease). *Arkhir Patologii*. 2015; 77(5): 9–13 (in Russ.). <https://doi.org/10.17116/patol20157759-13>.
7. Rothschild PR, Pagnoux C, Seror R, et al. Ophthalmologic manifestations of systemic necrotizing vasculitides at diagnosis: a retrospective study of 1286 patients and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2013; 42(5): 507–14. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2012.08.003>.
8. Martinez F, Chung JH, Digumarthy SR, et al. Common and uncommon manifestations of Wegener granulomatosis at chest CT: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2012; 32(1): 51–69. <https://doi.org/10.1148/rg.321115060>.
9. Lee KS, Kim TS, Fujimoto K, et al. Thoracic manifestation of Wegener's granulomatosis: CT findings in 30 patients. *Eur Radiol*. 2003; 13(1): 43–51. <https://doi.org/10.1007/s00330-002-1422-2>.
10. Sheikh ZhV, Safonova TD. Computed tomography for the diagnosis of pulmonary lesions in patients with systemic vasculitis. *Practical Pulmonology*. 2019; 2: 69–74 (in Russ.).
11. Schaefer-Prokop C, Elicker BM. Diseases of the chest, breast, heart and vessels 2019–2022: diagnostic and interventional imaging. Chapter 11. Springer; 2019.
12. Mayberry JP, Primack SL, Müller NL. Thoracic manifestations of systemic autoimmune diseases: radiographic and high-resolution CT findings. *Radiographics*. 2000; 20(6): 1623–35. <https://doi.org/10.1148/radiographics.20.6.g00nv031623>.
13. Kogan EA, Grusha IaO, Ismailova DS, et al. Refractory form of orbital granulomatosis with polyangiitis: a clinical and morphological study. *Arkhir Patologii*. 2017; 79(1): 56–60 (in Russ.). <https://doi.org/10.17116/patol201779156-60>.
14. Tan LT, Davagnanam I, Isa H, et al. Clinical and imaging features predictive of orbital granulomatosis with polyangiitis and the risk of systemic involvement. *Ophthalmology*. 2014; 121(6): 1304–9. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2013.12.003>.
15. Grusha IaO, Ismailova DS, Novikov PI, Abramova YuV. Ophthalmologic manifestations of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis). *Terapevticheskii Arkhir*. 2015; 87(12): 111–6 (in Russ.). <https://doi.org/10.17116/terarkh20158712111-116>.
16. Holle JU, Voigt C, Both M, et al. Orbital masses in granulomatosis with polyangiitis are associated with a refractory course and a high burden of local damage. *Rheumatology (Oxford)*. 2013; 52(5): 875–82. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kes382>.