



Клинические особенности течения узелкового полиартериита в сочетании с семейной средиземноморской лихорадкой

Петросян Л. П.¹, Саргсян М. В.², Петросян В. О.¹, Мукучян В. Н.³

¹ Центральный Клинический Военный Госпиталь (Министерство Обороны Республики Армения) (Мурацани ул., 115, Ереван, 0075, Армения)

² Ереванский государственный медицинский университет имени Мхитара Гераци, (ул. Корьюна 2, Ереван, 0025, Армения)

³ Медицинский Центр Наири, (ул. Пароняна, 21, Ереван, 0015, Армения)

Для цитирования: Петросян Л. П., Саргсян М. В., Петросян В. О., Мукучян В. Н. Клинические особенности течения узелкового полиартериита в сочетании с семейной средиземноморской лихорадкой. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2023;217(9): 231–237. DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-217-9-231-237

✉ Для переписки:

Саргсян

Маргарита

Врежевна

s.margo@inbox.ru

Петросян Лусине Павловна, руководитель терапевтического отделения

Саргсян Маргарита Врежевна, к.м.н. доцент кафедры военно-полевой терапии

Петросян Ваге Оганнесович, руководитель

Мукучян Ваан Наириевич, Руководитель ревматологической и иммунологической службы

Резюме

Диагностика узелкового полиартериита (УП) нередко представляет определенные трудности, что связано с неспецифичностью начальных симптомов, полиморфизмом клинических проявлений, отсутствием специфических лабораторных маркеров.

Основой диагноза служит прежде всего клиническая картина, которая становится очевидной на протяжении первых трех месяцев болезни. Отсутствие развернутой клинической картины не исключает наличие узелкового полиартериита, он может быть обусловлен сопутствующей патологией, в данном случае периодической болезнью (ПБ).

Согласно литературным данным, УП достоверно ассоциируется с ПБ. Распространенность УП среди больных с ПБ около 1%, а распространенность в общей популяции составляет 6 на 100 000. Возраст диагностирования УП при ассоциации УП-ПБ моложе, чем при отдельном УП. Интересен факт, что при ассоциации ПБ-УП, лечение глюкокортикоидными препаратами в сочетании с колхицином дало положительный результат и ремиссию.

Ключевые слова: узелковый полиартериит, периодическая болезнь, семейная средиземноморская лихорадка, системный некротизирующий васкулит, аутовоспалительный синдром

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

<https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-217-9-231-237>

Clinical features of the course of polyarteritis nodosa in combination with familial Mediterranean fever

L. P. Petrosyan¹, M. V. Sargsyan², V. O. Petrosyan¹, V. N. Mukuchyan³

¹ Central Clinical Military Hospital, (115, Muratsani St., Yerevan, 0075, Armenia)

² Erevan State Medical University after Mkhitar Heratsi, (2 Koryun St, Yerevan 0025, Armenia)

³ Nairi Medical Center, (21 Paronyan Str, Yerevan, 0015, Armenia)

For citation: Petrosyan L. P., Sargsyan M. V., Petrosyan V. O., Mukuchyan V. N. Clinical features of the course of polyarteritis nodosa in combination with familial Mediterranean fever. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2023;217(9): 231–237. (In Russ.) DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-217-9-231-237

✉ *Corresponding author:*

Margarita V.

Sargsyan

s.margo@inbox.ru

Petrosyan Lusine Pavlovna, head of the therapeutic department

Margarita V. Sargsyan, Ph D., Associate Professor of the Chair of Military Therapy; *ORCID: 0000-0001-5265-5736*

Vahe O. Petrosyan, Head

Vahan Mukuchyan, Head of Rheumatological and Immunological Service

Summary

There are certain difficulties with diagnosing of polyarteritis nodosa, that is explained by the following factors: non-specificity of the initial symptoms, polymorphism of clinical manifestations, the absence of specific laboratory markers.

The diagnosis is made primarily on the basis of the clinical picture, that becomes apparent during the first three months of illness. The absence of a detailed clinical picture does not exclude the presence of polyarteritis nodosa. It may be explained by the concomitant pathology, in this case periodic illness (familial Mediterranean fever).

Due to medical literature data, polyarteritis nodosa is surely associated with periodic illness. The prevalence of polyarteritis nodosa in general population is about 6 on 100 000 people. The prevalence of polyarteritis nodosa among the patients suffering from periodic illness is 1%. The patients when they are diagnosed polyarteritis nodosa in association with periodic illness are younger than the patients when they are diagnosed only polyarteritis nodosa. It turned out to be interesting that the treatment of patients with polyarteritis nodosa in association with periodic illness through glucocorticoid drugs in the combination with colchicines proved to be successful and resulted in remission.

Keywords: polyarteritis nodosa, periodic illness; familial Mediterranean fever, systemic necrotizing vasculitis, autoinflammatory syndrome

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

Актуальность

Узелковый полиартериит (УП) – это системный некротизирующий васкулит по типу сегментарного поражения артерий мелкого и среднего калибра с образованием аневризматических выпячиваний, особенно в области бифуркации сосудов, тромбозом, разрывом аневризм с кровотечением, инфарктом пораженных органов и тканей. Длительное течение вовлекает в процесс сосуды всего организма, вызывая поражение почек, сердца, суставов, кожи, нервной системы, желудочно-кишечного тракта [6, 2].

Клиническая картина УП отличается значительным полиморфизмом: широко варьирует от вовлечения одного органа (например, кожи) до фульминантно протекающего полисиндромного заболевания [4, 5]. Необходимость ранней диагностики продиктована потребностью в агрессивной терапии до развития поражения жизненно важных органов [4]. Диагностика УП нередко представляет

определенные трудности, что связано с неспецифичностью начальных симптомов, полиморфизмом клинических проявлений, отсутствием специфических лабораторных маркеров. Основой диагноза служит прежде всего клиническая картина, которая становится очевидной на протяжении первых трех месяцев болезни [3].

В 1990 году в журнале Американского колледжа ревматологов “Arthritis & Rheumatism” были опубликованы классификационные критерии УП: потеря массы тела с момента начала заболевания более чем на 4 кг, не связанная с особенностями питания, сетчатое ливедо, боль или болезненность в области яичек, не связанная с инфекционным поражением или травмой, миалгии, слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей, диффузные миалгии (исключая плечевой пояс или поясничную область), мононеврит или полиневропатия, артериальная гипертензия с уровнем диастолического

давления более 90 мм рт. ст. Изменения биохимических показателей крови-мочевина более 40 мг/дл или креатинин более 15 мг/дл, что не связано с дегидратацией или нарушением выделения мочи, присутствие HBsAg или антител к вирусу гепатита В в сыворотке крови. Из ангиографических параметров диагностическое значение имеют: аневризмы, стенозы или окклюзии мелких и (или) средних артерий, не связанные с фибромышечной дисплазией или другими невоспалительными состояниями. Из патоморфологических показателей имеют значение гранулоциты в стенке артерий, обнаруженные в биоптате кожно-мышечного лоскута. Наличие трех и более любых критериев позволяет поставить диагноз УП с чувствительностью 82,2% и специфичностью 86,6% [8].

Семейная средиземноморская лихорадка/периодическая болезнь (ПБ) (Familial Mediterranean Fever – FMF) – наследственное моногенное заболевание с аутосомно-рецессивным механизмом передачи, которое характеризуется спонтанными возвратными приступами лихорадки и асептическим воспалением серозных оболочек–полисерозитов: перитонита, плеврита, синовитов. Основное и наиболее тяжелое его осложнение–системный амилоидоз, в частности, амилоидная нефропатия, с прогрессирующей хронической почечной недостаточностью (ХПН) при отсутствии лечения. Второе осложнение ПБ – спаечная болезнь, нередко с развитием тонкокишечной непроходимости или бесплодия [1]. ПБ – наиболее распространенный аутовоспалительный синдром гетерогенной группы редких наследственных периодических лихорадок (Hereditary Periodic Fever Syndromes), для которых

общим является развитие спонтанного воспалительного процесса при отсутствии какого-либо явного аутоиммунного или инфекционного причинного фактора. ПБ, по существу, считается прототипом этих болезней [7, 9].

ПБ болеют в основном представители популяций средиземноморского происхождения: еврей-сефарды (реже еврей-ашкенази и друзы), арабы, армяне, турки с максимальной распространенностью болезни, колеблющейся в пределах 1:100–1:400. Частота носительства мутаций гена ПБ – MEFV в этих популяциях значительно варьирует (еврей-сефарды – 1:5, арабы – 1:16, армяне – 1:4–5, турки – 1:5). Болезнь встречается также в других значимых по ПБ этнических группах, включая греков, киприотов, итальянцев, испанцев, вследствие многовековых контактов этих народов, населяющих Средиземноморье [8]. Будучи исторически эндемичным заболеванием, ПБ широко распространена в Армении (2–100/10000), где отмечается высокая частота гетерозиготных носителей мутаций гена MEFV (1:4–5) [1].

ПБ манифестирует в основном в детстве, в первой декаде жизни (50–53%), чаще в возрасте до 5 лет, причем нередко случаи дебюта болезни в течение первого года жизни. Средний возраст манифестации заболевания обычно приходится на 3,5 года, с достоверно ранним началом у мальчиков по сравнению с девочками (1,6:1) [1, 10]. В случаях периодическая болезнь может проявиться в 15–20 летнем возрасте, а сочетание периодической болезни с другими заболеваниями соединительной ткани может привести к изменению клинических проявлений заболевания, что затрудняет своевременную диагностику и выбор лечебной тактики.

Материал и методы

Пациент А. Х., 19 лет, переведен в отделение терапии Центрального клинического Госпиталя из регионального госпиталя с предполагаемым диагнозом «Острый тубулоинтерстициальный нефрит». При поступлении жаловался на боли и ощущение дискомфорта в поясничной области, средних отделах живота, преимущественно слева, на общую слабость, отсутствие аппетита, суставные и мышечные боли.

Заболевание началось около 20–25 дней назад после перенесенной простуды (по мнению пациента) с болей в эпигастральной области, левом мезогастрии, левой поясничной области, боли не сопровождалась тошнотой, рвотой, не имели четкой связи с приемом пищи, усиливались при глубоком дыхании, пациент отмечал также боли в левом коленном и левом голеностопном суставах, без деформации и ограничения движений в суставах.

По поводу жалоб в региональном медпункте получал противовоспалительную терапию, в связи с развившимся запором и вздутием живота была произведена очистительная клизма, после чего состояние больного значительно улучшилось, и он выписался с соответствующими рекомендациями. Через 2–3 дня после выписки на латеральных поверхностях нижних конечностей, преимущественно справа, появилась невыраженная мелкоочечная

сыпь. Пациент был госпитализирован в медпункт с подозрением на аллергическое заболевание, в связи с чем получил дексаметазон, затем направлен в отделение терапии Центрального Клинического Госпиталя г. Еревана с предварительным диагнозом «Острый тубулоинтерстициальный нефрит». При поступлении общее состояние больного расценено как ближе к среднетяжелому. Температура тела – 36,7° С. Нормостеник, пониженного питания. Рост 175 см, вес – 62 кг. Отмечал потерю веса порядка 10 кг за последние 20–25 дней. В анамнезе жизни отмечал только перенесенную ветряную оспу в детском возрасте, наследственность не была отягощена. Из вредных привычек отмечал курение. Аллергию к лекарственным веществам и пищевым продуктам отрицал.

При объективном осмотре костно – мышечная система больного была без видимых изменений, ограничений движений в суставах не наблюдался. Кожные покровы были бледные. На коже латеральной поверхности правой голени отмечалось наличие мелкоочечных участков пигментации, пастозность нижних конечностей с обеих сторон. При аускультации легких везикулярное дыхание в нижних отделах с обеих сторон было несколько ослаблено, хрипов не выслушивалось, там же – укорочение перкуторного звука. SpO₂ – 98%. Работа

Таблица 1.
Изменения параметров общего анализа крови
Table 1.
Changes in the parameters of the complete blood count

Параметры	Нормы	При поступлении	Динамика	Динамика на фоне лечения	При выписке
Гемоглобин	16,0 г/л	11,7	12,2	12,2	16,0
Эритроциты	6,03 млн	4,01	4,31	4,55	6,03
Гематокрит	49,5%	34,8	38,5	49,0	49,5
Лейкоциты	3,5–11,4 тыс	18, 1	16,4	23,75	13,11
Лимфоциты	13,4–47,4%	17,2	10,8	12,3	28,8
Нейтрофилы	42,1–78,4%	78,2	83,4	81,7	63,8
Тромбоциты	138–450 тыс	570	539	410	259
СОЭ	5,0–15,0 мм/час	65	100	55	10

Таблица 2.
Изменения параметров общего анализа мочи
Table 2.
Changes in the parameters of the general analysis of urine

Параметры	Нормы	При поступлении	Динамика	Динамика	При выписке
относительная плотность	1,015–1,025	1015	1020	1025	1015
белок	До 0,10 г/л	отсутствует	отсутствует	отсутствует	отсутствует
лейкоциты	До 10 лейк/мкл	10	отсутствует	отсутствует	отсутствует
эритроциты	До 5 эритро/мкл	10	отсутствует	отсутствует	отсутствует

сердца была ритмичная, тоны сердца чистые, шумов, акцентов нет, АД – 120/80–130/90 мм рт ст, ЧСС – 76 ударов в 1 минуту. Живот овальной формы, симметричен, активно участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах, печень, селезенка и почки не пальпируются. Стул однократный, оформленный. Мочепускание свободное, иногда болезненное. Диурез сохранен.

Произведены лабораторно-инструментальные исследования. Изменения параметров общего анализа крови представлены в таблице 1.

Как видно из таблицы 1, при поступлении у больного отмечалась лейкоцитоз, тромбоцитоз, анемия, повышение СОЭ. На фоне лечения наблюдалось нарастание лейкоцитоза, что было обусловлено как активностью основного заболевания, так и кортикостероидной терапией. При выписке отмечается нормализация показателей гемоглобина, количества тромбоцитов, СОЭ, сохранялся незначительно выраженный лейкоцитоз. Изменения параметров общего анализа мочи представлены в таблице 2.

Как видно из таблицы 2, при поступлении у больного отмечалась незначительная лейкоцитурия и эритроцитурия, в динамике на фоне лечения патологические изменения в моче не обнаружены.

Изменения биохимических и иммунологических показателей крови представлены в таблице 3 и 3а.

Как видно из таблиц 3 и 3а, при поступлении отмечалось невыраженное повышение острофазовых показателей – СРБ, фибриногена, а также кортизола, что вероятнее всего было обусловлено реакцией организма на стресс. На фоне лечения

наблюдалось незначительные колебания уровней СРБ и фибриногена: снижение и последующее незначительное повышение, сохраняющееся при выписке, что может быть объяснено сопутствующим аутовоспалительным синдромом (в данном случае периодической болезнью).

По ЭКГ исследовании обнаружена синусовая аритмия 60–76 ударов в 1 минуту, изменения миокарда (обменного генеза). При ЭхоКГ гипертрофии миокарда не отмечалось, полости сердца не расширены, пролапс митрального клапана 1-ой степени, ФВ > 55%, доплер анализ выявил митральную регургитацию 0–1 степени. В полости перикарда жидкости не выявлено.

Флюорография легких показала, что в легких очагово-инфильтративных изменений не выявлено, в синусах с обеих сторон обнаружено небольшое количество выпота.

УЗИ органов брюшной полости показало, что у больного печень не увеличена, в желчном пузыре – полип 5,0–6,0 мм, поджелудочная железа, селезенка – без особенностей. Почки – с обеих сторон увеличены до 12,7 x 5,5 см, паренхима утолщена до 2,8 см, гиперэхогенна, чашечно-лоханочная система не расширена. У нижнего полюса правой почки и в малом тазу малое количество жидкости. Жидкость определялась также в плевральных синусах. Сонографическая картина острого гломерулонефрита, асцита, гидроторакса. УЗИ периферических лимфоузлов выявило увеличение шейных лимфоузлов до 1,0 см, подмышечных до 1,5–1,6 см, паховых до 1,4 см. Щитовидная железа – не увеличена, структура однородна, узлов нет.

Результаты и обсуждения

Принимая во внимание сохраненный, адекватный диурез, нормальные показатели креатинина и мочевины, СЗ, нормальные показатели относительной плотности мочи, острый тубулоинтерстициальный нефрит был исключен. Анализируя жалобы, данные анамнеза, физи-

кального, лабораторных и инструментальных методов исследований необходимо было проводить дифференциальную диагностику между редко встречающимися формами острого гломерулонефрита (так называемый «нефрит без нефрита»), системными заболеваниями соединительной

Таблица 3.
Изменения биохимических и иммунологических показателей крови
Table 3.
Changes in biochemical and immunological blood parameters

Параметры	Нормы	При поступлении	Динамика	Динамика	При выписке
глюкоза	3,88–6,88 ммоль/л	4,5	4,4	5,8	4,1
билирубин / прямой +непрямой	До 17 / до 13,6 + 3,4 / мкмоль/л	7,6 / 2,4 + 5,2/	12,2 / 4,0 + 8,2/	5,5 / 2,5 + 3,0 /	9,8 / 1,4 + 8,4/
АСТ	До 37/31ЕД/л	23,1	8,3	10,1	12,5
АЛТ	До 42/32 ЕД/л	64,5	11,0	13,1	21,1
креатинин	62–106 мкмоль /л	60	73,3	74,3	75
мочевина	1,7–8,3 мкмоль/л	4,8	5,0	5,1	5,0
общий белок	64–85 г/л	73,8	75,1	69,1	77,1
фибриноген	1,8–3,5 г/л	6,0	3,2	3,2	3,8
АЧТВ	23,2–34,7 секунд	26,0	24,8	22,7	23,1
СРБ	до 6,0 мг/мл	13,5	6,0	10,5	24
Na ⁺	135–148 ммоль/л	133,7	133,8	131,5	131,7
K ⁺	3,5–5,3 мкмоль/л	3,3	4,94	4,26	3,7
Ca ²⁺	1,13–1,32 ммоль/л	1,07	1,103	1,137	1,1
Cl ⁻	97–108ммоль/л	92,3	95,5	92,2	94,3

Таблица 3а.
Изменения биохимических и иммунологических показателей крови
Table 3а.
Changes in biochemical and immunological blood parameters

Параметры	Нормы	При поступлении
амилаза	28–100 Ед/л	30
КФК	39–308 Ед/л	19
МВ-КФК	7–25 Ед/л	9,5
анти ССР	< 17,0	< 7,0
ANA	1,0–1,2 AU / ml	0,8
IgG A, M	1,2 AU/ml	1,07
РФ	до 14,0 Ед/л	11,6
кортизол	утром 7.00.-10.00 – 6,23 18,0 рог/ml нг/мл во 2-й половине дня 16.00.-20.00 – 64–237 нг/мл	25,5 мкг/дл)
АКТГ	7,3–63,3 нг/мл	12,4
СА-19,9	< 27ед/мл	<0.6
Комплемент С3	0,90–1,80г/л	3,43
Комплемент С4	0,1–0,4 г/л	0,27
ЛДГ	135–225 ЕД/л	230
липаза	13–60 ЕД/л	7,5
ЩФ	40–128 ЕД/л	104

ткани, а именно системным васкулитом, так как имели место мышечные и суставные боли, общая слабость, абдоминалгии, наличие непонятной сыпи на латеральной поверхности левой нижней конечности, потеря веса, туберкулезом и инфекционными заболеваниями, а также периодической болезнью, учитывая наличие абдоминалгий, миалгий, артралгий и полисерозита и этническую принадлежность пациента.

Острый гломерулонефрит был исключен на основании нормального показателя С₃- компонента сыворотки крови –3,43 г/л (норма 0,90–1,80), против системного васкулита свидетельствовали отсутствие артериальной гипертензии, лихорадки, подкожных узелков, тем не менее была произведена биопсия кожно-мышечного лоскута икроножной мышцы слева.

Произведены консультации легочного и внелегочного фтизиатров, которые исключили наличие у больного туберкулезного заболевания.

Произведена консультация инфекциониста, исследованы антитела к вирусным гепатитам В и С, ВИЧ-инфекции, инфекционному мононуклеозу, токсоплазмозу, бруцеллезу, результаты которых

позволили исключить у больного наличие инфекционных заболеваний.

Несмотря на отсутствие наследственной отягощенности и соответствующего анамнеза, был взят анализ крови на генетическое исследование мутаций гена MEFV 16-й хромосомы.

До получения ответов генетического исследования и патогистологического исследования биоптата в отделении терапии было продолжено начатое ранее симптоматическое лечение антибиотиками ввиду сохраняющегося лейкоцитоза и дизурических явлений, отменен дексаметазон. На 6-й день лечения в состоянии больного наблюдалась отрицательная динамика: усилились мышечные боли, общая слабость, появилась постоянная субфебрильная лихорадка, усилились боли в животе, больше левых отделах, развилась артериальная гипертензия АД – 140/90–150/100 мм. рт. ст., через 6–7 дней на разгибательной поверхности левого предплечья появились единичные подкожные болезненные узелки диаметром до 1 см. Из произведенных параклинических исследований – в динамике сонографически отсутствие выпота в плевральных и брюшной полости, диффузные изменения паренхимы обеих почек

Произведено КТ-исследование органов брюшной полости, почек и забрюшинного пространства с контрастированием. Заключение КТ-исследования: нарушение перфузии печени, острый гепатит? Многочисленные капиллярные гемангиомы. КТ-картина очагового пиелонефрита, более выраженного слева. Левосторонняя забрюшинная лимфаденопатия и гипертрофия надпочечника, характерная для реактивного процесса.

В лабораторных анализах отмечалось сохранение и увеличение лейкоцитоза и тромбоцитоза в периферической крови и повышение СОЭ, отсутствие «С» – реактивного протеина в динамике.

Таким образом, диагностический поиск сузилсся до системного васкулита, а именно узелкового полиартериита. Тем временем был получен ответ гистологического исследования кожно-мышечного лоскута, где в пределах исследуемого материала гистологическая картина более всего соотносилась с лейкокластическим васкулитом.

Больной переведен в специализированное отделение ревматологии, назначено лечение кортикостероидами с выраженной положительной динамикой в первые же дни лечения. Однако на 4-й день кортикостероидной терапии течение заболевания осложнилось разрывом левой почки и развитием забрюшинной гематомы, больной был экстренно прооперирован, произведено ушивание почки и ликвидация забрюшинной гематомы. Послеоперационный период протекал гладко, больной переведен в отделение терапии центрального госпиталя в удовлетворительном состоянии с жалобами на общую слабость, боли в мышцах и суставах, сохранялась лабораторная активность: лейкоцитоз, высокие показатели СОЭ и «С» реак-

тивного протеина. На момент перевода в отделение терапии больной получал метилпреднизолон в дозе 16 мг/ день, омега-3 20 мг/ день, сорбифер 1 таб x 2 раза в день. Учитывая развившееся осложнение, было принято решение отложить цитостатическую терапию на 2 месяца до улучшения состояния.

Через неделю после перевода пациента в отделение терапии получен ответ генетического анализа мутаций гена MEFV 16-й хромосомы- обнаружены две мутации M 694 V, V 726 A (компаунд – гетерозигота). Генетический анализ гена SAA 1-α/α, что подтверждает диагноз периодической болезни.

Таким образом, у нашего пациента окончательный диагноз: Узелковый полиартериит, активность 3–1 степени (подкожные узелки, потеря веса, лихорадка, артралгии, артериальная гипертензия), с поражением почек: аневризмы почечных сосудов. Спонтанный разрыв левой почки, гематома забрюшинного пространства. Состояние после левосторонней люмботомии, ревизии забрюшинного пространства, ушивания нижнего полюса левой почки, ликвидации гематомы и дренирования забрюшинного пространства. Периодическая болезнь (семейная средиземноморская лихорадка), смешанная форма, единственный типичный приступ / октябрь 2018/, без изменений в анализах мочи, без отягощенного по ПБ анамнеза, сложный мутационный генотип две мутации M 694 V, V 726 A (компаунд – гетерозигота).

Назначен колхицин в дозе 1,5 мг/ сутки. Через 1 месяц терапии колхицином и метилпреднизолоном отмечалась выраженная положительная клиничко-лабораторная динамика: практически отсутствие жалоб, полная нормализация лабораторных показателей.

Выводы

1. Отсутствие развернутой клинической картины не исключает наличие узелкового полиартериита. Стертое течение заболевания, а именно отсутствие тяжелого поражения почек, артериальной гипертензии, лихорадки, было обусловлено, скорее всего, наличием сопутствующей патологии – периодической болезни.
2. В случае сочетания периодической болезни и узелкового полиартериита выраженный положительный эффект от лечения был достигнут сочетанием кортикостероидной терапии и колхицина, без назначения цитостатиков.
3. Целесообразно проводить генетический анализ мутаций гена MEFV 16-й хромосо-

мы у всех больных характерных этнических групп с подозрением на системную патологию соединительной ткани. В вышеописанном случае для достижения положительного эффекта удалось избежать агрессивной терапии цитостатиками.

4. Манифестация периодической болезни, как правило, развивается в детском возрасте, однако в некоторых случаях возможна и в возрасте 18–25 лет.
5. Антибиотикотерапия, назначенная без четких показаний, приводит к ухудшению течения системного заболевания.

Послесловие

Спустя 2 года после выписки, по дошедшим до нас сведениям, пациент с семьей переехал на постоянное место жительства в Российскую Федерацию, самопроизвольно прекратил прием препаратов.

В результате наблюдалось обострение узелкового полиартериита с развитием типичного осложнения – спонтанного разрыва правой почки, завершившегося нефрэктомией

Литература | References

1. Amaryan G. G. Periodic disease (Familial mediterranean fever) in children. *Meditinskiy sovet = Medical Council*. 2017;(19):222–228. (In Russ.) doi: 10.21518/2079–701X-2017–19–222–228.
Амарян Г. Г. Периодическая болезнь (Семейная средиземноморская лихорадка) у детей. Медицинский Совет. 2017;(19):222–228. doi: 10.21518/2079–701X-2017–19–222–228.
2. Bakalets N. F., Pronevich A. V. A Clinical case of polyarteritis nodosa. *Health and Ecology Issues*. 2017;(4):83–87. (In Russ.) doi: 10.51523/2708–6011.2017–14–4–18.
Бакалец Н. Ф., Проневич А. В. Клинический случай узелкового полиартериита. Проблемы здоровья и экологии. 2017;(4):83–87. doi: 10.51523/2708–6011.2017–14–4–18.
3. Karpov V. V., Abaeva N. G., Disenbaeva L. G., Hatunceva L. A. The case of polyarteritis nodosa at the girl of 17 years. *Zhurnal fundamental'noy meditsiny i biologii = Journal of Fundamental Medicine and Biology*. 2014;(1):69–71. (In Russ.)
Карпов В. В., Абаева Н. Г., Дисенбаева Л. Г., Хатунцева Л. А. Случай узелкового полиартериита у девочки 17 лет. Журнал фундаментальной медицины и биологии. – 2014, – № 1, – С. 69–71.
4. Logvinenko S. I., Efremova O. A., Pridachina L. S., Shcherban E. A., Romanova A. V., Sviridov A. A. Polyarteritis nodosa (Kussmaul-Maier disease) – the difficult diagnosis in the practice of practitioner. *Series Medicine. Pharmacy*. 2014;182(26):258–260. (In Russ.)
Логвиненко С. И., Ефремова О. А., Придачина Л. С., Щербань Э. А., Романова А. В., Свиридов А. А. Узелковый полиартериит (Болезнь Куссмауля-Мейера) – трудный диагноз в практике врача-терапевта / Научные ведомости Белгородского государственного медицинского университета. Серия Медицина. Фармация. 2014. -№ 11 (182) Выпуск 26. – С. 258–260.
5. Murkamilov I. T., Aitbaev K. A., Fomin V. V., Yusupov F. A. Polyarteritis nodosa: prevalence, risk factors, and treatment options (literature review and clinical observation). *The scientific heritage*. 2020;47(2):31–39. (in Russ.)
Муркамилов И. Т., Айтбаев К. А., Фомин В. В., Юсупов Ф. А. Узелковый полиартериит: распространенность, факторы риска и возможности терапии (обзор литературы и клиническое наблюдение). The scientific heritage № 47 (2020) С 31–39.
6. Nasonov E. L. Rheumatology: Clinical guidelines. Systemic vasculitis. Moscow. GEOTAR-Media Publ., 2005. pp. 203–213.
Насонов Е. Л. Ревматология: Клинические рекомендации. Системные васкулиты / под редакцией академика РАМН Е. Л. Насонова. – М: ГЭОТАР- Медиа, 2005. С. 203–213 /
7. Fidder H., Chowers Y., Ackerman Z., et al. The familial Mediterranean fever (MEVF) gene as a modifier of Crohn's disease. *Am J Gastroenterol*. 2005 Feb;100(2):338–43. doi: 10.1111/j.1572–0241.2005.40810.x.
8. Gershoni-Baruch R., Brik R., Zacks N., Shinawi M., Lidar M., Livneh A. The contribution of genotypes at the MEFV and SAA1 loci to amyloidosis and disease severity in patients with familial Mediterranean fever. *Arthritis Rheum*. 2003 Apr;48(4):1149–55. doi: 10.1002/art.10944.
9. Kallinich T., Haffner D., Niehues T., et al. Colchicine use in children and adolescents with familial Mediterranean fever: literature review and consensus statement. *Pediatrics*. 2007 Feb;119(2): e474–83. doi: 10.1542/peds.2006–1434.
10. Lightfoot R. W. Jr, Michel B. A., Bloch D. A., et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum*. 1990 Aug;33(8):1088–93. doi: 10.1002/art.1780330805.