

<https://doi.org/10.34883/PI.2025.15.1.035>



Осипова И.А.¹ ✉, Русецкий Ю.Ю.^{2,3}, Новиков П.И.⁴, Моисеев С.В.⁴, Мейтель И.Ю.³

¹ ООО «МЕДЭКСПЕРТ ПЛЮС», Москва, Россия

² Центральная государственная медицинская академия Управления делами Президента Российской Федерации, Москва, Россия

³ Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

⁴ Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова, Москва, Россия

Анализ инструментов оценки состояния лор-органов у пациентов с АНЦА-ассоциированными васкулитами: обзор литературы

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи; окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.

Финансирование: исследование проведено без спонсорской поддержки.

Подана: 30.10.2024

Принята: 24.02.2025

Контакты: irineosip@mail.ru

Резюме

Введение. Поражение верхних дыхательных путей при АНЦА-ассоциированных васкулитах (ААВ) встречается у значительного количества пациентов, в том числе и в дебюте заболевания. Комплексная и структурированная оценка состояния лор-органов является необходимым компонентом в ведении пациентов с этой патологией.

Цель. Проанализировать по данным отечественных и зарубежных литературных источников существующие в настоящее время инструменты оценки состояния лор-органов у пациентов с ААВ и их роль в ведении пациентов при данной патологии.

Результаты. Рассмотрено использование Бирмингемского индекса активности васкулита (BVAS), индекса необратимого повреждения при васкулитах (DVI) и шкалы активности васкулита со стороны лор-органов (ENTAS) и ее модификации для оценки состояния лор-органов при ААВ. Показаны преимущества использования шкалы локальной активности ENTAS 2 для динамической оценки локальной активности при гранулематозе с полиангиитом (ГПА, Вегенера).

Заключение. Обоснована необходимость разработки отечественного аналога или валидации шкалы ENTAS 2 на территории Российской Федерации. Использование BVAS v3 и DVI оториноларингологами является необходимым для повышения качества медицинской помощи и улучшения междисциплинарного взаимодействия при ведении пациентов с ААВ.

Ключевые слова: АНЦА-ассоциированный васкулит, ГПА, лор-органы, Бирмингемский индекс активности васкулита (BVAS), индекс необратимого повреждения (DVI), шкала активности васкулита со стороны лор-органов (ENTAS), ENTAS 2

Osipova I.¹ ✉, Rusetsky Y.^{2,3}, Novikov P.⁴, Moiseev S.⁴, Meytel I.³

¹ LLC "MEDEXPERT PLUS", Moscow, Russia

² Central State Medical Academy of the Administrative Directorate of the President
of the Russian Federation, Moscow, Russia

³ National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russia

⁴ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia

Analysis of ENT Assessment Tools in Patients with ANCA-Associated Vasculitis: A Literature Review

Conflict of interest: nothing to declare.

Author's contribution: all the authors took part in the development of the concept and writing of the manuscript; the final version of the manuscript was approved by all the authors.

Funding: the study was conducted without sponsorship.

Submitted: 30.10.2024

Accepted: 24.02.2025

Contacts: irineosip@mail.ru

Abstract

Introduction. Damage to the upper respiratory tract in ANCA-associated vasculitis (AAV) occurs in a significant number of patients, including at the onset of the disease. A comprehensive and structured assessment of the state of the ENT organs is a necessary component in the management of patients with this pathology.

Purpose. To analyze, according to domestic and foreign literature sources, the currently existing tools for assessing the state of ENT organs in patients with AAV and their role in the management of patients with this pathology.

Results. The use of the Birmingham Vasculitis Activity Index (BVAS), the Irreversible Damage Index (DVI) and the ENT vasculitis activity score (ENTAS) and its modifications to assess the state of ENT in AAV is considered. The advantages of using the ENTAS 2 local activity scale for the dynamic assessment of local activity in granulomatosis with polyangiitis (GPA, Wegener) are shown.

Conclusion. The necessity of developing a domestic analogue or validation of the ENTAS 2 on the territory of the Russian Federation is substantiated. The use of BVASv3 and DVI by otorhinolaryngologists is necessary to improve the quality of medical care and improve interdisciplinary interaction in the management of patients with AAV.

Keywords: ANCA-associated vasculitis, GPA, ENT, Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS), Vasculitis Damage Index (DVI), ENT Assessment Score (ENTAS), ENTAS 2

■ ВВЕДЕНИЕ

Согласно современной классификации, принятой на Согласительной конференции в Чаппел-Хилле в 2012 г., к группе АНЦА-ассоциированных васкулитов (ААВ) относятся некротизирующие васкулиты с отсутствием (или небольшим количеством) иммунных депозитов, с преимущественным поражением мелких сосудов (капилляров, венул, артериол и мелких артерий), с поражением различных органов и систем, при которых часто выявляются антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА) в сыворотке крови. К первичным ААВ относят гранулематоз с полиангиитом

(ГПА), эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА) и микроскопический полиангиит (МПА). В патогенезе всех ААВ ведущая роль принадлежит гиперпродукции АНЦА со специфичностью к миелопероксидазе (МПО) или протеиназе-3 (ПР-3) [1].

Поражение лор-органов при ААВ встречается при всех нозологических формах, а у части пациентов может быть первым или единственным проявлением заболевания в течение длительного времени. По данным J. Wojciechowska и соавт., от появления первых симптомов поражения ВДП до установления диагноза ГПА или МПА в среднем проходит 14,5 месяца [2]. Так, при ГПА поражение органов головы и шеи, включая лор-органы, по данным разных авторов, возникает в 80–95% случаев и зачастую является первым симптомом васкулита [3, 4]. Более чем у 25% пациентов с ГПА наблюдается локальная форма заболевания, ограничивающаяся исключительно симптомами поражения носа и околоносовых пазух [5]. Для ЭГПА характерно эозинофил-ассоциированное поражение ВДП, наиболее часто возникает хронический ринит, синусит, полипоз носа, которые наблюдаются в 50–88% случаев, по данным разных авторов [4, 6, 7].

ВДП при МПА поражаются реже, чем при других ААВ, однако в большинстве исследований частота вовлечения ВДП у пациентов с МПА была достаточно высокой. По данным зарубежных авторов, она варьировалась от 9% до 30% [3, 8], а по данным отечественных исследователей, составляла от 13,7%, по данным Е.М. Щеголевой и соавт. [9], до 54% – в исследовании Т.В. Бекетовой [10].

Таким образом, вовлечение ВДП и органа слуха в патологический процесс при ААВ приводит к тому, что оториноларинголог часто становится первым врачом, к которому обращаются пациенты с симптомами системного васкулита со стороны лор-органов.

В последние годы достигнут серьезный прогресс в понимании иммунологических механизмов развития заболевания и значительно изменились подходы и цели терапии ААВ: от сохранения жизни пациентов до поддержания стабильной ремиссии, снижения числа неблагоприятных реакций на лечение, контроля коморбидной патологии и достижения высокого качества жизни [11]. Согласно действующим рекомендациям Европейской антиревматической лиги (EULAR) и Европейской почечной ассоциации – Европейской ассоциации диализа и трансплантации (ERA-EDTA), схема лечения предполагает индивидуальную терапию пациента комбинацией иммунодепрессантов и/или биологических препаратов [12]. Для определения индивидуальной схемы терапии требуется определение активности заболевания, в том числе и со стороны лор-органов.

Участие оториноларинголога необходимо на всех этапах ведения пациента с ААВ, как в процессе диагностики заболевания, так и оценки его активности на разных этапах лечения, динамики состояния при изменении доз препаратов или схемы терапии васкулита, для раннего определения признаков рецидива заболевания, лечения осложнений иммуносупрессивной и/или биологической терапии, сопутствующей лор-патологии, для определения условий и показаний к реконструктивной хирургии и т. д.

Ранняя диагностика васкулита и своевременное начало иммуносупрессивной терапии позволяют избежать необратимых изменений лор-органов и существенно улучшить прогноз заболевания в целом. В связи с этим особое значение приобретает информированность и настороженность в отношении ААВ врачей различных специальностей, в первую очередь оториноларингологов [13].

Для комплексной и структурированной оценки состояния лор-органов оториноларингологу необходимо использовать специальные шкалы и системы оценки. В данной статье рассмотрены существующие инструменты, включающие возможность оценки состояния лор-органов при ААВ.

■ ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Проанализировать по данным отечественных и зарубежных литературных источников существующие в настоящее время инструменты оценки состояния лор-органов у пациентов с ААВ и их роль в ведении пациентов при данной патологии.

■ РЕЗУЛЬТАТЫ

Индексы оценки активности заболевания (BVAS) и необратимого повреждения (VDI)

Определение индивидуальной лечебной тактики, оценка прогноза и исхода заболеваний у пациентов с ААВ, в том числе и ГПА, базируется на динамической оценке активности патологического процесса и функционального состояния вовлеченных в патологический процесс органов и систем. Для этих целей широко используются:

- Бирмингемский индекс активности васкулита (BVAS, Birmingham Vasculitis Activity Score);
- индекс повреждения при васкулитах (VDI, Vasculitis Damage Index).

Бирмингемский индекс активности васкулита – BVAS. BVAS был предложен для оценки активности заболевания при системном васкулите в 1994 году [14]. В 1997 году он был модифицирован – BVAS (v.2) – для использования в совместных европейских испытаниях [15]; новая модификация была разработана в 2001 году для создания специфичного инструмента для гранулематоза Вегенера (BVAS/WG). На настоящий момент рабочая версия BVAS v3, модифицированная в 2008 г., позволяет оценить поражение 9 органов и систем по 56 клиническим, инструментальным и лабораторным параметрам (табл. 1) [14, 16, 17].

Таблица 1
Бирмингемская шкала активности васкулита, версия 3 (BVAS v3)
Table 1
Birmingham Vasculitis Activity Score, version 3 (BVAS v3)

Пациент № Врач:		Дата рождения: Дата оценки:		Кол-во бал- лов:	
Отмечайте только пункты, относящиеся к актив- ному васкулиту. Если не выявлено нарушений, относящихся к данному разделу, отмечайте «Нет» для данного раздела			Если все выявленные нарушения обусловлены персистирующим активным васкулитом без ухуд- шений и новых проявлений в течение 4 недель, отметьте пункт в правом нижнем углу		
Это первая оценка данного пациента?			☐ Да		☐ Нет
	Нет	Есть		Нет	Есть
1. Общие проявления	☐		6. Сердце	☐	☐
Миалгия		☐	Аритмия		☐
Артралгия/артрит		☐	Порок сердца		☐
Лихорадка ≥38 °С		☐	Перикардит		☐
Потеря массы тела ≥2 кг		☐	Стенокардия		☐

Окончание таблицы 1

2. Кожа	☐		Кардиомиопатия		☐
Инфаркты		☐	Застойная сердечная недостаточность		☐
Пурпура		☐	7. Абдоминальные проявления	☐	
Язвы		☐	Перитонит		☐
Гангрена		☐	Кровянистый стул		☐
Другие проявления		☐	Ишемические абдоминальные боли		☐
3. Слизистые оболочки и глаза	☐		8. Почки	☐	
Язвы в полости рта		☐	Артериальная гипертензия		☐
Язвы на гениталиях		☐	Протеинурия		☐
Аднексит		☐	Гематурия ≥ 10 эр. в п/зр		☐
Значимый птоз глаз		☐	Креатинин 125–249 мкмоль/л*		☐
Склерит/эписклерит		☐	Креатинин 250–499 мкмоль/л*		☐
Конъюнктивит/блефарит, кератит		☐	Креатинин ≥ 500 мкмоль/л		☐
Затуманенное зрение		☐	Увеличение креатинина $>30\%$ или падение клиренса креатинина $>25\%$		☐
Внезапная потеря зрения		☐	9. Нервная система	☐	
Увеит		☐	Головная боль		☐
Ретинальные изменения (васкулит, тромбоз, экссудат, геморрагия)		☐	Менингит		☐
4. Лор-органы	☐		Органическое нарушение сознания		☐
Кровянистые выделения из носа/корки/язвы/гранулемы		☐	Судороги		☐
Вовлечение околоносовых пазух		☐	Цереброваскулярные катастрофы		☐
Подскладковый стеноз		☐	Поражение спинного мозга		☐
Кондуктивная тугоухость		☐	Паралич черепно-мозговых нервов		☐
Нейросенсорная тугоухость		☐	Сенсорные периферические нейропатии		☐
5. Легкие	☐		Множественный мононеврит		☐
Хрипы		☐	10. Другое		
Узлы или полости		☐	a.		
Плевриты		☐	b.		
Эндобронхиальное поражение		☐	c.		
Массивное кровохарканье / альвеолярное кровотечение		☐	d.		
Дыхательная недостаточность		☐	Персистирующее заболевание (поставьте отметку, если все выявленные симптомы относятся к персистирующему заболеванию)		☐

При расчете индекса активности суммируются максимальные значения баллов, полученные в каждой группе (суммарный индекс не превышает 63 балла). При оценке активности принимают во внимание обусловленные васкулитом симптомы, имеющиеся на момент осмотра, а также появившиеся или прогрессировавшие в течение последнего месяца [16]. Важно, что каждый элемент в блоке отмечается как

присутствующий только в том случае, если врач считает, что он связан с активным васкулитом, и намеревается назначить иммуносупрессивную терапию или усилить ее. Эта концепция лежит в основе использования BVAS v3, поскольку многие элементы, входящие в BVAS, могут присутствовать в результате других состояний (включая повреждение вследствие заболевания, инфекцию, токсичность лекарств или сопутствующие заболевания). Важно, чтобы элементы, отмеченные в BVAS v3, записывались только после рассмотрения причины возникновения. Часто оценка является полусубъективной, поскольку некоторые данные могут быть получены при опросе пациента и его физического обследования и не всегда могут быть подтверждены более объективными данными. Если все проявления заболевания, отмеченные в таблице, связаны с персистирующим течением, ставится отметка в нижнем правом углу таблицы. BVAS v3 является действительным, надежным и широко используется в клинических испытаниях при AAB для определения эффективности различных препаратов, включая циклофосфамид, метотрексат, мофетила микофенолат, внутривенный иммуноглобулин и ритуксимаб. Для каждой системы органов имеется шкала расшифровки, выраженная в баллах.

Оценка состояния лор-органов по BVAS v3 включает в себя 5 параметров, представленных в табл. 2. Количество баллов различается для симптомов васкулита, возникших впервые или появившихся при ухудшении течения заболевания, и для симптомов персистирующего заболевания, которое характеризуется отсутствием ухудшений и новых проявлений в течение 4 недель.

Как видно из таблицы, максимальное количество баллов для поражения лор-органов равно 6 при оценке новых симптомов или обострения существующих и 3 – для персистирующего заболевания. Наибольший вес имеет поражение гортани (подскладочный стеноз) и нейросенсорная тугоухость, данные симптомы оцениваются

Таблица 2
Оценка состояния лор-органов по шкале BVAS v3
Table 2
Assessment of the state of the ENT on a scale BVAS v3

Лор-органы		Новое/обострившееся заболевание	Персистирующее заболевание
Проявления	Описание	6	3
Кровянистые выделения из носа/корки/язвы/гранулемы	Кровянистые, слизисто-гнойные выделения из носа, светло- или темно-коричневые корки, часто закупоривающие нос, язвы в носу или гранулематозные поражения, наблюдаемые при риноскопии	4	2
Вовлечение околоносовых пазух	Болезненность или боль в околоносовых пазухах при наличии патологии по данным лучевой диагностики (КТ, МРТ, рентген)	2	1
Подскладочный стеноз	Стридор и охриплость из-за воспаления и сужения в подскладочном отделе гортани, наблюдаемые при ларингоскопии	6	3
Кондуктивная тугоухость	Снижение слуха из-за поражения среднего уха, подтвержденное отоскопией, и/или камертональным исследованием, и/или аудиометрией	3	1
Нейросенсорная тугоухость	Снижение слуха из-за повреждения слухового нерва или улитки, подтвержденное аудиометрией	6	2

Таблица 3
Фазы клинического течения системного васкулита
Table 3
Phases of the clinical course of systemic vasculitis

Клиническая фаза	Бирмингемский индекс активности (BVAS)	Характеристика
Полная ремиссия	0–1 балл	Отсутствие признаков клинической активности и необходимости терапии при нормальном уровне С-реактивного белка
Частичная ремиссия	50% от исходного	Уменьшение в результате проводимого лечения индекса клинической активности на 50% от исходного
Легкое обострение	<5 баллов	Появление клинических признаков заболевания с увеличением общей суммы баллов до 5
Тяжелое обострение	>6 баллов	Вовлечение в воспалительный процесс жизненно важных органов или систем (легких, почек, ЦНС, сердечно-сосудистой системы), что требует проведения активного патогенетического лечения

в 6 баллов. Рассчитывается общая сумма баллов по всем органам и системам, полученный результат позволяет оценить фазу клинического течения васкулита.

В зависимости от клинической активности системного васкулита (СВ) выделяют различные фазы заболевания, которые приведены в табл. 3.

Определение фаз клинического течения васкулита необходимо для выбора индивидуальной лечебной тактики у пациентов данной группы. Как видно из таблицы, пациенты разделяются по степени тяжести заболевания, а также выделяется рефрактерный вариант течения СВ, при котором отсутствует обратное развитие клинических проявлений заболевания или отмечается увеличение клинической активности, несмотря на проводимую в течение 6 недель стандартную патогенетическую терапию [16].

Несмотря на широкое распространение и удобство использования BVAS для ревматологов для оценки активности васкулита, прогнозирования исходов и объективизации данных клинических исследований, с точки зрения оториноларинголога оценка состояния лор-органов проводится достаточно поверхностно, только в дихотомии «да/нет». Данная шкала не позволяет детально оценить степень активности процесса и динамику локального статуса со стороны лор-органов в процессе диагностики и лечения васкулита, не отражает особенностей патологического процесса при разных типах AAB, не позволяет дифференцировать коморбидные состояния и осложнения проводимой терапии со стороны лор-органов.

Индекс повреждения при васкулитах – VDI. Оценка тяжести необратимых повреждений, связанных с васкулитом и проводимой иммуносупрессивной терапией, производится с помощью индекса VDI [18]. Анализ VDI проводится по 11 блокам, отражающим поражение различных систем органов при СВ.

Оценивается поражение скелетно-мышечной системы, кожи и слизистых, глаз, лор-органов, легких и т. д. При вовлечении лор-органов отмечается наличие тугоухости, заложенности носа / хронических выделений из носа / образования корок, хронического риносинусита, седловидной деформации носа, перфорации перегородки носа, подскладкового стеноза [18]. В табл. 4 представлен блок, касающийся повреждения лор-органов.

Таблица 4
Индекс повреждения при васкулитах – VDI / лор-органы
Table 4
Vasculitis Damage Index – VDI/ENT

Лор-органы	Есть	Нет
Тугоухость		☐
Заложенность носа / хронические выделения из носа / образование корок		☐
Седловидная деформация спинки носа / перфорация перегородки носа		☐
Хронический риносинусит		☐
Подскладковый стеноз (неоперированный)		☐
Подскладковый стеноз (оперированный)		☐

Следует отметить, что повреждения являются необратимыми и значение VDI не может уменьшиться с течением времени, индекс либо остается без изменений, либо его значение увеличивается при возникновении новых повреждений. Если симптом сохраняется в течение 3 месяцев и более, то он оценивается в 1 балл. Например, если седловидная деформация носа выявлялась в течение 2 лет, а затем была устранена хирургически – значение индекса VDI остается равным 1. При оценке VDI принимаются во внимание не только поражения органов и систем в рамках СВ, но и осложнения иммуносупрессивной терапии (остеопороз, сахарный диабет, катаракта, развитие злокачественных новообразований и др.) или проявления атеросклероза (инфаркт миокарда). С 1997 года VDI является единственным валидированным индексом для оценки необратимого повреждения при СВ [19].

VDI используется в различных когортах для описания характеристик повреждений, в качестве прогностического параметра обострений и смертности. Например, некоторые авторы указывают на то, что повышение VDI ≥ 5 на ранних стадиях болезни значительно увеличивает риск летального исхода [20].

Индекс VDI, безусловно, важен как для оценки степени повреждения, вызванного заболеванием, так и для проведения научных исследований, однако не подходит для динамической оценки состояния лор-органов при ведении пациентов с ААВ. Шкалы BVAS и VDI, которые были целенаправленно разработаны для оценки тяжести течения и исходов системных васкулитов и хорошо известны ревматологам, до настоящего времени практически не используются оториноларингологами при ведении пациентов с лор-проявлениями васкулитов. В связи с этим остается актуальным вопрос о возможности их применения специалистами для работы в рамках мультидисциплинарного подхода, для более точной оценки активности и прогноза заболевания. Однако комплексная и детальная оценка состояния лор-органов у пациентов с ААВ требует использования специализированных инструментов.

Шкала активности васкулита со стороны лор-органов (ENTAS)

В 2012 г. Garske U. и соавт. предложили новую шкалу для оценки состояния лор-органов у пациентов с ГПА – ENTAS (ENT-Activity Score) [21].

Оценка по шкале ENTAS учитывает симптомы со стороны лор-органов, имеющиеся у пациента (боль, снижение функции, секреция), данные физикального осмотра, в том числе и эндоскопического (риноскопия, фаринголарингоскопия, отоскопия) с четким определением типа изменений (отек, язвы, корки и т. д.), изменения других

локализаций (глаза, черепные нервы, лимфоузлы), данные диагностических методов (аудиологическое обследование, риноманометрия, тест с обонятельными палочками), на основании чего делается заключение о наличии активности заболевания и степени выраженности данной активности. Авторы уделяют особое внимание оценке степени активности по данным эндоскопических изображений полости носа, так как локализация патологического процесса в области носа и ОНП наиболее часто встречается при ГПА и наиболее легко поддается оценке.

Были опубликованы результаты исследования, в котором определяли надежность и повторяемость результатов использования этой шкалы при оценке состояния слизистой оболочки полости носа как одним и тем же специалистом в разных стадиях заболевания, так и разными специалистами. Было показано, что при оценке заболевания одним и тем же врачом надежность была высокой как в дихотомии (есть активность / нет активности), так и при определении степени активности в градации (нет/слабая/средняя/высокая). Однако межрейтинговая надежность (оценка разными специалистами) была высокой для принятия решения о наличии или отсутствии активности, но низкой для точной классификации активности [21].

В 2017 г. немецкие исследователи представили модифицированную шкалу ENTAS 2, внося некоторые дополнения в первоначальный вариант [22]. Был, например, дополнен блок, касающийся симптомов заболевания со стороны лор-органов, добавлены жалобы на боль в горле при глотании, дисфагию, головокружение и ушной шум. В данные физикального осмотра добавлена оценка подскладкового стеноза гортани по типу стеноза (циркулярный, спиральный, перепончатый) и в процентном выражении. При оценке активности добавлен пункт рекомендаций по терапии основного заболевания: усиление терапии / снижение / без изменений. Внесенные изменения позволили дополнить объективную картину лор-статуса пациента и дали возможность эксперту-оториноларингологу высказать мнение о дальнейшем ведении пациента. Модифицированная шкала ENTAS 2 представлена ниже [22].

Ф. И. О. пациента _____
Дата рождения: _____
Диагноз _____

1.0. АКТИВНОСТЬ.

1.1. Симптомы. Субъективные жалобы, которые нельзя объяснить сопутствующей патологией (впервые появившиеся или ухудшение имеющихся):

БОЛЬ	Да	Нет	СНИЖЕНИЕ ФУНКЦИИ	Да	Нет	СЕКРЕЦИЯ	Да	Нет
Нос			Заложенность носа			Оторрея		
Околоносовые пазухи			Снижение обоняния			Эпистаксис		
Головная боль			Внезапное снижение слуха (<72 ч.)			Ринорея		
Полость рта			Хроническое снижение слуха					
Одинофагия			Головокружение					
Гортань/глотка			Осиплость					
Ухо			Одышка					
			Дисфагия					
			Ушной шум					

1.2. Изменения при физикальном осмотре:

Локализация	Клинические симптомы
Кожа	() отсутствуют () эритема () язвы
Нос	() отсутствуют () рыхлая слизистая оболочка () отек () язвы () грануляции () корки
Носо/ротоглотка	() отсутствуют () рыхлая слизистая оболочка () отек () язвы () грануляции () кровоточащая слизистая оболочка
Гортаноглотка / гортань, трахея	() отсутствуют () рыхлая слизистая оболочка () отек () язвы () грануляции () стеноз
Подскладковый стеноз	() отсутствует () <50% () 51–70% () 71–99% () 100% () циркулярный () спиральный () перепончатый
Ухо	() отсутствуют () рыхлая слизистая оболочка () отек () язвы () грануляции () корки () стеноз () секрция () перфорация барабанной перепонки () экссудативный отит () воспаление () втяжение барабанной перепонки () шунт в барабанной перепонке () тимпаносклероз
Полость рта	() отсутствуют () отек () язвы () грануляции () кровавая слизь
Объективный стридор	() отсутствует () есть

1.3. Прочие изменения (парезы черепных нервов, глазные симптомы, поражение лимфатических узлов, слюнных желез и др.).

1.4. Диагностические тесты:

	Диагностируемые изменения*
Аудиометрия	() норма () кондуктивная тугоухость >10 дБ () сенсоневральная тугоухость 20–40 дБ () сенсоневральная тугоухость 40–70 дБ () сенсоневральная тугоухость >70 дБ
Импедансометрия	() норма () экссудат () перфорация
Тест с обонятельными палочками	
Поражение тройничного нерва	() есть () нет
Риноманометрия	Носовая обструкция: () отсутствует () слабая () умеренная () сильная

* впервые выявленные или ухудшившиеся, не имеющие связи с другими заболеваниями.

	Отсутствует	Слабая	Умеренная	Высокая
Степень активности				
Рекомендации по терапии + усиление; – снижение; = без изменений				

Процедуры/предложения:
2.0. ОЦЕНКА ПРИЧИНЕННОГО ВАСКУЛИТОМ ВРЕДА.

Перфорация перегородки	Седловидная деформация	Синехии (внутриносовые)	Ларингеальный/трахеальный стеноз	Паралич черепного нерва
Глазные симптомы	НСТ	Шейная лимфаденопатия	Перфорация барабанной перепонки	Искажение обоняния

Шкала оценки состояния лор-органов (ENTAS 2)
ENT-assessment Score (ENTAS 2)

Кроме того, исследователи определили внутри- и межэкспертную надежность шкалы ENTAS 2 и была продемонстрирована высокая внутриэкспертная надежность при оценке активности и повреждений. Что касается межэкспертной надежности, ENTAS 2 показал высокую степень совпадения дихотомической оценки активности и повреждений, но низкую межэкспертную надежность при оценке активности. Это позволило авторам сделать вывод о том, что шкала является надежным инструментом для оценки активности и повреждений GPA/ENT.

Следует отметить, что в литературе опубликованы немногочисленные данные о попытках создания структурированных шкал, оценивающих состояние лор-органов при ГПА. В 2013 г. Martinoz Del Pero M. и соавт. опубликовали данные проспективного исследования 144 пациентов с ГПА и на основании наиболее частых изменений лор-органов предложили собственную шкалу активности и повреждения – GPA/ENT DAS [23, 24]. Данная шкала сравнивалась с лор-блоком GPA/BVAS и включила в себя следующие симптомы: кровастые выделения из носа, грануляции, язвы и/или истончение слизистой оболочки верхних дыхательных путей при эндоскопическом исследовании, объективный стрidor, внезапную нейросенсорную тугоухость и воспаление барабанной перепонки / среднего уха неинфекционного характера. Наличие корок в полости носа не было включено в список характерных изменений [23]. По мнению авторов, шкала потенциально перспективна в использовании, однако требует дальнейших исследований для определения внутри- и межэкспертной надежности.

■ ОБСУЖДЕНИЕ

Необходимость расширения междисциплинарного взаимодействия при ведении пациентов с васкулитами описана в современных рекомендациях EULAR, ERA-EDTA и EUVAS (Европейского общества изучения васкулитов) от 2016 г. [6]. В документе указано, что ведение пациентов с ААВ следует осуществлять при участии экспертных центров (уровень доказательности 3 / сила рекомендации С). Редкость ААВ, мало известных широкому кругу практикующих врачей, сложность диагностики и ведения этих заболеваний, характеризующихся полиорганым поражением, гетерогенностью клинико-иммунологических форм и разнообразием клинических проявлений, на всех этапах требуют привлечения экспертов в области ААВ, как ревматологов, так и врачей других специальностей, в том числе оториноларингологов.

Поражение органов головы и шеи у пациентов с ААВ является частым, а при ГПА одним из ведущих или даже долгое время единственным проявлением заболевания. Своевременная диагностика, назначение специфической терапии предотвращает тяжелые, часто инвалидизирующие последствия васкулита, и участие оториноларинголога необходимо на всех стадиях ведения пациента. Как в процессе диагностики заболевания, оценки стадии клинической активности на разных этапах лечения, дифференциальной диагностики обострения ААВ и коморбидной патологии, так и при принятии решения о проведении реконструктивной хирургии органов головы и шеи в стадии ремиссии.

Однако для структурированной и комплексной оценки активности и повреждения, вызванного васкулитом со стороны лор-органов, специалисту требуются инструменты и шкалы, позволяющие поэтапно обследовать пациента, оценить полученную информацию, задокументировать, проанализировать и предоставить ее специалистам-ревматологам.

На настоящий момент в нашей стране шкалы оценки состояния лор-органов при ААВ практически не используются, в отечественных источниках нет публикаций на эту тему, междисциплинарное взаимодействие оториноларингологов с ревматологами требует систематизации и оптимизации.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Анализ существующих инструментов показывает, что наиболее объективной, полной и перспективной шкалой оценки состояния лор-органов представляется ENTAS 2, однако данная шкала разработана только для ГПА и не затрагивает другие ААВ, она не валидирована на территории РФ и не имеет отечественных аналогов, по данным литературы. Это требует дальнейших усилий по валидации шкалы или формированию собственной системы оценки активности и повреждения лор-органов при ААВ.

Использование индекса BVAS v3 и DVI для оценки динамической активности и повреждения при ААВ врачом-оториноларингологом в рамках своего блока представляется необходимым и полезным для улучшения междисциплинарного взаимодействия с ревматологами и повышения качества оказания специализированной помощи пациентам с ААВ.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Jennette J.C., Falk R.J., Bacon P.A., Basu N., Cid M.C., Ferrario F., Flores-Suarez L.F. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1–11. Available at: <https://doi.org/10.1002/art.37715>
2. Wojciechowska J., Kręćicki T. Clinical characteristics of patients with granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis in ENT practice: a comparative analysis. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2018;38(6):517–27. Available at: <https://doi.org/10.14639/0392-100X-1776>
3. Fauci A.S., Haynes B.F., Katz P., Wolff S.M. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med.* 1983;98(1):76–85. Available at: <https://doi.org/10.7326/0003-4819-98-1-76>
4. Smirnova I., Bulanov N., Novikov P., Osipova I., Moiseev S. Upper respiratory tract manifestations in patients with anca-associated vasculitides and their association with the presence and type of anca. Available at: <https://doi.org/10.47360/1995-4484-2021-555-562>
5. Cannady S.B., Batra P.S., Koenig C., Lorenz R.R., Citardi M.J., Langford C., Hoffman G.S. Sinonasal Wegener granulomatosis: a single-institution experience with 120 cases. *Laryngoscope.* 2009;119(4):757–61. Available at: <https://doi.org/10.1002/lary.20161>
6. Hofauer B., Chaker A., Thümel K., Knopf A. Manifestationen von Autoimmunerkrankungen in der HNO-Heilkunde: Klassische Symptomatik und diagnostisches Vorgehen [Manifestations of autoimmune disorders in otorhinolaryngology: Classical symptoms and diagnostic approach]. *HNO.* 2017;65(8):695–708. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00106-017-0380-6> (in German)
7. Zagvozdkina E., Novikov P., Moiseev S. Clinical features of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in ANCA-positive and ANCA-negative patients. *Clin Pharmacol Ther.* 2017;26(1):24–30. Available at: <https://clinpharm-journal.ru/files/articles/osobennosti-klinicheskikh-proyavlenij-i-techeniya-eozinofilnogo-granulematoza-s-poliangiitom-v-zavisimosti-ot-nalichiya-antitel-k-tsitoloplazme-nejtrofilov.pdf?ysclid=m2rozwiw524291244> (in Russian)
8. Basu N., Watts R., Bajema I., Baslund B., Bley T., Boers M., Brogan P. EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2010;69(10):1744–50. Available at: <https://doi.org/10.1136/ard.2009.119032>
9. Shchegoleva E., Bulanov N., Vinogradova E., et al. Clinical variants and outcomes of microscopic polyangiitis. *Clin Pharmacol Ther.* 2014;1:32–6. Available at: <https://clinpharm-journal.ru/articles/2018-3/varianty-techeniya-i-ishody-mikroskopicheskogo-poliangiita/?en=1> (in Russian)
10. Beketova T. Microscopic polyangiitis associated with ANCA: clinical manifestations. *Terapevticheskii Arkhiv.* 2015;87(5):33–46. Available at: <https://doi.org/10.17116/terarkh201587533-46> (in Russian)
11. Luqmani R.A. Treat-to-target in vasculitis: is this a sensible approach? *Clin Exp Rheumatol.* 2012;30(4 Suppl 73):149–53. Epub 2012 Oct 16. Available at: https://www.researchgate.net/publication/232319671_Treat-to_target_in_vasculitis_Is_this_a_sensible_approach
12. Yates M., Watts R.A., Bajema I.M., Cid M.C., Crestani B., Hauser T., Hellmich B. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2016;75(9):1583–94. Available at: <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2016-209133>
13. Smirnova I., Bulanov N., Novikov P., Moiseev S. Upper respiratory tract involvement in patients with ANCA-associated vasculitis. *Clin Pharmacol Ther.* 2019;28(4):65–75. Available at: <https://doi.org/10.32756/0869-5490-2019-4-65-75.52839012>
14. Luqmani R.A., Bacon P.A., Moots R.J., Janssen B.A., Pall A., Emery P., Savage C. Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) in systemic necrotizing vasculitis. *QJM.* 1994;87(11):671–8. Available at: <https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.qjmed.a068882>
15. Luqmani R.A., Exley A.R., Kitis G.D., Bacon P.A. Disease assessment and management of the vasculitides. *Baillieres Clin Rheumatol.* 1997;11(2):423–46. Available at: [https://doi.org/10.1016/s0950-3579\(97\)80052-0](https://doi.org/10.1016/s0950-3579(97)80052-0)
16. Suppiah R., Mukhtyar C., Flossmann O., Alberici F., Baslund B., Batra R., Brown D. A cross-sectional study of the Birmingham Vasculitis Activity Score version 3 in systemic vasculitis. *Rheumatology (Oxford).* 2011;50(5):899–905. Available at: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keq400>

17. Mukhtyar C., Lee R., Brown D., Carruthers D., Dasgupta B., Dubey S., Flossmann O. Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). *Ann Rheum Dis.* 2009;68(12):1827–32. Available at: <https://doi.org/10.1136/ard.2008.101279>
18. Bhamra K., Luqmani R. Damage assessment in ANCA-associated vasculitis. *Curr Rheumatol Rep.* 2012;14(6):494–500. Available at: <https://doi.org/10.1007/s11926-012-0291-1>
19. Exley A.R., Bacon P.A., Luqmani R.A., Kitas G.D., Gordon C., Savage C.O., Adu D. Development and initial validation of the Vasculitis Damage Index for the standardized clinical assessment of damage in the systemic vasculitides. *Arthritis Rheum.* 1997;40(2):371–80. Available at: <https://doi.org/10.1002/art.1780400222>
20. Kamali S., Erer B., Artim-Esen B., Gul A., Ocal L., Konice M., Aral O. Predictors of damage and survival in patients with Wegener's granulomatosis: analysis of 50 patients. *J Rheumatol.* 2010;37(2):374–8. Available at: <https://doi.org/10.3899/jrheum.090387>
21. Garske U., Haack A., Beltran O. et al. Intra- and inter-rater reliability of endonasal activity estimation in granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *Clin Exp Rheumatol.* 2012;30(Suppl. 70):22–8. Available at: https://www.semanticscholar.org/paper/Intra-and-inter-rater-reliability-of-endonasal-in-Garske-Haack/6bffb87bcd18b8072a54e281c13bd11de7be379?utm_source=direct_link
22. Decker L., Turp L., Borzikowsky C., Laudien M. Intra- and inter-rater reliability of the modified ENT assessment score (ENTAS 2) in granulomatosis with polyangiitis: a prospective randomised trial. *Clin Exp Rheumatol.* 2017;35(Suppl. 103):59–66. Available at: https://www.semanticscholar.org/paper/Intra-and-inter-rater-reliability-of-endonasal-in-Garske-Haack/6bffb87bcd18b8072a54e281c13bd11de7be379?utm_source=direct_link
23. Martinez Del Pero M., Chaudhry A., Rasmussen N., Jani P., Jayne D. A disease activity score for ENT involvement in granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *Laryngoscope.* 2013;123(3):622–8. Available at: <https://doi.org/10.1002/lary.23737>
24. Martinez Del Pero M., Rasmussen N., Chaudhry A., Jani P., Jayne D. Structured clinical assessment of the ear, nose and throat in patients with granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013;270:345–54. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00405-012-2110-8>