

<https://doi.org/10.34883/PI.2026.16.1.037>



Азаров П.В.¹, Осипова И.А.², Шумихина М.А.¹ ✉, Широких Т.А.¹, Зализко А.В.¹,
Русецкий Ю.Ю.², Мейтель И.Ю.³

¹ Московский клинический научно-исследовательский центр Больница 52, Москва, Россия

² Центральная государственная медицинская академия, Москва, Россия

³ Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей, Москва, Россия

Возможности хирургического лечения хронических гнойных средних отитов у пациентов с АНЦА-ассоциированным васкулитом: анализ двух клинических случаев

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: сбор и обработка материала, обзор литературы, написание текста – Шумихина М.А.; оперативное вмешательство, ведение пациента – Широких Т.А., Зализко А.В., Азаров П.В.; концепция статьи, редактирование текста – Русецкий Ю.Ю., Осипова И.А., Мейтель И.Ю.

Информированное согласие: авторы имеют подписанное информированное согласие пациентов на анонимное опубликование их данных в медицинском издании.

Подана: 07.12.2025

Принята: 09.03.2026

Контакты: masha_myxa@mail.ru

Резюме

Отологические проявления АНЦА-ассоциированных васкулитов (ААВ) нередко маскируются под хронический средний отит, что затрудняет своевременную диагностику. В статье представлены 2 клинических случая гранулематоза с полиангиитом, сопровождавшегося хроническим эпитимпано-антральным и туботимпанальным гнойным средним отитом. У обоих пациентов заболевание дебютировало стойкой отореей и снижением слуха, однако системное воспаление затрудняло проведение хирургического лечения. После иммуносупрессивной терапии, включая применение генно-инженерных биологических препаратов, была достигнута стойкая ремиссия, что позволило выполнить хирургическое вмешательство с реконструкцией звукопроводящего аппарата, а также провести saniрующую операцию. В одном случае отмечено улучшение слуха, в другом – его успешное сохранение и предотвращение распространения холестеатомы. Представленные наблюдения подчеркивают важность своевременного распознавания отологических проявлений ААВ и демонстрируют, что достижение системной ремиссии является ключевым условием безопасно и эффективно проведения отологических операций.

Ключевые слова: АНЦА-ассоциированный васкулит, гранулематоз с полиангиитом, хронический туботимпанальный гнойный средний отит, хронический эпитимпано-антральный гнойный средний отит, иммуносупрессивная терапия, генно-инженерная терапия, ритуксимаб

Azarov P.¹, Osipova I.², Shumikhina M.¹ ✉, Shirokikh T.¹, Zalizko A.¹, Rusetsky Yu.², Meytel I.³

¹ Moscow Clinical Research and Practical Center 52, Moscow, Russia

² Central State Medical Academy, Moscow, Russia

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

Surgical Management of Chronic Suppurative Otitis Media in Patients with ANCA-Associated Vasculitis: Two Case Reports

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: data collection and processing, literature review, manuscript writing – Shumikhina M.; surgical treatment and patient management – Shirokikh T., Zalizko A., Azarov P.; article concept and design, editing – Rusetsky Yu., Osipova I., Meytel I.

Informed consent: the authors obtained signed informed consents of the patients for anonymous publication of their data in a medical journal.

Submitted: 07.12.2025

Accepted: 09.03.2026

Contacts: masha_myxa@mail.ru

Abstract

Otologic manifestations of ANCA-associated vasculitis (AAV) are often masked by symptoms of chronic otitis media, which complicates timely diagnosis. The article presents 2 clinical cases of granulomatosis with polyangiitis accompanied by chronic suppurative otitis media. Both patients initially presented with persistent otorrhea and hearing loss, while active systemic inflammation limited the feasibility of surgical treatment. Following immunosuppressive therapy, including the use of biologic agents, sustained remission was achieved, which enabled performing reconstructive surgery on the sound-conducting system as well as a radical procedure. In one case, the postoperative hearing improvement was observed, whereas in the other, hearing was successfully preserved, preventing further cholesteatoma spread. These cases highlight the importance of recognizing otologic manifestations of AAV and demonstrate that achieving systemic remission is a critical prerequisite for safe and effective otologic surgery.

Keywords: ANCA-associated vasculitis, granulomatosis with polyangiitis, chronic suppurative otitis media, cholesteatomatous otitis media, immunosuppressive therapy, biological therapy, rituximab

■ ВВЕДЕНИЕ

Васкулит, ассоциированный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА), представляет собой группу патологических состояний, при которых поражаются кровеносные сосуды мелкого (диаметром до 50 мкм) и среднего калибра (диаметром от 50 мкм до 1 мм). Данные заболевания имеют общую патофизиологию, патогенетическим механизмом которых является выработка аутоантител к нейтрофильным белкам – лейкоцитарной протеиназе-3 (Пр3) или миелопероксидазе (МПО). Существуют 3 формы АНЦА-ассоциированного васкулита (ААВ): гранулематоз с полиангиитом (ГПА), ранее известный как гранулематоз Вегенера, микроскопический полиангиит (МПА) и эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА) [1, 2].

Несмотря на то, что ААВ в основном относится к компетенции ревматологов и нефрологов, проявления данного заболевания могут затрагивать любые системы и органы человеческого организма, в том числе лор-органы [2]. Клинические проявления их поражения неоднородны. Как правило, вовлечение верхних дыхательных путей предшествует развитию патологических изменений легких и почек, но также нередко случаи поражения органа слуха [3] – от 20 до 70% [2].

Отологические симптомы могут быть первыми признаками ААВ, особенно при его ограниченной форме [4]. В таких случаях отсутствуют классические системные проявления, поэтому пациенты не соответствуют стандартным диагностическим критериям системного ААВ [5]. Это, в свою очередь, затрудняет постановку диагноза. Для обозначения данного состояния Японское отолгическое общество в 2014 г. предложило термин «средний отит, ассоциированный с АНЦА-васкулитом» (СОААВ) [6] и сформулировало диагностические критерии для установления данного диагноза (см. таблицу). СОААВ включает в себя средние отиты, ассоциированные с ГПА, МПА и ЭГПА. Отологические проявления чаще встречаются среди пациентов с ГПА, примерно в 30–60% случаев, а самый распространенный симптом – кондуктивная тугоухость [7]. Наиболее частая ее причина – экссудативный отит. Характерным признаком заболевания в данном случае является неэффективность стандартной антибактериальной терапии и шунтирования барабанной полости, что отличает его от классического экссудативного отита [8]. При отсутствии патогенетической терапии васкулита экссудативный отит переходит в хронический гнойный средний отит, что является второй по частоте причиной кондуктивной тугоухости [9]. Менее распространенными проявлениями СОААВ являются: нейросенсорная тугоухость, хронические или острые вестибулярные расстройства, различные формы наружного отита и паралич лицевого нерва [3, 10].

Диагностические критерии среднего отита, ассоциированного с АНЦА-васкулитом (диагноз устанавливается при наличии хотя бы 1 фактора по 2 критериям)
Diagnostic criteria for ANCA-associated otitis media (diagnosis is established when at least 1 factor is present in each of 2 criteria)

Диагностические критерии	Характеристики
Критерий А	1) не поддающийся лечению экссудативный средний отит, резистентный к шунтированию и антибактериальной терапии 2) прогрессирующая кондуктивная тугоухость
Критерий Б	1) ранее установленный диагноз ААВ (ГПА, МПА, ЭГПА) 2) антитела к МПО-АНЦА или Пр3-АНЦА 3) соответствующая ААВ гистологическая картина (некротизирующий васкулит с гранулематозным внесосудистым поражением или без него) 4) хотя бы один из следующих сопутствующих признаков/симптомов, связанных с ААВ: а) поражение верхних дыхательных путей, легких, почек, глаз б) паралич лицевого нерва в) гипертрофический пахименингит г) множественная нейропатия 5) временное улучшение симптомов/признаков при введении 0,5–1,0 мг/кг преднизолона и рецидив при прекращении лечения

Распространенность СОААВ среди пациентов с ААВ составляет 20–25% [11], влияние их на качество жизни является существенным, поэтому крайне перспективной представляется разработка подходов к хирургическому лечению таких пациентов. Возможности современной терапии васкулитов, прежде всего биологической, позволяют все чаще и эффективнее выполнять как saniрующие, так и реконструктивные операции на среднем ухе. В статье приведены 2 клинических случая, иллюстрирующие возможности хирургического лечения у данной категории пациентов.

■ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 1

Пациент Г., 55 лет, поступил в оториноларингологическое отделение 26.08.2024 с установленным ранее диагнозом: гранулематоз с полиангиитом с гиперпродукцией антител к протеиназе-3 (245 МЕ/л), осложненный поражением легких (геморрагический пневмонит), почек (быстро прогрессирующий гломерулонефрит), слизистой оболочки полости носа (двусторонний гайморосфеноэтмоидит, рецидивирующие носовые кровотечения) и суставов (симметричный полиартрит). В анамнезе – неоднократные госпитализации, в ходе которых проводилась патогенетическая терапия, включающая: плазмоферез, глюкокортикостероиды (метилпреднизолон), циклофосфамид, ритуксимаб, каскадную плазмифiltrацию и иммуноглобулин человеческий. На момент поступления пациент получал поддерживающую терапию метилпреднизолоном в дозе 8 мг/сут.

При поступлении предъявлял жалобы на билатеральное снижение слуха, шум в ушах, гнойные выделения из обеих ушей, а также частые рецидивы отита. Указанные жалобы отмечались на протяжении более 4 лет. По данным компьютерной томографии височных костей от 23.01.2024 выявлены КТ-признаки двустороннего среднего отита (рис. 1, А). Лабораторные показатели от 22.01.2024 демонстрировали уровень антител к протеиназе-3 1,9 МЕ/л, уровень антител к миелопероксидазе 0,1 МЕ/л и полную деплецию В-лимфоцитов. На основании анамнестических данных, клинической картины, результатов отоскопии (рис. 1, В, С) и КТ височных костей диагностирован двусторонний эпителимпано-антральный гнойный средний отит. В связи с отсутствием признаков активности системного васкулита (0 баллов по шкале BVAS v.3), отрицательными результатами серологического анализа на антитела к протеиназе-3 и миелопероксидазе 26.08.2024 выполнена saniрующая операция на правом ухе. В послеоперационном периоде с 26.08.2024 по 29.08.2024 проводилась антибиотикотерапия амоксициллином/сульбактамом в суммарной дозе 12 г с целью профилактики развития инфекционно-воспалительных осложнений. Пациент в удовлетворительном состоянии выписан на 7-е сутки после оперативного вмешательства с рекомендациями: инстиллировать в правое ухо ушные капли ципрофлоксацина и дексаметазона на протяжении всего времени нахождения тампона Merocel. При контрольном осмотре спустя 3 недели после оперативного вмешательства пациент отметил купирование гнойного отделяемого и шума справа. Через 1 год после хирургического лечения выполнены отомикроскопия (рис. 1, D) и аудиограмма.

В связи с положительным результатом хирургического вмешательства на правое ухо было принято решение о проведении аналогичного хирургического вмешательства на левое ухо. 13.12.2024 в плановом порядке пациент

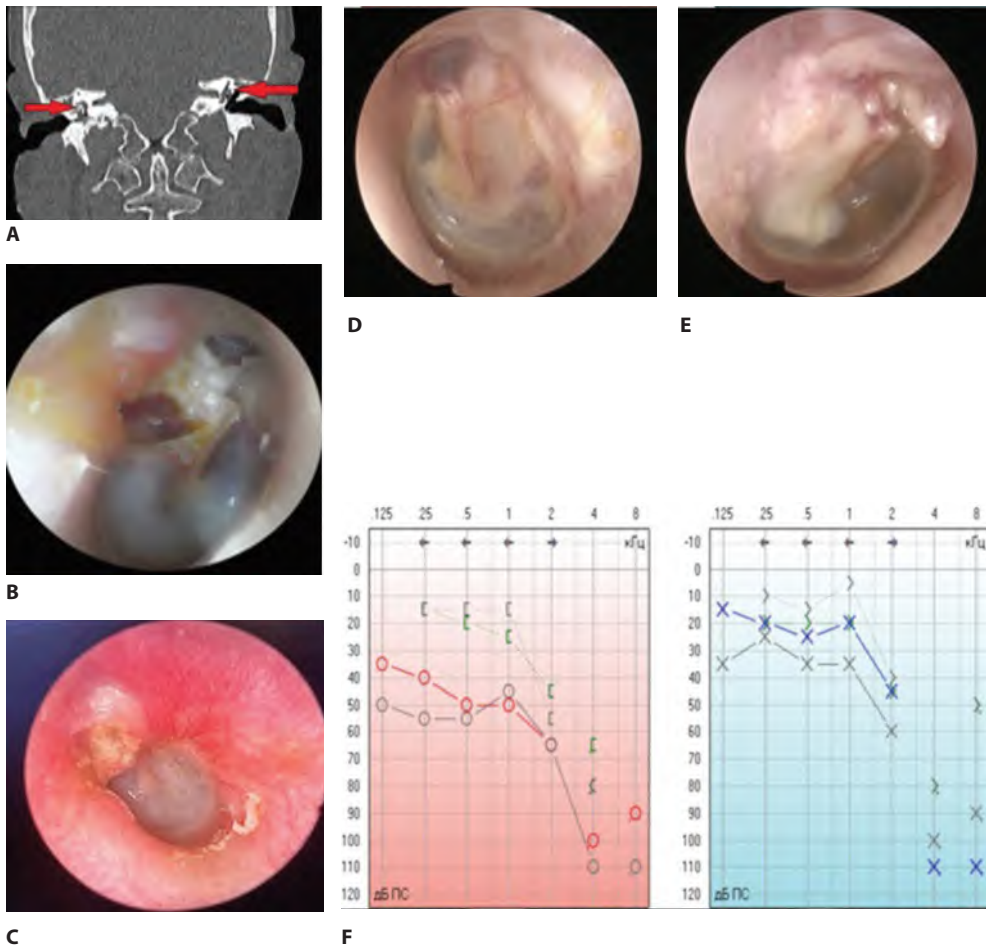


Рис. 1. КТ-картина, данные отомикроскопии до и после оперативного вмешательства, а также показатели слуховой функции по аудиограмме у пациента с хроническим эпитимпано-антральным гнойным средним отитом: А – КТ-признаки двустороннего хронического среднего отита, патологического содержимого в эпитимпануме с обеих сторон; В – отоскопическая картина правого уха до оперативного вмешательства: в ненатянутой части определяется ретракционный карман с холестеатомными массами; С – отоскопическая картина левого уха до оперативного вмешательства: в ненатянутой части определяется дефект барабанной перепонки с холестеатомными массами; D – отоскопическая картина правого уха спустя 1 год после санирующей операции; E – отоскопическая картина левого уха спустя 1 год после санирующей операции; F – результаты аудиограммы до и после оперативного вмешательства (выделенным курсивом отмечены результаты костно-воздушного интервала после оперативного вмешательства)

Fig. 1. CT imaging findings, otomicroscopic examinations before and after the surgical procedure, and audiometric hearing thresholds in a patient with chronic suppurative otitis media with cholesteatoma: A – CT signs of bilateral chronic otitis media, showing pathological content in the epitympanum on both sides; B – otoscopic view of the right ear before surgery: the flaccid part shows a retraction pocket containing cholesteatomatous debris; C – otoscopic view of the left ear before surgery: a perforation with cholesteatomatous material was present in the flaccid part; D – otoscopic view of the right ear one year after the radical surgery; E – otoscopic view of the left ear one year after the radical surgery; F – results of audiometric testing before and after the surgical intervention (values of the air-bone gap after surgery are indicated in italic)

госпитализирован в оториноларингологическое отделение в 52 ГКБ по поводу хронического левостороннего эпитимпано-антрального гнойного среднего отита для проведения санирующей операции на левое ухо. В течение госпитализации пациенту было введено 3 г амоксициллина/сульбактама с целью профилактики развития инфекционно-воспалительных осложнений. Пациент в удовлетворительном состоянии был выписан на 2-е сутки после хирургического вмешательства, получив рекомендации, аналогичные предыдущей госпитализации. При контрольном осмотре спустя 3 недели после оперативного вмешательства пациент также отметил купирование гнойного отделяемого и шума слева. Через 1 год после хирургического лечения аналогично выполнена отомикроскопия (рис. 1, Е) и аудиограмма. По данным аудиометрии существенной динамики слуховой функции не зарегистрировано (рис. 1, F).

■ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 2

Пациент Т., 51 год, впервые отметил эпизод острого левостороннего среднего отита в мае 2013 г. Консервативная терапия оказывала временный положительный эффект, отмечались частые рецидивы. В ноябре 2013 г. установлен диагноз гранулематоза с полиангиитом, АНЦА-ассоциированного васкулита с гиперпродукцией антител к протеиназе-3, осложненного поражением легких (множественные инфильтраты), верхних дыхательных путей (ринит) и почек (быстропрогрессирующий гломерулонефрит). В анамнезе – множественные госпитализации, в ходе которых проводилась следующая патогенетическая терапия: метилпреднизолон, циклофосфамид, суммарная доза 10 г, метотрексат и ритуксимаб. В сентябре 2023 г. на фоне положительного серологического анализа (по лабораторным показателям от 29.08.2023 уровень антител к протеиназе-3 составлял 199,4 МЕ/л) отмечено нарастание клинической симптоматики. Пациент предъявлял жалобы на общую слабость, скованность в мелких суставах кистей, головную боль, диффузные боли в мышцах (миалгии) и одышку при умеренных физических нагрузках. Врачом-ревматологом назначен ритуксимаб с последующим переходом на азатиоприн, после чего рецидивов не наблюдалось. Пациент выполнил КТ височных костей (рис. 2, А), далее в плановом порядке 12 декабря 2024 г. был госпитализирован в оториноларингологическое отделение ГКБ № 52 по поводу хронического левостороннего гнойного среднего отита (рис. 2, В) для проведения тимпанопластики 1-го типа. При проведении лабораторного исследования антитела к протеиназе-3 и миелопероксидазе не обнаружены. С учетом отрицательных результатов серологического исследования и стойкой ремиссии системного васкулита (0 баллов по шкале BVAS v.3) противопоказаний к хирургическому вмешательству не выявлено. Послеоперационный период протекал благоприятно, без развития осложнений. Пациент в удовлетворительном состоянии выписан на 2-е сутки после оперативного вмешательства с рекомендациями: инстиллировать в левое ухо ушные капли ципрофлоксацина и дексаметазона на протяжении всего времени нахождения тампона MeroceI. При контрольном осмотре спустя 3 недели от оперативного вмешательства пациент отметил купирование гнойного отделяемого и улучшение слуха. Спустя 1 год после оперативного вмешательства выполнены отомикроскопия (рис. 1, С) и аудиограмма. По данным аудиометрии отмечается положительная динамика слуховой функции (рис. 1, D).

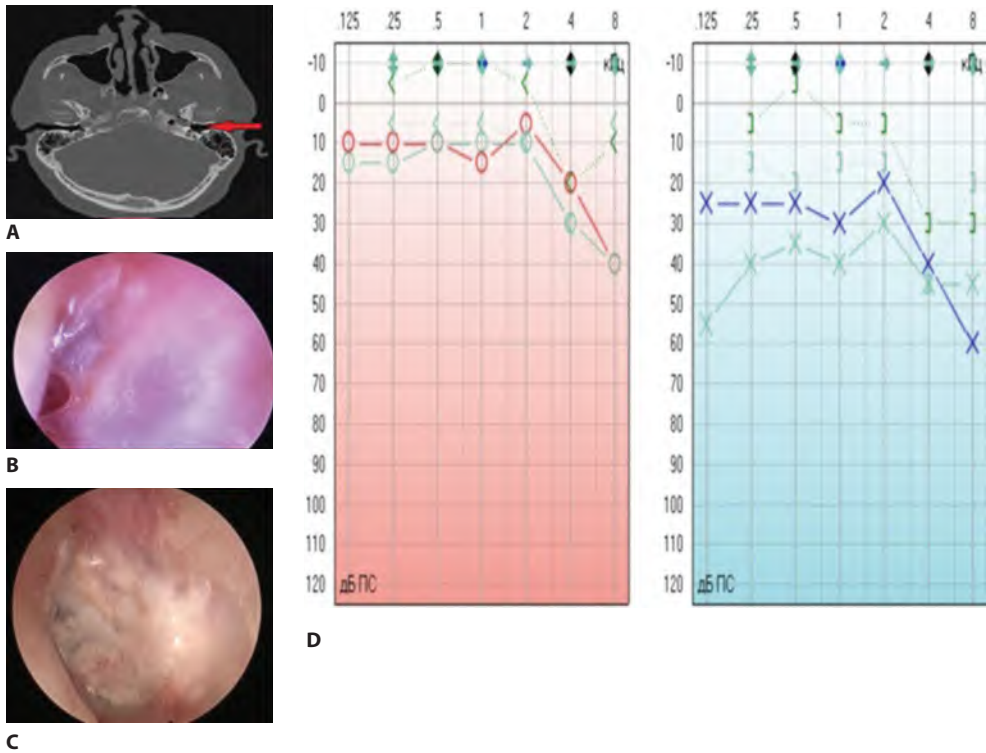


Рис. 2. КТ-картина, данные отомикроскопии до и после оперативного вмешательства, а также показатели слуховой функции по аудиограмме у пациента с хроническим туботимпанальным гнойным средним отитом: А – КТ-картина левостороннего хронического отита; В – отоскопическая картина левого уха до оперативного вмешательства: перфорация в передних отделах; С – отоскопическая картина спустя 1 год после тимпанопластики 1-го типа левого уха; D – результаты аудиограммы до и после оперативного вмешательства (выделенным курсивом отмечены результаты костно-воздушного интервала после оперативного вмешательства)
Fig. 2. CT imaging findings, otomicroscopic examinations before and after the surgical procedure, and audiometric hearing thresholds in a patient with chronic suppurative otitis media: A – CT image of chronic left-sided otitis media; B – otoscopic view of the left ear before surgery: perforation in the anterior quadrants; C – otoscopic view one year after type I tympanoplasty of the left ear; D – results of audiometric testing before and after the surgical intervention (values of the air-bone gap after surgery are indicated in italic)

■ ОБСУЖДЕНИЕ

Представленные клинические случаи демонстрируют успешное хирургическое лечение хронических форм гнойного среднего отита у пациентов с системным васкулитом. Основными целями хирургических вмешательств являются эрадикация очага хронического воспаления и восстановление анатомической целостности структур среднего уха. Улучшение слуха хотя и важно для качества жизни, однако не является приоритетной задачей у пациентов с эпитимпано-антральной формой хронического гнойного среднего отита [12]. Данная форма отита характеризуется риском распространения воспалительного процесса на окружающие анатомические области, включая сосцевидный отросток, внутреннее ухо, лицевой нерв, внутричерепные

структуры, что обуславливает вероятность развития таких серьезных осложнений, как мастоидит, лабиринтит, парез лицевого нерва, менингит, энцефалит, абсцесс головного мозга и тромбоз сигмовидного синуса [10]. Ввиду этого, основной целью лечения являются локализация и элиминация воспалительного процесса, а сохранение исходного уровня слуха – уже благоприятный исход, если учитывать риски прогрессирующей тугоухости. Однако стоит отметить, что достижение аналогичных результатов было бы затруднено в условиях активного течения васкулита [9]. Несмотря на отсутствие специфической терапии ААВ, модернизация протоколов иммуносупрессивной терапии привела к улучшению долгосрочного прогноза [13, 14]. Помимо этого, благодаря генно-инженерным биологическим препаратам, таким как ритуксимаб и тоцилизумаб [15], ревматологи обеспечивают устойчивую ремиссию, что дает возможность отоларингологам эффективно проводить плановые хирургические вмешательства.

Последние рекомендации EULAR по лечению ААВ были разработаны в 2022 г. и опубликованы в 2023 г. Индукционная терапия длится около 6 месяцев, а поддерживающая – 24–48 месяцев. Большинство рекомендаций (ACR, 2021; EULAR, 2022; Японский исследовательский комитет, 2023) выступают за использование ритуксимаба в качестве поддерживающей терапии, однако азатиоприн, метотрексат и меполизумаб также могут быть использованы [16–18].

Оценка ремиссии при ААВ является дискуссионным вопросом. Например, при СОААВ титры антител как при ГПА, так и при МПО с ЭГПА могут не определяться, а также прием низких доз ГКС может приводить к снижению титров АНЦА, не отражая фактической ремиссии [19]. В вышеупомянутом исследовании Японского отоларингологического сообщества из 297 пациентов у 49 (17%) не определялись титры АТ как к протеиназе-3, так и к миелопероксидазе [6]. АНЦА не являются патогномоничным признаком для ААВ. Приблизительно 20% пациентов с ААВ являются АНЦА-негативными, в исследованиях с ограниченным ААВ показатель может достигать 40% [20, 21]. Несмотря на данные метаанализа от 2012 г., в котором указывается взаимосвязь между уровнем АНЦА в ремиссии и риском развития рецидива ААВ, этот признак нельзя считать надежным предиктором ремиссии или рецидива заболевания [22]. Также в вышеупомянутом метаанализе было отмечено, что переход из АНЦА-положительного в АНЦА-отрицательное состояние и даже сохранение АНЦА-отрицательного серологического ответа в течение наблюдения на протяжении 1 года не является надежным показателем того, что пациент достиг или сохранит ремиссию.

В настоящее время не существует надежных предикторов ремиссии ААВ. Поэтому ее определение основывается на комплексном подходе, который включает динамическую оценку клинических симптомов, маркеров воспаления (С-реактивный белок, СОЭ) и использование специальной Бирмингемской шкалы активности (BVAS v.3) с целью объективизации активности заболевания [23]. Таким образом, отсутствие АНЦА-антител или снижение титров не является достаточным основанием для заключения о ремиссии, если учитывать возможность АНЦА-негативного течения заболевания и влияние терапии на титры антител. Согласно данным метаанализа, отрицательные результаты серологического исследования антител к протеиназе-3 и миелопероксидазе не позволяют достоверно прогнозировать отсутствие активности АНЦА-васкулита, в связи с чем нами была проведена комплексная оценка для подтверждения стойкой ремиссии ААВ с использованием шкалы BVAS v.3.

Адекватная консервативная терапия и достижение стойкой надежной ремиссии позволили успешно выполнить хирургическое лечение в полном объеме, технически почти не отличающемся от вмешательств в общей популяции пациентов. Только мультидисциплинарный подход позволяет корректно оценить активность заболевания и прогнозировать эффективность хирургического лечения патологий среднего уха на фоне достигнутой ремиссии основного процесса.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

За последние десятилетия подходы к медикаментозному лечению АНЦА-ассоциированных васкулитов значительно совершенствовались, что позволяет достигать стойкой ремиссии и создавать безопасные условия для проведения отологических операций. Представленные клинические наблюдения демонстрируют, что достижение контролируемой ремиссии делает возможным успешное выполнение как санлирующих вмешательств, так и реконструктивных операций на среднем ухе. В одном случае отмечено улучшение слуховой функции, в другом – ее сохранение на фоне радикального устранения хронического инфекционного процесса. Результаты подчеркивают важность своевременного распознавания отологических проявлений ААВ, междисциплинарного подхода и тесного взаимодействия оториноларингологов и ревматологов для оптимизации исходов лечения.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Kitching AR, Anders HJ, Basu N, et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers*. 2020 Aug 27;6(1):71. PMID: 32855422. doi: 10.1038/s41572-020-0204-y
2. Padoan R, Campaniello D, Felicetti M, Cazzador D, Schiavon F. Ear, nose, and throat in ANCA-associated vasculitis: A comprehensive review. *Vessel Plus*. 2021;5. doi: 10.20517/2574-1209.2021.41
3. Wojciechowska J, Krajewski W, Krajewski P, Kręćicki T. Granulomatosis With Polyangiitis in Otolaryngologist Practice: A Review of Current Knowledge. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2016 Mar;9(1):8–13. Epub 2016 Mar 7. PMID: 26976020; PMCID: PMC4792240. doi: 10.21053/ceo.2016.9.1.8
4. Burns JT, Oberman JP. Limited Otolgic Chronic Granulomatosis Polyangiitis: A Delayed Diagnosis. *Ear Nose Throat J*. 2023. doi: 10.1177/01455613231157938
5. Harabuchi Y, Kishibe K, Tateyama K, et al. Clinical characteristics, the diagnostic criteria and management recommendation of otitis media with antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (OMAAV) proposed by Japan Otological Society. *Auris Nasus Larynx*. 2021;48(1):2–14. doi: 10.1016/j.janl.2020.07.004
6. Yoshida N, Kishibe K, Tateyama K, et al. Clinical features of 90 cases of otitis media with ANCA associated vasculitis. *Otol Jpn*. 2014;24:53–61. doi: 10.11289/otoljpn.24.53. (in Japanese)
7. 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 Dec;38(6):517–527. PMID: 30623897; PMCID: PMC6325653. doi: 10.14639/0392-100X-1776
8. Djerić D, Perić A, Pavlović B, et al. Otitis media with effusion as an initial manifestation of granulomatosis with polyangiitis. *SAGE Open Med Case Rep*. 2021;9:2050313X211036006. doi: 10.1177/2050313X211036006
9. Harabuchi Y, Kishibe K, Tateyama K, et al. Clinical characteristics, the diagnostic criteria and management recommendation of otitis media with antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (OMAAV) proposed by Japan Otological Society. *Auris Nasus Larynx*. 2021 Feb;48(1):2–14. Epub 2020 Aug 5. PMID: 32768313. doi: 10.1016/j.janl.2020.07.004
10. Morita Y, Kitazawa M, Yagi C, et al. Locations and Predictive Factors of Hypertrophic Pachymeningitis in Otitis Media With Antineutrophil Cytoplasmic Antigen-Associated Vasculitis. *Otol Neurotol*. 2022 Sep 1;43(8):e835–e840. Epub 2022 Aug 4. PMID: 35960882. doi: 10.1097/MAO.0000000000003610
11. Thornton MA, O'Sullivan TJ. Otolological Wegeners granulomatosis: a diagnostic dilemma. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 2000 Dec;25(6):433–4. PMID: 11122276. doi: 10.1046/j.1365-2273.2000.00335.x
12. Busch B.H., Wilhelm D., Johnson P., Pfeifer M. Granulomatosis With Polyangiitis Presenting as Complete Hearing Loss. *Cureus*. 2022;14(5):e24711. doi: 10.7759/cureus.24711
13. Holle JU, Gross WL, Latza U, et al. Improved outcome in 445 patients with Wegener's granulomatosis in a German vasculitis center over four decades. *Arthritis Rheum*. 2011;63(1):257–66. PMID: 20862686. doi: 10.1002/art.27763
14. Hilhorst M, Wilde B, van Paassen P, Winkens B, Vriesman PVB, Tervaert JWC. Improved outcome in anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated glomerulonephritis: a 30-year follow-up study. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2013;28(2):373–379. doi: 10.1093/ndt/gfs428
15. Guillevin L. Advances in the maintenance of ANCA vasculitis remission. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2023;37(1):101842. doi: 10.1016/j.berh.2023.101842

16. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis*. 2024 Jan 2;83(1):30–47. PMID: 36927642. doi: 10.1136/ard-2022-223764
17. Chung SA, Langford CA, Maz M, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *Arthritis Rheumatol*. 2021;73:1366–1383. doi: 10.1002/art.41773
18. Sada KE, Nagasaka K, Kaname S, et al. Clinical practice guidelines of the Japan Research Committee of the Ministry of Health, Labour, and Welfare for Intractable Vasculitis for the management of microscopic polyangiitis and granulomatosis with polyangiitis: The 2023 update. Secondary publication. *Mod Rheumatol*. 2024;34:559–567. doi: 10.1093/mr/road081
19. Yoshida N. Intractable otitis media - Pathogenesis and treatment of Eosinophilic otitis media (EOM) and otitis media with Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) associated vasculitis (OMAAV). *Auris Nasus Larynx*. 2023 Apr;50(2):171–179. Epub 2022 Aug 5. PMID: 35934599. doi: 10.1016/j.anl.2022.07.005
20. Damoiseaux J, Csernok E, Rasmussen N, et al. Detection of antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCAs): a multicentre European Vasculitis Study Group (EUVAS) evaluation of the value of indirect immunofluorescence (IIF) versus antigen-specific immunoassays. *Ann Rheum Dis*. 2017;76:647–53. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-209507
21. Bossuyt X, Cohen Tervaert JW, Arimura Y, et al. Position paper: revised 2017 international consensus on testing of ANCAs in granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis. *Nat Rev Rheumatol*. 2017;13:683–92. doi: 10.1038/nrrheum.2017.140
22. Tomasson G, Grayson PC, Mahr AD, Lavalley M, Merkel PA. Value of ANCA measurements during remission to predict a relapse of ANCA-associated vasculitis – a meta-analysis. *Rheumatology (Oxford)*. 2012;51(1):100–9. Epub 2011 Oct 29. PMID: 22039267; PMCID: PMC3276294. doi: 10.1093/rheumatology/ker280
23. Ahn S.S., Park Y.B., Lee S.W. Serological Biomarkers and Indices for the Current Activity and Prognosis of ANCA-Associated Vasculitis: Experience in a Single Centre in Korea. *Yonsei Med J*. 2021;62(4):279–287. doi: 10.3349/ymj.2021.62.4.279