GEORGIAN MEDICAL NEWS

ISSN 1512-0112

NO 11 (344) ноябрь 2023

ТБИЛИСИ - NEW YORK

ЕЖЕМЕСЯЧНЫЙ НАУЧНЫЙ ЖУРНАЛ

Медицинские новости Грузии

საქართველოს სამედიცინო სიახლენი

GEORGIAN MEDICAL NEWS

Monthly Georgia-US joint scientific journal published both in electronic and paper formats of the Agency of Medical Information of the Georgian Association of Business Press. Published since 1994. Distributed in NIS, EU and USA.

GMN: Georgian Medical News is peer-reviewed, published monthly journal committed to promoting the science and art of medicine and the betterment of public health, published by the GMN Editorial Board since 1994. GMN carries original scientific articles on medicine, biology and pharmacy, which are of experimental, theoretical and practical character; publishes original research, reviews, commentaries, editorials, essays, medical news, and correspondence in English and Russian.

GMN is indexed in MEDLINE, SCOPUS, PubMed and VINITI Russian Academy of Sciences. The full text content is available through EBSCO databases.

GMN: Медицинские новости Грузии - ежемесячный рецензируемый научный журнал, издаётся Редакционной коллегией с 1994 года на русском и английском языках в целях поддержки медицинской науки и улучшения здравоохранения. В журнале публикуются оригинальные научные статьи в области медицины, биологии и фармации, статьи обзорного характера, научные сообщения, новости медицины и здравоохранения. Журнал индексируется в MEDLINE, отражён в базе данных SCOPUS, PubMed и ВИНИТИ РАН. Полнотекстовые статьи журнала доступны через БД EBSCO.

GMN: Georgian Medical News – საქართველოს სამედიცინო სიახლენი – არის ყოველთვიური სამეცნიერო სამედიცინო რეცენზირებადი ჟურნალი, გამოიცემა 1994 წლიდან, წარმოადგენს სარედაქციო კოლეგიისა და აშშ-ის მეცნიერების, განათლების, ინდუსტრიის, ხელოვნებისა და ბუნებისმეტყველების საერთაშორისო აკადემიის ერთობლივ გამოცემას. GMN-ში რუსულ და ინგლისურ ენებზე ქვეყნდება ექსპერიმენტული, თეორიული და პრაქტიკული ხასიათის ორიგინალური სამეცნიერო სტატიები მედიცინის, ბიოლოგიისა და ფარმაციის სფეროში, მიმოხილვითი ხასიათის სტატიები.

ჟურნალი ინდექსირებულია MEDLINE-ის საერთაშორისო სისტემაში, ასახულია SCOPUS-ის, PubMed-ის და ВИНИТИ РАН-ის მონაცემთა ბაზებში. სტატიების სრული ტექსტი ხელმისაწვდომია EBSCO-ს მონაცემთა ბაზებიდან.

WEBSITE

www.geomednews.com

К СВЕДЕНИЮ АВТОРОВ!

При направлении статьи в редакцию необходимо соблюдать следующие правила:

1. Статья должна быть представлена в двух экземплярах, на русском или английском языках, напечатанная через **полтора интервала на одной стороне стандартного листа с шириной левого поля в три сантиметра**. Используемый компьютерный шрифт для текста на русском и английском языках - **Times New Roman** (**Кириллица**), для текста на грузинском языке следует использовать **AcadNusx.** Размер шрифта - **12**. К рукописи, напечатанной на компьютере, должен быть приложен CD со статьей.

2. Размер статьи должен быть не менее десяти и не более двадцати страниц машинописи, включая указатель литературы и резюме на английском, русском и грузинском языках.

3. В статье должны быть освещены актуальность данного материала, методы и результаты исследования и их обсуждение.

При представлении в печать научных экспериментальных работ авторы должны указывать вид и количество экспериментальных животных, применявшиеся методы обезболивания и усыпления (в ходе острых опытов).

4. К статье должны быть приложены краткое (на полстраницы) резюме на английском, русском и грузинском языках (включающее следующие разделы: цель исследования, материал и методы, результаты и заключение) и список ключевых слов (key words).

5. Таблицы необходимо представлять в печатной форме. Фотокопии не принимаются. **Все цифровые, итоговые и процентные данные в таблицах должны соответствовать таковым в тексте статьи**. Таблицы и графики должны быть озаглавлены.

6. Фотографии должны быть контрастными, фотокопии с рентгенограмм - в позитивном изображении. Рисунки, чертежи и диаграммы следует озаглавить, пронумеровать и вставить в соответствующее место текста **в tiff формате**.

В подписях к микрофотографиям следует указывать степень увеличения через окуляр или объектив и метод окраски или импрегнации срезов.

7. Фамилии отечественных авторов приводятся в оригинальной транскрипции.

8. При оформлении и направлении статей в журнал МНГ просим авторов соблюдать правила, изложенные в «Единых требованиях к рукописям, представляемым в биомедицинские журналы», принятых Международным комитетом редакторов медицинских журналов - http://www.spinesurgery.ru/files/publish.pdf и http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html
В конце каждой оригинальной статьи приводится библиографический список. В список литературы включаются все материалы, на которые имеются ссылки в тексте. Список составляется в алфавитном порядке и нумеруется. Литературный источник приводится на языке оригинала. В списке литературы сначала приводятся работы, написанные знаками грузинского алфавита, затем кириллицей и латиницей. Ссылки на цитируемые работы в тексте статьи даются в квадратных скобках в виде номера, соответствующего номеру данной работы в списке литературы. Большинство цитированных источников должны быть за последние 5-7 лет.

9. Для получения права на публикацию статья должна иметь от руководителя работы или учреждения визу и сопроводительное отношение, написанные или напечатанные на бланке и заверенные подписью и печатью.

10. В конце статьи должны быть подписи всех авторов, полностью приведены их фамилии, имена и отчества, указаны служебный и домашний номера телефонов и адреса или иные координаты. Количество авторов (соавторов) не должно превышать пяти человек.

11. Редакция оставляет за собой право сокращать и исправлять статьи. Корректура авторам не высылается, вся работа и сверка проводится по авторскому оригиналу.

12. Недопустимо направление в редакцию работ, представленных к печати в иных издательствах или опубликованных в других изданиях.

При нарушении указанных правил статьи не рассматриваются.

REQUIREMENTS

Please note, materials submitted to the Editorial Office Staff are supposed to meet the following requirements:

1. Articles must be provided with a double copy, in English or Russian languages and typed or compu-ter-printed on a single side of standard typing paper, with the left margin of **3** centimeters width, and **1.5** spacing between the lines, typeface - **Times New Roman** (**Cyrillic**), print size - **12** (referring to Georgian and Russian materials). With computer-printed texts please enclose a CD carrying the same file titled with Latin symbols.

2. Size of the article, including index and resume in English, Russian and Georgian languages must be at least 10 pages and not exceed the limit of 20 pages of typed or computer-printed text.

3. Submitted material must include a coverage of a topical subject, research methods, results, and review.

Authors of the scientific-research works must indicate the number of experimental biological species drawn in, list the employed methods of anesthetization and soporific means used during acute tests.

4. Articles must have a short (half page) abstract in English, Russian and Georgian (including the following sections: aim of study, material and methods, results and conclusions) and a list of key words.

5. Tables must be presented in an original typed or computer-printed form, instead of a photocopied version. **Numbers, totals, percentile data on the tables must coincide with those in the texts of the articles.** Tables and graphs must be headed.

6. Photographs are required to be contrasted and must be submitted with doubles. Please number each photograph with a pencil on its back, indicate author's name, title of the article (short version), and mark out its top and bottom parts. Drawings must be accurate, drafts and diagrams drawn in Indian ink (or black ink). Photocopies of the X-ray photographs must be presented in a positive image in **tiff format**.

Accurately numbered subtitles for each illustration must be listed on a separate sheet of paper. In the subtitles for the microphotographs please indicate the ocular and objective lens magnification power, method of coloring or impregnation of the microscopic sections (preparations).

7. Please indicate last names, first and middle initials of the native authors, present names and initials of the foreign authors in the transcription of the original language, enclose in parenthesis corresponding number under which the author is listed in the reference materials.

8. Please follow guidance offered to authors by The International Committee of Medical Journal Editors guidance in its Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals publication available online at: http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html
http://www.icmje.org/urm_full.pdf
In GMN style for each work cited in the text, a bibliographic reference is given, and this is located at the end of the article under the title "References". All references cited in the text must be listed. The list of references should be arranged alphabetically and then numbered. References are numbered in the text [numbers in square brackets] and in the reference list and numbers are repeated throughout the text as needed. The bibliographic description is given in the language of publication (citations in Georgian script are followed by Cyrillic and Latin).

9. To obtain the rights of publication articles must be accompanied by a visa from the project instructor or the establishment, where the work has been performed, and a reference letter, both written or typed on a special signed form, certified by a stamp or a seal.

10. Articles must be signed by all of the authors at the end, and they must be provided with a list of full names, office and home phone numbers and addresses or other non-office locations where the authors could be reached. The number of the authors (co-authors) must not exceed the limit of 5 people.

11. Editorial Staff reserves the rights to cut down in size and correct the articles. Proof-sheets are not sent out to the authors. The entire editorial and collation work is performed according to the author's original text.

12. Sending in the works that have already been assigned to the press by other Editorial Staffs or have been printed by other publishers is not permissible.

Articles that Fail to Meet the Aforementioned Requirements are not Assigned to be Reviewed.

ავტორთა საყურადღებოდ!

რედაქციაში სტატიის წარმოდგენისას საჭიროა დავიცვათ შემდეგი წესები:

1. სტატია უნდა წარმოადგინოთ 2 ცალად, რუსულ ან ინგლისურ ენებზე,დაბეჭდილი სტანდარტული ფურცლის 1 გვერდზე, 3 სმ სიგანის მარცხენა ველისა და სტრიქონებს შორის 1,5 ინტერვალის დაცვით. გამოყენებული კომპიუტერული შრიფტი რუსულ და ინგლისურენოვან ტექსტებში - **Times New Roman (Кириллица)**, ხოლო ქართულენოვან ტექსტში საჭიროა გამოვიყენოთ **AcadNusx.** შრიფტის ზომა – 12. სტატიას თან უნდა ახლდეს CD სტატიით.

2. სტატიის მოცულობა არ უნდა შეადგენდეს 10 გვერდზე ნაკლებს და 20 გვერდზე მეტს ლიტერატურის სიის და რეზიუმეების (ინგლისურ, რუსულ და ქართულ ენებზე) ჩათვლით.

3. სტატიაში საჭიროა გაშუქდეს: საკითხის აქტუალობა; კვლევის მიზანი; საკვლევი მასალა და გამოყენებული მეთოდები; მიღებული შედეგები და მათი განსჯა. ექსპერიმენტული ხასიათის სტატიების წარმოდგენისას ავტორებმა უნდა მიუთითონ საექსპერიმენტო ცხოველების სახეობა და რაოდენობა; გაუტკივარებისა და დაძინების მეთოდები (მწვავე ცდების პირობებში).

4. სტატიას თან უნდა ახლდეს რეზიუმე ინგლისურ, რუსულ და ქართულ ენებზე არანაკლებ ნახევარი გვერდის მოცულობისა (სათაურის, ავტორების, დაწესებულების მითითებით და უნდა შეიცავდეს შემდეგ განყოფილებებს: მიზანი, მასალა და მეთოდები, შედეგები და დასკვნები; ტექსტუალური ნაწილი არ უნდა იყოს 15 სტრიქონზე ნაკლები) და საკვანძო სიტყვების ჩამონათვალი (key words).

5. ცხრილები საჭიროა წარმოადგინოთ ნაბეჭდი სახით. ყველა ციფრული, შემაჯამებელი და პროცენტული მონაცემები უნდა შეესაბამებოდეს ტექსტში მოყვანილს.

6. ფოტოსურათები უნდა იყოს კონტრასტული; სურათები, ნახაზები, დიაგრამები - დასათაურებული, დანომრილი და სათანადო ადგილას ჩასმული. რენტგენოგრამების ფოტოასლები წარმოადგინეთ პოზიტიური გამოსახულებით **tiff** ფორმატში. მიკროფოტოსურათების წარწერებში საჭიროა მიუთითოთ ოკულარის ან ობიექტივის საშუალებით გადიდების ხარისხი, ანათალების შეღებვის ან იმპრეგნაციის მეთოდი და აღნიშნოთ სურათის ზედა და ქვედა ნაწილები.

7. სამამულო ავტორების გვარები სტატიაში აღინიშნება ინიციალების თანდართვით, უცხოურისა – უცხოური ტრანსკრიპციით.

8. სტატიას თან უნდა ახლდეს ავტორის მიერ გამოყენებული სამამულო და უცხოური შრომების ბიბლიოგრაფიული სია (ბოლო 5-8 წლის სიღრმით). ანბანური წყობით წარმოდგენილ ბიბლიოგრაფიულ სიაში მიუთითეთ ჯერ სამამულო, შემდეგ უცხოელი ავტორები (გვარი, ინიციალები, სტატიის სათაური, ჟურნალის დასახელება, გამოცემის ადგილი, წელი, ჟურნალის №, პირველი და ბოლო გვერდები). მონოგრაფიის შემთხვევაში მიუთითეთ გამოცემის წელი, ადგილი და გვერდების საერთო რაოდენობა. ტექსტში კვადრატულ ფჩხილებში უნდა მიუთითოთ ავტორის შესაბამისი N ლიტერატურის სიის მიხედვით. მიზანშეწონილია, რომ ციტირებული წყაროების უმეტესი ნაწილი იყოს 5-6 წლის სიღრმის.

9. სტატიას თან უნდა ახლდეს: ა) დაწესებულების ან სამეცნიერო ხელმძღვანელის წარდგინება, დამოწმებული ხელმოწერითა და ბეჭდით; ბ) დარგის სპეციალისტის დამოწმებული რეცენზია, რომელშიც მითითებული იქნება საკითხის აქტუალობა, მასალის საკმაობა, მეთოდის სანდოობა, შედეგების სამეცნიერო-პრაქტიკული მნიშვნელობა.

10. სტატიის ბოლოს საჭიროა ყველა ავტორის ხელმოწერა, რომელთა რაოდენობა არ უნდა აღემატებოდეს 5-ს.

11. რედაქცია იტოვებს უფლებას შეასწოროს სტატია. ტექსტზე მუშაობა და შეჯერება ხდება საავტორო ორიგინალის მიხედვით.

12. დაუშვებელია რედაქციაში ისეთი სტატიის წარდგენა, რომელიც დასაბეჭდად წარდგენილი იყო სხვა რედაქციაში ან გამოქვეყნებული იყო სხვა გამოცემებში.

აღნიშნული წესების დარღვევის შემთხვევაში სტატიები არ განიხილება.

GEORGIAN MEDICAL NEWS
No 11 (344) 2023

Содержание:

GEORGIAN MEDICAL NEWS
No 11 (344) 2023

A CASE REPORT OF EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS

Kozak N.P, Stakhova A.P.

Bogomolets National Medical University, Ukraine.

Abstract.

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA), formerly known as Charg-Strauss syndrome or allergic granulomatous angiitis, is defined as a systemic vasculitis identified by the presence of allergic rhinitis and/or asthma, correlated with the presence of marked eosinophilia in the peripheral blood, eosinophilic infiltration of various organs with extensive areas of necrosis, eosinophilic, giant cell vasculitis of vessels of small and medium caliber, as well as perivascular and interstitial necrotizing granulomas. The frequency is 10 - 14 cases per million in the adult population. The average time interval from the onset of the disease to establishing the diagnosis is 49.7 (±6.1) months. Knowledge of the diagnostic criteria and features of the course of EGPA is necessary for early diagnosis and timely initiation of protocolic treatment. This article presents a clinical case of atypical EGPA without existing asthma and with atypical immunological changes.

Key words. Glucocorticoids, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, cyclophosphamide.

Introduction.

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) is a rare disease attributed to asthma, blood eosinophilia and tissue eosinophilic infiltration, and necrotizing vasculitis of small-to-medium-size vessel [1]. Despite the fact that EGPA develops mainly in people with allergic manifestations, this disease can also be present in the absence of an atopic history. Hereby, this article describes a clinical case of the development of EGPA in a 60-year-old female patient without a history of allergy. There is presence of isolated similar cases in the literature, but not much examples [2,3]. The chronology of the clinical and laboratory manifestations of EGPA of the patient is described, as well as induction therapy and dynamics of the disease are given. She was eventually diagnosed with EGPA. Our case report highlights the features of EGPA and the process of diagnosing this potentially life-threatening type of vasculitis, despite its low frequency.

Case presentation.

60-year-old female patient, on February 5, 2023, was admitted to the neurological department of the Kyiv City Clinical Hospital in a moderate state with complaints on the incapability to walk and even stand (she wasn`t able to feel her feet), pain and swelling of the left ankle joint, severe general weakness, weight loss of 5 kg in the last 3 months. She was examined by a neurologist with suspicion of Guillain-Barré syndrome with lower paraparesis and was hospitalized.

Anamnesis morbi:

Severe burning pains in the legs appeared 6 days ago, which slightly decreased with the use of NSAIDs, after 3 days the patient felt weakness in both legs, there was a loss of sensitivity in the feet and the outer surface of the right thigh, the left ankle joint began to swell and hurt, appeared subfebrile temperature, a palpable rash appeared on the left shin (Figures 1 and 2). More than 5 years earlier she was diagnosed with chronic rhinosinusitis, odontogenic sinusitis. In December 2022 and January 2023, she was hospitalized and underwent treatment in the pulmonology department with the diagnosis of chronic bronchitis. On October 13, 2022, was performed an operative treatment of mediastinal neoplasm (cyst). Atopic anamnesis was non-prominent.

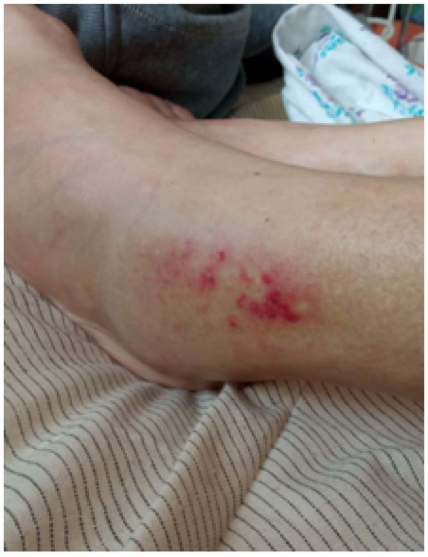

Figure 1. *A palpable rash on the left shin.*

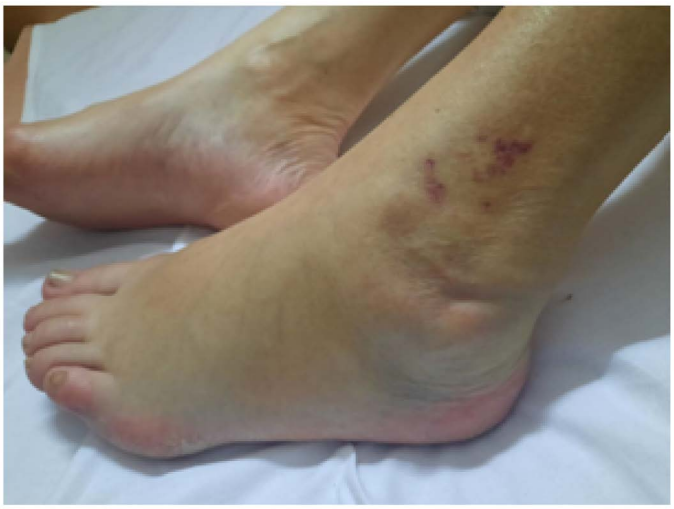

Figure 2. *A palpable rash on the left shin.*

On February 06, 2023, was performed Chest X-ray that showed signs of initial infiltrative/post-inflammatory changes in the basal parts of the right lung. Complete blood count was fulfilled (February 06, 2023): Leukocytes - 22.68*10^9/l, neutrophils - 52.0%, eosinophils -31.2%, erythrocytes - 4.25*10^{12}/l, hemoglobin - 129.0 g/l, platelets - 275.0 *10^9/l. Rheumatologist consulted the patient, EGPA was suspected, further examination was determined and prescribed methylprednisolone per os at a dose of 48 mg per day. On February 08, 2023, there were lessening of the pain in the legs and positive changes in Complete blood count: Leukocytes - 20.23*10^9/l, eosinophils - 17.8%. There were changes in urinalysis: Protein - 0.08 g/l, RBC - 45-50 HPF, WBC - 10-15 HPF, superficial squamous epithelium in significant amount, daily proteinuria -1.24 g/24h. Blood biochemistry showed next: CRP - 50.84 mg/l, RF - 40 IU/ml, ASLO - 85 U/ml, Glucose - 4.3 mmol/l, ALT - 39.5 U/l, AST - 46.8 U/l, Total protein - 63.8 g/l, creatinine - 91.1 μmol/l, urea - 5.44 mmol/l, uric acid - 158.6 μmol/l. Coagulation profile – normal.

On February 09, 2023 the results of more specific tests were obtained for the diagnosis of EGPA and differential diagnosis of other pathological processes accompanied by eosinophilia: Ig E - 2.44 U/ml, anti-CCP - 8.02 IU/ml, ANA, IgG - 0.2, Procalcitonin - 0.19ng/mL, Toxocara antibodies, Ig G - 0.55, Antineutrophil cytoplasmic IgG antibodies to myeloperoxidase (anti-MPO, MPO - ANCA) - >134 (>5 is positive).

Chest CT was accomplished (January 4, 2023) and nodular formations, infiltrative changes were not detected. The walls of the bronchi were thickened, a few peribronchial thickenings of 2-4 mm were visualized, mainly in the lower lobes. Bronchoscopy (January 10, 2023) was performed and a direct biopsy of the middle lobar bronchus of the right lung was taken for differential diagnostics between infiltrative changes and cancer. Fragments of the bronchus wall were presented. Mucosa - peeling in areas, focally with pronounced hyperplasia of epithelial cells. In the submucous base growths of connective tissue fibers and diffuse focal non-specific inflammatory cell infiltration in places with pronounced eosinophilia.

Esophagogastroduodenoscopy (February 14, 2023) showed erosive gastropathy and cicatricial deformation of the duodenal bulb. Test for H. pylori - negative. On biopsy: chronic subatrophic erosive (pyloric part) gastritis with mild activity of the inflammatory process. The stage of atrophy according to the OLGA system was 1, the degree of inflammation was 2. The expression of intestinal metaplasia according to the OLGIM system was 1.

Stimulation electroneuromyography (February 28, 2023) demonstrated signs of axonal sensorimotor polyneuropathy of the lower extremities (no M-response from the foot muscles is registered; markedly reduced amplitude of the M-response from the muscles of the legs, more on the left).

On February 11, 2023, the patient's condition worsened abruptly after the patient decided to have the dosage of methylprednisolone decreased to 32 mg per day: pronounced shortness of breath appeared, no improvement was observed after administration of dexamethasone and inhalation treatment with corticosteroids, respiratory rate increased to 30 per 1 min, saturation (SpO2) decreased to 92 and the patient was transferred to the intensive care unit. After the use of antibiotic therapy and prednisolone at a dose of 120 mg IV twice a day, the patient's condition normalized, and a day later the patient was transferred to the therapeutic department, where she continued taking methylprednisolone per os at a dose of 48 mg per day.

Considering positive antineutrophil cytoplasmic IgG antibodies to myeloperoxide (anti-MPO, MPO - ANCA) on February 9, 2023: more than 134 and p- ANCA - 1:<10 (N - 1:<10), c-ANCA - 1:400 (N - 1:<10) on February 15, 2023, the classification criteria of EGPA ACR/EULAR 2022 were applied:

Obstructive disease of the respiratory tract (+3) nasal polyposis (+3), multiple mononeuritis or motor neuropathy (+1) laboratory and pathological criteria: the maximum number of eosinophils ≥1·10^9/l (+5) extravascular, mainly eosinophilic inflammatory biopsy (+2) positive cytoplasmic ANCA (c-ANCA) or antibodies to proteinase-3 (anti-PR3) (-3) hematuria was absent in our case.

At the time of diagnosis, the patient scored 11 points, while the diagnosis of EGPA can be established if the total number of points is ≥6.

Diagnosis was established: Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, positive for c-ANCA, MPO-ANCA, chronic course with severe exacerbation (acute respiratory failure February 11, 2023), involvement of the respiratory tract (recurrent infiltration of the middle lobar bronchus and basal sections of the right lung, chronic purulent bronchitis in exacerbation phase (bronchoscopy from December 19, 2022 and January 4, 2023), condition after the removal of neoplasm of the posterior mediastinum (true cyst) November 13, 2022, organs of upper respiratory tract (chronic allergic rhinitis, sinusitis), nervous system (peripheral polyneuropathy with pronounced motor and vegetative-sensory disorders with predominant damage to the lower limbs, impaired gait function and signs of sensitive ataxia), kidneys (nephrotic syndrome), joints (polyarthritis of the ankle joints, functional insufficiency II), skin (purpura), general trophic syndrome (fever, weight loss), hematological syndrome (hypereosinophilia, leukocytosis), eosinophilia according to biopsy results on January 10, 2023, BVAS-30, VDI-5.

Before the induction therapy several laboratory, tests were performed to determine the possibility of prescribing the cytostatic therapy: procalcitonin - 0.26 ng/mL, quantiferon test - negative, HBsAg - negative, Anti-HCV antibodies (qualitative) – negative. On March 1, 2023specific treatment was started: Methylprednisolone 1000 mg IV - 3 days, Methylprednisolone 48 mg per os + cyclophosphamide 500 mg IV once every 2 weeks. Sulfamethoxazole/trimethoprim in a dose of 400/80 mg per day.

At a medical examination on February 23, 2023 were shown next laboratory dynamic: in complete blood count - Leukocytes -13.5*10^9/l, eosinophils - 12.0%, ESR - 31 mm/h; urea - 13.28 mmol/l, creatinine - 94.6 μmol/l, CRP - 38.5mg/l,.Urinalysis: protein - (negat.), RBC - 0-1-2 HPF, WBC - 10-12 HPF, hyalinecasts – 1-2HPF.

After 3 months on April 14, 2023, we assessed the patient's condition: pain and swelling of the left ankle joint practically did not bother, severe general weakness and rash disappeared,

the sensitivity of the limb somewhat improved, gain function has been slightly restored. In complete blood count - Leukocytes – $10.6*10^9$/l, eosinophils -1.0%, ESR-4mm/h; in bichemistry - CRP - negative, creatinine, ALT, AST – normal; MPO - ANCA <3.5 (negative), PR3-ANCA <2.0 (negative). In urinalysis: protein - (negat.), RBC - 0-1-2 HPF, WBC - 5-7 HPF, hyaline casts - 0-1 HPF; daily proteinuria - 0.121 g/24h.

Starting April 27, 2023, decreasing the dose of Methylprednisolone was initiated by 1 mg every 7 days.

The patient's condition after 6 months: temperature does not increase, there are no shortness of breath, the general condition has significantly improved (there is no weakness, night sweats, sleep has normalized), gait function has been partially restored, there is no swelling and pain in the extremities, there are no skin rashes. BVAS-4, VDI-2. Complete blood count: Leukocytes – $10.7*10^9$/l, eosinophils -1.0%, ESR-7 mm/h; CRP - negative, creatinine, ALT, AST - normal.

Urinalysis: protein - (negative), RBC - 0-1-2 HPF, WBC – 8-10 HPF, squamous and transitional epithelium; daily proteinuria – 0

Discussion.

Initially, EGPA was described by Churg and Strauss in 1951 [4], but the current definition was established by the Chapel Hill Consensus Conference on vasculitis nomenclature in 2012 and is based on the main changes, related to pathologic such as 'eosinophil-rich and granulomatous inflammation' and 'necrotizing small-vessel vasculitis' among patients with asthma and eosinophilia [5].

EGPA is classified as anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis and could be present in approximately half of the patients [6-9]. The abnormal immunologic activity is characterized by the increase of Th1 and Th2 lymphocyte function, heightened eosinophil recruitment and decreased eosinophil apoptosis [10,11]. EGPA pathogenesis nowadays is still not well-known HLA-DRB1*04 and *07, HLA-DRB4 and IL10.2 haplotype of the IL-10 promoter gene are the most explored genetic determinants [11]. Two main clinic-pathologic subgroups can be identified according to their ANCA status, to be specific an ANCA-positive one, with vasculitis, and an ANCA-negative, with leading eosinophil organ inclusion [10]. The disease typically appearing in patients with foregoing asthma and could strike at multiple organs and manifest in the involvement of lungs, kidneys, heart, peripheral nervous system etc. [12].

EGPA frequently progresses into three sequential phases, that may overlap: 1) the allergic phase or prodromal, marked by the development of asthma, allergic rhinitis, and sinusitis, 2) the eosinophilic phase, marked by the eosinophilic organ infiltrations (lungs, heart, gastrointestinal system, etc.), and the vasculitic phase, identified by purpura, peripheral neuropathy, and different constitutional symptoms [10].

Enzymes that are stored in the cytoplasmic granules of eosinophils have a variable cytotoxic effect, which leads to certain manifestations of organ damage, especially this is reflected in cardiac involvement [13]. The leading role in this belongs to the eosinophilic cationic protein (ECP) which alter the membrane sodium permeability of cardiomyocytes and therefore inhibit mitochondrial respiration. ECP induce the release of fibrogenic cytokines transforming growth factor β (TGF- β), IL-1α, and IL-1β as well which leads to the fibrogenesis [14,15].

The involvement of the heart, such as myocarditis, endomyocardial fibrosis, coronary artery vasculitis, valvular disorders, pericarditis, and heart failure at the end, are the leading causes of death of patients with EGPA. The presence of the different neurological abnormalities such as mononeuritis multiplex is a very common occurrence leading to the sensory disturbances and weakness, and not so very common but nevertheless severe central nervous system involvements such as hemiparesis, seizures, and coma. Renal manifestations aren't very common, but are life-threatening and include pauci-immune, focal segmental necrotizing glomerulonephritis with crescent formation and eosinophilic or granulomatous inflammation. The presence of severe organ disorders require immunosuppressive treatment with the aggressive approach, using such medications, as cyclophosphamide. Asthma, severe and corticosteroid-dependent, often manifests in the adulthood. Non-destructive sinusitis and transient patchy pulmonary infiltrates are common as well. Approximately half of patients has skin involvement: nodules and papules (due to the extravascular granulomatous lesions with necrosis in the center), purpura or erythematous papules (assosiated with leukocytoclastic vasculitis). Among musculoskeletal enrolment are myalgias, arthralgias, and arthritis. The presence of eosinophilic gastroenteritis or mesenteric ischemia are the gastrointestinal manifestations [1, 5, 16]. Conducting a biopsy of the involved areas allows us to confirm the suspected clinical diagnosis. In ANCA-positive patients vasculitis on the biopsy is more frequently than in ANCA-negative, but the frequency of eosinophilic infiltrates as well as granulomas are equal in both groups. Unfortunately, it is not always possible to conduct this diagnostic procedure [12,16].

Treatment typically includes prolong use of glucocorticoids and immunosuppressants, such as cyclophosphamide or rituximab in the remission induction regimen, but azathioprine and methotrexate could be the therapeutic alternatives and maintenance therapy [11,17,18], although a new interleukin-5 monoclonal inhibitor such as Mepolizumab, in December 2017 was approved by the FDA for use in medical practice, is helpful in management of this disease [1,19].

Conclusion.

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis is a condition, strongly associated with obstructive diseases of the respiratory tract and eosinophilia. Our case shows that the complete picture regarding the pathogenesis of EGPA is still missing. Therefore, in the absence of classic atopic and pulmonary symptoms, one should still remember this pathology and try to diagnose it using the classification criteria of EGPA ACR/EULAR 2022.

REFERENCES

1. White J, Dubey S. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: a review. Autoimmun Rev. 2022;22:103219.
2. Koratala A, Wakefield DN, Alquadan KF, et al. MPO-C-ANCA-associated necrotising and crescentic glomerulonephritis. JRSM Open. 2017;8:2054270417692710.

3. Lim G, Lim S, Tee SI, et al. A challenging diagnosis of MPO-C-ANCA EGPA. BMJ Case Rep. 2019;12:e228621.
4. Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. Am J Pathol. 1951;27:277-301.
5. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum. 2013;65:1-11.
6. 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.
7. Kawakami T, Kimura S, Takeuchi S, et al. Relationship among antineutrophil cytoplasmic antibody, blood urea nitrogen and complement in patients with eosinophilic granulomatosis polyangiitis (Churg-Strauss syndrome). J Dermatol. 2013;40:511-515.
8. Romero Gómez C, Hernández Negrín H, Ayala Gutiérrez MDM. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis. Med Clin (Barc). 2023;160:310-317.
9. Springer JM, Kalot MA, Husainat NM, et al. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A Systematic Review and Meta-Analysis of Test Accuracy and Benefits and Harms of Common Treatments. ACR Open Rheumatol. 2021;3:101-110.
10. Fijolek J, Radzikowska E. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis - Advances in pathogenesis, diagnosis, and treatment. Front Med (Lausanne). 2023;10:1145257.
11. Gioffredi A, Maritati F, Oliva E, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: an overview. Front Immunol. 2014;5:549.
12. Villa-Forte A. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. Postgrad Med. 2023;135:52-60.
13. Fagni F, Bello F, Emmi G. Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis: Dissecting the Pathophysiology. Front Med (Lausanne). 2021;8:627776.
14. Spry CJ, Tai PC, Davies J. The cardiotoxicity of eosinophils. Postgrad Med J. 1983;59:147-153.
15. Zagai U, Dadfar E, Lundahl J, et al. Eosinophil cationic protein stimulates TGF-beta1 release by human lung fibroblasts in vitro. Inflammation. 2007;30:153-160.
16. Comarmond C, Pagnoux C, Khellaf M, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): clinical characteristics and long-term followup of the 383 patients enrolled in the French Vasculitis Study Group cohort. Arthritis Rheum. 2013;65:270-281.
17. Nguyen Y, Guillevin L. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (Churg-Strauss). Semin Respir Crit Care Med. 2018;39:471-481.
18. Trivioli G, Terrier B, Vaglio A. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: understanding the disease and its management. Rheumatology (Oxford). 2020;59:iii84-iii94.
19. Wechsler ME, Akuthota P, Jayne D, et al. Mepolizumab or Placebo for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. N Engl J Med. 2017;376:1921-1932.

РЕЗЮМЕ

СЛУЧАЙ ЄОЗИНОФИЛЬНОГО ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ

Н.П. Козак, А.П. Стахова

Национальный медицинский университет имени А.А. Богомольца, Украина

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА), ранее известный как синдром Чарга-Стросса или аллергический гранулематозный ангиит, определяется как системный васкулит, идентифицированный наличием аллергического ринита и/или астмы, коррелирующий с наличием выраженной эозинофильной инфильтрации разных органов с обширными участками некроза, эозинофильным, гигантоклеточным васкулитом сосудов мелкого и среднего калибра, а также периваскулярными и интерстициальными некротизирующими гранулемами. Частота составляет 10 – 14 случаев на миллион взрослого населения.Средний временной период от начала заболевания до установления диагноза составляет 49,7 (±6,1) месяцев. Знание его диагностических критериев и особенностей необходимо для ранней диагностики и своевременного начала протокола лечения. В даной статье представлен клинический случай атипичного ЭГПА без бронхиальной астмы и с нетипичными иммунологическими изменениями.

Ключевые слова: глюкокортикоиды, эозинофильный гранулематоз с полиангиитом, циклофосфамид.

აგრძელება

პოლიანგიიტით თანდართული ეოზინოფილური გრანულომატოზის შემთხვევა

ნ.პ. კოზაკი, ა.პ. სტახოვა

ბოგომოლეცის სახელობის ეროვნული სამედიცინო უნივერსიტეტი, კიევი

ანოტაცია

პოლიანგიიტით თანდართული ეოზინოფილური გრანულეომატოზი, ადრე ცნობილი როგორც ჩარგ-სტროსის სინდრომი, განისაზღვრება როგორც სისტემური ვასკულიტი, რომელიც იდენტიფიცირდება ალერგიული რინიტით და/ან ასთმის არსებობით, რაც კორელირდება სხვადასხვა ორგანოების გამოხატული ეოზინოფილური ინფილტრაციისა და ვრცელი ნეკროზული უბნების არსებობით, ეოზინოფილური, მწვრილი და საშუალო სისხლძარღვების გიგანტუჯრედოვანი ვასკულიტით, აგრეთვე პერივასკულარული და ინტერსტიციალური მანეკროტიზირებელი გრანულომებით. სიხშირე შეადგენს 10 – 14 შემთხვევას ერთ მილიონ ზრდასრულ მოსახლეზე. დაავადების დაწყებიდან დიაგნოზის დადგენამდე საშუალო დროის მონაკვეთი შეადგენს 49,7 (±6,1) თვეს. მისი სადიაგნოსტიკო კრიტერიებისა და თავისებურობების ცოდნა საჭიროა ადრეული დიაგნოსტიკის და მკურნალობის პროტოკოლის დროულ დასაწყისად. ამ სტატიაში წარმოდგენილია ატიპიური პოლიანგიიტით თანდართული ეოზინოფილური გრანულეომატოზის კლინიკური შემთხვევა ბრონქიალური ასთმის გარეშე და არატიპიური იმუნოლოგიური ცვლილებებით.

საკვანძო სიტყვები: პოლიანგიიტით თანდართული ეოზინოფილური გრანულეომატოზი, ციკლოფოსფამიდი, გლუკოკორტიკოიდები