

ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ  
ТОШКЕНТ ТИББИЁТ АКАДЕМИЯСИ

2022 №2

*2011 йилдан чиқа бошлаган*

TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI  
**AХВОРОТНОМАСИ**



**В Е С Т Н И К**  
ТАШКЕНТСКОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АКАДЕМИИ

Тошкент

<i>Ризамухамедова М.З., Бердиева Д.У. СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЭКСТРАНОДАЛЬНОЙ НК/Т-КЛЕТОЧНОЙ ЛИМФОМЫ НАЗАЛЬНОГО ТИПА, ПРОТЕКАВШЕЙ ПОД МАСКОЙ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ</i>	<i>Rizamukhamedova M.Z., Berdieva D.U. DIFFICULTIES IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF EXTRANODAL NK/T-CELL LYMPHOMA OF THE NASAL TYPE, OCCURRING UNDER THE GUISE OF GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS</i>	153
<i>Ризамухамедова М.З., Ганиева Н.А. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СОВРЕМЕННЫХ БИОМАРКЕРОВ РАННЕГО АТЕРОСКЛЕРОЗА У БОЛЬНЫХ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ</i>	<i>Rizamukhamedova M.Z., Ganiyeva N.A. DIAGNOSTIC ASPECTS OF MODERN BIOMARKERS OF EARLY ATHEROSCLEROSIS IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLERODERMA</i>	157
<i>Ризамухамедова М.З., Зияева Ф.К. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА И КАРДИОВАСКУЛЯРНАЯ ПАТОЛОГИЯ: СОВРЕМЕННЫЕ ВЗГЛЯДЫ</i>	<i>Rizamuhamedova M.Z., Ziyayeva F.K. SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS AND CARDIOVASCULAR PATHOLOGY: CURRENT VIEWS</i>	160
<i>Тухтаева Н.Х., Каримов М.Ш. ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ И СТЕПЕНЬ ОБСЕМЕНЕННОСТИ ЖЕЛУДКА HELICOBACTER PYLORI У БОЛЬНЫХ РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ</i>	<i>Tukhtaeva N.Kh., Karimov M.Sh. FREQUENCY AND DEGREE OF HELICOBACTER PYLORI INFESTATION IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS</i>	163
<i>Умаров А.Э., Солиева Н.А., Мирахмедова Х.Т., ОБНОВЛЕННЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО МЕДИКАМЕНТОЗНОМУ ЛЕЧЕНИЮ РЕВМАТОИДНОГО АРТРИТА</i>	<i>Umarov A.E., Solieva N.A., Mirakhmedova Kh.T. UPDATED INSTRUCTIONS FOR MEDICAL TREATMENT OF RHEUMATOID ARTHRITIS</i>	167
<i>Хайтимбетов Ж.Ш. БЕМОРЛАРДА БЎФИМ КАСАЛЛИКЛАРИ ВА ЮРАК ИШЕМИК КАСАЛЛИГИ БИЛАН БИРГА КЕЛИШИДА ПЕНТОКСИФИЛЛИН (ТРЕНТАЛ) ДОРИ ВОСИТАСИНИНГ САМАРАДОРЛИГИНИ АНИҚЛАШ</i>	<i>Haitimbetov J. Sh. DETERMINATION OF THE EFFECTIVENESS OF PENTOXIFYLLINE (TRENAL) IN PATIENTS WITH JOINT DISEASES AND CORONARY HEART DISEASE</i>	170
<i>Хамраев Х.Х., Зиядуллаев Ш.Х. ДИНАМИКА КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У БОЛЬНЫХ РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ ПРИ КОМПЛЕКСНОМ ЛЕЧЕНИИ НА ЭТАНЕ РЕАБИЛИТАЦИИ В УСЛОВИЯХ САНАТОРИЯ</i>	<i>Khamraev K.K., Ziyadullaev Sh.K. DYNAMICS OF CLINICAL AND LABORATORY PARAMETERS IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS DURING COMPLEX TREATMENT AT THE STAGE OF REHABILITATION IN A SANATORIUM</i>	173
<i>Шодикулова Г.З., Бабамуродова З.Б., Туркманов М.М. ДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫЙ ПОДХОД К ТЕРАПИИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ</i>	<i>Shodikulova G.Z., Babamurodova Z.B., Turkmanov M.M. DIFFERENTIATED APPROACH TO SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATUS THERAPY</i>	179
<i>Шодикулова Г.З., Таирова З.К., Хасанов О.Г. ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ</i>	<i>Shodikulova G.Z., Tairova Z.K., Khasanov O.G. ASSESSMENT OF THE STATE OF THE CARDIOVASCULAR SYSTEM IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS</i>	183
<i>Шодикулова Г.З., Бабамуродова З.Б., Искандарова Ф.И. РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ И АТЕРОСКЛЕРОЗ: ДОСТИЖЕНИЯ БИОЛОГИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ И ИНТЕРПРЕТАЦИЯ КЛИНИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ</i>	<i>Shodikulova G.Z., Babamurodova Z.B., Iskandarova F.I. RHEUMATOID ARTHRITIS AND ATHEROSCLEROSIS: ACHIEVE BIOLOGICAL THERAPY AND INTERPRETATION OF CLINICAL STUDIES</i>	186

## СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЭКСТРАНОДАЛЬНОЙ НК/Т-КЛЕТОЧНОЙ ЛИМФОМЫ НАЗАЛЬНОГО ТИПА, ПРОТЕКАВШЕЙ ПОД МАСКОЙ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ

Ризамухамедова М.З., Бердиева Д.У.

## ПОЛИАНГИИТЛИ ГРАНУЛОМАТОЗ НИҚОБИ ОСТИДА ЮЗАГА КЕЛАДИГАН, НАЗАЛ ТИПИДАГИ ЭКСТРАНОДАЛ НК/Т-ҲУЖАЙРАЛИ ЛИМФОМАНИНГ ДИФФЕРЕНЦИАЛ ТАШХИСИДАГИ ҚИЙИНЧИЛИКЛАР

Ризамухамедова М.З., Бердиева Д.У.

## DIFFICULTIES IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF EXTRANODAL NK/T-CELL LYMPHOMA OF THE NASAL TYPE, OCCURRING UNDER THE GUISE OF GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS

MD. Rizamukhamedova M.Z., Berdieva D.U.

Ташкентская медицинская академия

*Полиангиитли грануломатознинг диагностикаси кенг қўламли касалликларни истисно қилишни талаб қилади. Экстранодал НК/Т хужайрали лимфома улардан биридир, Ходжкин бўлмаган лимфоманинг барча ҳолатларининг тахминан 15% ни ташкил қилади ва агрессив кечиши билан тавсифланади. Биз 36 ёшли аёлда полиангиитли грануломатоз ҳолатини текширдик. Клиник кўринишда бурун бўшлиғи, буруннинг ёрдамчи бўшлиқлари ва кўриш органларининг шикастланиши устунлик қилди. АНЦА ижобий бўлди. Бироқ, комбинацияланган пульс терапияси ремиссияга олиб келмади. Кейинчалик касалликнинг кескин кучайиши кузатилди. Гистологик ва иммуногистокимёвий тадқиқотлар асосида беморга чап орбитасининг юқори медиал девори шикастланган анапластик Т-йирик хужайрали CD30-мусбат лимфома таъхиси қўйилди. 3 курсдан сўнг беморнинг аҳволи яхшиланди, жароҳатлар ҳажмининг пасайиши ва беморнинг аҳволи яхшиланди. Ушбу кузатишлар ушбу ҳолатларнинг дифференциал диагностикаси қийинчиликларидан далолат беради.*

**Калит сўзлар:** полиангиитли грануломатоз, экстранодал НК/Т-хужайрали лимфома, иммуногистокимё.

*Diagnosis of granulomatosis with polyangiitis requires the exclusion of a wide range of diseases. Extranodal NK / T cell lymphoma is one of them. The latter accounts for about 15% of all cases of non-Hodgkin's lymphoma and which is characterized by an aggressive course. We investigated a case of granulomatosis with polyangiitis in a 36-year-old woman. The clinical picture was dominated by lesions of the nasal cavity, accessory nasal cavities and organs of vision. ANCA was positive. However, the combined pulse therapy did not lead to remission. Later there was a sharp exacerbation of the disease. On the basis of histological and immune histochemical studies, the patient was diagnosed with anaplastic large T-cell CD30-positive lymphoma with lesions of the superior medial wall of the left orbit. After 3 courses, the patient's condition improved, there was a decrease in the size of the lesions and an improvement in the patient's condition. These observations indicate the difficulties of differential diagnosis of these conditions.*

**Key words:** granulomatosis with polyangiitis, extranodal NK / T-cell lymphoma, immunohistochemistry.

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА) относится к системным васкулитам (СВ), ассоциированным с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА), — тяжелым полиорганным заболеванием, при которых прогноз во многом определяет скорость диагностики и правильное назначение индукционной терапии. Отличительным признаком ГПА является сочетание патогенетически связанного с АНЦА некротизирующего васкулита преимущественно сосудов мелкого калибра различной локализации и сопутствующего ему гранулематозного воспаления, прежде всего в органах респираторного тракта [1].

Заболеваемость АНЦА-ассоциированными васкулитами в мире зависит от географического региона и составляет 10-20 случаев на 100 млн в год, распространенность - 90-300 случаев на 100 млн [2]. По данным многочисленных клинических исследований, проводимых Европейской группой по изучению васкулитов (EUVAS), 1-, 2- и 5-летняя выживаемость при АНЦА-ассоциированных васкулитах составляет, соответственно, 88, 85 и 78% [3]. ГПА наиболее часто встречается среди жителей Европы

и Северной Америки. На данных континентах заболеваемость ГПА составляет 8-10 случаев на 1 млн в год, наибольшая заболеваемость зарегистрирована в Швеции - 300 на 1 млн жителей [5]. В европейских странах за последние 30 лет отмечен рост заболеваемости ГПА в 4 раза. Прогноз заболевания при запоздалой диагностике и отсутствии адекватного лечения всегда плохой: у 40 % больных развивается хроническая почечная недостаточность, смертность достигает 12 % [6].

Диагностика ГПА требует исключения широкого круга заболеваний, таких как бактериальный синусит, пневмония, туберкулез легких, ревматоидный и реактивный артриты. Следует также исключать такие системные заболевания, как васкулиты Чарга-Стросса, микроскопический полиангиит, синдром Гудпасчера, гранулематозы, включая саркоидоз, лимфогранулематоз [8].

Диагноз ГПА ставится на основании классификационных критериев разработанных сотрудниками Американского колледжа ревматологии в 1990 г., по данным 85 пациентов при сравнении с другими

формами васкулитов. Они основаны на выявлении признаков васкулита при наличии не менее двух из четырех признаков:

Воспаление носа с гнойными или кровянистыми выделениями и развитием в полости рта язв.

Выявление на рентгенограмме легких небольших узелков, фиксированных инфильтратов или полостей деструкции.

Обнаружение в мочевом осадке микрогематурии (>5 эритроцитов в поле зрения) или скоплений эритроцитов.

Биопсионный материал представлен в виде гранулематозного воспаления в сосудистой стенке артерий или артериол, в периваскулярной или в экстравазальной области.

Чувствительность критериев составляет: 88,2 %, специфичность: 92 % [6].

Достаточно трудной задачей является дифференциальная диагностика, в особенности ГПА с Т-клеточной лимфомой (ТКЛ) [8]. Долгое время эти два состояния рассматривались как идиопатическая или летальная гранулема лица, и лишь с развитием методик иммуногистохимии стало возможным их дифференцировать [8,11].

Экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома (ЭНКТЛ) — это редкое лимфопролиферативное заболевание, сочетающее признаки гранулематоза Вегенера (васкулит и гранулематозное воспаление) и лимфосаркомы (пролиферация атипичных Т-лимфоцитов), характеризующееся преимущественно экстранодальной локализацией, агрессивным течением и низкой эффективностью стандартной химиотерапии [9]. По данным исследования онкологического регистра США Surveillance, Epidemiology and End Results (SEER), уровень заболеваемости НК/Т-клеточными заболеваниями составляет 0,49 на 100 тыс. человек в год с некоторой тенденцией к увеличению [10]. Заболеваемость ЭНКТЛ преобладает в странах Азии, Центральной и Южной Америки. В Европе частота ЭНКТЛ составляет менее 1 % всех лимфом, тогда как в Восточной Азии приближается к 3 %. Наиболее часто ЭНКТЛ встречается в Корее, где составляет 9 % всех лимфом [10]. Мужчины заболевают несколько чаще (65 %), средний возраст заболевших около 45 лет [11].

Этиология ГВ и ЭНКТЛ до сих пор неизвестна, в патогенезе обоих заболеваний предполагается участие вируса Эпштейн-Барр [9].

Клиническая картина ЭНКТЛ разнообразна и зависит от локализации очага поражения. В большинстве случаев диагностируют поражение верхних отделов желудочно-кишечного тракта с преимущественным поражением носовой полости и смежных областей: параназальные синусы, небо, орбита, Вальдейерова кольцо, носоглотка [7, 11]. При назальном типе ЭНКТЛ в клинической картине могут наблюдаться заложенность носа, слизисто-гнойные выделения, носовое кровотечение. Значительно реже, приблизительно в 25 % случаев, встречается экстраназальный тип ЭНКТЛ, характеризующийся другой локализацией очагов поражения: в легких, мягких тканях, коже, нижнем отделе желудочно-кишечного тракта, центральной

нервной системе, яичках и т. д. [7,10]. В ряде случаев экстраназальной локализации ЭНКТЛ поражение носовой полости может протекать бессимптомно, и лишь гистологическое исследование биоптата слизистой оболочки носовой полости выявляет ее специфическое поражение [10].

При морфологическом исследовании выявляют лимфоидный инфильтрат с ангиоцентрическим характером роста опухолевых клеток, признаками ангиодеструкции. Иммуногистохимическое исследование позволяет выявить цитотоксический иммунофенотип опухолевых клеток, экспрессирующих гранзим В, перфорин, TIA-1, CD56, CD2 [9].

Основными отличиями ЭНКТЛ от ГПА является локализованность процесса выше голосовых связок с отсутствием системных поражений, васкулитов и деструкция кожи лица, мягкого и твердого неба. Иммунологические исследования характеризуются отсутствием повышенного титра АНЦА, прежде всего к протеиназе-3. При гистологическом исследовании биоптатов выявляются гранулематозные изменения без признаков васкулита [8].

Приводим клинический случай, отражающий трудности дифференциальной диагностики ЭНКТЛ и ГПА.

#### **Клинический случай**

*Женщина, в возрасте 31 год, поступила в отделение ревматологии многопрофильной клиники Ташкентской медицинской академии (ТМА) с жалобами на кровянистые выделения из носа, отёк и опущение левого верхнего века, снижение остроты зрения левого глаза, боли в коленных суставах, слабость, головокружение. Из анамнеза считает себя больной в течении 3-х лет. Начало заболевания ни с чем не связывает. Больная неоднократно обращалась к ЛОР - врачу по поводу затруднения носового дыхания и лечилась с диагнозом двухсторонний гнойный гайморит. Состояние несколько улучшалось. В октябре 2018 года появилась припухлость левого глазного яблока, после чего больная была осмотрена окулистом, установлен диагноз: Ангиопатия сосудов сетчатки и назначена соответствующая терапия. В мае 2019 года по поводу ухудшения состояния была госпитализирована в ЛОР отделение с диагнозом Двухсторонний гнойный гиперпластический гайморит, фронтит, перфорация носовой перегородки. Больной была проведена левосторонняя гайморотомия, фронтотомия и сфеноидотомия. Была обнаружена перфорация перегородки носа и с подозрением на ГПА рекомендована консультация ревматолога. В биопсийном материале обнаружен полип с отеком в строме. После выписки из стационара больная была направлена в Республиканский ревматологический центр с подозрением на ГПА. Для уточнения диагноза больная была госпитализирована в ревматологическое отделение многопрофильной клиники ТМА. Анализ крови на АНЦА констатировал положительный результат. При исследовании сыворотки крови больной был обнаружен вирус Эпштейн-Барр (ВЭБ). Установлен диагноз: «Системный васкулит.*



Гранулематоз с полиангиитом. Поражение верхних дыхательных путей (пансинусит) и глаз, ANCA позитивный, подострое течение. В клинике больной проведена МРТ головного мозга и получено следующее заключение: в головном мозге структурных изменений не выявлено. В верхнемедиальной стенке левой орбиты псевдотумор? Выраженный левосторонний экзофтальм. Катаральное воспаление придаточных пазух носа. Состояние после операции. Проведенные курсы комбинированной пульс терапии не дали должного результата. Больная была выписана с рекомендацией 30 мг преднизолона в сутки.

В сентябре 2019 года больная повторно осмотрена ЛОР врачом и установлен диагноз: Левосторонний гемисинусит, ретробульбарный абсцесс. После чего проведена гемисинусотомия, гайморо-фронтотомия, сфено-отомия и декомпрессия медиальной стенки левой орбиты. Проведено гистологическое и иммуногистохимическое исследование биоптата. Заключение гистологического исследования: из-за обширных очагов некроза и малого количества опухолевой ткани, невозможно верифицировать, предварительный диагноз - недифференцированная карцинома. При иммуногистохимическом исследовании получен следующий результат: ретробульбарная ткань (маркеры А): CD45-положительный, СК-отрицательный, CD99-отрицательный, CD3-нет экспрессии, CD20-отрицательный, BCL2-положительный, CD10-отрицательный, BCL6-отрицательный, MUM1-неоднородно положительный, CD30-положительный, Ki67-60%, CD2-положительный, CD5-сниженная экспрессия, CD7-сниженная экспрессия, CD79a-отрицательный, MPO-отрицательный, TdT-отрицательный. Ретробульбарная ткань (маркеры А): СК-положительный в эпителии, CD3-положительный в Т клетках, CD20-положительный в В клетках, Ki67-1-2%, PapCK-положительный в нормальном эпителии, PAS-отрицательный. Заключение: классическая лимфома Ходжкина, смешанно-клеточный вариант.

На основании гистологического и иммуногистохимического исследования больной установлен диагноз: Анапластическая Т-крупноклеточная CD30-позитивная лимфома с поражением верхнемедиальной стенки левой орбиты, стадия I A. После установки диагноза, пациентка проконсультирована гематологом и госпитализирована в клинику «Гематологии и онкологии», где проведены курсы химиотерапии по протоколу NHL-BFM-90.

После 3-х курсов состояние больной улучшилось, наблюдалось уменьшение размеров очагов поражения и улучшение состояния больной.

Таким образом, схожесть основных симптомов тяжелого системного заболевания и многих распространенных болезней, в частности лимфомы приводит к частым диагностическим ошибкам у данной категории больных.

Детальное обследование пациента, выявление основных патогномичных симптомов имеет решающее значение для ранней диагностики системных васкулитов. Необходим целенаправленный поиск поражения респираторного тракта с обязательным проведением риноскопии, ларингоскопии,

КТ придаточных пазух и легких, поскольку даже при тяжелом процессе заболевание может протекать бессимптомно или сопровождаться скудной клинической симптоматикой [3].

#### Литература:

1. Бекетова Т.В. Асимптомное течение поражения легких при гранулематозе с полиангиитом (Вегенера) // Научно-практическая ревматология. – 2014. - 52(1). С. 102-104
2. Виноградова Ю.Е., Зингерман Б.В. Нозологические формы и выживаемость пациентов с Т- и НК-клеточными лимфатическими опухолями, наблюдающихся в ГНЦ в течение 10 лет // Клиническая онкогематология, Фундаментальные исследования и клиническая практика. - 2017. - 4(3) С. 201—212.
3. Зайцева А.С., Шмелев Е.И., Степанян И.Э. и др. Особенности диагностики системных васкулитов в практике врача-пульмонолога // Consilium Medicum. – 2017. - 19(3) . С. 50-54
4. Гордеев И.Г., Машукова Ю.М., Соболева В.Н., Романюкова К.В., Морозова Е.О. Клинический случай классического течения гранулематоза с полиангиитом с поздней диагностикой // Лечебное дело. – 2019. - №1. С. 100-104
5. Королева И.М., Чичкова Н.В., Соколова И.А., Бучнева А.В. Гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера): многообразие клинико-рентгенологических проявлений // Consilium Medicum. – 2019. - 21 (11). С. 80–85.
6. Левина Т.М., Романов М.Д., Киреева Е.М. Особенности диагностики и лечения гранулематоза Вегенера // Медицинские науки. Внутренние болезни. - 2019. 1(49). С. 15-26
7. Чернова Н.Г., Нарейко М.В., Синецкая М.Н., Сидорова Ю.В. и др. Экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома: обзор литературы, описание клинического случая // Онкогематология. – 2016. - 3(11). С. 9-39
8. Якименко Е.А., Закатова Л.В., Тихончук Н.С., Василенко В.В., Антипова Н.Н., Тбилели В.В. Дифференциальная диагностика Т-лимфомы назального типа, протекавшей под маской гранулематоза Вегенера (Клиническое наблюдение) // Вестник проблем биологии и медицины. – 2010. - № 1. С. 210-214
9. Dong L. H., Zhang L. J., Wang W. J. et al. Sequential DICE combined with l-asparaginase chemotherapy followed by involved field radiation in newly diagnosed, stage IE to IIE, nasal and extranodal NK/T-cell lymphoma // Leuk Lymphoma. - 2016. - 57(7). P. 1600 – 1606.
10. Greco A, Marinelli C, Fusconi M, Macri GF, Callo A and al. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis // International Journal of Immunopathology and Pharmacology. – 2016. - 29(2). P. 151-159.
11. Harabuchi Y, Takahara M, Kishibe K, Nagato T and Kumai T Extranodal Natural Killer/T-Cell Lymphoma, Nasal Type: Basic Science and Clinical Progress // Front. Pediatr. – 2019. - Volum 7. P. 1-12

#### СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ЭКСТРАНОДАЛЬНОЙ НК/Т-КЛЕТОЧНОЙ ЛИМФОМЫ НАЗАЛЬНОГО ТИПА, ПРОТЕКАВШЕЙ ПОД МАСКОЙ ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ

Ризамухамедова М.З., Бердиева Д.У.

Диагностика гранулематоза с полиангиитом требует исключения широкого спектра заболеваний. Экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома - одна из них. Последняя составляет около 15% всех случаев неходжкинской лимфомы и отличается агрессивным течением. Мы исследовали случай гранулематоза с полиангиитом у 36 летней женщины. В кли-

---

нической картине преобладали поражения полости носа, придаточных полостей носа и органов зрения. ANCA был положительный. Однако комбинированная пульс-терапия не привело к ремиссии. Позже произошло резкое обострение болезни. На основании гистологического и иммуногистохимического исследования больной установлен диагноз: Анапластическая Т-крупноклеточная CD30-позитивная лимфома с поражением верхнемедиальной стенки левой орби-

ты. После 3-х курсов состояние больной улучшилось, наблюдалось уменьшение размеров очагов поражения и улучшение состояния больной. Приведенные наблюдения свидетельствуют о трудностях дифференциальной диагностики этих состояний.

**Ключевые слова:** гранулематоз с полиангиомам, экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома, иммуногистохимия.

