

Клинический случай рецидивирующего полихондрита у больного сублейкемическим миелозом

Н.К. Заигрова¹, О.Ю. Лазарева¹, Е.А. Долженкова²

¹ГБОУ ВПО «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова»

²ГБУ РО «Рязанская областная клиническая больница»

Рецидивирующий полихондрит – редкое системное воспалительное заболевание хрящевой ткани, приводящее к структурным изменениям хряща вплоть до его исчезновения. Проведен анализ данных о патогенезе, клинических проявлениях и методах лечения заболевания. Дано описание собственного наблюдения рецидивирующего полихондрита у пациента с сублейкемическим миелозом и эрозивным артритом.

Ключевые слова: рецидивирующий полихондрит, сублейкемический миелоз, ревматоидный артрит.

Введение

Рецидивирующий полихондрит (панхондрит, хронический атрофический полихондрит) – генерализованное прогрессирующее воспалительное заболевание хрящевой ткани [6].

Это редкое ревматическое заболевание с волнообразным течением, предположительно аутоиммунной природы, характеризующееся распространенным воспалительным поражением хрящевых структур и другой соединительной ткани ушей, суставов, носа, гортани, трахеи, глаз, клапанов сердца, почек и кровеносных сосудов [6, 7].

Рецидивирующий полихондрит (РПХ) может начаться в любом возрасте. Описаны случаи начала заболевания у ребенка в 2,5 года и у пациента старше 90 лет. Однако пик заболеваемости приходится на возраст 40–50 лет [7]. С одинаковой частотой поражает мужчин и женщин. Описаны семейные случаи заболевания. Частота его 3 – 5 случаев на 1 млн населения. В литературе описаны единичные клинические наблюдения заболевания. К 1997 г. в мире было зарегистрировано всего 600 случаев. К настоящему времени в мире описано около 800 наблюдений РПХ [7].

Этиология неизвестна. Вероятно участие аутоиммунных процессов, в частности образование специфических антител к хрящевой ткани, коллагенам II, IX и XI типов, в сочетании с нарушениями клеточных иммунных реакций в виде диффузной инфильтрации пораженных хрящей лимфоцитами (CD4+ и плазматическими клетками), повышенной чувствительности лимфоцитов больных людей к компонентам хряща, повреждение хряща кислородными метаболитами, образующимися при активации моноцитов, макрофагов, сегментоядерных лейкоцитов [6, 7, 9].

При гистологическом исследовании пораженного хряща выявляются участки метахромазии, дегенерации хондроцитов, внедрение в толщу хряща активных фибробластов, разволокнение, лизис и секвестрация хрящевого матрикса, потеря гликозаминогликанов. В перихондральных тканях обнаруживается очаговая или диффузная инфильтрация лимфоидными и плазматическими клетками [4, 8]. Рост грануляционной ткани и фиброз развиваются рядом с воспалительными клеточными инфильтратами. С помощью электронной микроскопии обнаруживается увеличение количества липидов и лизосом в хондроцитах [4]. Гистологическая картина пораженной хрящевой ткани одинакова вне зависимости от локализации и высокоспецифична для данного заболевания. Хрящевой матрикс, в норме имеющий базофильную реакцию (синюю), становится ацидофильным (розовым) при окрашивании препарата гематоксилином и эозином. В склерах, дуге аорты находят изменения эластиновых волокон (дегенерация, некроз), распад коллагеновых фибрилл, последующие фиброзирующие изменения [4, 8].

Клиническая картина

Клинические проявления РПХ разнообразны по локализации. В патологический процесс могут вовлекаться все типы хряща: эластический хрящ уха и носа, гиалиновый хрящ суставов, хрящевая ткань трахеобронхиального дерева, а также другие структуры, богатые протеогликанами: глаза, внутреннее ухо, сосуды. В течение первых лет болезнь может протекать волнообразно в виде обострений и ремиссий, сменяясь затем прогрессивным течением. Наиболее частая



и типичная локализация воспалительного процесса — ушные раковины. Появляется отечность, уплотнение, фиолетово-эритематозная окраска наружного уха, не затрагивающая мочку, ушные раковины резко болезненны при дотрагивании. Воспалительный процесс обычно двухсторонний. Поражение ушных раковин наблюдается у 58 % больных. В дальнейшем из-за развития фиброзных изменений ушные раковины деформируются, Ухо становится дряблым, отвисшим, бесформенным — «ухо в виде цветной капусты» [5, 9]. У 48 % больных происходит obturация слуховых ходов и слух стойко снижается. Вестибулярные и слуховые нарушения при рецидивирующем полихондрите проявляются в виде снижения слуха, шума в ушах, головокружения, чувства заложенности уха (из-за серозного отита среднего уха). Кондуктивная потеря слуха развивается вследствие воспалительного отека или разрушения хряща ушной раковины, наружного слухового канала и/или евстахиевых труб. Сенсоневральная потеря слуха обусловлена воспалением внутренней слуховой артерии [8].

Хондрит носа (наблюдается у 82 % больных) проявляется заложенностью, ринореей, носовым кровотечением, болезненным чувством распырания в области переносицы, хотя иногда воспаление носа протекает клинически скрыто. В результате длительно текущего воспаления хрящевой ткани носа происходит коллапс хряща, спадение спинки носа с развитием седловидной деформации [4, 5].

Артропатия при РПХ встречается у 71–78 % больных, варьирует от артралгий до моноартрита или полиартрита с вовлечением крупных и мелких суставов и парастеральных сочленений, с эрозивными изменениями на рентгенограммах в случае хронического суставного воспаления [4, 5].

Поражение дыхательных путей встречается у 70 % больных и является наиболее тяжелым и прогностически значимым проявлением РПХ. Поражаются хрящи воздухоносных путей — гортань, хрящевые кольца трахеи и крупных бронхов. При этом в острой фазе процесса пальпация гортани и трахеи становится болезненной. Кроме того, может наблюдаться затруднение дыхания вплоть до удушья вследствие воспалительных изменений хрящевых колец, отека слизистой оболочки и спадения стенок (коллапса) трахеи и бронхов. Возможна даже смерть больного от асфиксии. Часто присоединяется вторичная инфекция в виде рецидивирующего гнойного бронхита и очаговой пневмонии [1, 2, 5, 6].

Поражение сердечно-сосудистой системы встречается в 25 % случаев РПХ и является второй по частоте причиной смерти пациентов после поражения дыхательных путей. Наиболее часто развивается аортальная недостаточность. Она, как правило, сопровождается расширением корня аорты, что отличает ее от аортальной недостаточности при других ревматических заболеваниях. Реже наблюдаются перикардиты, аритмии и нарушения проводящей системы сердца [1, 3, 5].

Поражение почек: в виде очагового пролиферативного гломерулонефрита, сегментарного некротизирующего гломерулонефрита.

Поражение нервной системы: смешанная сенсорная невропатия, невропатия черепных нервов (часто — VIII пары с ослаблением слуха, вестибулопатиями) [2].

Прогноз в отношении выздоровления неблагоприятный. Следует помнить, что РПХ относится к ургентным заболеваниям. С момента постановки диагноза до смерти проходит от 10 месяцев до 20 лет. Плохими прогностическими признаками заболевания являются: дебют в молодом возрасте, системный васкулит, ранняя седловидная деформация носа, анемия у пожилых. Пятилетняя летальность при данном заболевании составляет 30 %, основные причины смерти — стеноз гортани и трахеи, а также сердечно-сосудистые осложнения (аневризмы крупных сосудов, поражение клапанов сердца, системные васкулиты). Смерть наступает от респираторной или сердечно-сосудистой недостаточности [5–7].

Диагностика

Лабораторные данные при РПХ неспецифичны: повышение СОЭ, лейкоцитоз, тромбоцитоз, нормоцитарная и нормохромная анемия и увеличение содержания α - и γ -глобулинов в сыворотке крови. Могут выявляться низкие титры ревматоидного фактора и антиядерных антител. У большинства больных точным показателем активности заболевания является скорость оседания эритроцитов [2, 5, 6].

В настоящее время для постановки диагноза используются критерии McAdams и коллег. Диагноз достоверен при наличии не менее трех из шести следующих критериев:

- 1) двустороннее воспаление ушных раковин (85–90 %);
- 2) неэрозивный серонегативный артрит (52–85 %);
- 3) хондрит носовой перегородки (48–72 %);
- 4) воспаление глаз (до 50 % случаев);
- 5) поражение хрящевых структур органов дыхания (гортань, трахея, бронхи);
- 6) вестибулярные нарушения (до 25 % случаев).

В случае недостаточного числа критериев требуется гистологическое подтверждение либо эффект от терапии кортикостероидами [4, 5].

Клинический случай

Больной Т. 75 лет поступил 04.12.2012 с жалобами на утреннюю скованность, боли «воспалительного» ритма в мелких суставах кистей и стоп, хруст при движениях в коленных суставах, одышку инспираторного характера при умеренной физической нагрузке (при подъеме



по лестнице на первый этаж), отеки стоп, голеней, перебои в работе сердца, периодические головные боли.

Из анамнеза установлено: болен с августа 2006 г., когда появились клинические проявления ревматоидного артрита – скованность, отечность, боли «воспалительного» ритма мелких суставов кистей и стоп. Лечился в ревматологическом отделении ОКБ по поводу ревматоидного артрита глюкокортикоидами (преднизолон 10 мг/сут), плаквенил 200 мг/сут, НПВС с хорошим эффектом – уменьшилась клинико-лабораторная активность ревматоидного артрита серонегативного по ревматоидному фактору. В последующие три года наблюдался у ревматолога с умеренной активностью ревматоидного артрита, принимает преднизолон 5 мг/сут, при обследовании – медленно прогрессирующий эрозивный артрит, в крови – лейкоцитоз, эозинофилия. В 2011 г. был госпитализирован в гематологическое отделение, где был диагностирован сублейкемический миелоз, по поводу которого до настоящего момента получает гидреа. Летом 2012 г. появились проявления полихондрита – без болезненности, гиперемии и отечности ушных раковин появились симптомы «сморщивания», с последующим обвисанием ушных раковин. Через год отмечает изменение конфигурации крыльев носа. Последнее ухудшение состояния в течение 4 месяцев, когда усилилась одышка при физической нагрузке, появились отеки на нижних конечностях.

Из перенесенных заболеваний отмечает ИБС, фибрилляцию предсердий 4 года в перманентной форме, ЦВБ, ОНМК – ишемический инсульт в 2009, 2011 гг., в детстве малярия, брюшной тиф, очаговый туберкулез легких в 1966 г.

При поступлении состояние относительно удовлетворительное. Индекс массы тела 18 кг/м². Кожные покровы бледные. Варикозное расширение вен нижних конечностей. Хрящ ушных раковин, спинки и крыльев носа истончен, ушные раковины мягкие, отвисшие, неотечные, при пальпации безболезненные, размеры их несколько уменьшены за счет сморщивания верхней части ушных раковин при интактных мочках (рис. 1). Сгибательные контрактуры суставов кистей – из-за таких контрактур кисти не собираются в кулак (рис. 2). В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ослаблены, ритм неправильный – фибрилляция предсердий с частотой сердечных сокращений 76 в минуту. Артериальное давление 130/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Отечность мягких тканей стоп и голеней. Дизурических явлений не выявлено.

Данные лабораторно-инструментального исследования: общий анализ крови – эритроциты $3,1 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 112 г/л, гематокрит 33 %, тромбоциты 371×10^6 /л, лейкоциты $19,9 \times 10^9$ /л, эозинофилы 4 %, юные 1 %, палочкоядерные 1 %, сегментоядерные 83 %,

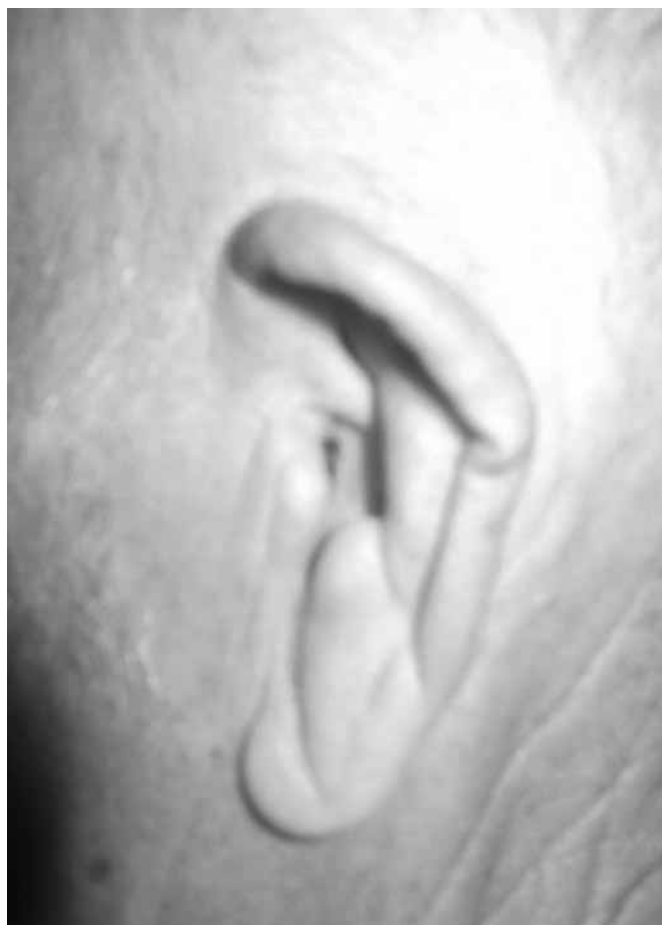


Рис. 1. Ушная раковина больного



Рис. 2. Кисти больного

лимфоциты 8 %, моноциты – 3 %, СОЭ 23 мм/ч. В биохимическом анализе крови – глюкоза 3,7 ммоль/л, билирубин общий – 24,8 мкмоль/л, прямой – 7,4 мкмоль/л, АсТ 21 Ед, АлТ 11 Ед, мочевины



Рис. 3. Рентгенограмма кистей больного

12,0 ммоль/л, креатинин 0,125 ммоль/л, СРБ 5 мг/л, ревматоидный фактор отрицательный, сиаловые кислоты 1,84 ммоль/л, белок общий 78 г/л, альбумины 47,5 %, α_1 5,6 %, α_2 6,7 %, β 12,8, γ 27,4%. Общий анализ мочи – без патологии. ЭКГ – фибрилляция предсердий со средней частотой сокращения желудочков 76 в минуту. Отклонение электрической оси влево. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Гипертрофия левого желудочка.

На рентгенограмме стоп в прямой проекции – консолидирующийся перелом второй основной фаланги со смещением кнаружи на ширину кортикального слоя. Сужение суставной щели плюсне-фаланговых суставов, кистовидные просветления, субхондральный склероз, единичные остеофиты. На рентгенограмме кистей – околосуставной остеопороз, сужение суставной щели, подвывих второго пястно-фалангового сустава, кистовидные просветления краевые эрозии (рис. 3).

При выполнении эхокардиографического исследования: гипертрофия миокарда левого желудочка, уменьшение полости и систолической функции левого желудочка. Недостаточность митрального, аортального и трикуспидального клапанов. Легочная гипертензия 3 степени. Систолическое давление в легочной артерии 60 мм рт. ст.

Учитывая клинико-anamnestические данные – клинические проявления ревматоидного артрита, симптомы РПХ – изменение хряща ушных раковин, крыльев и спинки носа без их отека, болезненности и отсутствие поражения трахеи, бронхов, реберно-ключичных, реберно-грудинных, реберно-позвоночных сочленений, больше оснований за перекрестный (overlape) синдром РПХ и ревматоидного артрита. Биопсия хряща по данным литературы не рекомендуется, так как нередко после ее проведения развиваются инфекционное осложнение и косметологический дефект [5].

На фоне терапии преднизолоном 5 мг/сут, гидреа, НПВП, гипотензивной терапии, дигоксина, верошпи-

рона, дезагрегантов состояние улучшилось, выписан с рекомендациями продолжения лечения.

Заключение

Представленный клинический случай приводит редкое сочетание ревматоидного артрита, РПХ и сублейкемического миелоза. Описание данного наблюдения и литературный обзор позволят улучшить диагностику как самого РПХ, так и перекрестных синдромов и не забывать о том, что при паранеопластическом синдроме могут быть различные ревматологические «маски», в том числе и РПХ.

Литература

1. Вьюхина Е.В., Филюшкина Е.В. Рецидивирующий полихондрит // Оториноларингология в Беларуси. – 2010. – №1. – С. 100–104.
2. Годзенко А.А., Губарь Е.Е. Рецидивирующий полихондрит: диагностируем то, что знаем? // Consilium medicum. – 2008. – Т. 10, № 2. – С. 37–39.
3. Дацковский С.Б. Случай атрофического полихондрита // Вестник дерматологии. – 1986. – № 3. – С. 65–66.
4. Комаров В.Т., Хичина Н.С. Случай необычного течения рецидивирующего полихондрита // Клиническая медицина. – 1999. – № 9. – С. 54–55.
5. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С., Счастливцева Л.В., Плотникова Е.В. и др. Полихондрит рецидивирующий атрофический: два клинических наблюдения // Клиническая дерматология и венерология. – 2011. – № 3. – С. 23–26.
6. Потекаев Н.С. Рецидивирующий полихондрит // Вестник дерматологии. – 1999. – № 6. – С. 61–65.
7. Сайковский Р.С., Бабак В.В., Григорьева М.А. Рецидивирующий полихондрит. Случай из практики // Клиническая практика. – 2011. – № 4. – С. 44–49.
8. Barranco V.P., Minor D.B., Soloman H. Treatment of relapsing polychondritis with dapsone // Arch. Dermatol. 1976; 112, 9: 1286–1288.
9. Chow M.T., Anderson S.F. Relapsing polychondritis // Optom. Vis. Sci. 2000; 77, 6: 286–292.

Clinical case of relapsing polychondritis in patient with subleukemic myelosis

N.K. Zaigrova¹, O.Y. Lasareva¹, E.A. Dolzhenkova²

¹Ryazan State Medical University, Ryazan

²GBU RO Regional hospital, Ryazan

Relapsing polychondritis is a rare systemic inflammatory disorder of cartilage, leading to structural changes in the cartilage until its disappearance. Data analysis of pathogenesis, clinical manifestations and treatment of the disease is given. Own observation of recurrent polychondritis patient with subleukemic myelosis and erosive arthritis is presented.

Keywords: Relapsing polychondritis, subleukemic myelosis, rheumatoid arthritis.