

62. Serebrovskiy A.S. *Nekotorye Problems of Organic Evolution*. Moscow: Science; 1973. (in Russian)
63. Tsimmerman Ya.S. Modern problems of an etiology of stomach ulcer. *Klinicheskaya meditsina*. 1993; 1: 6—11. (in Russian)
64. Sterling John. In: *Big Soviet Encyclopedia* (BSE). 2-nd ed. Moscow; 1956; vol. 4: 8. (in Russian)
65. Dimov A.S., Tukhvatulina I.M., Maksimov N.I., Starodubtsev I.B., Dimova L.A. Way of Diagnostics of Early Stages of Coronary Heart Disease. Priority №. 2003121257/14(022469) of 09.07.2003. The Patent RF № 2250070 of 11.10.2004. (in Russian)
66. Dimov A.S., Viter V.I., Nevolin N.I., Voronchikhina K.A., Maksimov N.I. Way of the forecast at almost healthy faces of emergence of an arterial hypertension. Patent RF № 2299688 of 27.05.2007. (in Russian)
67. Dimov A.S., Petrov A.V., Maksimov N.I., Solov'yeva A.A., Herzen K.A. Way of the forecast of a myocardial infarction at patients with a coronary heart trouble. The Patent RF № 2446733. (in Russian)
68. Dimov A.S., Viter V.I., Nevolin N.I. *Medical diagnostic thinking: defects and Optimization Ways*. Yekaterinburg-Izhevsk: Examination; 2004. (in Russian)
69. Leshchinskiy L.A., Dimov A.S., Maksimov N.I. Clinical and methodological aspects of an etiology of coronary heart disease (review). *Klinicheskaya meditsina*. 2006; 10: 11-6. (in Russian)
70. Perkins K. Family history of coronary heart disease: is it an independent risk factor? *Am. J. Epidemiol.* 1986; 124: 182-94.

Поступила 13.03.14

Received 13.03.14

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.33-002.182

САРКОИДОЗ ЖЕЛУДКА

Маев И.В., Андреев Д.Н., Кучерявый Ю.А.

ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова»
Минздрава России, 127473 Москва, Россия

Саркоидоз представляет собой мультисистемное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся образованием в пораженных органах неказеифицирующихся эпителиоидно-клеточных гранул. Клинически манифестное вовлечение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) в патологический процесс при саркоидозе выявляется менее чем у 1% больных; при этом среди органов ЖКТ желудок вовлекается в патологический процесс примерно в 10% случаев. Поражение денаоциптерстной кишки в рамках саркоидоза является большой редкостью. Саркоидоз желудка (СЖ) может протекать как изолированная форма заболевания, однако чаще всего протекает в рамках генерализованного процесса. В большинстве случаев изолированный СЖ протекает латентно и развитие клинической симптоматики (боль в эпигастриальной области, тошнота, рвота), как правило, ассоциировано с эрозированием и ulcerацией слизистой оболочки органа. Эндоскопическое исследование верхних отделов ЖКТ может выявить сужение дистальной половины желудка с препилорическими язвами или эрозиями, атрофию, толстые складки желудка с диффузными проявлениями в виде булыжной мостовой. Ключевую роль в постановке диагноза СЖ играет гистологическая оценка гастробиоптатов больного с выявлением классических саркоидных неказеифицирующихся эпителиоидно-клеточных гранул. Лечение пациентов с СЖ должно включать назначение глюкокортикоидов перорально, а также ингибиторов протонной помпы.

Ключевые слова: саркоидоз желудка; глюкокортикоиды; ингибиторы протонной помпы.

GASTRIC SARCOIDOSIS

Maev I.V., Andreev D.N., Kucheryavy Yu.A.

A.I. Evdokimov Moscow State Medical Stomatological University, Russia

Sarcoidosis is a multisystemic disease of unknown etiology characterized by formation of non-caseifying epithelioid cell granulomas in affected organs. The clinically manifest involvement of the gastrointestinal tract (GIT) in the pathological process is documented in less than 1% of the patients, with stomach being involved in 10% of the cases. Pancreatic sarcoidosis is a very rare occurrence. Gastric sarcoidosis (GS) is usually an isolated disease but may be just as well a component of a generalized process. Isolated GS is as a rule a latent condition, its clinical symptoms (epigastric pain, nausea, vomiting) develop in association with erosion and ulceration of gastric mucosa. An endoscopic study of upper GIT may reveal narrowing of the distal half of the stomach with pre-pyloric ulcers or erosion and atrophy; thickened gastric folds may show up diffuse manifestations in the form of a «cobblestone pavement». The leading role in GS diagnostics is played by a histological study of gastric biopsies demonstrating classical sarcoid non-caseifying epithelioid cell granulomas. Treatment of GS must include intake of glucocorticoids and proton pump inhibitors

Key words: gastric sarcoidosis; glucocorticoids; proton pump inhibitors.

Гранулематозные гастриты представляют собой редкую этиологически гетерогенную группу поражений, ассоциированных с формированием гранул в слизистой оболочке желудка [1]. По данным ряда клинко-патологических анализов, гранулематозное поражение желудка выявляется лишь в 0,08—0,35% гистологических образцов [2—4]. Тем не менее гранулематозные гастриты нередко представляют существенные трудности в плане дифференциальной диагностики, верификации диагноза и назначения оптимальной терапии [5].

Гранулематозный гастрит может быть следствием ряда инфекционных и неинфекционных системных заболеваний, а также иметь идиопатический характер [1, 5]. При этом в большинстве развивающихся стран инфекционная природа гранулематозных поражений желудка является преобладающей [5]. Напротив, в западных популяциях в этиоструктуре гранулематозных гастритов преобладают неинфекционные системные заболевания в первую очередь болезнь Крона и саркоидоз [1, 2, 4].

Согласно современным представлениям, саркоидоз — это мультисистемное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся образованием в пораженных органах эпителиоидно-клеточных гранул без казеоза [6, 7]. Гранулемы наиболее часто формируются в легких или в лимфатических узлах, однако перечень остальных мишеней саркоидоза довольно большой и охватывает практически все органы и системы (селезенка, печень, слюнные железы, глаза, сердце, кожа, мышцы, кости, желудочно-кишечный тракт (ЖКТ), центральная и периферическая нервная система) [7—10].

Эпидемиология. Эпидемиологические данные относительно распространенности и заболеваемости саркоидоза весьма противоречивы ввиду низкой специфичности и чувствительности диагностических тестов и существенной вариабельности методов выявления этого заболевания [7]. Тем не менее в последние годы отмечается тенденция к росту заболеваемости саркоидозом. Распространенность заболевания в мире составляет 16,5 на 100 000 среди мужского пола и 19 на 100 000 среди женского [6, 8]. Наиболее высокие показатели распространенности зарегистрированы в странах Северной Европы [6]. В России заболеваемость саркоидозом составляет 3—4 случая на 100 000 населения в год, а распространенность варьирует от 5,8 до 47 на 100 000 населения [7].

Клинически манифестное вовлечение ЖКТ в патологический процесс при саркоидозе выявляется в менее чем у 1% больных [11, 12]. При этом среди органов ЖКТ желудок (как правило, антральный отдел) вовлекается в патологический процесс примерно в 10% случаев [1, 13]. Поражение двенадцатиперстной кишки в рамках саркоидоза является большой редкостью [11]. Пик выявления саркоидоза желудка (СЖ) приходится на возраст от 30 до 50 лет [1].

СЖ может протекать как изолированная форма заболевания, однако чаще всего патология является генерализованным процессом с поражением легких, внутригрудных лимфатических узлов, глаз и кожи [1, 11, 14].

Этиология и патогенез. Этиология саркоидоза до сих пор является предметом дискуссий. Наиболее распространенная гипотеза заключается в том, что саркоидоз возникает у генетически предрасположенных людей после воздействия неизвестного внешнего агента (экологического, инфекционного характера), что и является триггером характерного для этого заболевания иммунного ответа [15]. Факт развития саркоидоза у родственников больного заметно выше, чем в целом в популяции. Исследования генетической предрасположенности этого заболевания [6, 7, 12, 16, 17] выявили определенные связи с полиморфизмом ряда генов:

- генов, кодирующих молекулы главного комплекса гистосовместимости (*HLA-DRB1*);
- генов, задействованных в активации Т-лимфоцитов (*BTNL2*);
- генов, задействованных в хемотаксисе моноцитов и лимфоцитов (*CCR2, CCR5*);
- генов, ответственных за выработку релизинг-фактора некроза опухолей α и лимфотоксина А (*LTA*);
- генов, участвующих в процессах активации апоптоза (*ANXA11*);
- генов, участвующих в синтезе ангиотензинпревращающего фермента (*ACE1*).

Истинный вклад перечисленных генетических альтераций в генез саркоидоза до сих пор изучается.

Формирование воспалительных гранул происходит главным образом за счет миграции опосредованно активированных $CD4^+$ $CD8^+$ -Т-лимфоцитов (Т-хелперов) и мононуклеарных фагоцитов (моноцитов, макрофагов) [6, 12, 15]. По неизвестной причине эти клетки аккумулируются в пораженной ткани, продуцируя увеличенное количество цитокинов и медиаторов воспаления, образуя впоследствии неказеифицирующиеся гранулемы, состоящие из эпителиоидных клеток, многоядерных гигантских клеток и лимфоцитов. Периферическая зона гранулемы представлена преимущественно $CD8^+$ -лимфоцитами, а центральная зона — $CD4^+$ -лимфоцитами. Ключевую роль в формировании гранулемы при саркоидозе отводят таким цитокинам, как фактор некроза опухолей α , интерферон γ , интерлейкины (IL) 2, 12, 18 (рис. 1) [6,

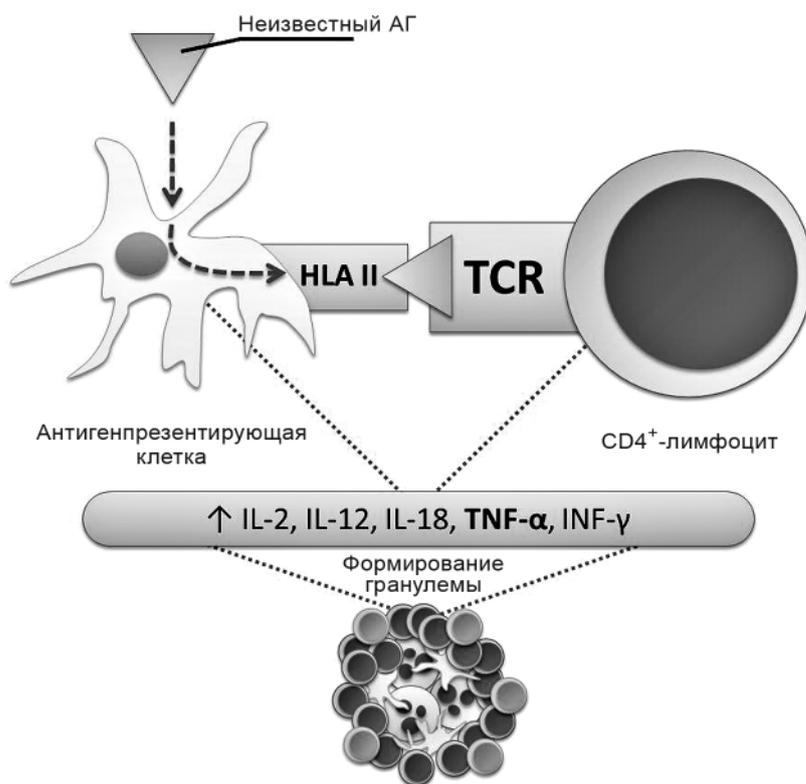


Рис.1. Гипотеза иммунопатогенеза саркоидоза [6].

АГ — антиген; HLA-II — молекула главного комплекса гистосовместимости II класса; TCR — Т-клеточный рецептор.

18, 19]. Последующее фиброзирование гранулемы, вероятно, связано с локальным изменением продукции IL-4, IL-5 и увеличением экспрессии TGF- β , FGF2, IGF-1 [7, 20].

Клиническая картина. Саркоидоз является мультисистемной патологией, поэтому клинические проявления и степень их выраженности могут существенно варьировать [21]. Как уже было сказано выше, вовлечение желудка обычно протекает на фоне поражения других органов. При этом в клинической картине могут превалировать респираторные симптомы (настойчивый сухой кашель, чувство дискомфорта, боль в груди) и симптомы, ассоциированные с поражением глаз (uveит, увеопаротит, ретинит) и кожи (пурпурные плотные бляшки, ознобленная волчанка) [1, 8, 14].

В большинстве случаев изолированный СЖ протекает латентно, развитие клинической симптоматики, как правило, ассоциировано с эрозированием и ulcerацией слизистой оболочки органа [11]. При этом пациенты с СЖ обычно предъявляют жалобы на боль в эпигастральной области, тошноту, рвоту и уменьшение массы тела [1, 22]. В ряде случаев заболевание может манифестировать массивным кровотечением из верхних отделов ЖКТ [23]. По данным М. Chinitz и соавт. [24] в серии наблюдений у 75% пациентов с СЖ заболевание манифестировало болью в эпигастральной области и у 25% — кровотечением [24]. Клиническое течение СЖ может осложниться обструкцией привратника, ахлогидрией и пернициозной анемией [1].

Диагностика. Изменения клинического анализа крови не являются специфичными; как правило, это лейкопения, лимфопения, а также повышение СОЭ. При рентгенологическом исследовании желудка СЖ может имитировать диффузную форму рака желудка или болезнь Менетрие [1, 22]. Эндоскопическое исследование верхних отделов ЖКТ может выявить сужение дистальной половины желудка с препилорическими язвами или эрозиями, атрофию, толстые складки желудка с диффузными проявлениями в виде булыжной мостовой [1, 22, 25]. В литературе также описаны случаи без явно выраженных изменений слизистой оболочки желудка [26].

Ключевую роль в постановке диагноза СЖ играет гистологическая оценка гастробиоптатов больного [11], однако стоит отметить, что результаты морфологического исследования при СЖ обычно имеют неспецифический характер. Классические саркоидные неказеифицирующиеся эпителиоидно-клеточные гранулемы в собственной пластинке слизистой оболочки желудка (рис. 2, см. вклейку) выявляются примерно в 40% случаев СЖ [27]. В некоторых случаях такая неспецифическая микроскопическая картина может представлять определенные трудности в рамках дифференциальной диагностики СЖ с гастродуоденальной формой болезни Крона, туберкулезом и сифилисом желудка, а также с изолированным идиопатическим гранулематозным гастритом, лимфоцитарным гастритом с хроническими эрозиями [1, 11, 28, 29].

В целом при гастродуоденальной форме болезни Крона неказеифицирующиеся эпителиоидно-клеточные гранулемы выявляются реже, чем при СЖ [30, 31]. Также для этой формы болезни Крона характерны отек слизистой оболочки, трансмуральное воспаление, крипт-абсцессы, лимфоидные агрегаты, а также явления локального фиброза [32]. В дифференциальном плане важно помнить, что поражение двенадцатиперстной кишки в рамках саркоидоза является редкостью; в свою очередь при болезни Крона вовлечение желудка обычно сопровождается поражением двенадцатиперстной кишки [33].

Лечение. На сегодняшний момент отсутствуют проспективные рандомизированные контролируемые исследования, посвященные оценке эффективности какого-либо режима терапии у пациентов с СЖ. Таким образом, рекомендации по лечению этой категории пациентов основаны на единичных клинических наблюдениях и небольшом количестве случаев эффективности терапии, описанных в литературе.

Традиционно клинически латентные случаи СЖ подлежат динамическому наблюдению без назначения терапии [28]. В свою очередь краеугольным камнем лечения клинически активного СЖ является пероральная глюкокортикоидная терапия [1, 11, 28]. По данным Е. Ebert и соавт. [34], эффективность глюкокортикоидов при СЖ достигает 66%, что позволяет рассматривать ее как приоритетную методику лечения этой категории больных.

Вторым компонентом лечения СЖ, особенно у пациентов с явно выраженной ulcerацией слизистой оболочки органа, являются ингибиторы протонной помпы (ИПП) [11, 34]. Терапия ИПП позволяет добиться эпителизации эрозивно-язвенных поражений желудка. Более того, именно ИПП в большинстве случаев позволяют нивелировать выраженный болевой абдоминальный синдром у пациентов с СЖ в кратчайшие сроки [28].

Хирургическое лечение показано больным с массивным кровотечением из верхних отделов ЖКТ или стенозом привратника желудка [1].

Заключение

Несмотря на то что саркоидоз желудка не относится к широко распространенным заболеваниям, знание этой клинической формы важно для ее своевременного распознавания и особенно актуально для включения в круг дифференциальной диагностики при гранулематозных гастропатиях. С учетом неспецифичности клинических проявлений и результатов большинства лабораторно-инструментальных методов исследования ключевую роль в постановке диагноза саркоидоза желудка играет гистологическая оценка гастробиоптатов больного. Лечение пациентов с саркоидозом желудка должно включать назначение глюкокортикоидов, а также ингибиторов протонной помпы.

Авторы выражают благодарность доктору Минору Иномата (Отдел респираторной медицины, Японский медицинский центр Красного Креста, Токио, Япония) за любезно предоставленные рисунки.

Сведения об авторах:

Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова

Кафедра пропедевтики внутренних болезней и гастроэнтерологии

Маев Игорь Вениаминович (Maev I.V.) — д-р мед. наук, проф., член-корр. РАМН, зав. кафедрой, проректор по учебной работе.

Андреев Дмитрий Николаевич (Andreev D.N.) — ассистент кафедры; e-mail: dna-mit8@mail.ru

Кучерявый Юрий Александрович (Kucheryavyy Yu.A.) — канд. мед. наук, доцент кафедры.

ЛИТЕРАТУРА

- Lee E.L., Feldman M. Gastritis and gastropathies. In: Feldman M., Friedman L.S., Brandt L.J., eds. Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2010; chapt. 51.
- Ectors N.L., Dixon M.F., Geboes K.J., Rutgeerts P.J., Desmet V.J., Vantrappen G.R. Granulomatous gastritis: a morphological and diagnostic approach. *Histopathology*. 1993; 23 (1): 55—61.
- Shapiro J.L., Goldblum J.R., Petras R.E. A clinicopathologic study of 42 patients with granulomatous-gastritis. Is there really an «idiopathic» granulomatous gastritis? *Am. J. Surg. Pathol.* 1996; 20 (4): 462—70.
- Maeng L., Lee A., Choi K., Kang C.S., Kim K.M. Granulomatous gastritis: a clinicopathologic analysis of 18 biopsy cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 2004; 28 (7): 941—5.
- Kamani L., Mumtaz K., Azad N.S., Jafri W. Granulomatous gastritis: a diagnostic dilemma? *Singapore Med. J.* 2008; 49 (9): e222—4.
- Маев И.В., Дичева Д.Т., Андреев Д.Н., Пенкина Т.В., Данилин А.Г. Современные аспекты клиники, диагностики и лечения саркоидоза. *Медицинский вестник МВД*. 2013; 1: 20—3.
- Чучалин А.Г., ред. *Респираторная медицина: Руководство*. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2007.
- Iannuzzi M.C., Rybicki B.A., Teirstein A.S. Sarcoidosis. *N. Engl. J. Med.* 2007; 357 (21): 2153—65.
- Маев И.В., Павлов Ч.С., Дичева Д.Т., Пенкина Т.В., Андреев Д.Н. Портальная гипертензия как клиническое проявление поражения печени при саркоидозе. *Клиническая медицина*. 2012; 90 (11): 64—7.
- Маев И.В., Дичева Д.Т., Пенкина Т.В., Андреев Д.Н. Поражение печени при саркоидозе: собственное клиническое наблюдение. *Consilium Medicum*. 2011; 8: 33—5.
- Akinyemi E., Rohewal U., Tangorra M., Abdullah M. Gastric sarcoidosis. *J. Natl. Med. Assoc.* 2006; 98 (6): 948—9.
- Nunes H., Bouvry D., Soler P., Valeyre D. Sarcoidosis. *Orphanet. J. Rare Dis.* 2007; 2: 46.
- Croxon S., Chen K., Davidson A. Sarcoidosis of the stomach. *Digestion*. 1987; 38: 193.
- Farman J., Ramirez G., Rybak B., Lebwohl O., Semrad C., Rotterdam H. Gastric sarcoidosis. *Abdom. Imag.* 1997; 22: 248—52.
- Newman L.S. Aetiologies of sarcoidosis. *Eur. Respir. Monogr.* 2005; 10: 23—48.
- Iannuzzi M.C. Advances in the genetics of sarcoidosis. *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2007; 4 (5): 457—60.
- Spagnolo P., Grunewald J. Recent advances in the genetics of sarcoidosis. *Med. Genet.* 2013; 50 (5): 290—7.
- Semenzato G., Bortoli M., Brunetta E., Agostini C. Immunology and pathophysiology. *Eur. Respir. Monogr.* 2005; 10: 49—63.
- Müller-Quernheim J., Prasse A., Zissel G. Pathogenesis of sarcoidosis. *Presse Med.* 2012; 41 (6, Pt 2): e275—87.
- Salez F., Gosset P., Copin M.C., Lamblin Degros C., Tonnel A.B., Wallaert B. Transforming growth factor-beta1 in sarcoidosis. *Eur. Respir. J.* 1998; 12 (4): 913—9.
- Маев И.В., Пенкина Т.В., Дичева Д.Т., Андреев Д.Н. Генерализованный саркоидоз. *Клиническая гепатология*. 2012; 1: 37—9.
- Vahid B., Spodik M., Braun K.N., Ghazi L.J., Esmaili A. Sarcoidosis of gastrointestinal tract: a rare disease. *Dig. Dis. Sci.* 2007; 52: 3316—20.
- Munker M., Sharma O. Fatal gastrointestinal hemorrhage in sarcoidosis. A previously unreported occurrence. *Sarcoidosis*. 1987; 4: 55—7.
- Chinitz M.A., Brandt L.J., Frank M.S., Frager D., Sablay L. Symptomatic Sarcoidosis of the Stomach. *Dig. Dis. Sci.* 1985; 30: 682—8.
- Kawaura K., Takahashi T., Kusaka K., Yamakawa J., Itoh T., Kanda T. Spontaneously identified gastric sarcoidosis: A report of three cases. *J. Int. Med. Res.* 2003; 31: 239.
- Chlumsky J., Krtek V., Chlumsky A. Sarcoidosis of the stomach. Endoscopic diagnosis and possibilities of conservative treatment. *Hepatogastroenterology*. 1985; 32: 255—7.
- Palmer E. A note on silent sarcoidosis of the stomach. *J. Lab. Clin. Med.* 1968; 52: 231.
- Inomata M., Ikushima S., Awano N., Kondoh K., Satake K., Masuo M. et al. Upper gastrointestinal sarcoidosis: report of three cases. *Intern. Med.* 2012; 51 (13): 1689—94.
- Маев И.В., Гаджиева М.Г., Кучерявый Ю.А. Современные представления об эрозивном и лимфоцитарном гастрите. *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. 2005; 5: 4—9.
- Wagtman M.J., Verspaget H.W., Lamers C.B., van Hogezaand R.A. Clinical aspects of Crohn's disease of the upper gastrointestinal tract: a comparison with distal Crohn's disease. *Am. J. Gastroenterol.* 1997; 92: 1467—71.
- Loftus E.V., Jr. Upper gastrointestinal tract Crohn's disease. *Clin. Perspect. Gastroenterol.* 2002; 5: 188—91.
- Fenoglio-Preiser C.M., Noffsinger A.E., Stemmermann O.N. *Gastrointestinal Pathology*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1999: 153—236.
- Sands B.E., Siegel C.A. Crohn's disease. In: Feldman M., Friedman L.S., Brandt L.J., eds. *Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease*. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2010; chapt. 111.
- Ebert E.C., Kierson M., Hagspiel K.D. Gastrointestinal and hepatic manifestations of sarcoidosis. *Am. J. Gastroenterol.* 2008; 103 (12): 3184—92.

REFERENCES

- Lee E.L., Feldman M. Gastritis and gastropathies. In: Feldman M., Friedman L.S., Brandt L.J., eds. Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2010; chapt. 51.
- Ectors N.L., Dixon M.F., Geboes K.J., Rutgeerts P.J., Desmet V.J., Vantrappen G.R. Granulomatous gastritis: a morphological and diagnostic approach. *Histopathology*. 1993; 23 (1): 55—61.
- Shapiro J.L., Goldblum J.R., Petras R.E. A clinicopathologic study of 42 patients with granulomatous-gastritis. Is there really an «idiopathic» granulomatous gastritis? *Am. J. Surg. Pathol.* 1996; 20 (4): 462—70.
- Maeng L., Lee A., Choi K., Kang C.S., Kim K.M. Granulomatous gastritis: a clinicopathologic analysis of 18 biopsy cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 2004; 28 (7): 941—5.
- Kamani L., Mumtaz K., Azad N.S., Jafri W. Granulomatous gastritis: a diagnostic dilemma? *Singapore Med. J.* 2008; 49 (9): e222—4.
- Maev I.V., Dicheva D.T., Andreev D.N., Penkina T.V., Danilin A.G. Modern aspects of the clinic, diagnosis and treatment of sarcoidosis. *Meditsinskiy vestnik MVD*. 2013; 1: 20—3. (in Russian)
- Chuchalin A.G., ed. *Respiratory Medicine: A Guideline*. Moscow: GEOTAR-Media; 2007. (in Russian)
- Iannuzzi M.C., Rybicki B.A., Teirstein A.S. Sarcoidosis. *N. Engl. J. Med.* 2007; 357 (21): 2153—65.
- Maev I.V., Pavlov Ch.S., Dicheva D.T., Penkina T.V., Andreev D.N. Portal hypertension as a clinical manifestation of hepatic lesions in sarcoidosis. *Klinicheskaya Meditsina*. 2012; 90 (11): 64—7. (in Russian)
- Maev I.V., Dicheva D.T., Penkina T.V., Andreev D.N. Liver damage in sarcoidosis: own clinical observation. *Consilium Medicum*. 2011; 8: 33—5 (in Russian)
- Akinyemi E., Rohewal U., Tangorra M., Abdullah M. Gastric sarcoidosis. *J. Natl. Med. Assoc.* 2006; 98 (6): 948—9.
- Nunes H., Bouvry D., Soler P., Valeyre D. Sarcoidosis. *Orphanet. J. Rare Dis.* 2007; 2: 46.
- Croxon S., Chen K., Davidson A. Sarcoidosis of the stomach. *Digestion*. 1987; 38: 193.
- Farman J., Ramirez G., Rybak B., Lebwohl O., Semrad C., Rotterdam H. Gastric sarcoidosis. *Abdom. Imag.* 1997; 22: 248—52.
- Newman L.S. Aetiologies of sarcoidosis. *Eur. Respir. Monogr.* 2005; 10: 23—48.
- Iannuzzi M.C. Advances in the genetics of sarcoidosis. *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2007; 4 (5): 457—60.
- Spagnolo P., Grunewald J. Recent advances in the genetics of sarcoidosis. *Med. Genet.* 2013; 50 (5): 290—7.
- Semenzato G., Bortoli M., Brunetta E., Agostini C. Immunology and pathophysiology. *Eur. Respir. Monogr.* 2005; 10: 49—63.
- Müller-Quernheim J., Prasse A., Zissel G. Pathogenesis of sarcoidosis. *Presse Med.* 2012; 41 (6, Pt 2): e275—87.
- Salez F., Gosset P., Copin M.C., Lamblin Degros C., Tonnel A.B., Wallaert B. Transforming growth factor-beta1 in sarcoidosis. *Eur. Respir. J.* 1998; 12 (4): 913—9.

21. Maev I.V., Penkina T.V., Dicheva D.T., Andreev D.N. Generalized sarcoidosis. *Klinicheskaya gepatologiya*. 2012; 1: 37—9. (in Russian)
22. Vahid B., Spodik M., Braun K.N., Ghazi L.J., Esmaili A. Sarcoidosis of gastrointestinal tract: a rare disease. *Dig. Dis. Sci.* 2007; 52: 3316—20.
23. Munker M., Sharma O. Fatal gastrointestinal hemorrhage in sarcoidosis. A previously unreported occurrence. *Sarcoidosis*. 1987; 4: 55—7.
24. Chinitz M.A., Brandt L.J., Frank M.S., Frager D., Sablay L. Symptomatic Sarcoidosis of the Stomach. *Dig. Dis. Sci.* 1985; 30: 682—8.
25. Kawaura K., Takahashi T., Kusaka K., Yamakawa J., Itoh T., Kanda T. Spontaneously identified gastric sarcoidosis: A report of three cases. *J. Int. Med. Res.* 2003; 31: 239.
26. Chlumsky J., Krtek V., Chlumska A. Sarcoidosis of the stomach. Endoscopic diagnosis and possibilities of conservative treatment. *Hepatogastroenterology*. 1985; 32: 255—7.
27. Palmer E. A note on silent sarcoidosis of the stomach. *J. Lab. Clin. Med.* 1968; 52: 231.
28. Inomata M., Ikushima S., Awano N., Kondoh K., Satake K., Masuo M. Upper gastrointestinal sarcoidosis: report of three cases. *Intern. Med.* 2012; 51 (13): 1689—94.
29. Maev I.V., Gadzhieva M.G., Kucheryavyy Yu.A. Modern concepts of erosive and lymphocytic gastritis. *Ekspierimental'naya i klinicheskaya gastroenterologiya*. 2005; 5: 4—9. (in Russian)
30. Wagtmans M.J., Verspaget H.W., Lamers C.B., van Hogeand R.A. Clinical aspects of Crohn's disease of the upper gastrointestinal tract: a comparison with distal Crohn's disease. *Am. J. Gastroenterol.* 1997; 92:1467—71.
31. Loftus E.V., Jr. Upper gastrointestinal tract Crohn's disease. *Clin. Perspect. Gastroenterol.* 2002; 5: 188—91.
32. Fenoglio-Preiser C.M., Noffsinger A.E., Stemmermann O.N. *Gastrointestinal Pathology*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1999: 153—236.
33. Sands B.E., Siegel C.A. Crohn's disease. In: Feldman M., Friedman L.S., Brandt L.J., eds. *Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease*. 9th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2010; chapt. 111.
34. Ebert E.C., Kierson M., Hagspiel K.D. Gastrointestinal and hepatic manifestations of sarcoidosis. *Am. J. Gastroenterol.* 2008; 103 (12): 3184—92.

Поступила 19.05.14
Received 19.05.14

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014
УДК 616.71-018.3-002-031.14-039.35

РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ ПОЛИХОНДРИТ

Черняк В.И., Савельев А.И., Погромов А.П., Меньшикова И.В., Наркевич К.В.

ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова»
Минздрава России, 119991 Москва

Рецидивирующий полихондрит (РП) — системное воспалительное заболевание, приводящее к необратимым структурным изменениям хрящевой ткани вследствие генерализованного разрушения протеогликанов. В дебюте заболевания чаще поражается хрящ ушных раковин и носа, развивается эписклерит. Развернутая клиническая картина РП включает поражение гортани, трахеи, развитие васкулита с поражением органа слуха, коронарных артерий, почек, мозговых оболочек и др. Заболевание имеет волнообразный, рецидивирующий характер. Течение и клиническая картина РП не имеют строгой закономерности, заболевание встречается редко и, как правило, трудно диагностируется. Настоящий обзор основан на сообщениях отечественных и зарубежных авторов. Цель публикации — повышение информированности врачей разных специальностей о клинических проявлениях и особенностях течения РП для улучшения его ранней диагностики.

Ключевые слова: рецидивирующий полихондрит; поражение хряща; редкое заболевание.

RELAPSING POLYCHONDRITIS

Chernyak V.I., Savel'ev A.I., Pogromov A.P., Men'shikova I.V., Narkevich K.V.

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

Relapsing polychondritis (RP) is a systemic inflammatory condition leading to irreversible structural changes in cartilaginous tissue as a result of generalized proteoglycane decomposition. Auricular and nasal cartilage is usually the first to be affected at the onset of the disease which leads to episcleritis. At the later stages, the larynx and trachea become involved, vasculitis develops affecting the organs of hearing, coronary arteries, kidneys, meninges, and other organs. The disease has an intermittent, recurrent character. The clinical course of RP is irregular. The disease is a rare occurrence and difficult to diagnose. The present review is based on the publications by domestic and foreign authors. It is intended to enhance awareness of the clinical picture and peculiarities of RP among clinicians with a view to improving its diagnostics.

Key words: relapsing polychondritis; cartilage lesion; rare disease.

Рецидивирующий полихондрит (РП) — прогрессирующее многосистемное воспалительное заболевание хрящевой ткани неутонченной природы, необычного течения и, как правило, труднодиагностируемое.

РП — заболевание редкое, в связи с чем частота его точно не изучена. По данным литературы, РП встречается в 3,5 случаев на 1 млн населения в год [1, 2]. До 1983 г. в мире было известно 360 случаев РП. К 1997 г. зарегистрировано всего 600 случаев, а в настоящее время, по суммарным данным из различных медицинских центров, известно более 800 случаев. Ежегодно появляется

около 30 новых больных. В отечественной и зарубежной литературе имеется небольшое количество работ, посвященных проблеме РП [3—6]. Возможно, это связано не только с невысоким истинным показателем встречаемости РП, особенно с системными проявлениями, но и с отсутствием достаточной информированности врачей различных специальностей об этом заболевании [7, 8].

Первое описание РП принадлежит Jaskch-Wartenhost (Венский терапевтический архив, 1923), наблюдавшего рабочего пивоварни, у которого в дебюте болезни отмечались боль и отек коленных и мелких суставов кистей