

# Одышка и боль в груди в сочетании с поражением ушных раковин и носа у женщины 53 лет

**Г.С. Нуралиева, С.Н. Авдеев**

Пациентка И., 53 лет, поступила в клинику НИИ пульмонологии в 2008 г. с **жалобами** на одышку при физической нагрузке (подъем на 2-й этаж), боли в области грудины, усиливающиеся при дыхании и кашле, заложенность носа, боли в голеностопных суставах, скованность в локтевых суставах и мелких суставах рук.

**Анамнез.** Около 15 лет назад во время беременности перенесла респираторную инфекцию, после чего отмечалась обострения “хронического бронхита” весной и осенью. Примерно в это же время появились болезненность и скованность в суставах (голеностопных, локтевых, коленных), был установлен диагноз “ревматоидный полиартрит”, по поводу чего пациентка длительное время нерегулярно принимала преднизолон в дозах до 10 мг/сут. Одышка впервые появилась в 2003 г. В 2004 г. была проведена бронхоскопия, при которой выявлен стеноз среднедолевого бронха справа. Выполнена операция – резекция средней доли правого легкого. С 2005 г. усилилась одышка, беспокоили частые воспалительные заболевания верхних дыхательных путей, а также отиты. В 2007 г. было выявлено поражение трахеи в виде стеноза. Проходила стационарное лечение по месту жительства (Казахстан) 3–5 раз в год; получала терапию бронхолитиками короткого действия (ипратропия бромид, салбутамол).

**При осмотре** больной обращали на себя внимание седловидная деформация носа, а также припухлость и гиперемия ушных раковин (рис. 1, 2). Пальпация ушных раковин и носа была умеренно болезненной, отмечалась и болезненность реберных хрящей (преимущественно IV–VI). При подробном расспросе больной выяснилось, что эти изменения появились приблизительно в 2006 г., т.е. позже обнаружения стеноза бронхов. Однако изменения ушных раковин трактовали как отит, а изменения формы носа больная связывала с травмой.

Границы легких перкуторно не изменены, при аускультации над всеми легочными полями выслушивались сухие хрипы, частота дыхания 20 в 1 мин. Насыщение гемоглобина кислородом по данным пульсоксиметрии в покое 96%. Границы сердца не расширены, шумов не отмечено, частота сердечных сокращений 98 в 1 мин, артериальное давление 110/60 мм рт. ст.

На **рентгенограмме** грудной клетки легочный рисунок усилен в нижних отделах, больше справа. В проекции правого корня определяется тень послеоперационного шва.

**Галия Сериковна Нуралиева** – канд. мед. наук, научный сотрудник НИИ пульмонологии ФМБА России.

**Сергей Николаевич Авдеев** – профессор, зам. директора НИИ пульмонологии ФМБА России.

На прицельных рентгенограммах трахеи (рис. 3) определяется ее сужение до 0,8 см протяженностью 3,7 см, расстояние до бифуркации трахеи 0,7 см, диаметр неизмененного участка 1,3 см. Данные **компьютерной томографии**: средняя доля правого легкого оперативно удалена; нижняя треть трахеи, правый и левый главные бронхи, промежуточный бронх сужены.

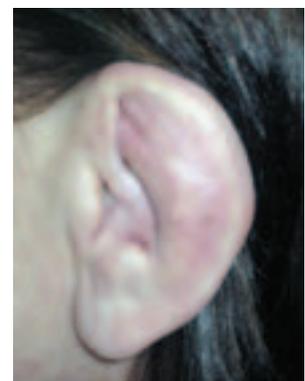
При исследовании **функции внешнего дыхания** выявлены выраженные обструктивные нарушения: объем форсированного выдоха за 1-ю секунду 1,24 л (48% от должного), индекс Тиффно 41%, пиковая скорость выдоха 1,75 л/с (27% от должной), максимальный экспираторный поток на уровне 75 и 25% форсированной жизненной емкости легких 0,34 и 1,25 л/с соответственно (23 и 22% от должного соответственно), общая емкость легких 5,71 л (114% от должной), остаточный объем 2,55 л (140% от должного). Диффузионная способность легких и сила мышц дыхательных путей – в пределах нормы.

При **посеве мокроты** выделены *Haemophilus spp.* ( $10^6$  колониеобразующих единиц в 1 мл).

**Фибробронхоскопия:** голосовые складки подвижны, смыкаются полностью. Просвет подскладочного отдела гортани не сужен. Просвет шейного и грудного отделов трахеи на протяжении около 8 см не сужен, рисунок хрящевых колец не изменен. На участке 4 см выше карины просвет трахеи равномерно конически сужается не более чем на 1/4 по сравнению с неизменным просветом проксимального отдела. Рисунок хрящевых полуколец на этом участке трахеи и в главных, долевого и сегментарных бронхах сглажен. Просветы верхнедолевых бронхов обоих легких имеют форму щели, эндоскоп до субсегментарных бронхов не проводится. В области устья среднедолевого бронха определяет-



**Рис. 1.** Седловидная форма носа.



**Рис. 2.** Деформация хрящей ушной раковины, отечность и гиперемия.



**Рис. 3.** Рентгенограмма шеи и верхних отделов грудной клетки: сужение и неровные контуры трахеи.

ся продольная складка. В субсегментарные бронхи базальных сегментов с обеих сторон эндоскоп также не проводится из-за их равномерного сужения.

**Цитологическое исследование** бронхоальвеолярного смыва: определяются лейкоциты и эритроциты в небольшом количестве, макрофаги и цилиндрический эпителий в значительном количестве.

**Щеточная биопсия:** обширные скопления цилиндрического эпителия.

**ЭКГ** – без особенностей. **Эхокардиография:** аорта не расширена, камеры левых и правых отделов сердца в пределах нормы. Умеренное повышение систолического давления в легочной артерии (40 мм рт. ст.).

**Анализ газового состава артериальной крови** (днем, при дыхании атмосферным воздухом): напряжение кислорода 82 мм рт. ст., напряжение углекислого газа 42 мм рт. ст., рН 7,38, насыщение гемоглобина кислородом 95%.

**Иммунологический анализ крови:** уровни антител к миелопероксидазе и ревматоидного фактора не повышены.

На основании данных проведенного обследования (множественные поражения хрящей дыхательных путей, ушей, носа, ребер) был установлен **диагноз:** рецидивирующий полихондрит: стеноз надбифуркационного отдела трахеи, главных, долевого и сегментарных бронхов; хронический обструктивный бронхит, обострение; ДН 0; вторичная легочная гипертензия.

Проводилась **терапия:** метилпреднизолон 40 мг/сут, N-ацетилцистеин 1200 мг/сут, раствор беродуала через небулайзер, курсы антибактериальной терапии (амоксциллин/клавуланат и левофлоксацин), на фоне чего было достигнуто уменьшение клинических симптомов заболевания.

## Обсуждение

**Рецидивирующий полихондрит** (РП) является редким заболеванием соединительной ткани неизвестной этиологии, которое характеризуется воспалением и деструкцией различных хрящевых структур. Заболевание обычно проявляется хондритом ушных раковин, носа и полиартритом; реже в патологический процесс вовлекаются гортань, трахея, крупные бронхи, а также аорта и почки. Поражение дыхательных путей обычно становится поздним проявлением заболевания и сопряжено с развитием тяжелых осложнений, в том числе асфиксии.

Рецидивирующий полихондрит встречается с одинаковой частотой у мужчин и женщин; зарегистрированы семейные случаи заболевания. Считается, что в основе патогенеза РП лежит образование аутоантител к коллагену

II типа и эмбриональному хрящу. Патоморфологический субстрат РП – некротизирующий хондрит с воспалительной инфильтрацией полиморфно-ядерными лейкоцитами, лимфоцитами и плазматическими клетками, дегенерацией хондроцитов, образованием грануляционной ткани и последующим склерозом.

Обычно РП начинается с поражения ушных раковин: возникает их отек, гиперемия и болезненность. Параллельно развивается полиартрит, иногда воспаляются реберно-грудинные сочленения. Вследствие поражения хрящей носа его спинка приобретает седловидную форму. При вовлечении в процесс гортани и трахеи наблюдаются охриплость голоса, одышка, стридорозное дыхание, кашель, возможно кровохарканье; осложнением служит пневмония. Поражение слизистых оболочек приводит к образованию язв в полости рта. Возможно вовлечение в процесс глаз в виде конъюнктивита, склерита и кератита. Со стороны кожи наблюдаются различные эритемы, подкожные узелки, лейкоцитокластический васкулит. Патология сердечно-сосудистой системы при РП включает образование аневризм крупных артерий, тромбозов, дилатацию аортального кольца. Кроме того, при РП наблюдаются поражения почек и нервной системы (вестибулярные расстройства, снижение слуха).

Наиболее частыми причинами смерти при РП являются дыхательная недостаточность из-за стеноза трахеи, сердечно-сосудистая патология и инфекционные осложнения.

При лабораторных исследованиях выявляются анемия, повышение СОЭ в острую фазу болезни, увеличение уровня ревматоидного фактора в сыворотке крови; антинуклеарные антитела обнаруживаются нечасто. При анализе синовиальной жидкости отмечается отсутствие воспалительных изменений (лейкоцитоза, преобладания нейтрофилов). При рентгенологическом исследовании определяются кальцификаты в хрящах носа, гортани, трахеи. Биопсия хрящей позволяет выявить воспалительную инфильтрацию, некроз и фиброз.

Дифференциальную диагностику РП проводят с такими заболеваниями, как гранулематоз Вегенера, артериит Такаясу, ревматоидный артрит, системная красная волчанка и сифилис. Следует учитывать, что в 35% случаев РП может быть ассоциирован с другими системными заболеваниями соединительной ткани – ревматоидным артритом и системной красной волчанкой.

Основой терапии РП является применение высоких доз глюкокортикостероидов, нестероидных противовоспалительных препаратов, цитостатиков. При необратимых изменениях органов применяют хирургические методы: протезирование аортального клапана, стентирование трахеи.

Особенностью представленного нами клинического случая служит позднее вовлечение в патологический процесс хрящей носа и ушных раковин (после возникновения стеноза бронхов и трахеи), что отсрочило установление правильного диагноза и назначение противовоспалительной терапии.

## Рекомендуемая литература

- Eng J., Sabanathan S. // Ann. Thorac. Surg. 1991. V. 51. P. 686.  
McAdam L.P. et al. // Medicine. 1991. V. 55. P. 193.  
Ozday B. et al. // Respiration. 1998. V. 65. P. 206.  
Zeuner M. et al. // J. Rheumatol. 1997. V. 24. P. 96. ●