

УДК 616-036.17

РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ ПОЛИХОНДРИТ – ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Е.В.КОРНИЛОВА*, Ю.Н.МАЙОРОВА**, Е.А.БЕЛЯЕВА**

*ГУЗ ТО «Тульская областная клиническая больница», ул. Яблочкова, д.1а, г. Тула, 300053

** Медицинский институт, Тульский государственный университет, ул. Болдина, д. 128, г. Тула, 300028

Аннотация: рецидивирующий полихондрит относится к числу редко встречающихся нозологий, этиология и патогенез которых не выяснены. Поражение хрящей различной локализации, а также других органов и систем может привести к развитию тяжёлых осложнений. Зачастую диагноз устанавливается на позднем этапе, когда происходит инвалидизация больного. Это связано как с объективными трудностями диагностического поиска, так и с низкой осведомлённостью и малой настороженностью врачей в отношении заболевания. Своевременное выявление болезни и назначение адекватного лечения позволяет существенно улучшить прогноз пациентов, страдающих рецидивирующим полихондритом.

Ключевые слова: рецидивирующий полихондрит, хондрит ушных раковин, артериальный тромбоз, иридоциклит, преднизолон, азатиоприн.

RELAPSING POLYCHONDritis – DIFFICULTIES OF DIAGNOSIS

E.V.KORNILOVA*, U.N.MAJOROVA**, E.A.BELYAEVA**

*Tula Regional Clinical Hospital

**Tula State University, Medical Institute

Abstract: relapsing polychondritis is among the rare nosology. Etiology and pathogenesis of this disease is unclear. The defeat of the cartilage of various locations, as well as other organs and systems can lead to severe complications. Often the diagnosis is established at a late stage, when there is a disability because of objective difficulties of diagnostic search, low awareness, little vigilance of physicians on the disease. Timely revelation of the disease and the prescribing adequate treatment allow to can significantly improve the prognosis of the patients with relapsing polychondritis.

Key words: relapsing polychondritis, auricular chondritis, arterial thrombosis, iridocyclitis, the Prednisolone, the Azathioprine.

Рецидивирующий полихондрит (РПХ) относится к группе редких заболеваний и ткани, этиология и патогенез которого изучена пока недостаточно. Заболеваемость составляет 3,5 случая на 1000000 чел. Дебютировать может в любом возрасте, пик заболеваемости приходится на пятое десятилетие. Мужчины и женщины болеют с равной частотой [1], однако, имеются данные о соотношении страдающих РПХ мужчин и женщин 3:1 [5]. Заболевание чаще поражает представителей европеоидной расы. Имеются сведения о том, что у людей, страдающих рецидивирующим полихондритом, антиген HLA-DR4 выявляется чаще, чем в популяции [5]. Данное наблюдение позволяет предположить наличие генетической предрасположенности к болезни. Патологический процесс характеризуется аутоиммунным воспалением хрящевой ткани, в результате которого происходит потеря протеогликанов хрящевым матриксом, инфильтрация лимфоцитами и плазматическими клетками. В дальнейшем образуется грануляционная ткань, которая приводит к секвестрации хряща, увеличивается количество лизосом и липидов. В исходе

поражения хряща развивается фиброз. При патоморфологическом исследовании хрящевая ткань окрашивается гематоксилин-эозином ацидофильно (в норме хрящ окрашивается базофильно). В крови обнаруживают антитела к коллагену II типа, может быть положительный титр АНЦА, АНФ, ускорение СОЭ. Заболевание носит волнообразный характер, в период затянувшегося обострения происходит полное разрушение хрящевой ткани с последующим ее замещением соединительной тканью [3].

Поражаются хрящи суставов, гортани, ушных раковин, трахеи, бронхов, а также ткань богатая протеогликанами – глаза, сосуды, внутреннее ухо. Наиболее часто и типично развитие начала заболевания с поражения ушных раковин. Воспаление характеризуется припуханием, гиперемией, болезненностью ушных раковин без вовлечения мочки, присоединением общей симптоматики – слабость, недомогание, мышечные боли. Постепенно ухо становится дряблым, обвисшим, деформированным. Воспаление может захватывать ретроаурикулярные мягкие ткани, слуховой проход, структуры среднего и внутреннего уха, что

приводит к вестибулярным и слуховым нарушениям. Клинически проявляется снижением слуха, появлением шума в ушах, головокружения, чувство заложенности уха. Хондрит хрящей носа приводит к «седловидной» деформации спинки носа, сопровождается ощущением распирания, жжения в носу, возможны носовые кровотечения. Вовлечение суставов носит характер артралгий, возможно развитие асимметричного моно-, олиго- артрита, без формирования эрозий, деформаций. Могут поражаться все группы суставов. Хондрит грудинно-реберных сочленений приводит к болям в грудной клетки и ограничению дыхательной экскурсии. Патология со стороны глаз характеризуется развитием склерита (рис. 3), эписклерита, негранулематозного увеита, конъюнктивита, венозных и артериальных тромбозов сетчатки; поражением оболочек глаза с формированием проптоза, неврита глазного нерва, язв роговицы.

Хондрит хрящей трахеобронхиального дерева в клинической картине создает маску бронхиальной астмы, бронхолегочной инфекции. Симптоматика связана с уровнем и протяженностью поражения дыхательных путей, может сопровождаться болезненностью при глотании, осиплостью голоса, одышкой, непродуктивным кашлем. На ранних стадиях преобладает отек и прорастание воспалительной ткани в просвет трахеи, глотки. Это приводит к уменьшению хрящевой поддержки, коллапсу дыхательных путей.

Вовлечение почек в патологический процесс не является частым при РПХ. Однако вероятно поражение по типу IgA-нефропатии, мезангиального гломерулонефрита, тубулоинтерстициального нефрита, некротизирующего гломерулонефрита с полудуниями [5], очагового и сегментарного пролиферативного гломерулонефрита. В тяжёлых случаях возможен исход в хроническую почечную недостаточность.

Поражение нервной системы встречается редко и представлено, в основном, поражением черепных нервов, особенно часто VIII пары, а также развитием цереброваскулита, аневризм сосудов головного мозга, тромбоэнцефалита [5].

Поражение сердечно-сосудистой системы проявляется развитием аортальной недостаточности, расширением корня аорты. В патологический процесс вовлекаются сосуды как мелкого, так и крупного калибра. При микроскопическом исследовании выявляются изменения эластиновых волокон (дегенерация, некроз), распад коллагеновых фибрилл, последующие фиброзирующие изменения, воспалительный процесс в стенках сосудов. Описаны перикардиты, инфаркты миокарда, нарушения проводимости [1,2].

Рецидивирующий полихондрит относится к жизнеугрожающим заболеваниям, так как наиболее часто осложняется развитием аортита, артериальными тромбозами, формированием недостаточности клапанов, нарушениями проводимости, инфарктами.

Поэтому крайне важно своевременно распознать заболевание. Разработаны диагностические критерии, облегчающие постановку диагноза [4]:

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).

Для постановки диагноза необходимо наличие не менее трёх критериев. Также учитывается их *juvantibus* положительный эффект от глюкокортико-стероидных препаратов и результаты биопсии хряща.

Однако поражение хрящевой ткани не всегда выступает на первое место в начале заболевания. Примером атипичного дебюта, развития заболевания с артериальным тромбозом представлено следующее клиническое наблюдение.

Больной Ш., 60 лет, 14.12.2012 г. поступил в ревматологическое отделение ТОКБ с жалобами на общую слабость, недомогание, «шум», чувство заложенности в ушах.

Объективно: Общее состояние тяжёлое. Кожные покровы чистые, бледные. Инъекция склер (рис.3). Седловидная деформация носа. Ушные раковины мягкие, с цианотичным оттенком, обвисшие, деформированы по типу «цветной капусты» (рис.1,2). Дыхание жёсткое. Хрипов нет. ЧДД 18/мин. Область сердца визуально не изменена. Границы сердца – в пределах нормы. Тоны сердца приглушены. Ритм правильный, шумов нет. ЧСС 75/мин. АД 100/65 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Селезёнка без особенностей. Локально: культя правой нижней конечности.



Рис. 1. Больной Ш. Ушная раковина справа



Рис. 2. Больной Ш. Ушная раковина слева

Лабораторные данные: эритроциты $1,93 \times 10^{12}/л$, Нв 69 г/л, лейкоциты $7,8 \times 10^9/л$, СОЭ 69 мм/ч, тромбоциты $150 \times 10^9/л$, СРБ 24,4 мг/л, РФ 95 ед/мл.

Из ап. morbi. В марте 2012 года перенёс тромбоз правой бедренной артерии. Заболевание началось с интенсивных болей в правой нижней конечности, похолодания, появления красных и багровых пятен на коже правой голени. Был госпитализирован в ТОКБ и прооперирован по поводу тромбоза правой бедренной артерии. В послеоперационном периоде развилась гангрена, правая нижняя конечность ампутирована. После выписки появились головные боли, головокружение, общая слабость, АД на уровне 100/60 мм рт. ст. В анализе крови гемоглобин 75 г/л, СОЭ 77 мм/ч. Прежде подобного изменения лабораторных показателей не отмечалось. При проведении онкопоиска очага неоплазии не выявлено. В июне-июле 2012 г. присоединился зуд ушных раковин, затем – отёчность. С конца августа-сентября периодически стал отмечать преходящую красноту глаз. В октябре, в связи с сохранением глазных симптомов, был госпитализирован. Диагностирован «Склерит обоих глаз неясной этиологии». В анализах Нв 56 г/л, эритроциты $1,5 \times 10^{12}/л$, СОЭ 70 мм/ч. В связи с сохранением анемии и увеличенного СОЭ был консультирован гематологом. Диагностирован миелодиспластический синдром с рефрактерной анемией. Проводилась стерильная пункция, иммунохимическое исследование белков сыворотки и мочи, данных за системное заболевание крови не получено. Покраснение глаз сохранялось, прибавились светобоязнь, боли в глазных яблоках. К декабрю появилась деформация ушных раковин в виде «цветной капусты». 10.12.2012 г. пациент обратился к окулисту – сохранялся дискомфорт в глазах, гиперемия склер. По экстренным показаниям был доставлен в офтальмологическое отделение ТОКБ. При поступлении эритроциты $1,97 \times 10^{12}/л$, Нв 71 г/л,

лейкоциты $9,1 \times 10^9/л$, СОЭ 73 мм/ч, лимфоциты 45,6%, моноциты 7%.

Пациент был консультирован гематологом: данных за системное заболевание крови не было обнаружено, имеет место дисплазия кроветворения вторичного происхождения. Осмотрен ревматологом. Рекомендовано дальнейшее лечение в условиях ревматологического отделения.

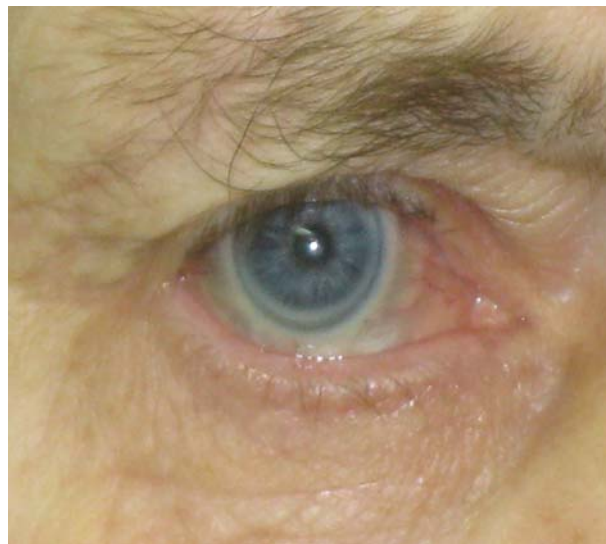


Рис. 3. Больной Ш. Вид глазного яблока

При обследовании PSA общ. 1,7 нг, PSA своб. / PSA общ. 14%, АФП 1,04 е/мл, РЭА 0,1 нг/мл. АЯА отриц., антиК-липин IgG 8,2 Е/мл, антиК-липин IgM повышен до 8,5 Е/мл, антитела к ДНК 6,1 МЕ/мл, АНЦА (Р-, С-) отриц.

Пациенту выполнена РКТ органов грудной клетки без в/в усиления: Эмфизема. Пневмофиброз. Участок уплотнения лёгочной ткани по типу матового стекла справа в S10. Лимфаденопатия. Дегенеративные изменения грудного отдела позвоночника. Атеросклероз аорты, коронарных сосудов. На РКТ брюшной полости без в/в усиления: КТ-картина гепатоспленомегалии. Очаговое изменение L 1 позвонка (вероятно, участок жировой дегенерации). Признаки атеросклероза аорты. Консультация ЛОР-врача: выявлено разрушение хрящевой ткани наружного носа, при риноскопии – перфорация носовой перегородки, деформация лепестка надгортанника. Установлен диагноз «Рецидивирующий полихондрит с поражением хрящей ушных раковин, носа, гортани, подострое течение. АКТ.3. Подострый иридоциклит ОУ. Артериальный тромбоз правой бедренной, подколенной, берцовых артерий, осложнённый гангреной правой нижней конечности. Состояние после ампутации правой нижней конечности».

Назначен преднизолон 240 мг №3 в/в кап., затем внутрь – 20 мг/сут; азатиоприн 50 мг/сут. На фоне терапии уменьшилась слабость, регрессировали глазные симптомы, нормализовалась СОЭ (25 мм/ч).

Особенностью приведенного примера является атипичное начало заболевания с артериального тромбоза, вовлечение хрящевых структур на более позднем этапе. Классические изменения ушных раковин, носа не вызвали интереса врачей общей практики. Мы видим быстрое прогрессирование патологического процесса, формирование инвалидизирующих осложнений в отсутствии адекватной терапии. Длительное стойкое ускорение СОЭ, снижение уровня гемоглобина расценивалось как паранеопластический процесс, несмотря на то, что очага неоплазии не выявлялось при дообследовании. Неблагоприятным признаком в данном случае явилась ранняя седловидная деформация носа, анемия. Приведенный случай наглядно демонстрирует сложность диагностики РПХ. Только в декабре 2012 года стабильные изменения лабораторных показателей (повышение СОЭ, выраженная анемия), увеит, поражение наружного уха, артериальный тромбоз в анамнезе были признаны звеньями одной цепи и был заподозрен РПХ. С момента дебюта заболевания до постановки диагноза прошло 9 месяцев.

Заболевание, безусловно, редкое, содержит в себе больше вопросов, чем ответов. Однако, поражение дыхательных путей, сердечно-сосудистой системы приводит к состояниям, угрожающим жизни паци-

ента. Это позволяет говорить о РПХ не только как о казуистике из пыльных учебников по редким болезням, но как о реальной клинической ситуации в своей повседневной практике.

Литература

1. Годзенко, А.А. Рецидивирующий полихондрит: диагностируем то, что знаем? / А.А. Годзенко, Е.Е. Губарь // Consilium medicum.– 2008.– Т. 10.– № 2.– С. 37–39.
2. Сайковский, Р.С. Рецидивирующий полихондрит. Случай из практики / Р.С. Сайковский, В.В. Бабак, М.А. Григорьева // Клиническая практика.– 2011.– №4.
3. Справочник по ревматологии / Под редакцией Насоновой В.А.– изд. 3-е.– М.: Медицина, 1995.– 54 с.
4. McAdam, L.P. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and review of the literature / L.P. McAdam, M.A. O'Hanlan, R. Bluestone, C.M. Pearson // Medicine (Baltimore).– 1976.– Vol. 55.– P. 193–215.
5. Shoenfeld, Y. Diagnostic Criteria in Autoimmune Diseases / Y. Shoenfeld, R. Cerver, M. E. Gershwin// Humana press.– 2008 – P. 47–52.

УДК: 616.345:616-073.43:616-34-073-075:616-079.89

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ГИДРОЭХОКОЛОНОГРАФИИ В ВЫЯВЛЕНИИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ ПОЛЫХ ОРГАНОВ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ

М. Ю. ЯНИЦКАЯ*, В. Г. САПОЖНИКОВ**

*Северный государственный медицинский университет, пр-т Троицкий, 51, г. Архангельск, 630001

**Тульский государственный университет, пр-т Ленина, д. 92, г. Тула, 300028

Аннотация: сравнивались диагностические возможности исследования толстой кишки у детей с различной хирургической патологией органов желудочно-кишечного тракта, используя методы гидроэхоколонографии и ирригографии у 102 детей в возрасте от 3 часов до 18 лет с клиникой врожденной непроходимости, запором, болями в животе. Чувствительность гидроэхоколонографии и ирригографии составили 78,9 и 65,8%, специфичность 95,3 и 93,8% соответственно. Более высокая чувствительность гидроэхоколонографии объяснялась тем, что при эхографии была возможна идентификация других признаков патологии: оценка кровотока, особенности функционирования толстой кишки, состояние соседних органов брюшной полости. Кроме того, гидроэхоколонография позволяла оценить перистальтику одновременно с визуализацией просвета кишки и структуры кишечной стенки.

Вывод: гидроэхоколонография – информативный, не несущий лучевой нагрузки метод исследования толстой кишки у детей, демонстрирующий высокую чувствительность и специфичность. При диагностике хирургической патологии полых органов желудочно-кишечного тракта у детей ирригография может быть заменена или дополнена гидроэхоколонографией.

Ключевые слова: гидроэхоколонография, ирригография, врожденная непроходимость кишечника, запор, болезнь Гиршпрунга.