

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ • CLINICAL OBSERVATIONS

УСПЕШНАЯ ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО ПОЛИХОНДРИТА

В.П. Тюрин, Т.В. Мезенова

Национальный медико-хирургический
центр им. Н.И. Пирогова

SUCCESSFUL DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF GENERALIZED CHONDROMALACA

V.P. Tyurin, T.V. Mezenova

Рецидивирующий полихондрит – редкое системное заболевание, аутоиммунной природы, характеризующееся периодически возникающими обострениями воспалительного процесса в хрящевых тканях, приводящими к ее разрушению. Частота его 3–5 случаев на миллион населения. К 1997 в мире было зарегистрировано всего 600 наблюдений.

Первое описание заболевания принадлежит Jaskch-Wartenhost (Венский Терапевтический архив, 1923), наблюдавшего молодого мужчину, рабочего пивоварни, у которого в дебюте болезни отмечались боль и припухлость коленных и мелких суставов кистей и стоп, лихорадка. Через несколько месяцев развились болезненная припухлость ушных раковин и седловидная деформация носа. Jaskch-Wartenhost назвал это заболевание – «полихондропатия». Он предполагал связь недуга с большим количеством пива, которое употреблял пациент.

В 1960 году Pearson, Kline, Newcomer впервые ввели термин «рецидивирующий полихондрит», опубликовав 12 наблюдений. Они расширили клинический спектр симптомов, включив двустороннее воспаление ушных раковин с возможным вовлечением внутреннего и среднего уха, носовой перегородки, периферических суставов, хрящей гортани, трахеи, бронхов [3].

Этиология заболевания неизвестна.

Аутоиммунный механизм заболевания подтверждается обнаружением у больных в период высокой активности заболевания в крови большого количества антител к коллагену II типа, в поврежденной хрящевой ткани при иммунофлюоресценции определяются депозиты IgG, IgA, IgM и C3 [4].

Рецидивирующий полихондрит может начаться в любом возрасте. Описаны случаи начала заболевания у ребенка в 2,5 года и у пациента, старше 90 лет. Однако пик заболевания приходится на пятую декаду жизни [1]. С одинаковой частотой поражает мужчин и женщин [2]. Описаны семейные случаи заболевания. По статистике диагноз устанавливается более чем через год у 68% пациентов, каждый третий из них проходит обследование у 5 и более специалистов, прежде чем устанавливается диагноз [2].

Приступы, различные по продолжительности (от нескольких дней до нескольких недель) могут заканчиваться самостоятельно. Затяжные приступы приводят к быстрому разрушению хрящевых структур с замещением их соединительной тканью.

В 25–35% случаев рецидивирующий полихондрит сочетается с другими аутоиммунными заболеваниями [1].

В настоящее время для постановки диагноза используются критерии McAdam и коллег [1]. Диагноз достоверен при наличии не менее 3-х из 6-ти следующих критериев: двустороннее воспаление ушных раковин (85–90%), неэрозивный серонегативный артрит (52–85%), хондрит носовой перегородки (48–72%), воспаление глаз (до 50% случаев), поражение хрящевых структур органов дыхания (гортань, трахея, бронхи), вестибулярные нарушения (до 25% случаев). В случае недостаточного числа критериев требуется гистологическое подтверждение, либо эффект от терапии кортикостероидами. Примером успешной прижизненной диагностики и лечения может быть следующее клиническое наблюдение.

Пациент М., 36 лет, поступил в НМХЦ им. Н.И. Пирогова в августе 2007 с жалобами на болезненную припухлость, покраснение и деформацию ушных раковин (больше выраженную слева), боль, скованность в суставах кистей, дискомфорт в области гортани при глотании, по-

вышение температуры тела до 37,5–38°С, общую слабость, утомляемость.

Заболел остро в мае 2007 года, когда появилась болезненная припухлость, гиперемия левой ушной раковины (травму, инсоляцию отрицает), через несколько недель присоединились боль в мелких суставах кистей, подъем температуры до субфебрильных цифр. Осмотрен ЛОР-врачом, инфекционистом, дерматологом, аллергологом, хирургом по месту жительства, которые предполагали вирусные, паразитарные заболевания, гнойное воспаление ушной раковины, аллергическую реакцию.

Для уточнения диагноза пациент госпитализирован по месту жительства, где клинический анализ крови в пределах нормы, СРБ 32 мг/л (норма до 6 мг/л), рентгенография кистей – без эрозивных изменений, рентгенография органов грудной клетки – в пределах нормы, УЗИ органов брюшной полости, щитовидной железы, почек – без патологии. В течение 3-х месяцев проводилась терапия антибиотиками различных групп (цефалоспорины, фторхинолоны, макролиды, тетрациклины) в сочетании с нестероидными противовоспалительными препаратами, антигистаминными препаратами без существенного эффекта. Однократно в область ушной раковины введен преднизолон (доза не указана). В связи с отсутствием эффекта от проводимой терапии и прогрессирующим течением заболевания переведен в НМХЦ.

При поступлении гиперемия, выраженная припухлость, деформация и резкая болезненность левой ушной раковины (рис. 1), умеренная припухлость без деформации правой ушной раковины (рис. 2). Припухлость пястно-фаланговых суставов II–IV пальцев кистей (рис. 3), симптом сжатия кистей положительный, сила в кистях умеренно снижена. Дыхание через нос свободное, в легких везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧД 16 в минуту. Пульс 72 в минуту, ритм правильный, тоны сердца ясные, шумы не выслушиваются. АД 130/80 мм рт.ст. Температура тела 38°С, общая слабость, утомляемость, снижен фон настроения. В клиническом анализе крови ускорение СОЭ до 68 мм/ч, лейкоцитоз до $10 \times 10^9/\text{л}$, ревматоидный фактор крови – отрицательный. Рентгенография мягких тканей



Рис. 1. Левая ушная раковина до и через 2 недели терапии кортикостероидами



Рис. 2. Правая ушная раковина до и через 2 недели терапии кортикостероидами

шей не выявила сужение воздушного столба в трахее.

Клиническое течение заболевания позволило заподозрить рецидивирующий полихондрит. Диагноз подтвержден результатами выполненной биопсии левой ушной раковины: перихондральное воспаление, гранулоцитарная инфильтрация (рис. 3а, 3б).

Начата терапия: солумедрол в/в капельно (суммарно 1 гр), метилпреднизолон внутрь 32 мг/сутки. В ближайшие дни стойкая нормализация температуры тела, уменьшение припухлости, боли в левой

ушной раковине (рис. 1), регресс припухлости и болей в правой ушной раковине (рис. 2) и суставах, нормализовалось настроение, в последующем снижение СОЭ до 16 мм/ч.

Таким образом, через три месяца со времени появления первых клинических проявлений заболевания диагностирован рецидивирующий полихондрит. Ранняя постановка диагноза и адекватная терапия позволили быстро оборвать воспалительный процесс и избежать развития необратимых изменений хрящевой ткани, требующих порой проведения

тяжелых реконструктивных, пластических операций на гортани, трахеи, аорте, клапанах сердца.

Рецидивирующий полихондрит относится к ургентным заболеваниям. С момента постановки диагноза до смерти проходит от 10 мес. до 20 лет. Наиболее грозными проявлениями заболевания помимо поражения респираторного тракта (56%), является вовлечение в воспалительный процесс сердечно-сосудистой системы (24%), с развитием аортита, аневризмы аорты, артериальных тромбозов, недостаточности аортального, митрального клапанов, блокад проведения и инфаркта миокарда, васкулита [2].

Плохими прогностическими признаками являются: дебют в молодом возрасте, системный васкулит, ранняя седловидная деформация носа, анемия у пожилых [2]. Крупное исследование, проведенное в клинике Мейо, показало, что в группе из 112 пациентов 5-летняя выживаемость составила 74%, 10-летняя – 55%. Основными причинами смерти были инфекционные заболевания и системный васкулит, 15% больных умерли от поражения дыхательных путей и сердца.

Редкость заболевания и малая осведомленность врачей различных специальностей побуждают пациентов и специалистов, занимающихся проблемой рецидивирующего полихондрита объединяться. В интернете созданы сайты поддержки пациентов, их друзей и родственников. Единичные случаи врачебного наблюдения непременно публикуются в медицинских изданиях, на сайтах в интернете.

Литература

1. McAdam L.P., O'Hanlan M.A., Bluestone R., Pearson C.M. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and review of the literature, *Medicine (Baltimore)* 1976; 55:193–215
2. Michet C.J. Jr., McKenna C.H., Luthra H.S., O'Fallon W.M. Relapsing polychondritis: survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med.* 1986, 104:74–78.
3. Pearson C.M., Kline H.M., Newcomer V.D. Relapsing polychondritis. *N Engl J Med* 1960; 263: 51–58.
4. Foldart J.M., Abe S., Martin G.I.R., Zizic T.M. et al. Antibodies to type II collagen in relapsing polychondritis. *N. Engl. J. Med.* 1978; 299:1203–1207.

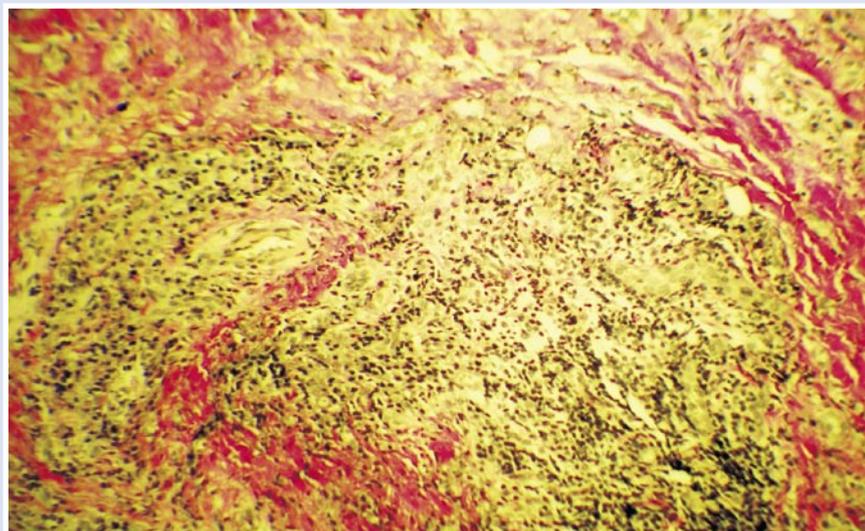


Рис. 3. а Гистологическое исследование биопсии ушной раковины, ув. 1:40

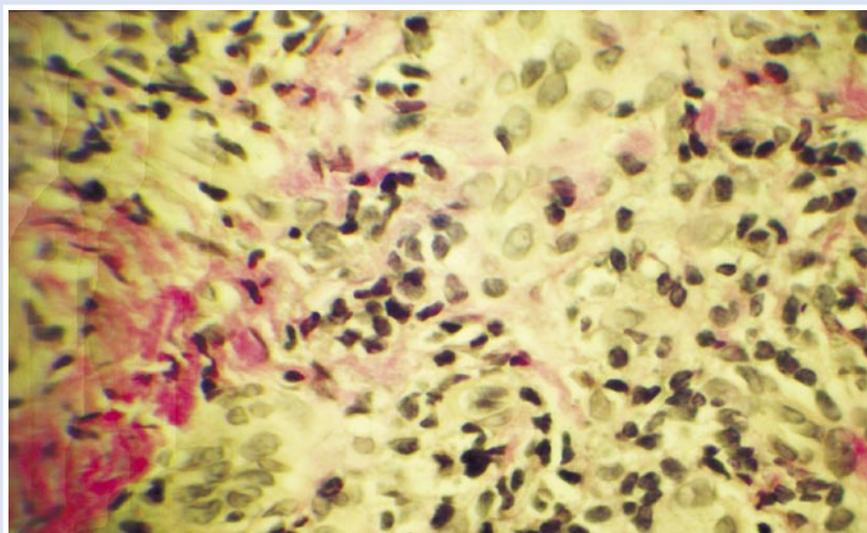


Рис. 3. б Гистологическое исследование биопсии ушной раковины ув 1:400