

Клінічний випадок рецидивного поліхондриту

Рецидивний поліхондрит — це рідкісне автоімунне захворювання невідомої етіології, яке характеризується пошкодженням хрящової тканини будь-якої локалізації. Хрящові структури носа, трахеї, суглобів, серцево-судинної системи часто залучаються в патологічний процес. Найхарактерніший симптом цього захворювання — запалення хрящів вушних раковин. У статті наведено випадок рецидивного поліхондриту, пов'язаного з доброякісною пухлиною головного мозку (менінгіомою) в жінки віком 51 рік. Розглянуто питання патогенезу, клінічні вияви, сучасні методи лікування рецидивного поліхондриту.

Ключові слова:

рецидивний поліхондрит, хрящова тканина, вушні раковини.

Рецидивний поліхондрит (РП) — це рідкісне захворювання автоімунної генези, яке уражає хрящову тканину будь-якої локалізації, має прогресивний перебіг з періодичними загостреннями і з часом призводить до виражених структурних змін хрящової тканини аж до повного її руйнування.

Термін «рецидивний поліхондрит» (*relapsing polychondritis*) увів вжиток С.М. Person у 1960 р., а вперше описав це захворювання R. Jaksch-Wartenhorst у 1923 р. під назвою «поліхондропатія». Синоніми РП: панхондрит, системна хондромаліяція, хронічний атрофічний поліхондрит [1].

Частота захворювання, за даними деяких авторів, становить 3–5 випадків на 1 млн населення. Різноманітні клінічні вияви разом із рецидивним перебігом зумовлюють значні труднощі у своєчасній постановці діагнозу і скеруванні пацієнта до ревматолога. У 25–30 % випадків РП можуть поєднуватися з іншими автоімунними захворюваннями, а також хворобою Ходжкіна, псоріазом, цукровим діабетом, пухлинами. Лабораторні зміни неспецифічні, нерідко виявляються маркери запалення. У літературі описано виявлення антитіл до колагену II, IX, XI типів.

У нашому випадку РП мав паранеопластичний варіант і поєднувався з доброякісною пухлиною головного мозку.

Клінічний випадок

Пацієнтка Г., 51 рік, 28.01.2013 р. направлена до ревматолога обласної лікарні зі скаргами на загальну слабкість, субфебрильну лихоманку, набряк, біль у суглобах, кашель, збільшення в розмірах і почервоніння обох вушних раковин, більше справа. При огляді: гіперемія, набряк міжфалангових суглобів II пальця лівої ступні, IV пальця лівої кисті, збільшення в розмірах, гіперемія, болючість під час пальпації обох вушних раковин, більше виражена справа. Дихання в легенях жорстке, сухі хрипи, експіраторна задишка. Тони серця ритмічні, ослаблені. В аналізах крові звертали на себе увагу: ШОЕ — 35 мм/год, гемоглобін — 114 г/л, С-реактивний білок — 192 МО/мл, циркуляційні імунні комплекси 273 Од оптичної щільності. Ревматоїдний фактор крові негативний. Біохімічні показники в межах норми. На ЕКГ ритм



**Н.Б. Урсол,
М.І. Тарасюк,
В.О. Закревська,
А.М. Шалавінська**

Хмельницька обласна лікарня

КОНТАКТНА ІНФОРМАЦІЯ

Урсол Наталія Борисівна

к. мед. н., зав. ревматологічного відділення, гол. позаштатний ревматолог Департаменту охорони здоров'я Хмельницької облдержадміністрації

29000, м. Хмельницький,
вул. Пілотська, 1
Тел. (0382) 65-82-47
E-mail: revmohol@gmail.com

Стаття надійшла до редакції
10 червня 2014 р.

синусовий, правильний, горизонтальне положення електричної осі серця. Комп'ютерна томографія органів грудної клітки, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини, малого таза, щитоподібної залози без органічної патології. Пацієнтку оглянув пульмонолог, діагностовано хронічне обструктивне захворювання легень з бронхоспастичним синдромом. В амбулаторній картці наявний запис отоларинголога за 2010 р., згідно з яким пацієнтка зверталася зі скаргами на біль у правому вусі, об'єктивно відмічався набряк правого зовнішнього вуха, вушної раковини. Було встановлено діагноз зовнішнього отиту. Пацієнтка епізоду не пам'ятала, однак це могла бути перша атака РП. Із анамнезу відомо, що в 2001 р. вона була прооперована в Інституті нейрохірургії з приводу парасагітальної менінгіоми лівої півкулі головного мозку. Після комп'ютерної томографії, виконаної у 2013 р., нейрохірург зробив висновок: стан після видалення пухлини головного мозку — менінгіоми, продовжений ріст пухлини, судоми. Рекомендовано планове оперативне лікування. Зважаючи на ознаки ураження хрящової тканини різної локалізації, активного запального процесу, аналогічні зміни хрящів вушних раковин в анамнезі, подовжений ріст доброякісної пухлини головного мозку, було встановлено діагноз: рецидивний поліхондрит (паранеопластичний), друга атака, активність II ступеня з ураженням хрящової тканини вушних раковин, трахеї, бронхів, бронхоспастичний синдром, легенева недостатність I ступеня; суглобів — артрит суглобів кистей, стоп, ПФС I ступеня. Стан після видалення пухлини головного мозку — менінгіоми, продовжений ріст пухлини, судоми.

Пацієнтці призначили 24 мг метилпреднізолону, на тлі якого швидко нормалізувалася температура тіла, минув набряк і біль у суглобах, зменшилася гіперемія вушних раковин, біль у них, зменшилася задишка, нормалізувалися лабораторні показники крові. У зв'язку з рецидивом менінгіоми хвору скерували до нейрохірургів для оперативного лікування, яке було проведено в лютому 2013 р.

Наступне звернення пацієнтки відбулося через рік, у квітні 2014 р. Хвора скаржилася на ядуху, кашель, неможливість відкашляти мокроту, біль, помірний набряк і почервоніння лівого вуха. Протягом року приймала метилпреднізолон з поступовим зниженням дози до 16 мг, почувалася задовільно. Подальше зменшення дози глюкокортикоїдів викликало погіршення стану: з'являлося почервоніння, біль вушних раковин. Погіршення самопочуття за 2 тиж до госпіталізації пов'язує з переохолодженням. Об'єктивно:



Рис. 1. Борозна в місці з'єднання кісткової і хрящової частин носа

помірна деформація спинки носа — борозна в місці з'єднання кісткової і хрящової частин носа (рис. 1), гіперемія лівої вушної раковини (рис. 2), періорбітальний набряк з гіперпігментацією, задишка, хрипи на відстані. Частота дихання — 20 за 1 хв. Аускультативно в легенях вислуховувалося жорстке дихання, велика кількість сухих і вологих хрипів. На рентгенограмі грудної клітки: легеневі поля без вогнищевих та інфільтративних тіней. Корені структурні, склеротичні. Синуси вільні. ЕКГ: синусова тахікардія, частота серцевих скорочень — 93 за 1 хв, електрична вісь серця відхилена вліво, блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса. ЕхоКГ: діастолічна дисфункція міокарда. Легенева гіпертензія I ступеня. Кальциноз аортального клапана.

Лабораторні показники: загальноклінічні та біохімічні в межах норми. С-реактивний білок — негативний.

Проведено бактеріологічне дослідження мокрототи, виявлено *Streptococcus mitis*, *Klebsiella pneumoniae*, *Candida albicans* — масивний ріст, *Staphylococcus aureus* — помірний ріст.

Призначено метилпреднізолон у вигляді пульстерапії по 500 мг на добу протягом 3 днів, потім 24 мг на добу перорально, левофлоксацин, салбутамол, «Серетид» інгаляторно, флутиказон через небулайзер, відхаркувальні і протигрибкові засоби, вібромасаж спини. Через 2 тиж стан хворої стабілізувався, зменшилась ядуха, кашель, покращилося відходження мокрототи. Не відмічали гіперемії вушних раковин, але ліва вушна раковина пом'якшилася і зморщилася (рис. 3).

Під час МРТ-обстеження головного мозку виявлено стан після видалення об'ємного утворення (менінгіоми) лівої тім'яної ділянки, резидуальне об'ємне утворення у правій тім'яній ділянці. Хворій рекомендовано динамічне спо-



Рис. 2. Гіперемія лівої вушної раковини

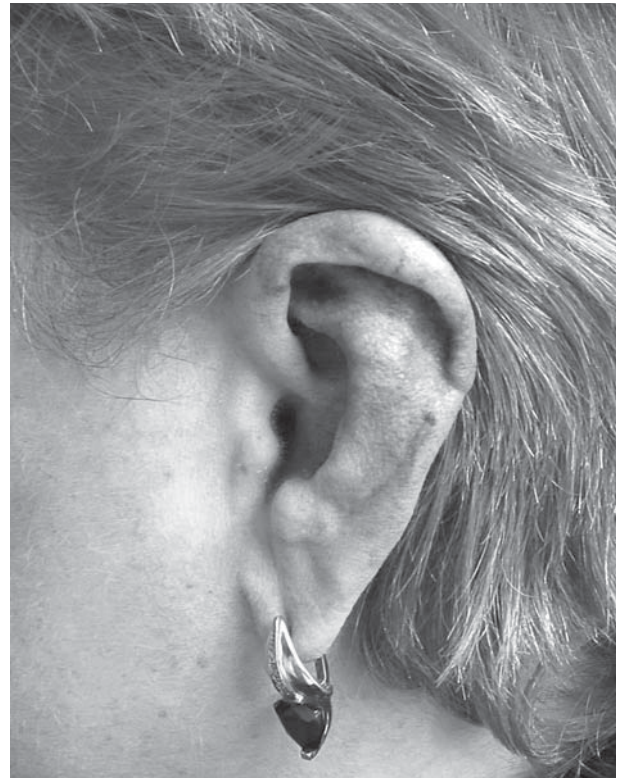


Рис. 3. Пом'якшення та зморщення лівої вушної раковини

стереження нейрохірурга з наступним зниженням дози глюкокортикоїдів і переходом на цитостатичну терапію, враховуючи наявність доброякісної пухлини (менінгіоми) головного мозку, що була двічі пролікована оперативно.

Як видно із наведеного випадку, хвороба має хронічний прогресивний перебіг з періодичними атаками і з часом уражає хрящову тканину будь-якої локалізації. Етіологія невідома, хвороба може асоціюватися з носійством HLA-DR4. Хворіють однаково часто чоловіки й жінки 40–60 років. РП нерідко маніфестує ураження ЛОР-органів, тому обізнаність саме цих вузьких спеціалістів дасть змогу раніше направляти пацієнтів до ревматолога для проведення патогенетичного лікування. Часто хвороба розпочинається гостро, переважно з ураження хрящів вушних раковин, при цьому клінічна картина настільки унікальна, що для лікаря, який бачив такого пацієнта, встановлення діагнозу не викликає труднощів. Атаки хвороби мають різну тривалість — від декількох днів до декількох тижнів, які можуть закінчуватися самостійно, змінюючись прогресивним перебігом. Описані варіанти безперервного запального процесу. Як правило, хвороба має рецидивний перебіг, за якого у процес залучаються нові ділянки.

Серед найхарактерніших симптомів вирізняють раптове почервоніння, набряк, болочість

зовнішнього вуха [3]. Цей симптом трапляється в майже половині хворих. На початку хвороба може уражати одне вухо, але із часом процес стає двобічним. На тлі захворювання вушна раковина може стати м'якою, зморщеною, а може — щільною, фіброзованою. Патологічні зміни можуть поширюватися на слуховий прохід, структури середнього і внутрішнього вуха, розвивається васкуліт внутрішньої слухової артерії, що призводить до слухових і вестибулярних порушень. Аналогічні процеси відбуваються з носовими хрящами. Носова перетинка інколи повністю руйнується. Ураження носа супроводжується ринореєю, носовими кровотечами.

За даними деяких авторів, у 50 % хворих розвиваються різноманітні дихальні розлади [4]. Виникають охриплість голосу, кашель, ядуха. Важкість дихальних розладів залежить від ступеня ураження хрящів трахеї. Пальпаторно відмічається болочість у ділянці ший. Звуження трахеї призводить до погіршення відходження мокроти, респіраторних інфекцій, нападів ядухи. Ці симптоми слід ретельно контролювати, тому що ураження дихальних шляхів потенційно летальне.

Суглоби зазнають ураження в 70–80 % випадків у вигляді нестійких неерозивних артритів, артралгій. У разі тривалого перебігу можуть з'являтися поодинокі ерозії.

Залучення у процес серцево-судинної системи також потенційно небезпечно для життя пацієнта в разі розвитку аортальної регургітації, тромботичних ускладнень, гострого інфаркту міокарда, дифузного міокардиту зі складними порушеннями ритму і провідності. Таких пацієнтів налічується до 10 %.

Ураження очей, за різними даними, спостерігається у 50–60 % випадків, при цьому можуть бути екстра- та інтраокулярні вияви: періорбітальний набряк, параліч зовнішніх м'язів ока, кон'юнктивіт, кератит, склерит, епісклерит, іридоцикліт. Зрідка виникає екзофтальм.

Диференційний діагноз залежить від локалізації процесу. При «сідлоподібному носі» виключають сифіліс, у деяких випадках хондрит може бути зумовлений стрептококовою або грибковою інфекцією. Виключають наявність пухлинного процесу. При дихальних розладах проводять верифікацію гранулематозу Вегенера [5].

Діагностичні критерії (С.Ж. Michet та співавт., 1986)

Великі критерії:

- 1) хондрит вушних раковин;
- 2) хондрит хрящів носа;
- 3) хондрит хрящів гортані та трахеї.

Малі критерії:

- 1) очні симптоми (кон'юнктивіт, склерит, епісклерит, увеїт);
- 2) випадіння волосся;
- 3) запаморочення, вестибулярний синдром;
- 4) серонегативний поліартрит.

Для діагнозу РП необхідні два великих критерії чи один великий і два малих.

Лікування РП остаточно не розроблено. Зважаючи на автоімунну генезу й наявність активного запального процесу, рекомендовано глюкокортикоїди в різних дозах залежно від ступеня активності й полісистемності ураження. При суглобовому синдромі додають нестероїдні протизапальні препарати. У випадку важких легеневих розладів можлива пульс-терапія метилпреднізолоном. За недостатньої ефективності глюкокортикоїдів призначають цитостатичні засоби (азатіоприн 150–200 мг/добу, циклофосфан 1–1,5 мг/кг/добу). Є повідомлення про ефективність біологічної терапії [2].

Ураження трахеї може потребувати хірургічного втручання, а саме трахеотомії або стентування в разі стенозу. Аортальну серцеву вадю лікують оперативно.

Прогноз відносно видужання несприятливий. Тривалість хвороби — від декількох місяців до двадцяти років, перебіг прогресивний, з кожною атакою у процес залучаються все нові хрящові структури, погіршується функція вже уражених органів і систем. Частою причиною смерті стає приєднання інфекції, імуносупресія, системний васкуліт, патологія серцево-судинної системи.

У нашому випадку ситуація ускладнювалася наявністю в пацієнтки доброякісної пухлини головного мозку — менінгіоми, що з 2001 р. мала подовжений ріст, унаслідок чого у 2013 р. знадобилася повторна операція. У зв'язку із цим пацієнтці рекомендовано поступово відмінити глюкокортикоїди і перейти на цитостатичні засоби.

Список літератури

1. Коваленко В.М., Шуба Н.М. Національний підручник з ревматології.— К.: Морион, 2013.— 671 с.
2. Compton N.L. et al. Polychondritis // Medscape.— 2009.— Jun.— 4 p.

3. Gergely P. Jr, Poor G. Relapsing polychondritis // Best Pract. Res. Clin. Rheumatol.— 2004.— Vol. 18 (5)— P. 723–738.
4. Letko E., Zafirakis P., Baltatzis S. et al. Relapsing polychondritis: a clinical review // Semin. Arthritis Rheum.— 2002.— Vol. 31 (6)— P. 384–395.
5. Rapini R.P., Warner N.B. Relapsing polychondritis // Clin. Dermatol.— 2006.— Vol. 24 (6)— P. 482–485.

Н.Б. Урсол, М.И. Тарасюк, В.А. Закревская, А.М. Шалавинская

Хмельницькая областная больница

Клинический случай рецидивирующего полихондрита

Рецидивирующий полихондрит является редким аутоиммунным заболеванием неизвестной этиологии, характеризуется повреждением хрящевой ткани различной локализации. Хрящевые структуры носа, трахеи, суставов, сердечно-сосудистой системы часто вовлекаются в патологический процесс. Наиболее показательным симптомом этого заболевания является воспаление хрящей ушных раковин. В статье приведен случай рецидивирующего полихондрита, связанного с доброкачественной опухолью головного мозга (менингиомой) у женщины 51 года. Описаны вопросы патогенеза, клинические проявления, современные методы лечения рецидивирующего полихондрита.

Ключевые слова: рецидивирующий полихондрит, хрящевая ткань, ушные раковины.

N.B. Ursol, M.I. Tarasyuk, V.O. Zakrevska, A.M. Shalavins'ka

Khmelnytsky Regional Hospital

A clinical case of relapsing polychondritis

Relapsing polychondritis is a rare autoimmune disease of unknown etiology, characterized by damaging of chondral tissue of any localization. The chondral structures of the nose, trachea, joints, cardiovascular system are often involved in the pathological process. The most indicative symptom of this disease is an auricles chondritis. The authors present a case of relapsing polychondritis, associated with the benign cerebral mass (meningioma) in woman of 51 years old. The issues of pathogenesis, clinical manifestations, modern methods for the treatment of relapsing polychondritis have been considered.

Key words: relapsing polychondritis, chondral tissue, auricles.