

В.М. Ждан
Є.М. Кітура
М.Ю. Бабаніна
О.Є. Кітура
М.В. Ткаченко
О.В. Гордієнко

РЕЦИДИВУЮЧИЙ ПОЛІХОНДРИТ: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Описано клінічний випадок рецидивуючого поліхондриту. Наведено особливості клініки, діагностики та лікування цього захворювання.

ВДНЗУ «Українська медична
стоматологічна академія»,
Полтава

Ключові слова: поліхондрит,
клінічний випадок, клініка,
діагностика, терапія.

Рецидивуючий поліхондрит (РП) — рідкісне захворювання хрящової тканини аутоімунної природи з періодичними загостреннями, що призводить до повного руйнування і заміщення її сполучною тканиною. Частота його до 3–5 випадків на 1 млн населення. У літературі описано окремі спостереження. У 25–35% випадків РП може поєднуватися з іншими аутоімунними захворюваннями.

Правильний діагноз у таких випадках встановлюється пізно, незвичайна клінічна картина змушує пацієнта проводити багаточисленні дослідження, консультуватися у різних спеціалістів.

Випадок із клінічної практики. Показовою є історія хвороби хворої Г., 54 роки, яка поступила в ревматологічне відділення Обласної клінічної лікарні зі скаргами на біль, припухлість, почервоніння вушних раковин, більше справа, біль і скутість у колінних і суглобах кистей рук, загальну слабкість, втомлюваність, закладеність носа, підвищення температури тіла до 37,5 °С.

У 2002 р. у віці 44 років з'явився набряк, біль, почервоніння лівої вушної раковини. Цей стан супроводжувався підвищенням температури тіла і змінами у показниках крові, через 5 років приєднався набряк, біль і почервоніння правої вушної раковини. Хвора неодноразово лікувалася в отоларинголога із діагнозом «отит», також консультувалася і лікувалася в алерголога і дерматолога.

У січні 2012 р. пацієнтка повторно госпіталізована у ревматологічне відділення. При огляді: гіперемія, припухлість, деформація і різка болючість правої вушної раковини (рисунк, а), помірна припухлість і біль лівої вушної раковини (рисунк, б). Деформація суглобів кистей рук (вузлики Бушара, Гебердена). Дихання через ніс затруднене, невелика деформація спинки носа (за типом сідловидної). У легенях везикулярне дихання, частота 18 за 1 хв. Тони серця ритмічні, ослаблені, систолічний шум над верхівкою. Артеріальний тиск 140/80 мм рт. ст., частота серцевих скорочень — 84 уд./хв. Живіт м'який, безболісний.

У клінічному аналізі підвищена швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) до 28 мм/год. С-реактивний білок — 12 мг/л, ревматоїдний фактор негативний. Рентгенографія кистей рук — остеоартроз II стадія.

Рентгенографія органів грудної клітки — легеневі поля без вогнищевих та інфільтративних тіней. Серце — розширене в поперечнику. ЕКГ — синусовий ритм, знижений вольтаж, порушення процесів репо-

ляризації дифузного характеру. УЗД органів черевної порожнини, щитовидної залози — без патології. Аудиограма: елементи ураження звуковідчувального апарата.



Рисунок. Ураження вушних раковин: а — правої; б — лівої

Консультація ЛОР: двобічна сенсорна туговухість. Консультація окуліста: хронічний кон'юнктивіт.

Враховуючи скарги хворої, тривалість перебігу хвороби, дані об'єктивного обстеження, результатів додаткових методів, ефекту від терапії кортикостероїдами сформульовано діагноз: рецидивуючий поліхондрит.

Враховуючи наявність активного запалення вушних раковин, а також ознаки запалення хрящів носа, лабораторні ознаки запалення, розпочато терапію метилпреднізолоном (12 мг/добу) всередину. Через 7 днів стійка нормалізація температури тіла, зменшення припухлості, гіперемії, вираженості болю у вушних раковинах, зниження ШОЕ до 13 мм/год, зменшення припухлості в суглобах. Хвора виписана додому із рекомендаціями продовжити терапію кортикостероїдами.

Як видно із наведеного клінічного випадку діагноз був встановлений через 10 років після початку хвороби, незважаючи на неодноразові звернення до різних спеціалістів.

Патогномонічних лабораторних та інструментальних тестів для діагностики РП не існує, проте клінічна картина настільки унікальна, що для лікаря, який бачив такого пацієнта чи знає про існування такого захворювання, встановлення цього діагнозу не виключає труднощів. У 1960 р. С.М. Pearson та співавтори [5] вперше ввели термін «рецидивуючий поліхондрит». До цього часу описано 800 випадків РП. РП може початися у будь-якому віці, час-

тіше після 40 років, з однаковою частотою уражає чоловіків і жінок [3, 4]. За статистикою діагноз встановлюється більше ніж через 1 рік у 68% пацієнтів. Кожний 3-й із них проходить обстеження у ≥ 5 спеціалістів, перш ніж встановлюється діагноз [2].

Для встановлення діагнозу на сьогодні використовуються критерії Mc. Adams і співавторів [3]. Діагноз достовірний за наявності 3 із 6 нижченаведених критеріїв:

- двобічне запалення вушних раковин (85–90%);
- неерозивний серонегативний артрит (52–85%);
- хондрит носової перегородки (48–72%);
- запалення очей (50%);
- ураження хрящових структур органів дихання (гортань, трахея, бронхи);
- вестибулярні порушення (до 25% випадків);

Коли число критеріїв недостатнє, то необхідне гістологічне дослідження чи ефект від терапії кортикостероїдами.

Клінічні прояви РП різноманітні за локалізацією, вираженістю і тривалістю хвороби. В перші 3 роки хвороба може проявлятися нападами різної тривалості (від декількох днів до декількох тижнів), які можуть закінчуватися самостійно, змінюючись прогресивним перебігом [1, 2].

У одних пацієнтів запальний процес рецидивує в одній і тій же ділянці, у інших — приєднуються нові зони ураження. Описані пацієнти, які перенесли одну чи декілька атак протягом життя; в інших випадках відзначався безперервний запальний процес, який не залежав від лікування. РП належить до ургентних захворювань. З моменту встановлення діагнозу до смерті проходить від 10 міс до 20 років.

Найчастіше (84%) уражаються вушні раковини. Зазвичай процес двобічний, коли на початку захворювання уражена одна вушна раковина, то в наступні атаки втягується контралатеральне або обидва вуха. З'являються болючість, набряк, фіолетово-еримематозне забарвлення вушної раковини, мочка вуха в патологічний процес не втягується. Запалення може захоплювати ретроарикулярні м'які тканини, слуховий прохід і структури середнього і внутрішнього вуха, що може стати причиною слухових і вестибулярних порушень.

Хондрит носа проявляється ринореєю, носовою кровотечею, відчуттям розпирання в ділянці перенісся, що може привести до спадання спинки носа з розвитком сідлоподібної деформації [1].

Ураження очей відзначаються у 60% пацієнтів і проявляються кон'юнктивітом, епісклеритом, склеритом, увеїтом.

Артропатія при РП проявляється артралгією, моноартритом або поліартритом із втягненням великих або дрібних суглобів, що нагадує ревматоїдний, із ерозивними змінами на рентгенограмах при хронічному перебігу. Ревматоїдний фактор негативний.

Найбільш грізними проявами хвороби, крім ураження органів дихання, є втягнення в запальний процес серцево-судинної системи із розривом аорти, розвитком аневризми аорти, артеріальних тромбів, недостатності аортального і мітрального клапанів, блокад та інфаркта міокарда, васкуліту [3].

Обмежене ураження дихальних шляхів може бути асимптомним. На ранніх стадіях переважає набряк

і проростання запальної тканини у просвіт трахеї, гортані. В подальшому розвиваються контрактири внаслідок фіброзних змін, що приводить до динамічного колапсу дихальних шляхів дрібних бронхів, що веде до активації інфекції дихальних шляхів, а іноді до асфіксії. При ураженні бронхів 1-го і 2-го порядку клінічна картина нагадує бронхіальну астму.

Уніфікованого підходу до лікування РП не існує. При нетяжкому ураженні, що обтяжується ділянкою вушних раковин, носа, суглобів, достатньо невисоких доз глюкокортикостероїдів (15–20 мг/добу преднізолону). Дані про використання інших препаратів (метотрексат, азатіаприн, колхіцин) наведені окремими повідомленнями про успішне лікування [2].

У тяжких випадках при ураженні очей, внутрішнього вуха, дихальних шляхів, серця, а також при васкуліті, гломерулонефриті показана більш агресивна терапія: глюкокортикостероїди у високих дозах (40–60 мг всередину або пульс-терапія) в комбінації з цитостатиками (циклофосфамід 2–3 мг/кг маси тіла на добу або 1 г внутрішньовенно у вигляді пульс-терапії).

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Насонова В.А., Астапенко М.Г. (1989) Клиническая ревматология. Медицина, Москва, 589 с.
2. Тюрин В.П., Мезенова Т.В. (2008) Успешная диагностика и лечение рецидивирующего полихондрита. Вестн. Нац. мед.-хирург. центра им. Н.И. Пирогова, т. 3, № 1: 150–152.
3. McAdam L.P., O'Hanlan M.A., Bluestone R. et al. (1976) Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and review of the literature. Medicine (Baltimore), 55: 193–215.
4. Michet C.J. Jr., McKenna C.H., Luthra H.S. et al. (1986) Relapsing polychondritis: survival and predictive role of early disease manifestations. Ann. Intern. Med., 104: 74–78.
5. Pearson C.M., Kline H.M., Newcomer V.D. (1960) Relapsing polychondritis. N. Engl. J. Med., 263: 51–58.

РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ ПОЛИХОНДРИТ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

В.Н. Ждан, Е.М. Китура, М.Ю. Бабанина, О.Е. Китура, М.В. Ткаченко, Е.В. Гордиенко

Резюме. Описан клинический случай рецидивирующего полихондрита. Приведены особенности клиники, диагностики и лечения этого заболевания.

Ключевые слова: полихондрит, клинический случай, клиника, диагностика, терапия.

RELAPSING POLYCHONDritis: CLINICAL CASE

V.M. Zhdan, E.M. Kitura, M.Yu. Babanina, O.E. Kitura, M.V. Tkachenko, O.V. Gordienko

Summary. The article describes a clinical case of relapsing polychondritis. Particularly given the clinic, diagnosis and treatment of this disease.

Key words: polychondritis, clinical case, clinical features, diagnosis, therapy.

Адреса для листування:

Ждан В'ячеслав Миколайович
36008, Полтава, вул. Шевченка, 23
ВДНЗУ «Українська медична стоматологічна академія» МОЗ України