

Особенности терапии пациентки с рецидивирующим полихондритом. Клиническое наблюдение

Е.В. Резник^{✉1,2}, Ю.Ю. Голубев¹, Н.В. Юртаева³, Г.Ю. Ищенко⁴, А.П. Баранов^{1,5}, Т.А. Богачева⁵, М.С. Куваева⁵, В.Н. Ларина⁵, А.А. Баракат⁵

¹ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Пироговский Университет), Москва, Россия;

²ГБУЗ «Городская клиническая больница №31 им. акад. Г.М. Савельевой» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия;

³ФГКУ «Центральная поликлиника» ФСБ России, Москва, Россия;

⁴АНО «Центральная клиническая больница Святителя Алексия, митрополита Московского» Московской патриархии Русской православной церкви, Москва, Россия;

⁵ГБУЗ «Городская клиническая больница им. В.П. Демикова» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия

Аннотация

Рецидивирующий полихондрит – это системное заболевание, характеризующееся воспалением хрящевых и протеогликан-богатых тканей, приводящим к прогрессирующей деформации и нарушению функции задействованных структур. Ушной и носовой хондрит и/или полиартрит представляют собой наиболее распространенные клинические формы заболевания (до 80%), но потенциально могут быть задействованы все виды хряща. Из-за полиморфного характера заболевания, неспецифических симптомов диагноз рецидивирующего полихондрита часто остается неясным. В этой статье мы предлагаем клиническое наблюдение данного заболевания.

Ключевые слова: рецидивирующий полихондрит, ушной хондрит, аутоиммунное заболевание, хрящ

Для цитирования: Резник Е.В., Голубев Ю.Ю., Юртаева Н.В., Ищенко Г.Ю., Баранов А.П., Богачева Т.А., Куваева М.С., Ларина В.Н., Баракат А.А. Особенности терапии пациентки с рецидивирующим полихондритом. Клиническое наблюдение. Терапевтический архив. 2025;97(5):471–474. DOI: 10.26442/00403660.2025.05.203212

© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2025 г.

CASE REPORT

Treatment of a patient with relapsing polychondritis: Case report

Elena V. Reznik^{✉1,2}, Yuri Yu. Golubev¹, Natalia V. Yurtayeva³, Galina Yu. Ishchenko⁴, Anatoly P. Baranov^{1,5}, Tatiana L. Bogacheva⁵, Marina S. Kuvaeva⁵, Valentina N. Larina⁵, Ahmad A. Barakat⁵

¹Pirogov Russian National Research Medical University (Pirogov University), Moscow, Russia;

²Savelieva City Clinical Hospital №31, Moscow, Russia;

³Central Polyclinic, Moscow, Russia;

⁴St. Alexy Metropolitan of Moscow Central Clinical Hospital, Moscow, Russia;

⁵Demikhov City Clinical Hospital, Moscow, Russia

Abstract

Relapsing polychondritis is a systemic disease characterized by inflammation of cartilage and proteoglycan-rich tissues leading to progressive deformity and dysfunction of the involved structures. Ear and nasal chondritis and/or polyarthritides are the most common clinical forms of the disease (80%), but all types of cartilage can potentially be involved. Due to the polymorphic nature of the disease, the diagnosis of relapsing polychondritis often remains unclear due to non-specific symptoms. In this article, we offer a clinical observation of this disease.

Keywords: relapsing polychondritis, ear chondritis, autoimmune disease, cartilage

For citation: Reznik EV, Golubev YuYu, Yurtayeva NV, Ishchenko GYu, Baranov AP, Bogacheva TL, Kuvaeva MS, Larina VN, Barakat AA. Treatment of a patient with relapsing polychondritis: Case report. Terapevticheskii Arkhiv (Ter. Arkh.). 2025;97(5):471–474. DOI: 10.26442/00403660.2025.05.203212

Информация об авторах / Information about the authors

✉Резник Елена Владимировна – д-р мед. наук, доц., зав. каф. пропедевтики внутренних болезней лечебного фак-та ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» (Пироговский Университет), врач-кардиолог, терапевт ГБУЗ «ГКБ №31 им. акад. Г.М. Савельевой». E-mail: elenaresnik@gmail.com

Голубев Юрий Юрьевич – канд. мед. наук, доц. каф. пропедевтики внутренних болезней лечебного фак-та ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» (Пироговский Университет)

Юртаева Наталья Валерьевна – врач функциональной диагностики ФГКУ ЦП

Ищенко Галина Юрьевна – канд. мед. наук, врач-терапевт АНО ЦКБ Святителя Алексия

Баранов Анатолий Петрович – д-р мед. наук, проф. каф. пропедевтики внутренних болезней лечебного фак-та ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» (Пироговский Университет), врач-терапевт ГБУЗ «ГКБ им. В.П. Демикова»

✉Elena V. Reznik. E-mail: elenaresnik@gmail.com; ORCID: 0000-0001-7479-418X

Yuri Yu. Golubev. ORCID: 0000-0003-0971-3616

Natalia V. Yurtayeva

Galina Yu. Ishchenko

Anatoly P. Baranov. ORCID: 0000-0002-3981-0073

Введение

Рецидивирующий полихондрит (РП) – редкое аутоиммунное заболевание с повторяющимися эпизодами воспаления хрящей ушной раковины, носа или внутренних органов (например, трахеи) [1]. Этиология РП неизвестна. Считается, что заболевание развивается у генетически предрасположенного человека при воздействии триггерного фактора. Им может стать инфекция, химическое вещество, токсическое воздействие или травма. Возможно образование антигенов после травмы или нарушений в иммунной системе [2]. Обнаружена корреляция между антигеном HLA-DR4 и РП [3]. Распространенность составляет 4,5 случая на 1 млн населения. Возраст дебюта – от 40 до 50 лет, хотя РП может развиваться в любом возрасте. Распространенность заболевания не зависит ни от пола, ни от расовой принадлежности. Более 30% случаев связано с существующими аутоиммунными нарушениями (наиболее распространенным является сочетание с ревматоидным артритом) [4]. Патофизиология РП в первую очередь включает в себя поражение хрящевых структур. Аутоиммунные механизмы действуют на протеогликаны хряща. Циркулирующие и тканевые антитела воздействуют на коллаген II, IX и XI типов. Воспаление хряща вызывает нарушения гуморального и клеточного иммунитета [5]. Клетки CD4+ выделяют цитокины, такие как интерлейкин-8, макрофаговый воспалительный белок 1 β и моноцитный хемоаттрактантный белок-1, которые приводят к увеличению пула моноцитов и макрофагов [6]. Макрофаги выделяют протеолитические ферменты, металлопротеиназу-3, катепсин L и K, что вызывает разрушение хряща [7]. В дебюте заболевания происходит только миграция воспалительных клеток, позже происходят апоптоз хондроцитов, очаговая кальцификация и фиброз хряща. Генетические исследования выявляют HLA-DR4 в качестве основного аллеля риска РП [8], в то же время не обнаружена корреляция между тяжестью заболевания, вовлечением органов и генами HLA-DR6, нет никаких доказательств семейного наследования [9].

Клинический случай

Женщина, 82 года, жалуется на повышенную утомляемость, периодическое повышение температуры тела, покраснение ушных раковин, боль в суставах. Из анамнеза известно, что в течение 2 лет отмечает рецидивирующие боли в суставах, лихорадку до 39°C, покраснение лица, ушных раковин. Наблюдается у ревматолога с диагнозом РП. В настоящее время получает поддерживающую терапию в виде метилпреднизолона 12 мг/сут. Сохраняются эпизоды обострения до 4 раз в год.

При поступлении: состояние удовлетворительное, нормального питания, температура тела 37,9°C. Отеков нет. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Гиперемия кожи лица (рис. 1). Обе ушные раковины фиолетово-эритематозные, отечные (рис. 2). При осмотре суставов:



Рис. 1. Внешний вид изменений кожи лица у пациентки 82 лет с рецидивирующим полихондритом в стадии обострения.

Fig. 1. The appearance of facial skin changes in an 82-year-old patient with exacerbated relapsing polychondritis.

цвет кожи не изменен, болезненности и отечности нет, объем пассивных и активных движений – в пределах нормы. При пальпации грудной клетки – голосовое дрожание в норме, перкуторный звук легочный, при auscultации легких – дыхание везикулярное, побочных дыхательных шумов нет. Частота дыхательных движений – 19 в минуту. Сатурация – 98%. Со стороны сердечно-сосудистой системы: границы сердца не изменены, левая граница – на 1,5 см кнутри от среднеключичной линии, правая – по правому краю грудины, верхняя на уровне III ребра. Тоны сердца приглушены, не изменены, ритмичные, дополнительных тонов и шумов нет. Частота сердечных сокращений – 82 уд/мин. Артериальное давление – 130/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка при перкуссии не увеличена, не пальпируется. Область почек визуально не изменена. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. В клиническом анализе крови обнаруживают увеличение скорости оседания эритроцитов до 32 мм/ч, лейкоцитоз $11,43 \times 10^9/\text{л}$, С-реактивный белок – 20 мг/л. В биохимическом анализе крови и общем анализе мочи патологии не выявлено. Инструментальные исследования: рентгенография органов грудной клетки, рентгенография кистей и дистальных отделов стоп, ультразвуковое исследование брюшной полости, электрокардиограмма – без существенных изменений.

Информация об авторах / Information about the authors

Богачева Татьяна Леонидовна – зам. глав. врача по терапевтической помощи, врач-эндокринолог ГБУЗ «ГКБ им. В.П. Демикова»

Куваева Марина Сергеевна – зав. терапевтическим отделением, врач-терапевт ГБУЗ «ГКБ им. В.П. Демикова»

Ларина Валентина Николаевна – врач-терапевт ГБУЗ «ГКБ им. В.П. Демикова»

Баракат Ахмад Алиевич – врач-ревматолог ГБУЗ «ГКБ им. В.П. Демикова»

Tatiana L. Bogacheva. ORCID: 0000-0002-3529-2758

Marina S. Kuvaeva

Valentina N. Larina

Ahmad A. Barakat



Рис. 2. Внешний вид ушных раковин у пациентки в стадии обострения. Отечность, увеличение в размере и фиолетово-эритематозный цвет левой ушной раковины.

Fig. 2. The appearance of the auricles in the patient with exacerbated relapsing polychondritis. Swelling, enlargement, and purple erythematous color of the left auricle.

Больная проконсультирована оториноларингологом. Выставлен диагноз: хондрит обеих ушных раковин и носа.

Назначена «пульс-терапия» преднизолоном 240 мг/сут №3 с последующим переводом на пероральный прием метилпреднизолона 20 мг/сут. На фоне терапии температура тела нормализовалась, регрессировала гиперемия лица (рис. 3, а), исчезли боль и отечность ушных раковин, цвет нормализовался (рис. 3, б), скорость оседания эритроцитов снизилась до 15 мм/ч, С-реактивный белок – до 5 мг/л.

Пациентка выписана с хорошим положительным клиническим результатом на амбулаторное лечение с рекомендацией продолжить прием метилпреднизолона 12 мг/сут.

Обсуждение

У больной клиническая картина заболевания проявляется в виде лихорадки, хондрита ушных раковин. В настоящее время при постановке диагноза РП применяют критерии McAdam, основывающиеся на клинических симптомах болезни: двусторонний воспалительный процесс в области ушных раковин, наличие неэрозивного серонегативного артрита, воспаление в области носовой перегородки, поражение глаз (конъюнктивит, кератит, склерит, увеит), воспаление хрящевых структур трахеи, гортани и бронхов, вестибулярные нарушения и/или повреждения улитки, проявляющиеся нейросенсорной тугоухостью, шумом в ушах, головокружениями [10]. Из особенностей в начале заболевания отмечают волнообразное течение с периодами обострения и ремиссии, которое переходит в прогрессирующее течение с развитием необратимых изменений. Для прекращения обострения и прогрессирования назначение глюкокортикостероидов позволяет добиться хорошего эффекта. Реже используются иммуносупрессивные препараты, преимущественно метотрексат. Появляются сообщения о применении генно-инженерных биологических препаратов [11],



Рис. 3. Внешний вид кожи лица и ушных раковин у пациентки в стадии ремиссии: а – кожный покров лица после лечения; б – внешний вид левой ушной раковины после лечения.

Fig. 3. The appearance of the skin of the face and auricles in the patient in remission: а – the skin of the face after treatment; б – the appearance of the left auricle after treatment.

однако сравнения методов лечения не опубликованы. Возможно, из-за редкой патологии.

В клинической картине данного заболевания выделяют следующие синдромы:

1. Вестибулярный синдром (84%) характеризуется болью, отеком, уплотнением, изменением цвета наружного уха. При поражении глубоких отделов уха появляются вестибулярные расстройства, сопровождающиеся головокружениями, тошнотой и рвотой.
2. Синдром хондрита носа (64%) проявляется ринореей, кровотечением, распиранием в области переносицы. При прогрессировании может привести к деформации.
3. Артралгический синдром (71%) – боль в крупных и мелких суставах, ребрах, груди, без эрозий и деформаций. Иногда сопровождается болями в мышцах.
4. Глазной синдром (50%) – отек конъюнктивы, мягких тканей глазницы, проптоз (смещение глаза вперед и вниз).
5. Синдром поражения сердечно-сосудистой системы (71%) – различные повреждения аорты, аортального клапана, реже – митрального клапана, нарушения ритма и структур сердца.
6. Синдром поражения дыхательной системы (частота неизвестна) проявляется вовлечением гортани, трахеи. При поражении бронхов картина сопоставима с клиникой бронхиальной астмы. В финале развиваются контрактуры и расплавление хрящей трахеи, бронхов.
7. Синдром поражения почек (частота неизвестна) – может приводить к развитию хронической болезни почек.
8. Гастроэнтероколитический синдром (частота неизвестна) – поражение хрящевой ткани глотки приводит к нарушению продвижения пищевого комка.
9. Синдром поражения нервной системы (частота неизвестна) – отмечаются головная боль, судороги, энцефалопатия, снижение тонуса мышц и атаксия.

Прогноз заболевания зависит от поражения внутренних органов. Плохим прогностическим признаком являются дебют в молодом возрасте, васкулит, деформация носа, поражение трахеи, внутренних органов [12]. Исследование, проведенное в клинике Мэйо, показало, что в группе из 112 пациентов 5-летняя выживаемость составила 74%, 10-летняя – 55% [13]. Основными причинами смерти стали инфекционные заболевания и системный васкулит. От поражения дыхательных путей и сердца умерли 15% больных [14]. По другим данным: поражения респираторного тракта приводят к летальности в 56% случаев, поражению сердечно-сосудистой системы с развитием аортита, васкулита, тромбоза, порока сердца или инфаркта миокарда – в 24% [9]. Хороший эффект от лечения кортикостероидами подтверждает данный диагноз. Отсутствие поражения внутренних органов и деформаций хрящей ушных раковин, носа, бронхов объясняется поздним дебютом заболевания.

Заключение

РП относится к редкой патологии (всего описано около 800 случаев в мире), приведенный клинический случай и научные данные будут полезны врачам различных специальностей.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Disclosure of interest. The authors declare that they have no competing interests.

Вклад авторов. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Authors' contribution. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Funding source. The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

Информированное согласие на публикацию. Пациентка подписала форму добровольного информированного согласия на публикацию медицинской информации.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patients for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

Список сокращений

РП – рецидивирующий полихондрит

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Peebo BB, Peebo M, Frennesson C. Relapsing polychondritis: A rare disease with varying symptoms. *Acta Ophthalmol Scand*. 2004;82:472-75. DOI:10.1111/j.1600-0420.2004.00276.x
2. Kent PD, Michet CJ, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16:56-61. DOI:10.1097/00002281-200401000-00011
3. Hazra N, Dregan A, Charlton J, et al. Incidence and mortality of relapsing polychondritis in the UK: A population-based cohort study. *Rheumatology*. 2015;54:2181-7. DOI:10.1093/rheumatology/kev240
4. Sharma A, Law AD, Bamberg P, et al. Relapsing polychondritis: Clinical presentations, disease activity and outcomes. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9:198-203. DOI:10.1186/s13023-014-0198-1
5. Belot A, Duquesne A, Job-Deslandre C, et al. Pediatric-onset relapsing polychondritis: Case series and systematic review. *J Pediatr*. 2010;156:484-9. DOI:10.1016/j.jpeds.2009.09.045
6. Buckner JH, Van Landeghen M, Kwok WW, Tsarknaris L. Identification of type II collagen peptide 261-273-specific T cell clones in a patient with relapsing polychondritis. *Arthritis Rheum*. 2002;46:238-44. DOI:10.1002/1529-0131(200201)46:1<238::AID-ART10030>3.0.CO;2-M
7. Ouchi N, Uzuki M, Kamataki A, et al. Cartilage destruction is partly induced by the internal proteolytic enzymes and apoptotic phenomenon of chondrocytes in relapsing polychondritis. *J Rheumatol*. 2011;38:730-7. DOI:10.3899/jrheum.101044
8. Ellis RJ, Mbizvo GK, Jacob A, et al. Relapsing polychondritis complicated by cognitive dysfunction: Two distinct clinical phenotypes? *Int J Neurosci*. 2016;24:1-11. DOI:10.3109/00207454.2016.1151880
9. Barzegar C, Vrtovnik F, Devars JF, et al. Vasculitis with mesangial IgA deposits complicating relapsing polychondritis. *Clin Exp Rheumatol*. 2002;20:89-91.
10. Джурбаева Э.Р., Ганиева Н.А. Современные подходы к лечению рецидивирующего полихондрита. Вопросы организации и информатизации здравоохранения. Материалы III Евразийского конгресса ревматологов, г. Минск, Республика Беларусь, 26–27 мая 2016 г. 2016; с. 116-7 [Dzhuraeva ER, Ganieva NA. Sovremennye podkhody k lecheniiu retsidiviruiushchego polikhondrita. Voprosy organizatsii i informatizatsii zdavookhraneniia. Materialy III Evraziiskogo kongressa revmatologov, g. Minsk, Respublika Belarus', 26–27 maia 2016 g. 2016; p. 116-7 (in Russian)].
11. Шилкина Н.П., Масина И.В., Осипова С.Ю., Клоков А.В. Рецидивирующий полихондрит в практике ревматолога. *Научно-практическая ревматология*. 2018;56(2):253-6 [Shilkina NP, Masina IV, Osipova SYu, Klovov AV. Relapsing polychondritis in rheumatology practice. *Rheumatology Science and Practice*. 2018;56(2):253-6 (in Russian)]. DOI:10.14412/1995-4484-2018-253-256
12. Lee JE, Lee EK. A case of membranous nephropathy associated with relapsing polychondritis. *Kidney Res Clin Pract*. 2012;31:253-6. DOI:10.1016/j.krcp.2012.10.004
13. Kingdon J, Roscamp J, Sangle S, D'Cruz D. Relapsing polychondritis: a clinical review for rheumatologists. *Rheumatology (Oxford)*. 2018;57(9):1525-32. DOI:10.1093/rheumatology/kex406
14. Borgia F, Giuffrida R, Guarneri F, Cannavò SP. Relapsing Polychondritis: An Updated Review. *Biomedicines*. 2018;6(3):84. DOI:10.3390/biomedicines6030084

Статья поступила в редакцию / The article received: 09.07.2023



OMNIDOCTOR.RU