

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО ПОЛИХОНДРИТА

Э.Р.Джураева, Н.А.Ганиева

Ташкентская медицинская академия, г.Ташкент, Республика Узбекистан

Рецидивирующий полихондрит – редкое системное воспалительное заболевание хрящевой ткани, приводящее к структурным изменениям хряща вплоть до его исчезновения. Проведен анализ имеющихся данных о патогенезе, разнообразных клинических проявлениях и методах лечения заболевания. Дано описание собственного наблюдения рецидивирующего полихондрита.

Ключевые слова: рецидивирующий полихондрит, диагностика, лечение.

Введение. Рецидивирующий полихондрит (РПХ) – это редкое системное заболевание с волнообразным течением, предположительно аутоиммунной природы, характеризующееся периодически возникающими обострениями воспалительного процесса в хрящевых тканях, приводящими к их разрушению. РПХ впервые описан Jaksch-Wartenhorst в 1927г. Данное заболевание может встречаться под названиями системная хондромалиция, панхондрит, хронический атрофический полихондрит.

К настоящему времени в мире описано около 800 случаев РПХ, ежегодно появляется около 30 новых больных. По данным клиники Mayo, частота заболевания составляет 3,5 случая на 1млн населения. Мужчины и женщины болеют с одинаковой частотой, заболеть могут люди любой расы, однако чаще белые (европеоиды) [1].

К настоящему времени этиологический фактор заболевания не выявлен. Имеются указания на аутоиммунный механизм развития, что подтверждается обнаружением у больных в период высокой активности процесса большого количества антител к коллагену II типа в крови, а в поврежденной хрящевой ткани при иммунофлюоресценции определяются депозиты IgG, IgA, IgM и C3. То, что особенностью аутоиммунного процесса является поражение хряща, привело исследователей к гипотезе, что центральное место в патогенезе РПХ занимают хрящ-специфические антитела. Циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК) к хрящ-специфическому коллагену II, IX и XI типов выявлены у 30-70% больных РПХ. Наиболее характерны антитела к коллагену II типа, которые присутствуют в острой фазе заболевания и их уровень четко коррелирует с активностью болезни. Однако считать данные антитела специфичными для РПХ нельзя, так как они выявляются и при ревматоидном артрите (РА). В патогенезе важное значение придают также антинейтрофильным

антителам. Не исключается роль инфекционных агентов как пускового механизма для развития аутоиммунных нарушений [2, 3].

Клинические проявления РПХ разнообразны по локализации, выраженности и продолжительности. В патологический процесс могут вовлекаться все типы хряща: эластический хрящ уха и носа, гиалиновый хрящ суставов, хрящевая ткань трахеобронхиального дерева, а также другие структуры, богатые протеогликанами: глаза, внутреннее ухо, сосуды. Диагноз заболевания выставляется с учетом клинико-лабораторных данных по диагностическим критериям, разработанным Мак-Адамом в 1976г.

Для установления диагноза РПХ необходимо наличие трех или более диагностических критериев:

- рецидивирующий хондрит обеих ушных раковин;
 - неэрозивный воспалительный полиартрит;
 - хондрит хрящей носа;
 - воспаление тканей глазного яблока (конъюнктивит, кератит, склерит/эписклерит и/или увеит);
 - хондрит хрящей гортани и/или трахеи;
 - повреждение улитки и/или вестибулярного аппарата, проявляющееся нейросенсорной тугоухостью, шумом в ушах и/или головокружениями
- РПХ относится к ургентным заболеваниям.

С момента постановки диагноза до смерти проходит от 10мес. 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 [4, 5].

Плохими прогностическими признаками являются: дебют в молодом возрасте, системный вас-

кулит, ранняя седловидная деформация носа, анемия у пожилых. Крупное исследование, проведенное в клинике Mayo, 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 [6].

До настоящего времени унифицированного подхода к лечению РПХ с точки зрения доказательной медицины не существует. Для купирования атак полихондрита чаще всего применяют нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС) и глюкокортикоиды (ГКС), однако нет данных об их влиянии на прогрессирование процесса и предотвращение рецидивов. Приводятся описания единичных случаев эффективности применения данных препаратов, в то же время специально организованных исследований не проводилось из-за редкой встречаемости заболевания [7, 8].

Цель исследования. Изучить эффективность пульс-терапии у больных РПХ.

Материалы и методы. Обследованы 4 больных РПХ женского пола, находившихся на стационарном лечении в кардиоревматологическом отделении I клиники Ташкентской медицинской академии (ТМА). Средний возраст больных $42 \pm 1,2$ года. Длительность заболевания составляла от 4 до 11 месяцев. Диагноз РПХ был поставлен на основании диагностических критериев, разработанных Мак-Адамом. Всем больным проведены общеклинические, иммунологические, биохимические исследования, рентгенография легких, ЭКГ.

Результаты. У исследованных больных отмечались припухлость и гиперемия ушных раковин, болезненность при пальпации, снижение слуха, отмечалась деформация носа по типу седла. Двое больных предъявляли жалобы на боли в мелких суставах кистей, у одной больной выявлена припухлость и болезненность при движении и пальпации коленных суставов. Больная также жаловалась на сердцебиение и одышку при физической нагрузке. Всем больным проводилось следующее лечение: преднизолон 30 мг/сут перорально, НПВП, а также курс комбинированной пульс-терапии (1-й и 3-й дни – солумедрол 1.0г

внутривенно капельно, второй день – солумедрол 1,0г в комбинации с циклофосфаном 800мг). На фоне проводимого лечения отмечалось улучшение общего состояния пациентов, уменьшились боли в хрящах носа и снижались отечность ушных раковин, боли в суставах, и общая слабость. После проведенного курса лечение у 3 (75%) больных отмечалось достоверное снижение скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и С-реактивного белка (СРБ). Больные выписаны под наблюдение участкового терапевта и ревматолога с рекомендациями продолжить приём НПВС, ГКС в дозе не менее 30 мг/сут и курс программной пульс-терапии в течение 6 месяцев.

Выводы. Применение в лечении РПХ комбинированной пульс-терапии оказало положительное влияние на клинические состояние больных и предотвратило прогрессирование заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Агабабова Э.Р. Рецидивирующий полихондрит и синдром Титце. В кн. Насонова В.А., Астапенко М.Г. // Клиническая ревматология. – М. Медицина, 1989. – С.222-245.
2. Алекберова З.С., Сигидин Я.А. Рецидивирующий полихондрит // Тер. архив. – 1984. -№8.– С.125-127
3. Алекберова З. С. Рецидивирующий полихондрит // В кн. Ревматические болезни под ред. В. А. Насоновой, Н. В. Бунчука. – М. Медицина, 1997. – С.216-218
4. Marie I, Martinaud O, Omnient Y, Mihout B., Levesque H. Facial diplegia revealing relapsing polychondritis//Rheumatology. – 2005.- Vol. 44, №6. –P. 827 – 828.
5. Mc Adam L. P., O'Hanlan M. A., Bluestone R., Pearson C. M. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature//Medicine (Baltimore).–1976. –Vol. 55, №3. –P. 193 – 215.(MEDLINE).
6. Buckner J. H., Wu J. J., Reife R. A., Terato K., Eyre D. R., Auto reactivity against matrilin-1 in a patient with relapsing polychondritis // Arthritis Rheum. – 2000. – Vol.43, №4. – P. 939 -943.
7. Mpfu S., Estrach C., Curtis J., Moots R. J. Treatment of respiratory complications in recalcitrant relapsing polychondritis with infliximab //Rheumatology.– 2003.- №42.–P. 1117-1118.
8. Vounotrypdis P., Sakellariou G. T., Zisopoulos D., Berberidis C. Refractory relapsing polychondritis: rapid and sustained response in the treatment with an IL-1 receptor antagonist (anakinra) // Rheumatology. – 2006. - Vol. 45, №4. –P. 491 – 492.