

А.В. Терентьева^{1, 2}, В.В. Масалова¹, М.Л. Захарова¹, В.А. Вerezгов¹, Д.Ю. Новокшенов¹,
К.Е. Белозеров¹, П.В. Павлов¹, М.М. Костик¹

¹ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Российская Федерация

² Детская городская больница № 2 Святой Марии Магдалины, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Рецидивирующий полихондрит в практике детского ревматолога: клинический случай

Контактная информация:

Костик Михаил Михайлович, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры госпитальной педиатрии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета

Адрес: 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2, тел.: +7 (812) 416-52-98, e-mail: kost-mikhail@yandex.ru

Статья поступила: 19.04.2026, принята к печати: 16.08.2026

Обоснование. Рецидивирующий полихондрит (РП) — системное иммуновоспалительное заболевание, характеризующееся повторяющимися эпизодами воспаления хрящевой ткани и других структур, богатых протеогликанами. Известны различные фенотипы заболевания: от изолированного поражения хрящей носа или ушных раковин до системного воспаления с лабораторной активностью, способного имитировать различные ревматические патологии. У детей РП встречается редко; для педиатрической популяции характерно более частое вовлечение дыхательных путей с нарушением их проходимости и формированием жизнеугрожающих стенозов. При отсутствии хондрита носа или ушных раковин, артрита и костохондрита верификация диагноза существенно затруднена. **Описание клинического случая.** В статье приводится описание клинического случая РП у пациентки 14 лет. Дебют заболевания протекал с развитием подвязочного стеноза гортани и прогрессирующим затруднением дыхания, потребовавшим выполнения трахеостомии. Сохранение одышки, снижение массы тела и нарастание лабораторной активности носили волнообразный характер; позднее присоединился хондрит ушных раковин и реберно-грудных сочленений, который длительное время оставался незамеченным. В итоге был установлен диагноз первичного рецидивирующего полихондрита. На фоне комбинированной терапии, включавшей глюкокортикоиды и генно-инженерный биологический препарат голимумаб, отмечен положительный эффект в виде снижения лабораторной активности, значительного улучшения дыхания и повышения толерантности к физической нагрузке. В отсутствие динамики выраженности подвязочного стеноза по данным компьютерной томографии и фиброларингоскопии пациентка нуждается в регулярном наблюдении и настороженности в отношении возможности последующего хирургического вмешательства. **Заключение.** Повторяющиеся эпизоды стеноза дыхательных путей в сочетании с признаками системного воспаления должны вызывать настороженность в отношении рецидивирующего полихондрита. Боль и отечность ушных раковин, перфорация носовой перегородки, костохондрит и артрит присутствуют не у всех пациентов, могут возникать после развития жизнеугрожающего затруднения дыхания, в меньшей степени субъективно беспокоить пациента и оставаться невыявленными при клиническом осмотре. Клинико-инструментальная диагностика требует участия мультидисциплинарной команды специалистов.

Ключевые слова: рецидивирующий полихондрит, стеноз гортани, ларингит, костохондрит, клинический случай

Для цитирования: Терентьева А.В., Масалова В.В., Захарова М.Л., Вerezгов В.А., Новокшенов Д.Ю., Белозеров К.Е., Павлов П.В., Костик М.М. Рецидивирующий полихондрит в практике детского ревматолога: клинический случай. Вопросы современной педиатрии. 2026;25(4):315–329. doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i4.3080>

ОБОСНОВАНИЕ

Рецидивирующий полихондрит (РП, relapsing polychondritis) — системное иммуновоспалительное заболевание с широким спектром клинических проявлений, обусловленных поражением хрящевой ткани наружного уха, носа, суставов и дыхательных путей. При РП также возникает воспаление структур, богатых протеогликанами, таких как оболочка глазного яблока, сердце, кровеносные сосуды и внутреннее ухо [1, 2].

Заболевание преимущественно регистрируется у взрослых в возрасте 40–55 лет с частотой от 4,5 до 20 пациентов на 1 млн взрослого населения; дебют в детском возрасте встречается крайне редко [3]. Большинство наблюдений РП у детей представлены в литературе в виде единичных клинических случаев или небольших серий. Редкость патологии и вариабельность клинических проявлений обуславливают значительные трудности диагностики РП в детском возрасте, которая нередко занимает продолжительное время.

По данным обзора J.T. Alqanatish и соавт. [4], задержка верификации диагноза у детей составляет около 5 лет по сравнению с менее чем 2 годами у взрослых. В серии из 10 случаев дебюта полихондрита в детском возрасте, опубликованной A. Belot и соавт. [5], средний возраст на момент появления первых симптомов составил 8,6 года.

У 30% взрослых пациентов РП имеет вторичный характер и развивается на фоне системного воспаления, связанного с другими заболеваниями (ревматоидным артритом, системными васкулитами, системной красной волчанкой, миелодиспластическими и паранеопластическими процессами) [1]. Для детей, напротив, более типично первичное течение РП без признаков сопутствующей ревматической патологии; при этом примерно у половины пациентов в семейном анамнезе отмечаются аутоиммунные заболевания [4].

Этиология РП окончательно не установлена. Показана ассоциация заболевания с носительством некоторых вариантов аллелей человеческих лейко-

цитарных антигенов (human leucocytes antigens; HLA), характерных для аутоиммунных заболеваний, таких как HLA-DR4, HLA-B*67:01, HLA-DRB1*16:02, HLA-DQB1*15:02 [6].

По данным различных экспериментальных моделей подтвержден иммуновоспалительный механизм поражения хряща, связанный с дисбалансом Th1/Th2, что позволяет рассматривать РП как вероятно Th1-опосредованное заболевание [7]. Предполагается, что РП развивается при утрате иммунологической толерантности к антигенам хрящевой ткани. Хрящ рассматривается как иммунологически привилегированная ткань благодаря особенностям конформации волокон, структуре матрикса и аваскулярной среде. Повреждение хряща вследствие инфекций или травматизации может инициировать иммунный ответ против хрящевых компонентов (коллагены типов II, IX, XI, матриллин-1, протеогликаны), опосредованный гиперпродукцией провоспалительных цитокинов — фактора некроза опухоли альфа (TNF- α), интерферона-гамма, интерлейкина (IL) 8 и макрофагального воспалительного белка 1 [8]. Локальное высвобождение протеиназ и свободных радикалов усиливает повреждение хряща; при этом остается неясным, что является первичным звеном: иммунное воспаление, запускающее ферментативную деградацию, или ферментативное повреждение, которое «обнажает» иммунологически привилегированные антигены и активирует иммунную систему. Серия клинических случаев РП у пациентов с предшествующим травматическим повреждением хряща позволяет предположить, что утрата толерантности может быть связана именно с «обнажением аутоантигенов хрящевой ткани» [9].

Механизмы, лежащие в основе развития РП, суммарно представлены на рис. 1.

В гистологических образцах тканей при РП выявляются скопления лимфоцитов и плазматических клеток, а также отложение иммуноглобулинов и компонентов системы комплемента в зоне фиброзно-хрящевого соеди-

нения. Морфологическое исследование не позволяет достоверно верифицировать полихондрит и рассматривается как вспомогательный метод диагностики, дополняющий клинко-инструментальные данные [10].

Диагностика РП основана на совокупности клинических признаков. Существуют несколько наборов диагностических критериев, предложенных более 30 лет назад (табл. 1).

В лабораторной диагностике рассматривается возможность исследования молекулярных биомаркеров (аутоантител и белков, связанных с повреждением хрящевой ткани) в крови, однако соответствующие реагенты пока не являются общедоступными в большинстве медицинских учреждений [7].

Клиническая картина РП крайне вариабельна и определяется длительностью заболевания, частотой эпизодов обострения, локализацией и количеством структур, вовлеченных в патологический процесс. Ведущей клинической особенностью является воспаление хрящевой ткани. Хондрит ушных раковин, сопровождающийся болезненностью, отеком, гиперемией и эритематозной окраской хряща, не затрагивающей мочку уха, в большинстве случаев выступает основным критерием, позволяющим заподозрить РП у пациента с симптомами, перекрестно пересекающимися с другими ревматическими заболеваниями.

Многообразие проявлений полихондрита, несинхронное проявление симптомов и волнообразное течение заболевания обуславливают сложности ранней диагностики. В проспективном обсервационном когортном исследовании М. Ferrada и соавт. [14] у взрослых пациентов с РП были выделены три клинические подгруппы на основе закономерностей течения и прогноза. Хотя все пациенты соответствовали диагностическим критериям РП, клинические фенотипы заболевания существенно различались. У небольшой части пациентов (группа № 1) наблюдалась классическая картина заболевания с хон-

Anna V. Terent'eva^{1, 2}, Vera V. Masalova¹, Mariya L. Zakharova¹, Vyacheslav A. Verezhgov¹, Dmitry Yu. Novokshonov¹, Konstantin E. Belozеров¹, Pavel V. Pavlov¹, Mikhail M. Kostik¹

¹ St. Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

² St. Mary Magdalene City Children's Hospital No. 2, St. Petersburg, Russian Federation

Relapsing Polychondritis in the Practice of Pediatric Rheumatologist: Case Study

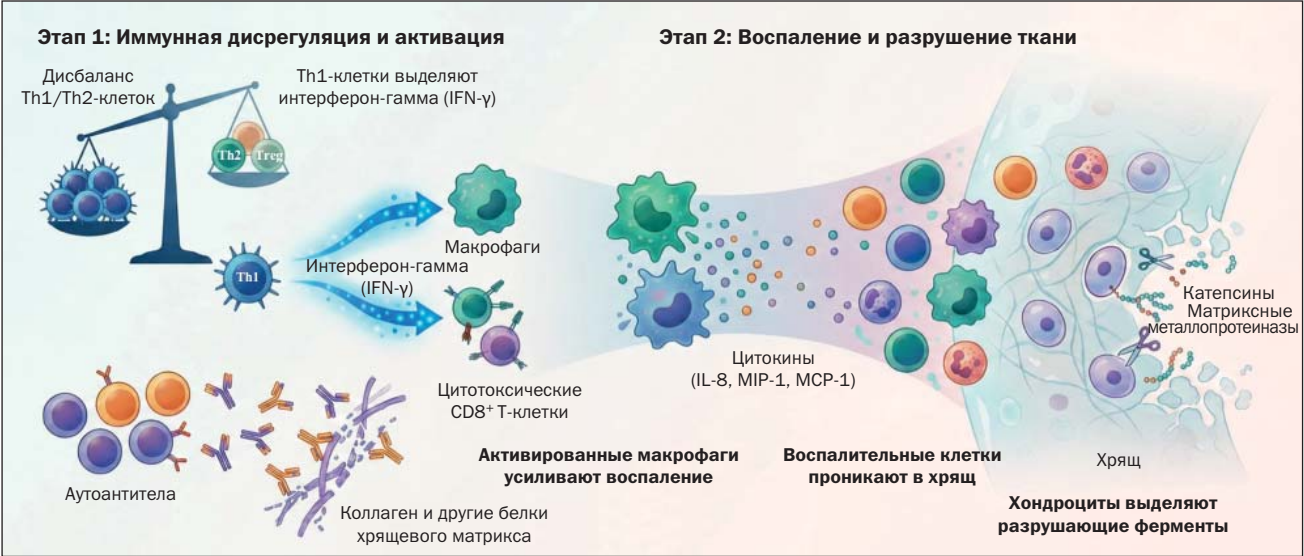
Background. Relapsing polychondritis (RP) is a systemic immunoinflammatory disease characterized by recurrent episodes of inflammation of cartilage tissue and other proteoglycan-rich structures. There are various phenotypes of this disease: from isolated damage of the nose or auricles cartilages to systemic inflammation with laboratory changes imitating various rheumatic pathologies. RP is rare among children as pediatric population is characterized by more frequent involvement of respiratory tract with obstruction and life-threatening stenoses. Its diagnosis is significantly difficult then there are no signs of nasal or auricles chondritis, arthritis, or costochondritis. **Case study.** This article describes a clinical case of RP in 14-year-old female patient. Disease onset occurred with subglottic laryngeal stenosis and progressive respiratory distress, required tracheostomy. The persistent dyspnea, decrease in body weight, and increase in laboratory activity were undulated. Later, auricles and rib-sternal joints chondritis was revealed. As a result, diagnosis of primary relapsing polychondritis was established. The combined treatment with glucocorticoids and genetically engineered biologic drug, golimumab, led to positive effect: decrease in laboratory activity, significant improvement in breathing, and increase in exercise tolerance. In the absence of any dynamics in subglottic laryngeal stenosis severity according to computed tomography and fibrolaryngoscopy, the patient requires regular monitoring and alertness regarding the possible need for subsequent surgical intervention. **Conclusion.** Recurrent episodes of airway stenosis combined with systemic inflammation should raise concerns about relapsing polychondritis. Pain and swelling of auricles, nasal septum perforation, costochondritis, and arthritis are not presented in all patients. However, they can occur after the development of life-threatening breathing difficulties, can less bother the patient, and can remain undiagnosed during clinical examination. Clinical and instrumental diagnosis requires participation of multidisciplinary team of specialists.

Keywords: relapsing polychondritis, laryngeal stenosis, laryngitis, costochondritis, case study

For citation: Terent'eva Anna V., Masalova Vera V., Zakharova Mariya L., Verezhgov Vyacheslav A., Novokshonov Dmitry Yu., Belozеров Konstantin E., Pavlov Pavel V., Kostik Mikhail M. Relapsing Polychondritis in the Practice of Pediatric Rheumatologist: Case Study. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2026;25(4):315–329. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/vsp.v25i4.3080>

Рис. 1. Основные этапы патогенеза рецидивирующего полихондрита

Fig. 1. Main stages of relapsing polychondritis pathogenesis



Источник: рисунок сгенерирован с помощью Notebook LM.
Source: picture generated with Notebook LM.

Таблица 1. Диагностические критерии рецидивирующего полихондрита

Table 1. Diagnostic criteria of relapsing polychondritis

Критерии	Клинические признаки
Критерии McAdam (1976) [11] Для верификации диагноза требуется наличие трех из следующих клинических признаков	Двусторонний хондрит ушных раковин
	Неэрозивный серонегативный воспалительный полиартрит
	Хондрит носа
	Воспаление оболочки глазного яблока
	Хондрит дыхательных путей
Критерии Damiani и Levine (1979) [12] Диагноз может быть установлен при наличии трех клинических признаков, или одного клинического признака в сочетании с гистологическим подтверждением хондрита (без обязательной повторной биопсии, допускается пересмотр ранее полученного материала), или двух клинических признаков при наличии клинического эффекта от терапии глюкокортикоидами и/или дапсоном	Двусторонний хондрит ушных раковин
	Неэрозивный серонегативный воспалительный полиартрит
	Хондрит носа
	Воспаление оболочки глазного яблока
	Хондрит дыхательных путей
Критерии Michet (1986) [13] Диагноз устанавливают при наличии двух основных критериев либо одного основного и двух второстепенных	Кохлеарная и/или вестибулярная дисфункция
	Основные критерии: - доказанные воспалительные процессы с поражением хрящей ушной раковины - доказанные воспалительные процессы с поражением хрящей носа - доказанные воспалительные процессы с поражением гортанно-трахеальных хрящей Второстепенные критерии: - воспаление оболочки глазного яблока - потеря слуха - вестибулярная дисфункция - серонегативный воспалительный артрит

дритом ушной раковины и распространенным поражением хрящей носа и верхних дыхательных путей; в этой группе диагноз устанавливали быстрее всего, но в среднем лишь через год после дебюта. Две другие группы пациентов были выделены по преобладанию поражения нижних дыхательных путей (группа № 2) либо преимущественному вовлечению суставного хряща и/или ушных раковин (группа № 3). Примечательно, что у пациентов с доминирующим поражением нижних дыхательных путей ушные

раковины поражались реже всего, задержка верификации диагноза составляла в среднем около 10 лет.

У пациентов с изолированным ушным, костохондральным или носовым хондритом зачастую бывает достаточно прерывистой терапии эпизодов обострения (как правило, нестероидными противовоспалительными препаратами (НПВП) или глюкокортикоидами). При рефрактерном течении показано назначение иммуносупрессивной терапии; при необходимости цитостатические препараты

применяются с целью снижения стероидной нагрузки. Биологическая терапия рассматривается при недостаточной эффективности стандартных методов лечения или при тяжелых проявлениях заболевания [15].

Клинический опыт ведения каждого пациента с полихондритом в практике детского ревматолога имеет принципиальное значение для своевременной комплексной диагностики, выбора оптимальной схемы терапии и улучшения качества жизни ребенка. Ниже представлен клинический случай ведения девочки-подростка с РП, иллюстрирующий особенности клинической картины и подходы к подбору лекарственной терапии.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

О пациенте

Девочка, 14 лет, проходила обследование в Санкт-Петербургском государственном педиатрическом медицинском университете (СПбГПМУ) в сентябре 2024 г. по поводу рецидивирующего стеноза гортани. При поступлении предъявляла жалобы на сохраняющуюся одышку, шумное дыхание, потерю массы тела и низкую толерантность к физической нагрузке.

Одышка при физической нагрузке впервые появилась 2 года назад. Затруднение дыхания нарастало постепенно, усиливаясь во время эпизодов острых респираторных инфекций, сопровождавшихся катаральными явлениями и лихорадкой. Спустя 6 мес от дебюта дыхательных нарушений девочка дважды была экстренно госпитализирована в инфекционное отделение по поводу гриппа и коклюшной инфекции, осложнившихся тяжелой бронхообструкцией; отмечен лишь кратковременный положительный эффект от симптоматической терапии.

Еще через 2 мес, в мае 2023 г. развился повторный эпизод выраженного нарушения дыхания, в связи с чем пациентка была госпитализирована; впервые выполнена бронхоскопия, при которой выявлено образование

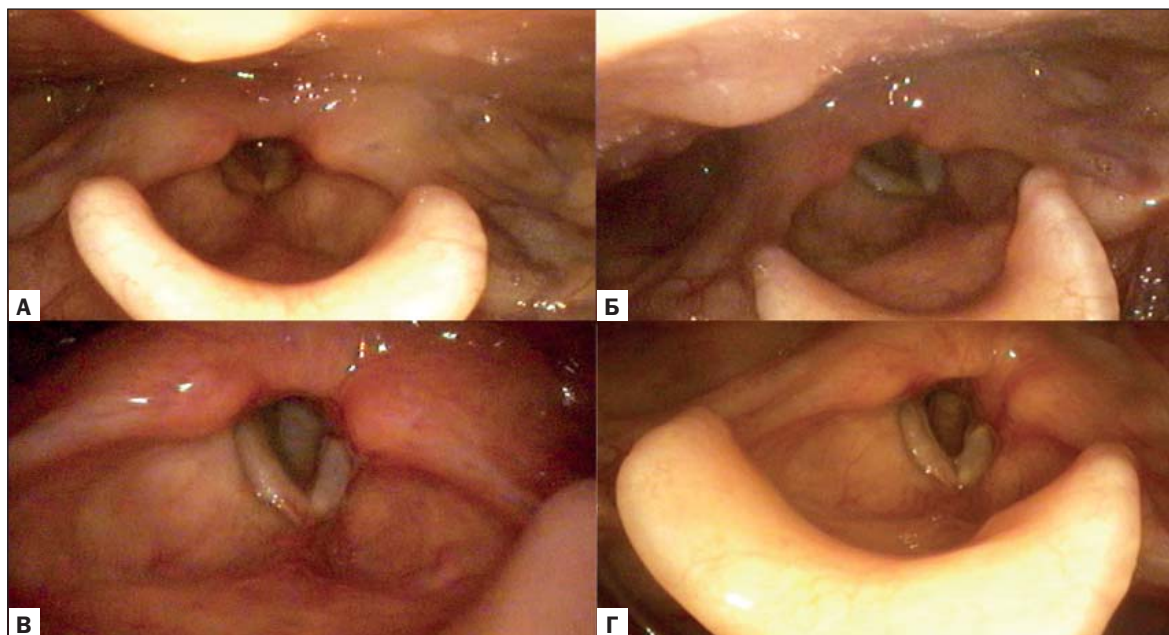
в области гортани. Наложена трахеостома. По данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) гортани отмечено тотальное сужение просвета в межголосовом и подголосовом отделах. По месту жительства была проведена прямая ларингоскопия с удалением образования из области правого гортанного желудочка. Гистологическое заключение: в препарате фрагменты соединительной ткани с преобладанием поперечно-полосатой мышечной ткани, частично покрытой многослойным плоским неороговевающим эпителием и многорядным цилиндрическим эпителием; строма с очаговой лимфоидноклеточной инфильтрацией и очаговыми кровоизлияниями.

Через 3 мес девочка впервые госпитализирована в СПбГПМУ в возрасте 13 лет для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения. При поступлении предъявляла жалобы на наличие трахеостомы, повышение температуры тела до 37,0–37,4 °C в вечернее время без катаральных явлений. За последний год отметила снижение массы тела на 10 кг, связываемое с затруднением питания на фоне трахеостомы. Проведена фиброларингоскопия (рис. 2А): выявлен межголосовой и подголосовой рубцовый (?) стеноз гортани; убедительных данных за наличие новообразования гортани не получено. Рекомендованы динамическое наблюдение и повторная госпитализация через месяц.

В течение последующего месяца одышка и утомляемость продолжали нарастать. Было принято решение о повторной госпитализации для проведения диагностической ларингоскопии под наркозом с возможной биопсией. При лабораторном обследовании выявлены анемия легкой степени (гемоглобин — 110 г/л), повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) — 23 мм/ч (норма < 20 мм/ч) и С-реактивного белка (СРБ) — 25,8 мг/л (норма < 5,0 мг/л), ревматоидный фактор (РФ) отрицательный.

Рис. 2. Фиброларингоскопия, описание в тексте: А — первичная госпитализация в СПбГПМУ; Б — период ревматологического обследования; В — обострение РП на фоне снижения глюкокортикоидной терапии; Г — контрольное обследование после коррекции терапии

Fig. 2. Fibrolaryngoscopy, description in the text: А — primary hospitalization in St. Petersburg State Pediatric Medical University; Б — rheumatological examination; В — RP aggravation against the background of reduced glucocorticoid therapy; Г — post-treatment follow-up



Проведена прямая микроларингоскопия. Интраоперационно подтверждено высокое расположение трахеостомы. Сразу ниже голосовых складок визуализировано мягкотканное, красного цвета, подвижное новообразование, полностью обтурирующее просвет подголосового отдела гортани (гранулема?), в сочетании с признаками хондроперихондрита хрящей гортани. Убедительных данных за наличие рубцового стеноза межголосового и подголосового отделов гортани не получено. Выполнена нижняя трахеостомия. Проведена биопсия ткани с левой боковой поверхности подголосового отдела гортани; гистологически картина соответствовала молодой грануляционной ткани.

В послеоперационном периоде отмечен эпизод синкопе, что потребовало углубленного дообследования. При суточном мониторингировании электрокардиограммы (ЭКГ) регистрировался синусовый ритм, преимущественно на частоте тахисистолии, зафиксировано 46 одиночных наджелудочковых экстрасистол, предположительно, из нижнепредсердного источника; на большей части записи отмечен высокий вольтаж зубцов Т во II и aVF отведениях, что не исключало нагрузку на предсердия. При эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлена жидкость в полости перикарда (сепарация листов в области верхушки правых отделов до 8 мм), фракция выброса (ФВ) — 74% (в норме не менее 55%).

После трахеостомии увеличилось количество мокроты и усилилось затруднение дыхания; появилась лихорадка до 38,8 °С. При обследовании отмечен рост концентрации СРБ до 59 г/л. На рентгенограмме органов грудной полости выявлены инфильтративные изменения в S7 справа. По данным МСКТ органов грудной полости — картина сегментарного ателектаза в S4 справа, единичный кальцинированный очаг в S5 справа. При бронхоскопии — катаральный правосторонний эндобронхит; цитологическое исследование смывов трахеобронхиального дерева без патологических изменений, рост микроорганизмов в посевах отсутствовал. Пациентка получала антибактериальную и симптоматическую терапию, на фоне которой

отмечены облегчение дыхания, купирование лихорадки, снижение СОЭ до 17 мм/ч и СРБ до 11,8 мг/л. Состояние трактовано как аспирационная пневмония, связанная с затруднением глотания в послеоперационном периоде. Однако уже через 2 нед после нормализации состояния вновь возникла лихорадка, увеличилось количество отделяемой мокроты, уровень СРБ в крови достиг 64,6 мг/л. Пациентка повторно получала антибактериальную и симптоматическую терапию с продолжением по месту жительства.

В межлихорадочный период ребенок был впервые осмотрен ревматологом. Обращали на себя внимание нарастающая одышка, наличие в анамнезе рецидивирующих эпизодов стеноза, повторные описания «новообразования» гортани, наличие трахеостомы и умеренная параклиническая активность (повышение СОЭ и СРБ при нормальном количестве лейкоцитов). По данным ЭхоКГ отмечен минимальный выпот в перикарде, клинически не проявлявшийся; патологических изменений со стороны опорно-двигательного аппарата не выявлено.

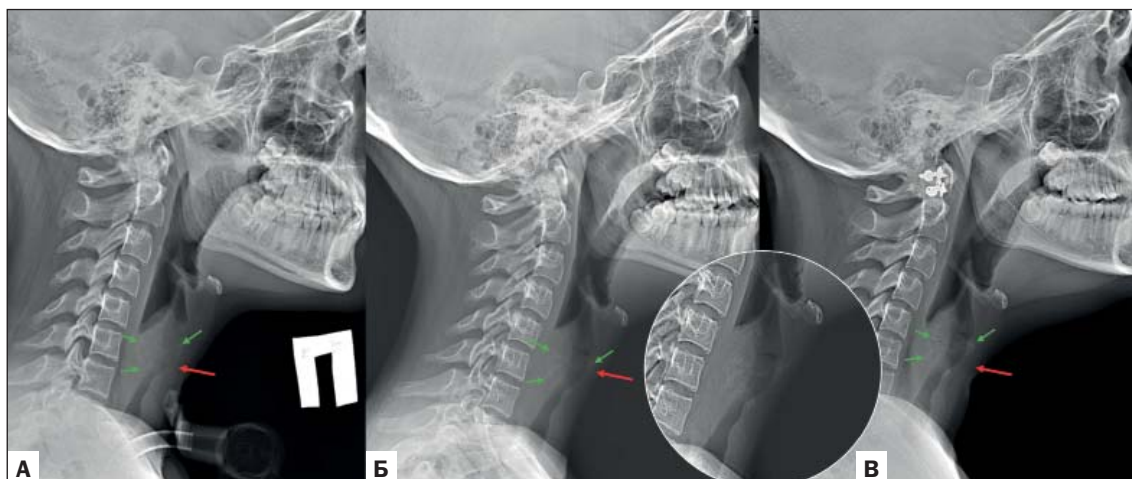
Через 6 мес проведена плановая госпитализация в СПбГПМУ. При прямой микроларингоскопии в глубине трахеостомы, по ее нижнему краю, визуализировались мягкотканые образования, частично перекрывающие просвет трахеи. Выполнено удаление грануляционного «козырька» над трахеостомой; гистологическое исследование вновь выявило грануляционную ткань. После вмешательства проведена деканюляция трахеостомы.

На рентгенограмме шеи в боковой проекции (рис. 3А) визуализируется состояние после трахеостомии: просвет верхних дыхательных путей прослеживается на всем протяжении — от носоглотки до верхних отделов трахеи, просвет гортани равномерно сужен и несколько затенен, внутрипросветных образований не определяется.

За межгоспитальный период отмечено нарастание одышки. Летом 2024 г. при ЭхоКГ выявлена свободная жидкость в перикарде до 12 мм. При МСКТ гортани зафиксировано сужение просвета верхней трети трахеи до 6 × 3 мм. На уровне истинных голосовых связок

Рис. 3. Рентгенограммы шеи в правой боковой проекции: облаковидные зоны обызвествлений (зеленые стрелки) и динамика стеноза просвета гортани (красные стрелки) с периода нижней трахеостомии (А) с последующей положительной динамикой в период ревматологического обследования и постановки диагноза (Б), без отрицательной динамики рентгенологической картины при обострении на фоне снижения глюкокортикоидной терапии (В)

Fig. 3. X-rays of the neck in right side view: zones of calcification (green arrows) and laryngeal stenosis dynamics (red arrows) from the lower tracheostomy (A) with subsequent positive dynamics during rheumatological examination and diagnosis (B), without negative dynamics in radiological pattern during aggravation against the background of reduced glucocorticoid therapy (B)



Источник: Новокшенов Д.Ю., 2024 (А, Б), 2025 (В).
Source: Novokshonov D.Yu., 2024 (A, B), 2025 (C).

просвет был сужен за счет разрастания мягких тканей без четких границ с появлением новых кальцинатов по периферии образования максимальными размерами до 10 мм; щитовидный хрящ неоднородной толщины, пониженной плотности, фрагментарно кальцинирован.

Анамнез жизни без особенностей: ребенок рос и развивался в соответствии с возрастом. В семейном анамнезе ревматические заболевания не прослеживаются; у двоюродной сестры по линии матери отмечен эпизод тяжелой пневмонии во взрослом возрасте с летальным исходом; у бабушки по материнской линии — рак легкого.

Физикальная диагностика

При осмотре: масса тела — 35 кг (–2,76 SD), рост — 149 см (–1,94 SD), ИМТ — 15,77 (–1,9 SD), что свидетельствует о дефиците массы тела и нутритивном риске на фоне хронического заболевания. Не лихорадит, голос хриплый. Отмечены болезненность при пальпации ушных раковин (визуально-аналоговая шкала (ВАШ) — 5/10) и признаки местного воспаления: слева — ушная раковина лилового оттенка по верхнему контуру, с отеком; справа — отек в области верхнего полюса под завитком без изменения цвета кожи (рис. 4А, Б); при этом мочки ушей интактны. При дополнительном расспросе выяснено, что с декабря 2022 г. пациентка отмечала периодическую болезненность ушных раковин, которую связывала с давлением дужек очков; активно эти жалобы не предъявляла. Грудная клетка воронкообразной формы. Артериальное давление — 88/60 мм рт. ст., частота сердечных сокращений — 92 уд./мин, SpO₂ — 97%. Аускультативно: тоны сердца приглушены, ритмичные; дыхание жесткое, равномерно проводится во все отделы, периодически выслушиваются проводные хрипы. Пациентка жалуется на болезненность при пальпации и аускультации грудной клетки (косвенные признаки хондрита). При пальпации отмечена болезненность в области костно-хрящевого перехода I–VIII пар ребер (ВАШ — 6/10), а также в зоне рукоятки и тела грудины (ВАШ — 1/10). При оценке суставного статуса выявлены контрактуры локтевых суставов с умеренным ограничением объема движений, функционально незначимые;

сама пациентка не обращала внимания на их наличие.

Предварительный диагноз

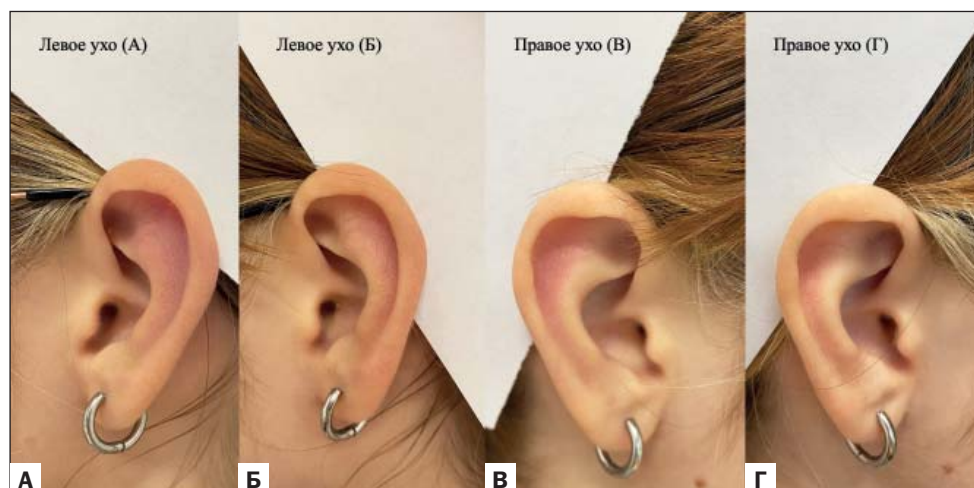
Учитывая преимущественное поражение дыхательных путей с необходимостью трахеостомии, прогрессирующее сужение гортани с признаками воспалительной активности, хондрит ушных раковин, поражение реберно-хрящевых соединений, полиартрит крупных суставов и перикардит, в дифференциально-диагностическом ряду рассматривались локализованная форма гранулематоза с полиангиитом, саркоидоз гортани, IgG4-ассоциированное заболевание и РП.

Динамика и исходы

При лабораторном исследовании выявлено повышение СОЭ — 24 мм/ч и уровня СРБ в крови — до 27 мг/л, РФ отрицательный, что соответствует неспецифической параклинической активности, типичной для РП. Антинейтрофильные цитоплазматические антитела (antineutrophil cytoplasmic antibodies; ANCA) не обнаружены: PR3 — 0,50; MPO — 0,38; BPI — 0,58; эластаза — 0,46; катепсин G — 0,48; лизоцим — 0,45; лактоферрин — 0,74 (норма 0–1,0 относительных единиц), что не поддерживает диагноз ANCA-ассоциированного васкулита. Антинуклеарный фактор на клеточной линии Нер-2 — титр 1 : 160 (норма < 1 : 160), гомогенный мелкогранулярный тип свечения; уровни иммуноглобулинов (Ig) классов A, M, G — в пределах референсных значений, что не дает оснований для верификации системного заболевания соединительной ткани, но подтверждает наличие аутоиммунной активности. Уровни провоспалительных цитокинов: TNF-α — 8,2 пг/мл (норма < 6,0 пг/мл) и IL-6 — 10,7 пг/мл (норма < 6,0 пг/мл); концентрация белка S-100 — 0,57 мкг/л (норма < 0,105 мкг/л), что свидетельствует о выраженном системном воспалении и активном повреждении хрящевой ткани. Уровни IgG4 в крови, олигомерного матриксного белка хряща, гомоцистеина, предсердного натрийуретического пептида (NT-proBNP) не повышены, что позволяет исключить IgG4-ассоциированное заболевание, выраженную метаболическую/кардиальную патологию и делает малове-

Рис. 4. Динамика проявлений хондрита ушных раковин при первичном осмотре (А, Б) и после пульс-терапии метилпреднизолоном в период постановки диагноза (В, Г)

Fig. 4. Dynamics of auricular chondritis at initial examination (A, B) and after pulse therapy with methylprednisolone during the diagnosis period (B, G)



роятным альтернативное объяснение перикардиального выпота. Общий анализ мочи, суточная экскреция белка, проба Реберга без отклонений, признаков гломерулонефрита не выявлено, что также снижает вероятность ANCA-васкулита.

Проведен расширенный комплекс инструментальных исследований для визуализации патологического процесса в области гортани (фибrolарингоскопия, МСКТ шеи), оценки вовлечения нижних дыхательных путей и легочной паренхимы (спирометрия, МСКТ органов грудной полости), а также суставов (ультразвуковое исследование (УЗИ) суставов), магнитно-резонансная томография (МРТ) всего тела).

По данным фибrolарингоскопии (рис. 2Б), полость носа сформирована правильно; слизистая оболочка розовая, влажная, блестящая; в носоглотке — аденоидные вегетации 1-й степени; вход в гортань свободный, надгортанник и черпаловидные хрящи обычной формы; вестибулярный отдел без особенностей; истинные голосовые складки светлые, ровные, левая несколько короче

правой; под голосовыми связками по задней стенке визуализируется выступающая в просвет гортани рубцовая ткань (?). Заключение: хронический рубцовый стеноз подголосового отдела гортани, хронический хондроперихондрит хрящей гортани.

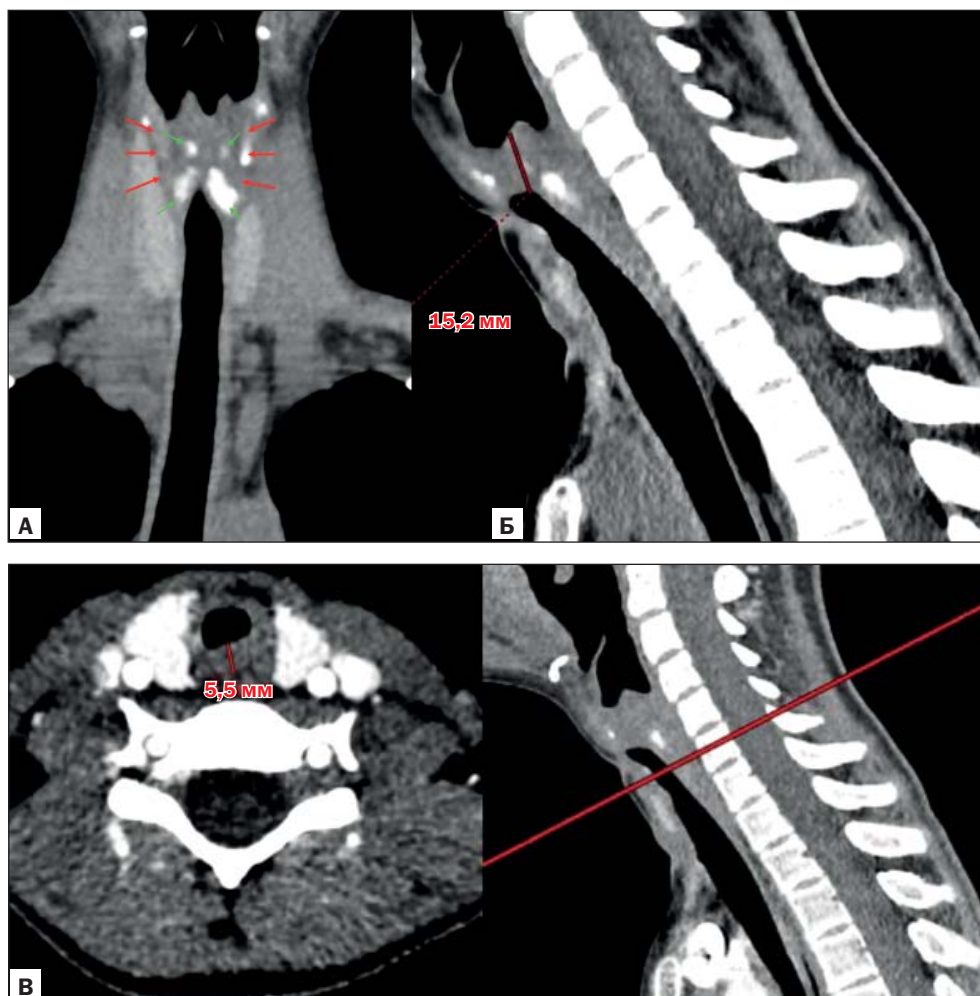
При спирометрии — дыхательные нарушения по смешанному типу.

По данным рентгенографии органов шеи в боковой проекции (рис. 3Б) просвет верхних дыхательных путей прослеживается на всем протяжении — от носоглотки до верхних отделов трахеи; просвет подголосового отдела гортани на уровне С6 сужен до 4 мм за счет сближения передней стенки просвета и задней; внутрипросветных образований не выявлено.

По данным МСКТ шеи и органов грудной полости с контрастированием (рис. 5) определяется состояние после оперативных вмешательств на гортани; визуализируется стеноз гортани до степени субокклюзии: просвет четко не дифференцируется во все фазы исследования на уровне типичного расположения голосовых связок (на

Рис. 5. Компьютерная томография шеи с контрастированием в период первичного углубленного ревматологического обследования: стеноз гортани до степени субокклюзии протяженностью около 15 мм за счет мягкотканного компонента с обызвествлениями в структуре (на фоне деформации и обызвествления хрящей гортани — зеленые стрелки) во фронтальной (А) и сагиттальной (Б) плоскостях, сужение проксимального отдела трахеи за счет неравномерного утолщения стенок до 5,5 мм в косой плоскости (В)

Fig. 5. Contrast-enhanced computed tomography of the neck during primary in-depth rheumatology examination: laryngeal stenosis up to subocclusion with a length about 15 mm due to the soft tissue component with calcifications (with deformation and calcification of laryngeal cartilage — green arrows) in the frontal (A) and sagittal (B) view, narrowing of the proximal trachea due to uneven thickening of walls up to 5.5 mm in the skew view (B)



фоне патологических изменений сами голосовые складки не различимы), протяженность участка составляет около 15 мм; стеноз формируется за счет мягкотканного компонента плотностью +35 единиц Хаунсфилда (ед. X) с накоплением контрастного вещества до +70 ед. X в венозную фазу (возможно, фиброзно-рубцового характера). Хрящи гортани на данном уровне деформированы, диффузно обызвествлены. В прилежащих мягких тканях визуализируются уплотнения фиброзно-рубцового характера, в том числе в зоне ранее выполненной трахеостомии. Просвет проксимального отдела трахеи размерами 7 × 4 мм (длина × ширина); дистальнее просвет трахеи значительно не сужен и достигает 14 × 12 мм. Стенка проксимального отдела трахеи сразу ниже уровня стеноза утолщена до 4–5 мм, далее по ходу трахеи диффузно утолщена до 2–3 мм.

При ЭКГ: синусовая тахикардия, тахикардия, электрическая ось сердца отклонена вправо, «поворот» правым желудочком вперед (переходная зона в V5–V6). Высокий вольтаж зубца R во II отведении (0,3 мВ), что не исключает нагрузку на предсердия; низкий вольтаж отведений от конечностей. Процессы реполяризации сохранены.

По данным ЭхоКГ: ультразвуковые признаки умеренной компрессии правых камер сердца на фоне воронкообразной деформации грудной клетки. Визуализируется жидкость в перикарде (в области верхушки и вдоль свободной стенки правого желудочка) толщиной до 7 мм; ФВ — 67% (норма ≥ 55%), систолическое давление в правом желудочке (СДПЖ) — 22 мм рт. ст. (норма < 26 мм рт. ст.).

УЗИ суставов выявило признаки пролиферативно-го синовита левого лучезапястного, тазобедренных и коленных суставов, а также синовита плечевых суставов с признаками активного воспаления.

По данным МРТ в режиме «все тело»: субхондрально, около сочленения тела и рукоятки грудины, определяются небольшие зоны трабекулярного отека костного мозга (гиперинтенсивные на STIR, изогиперинтенсивные на T2-взвешенных изображениях и слабогипоинтенсивные на T1-взвешенных изображениях) (рис. 6).

Проведен пересмотр гистологического материала, полученного при прижизненном патологоанатомическом исследовании после удаления новообразования гортани в мае 2023 г. (окраска гематоксилином и эозином, по методу Ван-Гизона, альциановым синим, трихромом по Массону). Описана полипозная ткань, покрытая многорядным призматическим эпителием, содержащая пучки мышечных волокон и группы слизистых желез с признаками слизистой дистрофии. В субэпителиальной отечной рыхлой соединительнотканной строме определяется нодулярная плазмноклеточная инфильтрация с примесью лимфоцитов. Заключение: хронический ларингит без уточненной нозологической принадлежности.

По результатам аудиометрии нарушения слуха не выявлено. При офтальмологическом осмотре отмечена миопия слабой степени обоих глаз; признаков сосудистого поражения глазного аппарата или воспалительной офтальмопатии не получено.

Выполнено клиническое секвенирование экзона: патогенные, вероятно-патогенные варианты и редкие варианты с неизвестным клиническим значением, ассоциированные с фенотипом, не выявлены. В том числе не обнаружены варианты в генах интереса — генах полихондритов (*MATN1*, *UBA1*), а также генах, связанных с воспалительным компонентом (*NLRP3*, *PRKCD*) и множественными бронхостенозами / диффузными кальцификатами хрящей (*MGP*).

Формулировка диагноза

Основное заболевание: РП с поражением хрящей ушных раковин, гортани, трахеи, бронхов, суставов, перикардитом (M94.1).

Осложнение основного заболевания и терапии: Хронический стеноз подголосового отдела гортани. Хронический хондроперихондрит хрящей гортани. Состояние после трахеостомии (май 2023 г.), высокое стояние трахеостомы. Состояние после реконструктивно-пластического восстановления функции гортани (прямая опорная микровидеоларингоскопия, удаление доброкачественного новообразования гортани) от 12.09.2023.

Рис. 6. Магнитно-резонансная томография всего тела в период первичного углубленного ревматологического обследования: точечные зоны отека костного мозга в субхондральных отделах тела грудины (красная стрелка) на изображениях с жироподавлением (STIR) во фронтальной (А) и сагиттальной (Б) плоскостях, в остальных костях зон отека костного мозга не определяется

Fig. 6. Whole body magnetic resonance imaging during the primary in-depth rheumatology examination: bone marrow edema zones in subchondral parts of sternum body (red arrow) on fat suppressed imaging (STIR) in frontal (A) and sagittal (B) views; there are no other bone marrow edema zones in the remaining bones

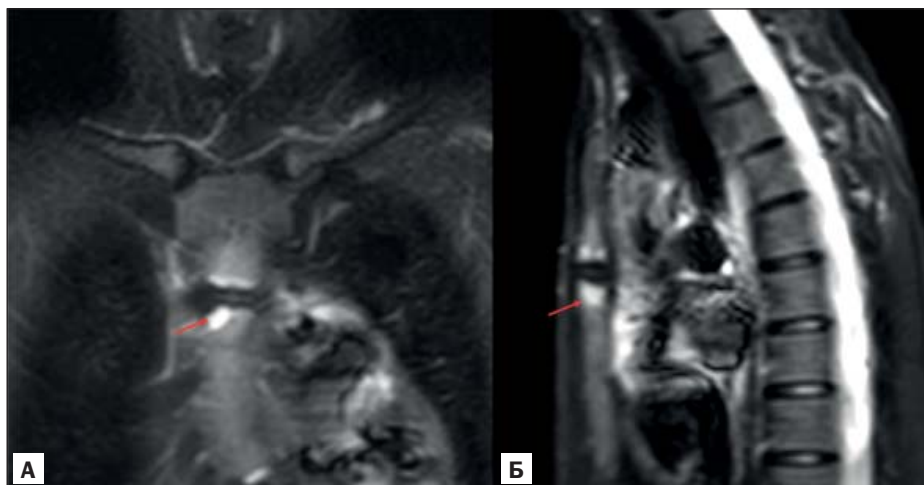
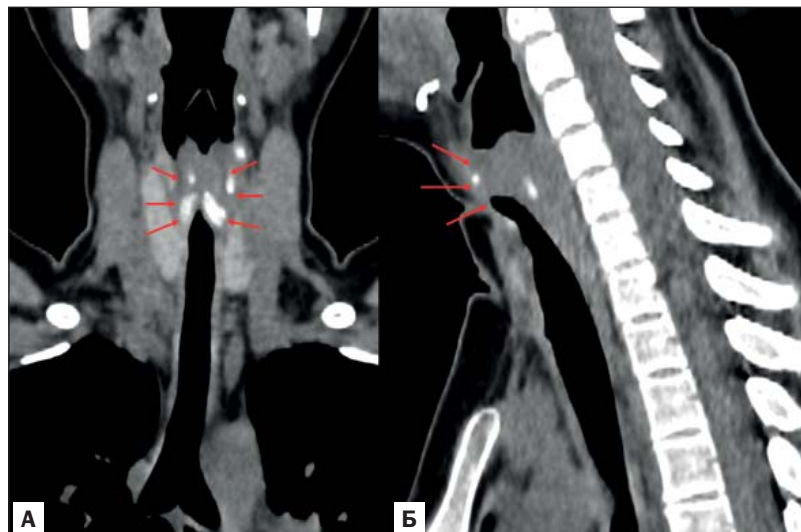


Рис. 7. При компьютерной томографии шеи без контрастирования при обострении через 5 мес на фоне снижения глюкокортикоидной терапии: сохраняется сужение гортани без динамики во фронтальной (А) и сагитальной (Б) плоскостях (красные стрелки)

Fig. 7. Computed tomography of the neck without contrast during aggravation 5 months later against the background of reduced glucocorticoid therapy: laryngeal narrowing remains without dynamics in the frontal (A) and sagittal (B) views (red arrows)



Источник: Новокшенов Д.Ю., 2025.

Source: Novokshonov D.Yu., 2025.

Нижняя трахеостомия от 14.09.2023. Состояние после деканюляции от 13.02.2024.

Сопутствующие заболевания: Нарушение осанки по сколиотическому типу. Воронкообразная деформация грудной клетки. Миопия слабой степени обоих глаз.

С учетом тяжелого течения заболевания (дыхательная недостаточность с обструкцией дыхательных путей, лабораторная активность, перикардит) была проведена пульс-терапия метилпреднизолоном с последующим переходом на пероральный прием глюкокортикоидов в дозе 1,0 мг/кг/сут по преднизолону. На фоне терапии отмечены улучшение звучности голоса, уменьшение болезненности хрящевых структур, снижение выраженности гиперемии ушных раковин (рис. 4В, Г), а также нормализация СОЭ и СРБ. В качестве базисной терапии был выбран этанерцепт в дозе 0,8 мг/кг 1 раз в неделю. На фоне постепенного снижения дозы глюкокортикоидов (преднизолон 0,25 мг/кг/сут — 10 мг/сут) через 5 мес от начала терапии появились жалобы на нарастающую одышку, боли в грудной клетке и суставах после физической нагрузки.

По данным повторной МСКТ органов грудной полости и шеи (рис. 7) очаговые и инфильтративные изменения легочной паренхимы не выявлены. В области гортани на уровне ниже голосовых связок, преимущественно по передней стенке, визуализируются рубцовые изменения мягких тканей с участками обызвествления, перекрывающие просвет гортани примерно на две трети.

Возобновлена глюкокортикоидная терапия в дозе 0,85 мг/кг/сут по месту жительства, что привело к снижению лабораторной активности и незначительному уменьшению одышки. Через 1,5 мес пациентка вновь госпитализирована в СПбГПМУ, на момент поступления получала 7,5 мг преднизолона.

При осмотре отмечались дисфония, болезненность при пальпации ребер в области сочленения с грудиной на уровне VI–VII ребер симметрично, менее выраженная болезненность в области сочленения IV–V ребер, более выраженное вовлечение реберно-хрящевых сочленений VIII–IX ребер слева с незначительной

болезненностью. Отечность и болезненность ушных раковин с обеих сторон отсутствовали, сохранялся ограниченный участок гиперемии в нижней трети завитка левого уха. Выявлен мягкотканый компонент по нижнему контуру коленных суставов, больше слева; болезненность при пальпации в области медиальной лодыжки правого голеностопного сустава и внутреннего края свода стопы (проекция сустава Шопара). Аускультативно дыхание жесткое, проводится во все отделы, несколько ослаблено в задненижних отделах, хрипы не выслушиваются.

Лабораторно вновь зарегистрировано повышение уровня СРБ — 47 мг/л при СОЭ — 17 мм/ч; уровень NT-proBNP в пределах нормы.

По данным инструментального обследования отрицательной динамики не отмечено. Рентгенография шеи в боковой проекции (рис. 3В): просвет верхних дыхательных путей прослеживается на всем протяжении — от носоглотки до верхних отделов трахеи; просвет подголосового отдела гортани на уровне С6 неравномерно сужен за счет округлой мягкотканной тени по передней стенке.

Фиброларингоскопия (рис. 2В): полость носа сформирована правильно, слизистая оболочка розовая, влажная, блестящая, в носоглотке — аденоидные вегетации I степени. Вход в гортань свободный, надгортанник и черпаловидные хрящи обычной формы, вестибулярный отдел не изменен, истинные голосовые складки светлые, ровные, подвижность складок в полном объеме. В подголосовом отделе визуализируется выраженный гортано-трахеальный угол, просвет подголосового отдела гортани плохо обозрим; дыхание свободное.

При ЭхоКГ: камеры сердца не дилатированы, сократительная способность миокарда сохранена (ФВ — 66%), СДПЖ — 19 мм рт. ст.; гидроперикард малого объема за правыми отделами сердца толщиной до 8 мм, выпот однородный, гемодинамически незначимый. По данным УЗИ суставов патологии не выявлено.

По результатам обследования глюкокортикоидная терапия вновь усилена до 0,85 мг/кг/сут для купирова-

ния обострения; быстро достигнуто снижение лабораторной активности, однако сохранялись затрудненное дыхание и болезненность хрящевых структур. С учетом недостаточного эффекта этанерцепта принято решение о переключении на голимумаб 50 мг подкожно 1 раз в 4 нед с модификацией базисной терапии: назначен цитостатический препарат — микрофеноловая кислота — в дозе 720 мг/сут. Прием системных глюкокортикоидов был полностью завершён через 3 мес после начала лечения голимумабом.

На фоне комбинированной терапии отмечена выраженная клиничко-лабораторная положительная динамика: купирование лабораторной активности, улучшение звучности голоса, практически свободное дыхание. Пальпация ушных раковин и грудной клетки стала безболезненной, суставной статус без особенностей, деформации хрящей уха и носа не выявлены. По данным инструментальных методов, сохранялось сужение подголосового отдела гортани, но без отрицательной динамики.

При контрольном исследовании через 6 мес от начала комбинированной терапии голимумабом и микрофеноловой кислотой отмечено общее улучшение самочувствия: отсутствие затруднения дыхания в состоянии покоя, нормализация сна, отсутствие артралгий. Зафиксирован кратковременный эпизод бронхообструкции после контакта с пациентом с острой респираторной инфекцией; назначены ингаляционные глюкокортикоиды с положительным эффектом. Пациентка отмечала сохранение одышки при физических нагрузках, при этом пальпация хрящевых структур оставалась безболезненной.

При инструментальном исследовании — без отрицательной динамики.

По данным фиброларингоскопии (рис. 2Г): вход в гортань свободный, грушевидные синусы свободны, надгортанник и черпаловидные хрящи не изменены. Отмечается асимметрия черпаловидных хрящей и истинных голосовых складок за счет укорочения левой голосовой

складки; истинные голосовые складки серые, ровные, рубцовые изменения межчерпаловидного пространства и задней комиссуры, голосовая щель несколько сужена, подголосовой отдел по-прежнему плохо обзорим. Заключение: сочетанный стеноз голосового и подголосового отделов гортани.

По данным ЭхоКГ патологии не выявлено, выпот в перикарде не визуализируется.

При проведении МСКТ шеи и органов грудной полости с контрастом (рис. 8) отмечено, что сохраняется без значимой динамики стеноз гортани до степени субокклюзии (просвет четко не дифференцируется во все фазы). КТ-картина соответствует состоянию после множественных оперативных вмешательств на гортани. КТ-признаки субокклюзии просвета средне-нижнего отдела гортани; сужения начального отдела трахеи. КТ-признаков «свежих» очаговых и инфильтративных изменений в легких, а также внутригрудной лимфаденопатии не выявлено.

Прогноз

Длительность бескортикоидной ремиссии составляет 6 мес; в настоящее время принято решение о продолжении иммуносупрессивной терапии и регулярном динамическом наблюдении за состоянием ребенка. Учитывая тяжелый сочетанный стеноз голосового и подголосового отделов гортани и субокклюзию просвета при сохранении клинического улучшения, оперативное вмешательство, направленное на уменьшение выраженности стеноза (включая реконструктивные операции, дилатацию, стентирование), рассматривается как опция, но его инвазивность, риск повторной трахеостомии и потенциальная провокация системного воспалительного ответа требуют взвешенного мультидисциплинарного решения.

Временная шкала

Хронология течения заболевания пациентки В. и его ключевые события представлены на рис. 9.

Рис. 8. Компьютерная томография шеи с контрастированием при контрольном обследовании после 6 мес терапии голимумабом и микрофеноловой кислотой: сохраняется сужение гортани без динамики во фронтальной (А) и сагитальной (Б) плоскостях (красные стрелки)

Fig. 8. Contrast-enhanced computed tomography of the neck after 6 months of therapy with golimumab and mycophenolic acid: laryngeal narrowing remains without dynamics in the frontal (A) and sagittal (B) views (red arrows)

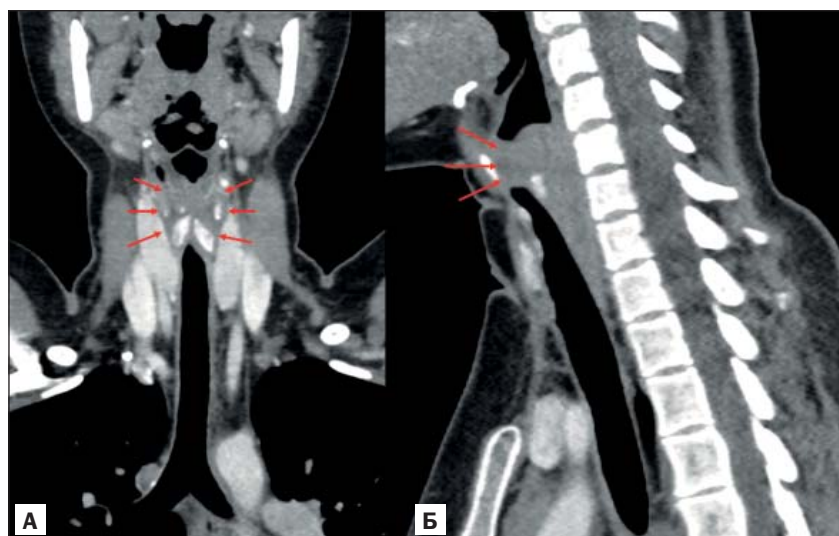
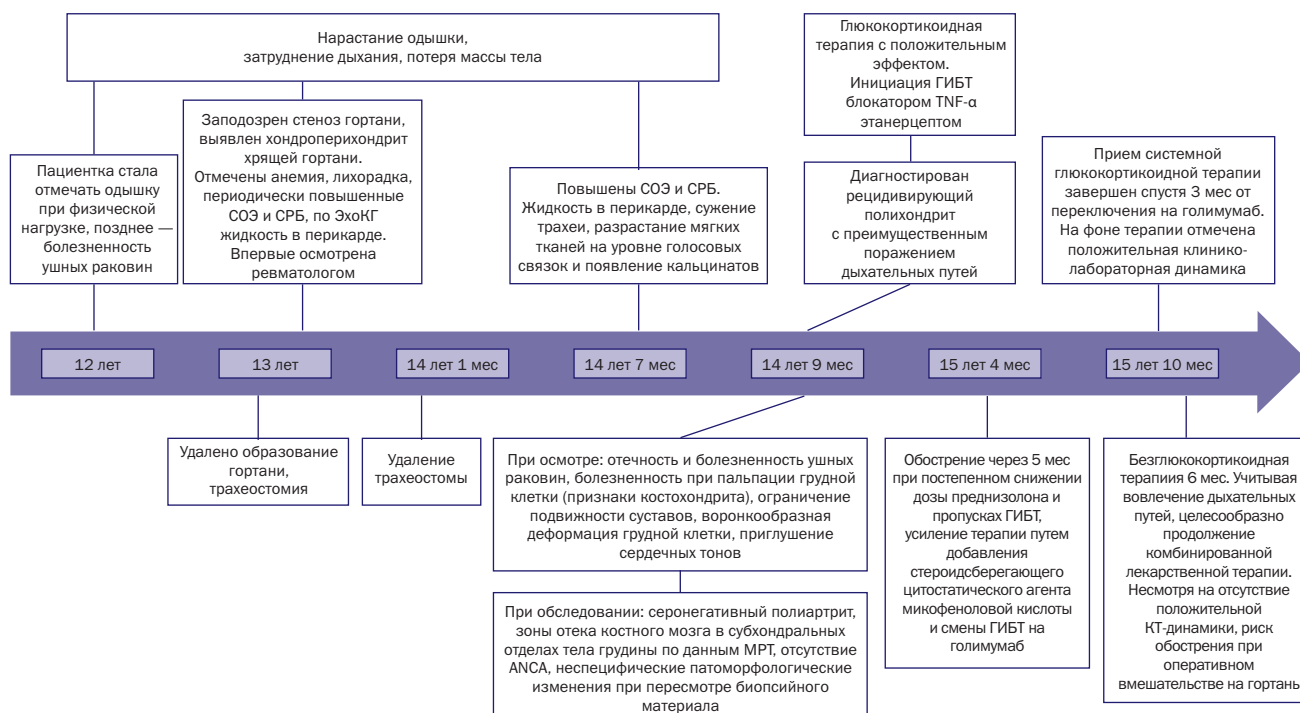


Рис. 9. Хронология течения рецидивирующего полихондрита у пациентки В. и его ключевые клинично-диагностические события
Fig. 9. Relapsing polychondritis course in patient V., its key clinical and diagnosis events



Примечание. СОЭ — скорость оседания эритроцитов; СРБ — С-реактивный белок; ЭхоКГ — эхокардиография; ГИБТ — генно-инженерная биологическая терапия; TNF-α — фактор некроза опухоли альфа; МРТ — магнитно-резонансная томография; ANCA — антинейтрофильные цитоплазматические антитела; КТ — компьютерная томография.

Note. ESR (СОЭ) — erythrocyte sedimentation rate; CRP (СРБ) — C-reactive protein; EchoCG (ЭхоКГ) — echo-cardiography; GEBD (ГИБТ) — genetically engineered biologic drugs; TNF-α — tumor necrosis factor alpha; MRI (МРТ) — magnetic resonance imaging; ANCA — anti-neutrophil cytoplasmic antibodies; CT (КТ) — computed tomography.

ОБСУЖДЕНИЕ

В статье приводится описание редкого случая рецидивирующего полихондрита у ребенка с преимущественным поражением дыхательных путей и отсроченным распознаванием ушного хондрита. Редкость заболевания в детском возрасте и неспецифичность ряда симптомов (прогрессирующая одышка, рецидивирующие стенозы, грануляции в зоне трахеостомы, умеренная лабораторная активность, минимальный перикардиальный выпот) определили сложность установления диагноза и низкую настороженность врачей разных специальностей. Начальные проявления аурикулярного хондрита появились через несколько месяцев после дебюта одышки, но были расценены пациенткой, родителями и врачами по месту жительства как следствие давления очковых дужек, а не как симптом системного хондрита. Возможно, ушной хондрит носил интермиттирующий характер, что также способствовало недооценке этого признака. Развившийся субглоточный стеноз гортани рассматривался преимущественно как ятрогенное последствие эндотрахеальной интубации и трахеостомии. Лишь сочетание персистирующей лабораторной активности, отсутствия эффекта от антибактериальной терапии, снижения массы тела, минимального перикардиального выпота, хондрита других локализаций и неэрозивного артрита стало основанием для более глубокого диагностического поиска.

Диагностика РП затруднена в том числе ввиду отсутствия специфических лабораторных и инструментальных маркеров; волнообразное течение и различные «маски» заболевания приводят к тому, что пациенты длительно

наблюдаются у ЛОР-врачей, пульмонологов, кардиологов, ревматологов и других специалистов до установления единого системного диагноза. Подголосовой стеноз гортани может быть следствием ятрогенного повреждения (например, эндотрахеальной интубации), идиопатическим или ассоциированным с аутоиммунными заболеваниями [16]. Среди системных васкулитов преимущественное вовлечение верхних дыхательных путей в наибольшей степени характерно для гранулематоза с полиангиитом (ГПА); по данным К.А. Quinn и соавт. [17], подголосовой хондрит выявляется у 10% пациентов с ГПА и иногда может быть изолированным, ANCA-негативным проявлением. Для подголосового стеноза, обусловленного ГПА, типичны язвы при эндоскопии, циркулярные сужения подсвязочного пространства без кальцификатов, тогда как при РП чаще поражается трахея, отмечаются кальцификаты и утолщение стенки бронхов [18]. Биопсия гортани при таких состояниях имеет ограниченную диагностическую ценность и чаще демонстрирует неспецифическое гранулематозное воспаление [19].

IgG4-ассоциированное заболевание представляет собой фиброзно-воспалительный процесс с мультиорганным поражением, но изолированная ларингеальная манифестация встречается крайне редко и обычно требует сочетания характерной гистологии (лимфоплазмозитарные инфильтраты с большим числом IgG4-позитивных плазматических клеток) и повышения сывороточного IgG4 [20]. В нашем случае пересмотр биопсийного материала и нормальный уровень IgG4 не дали оснований рассматривать IgG4-ассоциированное поражение гортани.

Описаны также редкие моногенные аутовоспалительные синдромы с хондритом [21], однако клиническое секвенирование экзона у нашей пациентки не выявило значимых вариантов, что поддерживает спорадический первичный РП, а не вторичный хондрит на фоне другого диффузного заболевания соединительной ткани.

Для корректной дифференциальной диагностики заболевания, при котором полихондрит может быть

вторичен, необходимы тщательный сбор анамнеза и осмотр, ультразвуковые и лучевые методы исследования, лабораторная диагностика, в том числе иммунологическое и молекулярно-генетическое обследования. Представляем некоторые заболевания, которые стоит рассматривать в дифференциальном плане у пациента с рецидивирующим поражением хрящей различной локализации (табл. 2).

Таблица. 2. Перечень некоторых заболеваний, имеющих схожую клиническую картину с рецидивирующим полихондритом

Table. 2. List of several diseases with similar to relapsing polychondritis clinical signs

Заболевание	Характеристика
Ювенильный рецидивирующий папилломатоз гортани [22]	Ассоциирован с вирусом папилломы человека; развивается у детей до 12 лет, средний возраст дебюта — 2–6 лет. Характеризуется нередко агрессивным течением. Доброкачественные новообразования имеют типичные гистологические признаки. Клинически проявляется хроническим кашлем, прогрессирующим затруднением дыхания, усиливающимся при респираторных инфекциях
Гранулематоз с полиангиитом [17, 18]	Характерно деструктивное поражение хрящевых структур: хондрит ушной раковины, перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа, а также воспаление ЛОР-органов (хронический отит, синусит). Изолированное поражение верхних дыхательных путей (включая подголосовой диффузный стеноз) может быть ANCA-негативным. Для стеноза при ГПА характерны язвенные изменения и циркулярное сужение подсвязочного пространства без кальцификатов. При системном течении — поражение легких и почек, положительные ANCA при ИФА
Ревматоидный артрит [23]	Как правило, серопозитивный эрозивный артрит. Возможен артрит черпало-надгортанных сочленений, однако обычно на фоне тяжелого распространенного суставного поражения. Поражение хрящей дыхательных путей и ушных раковин нетипично
Аксиальный спондилоартрит (с поражением грудинно-ключичного сочленения) [24]	Характерны признаки энтезита, в том числе в зоне прикрепления ребер и грудины; воспалительная боль в спине, сакроилиит, спондилит. Возможны внеаксиальные проявления (воспалительные заболевания кишечника, псориаз, увеит). Важным элементом диагностики является определение носительства HLA-B27
VEXAS (Vacuoles, E1 enzyme, X-linked, Autoinflammatory, Somatic) синдром [25]	Следует учитывать при рефрактерных формах рецидивирующего полихондрита, нейтрофильного дерматоза, нетипичных васкулитов, воспалительных артритов или недифференцированных системных воспалительных синдромов, особенно при сочетании с макроцитарной анемией и миелодиспластическим синдромом. Типично поражает взрослых мужчин старше 60 лет. Требуется генетическое исследование мутаций в <i>UBA1</i>
MAGIC (Mouth and Genital Ulcers with Inflamed Cartilage Syndrome) синдром [26]	Перекрестный синдром с болезнью Бехчета: сочетание полихондрита с рецидивирующими язвами полости рта и гениталий, возможным вовлечением глаз и сосудов
Лечение ингибиторами контрольных точек иммунного ответа [21]	Развивается у онкологических пациентов, получающих терапию ингибиторами контрольных точек (ниволумаб, пембролизумаб и др.). Характерно появление хондрита на фоне или после иммунотерапии
Моногенные аутовоспалительные заболевания [21]	При криопирин-ассоциированном периодическом синдроме с неонатальным дебютом (CINCA/NOMID) и моногенной формой системной красной волчанки с дефицитом РК8 возможна деформация носа. При RAG1-дефиците описана седловидная деформация носа. При дефиците HLA-1 класса — гранулематозное воспаление верхних дыхательных путей, перфорация носовой перегородки и деструкция хряща. Для диагностики необходимо молекулярно-генетическое тестирование
IgG4-ассоциированное заболевание [20]	Системный муароподобный фиброз с опухолеподобными образованиями, частым поражением желез внешней секреции, щитовидной железы, забрюшинного пространства и других органов. Изолированное поражение гортани как основной симптом встречается крайне редко. Для диагностики требуется определение уровня IgG4 в сыворотке и его экспрессии в тканях (лимфоплазмодитарные инфильтраты с IgG4-позитивными плазмодитами)
Синдром Титце [27]	Типичен локальный костохондрит ребер, чаще II–III ребра слева, с болезненностью и отеком в зоне реберно-хрящевого перехода. Заболевание, как правило, имеет доброкачественное, самоограничивающееся течение, без системных проявлений
Туберкулез, аспергиллез	Характерно поражение респираторного тракта с обструкцией, лихорадкой, инфильтративным вовлечением лимфатических узлов и легочной ткани. Важны данные анамнеза, наличие иммунодефицита и микробиологическое подтверждение
Инфекционный хондрит ушной раковины [21]	В отличие от хондрита при РП, отек и гиперемия охватывают всю ушную раковину, включая мочку (не содержащую хряща), что помогает дифференцировать инфекционный процесс от иммунного хондрита. Часто выявляются локальная инфекция, травма или пирсинг в анамнезе

Примечание. ANCA — антинейтрофильные цитоплазматические антитела; ГПА — гранулематоз с полиангиитом; ИФА — иммуноферментный анализ.

Note. ANCA — anti-neutrophil cytoplasmic antibodies; GPA (ГПА) — granulomatosis with polyangiitis; ELISA (ИФА) — enzyme-linked immunosorbent assay

В наиболее многочисленной когорте детей с РП не было отмечено существенных отличий от течения заболевания у взрослых [5], однако отдельные клинические серии демонстрируют большую частоту и выраженность ларинготрахеобронхиального поражения и более высокий риск трахеостомии у детей [28–32]. Сочетание рецидивирующего стеноза дыхательных путей и хондрита ушной раковины приводит к своевременной успешной диагностике РП у детей. В систематическом обзоре 68 клинических случаев РП с дебютом до 21 года (пациенты, соответствующие критериям McAdam и имеющие описанную тактику лечения) отмечены следующие особенности [33]:

- средняя задержка верификации диагноза составила около 1 года, а средний возраст начала заболевания — 12 лет;
- наиболее распространенными симптомами на момент обращения были двусторонний хондрит ушной раковины (69%), воспаление носовых хрящей (62%) и хондрит дыхательных путей (63%);
- первоначальная диагностика включала КТ/МРТ (72%), бронхоскопию (57%), биопсию (51%) и лабораторные исследования (88%), причем повышение СОЭ отмечалось у 59%;
- в лекарственной терапии наиболее широко применялись глюкокортикоиды (91%) и метотрексат (35%), а трахеостомия была наиболее распространенным хирургическим вмешательством (38%);
- наиболее эффективными вариантами лечения были моноклональные антитела (эффект у 87% из 15 пациентов) и глюкокортикоиды (эффект у 66% из 62 пациентов); наиболее часто применяемым моноклональным антителом был ингибитор TNF- α инфликсимаб (в 13% случаев).

При фенотипе РП без вовлечения дыхательных путей оценка эффективности терапии сложна из-за непредсказуемого характера и возможной спонтанной динамики заболевания. Тем не менее, своевременное назначение глюкокортикоидов (в дозе 0,5–1,0 мг/кг/сут по преднизолону в течение 3 нед или пульс-терапия метилпреднизолоном) в период обострения у пациентов с поражением дыхательных путей позволяет существенно снизить риск жизнеугрожающих осложнений и необходимости инвазивной дыхательной поддержки.

В случаях, когда НПВП и глюкокортикоиды недостаточно эффективны или вызывают значимые побочные эффекты, используются стероидсберегающие препараты (колхицин, гидроксихлорохин, традиционные иммунодепрессанты). Среди последних метотрексат, азатиоприн, микофенолата мофетил и циклофосфамид входят в число наиболее часто применяемых средств при РП, особенно в сценариях системного воспаления и многолокального хондрита.

Применение биологических препаратов при РП обычно рассматривается при тяжелом, рефрактерном или жизнеугрожающем течении, не контролируемом стандартной терапией. Сообщается, что отдельные биологические агенты (ингибиторы TNF- α , абатацепт, тоцилизумаб) потенциально превосходят метотрексат по клинической эффективности, тогда как анакинра и ритуксимаб демонстрируют более скромные результаты [21]. Мировой опыт применения биологических препаратов в педиатрии остается ограниченным, а рецидивирующий характер течения заболевания затрудняет объективную оценку эффективности проводимой терапии.

Ингибиторы TNF- α являются наиболее изученными иммунобиологическими препаратами в лечении РП

[34]. В исследовании с участием 28 пациентов с РП, получавших ингибиторы TNF- α , оценивали динамику системных и респираторных проявлений заболевания. Все пациенты ранее получали глюкокортикоиды, 70% — метотрексат; реже применялись другие иммунодепрессанты (циклофосфамид, циклоспорин А, азатиоприн, микофенолата мофетил). При поражении дыхательных путей терапия ингибиторами TNF- α ассоциировалась с клиническим улучшением и уменьшением выраженности респираторных симптомов в 60% случаев [35].

Раннее назначение биологических препаратов может способствовать предотвращению хронического стенозирования дыхательных путей, требующего установления стента и предрасполагающего к формированию порочного круга, включая разрастание грануляционной ткани, и мукостазу [36]. Кроме того, применение биологических препаратов позволяет снизить потребность в высоких дозах системных глюкокортикоидов и уменьшить частоту связанных с ними осложнений. Описан также опыт применения ингибитора янускиназы у взрослого пациента с РП при недостаточной эффективности терапии различными иммунодепрессантами [37].

Собственный опыт ведения пациентки с РП также демонстрирует сложности подбора терапии. Проведение пульс-терапии метилпреднизолоном с последующим переходом на пероральный прием позволило купировать обструктивный синдром и снизить лабораторную активность заболевания. Вовлечение нескольких хрящевых структур (ушных раковин, суставов, дыхательных путей) обусловило необходимость длительной терапии, направленной на контроль системного воспаления.

С учетом имеющихся литературных данных было принято решение об инициации иммунобиологической терапии ингибитором TNF- α . Начальная комбинация этанерцепта и преднизолона оказалась недостаточно эффективной: при постепенном снижении дозы глюкокортикоидов отмечалась утрата контроля над заболеванием с развитием обострения полихондрита.

Возобновление терапии глюкокортикоидами в высоких дозах потребовало выбора стероидсберегающего агента из группы цитостатических болезней-модифицирующих препаратов и смены биологической терапии: этанерцепт был заменен на голимумаб — моноклональное антитело с более высокой аффинностью к TNF- α (как в свободной форме, так и при рецептор-связанном состоянии), реализующее эффекты через антитело-зависимую и комплемент-зависимую цитотоксичность, что нехарактерно для этанерцепта.

По данным лучевых методов исследования в динамике уменьшения стеноза подголосового отдела гортани не отмечено; сохраняется утолщение трахеи с обызвествлением хрящей гортани на уровне голосовых связок. При этом клинически наблюдается значительное улучшение — уменьшение дыхательных нарушений и восстановление голосообразования, что позволяет на данном этапе отказаться от хирургического вмешательства.

Комбинированная терапия микофеноловой кислотой и голимумабом позволила полностью отменить системные глюкокортикоиды без развития обострения и предотвратить новые эпизоды воспаления хрящевой ткани. Пациентка удовлетворительно переносит привычную физическую нагрузку и ведет активную социальную жизнь.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

РП следует включать в круг дифференциальной диагностики заболеваний ЛОР-органов, ревматических заболеваний и состояний, связанных с иммунной дисрегуляцией. Низкая распространенность заболевания в детском возрасте, неспецифичность клинических проявлений и недостаточная осведомленность специалистов обуславливают длительный диагностический поиск. Вовлечение хрящевых структур крупных дыхательных путей в системное воспаление представляет особую клиническую проблему, приводя к развитию жизнеугрожающих стенозов. Рецидивирующее течение заболевания с периодами спонтанной ремиссии затрудняет оценку эффективности терапии и определяет необходимость длительного динамического наблюдения пациентов. Требуется многоцентровые исследования, направленные на формирование клинического «портрета» педиатрического пациента с РП и стандартизацию терапевтических подходов.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

В истории болезни пациента имеется письменное информированное добровольное согласие родителя ребенка (дата подписания: 01.10.2024) на использование анонимизированных данных в учебных и научных целях, включая публикацию в медицинских журналах. Данные представлены в анонимном виде.

INFORMED CONSENT

There is a written informed voluntary consent (in patient's medical record) from the child's parent (signed on 01.10.2024) for the use of anonymized data for educational and scientific purposes, including publication in medical journals. Data is presented anonymously.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTEREST

Not declared.

ВКЛАД АВТОРОВ

А.В. Терентьева — работа с данными, анализ данных о пациенте, написание черновика рукописи, редактирование рукописи.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Lahmer T, Treiber M, von Werder A, et al. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Autoimmun Rev.* 2010;9(8):540–546. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2010.02.016>
2. Bica BER, de Souza AWS, Pereira IA. Unveiling the clinical spectrum of relapsing polychondritis: insights into its pathogenesis, novel monogenic causes, and therapeutic strategies. *Adv Rheumatol.* 2024;64:29. doi: <https://doi.org/10.1186/s42358-024-00365-z>
3. Arnaud L, Costedoat-Chalumeau N, Mathian A, et al. French practical guidelines for the diagnosis and management of relapsing polychondritis. *Rev Med Interne.* 2023;44(6):282–294. doi: <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2023.05.005>

В.В. Масалова — анализ данных о пациенте, пересмотр и редактирование рукописи.

М.Л. Захарова — работа с данными, анализ данных о пациенте, написание черновика рукописи, редактирование рукописи.

В.А. Вerezgov — анализ данных о пациенте, пересмотр и редактирование рукописи.

Д.Ю. Новокшенов — работа с данными, визуализация, написание черновика рукописи, редактирование рукописи.

К.Е. Белозеров — анализ данных о пациенте, визуализация, написание черновика рукописи.

П.В. Павлов — определение концепции, пересмотр и редактирование рукописи.

М.М. Костик — определение концепции, администрирование проекта, пересмотр и редактирование рукописи.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Anna V. Terent'eva — data processing, patient data analysis, manuscript draft writing, manuscript editing.

Vera V. Masalova — patient data analysis, manuscript review and editing.

Mariya L. Zakharova — data processing, patient data analysis, manuscript draft writing, manuscript editing.

Vyacheslav A. Verezgov — patient data analysis, manuscript review and editing.

Dmitry Yu. Novokshonov — data processing, visualization, manuscript draft writing, manuscript editing.

Konstantin E. Belozеров — data processing, visualization, manuscript draft writing.

Pavel V. Pavlov — study concept, manuscript review and editing.

Mikhail M. Kostik — study concept, administration, manuscript review and editing.

ORCID

А.В. Терентьева

<https://orcid.org/0000-0003-2220-4816>

В.В. Масалова

<https://orcid.org/0000-0002-3703-4920>

М.Л. Захарова

<https://orcid.org/0000-0001-6410-3533>

В.А. Вerezgov

<https://orcid.org/0000-0001-5049-916X>

Д.Ю. Новокшенов

<https://orcid.org/0000-0002-8228-518X>

К.Е. Белозеров

<https://orcid.org/0000-0001-9598-1638>

П.В. Павлов

<https://orcid.org/0000-0002-4626-201X>

М.М. Костик

<https://orcid.org/0000-0002-1180-8086>

4. Alqanatish JT, Alshanwani JR. Relapsing polychondritis in children: a review. *Mod Rheumatol.* 2020;30(5):788–798. doi: <https://doi.org/10.1080/14397595.2020.1761146>
5. Belot A, Duquesne A, Job-Deslandre C, et al. Pediatric-onset relapsing polychondritis: case series and systematic review. *J Pediatr.* 2010;156(3):484–489. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2009.09.045>
6. Grandière L, Vicaire H, Pop G, et al. Relapsing polychondritis: tracheobronchial involvement and differential diagnoses. *J Thorac Dis.* 2025;17(1):461–475. doi: <https://doi.org/10.21037/jtd-24-1603>
7. Liu Y, Li X, Cheng L, et al. Progress and challenges in the use of blood biomarkers in relapsing polychondritis. *Clin Exp Immunol.* 2023;212(3):199–211. doi: <https://doi.org/10.1093/cei/uxad014>

8. Arnaud L, Mathian A, Haroche J, et al. Pathogenesis of relapsing polychondritis: a 2013 update. *Autoimmun Rev.* 2014;13(2):90–95. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2013.07.005>
9. Cañas CA, Bonilla Abadía F. Local cartilage trauma as a pathogenic factor in autoimmunity (one hypothesis based on patients with relapsing polychondritis triggered by cartilage trauma). *Autoimmune Dis.* 2012;2012:453698. doi: <https://doi.org/10.1155/2012/453698>
10. Homma S, Matsumoto T, Abe H, et al. Relapsing polychondritis. Pathological and immunological findings in an autopsy case. *Acta Pathol Jpn.* 1984;34(5):1137–1146. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1440-1827.1984.tb00543.x>
11. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1976;55(3):193–215. doi: <https://doi.org/10.1097/00005792-197605000-00001>
12. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis — report of ten cases. *Laryngoscope.* 1979;89(6):929–946. doi: <https://doi.org/10.1288/00005537-197906000-00009>
13. Michet CJ, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med.* 1986;104(1):74–78. doi: <https://doi.org/10.7326/0003-4819-104-1-74>
14. Ferrada M, Rimland CA, Quinn K, et al. Defining Clinical Subgroups in Relapsing Polychondritis: A Prospective Observational Cohort Study. *Arthritis Rheumatol.* 2020;72(8):1396–1402. doi: <https://doi.org/10.1002/art.41270>
15. Padoan R, Campaniello D, Iorio L, et al. Biologic therapy in relapsing polychondritis: navigating between options. *Expert Opin Biol Ther.* 2022;22(5):661–671. doi: <https://doi.org/10.1080/14712598.2022.2048647>
16. Oskam LC, Honings J, van Ipenburg JA, et al. Benign subglottic stenosis from a rheumatologist' perspective: a narrative review. *Clin Rheumatol.* 2025;44(12):4785–4796. doi: <https://doi.org/10.1007/s10067-025-07681-9>
17. Quinn KA, Gelbard A, Sibley C, et al. Subglottic stenosis and endobronchial disease in granulomatosis with polyangiitis. *Rheumatology (Oxford).* 2019;58(12):2203–2211. doi: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez217>
18. Jalaber C, Puéchal X, Saab I, et al. Differentiating tracheobronchial involvement in granulomatosis with polyangiitis and relapsing polychondritis on chest CT: a cohort study. *Arthritis Res Ther.* 2022;24(1):241. doi: <https://doi.org/10.1186/s13075-022-02935-2>
19. Catano J, Uzunhan Y, Paule R, et al. Presentation, diagnosis, and management of subglottic and tracheal stenosis during systemic inflammatory diseases. *Chest.* 2022;161(1):257–265. doi: <https://doi.org/10.1016/j.chest.2021.07.2166>
20. Maughan EF, Michaels J, Miller B, et al. Primary Immunoglobulin G4-Related Laryngeal Disease: A Case Series and Review of Literature. *Clin Med Insights Case Rep.* 2020;13:1179547620960197. doi: <https://doi.org/10.1177/1179547620960197>
21. Mertz P, Costedoat-Chalumeau N, Ferrada MA, et al. Relapsing polychondritis: clinical updates and new differential diagnoses. *Nat Rev Rheumatol.* 2024;20(6):347–360. doi: <https://doi.org/10.1038/s41584-024-01113-9>
22. Дайхес Н.А., Карнеева О.В., Юнусов А.С. и др. Современные эпидемиологические данные по ювенильному рецидивирующему папилломатозу гортани у детей в регионах Российской Федерации // *Российская оториноларингология.* — 2025. — Т. 24. — № 4. — С. 37–49. — doi: <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2025-4-37-49> [Daikhes NA, Karneeva OV, Yunusov AS, et al. Current epidemiological data on juvenile recurrent laryngeal papillomatosis in children in regions of Russian Federation. *Russian Otorhinolaryngology.* 2025;24(4):37–49. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.18692/1810-4800-2025-4-37-49>]
23. Dehghan M, Ahmadi A, Yousefghahari B, et al. Effects of Rheumatoid Arthritis on the Larynx. *Iran J Otorhinolaryngol.* 2020;32(110):147–153. doi: <https://doi.org/10.22038/ijorl.2020.43213.2418>
24. Ata EB, Durhan G, Bilgin E, et al. Costovertebral and costotransverse joint involvement in spondyloarthritis. *Int J Rheum Dis.* 2023;26(11):2141–2150. doi: <https://doi.org/10.1111/1756-185X.14873>
25. Чальцев Б.Д., Торгашина А.В., Лила А.М. и др. Синдром VEXAS: на рубеже смены представлений об известных заболеваниях // *Современная ревматология.* — 2023. — Т. 17. — № 6. — С. 92–101. — doi: <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2023-6-92-101> [Chaltsev BD, Torgashina AV, Lila AM, et al. EXAS syndrome: on the threshold of changing perceptions of known diseases. *Sovremennaya Revmatologiya = Modern Rheumatology Journal.* 2023;17(6):92–101. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2023-6-92-101>]
26. Luo Y, Bolek EC, Quinn KA, et al. A prospective observational cohort study and systematic review of 40 patients with mouth and genital ulcers with inflamed cartilage (MAGIC) syndrome. *Semin Arthritis Rheum.* 2022;52:151924. doi: <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2021.10.007>
27. Matsuki Y, Nakamura T. Spondyloarthritis and Tietze's syndrome: A re-evaluation. *Mod Rheumatol.* 2024;35(1):1–6. doi: <https://doi.org/10.1093/mr/roae086>
28. Fonseca AR, de Oliveira SKF, Rodrigues MCF, et al. Relapsing polychondritis in childhood: three case reports, comparison with adulthood disease and literature review. *Rheumatol Int.* 2013;33(7):1873–1878. doi: <https://doi.org/10.1007/s00296-011-2336-6>
29. Winter G, Löffelmann T, Chaya S, et al. Relapsing Polychondritis with Tracheobronchial Involvement: A Detailed Description of Two Pediatric Cases and Review of the Literature. *Klin Padiatr.* 2024;236(2):97–105. doi: <https://doi.org/10.1055/a-2230-1521>
30. Knipp S, Bier H, Horneff G, et al. Relapsing polychondritis in childhood — case report and short review. *Rheumatol Int.* 2000;19(6):231–234. doi: <https://doi.org/10.1007/s0029600000055>
31. Li P, Chen Z, Lv H, Lin L. Relapsing polychondritis in childhood: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2024;103(41):e40106. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000040106>
32. Kothari T, Valsamakis T, Sridhar AV, Ahmed MI. Case of paediatric relapsing polychondritis with severe airway involvement: the challenges of long-term airway and respiratory management. *BMJ Case Rep.* 2021;14(8):e239774. doi: <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-239774>
33. Montero ML, Panda RM, Palacios VJ, et al. Systematic Literature Review of the Presentation and Management of Pediatric Relapsing Polychondritis. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2024;133(11):933–939. doi: <https://doi.org/10.1177/00034894241275474>
34. Petitdemange A, Szejewski C, Damian L, et al. Treatment of relapsing polychondritis: a systematic review. *Clin Exp Rheumatol.* 2022;40(5 Suppl 134):81–85. doi: <https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/h9gq1o>
35. Biya J, Dury S, Perotin JM, et al. Assessment of TNF- α inhibitors in airway involvement of relapsing polychondritis: A systematic review. *Medicine (Baltimore).* 2019;98(44):e17768. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000017768>
36. Handa H, Ooka S, Shimizu J, et al. Evaluation of airway involvement and treatment in patients with relapsing polychondritis. *Sci Rep.* 2023;13(1):8307. doi: <https://doi.org/10.1038/s41598-023-35616-4>
37. Мешков А.Д., Жилиев Е.В., Новиков П.И. Опыт успешного лечения рецидивирующего полихондрита тофацитинибом // *Вестник терапевта.* — 2023. — № 1. [Meshkov AD, Zhilyaev EV, Novikov PI. Experience of successful treatment of relapsing polychondritis with tofacitinib. *Vestnik terapevta.* 2023;(1). (In Russ).] Доступно по: <https://journaltherapy.ru/statyi/opyt-uspeshnogo-lecheniya-recidivirujushhego-polihondrita-tofacitinibom>. Ссылка активна на 17.05.2025.