

УДК 616-002.77:616-008

О.В. МАШКУНОВА^{1,2}, К.К. АЛДАНГАНОВА¹¹Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова,²Научно-исследовательский институт кардиологии и внутренних болезней МЗСР РК, г. Алматы,

СИНДРОМ КОГАНА В ПРАКТИКЕ РЕВМАТОЛОГА



Машкунова О.В.

Синдром Когана (СК) - это редкое аутоиммунное заболевание, поражающее глаза в виде интерстициального кератита и аудиовестибулярных расстройств. Синдром Когана поражает молодых людей, 80% из пациентов в возрасте между 14 и 47 годами. Предполагается, что заболевание является результатом аутоиммунной реакции, направленной против неизвестного общего аутоантигена. В связи с высокой частотой сосудистого повреждения СК был классифицирован как переменный васкулит, а не вторичный васкулит при системных заболеваниях.

Цель исследования. Представить описание клинического случая атипичного синдрома Когана с системными проявлениями у молодой женщины 32 лет и оценить эффективность патогенетической иммуносупрессивной терапии метотрексатом.

Заболевание проявилось рецидивирующим интерстициальным кератитом и нейросенсорной тугоухостью в сочетании с системными признаками: артритом, геморрагической сыпью, лихорадкой. В качестве базисной терапии помимо 16 мг метилпреднизолона для индукции ремиссии был назначен метотрексат в дозе 15 мг (Методжект® раствор для инъекций 50 мг/мл – 0,3 мл) подкожно 1 раз в неделю с хорошим ответом на лечение через 4 недели от начала лечения.

Ключевые слова: синдром Когана, системные васкулиты, тугоухость, интерстициальный кератит, метотрексат, метилпреднизолон.

Синдром Когана характеризуется воспалительным поражением глаз (интерстициальный кератит (ИК) – увеит, эписклерит) и заболеванием органа слуха (нейросенсорная тугоухость, вестибулярные нарушения), при котором возможно развитие васкулита любой другой локализации (с поражением мелких, средних или крупных сосудов), аортита, аневризмы аорты, а также поражения аортального и митрального клапанов [1]. Выделяют типичные и атипичные варианты течения заболевания. Типичный СК проявляется, прежде всего, интерстициальным кератитом и снижением слуха [2, 3, 4]. Потеря слуха, как правило, проявляется внезапным началом и может быть односторонним или двусторонним, асимметричным, или быстро прогрессирующим, и часто сочетается с шумом в ушах, головокружением, тошнотой и рвотой [8]. Для кератита характерны красные глаза, светобоязнь, ощущение в глазах инородного тела. В типичном варианте СК время между началом глазной и вестибуло-слуховой симптоматикой, как правило, длится от одного до трех месяцев, хотя они могут проявиться в течение от нескольких дней до двух лет [9, 17, 18].

Клинические критерии для диагностики «атипичного» варианта СК включают: интервал >2 лет между манифестацией классических признаков поражения глаз и аудиовестибулярных расстройств, или присутствие в течение этого двухлетнего периода воспалительного поражения глаз (эписклерит, склерит, ирит, увеит, хориоретинит) в сочетании с ИК или в отсутствие ИК, или сочетание ИК с нетипичным поражением органа слуха. При атипичном варианте СК чаще встречаются системные проявления и сопровождаются плохим прогнозом [10]. Системные проявления

наблюдаются в 60-70% случаев классического СК и у 90% больных с атипичным вариантом заболевания. В дебюте заболевания системные проявления выявляются менее чем у 5% больных. Редко наблюдается нефропатия, которая может быть обусловлена гломерулонефритом, тубуло-интерстициальным нефритом, васкулитом почечных сосудов [17,18].

Неспецифические общие жалобы включают повышение температуры, головную боль, боль в суставах и миалгию. При выраженном аортите может быть диастолический сердечный шум [2]. Основной причиной смерти 10% больных СК являются сердечно-сосудистые осложнения, обусловленные аортитом, недостаточностью аортального клапана с последующим прогрессированием левожелудочковой недостаточности [16]. Возможно сочетание СК с болезнью Крона, неспецифическим язвенным колитом, саркоидозом, гипотиреозом. Разнообразное клиническое течение данного синдрома в сочетании с отсутствием специфических тестов обуславливают проблему диагностики СК и распространенность этой патологии [16, 17, 18].

В нашей статье представлен клинический случай атипичного варианта пациента с синдромом Когана и системными проявлениями.

Клинический случай. Пациентка Ж., 1984 г.р., амбулаторно обратилась с жалобами на повышение температуры тела за сутки в пределах 38°C до 39°C (по утрам 38°C к вечеру до 39°C), слабость, чувство жара, на мелкоточечные незудящиеся высыпания в нижней трети голени, отечность в проекции коленных суставов.

Анамнез заболевания: со слов больной болеет с

Контакты: Машкунова Ольга Васильевна, канд. мед. наук, доцент кафедры внутренних болезней №3 КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы. Тел.: + 7 705 209 32 22, e-mail: omashkun@mail.ru

Contacts: Olga Vasilevna Mashkunova, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Department of Internal Diseases №3 KazNMU n.a. S.D. Asfendiyarov, Almaty c. Ph.: + 7 705 209 32 22, e-mail: omashkun@mail.ru

сентября 2009 года, когда появились первые симптомы заболевания, такие как повышение температуры тела до 39°C, высыпания на коже в области нижней трети голени, отечность в области обеих голеней. Больная обратилась на консультацию в институт им. Сызганова, где был выставлен диагноз: лимфодема. В общем анализе крови наблюдалось СОЭ 50 мм/час. Был назначен препарат – детралекс. Со слов через 1 месяц, в октябре, после приема препарата, вновь появились вышеуказанные симптомы, самостоятельно приняла 1 таблетку супрастина, затем вызвала СМП, которая расценила данное состояние как аллергическую реакцию на препарат детралекс. Через 2 дня высыпания самостоятельно прошли. Через 1 месяц в ноябре у больной появились сухость, затем покраснение, чувство «песка», помутнение в глазах. С вышеуказанными жалобами обратилась в частную клинику «Авторская медицина», где окулистом был выставлен диагноз: двусторонний интерстициальный кератит. По поводу этого диагноза больная получала периодически лечение у окулиста с 2009 по 2015 гг. следующими препаратами: сульфасалазин, тобрекс, натуральная слеза, дексаметазон. В 2013 г. врачом-офтальмологом был назначен препарат севатин. Последний раз этот препарат принимала в 2014 г. По поводу высыпаний на слизистой полости рта обращалась к стоматологу, выставлен диагноз: герпетический стоматит, назначена противовирусная терапия – тербизол, вирагель, интерфероновая мазь. В 2013 г. во время первой беременности с марта по октябрь месяцы состояние больной было удовлетворительное. В октябре 2013 г. при сроке 32-33 недели у больной вновь появились высыпания на нижней конечности в проекции голеней, которые без лечения проходили самостоятельно через 2 дня, затем присоединился жидкий стул в течение 2 недель, звон, шум, боли в правом ухе, снижение слуха в правом ухе, головокружение, и с вышеуказанными жалобами обратилась к участковому терапевту, которая расценила состояние как вегетососудистая дистония, так как наблюдалось снижение АД 90/60 мм рт.ст., температура тела на момент осмотра была 38°C. В декабре 2013 г., в г. Актобе, куда поехала в гости, на 16-е сутки после родов у больной появились головокружение, двоение перед глазами, заложенность в правом ухе, тошнота, рвота, АД 70/40 мм.рт.ст. С подозрением на острое нарушение мозгового кровообращения была госпитализирована в инсультный центр, где находилась с 20.12.13. по 21.12.13 г. Была выписана с диагнозом: преходящее нарушение мозгового кровообращения в вертебро-базиллярном бассейне, вестибуло-атактический синдром; хронический гастрит в стадии ремиссии; вторичная анемия средней степени тяжести. На КТ головного мозга от 20.12.13. патологии не выявлено. В общем анализе крови гемоглобин 120 г/л, лейкоциты $7,4 \cdot 10^9$ /л, СОЭ 20 мм/ч. Пациентка от стационарного лечения отказалась, так как состояние на фоне проводимого лечения несколько улучшилось, была выписана на амбулаторное лечение с рекомендациями продолжить цераксон 1,0 г в сутки в/м., актовегин 800 мг внутривенно капельно на физиологическом растворе, гентамицин 80 мг внутримышечно 3 раза в сутки. В феврале 2014 г. обратилась к оториноларингологу в ГКБ №5 г. Алматы, выставлен диагноз: тугоухость правого уха 2 степени. В марте 2014 г. больная перестала слышать на правое ухо, позже присоединились

покраснение и отечность правого уха, тогда был выставлен диагноз: перихондрит. Получала лечение у оториноларинголога. 02.02.15 г. в связи с жалобами на головокружение, шум и звон в ушах, резкой слабости больная обратилась к невропатологу. На МРТ головного мозга проявления энцефалопатии, воспалительная гиперплазия слизистой обеих верхнечелюстных пазух, основной пазухи и решетчатой кости. В общем анализе крови – СОЭ 40 мм/ч. Тогда впервые невропатологом было рекомендовано обратиться к ревматологу, у которого прошла обследование в рамках подозрения на системный васкулит: АНЦА – 2,285 (норма – отр.<1.0), в общем анализе крови – гемоглобин – 100 г/л, СОЭ – 42 мм/ч, ревматоидный фактор – 7 МЕ/мл.

С февраля 2015 года наблюдалась у ревматологов с диагнозами: геморрагический васкулит, хронический этмоидит, хламидиоз. Проводилась терапия метилпреднизолоном в максимальной дозе 8 мг, сульфасалазином в суточной дозе 1000 мг с удовлетворительным эффектом. При этом кератит рецидивировал с 2009 по 2015 годы до 2-3 раз в год.

В октябре 2015 г. больная узнала что беременна, резко бросила пить ГКС и сульфасалазин. На сроке беременности 19-20 недель был заподозрен системный васкулит, гранулематоз Вегенера, хроническое течение, активность 1 степени с поражением кожи (кожный васкулит), лор-органов (хронический этмоидит, сенсоневральная глухота), почек (нефрит, ХПН), суставов (полиартралгия), по поводу чего был назначен метилпреднизолон в дозе 16 мг в течение всей беременности.

Постоянно наблюдалась у ревматолога и акушера-гинеколога до физиологического родоразрешения в июле 2016 года здоровым плодом. Из-за боязни влияния метилпреднизолона на ребенка самостоятельно отменяет глюкокортикостероиды без клинического ухудшения состояния, кроме рецидивирующей геморрагической сыпи. По анализам СОЭ 61 мм/ч, АНЦА 8.3 (норма – отр.<1.0).

Таким образом, у пациентки с 2009 по 2015 годы, включая беременность в 2013 году, интерстициальный кератит рецидивировал 10 раз, причем во время беременности до 3 раз (чаще, чем обычно). Поражение слуха началось в 2013 году после родов, которое остро по типу приступа болезни Меньера закончилось в 2014 году полной глухотой правого уха.

Анамнез жизни: вирусный гепатит, туберкулез, венерические заболевания отрицает. Тугоухость 2 степени. Наследственность не отягощена. Вредные привычки отрицает. Беременность – 2, роды – 2. Аллергоанамнез – не переносит космофер, метрогил, трихопол.

Объективные данные на момент осмотра 22.10.16: общее состояние стабильно удовлетворительное. Телосложение нормостеническое. Сознание ясное. Пациентка не слышит на правое ухо. Кожные покровы: отмечаются мелкоточечные незудящиеся высыпания в нижней трети голени, отечность в нижних конечностях в проекции коленных суставов. Лимфатические узлы не увеличены. Система органов дыхания: дыхание везикулярное. ЧД 18 в 1 минуту, хрипы не прослушиваются. Система органов кровообращения: тоны сердца приглушены. Ритм правильный, пульс 60 ударов в минуту. АД 100/60 мм рт. ст. на обеих руках. Система органов пищеварения: язык влажный, чистый. Жи-

вот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не увеличена. Костно-суставная система: суставы без выраженных видимых деформаций и экссудативных изменений. При пальпации мелких суставов отмечается болезненность. Система органов мочеотделения: симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Пальпация проекции почек безболезненна. Мочеиспускание безболезненное, свободное.



Рисунок 1 - Пациентка Ж., 1984 г.р. Геморрагические высыпания на нижней трети голени

Лабораторные исследования:

1. **ОАК** (18.10.16) – эритроциты – $4,77 \cdot 10^{12}/л.$, гемоглобин – 122 г/л., лейкоциты – $8,44 \cdot 10^9/л.$, тромбоциты – $343 \cdot 10^9/л.$, СОЭ – 74 мм/ч.

2. **Биохимический анализ крови** (4.10.16) – общий белок – 79,3 г/л, мочевины – 5,4 ммоль/л, креатинин – 84,0 ммоль/л, глюкоза – 4,0 ммоль/л, АЛТ – 0,38 ммоль/л, АСТ – 0,30 ммоль/л, билирубин – 4,0 ммоль/л, холестерин – 3,5 ммоль/л.

3. **ОАМ** (18.10.16) - количество 60,0, цвет прозрачный, желтый, глюкозы нет, белка нет, плоский эпителий – 3-4-5 в поле зрения, лейкоциты – 3-5-6 в поле зрения, эритроциты измененные – 2-2-3 в поле зрения, слизь++

4. **Иммунологическая панель на аутоиммунные заболевания**

Кровь на АНЦА (8.10.16) - 8,7 (норма-отр<1); Антифосфолипиды IgM-1 (норма –от 1 до 10); АНА количественный - 0,6 (норма – отр<1,0); Антитела SS-B-24,4(норма-0-15), Антитела SS-A-2,3 (норма-0-15); Анти-дс ДНК IgG-9,3 (норма 0-20); ANCAAnti-BPI-отр (коэффициент позитивности -0,39; норма: 0,00-1,00); ANCAAnti – Cathepsin G – отр. (коэффициент позитивности-0,26; норма: 0,00-1,00), ANCAAnti - Elastase-отр. (коэффициент позитивности-0,51; норма - 0,00-1,00), ANCAAnti-Lactoferrin-отр. (коэффициент позитивности – 0,89; норма - 0,00-1,00), ANCAAnti-Lysosyme-отр. (коэффициент позитивности – 0,43; норма - 0,00-1,00), ANCAAnti-MPO-отр. (коэффициент позитивности-0,96; норма -0,00-1,00), ANCAAnti-PR3-отр. (коэффициент позитивности-0,37; норма -0,00-1,00).

Инструментальные методы обследования:

1. **ЭКГ** (18.03.16) - ритм синусовый с ЧСС 73 в минуту. Нормальное положение ЭОС.

2. **Консультация офтальмолога** (18.04.16) – Герпетический интерстициальный кератит. Васкуляризация роговицы

с 2009 г. Рецидивы каждые 2-3 месяца. Внутриглазное давление – 15 мм рт.ст.



Рисунок 2 - Кератит глаза пациентки Ж., 1984 г.р.

3. **Компьютерная томография головного мозга** (20.12.13): При КТ-исследовании головного мозга органической патологии не выявлено.

4. **Ультразвуковая доплерография сосудов головного мозга с дуплексным сканированием артерий шеи** (16.06.15). Заключение: Гемодинамической значимой патологии по артериям и венам головного мозга и шеи не выявлено. Регистрируется негрубая извитость позвоночных артерий в костном канале с обеих сторон (как проявление деформации позвоночника), без локального нарушения гемодинамики.

5. **Дуплексное сканирование артерий шеи и головного мозга** (28.12.15): Регистрируется умеренное увеличение периферического сопротивления по артериям головного мозга D=S (как проявление микроангиопатии) и умеренная гиперемия по артериям головного мозга. D=S.

6. **Рентгенография органов грудной клетки** (24.10.16) без патологических изменений в грудной клетке.

7. **ФГДС** (11.03.13): Недостаточность пилорического жома. Рефлюкс-гастрит. Затухающее обострение. Косвенные признаки ДЖВП.

8. **УЗИ органов брюшной полости** (22.8.15): Эхо-признаки хронического холецистита. ДЖВП. Диффузные изменения в паренхиме печени. Микролитиаз почек.

9. **Консультация лор-врача** (заключение): Этмоидит слева. Евстахеит, хронический риносинусит. Глухота справа.

10. **Сурдолог** (2.02.15) (заключение): Сенсорноневрологическая тугоухость справа IV степени. Турбарная дисфункция слева.

Диагноз: Системный переменный васкулит. Синдром Когана, хроническое течение, активность 3 степени, с поражением органа слуха (сенсорно-неврологическая тугоухость справа IV степени, турбарная дисфункция слева), органа зрения (рецидивирующий паренхиматозный кератит), суставов (полиартрит, НФС0), ЛОР-органов (хронический риносинусит, этмоидит), кожи (геморрагическая сыпь).

Рекомендовано: метилпреднизолон 16 мг в сутки, метотрексат 15 мг (Методжект®) раствор для инъекций 50 мг/мл – 0,3 мл) 1 раз в неделю подкожно.

Динамика состояния оценивается каждые 4 недели. По-

ложительный эффект в виде полного нивелирования суставного синдрома, отсутствия кожных рецидивов; снижение маркеров острой фазы воспаления, снижение СОЭ до 30 мм/ч наблюдалось уже через 4 недели от начала терапии. В течение 3 месяцев наблюдения у пациентки отсутствуют рецидивы кератита, ухудшение слуха с непораженной стороны, суставной и кожный синдромы, что свидетельствует о положительной индукции ремиссии.

Обсуждение. Диагноз синдрома Когана был выставлен на основании сочетания двух патогномоничных синдромов: поражения органа слуха в виде последующей глухоты и рецидивирующего паренхиматозного кератита, которые наблюдаются у пациентки в течение 7 лет. При этом, несмотря на периодическую позитивность по АНЦА, у пациентки не наблюдается характерное для гранулематоза с полиангиитом язвенно-некротическое поражение верхних дыхательных путей, гранулематозное поражение легких, нефритическое поражение почек. По данным ряда авторов, синдром Когана являлся одной из форм гранулематоза с полиангиитом, по патогенетической связи с АНЦА, но затем был выделен в отдельную форму по двум синдромам. В данном клиническом случае тоже проводилась дифференциальная диагностика с гранулематозом с полиангиитом, перекрестным ангиитным синдромом, но на данный момент больше данных за синдром Когана с учетом характерных двух ведущих синдромов: паренхиматозного кератита и тугоухости, последовательного поражения органа зрения в виде кератита и затем острого присоединения тугоухости в виде приступа болезни Меньера. Конечно, представленный клинический случай требует дальнейшего наблюдения для исключения в дальнейшем генерализации процесса и манифестации других системных поражений. СК, являясь диагнозом исключения, требует дифференциальной диагностики с широким спектром заболеваний, включая АНЦА-СВ (прежде всего ГПА), узелковый полиартериит, артериит Такаясу, болезнь Бехчета, саркоидоз, синдром Фогта–Коянаги–Харада (идиопатический двусторонний гранулематозный пануеит с системными проявлениями КИД-синдром (кератит, ихтиоз, глухота), язвенный колит, болезнь Крона, болезнь Уиппла, синдром Шегрена, ревматоидный артрит, системную красную волчанку, антифосфолипидный синдром, демиелинизирующие заболевания (рассеянный склероз), лимфомы центральной нервной системы, врожденный сифилис, другие инфекции.

ВЫВОДЫ

Описанный нами клинический случай иллюстрирует сложность диагностики синдрома Когана у данной пациентки вследствие атипичности течения, наличия системных проявлений, редкой распространенности заболевания, отсутствия настороженности практических врачей разных специальностей о возможности наличия данного синдрома при сочетании глазной и аудиовестибулярной патологии. Установление диагноза и начало иммуносупрессивной терапии метотрексатом позволяют добиться быстрой индукции и поддержания ремиссии без дальнейших осложнений со стороны органов зрения и слуха. Демонстрация данного клинического случая доказывает целесообразность выделения синдрома Когана в группу отдельных вариативных

васкулитов, а также приведет к настороженности и улучшению ранней диагностики практическими врачами первого контакта синдрома Когана.

Прозрачность исследования

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях

Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за статью.

Статья опубликована при поддержке фармацевтической компании "медак ГмбХ" (Германия).

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Бекетова Т.В., Насонов Е.Л. Современная классификация системных васкулитов. Терапевтический архив. – 2014. – №5. – С. 94-98
- 2 Синдром Когана — это редкое аутоиммунное заболевание, поражающее глаза и внутреннее ухо. Портал Медицинский справочник заболеваний. <http://med-zabolevaniya.ru/sindrom-kogana.html>
- 3 Cogan D.G. Syndrome of non syphilitic interstitial keratitis and vestibule auditory symptoms // Arch Ophthalmol. – 1945. – Vol. 33. – P. 144-149. doi: 10.1001/archophth.1945.00890140064007
- 4 Cody D.T., Williams H.L. Cogan's syndrome // Laryngoscope. – 1960. – Vol. 70. – P. 447-478. doi: 10.1288/00005537-196004000-00010
- 5 Lunardi C., Bason C., Leandri M. et al. Autoantibodies to the inner ear and endothelial antigens in Cogan's syndrome // Lancet. – 2002. – Vol. 360. – P. 915-921. doi: 10.1016/S0140-6736(02)11028-2
- 6 Lobo D.R., Garcia-Berrolcal J.R., Ramirez-Camacho R. New prospects in the diagnosis and treatment of immune-mediated inner ear disease // World J Methodol. – 2014. – No. 4. – P. 91-98. doi: 10.5662/wjm.v4.i2.91
- 7 Vinceneux P. Cogan's syndrome // Orphanet Encyclopedia. – 2005. – No. 2. – P. 1-7 <https://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-cogan.pdf>
- 8 Agostinho S., Marques M.C., Simao M.A., Dias O. Cogan's syndrome: a retrospective study of 22 years // J OtolRhinol. – 2015. – No. 4. – P. 4. doi: 10.4172/2324-8785.1000233
- 9 Gluth M.B., Baratz K.H., Matteson E.L., Driscoll C.L. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century // Mayo Clin Proc. – 2006. – Vol. 81. – P. 483-488. doi: 10.4065/81.4.483
- 10 Grasland A., Pouchot J., Hachulla E. et al. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of literature // Rheumatology. – 2004. – Vol. 43. 1007-15. doi: 10.1093/rheumatology/keh228
- 11 Son H.J., Ulualp S.O. Course of auditory impairment in Cogan's syndrome // Am J Otolaryngol. – 2009. – Vol. 30. – P. 65-68 doi: 10.1016/j.amjoto.2008.02.003
- 12 Murphy G., Sullivan M.O., Shanahan F. et al. Cogan's syndrome: present and future directions // Rheumatol Int. – 2009. – Vol. 29. – P. 1117-1121. doi: 10.1007/s00296-009-0945-0
- 13 Бекетова Т.В. Синдром Когана – новая нозология в со-

временной классификации системных васкулитов. Клиническое наблюдение и обзор литературы // Научно-практическая ревматология. – 2016. – №4. – С. 463-468

14 Морова Н.А., Кропотина Т.В., Арбузова Ю.В. Синдром Когана. Успех иммуносупрессивной терапии // Научно-практическая ревматология. 2016. – №5. – С. 598-600

REFERENCES

1 Beketova TV, Nasonov EL. Modern classification of systemic vasculitis. *Terapevticheskii arkhiv = Therapeutic Archives*. 2014;(5):94-8 (In Russ.)

2 *Sindrom Kogana — eto redkoe autoimmunnoe zabolevanie, porazhaiushhee glaza i vnutrennee uho. Portal Medicinskii spravochnik zabolevanii* [Cogan's syndrome - a rare autoimmune disease that affects the eyes and the inner ear. Portal Medical Reference diseases]. Available from: <http://med-zabolevaniya.ru/sindrom-kogana.html>

3 Cogan DG. Syndrome of non syphilitic interstitial keratitis and vestibule auditory symptoms. *Arch Ophthalmol*. 1945;33:144-9. doi: 10.1001/archophth.1945.00890140064007

4 Cody DT, Williams HL. Cogan's syndrome. *Laryngoscope*. 1960;70:447-8. doi: 10.1288/00005537-196004000-00010

5 Lunardi C, Bason C, Leandri M. et al. Autoantibodies to the inner ear and endothelial antigens in Cogan's syndrome. *Lancet*. 2002;360:915-21. doi: 10.1016/S0140-6736(02)11028-2

6 Lobo DR, Garcia-Berrolcal JR, Ramirez-Camacho R. New prospects in the diagnosis and treatment of immune-mediated inner ear disease. *World J Methodol*. 2014;4:91-8. doi: 10.5662/wjm.v4.i2.91

7 Vinceneux P. Cogan's syndrome. *Orphanet Encyclopedia*. 2005;2:1-7 Available from: <https://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-cogan.pdf>

8 Agostinho S, Marques MC, Simao MA, Dias O. Cogan's syndrome: a retrospective study of 22 years. *J OtolRhinol*. 2015;4:4. doi: 10.4172/2324-8785.1000233

9 Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, Driscoll CL. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo Clin Proc*. 2006;81:483-8. doi: 10.4065/81.4.483

10 Grasland A, Pouchot J, Hachulla E. et al. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of literature. *Rheumatology*. 2004;43:1007-15. doi: 10.1093/rheumatology/keh228

11 Son HJ, Ulualp SO. Course of auditory impairment in Cogan's syndrome. *Am J Otolaryngol*. 2009;30:65-8. doi: 10.1016/j.amjoto.2008.02.003

12 Murphy G, Sullivan MO, Shanahan F. et al. Cogan's syndrome: present and future directions. *Rheumatol Int*. 2009;29:1117-21. doi: 10.1007/s00296-009-0945-0

13 Beketova TV. Cogan's syndrome - a new nosology in the modern classification of systemic vasculitis. Clinical observation and review of the literature. *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya = Scientific and practical rheumatology*. 2016;4:463-8 9 (In Russ.)

14 Morova NA, Kropotina TV, Arbuzova YV. Cogan's syndrome. The success of immunosuppressive therapy.

Nauchno-prakticheskaya revmatologiya = Scientific and practical rheumatology. 2016;5:598-600 (In Russ.)

ТҰЖЫРЫМ

О.В. МАШКУНОВА^{1,2}, К.К. АЛДАНГАНОВА¹

¹С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті, Алматы қ.,

²ҚР ДСӘҚМ Кардиология және ІА ФЗИ, Алматы қ.

КОГАН СИНДРОМЫ РЕВМАТОЛОГТЫҢ ТӘЖІРІБЕСІНДЕ

Коган синдромының клиника нұсқасын қазіргі заман жаңа нозология жүйелі васкулиттер (ЖВ), тиесілі тобына жататыны сипатталған.

Коган синдромы - бұл сирек кездесетін генетикалық тұрғыдан бейім адамдарда көз және ішкі құлақ ауру зақымдайтын синдром. Коган синдромы 80% 14 және 47-жылдар аралығындағы жас адамдарды зақымдайды. Болжам бойынша, бұл аутоиммундық реакциясының қарсы бағытталған белгісіз жалпы аутоантигенге ауру нәтижесі болып табылады. Коган синдромы жоғары жиілі тамырларды зақымдайды, сондықтан КС вариабельдық васкулитке күні ретінде жіктелген, ал екінші васкулит жүйелік ауруларына жатпайды.

Зерттеудің мақсаты. Коган синдромының атиптік клиникалық жағдайдың 32 жастағы жас әйелдің жүйелік көріністерінде және патогенетикалық терапиясында метотрексат тиімділігін бағалау.

Аурудың көріністері қайталанатын интерстициалдық кератит, нейросенсордық керендік және жүйелік белгілер: артритпен, геморрагиялық бөртпемен, қызбамен байқалады. Базистік терапия ретінде 16 мг метилпреднизолонды және индукция ремиссияға жеткізу үшін метотрексат 15 мг дозасы тағайындалған (Методжект® егуге арналған ерітінді 50 мг/мл – 0.3 мл) тері астына аптасына 1 рет жақсы жауаппен бірге емдеудің әсері 4 аптадан кейін байқалады.

Негізгі сөздер: Коган синдромы, жүйелі васкулиттер, саңыраулық, интерстициалды кератит, метотрексат, метилпреднизолон.

SUMMARY

O.V. MASHKUNOVA^{1,2}, K.K. ALDANGANOVA¹

¹Kazakh National Medical Universit n.a. S.D. Asfendiyarov, Almaty c.

²Research Institute of Cardiology and Internal Diseases of the MH SD of the RK

COGAN'S SYNDROME IN THE PRACTICE OF RHEUMATOLOGIST

Cogan syndrome is a rare autoimmune disease characterized by inflammation of the ears and eyes. Cogan's syndrome affects young, with 80% of patients between 14 and 47 years. It is assumed that the disease is a result of an autoimmune reaction against an unknown common autoantigen. In relation with high frequency of vascular lesions, SK was classified as variable vasculitis, not a secondary vasculitis in systemic diseases.

Aim. To give a description of the clinical case of atypical Cogan syndrome with systemic manifestations in a 32 years old young woman and to assess the effectiveness of pathogenetic immunosuppressive therapy with methotrexate.

The disease is manifested by recurrent interstitial keratitis and sensorineural hearing loss in a combination with systemic features: arthritis, hemorrhagic rash, fever. As a basic therapy in addition to 16 mg of methylprednisolone for the induction of remission methotrexate at a dose of 15 mg (Metoject® solution for injection 50 mg/ml – 0.3 ml) was assigned subcutaneously once per week with good response to treatment after 4 weeks from starting the treatment.

Key words: Cogan syndrome, systemic vasculitis, hearing loss, interstitial keratitis, methotrexate, methylprednisolone.

Для ссылки: Машкунова О.В., Алданганова К.К. Синдром Когана в практике ревматолога // *Medicine (Almaty)*. – 2017. – No 2 (176). – P. 30-34

Статья поступила в редакцию 01.02.2017 г.

Статья принята в печать 13.02.2017 г.