

УДК 616-022.77:616-036.17

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА КОГАНА В СОЧЕТАНИИ С ОСТРЫМ ТЕЧЕНИЕМ РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО ПОЛИХОНДРИТА

О.В. МАШКУНОВА<sup>1,3</sup>, Б.Г. ИСАЕВА<sup>1,2</sup>, Г.С. ЕСИРКЕПОВА<sup>1,2</sup>, А.С. АМАНЖОЛОВА<sup>1,2</sup>,  
А.А. СУЙНАЛИЕВА<sup>1,2</sup>, М.Д. БРИМЖАНОВА<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Республика Казахстан,

<sup>2</sup>Городской ревматологический центр, г. Алматы, Республика Казахстан,

<sup>3</sup>Научно-исследовательский институт кардиологии и внутренних болезней МЗ РК, г. Алматы, Республика Казахстан



Машкунова О.В.

Синдром Когана (СК) - редкое заболевание из группы системных васкулитов с вариабельным поражением сосудов. СК поражает молодых людей и характеризуется воспалительным поражением глаз (интерстициальный кератит, увеит, эписклерит) и патологией органа слуха (нейросенсорная тугоухость, вестибулярные нарушения) с возможным развитием васкулита другой локализации, аортита, поражения аортального и митрального клапанов.

Рецидивирующий полихондрит – это редкое ревматическое заболевание с волнообразным течением, предположительно аутоиммунной природы, характеризующееся распространенным воспалительным поражением хрящевых структур (полихондропатия) и другой соединительной ткани ушей, суставов, носа, гортани, трахеи, глаз, клапанов сердца, почек и кровеносных сосудов.

**Цель исследования.** Представить описание клинического случая типичного синдрома Когана с системными проявлениями в сочетании с острым течением рецидивирующего полихондрита у молодой женщины 34 лет. Заболевание проявилось острой двусторонней кондуктивной и нейросенсорной тугоухостью с острыми вестибулярными расстройствами, конъюнктивитом и атрофическими изменениями головного мозга с гипертензионным гидроцефальным синдромом с системными признаками: артритом, признаками острого двустороннего поражения ушных раковин в виде полихондрита. Пульс-терапия глюкокортикостероидами и циклофосфамидом привела к быстрому и отчетливому регрессу всех симптомов. Случай представляет интерес из-за редкой встречаемости сочетания данных заболеваний, а также в связи с успехом проведенной терапии. Данный клинический случай представляет важность консультации ревматолога при ведении больных с клинической картиной острой сенсоневральной тугоухости.

**Ключевые слова:** синдром Когана, системные васкулиты, нейросенсорная тугоухость, рецидивирующий полихондрит, метилпреднизолон, циклофосфан.

**Для цитирования:** Машкунова О.В., Исаева Б.Г., Есиркепова Г.С., Аманжолова А.С., Суйналиева А.А., Бримжанова М.Д. Клинический случай синдрома Когана в сочетании с острым течением рецидивирующего полихондрита // Медицина (Алматы). – 2018. - №3 (189). – С 97-102

### ТҰЖЫРЫМ

#### РЕЦИДИВИРЛЕУШІ ПОЛИХОНДРИТТІҢ ЖЕДЕЛ АҒЫМЫМЕН БІРЛЕСКЕН КОГАН СИНДРОМЫНЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙЫ

О.В. МАШКУНОВА<sup>1,3</sup>, Б.Г. ИСАЕВА<sup>1,2</sup>, Г.С. ЕСИРКЕПОВА<sup>1,2</sup>, А.С. АМАНЖОЛОВА<sup>1,2</sup>,  
А.А. СУЙНӘЛИЕВА<sup>1,2</sup>, М.Д. БІРІМЖАНОВА<sup>2</sup>

<sup>1</sup>С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ ұлттық медицина университеті,  
Алматы қ., Қазақстан Республикасы

<sup>2</sup>Қалалық ревматология орталығы, Алматы қ., Қазақстан Республикасы

<sup>3</sup>Кардиология және ішкі аурулар ғылыми-зерттеу орталығы,  
Алматы қ., Қазақстан Республикасы

Коган синдромы (КС) әртүрлі топ қан тамырларының зақымдануымен жүретін жүйелі васкулиттер тобына жататын сирек кездесетін ауру. КС жастарда жиі кездеседі және көздің қабынулық зақымдануы (интерстициалды кератит, увеит, эписклерит) және есту мүшесінің патологиясымен (нейросенсорлы керендік, вестибулярлы бұзылыстар) сипатталады, сонымен қатар басқа да қан тамырларының зақымдануы, аортит, аорта және митральді қақпашалардың зақымдануы тән.

Рецидивирлеуші полихондрит – сирек кездесетін, толқын тәрізді ағымды аутоиммунды ревматологиялық ауру, бұл ауруға шеміршек тінінің құрылымдық өзгерістері (полихондропатия) және құлақтың, буынның, мұрынның, көмейдің, кеңірдектің, көздің, жүрек қақпақшаларының, бүйректің және қан тамырларының дәнекер тінінің зақымдануы тән.

**Зерттеудің мақсаты.** 34 жастағы жас әйелдегі жүйелі көріністері жедел ағымды рецидивирлеуші полихондрит синдромымен типті Коган синдромы диагнозымен клиникалық жағдайды ұсыну. Ауру екіжақты кондуктивті және нейросенсорлы керендікпен және конъюнктивитпен, мидың атрофиялық бұзылыстарымен, гипертензионды және гидроцефальды синдроммен және жүйелі симптоматика мен жедел хондрит симптомдарымен көрініс берген. Глюкокортикоидтармен және циклофосфамидпен жүргізілген пульс терапия барлық симптомдардың азаюына әкеліп соқтырды. Бұл жағдай

**Контакты:** Машкунова Ольга Васильевна, канд. мед. наук, профессор кафедры внутренних болезней №3 КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, ул. Төле би, 88. Индекс 050000, e-mail: omashkun@mail.ru

**Contacts:** Olga V. Mashkunova, Candidate of Medical Sciences, Professor of the Department of Internal Diseases №3 Asfendiyarov KazNMU, Almaty c., Tole bi str., 88. Index 050000, e-mail: omashkun@mail.ru

Поступила: 05.03.2018

сирек кездесетіндігімен және тағайындалған ем жетістігімен қызығушылық тудырады. Сипатталған жағдай жедел нейросенсорлы керендік көріністері бар науқастарды жүргізу кезінде ревматолог консультациясының маңыздылығын нақтылайды.

**Негізгі сөздер:** Коган синдромы, жүйелі васкулиттер, нейросенсорлы керендік, рецидивирлеуші полихондрит, метилпреднизолон, циклофосфан.

## SUMMARY

## A CLINICAL CASE OF COGAN'S SYNDROME IN COMBINATION WITH ACUTE PERIOD OF RECURRENT POLYCHONDritis

OV MASHKUNOVA<sup>1,3</sup>, BG ISSAEVA<sup>1,2</sup>, GS YESSIRKEPOVA<sup>1,2</sup>, AS AMANZHOLOVA<sup>1,2</sup>, AA SUINALIYEVA<sup>1,2</sup>, MD BRIMZHANOVA<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Asfendiyarov Kazakh National Medical University, Almaty c., Republic of Kazakhstan,

<sup>2</sup>City rheumatology center, Almaty c., Republic of Kazakhstan,

<sup>3</sup>Research Institute of Cardiology and Internal Diseases of the MH SD of the RK, Almaty c., Republic of Kazakhstan

Cogan's syndrome (CS) is a rare disease from the group of systemic vasculitis with a variable vascular component. CS affects young people and is characterized by an inflammatory lesion of the eyes (interstitial keratitis, uveitis, episcleritis) and pathology of the hearing organ (sensorineural hearing loss, vestibular disorders) with the possible development of vasculitis of other localization, aortitis, aortic and mitral valve lesions.

Recurrent polychondritis is a rare rheumatic disease with a wavy course, presumably of autoimmune nature, characterized by widespread inflammatory lesions of cartilaginous structures (polychondropathy) and other connective tissue of the ears, joints, nose, larynx, trachea, eyes, valves of the heart, kidneys and blood vessels.

**Purpose of research.** To present a description of a clinical case of a typical Cogan syndrome with systemic manifestations in combination with an acute course of recurrent polychondritis in a young woman of 34 years. The disease was manifested by acute bilateral conductive and sensorineural hearing loss with acute vestibular disorders, conjunctivitis and atrophic changes in the brain with hypertension hydrocephalus syndrome with systemic signs: arthritis, signs of acute bilateral lesions of the auricles in the form of polychondritis. Pulse therapy with corticosteroids and cyclophosphamide resulted in a quick and clear regression of all symptoms. The case is interesting because of the rare occurrence of a combination of these diseases, as well as in connection with the success of the therapy. This clinical case is an important consultation rheumatologist in the management of patients with a clinical picture of acute sensorineural hearing loss.

**Keywords:** Cogan's syndrome, systemic vasculitis, sensorineural hearing loss, recurrent polyhedric, methylprednisolone, cyclophosphamide.

**For reference:** Mashkunova OV, Issaeva BG, Yessirkepova GS, Amanzholova AS, Suinaliyeva AA, Brimzhanova MD. A clinical case of cogan's syndrome in combination with acute period of recurrent polychondritis. *Meditsina (Almaty) = Medicine (Almaty)*. 2018;3(189):97-102 (In Russ.)

**К** наиболее значимым изменениям в последней классификации системных васкулитов (СВ), согласованном в 2012 г. на конференции в Чэпел Хилл (США), можно отнести внесение новой категории «вариабельный васкулит», которая включила синдром Когана (СК) [1, 2]. Вариабельный васкулит рассматривается как воспалительная патология сосудистой стенки без преобладающего типа сосудистого вовлечения, при котором могут поражаться сосуды любого размера (мелкие, средние и большие), как артерии, капилляры, так и вены. СК 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.

Впервые это заболевание описал в 1945 г. американский офтальмолог David Cogan [3] как сочетание неспецифического (несифилитического) ИК и аудио-вестибулярных симптомов, напоминающих болезнь Меньера. В 1960 г.

D. Cody и H. Williams [4] обратили внимание на высокую частоту системных проявлений при СК.

Этиология СК не известна, но приблизительно в 20% случаев дебюта болезни предшествует инфекция верхних дыхательных путей. Генез нарушений при СК – аутоиммунный васкулит наиболее васкуляризованных слоев глазного яблока, внутреннего уха и других органов с обильной васкуляризацией. [5]. В последние годы появились сообщения об обнаружении в некоторых случаях СК антител к антигенам внутреннего уха и роговицы, анти-эндотелиальных антител [6, 7].

Выделяют типичные и атипичные варианты течения заболевания. Типичный СК проявляется интерстициальным кератитом и снижением слуха [8, 9]. Течение СК вариабельно. Когда развивается глухота, она чаще бывает необратимой; описаны случаи выздоровления в результате лечения, редко – спонтанно. Напротив, глазные симптомы периодически рецидивируют, но купируются на фоне лечения. Системные поражения встречаются часто, иногда развиваются несколькими годами позже. Критерии типичного СК, предложенные D. Cogan [4], включают: поражение глаз в

виде неспецифического ИК; аудиовестибулярные симптомы, сходные с синдромом Меньера (внезапное появление шума в ушах и головокружения, постепенное снижение слуха); интервал между манифестацией поражения глаз и органа слуха <2 лет. При типичном СК полная картина заболевания разворачивается, как правило, в течение 3 месяца [19], но может варьировать от нескольких дней до 2 лет [11]. Клинические критерии для диагностики атипичного варианта СК были разработаны в 1980 г. В. Наупес и соавт. [14], они 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 [2]. Общие жалобы включают повышение температуры, головную боль, боль в суставах и миалгию. Основной причиной смерти 10% больных СК являются сердечно-сосудистые осложнения [13]. 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 [12].

Рецидивирующий полихондрит – эпизодическое воспалительное и деструктивное заболевание, первично поражающее хрящи уха и носа, но также способное поражать глаза, трахеобронхиальное дерево, клапаны сердца, почки, суставы, кожу и кровеносные сосуды [17]. Диагноз достоверен при наличии не менее 3-х из 6-ти следующих критериев: двустороннее воспаление ушных раковин (85-90%), неэрозивный серонегативный артрит (52-85%), хондрит носовой перегородки (48-72%), воспаление глаз (до 50% случаев), поражение хрящевых структур органов дыхания (гортань, трахея, бронхи), вестибулярные нарушения (до 25% случаев). В случае недостаточного числа критериев требуется гистологическое подтверждение либо эффект от терапии кортикостероидами. Поражение носовых хрящей является следующим по частоте проявлением болезни, как и изменения суставов, варьирующие от артралгий до симметричного и асимметричного недеформирующего артрита с вовлечением крупных и мелких суставов, с преимущественным поражением хондрокостальных сочленений и коленных суставов [18]. Далее, в порядке уменьшения частоты, следуют поражение глаз (конъюнктивит, склерит, ирит, кератит, хореоретинит), хрящей гортани, трахеи и бронхов (охриплость голоса, кашель), внутреннего уха, сердечно-сосудистой системы (аортальная регургитация, перикардит, миокардит, аневризма аорты, аортит), почек, кожи. Приступы острого воспаления проходят в течение от нескольких недель до нескольких месяцев; через несколько лет отмечаются повторные атаки [17].

В нашей статье представлен клинический случай типичного варианта пациентки с синдромом Когана с системными проявлениями в сочетании с острым течением рецидивирующего полихондрита.

**Пациентка Н., 1987 г.р.**, поступила в Городской ревматологический центр с жалобами на внезапное резкое снижение слуха, припухлость ушных раковин, головокру-

жение, шаткость походки, покраснение склер, сонливость, слабость, отеки на голенях, боли в коленных суставах, умеренная припухлость и боли в проксимальных и пястно-фаланговых суставах кистей.

**Из анамнеза заболевания:** болеет с 24.11.2017 г. после кесарева сечения (по поводу угрожающего состояния плода). 1-е сутки появились явления конъюнктивита в виде покраснения склер, отеки век. Затем присоединились суставной синдром, отеки, боли и покраснение ушных раковин, головокружение, резкое снижение слуха. При обследовании СРБ положительно, СОЭ 40-39; НВ 115-96; в ОАМ умеренная протеинурия. Осмотрена окулистом, диагноз «Аденовирусный конъюнктивит». Получала в роддоме №4 ГКС, антибактериальную, противовирусную (зовиракс) терапию. Выписалась 01.12.2017 г., дома принимала метипред 16 мг. Затем консультирована аллергологом, выставлен диагноз «Отек Квинке», в связи с чем госпитализирована в роддом №4, где находилась с 07.12.2017 по 10.12.2017 г. с диагнозом «Поздний послеродовый период, 14-е сутки. Состояние после операции кесарево сечение. Острый фарингит», выписана в удовлетворительном состоянии на метипред 16 мг, но пациентка принимала его до 20.12.2017 г., затем терапевтом по месту жительства рекомендовано снижение дозы по схеме до отмены. 08.12.2017 г. впервые консультирована ревматологом ГРЦ, рекомендовано дополнительное обследование, по анализам: АЦЦП – отр.; СРБ положительно, АТ к ДНК (2\*-цепоч) - отрицательно, РФ отрицательно. Рекомендовано продолжить ГКС по схеме (90-90+60+30 мг.). На повторный прием к ревматологу не явилась. 22.12.2017 по 05.01.2018 г. получала амбулаторно лечение у невропатолога, ДЗ «Острая ишемическая энцефалопатия на фоне ангионевротического отека», получала стугерон, пирасетам, л-лизин, кортексин, В<sub>1</sub>, В<sub>6</sub>, гептрал, реамберин. На фоне терапии отмечает улучшение в виде значительного уменьшения отека век, ушных раковин и суставов кистей. Учитывая суставной синдром, отеки на ушных раковинах, снижение слуха, головокружение, с подозрением на рецидивирующий полихондрит госпитализирована в ГРЦ по административной квоте для верификации диагноза.

**Анамнез жизни:** туберкулез, вирусный гепатит, венерические заболевания отрицает. Гематрансфузии не было. Гинекологический анамнез: беременность 3, роды 2 (1 путем кесарева сечения), 1 выкидыш – в 2010 году. Аллергоанамнез: на аспирин.

**Объективные данные:** состояние средней степени тяжести, обусловлено активностью основного заболевания. Т тела - 36,0°C. Рост 156, вес 67. ИМТ – 27,53. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледноватые. Ушные раковины при пальпации умеренно болезненны, мягкие, синюшного цвета. На вопросы отвечает с опозданием из-за снижения слуха. Адекватное. Сознание ясное. Умеренная припухлость и боли в проксимальных межфаланговых суставах II-III п кистей. Боли в коленных суставах, экссудации нет. Объем движений в коленных суставах ограничен из-за боли. В легких перкуторно легочный звук, аускультативно дыхание везикулярное. ЧД 18 в минуту. Границы сердца не расширены. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 75 в минуту, пульс 75 в минуту. АД 110/70 мм рт.ст.

Язык влажный, чистый. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, безболезненна. Селезенка не пальпируется. Стул регулярный. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Отеков нет.

#### Результаты амбулаторного исследования:

1. ОАК от 22.12.2017 – гемоглобин – 87 г/л, эритроциты –  $3,50 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $10,2 \times 10^9$ /л, тромбоциты –  $422 \times 10^9$ /л, СОЭ – 20 мм/ч, лимф 24%; Мон 10%

2. ОАМ от 05.01.2018 – колич. – 100,0, прозрачная, белок – отрицательно, пл. эпит. – 1-2 в п/зр, лейкоциты 1-2 в п/зр.

3. ИФА на ВИЧ от 07.11.2017 - №1101414480 – отрицательно

4. Коагулограмма от 05.01.2018 – АПТВ – 44,54, ПТИ – 85,2%, фибриноген – 7,9, ТВ – 13,1 сек, МНО – 1,12

5. БАК от 22.12.2017 – АЛТ – 45,50 ед/л, АСТ-37,80 ед/л, общ. белок – 68,5 г/л, общ. билирубин – 12,5 мкмоль/л, глюкоза – 5,54 ммоль/л, мочевины – 4,35 ммоль/л, креатинин – 78,9 мкмоль/л, холестерин общ. 5,48 ммоль/л

6. ИФА от 25.12.2017: СРБ – 139,71 мг/л, РФ – 12,1МЕ/мл, АСЛО – 62,85 ед/мл, АЦЦП – 7,00 u/ml, антитела к нативной ДНК (2-цепочной) IgG – 14,46 ед/мл. ЛГ от 25.12.2017 – 0,874 мЕД/мл., пролактин от 25.12.2017 – 509,6 мкЕд/мл, СТГ от 25.12.2017 – 0,959 нг/мл.

7. Тональная аудиометрия от 25.12.2017 – двустороннее снижение слуха по смешанному типу, тугоухость II степени. Рек-но: наблюдение у лор-врача.

8. Ультразвуковая эхоэнцефалография от 06.01.2018 – эхографических данных, указывающих на смещение срединных структур головного мозга, не выявлено. Признаки ликворной гипертензии.

9. МРТ головного мозга от 22.12.2017 – наружные субатрофические процессы больших полушарий. Очаговых изменений в паренхиме мозга не выявлено.

#### Консультации специалистов:

1. Окулист от 26.11.2017 – Адено-вирусный конъюнктивит. Назначено: офтальмоферон по 2 к 2-3 р в день, альбуцид 30% по 2 к 3-4 день, зовиракс по 2 к 3 р в день, вриган мазь на веки.

2. Консультация терапевта от 08.11.2017 – поздний послеродовой период 15 суток. Острый фарингит. Отек Квинке? Рек-но: консультация ревматолога.

3. Консультация ревматолога от 08.11.2017 – для исключения ревматического заболевания необходимо дообследование. Соп: поздний послеродовой период, 15 суток. Рекомендован осмотр с результатами.

4. Невропатолог от 28.12.2017 – Острая ишемическая энцефалопатия на фоне ангионевротического отека. Рекомендовано: ЭЭГ, ЭхоЭГ

5. Аллерголог от 07.12.2017 – отек Квинке.

#### Стационарное обследование:

1. ОАК от 09.01.2018 гемоглобин – 114 г/л, эритроциты –  $4,2 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $16,5 \times 10^9$ /л, тромбоциты –  $430 \times 10^9$ /л, СОЭ 32 мм/ч, лимф. – 20%; Мон. – 3%, п/я – 2%, с/я – 75%;

2. ОАК от 15.01.2018 - гемоглобин – 108 г/л, эритроциты –  $4,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты –  $11,8 \times 10^9$ /л, тромбоциты –  $612 \times 10^9$ /л, СОЭ 25 мм/ч, лимф. – 17%; Мон. – 3%, п/я – 2%, с/я – 78%;

3. Д-димер от 08.01.2018 – 150 (в норме до 500 ng/ml)

4. БАК от 08.01.2018 - АЛТ – 16 ед/л, АСТ-11 ед/л, общ.белок – 70 г/л, креатинин – 46 мкмоль/л, глюкоза – 6,7 ммоль/л, СРБ – 63,4 Мг/л, РФ – 2,5 МЕ/мл.

5. БАК от 09.01.2018 - АЛТ – 29 ед/л, АСТ – 29 ед/л, общ. белок – 70 г/л, мочевины – 5,0 ммоль/л, креатинин – 47 мкмоль/л, мочевины – 310,9 ммоль/л

6. Коагулограмма от 09.01.2018 – ПТВ – 13 сек, ПТИ – 110%, АЧТВ – 34 сек, МНО – 0,9 мкмоль/л.

7. ОАМ от 09.01.2018 – колич. – 100,0, цвет – с/ж, прозрачный, отн.плотность – 1020, реакция – 6,0, белок – отрицательный, глюкоза – 6,2, пл.эпит – 3-4 в п/зр, лейкоциты – 2-3 в п/зр, слизь +.

8. ИФА от 09.01.2018 – anti-b-2-Glycoproteini Ig G – 2,4, Anti-Cardiolipin Ig G – 2,8, ANA-detect – 0,2, ДНК двухцепочная IgG – 5,9.

9. ИФА 12.01.2018 Анти-МРО, р ANCA-0,9 МЕ/мл (норма до 0,5); Анти-PR3 с ANCA 1,4 МЕ/мл (норма до 10), ANCA-screen 0,1 – отрицательно норма до 1,0 Ед/мл.

10. ИФА на ВИЧ № 1301126832 – отрицательно

11. Рентгенограмма от 09.01.2018 – рентген-признаки бронхита.

12. УЗИ ОБП от 09.01.2018 – умеренные диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы. Пиелонефрит слева.

13. УЗИ малого таза 11.01.2018 состояние после операции без структурных изменений.

14. Рентген обеих кистей от 10.01.2018 – рентген-признаки ревматоидного полиартрита обеих кистей рук 2 степени.

15. КТ грудной клетки 11.01.2018. Заключение: МСКТ признаков острой легочной патологии нет. Дополнительных образований и увеличенных лимфатических узлов не выявлено.

16. Аудиограмма 16.01.2018 – двухсторонняя сенсоневральная тугоухость 2 ст. пр.ухо 46,2, левое ухо 52,5.

17. ЭКГ от 08.01.2018 – ритм синусовый с частотой 69 в мин. Отклонение ЭОС влево.

18. ЭхоКГ от 08.01.2018 – аорта не изменена. Клапаны не изменены. Полости сердца не расширены. Зона гипокинеза не выявлена. Сократительная функция ЛЖ и ФВ удовлетворительная.

#### Консультация специалистов:

1. ЛОР от 09.01.2018 - Д/з: Двусторонняя кондуктивная и нейросенсорная тугоухость 2 ст. Рек-но: повторная аудиограмма в динамике.

2. Офтальмолог от 09.01.2018 – Д/з: ОИ конъюнктивит. Рек-но: дексатобром по 1 кап. 6 р в день 5-7 дн.

3. Инфекционист от 09.01.2018 – данных за ОИЗ нет. Д/з: Рецидивирующий полихондрит. Рек-но: лечение основного заболевания, реакция Райта-Хедельсона.

4. Невропатолог от 09.01.2018 – энцефалопатия смешанного генеза (постишемическая). Атрофические изменения головного мозга. Гипертензионный гидроцефальный синдром с явлениями ангиоспазма сосудов головного мозга в ВББ. Синдром вестибулопатии.

5. Аллерголог 11.01.2018 на момент осмотра данных за аллергическое заболевание нет.

Выставлен диагноз: Системный переменный васкулит. Синдром Когана, острое течение, активность 3 степени, с

поражением органов слуха (двусторонняя кондуктивная и нейросенсорная тугоухость 2 ст., синдром вестибулопатии), органа зрения (конъюнктивит), суставов (полиартрит, ФК2). Рецидивирующий полихондрит, острое течение, с поражением хрящевой ткани ушных раковин. Энцефалопатия смешанного генеза (постишемическая). Атрофические изменения головного мозга. Гипертензионный гидроцефальный синдром с явлениями ангиоспазма сосудов головного мозга. Железодефицитная анемия легкой степени.

Проведена программная пульс-терапия метилпреднизолоном по 500 мг внутривенно трижды + циклофосфамид 1000 мг внутривенно капельно. При выписке рекомендовано продолжить инфузию циклофосфана 600 мг в месяц, поддерживающая доза метипреда 32 мг/сут. На фоне проведенной терапии отмечается положительный эффект в виде уменьшения боли и припухлости в суставах, боли в ушных раковинах, уже после первого курса пульс-терапии отмечено улучшение слуха, снижение маркеров острой фазы воспаления, снижение СОЭ до 25 мм/ч.

### ОБСУЖДЕНИЕ

При поступлении на основании поражения ушных раковин в виде острого полихондрита был заподозрен диагноз рецидивирующего полихондрита с острым течением. Но поражение органа слуха в виде острой нейросенсорной тугоухости, наступившей после кесарева сечения, по типу острой вестибулопатии по типу приступа Меньера, поражение суставов, острого двустороннего конъюнктивита, побудили нас провести дифференциальную диагностику с синдромом Когана у молодой женщины, у которой наблюдались диагностические критерии синдрома Когана, но полихондрит не укладывался в диагноз. Поэтому, на основании сочетания признаков синдрома Когана и острого течения полихондрита было выставлено сочетание этих двух заболеваний. При рецидивирующем полихондрите также наблюдается поражение слуха, но не так остро, как это наблюдается при синдроме Когана, вследствие этого вестибулярный синдром был отнесен к признакам переменного васкулита. Диагноз СК был выставлен на основании исключения других заболеваний и наличия сочетания симптомов патологии органа зрения (конъюнктивит), слуха (двусторонняя кондуктивная и нейросенсорная тугоухость), системных проявлений (энцефалопатия на фоне атрофических изменений головного мозга, гипертензионный гидроцефальный синдром, суставной синдром, острый хондрит, воспалительные сдвиги в лабораторных анализах). Проводилась дифференциальная диагностика между энцефалитом, менингитом, острым отитом, невритом слухового нерва, гранулематозом Вегенера и другими васкулитами, системными заболеваниями соединительной ткани. Основным предметом для проведения дифференциальной

диагностики между синдромом Когана и с острым полихондритом явилось поражение глаз, ушной раковины, органов слуха. В течение первых лет острый полихондрит может протекать волнообразно в виде обострений и ремиссий, сменяясь затем прогрессивным течением, вестибулярные и слуховые нарушения и поражение глаз чаще развиваются в течение года [18]. В представленном клиническом случае заболевание протекало остро, в виде мгновенного наступления поражения глаз и слухового аппарата, что позволило обосновать диагноз в пользу перекрестного сочетания синдрома Когана и острого течения рецидивирующего полихондрита. Данный случай требует дальнейшего наблюдения для исключения в дальнейшем генерализации процесса и манифестации других системных поражений и дальнейшей верификации диагноза в пользу синдрома Когана или рецидивирующего полихондрита.

### ВЫВОДЫ

Описанный нами клинический случай иллюстрирует сложность диагностики синдрома Когана у данной пациентки вследствие атипичности течения в сочетании с острым течением рецидивирующего полихондрита, наличия системных проявлений, редкой распространенности заболевания, отсутствия настороженности практических врачей разных специальностей о возможности наличия данного синдрома при сочетании глазной и аудиовестибулярной патологии. До настоящего времени не найдены лабораторные диагностические маркеры этого заболевания [5, 10], и диагноз СК основывается исключительно на анализе клинических проявлений, для уточнения характера которых необходимо участие широкого круга специалистов. Таким образом, СК является редким и трудным для диагностики заболеванием, лечение которого в первую очередь должны осуществлять ревматологи. Представленные данные подчеркивают необходимость междисциплинарного сотрудничества ревматологов, отоларингологов, аудиологов, офтальмологов, кардиологов для совершенствования диагностики и лечения этой редкой формы СВ.

### 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.*

### Конфликт интересов

*Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.*

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Jennette J.C., Falk R.J., Bacon P.A. et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides // *Arthritis Rheum.* – 2013. - Vol. 65(1). – P. 1-11
- 2 Бекетова Т.В., Насонов Е.Л. Современная классификация системных васкулитов // *Терапевтический архив.* – 2014. - №5. – С. 94-98

### REFERENCES

- 1 Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1-11
- 2 Beketova TV, Nasonov EL. Modern classification of systemic vasculitis. *Terapevticheskii arkhiv = Therapeutic archive.* 2014;(5):94-8 (In Russ.)

- 3 Cogan D.G. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms // *ArchOftalmol.* – 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 Vollertsen R.S. Vasculitis and cogans syndrome // *Rheum Dis Clin North Am.* – 1990. – Vol. 16. – P. 433-439
- 6 Kessel A., Vadasz Z., Toubi E. Cogan syndrome-pathogenesis, clinical variants and treatment approaches // *Autoimmun Rev.* – 2014. – Vol. 13(4-5). – P. 351-354. doi: 10.1016/j.autrev.2014.01.002
- 7 Espinoza G.M., Prost A. Cogan's syndrome and other ocular vasculitides // *Curr Rheumatol Rep.* – 2015. – Vol. 17(4). – P. 24. doi: 10.1007/s11926-015-0499-y
- 8 Синдром Когана — это редкое аутоиммунное заболевание, поражающее глаза и внутреннее ухо. Портал Медицинский справочник заболеваний. <http://med-zabolevaniya.ru/sindrom-kogana.html>
- 9 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
- 10 Vinceneux P. Cogan's syndrome // *Orphanet Encyclopedia.* – 2005. – No. 2. – P. 1-7
- 11 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
- 12 Морова Н.А., Кропотина Т.В., Арбузова Ю.В. Синдром Когана. Успех иммуносупрессивной терапии // *Научно-практическая ревматология.* – 2016. - №5. – С. 598-600
- 13 Бекетова Т.В. Синдром Когана – новая нозология в современной классификации системных васкулитов. Клиническое наблюдение и обзор литературы // *Научно-практическая ревматология.* – 2016. - №4. – С. 463-468
- 14 Ellis T., Nichani J., Mawman D. et al. Cochlear implantation in Cogan's syndrome // *Int Adv Otol.* – 2012. – Vol. 8(2). – P. 311-316
- 15 Bacciu A., Pasanisi E., Di Lella F. et al. Cochlear implantation in patients with Cogan syndrome: long-term results // *Eur Arch Otorhinolaryngol.* – 2015. – Vol. 272(11). – P. 3201-3207. doi: 10.1007/s00405-014-3376-9
- 16 Montes S., Rodriguez-Muguruza S., Soria V., Olive A. Atypical Cogan' syndrome associated with sudden deafness and glucocorticoid response // *Reumatol Clin.* – 2014. – Vol. 10(4). – P. 267-268. doi:10.1016/j.reuma.2013.11.005
- 17 Fallon W.M. Relapsing polychondritis: survival and predictive role of early disease manifestations // *Ann Intern Med.* – 1986. – Vol. 104. – P. 74-78
- 18 Pearson C.M., Kline H.M., Newcomer V.D. Relapsing polychondritis // *N Engl J Med.* – Vol. 1960. – P. 263. – P. 51-58
- 19 Машкунова О.В., Алданганова К.К. Синдром Когана в практике ревматолога // *Медицина (Алматы).* – 2017. - №2. – С. 176-178
- 3 Cogan DG. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms. *ArchOftalmol.* 1945;33:144-9. doi:10.1001/archophth.1945.00890140064007
- 4 Cody DT, Williams HL. Cogan's syndrome. *Laryngoscope.* 1960;70:447-78. doi: 10.1288/00005537-196004000-00010
- 5 Vollertsen RS. Vasculitis and cogans syndrome. *Rheum Dis Clin North Am.* 1990;16:433-9
- 6 Kessel A, Vadasz Z, Toubi E. Cogan syndrome-pathogenesis, clinical variants and treatment approaches. *Autoimmun Rev.* 2014;13(4-5):351-4. doi: 10.1016/j.autrev.2014.01.002
- 7 Espinoza GM, Prost A. Cogan's syndrome and other ocular vasculitides. *Curr Rheumatol Rep.* 2015;17(4):24. doi: 10.1007/s11926-015-0499-y
- 8 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>
- 9 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
- 10 Vinceneux P Cogan's syndrome. *Orphanet Encyclopedia.* 2005;2:1-7
- 11 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
- 12 Morova NA, Kropotina TV, Arbuzova YV. Cogan's-syndrome. The success of immunosuppressive therapy. *Nauchno-praktichskaya revmatologiya = Scientific and practical rheumatology.* 2016;5:598-600 (In Russ.)
- 13 Beketova TV. Cogan's syndrome - a new nosology in the modern classification of systemic vasculitis. Clinical observation and review of the literature. *Nauchno-praktichskaya revmatologiya = Scientific and practical rheumatology.* 2016;4:463-68 (In Russ.)
- 14 Ellis T, Nichani J, Mawman D, et al. Cochlear implantation in Cogan's syndrome. *Int Adv Otol.* 2012;8(2):311-6
- 15 Bacciu A, Pasanisi E, Di Lella F, et al. Cochlear implantation in patients with Cogan syndrome: long-term results. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2015;272(11):3201-7. doi: 10.1007/s00405-014-3376-9
- 16 Montes S, Rodriguez-Muguruza S, Soria V, Olive A. Atypical Cogan' syndrome associated with sudden deafness and glucocorticoid response. *Reumatol Clin.* 2014;10(4):267-8. doi:10.1016/j.reuma.2013.11.005
- 17 Fallon WM. Relapsing polychondritis: survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med.* 1986;104:74-8
- 18 Pearson CM, Kline HM, Newcomer VD. Relapsing polychondritis. *N Engl J Med.* 1960;263:51-8
- 19 Mashkunova OV, Aldanganova KK. Cogan's syndrome in the practice of rheumatologist. *Medsitsina (Almaty) = Medicine (Almaty).* 2017;2:176-8 (In Russ.)