

Поражение аорты у пациентки с рецидивирующим полихондритом. Клиническое наблюдение

Д.А. Дибров¹, Т.М. Решетняк^{1,2}, Н.В. Демидова¹, А.В. Алексеева¹, Л.М. Бланк¹

¹ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» 115522, Российская Федерация, Москва, Каширское шоссе, 34а
²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России 125993, Российская Федерация, Москва, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1

¹V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology 115522, Russian Federation, Moscow, Kashirskoye Highway, 34a
²Russian Medical Academy of Continuous Professional Education of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation 125993, Russian Federation, Moscow, Barrikadnaya str., 2/1, building 1

Контакты: Дибров Данил Алексеевич, dibrov995@gmail.com
Contacts: Danil Dibrov, dibrov995@gmail.com

Поступила 11.02.2025
Принята 11.03.2026

Рецидивирующий полихондрит (РПХ) — это системное аутоиммунное заболевание, которое сопровождается воспалением и разрушением хрящей разных органов. Поражение аорты при РПХ встречается относительно редко (6,7–9,7%), сопряжено с высоким риском летальных исходов (27,3–41,3%) и оперативных вмешательств (65%). Обычно вовлечение сердца и аорты у пациентов с РПХ выявляется через 5 лет после первых симптомов заболевания, а у 19% протекает бессимптомно. Нет общепринятых стандартов по скринингу, диагностике и терапии поражения аорты при РПХ.

Мы представляем клиническое наблюдение пациентки с РПХ, поражением аорты и развитием аневризмы, которой последовательно проведена терапия циклофосфамидом и ритуксимабом, что позволило достичь контроля над активностью заболевания и снизить дозу глюкокортикоидов.

Ключевые слова: рецидивирующий полихондрит, поражение аорты, аортит, аневризма аорты.

Для цитирования: Дибров ДА, Решетняк ТМ, Демидова НВ, Алексеева АВ, Бланк ЛМ. Поражение аорты у пациентки с рецидивирующим полихондритом. Клиническое наблюдение. *Научно-практическая ревматология*. 2026;64(2):202–207.

AORTIC INVOLVEMENT IN A PATIENT WITH RELAPSING POLYCHONDritis. CLINICAL OBSERVATION

Danil A. Dibrov¹, Tatiana M. Reshetnyak^{1,2}, Natalia V. Demidova¹, Anna V. Alekseeva¹, Leonid M. Blank¹

Relapsing polychondritis (RP) is a systemic autoimmune disease characterized by inflammation and destruction of cartilage in various organs. Aortic involvement in RP is relatively rare, occurring in 6.7–9.7% of cases, and is associated with a high risk of mortality (27.3–41.3%) and surgical interventions (65%). Typically, cardiac and aortic involvement in patients with RP is identified approximately five years after the onset of the first symptoms, with 19% of cases being asymptomatic. There are currently no universally accepted standards for screening, diagnosis, and treatment of aortic involvement in RP.

We present a clinical case of a patient with RP, aortic involvement, and the development of an aneurysm, who underwent sequential therapy with cyclophosphamide and rituximab. This treatment approach allowed for the control of disease activity and a reduction in glucocorticoid dosage.

Key words: relapsing polychondritis, aortic involvement, aortitis, aortic aneurysm

For citation: Dibrov DA, Reshetnyak TM, Demidova NV, Alekseeva AV, Blank LM. Aortic involvement in a patient with relapsing polychondritis. Clinical observation. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologia = Rheumatology Science and Practice*. 2026;64(2):202–207 (In Russ.).

doi: 10.47360/1995-4484-2026-202-207

Рецидивирующий полихондрит и поражение аорты

Рецидивирующий полихондрит (РПХ) — это системное аутоиммунное заболевание, которое сопровождается воспалением и разрушением хрящей разных органов. Чаще всего у пациентов с полихондритом встречается поражение хрящевой ткани ушей (90–95%), носа (53%), трахеи и бронхов (50%), а также суставов (50–85%) [1–3]. Интенсивное стойкое воспаление хряща может привести к формированию необратимых деформаций ушей по типу «цветной капусты», седловидной деформации носа, трахео- и бронхомалиции, подскладочному стенозу гортани. Однако могут вовлекаться и такие богатые протеогликанами структуры, как глаза (50%), кожа (30%), сосуды (5–25%), сердце (7,1%) и внутреннее ухо [1, 3–8].

Мало известно о причинах возникновения и патологических механизмах РПХ. РПХ может проявиться как первичный пато-

логический процесс и в ассоциации с другими иммуновоспалительными, онкологическими и гематологическими заболеваниями. Есть данные об определенной наследственной предрасположенности: установлена ассоциация РПХ с аллелем HLA-DR4 в немецкой популяции [9, 10] и с аллелями HLA-DRB1*16:02, HLA-DQB1*05:02, HLA-B*67:01 в японской популяции [11]. К отдельному варианту заболевания можно отнести полихондрит в рамках VEXAS-синдрома (V — вакуоли, E — убиквитин-активирующий белок E1, X — связь с X-хромосомой, A — аутовоспаление, S — соматическая мутация), ассоциированного с мутациями в гене убиквитин-активирующего белка E1 (*UBA1*) [12, 13].

Гистологический субстрат воспалительного процесса при РПХ в активной стадии представлен инфильтратом из нейтрофилов и мононуклеарных клеток. Между ними располагаются CD4⁺ Т-клетки, CD68⁺-моноциты и макрофаги. При воздействии триггерного

фактора воспалительные клетки инфильтрируют надхрящницу, вырабатывают провоспалительные медиаторы и ферменты, что приводит к интенсификации процесса и деструкции хрящевой ткани с последующей заменой ее фиброзной. Данная гипотеза подтверждается исследованиями, продемонстрировавшими быстрое переключение моноклеарных клеток с анти- на провоспалительное состояние из-за дисрегуляции цитокинов и повышенные значения матриксной металлопротеиназы 3 в сыворотке крови у пациентов с РПХ [14]. Важно упомянуть, что у больных РПХ выявляются аутоантитела к различным компонентам хрящевой ткани: коллагену (21%), матрилину 1 (13%), олигомерному протеину хряща (COMP, cartilage oligomeric protein; 14%), а также антинуклеарные антитела (27%) и антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА; 24%) [15]. Однако высокий уровень антинуклеарных антител обычно встречается при сочетании РПХ с другими аутоиммунными заболеваниями. Таким образом, определенный вклад в патогенез РПХ вносит, по-видимому, активация В-клеток.

Заболевание считается редким и, по данным ученых из США, Великобритании и Венгрии, его распространенность варьирует от 4,5 до 9 случаев на 1 млн населения в год, а заболеваемость — от 0,7 до 3,5 случаев на 1 млн человеко-лет [16–19]. Основными причинами летальных исходов при РПХ являются поражение дыхательных путей, кардиоваскулярные и инфекционные осложнения [17]. Поражение аорты при РПХ встречается не часто (6,7–9,7%), сопряжено с высоким риском летальных исходов (27,3–41,3%) и оперативных вмешательств (65%) по поводу патологии клапанов, аневризм или коронарной недостаточности [20, 21]. Поражение сердца и крупных сосудов у больных РПХ в среднем выявляется через 5 лет после первых симптомов заболевания, а у 19% протекает бессимптомно [6, 21]. В основном вовлекается грудной отдел аорты (67,5%), реже — брюшной (20%) [21].

Известно о сочетании РПХ с болезнью Бехчета, которое носит название MAGIC-синдром (Mouth And Genital ulcers with Inflamed Cartilage syndrome) и проявляется симптомокомплексом из язвочек в ротовой полости и на половых органах в комбинации с воспалением хрящевой ткани. При MAGIC-синдроме чаще, чем при классическом варианте РПХ, выявляется артрит (в 23% и 1% случаев соответственно) [22].

Мы представляем клиническое наблюдение пациентки с РПХ, поражением аорты и развитием аневризмы, которой последовательно проведена терапия циклофосфамидом и ритуксимабом.

Клиническое наблюдение

Пациентка Х., 42 года (1981 г. р.), в августе 2023 г. была направлена в ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой по результатам консультации кардиохирурга для уточнения диагноза системного аутоиммунного ревматического заболевания.

Из анамнеза известно, что в 2011 г. (30 лет) после разрешения отметила боль и покраснение в глазах, по поводу чего была консультирована офтальмологом, и был установлен диагноз иридоциклита. Проводилась локальная терапия глюкокортикоидами (ГК). В связи с недостаточным эффектом терапевтом инициирована терапия преднизолоном в дозе 10 мг/сут. Проявления иридоциклита уменьши-

лись, но не прошли полностью и периодически усиливались до 2013 г. В 2013 г. возник хондрит ушных раковин.

Пациентка продолжала наблюдаться у терапевта и получать низкие дозы ГК; сохранялся хондрит ушных раковин, иридоциклит. В 2018 г. в связи с прогрессированием хондрита носа сформировалась его седловидная деформация. В 2019 г. появилась боль за грудиной, у пациентки была исключена острая коронарная патология и по данным компьютерной томографии (КТ) с ангиографией выявлена аневризма аорты.

Далее пациентка наблюдалась с «рабочим» диагнозом неуточненного ревматического заболевания; с декабря 2020 г. доза преднизолона была повышена с 10 до 60 мг/сут. в связи с наличием отека ушных раковин, седловидной деформацией носа, наличием аневризмы аорты и повышением острофазовых показателей (скорости оседания эритроцитов (СОЭ), уровня С-реактивного белка (СРБ), фибриногена — со слов пациентки). В течение 7 месяцев (с декабря 2020 г. по июль 2021 г.) на фоне терапии высокими дозами ГК отсутствовало улучшение состояния и отмечалось развитие медикаментозного синдрома Иценко — Кушинга, появление сухого кашля и одышки при умеренной физической нагрузке. В 2022 г. проводилось постепенное снижение дозы преднизолона до полной отмены, после чего пациентка отметила усиление кашля и одышки (дневник по схеме снижения не велся; начало снижения дозы с февраля 2022 г., полная отмена препарата в ноябре 2022 г.)

По данным КТ-ангиографии грудного отдела аорты в динамике от 2022 г. выявлены признаки увеличения аневризматического расширения восходящего отдела и дуги грудной аорты с циркулярным утолщением стенок (рис. 1), критический стеноз устья брахиоцервикального ствола и левой подключичной артерии, окклюзия устья левой общей сонной артерии и гидроперикард. Дополнительно визуализировались диффузное утолщение стенок трахеи и бронхов с сужением просвета (рис. 2, 3), участки изменения пневматизации легочной ткани с четкими контурами (рис. 4). Консультирована кардиохирургом ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» в июле 2023 г.: было рекомендовано оперативное лечение по поводу аневризмы аорты, однако из-за высоких значений острофазовых показателей (СРБ — 81 мг/л; СОЭ — 64 мм/ч), что свидетельствовало о высокой активности основного заболевания, проведение операции было невозможно, в связи с чем рекомендована консультация ревматолога для уточнения диагноза и подбора терапии.

На момент осмотра 12.08.2023 в ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой у пациентки наблюдались хондрит ушных раковин с развитием деформации по типу «цветной капусты», седловидная деформация носа, поражение глаз (рис. 5). При клиническом обследовании аускультативно в легких жесткое дыхание. Артериальное давление на правой руке 80/40 мм рт. ст., на левой руке — 80/50 мм рт. ст.

При поступлении в отделение в августе 2023 г. у пациентки отмечен лейкоцитоз $9,4 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитоз $564 \times 10^9/\text{л}$, микроцитарная анемия легкой степени (эритроциты $4,45 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин 96 г/л), увеличение СОЭ до 120 мм/ч по Вестергрену и повышение уровня СРБ до 137 г/л. При исследовании антинуклеарных антител с использованием клеточной линии HEp2 и АНЦА методом непрямой реакции иммунофлуоресценции результаты были отрицательны.

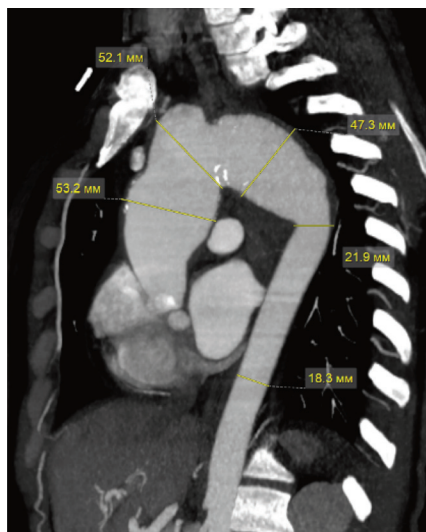


Рис. 1. Аневризматическое расширение восходящего отдела и дуги грудной аорты (данные компьютерно-томографической ангиографии)

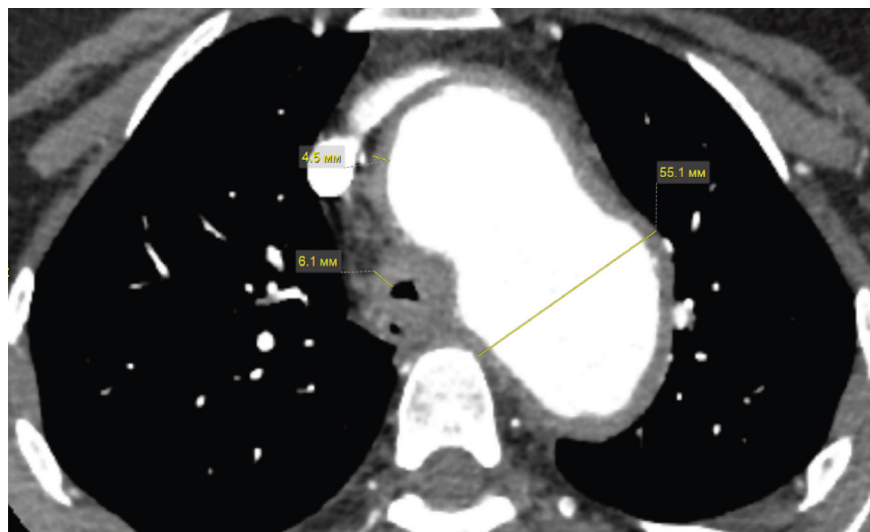


Рис. 2. Аневризматическое расширение аорты с циркулярным утолщением ее стенки, утолщение стенок трахеи (данные компьютерно-томографической ангиографии)

По данным эхокардиографии наблюдалось уплотнение и утолщение стенок аорты, расширение восходящего отдела и дуги аорты, концентрическое ремоделирование левого желудочка и гипертрофия межжелудочковой перегородки. Структурных изменений со стороны клапанов сердца не обнаружено. По данным спирографии выявлена обструкция тяжелой степени при сохраненных значениях диффузионной способности легких (форсированная жизненная емкость легких — 92,9%; объем форсированного выдоха (ОФВ) за 1 мин — 28,7%; ОФВ 1% — 32%; диффузионная способность легких по монооксиду углерода — 80,7%). Также пациентка была консультирована офтальмологом, который диагностировал эписклерит.

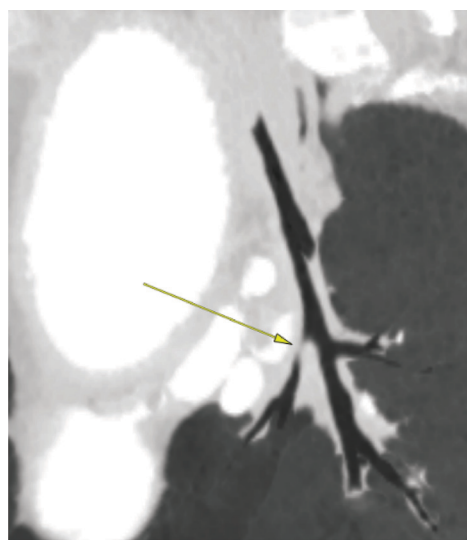


Рис. 3. Обструкция среднедолевого бронха из-за утолщения стенок (данные компьютерной томографии)

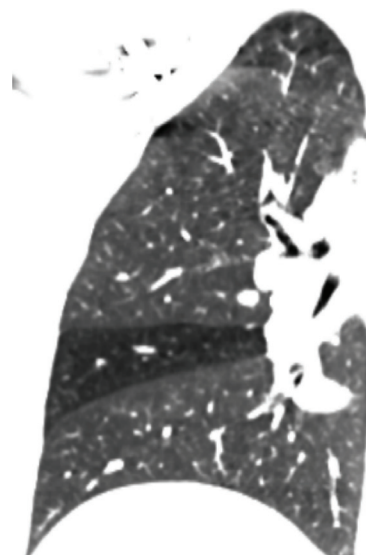


Рис. 4. Нарушение пневматизации вследствие бронхообструкции (данные компьютерной томографии)

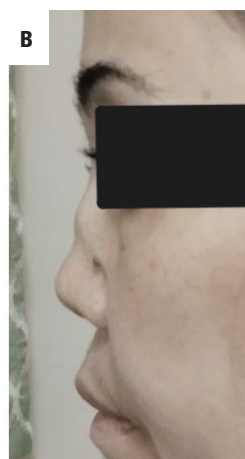
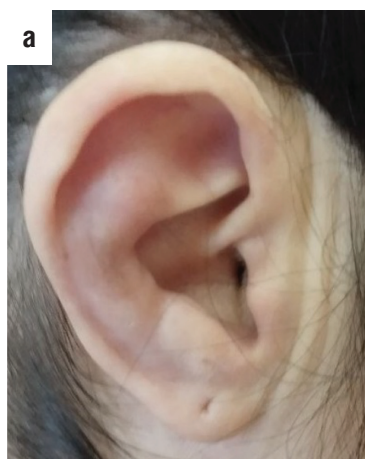


Рис. 5. Клинические проявления рецидивирующего полихондрита: а — хондрит правой ушной раковины; б — хондрит левой ушной раковины с деформацией по типу «цветной капусты»; в — седловидная деформация носа; г — эписклерит правого глаза

Установлен диагноз: M94.1 Рецидивирующий полихондрит: хондрит ушных раковин, хондрит носа, поражение глаз (эписклерит), поражение хрящей респираторного тракта (хондрит трахеи, бронхов), перикардит, поражение сосудов (аортит). Осложнения: аневризма восходящего отдела и дуги аорты, деформация ушных раковин, седловидная деформация носа, дистрофия роговицы правого глаза. Иницирована терапия метилпреднизолоном 500 мг № 3 с введением циклофосамида (ЦФ) 600 мг № 1 внутривенно; через 5 дней повторно введение метилпреднизолона 500 мг № 1 и ЦФ 600 мг № 1 внутривенно. Далее продолжена терапия ЦФ 600 мг внутривенно каждые 2 недели в течение 3 месяцев и метилпреднизолоном 24 мг/сут. На фоне терапии ЦФ и ГК (суммарная доза ЦФ — 4800 мг) в течение 3 месяцев отмечался положительный эффект с купированием хондрита, уменьшением кашля и одышки, снижением уровня СРБ до 12 г/л.

После стабилизации лабораторных острофазовых показателей, уменьшения признаков воспаления хрящей носа и ушей для снижения дозы ГК в декабре 2023 г. была иницирована терапия ритуксимабом 1000 мг (премедикация — метилпреднизолон 250 мг) внутривенно и назначен метотрексат 15 мг/нед. подкожно. Постепенно с декабря 2023 г. по июнь 2024 г. удалось снизить дозу метилпреднизолона до 10 мг/сут. Через 6 месяцев был повторно введен ритуксимаб в дозе 1000 мг (премедикация — метилпреднизолон 250 мг) внутривенно. На фоне терапии сохраняется низкий уровень СРБ (9,7 г/л), хондрит не рецидивирует, отмечается уменьшение кашля и одышки.

При КТ органов грудной клетки отмечено уменьшение толщины трахеи и бронхов (рис. 6). Пациентка была повторно консультирована кардиохирургом, отпала необходимость оперативного вмешательства на данный момент, рекомендовано наблюдение в динамике и продолжение терапии по основному заболеванию.

Обсуждение

На примере данной пациентки представлено тяжелое течение РПХ с дебютом в виде поражения глаз и последовательным вовлечением хрящей ушей, носа, респираторного тракта, поражением аорты с развитием аневризмы. Интересной особенностью является тот факт, что у пациентки отмечено воспаление аорты, брахиоцервикального ствола, сонной и подключичной артерии при отсутствии

вовлечения клапанов сердца. Данный паттерн имеет сходство с Па типом артериита Такаясу и требует дифференциального диагноза. Сопутствующая аортальная недостаточность с поражением коронарных артерий в устье является редким осложнением РПХ, требующим многопрофильного подхода к лечению.

Сердечно-сосудистые проявления отмечались у 11–56% этих пациентов и включали васкулит как крупных, так и средних артерий, аортальную регургитацию и перикардит [23].

Хотя аортальная недостаточность является наиболее распространенным сердечно-сосудистым осложнением, наблюдаемым у 4–9% этих пациентов, сочетание аортальной недостаточности, вызванной аортитом, с поражением коронарных артерий в устье встречается исключительно редко: ранее было зарегистрировано лишь 7 случаев [24].

Для пациентов с РПХ нет стандартов по диагностике вовлечения аорты, и данные экстраполируются из опыта исследований по васкулитам крупных сосудов. Использование КТ-ангиографии у нашей пациентки позволило подтвердить поражение аорты при РПХ. Это согласуется с результатами некоторых авторов [20, 21]. В качестве альтернативных методов исследования для выявления аортита описано применение магнитно-резонансной ангиографии и позитронно-эмиссионной томографии с КТ [21].

В целом необходимость и объем скрининга пациентов с РПХ по поводу поражения сердца и крупных сосудов является дискуссионным вопросом из-за редкости данного состояния. В рамках первичного обследования при РПХ обычно проводится КТ органов грудной клетки, при которой могут быть обнаружены аномалии структуры сосудов, что послужит поводом для дополнительного обследования. Определенный вклад могут внести также эхокардиография и цветное дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, которые не несут лучевой нагрузки и являются менее дорогостоящими инструментальными методами, хотя их результат во многом зависит от квалификации специалиста, который проводит исследование.

Уровень смертности при РПХ с поражением сердечно-сосудистой системы достигает 52,6% [25]; это отклонение от общего прогноза выживаемости при РПХ, которая составляет 91% в течение 10 лет [26]. Многим из этих пациентов с РПХ требуется хирургическое вмешательство в связи с сердечными проявлениями, однако его результаты в этой когорте были неудовлетворительными. Послеоперационные осложнения при замене клапана и корня аорты

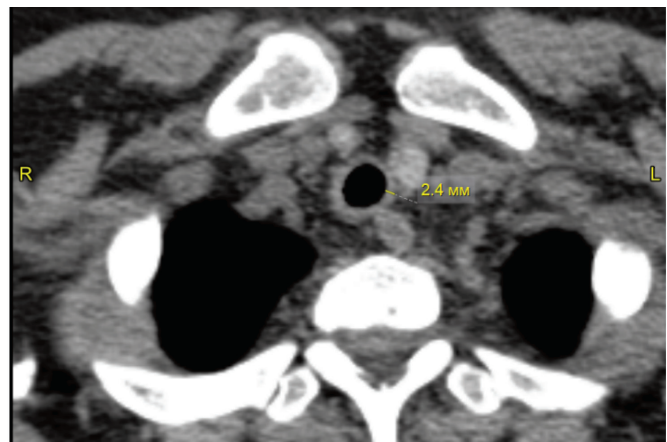
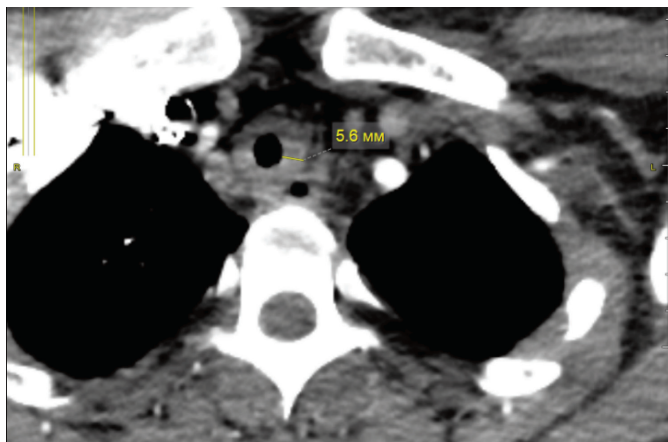


Рис. 6. Уменьшение толщины стенки трахеи после проведенной терапии (динамика по данным компьютерной томографии через 12 месяцев)

включают паравентиляцию негерметичность и расхождение протезов, связанные с рыхлостью тканей в результате воспалительного процесса. Частота таких изменений составляет до 24% [23].

Из-за недостаточного объема накопленных данных в настоящее время нет четкого представления об алгоритме терапии пациентов с РПХ и вовлечением аорты. По результатам анализа малых когорт и отдельных клинических случаев известно о меньшей летальности среди пациентов, которым проводилась терапия ЦФ (1,5% против 24% без ЦФ; $p=0,04$) [21]. В отдельных случаях с переменным успехом применялись генно-инженерные биологические препараты: ингибиторы фактора некроза опухоли α (адалimumаб, голимумаб, инфликсимаб), ингибиторы интерлейкина (ИЛ) 1 (анакинра), ингибиторы ИЛ-6 (тоцилизумаб) и анти-В-клеточная терапия ритуксимабом [21]. Однако пока недостаточно информации для того, чтобы делать выводы о преимуществах конкретных препаратов перед остальными.

В представленном клиническом наблюдении с учетом недостаточного эффекта от применения ранее высоких доз ГК было принято решение об индукционной терапии ЦФ и ГК, что привело к положительному клиническому эффекту и снижению показателей воспаления. Для поддержания достигнутого эффекта пациентке назначен метотрексат и инициирована терапия ритуксимабом, который вводился 1 раз в 6 месяцев. Последовательное проведение терапии иммуносупрессантами позволило стабилизировать состояние, купировать хондрит и снизить дозу ГК. При этом переносимость была удовлетворительной, у пациентки не наблюдалось нежелательных реакций.

Заключение

На основании представленного клинического наблюдения и данных литературы можно сделать вывод о том,

что для диагностики поражения аорты и брахиоцефальных артерий у пациентов с РПХ целесообразно проведение КТ-ангиографии. Применение индукционной терапии ЦФ в сочетании с ГК и поддерживающей терапии метотрексатом и ритуксимабом является эффективным способом достижения контроля активности заболевания и позволяет снизить дозу ГК.

Работа выполнена за счет средств бюджетного финансирования государственного задания по теме «Изучение иммунопатологии и подходы терапии при системных ревматических заболеваниях» (номер государственного задания № 125020501434-1).

Прозрачность исследования

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 в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получили гонорар за статью.

Авторы выражают благодарность Сайфуллиной Фариде Равиленовне за помощь в уточнении офтальмологической патологии.

Вклад авторов

Разработка концепции и план исследования: Дибров Д.А., Решетняк Т.М.

Интерпретация результатов: Дибров Д.А., Демидова Н.В., Алексеева А.В., Бланк Л.М.

Обзор литературы и подготовка рукописи: Дибров Д.А.

Критический обзор и редактирование: Решетняк Т.М.

Общее руководство: Решетняк Т.М.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Lekpa FK, Chevalier X. Refractory relapsing polychondritis: Challenges and solutions. *Open Access Rheumatol*. 2018;10:1-11. doi: 10.2147/OARRR.S142892
- Borgia F, Giuffrida R, Guarnieri F, Cannavo SP. Relapsing polychondritis: An updated review. *Biomedicines*. 2018;6(3):84. doi: 10.3390/biomedicines6030084
- Денисов ЛН, Виноградова ИБ, Бахтина ЛА. Рецидивирующий полихондрит: обзор литературы и описание клинического случая. *Современная ревматология*. 2023;17(1):83-88. [Denisov LN, Vinogradova IB, Bakhtina LA. Recurrent polychondritis: A review of the literature and a clinical case description. *Modern Rheumatology Journal*. 2023;17(1):83-88 (In Russ.)]. doi: 10.14412/1996-7012-2023-1-83-88
- Lahmer T, Treiber M, von Werder A, Foerger F, Knopf A, Heemann U, et al. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Autoimmun Rev*. 2010;9(8):540-546. doi: 10.1016/j.autrev.2010.02.016
- Shimizu J, Oka H, Yamano Y, Yudo K, Suzuki N. Cardiac involvement in relapsing polychondritis in Japan. *Rheumatology (Oxford)*. 2016;55(3):583-584. doi: 10.1093/rheumatology/kev320
- D'Cruz DP, Ferrada MA. Relapsing polychondritis and large-vessel vasculitis. *J Rheumatol*. 2020;47(12):1732-1733. doi: 10.3899/jrheum.200083
- Frances C, el Rassi R, Laporte JL, Rybojad M, Papo T, Piette JC. Dermatologic manifestations of relapsing polychondritis. A study of 200 cases at a single center. *Medicine (Baltimore)*. 2001;80(3):173-179. doi: 10.1097/00005792-200105000-00003
- Mertz P, Sparks J, Kobrin D, Ogonnaya SA, Sevim A, Michet C, et al. Relapsing polychondritis: Best practice & clinical rheumatology. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2023;37(1):101867. doi: 10.1016/j.berh.2023.101867
- Lang B, Rothenfusser A, Lanchbury JS, Rauh G, Breedveld FC, Urlacher A, et al. Susceptibility to relapsing polychondritis is associated with HLA-DR4. *Arthritis Rheum*. 1993;36(5):660-664. doi: 10.1002/art.1780360513
- Zeuner M, Straub RH, Rauh G, Albert ED, Scholmerich J, Lang B. Relapsing polychondritis: Clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. *J Rheumatol*. 1997;24(1):96-101.
- Terao C, Yoshifuji H, Yamano Y, Kojima H, Yurugi K, Miura Y, et al. Genotyping of relapsing polychondritis identified novel susceptibility HLA alleles and distinct genetic characteristics from other rheumatic diseases. *Rheumatology (Oxford)*. 2016;55(9):1686-1692. doi: 10.1093/rheumatology/kew233
- Beck DB, Ferrada MA, Sikora KA, Ombrello AK, Collins JC, Pei W, et al. Somatic Mutations in *UBA1* and severe adult-onset autoinflammatory disease. *N Engl J Med*. 2020;383(27):2628-2638. doi: 10.1056/NEJMoa2026834
- Чальцев БД, Торгашина АВ, Лила АМ, Маркова ТВ, Куцев СИ, Рыжкова ОП, и др. Синдром VEXAS: на рубеже смены представлений об известных заболеваниях. *Современная ревматология*. 2023;17(6):92-101. [Chaltsev BD, Torgashina AV, Lila AM, Markova TV, Kutsev SI, Ryzhkova OP, et al. VEXAS syndrome: On the threshold of changing perceptions of known diseases. *Modern Rheumatology Journal*.

- 2023;17(6):92-101 (In Russ.)) doi: 10.14412/1996-7012-2023-6-92-101
14. Shimizu J, Murayama MA, Mizukami Y, Arimitsu N, Takai K, Miyabe Y. Innate immune responses in Behcet disease and relapsing polychondritis. *Front Med (Lausanne)*. 2023;10:1055753. doi: 10.3389/fmed.2023.1055753
 15. Liu Y, Li X, Cheng L, Zhan H, Huang Y, Li H, et al. Progress and challenges in the use of blood biomarkers in relapsing polychondritis. *Clin Exp Immunol*. 2023;212(3):199-211. doi: 10.1093/cei/uxad014
 16. Kent PD, Michet CJ Jr, Luthra HS. Relapsing polychondritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16(1):56-61. doi: 10.1097/00002281-200401000-00011
 17. Hazra N, Dregan A, Charlton J, Gulliford MC, D'Cruz DP. Incidence and mortality of relapsing polychondritis in the UK: A population-based cohort study. *Rheumatology (Oxford)*. 2015;54(12):2181-2187. doi: 10.1093/rheumatology/kev240
 18. Horváth A, Páll N, Molnár K, Kovács T, Surján G, Vicsek T, et al. A nationwide study of the epidemiology of relapsing polychondritis. *Clin Epidemiol*. 2016;8:211-230. doi: 10.2147/CLEP.S91439
 19. Mathew SD, Battafarano DF, Morris MJ. Relapsing polychondritis in the Department of Defense population and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2012;42(1):70-83. doi: 10.1016/j.semarthrit.2011.12.007
 20. Le Besnerais M, Arnaud L, Boutémy J, Bienvenu B, Lévesque H, Amoura Z, et al. Aortic involvement in relapsing polychondritis. *Joint Bone Spine*. 2018;85(3):345-351. doi: 10.1016/j.jbspin.2017.05.009
 21. Erdogan M, Esatoglu SN, Hatemi G, Hamuryudan V. Aortic involvement in relapsing polychondritis: Case-based review. *Rheumatol Int*. 2021;41(4):827-837. doi: 10.1007/s00296-019-04468-5
 22. Luo Y, Bolek EC, Quinn KA, Wells K, Rose E, Sikora K, 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: 10.1016/j.semarthrit.2021.10.007
 23. Stein JD, Lee P, Kuriya B, Tenenbaum J, Daniel LB, Butany J, et al. Critical coronary artery stenosis and aortitis in a patient with relapsing polychondritis. *J Rheumatol*. 2008;35(9):1898-900
 24. Vaidyanathan RK, Byalal JR, Sundaramoorthi T, Sankar NM, Thomas JM, Meenakshi NA, et al. Rapidly progressive coronary ostial stenosis after aortic valve replacement in relapsing polychondritis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131(6):1395-1396. doi: 10.1016/j.jtcvs.2006.01.032
 25. Dormoy L, Belin A, Labombarda F. Heart transplantation as last resort treatment for relapsing polychondritis with severe cardiac involvement. *Prog Transplant*. 2017;27(3):321-323. doi: 10.1177/1526924817715464
 26. Puechal X, Terrier B, Mouthon L, Costedoat-Chalumeau N, Guillemin L, Le Jeune C. Relapsing polychondritis. *Joint Bone Spine*. 2014;81(2):118-124. doi: 10.1016/j.jbspin.2014.01.001

Дибров Д.А. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3183-0464>

Решетняк Т.М. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3552-2522>

Демидова Н.В. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3065-4235>

Алексеева А.В. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9292-6649>

Бланк Л.М. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4503-7750>