



УДК: 616.22-006.3.04-076

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ САРКОМЫ КАПОШИ С ПОРАЖЕНИЕМ ГОРТАНИ**В. В. Виноградов, С. С. Решульский, Т. А. Галкина, В. П. Быкова****A RARE CASE OF LOCALIZATION OF KAPOSI'S SARCOMA****V. V. Vinogradov, S. S. Reshulsky, T. A. Galkina, V. P. Bikova***ФГУ «Научно-клинический центр оториноларингологии ФМБА России»**(Директор-проф. Н. А. Дайхес)*

В статье описан редкий случай саркомы Капоши с поражением гортани, который подтверждает современные представления о многоочаговом опухолевом процессе, данном заболевании как ангиопролиферативном с различным клиническим течением. Чаще всего болезнь проявляется поражением кожи, но может затрагивать и слизистые оболочки, и лимфатическую систему, и внутренние органы. Описаны основные формы заболевания, их клинические проявления, современные методы диагностики и лечения. Представлено наблюдение пациента с саркомой Капоши гортани и кожными проявлениями данного заболевания, подробно описан анамнез, объективные данные, диагностика и лечение больного.

Ключевые слова: саркома Капоши, гортань, гистологическое исследование, химиотерапия.

Библиография: 11 источников.

This article describes a rare case of Kaposi's sarcoma of larynx, which is a multifocal malignant tumor affecting the entire body and has a different clinical course. Most often the disease is manifested skin lesions, but is able to affect and mucous membranes, and the lymphatic system and viscera. The basic form of the disease of their clinical manifestations, methods of diagnosis and treatment. An example of a patient with laryngeal Kaposi's sarcoma and cutaneous manifestations of this disease, described in detail history, objective data, diagnosis and treatment is presented.

Key words: Kaposi's sarcoma, larynx, histology, chemotherapy.

Bibliography: 11 sources.

Саркома Капоши – это своеобразная многоочаговая опухолевая пролиферация эндотелия кровеносных и лимфатических сосудов с различным клиническим течением. Чаще всего болезнь проявляется поражением кожи, но способна затрагивать и слизистые оболочки, и лимфатическую систему, и внутренние органы. Описаны четыре клинические формы саркомы Капоши:

- классическая,
- иммуносупрессивная,
- эндемическая (африканская) и
- эпидемическая (ассоциированная с СПИДом). Все формы обусловлены инфекцией, вызываемой герпесвирусом человека 8 типа (HHV-8). [2, 3, 4, 11]

В отличие от классической формы саркомы Капоши, наблюдаемой у пожилых мужчин и протекающей с поражением кожи голеней и стоп, эпидемическая саркома Капоши не имеет излюбленной локализации. Первый очаг может возникнуть на любом участке кожи и слизистой оболочки. В одних случаях узлы и пятна не меняются годами, в других стремительно, за несколько недель, разрастаются и распространяются. Распространяться им свойственно вдоль линий Лангера. [10]

При поражении кожи или слизистых оболочек заподозрить саркому Капоши обычно позволяют фиолетовые пятна, бляшки или узлы, распространение очагов вдоль линии Лангера, желто-зеленоватое окрашивание кожи вокруг очага вследствие кровоизлияний, отек окружающих тканей, появление новых очагов иногда и на коже и на слизистых оболочках. [3, 10]



Однако, наличие широкого спектра кожных поражений, имитирующих саркому Капоши, требует проведения диагностической биопсии, особенно в случаях, когда очаги представлены нетипичными элементами: телеангиэктазиями, экхимозами, келоидами или очагами гиперкератоза. При световой микроскопии определяется интактный эпидермис, а в дерме щелевидные пространства, представляющие собой вновь образованные тонкостенные сосуды неправильной формы, окруженные веретеновидными клетками и клетками хронического воспаления. Имеется диapedез эритроцитов, отложения гемосидерина, очаги ангиогенеза прослеживаются по ходу придатков кожи и в предсуществующих кровеносных сосудах. [1, 5, 7]

После установления первичного диагноза саркомы Капоши стадию заболевания позволяют определить следующие исследования – осмотр кожи, слизистой оболочки рта и половых органов, УЗИ лимфоузлов и брюшной полости, эзофагогастродуоденоскопия, ректороманоскопия, рентгенография грудной клетки, антитела к вирусу герпеса 8 типа. [4, 9]

Диапазон проявлений эпидемической саркомы Капоши весьма широк: от безболезненных кожных очагов до тяжелой диссеминированной болезни с поражением лимфоузлов и внутренних органов. Без лечения смерть в результате стремительного разрастания опухоли может наступить в течение нескольких недель. Такое течение особенно характерно для эндемической саркомы Капоши и для ВИЧ – ассоциированных форм.

Если диагноз саркома Капоши установлен у ВИЧ-инфицированного пациента, который ранее не получал или в настоящее время не получает антиретровирусных препаратов, необходимо начать высокоактивную антиретровирусную терапию. В зависимости от размера и локализации очагов используют: криодеструкцию, обработку растительными алкалоидами, инъекции блеомицина или интерферонов в очаг, лучевую терапию низкими дозами, облучение электронным пучком, системные ретиноиды. [2, 4, 10]

Возможности хирургического лечения ограничены диагностической инфузионной биопсией и паллиативным удалением мелких новообразований для устранения косметических дефектов. Поскольку поражения зачастую распространяются на окружающие ткани, что внешне бывает незаметно, местная травма часто провоцирует появление новых очагов. Предотвратить подобные рецидивы помогает лучевая терапия. Чтобы охватить опухолевые клетки, распространяющиеся по сосудистому руслу, зона облучения должна выходить за края опухоли на 0,5–1,0 см. Саркома Капоши крайне чувствительна к облучению, поверхностные очаги в виде пятен и бляшек прекрасно поддаются лучевой терапии в суточной дозе 4–5 Гр, продолжительностью 3 недели. Паллиативная лучевая терапия при быстро растущих опухолях назначается в виде единичной дозы 8 Гр. [4, 6, 9]

Назначая химиотерапию, даже пациентам с хорошим состоянием иммунной системы необходимо проводить профилактику пневмоцистной пневмонии и токсоплазмоза котримоксазолом. Из всех химиотерапевтических средств наиболее часто добиться ремиссии саркомы Капоши позволяют липосомальные антрациклины, возможно применение химиотерапевтических препаратов из группы таксанов. По данным сравнительного исследования среди пациентов со средней и тяжелой формами течения саркомы Капоши, высокоактивная антиретровирусная терапия в сочетании с пегелированным липосомальным доксобурицином оказалась значительно эффективней одной высокоактивной антиретровирусной терапии. Интерфероны с успехом применяются в лечении как классической так и эпидемической форм саркомы Капоши, их эффективность зависит от состояния клеточного иммунитета. Чем выше количество CD4 + Т-лимфоцитов, тем терапия интерферонами эффективнее. [4, 11]

Даже при хорошем состоянии клеточного иммунитета и низкой вирусной нагрузке очаги саркомы Капоши могут быстро распространяться, а иногда поражаются и внутренние органы. Осматривать кожу, слизистые оболочки и лимфоузлы рекомендуется раз в 3 месяца, оценивать состояние легких и ЖКТ, используя при необходимости специальные методы исследования, требуется каждые 6-12 месяцев. Следует отметить, что пока научно не доказано, что строгое наблюдение способно повысить частоту ремиссий саркомы Капоши. [2, 4, 8]

Мы хотели бы предоставить клинический случай саркомы Капоши с поражением гортани и кожными проявлениями.



Пациент Е. 59 лет, поступил в ФГУ НКЦ «Оториноларингологии» ФМБА России 18.11.10, с жалобами на наличие трахеостомы, затруднение дыхания через естественные пути при закрытой трахеостоме, наличие кожных элементов на левой нижней конечности в виде пятен. Из сопутствующих заболеваний страдает Сахарным диабетом II типа, средней степени тяжести, в стадии компенсации.

Общий анамнез заболевания около 3-х лет. Появление кожных изменений в области нижних конечностей было первичным, развивалось постепенно, длительное время интерпретировалось как неспецифический дерматит на фоне хронической венозной недостаточности. В июле 2009 года отметил затруднение дыхания и охриплость. Неоднократно проходил консервативное лечение, без эффекта, стеноз нарастал, 02.09.10 выполнена трахеостомия. Дважды за этот период производилась биопсия, результат не информативен. Гистологическое заключение № 98732 и 34785 от 28.08.10: хронический неспецифический ларингит.

При ларингоскопии: надгортанник утолщен, гиперемирован, слизистая оболочка отечна, при вдохе свободная часть надгортанника проляблирует в просвет гортани. Черпалонадгортанные складки отечны, утолщены, гиперемированы, грушевидные синусы не раскрываются, язычные валлекулы не дифференцируются, голосовые складки серые, подвижные, ниже уровня складок просвет широкий, свободный (рис. 1).

При осмотре на коже левой нижней конечности определяются кожные элементы в виде пятен от 0,3 до 2,5 см в диаметре с нечеткими границами и неправильными контурами, несколько возвышающиеся над поверхностью, цвет пятен от бледно розовых до синюшных. Подобные кожные элементы находятся на нижней трети бедра и всей голени. В нижней трети голени и на тыльной поверхности стопы описанные элементы носят сливной характер, имеется индурированный отек тканей, явления слоновости и лихенификации (рис. 2). Остальные кожные покровы не изменены (рис. 3). Anti-HHV-8 IgG от 24.11.10 – положителен.

29.11.10 под ЭТН при прямой опорной микроларингоскопии произведена мультифокальная биопсия гортани из области 1 – вестибулярных складок, 2 – надгортанника, 3 – корня языка, 4, 5 – биопсия опухоли кожи нижней конечности слева. Послеоперационный период проте-

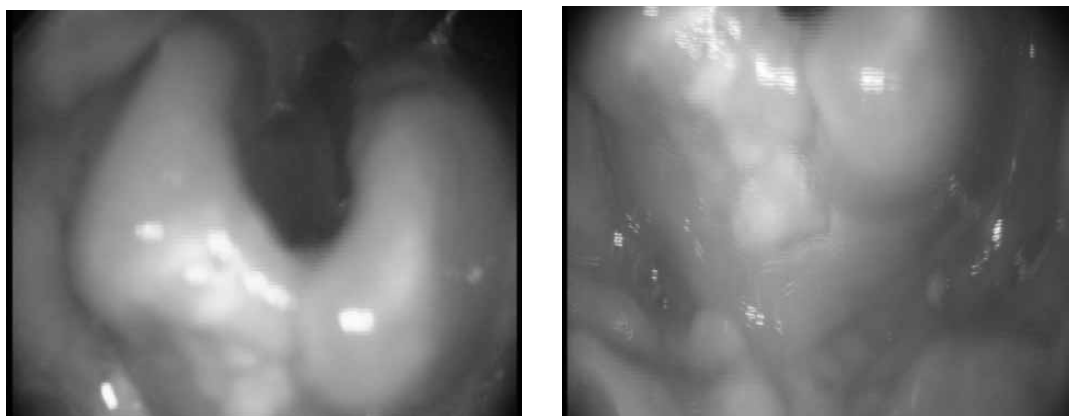


Рис. 1. Ларингоскопическая картина.



Рис. 2. Левая нижняя конечность.



кал без осложнений. В биоптатах вестибулярной области, надгортанника и корня языка (78638-41; 78642-43; 78644-47) определяется ангиоматоз субэпителиальной области слизистой оболочки, перекрываемый хронической воспалительной инфильтрацией. Преобладают тонкостенные щелевидные сосуды, выстланные истонченными эндотелиальными клетками позитивными к CD34. Сосудистые щели окружены перицитами, позитивными к виментину и SMA. В биоптате надгортанника (78642-43) выявляется эластический хрящ с выраженными дистрофическими изменениями типа хондромалиции. В биоптатах кожи (78648-53; 78654-57) отмечается лимфатический отек сетчатого слоя дермы, расслоение коллагеновых пучков очагами ангиоматоза, расположенными по ходу вен и придатков кожи, со скудной хронической воспалительной инфильтрацией (по CD3, CD19, CD20). Сосудистые щели выстланы вытянутыми веретеновидными клетками, позитивными к CD34. В коже, в ангиоматозных очагах обнаружены отложения гемосидерина. Заключение: болезнь Капоши, бляшковидная форма.



Рис. 3. Внешний вид больного.

Данные исследования позволили выставить диагноз Саркома Капоши с поражением гортани, бляшечная стадия, хроническое течение. Больной консультирован онкологом, рекомендована полихимиотерапия и иммунотерапия таргетными препаратами.

Заключение: данный клинический случай доказывает возможность локализации саркомы Капоши в гортани, которые появляются значительно позднее кожных проявлений этого заболевания, являясь при этом стадиями единого процесса. Отсюда следует, что в общепринятый стандарт клинического осмотра пациентов с саркомой Капоши кожи должна быть введена панэндоскопия ЛОР-органов.

Описанный случай доказывает клиническую неспецифичность проявлений саркомы Капоши в гортани, что приводит к позднему обращению больного и продляет диагностику, даже при сочетании с кожными проявлениями. Наибольшим патологическим изменениям при саркоме Капоши подвергаются участки слизистой оболочки ЛОР-органов, имеющих большое количество лимфоидной ткани.

Стандартная морфологическая диагностика саркомы Капоши ЛОР-органов сложна, поскольку не имеет специфических изменений, сходна с проявлениями хронического неспецифического процесса (лимфоидная инфильтрация, плазмоцитарная инфильтрация, ангиогенез). Исходя из вышесказанного, в объем обследования пациента с подозрением на внекожное проявление саркомы Капоши необходимо включать ИГХ с CD-34 и выявление антител к герпес вирусу 8 типа.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алшинбаева Г. У. Клинико-иммунологическая характеристика саркомы Капоши // Астана медициналык журналы. 2000. № 4. С. 45–48.
2. Зенгер В. Г., Саркома Капоши ЛОР-органов // Рос. оторинолар. 2007. – № 4. – С. 106–111.
3. Миракян М. Е. Клинические варианты саркомы Капоши // Современные проблемы клинической и теоретической медицины. 1998. С. 155–158.
4. Новикова Н. В. Саркома Капоши. Современные данные о патогенезе, клинике и терапии // Вестн. дерматологии и венерологии. 2002. № 3. С. 44–46.
5. Aoki Y., Tosato G. HIV-1. Tat enhancer KSNV infectivity. Blood. 2004, 104: 810–4
6. Bundow D., Aboulafia D. M. Potential drug interaction with paclitaxel and highly active antiretroviral therapy in two patient with AIDS – associated Kaposi sarcoma // Am J Clin Oncol. 2004, 27: 81–4.
7. Cross-talk between human herpes virus 8 and the transactivator protein in the pathogenesis of Kaposi sarcoma in HIV-infected patient / A. Chandra [et al.] // Anticancer Res. 2003, 23:72–728.
8. Immunostaining for human herpes virus 8 latent nuclear antigen-1 helps distinguish Kaposi sarcoma from its mimickers / W.Cheuk [et al.] // Am J Clin Patol. 2004, 121: 335–42.
9. Reduced levels of neutralizing antibodies to Kaposi sarcoma – associated herpes virus in persons with a history of Kaposi sarcoma/ L. E. Kimball [et al.] // J. Infect Dis. 2004, 189: 2016–22.



10. Schwartz R. A. (2004) Kaposi sarcoma: an update // J Surg Oncol 87: 146–57.
11. Use of liposomal anthracyclines in Kaposi sarcoma/ S.E.Krown [et al.] // Semin Oncol 2004, 6, Suppl 13: 36–56.

Виноградов Вячеслав Вячеславович – канд. мед. наук, старший научный сотрудник отдела ЛЛО – онкологии ФГУ НКЦ оториноларингологии. 123098. г. Москва, ул. Гамалеи, дом 15.; **Решульский** Сергей Сергеевич – млад. науч. сотр. отдела патологии глотки и носа ФГУ НКЦ оториноларингологии. 123098. г. Москва, ул. Гамалеи, 15. тел. 8-903-547-57-64. E-mail: www.RSS05@mail.ru.; **Галкина** Татьяна Анатольевна – канд. медиц. наук, заведующая ЛОР-отделением ФГУЗ КБ№86 . 123098. г. Москва, ул. Гамалеи, дом 15.; **Быкова** Валентина Павловна – докт. мед. наук, профессор, член-корр. Международной Академии оториноларингологии – хирургии головы и шеи, член правления Московского научного общества патологоанатомов, руководитель патологоанатомической лаборатории ФГУ НКЦ оториноларингологии. 123098. г. Москва, ул. Гамалеи, дом 15.

УДК: 612.284-002.5-053.36

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПЕРВИЧНОГО ТУБЕРКУЛЕЗА СРЕДНЕГО УХА В РАННЕМ ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

Е. В. Шабалдина, В. П. Тихонюк, Д. Р. Ахтямов, Л. В. Илясова, А. В. Шабалдин
**CLINICAL CASE OF A PRIMARY TUBERCULOSIS OF A MIDDLE EAR
AT EARLY CHILDREN'S AGE**

E. V. Shabaldina, V. P. Tihonjuk, D. R. Ahtjamov, L. V. Iljasova, A. V. Shabaldin

ГОУ ВПО Кемеровская государственная медицинская академия

(Зав. каф.оториноларингологии – доц. Е. В. Шабалдина).

ГУЗ Кемеровская областная клиническая больница

(Главный врач – докт. мед. наук В. Э. Новиков)

Представлено описание первичного туберкулезного очага в правом среднем ухе у ребенка первого года жизни. Даны рекомендации о дополнительных исследованиях на туберкулез детей с заболеваниями ЛОР-органов, контактирующих с больными открытыми формами туберкулеза.

Ключевые слова: средний отит, туберкулез.

Библиография: 1 источник.

The description of the primary tubercular center in the right middle ear at the child of the first year of life is presented. Recommendations about additional researches on a tuberculosis of children with the chronic average otitis contacting to open forms of a tuberculosis are made.

Keywords: the average otitis, a tuberculosis.

Bibliography: 1 source.

Показано, что в настоящее время туберкулез среднего уха составляет 1–5 % от всех случаев хронических гнойных средних отитов. По данным зарубежных авторов этот показатель находится в пределах 0,04–0,35 %. Кроме того, туберкулезное поражение ЛОР-органов преимущественно встречается у взрослых пациентов [1]. Исходя из того, что туберкулез среднего уха у детей достаточно редко встречаемая нозология, представляем клинический случай выявления первичного туберкулезного очага в правом среднем ухе у ребенка первого года жизни.

В клинику ЛОР-болезней Кемеровской областной клинической больницы поступил пациент О., 3 мес., 20 дней. Со слов сопровождающего медицинского работника, ребенок заболел остро, 3 дня назад когда произошло повышение температуры тела до 37,3 °С, появилась вялость, ребенок стал плохо спать и принимать пищу. На следующий день возникла болезненность в заушной области справа и припухлость парааурикулярной области, температура достигла фебрильных цифр. Через сутки пациент санитарной авиацией был доставлен в оториноларингологическое отделение для детей областной клинической больницы г. Кемерово.

Из анамнеза жизни известно: мать пациента находится на лечении в противотуберкулезном диспансере, социально-бытовые условия проживания ребенка неудовлетворительные. Вакцинация БЦЖ в родильном доме не выполнялась.