


ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Российский национальный исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова

СКЛЕРОМА



Подготовила: студентка лечебного факультета 1.6.11 «В» группы
Богомолова А.О.

- Склерома дыхательных путей – хроническое гранулематозное инфекционное заболевание, вызванное *K. scleromatis* поражающее чаще верхние дыхательные пути, характеризуется медленным (в течение многих лет) прогрессирующим течением, характеризуется периодами ремиссии и рецидивов.
- Когда болезнь прогрессирует с пролиферацией, она может имитировать опухоль. На более поздней стадии может вызвать рубцевание дыхательных путей.

Эпидемиология

- Склерома распространена во многих странах. На всей планете, но чаще в эндемичных очагах: Белоруссия, Западная Украина, Италия, Германия, Югославия, Египет, Индия и др.
- По данным ВОЗ на Европу приходится примерно 80%.
- Возраст больных чаще всего 16-30 лет. В детском и пожилом возрасте склерома встречается редко.
- В 70% случаев болеют женщины. 70% больных склеромой - сельские жители.

История

- Польский хирург Иоганн Микулич во Вроцлаве описал гистологические особенности в 1877 году;
- Фриш идентифицировал организм в 1882 году.
- В 1932 году Белинов предложил использовать термин респираторной склеромы, потому что патологический процесс при риносклероме может включать не только верхние дыхательные пути, но и нижние дыхательные пути.
- В 1961 году Стеффен и Смит продемонстрировали, что *K. rhinoscleromatis* является этиологическим фактором в воспалительных изменениях, типичных для склеромы.

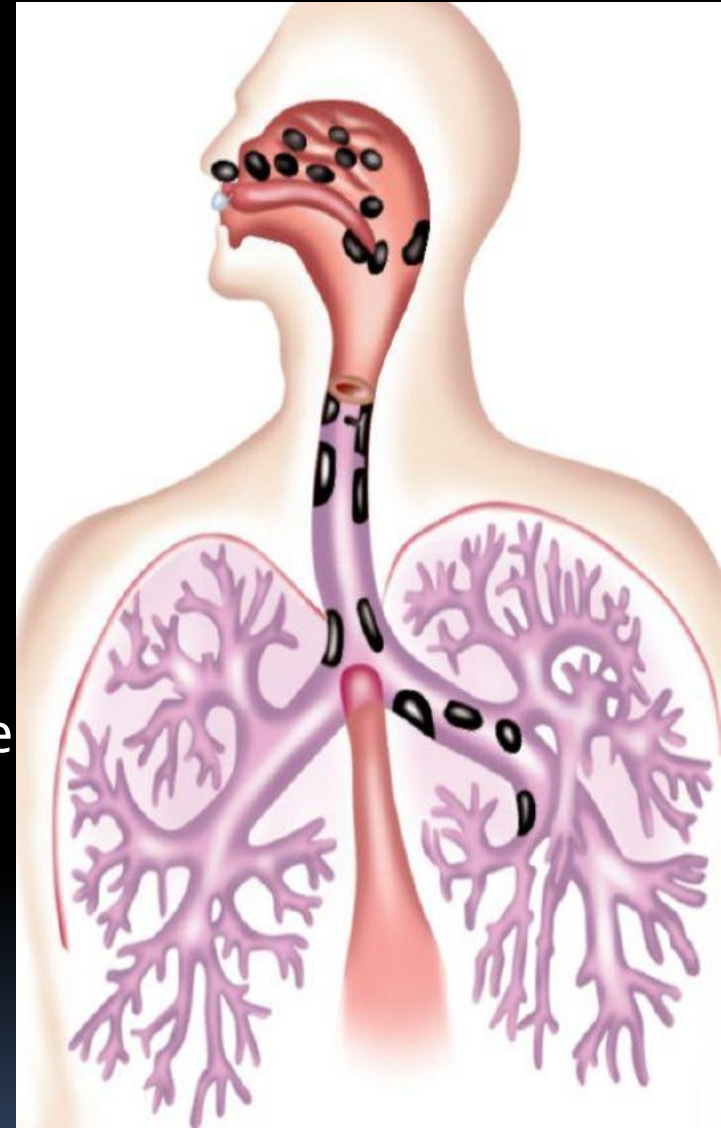
Этиология



- Возбудителем является *Klebsiella rhinoscleromatis* (палочка Фриша - Волковича).
- Является грамотрицательной, внутриклеточной, немобильной, инкапсулированной палочкой.
- Входные ворота инфекции - дыхательные пути, микротравмы на слизистой носа, глотки, гортани, трахеи и бронхов.
- Склерома обычно начинается с носа и может прогрессировать, чтобы вовлечь гортань, глотку или другие области шеи
- Возбудитель малотоксичен, поэтому заболевание развивается медленно, инкубационный период чрезвычайно длителен - 3-5 лет и более.
- Острой формы склеромы не бывает.
- Источник инфекции больной человек.
- Путь передачи воздушно-капельный и контактный. Существуют внутрисемейные очаги склеромы, причем сначала заболевают однокровные родственники (братья, сестры, дети), а затем жены и мужья.
- Для развития склеромы необходимо инфицирование организма с достаточно сниженной резистентностью, длительное пребывание человека в определенной климатической зоне и продолжительный контакт с больным склеромой.

Локализация

- Склерома в основном поражает носовую полость (95-100%), носоглотка (18-43%), ротоглотка (13-35%), гортань (15-40%), трахея (12%) и бронхи (2-7 %).
- Склерома редко встречается на орбите, шейных лимфатических узлах.
- Назальная и глоточная склерома чаще встречается у мужчин (соотношение мужчин и женщин, 2: 1), а ларинготрахеальная склерома чаще встречается у женщин (соотношение между женщинами и мужчинами 4: 1).
- Склерома встречается в участках перехода, где встречаются два типа эпителия.



Стадии

- начальная (катаральная, атрофическая) ;
- гранулематозная (гипертрофическая, пролиферативная) ;
- склеротическая (фиброзная)



Начальная стадия

- Развитие склеромы начинается спустя 2-3 года от момента заражения палочкой Фриша-Волковича.
- Начальный период заболевания протекает в виде упорно сохраняющихся общих симптомов: головной боли, повышенной утомляемости, разбитости, сонливости, общего недомогания, снижения аппетита. Иногда наблюдается снижение артериального давления, мышечная гипотония. Местные изменения и соответственно местные симптомы заболевания отсутствуют.
- Затем пациенты имеют неспецифические симптомы ринита, сухость в носу, ухудшение обоняния и образование корок, которые имеют неприятный приторно сладкий запах, отличающийся от запаха при озене.
- При поражении глотки – сухость и дискомфортные ощущения. Гортань – охриплость голоса. Склерома трахеи и бронхов сопровождается выделением густой необильной мокроты, постоянным кашлем.
- характеризуется появлением большого количества небольших узелков в области носоглотки, носа и гортани. Позже узелки начинают образовываться на слизистой бронхов или трахеи.
- Постоянное недомогание, работоспособность уменьшается

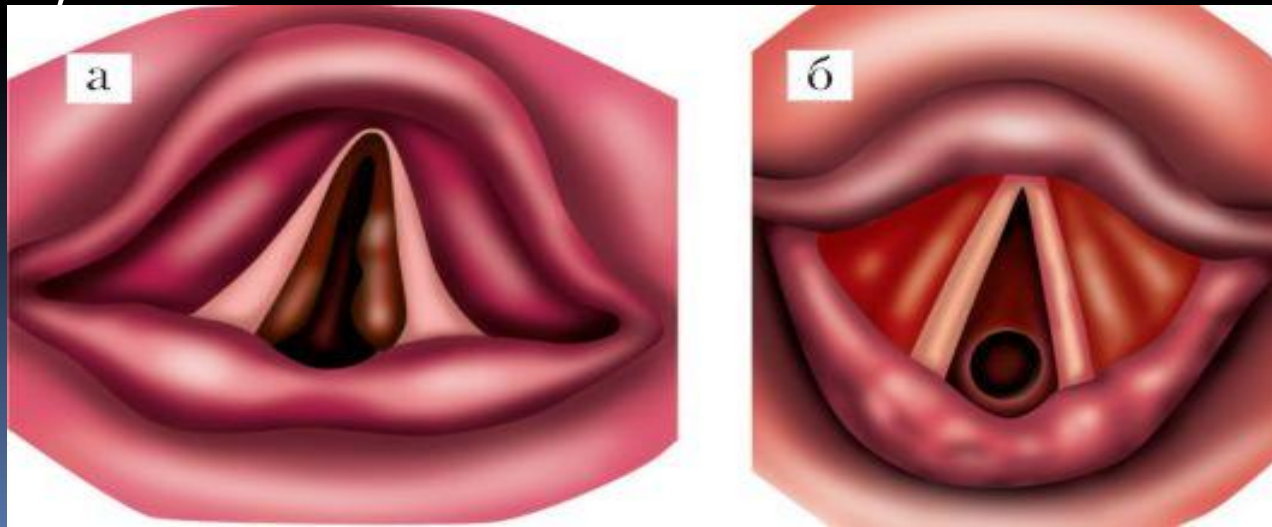
Гранулематозная стадия

- Местные изменения (воспаление проявляется в виде небольших поражений - мелких инфильтратов или же до больших – появления опухолевидных образований - гранулем):
 - Деформация носа
 - Нарушения дыхания
 - Носовые кровотечения
 - Дисфония
 - Дисфагия



Рубцовая (фиброзная) стадия

- В рубцовый период склеромы происходит замещение гранулем соединительной тканью с образованием рубцов, сужающих просвет воздухоносных путей. Процесс сопровождается развитием стойких стенозов, усугубляющих дыхательные нарушения, и при локализации в гортани способных вызвать ее острый стеноз. Рубцевание гранулем, расположенных в задних отделах носовой полости, может привести к возникновению атрезии хоан.
- Также массивный фиброз приводит к анестезии мягкого неба, аносмии.



Особенности течения склеромы

- развивается медленно, болей, повышения температуры тела, изъязвления гранулем нет. Изменения при склероме обычно формируются симметрично, инфильтраты не склонны к распаду и изъязвлению.
- Склеромный процесс у одного пациента может затрагивать различные участки воздухоносных путей.
- При этом возможно сочетание гранулесматозной стадии склеромы на одном участке с рубцовой стадией на другом.

Осложнения

- При присоединении вторичной инфекции склерома может осложниться фарингитом, синуситом, ларингитом, трахеитом, бронхитом, отитом.
- Длительно существующие нарушения дыхания могут способствовать развитию эмфиземы, ХОБЛ, пневмосклероза, бронхоэктатической болезни.
- Стеноз дыхательных путей
- Атрезия хоан
- Деформация и разрушение перегородки носа

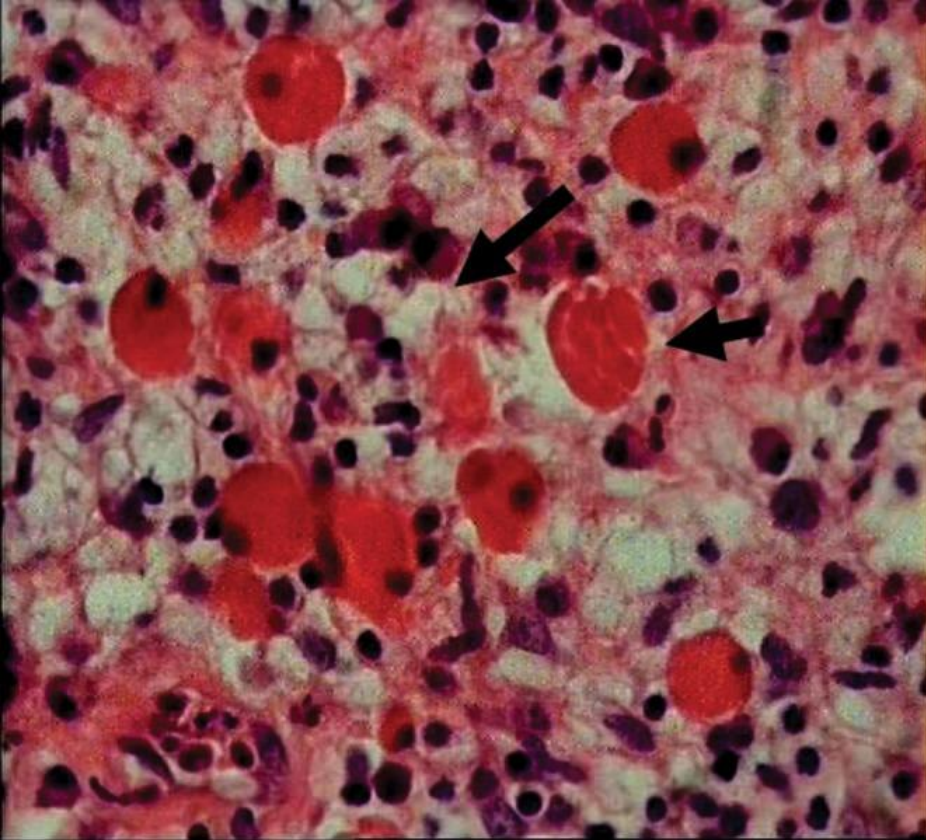
Диагностика



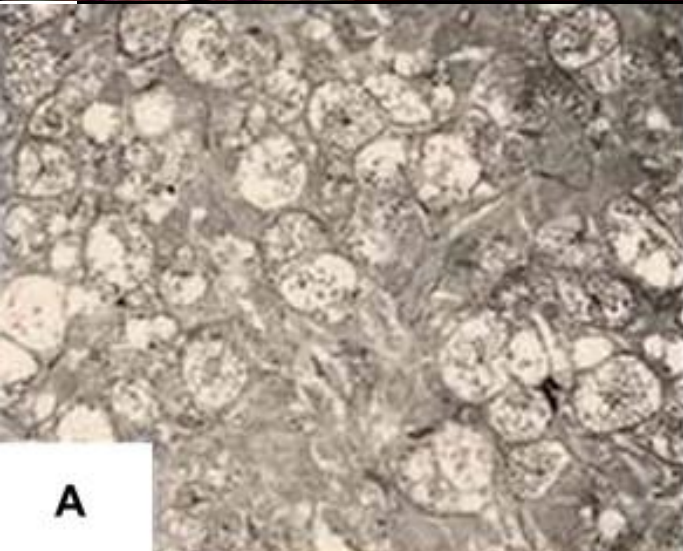
- Диагноз ставят на основании проживания в эндемичной местности, клинического течения, наличия в дыхательных путях рубцующихся инфильтратов и отсутствия болей и изъязвлений.
- бактериологическое исследование отделяемого из носа и глотки с целью выявления *Klebsiella rhinoscleromatis*
- серологические реакции со склеромным антигеном
- Гистологическое исследование слизистой оболочки, так как *Klebsiella rhinoscleromatis* является внутриклеточным микробом
- Инструментальные исследования: рентгенография, КТ, МРТ, бронхоскопия
- Эндоскопическое исследование

Гистологическое исследование:

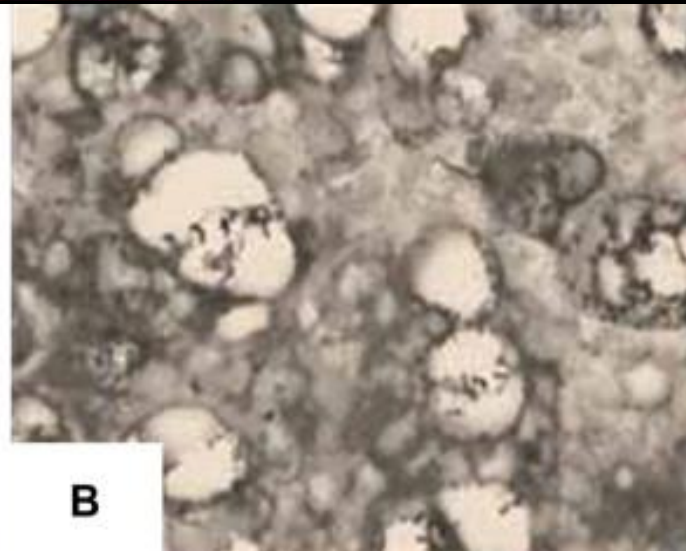
- Грануломатозный инфильтрат очень богат плазматическими клетками и содержит, кроме того, своеобразные клетки двух типов — клетки Микулича (Mikulicz) и тельца Русселя (Russel), присутствие которых делает гистологическую картину риносклеромы патогномоничной.



- Микроскопическое исследование склеромы показывает, что множество клеток Микулича (длинная стрелка) присутствуют с рассеянными телами Рассела (короткая стрелка) и большим количеством плазматическими клетками.
- Гематоксилин и эозин, оригинальное увеличение $\times 3400$.

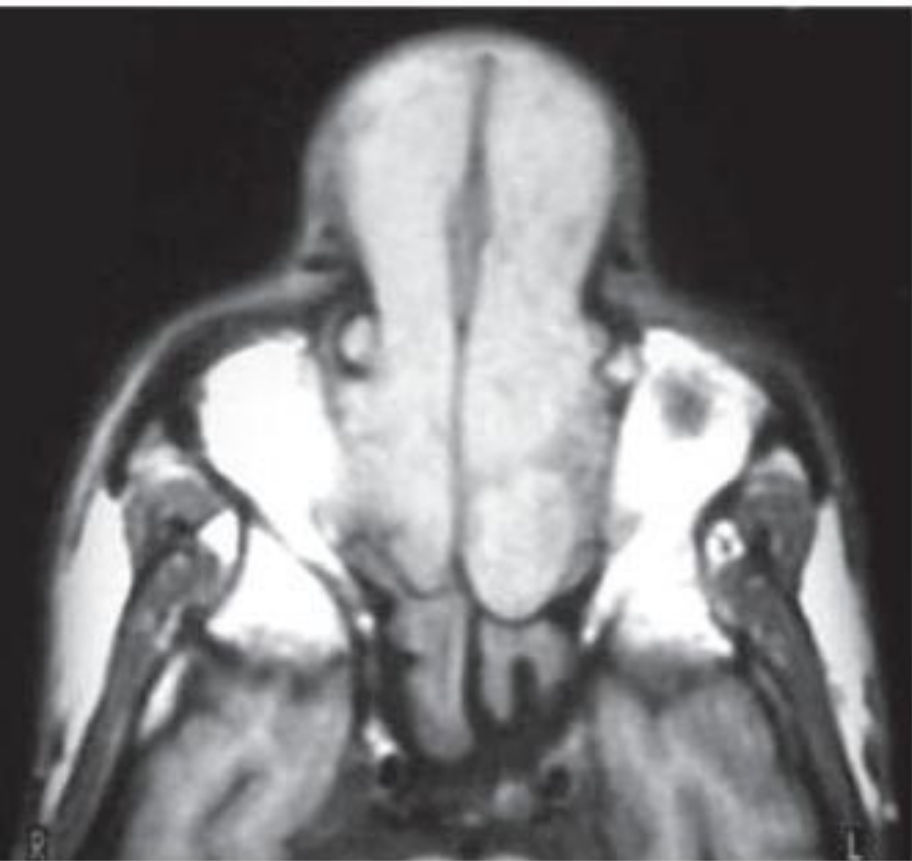


A

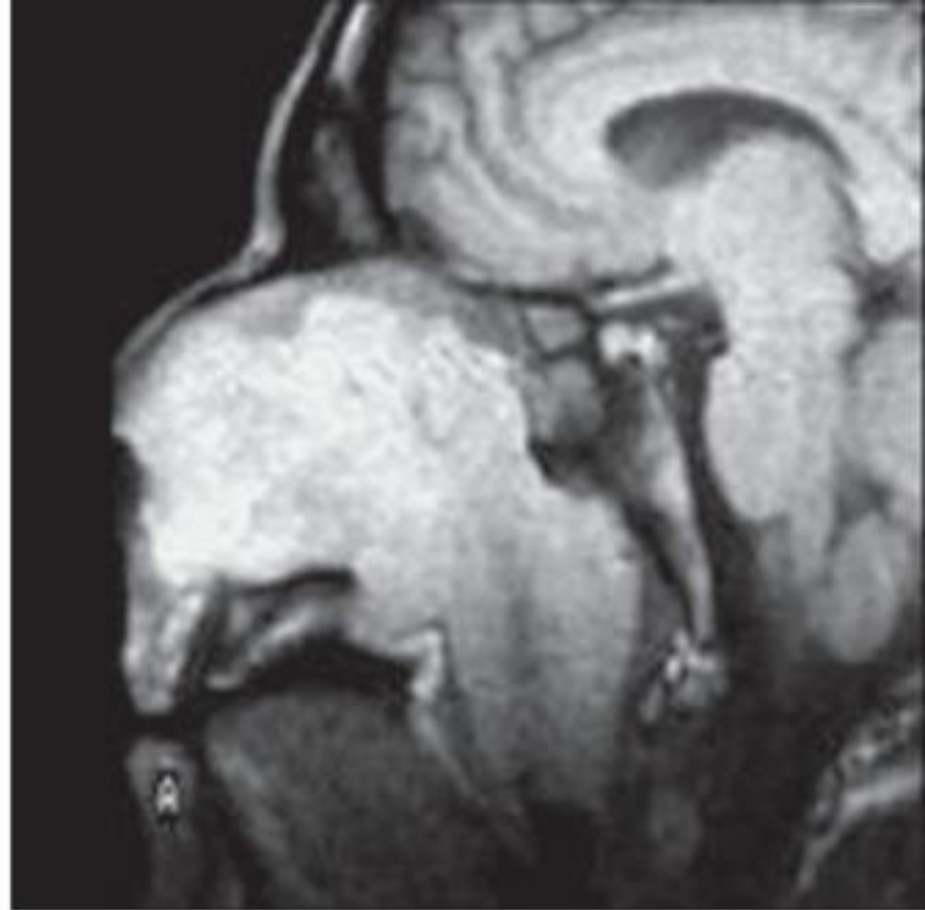


B

Окраска серебром:
выявляются
палочки Фирша в
плазматических
клетках



(a)

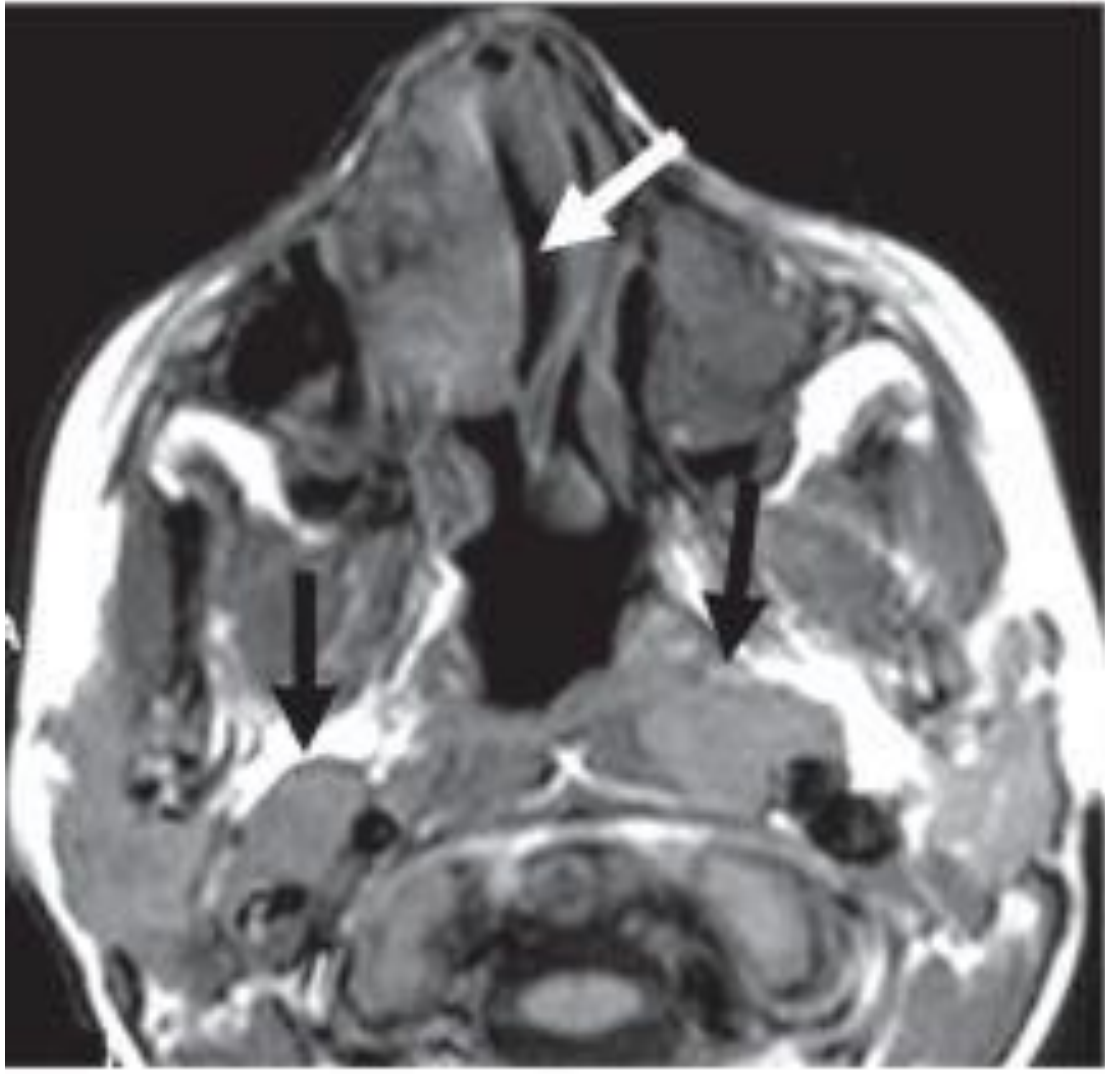


(b)

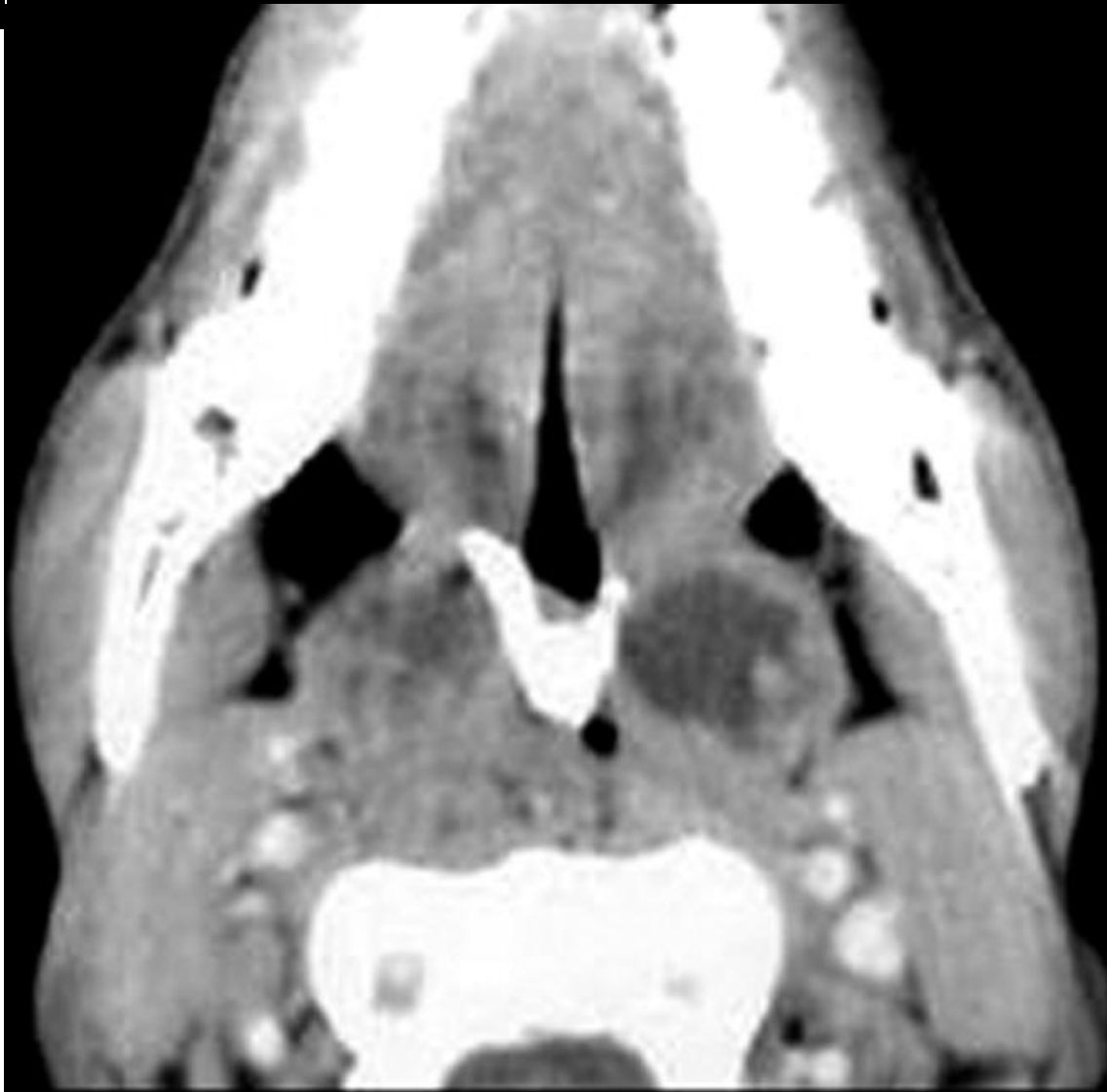
Носовая склерома. МРТ.

(a) показывает двустороннюю гиперинтенсивную носовую массу, которая простирается через носовые отверстия и в клиновидной пазухе.

(б) показывает гиперинтенсивную носовую массу, которая проходит через хоаны в носоглотку



- 1) Гиперинтенсивные массы в носовом ходе
- 2) Искривление носовой перегородки
- 3) Увеличенные заглочные лимфатические узлы



Фарингеальная склерома.
Выраженное сужение ротоглотки в результате фиброза с кальцификацией вдоль стенки ротоглотки.

Эндоскопическое исследование:



Атрофические
изменения



Гранулемы в
носовой полости



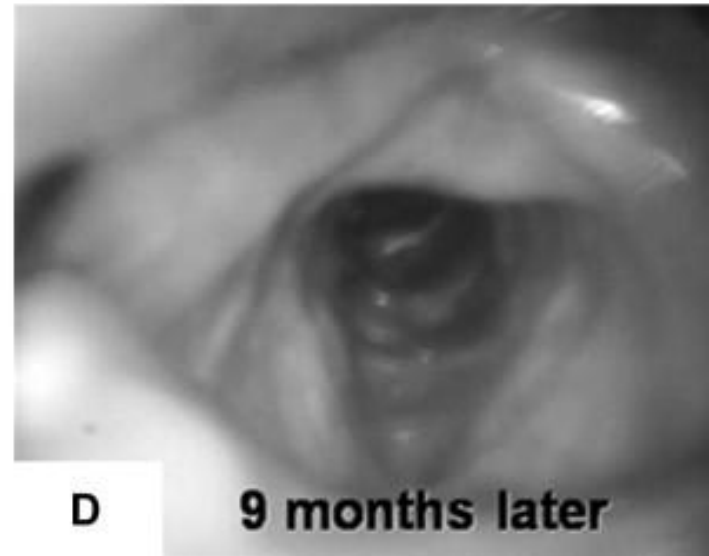
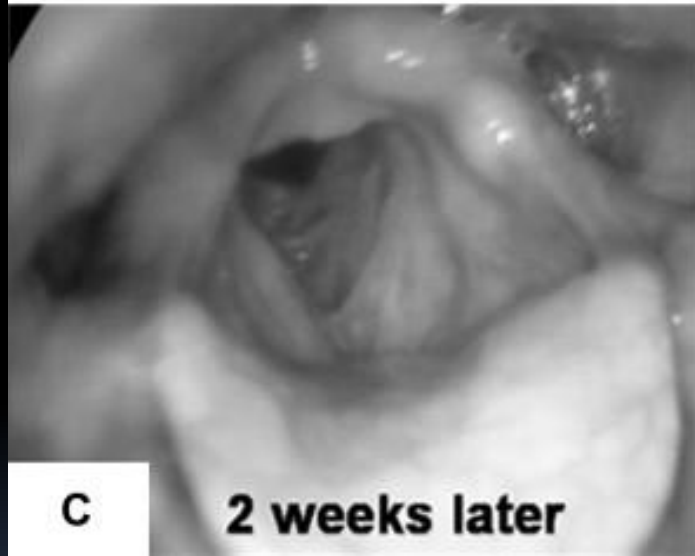
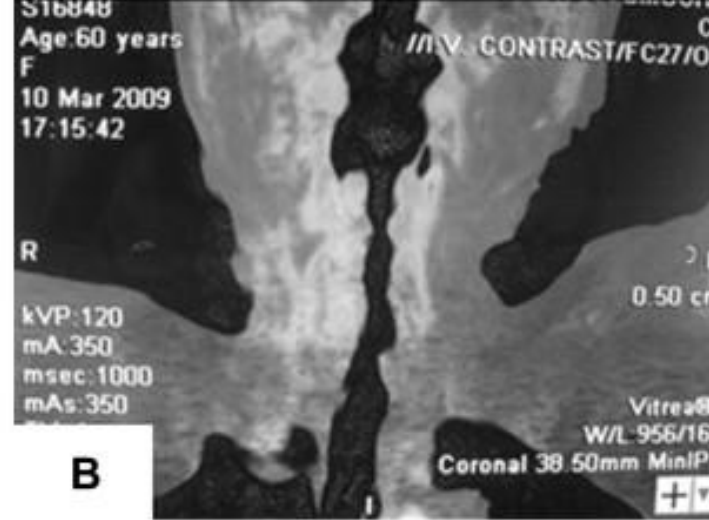
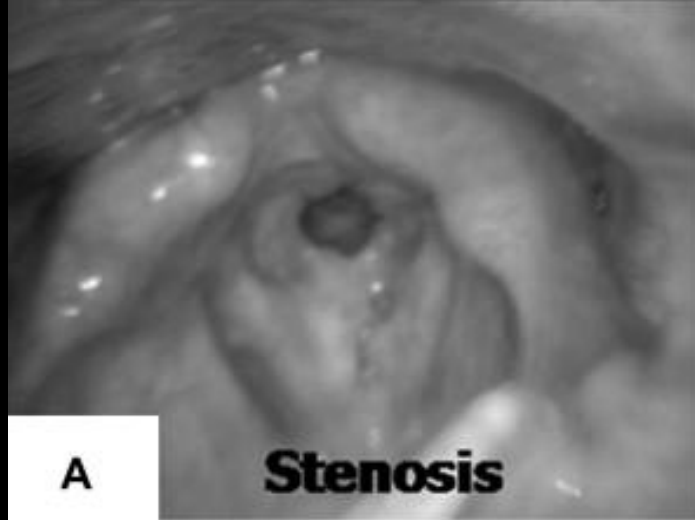
Рубцевание
ротоглотки

Дифференциальная диагностика

- 1) Инфекционные процессы, которые вызваны бактериями (туберкулез, актиномикоз, сифилис, лепра), грибами (гистоплазмоз, бластомикоз, споротрихоз) и паразитами (слизистый лейшманиоз).
- 2) Неопластические заболевания (рак гортани)
- 3) Васкулиты (гранулематоз Вегенера)
- 4) Болезнь Росаи-Дорфмана (синусовый гистиоцитоз с массивной лимфаденопатией) — реактивное доброкачественное заболевание, характеризуется выраженным увеличением шейных лимфатических узлов, лихорадкой, лейкоцитозом, повышением СОЭ и гиперглобулинемией
- 5) Атрофический ринит
- 6) Назальный полипоз

Лечение

- Целями фармакотерапии являются искоренение инфекции, снижение заболеваемости и предотвращение осложнений. Целями фармакотерапии являются искоренение инфекции, снижение заболеваемости и предотвращение осложнений.
- Лечение должно также включать долгосрочную антимикробную терапию и хирургическое вмешательство у пациентов с симптомами обструкции.
- 1) Этиотропная терапия - антибактериальные препараты (препаратами выбора являются фторхинолоны-ципрофлоксацин, цефалоспорины, тетрациклины), митомицин С.
- 2) Патогенетическая терапия - Лидаза, гиалуронидаза - назначаются для размягчения рубцов для лучшего проникновения антибиотиков в очаг; для устранения корок - масляные капли, щелочные ингаляции; для санации трахеобронхиального дерева: бронхоскопия с введением ферментов.
- 3. Хирургическое лечение - применяются для устранения сужений (трахеостомия), пластики при образовании свищей.
- Хорошим эффектом обладает СО₂-лазер для рассечения рубцов. Также рубцы могут бужироваться каучуковыми, металлическими бужами.



Эндоскопическое исследование гортани (A) у 60-летней женщины с диабетом 135 кг с концентрическим гранулематозным сужением, которое было зарегистрировано с помощью компьютерной томографии (B) 2 недели и 9 месяцев (C и D) после ингаляционного митомидина-С и левофлоксацина.

Спасибо за
внимание!

