**Реферат**

**Специфические заболевания лор-органов**

**1. Туберкулез лор-органов**

Заболевание вызывается микобактериями туберкулеза (бацилла Коха), проникающими в организм чаще через верхние дыхательные пути, реже через слизистые оболочки и поврежденную кожу. Факторами риска являются плохие социально-бытовые условия, тесный контакт с больным туберкулезом, иммуносупрессия (в т.ч. СПИД, длительная терапия глюкокортикоидами). Первичным, как правило, является поражение легких или туберкулез лимфатических узлов (у детей).

**Туберкулез верхних дыхательных путей**

Туберкулез полости рта и верхних дыхательных путей чаще бывает вторичным. Пути заражения туберкулезными бактериями этих органов следующие:

• спутогенный (мокротный);

• лимфогенный;

• гематогенный.

Патоморфологически различают две формы поражения: *инфильтрат и язву.* Инфильтрат бывает ограниченным и диффузным, редко опухолевидным. Туберкулезная язва обычно неправильной формы, неглубокая, с неровными краями, на дне ее - бледная грануляционная ткань. В зависимости от фазы воспалительного процесса возникают *инфильтрация, распад, обсеменение* и далее *уплотнение,* обызвествление и рассасывание.

***Туберкулез носа*** первоначально чаще локализуется в передних отделах полости носа - в преддверии, на перегородке, слизистой

оболочке носовых раковин. В начальной стадии заболевания наблюдаются обильные выделения из носа, образование корок и ощущение заложенности. Появляется узелковый инфильтрат, сравнительно быстро изъязвляющийся, нередко с формированием перфорации хрящевой части перегородки носа. При распаде инфильтратов и образовании язв наблюдается гнойное отделяемое с примесью крови. Риноскопически язвы определяются как дефект слизистой оболочки, на дне которого расположены вялые грануляции.

**Диагностика** не представляет затруднений при наличии у больного туберкулезного поражения легких, гортани, суставов. Дифференцировать необходимо с сифилитическим поражением носа (третичный сифилис). Для сифилиса характерно поражение не только хрящевого отдела перегородки носа, но и костного; при сифилисе возможно также поражение носовых костей (седловидный нос), что сопровождается выраженными болевыми ощущениями в области спинки носа. Определенную помощь в дифференциальной диагностике оказывает серологическая реакция Вассермана, реакция Пирке у детей. Инфильтрат в полости носа может иметь форму опухоли (туберкулема); для дифференцирования его с опухолевым (саркоматозным) процессом выполняются биопсия и гистологическое исследование.

***Туберкулезные поражения в глотке*** разнообразны: от поверхностных ограниченных язвочек с незначительной инфильтрацией до обширного бугристого папилломатозного вида инфильтрата с характерными язвами. При язве появляется патогномоничный признак - резкая болезненность при глотании не только твердой пищи, но и воды. Присоединение вторичной инфекции приводит к возникновению неприятного гнилостного запаха изо рта. Туберкулезные язвы располагаются в основном на нёбных дужках и на слизистой оболочке задней стенки глотки, имеют неровные фестончатые подрытые края и бледно-розовую окраску; поверхность их довольно часто покрыта гнойным налетом, под которым определяются бледные, вялые грануляции. Язвы могут увеличиваться в размерах, захватывая большие участки слизистой оболочки, распространяясь в глубину.

**Диагностика.** В начале заболевания поставить диагноз относительно трудно. В первую очередь необходимо обращать внимание на состояние легких как место первичной локализации. Данное заболевание следует дифференцировать с сифилисом, раком. В более поздней стадии диагноз ставят на основании клинической картины, реакции Пирке, микроскопического исследования грануляций из области язвы и данных общего обследования больного.

Туберкулез гортани

Туберкулез гортани - наиболее частая локализация туберкулезного процесса в верхних дыхательных путях. Инфицирование гортани туберкулезными микобактериями происходит *гематогенным, лимфогенным* либо *контактным*путем, когда выкашливаемая мокрота прилипает к слизистой оболочке гортани и мацерирует ее, вследствие чего инфекция проникает в подслизистый слой. В развитии туберкулезного процесса в гортани различают три стадии:

• образование инфильтрата;

• формирование язвы;

• поражение хрящей.

Поражаются обычно задние отделы гортани: межчерпаловидное пространство, черпаловидные хрящи и прилежащие к ним участки голосовых складок. Инфильтрация проявляется утолщением слизистой оболочки, появлением бугорков, похожих на папилломы. При дальнейшем развитии процесса образуется туберкулема с последующим изъязвлением. Неблагоприятное течение заболевания и присоединение вторичной инфекции сопровождается вовлечением в процесс надхрящницы и хряща.

**Клиническая картина.** Характерны жалобы на боль при глотании, которая наиболее выражена при локализации процесса на черпаловидном хряще, в области надгортанника и на черпалонадгортанных складках. Голосовая функция бывает нарушена при поражении голосовой и вестибулярной складок и межчерпаловидного пространства. При образовании инфильтратов в подголосовом пространстве иногда наблюдается нарушение дыхания.

Ларингоскопическая картина при туберкулезе гортани соответствует стадии развития процесса (рис. 1). Вначале появляется гиперемия и инфильтрация на отдельных участках голосовых складок, преимущественно в задних отделах. Затем инфильтрат изъязвляется, в результате образуется язва с бледно-серым дном. Возможно краевое изъязвление голосовых складок, в этом случае края их неровные, как бы изъеденные. Также частой локализацией туберкулезного процесса является межчерпаловидное пространство, в котором формируются инфильтраты с сосочковыми разрастаниями грануляций, достигающие больших размеров и имеющие вид опухоли - туберкуломы, вдающейся в голосовую щель. Вестибулярные складки при развитии туберкулезных инфильтратов приобретают подушкообразную форму, поверхность их гладкая или бугристая. При распаде инфильтратов образуются глубокие изъязвления. Пораженный туберкулезным процессом надгортанник резко увеличивается и в виде опухоли с отечной слизистой оболочкой нависает над входом в гортань.

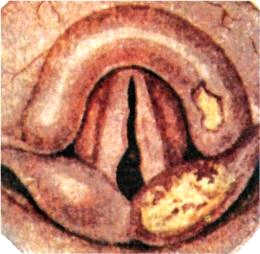


Рис. 1.Туберкулез гортани в области правого черпаловидного хряща, голосовой складки и надгортанника

Типичные туберкулезные язвы, прогрессируя, углубляются и поражают надхрящницу и хрящ. Однако некроз и секвестрация хрящей гортани являются редким осложнением туберкулеза гортани. Следует учитывать, что туберкулезный процесс в гортани у больного легочным туберкулезом протекает значительно тяжелее, чем при другой локализации основного очага. При ликвидации туберкулезного процесса в гортани (обычно в стадии инфильтрации) восстанавливается и голосовая функция.

**Диагностика.** Для туберкулезного ларингита характерно одностороннее поражение, гиперемия или инфильтрация голосовой складки. Однако при такой картине возможен и опухолевый процесс. В таких случаях основой дифференциальной диагностики являются результаты биопсии. При неспецифическом воспалении гортани обычно наблюдается двустороннее ее поражение, которое бывает и при сифилитическом поражении гортани. Причинами позднего распознавания туберкулеза гортани может быть недооценка отоларингологом и фтизиатром данных анамнеза и ранних субъективных признаков, характерных для специфического поражения, а также несвоевременное проведение исследования мокроты на микобактерии туберкулеза и рентгенологического исследования органов грудной клетки. При необходимости выполняется биопсия из участка поражения гортани.

**Лечение.** Общее и местное. Наиболее эффективны и считаются обязательными составляющими курса химиотерапии изониазид и рифампицин; также применяются пиразинамид, этамбутол, стрептомицин, флоримицин, циклосерин. Наилучший эффект дает комбинированное применение этих препаратов. ПАСК назначают редко ввиду низкой противотуберкулезной активности препарата. Назначаются также щадящий общий режим, полноценное питание. Основой местного лечения является прижигание инфильтратов и язв различными кислотами (трихлоруксусная кислота, 80% молочная кислота и др.). Применяют 10-20% мазь из пирогалловой кислоты. Положительный эффект дает облучение пораженного участка слизистой оболочки кварцем через тубус.

Назначают частые полоскания ротоглотки теплым отваром ромашки, шалфея или перекисью водорода. С целью уменьшения болевых ощущений при глотании следует применять смазывание язвенных поверхностей мазью с анестезином. Пища должна быть теплой, жидкой, нераздражающей.

При поражении гортани и выраженной болевой симптоматике, показана новокаиновая блокада верхнегортанного нерва или внутрикожная новокаиновая блокада (по А.Н. Вознесенскому), вагосимпатическая блокада по А.В. Вишневскому.

**Туберкулез уха**

Заболевание встречается редко, возникает обычно при гематогенном диссеминированном туберкулезе легких. В раннем детском возрасте возможно поражение сосцевидного отростка без предшествующего воспаления в барабанной полости. В развитии туберкулезного среднего отита важная роль принадлежит вторичному инфицированию гноеродными микроорганизмами.

При поражении барабанной перепонки в толще ее возникают изолированные очаги в виде бугорков, распад которых ведет в дальнейшем к образованию *множественных перфораций* (рис. 2).



Рис. 2Туберкулез уха. Множественные перфорации барабанной перепонки

Распространение процесса на кость приводит к разрушению костной ткани.

**Клиническая картина** туберкулезного отита характеризуется своеобразием и отличается от неспецифического воспаления среднего уха. Начало заболевания обычно безболезненное, с образованием множественных перфораций барабанной перепонки, которые сливаясь приводят к быстрому ее распаду. Лишь в редких случаях прободение барабанной перепонки может быть единичным. Выделения из уха сначала скудные, затем становятся обильными с резким гнилостным запахом. При вовлечении в процесс височной кости возникают обширные некрозы в барабанной полости и сосцевидном отростке с обильными гнойными зловонными выделениями и резким снижением слуха, при этом наблюдается распространенный кариес кости, образование секвестров и симптомы пареза или паралича лицевого нерва.

**Лечение.** Активное общее противотуберкулезное лечение проводится в соответствии с рассмотренными выше принципами. При наличии кариозно-грануляционного процесса в ухе производится общеполостная санирующая операция на ухе, как правило, на фоне общей противотуберкулезной терапии. В послеоперационном периоде местно применяют противотуберкулезные препараты.

**Прогноз** при туберкулезном поражении верхних дыхательных путей и уха обычно благоприятный: в большинстве случаев при успешном лечении основного заболевания наступает выздоровление. Профилактика заключается в предупреждении и своевременном рациональном лечении туберкулеза легких.

**Волчанка верхних дыхательных путей**

Это разновидность туберкулезного процесса с характерными изменениями со стороны кожи и слизистой оболочки. Заболевание встречается редко, бывает главным образом у детей в возрасте от 5 до 15 лет, нередко сочетается с другими туберкулезными поражениями. Течение медленное, безболезненное, характерна наклонность к рубцеванию.

**Клиническая картина.** В области кожи щек, носа, губы, слизистой оболочки полости носа, глотки и реже гортани появляются безболезненные узелковые высыпания коричневато-розовой окраски. Сливаясь, бугорки образуют инфильтраты зернистого вида серожелтого или красного цвета. В редких случаях наблюдается изъязвление инфильтрата, при этом язва бывает покрыта серовато-белыми или красными вялыми, легко кровоточащими грануляциями. При рубцевании этих язв, как правило, одновременно по периферии образуются новые узелки. Процесс рубцевания изъязвленных инфильтратов приводит к образованию в области кончика и крыльев носа дефектов, обезображивающих лицо. Аналогичная картина наблюдается при образовании рубцов в области перегородки носа и переднего отдела свода носа. При рубцевании язв в глотке возникают рубцовые деформации мягкого нёба, в частности язычка; образование рубцов на задней стенке глотки в некоторых случаях приводит к развитию дисфагических явлений. В гортани волчаночные инфильтраты чаще поражают надгортанник, при этом разрушается его хрящевой остов и на месте надгортанника образуется рубцовый валик. Если процесс распространяется на черпалонадгортанные складки, возможно сужение входа в гортань за счет инфильтратов и рубцов.

**Диагностика** основывается на анамнезе, данных эндоскопии и гистологического исследования инфильтратов.

**Лечение** аналогично лечению туберкулеза верхних дыхательных путей. Косметические дефекты наружного носа и лица могут быть устранены пластическими операциями после излечения от туберкулеза.

**. Сифилис верхних дыхательных путей**

Сифилис является хроническим инфекционным заболеванием, вызываемым бледной спирохетой. При сифилисе поражаются все ткани и органы человека, в том числе и ЛОР-органы. Заражение происходит в результате проникновения бледной трепонемы через микроскопические повреждения слизистых оболочек и кожи; чаще встречается *половой путь*заражения, реже возможен *внеполовой,* в частности в результате заноса инфекции плохо дезинфицированными инструментами, ранее использованными при обследовании больного сифилисом.

Инкубацонный период в среднем 3 нед, затем на месте внедрения инфекции появляется красноватое пятно или папула, которая в течение нескольких дней увеличивается и уплотняется - формируется первичный сифилид (твердый шанкр), в центре которого образуется язва. Через 5-7 дней после появления твердого шанкра увеличиваются регионарные лимфатические узлы; бледные трепонемы, интенсивно размножаясь, распространяются по всей лимфатической системе, в результате чего развивается полиаденит.

***Сифилис носа*** бывает в виде *твердого шанкра, вторичных и третичных проявлений.* Твердый шанкр (первичный сифилис) носа встречается редко и может локализоваться у входа в нос, на его крыльях и на кожной части перегородки носа. При осмотре определяется гладкая безболезненная эрозия размером 0,2-0,3 см красного цвета. Края эрозии имеют валикообразное утолщение, дно покрыто сальным налетом, в основании пальпируется плотный инфильтрат.

Через 6-7 нед после развития твердого шанкра появляются признаки вторичного сифилиса - специфические сифилитические высыпания в виде розеолезных, папулезных и пустулезных образований на коже и слизистых оболочках. Вторичные сифилиды в области носа обнаруживаются в виде эритемы и папул. Эритема сопровождается припухлостью слизистой оболочки и появлением кровянисто-серозного или слизистого секрета. Папулезные высыпания появляются позже и локализуются на коже входа в нос, реже в полости носа. При распаде папул слизистый секрет постоянно раздражает язвенную поверхность и это препятствует заживлению. Появление у новорожденных и детей раннего возраста упорного насморка, сопровождающегося густыми выделениями, имеющими тенденцию к образованию корок, должно вызвать подозрение на врожденный сифилис.

Третичная форма сифилиса носа диагностируется чаще, чем две предыдущие, и характеризуется образованием диффузных инфильтратов или гуммы с распадом. Гумма может локализоваться в слизистой оболочке, кости, надкостнице и хряще, при этом происходит некроз костной ткани с образованием секвестров. Наиболее часто процесс при третичном сифилисе локализуется в костном отделе перегородки и дне носа. В последнем случае при распаде гуммы может возникнуть сообщение с полостью рта. В третичный период сифилиса характерен болевой синдром. Появляются сильные боли в носу, области лба и глазниц. При костном поражении к болевым ощущениям присоединяется зловонный запах, а в отделяемом из носа нередко обнаруживаются костные секвестры. Нос нередко приобретает седловидную форму.

**Диагностика.** Твердый шанкр преддверия носа следует дифференцировать с фурункулом. При фурункуле носа определяются ограниченные гнойнички с распадом в центре. Вторичный сифилис характеризуется появлением папул на губах, в области рта и заднего прохода. В третичной стадии развития процесса основой диагноза является серологическое исследование (положительная реакция Вассермана), учитывается также результат гистологического исследования. Необходимо помнить, что в начальный период первичного сифилиса серологические реакции отрицательны, вследствие чего он обозначается как серонегативный.

***Сифилис глотки и гортани*** наблюдается как проявление общего заболевания организма и может возникнуть в любой стадии процесса. *Твердый шанкр* проявляется в виде эритематозной, эрозивной и язвенной форм. Процесс в глотке, как правило, односторонний и сопровождается односторонним лимфаденитом регионарных лимфатических узлов.

*Во второй стадии* сифилиса поражение слизистых оболочек глотки и гортани чаще возникает одновременно и нередко сопровождается кожными высыпаниями в виде розеол и папул. Вторичные сифилиды обычно не сопровождаются субъективными ощущениями, поэтому могут остаться незамеченными и больной продолжительное время является источником заражения.

Специфический процесс в нёбной миндалине отличается от банальной ангины нормальной или незначительно повышенной температурой, отсутствием болезненности при глотании. При фарингоскопии вторичный сифилис глотки характеризуется разлитой припухлостью на фоне гиперемии медно-красного цвета, которая распространяется на нёбные дужки, слизистую оболочку мягкого и твердого нёба. В гортани вторичная стадия проявляется в виде эритемы, симулирующей катаральный ларингит с вовлечением в процесс голосовых складок, черпаловидных хрящей и надгортанника. Возможно также образование папул с локализацией в различных отделах глотки и гортани. *Папулы представляют собой сероватобелые высыпания округлой или овальной формы, возвышающиеся над поверхностью и окруженные по краю красной каймой.* Такие высыпания, или бляшки, нередко с изъязвленной поверхностью располагаются на кончике и по краям языка, на слизистой оболочке щек и твердого нёба, на голосовых, вестибулярных, черпалонадгортанных складках и надгортаннике (рис. 6.3 а).

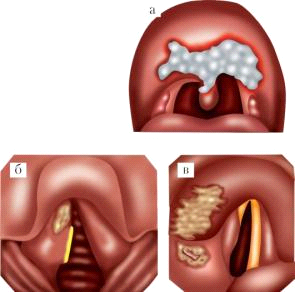


Рис. 3. Сифилис гортаноглотки:

а - сифилитическое воспаление мягкого нёба; б - кандилома на голосовой складке; в-гуммозно-язвенный ларингит

*Третичный сифилис* проявляется ограниченной гуммозной опухолью, причем гуммы в глотке локализуются в основном в области твердого и мягкого нёба, а в гортани - на надгортаннике, реже в межчерпаловидном пространстве и на вестибулярных складках. Располагаясь в подголосовой области, гумма приобретает вид симметричного инфильтрата (рис. 6.3 б, в), при ее распаде появляется язва с ровными краями и сальным дном, покрытая некротическим налетом. Присоединение вторичной инфекции сопровождается выраженной воспалительной реакцией с отеком, развитием флегмоны, хондроперихондрита.

Специфическое воспаление хрящей ведет к образованию эндоларингеальных свищей. При своевременном проведении лечения на месте гумм образуются плотные рубцы звездчатой формы, беловатожелтого цвета. Рубцевание может привести в глотке к сращениям мягкого нёба с задней стенкой, а в гортани - к деформации, вызывающей стенозирование.

Жалобы больного в стадии образования гуммы зависят от ее размеров, локализации и вторичных реактивных процессов. Рубцы в глотке вызывают появление закрытой гнусавости, ухудшение слуха в результате поражения слуховых труб, нарушение носового дыхания и обоняния. Процесс в гортани сопровождается охриплостью или афонией; при развитии рубцового процесса появляется затруднение дыхания.

**Диагностика.** Поражение глотки и гортани сифилисом распознается на основании данных осмотра, положительной серологической реакции Вассермана, обнаружения в отделяемом язв папул бледной спирохеты.

При вторичном сифилисе глотки проводится дифференциация с катаральной, фолликулярной, язвенно-пленчатой ангиной, туберкулезом и лейкоплакией. Лейкоплакия - ограниченное уплотнение эпителия серовато-белого цвета, располагающееся на слизистой оболочке щек и языка, возникает в результате длительного воздействия неспецифических раздражителей (курение и т.п.). Третичный сифилис гортани следует дифференцировать с туберкулезом, злокачественной опухолью. В этом случае определенную помощь оказывает обследование больного на туберкулез, реакция Вассермана, гистологическое исследование кусочка ткани из пораженного участка.

**Лечение** при сифилисе специфическое, под наблюдением дерматовенеролога. Проводится этиотропная терапия препаратами пенициллина, макролидами, цефалоспоринами; при поздних формах - препараты висмута (бийохинол, бисмоверол). Местно при поражении носа рекомендуется носовой душ раствором гидрокарбоната натрия, промывание полости носа 0,1% раствором перманганата калия. При поражении глотки применяют полоскание слабодезинфицирующими растворами перекиси водорода, отвара ромашки и др.

Деформация наружного носа может быть ликвидирована посредством пластических операций, которые производятся после полного излечения сифилиса. При появлении стеноза гортани проводится хирургическое вмешательство на трахее или гортани с целью восстановления дыхания.

Сифилис уха

Вторичный сифилис (розеола, папула) наблюдается на коже наружного уха одновременно с поражением других участков кожи. Своеобразную клинику имеет локализация сифилитического процесса в среднем и во внутреннем ухе. Различают врожденную и приобретенную формы. При врожденной форме поражение внутреннего уха обнаруживается в возрасте 10-12 лет и проявляется триадой симптомов *(триада Гетчинсона):* особая форма зубов, паренхиматозный кератит и нейросенсорная тугоухость. При данном поражении слуха играет первостепенную роль, оно всегда бывает двусторонним. Нередко при сифилисе наблюдается положительный фистульный симптом при отсутствии гнойного процесса в ухе. В ряде случаев сифилис уха проявляется внезапно: возникает головокружение, появляется нистагм, шум в ушах и тугоухость. Кохлеовестибулярные расстройства могут быть признаком не только позднего, но и раннего сифилиса: первичного, вторичного свежего и вторичного рецидивного. Они обусловлены, как правило, двусторонним поражением лабиринта и по клинико-функциональной характеристике имеют определенное сходство с поражением внутреннего уха при болезни Меньера и серозном лабиринтите.

**Диагностика** основывается на данных анамнеза, клинической картины, результатах лабораторного и рентгенологического исследований.

**Лечение** специфическое противосифилитическое. **Прогноз.** Сифилис излечивается, однако в поздних стадиях возможны стойкие нарушения слуха, головного мозга и др.

носоглотка туберкулез сифилис дыхательный

**3. Склерома верхних дыхательных путей**

*Это хроническое инфекционное заболевание верхних дыхательных путей, в виде ограниченных или диффузных инфильтратов на фоне атрофии слизистой оболочки, на месте которых формируется рубцовая ткань, приводящая к сужению различных отделов дыхательного тракта.*

Склерома вызывается капсульным диплококком - клебсиеллой склеромы (палочка Волковича-Фриша). Данное эндемическое заболевание наиболее распространено в Западной Белоруссии и Украине, Польше, Италии и Германии; очаги склеромы отмечены в Индонезии, Бразилии, Мексике и т.д. Существуют данные о возможной контагиозности склеромы.

*Патоморфологическим субстратом* заболевания является инфильтрат, состоящий из фиброзной соединительной ткани с большим количеством плазматических клеток и сосудов. Среди этих образований находятся специфические для склеромы клетки Микулича, в вакуолях протоплазмы и вне их располагаются палочки Волковича-Фриша. Кроме того, в инфильтрате встречаются гиалиновые шары - тельца Русселя. В рубцовой ткани отмечается большое количество фиброзных волокон, среди которых встречаются плазматические клетки и единичные клетки Микулича; бациллы здесь отсутствуют, гиалиновых шаров нет, сосудов мало.

Инкубационный период заболевания длительный, при внедрении инфекции возникают катаральные явления, а через 3-5 лет обнаруживаются признаки заболевания, причем у молодых этот период короче, чем у людей старшего возраста.

***Наиболее частая локализация поражения при склероме - передние отделы носа, область хоан, подголосовое пространство гортани, бифуркации трахеи и бронхов.***

**Клиническая картина.** Заболевание развивается медленно, с самого начала принимая хроническое течение, без болей и повышения температуры; специфические склеромные инфильтраты располагаются, как правило, *симметрично* и не проявляют склонности к распаду и изъязвлению, а подвергаются рубцеванию.

Различают три основные формы склеромы, которые в определенной степени отражают стадийность течения патологического процесса:

• атрофическую;

• инфильтративную;

• рубцовую, или регрессивную.

Кроме того, наблюдают также смешанную и атипичную формы склеромы.

В настоящее время *атрофическая форма* наблюдается у 70% больных склеромой. Начало заболевания характеризуется атрофией слизистой оболочки носа. На ее поверхности появляется вязкая слизь, которая, подсыхая, образует плотные корки. Корки и вязкая слизь приводят к сужению просвета носовых ходов, что сопровождается нарушением дыхания. Одновременно снижается обоняние и появляется нерезкий специфический запах из носа, напоминающий запах гнилых фруктов. Атрофия распространяется на слизистую оболочку задней стенки глотки, которая истончается и выглядит как лакированная, покрытая вязкой слизью и корками. В этот период реакция связывания комплемента со склеромным антигеном обычно положительная, часто высевается клебсиелла склеромы.

При *инфильтративной форме* склеромы в верхних дыхательных путях наблюдаются ограниченные или распространенные инфильтраты красного или серовато-розового цвета. Чаще всего инфильтраты обнаруживаются по дну полости носа, в области передних концов нижних носовых раковин и перегородки носа. Инфильтраты имеют вид плоских или бугристых возвышений, безболезненных при дотрагивании; они суживают просвет полости носа, вход в нос, хоаны, просвет носоглотки, гортани, а несколько позже и трахею в области бифуркации и бронхи у разветвлений.

***Следует отметить, что склеромные инфильтраты возникают главным образом в местах физиологических сужений.***

При *рубцовой форме* на местах инфильтратов постепенно развивается плотная рубцовая ткань, которая, стягивая окружающие ткани, приводит к сужению различных отделов дыхательного тракта.

В *полости носа* рубцы обычно располагаются в передних отделах, где выявляется рубцовая приподнятость на границе преддверия и полости носа. Иногда рубцы оставляют лишь отверстия овальной или круглой формы, суживая просвет полости носа. Распространяясь на мягкое нёбо, рубцовый процесс приводит к концентрическому сужению, а в ряде случаев почти к полному заращению носоглотки; язы-

чок при этом подтягивается кверху или заворачивается за заднюю поверхность мягкого нёба.

В *гортани* склеромный процесс проявляется первоначально образованием бледно-розовых бугристых инфильтратов в подголосовом пространстве, симметрично расположенных с обеих сторон. Значительно реже инфильтраты располагаются на голосовых и вестибулярных складках, гортанной поверхности надгортанника. При рубцевании симметричных подголосовых инфильтратов образуются сращения, имеющие вид диафрагмы, резко суживающие просвет нижнего отдела гортани (рис. 6.4).

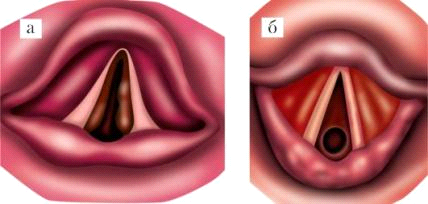


Рис. 4. Склерома подголосового пространства:

а - инфильтративный процесс; б - рубцовая диафрагма гортани, суживающая ее просвет

В *трахее* инфильтраты, а затем рубцовая ткань могут располагаться в различных отделах, но чаще определяются в области бифуркации (рис. 6.5). Рубцы выявляются в одном, а чаще в обоих бронхах, и просвет их прогрессивно уменьшается. Одним из основных симптомов при этом является кашель с трудно отхаркиваемой мокротой, затем появляется затруднение дыхания. Реакция связывания комплемента со склеромным антигеном при рубцовой форме может быть отрицательной, особенно после лечения специфическими препаратами; палочка склеромы может не высеваться.

При смешанной форме склеромы клиническая картина отличается полиморфизмом. Наряду с атрофией слизистой оболочки и обилием корок при их удалении можно обнаружить красного цвета узелки, рубцовое концентрическое сужение на границе преддверия и полости носа. В гортани наряду с подскладочными инфильтратами выявляется рубцовая ткань или атрофия, т.е. наблюдается сочетание различных форм склеромы.

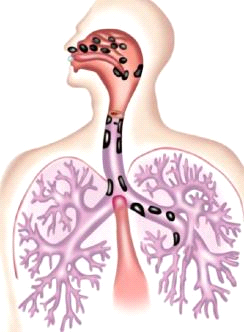


Рис. 5. Локализация склеромных очагов

**Диагностика**. В типичных случаях при наличии соответствующих анамнестических данных

диагноз не труден. Как правило, эндоскопическая картина весьма характерна. Определенную помощь в диагностике оказывает трахеобронхоскопия. Обычно прибегают к постановке серологических реакций Вассермана и Борде-Жангу со склеромным антигеном. Подспорьем в диагностике является гистологическое исследование удаленного инфильтрата, в ткани которого обнаруживаются бациллы Волковича-Фриша и клетки Микулича. На слизистой оболочке верхних дыхательных путей наряду с инфильтратами обнаруживается рубцовая ткань.

Атрофическую форму склеромы следует дифференцировать с озеной и атрофическим ринофарингитом. Эти заболевания имеют три общих симптома: атрофия слизистой оболочки, образование корок и неприятный запах. Однако при озене инфильтративные и рубцовые процессы отсутствуют; атрофия касается более глубоких отделов слизистой оболочки носа; имеется резкое истончение раковин и костной ткани. Корки при озене бывают в виде слепков и располагаются в глубине, у средней раковины и удаляются легче, чем при склероме. Специфический приторный нестерпимый запах при озене иногда ощущается даже на расстоянии от больного, причем сам больной его обычно не ощущает из-за аносмии. При атрофической форме склеромы также иногда бывает сладковатый запах, но выражен он значительно меньше. Окончательный диагноз устанавливается по бактериологическим (клебсиелла склеромы и клебсиелла озены) и серологическим (со склеромным и озенозным антигеном) исследованиям.

Инфильтративную форму склеромы следует дифференцировать с туберкулезом и сифилисом. При туберкулезе инфильтраты бывают в хрящевом отделе перегородки носа с последующим распадом, изъязвлением и перфорацией. В гортани поражение асимметричное и практически не бывает изолированным, первичным, сопровождается туберкулезом легких.

При сифилисе в гортани чаще поражается верхний этаж, надгортанник; гуммозный инфильтрат подвергается распаду, образуя язвы с сальным дном. Выявляются увеличенные лимфоузлы, что не характерно для склеромы. Диагноз сифилиса и склеромы подтверждается серологическими реакциями.

**Лечение** консервативное и хирургическое. Среди средств этиотропной терапии ведущее место занимает стрептомицин - внутримышечно по 500 000 ЕД 2 раза в сут, курс 40-80 г. Назначают и другие антибиотики: левомицетин, тетрациклин, олеандомицин и др. Для лучшего проникновения антибиотика в глубь пораженных тканей одновременно назначаются препараты гиалуроновой кислоты: лидаза, гиалуронидаза, ронидаза.

Для удаления корок и увлажнения слизистой оболочки назначают масляные капли (оливковое, шиповниковое масло и др.), смазывание раствором Люголя, ингаляции растворами протеолитических ферментов, щелочными растворами.

Хирургическое лечение заключается в иссечении инфильтратов, рубцов и удалении их путем электрокоагуляции, лазерного воздействия, криодеструкции жидким азотом и т.д. При стенозах иногда применяют бужирование гортани.

**Прогноз** в начальной стадии заболевания благоприятный, в более поздних стадиях тяжелый, особенно при поражении трахеи и бронхов.

**. Гранулематоз Вегенера**

*Гранулематоз Вегенера - системный некротический гранулематозный васкулит с преимущественным первичным поражением* *верхних дыхательных путей и последующим вовлечением в процесс висцеральных органов (чаще легких и почек).*

Заболевание впервые было описано в 1936 г. Вегенером, в честь которого оно впоследствии и было названо. Распространенность заболевания 3:100 000; одинаково часто встречается у мужчин и женщин; средний возраст больных - около 40 лет.

**Этиология** болезни Вегенера изучена недостаточно. Предполагается важная роль хронической инфекции, в частности вирусов или золотистого стафилококка, первоначально фиксированных на слизистой оболочке дыхательных путей. Сенсибилизация к бактериальным токсинам, нередко выявляемая у этих больных, может вызвать патологические изменения в стенках кровеносных сосудов, способствуя образованию аутоаллергенов. Их появление приводит к выработке антител не только к измененным, но и к нормальным белковым компонентам. В патогенезе болезни Вегенера доказаны иммунные механизмы, гиперчувствительность замедленного типа бактериального, медикаментозного и другого происхождения.

**Патоморфология.** При болезни Вегенера имеется своеобразное поражение сосудов среднего и мелкого калибра. Гранулезные узелки, охватывающие сосуды наподобие муфт, отличаются клеточным полиморфизмом. Наряду с лимфоидными, эпителиоидными и плазматическими клетками там находятся гистиоциты, эозинофилы и нейтрофилы. Важным отличием этих гранулезных узелков являются гигантские многоядерные клетки типа Пирогова-Ланхганса, расположенные беспорядочно по периферии. Особенностью их является наклонность к развитию некрозов ишемического типа.

**Клиническая картина.** В зависимости от темпов нарастания клинической симптоматики болезни Вегенера различают острое, подострое и хроническое течение заболевания. Чем острее начало заболевания, тем тяжелее его дальнейшее течение, быстрее наступает генерализация процесса. Кроме того, в развитии гранулематоза выделяют три периода:

) начальный с локальными изменениями верхних дыхательных путей, иногда уха и глаз;

) период генерализации с поражением внутренних органов (чаще легких и почек);

) терминальный - с развитием почечной или легочно-сердечной недостаточности.

Начальные проявления гранулематоза Вегенера могут иметь различную локализацию, но чаще они связаны с поражением верхних дыхательных путей. Больной обычно обращается с жалобами на затруднение носового дыхания, как правило, одной половины носа, отмечает сухость, скудные слизистые выделения, которые вскоре становятся гнойными, а затем кровянисто-гнойными. Наиболее постоянным симптомом при болезни Вегенера на ранней стадии является образование гнойно-кровянистых корок на слизистой оболочке носа. Корки имеют буро-коричневый цвет и удаляются из полости носа в виде слепков.

Слизистая оболочка после удаления корок имеет довольно характерный вид: она истончена, красно-синюшного цвета, в отдельных местах покрыта кровоточащими грануляциями. Характерным является наличие изъязвленной слизистой оболочки в передних отделах перегородки носа, нередко здесь возникает перфорация с поражением хрящевого, а затем и костного отделов перегородки, развивается седловидная деформация носа. В процесс вовлекаются и околоносовые пазухи, чаще верхнечелюстная пазуха на стороне поражения. Костная стенка между полостью носа и пазухой, а также носовые раковины нередко разрушаются и образуется единая полость, стенки которой покрыты некротизированной слизистой оболочкой и корками. Следует отметить, что при гранулематозе Вегенера деструктивный процесс с перегородки не распространяется на твердое нёбо, как это наблюдается при сифилисе и наиболее выражено при летальной срединной гранулеме Стюарта.

Прогрессирование процесса может привести к появлению язвенно-некротических и гранулематозных изменений слизистой оболочки глотки, гортани, трахеи. Возможно поражение среднего уха, иногда оно осложняется парезом или параличом лицевого нерва, распространением процесса на лабиринт.

Наблюдающееся примерно у 15% больных поражение глаз объясняется общностью кровоснабжения околоносовых пазух и орбиты. Образование периорбитальной гранулемы сопровождается экзофтальмом, ограничением подвижности глазного яблока, развивается кератит, хемоз, отек и последующая атрофия зрительного нерва.

Общие симптомы характерны для развернутой стадии гранулематоза Вегенера и проявляются нередко лишь через несколько месяцев, а у отдельных больных через несколько лет после первых местных признаков заболевания - появляется лихорадка, больной отмечает слабость, недомогание, похудание, развиваются артралгии и миалгии, реже артриты.

При вовлечении в процесс легких (что наблюдается более чем у 80% больных) появляются кашель, одышка, боль в груди, кровохарканье. Характерна диссоциация между скудными аускультативными данными и выраженными рентгенологическими изменениями. Рентгенологические признаки поражения легких весьма многообразны: одиночные или множественные инфильтраты, образование полостей, очаговые ателектазы, экссудативный плеврит, пневмоторакс.

Поражение почек наблюдается у 80-90% больных, причем появление соответствующих симптомов нередко оказывается признаком генерализации болезни. Изменения в анализах мочи соответствуют таковым при остром гломерулонефрите (гематурия, протеинурия). У некоторых больных гломерулонефрит быстро прогрессирует с развитием азотемии, нарушением функции почек.

Помимо указанных проявлений заболевания, наблюдается также кожный васкулит в виде язвенно-геморрагических высыпаний; поражение периферической нервной системы носит характер асимметричной полинейропатии.

Больные гранулематозом Вегенера погибают от азотемической уремии, при нарастающих явлениях легочной недостаточности, от септических осложнений.

В **диагностике** гранулематоза Вегенера, особенно на ранних стадиях заболевания, крайне важной является адекватная оценка изменений со стороны верхних дыхательных путей, особенно носа и околоносовых пазух. Это определяет нередко ведущую роль отоларинголога в ранней диагностике заболевания. Необходимо учитывать изменения в легких, устанавливаемые при рентгенографии: узелки, легочные инфильтраты или полости. При поражении почек характерны изменения мочи: микрогематурия (более 5 эритроцитов в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи.

Среди лабораторных исследований важное значение для диагностикигранулематозаВегенераимеет*определениеантинейтрофильных цитоплазматических антител* (АНЦА), которые обнаруживаются у

-99% больных - чаще у больных с активным генерализованным процессом, реже в период ремиссии при локализованной форме заболевания.

В ряде случаев информативными являются результаты гистологического исследования грануляционной ткани, биопсированной с поверхности слизистой оболочки верхних дыхательных путей. Основой гистологического диагноза при этом является сочетание признаков некротического васкулита и гранулематозного воспаления.

*Дифференцировать* гранулематоз Вегенера необходимо с заболеваниями, относящимися к системным аллергическим васкулитам (системная красная волчанка, геморрагический васкулит, узелковый периартериит и др.); при появлении перфорации в хрящевом отделе - с туберкулезом, а в костно-хрящевом отделе - с сифилисом. Дальнейшее прогрессирование язвенно-некротического процесса в полости носа и в околоносовых пазухах требует дифференциальной диагностики со злокачественными новообразованиями.

**Лечение.** Основу терапии гранулематоза Вегенера составляет применение цитостатиков. Назначают циклофосфамид в суточной дозе 2 мг/кг около 4 нед, затем дозу препарата постепенно снижают в течение 1-2 мес и переводят больного на альтернирующий прием препарата (по 60 мг через день). Лечение циклофосфамидом продолжают не менее одного года после достижения стойкой ремиссии, затем его дозу снижают на 25 мг каждые 2-3 мес. У больных с быстропрогрессирующей формой заболевания препарат в первые дни после начала лечения вводят внутривенно. Как правило, прием циклофосфамида сочетают с назначением преднизолона в дозе 1 мг/кг/день, после явного улучшения доза преднизолона постепенно снижается с попыткой последующей отмены. Для лечения гранулематоза Вегенера в качестве базисной терапии используют также метотрексат в дозе 0,15-0,3 мг/кг в нед.

**Прогноз.** При отсутствии лечения средняя продолжительность жизни составляет 5 мес, а летальность в течение первого года достигает 80%. Прогноз значительно улучшается при рано начатой терапии заболевания. На фоне сочетанного лечения циклофосфамидом и преднизолоном более чем у 90% больных отмечалась стойкая ремиссия продолжительностью около 4 лет, а у некоторых - до 10-15 лет.

**. Поражение лор-органов при ВИЧ-инфекции**

*ВИЧ-инфекция вызывается ретровирусами, поражающими лимфоциты, макрофаги и нервные клетки, что проявляется медленно прогрессирующим иммунодефицитом - от бессимптомного носительства до развития СПИДа, сопровождающегося тяжелыми заболеваниями, заканчивающимися смертельным исходом у 100% больных.*

Начало нового тысячелетия ознаменовалось во всем мире глобальной эпидемией этого инфекционного заболевания, буквально потрясшего все человечество. В России к концу 2001 г. было около 1 млн ВИЧ-инфицированных, причем примерно у 25% этого числа отмечены клинические проявления СПИДа.

Возбудителем заболевания являются вирусы иммунодефицита человека (ВИЧ), относящиеся к семейству ретровирусов, сохраняющие жизнеспособность в крови и других биологических средах; постоянно репродуцирующиеся и использующие в качестве резервуара лимфоидные ткани, микроглию нервной ткани и эпителий кишечника.

Источник инфекции - человек в любой стадии инфекционного процесса. Вирус содержится в крови, сперме, влагалищном секрете, материнском молоке. Пути передачи - половой, парентеральный, трансплацентарный, через материнское молоко. От человека к человеку инфекция передается через кровь (при инъекциях, особенно у наркоманов, при повторном использовании шприца разными людьми), через слизистые оболочки при сексуальных контактах (как гомо-, так и гетеро-), через плаценту от матери ребенку.

Период между заражением и проявлением клинических симптомов сильно варьирует у разных людей. В среднем между выявлением в крови антител, специфичных к ВИЧ, как признака наличия в организме данной инфекции и развитием клинических симптомокомплексов СПИДа проходит 7-11 лет, однако возможно развитие заболевания уже в первые 3 года.

ВИЧ обнаружен во всех биологических средах и тканях организма человека. Клетки, имеющие на своей поверхности антиген СЭ4+, являются клетками-мишенями для ВИЧ, главным образом это Т-лимфоциты. Моноциты и макрофаги устойчивы к цитопатическому действию ВИЧ, но обеспечивают его диссиминацию. Для прогноза характера и тяжести течения ВИЧ-инфекции решающее значение имеют концентрация Т-лимфоцитов и «вирусная нагрузка» -

содержание вируса в 1 мл плазмы крови, определенное методом полимеразной цепной реакции. По мере падения числа СD4+ клеток и ослабления иммунного ответа вирусная нагрузка растет, и это сопровождается прогрессированием заболевания.

**Клиника.** Частым проявлением инфицирования ВИЧ являются различные поражения ЛОР-органов, которые возникают практически при всех клинических формах заболевания и имеют важное диагностическое и прогностическое значение.

Клиническая классификация ВИЧ-инфекции, принятая у нас в стране, содержит четыре стадии, последовательно сменяющие друг друга:

• I стадия - инкубации;

• II стадия - первичных проявлений, включающая три фазы: А - острая инфекция, Б - бессимптомная инфекция, В-персистирующая генерализованная лимфаденопатия;

• III стадия - вторичных заболеваний, также состоящая из 3 фаз (А, Б, В), отражающих нарастание и генерализацию различных инфекционных и опухолевых процессов;

• IV стадия - терминальная.

Стадия инкубации (I) - это период от момента заражения до появления реакции организма в виде острой инфекции и / или появления антител. Продолжительность этой стадии от 2-4 нед до 3 мес (в среднем около 1 мес). На 6-8 нед после инфицирования развивается II стадия - стадия первичных признаков ВИЧ-инфекции.

Клиника острого начала ВИЧ-инфекции обычно неспецифична, характеризуется *мононуклеозоподобным* (наиболее часто) или *гриппоподобным* синдромом, полиаденитом, поражением нижних отделов дыхательного тракта, могут наблюдаться гастроэнтерит, серозный менингит, энцефалопатия, нефропатия, тромбоцитопеническая пурпура. Проявления мононуклеозоподобного или гриппоподобного синдрома при физикальном обследовании больного трудно отличить от соответствующих заболеваний. *Мононуклеозоподобный синдром* протекает с повышением температуры до 38-39,5°С, ангиной по типу мононуклеарной, увеличением лимфатических узлов, гепато- и спленомегалией, нередко наблюдаются артралгия, миалгия, диарея. В этот период может появиться эритематозная макулопапулезная сыпь с локализацией на туловище и отдельными элементами на лице, шее; геморрагические пятна до 3 мм в диаметре, напоминающие высыпания при геморрагическом аллергическом васкулите.

*Гриппоподобный синдром* характеризуется внезапным началом, высокой лихорадкой с ознобами, выраженными признаками интоксикации с головной болью, миалгией, артралгией, анорексией; могут быть полиаденопатия, спленомегалия, экссудативный фарингит. Слизистая оболочка глотки умеренно гиперемирована, пастозна, миндалины гиперемированы. Возможно волнообразное течение гриппоподобного синдрома, напоминающее аденовирусную инфекцию. При II А стадии ВИЧ-инфекции могут возникать вирусные поражения кожных покровов лица и шеи - герпетическая инфекция.

Стадия II Б характеризуется отсутствием каких-либо симптомов ВИЧ-инфекции, бессимптомным вирусоносительством; в этот период в крови появляются антитела к ВИЧ, титры их постепенно возрастают.

Стадия III В-персистирующая генерализованная лимфоаденопатия. В течение длительного времени, до 10 лет и более, генерализованная лимфаденопатия может быть единственным проявлением заболевания.

Стадия II В непосредственно переходит в терминальную стадию или сопровождается так называемым СПИД-ассоциированным комплексом, протекающим на фоне умеренного иммунодефицита. В этот период нередко отмечается бурное развитие оппортунистических инфекций и онкологической патологии.

***Оппортунистической называется инфекция, возбудителем которой является условно-патогенный микроорганизм, не представляющий угрозы для лиц с нормальной иммунной системой, но вызывающий тяжелое поражение в условиях иммунного дефицита.***

Из оппортунистических инфекций, поражающих ЛОР-органы, чаще всего отмечается *кандидоз глотки и пищевода.* Стойкий фарингомикоз у молодых людей, никогда ранее не получавших лечение антибиотиками, кортикостероидами или цитостатиками, должен насторожить врача на предмет возможной ВИЧ-инфекции.

Крайне тяжелой оппортунистической инфекцией при ВИЧ-инфекции является *пневмоцистная пневмония,* развивающаяся на фоне резкого подавления иммунной защиты организма. Пневмоцитозом легких поражается до 2/з больных СПИДом, гораздо реже возможно также поражение среднего уха.

Важным признаком присутствия вируса СПИДа является развившаяся при отсутствии других причин иммунодепрессии и длящаяся более 1 мес *герпетическая инфекция,* поражающая слизистую оболочку полости рта и глотки, кожу. Простой герпес, начавшийся с высыпаний на лице (например, лабиальная форма), может приобретать диссиминированный характер. Возможно развитие *herpes zoster oticus* с герпетическими высыпаниями в наружном слуховом проходе, резкими болями пораженной половины лица, поражением лицевого (VII) и преддверно-улиткового (VIII), реже тройничного (V), блуждающего (X), добавочного (XI) черепных нервов.

**Диагностика.** Установление диагноза ВИЧ-инфекции производится на основании клинических данных, эпидемиологического анамнеза и лабораторных исследований. Методы лабораторной диагностики ВИЧ-инфекции основаны на определении специфических анти-ВИЧ антител в биологических жидкостях организма. Стандартной и наиболее доступной процедурой является выявление антител к ВИЧ серологическим методом в реакции иммуноферментного анализа (ИФА) с последующим подтверждением их специфичности в реакции иммунного блоттинга. Антитела к ВИЧ появляются в период от 2 нед до 3 мес с момента заражения.

В последнее время для диагностики ВИЧ-инфекции стали применять метод полимеразной цепной реакции (ПЦР), позволяющий оценить «вирусную нагрузку», которая резко возрастает по мере прогрессирования заболевания.

**Лечение.** Средств, позволяющих радикально излечивать больных ВИЧ-инфекцией, в настоящее время не существует. Лечебные мероприятия направлены на предупреждение или замедление прогрессирования болезни. Основу составляют специфические противовирусные препараты, в том числе антиретровирусные: зидовудин, диданозин, ловирдид, ритонавир, индинавир и др. Лечение антиретровирусными препаратами необходимо начать до развития сколько-нибудь существенного иммунодефицита и проводить пожизненно. Эффективность лечения контролируется систематическим измерением величины вирусной нагрузки и динамикой количества CD4+ Т-лимфоцитов.

**Прогноз** при ВИЧ-инфицировании в целом неблагоприятный, поэтому наиболее важное значение имеет общественная и индивидуальная профилактика заболевания. Своевременно начатая комплексная терапия позволяет отсрочить манифестацию патологических проявлений в виде СПИДа иногда на десятилетие и даже более.