

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	3
-----------------------	---

Глава 1

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА	4
1.1. Общие сведения о системных васкулитах	4
1.2. Гранулематоза Вегенера (ГВ).....	7
1.3. Этиология ГВ	8
1.4. Патогенез ГВ	9
1.5. Классификация ГВ	10
1.6. Клиническая картина ГВ.....	11
1.7. Диагностика.....	19
1.7.1. Физикальное обследование.....	19
1.7.2. Лабораторные исследования.....	22
1.7.3. Инструментальные методы исследования	23
1.8. Диагностические критерии ГВ	26
1.9. Дифференциальная диагностика.....	27
1.10. Лечение и прогноз	28
1.11. Литература.....	32

Глава 2

СКЛЕРОМА ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ	34
2.1. Общие сведения о склероме дыхательных путей	34
2.2. Эпидемиология склеромы.....	35
2.3. Этиология склеромы.....	37
2.4. Патогенез склеромы	38
2.5. Патологическая анатомия	39
2.6. Клиническая картина.....	42
2.7. Диагностика склеромы.....	49
2.7.1. Физикальное обследование.....	50
2.7.2. Лабораторные и инструментальные исследования.....	50
2.8. Дифференциальная диагностика.....	50

2.9. Лечение, прогноз, профилактика и диспансеризация	53
2.9.1. Лечение склеромы.....	53
2.9.2. Прогноз, профилактика и диспансеризация.....	56
2.10. Литература.....	58

Глава 3

ТУБЕРКУЛЕЗ ЛОР-ОРГАНОВ	62
3.1. Общие сведения о туберкулезе.....	62
3.2. Эпидемиология туберкулеза ЛОР-органов	63
3.3. Этиология туберкулеза	65
3.4. Туберкулез носа и околоносовых пазух	66
3.4.1. Патогенез и патологическая анатомия туберкулеза носа.....	66
3.4.2. Клиническое течение туберкулеза носа	67
3.4.3. Дифференциальная диагностика	69
3.4.4. Лечение и прогноз	70
3.5. Туберкулез глотки	71
3.5.1. Туберкулезная волчанка глотки	71
3.5.2. Лярвоидный туберкулез глотки.....	72
3.5.3. Заглоточный туберкулезный абсцесс	72
3.5.4. Лечение туберкулеза глотки	73
3.6. Туберкулез пищевода	75
3.6.1. Патологическая анатомия туберкулеза пищевода.....	76
3.6.2. Клиническое течение	77
3.6.3. Диагностика и дифференциальная диагностика.....	78
3.6.4. Лечение и прогноз	79
3.7. Туберкулез гортани	80
3.7.1. Патогенез туберкулеза гортани, классификация ...	80
3.7.2. Патологическая анатомия.....	83
3.7.3. Клиническое течение	84
3.7.4. Диагностика и дифференциальная диагностика....	89
3.7.5. Лечение и прогноз	91
3.8. Туберкулез трахеи	93
3.9. Туберкулез уха	94

3.9.1. Туберкулез ушной раковины и среднего уха.....	94
3.9.2. Туберкулезный мастоидит.....	95
3.10. Литература.....	96

Глава 4

СИФИЛИС ЛОР-ОРГАНОВ (А.А. Блоцкий, М.Ю. Цепляев)...	98
4.1. Этиология сифилиса.....	98
4.2. Клиника сифилиса.....	102
4.2.1. Первичный период сифилиса (syphilis primaria) ..	102
4.2.2. Вторичный период сифилиса (syphilis secundaria)	103
4.2.3. Третичный период сифилиса (syphilis tertiaria).....	105
4.2.4. Сифилис носа.....	107
4.2.5. Сифилис полости рта, глотки.....	109
4.2.6. Сифилис пищевода.....	115
4.2.7. Сифилис гортани.....	116
4.2.8. Сифилис трахеи.....	121
4.2.9. Сифилис уха. Поражения слуха при сифилисе....	121
4.2.10. Сифилитический мастоидит.....	123
4.2.11. Врожденный сифилис.....	124
4.3. Диагностика сифилиса.....	126
4.4. Дифференциальный диагноз.....	128
4.5. Лечение.....	130
4.6. Литература.....	134

Глава 5

ДИФТЕРИЯ ЛОР-ОРГАНОВ (А.А. Блоцкий, М.Ю. Цепляев) .	136
5.1. Эпидемиология.....	136
5.2. Этиология.....	136
5.3. Патогенез.....	137
5.4. Классификация дифтерии.....	141
5.5. Клиническое течение дифтерии.....	141
5.5.1. Дифтерия носа.....	141
5.5.2. Дифтерия глотки.....	142
5.5.3. Дифтерия гортани.....	148

5.5.4. Дифтерия уха.....	149
5.6. Осложнения дифтерии.....	150
5.7. Диагноз и дифференциальный диагноз.....	150
5.8. Лабораторная диагностика.....	153
5.9. Лечение.....	154
5.10. Литература.....	158

Глава 6

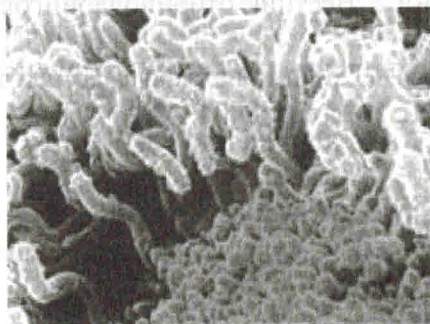
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ И ОТВЕТЫ	159
6.1. Тестовые задания.....	159
6.2. Ответы к тестовым заданиям.....	162

СИФИЛИС ЛОР-ОРГАНОВ

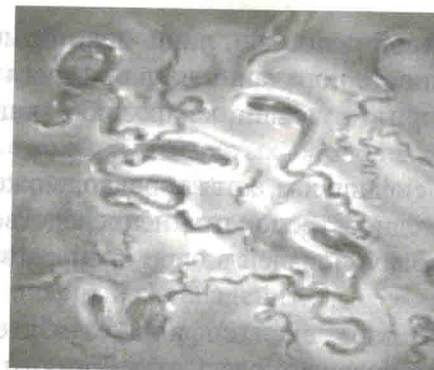
4.1. Этиология сифилиса

Возбудитель сифилиса — бледная трепонема (*Treponema pallidum*) — был открыт в 1905 г. Ф. Шаудином и Э. Гофманом. Бледную трепонему можно обнаружить в отделяемом из твердых шанкров, эрозивных папул и в крови больных за несколько дней до появления свежих вторичных высыпаний. Ее находят в лимфоузлах, во всех экссудатах и транссудатах (кроме плевральной жидкости) у больных активным вторичным сифилисом. Также обнаруживают трепонему в цереброспинальной жидкости, молоке кормящих матерей, в здоровой на вид коже, миндалинах и слизи кристелеровской пробки канала шейки матки больных скрытым сифилисом, в головном мозге у больных прогрессивным параличом и спинном мозге у больных табесом. Моча, слезы, пот, слюна бледных трепонем не содержат, но могут инфицироваться ими в выводящих путях [4, 7].

Электронно микроскопическое изучение показало сложное строение бледной трепонемы (рис. 8а, б). Она покрыта бесструктурным мукополисахаридным чехлом и имеет трехслойную наружную стенку [7, 8, 9].



а)



б)

Рис. 8 а, б. Электронномикроскопическое строение бледной трепонемы

При неблагоприятных условиях (действие субтерапевтических доз трепонемоцидных препаратов и др.) появляются L-формы бледных трепонем, обеспечивающие сохранение жизнедеятельности микроорганизма. Эти формы устойчивы к противосифилитическому лечению, обладают незначительной патогенностью, не вызывают явных проявлений сифилиса, но могут поддерживать серологическую резистентность. В последующем, когда появляются благоприятные условия для их развития, они реверсируют в обычные подвижные формы и могут вызывать рецидив болезни. Единственным резервуаром бледных трепонем в природе является больной человек. Устойчивость бледной трепонемы к внешним воздействиям невелика. Она быстро погибает при высыхании. Замороженные бледные трепонемы долго сохраняют жизнеспособность и вирулентность. В тканях трупов бледные трепонемы могут сохранять подвижность до 90 ч и выше, но вирулентность их теряется обычно через 48 ч. Оптимальной температурой для трепонемы является 36,5–37,0°C. При температуре 55°C бледная трепонема погибает в течение 15 минут [4, 8, 11].

Для заражения человека сифилисом необходимо проникновение бледной трепонемы в кожу или слизистую обо-

лочку с нарушенной целостью, лишь некоторые авторы допускают возможность попадания их в организм через слизистую оболочку при отсутствии каких-либо явных «входных ворот».

Заражение сифилисом, хотя и редко, может произойти при внесении бледной трепонемы непосредственно в кровь (при порезах, уколах у врачей во время операции, при гемотрансфузиях).

Источником заражения сифилисом является больной человек; однако описаны случаи заражения от трупов и от экспериментальных животных.

Различают непосредственное и косвенное заражение. При первом инфекция передается непосредственно от больного человека половым, не половым путем или внутриутробным заражением, при втором — через различные предметы (полотенца, посуда, ложки, медицинские инструменты, папиросы и т. д.).

Чаще всего инфекция передается половым путем. Не половое заражение возможно при исполнении профессиональных обязанностей (медицинские работники), при поцелуях, а также опосредованно (общая посуда, губная помада, курительные трубки, духовые музыкальные инструменты и т. п.).

Врожденный сифилис возникает в случае, когда возбудитель попадает в организм плода через плаценту. Инкубационный период длится в среднем 3–4 недели от момента инфицирования до появления первых видимых проявлений сифилиса — первичной сифиломы (твердого шанкра). Со времени образования твердого шанкра и до появления сыпи свежего вторичного сифилиса проходит 6–7 недель, соответствующих первичному периоду сифилиса, в первой половине которого серологические реакции отрицательные, во второй — положительные.

Вторичный период наступает в среднем через 9–10 недель после заражения, то есть через 6–7 недель после появления твердого шанкра. Характеризуется разнообразными поражениями кожи и слизистых оболочек, костей и надкостницы, висцеральных органов и нервной системы. Одновременно у больных имеется еще не заживший твердый шанкр или свежий след после него (пигментное пятно или рубец) и регионарный склераденит.

Вторичный свежий сифилис длится несколько недель или месяцев, затем высыпания бесследно исчезают даже без лечения, и наступает вторичная скрытая стадия, продолжающаяся от нескольких недель до нескольких лет. Чем больше времени прошло от начала заболевания, тем длительнее скрытая стадия.

При отсутствии лечения скрытая стадия сменяется активным периодом вторичного рецидивного сифилиса, при котором обычно количество высыпаний и более крупных элементов, склонных к группировке, меньше, чем при свежем сифилисе. Это может повторяться много раз в течение 3–5, а иногда и более лет [8, 9, 11].

Третичный период начинается при наличии определенных изменений реактивности организма через некоторое время после последнего рецидива. При отсутствии лечения период продолжается до конца жизни. Проявления его более тяжелые, чем при вторичном периоде, но больные практически уже не заразны. Активные (манифестные) фазы сменяются на латентные.

У плохо, или совсем не лечившихся больных, вместо проявлений третичного периода на коже и слизистых могут развиваться явления нейросифилиса различной формы, в том числе паренхиматозного поражения центральной нервной системы (спинная сухотка, табопаралич, прогрессивный паралич), а также сифилиса внутренних органов, костей, суставов.

В некоторых случаях длительно протекающий бессимптомный «неведомый» сифилис (*Syphilis ignorata*) без каких-либо клинических проявлений обнаруживается случайно при серологическом обследовании и обычно в поздней стадии. У таких больных твердый шанкр мог располагаться на слизистой влагалища, шейки матки, прямой кишки, уретры, а сыпь вторичного периода могла остаться незамеченной.

4.2. Клиника сифилиса

4.2.1. Первичный период сифилиса (*syphilis primaria*)

Продолжительность периода инкубации составляет в среднем 3–4 недели. Однако в последнее время ее срок иногда может укорачиваться до 15 дней или удлиняться до 40, а в редких случаях – до 60 дней и более, обычно в связи с применением антибиотиков по другим поводам после заражения сифилисом [7, 11, 14].

Первым симптомом сифилиса является первичная сифилома (*syphiloma primaria*) на месте внедрения бледной трепонемы, или твердый шанкр (*ulcus durum*), или первичный склероз (*sclerosis primaria syphilitica*).

Первичный сифилис начинается эритемой, быстро превращающейся в папулу, которая эрозируется или изъязвляется. Максимального развития первичная сифилома достигает через 1–2 недели, а заживает через 4–6 недель даже без лечения. Обычно ее можно наблюдать и в начале вторичного свежего периода сифилиса.

Эрозивный шанкр (раньше наблюдался чаще) округлый или овальный, с плоским дном, незаметно переходящим в края, со скудным серозным прозрачным отделяемым. Дно блестящее, как бы лакированное, ярко-красного цвета, при сдавлении шанкра с боков принимает бледно-красный или бледно-желтый оттенок. У основания эрозии располагается четко отграниченный плотный инфильтрат либо поверхно-

стный, либо более глубокий. Субъективные ощущения отсутствуют.

Язвенный шанкр теперь наблюдается часто. Уплотнение основания его не выходит за края язвы, переходящие в дно незаметно, как в чайном блюдечке. Величина шанкра может быть различной (размером от чечевицы до 10-копеечной монеты), встречаются «карликовые» (размером с булавочную головку) и гигантские (размером с металлический рубль и больше) шанкры.

Сформировавшийся твердый шанкр представляет собой блюдцеобразную безболезненную эрозию, реже язву, размером до двухкопеечной монеты, в основании которой пальпируется плотный инфильтрат.

Через 5–7 дней после появления шанкра – увеличиваются регионарные лимфатические узлы, в которых происходит интенсивное размножение спирохет. Бледные трепонемы распространяются по всей лимфатической системе (развивается полиаденит) [10].

4.2.2. Вторичный период сифилиса (*syphilis secundaria*)

Вторичный период сифилиса наступает в среднем через 6–7 недель после появления твердого шанкра, через 3–4 недели после позитивации серологических реакций, или через 9–10 недель после инфицирования. Проявляется высыпаниями на коже, слизистых оболочках, иногда поражением надкостницы, внутренних органов и нервной системы [7].

Различают вторичный свежий сифилис (*syphilis II recens*), латентный или скрытый (*syphilis II latens*) – видимые проявления болезни отсутствуют; рецидивный (*syphilis II recidiva*) – при возврате клинических проявлений. Чем больше времени прошло с момента заражения, тем продолжительнее латентные промежутки, а высыпаний при рецидивах меньше. В последние годы наблюдаются больные, у

которых высыпания рецидивного сифилиса со склонностью к группировке элементов сыпи как бы наслаиваются на проявления вторичного свежего сифилиса без скрытого периода болезни большей или меньшей продолжительности между ними. В фазе вторичного латентного сифилиса какие-либо активные проявления отсутствуют, отмечаются только полисклераденит и, приблизительно у 95% больных – положительные серологические реакции.

Типы сифилидов вторичного периода разнообразны [7, 9, 10]:

I. *Розеола сифилитическая вторичная* (*roseola syphilitica*) бледно-красного цвета разных оттенков, хорошо отграниченная, круглая или овальная, без шелушения и субъективных ощущений. При диаскопии определяется желтоватый цвет. Постепенно окраска розеол темнеет, и они исчезают бесследно.

II. *Папулезные сифилиды* (*syphilis papulosa*) – наиболее частые и разнообразные высыпания особенно при рецидивах. Они не вызывают субъективных ощущений, хорошо отграничены, плотные, округлые или овальные, буровато-красные, возвышающиеся и чаще плоские. Вначале гладкая их поверхность начинает шелушиться с центра, образуя по периферии бордюр (воротничок Биетта). Без лечения элементы разных стадий развития держатся в течение 2–3 месяцев. Исчезая, оставляют после себя временную пигментацию.

III. *Пустулезные сифилиды* (*syphilis pustulosa*) – папулы с распадом инфильтрата без образования настоящих гнойничков. Они (особенно импетигиозная, эктиматозная, рупиоидная разновидности) являются симптомами тяжелого течения болезни, нередко сопровождаются лихорадкой, серологические реакции при них могут давать отрицательные результаты.

4.2.3. Третичный период сифилиса (*syphilis tertiaria*)

При отсутствии лечения или не качественном его проведении, особенно на фоне сниженной реактивности организма пациента (после сопутствующего инфекционного заболевания, при хронической алкогольной интоксикации и др.) через 3–4 года после заражения, а иногда и значительно позже (через 5–10 лет и более) у больного может развиваться третичный период сифилиса. В последние годы он встречается редко [7].

Поражения в этом периоде выражаются дермальными бугорками (*syphilis III tuberculosa*) либо гиподермальными узлами (*syphilis III gummosa*). Они деструктивны и завершаются либо рубцами, либо рубцовой атрофией. Симптомы третичного сифилиса появляются внезапно. Не обильные, глубокие высыпания обычно имеют разный возраст (отсюда иногда ложный полиморфизм), группируются асимметрично. В этом периоде часто страдают висцеральные органы, лимфатические узлы не изменяются. Поражения в третичном периоде опасны только для самого больного. Положительные серологические реакции при активных формах сифилиса выявляются у 60–70% больных, а при скрытых – у 50%. Различают активный, или манифестный, третичный сифилис (*syphilis III activa, seu manifesta*) и скрытый (*syphilis III latens*).

Бугорковые сифилиды. Элементы развиваются в толще дермы; округлые бугорки размером от чечевицы до горошины, несколько выступающие над уровнем кожи, плотные, безболезненные, красно-синюшного или буровато-красного цвета. При диаскопии остается пигментное пятно. Они всегда наблюдаются в разных стадиях развития – от начальных, свежих до изъязвившихся или зарубцевавшихся.

Гуммозные сифилиды. Узлы размером от горошины до лесного ореха, иногда больше, развиваются в гиподерме. Они округлы, безболезненны, сначала плотные, потом раз-

мягчаются, спаиваются с кожей, которая краснеет, затем становится красно-фиолетовой, напряженной, постепенно истончается и прорывается. Из только что вскрывшейся гуммы, через узкий вначале свищ, выделяется немного тягучей, прозрачной жидкости, напоминающей гуммиарабик (отсюда название – гумма). Края язвы плотные, валикообразные, отвесно опускаются на дно, покрытое плотно прикрепленным грязно-серым «гуммозным стержнем» – омертвевшей клетчаткой, которая отходит после развития демаркации. Гуммы обычно одиночны, редко 2–3 одновременно. Иногда они сливаются и образуют диффузные гуммозные инфильтраты. Гистологически они представляют собой инфильтрат из грануляционных элементов, богатый сосудами, местами облитерированными; среди клеток грануляционной ткани иногда встречаются плазматические, эпителиоидные и гигантские клетки; инфильтрат легко распадается в центре, образуя язву с подрывными более или менее плотными краями [9, 11].

Наиболее часто гуммы локализуются на голени, голове, перегородке носа, небе, задней стенке глотки, голосовых складках и некоторых других. Нередко в этом периоде поражаются кости голеней, черепа, грудины, ключиц, локтевые, носа, надкостница. Развиваются остеоperiоститы, остеофиты, сопровождающиеся характерными ночными болями. На рентгенограммах – типичное сочетание остеопороза и остеосклероза.

При скрытом течении третичного сифилиса и отсутствии активных его проявлений у больного все равно можно обнаружить следы бывшей манифестной стадии. Они представлены в виде различных рубцов, рубцовых атрофий, остеоperiостальных изменений, перфорации неба, носовой перегородки, деформации наружного носа и других необратимых изменений бывшего активного третичного сифилиса [9, 14].

4.2.4. Сифилис носа

Приобретенный сифилис носа может проявляться во всех трех периодах – первичном, вторичном и третичном.

Возникающие изменения в полости носа в месте внедрения инфекции при первичном сифилисе являются, как правило, односторонними и носят сначала острый воспалительный характер. Вслед за этим возникает язва с приподнятыми краями, плотным дном и безболезненная на ощупь. Через неделю появляется регионарная аденопатия [1, 10].

Твердый шанкр в носу локализуется, главным образом, у входа в нос, на крыльях носа, на кожной части, в передних отделах слизистой оболочки и перегородке носа. Описаны случаи возникновения твердого шанкра в глубоких отделах полости носа и носоглотке в результате заноса инфекции плохо дезинфицированными инструментами, которые использовали при обследовании больного сифилисом. При возникновении сифилитического процесса в области носа наступает реакция со стороны затылочных и подчелюстных лимфатических узлов. Они становятся припухшими, но безболезненными на ощупь.

Вторичный сифилис носа развивается в первые месяцы после образования первичного аффекта и совпадает с появлением высыпаний на коже и слизистых оболочках. На коже наружного носа и слизистой оболочке полости носа обнаруживают различные высыпания (вторичные сифилиды). Наиболее часто – розеолезные и папулезные (рис. 9), реже – пустулезные (пустулезный сифилид). Розеола проявляется катаральными изменениями, краснотой и припухлостью слизистой оболочки полости носа и сопровождается серозно-кровянистыми или слизистыми выделениями. При сифилитическом поражении полости носа больные нередко жалуются на неприятный запах из носа, который для окружающих практически не заметен и относится к разряду субъективной какосмии [5, 12].



Рис. 9. Гипертрофические папулы в области носогубной складки

Чаще всего сифилитическая гранулема локализуется на носовой перегородке, особенно в ее нижней части. Распространяясь по костной стенке наружного носа, гумма вызывает его деформацию в виде западения в костной части (лорнеобразный, седловидный нос) до полной его потери. При поражении гуммоznым процессом дна носа, т. е. твердого нёба, образуется дефект, сообщающий полость рта с полостью носа. Заболевание протекает безболезненно и медленно. В полости носа обнаруживаются костные секвестры и атрофия слизистой со скоплением обильного количества зловонных корок засохшей слизи. Эти морфологические изменения вызывают появление мучительных в физическом и психическом смысле симптомов: гнусавая речь, попадание пищи в нос, деформация наружного носа, зловоние, которое мешает общению больного с окружающими людьми.

В диагностике сифилитической гранулемы существенную роль играет анамнез (сообщение об имевшем место ранее заражении, указания женщин на привычные выкидыши, жалобы на ночные боли в конечностях и др.). Иногда при осмотре тела больного обнаруживаются рубцы на голени как следствие перенесенного специфического периостита. Вполне понятно, что у такого больного следует произвести серологическое исследование (реакция Вассермана). Помо-

гает диагностике проведение специфического лечения. Нередко природа заболевания выясняется в процессе простой риноскопии: вся полость носа заполнена зловонными корками, после удаления которых на носовой перегородке или дне носа обнаруживается глубокая язва с сальным дном, с подрытыми краями и обнаженной костью. Все же следует заметить, что в начале этого заболевания, когда еще не успели развиться достоверные признаки сифилитической природы процесса, гумма может напоминать туберкулезный инфильтрат или неоплазму. В таких случаях диагноз уточняется посредством микроскопического исследования пробного кусочка инфильтрата [12, 14].

4.2.5. Сифилис полости рта, глотки

Благодаря большому морфологическому разнообразию тканей, составляющих полость рта и глотку, поражения сифилисом этих органов, отличаются рядом особенностей, не присущим поражению другой локализации. Кроме того, в полости рта и глотке вегетирует множество сапрофитов и условно-патогенных видов микроорганизмов, которые существенно изменяют клиническую картину сифилидов и нередко служат источниками вторичной инфекции [1, 10, 12].

Твердый шанкр может локализоваться как на красной кайме губ и слизистой оболочке полости рта, так и на языке и миндалинах.

В случае присоединения вторичной инфекции эрозия углубляется, в результате чего образуется довольно глубокая язва, покрытая грязно-серым налетом. Своеобразный вид у твердого шанкра, локализующегося на спинке языка: он часто резко выступает над уровнем окружающей ткани, по форме напоминает блюдце, перевернутое вверх дном (рис. 10, 11), на его поверхности располагается эрозия цвета сырого мяса.