doi: 10.17116/rosrino201624235-38

Риносклерома: описание случая и обзор литературы

В.Н. КОЛЕСНИКОВ[1], Н.В. БОЙКО[1], В.В. СУНЦОВ[2]

[1]ГБОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ростов-на-Дону, Россия;
[2]ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница», Ростов-на-Дону, Россия

Риносклерома (РС) — хроническое гранулематозное заболевание носа и верхних дыхательных путей, вызываемое грамотрицательными бактериями *Klebsiella rhinoscleromatis*, эндемичное для многих территорий, но редко встречающееся в России. В работе представлено клиническое наблюдение пациентки в возрасте 27 лет с РС с дисфонией, затруднением дыхания и рецидивирующими носовыми кровотечениями в течение 3 лет. Диагноз РС подтвержден данными патогистологического исследования материала, взятого путем браш-биопсии слизистой оболочки полости носа и гортани.

Ключевые слова: риносклерома, диагностика, поражение гортани.

Rhinoscleroma: A case report and a review of literature

V.N. KOLESNIKOV[1], N.V. BOIKO[1], V.V. SUNTSOV[2]

[1]Rostov State Medical University, Ministry of Health of Russia, Rostov-on-Don, Russia; [2]Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, Russia

Rhinoscleroma (RS) is a chronic granulomatous infection of the nose and upper respiratory tract, which is caused by the gram-negative bacillus *Klebsiella rhinoscleromatis*, the disease is endemic in many regions of the world, but rarely occurs in Russia. The paper describes a clinical case of RS in a 27-year-old female patient with a 3-year history of dysphonia, breathing difficulty, and recurrent nosebleed. The diagnosis of RS is verified by histological and bacteriological examinations of the samples taken by brush biopsy of the nasal and pharyngeal mucosae.

Keywords: rhinoscleroma, diagnosis, pharyngeal injury.

Риносклерома (РС) — хроническое гранулематозное заболевание, эндемичное для ряда стран Центральной и Южной Америки, Северной и Центральной Африки, Юго-Восточной Азии, а также для Индии, Польши, Венгрии, Белоруссии и Западной Украины, но для большинства стран Западной Европы РС является «забытой» клиницистами, а потому поздно диагностируемой патологией [1—3]. На территории России РС встречается чрезвычайно редко. В связи с этим приводим собственное клиническое наблюдение.

Клиническое наблюдение

Пациентка *Б.*, 27 лет, поступила в ЛОР-отделение РОКБ в марте 2016 г. по поводу дисфонии, стеноза гортани I степени, скопления корок в полости носа. В анамнезе — рецидивирующие носовые кровотечения с 2013 г.

Считает себя больной в течение 3 лет. Неоднократно лечилась по поводу дисфонии с диагнозом «хронический ларингит». В последние месяцы появилась одышка при физической нагрузке, усилилась дисфония.

При осмотре: в полости носа экссудата нет, слизистая оболочка истончена, с сосудистой сетью, имеются единичные корки.

При непрямой ларингоскопии: голосовые складки симметрично подвижны, умеренно отечны, определяется инфильтрация слизистой оболочки в подскладковом пространстве, суживающая его просвет до 2 мм **(рис. 1)**.

При фибротрахеобронхоскопии слизистая оболочка гортани умеренно гиперемирована и отечна. Голосовые складки подвижны. Просвет подскладкового пространства резко сужен, имеет щелевидную форму. Произведена браш-биопсия. Трахея и карина без особенностей. Бронхиальное дерево: долевые и сегментарные бронхи проходимы, не деформированы, слизистая умеренно гиперемирована, в просвете бронхов определяется небольшое количество слизистого секрета.

© Коллектив авторов, 2016

Сведения об авторах:

Колесников Вадим Николаевич — к.м.н., асс. каф. болезней уха, горла, носа РостГМУ, e-mail: vn_kolesnikov@mail.ru; Бойко Наталья Владимировна — д.м.н., проф. каф. болезней уха, горла, носа РостГМУ, e-mail: nvboiko@gmail.com; Сунцов Виктор Владимирович — врач ЛОР-отделения РОКБ, e-mail: viktorsun2009@yandex.ru



Рис. 1. **Ларингоскопическая картина пациентки *Б*. Определяется инфильтрация слизистой оболочки в подскладочном пространстве и его сужение до 2 мм.**

На спиральной компьютерной томографии (СКТ) гортани отмечается асимметрия грушевидных синусов, левый синус сглажен. Определяется отек мягких тканей гортани на уровне подскладкового пространства. Просвет гортани сужен до 2 мм на протяжении 6,5 мм **(рис. 2)**. Деструктивных изменений хрящей гортани не выявлено. На СКТ органов грудной клетки признаков структурных изменений не наблюдается.

Результаты гистопатологического исследования: при окраске материала из гортани по Граму обнаружены клетки Микулича, в вакуолях которых определены грамотрицательные микроорганизмы, в соскобе со слизистой оболочки перегородки носа также выявлены клетки Микулича. Гистопатологический диагноз: РС.

При бактериологическом исследовании из нижнего отдела гортани выделены *Staphilococcus aureus* (10^4), *Klebsiella pneumoniae* (10^3), *Staphilococcus aureus* (10^4), из носа — *Staphilococcus aureus* (10^6).

Учитывая редкость высеваемости *Klebsiella rhinoscleromatis* на стандартно используемых средах, основным методом диагностики РС является гистопатологический [4]. Обнаружение специфических клеток Микулича в материале из полости носа и гортани позволило поставить диагноз РС.

Больной назначен длительный курс лечения офлоксацином по 0,4 г 2 раза в день с динамическим наблюдением и контролем возможных побочных реакций.

Обсуждение

РС является редкой патологией, в отечественной литературе последних лет имеются лишь единичные публикации по этому вопросу.

Принято считать, что группу риска возникновения РС составляют люди с плохими социально-экономическими условиями жизни [5].

Первично поражая полость носа, заболевание распространяется на околоносовые пазухи, носоглотку, гортань, трахею, бронхи, полость рта, орбиту, мягкие ткани губ и среднее ухо [4, 6]. Распространение процесса на область гортани наблюдается в 15—80% случаев поражения полости носа [7]. Излюбленной локализацией поражения гортани является подскладковое пространство с развитием дисфонии и стеноза гортани различной степени выраженности.

Основными клиническими признаками поражения носа являются деформация его пирамиды, затруднение носового дыхания, аносмия и рецидивирующие носовые кровотечения [8—10].

Выделяют три стадии РС: катаральную, гранулематозную и фиброзную [7].

Первая стадия (катаральная) длится неделями или месяцами, проявляется неспецифическими симптомами ринита. O. Awad и M. Hammad [11] полагают, что при РС клиника неспецифического, длительно протекающего ринита сменяется симптомами атрофического ринита с последующим образованием гранулем и фиброзированием.



Рис. 2. **СКТ гортани пациентки *Б*. в коронарной проекции. Просвет подскладкового пространства сужен до 2 мм на протяжении 6,5 мм.**

Вторая стадия (гранулематозная) характеризуется гиперемией слизистой оболочки носа с формированием узелковых инфильтратов или полипов «резиновой» консистенции, склонностью к спонтанным носовым кровотечениям, возможна деструкция хрящей, костных стенок и деформация носа.

Третья стадия (фиброзная) характеризуется формированием рубцового стеноза полости носа и гортани [12, 13].

Клиника РС может имитировать любое заболевание гранулематозной или опухолевой природы, а также системную инфекцию: туберкулез, актиномикоз, сифилис, лепру, гистоплазмоз, бластомикоз, кожно-мышечный лейшманиоз, лимфому, веррукозную карциному, саркоидоз, болезнь Вегенера [4, 14, 15]. Трудности диагностики усугубляются тем, что в 18% случаев РС протекает атипично [10].

Бактериологическое исследование позволяет выявить возбудителя РС не более чем в 50—60% случаев [4, 16] даже при наличии клинического подозрения на данное заболевание и посеве на специальные среды. Поэтому основным является гистопатологический метод диагностики РС.

Типичным морфологическим признаком РС считается формирование инфильтратов, состоящих из плазматических клеток, лимфоцитов, клеток Микулича и фуксинофильных гиалиновых телец Русселя, которые являются дериватами базофильных зерен в плазматических клетках [17]. Патогномоничным морфологическим признаком РС являются клетки Микулича [18, 19], представляющие собой макрофаги с содержащимися в их вакуолях капсульными бактериями *Klebsiella rhinoscleromatis*. Последние также обнаруживаются в межклеточном пространстве. Гистопатологическая идентификация РС возможна только во второй стадии заболевания, поскольку выраженное рубцевание, которое происходит в третьей стадии, затрудняет обнаружение изредка встречающихся клеток Микулича и плазматических клеток [19].

N. Sood и соавт. [20] описали цитологические признаки РС, которые, по мнению авторов, будут способствовать ранней диагностике данного заболевания и своевременному началу его лечения.

Степень распространенности процесса при РС определяют по результатам лучевых методов исследования. Важнейшим методом диагностики склеромных поражений носа и околоносовых пазух является СКТ, а гортани — СКТ и магнитно-резонансная томография, позволяющие выявить степень и протяженность стеноза [21].

Лечение РС требует применения антибактериальной терапии, а при обструкции дыхательных путей — хирургического вмешательства, причем многими авторами отмечена большая доля рецидивов как после консервативного, так и после хирургического лечения [4, 9]. В доступной литературе мы, как и другие авторы [9, 16], не нашли сообщений о контролируемых рандомизированных исследованиях, позволяющих доказательно оценить эффективность применения того или иного антибиотика при РС.

H. Gaafar и соавт. в своем исследовании [9] описали 10-летний опыт наблюдения за 56 пациентами с РС. До 2003 г. в схему лечения этих больных входило применение рифампицина и ко-тримоксазола на протяжении 3 мес, затем авторы заменили эти препараты на ципрофлоксацин, который также назначали принимать в течение 3 мес. При этом общая доля рецидивов заболевания при таком протоколе ведения пациентов составила 25%.

S. Fawaz и соавт. в своей работе [10] делятся опытом лечения 88 больных курсами антибиотикотерапии продолжительностью от 4 до 20 нед: рифампицин (63 пациента), ципрофлоксацин (14 больных), ко-тримоксазол (11 человек). Рецидивы заболевания отмечены в 27% случаев.

Q. Zhong и соавт. [5] при ретроспективном анализе результатов лечения 40 больных на протяжении 30 лет отметили отсутствие рецидивов заболевания в течение 1—10 лет наблюдения у 27 пациентов, подвергнутых комбинированному лечению, включающему антибиотикотерапию, радиотерапию и хирургическое вмешательство.

S.L. Tan и соавт. [22], учитывая опыт лечения 4 больных РС, рекомендуют применение комбинации ципрофлоксацина и доксициклина на протяжении не менее 6 мес.

Исходя из того, что *Klebsiella rhinoscleromatis* является внутриклеточным микроорганизмом, большинство авторов полагают, что наиболее эффективными антибиотиками для лечения РС являются фторхинолоны и рифампицин в течение 3—6 мес [5, 10, 13, 23].

Хирургическое лечение РС предполагает удаление патологических тканей, обтурирующих полость носа. При развитии ларинготрахеальных стенозов производят трахеостомию [12]. Хирургическое вмешательство может быть произведено только после курса антибиотикотерапии и при отрицательных результатах культурального исследования [24]. Следует учитывать, что антибиотики плохо проникают в ткани с недостаточным кровоснабжением и рубцы, поэтому при операциях по поводу РС необходимо антибактериальное «прикрытие» во избежание ятрогенной диссеминации процесса [25].

Основными проблемами послеоперационного ведения больных РС являются предупреждение рецидивов заболевания и рубцевания.

O. Awad и M. Hammad [11] провели рандомизированное контролируемое исследование эффективности местного применения противоопухолевого препарата митомицин в послеоперационном периоде у больных РС. Авторы наблюдали 30 пациентов с гранулематозной и фиброзной стадиями РС, которым после эндоскопических вмешательств в полости носа

производили 5-минутные аппликации митомицина (исследуемая половина носа) и физиологического раствора (контрольная половина носа) в течение длительного периода. Результаты были оценены через год после вмешательства. Отсутствие роста грануляционной ткани отмечено у 69% пациентов при применении митомицина по сравнению с 32% случаев в контрольных наблюдениях, разница является статистически достоверной. Образование синехий при применении митомицина также наблюдалось реже, но это различие оказалось статистически недостоверным.

Таким образом, диагностика и лечение РС представляют сложную задачу, необходимы дальнейшие исследования, отвечающие требованиям доказательной медицины.

Конфликт интересов отсутствует.
Участие авторов:
Концепция и дизайн исследования: В.К., Н.Б.
Сбор и обработка материала: В.С.
Написание текста: Н.Б.
Редактирование: В.К.

ЛИТЕРАТУРА

1. Botelho-Nevers E, Gouriet F, Lepidi H, Couvret A, Amphoux B, Dessi P, Raoult D. Chronic nasal infection caused by Klebsiella rhinoscleromatis or Klebsiella ozaenae: two forgotten infectious diseases. *Int J Infect Dis.* 2007;11(5):423-429.
doi:10.1016/j.ijid.2006.10.005
2. de Pontual L, Ovetchkine P, Rodriguez D, Grant A, Puel A, Bustamante J, Plancoulaine S, Yona L, Lienhart PY, Dehesdin D, Huerre M, Tournebize R, Sansonetti P, Abel L, Casanova JL. Rhinoscleroma: a French national retrospective study of epidemiological and clinical features. *Clin Infect Dis.* 2008;47(11):1396-1402.
doi:10.1086/592966
3. Bhowate RR, Degwekar S, Rawlani S, Dangore S. Rhinoscleroma with involvement of the maxillary sinus, orbital floor, and temporomandibular joint: a case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2012;70(1):135-140.
doi:10.1016/j.joms.2011.02.004
4. Bonacina E, Ghianura L, Sberna M, Ortisi G, Gelosa G, Citterio A, Gesu G, Puoti M. Rhinoscleroma in an immigrant from Egypt: a case report. *J Travel Med.* 2012;19(6):387-390.
doi:10.1111/j.1708-8305.2012.00659.x
5. Zhong Q, Guo W, Chen X, Ni X, Fang J, Huang Z, Zhang S. Rhinoscleroma: a retrospective study of pathologic and clinical features. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;40(2):167-174.
6. Bigi A, Bartolomeoa M, Costesb V, Makeieffa M. Tracheal rhinoscleroma. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016;133(1):51-53.
doi:10.1016/j.anorl.2015.03.009
7. Mukara BK, Munyarugamba P, Dazert S, Löhler J. Rhinoscleroma: a case series report and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2014;271(7):1851-1856.
doi:10.1007/s00405-013-2649-z
8. Navazo Eguía AI, García Vicario F. Rhinoscleroma. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(2):160-162.
doi:10.1016/s2173-5735(10)70024-7
9. Gaafar HA, Gaafar AH, Nour YA. Rhinoscleroma: an updated experience through the last 10 years. *Acta Otolaryngol.* 2011;131(4):440-446.
doi:10.3109/00016489.2010.539264
10. Fawaz S, Tiba M, Salman M, Othman H. Clinical, radiological and pathological study of 88 cases of typical and complicated scleroma. *Clin Respir J.* 2011;5(2):112-121.
doi:10.1111/j.1752-699x.2010.00207.x
11. Awad OG, Hammad MS. Topical mitomycin C as an adjunct to surgical debulking and medical treatment in rhinoscleroma. *Am J Rhinol Allergy.* 2015;29(4):95-99.
doi:10.2500/ajra.2015.29.4197
12. Muñoz-Saavedra D, Olavarría-Leiva C. Laryngeal stenosis as late manifestation of rhinoscleroma. Case report. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(3):241-243.
doi:10.1016/j.otorri.2009.10.005
13. Suchanova PP, Mohyuddin NG, Rodriguez-Waitkus PM, Eicher SA. Rhinoscleroma in an urban nonendemic setting. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;147(1):173-174.
doi:10.1177/0194599811431663
14. Бойко Н.В., Панченко С.Н., Кириченко Ю.Г. К вопросу о морфогенезе инвертированной папилломы носа. *Российская ринология.* 2008;16(3):23-28.
15. Воробьев С.А., Немиров К.Е. Тяжелая тотальная пневмония у пациента с риносклеромой, симулировавшая гранулематоз Вегенера. *Верхневолжский медицинский журнал.* 2013;11(4):42-45.
16. N'gattia KV, Kacouchia N, Koffi-N'guessan L, Mobio NM, Kouassi-Ndjeundo J, Kouassi M, Yoda M, Vroh Bi TS. Retrospective study of the rhinoscleroma about 14 cases in ENT departments of university hospitals. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2011;128(1):7-10.
doi:10.1016/j.anorl.2010.10.006
17. Shum TK, Whitaker CW, Meyer PR. Clinical update on rhinoscleroma. *Laryngoscope.* 1982;92(10,Pt 1):1149-1153.
doi:10.1288/00005537-198210000-00009
18. Fevre C, Almeida AS, Taront S, Pedron T, Huerre M, Prevost MC, Kieusseian A, Cumano A, Brisse S, Sansonetti PJ, Tournebize R. A novel murine model of rhinoscleroma identifies Mikulicz cells, the disease signature, as IL-10 dependent derivatives of inflammatory monocytes. *EMBO Mol Med.* 2013;5(4):516-530.
doi:10.1002/emmm.201202023
19. Ahmed AR, El-Badawy ZH, Mohamed IR, Abdelhameed WA. Rhinoscleroma: a detailed histopathological diagnostic insight. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015;8(7):8438-8445.
20. Sood N, Sood S, Arora S; Deepika. Cytohistological features of rhinoscleroma. *Indian J Pathol Microbiol.* 2011;54(4):806-808.
doi:10.4103/0377-4929.91523
21. Razek AA, Nada N. Role of MR imaging in laryngoscleroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013;270(3):985-988.
doi:10.1007/s00405-012-2247-5
22. Tan SL, Neoh CY, Tan HH. Rhinoscleroma: a case series. *Singapore Med J.* 2012;53(2):24-27.
23. Maguina C, Cortez-Escalante J, Osores-Plenge F, Centeno J, Guerra H, Montoya M, Cok J, Castro C. Rhinoscleroma: eight Peruvian cases. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo.* 2006;48(5):295-299.
doi:10.1590/s0036-46652006000500011
24. Maher AI, El-Kashlan HK, Soliman ET, Galal R. Rhinoscleroma management by carbon-dioxide surgical laser. *Laryngoscope.* 1990;101(7):783-788.
doi:10.1288/00005537-199007000-00017
25. Dawlatly EE, Anim JT, Baraka ME. Local iatrogenic complications in nasopharyngeal rhinoscleroma. *J Laryngol Otol.* 1980;102(12):1115-1118.
doi:10.1017/s0022215100107479