

СЛУЧАЙ САРКОИДОЗА ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ, СОЧЕТАННОГО С ТРАХЕОПИЩЕВОДНЫМ СВИЩОМ

Ю.Ю. Гармаш¹, А.А. Воробьев¹, Е.А. Тарабрин², Ю.Р. Зюзя³, В.Н. Трусов¹, Г.И. Семенов¹

PULMONARY SARCOIDOSIS COMBINED WITH TRACHEA-ESOPHAGEAL FISTULA (CLINICAL CASE)

Yu.Yu. Garmash, A.A. Vorob'ev, E.A. Tarabrin, Yu.R. Zyuzya, V.N. Trusov, G.I. Semenov

Представлен пациент с множественными пороками развития, большинство из которых были установлены и исправлены хирургическим путем в детском возрасте. Но порок развития трахеи с трахеопищеводным соустьем был обнаружен лишь в 25-летнем возрасте как случайная находка при обследовании по поводу впервые выявленной диссеминации в легких и внутригрудной лимфаденопатии.

У пациента К., 1989 года рождения, из семьи военнослужащего, уроженца острова Сахалина, но проживающего преимущественно в г. Москве, с рождения отмечали поперхивание и кашель при приеме пищи. С раннего детства наблюдали частые бронхиты и пневмонии. В дошкольном возрасте перенес двустороннее грыжесечение по поводу паховой грыжи, низведение яичка и грыжесечение с пластикой по поводу пупочной грыжи. В 11-летнем возрасте в Московской детской городской клинической больнице имени Г.Н. Сперанского произведено оперативное разобщение перекрестной дистопии левой удвоенной почки, до 15 лет пациент отмечал энурез, имел инвалидность с детства, которая в последующем была снята. В армии не служил из-за врожденной патологии почек. Образование среднее специальное по профессиям повара и электромеханика, в течение последних четырех лет работает машинистом эскалатора. Выкуривал по пачке сигарет в день в течение 10 лет.

Флюорографическое обследование легких проходил регулярно, последнее, без вызова на контрольное обследование, выполнено в 2013 г. Имеет контакт с больным туберкулезом отчимом, который наблюдается в противотуберкулезном учреждении Московской области. С 2014 г. отмечал учащение простудных заболеваний, осложняющихся бронхитом. Лечение осуществлялось у терапевта в поликлинике амбулаторно. При плановом флюорографическом обследовании в августе 2014 г. выявлена распространенная сливная диссеминация в легких и гиперплазия внутригрудных лимфатических узлов (ВГЛУ).

Заподозрен диссеминированный туберкулез легких, направлен в филиал ГБУЗ «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом ДЗМ» (далее – МНПЦ борьбы с туберкулезом), где при проведении стандартного микробиологического, молекулярно-генетического и иммунологического обследования признаков туберкулезного поражения не выявлено.

При трахеобронхоскопии 08.12.2014 г. обнаружено наличие на мембранозной стенке трахеи на границе верхней и средней трети, в 23 см от правого нижнего носового хода, порока развития трахеи – устья, сообщающегося с пищеводом. Трахеопищеводное соустье не сопровождалось воспалительными и пролиферативными изменениями видимых отделов бронхов. При морфологическом исследовании материала, полученного путем чрезбронхиальной щипцовой биопсии легочной ткани через бронхи С₂ и С₃ правого легкого, обнаружены воспалительные экссудативные изменения легочной ткани и эпителиоидноклеточная гранулема с одной гигантской многоядерной клеткой типа инородных тел. При окраске биопсийного материала по Цилю–Нельсену кислотоустойчивые микобактерии (КУМ) не найдены. При микроскопии бронхоальвеолярного смыва большинство клеточных элементов составляли нейтрофилы (52%), альвеолярных макрофагов было 27%, лимфоцитов – 16%, эозинофилов – 5%, все клеточные элементы, в т. ч. и нейтрофилы, имели признаки дистрофических изменений.

Решением Центральной врачебной комиссии по фтизиатрии г. Москвы для морфологической верификации до конца неясного диссеминированного процесса в легких и определения возможности разобщения трахеопищеводного соустья пациенту предложено хирургическое вмешательство.

С 25.12.2014 г. по 19.02.2015 г. больной находился в торакальном хирургическом отделении МНПЦ борьбы с туберкулезом. Предъявлял жалобы на кашель со слизистой мокротой, поперхивание. Иные респираторные, также как и интоксикационные

¹ ГБУЗ «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы».

² ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского Департамента здравоохранения города Москвы».

³ ГБУЗ «Инфекционная клиническая больница № 2 Департамента здравоохранения города Москвы».

жалобы отсутствовали. Объективно состояние пациента было удовлетворительным; рост 184 см, вес 77,0 кг. При физикальном исследовании патологических изменений со стороны внутренних органов не выявлено. Периферические лимфатические узлы не пальпировались; на коже живота – старые послеоперационные рубцы без признаков воспаления.

Патологических изменений при общем клиническом и развернутом биохимическом исследовании крови, при общем клиническом анализе мочи не выявлено. На ЭКГ сердечный ритм синусовый, 74 сокращения в минуту, отклонение электрической оси сердца вправо; нерезкие диффузные изменения миокарда желудочков неспецифического характера. Спирометрические показатели вентиляционной функции легких были в пределах вариантов нормы. Сатурация кислорода – 98%, но выявлена гипоксемия (раО_2 69,5 мм рт. ст.) и гиперкапния (раСО_2 46,2 мм рт. ст.).

При мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов грудной клетки от 26.12.2014 г. смещения тени средостения не отмечено; в легких выявлены распространенные зоны интерстициального фиброза, образующие справа конгломератные участки консолидации легочной ткани, с преимущественной локализацией в верхне-средних кортикальных отделах, связанные с локально утолщенной костальной плеврой. Увеличены все группы ВГЛУ, включая паратрахеальные (до 28 мм), параортальные (до 30 мм), бронхопульмональные (до 17–23 мм). Просвет пищевода был расширен, зиял на всем протяжении до диафрагмы. На уровне II грудного позвонка выявлено нарушение целостности стенки пищевода в косом направлении и свищевое сообщение с трахеей. Сердце и крупные сосуды не расширены.

При МСКТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с болюсным контрастированием (оптирей 350 в количестве 100 мл) от 15.01.2015 г. выявлено отсутствие правой почки. Единственная левая почка определялась в типичном месте, была ротирована, имела неполное удвоение чашечно-лоханочной системы – определялись две лоханки, обе были расположены интратанально. Со стороны питающей ее артерии никаких аномалий не выявлено. Мочеточник контрастирован на всем протяжении, без аномалий. Функция единственной левой почки оценена как своевременная. По заднему внутреннему краю селезенки определялась добавочная доля размером 18 × 20 мм (вариант строения); ее плотность, структура и отношение к контрастному веществу были абсолютно аналогичны тканям основного массива селезенки.

Пациент был консультирован главным внештатным специалистом – торакальным хирургом Департамента здравоохранения города Москвы Е.А. Тарабриным, была согласована возможность проведения симультанных операций – ликвидации трахеопищеводного сообщения из шейного (яремного) доступа и открытой биопсии легких и лимфатического узла средостения.



Рис. 1. Больной К., фибробронхоскопия и гастроскопия от 08.12.2014 г. (эндофото); трахеопищеводный свищ: а – вид из трахеи; б – вид из пищевода

22.01.2015 г. пациенту выполнены две симультанные операции: видеоассистированная резекция С_5 правого легкого с удалением лимфатических узлов средостения и боковая цервикотомия слева с разобщением трахеопищеводного свища.

Согласно протоколам операций, в 10 часов 45 минут была выполнена боковая цервикотомия по переднему краю левой грудинно-ключично-сосцевидной мышцы. Рассечен с прошиванием перешеек щитовидной железы. Выделен шейный отдел трахеи, взят на держалку. Тупым путем выполнена мобилизация грудного отдела трахеи, интраоперационная эндоскопическая трансиллюминация (осмотр органа в проходящем свете). Установлено, что трахеопищеводный свищ локализуется в грудном отделе, достижим для разобщения при максимальной тракции трахеи краниально. Дополнительно выделен пищевод в грудном отделе, также взят на держалку. При тракции пищевода и трахеи выделены стенки трахеопищеводного свища и взяты на держалку. Сшивающими аппаратами УДО-30 и УДО-38 выполнено прошивание свища с последующим пересечением. Линия механического шва пищевода дополнительно ушита мышечно-мышечным швом. Выполнен эндоскопический контроль – отмечено втяжение

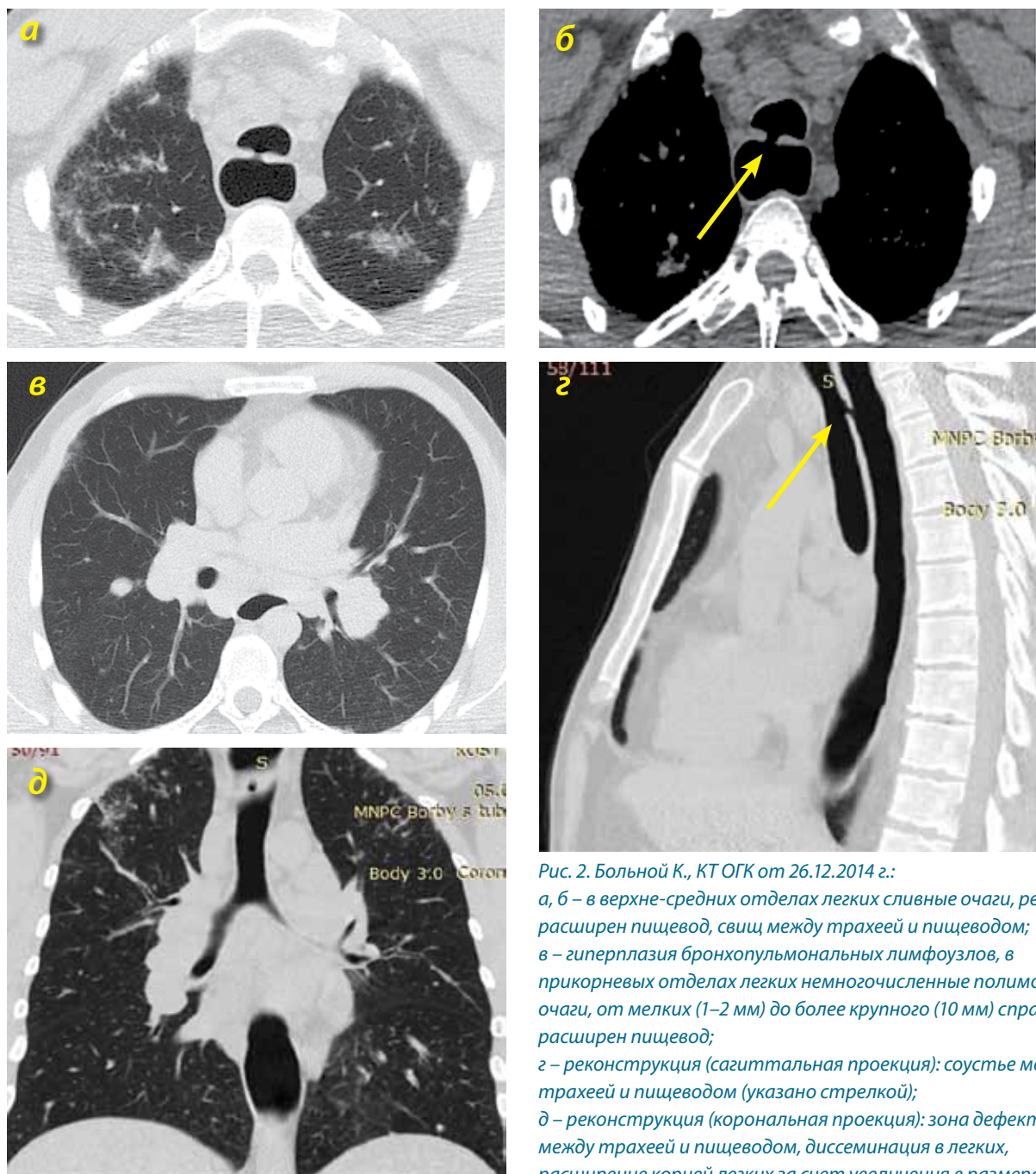


Рис. 2. Больной К., КТ ОГК от 26.12.2014 г.:

а, б – в верхне-средних отделах легких сливные очаги, резко расширен пищевод, свищ между трахеей и пищеводом; в – гиперплазия бронхопульмональных лимфоузлов, в прикорневых отделах легких немногочисленные полиморфные очаги, от мелких (1–2 мм) до более крупного (10 мм) справа, расширен пищевод; г – реконструкция (сагиттальная проекция): соустье между трахеей и пищеводом (указано стрелкой); д – реконструкция (корональная проекция): зона дефекта между трахеей и пищеводом, диссеминация в легких, расширение корней легких за счет увеличения в размерах лимфатических узлов

мембранозной стенки трахеи в зоне ранее выявленного свища. При проверке стенки трахеи на герметизм – просачивания воздуха через линию механического шва нет. Выкроен лоскут грудинно-ключично-сосцевидной мышцы, ротирован в средостение и фиксирован швами вокруг зоны ушивания пищевода. Гемостаз удовлетворительный. Рана промыта водным раствором хлоргексидина биглюконата 0,05%, в средостение введен дренаж, послойно ушита, асептическая повязка, кровопотеря незначительная. Операция длилась 2 часа.

В 13 часов 15 минут была выполнена боковая торакотомия справа по IV межреберью. В плевральной полости сращений

не выявлено. На париетальной плевре специфических патологических изменений не обнаружено. При ревизии в легочной ткани в субплевральных отделах обнаружены округлые плотные очаги до 5 мм в диаметре и поля мелкоочаговых изменений на фоне фиброза, в корне легкого – увеличенные лимфатические узлы под утолщенной медиастинальной плеврой и субплевральной жировой клетчаткой. Наиболее доступный резекции участок легочной ткани в С₅ правого легкого резецирован с помощью аппаратов ECHELON ENDOPATH 60, степлер эндоскопический длинный с линейным ножом длиной 60 мм, и ушивателя органов УДО-38. На разрезе резектата обнаружен

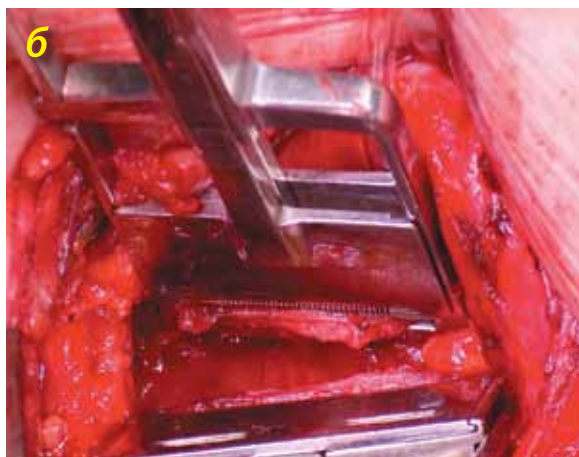


Рис. 3. Больной К., оперативное вмешательство от 22.01.2015 г.:
а – операционное поле: трахея и пищевод выделены и взяты на держалку;
б – разобщение трахеопищеводного соустья путем наложения механических швов по краю пищевода и трахеи;
в – удаленный участок легкого (снизу) и внутригрудной лимфоузел

субплевральный внутрилегочный лимфоузел и мелкоочаговая диссеминация на фоне фиброза. Выделен крупный лимфатический узел кпереди от корня и удален. Выполнен гемостаз в ложе удаленного узла пластиной тахокомба. В плевральную полость введен дренаж. Рана грудной стенки послойно ушита. Продолжительность второй операции – 1 час 30 минут, кровопотеря – 250 мл.

Пациенту в течение трех суток проводили дозированную вакуум-аспирацию слева из верхнего средостения и из правой плевральной полости с разрежением в 20 см водного столба. Проведены длительная комплексная антибактериальная (цефтриаксон, метронидазол) и инфузионная (кристаллоидные растворы до 1200 мл в сутки) терапия, полное парентеральное питание (кабивен 2–3 л в сутки внутривенно) с исключением энтерального кормления, глотания слюны и полоскания горла.

Течение послеоперационного периода благоприятное, заживление операционных ран – первичным натяжением. Наблюдалась функциональная гипотонусная дисфония, на фоне голосового покоя в течение 30 дней голос восстановился. На контрольной МСКТ от 17.02.2015 г. правое легкое полностью расправлено, в зоне механического шва наблюдалось небольшое уплотнение легочной ткани, сохранялись участки консолидации легочной ткани и гиперплазированные лимфоузлы корней и средостения.

При морфологическом исследовании выявлено наличие гранулематозного воспаления легких и лимфатических узлов, соответствующее саркоидозу. Из протокола патоморфологического исследования: ткань лимфоузла практически полностью замещена мonomорфными не сливающимися макрофагально-эпителиоидноклеточными гранулами с гигантскими клетками Пирогова–Лангханса. Все гранулемы с кольцевидным фиброзом по периферии, типа «штампованных». В единичных гранулемах в центре имеются микроочаги гиалинизированного некроза. При окраске по Цилю–Нельсену КУМ не найдены. При микроскопическом исследовании резецированная легочная ткань была воздушной, альвеолярные перегородки тонкие, плевро без утолщений. В интерстиции – мелкие скопления не сливающихся мonomорфных «штампованных» гранул, с кольцевидным фиброзом, встречались мелкие округлые очажки гиалинизированного некроза с фиброзом и «штампованными» гранулами по периферии. При окраске по Цилю–Нельсену КУМ не найдены.

При цитологическом исследовании соскобов из лимфоузла и из легкого среди лимфоидных элементов, эпителиоидных клеток, единичных нейтрофилов, коллагеновых волокон как в легком, так и в лимфоузле были обнаружены L-формы микобактерий туберкулеза, но при окраске цитологических препаратов по Цилю–Нельсену КУМ не найдено.

На основании полученных результатов клинико-рентгенологического, инструментального, микробиологического, молекулярно-генетического и морфологического исследований материала хирургических биопсий был установлен диагноз: Саркоидоз ВГЛУ и легких, активная фаза. Учитывая недавнее

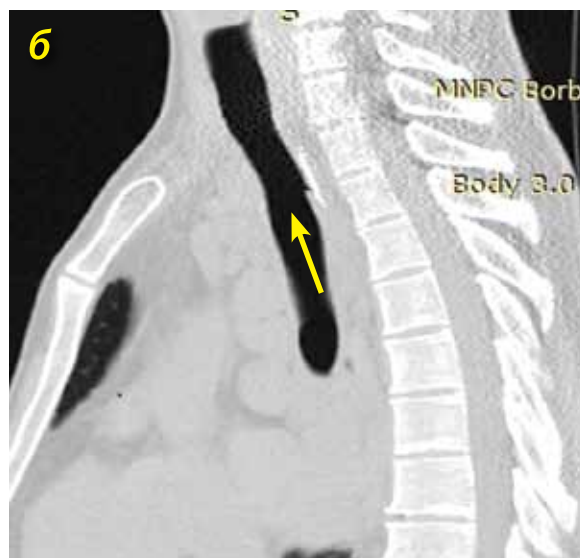
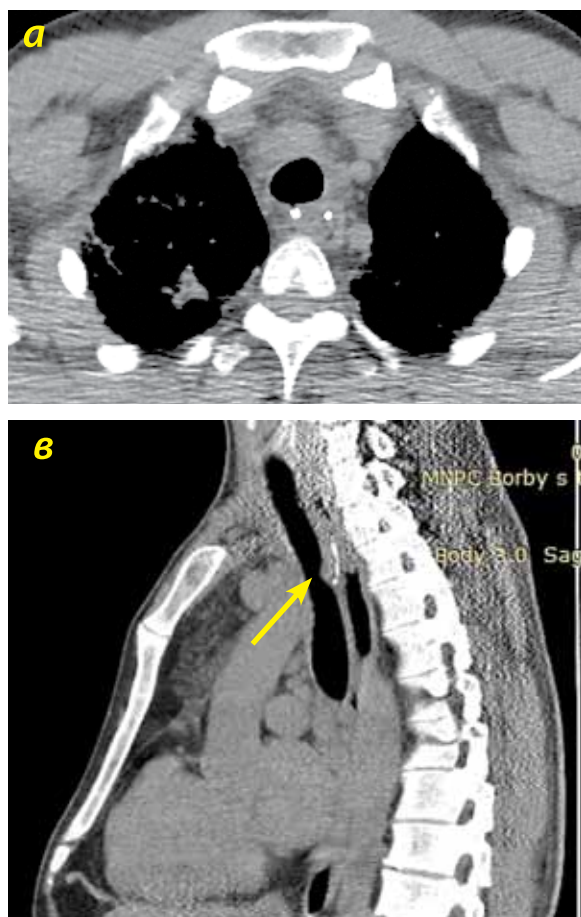


Рис. 4. Больной К., КТ ОГК от 17.02.2015 г.: аксиальная (а) и сагиттальная (б, в) реконструкции, операционный шов, расширение пищевода и соустье между трахеей и пищеводом ликвидировано

обширное оперативное вмешательство, клиническое благополучие и отсутствие функциональных изменений, от назначения пациенту системной глюкокортикостероидной (ГКС) терапии было решено воздержаться. Начат прием витамина Е 500 мг в сутки и мексидола по 250 мг 3 раза в сутки в течение 2 недель, затем по 125 мг 3 раза в сутки в течение 2 месяцев.

При плановой консультации в начале августа 2015 г. пациент пожаловался на охриплость голоса и сухой кашель. Отоларингологом диагностирован острый ларингит, парез левой половины гортани. На фоне семидневного курса амоксициклава по 500 мг 3 раза в сутки, ингаляций аскорбиновой кислоты и эуфиллина явления ларингита полностью купированы и голос восстановился.

При МСКТ органов грудной клетки от 04.08.2015 г. по задней стенке трахеи в средней ее трети выявлено появление дивертикула глубиной в сагиттальном направлении 10 мм и вертикальной протяженностью 15 мм. По задней стенке дивертикула определяются танталовые скобки, некоторые из них разобщены. На этом уровне по передней стенке пищевода определяется цепь танталовых скобок, ход которой не нарушен. В пищеводе дивертикулы не обнаружены. Соустье между пищеводом и трахеей при этом исследовании не найдено. Очаговые и инфильтративные изменения в легких, по

сравнению с декабрем 2014 г., увеличились количественно и в размерах, наибольшее количество сливающихся очагов сосредоточено в верхних долях с обеих сторон, в нижних долях меньше численность очагов и их склонность к сливанию, наиболее крупные справа – 12 мм, слева – 7–8 мм. Увеличены все группы внутригрудных лимфатических узлов: паратрахеальные, бифуркационные и парааортальные до 22–24 мм, бронхопульмональные с обеих сторон до 12 мм. Петрификаты ни в одной из групп ВГЛУ не выявлены.

При контрастировании пищевода барием в трахеальном сегменте по передней стенке определено его стойкое сужение, что соответствовало уровню дивертикула трахеи, выявленного при МСКТ. Контрастное вещество в бронхиальном дереве не было обнаружено.

Для исключения рецидива трахеопищеводного сообщения и при необходимости выполнения повторного хирургического вмешательства пациенту в условиях НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского в сентябре 2015 г. выполнена трахеобронхоскопия под общим наркозом. Трахеопищеводного соустья и показаний к операции не выявлено.

С октября 2015 г. пациент обнаружил появление на коже передней поверхности коленных суставов безболезненных ярко-розовых очагов с подкожным уплотнением, характерных для саркоидоза кожи. Прогрессирующее течение саркоидоза органов дыхания с нарастанием диссеминации в легких со сливанием очагов в инфильтративные фокусы, снижением ЖЕЛ, появлением умеренных нарушений вентиляционной функции и проходимости периферических воздушных

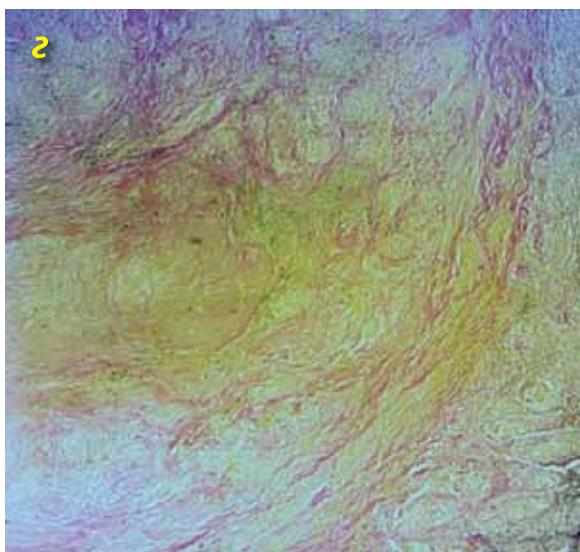
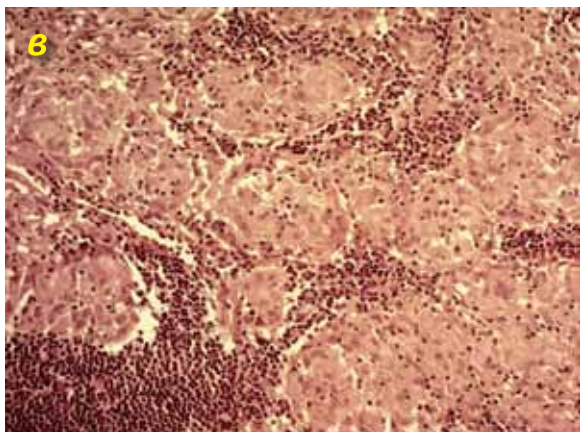
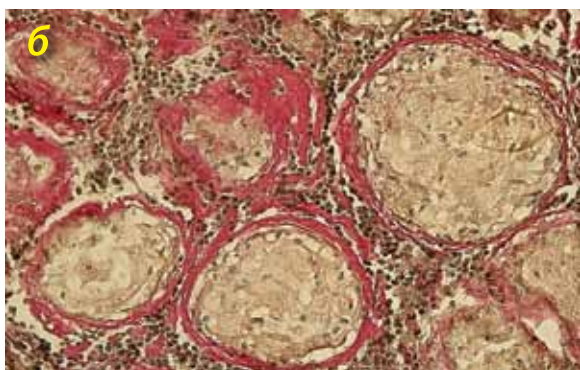
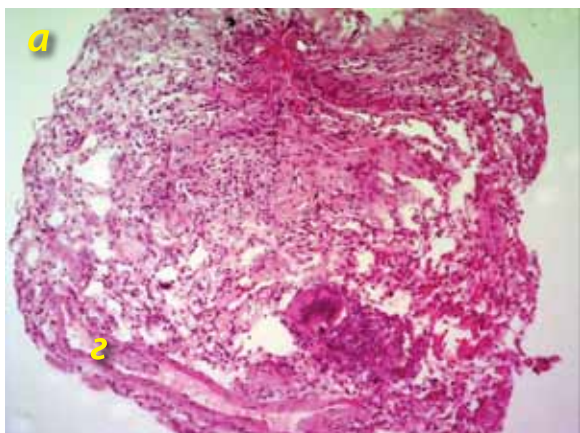


Рис. 5. Больной К., микроскопическое исследование ткани легкого (а) и внутригрудного лимфоузла (б, г):
а – активная фаза саркоидоза легких (обострение процесса) – сливающиеся гранулемы без кольцевидного фиброза, экссудативная реакция в легочной ткани, утолщение альвеолярных перегородок с мононуклеарной инфильтрацией, что придает процессу сходство с туберкулезным воспалением;
б – активная фаза саркоидоза внутригрудного лимфоузла – гранулемы с тенденцией к слиянию, нет «штампованности» гранул, отсутствует кольцевидный фиброз, что придает процессу сходство с туберкулезным воспалением;
в – типичные для саркоидоза лимфатического узла «штампованные» гранулемы с четким кольцевидным фиброзом (архивный материал);
г – при окраске по Ван Гизону (на коллагеновые волокна) в участке некроза определяются очертания «штампованных гранул»; перифокально – типичные для саркоидоза «штампованные» гранулемы с кольцевидным фиброзом

путей, присоединением внелегочных проявлений являлось абсолютным показанием для проведения системной терапии ГКС. По получении согласия пациента с 23.11.2015 г. начата терапия преднизолоном в дозе 30 мг в сутки перорально на фоне калийной диеты, калийных препаратов, мочегонных средств.

На фоне терапии у пациента отмечены умеренные симптомы вторичного синдрома Кушинга («лунообразность лица»), увеличение массы тела на 5,0 кг, артериальная гипертензия и сердцебиения при повышении АД. При МСКТ органов грудной клетки через 8 недель ГКС терапии в январе 2016 г. отмечены практически полная регрессия инфильтративных и очаговых изменений в легких, уменьшение размеров большинства ВГЛУ, сохранялись участки локального пневмофиброза в верхних долях легких и диффузный пневмосклероз. Быстрый эффект системной ГКС терапии позволил окончательно утвердиться в диагнозе саркоидоза органов дыхания. С января 2016 г. проводили снижение дозы преднизолона по 5 мг/сут каждые 4 недели до поддерживающей дозы 10 мг/сут, которая была сохранена в течение 8 месяцев. Системная ГКС терапия была прекращена в ноябре 2016 г., ее общая длительность составила 12 месяцев.

Заключение

Клинические признаки хронической аспирации дыхательных путей (поперхивание, кашель при приеме пищи), повторные неспецифические инфекции органов дыхания, систематическое наблюдение пациента как инвалида детства, неоднократное пребывание в специализированных детских учреждениях предрасполагало к ранней диагностике и коррекции врожденного порока трахеи. Это способствовало бы снижению риска и частоты аспирационных неспецифических

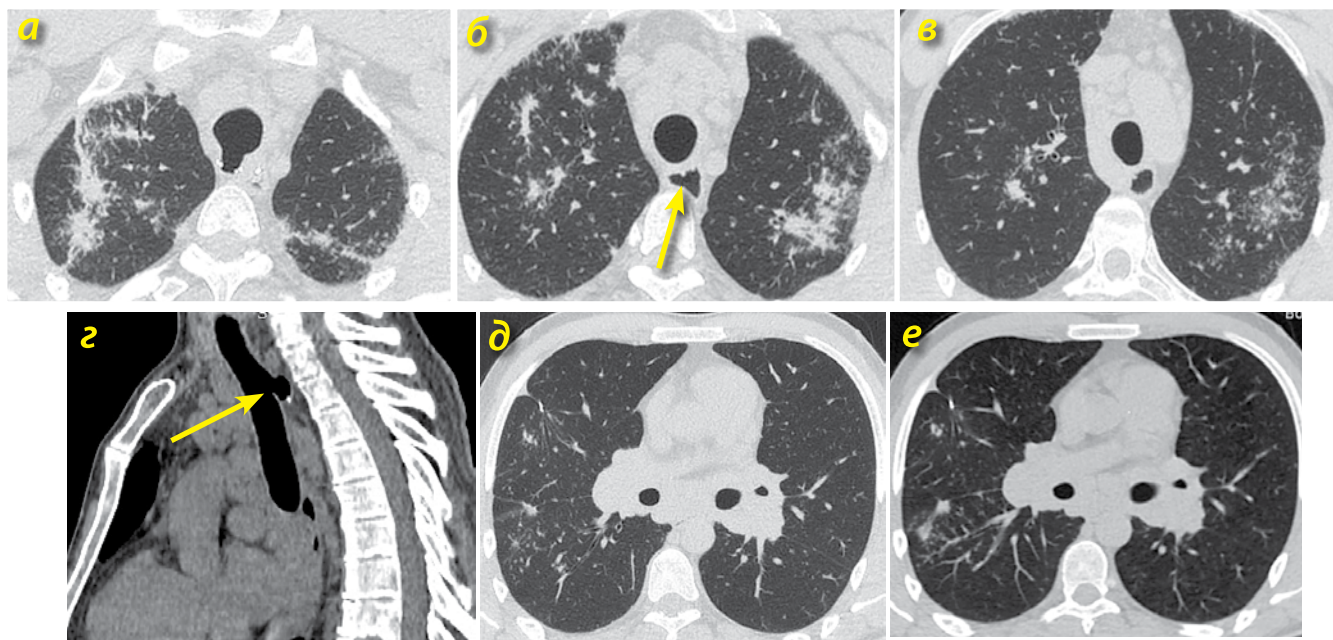


Рис. 6. Больной К., КТ ОГК от 04.08.2015 г.: прогрессирование очаговых и интерстициальных изменений в легких: а–г – в верхне-средних отделах легких сливные очаги и участки инфильтрации паренхимы; множество гиперплазированных внутригрудных лимфоузлов переднего средостения; появился дивертикул в области операции (обозначен стрелками на рис. «б» и «г»); д, е – гиперплазия бронхопульмональных лимфоузлов, перибронховаскулярная лимфогенная диссеминация в прикорневых отделах легких с участками слияния справа

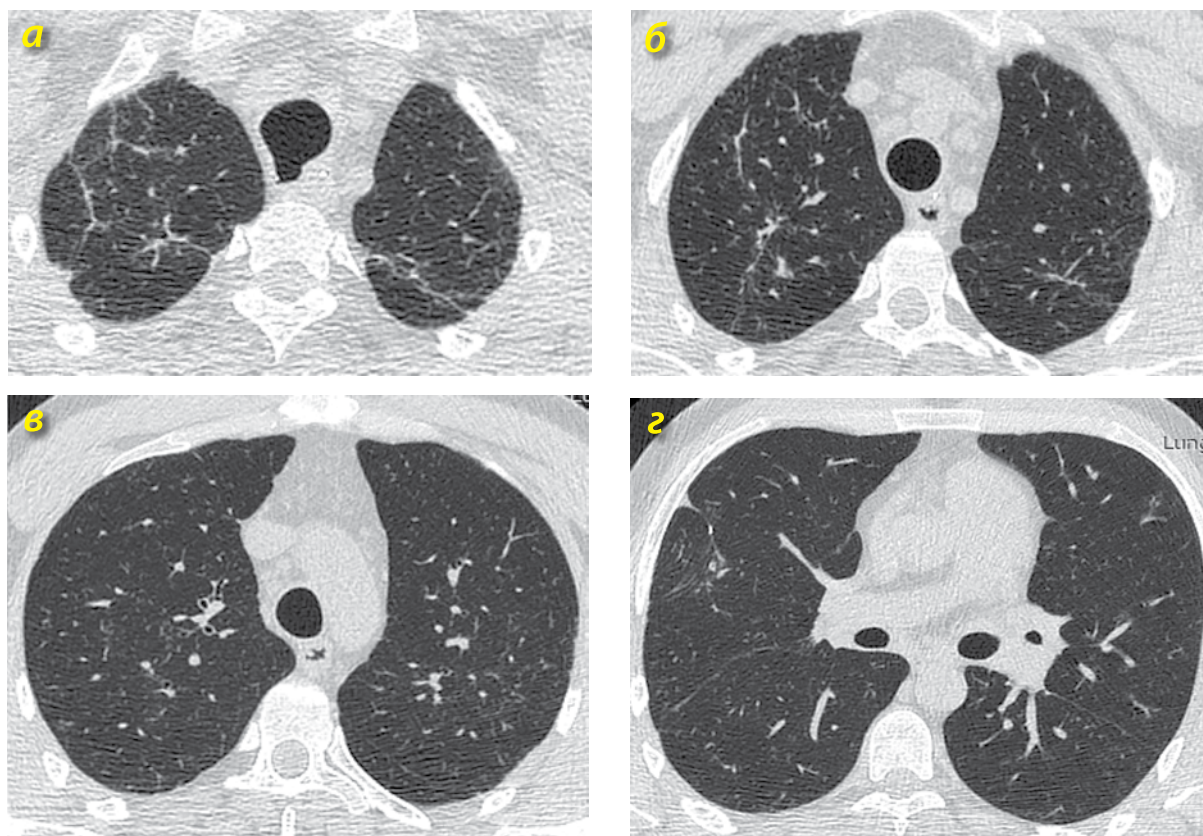


Рис. 7. Больной К., КТ ОГК от 01.06.2016 г.: а–г – регрессия диссеминации в легких, сохраняются пневмосклероз и мелкие бронхоэктазы, размеры лимфоузлов в корнях легких и в переднем средостении нормализовались, дивертикул задней стенки трахеи в прежнем виде

воспалений и, возможно, предотвратило бы развитие аутоиммунного процесса в легких.

Характер легочного процесса продолжительное время оставался не ясным. Контакт с больным туберкулезом, преимущественное поражение верхних отделов легких, склонность к слиянию очагов, преобладание экссудативных изменений в легочной ткани на фоне признаков гранулематозного воспаления, эозинофильно-нейтрофильный характер лаважной жидкости, обнаружение в центре гранулем микроочагов гиалинизированного некроза, наличие L-форм микобактерий туберкулеза в соскобах из лимфоузла и из легкого настораживали в отношении туберкулеза.

По совокупности клинических, рентгенологических, иммунологических, молекулярно-генетических, микробиоло-

гических результатов обследования с учетом характерных патоморфологических признаков был поставлен диагноз саркоидоза органов дыхания. Окончательно утвердиться в установленном диагнозе позволил быстрый эффект системной ГКС терапии.

Интраоперационная эндоскопическая трансиллюминация позволила установить, что трахеопищеводный свищ локализуется в грудном отделе, достижим для разобщения при максимальной тракции трахеи краниально. Непосредственное выделение стенки трахеопищеводного свища, успешно достигнутое хирургами (вследствие особенностей развития и в результате эффективной интраоперационной тракции пищевода и трахеи), позволило выполнить прошивание свища и последующее его пересечение.

Сведения об авторах

Гармаш Юлия Юрьевна – заместитель главного врача ГБУЗ города Москвы «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы», кандидат медицинских наук

Адрес: 107014, г. Москва, ул. Стромынка, д. 10

Тел. + 7 (916) 365-50-97, факс + 7 (495) 785-20-82

e-mail: ygarmash@mail.ru

Воробьев Андрей Александрович – заместитель главного врача по торакальной хирургии ГБУЗ города Москвы «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы», кандидат медицинских наук

Адрес: 107014, г. Москва, ул. Стромынка, д. 10

Тел. + 7 (916) 344-55-76, факс + 7 (495) 785-20-82

e-mail: andre-vorobev@yandex.ru

Тарабрин Евгений Александрович – заведующий научным отделением неотложной торакоабдоминальной хирургии ГБУЗ города Москвы «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского Департамента здравоохранения города Москвы», главный внештатный специалист торакальный хирург Департамента здравоохранения города Москвы, кандидат медицинских наук

Адрес: 129010, г. Москва, Большая Сухареvская пл., д. 3

Тел.: + 7 (910) 439-30-21, + 7 (495) 766-42-30

e-mail: DrTarabrin@ya.ru

Зюзя Юлия Рашидовна – заведующая централизованным патологоанатомическим отделом ГБУЗ города Москвы «Инфекционная клиническая больница № 2 Департамента здравоохранения города Москвы», кандидат медицинских наук

Адрес: 105275, г. Москва, 8-я ул. Соколиной горы, д. 15

Тел. + 7 (916) 550-28-95

e-mail: zuzaju@mail.ru

Трусов Всеволод Николаевич – заведующий туберкулезным хирургическим отделением № 2 Клиники № 1 ГБУЗ города Москвы «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы», кандидат медицинских наук

Адрес: 107014, г. Москва, ул. Стромынка, д. 10

Тел.: + 7 (910) 422-76-41, + 7 (495) 603-30-93

e-mail: TRUSOVSEVOLOD@yandex.ru

Семенов Геннадий Иванович – врач торакальный хирург туберкулезного хирургического отделения № 2 Клиники № 1 ГБУЗ города Москвы «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы», кандидат медицинских наук

Адрес: 107014, г. Москва, ул. Стромынка, д. 10

Тел.: + 7 (916) 792-20-76, + 7 (495) 603-30-93

e-mail: gennadysemenov@gmail.com