

© Коллектив авторов, 2024
УДК 616.327.2/.4-003.821
DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19078>
ISSN – 2073-8137

Клинический случай локального AL-амилоидоза глотки с поражением гортани

А. Е. Орлов^{1,2}, О. И. Каганов^{1,2}, А. А. Махонин^{1,2}, М. М. Бондаренко², М. Г. Гаджиев¹

¹ Самарский государственный медицинский университет, Российская Федерация

² Областной клинический онкологический диспансер, Самара, Российская Федерация

Local pharyngeal AL-amyloidosis with laryngeal lesion. Clinical case

Orlov A. E.^{1,2}, Kaganov O. I.^{1,2}, Makhonin A. A.^{1,2}, Bondarenko M. M.², Gadzhiev M. G.¹

¹ Samara State Medical University, Russian Federation

² Regional Clinical Oncological Dispensary, Samara, Russian Federation

Приводим клиническое наблюдение локального амилоидоза гортани у пациента, который находился на обследовании и лечении в отделении опухолей головы и шеи ГБУЗ СОКОД. Рассмотренный клинический случай подтверждает факт необходимости дальнейшего исследования данного заболевания и внедрения в практику новых технологий для диагностики и лечения амилоидоза.

Ключевые слова: локальный AL-амилоидоз, амилоидоз органов верхних дыхательных путей, носоглотка, ротоглотка, гортаноглотка

The article presents a clinical observation of local pharyngeal amyloidosis in a patient examined and treated at the Department of Head and Neck Tumors (Public Budgetary Healthcare Institution «Regional Clinical Oncological Dispensary»). The clinical case serves proof to the need for further research to be carried out focusing on this disease, as well as reveals a need to implement advanced technologies for diagnosing and treating amyloidosis.

Keywords: local AL-amyloidosis, amyloidosis of the upper respiratory tract, nasopharynx, oropharynx, larynx

Для цитирования: Орлов А. Е., Каганов О. И., Махонин А. А., Бондаренко М. М., Гаджиев М. Г. Клинический случай локального AL-амилоидоза глотки с поражением гортани. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2024;19(4):346-351. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19078>

For citation: Orlov A. E., Kaganov O. I., Makhonin A. A., Bondarenko M. M., Gadzhiev M. G. Local pharyngeal AL-amyloidosis with laryngeal lesion. Clinical case. *Medical News of North Caucasus*. 2024;19(4):346-351. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19078> (In Russ.)

КТ – компьютерная томография
ЛПУ – лечебно-профилактическое учреждение
СД – суммарная доза
ФБА – фибриллярный белок амилоидоза
А – амилоидный А-протеин

В – В-протеин
IAPP – островковый амилоидный полипептид
L – легкие цепи иммуноглобулинов
TTR – транстиретин
2M – β2-микроглобулин

Еще в 1854 году профессор патологии Рудольф Вирхов при взаимодействии описанного Рокитански вещества с йодом и серной кислотой получил окрашивание в синий цвет, характерное для крахмала [1], и применил к этому веществу термин «амилоид» (греч. *amyloion* – крахмал). Позже была доказана белковая природа амилоида. В современной терминологии: амилоидоз – это группа заболеваний, отличающихся отложением в тканях и органах фибриллярного гликопротеида амилоида [2, 3]. Классификация амилоидоза (ВОЗ, 2016) построена по принципу специфичности основного фибриллярного белка амилоида (ФБА). Тип амилоида определяет тактику лече-

ния. В названиях типов амилоида первой буквой является прописная буква А, означающая слово «амилоид», за ней следует обозначение конкретного ФБА – А (амилоидный А-протеин), L (легкие цепи иммуноглобулинов), TTR (транстиретин), 2M (β2-микроглобулин), В (В-протеин), IAPP (островковый амилоидный полипептид).

Классификация МКБ-10 (E85.0) выделяет группы по пораженным органам. В клинической практике целесообразно разделение амилоидоза на системные и локальные формы [4]. Для системных форм характерно вовлечение многих органов и систем организма и прогрессирующее течение. Самыми распространенными формами системного амилоидоза в

России являются AL-, AA-, ATTR- и A β 2M-амилоидоз. Локальный амилоидоз органов верхних дыхательных путей – редкий, чаще доброкачественный процесс, проявляется отдельными образованиями в различных участках пищеварительного тракта, глазницы, носоглотки, губ, дна полости рта, языка, гортани и трахеобронхиального дерева.

Клинический случай

В сентябре 2021 года пациентка М., 36 лет, обратилась в поликлинику с жалобами на осиплость, боль при глотании и чувство инородного тела в глотке. Первые признаки заболевания, со слов пациентки, появились около 5 лет назад, после локальной травмы ротоглотки «рыбьей костью». Из анамнеза жизни: вредные привычки отсутствуют, наследственность не отягощена. Ввиду наличия опухолевого процесса в глотке при обследовании по месту жительства пациентка была направлена в Самарский областной клинический онкологический диспансер. При осмотре и ларингоскопии в поликлинике онкологического диспансера на задней стенке рото- и гортаноглотки выявлено опухолевидное образование размером до 3,5 см, плотной консистенции. Амбулаторно пациентке выполнены фибриноларингоскопия с биопсией, КТ органов головы и шеи, морфологическое исследование, пересмотр препаратов в специализированном учреждении для микроскопии со специфическим красителем.

По данным фибриноларингоскопии: правая половина задней стенки границы носо- и ротоглотки на участке 1,2 см несколько выбухает в просвет последних за счет эластичного давления извне на фоне интактной слизистой оболочки (рис. 1). Гортань – правая вестибулярная складка увеличена в размерах, гиперемирована, несколько инфильтрирована, фрагментируется при щипковой биопсии (рис. 2). Подвижность сохранена симметрично. Подскладочное пространство без особенностей. Другие ЛОР-органы без патологии. Обследование проводили ларингоскопом PENTAX (Япония).

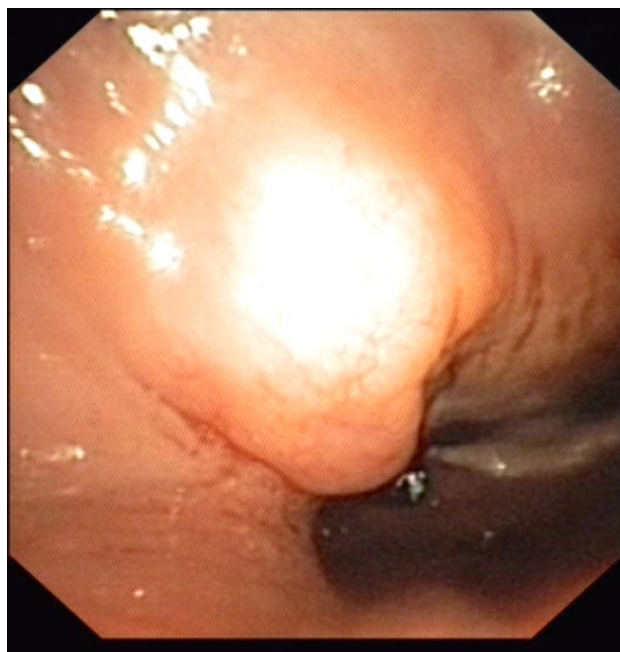


Рис. 1. Эндоскопическая картина новообразования носо- и ротоглотки

По данным КТ головы и шеи (компьютерный томограф Canon, Япония), в носо- и ротоглотке по задней стенке, преимущественно справа, определяется утолщение стенки до 12 мм, поперечными размерами около 10 мм, протяженностью (высота) около 29 мм с включениями кальцинатов в структуру. Нижняя граница утолщена выше надгортанника. Ниже, в гортаноглотке справа, определяется образование размерами до 20×15 мм, высотой до 20 мм с кальцинатами в структуре, без выраженных признаков контрастного усиления, не ограниченное от черпалогортанной складки (рис. 3).

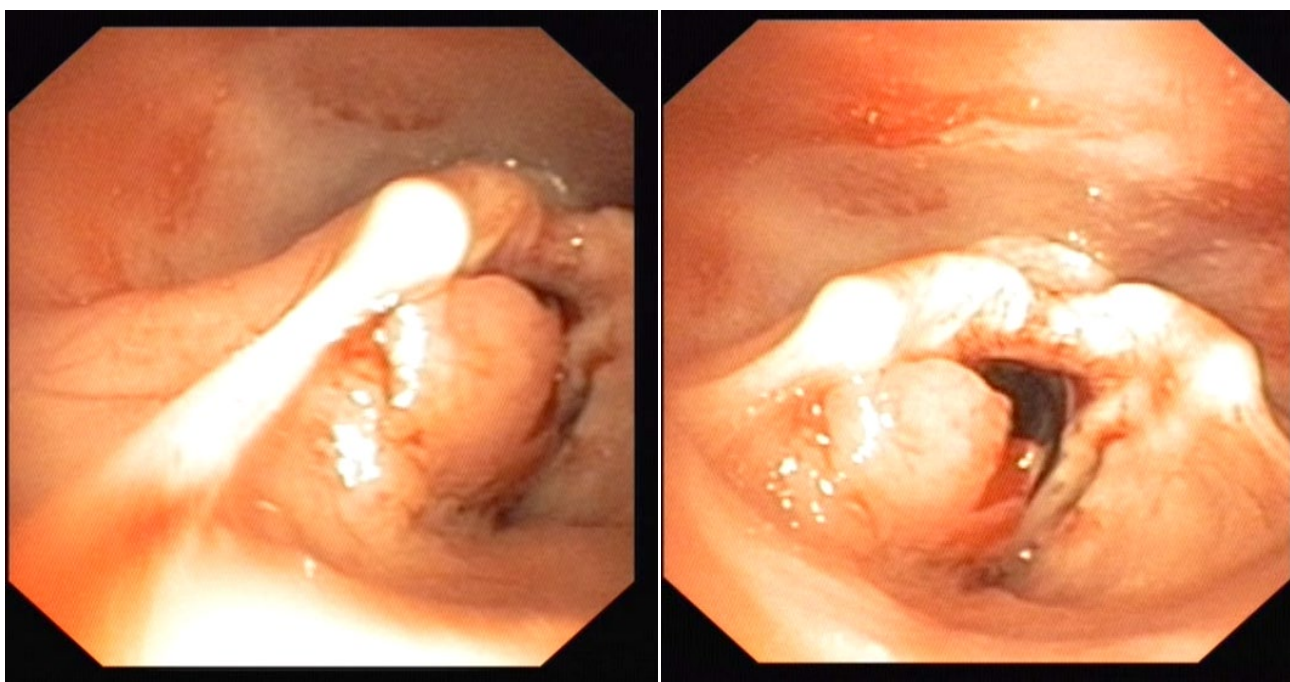


Рис. 2. Эндоскопическая картина новообразования гортани: правая вестибулярная складка замещена опухолевидным образованием



Рис. 3. Компьютерная томография органов головы и шеи:
 А – в сагиттальной плоскости определяется опухолевидное новообразование носороглотки;
 Б – в горизонтальной плоскости определяется новообразование гортани

По данным гистологического исследования: фрагмент гиалинизированной фиброзной ткани с выстилкой многослойным плоским эпителием. Нельзя исключить отложение амилоида.

Препараты были пересмотрены в ООО «Лаборатория Гемотест» с использованием красителей (Конго красный, Тиофлавин Т). По данным пересмотра: очаговое отложение в тканях глотки фибриллярного гликопротеида – амилоида. Тип амилоида – AL.

В связи с высокой вероятностью системной патологии было также проведено дополнительное обследование больной, позволившее исключить системный амилоидоз.

Установлен диагноз: локальный AL-амилоидоз глотки с поражением гортани. Пациентка госпитализирована в профильное отделение опухолей головы, шеи областного клинического онкологического диспансера. Выполнена операция: трансназально-оральное удаление опухоли глотки. Эндоларингеальная резекция гортани. Взяты линии резекции. Послеоперационный период протекал без особенностей. Гистологическое заключение: фиброзированная ткань с резко выраженными дистрофическими изменениями – гиалинозом, кальцинатами, частично покрытая многослойным плоским эпителием. Линии резекции, без опухолевого роста. Выполнены контрольные обследования для подтверждения радикальности операции: фиброриноларингоскопия на 11-е сутки после операции, по данным которой – задняя стенка носо- и ротоглотки, правая вестибулярная складка резецированы, рыхло покрыты фибрином. Подвижность голосовых складок сохранена симметрично (рис. 4).

По данным КТ головы и шеи на 18-е сутки после операции в сравнении с КТ до операции: описанное ранее образование в носо- и ротоглотке по задней стенке и гортани удалено, участков патологического контрастного усиления на этом фоне не отмечается. В гортаноглотке справа определяются постоперационные изменения, образований и контрастного усиления также не выявлено (рис. 5). Заключение: состояние после оперативного лечения гортаноглотки и ротоглотки без признаков рецидива.

Пациентка была выписана на 13-е сутки после операции с диагнозом AL-амилоидоз глотки и гортани с рекомендациями: наблюдение оториноларинголога и реабилитолога, проведение фонопедических занятий. Период наблюдения составил 1 год 9 месяцев, признаков за рецидив не выявлено. Продолжено динамическое наблюдение. Пациентка дала письменное информированное согласие на публикацию данного отчета о клиническом случае.

Обсуждение. Амилоидоз – полиэтиологическое заболевание, одним из ведущих факторов возникновения которого является хронический воспалительный процесс. У пациентки в анамнезе – травма

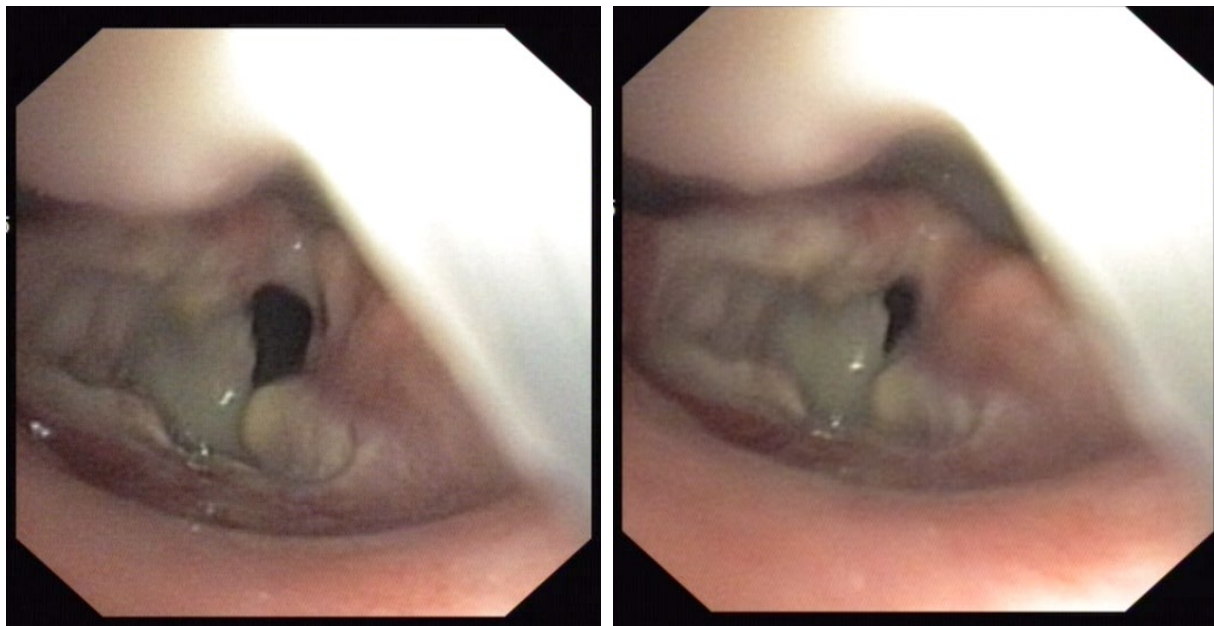


Рис. 4. Эндоскопическая картина после резекции:
правая вестибулярная складка резецирована, рыхло покрыта фибрином

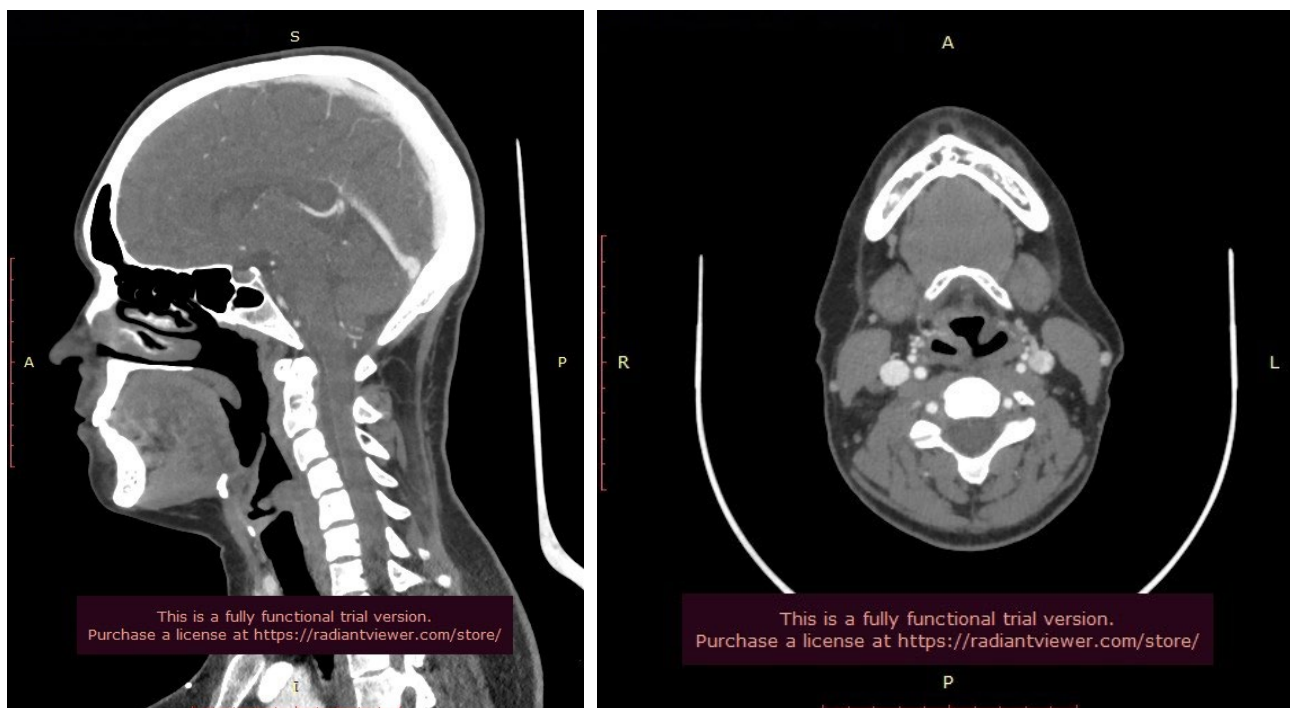


Рис. 5. Компьютерная томография органов головы и шеи на 18-е сутки после операции

«рыбьей костью», болевые ощущения в течение 5 лет. Симптомы локального амилоидоза носо- и ротоглотки могут включать затруднение дыхания, изменение голоса, заложенность носа, носовые кровотечения, проблемы с глотанием и головные боли [5], хотя данные симптомы наблюдаются при различной патологии как злокачественного, так и доброкачественного характера. В приведенном клиническом случае пациентку беспокоила осиплость голоса, ощущение инородного тела при глотании.

При первичном контакте с пациенткой с учетом анамнеза и длительности течения заболевания, клинической картины, наличия патологического об-

разования оториноларинголог своевременно направил её к онкологу, соблюдая принцип онкологической настороженности. Инцизионная биопсия с гистологическим исследованием, окраской Конго красным и дополнительные методы исследования позволили установить диагноз локального амилоидоза AL-типа и провести своевременное хирургическое лечение. Следует отметить, что в большинстве случаев амилоидное поражение органов головы и шеи является локализованным амилоидозом AL-типа.

Большинство авторов, изучающих проблему локального амилоидоза, подчёркивают редкость отло-

жений амилоида в глотке. Подобных приведенному в данной статье случаев, с поражением всех трёх отделов глотки и распространением на гортань, прежде не публиковалось.

Имеется описание клинического наблюдения локального амилоидоза левой половины носоглотки. Год спустя после удаления амилоидной ткани были обнаружены отложения амилоидных масс с противоположной стороны, а ещё через два года установлен диагноз системного амилоидоза [6]. По данным статистики, нелокализованный амилоидоз у молодых пациентов встречается крайне редко, преимущественно поражая пожилых пациентов – старше 65 лет, и только в 10 % случаев диагностируется у пациентов моложе 50 лет. Возраст пациентки М. составил 36 лет, при дополнительном обследовании системная патология выявлена не была, хотя тонкоигольная аспирационная биопсия подкожной жировой клетчатки абдоминальной области – метод выбора для диагностики системного амилоидоза – не проводилась.

В литературе описаны случаи успешного комбинированного лечения локального амилоидоза гортани при невозможности радикального хирургического удаления с проведением адьювантной дистанционной лучевой терапии СД 45 Гр [7], самостоятельной лучевой терапии до 70 Гр с сохранением голосовой функции у пациента с редким случаем амилоидоза гортани, скрывающего синхронную карциному *in situ*. В нашем случае линии резекции были без опухолевого роста, поэтому проведение дополнительных методов лечения не потребовалось. Однако возможность применения лучевой терапии для лечения амилоидоза верхних дыхательных путей, особенно с локализацией в носороотоглотке, актуальна из-за сложности доступа для хирургов и в гортани из-за лучшей перспективы сохранения голосовой функции.

Наблюдаемая пациентка проходит реабилитацию у логопеда с проведением фонopedических занятий, динамика положительная, но после резекции

правой вестибулярной складки полное восстановление голосовой функции невозможно без реконструктивно-пластического оперативного вмешательства, восполнения дефекта филлером. Пациентке была предложена методика восстановления, от которой она временно воздержалась. Для сохранения качества её жизни имеет значение факт сохранения функции самостоятельного физиологического приёма пищи.

Китайские коллеги из университета Фудань, проанализировав 104 случая у пациентов с амилоидозом гортани в период с 1989 по 2014 год, пришли к выводу, что на частоту рецидива амилоидоза гортани влияют длительность от начала появления первых признаков заболевания до проведения лечения, а также возраст больного. У нашей пациентки молодого возраста с момента появления первых признаков заболевания до оперативного вмешательства прошло около 5 лет и почти два года после операции, данных за рецидив не наблюдалось. Вместе с тем, учитывая риск рецидива и медленный характер прогрессирования амилоидоза, требуется дальнейшее динамическое наблюдение больной – до 10 лет и более [8].

Заключение. Локальный амилоидоз гортани и глотки это очень редкое заболевание верхних дыхательных путей. Данную патологию следует дифференцировать, прежде всего, с доброкачественными и злокачественными опухолями, системными и воспалительными заболеваниями. Диагностика затруднительна из-за отсутствия патогномичных признаков. Лечение локального амилоидоза, согласно клиническим рекомендациям, сводится к хирургическому и направлено на удаление максимального возможного объема патологической ткани с сохранением функции органа, хотя предпринимаются попытки лучевой терапии. Вследствие высокого риска рецидива необходимо длительное динамическое наблюдение.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература/References

- Harrison J. S., Cohen Y., Ioffe I., Bulvik Sh. An Historical Overview of the Amyloidoses. In amyloidosis – history and perspectives. Ed. J. S. Harrison. Intech Open, 2021. <https://doi.org/10.5772/intechopen.97826>
- Лысенко (Козловская) Л. В., Рамеев В. В., Моисеев С. В., Благова О. В., Богданов Э. И. [и др.]. Клинические рекомендации по диагностике и лечению системного амилоидоза. *Клиническая фармакология и терапия*. 2020;1:13-24. [Lysenko (Kozlovskaya) L. V., Rameev V. V., Moiseev S. V., Blagova O. V., Bogdanova E. I. [et al.]. Clinical recommendations for the diagnosis and treatment of systemic amyloidosis. *Klinicheskaya farmakologiya i terapiya*. – *Clinical pharmacology and therapy*. 2020;1:13-24. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.32756/0869-5490-2020-1-13-24>
- Гусельникова В. В., Суфиева Д. А., Цыба Д. Л., Коржевский Д. Э. Применение гистохимических красителей для флуоресцентного выявления амилоидных скоплений в тканях человека. *Вестник РГМУ*. 2021;4. [Guselnikova V. V., Sufieva D. A., Tsyba D. L., Korzhevsky D. E. The use of histochemical dyes for the fluorescent detection of amyloid clusters in human tissues. *Vestnik RSMU*. 2021;4. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.24075/vrgmu.2021.034>
- Козлов В. А., Сапожников С. П., Голеньков А. В. Эпидемиологи амилоидоза (преобладание этиологического мышления). *Патологическая физиология и экспериментальная терапия*. 2021;65(2):94-108. [Kozlov V. A., Sapozhnikov S. P., Golenkov A. V. Epidemiology of amyloidosis (predominance of etiological thinking). *Patologicheskaya fiziologiya i eksperimental'naya terapiya*. – *Pathological physiology and experimental therapy*. 2021;65(2):94-108. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.25557/0031-2991.2021.02.94-108>
- Крячок И. А., Степанишина Я. А. AL-Амилоидоз: Сложности и перспективы. *Клиническая онкология*. 2019;1(33). [Kryachok I. A., Stepanishina Ya. A. AL-Amyloidosis: Complexities and Perspectives. *Klinicheskaya onkologiya*. – *Clinical Oncology*. 2019;1(33). (In Russ.)]. <https://doi.org/10.32471/clinicaloncology.2663466x.38.22357>
- Benson M. D., Buxbaum J. N., Eisenberg D. S., Merlini G., Saraiva M. J. M. [et al.]. Amyloid nomenclature 2020: update and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) nomenclature committee. *Amyloid*. 2020;27(4):217-222. <https://doi.org/10.1080/13506129.2020.1835263>
- Bertelsen C., Chadwick K., Holland J., Flint P., Schindler J. S. Long-term follow-up after radiation therapy for laryngeal amyloidosis. *The Laryngoscope*. 2021;131(8):1810-1815. <https://doi.org/10.1002/lary.29061>
- Send T., Spiegel J. L., Schade G., Pantelis A., Olthoff A. [et al.]. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract: management of a rare disease and review of the literature. *Dysphagia*. 2019;34(2):179-191. <https://doi.org/10.1007/s00455-018-9956-x>

Поступила 21.03.2024

Сведения об авторах:

Орлов Андрей Евгеньевич, доктор медицинских наук, главный врач, главный внештатный специалист по онкологии Самарской области, профессор кафедры управления качеством в здравоохранении; тел.: +78469940699; e-mail: info@samaraonko.ru; <https://orcid.org/0000-0003-1593-9347>

Каганов Олег Игоревич, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой онкологии, заместитель главного врача по научной работе; тел.: +79050175233; e-mail: okaganov@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0003-1765-6965>

Махонин Александр Александрович, кандидат медицинских наук, заведующий отделением, врач-онколог, ассистент кафедры; тел.: +79276541954; e-mail: MakhoninAA@samaraonko.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2182-5429>

Бондаренко Мария Михайловна, врач-онколог; тел.: +79278981205; e-mail: 8fairy8tail8@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-1279-8000>

Гаджиев Магомед Гаджиевич, ординатор кафедры онкологии; тел.: +79656666094; e-mail: Gadzhiev-98@mail.ru; <https://orcid.org/0009-0000-8428-1003>

© Коллектив авторов, 2024

УДК 616-006.48+616.71-007.1

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19079>

ISSN – 2073-8137

Клиническое наблюдение гистиоцитоза Эрдгейма – Честера

А. В. Ягода ¹, С. С. Оплочко ², Н. Н. Гладких ¹, П. В. Корой ¹, А. С. Батаева ²

¹ Ставропольский государственный медицинский университет,
Российская Федерация

² Краевая клиническая больница, Ставрополь, Российская Федерация

Erdheim – Chester histiocytosis. Clinical observation

Yagoda A. V. ¹, Oplochko S. S. ², Gladkikh N. N. ¹, Koroy P. V. ¹, Bataeva A. S. ²

¹ Stavropol State Medical University, Russian Federation

² Regional Clinical Hospital, Stavropol, Russian Federation

Болезнь Эрдгейма – Честера (БЭЧ) относится к редким видам патологии, классифицируется как гистиоцитарное клональное заболевание, отнесённое в рубрику «опухоли из гистиоцитов и дендритных клеток». Диагноз устанавливается на основании специфической рентген-сцинтиграфической картины поражения скелета, результатов гистологического исследования ткани с выявлением пенистого гистиоцитоза, признаков воспаления и гигантских клеток Тутона. В работе представлен клинический случай БЭЧ двухлетнего течения у пациентки с поражением костей скелета, нервной системы и начальными проявлениями инфильтрации забрюшинного пространства.

Ключевые слова: болезнь Эрдгейма – Честера, верифицированная гистологически, поражение скелета, нервной системы, синдром Горнера, диплопия, трудности диагностики

Erdheim – Chester disease (ECD) belongs to rare types of pathology classified as histiocytic clonal disease, which is included in the «tumors of histiocytes and dendritic cells» category. The issue is diagnosed based on specific X-ray scintigraphic image depicting the skeleton lesions; tissue histological examination identifying foamy histiocytosis; inflammation signs, as well as giant Touton cells. This paper features a clinical case of a two-year-long course of ECD in a patient where the respective damage involves the skeleton bones, the nervous system, with initial manifestations of retroperitoneal infiltration.

Keywords: Erdheim – Chester disease, histologically verified, damage to the skeleton, nervous system, Horner syndrome, diplopia, diagnostic difficulties

Для цитирования: Ягода А. В., Оплочко С. С., Гладких Н. Н., Корой П. В., Батаева А. С. Клиническое наблюдение гистиоцитоза Эрдгейма – Честера. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2024;19(4):351-357.
DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19079>

For citation: Yagoda A. V., Oplochko S. S., Gladkikh N. N., Koroy P. V., Bataeva A. S. Erdheim – Chester histiocytosis. Clinical observation. *Medical News of North Caucasus*. 2024;19(4):351-357.
DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19079> (In Russ.)