

ТУБЕРКУЛЕЗНЫЙ САКРОИЛИТ С КОКСИТОМ У ПАЦИЕНТА С БОЛЕЗНЬЮ ГОШЕ

В. А. ХОМЕНКО¹, Л. А. СЕМЕНОВА¹, К. А. ЛУКИНА², К. В. ТОКАЕВ¹

¹ФГБНУ «Центральный НИИ туберкулеза», Москва, Россия

²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии», Москва, Россия

Представлено клиническое наблюдение пациента с поражением костно-суставной системы при болезни Гоше и последующим присоединением туберкулезной инфекции в виде туберкулезного сакроилита и коксита.

Ключевые слова: туберкулез, сакроилит, болезнь Гоше

Для цитирования: Хоменко В. А., Семенова Л. А., Лукина К. А., Токаев К. В. Туберкулезный сакроилит с кокситом у пациента с болезнью Гоше // Туберкулез и болезни лёгких. – 2018. – Т. 96, № 8. – С. 55-58. DOI: 10.21292/2075-1230-2018-96-8-55-58

TUBERCULOSIS SACROILITIS WITH COXITIS IN THE PATIENT SUFFERING FROM GAUCHER DISEASE

V. A. KHOMENKO¹, L. A. SEMENOVA¹, K. A. LUKINA², K. V. TOKAEV¹

¹Central Tuberculosis Research Institute, Moscow, Russia

²National Medical Research Center of Hematology, Moscow, Russia

The article describes a clinical case of the patient with bone and joint lesions suffering from Gaucher disease with the consequent development of tuberculous infection in the form of tuberculosis sacroilitis and coxitis.

Key words: tuberculosis, sacroilitis, Gaucher disease

For citations: Khomenko V.A., Semenova L.A., Lukina K.A., Tokaev K.V. Tuberculosis sacroilitis with coxitis in the patient suffering from Gaucher disease. *Tuberculosis and Lung Diseases*, 2018, Vol. 96, no. 8, P. 55-58. (In Russ.) DOI: 10.21292/2075-1230-2018-96-8-55-58

Туберкулез костей и суставов встречается как самостоятельное заболевание, так и в сочетании с другими патологическими процессами, например при болезни Гоше. Болезнь Гоше (болезнь накопления липидов) – наследственная ферментопатия. Она возникает в результате генетического дефекта и приводит к накоплению не утилизируемых липидов в органах и тканях. По данным Международного регистра пациентов с болезнью Гоше, 83% пациентов имеют поражение костно-суставной системы. При морфологическом исследовании фрагментов кости видно, что костномозговые пространства заполнены крупными клетками Гоше со светлой цитоплазмой, небольшим слабо окрашенным эксцентрично расположенным ядром. Выявить ранние изменения в костях и динамику патологического процесса помогает лучевая диагностика (рентгенография, магнитно-резонансная томография, денситометрия, сцинтиграфия).

Туберкулезное воспаление в костной ткани не имеет четкой гранулематозной структурированности, как при легочной локализации. Туберкулез костей при морфологическом исследовании определяется совокупностью признаков: разрозненные очаги казеозоподобного некроза, немногочисленные эпителиоидно-клеточные гранулемы, гигантские многоядерные макрофаги разного возраста, в том числе и клетки Пирогова – Лангханса, лимфоидная инфильтрация, присутствие лейкоцитов.

Образующиеся инфильтраты из клеток Гоше, ограничивая кровоток, нарушают полноценное питание костной ткани, что сопровождается асептическим воспалительным процессом [1]. Болезнь может осложняться присоединением вторичной, в том числе и туберкулезной, инфекции. Под нашим наблюдением был пациент с сочетанием туберкулеза с поражением костно-суставной системы при болезни Гоше, представляем диагностику и методы лечения.

Клиническое наблюдение

Из анамнеза больного К. известно, что в 4-летнем возрасте у него была диагностирована болезнь Гоше I типа, протекающая с гепатоспленомегалией. В 13-летнем возрасте пациенту проведена спленэктомия, а в 17 лет выполнен артродез левого тазобедренного сустава по поводу асептического некроза головки левой бедренной кости. Спустя 10 лет пациент обратился с жалобами на боль и неопороспособность правого тазобедренного сустава. В тяжелом состоянии пациент поступил в отделение орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии». При осмотре больной (27 лет) истощен: рост – 186 см, масса тела – 55 кг. Выявлено укорочение левой нижней конечности на 5 см. Объем движений в обоих тазобедренных суставах резко ограничен: в левом – вследствие артродеза, а в правом – из-за боли. Паци-

ент передвигался при помощи костылей. По данным лучевой диагностики (рентгенография и магнитно-резонансная томография) определялись признаки асептического некроза головки левой и медиального перелома шейки правой бедренной кости с формированием подвывиха (рис. 1). Проведено тотальное эндопротезирование правого тазобедренного сустава. Морфологическое исследование головки правой бедренной кости показало, что межбалочные пространства губчатого вещества заполнены крупными клетками со светлой пенистой цитоплазмой и клетками с небольшим слабо окрашенным ядром – клетками Гоше (рис. 2).



Рис. 1. Пациент К., 27 лет. Реконструкция 3D тазового кольца и тазобедренных суставов (2009 г.)

Fig. 1. Patient K., 27 years old. 3D imaging of pelvic ring and hip joints (2009)

Послеоперационный период протекал без осложнений. Больному была начата патогенетическая заместительная ферментная терапия рекомбинантной глюкоцереброзидазой. Через 3 мес. после оперативного вмешательства обнаружен дефект в области послеоперационного рубца. При ревизии раны выявлены свищевые ходы, сообщающиеся с компонентами эндопротеза. Несмотря на проведенные лечебные мероприятия (проточно-промывная система, перевязки раны, антибактериальная терапия), улучшения не достигнуто. Появился воспалительный инфильтрат в левой ягодичной области, сообщающийся с левым тазобедренным суставом и последующим образованием еще одного свища. На основании выявленных при рентгенографии и спиральной компьютерной томографии признаков деструкции костей крестцово-подвздошного сочленения с множеством свободно лежащих секвестров, жидкостного образования, а также наличия свищей заподозрен туберкулезный

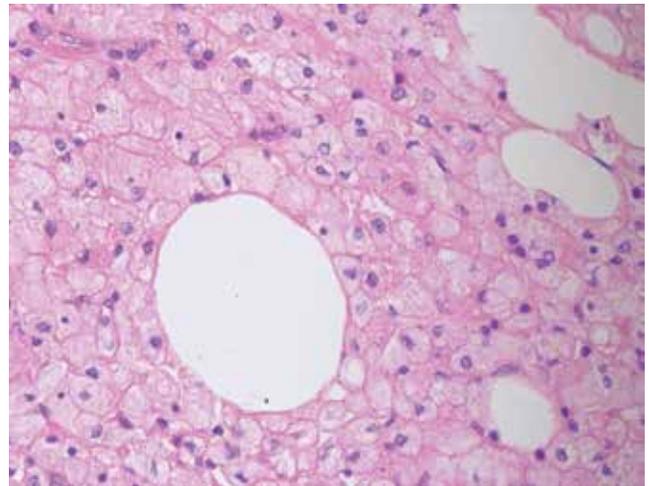


Рис. 2. Пациент К., 27 лет. Гистологический препарат. Клетки Гоше в костномозговом пространстве головки бедренной кости. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 400$

Fig. 2. Patient K., 27 years old. A histologic specimen. Gaucher cells in medullary space of femoral head. Hematoxylin-eosin staining, $\times 400$

сакроилеит. Туберкулезная инфекция подтверждена бактериологическим исследованием, проведенным в лаборатории микробиологии ФГБНУ «ЦНИИТ». Выявлены кислотоустойчивые микобактерии при бактериоскопии отделяемого из свища, обнаружены ДНК микобактерий туберкулеза при ПЦР-диагностике с чувствительностью к противотуберкулезным препаратам I ряда. Пациент поступил в ЦНИИТ, начата противотуберкулезная терапия по индивидуальному режиму 4 препаратами: изониазид, пирозинамид, этамбутол, в связи с основным диагнозом (болезнь Гоше) по рекомендации гематологов вместо рифампицина назначен моксифлоксацин. Достигнута положительная клиническая динамика. Через 2 мес. проведена операция – некроеквестрэктомия левого крестцово-подвздошного сочленения. При гистологическом исследовании операционного материала обнаружено туберкулезное воспаление с наличием клеток Пирогова – Лангханса. Противотуберкулезная терапия была продолжена в последующие 4 мес. Несмотря на это, образовался новый свищевой ход в левой ягодичной области. Выполнена повторная ревизия с некроеквестрэктомией левого крестцово-подвздошного сочленения и крестца. Продолжено лечение противотуберкулезными препаратами. В течение последующих нескольких месяцев отмечена положительная динамика: увеличение массы тела, нормализация температуры. Однако появление новых свищевых ходов в левой ягодичной области, признаки туберкулезного кокситов послужили причиной удаления эндопротеза правого тазобедренного сустава. Проведена операция по удалению эндопротеза с иссечением свищевых ходов, некроеквестрэктомией крестцово-подвздошного сочленения и крестца. Для обеспечения сращения отломков правой бедренной кости наложена кокситная повязка, которую пациент

носил в течение 6 мес. Противотуберкулезная химиотерапия завершена. На протяжении 3 лет пациент выполнял рекомендации по лечению основного заболевания и сопутствующей патологии, вел активный образ жизни. При очередном плановом обследовании выявлены сгибательно-приводящая контрактура, неоартроз правого тазобедренного сустава с укорочением нижней конечности на 8 см, перекос костей таза и пояснично-крестцового отдела позвоночника с изменением походки. При компьютерной томографии определялись разрушение крестца, обширные участки деструкции и массивного остеосклероза в подвздошных костях. На фоне профилактической противотуберкулезной химиотерапии проведено тотальное реэндопротезирование правого тазобедренного сустава (рис. 3).



Рис. 3. Пациент К., 31 год. Рентгенограмма правого тазобедренного сустава после реэндопротезирования
Fig. 3. Patient K., 31 years old. X-ray of the right hip joint after re-endoprosthesis replacement

Послеоперационный период протекал без осложнений. Спустя два года пациент был вновь госпитализирован по поводу открывшегося свищевого хода в области правого тазобедренного сустава, в результате чего эндопротез был удален (рис. 4). После чего свищи более не появлялись.

После завершения лечения туберкулеза у пациента проводили неоднократные бактериологиче-



Рис. 4. Пациент К., 33 года. Рентгенограмма правого тазобедренного сустава. Состояние после удаления эндопротеза
Fig. 4. Patient K., 33 years old. X-ray of the right hip joint. State after endoprosthesis removal

ские исследования на микобактерии туберкулеза материала, полученного на хирургических этапах лечения и отделяемого из свищей. Очагов туберкулезного воспаления в других органах и тканях, в том числе и в легких, не выявлено.

В настоящее время пациент регулярно получает заместительную ферментную терапию по поводу болезни Гоше. Признаки туберкулезного процесса отсутствуют.

Заключение

Данное клиническое наблюдение демонстрирует тяжелое течение сочетанного поражения костей при двух патологических процессах – болезни Гоше и туберкулеза костей. При этом в результате лечения удалось добиться клинического излечения туберкулеза костей.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии у них конфликта интересов.
Conflict of Interests. The authors state that they have no conflict of interests.

ЛИТЕРАТУРА

1. Лукина К. А. Клинические и молекулярные факторы, ассоциированные с поражением костно-суставной системы при болезни Гоше I типа: дис. ... канд. мед. наук. - М., 2013. - 142 с.

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

ФГБНУ «Центральный НИИ туберкулеза»,
107564, Москва, ул. Яузская аллея, д. 2.

Хоменко Владимир Александрович

доктор медицинских наук,
ведущий научный сотрудник отдела хирургии.
E-mail: khomenkov@mail.ru

Семенова Людмила Алексеевна

кандидат медицинских наук,
старший научный сотрудник отдела патоморфологии,
клеточной биологии и биохимии.
Тел.: 8 (499) 785-91-79.
E-mail: lu.kk @yandex.ru

Токаев Казбек Васильевич

доктор медицинских наук,
ведущий научный сотрудник отдела хирургии.
E-mail: tokaevk@mail.ru

Лукина Кира Анатольевна

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский
центр гематологии»,
кандидат медицинских наук,
врач-гематолог отдела орфанных заболеваний.
125167, Москва, Новый Зыковский пр., д. 4.
Тел.: 8 (495) 612-44-02.
E-mail: lukina. K @blood.ru

Поступила 12.12.2017

REFERENCES

1. Lukina K.A. *Klinicheskie i molekulyarnye faktory, assotsirovannyye s porazheniem kostno-sustavnoj sistemy pri bolezni Goshe I tipa*. Diss. kand. med. nauk. [Clinical and molecular factors, associated with bone and joint lesions in case of Gaucher disease, type I. Cand. Diss.]. Moscow, 2013. 142 p.

FOR CORRESPONDENCE:

Central Tuberculosis Research Institute, Moscow, Russia
2, Yauzskaya Alleya, Moscow, 107564.

Vladimir A. Khomenko

Doctor of Medical Sciences,
Senior Researcher of Surgery Department.
Email: khomenkov@mail.ru

Liudmila A. Semenova

Candidate of Medical Sciences, Senior Researcher of
Department for Pathoanatomy, Cellular Biology and
Biochemistry.
Phone: +7 (499) 785-91-79.
Email: lu.kk @yandex.ru

Kazbek V. Tokaev

Doctor of Medical Sciences,
Senior Researcher of Surgery Department.
Email: tokaevk@mail.ru

Kira A. Lukina

National Medical Research Center of Hematology,
Candidate of Medical Sciences,
Hematologist of Orphan Diseases Department.
4, Novy Zykovskiy Rd.,
Moscow, 125167.
Phone: +7 (495) 612-44-02.
Email: lukina. K @blood.ru

Submitted as of 12.12.2017