

Двусторонняя легочная диссеминация в отсутствие жалоб у курящего мужчины 37 лет

С.Н. Авдеев, М.В. Самсонова, А.Л. Черняев

Больной К., 37 лет, был госпитализирован в пульмонологическое отделение в сентябре 2005 г. по поводу двустороннего диссеминированного процесса в легких. На этот момент пациент не предъявлял никаких жалоб.

Незадолго до того пациент проходил обследование в поликлинике, так как планировалось оперативное лечение травматической атрофии сетчатки. При рентгенографии грудной клетки были выявлены двусторонние диффузные очаговые тени в легких и небольшое увеличение внутригрудных лимфатических узлов. Для дальнейшего обследования больной был направлен в НИИ пульмонологии.

Из **анамнеза** известно, что больной работает электриком, курил в течение 20 лет приблизительно по 20 сигарет в день. Около 15 лет назад перенес пневмонию в нижней доле слева. Серьезные сопутствующие заболевания, наличие аллергии отрицает.

При **осмотре** в отделении состояние больного удовлетворительное, кожные покровы несколько бледные, отеков и цианоза не выявлено. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Грудная клетка правильной формы, при аускультации легких дыхание везикулярное, хрипов нет, перкуторный звук ясный легочный, частота дыхания 16 в 1 мин. Границы сердца в пределах нормы, тоны сердца ритмичные, звучные, шумы не выслушиваются, пульс 70 ударов в 1 мин, АД 120/80 мм рт. ст.

Сергей Николаевич Авдеев – докт. мед. наук, зав. лаб. дыхательной недостаточности и интенсивной терапии НИИ пульмонологии Росздрава.

Мария Викторовна Самсонова – докт. мед. наук, зав. лаб. патологической анатомии НИИ пульмонологии Росздрава.

Андрей Львович Черняев – профессор, зам. директора НИИ пульмонологии Росздрава.

В анализах крови, мочи, при ультразвуковом исследовании сердца и брюшной полости патологических изменений выявлено не было.

Результаты **функционального исследования** (кривая “поток–объем”, бодиплетизмография и исследование диффузионной способности легких): объем форсированного выдоха за 1-ю секунду – 3,71 л (93% от должного), форсированная жизненная емкость легких – 4,59 л (95%), общая емкость легких – 6,2 л (88%), остаточный объем – 1,6 л (84%), диффузионная способность легких – 20,5 ммоль/мин/кПа (62%), удельная диффузионная способность легких – 3,83 ммоль/мин/кПа/л (63%). Таким образом, было выявлено умеренное снижение диффузионной способности легких.

Газовый состав артериальной крови (при дыхании атмосферным воздухом): сатурация гемоглобина кислородом 95%, pH 7,37, PaCO₂ 40 мм рт. ст., PaO₂ 78 мм рт. ст.

По данным **рентгенографии грудной клетки** отмечено снижение прозрачности легочных полей в медиальных и средних отделах (больше справа) по типу “матового стекла”. Легочный рисунок избыточен, деформирован по мелкоячеистому типу. На этом фоне определяются нечеткие очаговые тени. Корни легких уплотнены, пониженной структурности; левый корень несколько расширен, с нечетким наружным контуром.

При **компьютерной томографии** (КТ) легких обнаружены диффузные (больше справа) распространенные поля “матового стекла”, сочетающиеся с утолщениями междольковых перегородок – паттерн “crazy paving” (симптом “неравномерной булыжной мостовой”) (рис. 1).

При проведении **фибробронхоскопии** выявлен диффузный катаральный эндобронхит, был выполнен бронхоальвеолярный лаваж (БАЛ) и

трансbronхиальная биопсия. При цитологическом анализе БАЛ обнаружены слущенные пласты бронхиального эпителия, единичные многоядерные цилиндрические клетки, значительное число клеток плоскоклеточного эпителия. В биопсийном материале бронха обнаружены единичные лимфоциты в собственной пластинке слизистой оболочки и фрагмент хрящевой пластинки. В кусочках ткани легкого межальвеолярные перегородки утолщены за счет увеличения числа лимфоцитов, пролиферации и очаговой метаплазии альвеолоцитов II типа, наличия очагов грануляционной ткани. В одном из участков – гигантская клетка с игольчатой структурой. В просветах альвеол белковая жидкость и единичные макрофаги, часть из которых имеют пенистую цитоплазму.

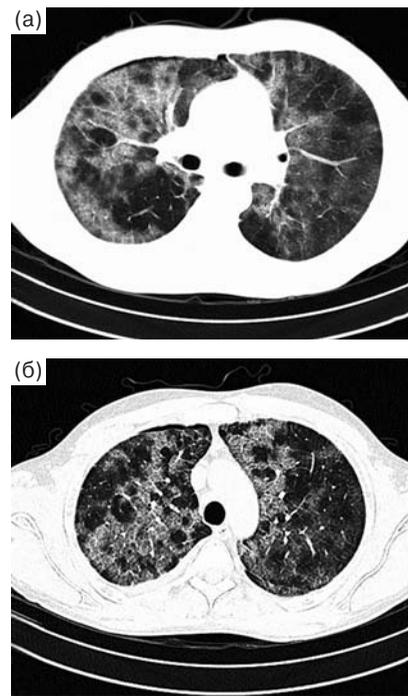


Рис. 1. КТ легких: а – в обычном режиме; б – в режиме высокого разрешения.

В последующем больному в условиях отделения торакальной хирургии была проведена **открытая биопсия легкого**. При гистологическом исследовании (рис. 2 и 3): межальвеолярные перегородки обычного строения, тонкие, в значительной части альвеол определяется гомогенно-розовый (эозинофильный) гранулярный ШИК-положительный материал. Междольковые соединительнотканые прослойки умеренно утолщены за счет лимфоидной инфильтрации, на границе с альвеолами – скопление игольчатых структур. В отдельных полостях альвеол наблюдается скопление альвеолярных макрофагов, десквамированный бронхиальный эпителий и единичные эритроциты. Встречаются бронхиолоэктазы с очаговой гипертрофией мышечной оболочки стенки бронхиол. Выявленные изменения характерны для легочного альвеолярного протеиноза (ЛАП).

Обсуждение

Легочный альвеолярный протеиноз (синонимы: альвеолярный липопротеиноз, фосфолиппротеиноз) – редкое заболевание, при котором просветы альвеол заполняются фосфолиппротеидным материалом, что приводит к развитию дыхательной недостаточности. При морфологическом исследовании этот материал выглядит как эозинофильные, ШИК-положительные массы. ЛАП может быть самостоятельным заболеванием или становится следствием цитостатической терапии, инфекций (ВИЧ, гистоплазмоз и др.), лейкозов, лимфом, встречается также при алюминозе и силикозе.

Впервые ЛАП описан в 1958 г. S.H. Rosen et al. [1]. В основном болеют люди в возрасте 20–50 лет, хотя ЛАП встречается также у новорожденных и у лиц старше 65 лет.

Патогенез ЛАП практически неизвестен. Считается, что основа заболевания – дефект альвеолярного клиренса и/или альвеоло-макрофагальной активности в сочетании с продукцией липидов альвеолоцитами II типа. Клеточный распад в сочетании с иммунологическими и генетическими

механизмами служит причиной для накопления фосфолиппротеидов внутри альвеол.

Макроскопически ЛАП характеризуется желто-серыми зонами консолидации в ткани легких, могут встречаться отдельные узелки, реже участки диаметром более 2 см. Непосредственной причиной смерти при ЛАП становится дыхательная недостаточность [2].

Накапливающийся внутри альвеол материал содержит антитела к сурфактанту, которые можно обнаружить при иммуногистохимическом исследовании. Одновременно в просветах альвеол обнаруживают вакуолизованные и пенистые альвеолярные макрофаги, “тени” клеток, игольчатые холестероловые структуры и отдельные гигантские многоядерные клетки с такими же структурами в цитоплазме. В части альвеол по их периметру выявляют гиперплазированные кубовидные альвеолоциты II типа. Как правило, межальвеолярные перегородки обычного строения, тонкие, однако в части наблюдений имеет место интерстициальный фиброз. Выраженное воспаление и очаги некроза в легочной ткани указывают на наличие сочетанной инфекции (нокардии, микобактерии). При электронной микроскопии в просвете альвеол встречаются липидные капли и электронно-плотный гранулярный материал. В альвеолоцитах II типа наблюдают миелоноподобные структуры. В БАЛ при биохимическом и иммунологическом исследовании можно обнаружить фосфолипиды сурфактанта и белки A и D [3].

В нашем наблюдении по данным КТ легких наиболее вероятным диагнозом был ЛАП, в пользу которого свидетельствовала картина “матового стекла” на фоне ретикулярных затемнений (симптом “неравномерной булыжной мостовой”). Однако при трансбронхиальной биопсии не было получено необходимого количества материала для установления характера патологического процесса, а было больше данных в пользу экзогенного аллергического альвеолита. Диагноз ЛАП был подтвержден лишь в результате гистологического иссле-

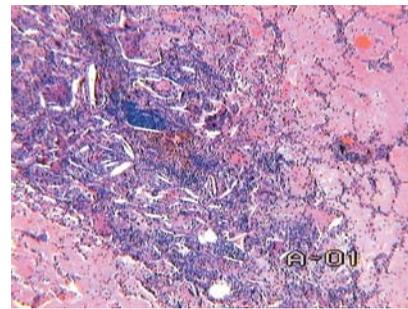


Рис. 2. Открытая биопсия легкого. Утолщение междольковой соединительной ткани с лимфоидной инфильтрацией и множественными игольчатыми структурами, в полостях альвеол – эозинофильный гомогенный материал. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 40$.

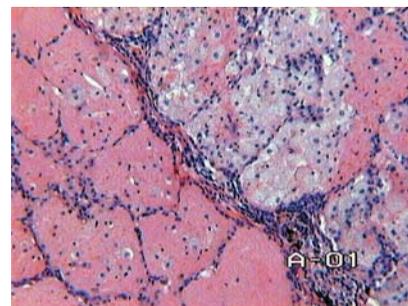


Рис. 3. Открытая биопсия легкого. Заполнение просветов альвеол эозинофильным гомогенным материалом и альвеолярными макрофагами, межальвеолярные перегородки тонкие, обычного строения. Умеренная лимфоидная инфильтрация междольковой соединительной ткани. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 200$.

дования материала открытой биопсии. Это наблюдение является типичным для ЛАП, верификация диагноза которого в большинстве случаев требует проведения открытой биопсии легкого.

Список литературы

1. Rosen S.H. et al. // N. Engl. J. Med. 1958. V. 258. P. 1123.
2. Colby T.V., Carrington C.B. // Pathology of Lung / Ed. by Thurlbeck W.M., Churg A.M. N.Y., 1995. P. 672.
3. Kuhn C. et al. // Lab. Invest. 1966. V. 15. P. 492. ●



АТМОСФЕРА

Atmosphere

Посетите наш сайт www.atmosphere-ph.ru