

проблемы, которые ждут своего решения, а именно: 1) недостаточно полно раскрывается термин «Учебное языковое коммуникативное пространство» (УЯКП); 2) не изучены формы включения в это пространство национально-регионального компонента (НРК).

Все это делает необходимым поиск научных решений в направлении исследования факторов, структуры, внешних и внутренних связей УЯКП, их специфики. Недостаточно описана технология обучения в рамках данного понятия, ощущается недостаток экспериментальных данных.

Сведения об авторе статьи:

Майоров Анатолий Петрович – д.ф.н, профессор, зав. кафедрой иностранных языков с курсом латинского языка БГМУ
E-mail: mayorovap@yandex.ru

ЛИТЕРАТУРА

1. Белова, Т. И. К вопросу о способе построения содержания и организации процесса обучения иностранному языку // Материалы научно-методической конференции. – Ижевск: «Издательский дом «Удмуртский университет», 2000. – С. 9-10.
2. Бодуэн де Куртэнэ. Избранные труды по общему языкознанию. – М., 1963.
3. Бородкина, Т. С. Концепты “Angst” и “Freude” в семантическом пространстве языка: автореф. дис. ... канд. филол. наук. – Воронеж, 2002. – 23 с.
4. Букалов, А. В. Новая модель этноса и государства. Психоинформационное пространство этноса / А. В. Букалов // Соционика, ментология и психология личности. – 1999, № 5. – С. 6-12.
5. Долгоруков, Ю. М. Развитие образования в условиях информатизации общества / Ю.М.Долгоруков // ВМУ, серия 18 «Социология и политика». – 1999. № 4. – С. 33-51.
6. Драйден Г., Вос Дж. Революция в обучении / Г. Драйден, Дж. Вос.: пер. с англ. – М.: ООО «Парвинэ», 2000. – 672 с.
7. Звезгинцев, В. А. Предложение и его отношение к языку и речи (монография) / В. А. Звезгинцев. – 2-е изд. – М.: Эдиториал УРСС, 2011.
8. Загашев, И. О. Критическое мышление: технология развития / И. О. Загашев, И. С. Заир-Бек. - СПб.: Изд-во «Альянс Дельта», 2003. – 284 с.
9. Кастельс, М. Информационная эпоха. Экономика, общество и культура / М. Кастельс: пер. с англ. /под ред. О. И. Шкаратана. – М.: ГУВШЭ, 2000. – 608 с.
10. Кемеров, В. Е. Введение в социальную философию: учебное пособие для гуманитарных вузов / В. Е. Кемеров. – М.: Аспект Пресс, 1966. – 215 с.
11. Макаров, М. Л. Основы теории дискурса (монография) / М. Л. Макаров. – М.: ИТДК «Гнозис», 2003. – 280 с.
12. Саяхова, Л. Г. Лингвистика межкультурной коммуникации / Л. Г. Саяхова // Межкультурная коммуникация: материалы Всероссийской научно-практической конференции, посвященной 70-летию профессора Лены Галеевны Саяховой. Уфа: Изд-е Башкирск. ун-та, 2001. – Ч. 2. – С. 83-86.

УДК 616.24-008.4-02:616.24-003.6:547.96]-039-079-091.8

© Т.И. Мустафин, С.В. Щекин, Р.Р. Кудояров, У.Р. Фархутдинов, 2012

Т.И. Мустафин, С.В. Щекин, Р.Р. Кудояров, У.Р. Фархутдинов

ЛЕГОЧНЫЙ АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ ПРОТЕИНОЗ

ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет»

Минздравсоцразвития России, г. Уфа

ГБУЗ РБ ГКБ №21, ЦПАО, г. Уфа

В практике врача легочный альвеолярный протеиноз встречается редко и представляет значительные трудности в диагностике. В основе заболевания лежит накопление в альвеолах белково-липидного вещества, что обуславливает развитие прогрессирующей дыхательной недостаточности. В финале заболевания формируется хроническая легочно-сердечная недостаточность. Часто заболевание описывают как самостоятельную нозологическую форму, а в ряде случаев легочный альвеолярный протеиноз носит вторичный характер. Для диагностики столь редкой нозологической формы следует признать целесообразным сбор и анализ клинико-anamnestических данных, определение роли дыхательной недостаточности, изучение результатов рентгенологических исследований органов грудной клетки, в том числе компьютерной томографии и обращение к морфологической верификации болезни.

Ключевые слова: легочный альвеолярный протеиноз, прогрессирующая дыхательная недостаточность, хроническая легочно-сердечная недостаточность.

T.I. Mustafin, S.V. Schyekin, R.R. Kudoyarov, U.R. Farkhutdinov

PULMONARY ALVEOLAR PROTEINOSIS

Pulmonary alveolar proteinosis rarely occurs in clinical practice and presents a direct challenge in diagnosis. The disease involves accumulation of the protein-lipid substance in the alveoli, leading to the development of progressive respiratory insufficiency, and finally results in a chronic pulmonary-heart failure. The condition is often described as an independent nosological form, pulmonary alveolar proteinosis being secondary in some cases. In order to diagnose such a rare nosological disorder, collection and analysis of appropriate clinical and anamnestic data, significance evaluation of respiratory insufficiency, study of radiological chest examination results, as well as computerized tomography scan and application of morphological disease verification, should be recognized as expedient.

Key words: pulmonary alveolar proteinosis, progressive respiratory insufficiency, chronic pulmonary-cardiac insufficiency.

В практике врача легочный альвеолярный протеиноз (ЛАП), встречается редко и представляет значительные трудности в диаг-

ностике. В основе заболевания лежит накопление в альвеолах белково-липидного вещества, что обуславливает развитие прогресси-

рующей дыхательной недостаточности. По данным ряда авторов [1,2,5,6,9], встречаемость ЛАП среди населения составляет 1 на 1000000. Впервые заболевание описано в 1958 году [5,6,9]. К настоящему времени в литературе опубликовано около 500 клинических случаев ЛАП [6]. Заболевание в основном выявляют у мужчин в возрасте 30-50 лет. При этом описаны случаи болезни у нескольких членов одной семьи. В 70 % случаев альвеолярный протеиноз обнаруживают у курильщиков [1,2,3]. Часто заболевание описывают как самостоятельную нозологическую форму, а в ряде случаев ЛАП носит вторичный характер [4]. Вторичный ЛАП возникает в результате воздействия нескольких повреждающих факторов, приводящих к снижению числа и дисфункции альвеолярных макрофагов [7]. К этиологическим факторам вторичного ЛАП причисляют вирусные и бактериальные инфекции (микобактерии, грибы, пневмоцисты), лейкозы, лимфомы, иммуносупрессивные состояния, в том числе лекарственно-обусловленные и др. [3,4,7]. Некоторые исследователи выделяют также врожденный и приобретенный (идиопатический) ЛАП [7,9]. Врожденный ЛАП связывают с мутацией генов, кодирующих синтез белков сурфактанта типа В и С [3]. Идиопатический ЛАП обусловлен наличием аутоиммунных антител [2,3,4], причем данный вариант болезни часто определяют у лиц молодого возраста. Патогенез ЛАП остается скрытым. Развитие заболевания отождествляют с дефектом альвеолярного клиренса, альвеолоцитов II типа, выработкой избыточного количества сурфактанта, не обладающего поверхностно-активными свойствами, хотя возможно сочетание перечисленных выше факторов [3,4,7]. В разгар заболевания у обследуемых выявляют одышку – в 64% случаев, кашель – в 41%, хрипы – в 28%, кровохарканье – в 21 %, снижение массы тела – в 18%, лихорадку – в 16%, утолщение концевых фаланг по типу “барабанных палочек” – в 15%, боли в грудной клетке – в 14%, общий цианоз – в 14% случаев [5,6,8,9]. Рентгенологическими признаками ЛАП выступают двустороннее обширное затемнение легочных полей или множественные мелкоочаговые тени, количество которых уменьшается от корней к периферии [1,2,8,9]. Для диагностики столь редкой нозологической формы следует признать целесообразным сбор и анализ клинико-anamnestических данных, определение роли дыхательной недостаточности, изучение результатов рентгенологических исследований органов грудной

клетки, в том числе компьютерной томографии и обращение к морфологической верификации болезни [6,9]. Бронхоальвеолярный лаваж легких под наркозом считают единственным эффективным методом лечения. Подобная одноразовая процедура для некоторых пациентов дает стойкое улучшение, хотя другим она показана каждые 6-12 месяцев в течение многих лет [6,8,9]. Прием гормональных препаратов желаемых результатов не дает и может лишь увеличить опасность развития инфекционных осложнений [5]. Многие авторы рекомендуют отказ от курения, так как табакокурение значительно ухудшает течение альвеолярного протеиноза и прогноз болезни [5,6,8]. Признано целесообразным осуществление мероприятий по профилактике бронхолегочных инфекций с учетом нарастающего дефекта иммунной защиты, сурфактанта и снижения иммунитета легких [3,4]. При патологоанатомическом исследовании специфические изменения обнаруживают только в легких. Вследствие застоя в малом круге кровообращения в финале болезни диагностируют бурую индурацию легких. Подобные процессы обуславливают развитие во внутренних органах дистрофических, нередко фокусов некробиотических изменений. На поверхности легких определяют плотные сероватобелые бугорки в виде зерен, во многом орган напоминает плотную, баллонообразную структуру. Легочная ткань на разрезе имеет серую окраску, а при легком надавливании с ее долей стекает красноватая жидкость. Патологический процесс зачастую носит диффузный, реже локальный характер, возможно прогрессирование болезни [1,2,4,9]. Описаны случаи длительной ремиссии болезни, которая порой напоминала выздоровление [8,9]. Замечено частое поражение базальных и задних отделов легких, хотя возможно поражение и передних сегментов органа. При этом плевра и средостение в патологический процесс не вовлекались, что может быть использовано в диагностике болезни. В легких обычно альвеолярная выстилка и интерстициальные клетки сохраняют нормальное строение. В альвеолярных мешочках ацинусов часто обнаруживают эозинофильные, аморфные ШИК – положительные массы, содержащие сывороточные и несывороточные белки [1,2,4]. Вместе с тем межальвеолярные перегородки не деформируются и в воспалительной реакции не участвуют, если не присоединяется вторичная инфекция. Нередко в альвеолах выявляют пенные макрофаги. На фоне накопления эозинофильной массы в полости альвеол могут

быть видны двоякопреломляющие кристаллы, видимо, холестериновой природы [4,7]. Интерстициальный фиброз в органе возникает редко. В альвеолярных пространствах высока концентрация липидов. В настоящее время уточняют природу их появления [1,4,7]. Важно разграничение ЛАП от морфологических проявлений отека легких. При отеке легких в полости альвеол накапливается белковая жидкость, имеющая однородно-гомогенную розовую окраску. В свою очередь при протеинозе содержимое альвеолярных мешочков носит гомогенный, зачастую гранулярный характер. При этом не выявляют двояковыпуклые кристаллы и пенистые клетки [1,4,7,9]. В этих условиях представляется целесообразным дифференцировать заболевание от пневмоцистной пневмонии, при которой с помощью окраски метенамином серебра по Гомори часто обнаруживают микроорганизмы [1,2,5]. Ниже приведен случай клинического наблюдения легочного альвеолярного протеиноза, когда прижизненная диагностика была затруднена по объективным причинам.

Больная А. 52 лет поступила в терапевтическое отделение ГКБ№3 г. Уфы с жалобами на одышку, боли в грудной клетке справа, высокую температуру тела, озноб, слабость, вялость, кашель с трудноотделяемой мокротой. Начало заболевания больная связывала с переохлаждением десятидневной давности. Обследуемая родилась на территории Республики Башкортостан, не курит, профессиональных вредностей не имеет, наследственность не отягощена. В анамнезе – хронический бронхит, остеохондроз. В момент поступления в клинику состояние оценено как среднетяжелое. Кожные покровы без видимых изменений, бледноватые с цианотическим оттенком, отеки на нижних конечностях не обнаружены. Число дыхательных движений 24 в минуту, вдох не затруднен. При осмотре выявлена бочкообразная форма грудной клетки. При пальпации грудной клетки отмечалась болезненность, легочный рисунок был притуплен по всем полям. При аускультации – дыхание везикулярное, ослабленное, определялись единичные сухие хрипы. При форсировании дыхания выслушивались влажные мелкопузырчатые хрипы справа и слева. Пульс – 80 ударов в минуту, ритмичный, не напряжен. Чистота сердечных сокращений 80 ударов в минуту, артериальное давление 110/70 мм рт. ст. Язык влажный, обложен бледно-серым налетом, на губах белые пленки. Живот не вздут, безболезненный. Границы печени в норме. Стул и диурез не нарушены.

Щитовидная железа не увеличена, имеет мягкоэластичную консистенцию. Больной назначено рентгенологическое исследование органов грудной клетки, при котором выявлено наличие двустороннего пневмосклероза, правосторонней сегментарной пневмонии. При этом легочный рисунок был диффузно усилен, выявлялась умеренная деформация органа за счет интерстициального отека. В стационаре выставлен клинический диагноз: центральный рак легкого, канцероматоз. При дальнейшем обследовании запланировано исключение диссеминированного туберкулезно-го процесса и фиброзирующего альвеолита. Результаты клинических и рентгенологических исследований не подтвердили туберкулезную или онкологическую природу заболевания. Общий анализ крови характеризовался умеренным лейкоцитозом – $11,9 \times 10^9/\text{л}$ на фоне лимфопении, тромбоцитозом – $500 \times 10^9/\text{л}$. В крови содержание эритроцитов колебалось в пределах $3,11-3,26 \times 10^{12}/\text{л}$. Коагулограмма: фибриноген А–5,4 г/л; РФМК-1; ПТИ-100%; АЧТВ-26,3с. В биохимическом составе крови значимых отклонений не выявлено. Анализ мокроты: бактерии Коха не обнаружены. В составе мокроты найдены: эпителий – 2-3 в поле зрения, лейкоциты – 4-5-5 в поле зрения, эритроциты – 2-3-3 в поле зрения, слизь – 3+. Моча оставалась прозрачной, соломенно-желтой окраски с нейтральной реакцией, удельным весом – 1010; белком – 0,033; эпителием плоским – 4-7-11 в поле зрения, лейкоцитами – 3-5-9 в поле зрения, эритроцитами – 1-2 в поле зрения, солями – 3+, слизью – 1+. На электрокардиограммах определялся синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 90 ударов в минуту.

Имеют место полная блокада правой ножки пучка Гиса, умеренное нарушение процессов реполяризации, признаки гипертрофии миокарда левого предсердия и желудочка. На ЭХО-кардиографии выявлены признаки легочной гипертензии. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости показало наличие диффузных изменений паренхимы печени, поджелудочной железы и почек, обнаружено опухолевидное образование левого яичника. Комплексное обследование позволило уточнить клинический диагноз: внебольничная правосторонняя среднедолевая пневмония, рак правого легкого. Несмотря на интенсивное лечение, состояние больной прогрессивно ухудшалось, нарастала картина легочной недостаточности. На 13-й дней пребывания в стационаре наступил летальный исход. На патологоанатомическое исследование

направлена с диагнозом: комбинированное заболевание: 1) конкурирующее основное заболевание: центральный рак правого легкого. Канцероматоз легких и плевры. Кахексия. Метастазы в левый яичник, 2) конкурирующее основное заболевание: фиброзирующий

альвеолит тяжелой степени. Осложнение: дыхательная недостаточность III степени. Сопутствующее заболевание: хронический обструктивный бронхит в стадии декомпенсации, туберкулез легких, инфильтративная форма.

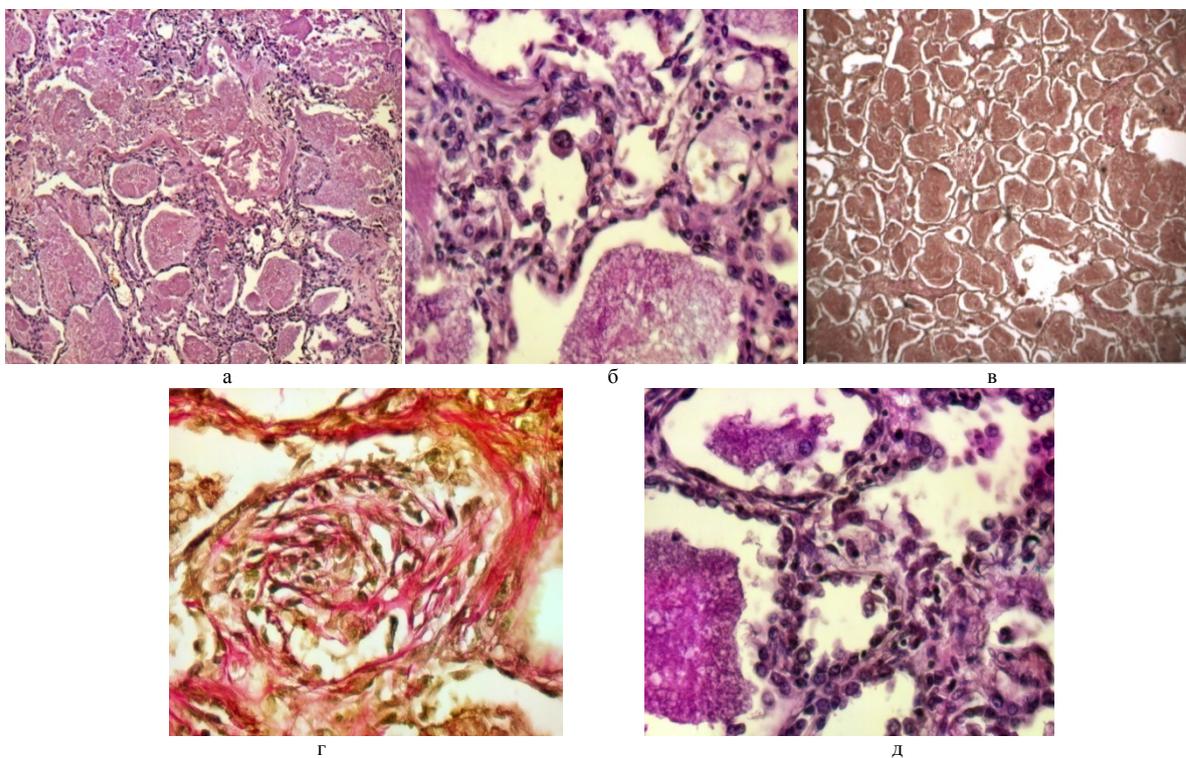


Рис. Больная А. 52 лет (аутопсийный материал). Морфологическая картина легочной ткани (окраска гематоксилином и эозином, пикрофуксином по ван Гизону, PAS-реакция): а – альвеолы и альвеолярные ходы легких диффузно заполнены гомогенным, эозинофильным, однородным веществом при отсутствии воспалительной реакции в легочной ткани. Увел. $\times 40$; б – в стенке альвеол деформация не выявлена, капиллярная сеть умеренно полнокровная, выявлено оптически светлое пустое пространство прилежащие к гомогенному, эозинофильному, однородному веществу, заполняющему центральную часть альвеолы и имеющее ячеистое строение, отличное от белковой жидкости. Увел. $\times 400$; в – в гистологическом срезе отсутствуют элементы соединительной ткани. Окраска пикрофуксином по ван Гизону. Увел. $\times 40$; г – в гистологическом срезе отсутствуют элементы соединительной ткани. Окраска пикрофуксином по ван Гизону. Увел. $\times 400$; д – видны ШИК- позитивные массы в полости альвеол. Окраска PAS-реакция. Увел. $\times 400$.

На аутопсии отмечена кахексия, причем толщина подкожной клетчатки в области грудной клетки составляла 0,2-0,3 см. Кожа лица, туловища, конечностей имела бледную окраску с цианотичным оттенком. Видимые дыхательные пути всюду проходимы. В просвете трахеи и главных бронхов на фоне бледно-серой окраски слизистой обнаружено незначительное количество пенистой красноватой жидкости. Легкие при пальпации не спадались, были плотными и напоминали баллоны. На разрезе орган имеет сероватый цвет, а при легком надавливании из всех долей выделялось большое количество пенистой, красноватой жидкости. Стенки бронхов утолщены, выступают над поверхностью разреза. Масса правого легкого равнялась 892г (верхняя доля – 364г, средняя – 145г, нижняя – 383г), левого – 827г (верхняя доля – 400г, нижняя – 427г) при норме 570г и 480г соответственно (по Г.Г. Автандилову, 2002). При

массе сердца в 479г отмечалась гипертрофия миокарда правого и левого желудочков. Толщина правого желудочка была равна 0,7см, левого – 2,1см. В левом яичнике выявлена одиночная тонкостенная киста диаметром 1см, которая располагалась в верхнем полюсе органа. При вскрытии последней выделилась прозрачная жидкость. Морфологическое исследование других внутренних органов проводилось по определенному плану, однако значительных изменений выявить не удалось. При микроскопическом исследовании легочной ткани альвеолы оказались заполненными гомогенной, эозинофильной ШИК-позитивной массой (рис.). Межалвеолярные перегородки оказались утолщенными на фоне полнокровия капиллярной сети, встречались очаги их редукции. В результате тщательного клиничко-анатомического анализа оформлен патологоанатомический диагноз: основное заболевание интерстициальная болезнь лег-

ких: легочной альвеолярный протеиноз. Осложнения: хроническое венозное полнокровие и дистрофические изменения внутренних органов. Хроническая легочно-сердечная недостаточность. Гидроторакс. Кахексия. Сопутствующее заболевание: серозная параовариальная киста.

Заключение

Легочный альвеолярный протеиноз редко встречается в клинической и патологоанатомической практике. При диагностике заболевания учитывают множество этиологических факторов, неспецифическую симптоматику при отсутствии значимых патогномических проявлений болезни. В этих условиях

важным представляется изучение анамнеза, лабораторно-инструментального, морфологического, рентгенологического методов исследования, в том числе компьютерной томографии органов грудной клетки для выполнения дифференциальной диагностики от пневмоцистной пневмонии, туберкулеза легких, фиброзирующего альвеолита, злокачественных новообразований органа и др. В случае обнаружения в легочной ткани воспалительной реакции последнюю следует рассматривать как вторичное осложнение. В финале заболевания нередко выявляют картину легочно-сердечной недостаточности.

Сведения об авторах статьи:

Мустафин Тагир Исламнурович – д.м.н., профессор, зав. кафедрой патологической анатомии БГМУ, ул. Лесной проезд 3 корпус 8, этаж 2.

Щекин Сергей Витальевич – к.м.н., зав. патологоанатомическим отделением ГБУЗ РБ ГКБ №21, улица Лесной проезд 3 корпус 8, этаж 1.

Фархутдинов Усман Раулевич – д.м.н., профессор, отделение пульмонологии ГБУЗ РБ ГКБ №21, улица Лесной проезд 3 корпус 3.

Кудояров Рустем Равилевич – врач, патологоанатомическое отделение ГБУЗ РБ ГКБ №21, ассистент кафедры патологической анатомии БГМУ, улица лесной проезд 3 корпус 8, этаж 1. e-mail: xirurg19@yandex.ru

ЛИТЕРАТУРА

- 1 Респираторная медицина: руководство/ под ред. А.Г. Чучалина. Т. 2.–М., 2007.–2008. – С.311–317.
- 2 Черняев, А.Л., Самсонова М.В. Патологическая анатомия легких. Атлас. – М., 2004. – С. 90–91.
- 3 H.R.W. Wirtz, M. Schmidt. Acute influence of cigarette smoke on secretion of pulmonary surfactant in rat alveolar type II cells in culture. Eur Respir J, 1996, 9, p. 24–32.
- 4 Bruce C. Trapnell, M.D., Jeffrey A. Whitsett, M.D., and Koh Nakata, M.D., Ph.D. Mechanisms of disease: Pulmonary Alveolar Proteinosis. N Engl J Med 2003; 349: p. 2527–2539.
- 5 Jason S. Vourlekis, Kelly E. Greene. Pulmonary alveolar proteinosis. Interstitial Lung Disease. – 2006. p. 865 – 876.
- 6 O.C. Ioachimescu, M.S. Kavuru. Pulmonary alveolar proteinosis. Chronic Respiratory Disease 2006; 3: p. 149–159.
- 7 M. E. Wylam, R. Ten, U. B. S. Prakash, H. F. Nadrous, M. L. Clawson, P. M. Anderson. Aerosol granulocyte–macrophage colony–stimulating factor for pulmonary alveolar proteinosis. Eur Respir J 2006; 27: p. 585–593.
- 8 Ceruti M., Rodi G., Stella G.M., Adami A., Bolongaro A., Baritussio A., Pozzi E., Luisetti M. Successful whole lung lavage in pulmonary alveolar proteinosis secondary to lysinuric protein intolerance: a case report. Orphanet Journal of Rare Diseases 2007, p. 1750-7.
- 9 Shah P.L., Hansell D., Lawson P.R. et al. Pulmonary alveolar proteinosis: clinical aspects and current concept on pathogenesis. Thorax 2000; 55: p. 67-77.

УДК: 616.716.8-002.1/4-089

© А.М. Сулейманов, Г.Г. Мингазов, Г.А. Салыхова, 2012

А.М. Сулейманов, Г.Г. Мингазов, Г.А. Салыхова

БИСФОСФОНАТНЫЕ ОСТЕОНЕКРОЗЫ ЧЕЛЮСТЕЙ

ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет»

Минздравсоцразвития России, г. Уфа

В статье приводится клиническое наблюдение больных с бисфосфонатными некрозами челюстей. Остеонекрозы развивались после курсового лечения опухолевых метастазов костей скелета препаратом «Зомета». Перед назначением бисфосфонатов пациенты с онкологическими заболеваниями нуждаются в стоматологическом обследовании и проведении необходимых профилактических процедур санации полости рта.

Ключевые слова: остеопороз, бисфосфонатный остеонекроз челюстей, стоматологическое обследование.

A.M. Sulejmanov, G.G. Mingazov, G.A. Salyakhova

BISPHOSPHONATE OSTEONECROSIS OF GNATHIC BONES

The article relates to a clinical observation and treatment of patients with bisphosphonate necrosis of jaw bones. Osteonecrosis was found to develop following a course treatment for tumor metastases of skeleton bones with Zometa medicine. An underlying priority was revealed for patients with oncological diseases to undergo a stomatological examination and adequate prophylactic procedures of oral cavity sanitation prior to administration of bisphosphonate medication.

Key words: osteoporosis, bisphosphonate gnathic osteonecrosis, stomatological examination.

В мировой литературе опубликовано более 300 сообщений о развитии остеонекроза у больных, принимавших препараты из

группы бисфосфонатов для лечения остеопороза [2,5]. Среди препаратов, подавляющих костную резорбцию, бисфосфонаты наиболее