

© Коллектив авторов., 2007
УДК 616.24 - 006.66

**РЕДКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ
(КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА,
ПАТОМОРФОЛОГИЯ)**

И.В. Васин, В.А. Васин, М.В. Мнихович, С.В. Снегур, А.С. Перемышленко

ГУЗ «Рязанская областная клиническая больница»,
Рязанский государственный медицинский университет
имени академика И.П. Павлова

В данной статье авторами проводится анализ редких заболеваний легких и приводится клинико-морфологическое наблюдение аденоматоза легких, как одного из редко встречающихся бронхо-легочных заболеваний. Впервые это редкое заболевание описано Малассер в 1876 году у парнокопытных животных в станах Скандинавии. В последующем случаи этого заболевания были описаны и у людей.

В последнее время не ослабевает интерес к так называемым «редким болезням легких», которые рассматривались раньше как казуистика [1-12]. К ним относятся такие заболевания как фиброзирующий альвеолит (болезнь Хаммена –Рича), саркоидоз, микотические поражения (кандидоз, аспергиллез) и, конечно, аденоматоз легких. Эта группа заболеваний и сегодня вызывает клинический и морфологический интерес, так как представляет собой серьезную социально - экономическую проблему, ибо довольно часто приводит к диагностическим ошибкам в клинике. Одно из таких заболеваний - аденоматоз легких.

Впервые, вышеуказанное заболевание, описано Малассер в 1876 году, встречалось оно среди парнокопытных животных в странах Скандинавии, и было названо как «овечий рак». В последующем случаи этого заболевания были описаны и у людей. Аденоматоз легких представляет собой заболевание, характеризующееся развитием мультицентрических аденоматозных разрастаний из клеток альвеолярного эпителия с сохранением структур альвеол и отсутствием поражения бронхов.

Главной особенностью данной патологии считается периферическая локализация новообразования, тенденция к формированию множественных узлов, возможность вовлечения в процесс всей доли или целого легкого [3, 4, 6, 8, 11, 12].

При псевдопневмическом типе роста опухолевой ткани, данная патология напоминает лобарную плевропневмонию в стадию серого опеченения. Встречается аденоматоз легких в 0,5 - 4% всех наблюдений рака легкого. По данным различных авторов данная патология называется по-разному: первично-множественная альвеолярно - клеточная опухоль, бронхиоло-

альвеолярная карцинома, мукоцеллюлярная аденокарцинома, атипическая аденоматозная гиперплазия легких [2, 7, 11].

В настоящее время, данный процесс в легких рассматривается как высококодифференцированная аденокарцинома [2, 8, 9, 10, 12].

Макроскопически легкое при аденоматозе выглядит увеличенным, тяжелым, особенно при диффузном поражении, уплотненным при пальпации. С поверхности разреза обычно стекает слизистая жидкость; легочная ткань серого цвета, маловоздушная. [2, 3, 4. 11].

При микроскопическом исследовании отмечается пролиферация альвеолярного цилиндрического эпителия по стенкам альвеол с сохранением их структурности и без поражения бронхиол. Эпителий формирует сосочковые структуры, иногда заполняет просвет альвеол. В альвеолах, бронхиолах и терминальных бронхах скапливается большое количество слизи с образованием в отдельных участках своеобразных слизистых «озер». Клетки альвеолярного эпителия напоминают эпителий слизистых желез, становятся светлыми высокими с большим количеством слизистых вакуолей.

В клинической практике такие больные с аденоматозом легких жалуются на постоянный кашель с большим количеством (до 2 литров в сутки) слизистой мокроты, нарастающей легочной недостаточностью, похудание.

Рентгенологическая картина: сливные поля теней без четких границ.

В цитологической картине мокроты, у больных с аденоматозом легких, обнаруживаются цилиндрические, бокаловидные альвеолярные клетки [2, 3, 7, 11].

Авторами приводится клинико-морфологическое наблюдение аденоматоза (бронхиоло-альвеолярной аденокарциномы) нижней доли правого легкого.

Больной М., 59 лет находился на лечении в отделении торакальной хирургии 28 койко-дней.

При поступлении: жалобы на кашель, с отделением слизистой мокроты до 50 мл в сутки, одышку при физической нагрузке. Общее состояние удовлетворительное.

На обзорной рентгенограмме грудной клетки: рентгенологическая картина соответствует ателектазу нижней доли.

Из анамнеза известно, болен с ноября 2005 года, неоднократно лечился в стационаре по поводу правосторонней пневмонии нижней доли с частыми обострениями процесса.

Данные лабораторных исследований: общий анализ крови: Эр. $4,6 \times 10^{12}/л.$, гемоглобин – 146 г/л; ЦП. – 0,95; Лейкоциты – $4,3 \times 10^9/л.$, Эозинофилы – 2; Нейтрофилы: пал. – 2, сег. – 57, лимфоциты – 36, моноциты – 3. СОЭ – 12 мм/час. Биохимическое исследование крови: Общий белок – 70 г/л, альбумины – 40 г/л, билирубин: общ. – 14,8 прямой – 3,0 непрямой – 11,8 мкм/л. АСАТ – 1,0, АЛАТ – 0,80 мкм/л. Мочевина – 5,1 ммоль/л, остаточный азот – 18,2 ммоль/л., креатинин – 0,08.

Коагулограмма: фибриноген – 2,66 г/л, фибринолитическая активность – $10'$ толерантность плазмы к гепатиту $8'/20'$ Тромбиновое время $19'$ Фибриноген В - отриц.

Общий анализ мочи: Уд. вес – 1010, прозрачная, белок – 0, сахар – 0

Микроскопия осадка – эпителиальные клетки - плоские, единичные. Лейкоциты – 1-2 в поле зрения. Эритроциты – 0.

Исследование мокроты на чувствительность к антибактериальным препаратам: выделен *S. pneumoniae*, чувствителен к ципрофлоксацину, цефотаксиму, ампицилину, римфампицину, оксацилину, не чувствителен к доксициклину. Спирометрия - значительное нарушение функции внешнего дыхания смешанного типа с преобладанием обструкции. Значительное снижение ЖЕЛ. Данные бронхоскопии: справа слизистая бронхов нижней доли уплощена просветы деформированы, больше на уровне субсегментарных бронхов В9. Больному проводилась противовоспалительная антибактериальная терапия, терапия бронхолитиками, секретолитиками и отхаркивающими средствами. Клинический диагноз: ХНЗЛ с преимущественным поражением нижней доли правого легкого. Стадия ремиссии. Ателектаз нижней доли с исходом в карнификацию и пневмоцирроз нижней доли. Решено произвести оперативное вмешательство - торакотомию справа, нижнюю лобэктомию. На операции: нижняя доля в ателектазе, в корне легкого несколько гиперплазированы лимфоузлы. При удалении нижней доли обращено внимание не вид ткани легкого по типу «разваренной цветной капусты». Произведено экстренное гистологическое исследование. Заключение: бронхиоло-альвеолярная аденокарцинома. После гистологического заключения принято решение выполнить пневмонэктомию. Легкое удалено, во время оперативного вмешательства удалена клетчатка средостения с увеличенными лимфоузлами, паратрахеальные, бифуркационные и параэзофагеальные лимфоузлы. Макроскопическая картина удаленного легкого: нижняя доля правого легкого уплотнена, серого цвета с очаговым ушитым дефектом ткани на передней поверхности, после взятия материала для экспресс-диагностики. На поверхности - фибриновые наложения. На разрезе с поверхности разреза обильно стекает слизистая жидкость (экссудат). Средняя и верхняя доли умеренно эмфизематозно изменены, темно-красного цвета. На разрезе - полнокровные (Рис. 1). С поверхности разреза стекает пенная кровянистая жидкость. Прикорневые и бифуркационные лимфоузлы, а так же лимфатические узлы средостения умеренно увеличены, запылены. Просвет бронхов заполнен слизистым экссудатом.



Рис.1 Макроскопическая картина доли легкого на разрезе. Легочная ткань уплотнена серого цвета, с поверхности стекает слизистая жидкость.

При микроскопическом исследовании удаленного легкого в нижней доле отмечается пролиферация высокого альвеолярного эпителия с морфологическими признаками атипизма (Рис. 2), с митозами с большим количеством слизистых вакуолей в цитоплазме и полиморфизмом ядер, с формированием сосочковых структур (Рис. 3) и с сохранением альвеолярного строения. Стенки альвеол, умеренно склерозированы (Рис. 4). В просвете альвеол, бронхиол и терминальных бронхов большое количество слизи. В отдельных полях зрения отмечается скопление слизи с образованием своеобразных «озер». (Рис. 5).

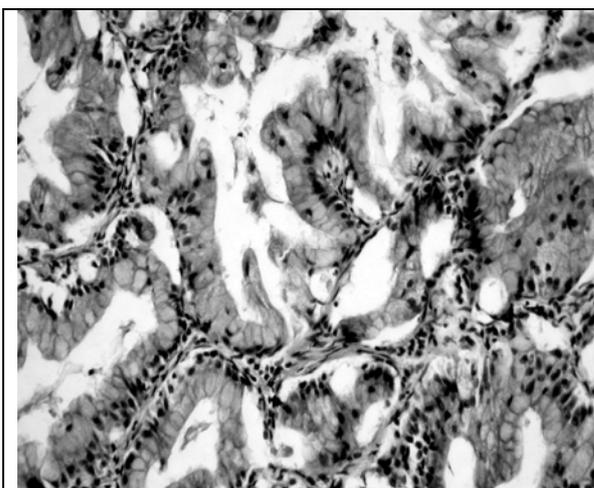


Рис. 2. Гистологическая картина легочной ткани при аденоматозе: Альвеолы выстланы цилиндрическим светлым высоким слизиобразующим эпителием. (окраска гем. - эозин. Ув. х 200).

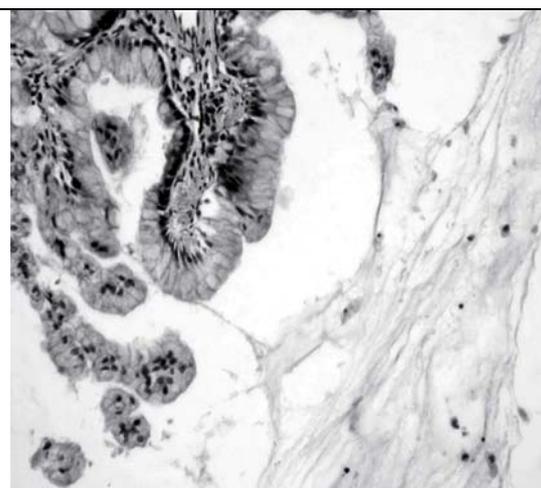


Рис. 3. Гистологическая картина легочной ткани при аденоматозе. Образование сосочков и пролифератов при сохранении альвеолярных структур. (окраска гем. - эоз. Ув. х 200).

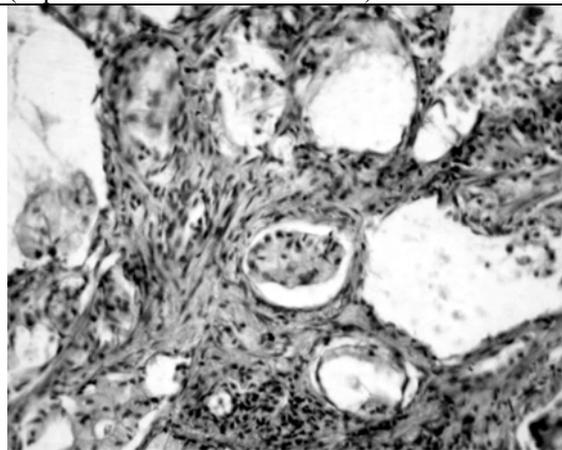


Рис. 4. Гистологическая картина легочной ткани при аденоматозе. Склероз альвеолярных структур и межальвеолярных перегородок. (окраска гем. - эоз. Ув. х 200).

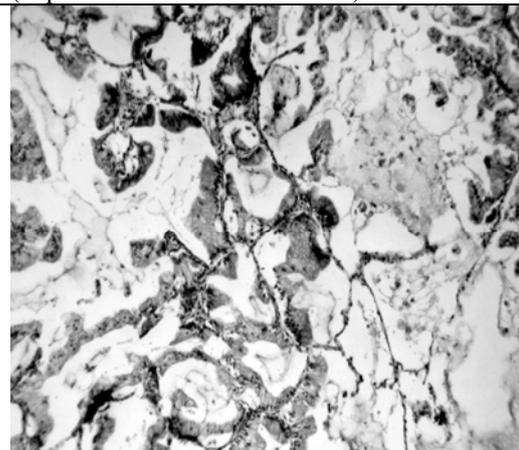


Рис. 5 «Озера» слизи в легочной ткани при аденоматозе. (окраска гем. - эоз. Ув. х 150)

В верхней и средней доли отмечается полнокровие легочной ткани и отек легких. Лимфатические узлы с картиной реактивной гиперплазии.

Патологоанатомический диагноз (после микроскопического исследования):
Основное заболевание: аденоматоз (бронхиоло-альвеолярная аденокарцинома) нижней доли правого легкого.

Таким образом, авторами приводится клинико-морфологическое наблюдение редкой формы патологии легких - аденоматоз одной нижней доли правого легкого у мужчины 59 лет, длительно страдающего легочной патологией. Описанный авторами в наблюдении аденоматоз, относится к редким заболеваниям легких. Представляет клинический и морфологический интерес в плане редкости наблюдения и трудностями клинической диагностики.

ЛИТЕРАТУРА.

1. Айтаков З. М., Савченко А. А. Бронхиоло-альвеолярный рак и его хирургическое лечение. //Хирургия.-1998. - №8. - С. 31-33.
2. Барчук А. С., Арсеньев А. И., Пожарисский К. М.. Клинико-морфологические параллели при бронхиоло-альвеолярном раке легкого. // Вопр. онкологии. - 2003.- №3. - С. 316-322.
3. Васин В.А., Либияйнен Т.П., Васин И.В. Диффузный двухсторонний аденоматоз легких. //Редкие болезни легких. - Рязань, 1985. - С.25-26.
4. Гуревич Л.А., Харченко В.П., Галил –Оглы Г.А., Лебедева В.А., Глаголев Н.А., Ви ноградов А.Н., Паклина О.В. Бронхиоло - альвеолярный рак . (Клинико-лучевая и морфологическая диагностика). //Вопр. онкологии. – 2003. - №1. - С. 74-77.
5. Даниляк И.Г., Дорогов М.К., Гуляева Ф.Е., Ласковский И.С. Аденоматоз легких. //Сов. Медицина. - 1972. - №4. - С.134- 137.
6. Мальцева А.Л., Гинзбург Л.З., Об аденоматозе легких. //Редкие болезни легких. - Рязань, 1985. С. 24-25.
7. Паклина О.В., Галил –Оглы Г.А., Берщанская А.М., Алипченко Л.А. Атипическая аденоматозная гиперплазия легких. // Арх. патологии. – 2000. - № 3. С21-24.
8. Подмогов А.И, Родзаевский С.А. К диагностике бронхиоло-альвеолярного рака легкого. // Врачебное дело. – 1996. - № 7-9. - С. 125- 128.
- 9.. Смирнова Е.А., Райхлин Н.Т., Бебезов Б.К., Малаев С.Г., Лактионов К.К., Полоцкий Б.Е., Давыдов М. И. Клинико-морфологические варианты и прогноз хирургического лечения бронхиоло-альвеолярного рака. // Рос. онкол. журн. – 2001. - № 5. -С. 18-22.
10. Харченко В.П., Галил –Оглы Г.А., Коган Е.А., Берщанская А.М., Паклина О.В. Бронхиоло-альвеолярный рак. //Арх. патологии. - 2000. - № 3. С.- 10-15.
11. Чучалин А.Г., Харченко В.П., Галил –Оглы Г.А., Коган Е.А. Черняев А.Л., Берщанская А.М., Паклина О.В. Бронхиоло-альвеолярный рак (БАР). //Пульмонология. – 2000. - № 2.- С. 6-12.
12. Щевель Е.Я., Алтабаева С.В., Тонких Л.Н., Бокман Г.Б., Онищук И.М., Шехтман М.А. Аденоматоз легких. //Редкие болезни легких. - Рязань, 1985. С. 23-24.

**SELDOM OCCURRING LUNG DISEASE
(CLINICAL AND MORPHOLOGICAL CHARACTERISTICS,
PATHOLOGICAL MORPHOLOGY)**

Vasin I.V., Vasin V.A., Mnichovitch M.V., Snegur S.V., Peremiyslenko A.S.

The authors of the given article analyze seldom occurring lung diseases and give clinical and morphological data of pulmonary odenomatosis which is considered to be one of the rare bronchopulmonary diseases. For the first time Malasser described this disease in Scandinavian artiadactyla in 1867. Later on, these cases were registered in people.