

Сивцова А. П.

ЛЁГОЧНЫЙ АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ ПРОТЕИНОЗ

Научный руководитель ассист. Антонова Н. П.

Кафедра фтизиопульмонологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Лёгочный альвеолярный протеиноз является редким интерстициальным заболеванием лёгких. Заболеваемость составляет порядка 0,2 на 1 млн. человек. В его основе лежит чрезмерное накопление сурфактанта в просвете альвеол. В зависимости от механизма развития этого заболевания выделяют аутоиммунную, вторичную и генетическую формы. Заболевание поражает преимущественно людей трудоспособного возраста (средний возраст на момент установления диагноза – 39 лет), не имеет специфических клинических проявлений на ранних этапах, что значительно затрудняет диагностику и может привести к ошибочной тактике ведения и лечения данных пациентов.

Цель: демонстрация случая редкой патологии на примере клинического случая.

Материалы и методы. Для представления клинического случая использовались данные медицинских карт стационарного пациента РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии, архив рентгенограмм органов грудной клетки годы за 2008-2019 в сопоставлении с данными опроса, осмотра, анкетирования и историей заболевания, представленной пациентом в 2019г.

Результаты и их обсуждение. Пациент П., 1959 года рождения, поступил в РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии впервые в 2007 году. Начало заболевания пациент не связывает ни с чем, наличие данного заболевания у родственников отрицает, считает, что заболел остро, когда появились кашель с мокротой, субфебрильная температура, одышка при физической нагрузке. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки были выявлены интерстициальные изменения в средних и нижних отделах легких. Пациент изначально отказался от морфологической верификации диагноза. Был проведен курс антибактериальной терапии без эффекта. Консилиумом был выставлен диагноз саркоидоза и назначено соответствующее лечение, на фоне которого отмечалось некоторое клиническое улучшение без значимой рентгенологической динамики. В конце 2008 года при прогрессировании процесса и отсутствии эффекта от лечения на протяжении 1,5 месяцев в стационаре пациенту было повторно рекомендована морфологическая верификация процесса в легких. 05.01.2009г. была проведена торакоскопия с взятием биопсии, с учётом результатов которой диагноз был изменён на лёгочный альвеолярный протеиноз. Пациент ежегодно проходит обследование и лечение. За период наблюдения у пациента отмечается клинически медленное прогрессирование заболевания в сопоставлении с выраженными изменениями по данным рентгенологического архива. Следует отметить, что патогномичный рентгенологический феномен «булыжной мостовой» сформировался через несколько лет от начала заболевания.

Результаты функциональных методов исследования свидетельствуют о наличии дыхательной недостаточности 2 степени на момент обследования в 2019 году. Сам пациент расценивает оценивает свое состояние как удовлетворительное, работает, мотивирован к продолжению трудовой деятельности, по шкалам субъективной оценки одышки описание соответствует легкой степени. Отмечает значительный эффект от применения физических методов реабилитации, улучшающих дренажную функцию. В декабре 2019 года пациенту впервые был проведён тотальный лаваж, после которого отмечается некоторое улучшение функциональных показателей.

Выводы. Легочный альвеолярный протеиноз относится к редким заболеваниям, не имеющим характерных черт на ранних этапах развития, поэтому своевременная диагностика возможна только на уровне морфологической верификации диагноза, что необходимо для формирования правильной тактики лечения пациентов с этой редкой патологией.