

А.В. Есипович

РОЛЬ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ЛЕГОЧНОГО АЛЬВЕОЛЯРНОГО ПРОТЕИНОЗА

*Научные руководители: канд. мед. наук, доц. З.Н. Брагина,
канд. мед. наук, доц. М.И. Дюсьмикеева**

Кафедра патологической анатомии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

**ГУ «РНПЦ фтизиатрии и пульмонологии» г. Минск*

A.V. Esipovich

ROLE OF MORPHOLOGICAL RESEARCH IN DIAGNOSIS OF PULMONARY ALVEOLAR PROTEINOSIS

*Tutors: associate professor Z.N. Bragina,
associate professor M.I. Dusmikeyeva**

Department of Pathology

Belarusian State Medical University, Minsk

**RSPC "Pulmonology and Phthisiology", Minsk*

Резюме. Были изучены клинические и морфологические показатели 9 пациентов с диагнозом альвеолярный протеиноз из торакального хирургического отделения ГУ «РНПЦ фтизиатрии и пульмонологии» за 2015-2020 годы. Дано морфологическое описание биоптата легких с ЛАП.

Ключевые слова: альвеолярный протеиноз, пульмонология, морфологическая картина.

Resume. Clinical and morphological parameters of 9 patients with alveolar proteinosis from the thoracic surgery department were studied. Morphological changes in lung biopsy with alveolar proteinosis were described.

Keywords: alveolar proteinosis, pulmonology, morphological picture.

Актуальность. Легочный альвеолярный протеиноз (ЛАП) – редкое заболевание, характеризующееся накоплением в просвете альвеол сурфактантоподобного белково-липидного ШИК-положительного вещества, что приводит к прогрессирующей дыхательной недостаточности [1]. Встречаемость ЛАП 1-4 случая на 1 млн. населения [2]. Вследствие относительно невысокого уровня заболеваемости практикующие пульмонологи и радиологи не владеют достаточным объемом знаний о клинической и радиологической семиотике ЛАП, что приводит к ошибочным диагнозам [3].

Цель: изучить патоморфологические особенности поражения легочной ткани при легочном альвеолярном протеинозе (ЛАП).

Материал и методы. Проведено ретроспективное изучение операционного материала от 9 пациентов (6 мужчин и 3 женщин) в возрасте от 16 до 52 лет ($n=36\pm 4$) с предварительным диагнозом интерстициальное заболевание легких или диссеминированное поражение легких неустановленной этиологии. Материал был получен при проведении диагностической видеоассистированной торакоскопии с атипичной краевой резекцией в туберкулезном хирургическом торакальном отделении ГУ «РНПЦ фтизиатрии и пульмонологии» за период 2015-2020 гг.

Результаты и их обсуждение. Среди мужчин 3 были курильщиками. Клинические симптомы ЛАП были неспецифичны: одышка наблюдалась в среднем в 44,4% случаев, кашель сухой или со скудной мокротой – в 22,2%. При КТ-исследовании

преобладали изменения по типу «матового стекла», септальная ретикулярность и паренхимальные уплотнения, чаще локализующиеся в прикорневых и центральных зонах легких. Пациентам были установлены следующие диагнозы: диссеминированное поражение легких неустановленной этиологии – 3 человека (33,3%); интерстициальное заболевание легких – 6 человек (66,7%). Окончательный диагноз «Легочный альвеолярный протеиноз» был выставлен всем пациентам только после проведения морфологического исследования.

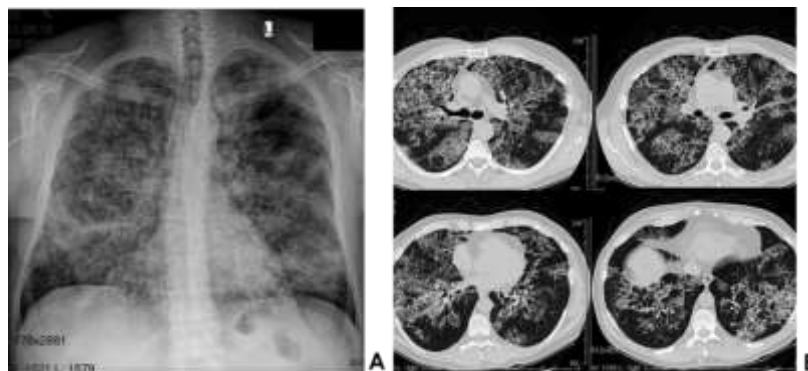


Рис. 1 – Мужчина 52 года с диагнозом ЛАП, А – рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции, Б – КТ-исследование органов грудной клетки

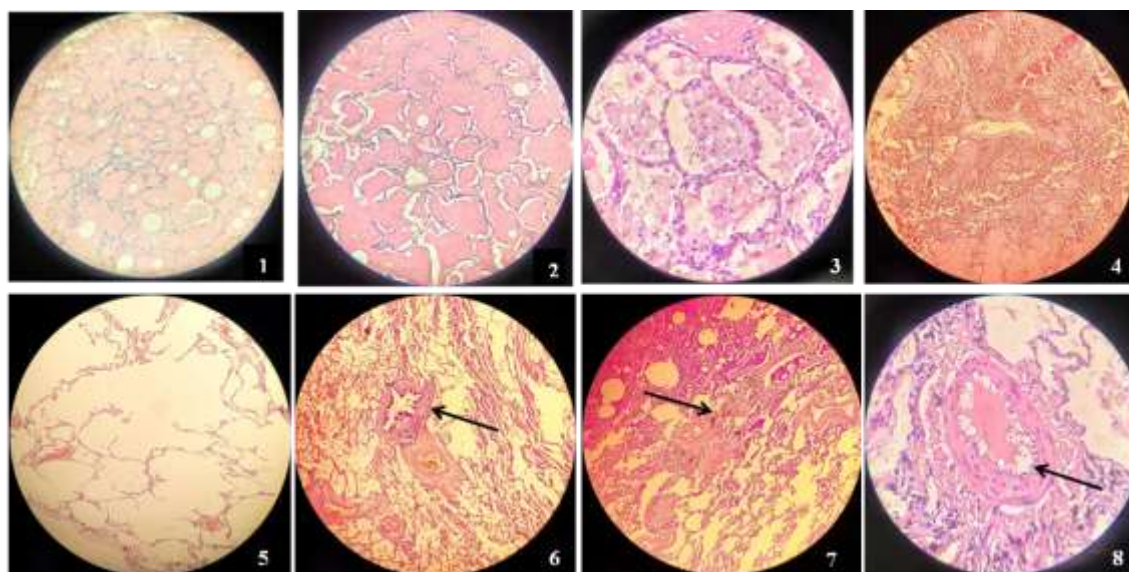


Рис. 2 – 1– Гистологический препарат легкого при альвеолярном протеинозе, окраска гематоксилин-эозин, ув. x 100; 2 – Гистологический препарат легкого при альвеолярном протеинозе окраска, ШИК-реакция, ув. x 100; 3 – Пенистые альвеолярные макрофаги, окраска гематоксилин-эозин, ув. x 200; 4 – Диффузное кровоизлияние, окраска гематоксилин-эозин, ув. x 100; 5 – Эмфизема легких, окраска гематоксилин-эозин, ув. x 100; 6 – Хронический бронхит, окраска гематоксилин-эозин, ув. x 100; 7 – Антракоз, окраска ШИК-реакция, ув. x 100; 8 –Периваскулярный склероз с вакуолизацией эндотелия сосудистой стенки, окраска гематоксилин-эозин, ув. x 200

При цитологическом исследовании мазков-отпечатков легочной ткани во всех случаях были обнаружены элементы крови, лимфоциты, макрофаги, бесструктурное вещество. В 3 случаях обнаружен фибрин; в 2 случаях – «голые» ядра.

В ходе анализа гистологических препаратов были выделены наиболее часто встречаемые микроскопические признаки легочного альвеолярного протеиноза: ШИК-положительное аморфное, гранулярное эозинофильное вещество в просвете альвеол – в 9 случаях; пенистые альвеолярные макрофаги – в 9 случаях; диффузные кровоизлияния – в 7 случаях; эмфизема легких – в 9 случаях; хронический бронхит – в 9 случаях; антракоз – в 3 случаях; периваскулярный склероз – в 9 случаях (рисунок 2).

Заключение. Клиническая диагностика легочного альвеолярного протеиноза достаточно сложна, так как клинические симптомы заболевания неспецифичны. КТ-признаки позволяют уверенно предположить наличие ЛАП, хотя и не являются патогномоничными. Похожие изменения могут встречаться и при других патологических состояниях. Средний возраст пациентов с ЛАП составляет 36 ± 4 года. Патогномоничным признаком ЛАП является обнаружение аморфного, гранулярного эозинофильного ШИК-положительного вещества в расширенных просветах альвеол на фоне малоизмененных межальвеолярных перегородок. Наиболее частыми сопутствующими морфологическими признаками были эмфизема, периваскулярный склероз, пневмосклероз, хронический бронхит, клеточная инфильтрация, кровоизлияния, что указывает на хроническое течение болезни, в связи с отсутствием этиотропного лечения. Во всех случаях в просвете альвеол наблюдаются пенистые альвеолярные макрофаги как признак дисфункции альвеолярных макрофагов и причинно-следственная связь с заболеванием. Во всех случаях окончательный диагноз «Легочный альвеолярный протеиноз» выставляется окончательно только после проведения морфологического исследования. На основании чего можно сказать, что данный метод является главным в верификации легочного альвеолярного протеиноза.

Информация о внедрении результатов исследования. По результатам настоящего исследования опубликовано 2 статьи в сборниках материалов, 1 тезисы докладов, получено 2 акта внедрения в образовательный процесс (кафедр патологической анатомии и фтизиопульмонологии БГМУ).

Литература

1. Гаврисюк В. К. Легочный альвеолярный протеиноз / В. К. Гаврисюк, Шадрина О. В. – Киев: Велес, 2018. – 50 с.
2. Кароли Н. А., Архангельская Е. Е., Зарманбетова О. Т. Легочный альвеолярный протеиноз: клинический случай / Н. А. Кароли, Е. Е. Архангельская, О. Т. Зарманбетова // Архивъ внутренней медицины. – 2020. – № 3. – С. 237-242.
3. Наумова И. В., Хаирзаманова Т. А. Альвеолярный протеиноз: диагностика, роль бронхио-лоальвеолярного лаважа в терапии заболевания / И. В. Наумова, Т. А. Хаирзаманова // Pacific Medical Journal. – 2017. – № 4. – С. 90-93.