

Свереняк А. С.

ЛЕГОЧНОЙ АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ ПРОТЕИНОЗ

Научный руководитель ассист. Бурова Н. С.

Кафедра биологической химии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Легочной альвеолярный протеиноз (ЛАП) – это очень редко встречающаяся гетерогенная группа диффузных интерстициальных заболеваний легких, характеризующаяся накоплением в альвеолах белково-липидных комплексов вследствие нарушения утилизации сурфактанта альвеолярными макрофагами, что приводит к нарушению диффузии газов и развитию прогрессирующей дыхательной недостаточности.

Цель работы – используя литературные источники, рассмотреть такое заболевание как легочной альвеолярный протеиноз, его виды, патогенез, симптомы и методы лечения.

Выделяют несколько форм ЛАП: аутоиммунная, вторичная и врожденная. Аутоиммунная форма является наиболее распространенной, заболеваемость данным видом ЛАП составляет более 90%, данная форма характеризуется образованием антител к гранулоцитарно-макрофагальному колониестимулирующему фактору (ГМ-КСФ), что приводит к нарушению регуляции работы альвеолярных макрофагов, утилизирующих сурфактант. При вторичном ЛАП антитела к ГМ-КСФ не обнаруживаются, но нарушение функции альвеолярных макрофагов встречается при первичных иммунодефицитных состояниях и гемобластозах. Врожденный ЛАП является наименее распространенным из всех видов, его развитие обусловлено наличием генетических мутаций в белках-рецепторах ГМ-КСФ или сурфактантных белках.

Основным звеном в патогенезе ЛАП являются нарушения в системе сурфактанта. Изучение патогенеза ЛАП выявило самые разнообразные молекулярные механизмы нарушения клиренса сурфактанта, обусловленные аутоиммунными механизмами и мутациями генов

ЛАП ввиду редкости заболевания, отсутствия патогномичных клинических признаков, представляет определенные сложности и часто затягивается на несколько лет.

Таким образом, открытия, связанные с изучением ЛАП внесли большой вклад в диагностику и лечение и других диффузных интерстициальных процессов в легких. В настоящее время необходима соответствующая диагностическая настороженность для раннего их выявления.