

3. *Alroy G.G., Jichtig C., Kaftori J.K.* Tracheobronchopathia osteoplastica: end stage of primary lung amyloidosis? // *Chest.*— 1972.— Vol.61.— P.465—468.
4. *Aschoff-Freiburg L.* Ueber Tracheopathia osteoplastica // *Verh. Dtsch. Ges. Pathol.*— 1910.— Bd 14.— S.125—127.
5. *Baro P., Biro B.* Catamnestic study of patients with tracheobronchopathia osteochondroplastica (letter) // *Endoscopy.*— 1986.— Vol.18, № 5.— P.206.
6. *Dail D.H.* Metabolic and other diseases // *Pulmonary Pathology* / Ed. D.H.Dail., S.P.Hammar.— New York: Springer — Verlag, 1988.— P.540—541.
7. *Dalgaard J.B.* Tracheopathia chondro-osteoplastica: a case elucidating the problems concerning development and ossification of elastic cartilage // *Acta Pathol. Microbiol. Scand.*— 1947.— Vol.24.— P.118—134.
8. *Harma R.A., Suurkari S.* Tracheopathia-chondroosteoplastica: a clinical study of thirty cases // *Acta Otolaryngol.*— 1974.— Vol.84.— P.118—123.
9. *Hempel K.-J., Glaser A.* Zur Pathogenese der Tracheopathia chondro-osteoplastica // *Virchows Arch. Pathol. Anat. Physiol.*— 1958.— Bd 331.— S.36—50.
10. *Heibaum K.* Ueber Knochenbildungen in Lunge und Trachea // *Frank. Z. Pathol.*— 1934.— Bd 47.— S.249—255.
11. *Hirsh M., Tovi F., Goldstein J., Gerzof S.G.* Diagnosis of tracheopathia osteoplastica by computed tomography // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*— 1985.— Vol.94.— P.317—219.
12. *Hodges M.K., Israel N.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as right middle lobe collapse. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography // *Chest.*— 1988.— Vol.94, № 4.— P.842—844.
13. *Jepsen D., Sorensen H.* Tracheopathia osteoplastica: report of for cases // *Pathology.*— 1982.— Vol.14.— P.429—433.
14. *Luschka H. Cit. by Moersch H.J., Broders A.C., Haveus F.Z.* Tracheopathia osteoplastica (osteoma of the trachea) // *Acta Otolaryngol.*— 1937.— Vol.26.— P.291—293.
15. *Martin C.J.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica // *Arch. Otolaryngol.*— 1974.— Vol.100.— P.290—293.
16. *Muskleston H.S.* On so-called "multiple osteomata" of the tracheal mucous membrane // *Laryngoscope.*— 1909.— Vol.19.— P.881—893.
17. *Nagy I., Fricke G., Duch J., Weis E.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica — computertomografia als sinnvolle Ergänzung endoskopischer und radiologischer Diagnostik // *Prax. Klin. Pneumol.*— Bd 39.— 1985.— S.176—179.
18. *Neenhuys D.M., Prakash U.B.S., Edell E.S.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*— 1990.— Vol.99, № 9.— Pt 1.— P.689—694.
19. *Onitsuka H., Hirose N., Watanabe K. et al.* Computed tomography of tracheopathia osteoplastica // *Am. J. Roentgenol.*— 1983.— Vol.140.— P.268—270.
20. *Pounder D.J., Pieterse A.S.* Tracheopathia osteoplastica: a study of the minimal lesion // *J. Pathol.*— 1982.— Vol.138.— P.235—239.
21. *Prakash U.B.S., McCullough A.E., Edell E.S., Nienhuis D.M.* Tracheopathia osteoplastica: familial occurrence // *Mayo Clin. Proc.*— 1989.— Vol.64.— P.1091—1096.
22. *Ribbert H.* Ueber die Entstehung die Geschwulste // *Dtsch. Med. Wochenschr.*— 1895.— Bd 21.— S.24—26.
23. *Secrest P.G., Kendig T.A., Beland A.J.* Tracheobronchopathia osteochondroplastica // *Am. J. Med.*— 1964.— Vol.36.— P.815—818.
24. *Wilks S.* Ossific deposits on the larynx, trachea and bronchi // *Trans. Pathol. Soc. Lond.*— 1857.— Vol.8.— P.88.
25. *Vaheri E., Vaheri E.* Tracheopathia osteoplastica // *Acta Otolaryngol.*— 1967.— Vol.64.— P.251—255.
26. *Virchow R.* Die krankhaften Geschwulste.— Berlin: Hirschwald, 1863.— Bd 1.— S.442—443.

Поступила 07.06.93.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1994

УДК [616.231+616.233]—003.821

*В.Л. Коваленко, Е.Л. Казачков, И.В. Еловских*

## ЛОКАЛИЗОВАННЫЙ ПЕРВИЧНЫЙ ТРАХЕОБРОНХИАЛЬНЫЙ АМИЛОИДОЗ<sup>1</sup>

Медицинский институт, Челябинск

Поражение респираторного тракта при системном первичном амилоидозе отмечается в 50—83% наблюдений [5,13]. Реже в амилоидную дистрофию вовлекаются органы дыхания при вторичном амилоидозе [8,9]. Однако локализованное первичное поражение, когда амилоид откладывается лишь в бронхолегочной системе, относится к числу клинических раритетов [3,11,17,18]. Наиболее редкой формой изолированного амилоидоза органов дыхания принято считать трахеобронхиальный амилоидоз [14,16], впервые описанный А.Лессер в 1877 году. К 1983 году сообщалось лишь о 67 наблюдениях локализованного первичного амилоидоза трахеобронхиального дерева [20]. При гистологическом исследовании материала это страдание

диагностируется в одном из 10 000 изученных бронхобиоптатов [19]. Наиболее частыми клиническими проявлениями заболевания являются сухой кашель, иногда с астмоидным компонентом, кровохарканье, одышка, осиплость голоса [2,4]. Однако отмечается, что патогномичные для локализованного первичного трахеобронхиального амилоидоза клинические и рентгенологические симптомы отсутствуют. Поэтому нередко страдание диагностируется впервые лишь при микроскопическом изучении биопсийного или секционного материала [6].

Большая П., 39 лет, домохозяйка, госпитализирована в терапевтическое отделение районной больницы 26.09.91 г. с жалобами на сухой кашель, одышку в покое. В течение трех лет до поступления

<sup>1</sup> Доложено на заседании Челябинского областного общества патологоанатомов 11.02.93 г.

в стационар отмечала редкие немотивированные приступы удушья, которые спонтанно купировались. За последний год усилились одышка, кашель, приступы удушья участились и стали продолжительными. Настоящее ухудшение связывала с перенесенным острым респираторным заболеванием. Состояние при поступлении средней тяжести. В задненижних отделах легких с обеих сторон выслушивались единичные сухие хрипы. Тахикардия, тоны сердца приглушены, ритмичны. Артериальное давление 110/70 мм рт.ст. При рентгенографии органов грудной клетки легкие без очаговых и инфильтративных изменений, легочный рисунок диффузно усилен, корни структурные. Анализ крови: эритроциты  $3,7 \cdot 10^{12}$  /л, гемоглобин 134 г/л, цветной показатель 1,0, лейкоциты  $9,3 \cdot 10^9$  /л, эоз. 1%, п/я 2%, с/я 76%, лимф. 17%, мон. 4%. Анализ мочи без особенностей. Сахар крови 6,2 ммоль/л. Общий белок крови 80 г/л, альбумины 48 г/л, глобулины 31 г/л. Состояние больной не позволило выполнить бронхологическое обследование. Проводимая терапия бронхолитическими, гормональными препаратами и десенсибилизирующими средствами эффекта не имела, нарастала легочная недостаточность, при явлениях которой больная 30.09.91 г. скончалась.

Заключительный клинический диагноз: бронхиальная астма, гормонально-зависимая форма, стадия обострения (астматический статус) на фоне вирусно-бактериальной инфекции. Хронический бронхит, эмфизема, пневмофиброз. Миокардиодистрофия. Отек легких.

На секции: легкие свободно лежат в плевральных полостях, повышенной воздушности, пушистые, плохо спадаются при сдавлении, висцеральная плевро тонкая, блестящая. Масса легких 720 г. Стенки нижней трети трахеи и первых четырех генераций бронхов утолщены до 0,2—0,5 см, плотные, их внутренняя поверхность бугристая, напоминает "булыжную мостовую", блестящая, серо-розового цвета. На разрезе сегментарные бронхи зияют, выступают над поверхностью респираторной ткани, их просветы сужены до 0,1—0,2 см. Масса сердца 270 г, его камеры расширены, содержат темно-красные сгустки крови, стенки дряблые. Толщина левого желудочка 1 см, правого — 0,3 см, межжелудочковой перегородки — 1 см. Желудочковый индекс составил 0,63. При микроскопическом исследовании — покровный эпителий бронхов многоярусный цилиндрический, базальная пластинка равномерно расширена, гомогенно-оксифильная, извитая; в подэпителиальной зоне собственной пластинки слизистой оболочки умеренная лимфоцитарно-макрофагальная инфильтрация. В подслизистом слое стенки бронха сохранены лишь единичные железистые ацинусы с дистрофически измененными glanduloцитами. Здесь видны бесструктурные мало-клеточные эозинофильные массы (рис.). В отдельных участках они были петрифицированы, амилоидокласты выявлялись крайне редко. При обработке срезов конго красным зарегистрировано слабое кирпично-красное окрашивание субмукозно расположенного аморфного материала, характерное для амилоида. Окраска микропрепаратов щелочным раствором красного конго и последующее исследование срезов в поляризованном свете позволили выявить очевидный дихроизм. При проведении реакции с перманганатом калия [21] амилоидные массы сохраняли конгофилию и дихроизм, что обусловило верификацию первичного амилоидоза [10,12]. После инкубации депарафинированных срезов в автоклаве (130°C) в течение 30 минут по методу T.Kitamoto et al. [15] с последующим окрашиванием конго красным и исследованием в поляризованном микроскопе выявлялись положительная реакция на амилоид и дихроизм, а при двухчасовой инкубации в автоклаве конгофилия и двойное лучепреломление в поляризованном свете утрачивались, что указывало на принадлежность к AL-амилоидозу. Просветы мелких бронхов и бронхиол имели причудливую форму, в подэпителиальной зоне их слизистой оболочки определялась скудная лимфоцитарная инфильтрация. Межальвеолярные перегородки истончены, в отдельных полях зрения разрушены с формированием обширных оптически пустых воздушных полостей, иногда заполненных слабо-эозинофильной жидкостью. В трахеобронхиальных лимфоузлах — гиперплазия лимфоидных фолликулов, расширение синусов с накоплением в них ретикулоэндотелиальных элементов, умеренное заплытие. Кардиомиоциты с повышенной липофусциновой нагрузкой перинуклеарных зон. При исследовании микропрепаратов из других органов обнаружены признаки неравномерного венозного полнокровия и паренхиматозная дистрофия их структурных элементов различной степени выраженности, диапедезные кровоизлияния в вещество головного мозга, стазы.

Патологоанатомический диагноз. Локализованный первичный трахеобронхиальный амилоидоз: отложения AL-амилоида в подслизистом слое нижней трети трахеи и последующих четырех генераций бронхов, резкое сужение просвета сегментарных бронхов (0,1—0,2 см), бронхоспастический синдром (клинически), продуктивный неспецифический бронхит, бронхиолэкстазы, очаговая панацинарная эмфизема. Осложнения: гипертрофия правого желудочка сердца, липофусциноз миокарда. Неравномерное венозное полно-



Рис. Микроскопическая картина локализованного первичного трахеобронхиального амилоидоза. Бесструктурные, аморфные, эозинофильные массы амилоида в подслизистом слое сегментарного бронха. Окраска гематоксилином и эозином.  $\times 280$ .

кровие и паренхиматозная дистрофия внутренних органов; отек головного мозга и легких, диапедезные кровоизлияния в вещество мозга. Непосредственная причина смерти: дыхательная недостаточность.

Для шифровки случая использована рубрика 227.3 "Амилоидоз" III класса МКБ-9 "Эндокринные болезни, расстройства питания, обмена и иммунитета" с привлечением дополнительной рубрики 517.8 "Поражения легких при состояниях, классифицируемых в других рубриках (амилоидоз легких)" VIII класса "Болезни органов дыхания" для уточнения локализации процесса. Особенностью приведенного наблюдения следует считать своеобразие клинических проявлений заболевания, обусловившее гипердиагностику бронхиальной астмы и, в связи с этим, неадекватную лечебную тактику. Вероятно, у больных с подобной клиникой круг дифференциально-диагностического поиска целесообразно расширить за счет включения в него трахеобронхиального амилоидоза. При этом клинический патолог сегодня располагает достаточным арсеналом общедоступных методов верификации различных форм амилоидоза [7], обеспечивающим не только посмертную, но и прижизненную диагностику заболевания по бронхобиоптатам. В комплексную терапию этого страдания следует включать лазерную коагуляцию амилоидных масс под бронхоскопическим контролем [1,22].

## ЛИТЕРАТУРА

1. Алексеев В.Г., Синопальников А.И. Изолированный амилоидоз бронхолегочной системы // Клини. мед.— 1985, № 12.— С.8—14.
2. Алексеев В.Г., Синопальников А.И., Яковлев В.Н. и др. Изолированный амилоидоз трахеи // Тер. арх.— 1986, № 4.— С.133—135.
3. Альтман Э.И., Казак Т.И., Савельев А.В. Диффузный амилоидоз легких с двусторонним плевритом, диагностированный с помощью биопсий легкого // Клини. мед.— 1990.— № 5.— С.130—131.
4. Виноградова О.М. Первичный и генетические варианты амилоидоза.— М., 1980.
5. Виноградова О.М., Серов В.В. Первичный системный амилоидоз // Сов. мед.— 1976.— № 7.— С.3—10.
6. Гольдштейн В.Д. Первичный бронхолегочный амилоидоз // Болезни органов дыхания / Под ред. Н.Р.Палеева.— М., 1990.— Т.4.— С.530—537.
7. Зыкова Л.Д. Методы верификации форм амилоидоза патологоанатомом // Арх. пат.— 1989.— № 1.— С.63—64.
8. Иванюта О.М., Панасюк А.В., Суслев Е.И. Частота амилоидоза внутренних органов по данным био- и аутопсии // Врач. дело.— 1986.— № 2.— С.71—74.
9. Каган Д.З. Амилоидоз по данным аутопсий в многопрофильной больнице Ленинграда // Тер. арх.— 1992.— № 1.— С.97—100.
10. Кочубей Л.Н., Виноградова О.М., Серов В.В. и др. AL- и AA-амилоидоз (состояние проблемы): Обзор // Клини. мед.— 1988.— № 8.— С.7—16.
11. Рабина Э.В. Первичный амилоидоз респираторного тракта // Арх. пат.— 1972.— № 10.— С.78—80.
12. Серов В.В. Амилоидоз: новые факты, спорные и нерешенные вопросы // Там же.— 1989.— № 10.— С.3—10.
13. Серов В.В., Шапов И.А. Амилоидоз.— М., 1977.
14. Hui A.N., Koss M.N., Hochholzer L., Wehunt W.D. Amyloidosis presenting in the lower respiratory tract, clinicopathologic, radiologic, immunohistochemical, and histochemical studies on 48 cases // Arch. Pathol. Lab. Med.— 1986.— Vol.110, № 3.— P.212—218.
15. Kitamoto T., Tashima T., Tateishi I. Novel histochemical approaches to the prealbuminrelated senile and familial forms of systemic amyloidosis // Am. J. Pathol.— 1986.— Vol.123, № 3.— P.407—412.
16. Petermann W., Barth J. Amyloidosen des Respirationstrakts // Dtsch. Med. Wochenschr.— 1992.— Bd 117, № 36.— S.1371—1377.
17. M'Rad S., Le Thi Huong Du, Wechsler B. et al. Amylose trachéo-bronchique localisée. Une nouvelle observation avec étude tomodensitométrique et en résonance magnétique nucléaire. Revue de la littérature // Rev. Pneumol. Clin.— 1988.— Vol.44, № 6.— P.260—265.
18. Rott T., Uirjak A., Rutar-Zupančič M., Sorli J. Progressive localized primary tracheobronchial amyloidosis // Pathol. Res. Pract.— 1987.— Vol.182, № 4.— P.551—552.
19. Rutar-Zupančič M., Rott T., Sorli J. et al. Localizovana traheo-bronhijalna amiloidoza // Pluč. Bol.— 1987.— Vol.39, № 1—2.— P.39—45.
20. Thompson P.J., Citron K.M. Amyloid and lower respiratory tract // Thorax.— 1983.— Vol.38, № 1.— P.84—87.
21. Wright J.R., Calking E., Humphery R.L. Potassium permanganate reaction in amyloidosis. A histologic method to assist in differentiating forms of the disease // Lab. Invest.— 1977.— Vol.36, № 3.— P.274—281.
22. Young W.A. Bronchopulmonary amyloidosis: Multiple tissue involvement and long follow-up // Austr. N. Z. J. Med.— 1989.— Vol.19, № 5.— P.463—465.

Поступила 20.02.94.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1994

УДК [616.231+616.233]—018.3

А.И.Синопальников, Е.С.Тихомиров, И.П.Смирнов, В.К.Дуганов,  
В.Д.Харланов

### СЛУЧАЙ “АМИОДАРОНОВОГО ЛЕГКОГО”<sup>1</sup>

Кафедра терапии Военно-медицинского факультета при ЦИУВ на базе Главного военного клинического госпиталя им. Н.Н.Бурденко.

Описание первого случая токсической пневмопатии, обусловленной приемом амиодарона (кордарона), датируется 1980 г., когда Н.Н.Rotmensch et al. [6] представили наблюдение за 50-летним пациентом с развитием у него своеобразного симптомокомплекса в виде прогрессирующей одышки, выраженной гипоксемии, скиалогической картины многофокусной инфильтрации легочной ткани и рестриктивных вентиляционных нарушений.

Касаясь клинической картины “амиодаронового легкого”, следует выделить, по крайней мере, два ведущих варианта течения этой патологии [1;2;4]. Чаще (70% от всех наблюдений) встречаются случаи подострого или хронического развития симптомов с появлением непродуктивного кашля, прогрессирующей одышки, похудания; существенно реже встречается лихорадочный синдром.

На рентгенограммах органов грудной клетки визуализируется двусторонняя мелкофокусная или ретикуло-нодулярная диссеминация. Как правило, данный вид амиодаронового пневмонита/альвеолита не развивается у лиц, принимавших препарат менее двух месяцев в дозе < 400 мг/сутки.

Второй вариант характеризуется более острым началом, манифестируя лихорадкой и симптомами интоксикации. При этом рентгенологически определяются очагово-сливные затемнения легочной ткани, “тяготющие” к периферическим отделам легких.

Предположительно о “амиодароновом легком” можно высказаться при наличии двух и более признаков из нижеследующего перечня [3]:

а) появление отсутствовавших до этого одышки, непродуктивного кашля, плевральных болей и др.;

<sup>1</sup> Доложено на заседании пульмонологической секции МГНОТ 19.01.93 г.