

- хите.— Л., 1981.— С. 21—23.
5. Доценко Е. К. Состояние системы ацетилхолин-холинэстераза при бронхолегочной патологии: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.— Л., 1990.
 6. Дубилей П. В. Роль легочного барьера в поддержании системного гомеостаза // Метаболизм легких при неспецифических заболеваниях легких.— Л., 1979.— С. 22—23.
 7. Жангелова М. Б. Медиаторные процессы при отеке легких: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук.— Л., 1988.
 8. Каминская Г. О. Современные представления о биохимии бронхиального секрета в норме и при заболеваниях бронхолегочной системы // Пробл. туб.— 1985.— № 5.— С. 63—71.
 9. Малакаускас К. К. Содержание биогенных аминов в бронхах больных хроническим обструктивным бронхитом // Клин. мед.— 1991.— № 5.— С. 60.
 10. Пыллусте Я. А. Особенности клинического течения хронического бронхита и протеолитическая активность бронхиального секрета: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.— Тарту, 1983.
 11. Сальцев С. Г. Ранняя диагностика тканевой гипоксии и метаболических нарушений при хроническом бронхите и пути их коррекции: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.— Л., 1991.
 12. Страшинина О. А. Вязкость мокроты и ее биохимические свойства у больных хроническими заболеваниями легких // Тер. арх.— 1989.— № 3.— С. 63—64.

Поступила 18.01.93.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1993

УДК 616.24-007.63-053.8

Б. Г. Лисочкин, И. В. Двораковская, В. В. Варламов

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДОЛЕВОЙ И ОДНОСТОРОННЕЙ ЭМФИЗЕМЫ У ВЗРОСЛЫХ

НИИ пульмонологии МЗ РФ, Санкт-Петербург

MORPHOLOGICAL MANIFESTATIONS OF LOBAR AND MONOLATERAL EMPHYSEMA IN ADULTS

B. G. Lisotchkin, I. V. Dvorakovskaya, V. V. Varlamov

Summary

Light- and electron microscopic data revealed in lobar and monolateral emphysema characterize the morphologic substratum of the functionally defected pulmonary tissue. The maldevelopment of the alveolar capillary bed, the defects in the structure of the connective tissue, bronchial hypo- and dysplasia allow to support the opinion of the congenital nature of these kinds of emphysema.

Резюме

Данные световой и электронной микроскопии, полученные при долево́й и односторонней эмфиземе, характеризуют морфологический субстрат функционально дефективной легочной ткани. Недоразвитие альвеолярно-капиллярного русла, дефекты в структуре соединительной ткани, бронхиальная дис- и гипоплазия позволяют поддерживать мнение о наследственной природе этих вариантов эмфиземы.

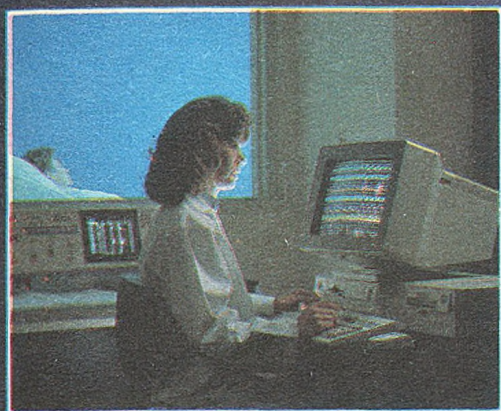
Долевая и односторонняя эмфизема — редкие формы легочной патологии. Они заметно отличаются от других форм эмфиземы, требующих хирургического лечения, таких, как первичная генерализованная, вторичная генерализованная, эмфизема с гигантскими буллами и минимальная эмфизема с пневмотораксом [2, 3].

Долевая эмфизема имеет много синонимов — «врожденная локализованная», «врожденная лобарная», «долевая напряжения», «прогрессирующая новорожденных», «гипертрофическая» и др. [1, 5, 8, 10, 12].

Nelson первым обратил внимание на долевою эмфизему как причину смерти детей раннего возраста (1932), а Royes впервые описал подобное заболевание у взрослых (1938). Сообщение о первой успешной операции резекции доли легкого

у ребенка на фоне нарастающей дыхательной недостаточности поступило в 1945 году от Gross и Levis. В зарубежной литературе описано более 300 случаев долево́й эмфиземы [10, 11, 12, 14], в отечественной около 100 [1, 8, 9]. На основании анализа этой формы эмфиземы у детей различают две разновидности. Причиной первой считается вторичная бронхиальная обструкция, причиной другой — первичная бронхиальная атрезия. Обструкция может быть вызвана сужением слизи в бронхе, сдавлением бронха лимфатическим узлом или аномально отходящим сосудом снаружи с развитием эмфиземы по клапанному механизму. Частое сочетание этой формы эмфиземы с врожденными аномалиями сердца и крупных сосудов допускает возможность нарушения проходимости долево́х бронхов за счет увеличения

Все Ваши Кардио-Респираторные Нужды Под Одним Сводом!



Всеохватывающие Системы
Анализа Сна Серии SomnoStar 4100



Совершенные Системы Исследования
Функции Внешнего Дыхания. Портативные
Спирометры, Плетизмограф Измеряющий Диффу



The CardioPulmonary Care Company™



Оценка Метаболизма,
Нагрузочных Тестов и Питания



Мониторинг Газов При Неотложной
Помощи и Высоочастотная Вентиляция

SensorMedics BV
European Headquarters
Rembrandtlaan 1b
P.O. Box 299
3720 AG Bilthoven, The Netherlands

Telephone : +31 (0)30 28 97 11
Fax : +31 (0)30 28 62 44
Telex : 40795 senmed nl

© 1992 SensorMedics BV



ПульмоСенс

СП ПульмоСенс
105077, г.Москва, А/Я 2
11-я Парковая ул., д.32/61,
Корп.2
Тел: (095) 465-83-85; 465-83-58
Факс: (095) 465-83-85

Т а б л и ц а

Результаты патоморфологического анализа долевой и односторонней эмфиземы

Выявленные изменения	Долевая эмфизема n=8	Односторонняя эмфизема n=4
Эмфизема		
панацинарная	4	1
иррегулярная	4	3
Очаги гипотелектаза		
есть	3	4
нет	5	0
Кисты		
есть	4	1
нет	4	3
Инфильтраты		
есть	3	1
нет	5	3
Гиперплазия гладких мышц стенок сосудов		
есть	1	1
нет	7	3
Гипоплазия ветвей легочной артерии		
есть	0	1
нет	8	3
Гипоплазия бронхов		
есть	6	4
нет	2	0
Бронхоэктазы		
есть	1	1
нет	7	3

правого предсердия и расширения ветви легочной артерии.

Бронхиоларная и бронхиальная атрезия с аплазией или гипоплазией хрящевых пластинок встречается у детей реже, чем у взрослых [1, 10]. И, наконец, описаны случаи идиопатической эмфиземы, при которой перераздувание доли легкого не находит морфологического проявления ни в виде обструкции, ни в виде аплазии [5].

Односторонняя эмфизема — синдром Маклеода — рентгенологически характеризуется асимметрией легочного рисунка за счет повышения прозрачности одного из легких. Впервые такая эмфизема была описана Swyer и James в 1953 году и более подробно охарактеризована Macleod в 1954. В отечественной литературе данное состояние описывается под различными названиями: «однолегочная эмфизема», «светлое легкое», «изолированная гипоплазия легочной артерии», «исчезающее легкое» и др. [4, 7, 9]. За рубежом термин «синдром Маклеода» применяется наиболее часто. В классическом описании синдром Маклеода предполагает, наряду с обеднением легочного рисунка, уменьшение тени корня, отсутствие увеличения пораженного легкого в размерах и смещение средостения во время вдоха в больную сторону [13]. Этиология и патогенез спорны. До настоящего времени неизвестно, врожденное это заболевание или приобретенное. Трактую его как гипоплазию легкого, одни авторы причиной сверхпрозрачности считали недоразвитие легочной артерии, другими

были обнаружены морфологические признаки нарушения развития бронхов и альвеол на стороне поражения. Такие изменения, по мнению этих авторов, могли сформироваться только в период эмбрионального развития [14].

С другой стороны, ряд авторов полагают, что односторонняя эмфизема является приобретенным заболеванием и вызывается инфекционным бронхитом или бронхиолитом в детском возрасте. В литературе приводятся также доказательства роли аденовирусной инфекции в генезе заболевания.

В результате воспалительного процесса происходит облитерация мелких бронхов и бронхиол, что в значительной мере уменьшает поток воздуха по ним. Ателектаз при этом не развивается, так как коллатеральная вентиляция сохранена. При односторонней эмфиземе легочная паренхима может быть нормальной по объему, а бронхи расширены умеренно. Синдром этот иногда сравнивают с бронхоэктазами без ателектаза. Нередко паренхима бывает нормальной или умеренно эмфизематозной, буллы встречаются редко, преимущественно в верхней доле [14].

Таким образом, долевая и односторонняя эмфизема у взрослых как нозологическая форма оказалась наименее изученной среди большинства болезней легких. Основными причинами этого явились редкость данной патологии и отсутствие у исследователей значительного по объему материала.

Патоморфологическому изучению подвергнут операционный материал 8 случаев долевой эмфиземы и 4 случаев односторонней. Парафиновые срезы окрашивали гематоксилином и эозином и по Ван-Гизону. Проводили гистохимические окраски на мукополисахариды. Электронно-микроскопически изучены 4 случая долевой эмфиземы и 2 случая односторонней. Для сопоставления с результатами гистологического исследования и выбора наиболее типичного участка изготавливали полутонкие срезы, окрашиваемые метиленовым синим и фуксином. Ультратонкие срезы контрастировали уранил-ацетатом и цитратом свинца. Изучение срезов проводилось в электронном микроскопе JEM-100-SX. Изучение ультраструктуры ткани легкого дополнялось морфометрией компонентов аэрогематического барьера и коллагеновых фибрилл.

При обеих формах эмфиземы выявлены почти одинаковые изменения как в альвеолярной ткани, так и в ткани бронхов (таблица). При микроскопическом исследовании во всех случаях долевой эмфиземы обнаружены характерные признаки эмфиземы: в 50 % — панацинарной и в 50 % — иррегулярной. При односторонней эмфиземе панацинарная форма обнаружена в 25 % и иррегулярная — в 75 %. При любой форме эмфиземы в резко истонченных межальвеолярных перегородках уменьшено количество клеток интерстиция и капилляров. Воспалительная инфильтрация

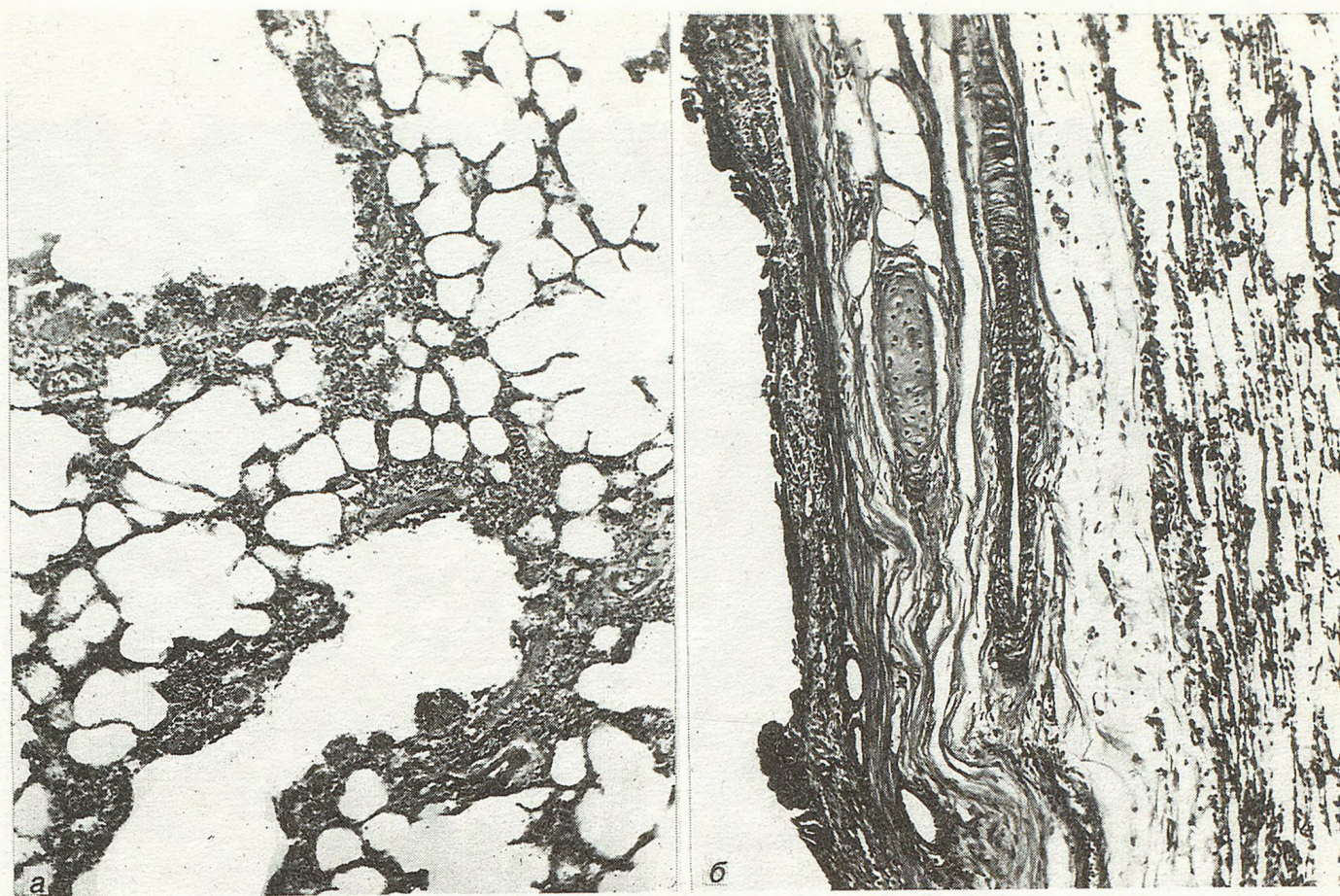


Рис. 1. Гистологическая картина легких при односторонней и долеой эмфиземе. Окраска гематоксилином и эозином. X 60.

а — иррегулярная эмфизема, эктазия бронхиол со слабой полиморфно-клеточной инфильтрацией их стенок; *б* — гипоплазия бронха с недоразвитием бронхиальных желез, мышц и хрящей.

отсутствует. Эластические волокна в таких участках выявить не удавалось, аргирофильные волокна истончены и фрагментированы. Такая картина преобладала (рис. 1, *а*), но на небольшом протяжении встречались очаги дистелектаза и утолщения межалвеолярных перегородок за счет миксоматоза, огрубения аргирофильного каркаса и лимфоидной инфильтрации. Миксоматоз сопровождался накоплением кислых и нейтральных мукополисахаридов. Бронхиолы чаще растянуты, очень редко склерозированы. Почти во всех случаях долеой и односторонней эмфиземы обнаружены значительные изменения крупных и средних бронхов по типу гипо- и дисплазии (рис. 1, *б*). Нарушено строение хрящей и бронхиальных желез. Гладкие мышцы бронхиальных стенок местами гиперплазированы, местами отсутствуют — чаще в очагах склероза. Существенно перестроены кровеносные и лимфатические капилляры. Наибольшие изменения наблюдались в системе бронхиальных артерий, чаще их перестройка сопровождалась гипертрофией мышц. В одном наблюдении односторонней эмфиземы выявлена гипоплазия ветвей легочной артерии.

При электронно-микроскопическом исследовании как долеой, так и односторонней эмфиземы выявлены существенные изменения ультраструктуры всех компонентов межалвеолярных перегородок. Преобладали бессосудистые участки; сохранившиеся капилляры выстланы утолщенным эндотелием, суживающим просвет (рис. 2, *а*). Уменьшена протяженность зоны аэрогематического барьера. Толщина его колебалась от 1,3 до 1,5 мкм. Толщина базальной мембраны — от 160 до 320 нм. Часть альвеол в спавшемся состоянии. В альвеолярной выстилке преобладали пневмоциты 1-го типа и недифференцированные клетки. В просветах альвеол встречались активированные альвеолярные макрофаги (рис. 2, *б*). В эпителиальной выстилке мелких кист преобладали пневмоциты 2-го типа и недифференцированные клетки (рис. 2, *в*). Пневмоциты 2-го типа то незрелые — почти без слоистых телец, то дистрофически измененные с большим количеством вакуолей на месте опустошенных слоистых телец. Эти изменения свидетельствуют о нарушении синтеза сурфактанта. Толщина коллагеновых фибрилл в межалвеолярных перегородках и очажках скле-

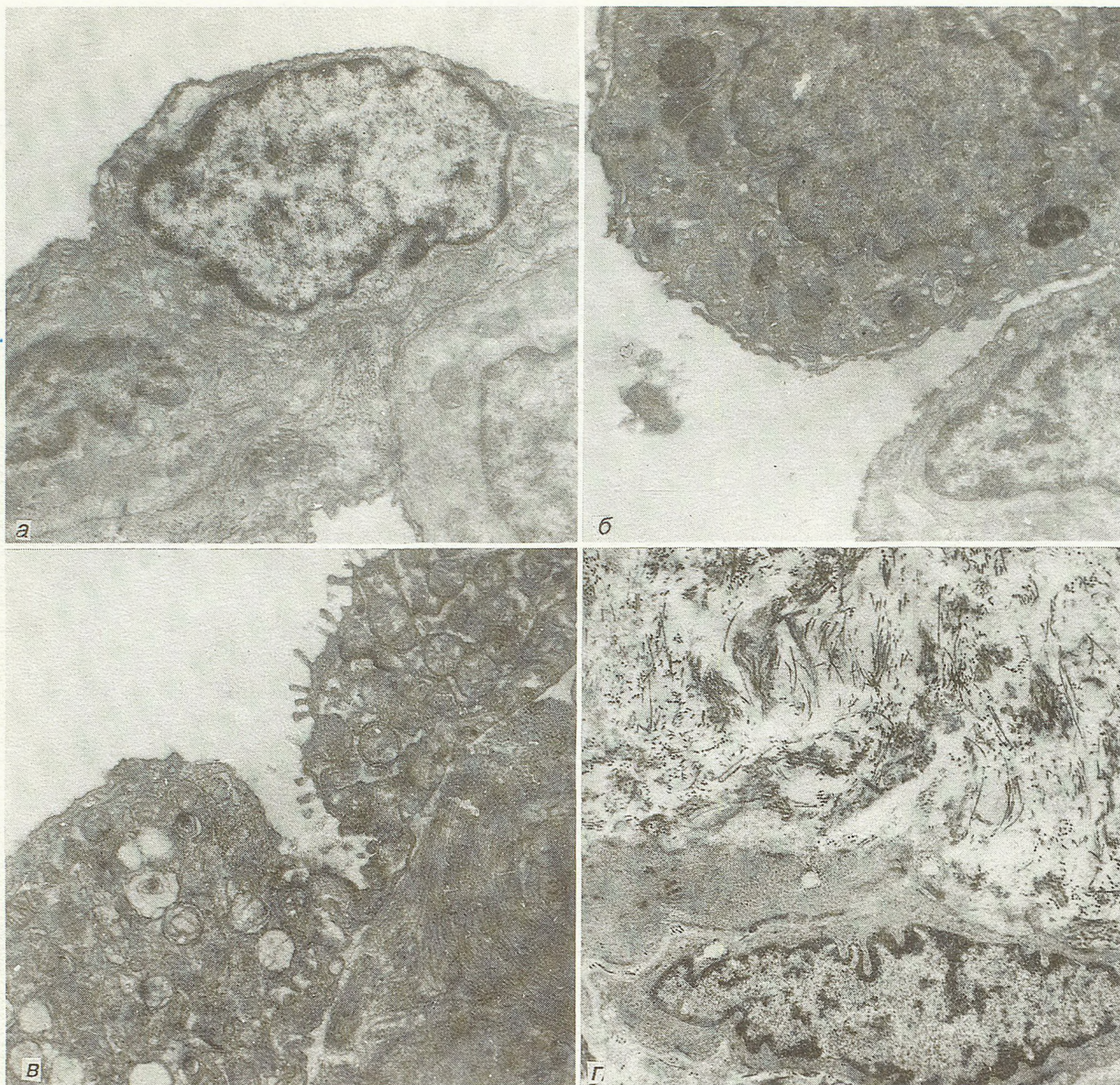


Рис. 2. Электронно-микроскопическая картина межалвеолярных перегородок и бронха. X 10 000.

а — утолщение межалвеолярной перегородки с увеличением количества пучков коллагеновых фибрилл. Набухание эндотелия капилляра с сужением его просвета. Долевая эмфизема; б — альвеолярный макрофаг с большим количеством фагосом адгезирован к поверхности пневмоцита 1-го типа. Долевая эмфизема; в — стенка мелкой кисты выстлана пневмоцитом 2-го типа с миелоноподобными структурами и недифференцированной клеткой с большим числом микроворсинок. Односторонняя эмфизема; г — стенка бронха с беспорядочно расположенными пучками коллагеновых фибрилл, между которыми видна гладкомышечная клетка. Односторонняя эмфизема.

роза колебалась от 32 до 60 нм. Периодичность выявлялась с трудом и обнаруживалась не во всех фибриллах. Фибриллы располагались хаотично, а пространство между ними заполнено светлым фибриллярно-глобулярным материалом. Между пучками коллагена встречались гладкомышечные клетки (рис. 2, г). Воспалительная инфильтрация отсутствует.

Заключение

Светооптические и электронно-микроскопические данные, выявленные при долевой и односторонней эмфиземе, характеризуют морфологический субстрат функциональной неполноценности легочной ткани. Недоразвитие капиллярного русла альвеол, неполноценный характер соединительной

Совместное предприятие BALTIC AMADEUS
и фирма CUSTO MED (Германия)



**BALTIC
AMADEUS**



**Компьютерная
диагностическая
система
для
исследования
функций внешнего
дыхания**

Компактность, простота в обращении,
максимум удобств персоналу и
пациенту, надежность, пригодность
для массовых исследований и
контроля за результатами лечения,
большой набор определенных
показателей, исследования
дыхательного сопротивления методом
форсированных осцилляций - все это
делает систему CUSTO VIT
необходимой для каждого врача
пульмонолога.



CUSTO VIT

СОВМЕСТНОЕ ПРЕДПРИЯТИЕ

Академийос 4, 2600 Вильнюс, Литва Тел. (0122) 359903, факс (0122) 359909 телекс 261145 BAMAD SU
телетайп 02 303368 БАЛТ

ткани, гипоплазия и дисплазия бронхов позволяют высказаться в пользу врожденного характера этих вариантов эмфиземы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Двораковская И. В., Лисочкин Б. Г., Варламов В. В. Клинико-морфологический анализ различных вариантов эмфиземы // Всесоюзный конгресс по болезням органов дыхания, 1-й: Материалы.— Киев, 1990.
2. Двораковская И. В., Лисочкин Б. Г., Варламов В. В. Морфологическое изучение врожденной долево- и полисегментарной эмфиземы у взрослых // Пульмонология.— 1992.— Приложение 4.— С. 262.
3. Лисочкин Б. Г., Варламов В. В. Особенности ультраструктуры компонентов азрогематического барьера при различных вариантах эмфиземы // Актуальные проблемы пульмонологии.— Л., 1991.— С. 137—140.
4. Некласов Ю. Ф., Качан Л. В. Множественные периферические стенозы легочной артерии // Грудная хир.— 1986.— № 3.— С. 16—20.
5. Новокрепцов Л. Б., Барановский П. П., Беляков В. И. и др. Пороки развития легких у детей // Там же.— 1987.— № 3.— С. 50—55.
6. Пипия В. И., Волобуев В. Ю., Кацарова В. Ш. и др. Пороки развития легкого у детей и подростков // Там же.— № 1.— С. 48—50.
7. Путов Н. В., Левашев Ю. Н. Пороки развития легких в системе органов дыхания.— М., 1984.— С. 234—256.
8. Путов Н. В., Левашев Ю. Н. // Болезни органов дыхания: Руководство для врачей.— М., 1989.— Т. 4.— С. 129—188.
9. Рыжков Е. В. Дизонтогенетические и приобретенные хронические неспецифические заболевания легких.— М., 1986.
10. Frey D. J. M., Lesch R., Keiser D. Kongenitales lobäre Emphysem beim Erwachsenen // Prax. Pneumol.— 1981.— Bd 35.— S. 964—969.
11. Kienzle H. F., Vorbach M. Das kongenitale lobäre Emphysem // Chirurg.— 1981.— Bd 52.— S. 241—246.
12. Mehta A. C., Ahmad M., Golish J. A., Buonocore E. Congenital anomalies of the lung in the adult // Clevel. Clin. Quart.— 1983.— Vol. 50.— P. 410.
13. Nowak C., Sobczyk W. Objaw Felsona w przypadku zespołu Mac Leoda // Wiad. Lek.— 1983.— Vol. 36, N 16.— P. 1377—1379.
14. Rupperecht E., Dietzsh H. J., Wunderlich F. Diagnostik und Verlauf des kongenitalen lobären Emphysems // Z. Erkr. Atm.— 1982.— Bd 159, N 2.— S. 194—202.

Поступила 13.02.93

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1993

УДК 616.24-018.2-092:612.017

Т. П. Сесь, Г. П. Орлова, А. Г. Булычев, Е. М. Дембо, А. В. Журавлев,
А. А. Бажанов

ПОКАЗАТЕЛИ ИММУНОРЕАКТИВНОСТИ У БОЛЬНЫХ ГИСТИОЦИТОЗОМ X

Государственный научный центр пульмонологии МЗ РФ, Санкт-Петербург

PARAMETERS OF IMMUNOREACTIVITY IN HISTIOCYTOSIS-X PATIENTS

T. P. Ses, G. P., Orlova, A. G. Bulychev, E. M. Dembo, A. V. Djuravlev, A. A. Bajanov

Summary

Developed blood immunodeficiencies and activation of immunological processes in BAL-fluid were revealed in 28 patients with Histiocytosis-X during immunological examination. The activity of elastase and collagenase in BAL correlated with the intensity of the destructive process in the pulmonary tissue in patients with Histiocytosis-X. Corticosteroid treatment made it possible to control immunity disorders, but, however, there weren't the satisfactory effect on the destructive process in the tissue in these patients.

Резюме

Развитые иммунодефициты в крови и активация иммунных процессов БАЛ-жидкости были выявлены у 28 пациентов с гистиоцитозом X при иммунологическом обследовании. Активность эластазы и коллагеназы в БАЛ соотносилась с интенсивностью деструктивного процесса в легочной ткани у пациентов с гистиоцитозом X. Стероидная терапия сделала возможным контролировать иммунные расстройства, но, однако, не было удовлетворительного воздействия на деструктивный процесс в ткани у этих пациентов.

Хронический гистиоцитоз X (эозинофильная гранулема) чаще встречается у молодых мужчин в возрасте 20—30 лет и, как правило, характеризуется системным поражением легких, костной ткани и кожи [12]. Заболевание может также сопровождаться развитием несахарного диабета

вследствие поражения гипоталамо-гипофизарной области [4].

В патогенезе гистиоцитоза X важную роль играют клетки Лангерганса, которые принадлежат к макрофагально-моноцитарной системе и в норме представлены в коже, в слизистой оболочке же-