

ных мембран (с последующим выходом протеолитических лизосомальных ферментов, повреждающих легочную ткань).

Проведенный корреляционный анализ показал наличие в группах ХНБ, ХОБ_{1,2} определенных отрицательных связей цАМФ с кортизолом. Логично предположить, что гормоны коры надпочечников стимулируют синтез цАМФ в условиях его дефицита.

Полученные данные расширяют представление о патогенетических механизмах ХБ и демонстрируют, что прогрессирование ХБ сопровождается не только изменениями мукоцилиарной и иммунной систем, уровня биологически активных веществ, но и сдвигами в состоянии гормональных систем, контролируемых многие процессы в организме. Понимание гормональных закономерностей и особенностей метаболических расстройств в ходе эволюции ХБ позволит полнее оценить патофизиологические механизмы его прогрессирования и подойти к разработке методов лечения ХБ на качественно новом уровне с использованием коррекции гормонального дисбаланса.

Выводы

1. Нарушение баланса половых гормонов при ХБ происходит по типу гипогонадизма, степень и выраженность которого пропорциональны тяжести болезни и возрасту больных.

2. Взаимоотношения между гипоталамической системой и периферическими эндокринными железами (гонадами) носят сложный характер: по мере

снижения содержания тестостерона отмечается рост ФСГ и ЛГ.

3. У больных ХБ имеет место активация глюко- и минералокортикоидной функции коры надпочечников, что следует рассматривать как следствие компенсаторных процессов в условиях нарастающей гипоксии.

4. В генезе бронхиальной обструкции при ХАБ, в отличие от других форм ХБ, важную роль играет увеличение содержания ПГФ_{2α}.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ажгихин И. С. Простагландины.— М.: Медицина, 1978.— С. 23—30.
2. Корейко А. Г., Сиваченко Т. П., Меньев Д. С. и др. Концентрация половых гормонов при хроническом бронхите у мужчин // Врач. дело.— 1989.— № 2.— С. 38—39.
3. Крзетев Т., Маринов Хр., Дмитриев Д. и др. Функциональное состояние коры надпочечников у больных с хронической дыхательной недостаточностью // Клини. мед.— 1990.— № 4.— С. 72—74.
4. Кундиев Ю. И., Краснюк Е. П. Пылевой бронхит.— Киев: Здоровья, 1990.— С. 85—86.
5. Ландышев Ю. С., Мишук В. П. Функциональное состояние гипоталамической системы // Тер. арх.— 1986.— № 4.— С. 60—62.
6. Ландышев Ю. С., Мишук В. П., Попова П. П. Новые аспекты в патогенезе хронического бронхита // Там же.— 1988.— № 3.— С. 30—33.
7. Пенкер Р. Дж. Бесплодный брак.— М., 1983.— С. 104—110.
8. Сильвестров В. П., Суворов Ю. А., Семин С. Н., Марциновский В. Ю. Хроническое легочное сердце: механизмы формирования и прогрессирования // Тер. арх.— 1991.— № 3.— С. 103—107.
9. Соловьев Г. М. Роль легких в регуляции обмена И¹—ОКС и сосудистые реакции в легких при введении гидрокортизона // Кардиология.— 1973.— № 10.— С. 31—40.

Поступила 25.05.92.

Лекции

© Л. И. ДВОРЕЦКИЙ, 1992

УДК 616.24-06:616.15

Л. И. Дворецкий

ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ В ПУЛЬМОНОЛОГИИ

Кафедра клинической гематологии и интенсивной терапии ФУВ ММА им. И. М. Сеченова

Система крови, будучи одной из важных в регуляции и поддержании гомеостаза, тесно связана с деятельностью респираторного тракта в осуществлении таких функций, как дыхание, транспорт, иммунитет и некоторые другие. В связи с этим возникновение патологического процесса в одной из систем нередко приводит к различным по характеру и выраженности нарушениям в другой системе, например к развитию эритроцитоза

у больных хронической дыхательной недостаточностью, ДВС-синдрома при острых пневмониях, бронхолегочных инфекций на фоне депрессий кроветворения и т. д. При этом качественно меняющаяся клиническая ситуация порождает новые диагностические и терапевтические проблемы, успешное решение которых в значительной степени определяется глубиной и качеством интеграции пульмонологии с клинической гематологией

как в научных исследованиях, так и в практической врачебной деятельности. Здесь уместно вспомнить о существовании в США Института сердца, легких и крови, призванного интегрировать результаты научных достижений в каждой из этих областей клинической медицины и квалифицированно решать различные мультидисциплинарные вопросы в клинике.

В своей практической деятельности врачу приходится сталкиваться с наличием у больных различной легочной симптоматикой целого ряда гематологических синдромов, которые могут быть как проявлением первичного поражения системы крови с легочными манифестациями, так и вторичными изменениями, патогенетически связанными с легочной патологией. Задача врача в подобных ситуациях заключается в умении выявить патогенетический механизм гематологических нарушений, установить причинно-следственную связь между этими нарушениями и поражением легких, а также определить целесообразность и способы коррекции имеющихся гематологических синдромов при построении терапевтической программы легочного больного.

Наиболее хорошо известной легочно-гематологической ассоциацией является повышение количества эозинофилов в крови у больных с наличием разнообразной легочной симптоматики. Клинические проявления поражений легких, сопровождающихся гиперэозинофилией, могут выражаться в виде признаков бронхиальной обструкции (от умеренно выраженного визинга до развернутых приступов бронхиальной астмы), летучих легочных инфильтратов, затяжных пневмоний, тяжелых системных васкулитов с тканевой эозинофилией и вовлечением легких (синдром Черджа — Строс). При умеренной эозинофилии крови до 10—15 % у больных бронхообструктивным синдромом диагностический поиск традиционно не выходит за рамки различных вариантов бронхиальной астмы (предастмы) или аллергических реакций (эозинофилия, лихорадка, бронхоспазм) на антибактериальную терапию острых пневмоний или обострений бронхолегочных инфекций. Эозинофилия может встречаться также у больных бронхолегочной инфекцией на фоне иммунодефицитных синдромов (дефекты Т-клеточного иммунитета, дисфункция фагоцитоза) и не быть связанной с назначением антибиотиков. В случае упорной эозинофилии и неясном характере легочного процесса следует иметь в виду различные пневмомикозы, в частности бронхолегочный аспергиллез. Наличие высокой эозинофилии, достигающей у некоторых легочных больных 30—50 % и выше (так называемые «большие эозинофилии»), заставляет включать в круг диагностического поиска опухолевый процесс, гельминтозы, злокачественные лимфомы, миелопролиферативные заболевания, сепсис, системные васкулиты. Врач должен помнить о том, что все случаи

бронхиальной астмы в сочетании с гиперэозинофилией, особенно у женщин, следует рассматривать как возможный дебют узелкового артериита, причем иногда только динамическое наблюдение за больным позволяет окончательно прояснить ситуацию. Длительно существующая эозинофилия сопровождается относительной и абсолютной нейтропенией со склонностью пациентов к бактериальным инфекциям (гнойничковые поражения кожи). Эозинофилия крови, будучи результатом укорочения клеточного цикла и увеличения времени рециркуляции эозинофилов между кровью и тканями до 44 часов (в норме около 2 часов), может возникать в ответ на различные факторы (опухоли, гельминты, иммунные комплексы и др.) и способна сама по себе оказывать повреждающее действие на легочную ткань, а также на эндокард, сосудистый эндотелий. Облигатность поражения легких при гиперэозинофилиях любого генеза объясняется преимущественным накоплением эозинофилов в слизистой оболочке бронхов и повреждающим свойством основного белка эозинофильных гранул. Степень эозинофилии обычно коррелирует с тяжестью клинических проявлений и распространенностью легочного процесса, а у некоторых больных развиваются тяжелые васкулиты, рестриктивные миокардиопатии. Правильная расшифровка природы легочно-эозинофильных синдромов важна для понимания сущности легочного процесса и внелегочных проявлений, прогностической оценки заболевания и обоснования индивидуализированной терапии. С учетом повреждающего действия эозинофилов на легочную ткань и сосуды больным с гиперэозинофилиями различного генеза показано назначение больших доз глюкокортикоидов.

Почти у каждого третьего больного хронической дыхательной недостаточностью на фоне хронических обструктивных и некоторых других заболеваний легких количество эритроцитов превышает $5 \cdot 10^{12}$ /л. Как правило, в типичных ситуациях трудности в правильной интерпретации эритроцитоза не возникает. Однако при тяжелом состоянии больных, наличии сопутствующих заболеваний, маскирующих другую патологию, высоком эритроцитозе необходимо помнить о таких причинах эритроцитоза, как некоторые злокачественные опухоли с эктопической продукцией эритропоэтина (гипернефрома, гепатома), патология почек без признаков почечной недостаточности (поликистоз, стеноз почечных артерий), некоторые виды артериальной гипертензии у мужчин среднего возраста с избыточным весом и склонностью к подагрическому диатезу (синдром Гайсбека). В ряде случаев возникают трудности в дифференциальной диагностике с миелопролиферативными опухолевыми процессами (эритремия, сублейкемический миелоз). При этих заболеваниях диагностическими ориентирами, наряду с увеличением селезенки, базофилией (важный мар-

кер миелопролиферативных заболеваний), может быть повышение в крови количества тромбоцитов и лейкоцитов. Однако следует иметь в виду условность двух последних критериев, так как тромбоцитоз иногда может быть следствием гипоксии у больных дыхательной недостаточностью, а нейтрофильный лейкоцитоз — проявлением бронхолегочной инфекции, активности пневмонического процесса и, реже, связан с началом глюкокортикоидной терапии (перераспределительный лейкоцитоз) по поводу различных клинических ситуаций в пульмонологии. Кроме того, повышение количества тромбоцитов, иногда значительное, например у больных затяжными пневмониями или другими неясными легочными синдромами, требует исключения бронхогенного рака. Тромбоцитоз в этих случаях следует рассматривать как одно из паранеопластических проявлений, наряду с лихорадкой, кожными поражениями, суставно-мышечным синдромом и другими признаками, обусловленными активацией макрофагальной системы и секрецией большого количества интерлейкина-1. Нам пришлось наблюдать молодого мужчину с развернутой клинической картиной дерматомиозита (лихорадка, артралгии, миалгии, эритематозная сыпь), которая вначале без особых сомнений была квалифицирована как идиопатический вариант заболевания. Однако при исследовании крови было обращено внимание на повышение в нескольких анализах количества тромбоцитов до $800 \cdot 10^3/\text{л}$, что дало основание заподозрить рак легкого, подтвержденный в дальнейшем после бронхоскопического исследования и биопсии. Бронхоскопия в данном случае была сделана по настоянию лечащего врача, поскольку формально показания к ней отсутствовали. Эритроцитоз у легочных больных может «запускать» и поддерживать ДВС-синдром, клинически проявляющийся усугублением дыхательной недостаточности, рецидивирующими тромбоэмболиями легочной артерии, геморрагическим синдромом, нарушениями со стороны ЦНС, а лабораторно верифицируется повышением в крови продуктов деградации фибриногена, снижением антитромбина III. Комплексная терапия у этих пациентов должна обязательно включать кровопускания с последующим введением реополиглобина или плазмы, являющейся донатором антитромбина III и пламиногена.

Значительно большие диагностические трудности возникают при наличии у легочных больных анемического синдрома, многообразного по своему патогенетическому механизму, степени выраженности и клиническому значению с точки зрения прогноза и необходимости терапевтического воздействия.

Наиболее часто в пульмонологической практике встречается анемия у больных хроническими нагноительными заболеваниями легких, некоторыми вариантами острых пневмоний, туберкулезом

легких, раком, саркоидозом. Патогенетическим механизмом развития анемии в этих случаях является активация макрофагальной системы в ответ на инфекцию или хроническое воспаление (инфекционное или неинфекционное) с последующим повышением секреции одного из медиаторов макрофагов интерлейкина-1. Последний, с одной стороны, снижает синтез трансферрина в печени, а с другой — увеличивает секрецию нейтрофилами лактоферрина, связывающего железо. Оба эти фактора ограничивают поступление железа в костный мозг для нужд эритропоэза и увеличивают его отложение в депо в виде ферритина и гемосидерина. Таким образом, биологически целесообразная реакция организма в виде активации макрофагальной системы, направленной на лишение микроорганизмов железа, например при инфекционном воспалении, «оплачивается» развитием анемического синдрома, связанного, как правило, не с дефицитом железа, а с его перераспределением в организме. Анемия при этом носит обычно умеренно гипохромный или нормохромный характер, сывороточное железо на нижней границе нормы или умеренно снижено. При дифференциальной диагностике с истинными железодефицитными анемиями следует обращать внимание на снижение железосвязывающей способности сыворотки и повышение содержания ферритина в крови. Терапия препаратами железа у данной категории пациентов малоэффективна и нецелесообразна, поскольку речь идет лишь о перераспределении железа, а не об общем его дефиците. Гораздо больший «антианемический» эффект оказывает адекватная антибактериальная терапия (при бактериальном воспалении) и трансфузии плазмы. Знание и понимание подобного механизма анемического синдрома необходимо для своевременной и правильной его расшифровки у пульмонологического больного, поскольку в ряде случаев может быть ключом к диагностике характера легочного процесса, избавляя пациента от ненужных и часто обременительных исследований. Так, снижение гемоглобина у больных с неразрешающейся острой пневмонией с тенденцией к затяжному течению, интоксикацией может свидетельствовать о развитии нагноительного процесса (абсцедирование, эмпиема плевры и др.) даже до появления типичных клинико-рентгенологических признаков указанных заболеваний.

Иной механизм анемического синдрома наблюдается при более редкой и менее знакомой практическим врачам легочной патологии — идиопатическом легочном гемосидерозе. В основе данного заболевания лежит поражение базальной мембраны капилляр альвеол (возможно, иммунокомплексной природы), в результате чего возникают внутриаальвеолярные геморрагии с развитием хронической постгеморрагической железодефицитной анемии. Дефицит железа у этих больных подтверждается снижением его уровня в сыворот-

ке крови, гипохромией эритроцитов, повышением железосвязывающей способности сыворотки, снижением содержания ферритина. Чаще болеют мужчины молодого возраста. Возможно сопутствующее поражение почек с развитием почечной недостаточности (синдром Гудпасчера). Наличие железодефицитной анемии у больных с клинко-рентгенологической картиной диффузного поражения легких может облегчать дифференциальную диагностику легочного сидероза с такими заболеваниями, как саркоидоз, экзогенный фиброзирующий альвеолит, туберкулез, а также требует назначения заместительной терапии препаратами железа.

Среди других анемических синдромов, встречающихся в пульмонологической практике, следует иметь в виду гемолитические анемии у больных вирусными и микоплазменными пневмониями. Гемолиз при этом носит иммунный характер. Расшифровка природы легочно-гематологического синдрома в этих случаях не всегда проста, особенно если учесть трудности в диагностике вирусных и микоплазменных пневмоний. Нередко на фоне относительной стабилизации легочного процесса, порой еще при отсутствии точного этиологического диагноза пневмонии, у больных ухудшается состояние, повышается температура, снижается уровень гемоглобина, в ряде случаев отмечается иктеричность склер. Развитие подобной симптоматики заставляет ошибочно подозревать возможность нагноительного процесса в легких, инфарктной пневмонии, осложнений лекарственного лечения. Для своевременного распознавания гемолиза обязательным является исследование количества ретикулоцитов в динамике (исследуются, к сожалению, не всегда своевременно) либо пунктата костного мозга (эритрономобластическая реакция). Выявление гемолитической природы анемий и последующая динамика процесса в легких позволяют иногда ретроспективно диагностировать характер легочного заболевания. При развитии гемолитической анемии у больных острыми пневмониями необходимо также иметь в виду возможность иммунного гемолиза с положительной пробой Кумбса как результата антимикробной терапии (пенициллин, цефалотин, нитрофураны). Одним из механизмов анемического синдрома у больных пневмониями может быть костномозговая недостаточность (апластические анемии, острые лейкозы). Как правило, такие пневмонии вызываются грамотрицательными микроорганизмами, плохо поддаются общепринятой терапии. При расшифровке механизма анемии в этих случаях важно обращать внимание на показатели других ростков костного мозга (гранулоцитопении, тромбоцитопении) и своевременно производить исследование костного мозга.

Таким образом, клинко-патогенетический спектр анемий, встречающийся у больных с за-

болеваниями легких, достаточно широк. Задача врача заключается в умении определить патогенетический механизм анемии (дефицит железа, гемолиз, костномозговая недостаточность), выявить причину того или иного анемического синдрома у конкретного больного и, наконец, решить вопрос о целесообразности и методах коррекции анемии.

Сравнительно менее часто встречаются при легочной патологии другие цитопенические синдромы (тромбоцитопении, лейкопении в изолированном виде, а также в сочетании друг с другом). Чаще других выявляется различной степени выраженности тромбоцитопения как результат потребления клеток при ДВС-синдроме у больных острыми пневмониями тяжелого течения, при нагноительных заболеваниях легких, легочных васкулитах, тромбоэмболиях легочной артерии. Правильная трактовка природы тромбоцитопений в подобных ситуациях возможна с учетом характера легочной патологии, а также других лабораторных маркеров ДВС-синдрома (снижение антитромбина III, положительный этаноловый тест, феномен фрагментации эритроцитов), о которых пульмонолог должен быть осведомлен. Необходимо иметь в виду динамичность ДВС-синдрома с быстрой сменой его фаз и направленности лабораторных изменений, а также возможность наличия тромбоцитопении как единственного лабораторного признака ДВС-синдрома. При исключении иммунных механизмов, костномозговой недостаточности наличие ДВС-синдрома как причины тромбоцитопении у легочного больного становится весьма вероятным. Подтверждение ДВС-синдрома с помощью вышеуказанных лабораторных тестов приобретает важное практическое значение, поскольку его коррекция с помощью трансфузий свежезамороженной плазмы, гепарина и плазмафереза является существенным компонентом комплексной терапии основного заболевания.

Наличие тромбоцитопении с сопутствующей лейкопенией у больных с плевральным выпотом неясной этиологии, особенно у молодых женщин, требует исключения системной красной волчанки. Известно, что тромбоцитопения может быть дебютом системной красной волчанки (СКВ) с последующим развитием системных признаков, в частности плеврита, артралгий, лихорадки, как это наблюдалось у одной из наших пациенток.

В ряде случаев у больных с клинко-рентгенологическими признаками поражения легких в крови регистрируется лейкопения, что порождает ряд диагностических проблем, особенно при неясном характере легочного процесса. Прежде всего следует помнить о возможности лейкопений у больных острыми пневмониями тяжелого течения с большим объемом поражения, при септическом состоянии (грамнегативный сепсис) с вовлечением легких. У больных сепсисом миграция нейтрофи-

лов в легкие из сосудистого русла играет, по-видимому, патогенетическую роль в повреждении легочной ткани. Часто лейкопении регистрируются у больных с дистресс-синдромом, тяжесть которого может в известной мере определяться выраженностью лейкопении, а повторные исследования количества лейкоцитов в динамике даже предлагается использовать с целью ранней диагностики дистресс-синдрома.

При наличии бронхолегочной инфекции, атипично протекающих пневмоний на фоне нейтропении, особенно в сочетании с анемией, тромбоцитопенией и при наличии лимфаденопатии и спленомегалии, необходимо исключить некоторые гемобластозы, а также системные васкулиты (СКВ, синдром Фелти).

Врачу-пульмонологу приходится сталкиваться с больными агранулоцитозом в различные его фазы, так как в связи с некоторыми особенностями заболевания (неясная лихорадка, скудная физикальная симптоматика) и отсутствием на первых этапах результатов исследования периферической крови эти больные чаще всего направляются в стационар с предположительным диагнозом пневмония. Если исследование крови проводится в ранние сроки (первые дни поступления), то диагноз агранулоцитоза обычно не представляет трудностей, так как в крови обнаруживается относительная и абсолютная нейтропения вплоть до полного отсутствия гранулоцитов в мазке. При этом полностью сохранены эритроидный и тромбоцитарный ростки костного мозга, что позволяет исключить апластическую анемию и острые лейкозы. Следует подчеркнуть необходимость развернутого анализа крови именно в первые дни поступления больного, поскольку общее количество лейкоцитов может быть на нижней границе нормы или умеренно снижено и не настораживать врача в отношении гематологической патологии. В то же время больной может продолжать получать лекарственный препарат, «повинный» в развитии агранулоцитоза. Другая ситуация, создающая диагностические трудности, может возникать при поступлении больного в более поздние сроки заболевания, когда начинается восстановление гранулопоэза. Так, нам пришлось наблюдать поступающих с подозрением на пневмонию больных с длительностью заболевания более недели, у которых при исследовании крови отмечался умеренный лейкоцитоз с выраженным нейтрофильным сдвигом, вплоть до появления миелоцитов, промиелоцитов, моноцитов. Указанный гематологический синдром трактовался врачами как лейкемоидная реакция в ответ на наличие атипично протекающей пневмонии либо других заболеваний (сепсис), заставлял исключать миелопролиферативные заболевания. Последние анализы крови в динамике, наряду с выявляемыми анамнестическими данными (применением некоторых медикаментов чаще всего по пово-

ду ОРЗ, последующая лихорадка), позволяли ретроспективно диагностировать иммунный (гап-теновый) агранулоцитоз в фазе выхода из него. Распознавание агранулоцитоза позволяло объяснить клинко-рентгенологические особенности пневмоний у этих пациентов дефицитом гранулоцитарных клеток в крови и трудностями формирования воспалительных инфильтраций легочной ткани. Ошибки в диагностике агранулоцитоза на различных стадиях процесса связаны обычно с несвоевременным исследованием формулы крови либо вообще с незнанием указанной патологии.

У ряда больных пожилого и старческого возраста с острыми пневмониями тяжелого течения (распространенность поражения, дыхательная недостаточность, резистентность к лечению) при исследовании крови обращает на себя внимание различной выраженности абсолютный лимфоцитоз, что справедливо заставляет врача в первую очередь заподозрить хронический лимфолейкоз. При наличии генерализованного увеличения лимфоузлов и селезенки, отсутствии анамнестических указаний на заболевания крови диагноз хронического лимфолейкоза ставится относительно легко и для своего подтверждения не требует исследования костного мозга. Гораздо большие трудности возникают при изолированном абсолютном лимфоцитозе, требующем исключения не только одной из форм хронического лимфолейкоза (костномозговая форма), но также ряда других заболеваний, проявляющихся лимфоцитозом и поражением легких (вирусные инфекции, иерсиниоз, туберкулез и др.). С чисто гематологических позиций диагностика лимфолейкоза в этих случаях должна базироваться на сравнительно высоком проценте морфологически одноклеточных лимфоцитов в крови, наличии большого количества теней Гумпрехта (разрушенные лимфоциты), инфильтрации костного мозга мономорфными зрелыми лимфоцитами. Известны также варианты хронического лимфолейкоза с продукцией моноклонового IgM (болезнь Вальденстрема), при которых особенности течения легочных поражений определяются не только иммунодефицитом (угнетение продукции нормальных иммуноглобулинов), но и синдромом гипервязкости вследствие повышенного содержания в крови IgM. Следует помнить о возможности сочетания хронического лимфолейкоза и других лимфопролиферативных заболеваний с аутоиммунной гемолитической анемией. Помощь в диагностике могут оказывать анамнестические данные о наличии в предыдущих анализах крови лимфоцитоза, на который не всегда обращают внимание. В сомнительных случаях приходится прибегать к трепанобиопсии (выявление диффузной лимфоидной пролиферации). Правильная расшифровка природы лимфоцитоза у легочных больных имеет важное практическое значение, поскольку

позволяет уточнить характер и объяснить особенности легочного поражения, а следовательно, внести определенные коррективы в лечение — применить антибиотики широкого спектра, трансфузии плазмы, препаратов иммуноглобулинов, а при необходимости цитостатическую терапию и плазмаферез.

Таким образом, расшифровка природы легочно-гематологических синдромов, будучи не всегда легкой клинической задачей, имеет важное значение, поскольку в определенных ситуациях может быть ключом к правильной диагностике

легочного заболевания или его осложнений, способствовать своевременному распознаванию патологии системы крови и позволяет решать вопрос о целесообразности и характере дополнительных терапевтических мероприятий. Решение этой задачи требует от врача знания основных гематологических синдромов заболеваний, умения своевременно их выявлять, правильно интерпретировать и интегрировать с имеющейся легочной и внелегочной симптоматикой.

Поступила 14.10.92

Заметки из практики

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1992

УДК 616.24-006.363

Ф. Ю. Мухарлямов, И. Д. Копылев, Д. В. Гейне, А. Л. Черняев

ЛЕЙОМИОМАТОЗ ЛЕГКИХ. КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

НИИ пульмонологии МЗ РФ

Лейомиоматоз легких (ангиоматоз, лимфангиоматоз) — опухолевый процесс, который характеризуется разрастанием гладких мышечных волокон в лимфатических и кровеносных сосудах легких, лимфоузлах, мелких бронхах и бронхиолах с образованием большого числа мелких кист. Эта болезнь впервые была описана в 1937 г. L. Burrell и J. Ross [10] и повторно в 1966 г. J. Cornog и H. Enterline [11]. За период с 1969 по 1974 год было описано 30 подобных наблюдений [6]. Это заболевание встречается сравнительно редко, поэтому сведения о распростра-

ненности отсутствуют (в литературе описано около 80 случаев), а из-за недостаточного знакомства врачей с этой патологией оно диагностируется еще реже.

Этиология лейомиоматоза не решена. Предполагается, что это заболевание генетически детерминировано [4]. Ю.П. Лихачев, Р. С. Воронцов [6] отмечали контакт этих больных с аэрозолями. И. В. Двораковская, М. А. Шлимович [3], L. Burrell, J. Ross [10] считают, что природа этого заболевания опухолевая. Высказывается мнение, что ведущая роль принадлежит эндокринным нарушениям, т. к. это заболевание чаще возникает у женщин детородного возраста, причем дыхатель-

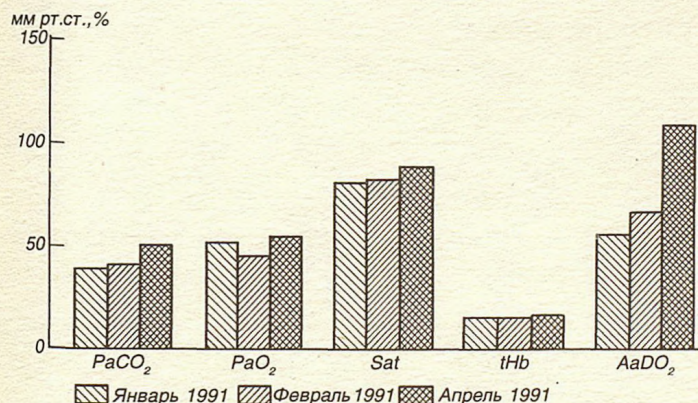


Рис. 1. Динамика газового состава крови.

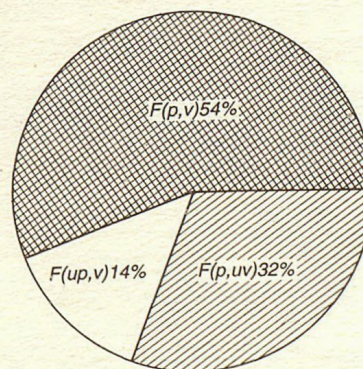


Рис. 2. Вентиляционно-перфузионные отношения.