

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-

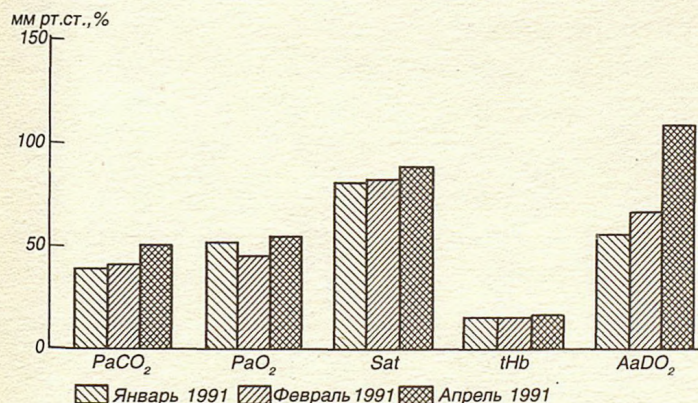


Рис. 1. Динамика газового состава крови.

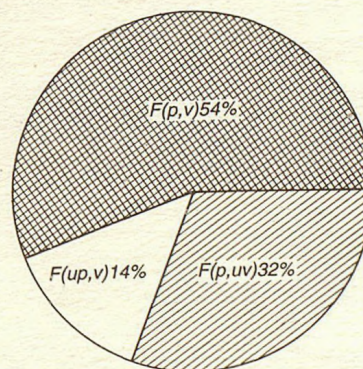


Рис. 2. Вентиляционно-перфузионные отношения.

ная недостаточность усиливается во время менструации и замедляется во время менопаузы или после удаления яичников [1, 8, 9, 11].

Из литературы известно [4, 12, 13], что наиболее частым внелегочным осложнением является поражение лимфоузлов. Это приводит к развитию асцита, перикардита, часто развивается гидропневмоторакс и плеврит. Одновременно при

поражении легких обнаруживают ангиомиомы почек и лейомиомы матки. Прижизненная диагностика возможна при лимфоангиографии и биопсии легкого. Гистологически наблюдается диффузная гиперплазия гладкомышечных волокон при отсутствии митозов, неодинаково выраженная в разных отделах легких, встречаются очаги эмфиземы, обрывки эластических волокон в межаль-

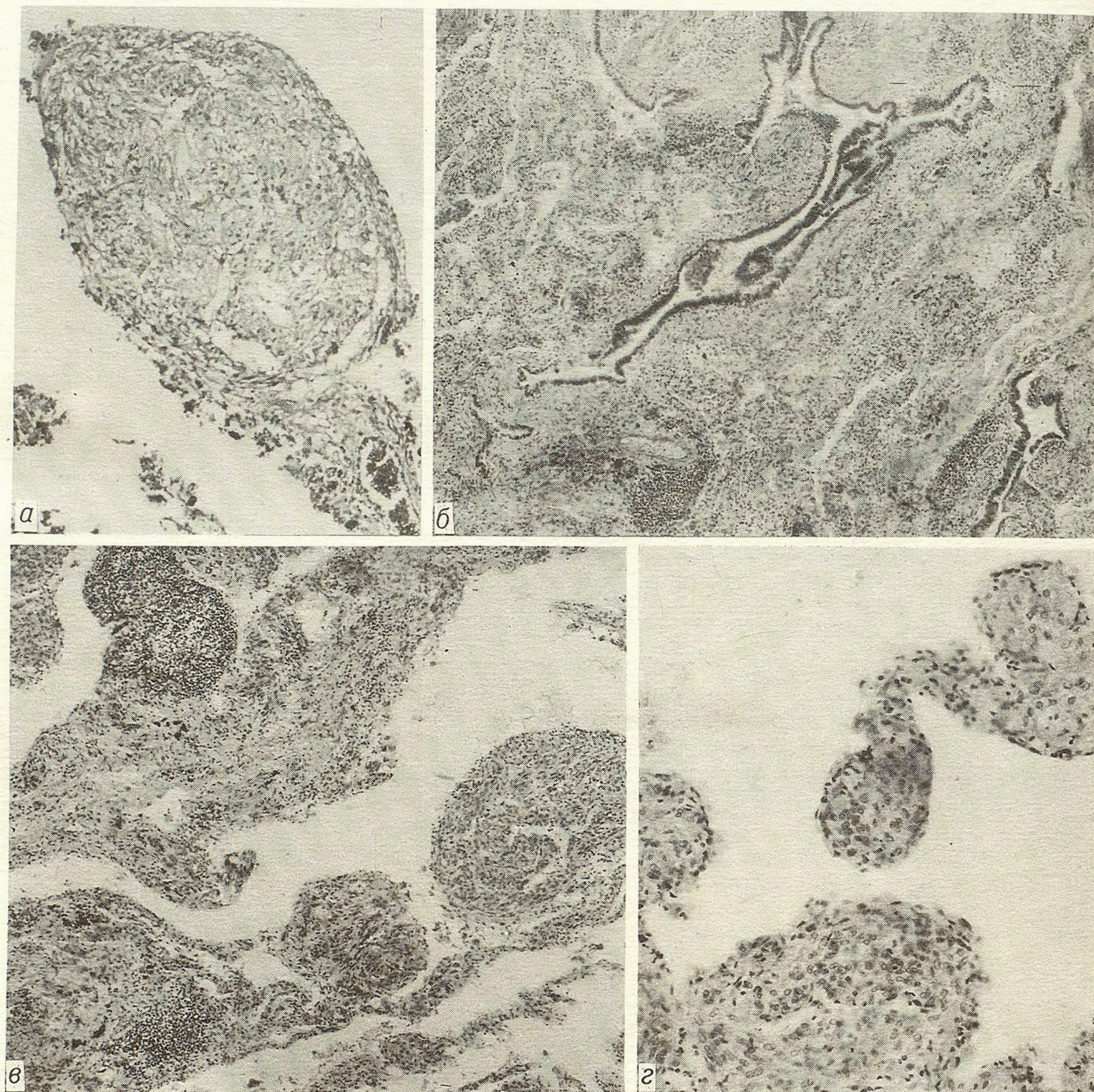


Рис. 3. Открытая биопсия легкого. Лейомиоматоз легких. Окраска гематоксилином и эозином.

а — разрастание гладкомышечных клеток в замыкательных пластинках входов в альвеолы. $\times 100$; б — деформация просветов бронхиол и сосудов за счет разрастания гладкомышечных волокон, соединительной ткани; лимфогистиоцитарная инфильтрация вокруг бронхиол и сосуда. $\times 100$.
в — деформация ткани легких за счет разрастания хаотично расположенных гладкомышечных клеток и лимфогистиоцитарной инфильтрации. $\times 100$.
г — разрастание гладкомышечных клеток в межальвеолярных перегородках и замыкательных пластинках входов в альвеолы. $\times 250$.

веоларных перегородках. Летальный исход наступает в течение 2—10 лет от начала заболевания [2, 3, 5, 7].

Учитывая все вышесказанное, любое наблюдение этого редкого заболевания представляет интерес для теории и практики.

Больная Л., 31 год, поступила в клинику в январе 1991 г. с жалобами на одышку в покое, ощущение удушья при малейшей физической нагрузке, сухой кашель, выраженную слабость. Заболела в ноябре 1989 г. после острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ), сопровождавшейся сильным кашлем, через 2 месяца от начала заболевания стала отмечать нарастающую одышку при минимальной физической нагрузке; при рентгенографии грудной клетки был выявлен левосторонний экссудативный плеврит. По плевральному дренажу получена хилезная жидкость. В апреле 1990 г. произведена левосторонняя диагностическая торакотомия с взятием биопсии. С июня 1990 г. постоянно принимала преднизолон в дозе 40 мг/сут. С сентября 1990 г. отмечалось резкое ухудшение состояния: нарастание одышки, постоянное рецидивирование хилоторакса, в связи с чем больная была госпитализирована в НИИ пульмонологии МЗ РФ. При осмотре: состояние крайне тяжелое, положение вынужденное, сидя. Разлитой «теплый» цианоз, акроцианоз. Отеков нет. Пальцы кистей рук изменены по типу «барабанных палочек», выраженный цианоз ногтевых фаланг. Грудная клетка эмфизематозной формы, межреберные промежутки активно участвуют в акте дыхания. При перкуссии справа ниже угла лопатки определяется притупление перкуторного звука, при аускультации дыхание ослаблено над всей поверхностью легких, в области притупления перкуторного звука не проводится, выслушиваются рассеянные сухие хрипы, больше в верхних отделах, частота дыхательных движений 30—32 в мин. При перкуссии сердца выявлено расширение правой границы на 0,5 см, тоны сердца приглушены, ритм синусовый, ЧСС 92 уд/мин, АД 110/70 мм рт. ст. Органы брюшной полости, мочевыделительная и нервная системы без особенностей. Общий и биохимический анализы крови, а также анализ мочи — без патологии; на ЭКГ выявлено замедление проведения по правой ножке пучка Гиса, диффузные изменения миокарда левого желудочка. При рентгенографии грудной клетки обнаружено расширение правого контура сердца, инфильтративные изменения корней легких на фоне умеренного обеднения периферического легочного рисунка и наличие гидроторакса справа до уровня четвертого ребра. ЭхоКГ-исследование выявило расширение полости правого желудочка до 3,8 см, уменьшение внутренних размеров левого желудочка (КДР 4,3 см, КСР 2,8 см), парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, диффузное изменение стенок трехстворчатого клапана, а также систолическую регургитацию в правое предсердие. Исследование функции внешнего дыхания у больной провести не удалось из-за крайней тяжести состояния и невозможности выполнения адекватного маневра. При исследовании газового состава крови и вентиляционно-перфузионных отношений выявлен высокий уровень артериальной гипоксемии (PaO_2 51,5 мм рт. ст.), гиперкапнии (PaCO_2 38,8—49,9 мм рт. ст.), значительное повышение уровня легочного артериального шунта (41,1 %), альвеолярного мертвого пространства (50,0 %), а также неравномерность вентиляционно-перфузионных отношений преимущественно за счет увеличения фракции перфузируемых, но не вентилируемых альвеол (36,5 %). Динамика этих изменений представлена на рис. 1, 2. Коэффициент экстракции кислорода составил 34,7 %. По данным перфузионного сканирования отмечено нарушение тканевого кровотока в обоих легких, больше в нижних долях. При цитологическом исследовании плевральной жидкости выявлена положительная реакция Ривальта, содержание белка составило 4,25 %, обнаружено небольшое количество клеток мезотелия, 95 % лимфоцитов и 5 % сегментоядерных нейтрофилов. В сыворотке крови обнаружен повышенный уровень альфа-1-антитрипсина 5,0 г/л (норма 1,960—3,550 г/л); снижение субпопуляций Т-лимфоци-

тов до 43 % (норма 50—85 %), Т-хелперов — до 25 % (норма 35—55 %), увеличение Т-супрессоров до 35 % (норма 15—30 %), а также антитела к цитомегаловирусу 1:1600 и пневмоцисте 1:120 (метод ИФА). Клинический диагноз: лейомиоматоз легких, рецидивирующий хилоторакс, хроническая легочно-сердечная недостаточность III степени.

При микроскопическом исследовании биоптата легкого выявлена полиморфная картина. Часть полостей альвеол значительно расширена с признаками внутриальвеолярного отека. В большинстве межальвеолярных перегородок обнаружены значительные разрастания пролиферирующих гладкомышечных клеток с лимфогистиоцитарной инфильтрацией, наблюдается выраженная гипертрофия замыкательных пластинок входа в альвеолы (рис. 3, а, в, г), местами достигающих гигантских размеров, причем мышечные волокна в них располагаются хаотично (рис. 3, а, в). В других участках на значительном протяжении препаратов все поле зрения занимают разрастания гладкомышечных клеток со сдавлением полостей альвеол и бронхиол в виде узких щелей (рис. 3, б), по периферии таких участков выявлено резкое расширение просветов мышечных бронхов и бронхиол, заполненных гомогенной розовой жидкостью с примесью лимфоцитов. Эпителий этих бронхов местами слущен, местами атрофирован. В стенках бронхов разрастание мышечных клеток в виде округлых образований с лимфо- и гистиоцитарной инфильтрацией (рис. 3, в). Местами эти образования напоминают полипы на ножке, вдающиеся в просвет бронхов. Наблюдается чередование расширенных полнокровных сосудов и сосудов с суженным просветом за счет гиперплазии мышечной оболочки. В лимфоузле обнаружено разрастание мышечных клеток с образованием щелевидных полостей, содержащих розовую жидкость. Анализ клинической картины и данных инструментально-лабораторных методов исследования выявил тяжелое прогрессирующее гипоксическое состояние у молодой женщины, связь с инфекцией и иммунодефицитом, рецидивирующий хилоторакс, изменения со стороны правых и левых отделов сердца, легочного кровообращения. Гистологическая картина легких при открытой биопсии соответствует лейомиоматозу легких. Через три недели после поступления наступила смерть в связи с развитием терминальной легочно-сердечной недостаточности. Провести аутопсию не представилось возможным.

Таким образом, ведущими клиническими симптомами в течение двух лет явились прогрессирующая одышка и рецидивирующие хилотораксы, обусловленные основным заболеванием, у молодой женщины в детородном возрасте. В данном наблюдении этиологическими факторами скорее всего явились перенесенные ОРВИ с развитием иммунной недостаточности и гормональные нарушения, что привело к необратимому процессу в легких с развитием фатальной легочно-сердечной недостаточности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Васильчук И. В., Двораковская И. В., Орежесковский О. В. // Вестн. рентгенол. — 1984. — № 2. — С. 79—82.
2. Двораковская И. В., Казак Т. И. // Арх. пат. — 1983. — № 5. — С. 39—43.
3. Двораковская И. В., Шлимович М. А. // Вопр. онкол. — 1977. — № 7. — С. 62—64.
4. Диссеминированные процессы в легких / Под ред. Н. В. Путькова. — М.: Медицина, 1984.
5. Есипова И. К., Нестеров Е. Н. // Арх. пат. — 1963. — № 4. — С. 32—38.
6. Лихачев Ю. П., Воронцов Р. С. // Там же. — 1974. — № 2. — С. 13—17.
7. Потапова И. Н. // Там же. — 1967. — № 5. — С. 75—80.
8. Розенберг В. Д. // Вопр. охр. мат. — 1983. — № 8. — С. 75.
9. Скорняков С. Н. Рассеянно-узловатый легочный лейомио-

- матоз // Диагностика диссеминированных поражений легких.— Свердловск, 1983.— С. 76—80.
10. Burrell L., Ross J. M. // Br. J. Tuberc.— 1937.— Vol. 31.— P. 38.
11. Cornog J. L., Enterline H. T. // Cancer (Philad.).— 1966.— Vol. 19.— P. 1909—1930.

12. Marsac J., Blanchon F., Basset F. et al. // Rev. Franc. Mal. Respir.— 1978.— Vol. 6, N 6.— P. 573—588.
13. Miller W. T., Cornog J. L., Sullivan M. A. // Am. J. Roentgenol.— 1971.— Vol. 111.— P. 565—572.

Поступила 21.10.92

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1992

УДК [615.917:547].06:[616.24+616.233]

В. Т. Ивашкин, В. Г. Алексеев, И. А. Козловский, А. И. Синопальников,
А. В. Абросимов, А. И. Молодчина

ПОРАЖЕНИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ОТРАВЛЕНИЯХ БЕНЗИНОМ

Кафедра терапии Военно-медицинского факультета при ЦИУВ

Одним из нередко встречающихся в клинической практике легочных воспалений неинфекционной природы, и потому не входящих в рубрику собственно острых пневмоний [3], являются т. н. бензиновые пневмонии (БП). К настоящему времени имеются многочисленные описания этой патологии [1, 2, 5, 7, 8, 10], однако многие вопросы данной проблемы еще далеки от своего окончательного решения. Во-первых, остаются неясными некоторые аспекты патогенеза БП, т. к. невозможно все многообразие клинических проявлений заболевания объяснить лишь фактом аспирации бензина в воздухопроводящие пути. Во-вторых, при различных путях поступления бензина в организм отмечается большое разнообразие бронхолегочных поражений, тогда как ряд авторов рассматривают БП как единый симптомокомплекс при ингаляционном, пероральном и аспирационном видах отравлений [7, 8, 10]. И, наконец, в-третьих, еще окончательно не решены организационные вопросы оказания медицинской помощи этой категории пораженных, в связи с чем одна часть из них лечится в токсикологических стационарах, а другая — в отделениях терапевтического профиля. Учитывая все вышесказанное, нами было проведено целенаправленное изучение ряда патогенетических, диагностических и лечебных аспектов поражения бронхолегочной системы при отравлениях бензином.

Под наблюдением находились 34 мужчины в возрасте 17—24 лет, у 16 из которых имело место пероральное отравление бензином, у 12 — аспирационное и у 6 — ингаляционное. Все пораженные находились на обследовании и лечении в токсикологическом и пульмонологическом отделениях многопрофильного стационара.

В ходе проведенного исследования было установлено, что у 14 из 34 пораженных в клинической картине отравления бензином имели место бронхолегочные проявления (таблица). Наиболее часто поражения органов дыхания наблюдались при аспирации бензина в верхние дыхательные пути, когда при нарушении правил

эксплуатации техники больные проводили засасывание из емкости бензина через широкую резиновую трубку, используемую в качестве сифона. В этих случаях при резком вдохе вследствие некоординированных движений мышц гортани и глотки происходило попадание засасываемого бензина в ротоглотку и далее в трахею. В каждом из этих наблюдений клиническая симптоматика была достаточно типичной — сразу же в момент аспирации появлялся надсадный приступообразный кашель, в части случаев сопровождаемый кратковременным затруднением дыхания из-за развития бронхоспазма. Кашель обычно продолжался несколько минут и проходил самостоятельно. В последующем у ряда больных отмечались в течение непродолжительного времени тошнота, позывы на рвоту (проявления ирритантного гастрита вследствие одновременного заглатывания бензина) либо немотивированная слабость, головные боли, общее недомогание из-за резорбции бензина через слизистые трахеобронхиального дерева, желудка. Спустя 6—10 часов появлялись интенсивные боли в правой половине грудной клетки, резко усиливающиеся при попытке глубокого вдоха, покашливании, а затем присоединялся озноб с повышением температуры тела до фебрильных цифр. Достаточно ти-

Таблица

Клиническая семиотика при отравлениях бензином

Вид отравления	Число наблюдений	Клинические синдромы				
		Поражения легких		Гастрит	Энцефалопатия	Нефропатия
		пневмония	бронхит			
Аспирационное	12	12	—	8	6	1
Пероральное	16	—	—	15	4	—
Ингаляционное	6	—	2	—	6	—
Всего...	34	12	2	23	16	1