

ПДК, но и уменьшать само число ксенобиотиков в окружении человека. Указанный вывод не следует воспринимать как призыв к торможению технического прогресса. Напротив, он должен развиваться более интенсивно, чтобы обеспечивать улучшение качества жизни не увеличением числа химических веществ, а повышением их специфической активности и малотоннажности.

И последнее. Развиваемые нами представления о роли АФК в патологии теперь получили возможность широкой клинической проверки. В этом году у нас в стране начат выпуск первой в мире портативной модели хемилиуминометра, пригодного для массовых экспедиционных исследований

радикального статуса человека. Идеи экологической пульмонологии позволили впервые создать препараты для профилактики и лечения асбесто-за, одной из форм токсического пневмосклероза, вызываемого блеомицином, и найти пути для коренного усовершенствования одного из перспективных противораковых средств. Полагаю, что изучение нового класса фармакологических препаратов, нормализующих процессы продукции АФК в организме больного, в ближайшие 5 лет получат широкое развитие во всем мире. На Западе этот бум уже нарастает.

Поступила 05.01.91

Заметки из практики

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1991

УДК 616-006.443-07

*А. И. Синопальников, В. А. Байков, В. С. Кабанов, Ю. К. Дмитриев,
В. К. Жильцов, М. А. Архипов*

СЛУЧАЙ ГИСТИОЦИТОЗА X

Кафедра терапии (нач. — профессор В. Т. Ивашкин) военно-медицинского факультета при ЦОЛИУВ на базе Главного военного клинического госпиталя им. Н. Н. Бурденко (нач. — канд. мед. наук Н. Л. Крылов)

Гистиоцитоз X (термин предложен впервые L. Lichtenstein в 1953 г.) объединяет группу заболеваний, основным морфологическим субстратом которых является развитие гранулематозной пролиферации гистиоцитарных элементов с выраженной эозинофильноклеточной реакцией в костной ткани, лимфатических узлах, внутренних органах, костном мозге и т. д. Своеобразной визитной карточкой этой патологии является наличие в цитоплазме гистиоцитов т. н. гранул Бирбека, или X-гранул [5].

Весь полиморфизм клинических и гистологических проявлений болезни традиционно описывается в рамках трех относительно самостоятельных нозологических форм: острого диссеминированного гистиоцитоза X (болезнь Абта — Леттерера — Сиве), хронического подострого гистиоцитоза X (болезнь Хенда — Шюллера — Крисчена) и очагового гистиоцитоза X (эозинофильная гранулема) [1, 5].

Несмотря на достаточно подробное описание различных клинико-морфологических проявлений гистиоцитоза X [2, 3, 4], это заболевание по-прежнему относят к числу раритетов не только в практике общетерапевтических, но и специализированных, в частности пульмонологических, ста-

ционаров. Поэтому знакомство широкой врачебной аудитории с каждым новым случаем данной патологии представляет несомненный практический интерес. Ниже приводим наше наблюдение.

Больной О., военнослужащий, 33 лет, находился в Главном военном клиническом госпитале им. Н. Н. Бурденко со 2.10 по 11.11.89. Из анамнеза известно, что заболевание дебютировало клинически бессимптомными рентгенологическими изменениями в виде перибронхиального и периваскулярного уплотнения легочной ткани двусторонней локализации, выявленными при проведении плановой крупнокадровой флюорографии органов грудной клетки в феврале 1987 г. В тот период данная рентгенологическая находка не получила должной трактовки, и легочная диссеминация была расценена как «остаточные явления после перенесенной пневмонии» (?).

В октябре 1988 г. после интенсивной физической нагрузки у больного внезапно появились сильные боли колющего характера в левой половине грудной клетки, усиливающиеся при дыхании, приступообразный непродуктивный кашель, одышка. При рентгенологическом исследовании был выявлен двусторонний пневмоторакс, более выраженный справа, с коллапсированием легкого до 2/3 объема гемиторакса. На фоне повторно проводимых торакоцентезов удалось полностью эвакуировать свободный газ из плевральных полостей и расправить легочную ткань. И на этот раз клиническая ситуация не получила соответствующей оценки — в выписном

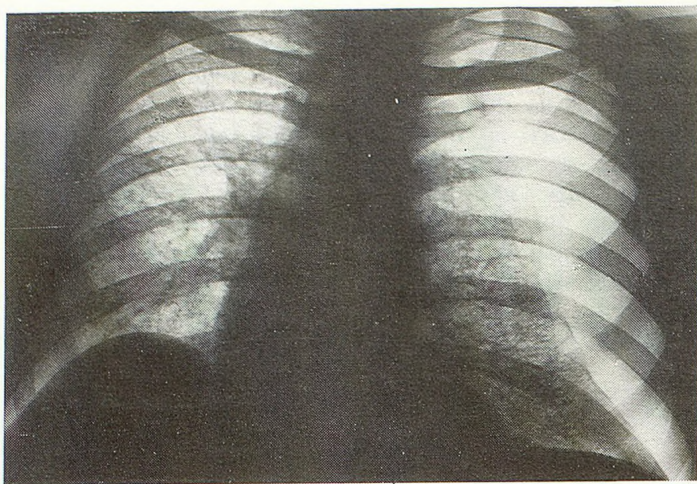


Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки больного О.
(объяснения в тексте)

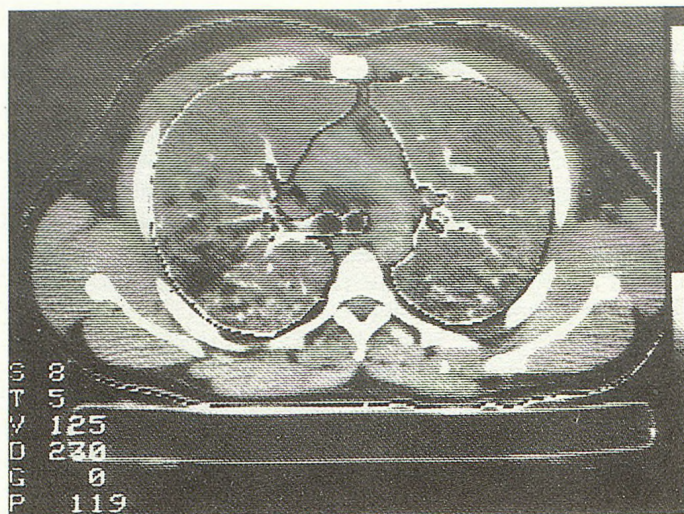


Рис. 3. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного О.
(объяснения в тексте)

эпикризе речь шла о двустороннем спонтанном пневмотораксе на почве разрыва субплевральных булл. После выписки из стационара у больного сохранялась умеренная одышка при привычных физических усилиях.

В конце декабря 1988 г. (вновь после значительной физической нагрузки) появились интенсивные торакалгии, надсадный непродуктивный кашель, резко усилилась одышка, временами достигавшая удушья. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки было выявлено наличие свободного газа в левой плевральной полости с коллабированием легкого до 1/2 объема гемиторакса (рис. 1). Путем повторных торакоцентезов удалось ликвидировать свободный газ в плевральной полости и расправить легкое. В ходе проведенного клиничко-лабораторно-инструментального обследования какой-либо дополнительной информации получено не было. При повторных рентгенологических (рис. 2) и компьютерно-томографическом (рис. 3) исследованиях органов грудной клетки отмечено неравномерное уплотнение интерстициальной ткани легких за счет пневмосклеротических

изменений; на этом фоне в I сегменте правого легкого, I—II и VI сегментах левого легкого определялись участки буллезных расширений. Свежих очаговых и инфильтративных изменений легочной ткани не выявлено, корни легких не расширены, структурные органы средостения не смещены, внутригрудные лимфатические узлы не увеличены.

С целью установления природы легочной диссеминации больному была выполнена фибробронхоскопия с трансbronхиальной биопсией легочной ткани, при гистологическом изучении которой в одном биоптате обнаружено крупное гистиоцитарно-фиброзное поле с выраженной эозинофильно-клеточной пролиферацией, в другом — небольшой формирующийся гистиоцитарный бугорок; в цитоплазме гистиоцитов встречаются многочисленные гранулы бурого пигмента.

Эти данные позволили утвердиться в диагнозе гистиоцитоза Х в форме болезни Хенда — Шюллера — Крисчена. От какой-либо терапии, включая применение глюкокортикоидов и цитостатических препаратов, было решено воздержаться, тем более что к моменту выписки больного из стационара симптоматика заболевания регрессировала.

В июне 1989 г. больной переносит очередной рецидив спонтанного пневмоторакса с уже описанными клиническими проявлениями, подвергнувшийся обратному развитию на фоне повторных торакоцентезов.

Новый этап в течении болезни датируется концом августа — началом сентября 1989 г., когда больной заметил появление мучительной жажды, учащенного обильного мочеиспускания (до 10 л и более за сутки). Указанные симптомы позволили диагностировать синдром несахарного диабета у больного гистиоцитозом Х, в связи с чем была предпринята попытка лечения питуитрином и адиурекрином. Однако месячный период лечения не оказал сколько-нибудь выраженного воздействия на интенсивность полидипсии и полиурии, и больной для подбора адекватной терапии был переведен в ГВКГ им. Н. Н. Бурденко.

В ходе очередного обследования в анализах крови впервые обращается внимание на умеренную гипергликемию (до 11,2 ммоль/л), контролируемую в последующем диетическими ограничениями и приемом манинила. Синдром полиурии был документирован исследованиями мочи по Зимницкому: дневной диурез — 3900—4300 мл, ночной диурез — 3700—5200 мл, суточный диурез — 7600—9500 мл, удельный вес мочи — 1001—1003. При исследовании показателей иммунологического статуса определялось повышение содержания в крови иммуноглобулина М до $300 \cdot 10^3$ МЕ/л, циркулирующих иммунных комплексов до 182 ед. Минимальная информация была полу-

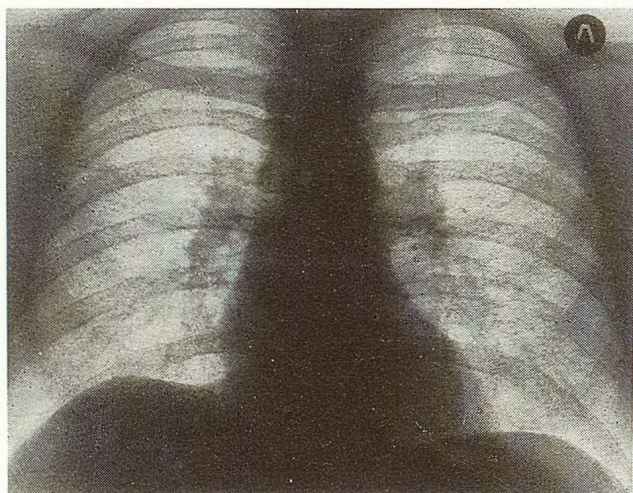


Рис. 2. Рентгенограмма органов грудной клетки того же больного после разрешения пневмоторакса
(объяснения в тексте)

чена и при радиоиммунологическом исследовании гормонального профиля (СТГ, АКТГ, ТТГ, тироксин и трийодтиронин, паратгормон), подтверждена лишь стойкая гиперинсулинемия до 57,3—66,9 МКЕ/мл (норма до 20,0 МКЕ/мл). На ЭКГ в динамике определялись изменения конечной части желудочкового комплекса в виде косовосходящей элевации ST-сегмента в стандартных отведениях и формирование двухфазного зубца Т — в грудных. Поначалу было высказано предположение о возможности развития перикардального выпота в рамках установленного заболевания. Однако проведенное ЭхоКГ-исследование отвергло эту диагностическую концепцию, позволив в конечном счете трактовать эти ЭКГ-изменения как следствие неспецифических дисэлектролитно-метаболических расстройств миокарда. При исследовании функции внешнего дыхания показатели вентиляционной способности легких оказались в пределах должных величин.

Контрольные рентгеноморфологические исследования легких не давали какой-либо дополнительной информации. Рентгенография плоских костей черепа, таза, длинных трубчатых костей не выявила наличия кистозной остеопатии. При компьютерной томографии головного мозга срединные структуры оказались не смещенными, очагов патологической плотности не было выявлено, желудочки не расширены, не деформированы, признаков объемного образования, обызвествленных участков головного мозга нет, турецкое седло обычной формы и размеров без патологических изменений. Компьютерная томография органов брюшной полости подтвердила нормальные размеры печени и селезенки, отсутствие очагов патологической плотности поджелудочной железы, почек, надпочечников; визуализировались единичные парааортальные лимфатические узлы до 4—6 мм в диаметре.

По результатам проведенных исследований у больного был установлен следующий клинический диагноз: гистиоцитоз Х (болезнь Хенда — Шюллера — Крисчена), прогрессирующего течения. Буллезная эмфизема легких. Рецидивирующий спонтанный пневмоторакс. Диффузный пневмосклероз. ДН I ст. Синдром несахарного диабета. Сахарный диабет средней степени тяжести.

Прогрессирующее течение заболевания, наличие соответствующих иммунологических сдвигов, очевидно, требовали более активного терапевтического вмешательства. Учитывая малую эффективность заместительного лечения питуитрином и адюрекрином, было проведено дистанционное гамма-облучение гипоталамо-гипофизарной области (суммарная доза — 10 Гр) и назначен циклофосфан по 200 мг в/м через день (в общей дозе 4000 мг). Однако на этом фоне не удалось достигнуть сколько-нибудь очевидного терапевтического эффекта, о чем наглядно свидетельствовала минимальная динамика ведущего на тот период синдрома несахарного диабета (суточный диурез составлял 6—8 л). Попытки расширить объем лечебных воздействий за счет проведения сеансов плазмафереза и назначения глюкокортикоидов встретили негативное отношение больного и реализованы не были. В конечном счете больной был выписан из стационара по его настоятельной просьбе с сохраняющейся умеренной одышкой, полидипсией и полиурией.

Таким образом, у больного с рентгеноморфологическими изменениями в легких диффузного характера, выявленными в 1987 г., настоящее заболевание клинически манифестировало повторными эпизодами спонтанного пневмоторакса с присоединением в последующем стойкой одышки. Свидетельством прогрессирования патологического процесса явилось присоединение со второй половины 1989 г. синдрома несахарного диабета, вероятно, на почве гранулематозного поражения гипоталамогипофизарной области. Особого объяснения требует факт выявленного у больного сахарного диабета. В доступной нам литературе мы не встретили указаний на возможность поражения инкреторного аппарата поджелудочной железы у больных гистиоцитозом Х. Не исключено, что в описываемом наблюдении сахарный диабет и гистиоцитоз Х суть два независимых патогенетически заболевания, совпавших лишь хронологически.

Ретроспективно, оценивая динамику болезни, можно сказать, что тактика пассивного ведения пациента оказалась ошибочной, а избранное в последующем нами направление более активного лечебного вмешательства себя не оправдало. Вероятно, с самого начала следовало делать акцент на глюкокортикоидную терапию, являющуюся, по мнению большинства исследователей и клиницистов, методом выбора в лечении данной формы гистиоцитоза Х [6, 7].

В заключение необходимо отметить, что если терапевт-пульмонолог в своей практике встречается со случаями легочной диссеминации, протекающей бессимптомно или со скудными проявлениями, тем более, если имеют место эпизоды спонтанного пневмоторакса, то целесообразно в круг дифференциально-диагностического поиска включать и гистиоцитоз Х. Присоединение же таких внелегочных проявлений болезни, как синдром несахарного диабета, кистозная остеопатия, гепатоспленомегалия, распространенная лимфаденопатия и др., делают предположение о гистиоцитозе Х весьма вероятным и заставляют прилагать соответствующие усилия для его гистологической верификации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Винер Б. // Диссеминированные процессы в легких / Под ред. Н. В. Путова. — М., 1984. — С. 156—162.
2. Дмитриева Л. И., Степанян И. Э., Ратнова В. В. и др. // Пробл. туб. — 1987. — № 6. — С. 68—70.
3. Коваленко В. Л., Голощапова Ж. А., Фортигина Ю. П. // Там же. — 1986. — № 4. — С. 7—71.
4. Орлова Г. П., Колесин И. Д. // Клин. мед. — 1989. — № 9. — С. 41—44.
5. Osband M. E. // Hemat. Oncol. Clin. N. Amer. — 1987. — Vol. 1. — P. 1—7.
6. Osband M. E. // Ibid. — P. 131—145.
7. Whittaker S. J. // J. roy Soc. Med. — 1988. — Vol. 81. — P. 356—357.