

И. Э. Степанян, Е. И. Шмелев, Н. М. Фомина, М. Ш. Мацкеплишвили

УСПЕШНОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНОГО ГИСТИОЦИТОЗОМ X С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ПЛАЗМАФЕРЕЗА

Центральный НИИ туберкулеза Минздрава СССР (дир. — акад. АМН СССР А. Г. Хоменко),
Москва

Гистиоцитоз X, или по новой номенклатуре, Лангергансоподобный гистиоцитоз, является макрофагально-пролиферативным заболеванием и характеризуется, как правило, системными проявлениями. Несмотря на относительную редкость заболевания, достаточно хорошо изучены его многообразные проявления. Накоплен опыт его диагностики на основании клинической картины, рентгенологически выявляемых изменений в легких и скелете. Диагноз верифицируется на основании результатов гистологического исследования биоптатов пораженных органов, обнаружения клеток Лангерганса в тканях и бронхоальвеолярных смывах [2, 3, 6]. При локальных поражениях с успехом применяют операции и лучевую терапию [7]. Для лечения остро протекающей болезни Леттерера — Сиве используют химиотерапию винкристином, метотрексатом, хлорамбуцилом, циклофосфаном, этопозидом в различных комбинациях, включающих также преднизолон [4]. Имеются сообщения об эффективном применении кортикостероидов при хроническом течении гистиоцитоза X (болезни Хенда — Шюллера — Крисчена) [5]. Однако существующие методы лечения гистиоцитоза X далеко не во всех случаях эффективны, и поиск новых терапев-

тических подходов к этому заболеванию продолжается.

Попытки использования плазмафереза для лечения гистиоцитоза X на сегодня не известны, однако несомненное участие иммунопатологических механизмов в патогенезе этого заболевания явилось предпосылкой для использования нами плазмафереза в лечении больного гистиоцитозом X.

Больной К., 49 лет, инвалид II группы, госпитализирован повторно в клинику Центрального НИИ туберкулеза МЗ СССР 4.05.89 г. Диагноз гистиоцитоза X с поражением легких, челюстных костей и кожи был установлен и верифицирован в 1983 г. [1]. Тогда же было проведено хирургическое и лучевое лечение патологических очагов в челюстных костях. В 1984 г. после курса кортикостероидной терапии было достигнуто улучшение в состоянии больного, отмечалось заметное уменьшение диффузных интерстициальных и гранулематозных изменений в легких. В последующие годы заболевание протекало волнообразно, медленно прогрессируя, у больного развился сахарный диабет, сформировалось «сотовое легкое», появились признаки дыхательной недостаточности.

При поступлении больной предъявлял жалобы на одышку при ходьбе, кашель с небольшим количеством слизистой мокроты, слабость, потливость. При осмотре на коже голеней, предплечий, в области локтевых суставов — участки гиперкератоза и отдельные псориазические бляшки. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких ослабленное везикулярное дыхание, хрипов нет. Печень мягкоэластичная, безболезненная, не выступает из-под реберной дуги. Селезенка не пальпируется. На рентгенограмме грудной клетки: двусторонняя диф-

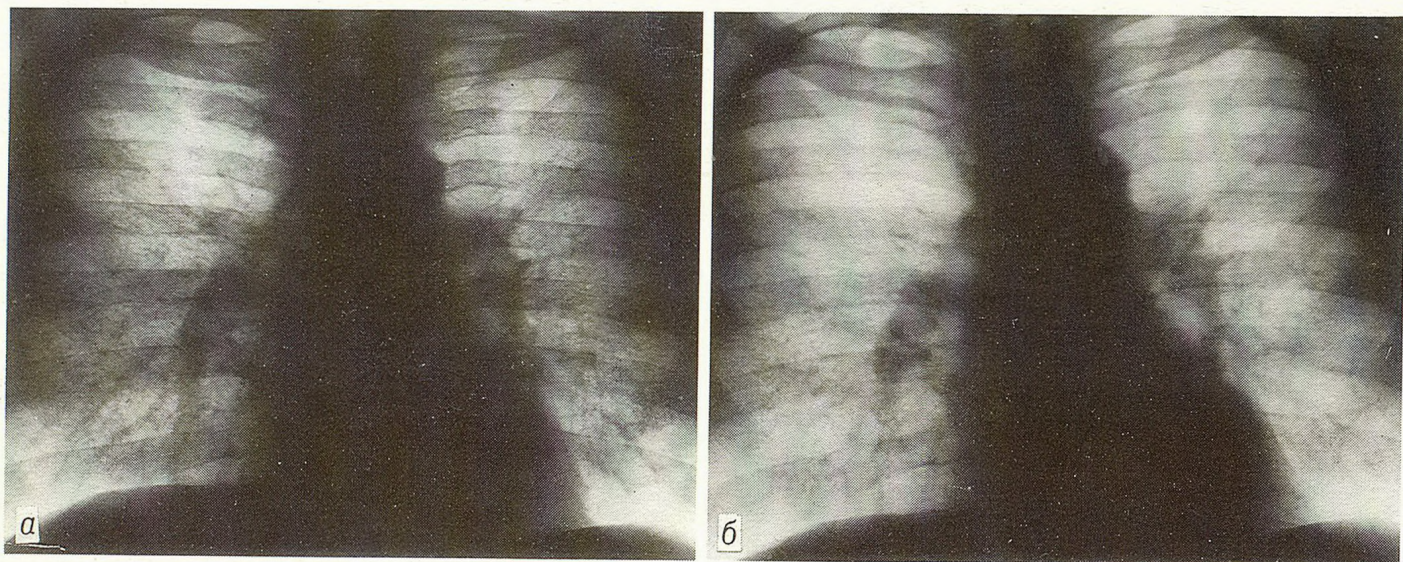


Рис. 1. Обзорная рентгенограмма грудной клетки больного К.

а) до лечения; б) через 40 дней после проведения кортикостероидной терапии и 2 сеансов плазмафереза.

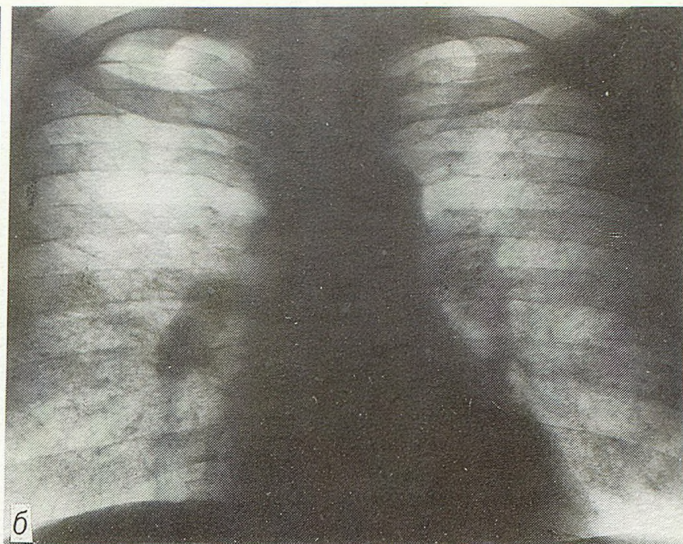
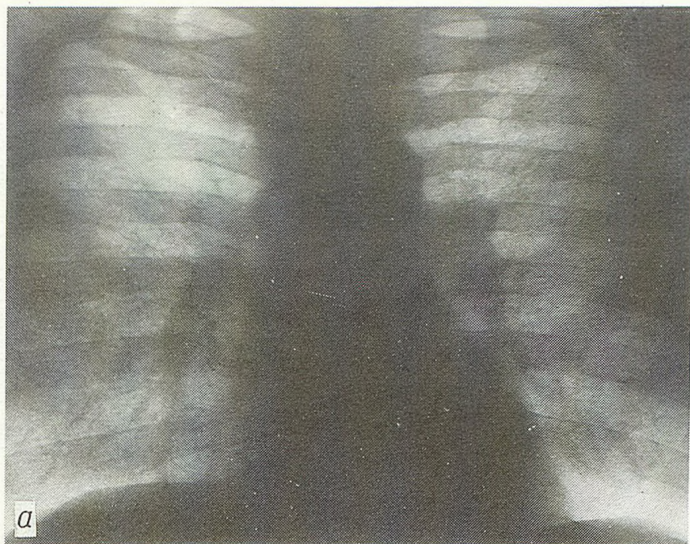


Рис. 2. Обзорная рентгенограмма грудной клетки того же больного

а) при обострении, через 6 месяцев после проведенного лечения; б) через 50 дней после проведения 6 сеансов плазмафереза.

фузная деформация легочного рисунка с элементами «сотового легкого», признаки инфильтрации интерстиция, мелкие очагоподобные тени, большей частью расположенные в кортикальных отделах, расширение стволов легочной артерии (рис. 1а). В гемограмме: Hb 134 г/л, эр. $4,9 \cdot 10^{12}$ /л, тр. $171 \cdot 10^9$ /л, л. $6,3 \cdot 10^9$ /л, с. 74,5 %, п. 7 %, э. 1,5 %, б. 0,5 %, лимф. 10,5 %, моч. 6 %, CO_2 7 мм/ч. С-реактивный белок 2+, церулоплазмин 3,3 ммоль/л, общ. белок 81,7 г/л. Показатели функции печени не изменены. При исследовании мочи по Зимницкому: суточный диурез 2075 мл, гипоизостенурия 1000—1001 (на фоне постоянного применения адиуретина). При исследовании функции внешнего дыхания выявлена генерализованная бронхиальная обструкция: ЖЕЛ 79 %, ОФВ₁ 54 %, МОС₇₅ 31 %, МОС₅₀ 22 %, МОС₂₅ 26 % от должностных величин. Диффузионная способность легких (методом устойчивого состояния) снижена до 55 %. PaO_2 69 мм рт. ст., $PaCO_2$ 37 мм рт. ст.

Клинический диагноз: гистиоцитоз Х с поражением легких, челюстных костей, кожи, несахарный диабет, дыхательная недостаточность II ст.

После проведенного в течение 1 месяца лечения преднизолоном (15 мг/сут со снижением дозы до полной отмены) и 2 сеансов плазмафереза объемом 850 и 810 мл было отмечено значительное уменьшение одышки и кашля. Участки гиперкератоза на коже конечностей значительно сократились. Рентгенологически отмечено повышение четкости структур легочного рисунка за счет уменьшения явлений диффузной интерстициальной инфильтрации (рис. 1б). В гемограмме: Hb 126 г/л, эр. $4,5 \cdot 10^{12}$ /л, тр. $207 \cdot 10^9$ /л, л. $8,1 \cdot 10^9$ /л, с. 60 %, п. 5 %, э. 1 %, лимф. 26 %, мон. 8 %, CO_2 4 мм/ч. С-реактивный белок не определяется, церулоплазмин 2,8 ммоль/л, общ. белок 70 г/л. Улучшились показатели легочной вентиляции и оксигенации крови: ЖЕЛ 82 %, ОФВ₁ 64 %, МОС₇₅ 38 %, МОС₅₀ 28 %, МОС₂₅ 26 % от должных PaO_2 86 мм рт. ст., $PaCO_2$ 39 мм рт. ст. Длительность ремиссии составила 5 месяцев.

Следующее обострение было связано с перенесенным гриппом. У больного вновь усилилась одышка и кашель, появились недомогание, слабость, потливость, увеличилась площадь участков гиперкератоза в области локтевых суставов, на предплечьях и голени. При контрольном рентгенологическом исследовании были отмечены признаки нарастания диффузной интерстициальной инфильтрации в легких (рис. 2а). 22.01.90 г. больной был вновь госпитализирован в клинику ЦНИИ туберкулеза МЗ СССР. При поступлении в гемограмме: Hb 134 г/л, эр. $4,4 \cdot 10^{12}$ /л, л. $7,1 \cdot 10^9$ /л, с. 61 %, п. 2 %, э. 0,5 %,

лимф. 28 %, мон. 8,5 %, CO_2 7 мм/ч. С-реактивный белок +, церулоплазмин 3,0 ммоль/л. Функция внешнего дыхания: ЖЕЛ 87 %, ОФВ₁ 67 %, МОС₇₅ 36 %, МОС₅₀ 29 %, МОС₂₅ 23 % от должных величин. Диффузионная способность легких 57 %. PaO_2 85 мм рт. ст., $PaCO_2$ 35 мм рт. ст.

В клинике в течение 45 дней больному было проведено 6 сеансов плазмафереза общим объемом 6070 мл. Осложнений от лечения не отмечено. Кортикостероидной терапии не проводилось. Проведенное лечение позволило добиться значительного уменьшения одышки, кашля, улучшения самочувствия. Сократились участки кожных поражений. Рентгенологически зафиксировано значительное уменьшение признаков интерстициальной инфильтрации в легких (рис. 2б). Показатели гемограммы оставались в пределах нормы: Hb 134 г/л, эр. $4,4 \cdot 10^{12}$ /л, л. $8 \cdot 10^9$ /л, с. 50 %, п. 4 %, э. 6 %, л. 28 %, м. 12 %, CO_2 5 мм/ч. С-реактивный белок не определяется, церулоплазмин 2,6 ммоль/л. Улучшились показатели легочной вентиляции: ЖЕЛ — 103 %, ОФВ₁ 85 %, МОС₇₅ 55 %, МОС₅₀ 35 %, МОС₂₅ 26 % от должных величин, PaO_2 84 мм рт. ст., $PaCO_2$ 36 мм рт. ст.

По данным амбулаторного наблюдения, продолжительность ремиссии составила 10 месяцев без использования поддерживающей терапии.

Настоящее наблюдение демонстрирует возможность эффективного использования плазмафереза у больного с хронически текущим гистиоцитозом Х. В данном случае эффект плазмафереза не уступал результатам сочетанного использования плазмафереза и кортикостероидов. Механизмы действия плазмафереза при гистиоцитозе Х требуют специального изучения. Накопление опыта терапевтического применения плазмафереза у таких больных позволит обосновать альтернативу кортикостероидной и цитотоксической терапии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дмитриева Л. И., Степанян И. Э., Ратнова В. В., Краевцова А. Д. // Проб. туб.— 1987.— № 6.— С. 68—70.
2. Филиппов В. П., Озерова Л. В., Ловачева О. В. и др. // Клини. мед.— 1988.— № 12.— С. 21—26.

3. Хоменко А. Г., Дмитриева Л. И., Хиккель Х.-Г., Стенанян И. Э. // Тер. арх.—1988.— № 10.— С. 132—135.
4. Broadbent V., Pritchard J., Yeomans E. // Med. Pediat. Oncol.—1989.— Vol. 17.— P. 97—100.
5. Haguenauer G., De Muizon M., Natali F. et al. // Bull. Soc. Med. Paris.—1984.— Vol. 12.— P. 51—53.

6. Nesbit M. E. Jr. Cancer in Children: Clinical Management.— Heidelberg, 1986.
7. Selch M. T. // Med. Pediat. Oncol.—1990.— Vol. 18.— P. 97—102.

Поступила 12.12.90

Обзоры

© Б. М. АРИЭЛЬ, Ю. А. БАРИШТЕЙН, 1991

УДК 616.24-002-07

Б. М. Ариэль, Ю. А. Барштейн

МЕТОДОЛОГИЯ ИЗУЧЕНИЯ ПНЕВМОНИИ (опыт двух столетий)*

Ленинградский НИИ фтизиопульмонологии (директор профессор А. В. Васильев)

Памяти Н. А. МАКСИМОВИЧ

Современные представления о патологической анатомии и патогенезе пневмонии нельзя рассматривать как законченную, логически завершённую теорию. Здесь много проблем, решение которых представляет интерес как для теоретической патологии, так и для клиники. Одно из направлений дальнейшего исследования проблемы пневмонии — это разработка и внедрение новых методов ее морфологического анализа. Другое, о существовании которого вспоминают редко, — это обобщение различных представлений о природе пневмонии в историческом плане. По словам А. А. Любищева, прошлое науки — «не кладбище с надгробными плитами над навеки похороненными идеями, а собрание недостроенных архитектурных ансамблей, многие из которых не были закончены не из-за несовершенства замысла, а из-за технической и экономической несвоевременности».

Современные представления о пневмониях сложились в итоге многовекового изучения. При самых неполных и фантастических, с нашей точки зрения, объяснениях патологии легких, имеющихся в трудах наших предшественников, в них есть, несомненно, и рациональное зерно, которым не следует пренебрегать, чтобы не повторять ошибок уже пройденного пути. Глубоко прав историк М. Блок [3], говоря, что незнание прошлого неизбежно приводит к непониманию настоящего, поскольку общность эпох столь существенна, что познавательные связи между ними являются обоюдными.

Обобщая опыт изучения пневмоний за два последних столетия, когда представления об этом заболевании более или менее сформировались, нельзя не остановиться, хотя бы вскользь, на том, что получили в наследство от древних и средневековых авторов учение XIX века. При этом будем судить о наших предшественниках не по тому, что было неизбежно преходящим в их взглядах, а по тому, что можно рассматривать как прогрессивный момент в их трудах.

Истоки современных представлений о пневмонии лежат в глубокой древности. Из четырех острых заболеваний, известных медицине от Гиппократов — горячка, френит, плеврит и пневмония, два последних относятся к легочной патологии. От Гиппо-

крата и его последователей, от Аретайоса, Галена и других древних целителей были подчерпнуты по крайней мере три важные идеи: 1) что патология легких, как, впрочем, и любая иная патология, есть заболевание целого организма, 2) что патология легких есть динамический процесс и 3) что изменения функции связаны с теми или иными изменениями органа [6, 19].

Первая идея является, разумеется, отражением общих философских представлений античных ученых, создававших единство природы, неуловимую, но прочную связь между явлениями [18]. Достаточно вспомнить слова Гиппократов «чтобы познать природу человека, надо познать природу всего мира» [4]. Это, разумеется, взгляд на болезнь вообще, поэтому вряд ли правы те авторы, которые в некоторых наблюдениях Гиппократов и его последователей усматривают уже определенные черты специфичности той или иной легочной патологии, и, в частности, описания пневмонии туберкулезной этиологии.

Идея движения вложена в такие широко распространенные в древней медицине понятия, как «кразы», «дискразии» и «катарр». Реализуя эту идею, античные авторы говорили, что в развитии легочной патологии прослеживается ряд последовательных этапов, или стадий. Вопрос о начале и первоисточнике движения остался неразрешенным. Забегая вперед, надо сказать, что его вряд ли можно считать решенным и в настоящее время, хотя кажется очевидным, что первоисточником развития пневмонии как инфекционного заболевания является ее этиологический фактор — патогенный возбудитель. И, наконец, третья идея древних авторов: функциональные изменения связаны с теми или иными изменениями органа. Это утверждение встречается у Галена, но традиция связывает его с именем D. B. Morgagni.

В раннем средневековье, в эпоху Возрождения и в новое время, вплоть до начала XIX века, изучение проблемы пневмонии никак не продвинулось. В эту эпоху, удачно названную Д. Д. Плетневым [7] догматическо-компилятивной, вполне естественная и с современной точки зрения идея Гиппократов о целостности претерпела своеобразную трансформацию в системах Парацельса, Фернеля, Ван-Гельмонта. Средневековые ученые предложили своеобразное понимание болезни как целостности далекой от природы, чисто умозрительной системы с весьма своеобразной иерархией, в которой не последняя роль отведена нематериальному началу (например «архей» у Парацельса). Патология легких в таком аспекте — процесс исключительно местный.

* По материалам доклада на VIII Всесоюзном съезде патоанатомов (Тбилиси, 1989)