



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. м. ГОРЬКОГО»
МИНИСТРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Редкие заболевания легких. Альвеолярный протеиноз.

*Подготовила: Шупикова Е.В., студентка 6 курса, 13 группы,
лечебного факультета №1.*

*Научный руководитель: Моногарова Н.Е., д.м.н., зав. кафедрой
факультетской терапии им. А. Я. Губергрица*

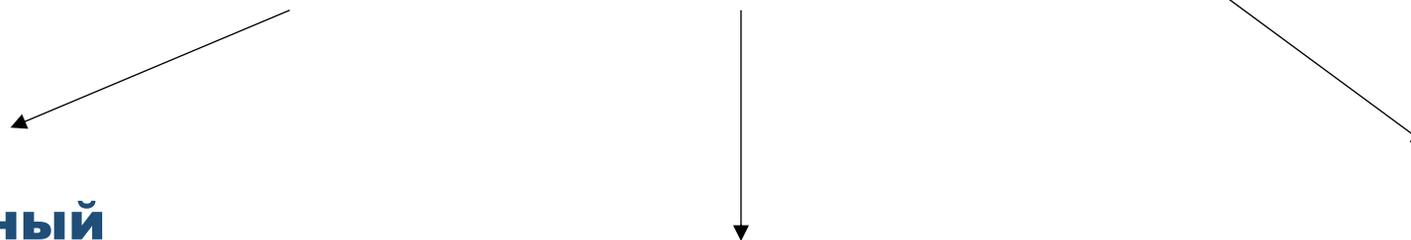
Легочной альвеолярный протеиноз (ЛАП) - редкое заболевание из группы болезней накопления легких, неизвестной этиологии, характеризующееся накоплением в альвеолах сурфактантоподобного липопротеинового вещества, что приводит к ухудшению диффузии газов и развитию прогрессирующей дыхательной недостаточности.

Выделяют три формы

Аутоиммунный

Вторичный

Врожденный



Патогенез

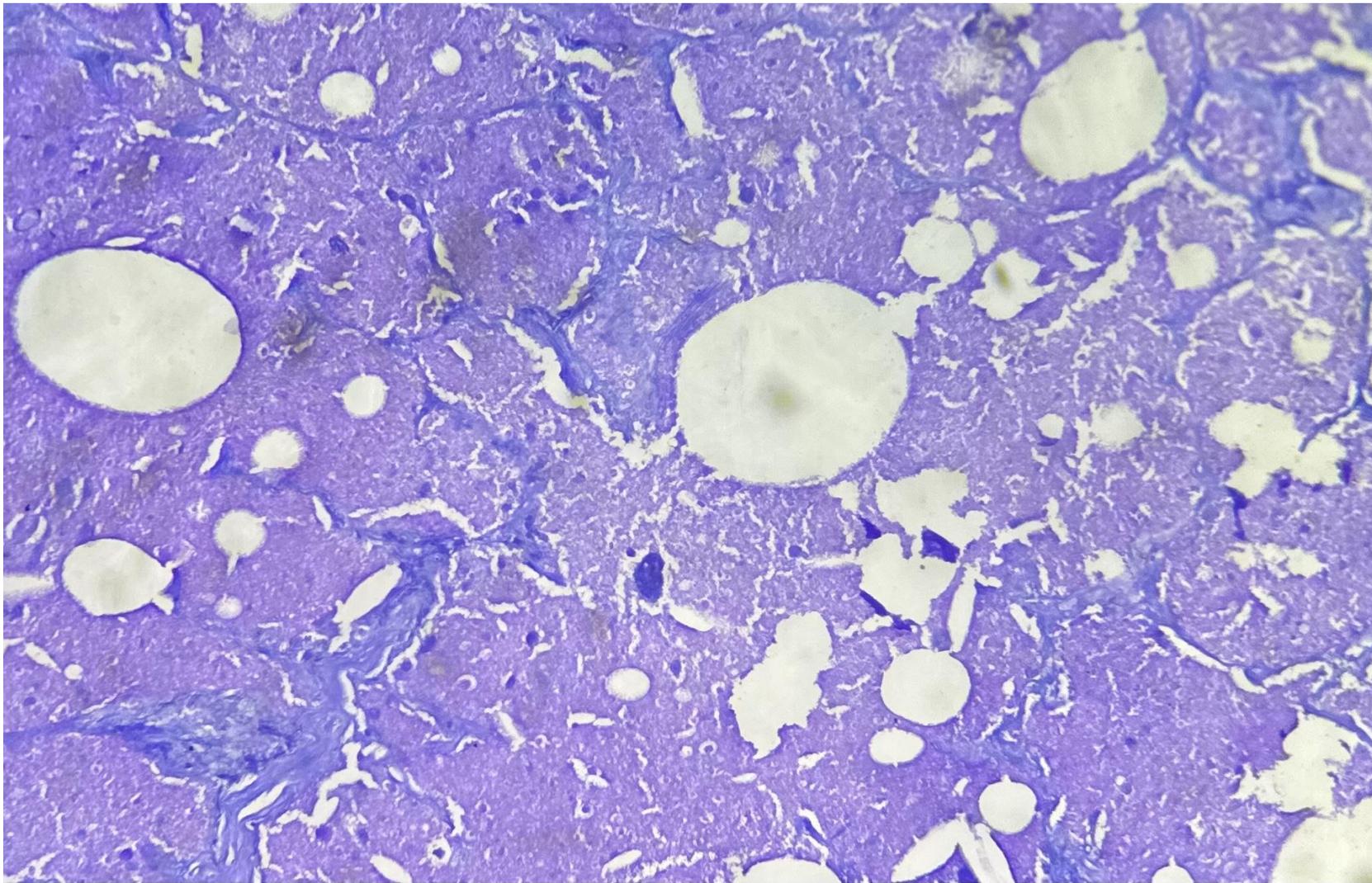
Ключевую роль играет **нарушение обмена сурфактанта** – белково-липидного комплекса, секретлируемого пневмоцитами II типа. Сурфактант предотвращает коллапс альвеол в конце выдоха за счет уменьшения поверхностного натяжения. В норме происходит инактивация сурфактанта путем перехода его в поверхностно-неактивные агрегаты, основная часть которых реутилизируется пневмоцитами II типа. Остальную его часть катаболизируют альвеолярные макрофаги. Данный процесс регулируют цитокины, ключевой из которых является ГМ-КСФ. Нарушение взаимодействия цитокина ГМ-КСФ с клеточными рецепторами приводит к угнетению передачи сигнала к клеткам-мишеням, и, как следствие, происходит избыточное накопление сурфактанта в альвеолах.

Клинически ЛАП в одной трети случаев характеризуется бессимптомным, медленно прогрессирующим течением.

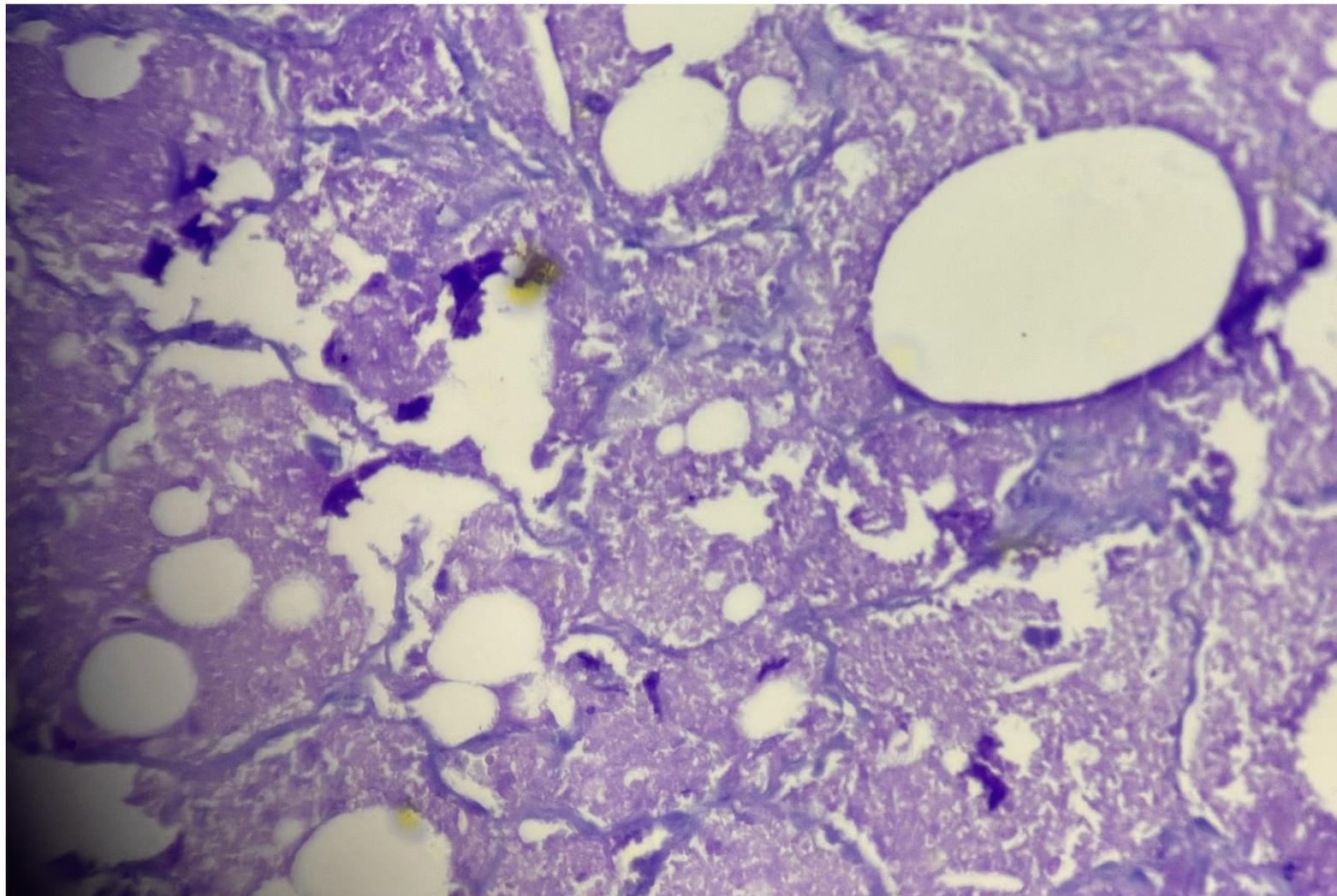
Интерстициальные изменения становятся случайной находкой при плановой рентгенографии органов грудной клетки (ОГК).

Симптомы ЛАП неспецифичны:

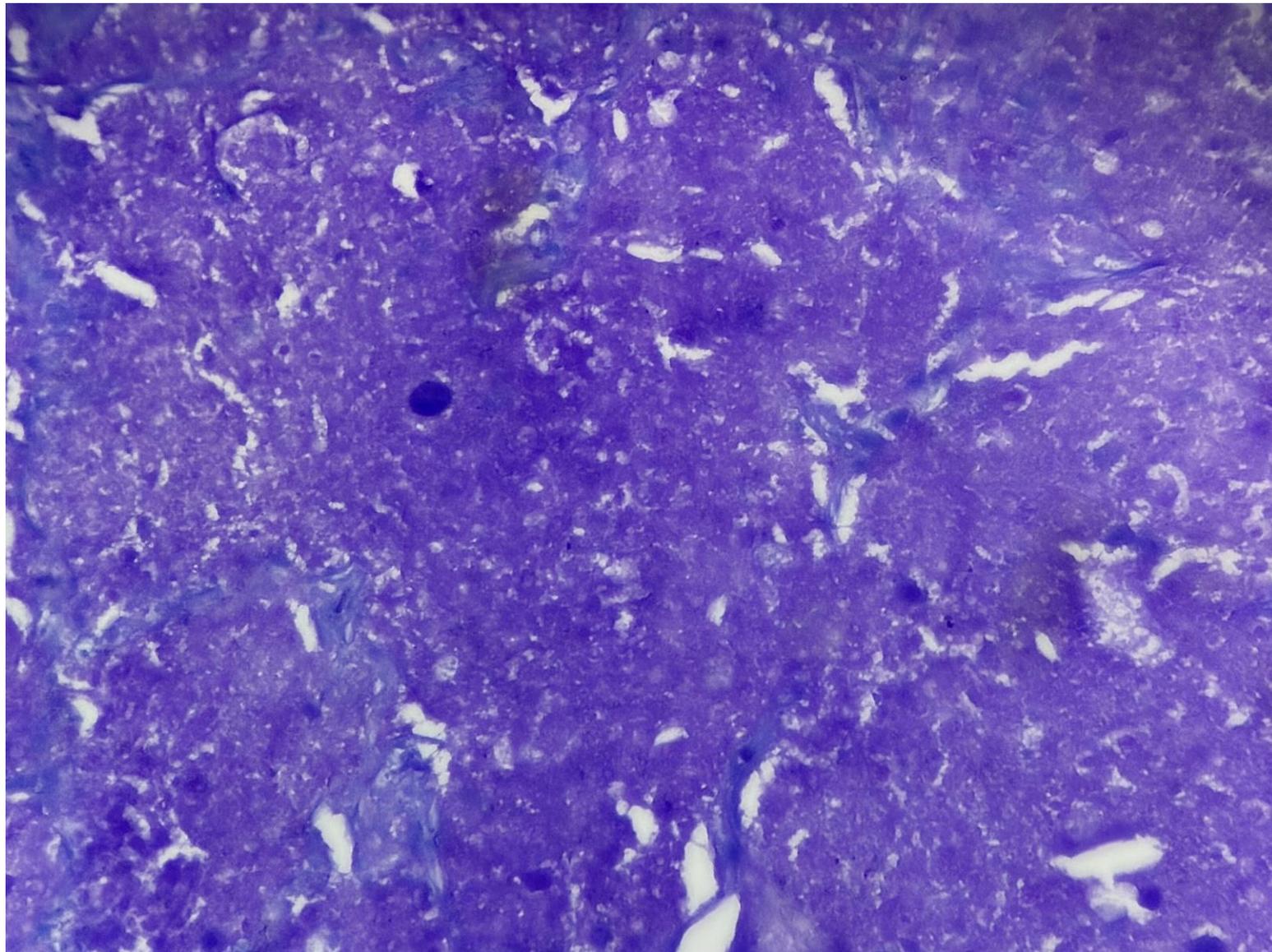
- **постепенно нарастающая одышка, сопровождающаяся сухим кашлем, возможно со скудно отделяемой мокротой;**
- **изредка характерны боли в грудной клетке**
- **повышенная утомляемость, снижение работоспособности**
- **похудание.**
- **Как правило, кровохарканье отмечается лишь в случаях инфекционных осложнений.**
- **В 30% случаев встречается цианоз и утолщение ногтевых фаланг.**



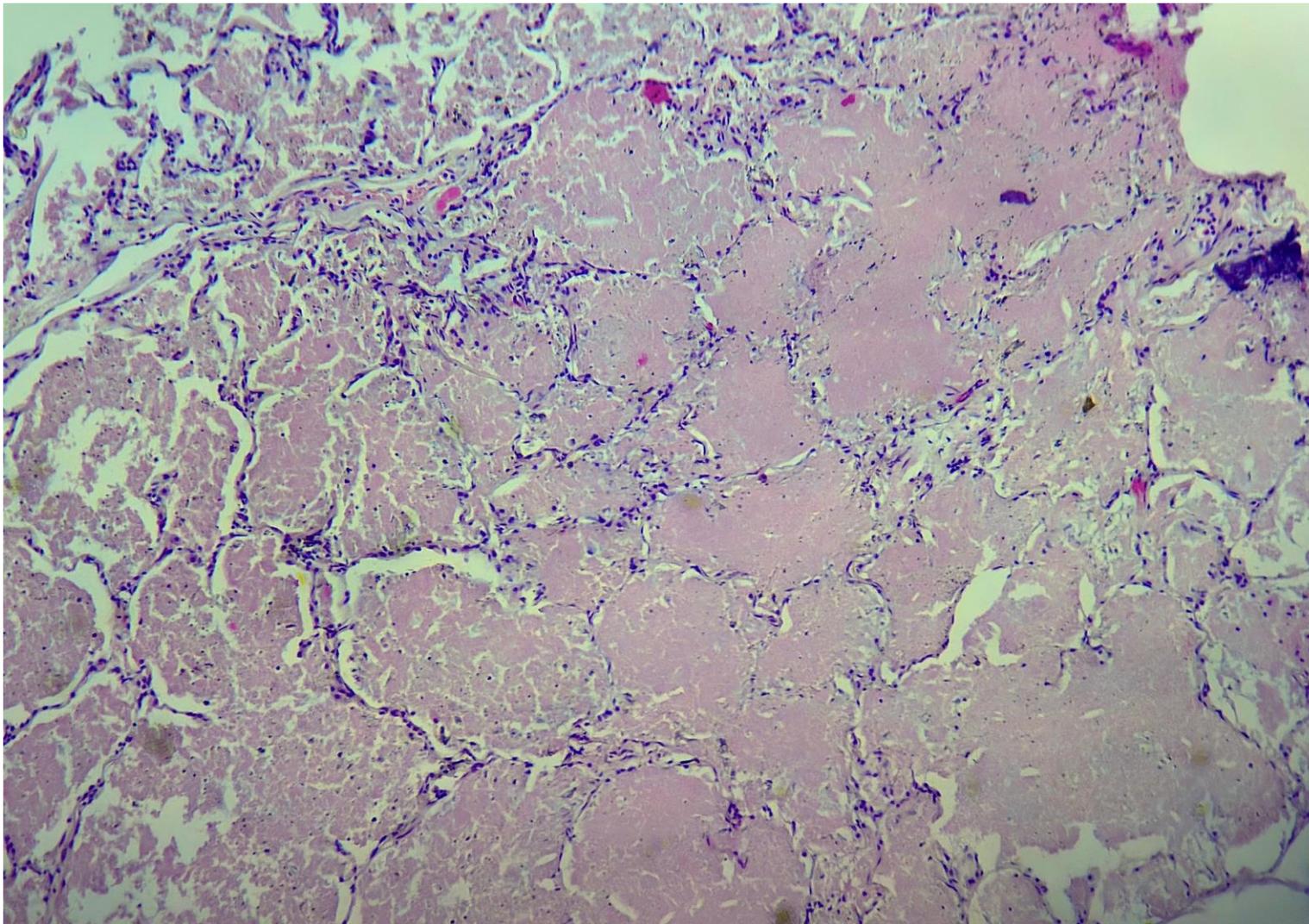
Протеиноз. PAS-реакция. PAS-положительный эозинофильный гранулярный ШИК-положительный белково-липидный материал в просвете альвеол ×200



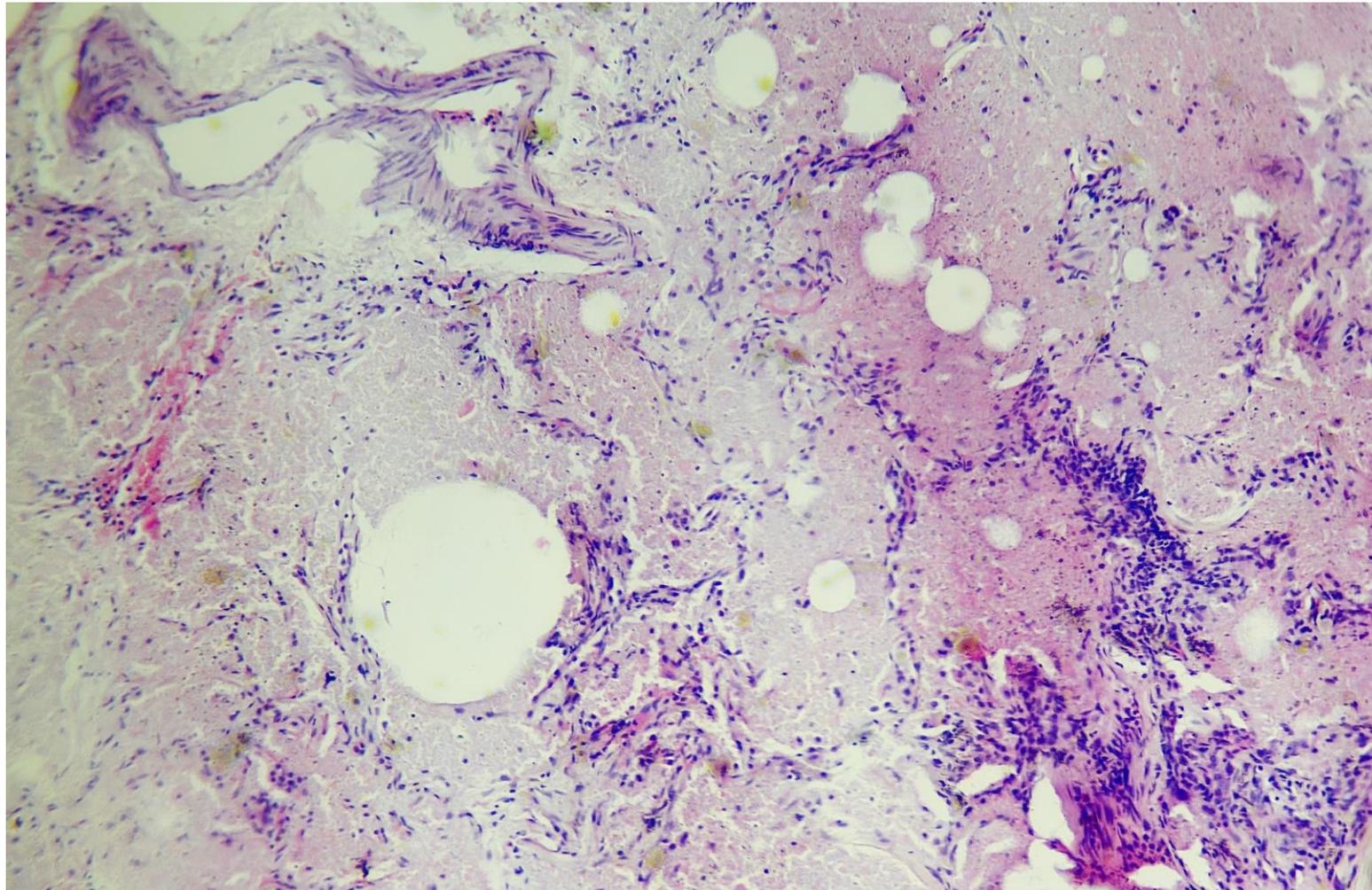
Протеиноз. Зернистые ШИК-положительные массы в просветах альвеол. В просветах части альвеол крупные гиперхромные альвеолярные макрофаги («пенистые» клетки). Часть просветов альвеол сохранена, просветы эксцентрически расширены, большая часть просветов заполнена белковолипоидным мелкодисперсным материалом. ШИК-реакция, ×200.



Протеиноз. Просветы альвеол не визуализируются, заполнены ШИК- положительными белковолипидными массами пурпурно-фиолетового цвета. Ацеллюлярные базофильные глобулы, позитивные на PAS. Пенистые макрофаги. PAS-реакция, ×400.



Скопление гомогенных зернистых эозинофильных масс и пенистых альвеолярных макрофагов в просветах альвеол. Интерстициальная воспалительная инфильтрация. Окраска гематоксилином и эозином, ×200.



Бронхиолит с участками гиперплазии бронхо-ассоциированной лимфоидной ткани. В просветах альвеол шаровидные макрофаги с эозинофильным веществом, скопление гомогенных зернистых масс, воспалительная интерстициальная инфильтрация. Гиперплазия альвеолоцитов 2-го типа. Окраска гематоксилином и эозином, ×200.

При альвеолярном протеинозе **не показано назначение антибактериальных, кортикостероидных препаратов в связи их неэффективностью.**

Единственным эффективным методом лечения больных альвеолярным протеинозом является лечебный бронхо-альвеолярный лаваж (БАЛ).

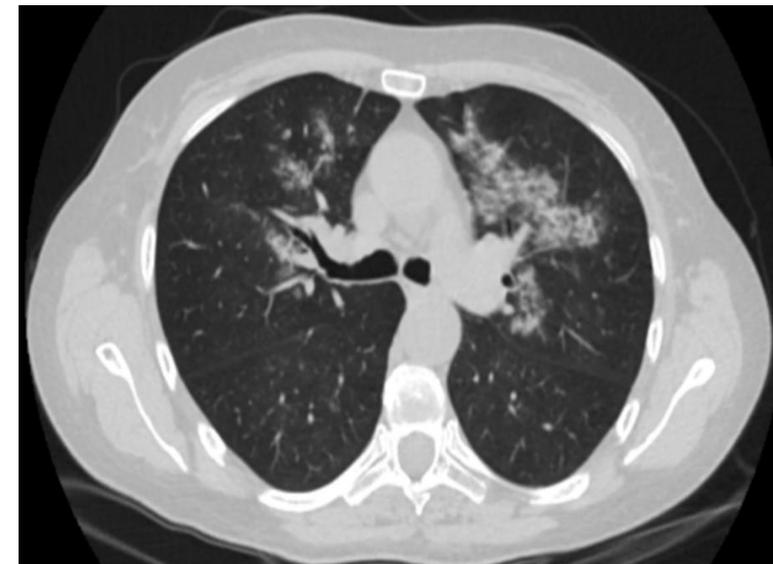
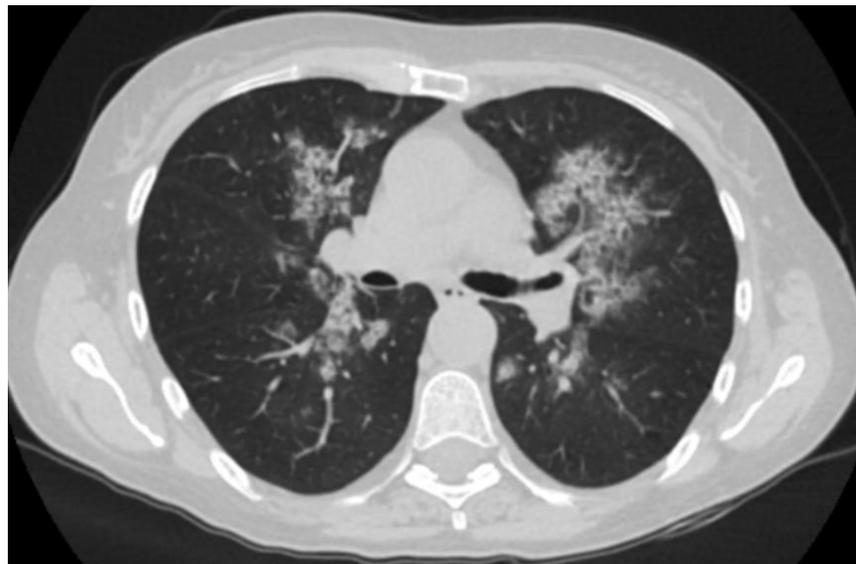
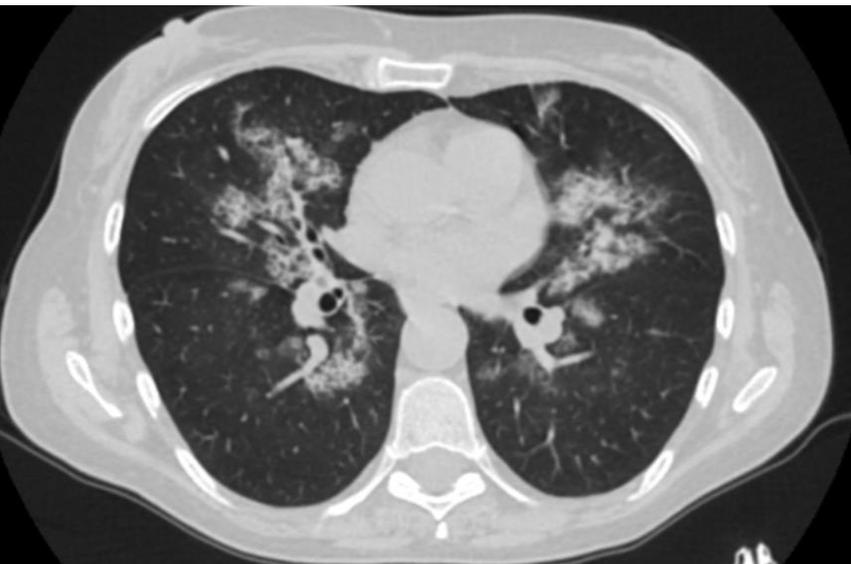
Обзор клинического случая

Больная В., 1966 год рождения, поступила в клинику 17.06.2025 года, с жалобами на чувство нехватки воздуха, приступообразный кашель, одышка смешанного характера при незначительной физической нагрузке и ходьбе, общая слабость.

Анамнез заболевания: В конце марта 2025 г., при прохождении профилактического осмотра выявлены изменения при флюорографии. В апреле 2025 г., была консультирована торакальным хирургом ГБУ ДНР «РКБ им. М.И.Калинина», ДЗ: двухсторонняя полисегментарная пневмония, консультирована пульмонологом ГБУ ДНР «РКБ им. М.И.Калинина», ДЗ: Внегоспитальная двухсторонняя полисегментарная пневмония. Получала лечение по месту жительства: цефепим, левофлоксацин, дексаметазон- без эффекта. С 18.04.2025 по 29.04.2025 находилась на лечении ГБУ ДНР «РКБ им. М.И.Калинина» с ДЗ: интерстициальное заболевание легких, неясного генеза. С 10.06 по 16.06.2025. с диагнозом «Интерстициальное заболевание легких» находилась на лечении в ГБУ ДНР «РКБ им. М.И.Калинина» в торакальном отделении №2.

Анамнез жизни. Особенности развития- отсутствуют. Вредные привычки- курение 20 пачка/лет. Аллергологический и наследственный анамнез не отягощен. Операции, травмы- отрицает. Сопутствующие и перенесенные заболевания: ОИМ, ОНМК, СД, гемотрансмиссивные инфекции- отрицает. Лекарственной непереносимости не отмечала. Профессия- учитель.

Данные обследования: Общее состояние- средней тяжести. Сознание ясное (по шкале Глазго- 15). Рост- 166 см, вес- 52 кг, ИМТ- 20.2 кг/м². Кожные покровы, видимые слизистые чистые, нормальной окраски и влажности. Телосложение – нормостеническое. Грудная клетка правильная, межреберные промежутки не увеличены, при пальпации безболезненная. Движения симметричны. Вспомогательная мускулатура в акте дыхания не участвует. ЧДД – 18/мин. Перкуторно над легкими легочный звук. Аускультативно: дыхание везикулярное, несколько ослаблено. Границы сердца не изменены, при аускультации сердечные тоны приглушены, ритм- правильный, ЧСС- 84/мин, удовлетворительного наполнения. На магистральных артериях верхних конечностей и шеи- удовлетворительный. АД 120/80 мм рт.ст. Система пищеварения: аппетит сохранён. Язык чистый, влажный. Зев чистый. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, участвует в дыхании. Симптомов раздражения брюшины нет. Печень не увеличена, у края реберной дуги, безболезненна. Селезёнка не пальпируется. Кишечник- без особенностей: Стул- нормальный, оформленный, 1 р/день. Мочеполовая система: мочеиспускание не затруднено, безболезненное, дизурических расстройств нет. Область почек не изменена. симптом поколачивания- отрицательный с обеих сторон. Неврологический статус: сознание ясное, ориентирован в месте и времени, собственной личности. Речь разборчива. Память не снижена. Реакция на свет живая. Язык по средней линии. Нистагм отсутствует. Параличи и парезы отсутствуют. Двигательных и чувствительных нарушений нет. Менингеальных знаков нет. Патологии со стороны черепно-мозговых нервов нет.

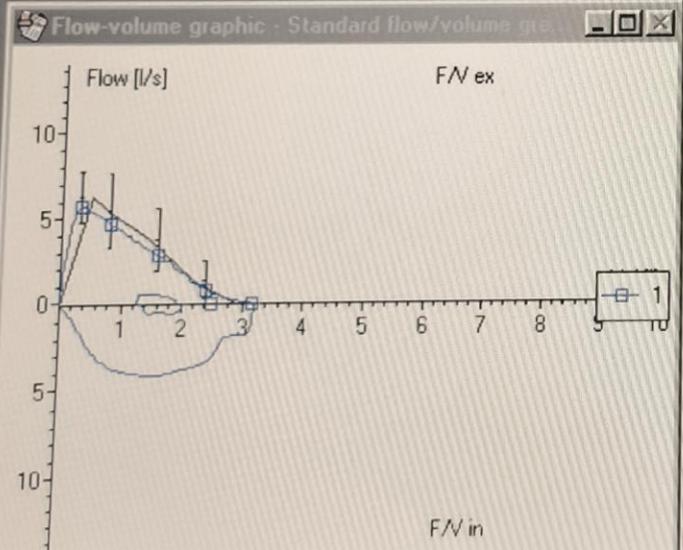


КТ ОГК: В околокорневых отделах обоих легких полисегментарно определяются участки консолидации легочной ткани с визуализацией на фоне неравномерно уплотненной паренхимы трахеобронхиального дерева. Аналогичные участки консолидации определяются в верхушках обоих легких, более справа, в S6 нижней доли левого легкого.

ВЫВОДЫ: КТ- признаки хронической легочной консолидации

Patient data

Last Name: ИЗВЕКОВА Identification: ВПИ28031966
 First Name: ВЕРА ПЕТРОВНА
 Date of Birth: 28.03.1966 Age: 59 Years
 Sex: female Weight: 57,0 kg
 Height: 165,0 cm



Table

	Pred	Act1	%Act1/Pred
R eff..... [kPa*s/l]	0.30	0.14	46.2
R IN..... [kPa*s/l]		0.19	
R EX..... [kPa*s/l]		0.25	
R tot..... [kPa*s/l]	0.30	0.20	66.2
TLC..... [l]	5.10	5.39	105.7
VC MAX..... [l]	2.88	3.18	110.5
ERV..... [l]	0.82	1.22	148.0
RV..... [l]	1.93	2.21	114.7
ITGV..... [l]	2.76	3.43	124.6
RV % TLC..... [%]	39.02	41.06	105.2
FVC..... [l]	2.89	3.16	109.5
FEV 1..... [l]	2.44	2.48	101.6
FEV 1 % FVC..... [%]		78.52	
FEV 1 % VC MAX..... [%]	77.89	78.05	100.2
FEF 25..... [l/s]	5.44	4.62	84.9
FEF 50..... [l/s]	3.73	2.77	74.3
FEF 75..... [l/s]	1.37	0.78	57.4
PEF..... [l/s]	6.20	5.63	90.9
MMEF 75/25..... [l/s]	2.98	2.22	74.7
BF..... [1/min]	20.00	16.29	81.4
VT..... [l]	0.41	0.70	172.2
FVC IN..... [l]	2.88	3.18	110.5

Substance

Dose

Date 21.05.2025

Time 11:14:31

**Операция в плановом порядке (18.06.2025) :
видеоторакоскопия справа, атипичная резекция верхней
доли, дренирование плевральной полости.**

**24.06.2025: ПГЗ - Гистологическая картина соответствует
легочному альвеолярному протеинозу.**

**По данным жалоб, анамнеза, лабораторных,
инструментальных и гистологического методов
обследования больной был установлен диагноз:
Интерстициальное заболевание легких. Легочный
альвеолярный протеиноз (гистологически
подтвержденный от 06.2025.)**

Выводы

Таким образом, можно сделать вывод, что тяжесть состояния больного, несомненно, была обусловлена нарушением диффузионной способности легких вследствие заполнения альвеол белково-липидным субстратом.

Трудности диагностики ЛАП, указывают на необходимость многопрофильного подхода с обязательным участием пульмонолога, специалиста лучевой диагностики, патоморфолога и торакального хирурга, что существенно увеличивает шансы на максимально быструю постановку диагноза и значительно уменьшает риск диагностических ошибок.

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**