

вирусу, токсоплазмозу, Лайм-Боррелиозу антитела не определялись.

Повторно выполнено УЗИ органов брюшной полости (выраженные диффузные изменения печени, не исключается наличие гепатита, почки — без патологии). Кровь на антитела к вирусам гепатита отрицательная. УЗИ сердца: ложная хорда левого желудочка.

Пациентка получала глюкокортикоидную, нейропротекторную, антибактериальную, низкообъемную инфузионную терапию, раннюю реабилитацию с привлечением инструктора ЛФК, логопеда.

Состояние пациентки постепенно улучшалось. В течение трех недель уменьшалась выраженность бульбарного синдрома, стала появляться речь, улучшилось глотание, увеличилась мышечная сила — до легкого правостороннего и умеренного левостороннего гемипареза.

Учитывая молодой возраст пациентки, наличие положительной динамики в неврологическом статусе и высокого реабилитационного потенциала, после лечения в неврологическом отделении 03.12.15 г. она была переведена в отделение ранней постинсультной реабилитации, где находилась до 18.12.15 г.

За время пребывания в реабилитационном отделении пациентка стала разговаривать, свободно глотать твердую и жидкую пищу. Также восстановились двигательные функции: женщина самостоятельно ходит и полностью себя обслуживает.

Результаты и обсуждение

В результате анализа клинического случая установлена вероятная последовательность развития патологического процесса у данной пациентки. На фоне имевшегося острого панкреатита, проявлявшегося рвотой, возникли нарушения водно-электролитного баланса, которые, однако, не были зарегистрированы во время пребывания пациентки в хирургическом отделении. Восполнение гипонатриемии, вероятно, произошло с чрезмерной для данной пациентки ско-

ростью, это привело к возникновению острого осмотического отека ствола и развитию миелинолиза понтинной локализации, что проявилось появлением неврологической симптоматики через неделю пребывания в хирургическом стационаре. Вполне вероятно, что в данном случае при развитии заболевания кроме нарушений водно-электролитного баланса свою роль сыграли механизмы воспаления и свободнорадикального окисления липидов и белков.

Выводы

Таким образом, описан случай центрального понтинного миелинолиза у молодой женщины на фоне острого панкреатита. Данная причина острого осмотического отека мозга является редкой, в особенности у пациентов молодого возраста, не имеющих алкогольного анамнеза. Описание представляет клинический интерес с точки зрения необходимости контроля неврологического статуса у пациентов с острым панкреатитом, а также в плане дифференциальной диагностики острых энцефалитов и центрального понтинного миелинолиза.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Adams, R. D. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients / R. D. Adams, M. Victor, E. L. Mancall // *AMA Arch. Neurol. Psychiatry*. — 1959. — Vol. 81. — P. 154–172.
2. Ерохина, Л. Г. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелинолиз / Л. Г. Ерохина, Н. Н. Лескова, Л. В. Губский // *Журн. невролог. и психиатр.* — 2000. — № 2. — С. 55–58.
3. Центральный понтинный миелинолиз после ортотопической трансплантации печени (два случая из практики) / А. М. Дзядзько [и др.] // *Вестн. трансплантологии и искусственных органов.* — 2013. — Т. 15, № 1. — С. 89–95.
4. Central pontine lesions observed with MRI in four diabetic patients / A. Ichikawa [et al.] // *Intern. Med.* — 2008. — Vol. 47, № 15. — P. 1425–1430.
5. Синдром центрального понтинного миелинолиза / А. Ю. Макаров [и др.] // *Неврол. журн.* — 2010. — № 5. — С. 89–95.
6. Дамулин, И. В. Центральный понтинный и экстрапонтинный миелинолиз / И. В. Дамулин // *Журн. невролог. и психиатр.* — 2007. — Приложение, вып. 1: Алкоголизм. — С. 50–55.
7. Центральный понтинный миеліноліз: діагностика, особливості перебігу / Л. А. Шульга [и др.] // *Международ. неврол. журн.* — 2013. — № 2 (56). — С. 61–65.
8. Pearce, J. M. S. Central Pontine Myelinolysis / J.M.S. Pearce // *Eur. Neurol.* — 2009. — Vol. 61. — P. 59–62.

Поступила 22.02.2016

УДК 616.24-003.829.1

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ (СИНДРОМ ЦЕЛЕНА — ГЕЛЛЕРСТЕДТА)

**И. Ф. Шалыга¹, А. В. Мишин², Т. В. Козловская¹,
Л. А. Мартемьянова¹, С. Ю. Турченко¹, Н. Н. Шibaева¹**

¹Гомельский государственный медицинский университет

²Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро

Представлен случай редкой патологии — идиопатического гемосидероза легких у пациентки пожилого возраста. Описаны морфологические изменения в органах и их взаимосвязь с данными клинико-лабораторных и инструментальных методов исследования. Показана на конкретном примере сложность прижизненной верификации диагноза и трудность диагностики данного заболевания.

Ключевые слова: идиопатический гемосидероз легких, синдром Целена — Геллерстедта.

**IDIOPATHIC PULMONARY HEMOSIDEROSIS
(GELEN — GELLERSTEDT SYNDROME)**

*I. F. Shalyga¹, A. V. Mishin², T. V. Kozlovskaya¹,
L. A. Martemyanova¹, S. Y. Turchenko¹, N. N. Shibayeva¹*

¹Gomel State Medical University

²Gomel Regional Clinical Pathoanatomical Bureau

The work presents a case of rare pathology — idiopathic pulmonary hemosiderosis — in an old female patient. It describes the morphological changes in the organs and their correlation with the data of clinical and laboratory and tool methods of examination and shows the difficulties in the lifetime verification of the diagnosis and the diagnosis of this disease

Key words: idiopathic pulmonary hemosiderosis, Celen — Gellerstedt syndrome.

Введение

Идиопатический гемосидероз легких (буря индурация легких, синдром Целена — Геллерстедта, «железное легкое») — редко встречающееся заболевание, которое характеризуется кровоизлияниями в легкие, анемией и волнообразным рецидивирующим течением. Изучение эпидемиологии идиопатического легочного гемосидероза затруднено крайней редкостью этого заболевания. Частота его составляет от 0,24 до 1,23 на 1 млн населения [1, 2]. Чаще болеют дети, однако описаны случаи данного заболевания у лиц зрелого и пожилого возраста [3]. Существует несколько предположений относительно этиологии и патогенеза данного заболевания. Предполагается врожденная неполноценность эластических волокон мелких и средних сосудов легких, а также наличие аномальных анастомозов между легочными артериями и венами, что ведет к их расширению, повышенной проницаемости сосудистой стенки легочных капилляров, стазу крови и проникновению эритроцитов через стенку сосуда [4]. Иногда встречаются сообщения о семейных случаях данного заболевания, что также указывает на его генетическую природу. Большинство исследователей считают гемосидероз легких иммуноаллергическим заболеванием. В ответ на сенсibiliзирующий агент образуются аутоантитела, развивается реакция антиген-антитела, шоковым органом для которой являются легкие, что приводит к расширению капилляров, стазу и диапедезу эритроцитов в легочную ткань с отложением в ней гемосидерина [2, 5]. В пользу иммунопатологического характера заболевания свидетельствует наличие такой формы, как синдром Гейнера — идиопатический гемосидероз легких с повышенной чувствительностью к козовьему молоку [1, 5, 7], а также ответ на терапию глюкокортикостероидами и иммуносупрессорами [3]. Клиническая картина идиопатического гемосидероза легких при обострении характеризуется кашлем, кровохарканьем,

повышением температуры тела, появлением одышки, цианозом, при этом повышается утомляемость и усиливается бледность кожных покровов, в легких выслушиваются влажные хрипы [1–3]. Кашель может сопровождаться отделением кровавой мокроты, иногда может присоединяться рвота; в рвотных массах при этом содержится большое количество крови. Острые приступы, которые обычно продолжаются в течение 2–3 дней, также сопровождаются тахикардией, учащением дыхания, лейкоцитозом. Заболевание может быть принято за бактериальную пневмонию, и только длительное наблюдение за больным позволяет правильно поставить диагноз. Однако у некоторых пациентов ранние проявления заболевания связаны с хронической железодефицитной анемией, часто не поддающейся воздействию лекарственных средств, и специфической легочной симптоматикой, развивающейся значительно позднее. В большинстве случаев клинические проявления связаны с присутствием крови в альвеолах и хронической кровопотерей. Гематологические нарушения проявляются железодефицитной анемией с гемолитическим компонентом, что обусловлено гемолизом эритроцитов, вышедших из поврежденных капилляров [5]. Анемия, как правило, микроцитарная и гипохромная; уровень железа в сыворотке низкий, может повышаться уровень билирубина и уробилиногена и увеличиваться число ретикулоцитов. В каловых массах обычно определяется скрытая кровь, по-видимому, заглатываемая. Диагностически значимым является обнаружение в мокроте или трахеальном аспирате, а также в ряде случаев в промывных водах желудка сидерофагов [1, 7]. Исследование функции внешнего дыхания обнаруживает преимущественно рестриктивные нарушения вентиляции. Рентгенологическая картина вариабельна: от понижения прозрачности легочных полей, появления минимальных инфильтратов, напоминающих таковые при пневмонии, до возникновения крупных инфильтратоподобных

теней с вторичными ателектазами, эмфиземой и прикорневым лимфаденитом. Также характерными особенностями рентгенологической картины являются внезапное возникновение и сравнительно быстрая обратная динамика. Частые обострения заболевания приводят к развитию интерстициального пневмосклероза [2]. На основании этих данных может быть заподозрен туберкулез или отек легкого. Иногда с целью диагностики требуется открытая биопсия легкого. На гистологическом препарате выявляют геморрагию в полость альвеол, большое число гемосидерин-содержащих макрофагов, гиперплазию альвеолярного эпителия, интерстициальный фиброз и склерозирование стенок мелких сосудов. Могут встречаться симптомы поражения почек: гематурия, цилиндрурия, альбуминурия и умеренная гипертензия.

Дифференцировать идиопатический гемосидероз легких следует от синдрома Гудпасчера, диссеминированного туберкулеза, гемохроматоза, канцероматоза легких, пневмокониозов (профессионального сидероза, силикоза), гемосидероза, возникающего вследствие застоя крови в легких при сердечной недостаточности.

Таким образом, учитывая недостаточную изученность этиологии и патогенеза идиопатического гемосидероза легких, его места в структуре общей заболеваемости, специфики при различных степенях тяжести и остроты процесса, данное заболевание может оказаться значительно более существенным по своим социальным последствиям, чем это принято считать. Так как течение идиопатического гемосидероза легких носит хронический характер с периодами обострения различной выраженности, полной и неполной ремиссии, очевидно, что многообразие проявлений данной патологии способствует появлению врачебных ошибок.

В связи с редкостью патологии каждый случай идиопатического гемосидероза легких представляет большой теоретический и практический интерес. Приводим собственное наблюдение случая идиопатического гемосидероза легких, который был диагностирован после смерти пациентки.

Материал и методы

Данные аутопсии. Для гистологического исследования материал фиксировался в 10 % растворе формалина с последующей заливкой в формалин по стандартной методике. Гистологические срезы толщиной 4–5 мкм окрашивались гематоксилином и эозином.

Результаты исследования

Пациентка Н., 60 лет, была доставлена машиной скорой помощи в УЗ «ГТКБ № 3» в состоянии средней степени тяжести с жалобами на общую слабость, головокружение, сухой кашель, повышение температуры тела до 37,5 °С, боли в пояснично-крестцовом отделе позво-

ночника, кровохарканье. На основании жалоб, объективных данных (аускультативно: единичные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон в нижних отделах легких), лабораторных (ОАК от 29.07.2015 г.: E_r — $2,35 \times 10^{12}/л$, L_e — $10,4 \times 10^9/л$, H_b — 73 г/л, T_r — $312 \times 10^9/л$. Коагулограмма: ПТИ — 0,66, АЧТВ — 25,4", фибриноген плазмы — 5,1 г/л) и инструментальных данных (Rg грудной клетки. Заключение: двусторонняя нижнедолевая пневмония) пациентке был выставлен диагноз: «Внегоспитальная двусторонняя нижнедолевая пневмония, неуточненной этиологии, средней степени тяжести. Анемия неуточненной этиологии средней степени тяжести». За время пребывания пациентки в стационаре были выполнены следующие лабораторно-инструментальные исследования: ОАК 30.07.2015 г.: E_r — $1,69 \times 10^{12}/л$, H_b — 53 г/л, СОЭ — 63,5 мм/ч. ОАМ от 01.08.2015 г.: уд. вес — 1014, белок — 0,08 г/л, эритроциты в большом количестве. Коагулограмма 01.08.2015 г.: АПК — 0,65 %; АЧТВ — 29,1", МНО — 1,82; фибриноген А — 6,3 г/л, фибриноген В ++. Биохимический анализ крови: общий белок — 58,3 г/л, альбумин — 33 г/л, мочевины — 7 ммоль/л, билирубин — 18,9 мкмоль/л, натрий — 146 ммоль/л, калий — 4,0 ммоль/л, хлориды — 106 ммоль/л. ФГДС 30.07.2015 г. Заключение: повреждение слизистой верхних отделов ЖКТ не наблюдается. При осмотре голосовой щели при кашле из ротовой полости в трахею выделяется пенная мокрота с примесью алой крови. Легочное кровотечение? Хронический атрофический гастрит.

Rg грудной клетки от 31.08.2015 г.: с двух сторон по всем легочным полям, больше справа определяются очаговые затемнения сливного характера. Общее усиление легочного рисунка над всеми отделами. Корни не структурны. Контуры диафрагмы ровные. Сердце расширено за счет левых отделов. Заключение: респираторный дистресс-синдром? Двусторонняя пневмония с отрицательной динамикой.

КТ органов грудной клетки от 31.08.2015 г.: сливного характера дольковая и интерстициальная инфильтрация в обоих легких с субтотальным распространением (больше справа). Просветы бронхов свободны. Жидкости в плевральных полостях не выявлено. Расширена камера левого желудочка сердца. Заключение: больше данных за интерстициальное заболевание легких.

Консультация торакального хирурга 30.07.2015 г. Заключение: состоявшееся легочное кровотечение?

За время нахождения в стационаре отмечалась стойкая отрицательная динамика, нарастали симптомы дыхательной и сердечной недостаточности. Несмотря на проводимое лечение, пациентка умерла.

Данные патологоанатомического исследования

Труп женщины пожилого возраста, нормостенического телосложения, умеренного питания. Кожные покровы чистые, бледные. Грудная клетка цилиндрической формы, симметричная. Живот не увеличен. Толщина подкожно-жирового слоя у пупка 3 см. Наружные половые органы сформированы правильно. Оволосение по женскому типу. Опорно-двигательный аппарат внешне не изменен. Молочные железы эластичной консистенции. Трупное окоченение выражено во всех группах мышц. Разлитые трупные пятна синего цвета, располагаются в отлогих местах туловища, при надавливании исчезают. Листки плевры и брюшины гладкие, блестящие. В полостях патологического содержимого нет. Органы в полостях расположены правильно. Мягкие ткани головы и кости черепа без видимых повреждений. Твердая мозговая оболочка перламутровая, блестящая. В синусах содержится жидкая кровь. Мягкая мозговая оболочка — прозрачная, блестящая, плотно облегает извилины. Мозг массой 1260 г. Полушария симметричны. Борозды сглажены, извилины уплощены. Поверхность среза влажная. Серое и белое вещество определяется четко. В просветах желудочков прозрачный ликвор. Сосуды основания мозга с атеросклеротическими бляшками, закрывающими просвет на 1/3. Сосудистые сплетения серо-красного цвета. Ствол и мозжечок визуально не изменены. Надгортанник серого цвета, эластичный. Вход в гортань свободен. Слизистая гортани серого цвета. Голосовые складки серого цвета, эластичные. Слизистая оболочка трахеи и бронхов серо-розового цвета, в просвете темно-красная пенистая жидкость. Масса правого легкого 1120 г, левого — 1050 г. Легкие плотно-эластичной консистенции, на разрезе темно-красного цвета с участками серо-красного, мелкозернистого вида, с поверхности среза стекает умеренное количество геморрагической жидкости. Кусочки легких, взятых на исследование, в растворе формалина тонут. Бронхи свободны. В просвете сосудов жидкая кровь. Сердце массой 370 г, размером 12×9×6 см, дрябкое. Правый желудочек расширен. Камеры содержат умеренное количество красных сгустков крови. Створки клапанов сердца тонкие, эластичные. Сухожильные нити не укорочены, тонкие. Сосочковые мышцы утолщены. В просветах коронарных сосудов кальцинированные атеросклеротические бляшки, закрывающие просвет на 1/3. Миокард коричневого цвета с белесоватыми прослойками, однородный. Толщина стенки левого желудочка — 1,5 см, правого желудочка — 0,5 см. Ветви легочной артерии содержат гладкие сгустки крови. Интима аорты желтого цвета с единичными каль-

цинированными атеросклеротическими бляшками преимущественно в брюшном отделе. Расхождение краев аорты при разрезе — 3,5 см. Язык красного цвета, чистый. Слизистая пищевода серого цвета, продольной складчатости. Вены пищевода не контурируются. Слизистая желудка серо-розового цвета, складчатость сглажена. Петли тонкого и толстого кишечника гладкие, блестящие. Слизистая тонкого и толстого кишечника серо-розового цвета, содержимое соответствует отделам. Поджелудочная железа в виде эластичного серо-розового тяжа, дольчатость сохранна. Печень массой 1600 г, плотно-эластичной консистенции, край закруглен, поверхность гладкая. Фиброзная капсула тонкая. На разрезе паренхима красно-коричневого цвета. Внутривенные и внепеченочные желчные протоки проходимы. Желчный пузырь грушевидной формы, в просвете темно-зеленая вязкая желчь. Почки равновеликие, общей массой 320 г. Фиброзные капсулы снимаются легко, обнажая гладкие поверхности. На разрезе кора серо-розового цвета, пирамиды — серого, граница между слоями определяется нечетко. Слизистая оболочка лоханок и мочевого пузыря серого цвета. Матка в теле имеет узел 1 см в диаметре серого цвета. Придатки визуально не изменены. Гипофиз в виде горошины, диаметром 0,7 см, на разрезе серого цвета. В левом надпочечнике имеется образование 0,7 см в диаметре, желто-оранжевого цвета, эластичной консистенции, правый надпочечник без изменений. Щитовидная железа желтого цвета, мясистого вида. Селезенка массой 320 г, эластичной консистенции. Капсула тонкая. На разрезе паренхима темно-вишневого цвета, соскоб на ноже не оставляет. Лимфатические узлы определяются паратрахеально в виде конгломератов серо-черного цвета, размером 2×2×1 см. Костный мозг не исследовался.

При гистологическом исследовании ткани легкого было выявлено утолщение межальвеолярных перегородок за счет разной степени интерстициального фиброза с лимфоидноклеточной инфильтрацией. Просвет легочных капилляров неравномерен. Мелкие артерии и артериолы расширены; просвет вен сужен, выявлены гипертрофические изменения мышечной оболочки. В просветах альвеол, межальвеолярных перегородках и лимфатических сосудах скопление макрофагов, содержащих гемосидерин. В просветах расширенных альвеол скопление гомогенного эозинофильного вещества; гиалиновые мембраны. В плеврокортикальной зоне определяются фокальные кровоизлияния разной степени давности. В просвете сегментарных бронхов десквамированный респирационный эпителий, очаговая пролиферация бронхиального эпителия (рисунки 1 и 2).

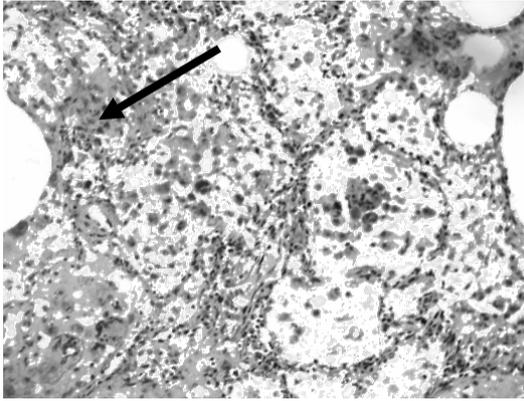


Рисунок 1 — Кровоизлияние в легочную ткань (указано стрелкой). Окраска: гематоксилином и эозином. Увеличение: х40

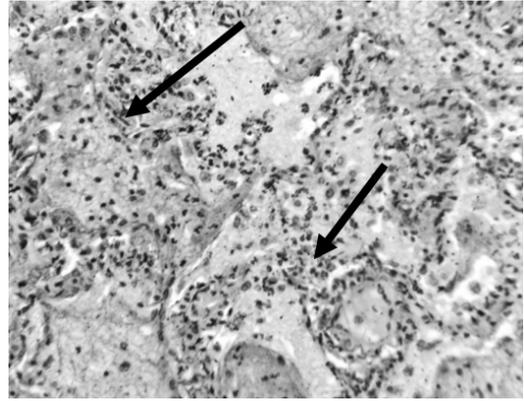


Рисунок 2 — Гемосидероз легких (указано стрелками). Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение: х40

Ткань головной мозга с умеренно выраженным периваскулярным и перицеллюлярным отеком, полнокровием сосудов коркового слоя. В ткани сердца была обнаружена гипертрофия и липофусциноз кардиомиоцитов, отек стромы, фрагментация и контрактурная дегенерация кардиомиоцитов, слабовыраженный межмышечный и периваскулярный склероз. В селезенке — гиалиноз и эластофиброз стенок артериол и трабекул, полнокровие красной пульпы с фокусами гемосидероза. В печени белковая дистрофия гепатоцитов центрлобулярных отделов. В почках были обнаружены морфологические признаки нефротического некроза: некроз эпителия извитых канальцев, отек стромы, эластофиброз и гиалиноз стенок артерий, венозное полнокровие. Очаговый подкапсульный склероз со слабой лимфоидной инфильтрацией. В поджелудочной железе — субтотальный аутолиз, липоматоз, перидуктальный склероз. В трахее — десквамация эпителия, лимфоидная инфильтрация подслизистого слоя. Тонкая и толстая кишка с морфологическими признаками субтотального аутолиза слизистой. В матке — интрамуральная клеточная лейомиома.

Заключение

На основании вышеизложенных данных аутопсии с последующим микроскопическим исследованием гистологических препаратов органов и тканей больного был выставлен следующий патологоанатомический диагноз: «Основной: идиопатический легочной гемосидероз. Осложнения: хроническое легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия и миогенная дилатация правого желудочка (масса сердца 370 г, толщина стенки правого желудочка 5 мм, ЖИ — 0,81). Легочное кровотечение от 30.07.15 г. Постгеморрагическая анемия тяжелой степени (эр. — $2,5 \times 10^{12}/л$, Нв — 80 г/л). Легочно-сердечная недостаточность. Некротический нефроз. Сопутствующие заболевания: ИБС: диффузный атеро-

склеротический кардиосклероз, стенозирующий атеросклероз коронарных артерий 2-й степени, 4-й стадии. Артериальная гипертензия в стадии распространенных изменений артерий. Узловая клеточная лейомиома матки». Совокупное влияние осложнений привело к смерти больной.

Таким образом, необходимо отметить, что идиопатический гемосидероз имеет многообразие клинических проявлений и его дифференциальная прижизненная диагностика довольно трудна. Но в процессе тщательного патологоанатомического исследования прицельному гистологическому исследованию подвергаются органы-мишени: легкие, почки, лимфоидная ткань, что позволяет достоверно установить диагноз: «Идиопатический гемосидероз». В этой связи необходимость проведения гистологического исследования биопсии легких приобретает особую актуальность. В связи с тем, что это заболевание имеет различные клинические «маски», а порой и их сочетания, оно может не распознаваться в течение длительного времени, что требует пристального внимания к данной патологии практикующих врачей различных специальностей.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Артамонов, Р. Г. Идиопатический гемосидероз легких / Р. Г. Артамонов // Медицинский научный и учебно-методический журнал. — 2002. — № 6. — С. 189–193.
2. Идиопатический гемосидероз легких у детей / А. Е. Богорад [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2003. — № 4. — С. 29–35.
3. Cohen, S. Idiopathic pulmonary hemosiderosis / S. Cohen // Am. J. Med. Sci. — 1999. — Vol. 317. — P. 67–74.
4. Anemia as the sole presenting symptom of idiopathic pulmonary hemosiderosis: report of two cases / K. Chen [et al.] // Chang Gung Med J. — 2004. — Vol. 27. — P. 824–829.
5. Diagnostics and therapy of idiopathic pulmonary hemosiderosis / H. Willms [et al.] // Med Klin (Munich). — 2007. — № 102 (6). — P. 445–450.
6. Clinical case of the month. Idiopathic pulmonary hemosiderosis presenting as a rare cause of iron deficiency anemia in a toddler — a diagnostic challenge / S. Sankararaman [et al.] // J. La State Med Soc. — 2012. — № 164 (5). — P. 293–296.
7. Idiopathic pulmonary haemosiderosis / G. Vishal [et al.] // Natl J Med Res. — 2013. — № 3. — P. 292–293.