

3. Провоторов В.М., Кравченко А.Я., Слюсарев Е.А. и др. Алекситимия как одна из важнейших психологических характеристик больных язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки // Рос. журн. гастроэнтерол., гепатол. и колопроктол. — 1998. — Прил. № 5: Материалы Четвертой Российской гастроэнтерологической недели, 14–20 нояб. 1998 г., Москва. — С.314.
4. Провоторов В.М., Кравченко А.Я., Будневский А.В., Грекова Т.И. Традиционные факторы риска ИБС в контексте проблемы алекситимии // Рос. мед. журн. — 1998. — № 6 — С.45–47.
5. Семенова Н.Д. Психологические аспекты бронхиальной астмы // Бронхиальная астма / Под ред. А. Г. Чучалина. — М.: Агар, 1997. — Т. 2. — С.187–212.
6. Dirks J.F., Robinson S.K., Dirks D.L. Alexithymia and psychosocial maintenance of bronchial asthma // Psychother. and Psychosom. — 1981. — Vol.36, № 1. — P.63–71.
7. Fukunishi I., Kaji N., Hosaka T. et al. Relationship of alexithymia and poor social support to ulcerative changes on gastrofiberscopy // Psychosomatics. — Vol.38, № 1. — P.20–26.
8. Irie M., Kihara H., Kawamura H. et al. Psychosomatic study of inhalation therapy in patients with bronchial asthma. I. Evaluation

- by questionnaire // Jpn. J. Allergol. — 1991. — Vol.40, № 10. — P.1297–1309.
9. Irie M., Kubo C., Sogawa H., Kawamura H. Psychosomatic study of inhalation therapy in patients with bronchial asthma II. Relationship between subjective self-assessment of dyspnea and peak expiratory flow rates // Ibid. — N 11. — P.1384–1390.
10. Joukama M., Karlsson H., Sohlman B., Lehtinen V. Alexithymia and psychological distress among frequent attendance patients in health care // Psychother. and Psychosom. — 1996. — Vol.65, № 4. — P.199–200.
11. Jula A., Salminen J.K., Saarijarvi S. Alexithymia: a facet of essential hypertension // Hypertension — 1999. — Vol.33, № 4. — P.1057–1061.
12. Nearing G.W., van der Staak C.P. Perception of heart rate and blood pressure: the role of alexithymia and anxiety // Psychother. and Psychosom. — 1995. — Vol.63, № 3–4. — P.193–200.
13. Sifneos P.E. The prevalence of 'alexithymic' characteristics in psychosomatic patients // Ibid. — 1973. — Vol.22, № 2. — P.255–262.
14. Taylor G.J. Alexithymia: Concept, measurement and implications for treatment // Am. J. Psychiat. — 1984. — Vol.141, № 6. — P.725–732.

Поступила 29.11.99

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2000

УДК 616.24-002.1-053.3-06:[616-092:612.017.1]-008.64

А.Ю.Пищальников, Р.У.Гиниатуллин, С.Н.Теплова

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОСТРОЙ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ПЕРВИЧНЫМИ ИММУНОДЕФИЦИТАМИ

Областная детская клиническая больница, Медицинская академия, Институт лазерной хирургии, Челябинск

CLINICAL-AND-MORPHOLOGICAL PECULIARITIES OF ACUTE PNEUMONIA IN INFANTS WITH PRIMARY IMMUNE DEFICIENCY

A.Yu.Pishchalnikov, R.U.Giniatullin, S.N.Teplova

Summary

This article displays results of clinical and morphological comparison of acute pneumonia (AP) in 32 infants with signs of primary immune deficiency (PID). Etiology AP and a form of PID were recognized by means of a complex of immunological testing during the patients' lifetime and post-mortem immunohistochemical, histo-bacterioscopic, and bacteriological examinations. Principal distinguishing features of AC under PID background were: 1) mixed etiology of the disease, in which viral-and-bacterial-and-mycotic associations acquire the great importance; 2) a significant extension of lung tissue injury with predominance of an alternative component of inflammation; 3) a tendency of infectious and inflammatory lung processes to generalization.

Резюме

В статье представлены результаты клинико-патологоанатомических сопоставлений при острых пневмониях (ОП) у 32 детей с проявлениями первичного иммунодефицита (ПИД). Этиология ОП и форма ПИД установлены с помощью комплекса прижизненных иммунологических и посмертных иммуногистохимических, гистобактериоскопических и бактериологических методов исследования. Основными отличительными особенностями ОП при ПИД были: 1) смешанная этиология заболевания, в которой приобретают ведущее значение вирусно-бактериально-грибковые ассоциации; 2) значительный объем поражения легочной ткани с преобладанием альтернативного компонента воспаления; 3) склонность инфекционно-воспалительного процесса в легких к генерализации.

Острая пневмония (ОП) у детей раннего возраста может быть оценена как самостоятельное заболевание. Однако нередко ОП является осложнением других заболеваний, среди которых особое место занимают иммунодефицитные состояния [1,2]. Иммунная недостаточность подразделяется на первичную и вторичную. К первичным иммунодефицитам (ПИД) относят врожденные нарушения иммунной системы, связанные с генетическими дефектами одного или нескольких ее компонентов, а именно — комплемента, фагоцитоза, гуморального и клеточного иммунитета [3]. Клиническое течение вторичных пневмоний, связанных с врожденными дефектами иммунитета, существенно отличается от пневмоний, развивающихся на фоне нормально функционирующей иммунной системы.

Целью данного исследования являлось определение клинико-морфологических особенностей ОП у 32 детей с ПИД в возрасте от 5 дней до 2 лет.

Патологоанатомическое исследование трупов умерших проводилось с углубленным изучением органов иммунной системы и легких с использованием иммуногистохимических методов для выявления субпопуляций лимфоцитов, экспрессирующих мембранные антигены CD2, CD4, CD8, CD19, и числа антителообразующих клеток, синтезирующих IgA, IgM, IgG. Верификация этиологии ОП осуществлялась на основе комплексного иммунофлюоресцентного, гистобакте-

риоскопического и бактериологического исследования легких. При обработке результатов исследования применялись также стандартные морфометрические методы.

У всех умерших детей выявлен острый воспалительный процесс в легких, который оценен нами как осложнение ПИД. В соответствии с классификацией, представленной в докладе Научной группы ВОЗ [4], формы ПИД по материалам нашего исследования распределились следующим образом: комбинированные иммунодефициты выявлены у 25 детей, в том числе тяжелая комбинированная иммунная недостаточность (ТКИН) — у 19, синдром Незелофа — у 3, гипер-IgM-синдром — у 3; ПИД, ассоциированные с другими главными дефектами, — у 3, в том числе аномалия Ди-Джорджи — у 2, синдром Вискотта-Олдрича — у 1; дефекты фагоцитоза — у 4, в том числе хроническая гранулематозная болезнь — у 2, синдром Костмана — у 2 детей.

Анализ историй болезни показал, что в анамнезе у всех детей с ПИД, независимо от его формы, отмечались неоднократно перенесенные ранее ОРВИ, пневмонии, кишечные инфекции, гнойно-септические заболевания, которые отличались длительным рецидивирующим течением и трудно поддавались антимикробной терапии. У всех больных пневмония при клинико-рентгенологическом исследовании была рас-

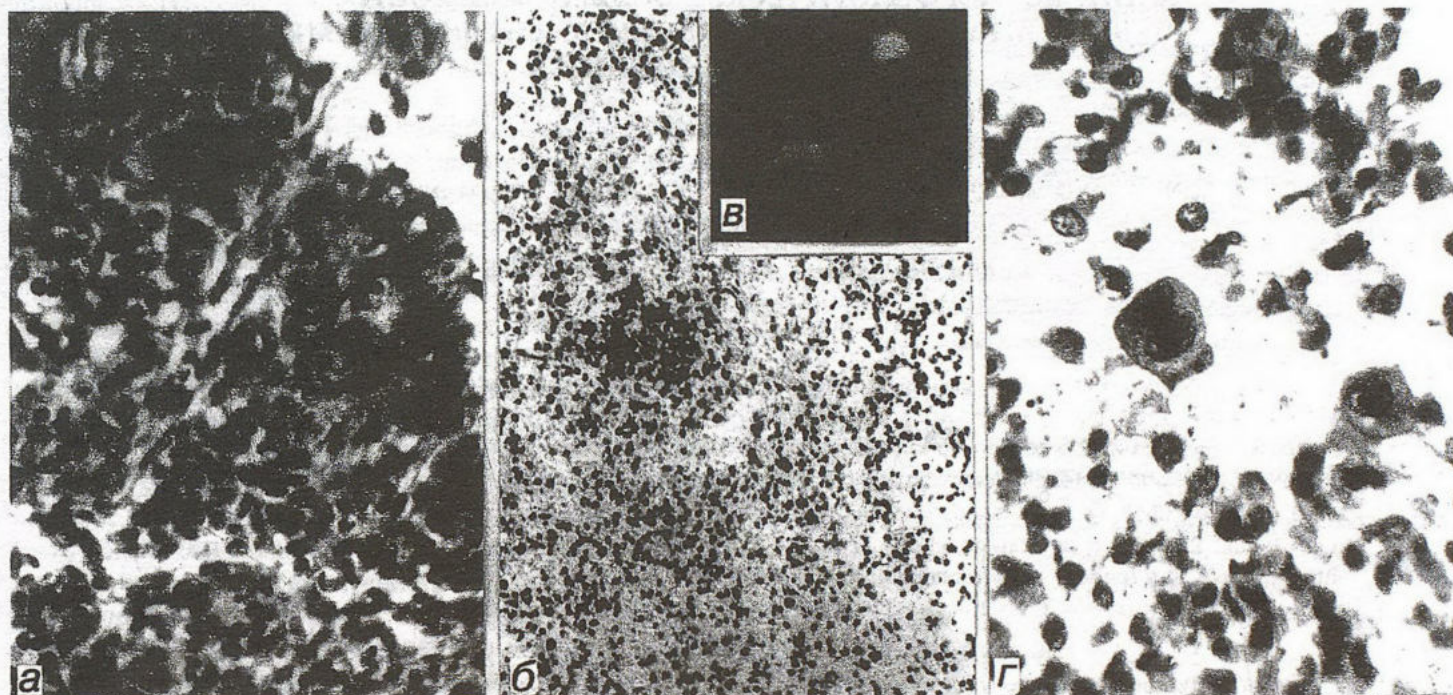


Рис. Патоморфология лимфоидных органов и легких при синдроме Незелофа

а — дисплазия тимуса с образованием желе-
зистых структур, отсутствием телец Гассаля
и единичными лимфоцитами. $\times 200$;

б — значительное уменьшение числа лимфо-
цитов в периартериальной Т-зависимой зоне
селезенки. $\times 130$; в — единичные В-лимфоци-
ты в красной пульпе селезенки. $\times 630$;

г — цитомегалический метаморфоз альвеоло-
цитов. $\times 400$.

а, б, г — окраска гематоксилином и эозином; в — реакция иммунофлюоресценции.

ценена как двусторонняя, очаговая, у 8 детей с гнойными легочными осложнениями. Кроме того, упорная диарея при ТКИН сопутствовала пневмонии в 53,3% наблюдений, а поражение кожи в 40%. При жизни диагноз ПИД был выставлен лишь у 5 больных.

Клинико-морфологическая картина у наблюдавшихся детей зависела от формы ПИД. Так, у 25 больных с комбинированной иммунной недостаточностью в прижизненных анализах крови во всех наблюдениях отмечалась лимфоцитопения в пределах от 2 до 9%, а в иммунограммах — снижение CD3 и CD19 лимфоцитов, гипои иммуноглобулинемия. Патология тимуса характеризовалась его дисплазией с отсутствием телец Гассала и резким уменьшением массы органа. В лимфоузлах и селезенке выявлены слабо развитые Т- и В-зависимые зоны, делимфатизация, уменьшение числа и размеров фолликулов, низкий уровень пролиферации Т- и В-лимфоцитов и антителообразующих клеток. В этой группе этиологическим фактором ОП являлись вирусно-бактериально-микотические ассоциации, чаще встречалось сочетание респираторных вирусов, золотистого стафилококка и грибов рода Кандида. Например, у 4 больных, у которых возбудителями ОП как непосредственной причины смерти являлись ассоциации респираторных вирусов с бактериями и грибами, в тимусе определялась незрелость, гипоплазия и несвоевременная жировая трансформация. В лимфоузлах и селезенке — гипоплазия и опустошение В-зависимых зон с низким уровнем пролиферации В-лимфоцитов и антителообразующих клеток. Воспалительный процесс в легких имел гнойно-некротический характер, а при жизни выявлена нейтропения, анемия и выраженная гипогаммаглобулинемия. У 5 детей ОП была расценена как проявление генерализованной вирусной (цитомегаловирус, аденовирус, респираторно-синцитиальный вирус) инфекции, а у 4 больных — кандидомикотического сепсиса. Так, у мальчика 2 месяцев с синдромом Незелофа причиной смерти была двусторонняя диффузная межлунечная пневмония, явившаяся проявлением генерализованной цитомегаловирусной инфекции. При морфологическом исследовании обнаружены уменьшение массы тимуса до 3 грамм, его дисплазия с отсутствием телец Гассала (рис., а), резкое уменьшение числа лимфоцитов в Т-зависимых зонах и единичные В-клетки в лимфоузлах и селезенке (рис.; б, в), межлунечная гигантоклеточная пневмония с цитомегалическим метаморфозом альвеолоцитов (рис., г).

У 5 детей с ПИД, ассоциированными с другими главными дефектами, в прижизненных анализах крови определялись лимфоцитопения — количество лимфоцитов до 7%, тромбоцитопения и анемия (при

синдроме Вискотта—Олдрича). В тимусе обнаружены во всех случаях дисплазия и гипоплазия с отсутствием телец Гассала, а в лимфоузлах и селезенке выявлены слабо выраженные Т-зависимые и развитые В-зависимые зоны. В этой группе детей непосредственной причиной смерти являлись чаще некротические воспалительные процессы в легких, вызванные вирусно-бактериальными ассоциациями в сочетании с грибами. При этом у 2 детей смерть наступила от легочного кандидомикотического сепсиса.

В 4 наблюдениях нами выявлены первичные дефекты фагоцитоза. У одного из двух детей с хронической гранулематозной болезнью абсцедирующая ОП бактериальной этиологии (золотистый стафилококк) явилась проявлением кожного сепсиса. В легких и лимфоидных органах у обоих умерших обнаруживались многочисленные гранулемы, состоящие из моноцитарных клеток, многоядерных макрофагов, лейкоцитов. У двух больных с синдромом Костмана ОП носила преимущественно некротический характер, а в прижизненных анализах крови наблюдалась лейкопения в сочетании с выраженным агранулоцитозом — содержание нейтрофилов было в пределах 1%. Вилочковая железа у детей в этой группе имела признаки несвоевременного жирового метаморфоза.

Таким образом, ОП у детей раннего возраста может быть одним из маркеров различных форм ПИД, редко выявляемых прижизненно и диагностируемых преимущественно на аутопсии. В определенной степени форма ПИД предопределяет клинико-патологоанатомическую характеристику осложняющего его воспалительного процесса в легких. Основными особенностями ОП при ПИД на нашем материале являлись: 1) смешанная этиология заболевания, в которой приобретают ведущее значение вирусно-бактериально-грибковые ассоциации; 2) значительный объем поражения легочной ткани с преобладанием альтернативного компонента воспаления; 3) склонность инфекционно-воспалительного процесса в легких к генерализации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гиниатуллин Р.У., Коваленко В.Л., Милованов А.П. Патогенетические аспекты вирусных пневмоний у детей раннего возраста // Пульмонология. — 1992. — № 4. — С.47-53.
2. Гиниатуллин Р.У. Патогенетические и морфологические аспекты острой пневмонии у детей раннего возраста // Арх. пат. — 1993. — Вып.5. — С.38-42.
3. Резник И.Б. Современное состояние вопроса о первичных иммунодефицитах // Педиатрия. — 1996. — № 2. — С.4-14.
4. Rosen F.S., Wedgwood R.J.P., Eibl M. et al. Primary immunodeficiency diseases. Report of a WHO Scientific Group // Clin. Exp. Immunol. — 1997. — Vol.109. — Suppl.1. — P.1-28.

Поступила 15.03.2000