

Особенностями данного клинического случая являются: малосимптомность течения аппендицита и формирования аппендикулярного абсцесса брюшной полости у больной муковисцидозом. Несомненно, что отсутствие четкой симптоматики воспалительного процесса червеобразного отростка слепой кишки связано с массивной антибактериальной терапией. Назначение пульмозима в послеоперационном периоде способствовало разжижению мокроты и ее практически безболезненному отхождению.

Применение пульмозима, обеспечившего эффективный дренаж, в сочетании с антибактериальной терапией дало возможность избежать обострения воспалитель-

ного процесса в легких и способствовало благоприятному течению послеоперационного периода.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Davidson A.G.F. Gastrointestinal tract of cystic fibrosis // Cystic Fibrosis / Eds M.E.Hodson, D.M.Geddes.— London: Chapman and Hall, 1995.— P. 250—280.
2. Feigelson J., Audebaud G., Toly L. Appendicite et mucoviscidose // Med. Chir. Dig.— 1975.— Vol.4.— P.51—53.
3. Feigelson J., Poquet M. Поражение желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе // Рос. журн. гастроэнтерол., гепатол.— 1993.— Т.2, № 3.— С.73.
4. Santis G., Osborne L., Knight R.A., Hodson M.E. Independent genetic determinants of pancreatic and pulmonary status in cystic fibrosis // Lancet.— 1990.— Vol.336.— P.1081—1084.

Поступила 26.05.99.

КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1999

УДК 618.14-006.363.03-033.2:616.24

Суханова Е.М.\*, Черняев А.Л.\*\*

### ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ МЕТАСТАЗИРУЮЩАЯ В ЛЕГКИЕ ФИБРОЛЕЙОМИОМА МАТКИ

\* Центральный госпиталь погранвойск, г.Одинцово, Московская обл.; \*\* НИИ пульмонологии МЗ РФ

Диффузный лейомиоматоз легких — своеобразное заболевание, возникающее в основном у женщин детородного возраста (18—50 лет), и крайне редко у мужчин (Wolf et al., 1979). По данным В.П.Харченко и соавт. (1994) в мире в этом веке описано около 100 наблюдений, в России наибольшее число — 15 наблюдений описано Двораковской И.В. и Бойковой Н.В. (1989). Предполагают, что в развитии болезни имеет значение генетическая предрасположенность, что подтверждается частым сочетанием описываемого заболевания с лейомиомой матки. Не исключают также, что это заболевание может быть связано с эндокринными и иммунными нарушениями. До 1977 года это заболевание носило название фибролейомиоматозной гамартомы (Horstmann et al., 1977). К первичному лейомиоматозу легких примыкает также своеобразное заболевание, которое носит название доброкачественной метастазирующей лейомиомы матки (злокачественный фиброид, эктопическая лейомиома матки, метастазирующая доброкачественная опухоль матки в легкое) (Tench et al., 1978; Sawabata N. et al., 1998), редко с метастазами в кости (Nakanishi S. et al., 1999).

В настоящее время существуют три теории, объясняющие возникновение заболевания. Гормональные нарушения могут являться причиной развития заболевания, это подтверждает тот факт, что поражение легких не возникает у женщин после наступления менопаузы (Horstmann et al., 1977). Вторая теория объясняет развитие заболевания с точки зрения асинхронной мышечной пролиферации в легких, в матке и, возможно, в мышцах другой локализации (Gal et al.,

1989). Третья теория основана на том, что лейомиоматозные узлы возникают через 1—20 лет после удаления матки по поводу фибромиомы и связывают их с эмболией сосудистого русла гладкомышечными клетками (Wolf et al., 1979, Mikami I. et al., 1998).

Поначалу заболевание может протекать бессимптомно, и узлы в легких, напоминающие метастазы, обнаруживают лишь случайно при рентгеноскопии и/или рентгенографии. В последующем у больных нарастает одышка, иногда развивается кровохарканье, возможно появление кашля и признаков бронхиальной обструкции в том случае, если опухолевые узлы находятся в стенках бронхов.

В легких обнаруживают множественные округлые узлы диаметром от нескольких миллиметров до 2 см. В правом легком узлы обнаруживают в 2,5 раза чаще, чем в левом. Чаще описывают двустороннее поражение легких, которое может приобретать милиарный характер, реже наблюдают одностороннее поражение (Харченко В.П. и соавт., 1994; Lipton J.N. et al., 1987). Миома матки обычно бывает субсерозной или интрамуральной с размерами 1,3—2,5 см, иногда опухоль матки носит скрытый характер и обнаруживается в виде мелких участков при гистерэктомии.

R.Brossel (1951) считал, что метастазирующая фибролейомиома — это промежуточная форма между фибролейомиомой и лейомиосаркомой. Дифференциальную диагностику фибролейомиомы и лейомиосаркомы проводят с использованием сравнительной генной гибридизации (Tietze L. et al., 1998). Гистологически в опухоли не обнаруживают признаки злокачественности,

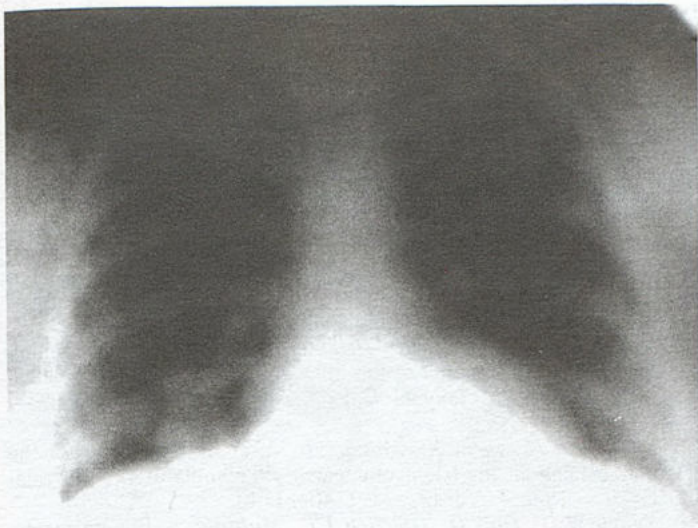


Рис.1. Рентгенограмма легких. Множественные округлые тени с четкими контурами разных размеров.

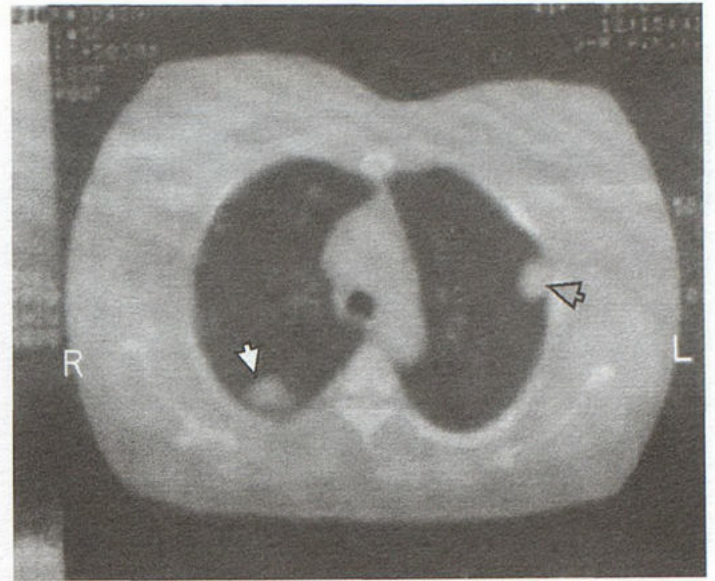


Рис.2. Компьютерная томография легких. Множественные узлы больших размеров, расположенные под плеврой.

митозы единичны. Опухоль характеризуется низкой клеточной атипией, выраженной фиброзной или гиалинизированной стромой, низкой клеточностью. Среди клеток фибробласты преобладают над гладкомышечными элементами, встречаются плазматические клетки. Для этого заболевания не характерно наличие сот в отличие от легочного лимфангиолейомиоматоза.

После двусторонней овариэктомии возможен регресс опухоли (Clark D.H. et al., 1977). Терапия эстрогенами контролирует симптомы и рост опухоли.

При исследовании гистологического материала следует проводить дифференциальную диагностику заболевания с диффузным лейомиоматозом (для него не характерно наличие митозов), с лейомиосаркомой (большое число митозов и высокая степень атипии клеток), с лимфангиолейомиоматозом (пролиферация гладких мышц в стенке альвеол, бронхов, плевру, стенки легочных вен, формирование кист и сот, развитие легочной гипертензии и легочного сердца).

В связи с тем, что описанная патология встречается весьма редко, а также трудностями, связанными с диагностикой данного заболевания, в настоящей работе предлагаем описание собственного наблюдения метастазирующей в легкие доброкачественной фибролейомиомы матки.

Больная, 41 год, поступила с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке, быстрой ходьбе.

Из анамнеза: в 1993 г. диагностирована миома матки. Состояла на диспансерном учете у гинеколога по месту жительства. В связи с частыми и обильными маточными кровотечениями в 1997 г. в течение полугода принимала норколут с 5 по 25-й день цикла по 1 табл. в сутки. Консервативное лечение эффекта не дало. В октябре 1997 г. произведена операция — экстирпация матки с правыми придатками по поводу узловой миомы матки, кисты правого яичника. При гистологическом исследовании обнаружена фибролейомиома. Послеоперационный период протекал без осложнений. С июня 1998 г. впервые стала беспокоить одышка при быстрой ходьбе. При контрольном обследовании на рентгенограмме органов грудной полости выявлена двусторонняя легочная крупноочаговая диссеминация. По данным ультразвукового исследования органов малого таза обнаружены кистозные изменения левого яичника. Исследование крови на онкомаркеры дало отрицательный результат. Больная была госпитализирована с целью исключения метастатического поражения легких и опухоли левого яичника.

Состояние при поступлении удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, чистые. Периферические лимфоузлы и щитовидная железа не увеличены. При перкуссии — над легкими ясный легочный звук. Подвижность нижнего легочного края в пределах нормы. При аускультации легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Границы относительной сердечной тупости в норме. Тоны сердца звучные, ритм правильный. Частота сердечных сокращений 74 удара в минуту, артериальное давление — 120/70 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Симптом Пастернацкого отрицателен с обеих сторон. Периферических отеков нет.

Для уточнения гинекологического диагноза проведена операция — левосторонняя аднексэктомия. Гистологически: эндометриоидная киста левого яичника, множественные инклюзионные кисты, клеток злокачественного роста не обнаружено. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Общий анализ крови: лейкоциты —  $4,6 \times 10^9$ /л, палочкоядерные — 1%, сегментоядерные — 53%, лимфоциты — 33%, моноциты — 8%, эозинофилы — 4%, базофилы — 1%, эритроциты —  $4,3 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин — 137 г/л, цветовой показатель — 0,96, тромбоциты —  $298 \times 10^9$ /л, СОЭ — 8 мм/ч.

Биохимический анализ крови: глюкоза — 4,7 ммоль/л, общий белок — 74 г/л, общий билирубин — 12,6 мкмоль/л, прямой билирубин — 4,7 мкмоль/л, креатинин — 72 мкмоль/л, мочевина — 6,9 ммоль/л.

Исследование клеточного и гуморального иммунитета патологии не выявило.

Анализ мочи общий: без особенностей.

Электрокардиограмма: ритм синусовый, правильный.

Эхокардиография: патологии не выявлено.

Функция внешнего дыхания: ЖЕЛ — 2,73 л (79%), ФЖЕЛ — 2,73 л (79%), ОФВ<sub>1</sub> — 2,62 л (83%), ОФВ<sub>1</sub>/ЖЕЛ — 95%, ПСВ — 5,81 л/с (74%), МОС<sub>25</sub> — 5,58 л/с (82%), МОС<sub>50</sub> — 4,10 л/с (97%), МОС<sub>75</sub> — 2,07 л/с (128%).

Ультразвуковое исследование внутренних органов: со стороны печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки, почек патологии не выявлено.

Рентгенография органов грудной полости: на рентгенограммах грудной полости в трех проекциях легкие расправлены, во всех отделах определяются округлые образования размером от 1х1 см до 2х3 см с четкими контурами (рис.1). Корни структурны, синусы свободны, органы средостения не смещены. При компьютерной томографии в легких определяются узлы больших размеров под плеврой и мелкие узлы в толще (рис.2).

Фибробронхоскопия: голосовые связки симметричны, карина острая. Слизистая трахеи и крупных бронхов бледная, с розовым оттенком. Хрящевые промежутки углублены, в просвете скудное количество слизистой мокроты. Эластичность трахеи и бронхов не изменена.

Цитологическое исследование бронхиального смыва: клеточный осадок бронхиального смыва представлен пролиферирующим дистрофичным реснитчатым эпителием.

С целью морфологической верификации процесса в легких проведена операция — левосторонняя торакотомия, краевая резекция язычковых сегментов с вылушиванием двух опухолевидных образований из нижней доли левого легкого.

При гистологическом исследовании операционного материала легких обнаружены узлы, отграниченные от легочной ткани эпителием цилиндрической и кубической формы (рис.3, см.цв.вклейку), ткань их представлена миоцитами различной формы и размеров, фибробластами и фиброцитами, при окраске по Ван-Гизону выявлена выраженная сеть фиброзной ткани и деформированные просветы бронхиол (рис.4, см.цв.вклейку), среди миоцитов и фибробластов встречаются отдельные эозинофилы (рис.5, см.цв.вклейку), в ткани располагаются единичные тонкостенные сосуды. Гистологическая картина в легких соответствует гистологической картине фибролейомиомы, удаленной в 1997 году матки.

В данном наблюдении имеет место доброкачественная метастазирующая в легкие фибролейомиома матки. Больной рекомендовано лечение эстрогенами.

Заключение: У больной 41 г. через год после гистерэктомии в легких обнаружена метастазирующая доброкачественная фибролейомиома — доброкачественная опухоль. Существует несомненная связь метастазирования с эктирпацией матки.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Двораковская И.В., Бойкова Н.В. Диффузный лейомиоматоз легких // Вопр. онкол.— 1989.— № 11.— С.1372—1375.
2. Харченко В.П., Галил-Оглы Г.А., Кузьмин И.В. Онкоморфология легких.— М., 1994.— С.108—113.
3. Brossel R. Leiomyome benign metastasent et leiomyosarcome // J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.— 1981.— Vol.10.— P.211—218.

4. Gal A.A., Brooks J.S.J., Pietra G.G. Leiomyomatous neoplasms of the lung: clinical, histologic and immunohistochemical study // Mod. Pathol.— 1989.— Vol.2.— P.209—216.
5. Horstmann J.P., Pietra G.G., Harman J.A. et al. Spontaneous regression of pulmonary leiomyomas during pregnancy // Cancer (Philad.).— 1997.— Vol.39.— P.314—321.
6. Lipton J.H., Fong T.C., Burgess K.R. Miliary pattern as presentation of leiomyomatosis of the lung // Chest.— 1987.— Vol.91.— 781—782.
7. Mikami I., Yamamoto M., Nishimura H. et al. Multiple lung tumors found 17 years after hysterectomy - a case of benign metastazing leiomyoma // Jap. J. thorac. cardiovasc. Surg.— 1998.— Vol.7.— P.634—638.
8. Nakamishi S., Nakano K., Hiramoto T. et al. So-called benign metastazing leiomyoma of the lung presenting with bone metastasis // Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi.— 1999.— Vol.2.— P.146—150.
9. Sawabata N., Iuchi K., Matsimura A. et al. Two cases of the metastazing benign leiomyomatosis from myoma uteri // Kyobu Geka.— 1988.— Vol.13.— P.1140—1143.
10. Tench W.D., Dail D., Gmelich J.T., Matanai N. Benign metastazing leiomyomas: a review of 21 cases // Lab. Invest.— 1978.— Vol.38.— P.367—368.
11. Tietze L., Gunter K., Merkelbach-Bruse S., Handt S. Benign metastazing leiomyoma? A case report without evidence for imbalanced cytogenic aberrations // Verh. dtsch. Ges. Pathol.— 1998.— Bd 82.— S.332—335.
12. Wolf M., Kaye G., Silva F. Pulmonary metastases (with admixed epithelial elements) from smooth muscle neoplasms. Report of nine cases, including three males // Amer. J. surg. Pathol.— 1979.— Vol.3.— P.325—342.

Поступила 05.07.99.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1999

УДК 616.24-002.155-07

Н.К.Пермяков, М.В.Барина

### КЛИНИКО-АНАТОМИЧЕСКИЕ И ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КРУПОЗНОЙ ПНЕВМОНИИ

НИИ морфологии человека РАМН, НИИ скорой помощи им.Н.В.Склифосовского, Москва

Проблема крупозной пневмонии по-прежнему остается одной из самых актуальных. В последние годы отмечаются нарастание тяжести клинической картины этого заболевания и увеличение процента летальных исходов. На долю крупозной пневмонии приходится в разных регионах страны от 3 до 7—8% всех случаев воспаления легких [2,4]. Правда, по данным других авторов удельный вес крупозной пневмонии как нозологической формы значительно уменьшается, в связи с чем это заболевание вроде бы утрачивает свою социальную значимость: предполагается даже возможность ее полного исчезновения [11,12]. Анализ секционных материалов, несомненно, наиболее объективно отражает частоту крупозной пневмонии, а также позволяет выявить известные отклонения в клинике заболевания, а также лечебно-диагностического процесса [5,6,8,13].

Создается впечатление, что современные крупозные пневмонии отличаются от пневмоний, описанных мно-

гими авторами в предыдущие годы [1,3]. Поэтому выяснение этиологии и изучение патогенеза продолжает оставаться одним из главных направлений в разработке профилактики и патогенетического лечения этого весьма частого заболевания.

По данным ряда авторов, до настоящего времени у преобладающего большинства (70—80%) основным возбудителем крупозной пневмонии является пневмококк [2,7,9,15].

Нами изучены истории болезни, протоколы, карты 42710 случаев патологоанатомических вскрытий объединенной прокуратуры при НИИ скорой помощи им. Н.В.Склифосовского за 1976—1997 гг. У 390 умерших обнаружена крупозная пневмония, что составило 0,95% от общего числа умерших. Возраст умерших колебался в широких пределах от 20 лет до 91 года. Мужчин было 279 (71,5%), женщин — 111 (28,5%). Основная часть умерших от крупозной пневмонии были в возрасте 50—80 лет. Преобладание мужчин связано с большой