

БЕЛОДРОБНА АЛВЕОЛАРНА ПРОТЕИНОЗА – С ПРИНОС ОТ ДВА СЛУЧАЯ

Р. Радев, Р. Ненков, А. Семков, К. Маринова, Н. Цветков, Б. Петров,
В. Драганова

Key words: *Pulmonary alveolar proteinosis, diagnosing process, causes*

Белодробната алвеоларна протеиноза (БАП), известна още като белодробна алвеоларна фосфолиппротеиноза е дифузно белодробно заболяване, което се характеризира с натрупване на ПАС – позитивни липопротеини в алвеолите (5).

Различават се първична и вторична БАП. Към първичната форма спада идиопатичната и вродената, които представляват 92% от случаите. Смята се, че вторичната е резултат на различни хемопатии, като ХМЛ и лимфоми, както и на експозиция на вредни агенти – алуминиев прах, циментов прах, титаниев диоксид и др.

БАП е много рядко заболяване с честота средно 1/1 000 000. Клиничното протичане варира от спонтанна ремисия до дихателна недостатъчност. Началото на заболяването е атипично, с продължителен латентен период, което забавя диагнозата месеци и години (5). Липсата на специфични лабораторни и рентгенологични критерии налага диагнозата да бъде поставена морфологично – чрез материал от бронхо-алвеоларен лаваж, трансbronхиална биопсия, VATS или отворена белодробна биопсия. Целта на настоящото научно съобщение е да се представят два случая на БАП преминали през Клиниката по гръдна хирургия в УМБАЛ „Света Марина“ – Варна.

Клиника по гръдна хирургия, УМБАЛ «Св. Марина», МУ – Варна

Pulmonary alveolar proteinosis (PAP) is a rare disease, characterized with diffuse accumulation of alveolar surfactant. They are known two forms of PAP – primary (idiopathic and native) and secondary. There are many causes for the secondary form like leucosis and lymphomas, exposition of toxic agents (Al, TiO₂ and others).

Material and method: *For the period of 30 days in our clinic have been diagnosed 2 patients with PAP. One of them was hospitalized for explorative thoracotomy and the other one for iatrogenic pneumothorax after transbronchial biopsy.*

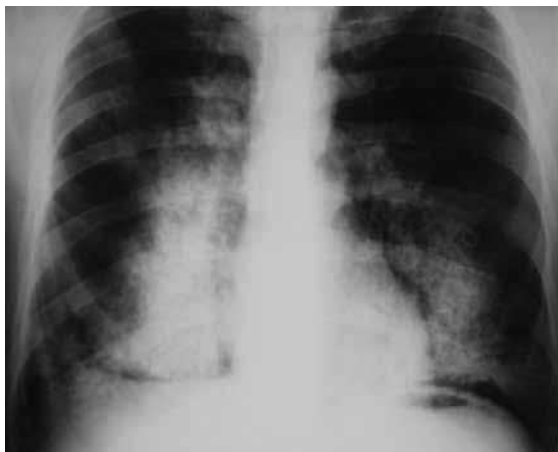
Results: *For the first patient diagnostic thoracotomy was performed, without any intra- and postoperative complications. For the second thoracic drainage on active aspiration was inserted. For both of them, the diagnosis was confirmed morphologically.*

Conclusion: *For the diagnosing process have place VATS and open lung biopsy.*

МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

За период от два месеца през клиниката преминаха двама пациенти с белодробна алвеоларна протеиноза. Г.В.П – пациент на 34 години, който постъпва за отворена белодробна биопсия, по повод на образни данни за интерстициален белодробен процес и съмнение за бронхо-алвеоларен карцином (фиг. 1).

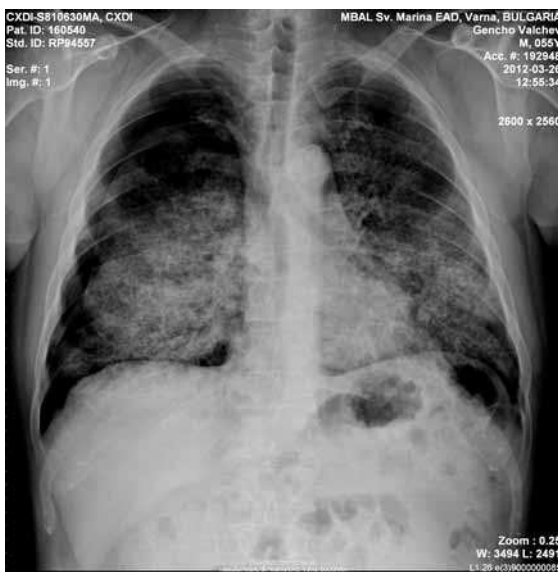
Г.К.В – пациент на 53 години, който постъпва в клиника по пулмология, където е направена трансbronхиална биопсия, поради образни данни за интерстициален белодробен процес (фиг. 2). В последствие е приведен в клиниката с данни за ятрогенен пневмоторакс (фиг. 3).



Фиг. 1. Инфилтративни промени, тип „матово стъкло“



Фиг. 2. Дифузни интерстициални промени



Фиг. 3. Описаните промени и пневмоторакс вдясно

И двамата пациенти са с оплаквания от диспнея при физическо натоварване и непродуктивна кашлица. И при двамата са направени торакална рентгенография и компютърна томография, които показват инфилтративни промени тип „матово стъкло“ с превалиране в областта на хилусите, подобно на белодробен оток, но без да са налице кардиомегалия, краниална девиация на кръвотока и други находки, говорещи за сърдечна патология.

РЕЗУЛТАТИ

При първият болен се извърши диагностична миниторакотомия с белодробна биопсия поради съмнение за бронхоалвеоларен карцином, без интра- и следоперативни усложнения (фиг. 4,5).



Фиг. 4. Макроскопски интраоперативни промени

При вторият болен се постави плеврален дрен на активна аспирация, който след преустановяване на алвеоларната пропускливост и направена проба за херметизъм се отстрани. В хода на лечението се наблюдава подкожен емфизем на гръдната стена шията, но без данни за медиастинал емфизем (фиг. 6).

И при двамата пациенти резултатът от хистологичното изследване постави диагнозата БАП.

ДИСКУСИЯ

БАП е описана за първи път през 1958г. (7). Честотата на заболяване-



Фиг. 5. Следоперативен цикатрикс



Фиг. 6. Плеврален дрен в дясно и подкожен емфизем

то според различни източници варира от 0,37/ 100 000 до 1/1 000 000 (5,2). Представлява първично заболяване в над 90% от случаите (4). Средната възраст на болелите е 39 години, като по-голямата част са мъже и 72% от общия брой болни са пушачи (8).

Повечето пациенти са с оплаквания от диспнея при физическо натоварване и кашлица, по-рядко гръдна болка, хемоп-

тиза и фебрилитет – обикновено при наложена бактериална инфекция (5).

Физикалното изследване може да установи крепитации при 50% от болните и цианоза при 25% (8).

Кръвната картина, биохимията и уринния анализ обикновено не показват специфични отклонения, освен завишена ЛДХ, която може да бъде показател за тежестта на заболяването (3).

Функционалните изследвания при част от болните показват нарушения от рестриктивен тип, нарушен дифузионен капацитет и артериална хипоксемия (8).

Като най-надежден и безопасен терапевтичен метод още през 60-те години на миналият век се сочи цялостния бронхо-алвеоларен лаваж (6), който и днес е стандарт в лечението. Под обща анестезия с бронхо-разделна интубация двата бели дроба се лаважират последователно с интервал от няколко дни, като се съобщават количества от 13-15 литра лаважна течност за отделните процедури (1). При вторична БАП при малигнени хематологични заболявания добри резултати оказва химиотерапията. При вродените форми единствена алтернатива е белодробната трансплантация.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При невъзможност диагнозата да се постави чрез бронхо-алвеоларен лаваж или трансbronхиална щипкова биопсия, видео-асистираната торакална биопсия и отворената белодробна биопсия са средство на избор за получаване на морфологичен субстрат и верификация на заболяването.

КНИГОПИС

1. Стенева Йорданка, Свилен Алексов, Росен Петков, Димитър Костадинов, Владимир Станоев, „Цялостен белодробен лаваж за лечение на белодробна алвеоларна протеиноза“ Болница: СБАЛББ „Св.София“

2. Ben-Dov I, Kishinevski Y, Roznman J, et al. Pulmonary alveolar proteinosis in Israel: ethnic clustering. *Isr Med Assoc J* 1999;1:75-8
3. Fountain FF Jr. Lactate dehydrogenase isoenzymes in alveolar proteinosis. *JAMA*, 1969;210:1283
4. Goldstein LS, Kavuru MS, Curtis-McCarthy P, Christie HA, Farver C, Stoller JK. Pulmonary alveolar proteinosis: clinical features and outcomes. *Chest* 1998;114:1357-62
5. Pulmonary alveolar proteinosis: diagnostic and therapeutic challenges Ilaria Campo*, Zamir Kadija, Francesca Mariani, Elena Paracchini, Giuseppe Rodi, Francesco Mojoli, Antonio Braschi and Maurizio Luisetti *Multidisciplinary Respiratory Medicine* 2012, 7:4
6. Ramirez-R J, Schultz RB, Dutton RE. Pulmonary alveolar proteinosis: a new technique and rationale for treatment. *Arch Intern Med* 1963;112:419-31
7. Rosen SH, Castleman B, Liebow AA. Pulmonary alveolar proteinosis. *N Engl J Med* 1958;258:1123-42.
8. Seymour JF, Presneill JJ. Pulmonary alveolar proteinosis: progress in the first 44 years. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:215-35

Адрес за кореспонденция:

доц. Румен Ненков дм
Клиника по Гръдна хирургия
УМБАЛ „Св. Марина“ – Варна
Медицински университет
„Проф. д-р Параскев Стоянов“ – Варна
e-mail: nenkovrn@hotmail.com