



<sup>1</sup>А.А. Растворов, <sup>2</sup>А.К. Герман, <sup>3</sup>И.М. Шарапова, <sup>3</sup>С.И. Костюк, <sup>3</sup>М.С. Стешина  
**ВОЗМОЖНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ КРОВИ  
И РЕТИКУЛОЭНДОТЕЛИАЛЬНОЙ СИСТЕМЫ**

<sup>1</sup>Запорожский государственный медицинский университет

<sup>2</sup>Запорожская областная медицинская Ассоциация фтизиатров и пульмонологов

<sup>3</sup>Запорожский областной противотуберкулезный клинический диспансер

**Ключові слова:** гемобластози, бронхо-легеневий апарат, лейкозний пневмоніт, туберкульоз, пневмонія, лімфогранулематоз.

**Ключевые слова:** гемобластозы, бронхо-легочная аппарат, лейкозный пневмонит, туберкулез, пневмония, лимфогрануломатоз.

**Key words:** hemoblastosis, broncho-pulmonary the device, leukosis pneumonitis, a tuberculosis, a pneumonia, lymphogranulomatosis.

В роботі описані ураження легень і плеври, які можуть розвинутись при захворюваннях крові й ретикулоендотеліальної системи – гемобластозах, гострому і хроничному лейкозі, хронічному мієлолейкозі, мієломній хворобі, лімфосаркомі, геморагічних діатезах та васкулітах, лімфогранулематозі.

В работе описаны поражения лёгких и плевры, которые могут развиваться при заболеваниях крови и ретикулоэндотелиальной системы – гемобластозах, острым и хроническим лейкозе, хроническим миелолейкозе, миеломной болезнью, лимфосаркомой, геморрагических диатезах и васкулитах, лимфогранулематозе.

In work defeats lungs and pleuras which can develop at diseases of blood and reticuloendothelial systems – hemoblastosis, sharp and chronic leukosis, chronic myeloleukosis, myelomis illnesses, lymphosarcoma, hemorrhagic diatheses and vasculitis, lymphogranulomatosis are described.

При болезнях крови и кроветворных органов изменение в легких встречаются не часто и нередко служат причиной неправильной интерпретации этиологии этих изменений. Этому также способствует скучное освещение этого вопроса в специальной литературе [1,6,13,20,41].

Чаще всего легочные синдромы встречаются при *гемобластозах* – опухолевых заболеваниях системы крови [1,6,13,23,27,30].

Особое внимание обращается на взаимоотношение туберкулеза и гемобластоза. В XIX веке высказывалось мнение о единой природе этих заболеваний, в первой половине XX века обсуждались предположения о возможности развития лейкоза в результате туберкулезного поражения костного мозга [18,19,21,24]. В последние годы предметом научных исследований стали проблемы частоты их сочетания, этиологической и патогенетической связи, а также влияние каждого из них на клиническую картину, симптоматику и течение. Нередко сочетание обоих этих, этиологически вполне самостоятельных заболеваний, объяснялось существованием патогенетической зависимости между ними [15,16,42], связанной со снижением общего и противотуберкулезного иммунитета, сопутствующих злокачественной гематологической патологии и благоприятствующих развитию туберкулоза при реактивации процесса или повторной суперинфекции. Повышенная предрасположенность к развитию туберкулеза у больных со злокачественной гематологической патологией считается общепринятой на протяжении последних десятилетий и в настоящее время не подвергается сомнению. Более того, у больных, страдающих лейкемией, отмечена повышенная чувствительность даже к противотуберкулезной вакцине БЦЖ [11,14,39,43], которая способна вызывать клинически выраженные формы заболевания, и даже провоцировать случаи внутрибольничной БЦЖ-инфекции.

Диагностика туберкулеза у больных *гемобластозами* в основана на клинических данных и значительно затруднена, поскольку туберкулез не имеет патогномоничного «лица». Необходимо учитывать анамнестические сведения, наличие на рентгенограммах грудной клетки «старых» специфических изменений (обызвествленных очагов, рубцов и плевральных наслойений). Наличие специфического «архива» в легких можно рассматривать, как одно из указаний на возможность развития туберкулеза у больных со злокачественной гематологической патологией. На фоне выраженного иммунодефицита у этих больных, особенно под воздействием активной цитостатической и гормональной терапии, в частности, при лечении хронического лимфолейкоза, нередко может развиться туберкулез из посттуберкулезных изменений в легких.

Наиболее достоверными и доказательными критериями для постановки диагноза туберкулеза, согласно рекомендациям ВОЗ, считается обнаружение в патологическом материале микобактерий туберкулеза (МБТ) или выявление характерных для туберкулеза грануляций. Между тем, возможности обнаружения МБТ в патологическом материале больных гемобластозами гораздо ниже, чем у больных только туберкулезом. Это связано со своеобразием развивающегося туберкулеза, частотой острого диссеминированного (милиарного) туберкулеза и сепсиса Ландузи, часто не сопровождающихся массивным бактериовыделением. Получение результатов посева требует времени, которое ограничено из-за бурно прогрессирующей сочетанной патологии. Другие современные методы бактериологического, иммунологического и биохимического исследования (ВАСТЕК, ПЦР, определение антигенов и антител) пока не вошли в широкую практику, т.к. остаются весьма дорогостоящими, недостаточно специфичными или слишком часто дают ложноположительные ответы.



Информативность гистологического метода доказательства туберкулезного поражения у гематологических больных также значительно снижена. Специфические изменения в тканях у таких пациентов обнаруживаются гораздо реже, чем у больных только туберкулезом [2,4,7,9,38]. Это обусловлено нарушениями иммунологической реактивности, препятствующими и деформирующими развитие специфической для туберкулеза гранулематозной ткани. Туберкулезные гранулёмы, развивающиеся у больных лейкозами, имеют атипичную гистологическую картину со слабой выраженностью центрального некроза. Сами бугорки нередко сформированы крупными ретикулярными клетками, альвеолярным эпителием и редкими гигантскими клетками, напоминающими клетки Лангханса. Ограничение информативных возможностей бактериологического и гистологического методов диагностики туберкулеза у гематологических больных не означают снижения их значимости в постановке диагноза. Однако, при трактовке полученных результатов необходимо учитывать повышенную частоту ложноотрицательных ответов. Необходимо предполагать в подобных случаях наличие туберкулезного процесса, особенно в регионах со значительной распространённостью туберкулеза [2,7,8].

В последние годы у больных с сочетанной патологией все шире применяются высокотехнологические инструментальные методы диагностики – компьютерная томография, ядерно-магнитный резонанс и др. [3,9,17,33,45]. Однако их внедрение в широкую практику тормозится высокой стоимостью большинства подобных исследований.

Таким образом, больные гемобластозами относятся к группе повышенного риска развития туберкулеза [14,22,24,25,44]. В большинстве случаев присоединившийся туберкулез малосимптомен и труднодиагностируем. По этой причине длительное сохранение лихорадочного синдрома, у больных в период обострения гемобластоза, не уступающее действию противоопухолевой терапии, а также наличие лихорадочного синдрома и симптомов интоксикации у больных в период ремиссии болезни, можно рассматривать как диагностический признак туберкулезного поражения [29,34].

Органное распространение туберкулеза указывает на его существенные особенности у больных гемобластозами. Инфильтративный туберкулез легких наблюдаются у абсолютного большинства больных, реже – очаговый туберкулез, туберкулез внутригрудных лимфоузлов и туберкулемы. Развитие милиарного и диссеминированного туберкулеза легких отмечается относительно редко.

Рентгенологически определяемая локализация патологических изменений в легких типична для туберкулеза, отмечается отсутствие отдельного поражения средней доли правого легкого и сравнительно редкое развитие распада легочной ткани [19,20].

Кроме туберкулеза, который в эпидемиологическом отношении является наиболее опасной присоединившейся патологией, при гематологических заболеваниях, в бронхолегочном аппарате развиваются и другие патологические

изменения, которые могут являться как непосредственным проявлением течения основного заболевания, так и присоединением неспецифической инфекции различной этиологии. Лучевая интерпретация их затруднена.

При *остром лейкозе* наблюдаются опухолевидные разрастания лейкозной ткани в клетчатке переднего средостения, которые клинически проявляются тупой болью в грудной клетке, умеренными явлениями сдавления близлежащих органов, поражением плевры и перикарда. При лучевом исследовании лейкозная инфильтрация клетчатки средостенья характеризуется диффузным расширением срединной тени с выпуклыми или слегка волнистыми контурами. Чаще опухолевидные разрастания распространяются на область переднего средостения, сдавливая иногда нижнюю треть трахеи, главные и долевые бронхи [3,7,10,25,27,31,37].

Увеличение лимфузлов средостенья встречается не часто (до 5 %). Обычно поражаются железы бронхопульмональной группы. Иногда в трахее и главных бронхах находят обширные кровоизлияния и участки лейкемической инфильтрации с некрозом [15,40]. В легких наблюдаются отек, кровоизлияния и мелкоочаговые пневмонии, инфаркты и некрозы, а также участки лейкемической инфильтрации. Специфические поражения легких в виде лейкемической инфильтрации выглядят как очаговые перибронхиальные и периваскулярные скопления лейкозных клеток и диффузная инфильтрация ими альвеолярных перегородок. Частота лейкемической инфильтрации достигает 80-85 % [7]. Лейкемическая инфильтрация имеет скучные клинические и лучевые симптомы. Лучевая картина проявляется усилением сосудистого рисунка, тяжистостью от корней к перipherии, рассеянными множественными очаговыми тенями вследствие расширения сосудистой лимфатической сети легкого с лейкостазом и инфильтрацией лейкозными клетками по ходу сосудов и бронхов [20].

Диффузная распространенная лейкемическая инфильтрация может проявляться клинической картиной *лейкозного пневмонита*, напоминающей по своим симптомам как банальную пневмонию, так и лекарственный пневмонит: повышается температура, возникают одышка, кашель, в легких выслушиваются сухие и влажные хрюпы на фоне измененного дыхания. Нередко при лучевом исследовании обнаруживается усиление легочного рисунка и рассеянные мелкие и средних размеров очаговые тени. Встречаются также очагосливные и крупные инфильтраты в периферических отделах легких, напоминающие пневмонию. Однако физикальные признаки пневмонии в этих случаях практически отсутствуют и участки затемнения медленно увеличиваются, несмотря на проводимое лечение. Иногда возникают легочные кровотечения. Бактериальная пневмония наблюдается у половины больных острым лейкозом [28,38]. В течение первого месяца заболевания пневмония возникает очень редко, обычно она присоединяется в период первой вспышки лейкоза или рецидива, а также в терминальную fazу заболевания. При улучшении в течении острого лейкоза и в стадии ремиссии пневмония встречается редко и может уступать лечению антибиотиками. При-



соединение пневмонии оказывает крайне неблагоприятное действие на исход острого лейкоза. Течение крупозной пневмонии, встречающейся у некоторых больных, всегда острое, неуклонно прогрессирующее и, практически, не поддающееся лечению. В терминальной фазе заболевания иногда наблюдаются поражения плевры в виде свободного выпота, обычно геморрагического характера, с быстрым повторным накоплением жидкости после пункции. Сочетание плеврита с лейкозной инфильтрацией легких, опухолевидным разрастанием клетчатки средостения, частое вовлечение в патологический процесс перикарда – типично для острого лейкоза [3,33].

При **хроническом лимфолейкозе** у значительного числа больных наблюдается увеличение двух или нескольких групп внутригрудных лимфатических желез; первое место по частоте увеличения занимают лимфузлы корней легких [3,41]. По мере прогрессирования лейкоза увеличенные лимфатические железы сдавливают трахею, главные и долевые бронхи, у некоторых больных это сопровождается вентилярной эмфиземой с образованием ателектаза или ретенционных кист. Быстрый рост лимфоузлов и приобретение ими каменистой плотности, сдавление и инфильтрация соседних органов и тканей с болевым синдромом характерны для злокачественной «каркомной» трансформации – синдрома Рихтера [20,32,39]. На этой стадии заболевания наиболее вероятна компрессия увеличенными лимфоузлами бронхов и легочной ткани, сопровождающаяся нарушением вентиляционной и дренажной функции легких. Лейкозная инфильтрация в легких наблюдается примерно у четверти больных. Обычно она возникает в фазе выраженных симптомов заболевания и носит в основном интерстициальный характер.

Лучевые изменения характеризуются неравномерным усилением легочного сосудистого рисунка, имеющего груботяжистый и крупнопетлистый характер. Наиболее отчетливо этот признак выражен в прикорневых зонах и базально-медиальных отделах легких. По ходу сосудов и бронхов определяются четко очерченные очаговые тени лимфоцитарных инфильтратов. Одновременно отмечается нарастающее со временем снижение прозрачности легочной ткани, преимущественно в базально-медиальных отделах [8]. Лишь у 6 % больных с осложнениями, особенно в начальный период течения хронического лимфолейкоза, на рентгенограммах легких обнаруживаются очаговоподобные изменения [5]. Точной диагностике способствует томографическое исследование.

При **хроническом миелолейкозе** увеличение внутригрудных лимфоузлов наблюдается реже, чем при лимфатическом лейкозе (до 10 % больных) [4,6]. Степень увеличения лимфоузлов обычно не велика, при этом в корнях преобладают изменения инфильтративного характера, выражющиеся в деструкции корня и незначительном его расширении. Сравнительно часто отмечаются изменения сосудистого рисунка мелкопетлистого характера, которые возникают в конечной стадии заболевания в результате расширения мелких сосудов, лейкостаза и периваскулярной

инфилтратии лейкозными клетками, а также распространенной инфильтрации межальвеолярных перегородок. При лейкемических инфильтратах в легких нередко происходит распад ткани легкого.

Вследствие уплотнения альвеолярных перегородок нарушаются процессы диффузии и развивается гипоксемия, не устранимая выдоханием кислорода. Эти изменения наблюдаются в терминальной стадии лейкоза. При лучевом исследовании обнаруживается мелкоочаговая диссеминация, напоминающая мелкоочаговую пневмонию или милиарный туберкулез. В результате повреждения сосудов и накопления в суженных сосудах большого количества лейкемических клеток нередко возникают тромбоэмбolicкие осложнения с образованием инфарктов легких, которые могут быстро исчезать.

**Поражения плевры**, характеризующиеся как сухим, так и экссудативным плевритом, часто сопутствуют лимфолейкозу и миелолейкозу [5,9,24]. Изменения плевры обусловлены их лейкозной инфильтрацией и сдавлением путей лимфооттока резко увеличенными лимфатическими железами корней легких и средостения. При вовлечении в патологический процесс сосудов экссудат приобретает геморрагический характер. Эксудативный плеврит развивается в терминальной стадии лейкоза, протекает очень упорно, сочетается с лейкозной инфильтрацией легких и практически не поддается лечению.

Поскольку изменения органов дыхательной системы при лейкозе неспецифичны, природа их может быть установлена только лишь при диагностике основного заболевания. Во всех диагностически спорных случаях необходимо исследование костного мозга.

Хронический лейкоз в своем течении часто осложняется присоединением **бактериальных пневмоний**. При хроническом миелолейкозе пневмонии встречаются у 16 % больных [3], однако, в отличие от хронического лимфолейкоза, их течение не столь бурное и более доброкачественное. Основным фактором, способствующим развитию пневмонии, является понижение сопротивляемости организма, обусловленное уменьшением количества лейкоцитов, ослаблением их фагоцитарной активности и снижение иммунитета.

Клиническая картина пневмонии при хроническом лейкозе атипична. У большинства больных превалируют симптомы обострения лейкоза, которые выражаются в нарастании слабости, увеличении периферических лимфатических желез, печени и селезенки, прогрессирующем нарастании анемии, повышением содержания лейкоцитов и ускорением СОЭ. Усиление кашля служит косвенным указанием на развитие пневмонии, поскольку кашель наблюдается и при увеличении внутригрудных лимфатических желез. Физикальные данные весьма скучны, а часто – полностью отсутствуют. Обнаружение пневмонии и наблюдение за ее течением производится в основном при лучевом контроле. Воспалительный фокус чаще локализуется в средней доле правого легкого вследствие нарушения вентиляции при сдавлении среднедолевого бронха увеличенными прикор-



невыми лимфоузлами. Трудности в дифференциальной диагностике пневмонии возникают при наличии лейкозной инфильтрации. Наличие обширных сливных очаговых и инфильтративных теней, как правило, свидетельствует о бактериальной пневмонии. Это подтверждается также уменьшением зоны затемнения в течение 2-3 недель под влиянием антибактериальной терапии. Лейкозная инфильтрация, в отличие от воспалительной, имеет меньшую интенсивность при большей протяженности, более четкие очертания тяжистых и ячеистых теней и прогрессирует, несмотря на проводимую терапию. Пневмония встречается на любом этапе течения миелолейкоза, но чаще она возникает в терминальном периоде болезни и часто бывает непосредственной причиной летального исхода.

При хроническом лимфолейкозе обычно встречаются осложнения, вызванные присоединением инфекции, поскольку субстрат опухоли представлен иммунокомпетентными клетками. Наиболее часто инфекционные осложнения развиваются у больных с выраженным клинико-гематологическим симптомами лимфолейкоза. Среди заболеваний органов дыхательной системы трахеобронхит и пневмония составляют 50-80 % случаев [3]. Пневмония возникает после острых респираторных заболеваний; начинаясь как очаговая, быстро приобретает сливной характер и распространяется на второе легкое. Крупнозернистая пневмония встречается крайне редко. Осложнение лейкозного процесса пневмонией резко ухудшает состояние больных. При появлении массивных пневмонических очагов наступает тяжелая интоксикация, достигающая степени эндотоксического шока, который проявляется тяжелым коллапсом, подъемом температуры тела, ознобом. Интоксикация развивается бурно, часто опережает клинико-лучевые симптомы пневмонии. Нередко тяжелая пневмония является следствием септикопиемии. Пневмония чаще имеет прогрессирующее течение, плохо поддается лечению, склонна к абсцедированию. Возможно присоединение экссудативного плеврита, который быстро становится геморрагическим, а затем – гнойным.

Изменения в легких при **миеломной болезни (болезнь Рустинского-Каллера)** связаны с переходом опухолевого процесса, локализующегося в костях грудной стенки, на плевру и легочную паренхиму [1,6,13,36]. Часто возникают пневмонические очаги, склонные к абсцедированию, хроническая пневмония и вторичные бронхэктазы. Возможно появление экстрамедуллярных плазмоцитов в различных органах, в том числе и в легких, где они имеют вид узлов различной величины, окруженных капсулой и не спаяны между собой. Клинические признаки плазмоцитомы не специфичны. Больные предъявляют жалобы на боль в боку, сухой или с небольшим количеством мокроты кашель, иногда появляется кровохарканье. Физикальные изменения в легких практически отсутствуют, СОЭ ускорена. При лучевом исследовании определяют интенсивную круглую или овальную тень, напоминающую кисту [8]. Правильная диагностика возможна только после гистологического исследования удаленной оперативным путем опухоли.

Клинические признаки поражения органов дыхания при миеломной болезни мало специфичны, поэтому их природа может быть установлена только лишь при правильной диагностике основного заболевания.

**Лимфосаркома** по клинической картине напоминает лимфогранулематоз. Первичная локализация в органах грудной полости встречается в редких случаях и преимущественно в лимфатических железах средостения. При генерализации процесса происходит метастазирование в легочную ткань. Изменения в легких могут быть разнообразными, как и при лимфогранулематозе, и чаще встречаются при внутриракальном увеличении лимфатических желез [20]. Заболевание отличается быстрым развитием; при вовлечении костного мозга в терминальной стадии возможна лейкемизация процесса. Диагноз лимфосаркомы с уверенностью может быть поставлен только при гистологическом исследовании биоптата периферических желез.

Иногда поражения органов дыхания отмечаются при **геморрагических диатезах**. При **болезни Верльгофа** возможны легочные кровотечения. Однако никогда ни кровохарканье, ни легочное кровотечение не являются первыми и единственными симптомами заболевания. **Гемофилия** также может являться причиной легочных кровотечений, хотя и редко. Легочные кровотечения наблюдаются только при тяжелом течении заболевания и сочетаются с легочными кровоизлияниями.

Легочные кровотечения возникают при **патологическом фибринолизе, передозировке фибринолитических препаратов и антикоагулянтов** [2,3].

Кровотечение из легких при **геморрагическом ангиоматозе (болезнь Ослера)** явление редкое, и установление его причины возможно только при бронхоскопическом обнаружении гемангиом.

При тяжелом течении **геморрагического васкулита (болезнь Шенляйна-Геноха)** наблюдается поражение легких типа сосудистой пневмонии.

В 1940 году А.И. Крюков и К.И. Агамалов описали **легочную форму геморрагического васкулита**, выделив ее как отдельную нозологическую единицу. Для заболевания характерны общее тяжелое состояние, повышение температуры тела, одышка, кашель, боль в грудной клетке, кровохарканье, а иногда и кровотечение. Физикальные симптомы при исследовании легких и лучевые признаки весьма скучны, неспецифичны и вариабельны. Особенностью заболевания является сочетание поражения легких с кожными проявлениями васкулита в виде ярко-красных симметричных мелкоточечных и сливных петехий, располагающихся преимущественно на разгибательных поверхностях рук и ног, иногда сопровождающиеся изъязвлениями. Антибактериальная терапия безуспешна, вместе с тем, при назначении гормональных и антигистаминных препаратов состояние больных улучшается.

**Лимфогранулематоз** – злокачественная опухоль лимфатической системы, которая проявляется поражением лимфатических желез и (или) внутренних органов. Диагноз лимфогранулематоза должен быть подтвержден биопсией



лимфоузла и ее последующим гистологическим исследованием, при котором обнаруживается гранулематозное строение с наличием клеток Березовского–Штернберга. Изменения органов дыхательной системы при лимфогранулематозе характеризуются увеличением лимфоузлов средостения, специфической инфильтрацией легких и соответствующим плевритом [12,25,26,30,35].

Увеличение лимфоузлов средостения относительно редко (10-20 %) бывает первым проявлением опухолевого роста. Обычно это происходит одновременно с увеличением периферических лимфатических желез шеи или подмышечных желез. В тех случаях, когда болезнь начинается с первичного поражения лимфоузлов средостения больные могут предъявлять жалобы на повышение температуры тела, кашель, одышку, боль в спине и груди. Для **лимфогранулематоза средостения** характерна волнообразная лихорадка, сопровождающаяся проливным потом по ночам. Болевой синдром вызван сдавлением опухолью нервных волокон. Локализация боли различна; боль бывает тупой и постоянной, усиливается при кашле и глубоком вдохе. Кашель является одним из ранних признаков; вначале он незначительный и обусловлен сдавлением опухолевым конгломератом трахеи и бронхов. Таков же генез и одышки, которая прогрессирует по мере увеличения лимфатических желез. Физикальные данные обычно очень скучны и зависят от размера и локализации желез. При обширном поражении медиастинальных лимфоузлов развивается **синдром сдавления верхней полой вены**. Клинически он выражается тяжелой одышкой цианозом, одутловатостью лица и набуханием шейных кожных вен. При сдавлении близлежащих нервных стволов возникает афония (сдавление возвратного нерва) и дисфагия (сдавление блуждающего нерва). Сдавление диафрагмального нерва проявляется парезом соответствующего купола диафрагмы или парадоксальными ее движениями [1,6,12,30]. **Компрессионный медиастинальный синдром** встречается нечасто. Увеличение конгломератов желез вызывает смещение органов средостения, а затем процесс из лимфоузлов прорастает в трахею, бронхи, сердце. Возможно прорастание лимфогранулемы в ближайшие кости – грудину и ребра. Сдавление крупных бронхов может привести к гиповентиляции или ателектазу соответствующих сегментов или долей легкого, возможен даже тотальный ателектаз всего легкого.

В диагностике лимфогранулематоза органов средостения основное значение имеет лучевое исследование [20]. Вначале лимфатические железы средостения увеличиваются на одной стороне, затем процесс распространяется и на другую сторону, вследствие чего тень расширенного средостения всегда бывает асимметричной. Увеличенные лимфоузлы располагаются в переднем и среднем средостении; изолированное увеличение лимфатических желез заднего средостения исключает их лимфогранулематозную природу. К начальным признакам медиастинального лимфогранулематоза относится увеличение передних медиастинальных паратрахеальных, бифуркационных, трахео-бронхиальных лимфоузлов; по мере прогрессирования процесса, уве-

личиваясь, они могут распространяться и на область заднего средостения. В связи с более частым вовлечением в патологический процесс передних медиастинальных и латеротрахеальных лимфоузлов происходит двухстороннее или, реже, одностороннее увеличение верхних, а иногда и средних отделов сердечно-сосудистой тени. Интенсивность и однородность тени средостения зависит от размеров и локализации лимфоузлов и их конгломератов. Контуры тени при экспандивном росте четкие, а при инфильтративном росте, сопровождающимся прорастанием опухоли в близлежащие органы и ткани, – размытые. При множественном разрастании лимфоузлов в средостении на различную глубину их очертания становятся полициклическими, появляется симптом «кулис», что особенно отчетливо определяется справа; в некоторых случаях контур срединной тени может быть выпрямлен из-за утолщения медиастинальной плевры. Иногда диагностические трудности возникают при левосторонней локализации процесса из-за наличия сосудистых дуг. Поскольку очень часто увеличиваются лимфоузлы передневерхней локализации, то очертания срединной тени имеют вид двух перпендикуляров, идущих от I ребра к корням легких – симптом «трубы». Размер увеличенных лимфатических желез и их конгломератов колеблется в широких пределах, в большинстве случаев поперечник тени составляет 6-8 см. Во многих случаях изменения в средостении обусловлены опухолевым ростом, исходящим из лимфоидной ткани, расположенной в клетчатке. Эти лимфогранулемы трудно отграничить от увеличенных лимфатических желез средостения.

Поражение легких при лимфогранулематозе возникает в терминальной стадии болезни [35]. Изолированный лимфогранулематоз без увеличения лимфоузлов средостения встречается очень редко, а некоторые авторы вообще отрицают существование первично-легочной формы лимфогранулематоза, другие – выделяют инфильтративно-пневмоническую, опухолевую, милиарную формы легочного процесса и плевральную форму. Возникновение лимфогранулематоза легких связано с первичным образованием лимфогранулемы в легких. Возможен и другой путь – метастазирование по лимфатическим и кровеносным сосудам.

Клиническая симптоматика **легочного лимфогранулематоза** разнообразна и малоспецифична: наблюдаются боль в груди, одышка, кашель без выделения мокроты. Кровохарканье встречается редко и обусловлено наличием деструктивного процесса в легких. Нередки случаи бессимптомного течения. Поскольку поражение легких знаменует наступление терминальной стадии болезни, оно сопровождается наличием тяжелых симптомов интоксикации, таких как волнообразная или даже гектическая лихорадка, потливость, резкая общая слабость, отсутствие аппетита и кахексия.

В распознавании поражения легких основную роль играет лучевой метод исследования [20]. Разрастание гранулемы из лимфоузлов происходит по ходу бронхов и сосудов в виде муфт, образованных из опухолевых клеток. На



рентгенограмме тень желез средостения теряет четкие контуры, от нее исходят линейные тени, суживающиеся к периферии. В ряде случаев вокруг лимфатических желез, особенно корней легких, возникают усиление и деформация легочного рисунка, указывающие на появление специфического лимфогранулематозного лимфангоита. Тяжистость вскоре приобретает массивный характер, напоминая языки пламени или метелку, затем происходит слияние их в однородный плотный инфильтрат с нечеткими контурами. Преимущественная локализация инфильтрата – верхние и средние отделы легких. Инфильтративные их изменения могут иметь вид сегментита или лобита без объемного их уменьшения. При прорастании опухоли в крупные бронхи и закупорке их, инфильтрат может осложниться присоединением ателектаза. Деструктивные изменения в ткани инфильтрата встречаются редко. Одной из причин распада может быть инфицирование ателектазированной ткани. Полости могут быть различных размеров, чаще их диаметр не превышает 2-3 см, обычно они единичны. По характеру полости самые разнообразные – от тонкостенных образований до просветлений с неровными контурами в толще инфильтрата с небольшим количеством жидкого содержимого. Клиническими симптомами образовавшейся полости служат усиление кашля с мокротой, кровохарканье. При медиастинально-легочной форме лимфогранулематоза, вследствие некроза гранулем, распаду могут подвергаться и крупные лимфатические железы. Признаки распада возникают в терминальной стадии заболевания.

Прорастание опухоли в близлежащие органы в ряде случаев приводит к образованию пищеводно-трахеальных, пищеводно-бронхиальных, плевро-пульмональных свищей, развитию перикардита, аспирационной пневмонии с летальным исходом.

Очаговые формы легочного лимфогранулематоза связаны с метастазированием опухоли. Метастазы по размеру различные, склонны к слиянию и образованию инфильтратов, имеют вид круглых теней с четкими или размытыми контурами, локализуются в средних и нижних отделах легочных полей вблизи корней легких. При опухолевой форме – опухоль исходит либо из корня легкого и инфильтрирует его, либо развивается в самом легком, очень напоминая рак или саркому. Мелкоочаговая диссеминированная форма возникает гематогенным или лимфогенным путем и является одним из терминальных проявлений болезни.

Течение лимфогранулематоза может осложниться присоединением неспецифической пневмонии. Она распознается на основании характерного клинического течения: быстрого возникновения и исчезновения после антибактериальной и противовоспалительной терапии.

**Поражение плевры** при лимфогранулематозе встречается в 22 % случаев при внутригрудной его локализации [26]. Процесс не бывает изолированным, обычно он сопутствует поражению внутриторакальных лимфатических желез или легочной ткани и характеризуется

разрастанием лимфогранулематозных узлов в плевре с развитием экссудативного плеврита. Неспецифические изменения плевры весьма редки; они исчезают после устранения признаков недостаточности кровообращения или под влиянием антибактериальной и десенсибилизирующей терапии. К специфическим изменениям относятся утолщение плевральных листков, вплоть до заражения плевральных полостей, также возможны изолированные опухолевые разрастания в плевре. Наиболее часто встречается экссудативный плеврит, особенно при медиастинальном лимфогранулематозе. Плеврит носит двусторонний характер, сопровождается значительным накоплением жидкости и повторным накоплением экссудата после его аспирации. Возможно также специфическое поражение плевры опухолевыми образованиями с последующим накоплением жидкости. По своему характеру экссудат может быть серозным, серозно-фибринозным, геморрагическим. В экссудате могут обнаруживаться клетки Березовского-Штернберга. При сдавлении или прорастании опухолевой тканью грудного протока выпот становится хилезным. Экссудат может подвергаться организации с образованием массивных плевральных сращений плевральной полости. Иногда экссудативный плеврит вызван прорастанием лимфогранулемы из легкого в плевру. Первичное поражение плевры не встречается. Плеврит при лимфогранулематозе не имеет тенденции к исчезновению под влиянием лечения, а при повторных пункциях происходит быстрое накопление плевральной жидкости. Течение экссудативного плеврита при лимфогранулематозе имеет прямое сходство с течением плевритов при других злокачественных новообразованиях.

Таким образом, при заболеваниях крови и ретикулоэндотелиальной системы возможны крайне разнообразные поражения легких и плевры.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Абдулкадыров К.М. Справочник гематолога. – СПб, Питер. – 2006. – 448 с.
2. Алгоритм диагностики поражения легких при депрессиях кроветворения. – М.: 2001. – 46 с.
3. Анущенко Е.В. Изменения в легких при заболеваниях внутренних органов. – К., «Здоровье», 1987. – 96 с.
4. Бабушкина Т.Ф. Клинико-морфологические изменения в легких при парапротеинемических гемобластозах // Автореферат дис. канд. мед. наук. – М. – 1987.
5. Волкова М.А. Амбулаторное лечение и диспансеризация больных хроническими лейкозами. – М., Медицина, 1979. – 101 с.
6. Воробьев А.И., Бриллиант М.Ф., Кременецкая А.М. и др. Лимфопролиферативные заболевания. / В кн. Воробьев А.И. Руководство по гематологии. – М., Ньюдиамед, 2003. – Т. 2. – с. 40-96.
7. Гольштейн Н.И. Изменения в легких. Патологическая анатомия острых лейкозов. – Л., 1961. – с. 134-135.
8. Горкина М.Е. Состояние легочного рисунка при эритремии и вторичных эритроцитозах. // Терапевтический архив. – 1971. - № 1. – с. 28-31.
9. Данишян К.И., Гржимоловский А.В., Демидова И.А. Малоинвазивная диагностика заболеваний легких у гематологических больных. // Проблемы гематологии. – 2002. - № 1. – с. 21.
10. Загородская М.М. Изменения в легких при хроническом лейкозе. // Врачебное дело. – 1964. - № 4. – с. 67.
11. Земскова З.С., Дорожкова И.Р. Скрыто прогрессирующая туберкулезная инфекция. – М., 1984. – 250 с.
12. Ильин Н.В. Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина).– СПб., 2003. – 80 с.



13. Кассирский И.А., Алексеев Г.А. Клиническая гематология. – М., Медицина, 1975. – 800 с.
14. Кравченко С.К., Романова Л.А., Пивник А.В. Милярный туберкулез у больной парциальной красноклеточной аплазией. // Проблемы гематологии. – 1998. - № 3. – с. 55-58.
15. Краевский Н.А., Неменова Н.М. О предлейкозных изменениях // Проблемы гематологии. – 1965. - № 12. – с. 13-18.
16. Красовский И.И. К вопросу об изменениях в легких при острых лейкозах. – Терапевтический архив. – 1964. - № 12. – с. 97.
17. Ландышев Ю.С., Лекшин А.В., Войцеховский В.В. Рентгенофункциональная диагностика легочных осложнений у больных хроническим лимфолейкозом. – Пульмонология. – 2004. - № 6. – с. 34-40.
18. Лернер И.П. О сочетании туберкулеза с лейкозами. // Врачебное дело. – 1952. - № 4. – с. 333-334.
19. Луцик Д.П. Туберкулез и лейкоз. / Тезисы докладов 9-й научно-практической конференции Львовского института туберкулеза. – Львов. – 1960. – с. 65-66.
20. Новикова Э.З. Рентгенологические изменения при заболеваниях системы крови. – М. – Медицина. – 1982. – 256 с.
21. Рабухин А.Е., Кассирский И.А. Туберкулез и лейкоз. // Терапевтический архив. – 1961. - № 3. – с. 12-31.
22. Рабухин А.Е. Клинически нераспознанный туберкулез. // Клиническая медицина. – 1979. - № 4. – с. 3-9.
23. Романова А.Ф. Клиническая гематология. – Киев. – Медицина. – 2006. – 456 с.
24. Рехтина И.Г., Щекочин С.М. О трудностях диагностики туберкулеза у больных с системными заболеваниями крови. // Терапевтический архив. – 1998. - № 4. – с. 60-62.
25. Соряков А.П., Мазуров В.И., Ардашев В.Н. и др. Специфическая лимфоидная инфильтрация легких и плевры при индолентных лимфомах. // Военно-медицинский журнал. – 2002. - № 1. – с. 61.
26. Филькова С.М., Хмелевская З.И. Кавернозная форма лимфогранулематоза легких. // Медицинская радиология. – 1974. - № 10. – с. 20-23.
27. Хватова Н.В., Лорие Ю.И. Поражение легких при остром лейкозе. // Клиническая медицина. – 1973. - № 7. – с. 45-46.
28. Шибаева П.В., Сушилова Н.В. Особенности течения пневмоний при лейкозах. // Клиническая медицина. – 1969. - № 11. – с. 24-26.
29. Юндашева Н.Э., Карабунский М.А., Пивник А.В. Клиническая картина и течение туберкулеза при сочетании с гемобластозами. // Терапевтический архив. – 2004. - № 3. – с. 49-51.
30. Bloom B.R., Fine P. Tuberculosis. – Washington. – 1994.
31. Bodey Ci.P., Powell R.D. Pulmonary complications of acute leukemia. // Cancer. – 1996. – 19. – p. 781-793.
32. Conde M.F., Thibant G. Le syndrome de Riechter. // Ann. med. Nancy. – 1974. – v. 13. – p. 1157-1176.
33. Dai M.S., Lee S.C., Ho C.L. Impact of open lung biopsy for unlabeled pulmonary infiltrates in patients with hematological malignancies. // Cancer. -1996. – 19. – p. 87-90.
34. Dao C., Chicault P. L'infection pulmonaire au cours des leucémies aigues. // Lyon. med. – 1973. – v. 9. - № 26. – p. 2481-2483.
35. Duedraogo M., Duedraogo S.M. Active tuberculosis in a patient with Hodgkin disease. A case report. // Rev. Pneumol. Clin. – 2000. – v. 56 (1). – p. 33-35.
36. Foster G.B.T. Primary theracie myelolipome. // Arch. Path. – 1990. – v. 65. - № 3. – p. 295-297.
37. Ewig S., Clasmaches A. Pulmonary infiltrates in neutropenia patients with acute leukemia during Chemotherapy. // Chest. – 1998. – v. 114. – p. 444-451.
38. Klatte E.C., SmithE.B. The pulmonary manifestations and complications of leukemia. // Amer. G. Roentgen. – 1993. – v. 89. - № 3. – p. 598-609.
39. Milkowski D.A., Worley B.D. Richter's transformation presenting as an obstruction endobronchial lesion. // Chest. – 1999. – v. 116 (3). – p. 832-837.
40. Mirsky H., Cuttner G. Fungal infection in acute leukemia. // Cancer. – 1993. – v. 30. - № 2. – p. 348-352.
41. Montserrat E. Chronic lymphoproliferative disorders. // Curr. Opin. Oncol. – 1997. – v. 1. - p. 34-41.
42. Patel R., Relsey P.R. Acute myeloid leukemia complicated by antropic tuberculosis. // Clin. Lab. Haematol. – 1996. – v. 18 (1. – p. 53-54.
43. Vainan F., Odeh M. T-cell chronic lymphocytic leukemia with pulmonary involvement. // Eur. Respir. G. – 1999. – v. 14 (2). – p. 471-475.
44. Violk M.V. Acute leukemia and infections. – G.A.M.A. – 1976. – v. 201. - № 12. – p. 923-926.
45. Whithe D.A., Wong P.W. The utility of open lung biopsy in patients with hematological malignancies. // Am. Respir. Crit. Care Med. – 2000. – v. 161. – p. 723-729.

**Сведения об авторах:** Растворов Александр Анатолиевич, доцент кафедры физиатрии и пульмонологии ЗГМУ. 69009, г. Запорожье, ул. Перспективная, 2, ЗОПТКД, кафедра физиатрии и пульмонологии ЗГМУ, тел. 236-64-27.

Герман Александр Константинович, доцент ЗОПТКД, Президент Запорожской областной медицинской Ассоциации физиатров и пульмонологов. г. Запорожье, ул. Перспективная, 2, ЗОПТКД, тел. 236-64-80.

Шарапова Ирина Михайловна, врач-физиатр 1 легочного отделения ЗОПТКД. 69009, г. Запорожье, ул. Перспективная, 2, ЗОПТКД, отделение легочного туберкулеза № 1, тел. 236-64-72.

Костюк Сергей Иванович, врач-рентгенолог ЗОПТКД. 69009, г. Запорожье, ул. Перспективная, 2, ЗОПТКД, рентгенологическое отделение, тел. 236-64-95.

Стешина Марина Сергеевна, врач-рентгенолог ЗОПТКД. 69009, г. Запорожье, ул. Перспективная, 2, ЗОПТКД, рентгенологическое отделение, тел. 236-64-95.

**Адрес для переписки:** 69009 Запорожье, ул. Перспективная, 2, КУ ЗОПТКД Каф. физиатрии и пульманологии ЗГМУ. Растворову А.А.