

DOI: <https://doi.org/10.22263/2312-4156.2023.1.100>

Клинический случай пациента с альвеолярным протеинозом

Ю.А. Каштанова, А.М. Каштанов, О.Н. Федорчук, Ю.Г. Кобец

Витебская областная клиническая больница, г. Витебск, Республика Беларусь

Вестник ВГМУ. – 2023. – Том 22, №1. – С. 100-108.

Clinical case of a patient with alveolar proteinosis

Y.A. Kashtanova, A.M. Kashtanau, O.N. Fedorchuk, Y.G. Kobets

Vitebsk Regional Clinical Hospital, Vitebsk, Republic of Belarus

Vestnik VGMU. 2023;22(1):100-108.

Резюме.

В статье описано редкое заболевание органов дыхания – альвеолярный протеиноз (АП). Рассмотрены этиопатогенез, клиника, дифференциально-диагностические признаки заболевания, позволяющие поставить верный диагноз, исключить другие патологические состояния, имеющие подобный рентген-паттерн. Представлен клинический случай пациента с АП, описаны трудности, возникшие при диагностике данной патологии. Правильный диагноз был выставлен через год после выявления заболевания в результате наблюдения за общим состоянием, динамикой рентгенологических обследований, торакоскопии с биопсией, выполненной дважды, морфологической оценкой биоптатов с применением иммуногистохимических методов.

В течение двух лет наблюдения за пациентом отсутствовала отрицательная динамика на изображениях компьютерной томографии, состояние сохранялось стабильным. Назначалась базисная терапия сопутствующих заболеваний, бронхоальвеолярный лаваж не проводился.

Терапевтам, врачам общей практики и узким специалистам необходимо помнить об орфанных заболеваниях и включать их в дифференциально-диагностический список.

Ключевые слова: альвеолярный протеиноз, клинический пример, ШИК-реакция, гранулоцитарно-макрофагальный колониестимулирующий фактор, бронхоальвеолярный лаваж.

Abstract.

The article describes a rare respiratory disease – alveolar proteinosis (AP). The etiopathogenesis, clinical picture, differential diagnostic signs of the disease are considered, allowing to make a correct diagnosis, to exclude other pathological conditions that have a similar X-ray pattern. A clinical case of a patient with AP is presented, and the difficulties encountered in diagnosing this pathology are described. The correct diagnosis was made one year after the detection of the disease as a result of monitoring the general condition, the dynamics of X-ray examinations, thoracoscopy with biopsy performed twice, morphological assessment of biopsy specimens using immunohistochemical methods. During two years of observing the patient, there was no negative dynamics on computed tomography images, the condition remained stable. Basic treatment for concomitant diseases was prescribed, bronchoalveolar lavage was not performed. Therapists, general practitioners and narrow specialists need to be aware of orphan diseases and include them in the differential diagnostic list.

Keywords: alveolar proteinosis, clinical example, PAS-reaction, GM-CSF, bronchoalveolar lavage.

Альвеолярный протеиноз (АП) – редкое заболевание легких, причиной которого является нарушение утилизации сурфактанта и накопление в просвете альвеол и респираторных бронхов липидно-протеиновых комплексов. Впервые за-

болевание описано в 1958 году Rosen с соавторами [1]. Встречается от 2 до 4 случаев на 1 млн взрослого населения, в возрасте 30-50 лет. Чаще болеют курящие мужчины, чем курящие женщины [2].

Выделяют три формы АП: врожденную, аутоиммунную, вторичную. Генетическая (врожденная) форма обусловлена мутациями генов, кодирующих гранулоцитарно-макрофагальный колониестимулирующий фактор (ГМ-КСФ), или генетически детерминированным нарушением синтеза сурфактанта. Аутоиммунная форма связана с повышением титра антител, подавляющих активность ГМ-КСФ [3]. Это наиболее частая форма. Вторичная форма связана с заболеваниями крови, иммунодефицитами или воздействием аэрополлютантов (неорганическая пыль, токсические пары, NO₂ и др.), вследствие чего нарушается функциональная активность альвеолярных макрофагов [4].

Для постановки диагноза необходимы тщательный сбор семейного анамнеза, фактов воздействия аэрополлютантов, оценка выраженности дыхательной недостаточности, компьютерная томография органов грудной клетки, морфологическое исследование легких, гистохимическое исследование содержимого альвеол.

Большинство случаев малосимптомные. Клинические проявления АП неспецифичны. Основные жалобы на одышку, сухой или малопродуктивный кашель. Физикальные данные и рутинные лабораторные исследования обычно без отклонений от нормы за исключением далеко зашедших случаев. В сыворотке крови может выявляться повышенный титр антител к ГМ-КСФ.

При рентгенологическом исследовании выявляются двусторонние инфильтративные изменения. Компьютерная томография высокого разрешения (КТВР) позволяет обнаружить:

– двусторонние зоны «матового стекла», четко отграниченные от неизменной паренхимы и имеющие вид «географической карты»;

– утолщение внутри- и междольковых перегородок в зонах «матового стекла», характерный вид «булыжной мостовой» [5, 6].

Важным методом диагностики АП является бронхоальвеолярный лаваж (БАЛ). При этом получают мутную белую или желтоватую жидкость, образующую осадок при отстаивании за счет высокого содержания белка. Осадок имеет ШИК-положительную реакцию, часто в нем выявляют антитела к ГМ-КСФ.

При макроскопическом исследовании характерно выделение вязкой желтоватой жидкости на срезе легких. При микроскопическом исследовании выявляют поля протеиноза, разделенные прослойками сохранной легочной ткани, обту-

рацию альвеол и бронхиол белковыми массами, игольчатые кристаллы холестерина, плотный эозинофильный материал, содержащий сурфактант и апопротеин сурфактанта, окрашивающийся при ШИК-реакции в малиновый цвет [2] (рис. 1, 2). Воспалительная реакция отсутствует, однако при длительном процессе развивается интерстициальный фиброз и гигантоклеточная реакция со скоплениями многоядерных клеток. Возможно присоединение инфекции с формированием воспалительной реакции.

Дифференциальная диагностика АП проводится с заболеваниями легких, имеющими подострое или хроническое течение и сходный рентгенологический паттерн. В основе дифференциальной диагностики – цитологическое исследование осадка БАЛ и гистологическое исследование легочной ткани.

Основной метод лечения альвеолярного протеиноза – бронхоальвеолярный лаваж (БАЛ). Использование этого метода показано при возникновении дыхательной недостаточности (снижении сатурации, изменении газового состава крови с гипоксемией, гиперкапнией). Проводится лаваж обоих легких [7-9] и последующая поддерживающая терапия [10-12]. Процедура осуществляется под общей анестезией. Одно легкое вентилируют, другое (невентилируемое) промывают теплым физиологическим раствором, удаляют белковые выделения [13]. Обычно это эффективно для улучшения симптомов АП, часто на длительный период, обеспечивает благоприятный прогноз для жизни.

Другие методы еще изучаются. Они включают подкожное и ингаляционное введение ГМ-КСФ и ритуксимаб, который останавливает выработку аутоантител, ответственных за аутоиммунный АП. Трансплантация используется при тяжелом поражении легких. Другие варианты лечения неэффективны.

В целом прогноз у пациентов с АП благоприятный, у 5-7% отмечается спонтанная ремиссия. Основными причинами смерти пациентов является дыхательная недостаточность и вторичные инфекции [14].

Клинический случай

Пациент Т., 29 лет, проходил профилактическое амбулаторное обследование в августе 2020 г., во время которого на рентгенограмме грудной клетки были выявлены патологические изменения в легких (рис. 3).

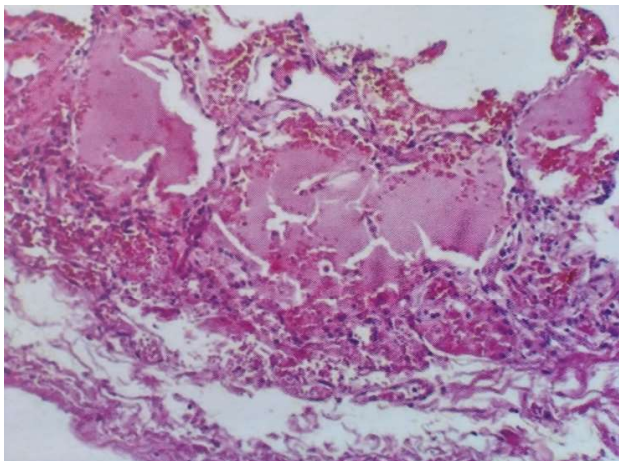


Рисунок 1 – В просветах альвеол скопление гомогенных зернистых масс, интерстициальная воспалительная инфильтрация. Окраска гематоксилином и эозином. ×200

А.В. Аверьянов, В.Н. Лесняк, Е.А. Коган, 2016 г. [15]

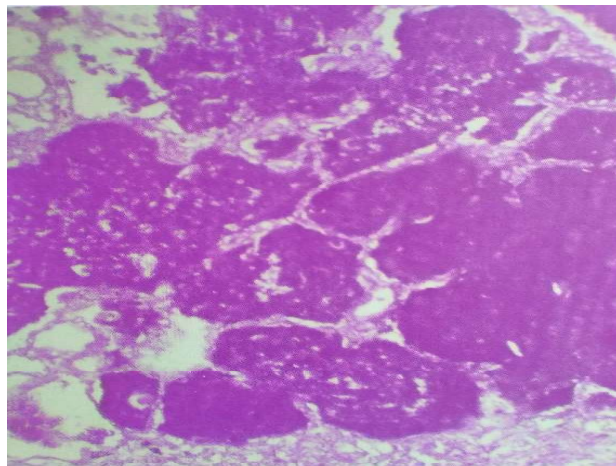


Рисунок 2 – Зернистые ШИК-позитивные массы в просветах альвеол. ШИК-реакция. ×400

А.В. Аверьянов, В.Н. Лесняк, Е.А. Коган, 2016 г. [15]



Рисунок 3 – Рентгенограмма пациента Т. Снижение пневматизации в центральных отделах легких

Предъявлял жалобы на одышку при умеренной нагрузке, кашель со светлой мокротой. При объективном обследовании в поликлинике отмечается иктеричность склер. Других изменений, имеющих клиническое значение, не выявлено.

Отмечал частые простудные заболевания. При обследовании в поликлинике выявлена сенсibilизация к бытовым, эпидермальным, пыльцевым аллергенам, аллергический ринит, аллергическая форма бронхиальной астмы легкой степени, синдром Жильбера. Для лечения бронхиальной астмы использовал ингаляции «Бекламетазон/Формотерол» в режиме «по тре-

бованию». Коронавирусной инфекцией не болел. Курил сигареты в течение нескольких лет эпизодически. 5 лет работал поваром, затем в магазине одежды. Ближайшие родственники (родители, прадедушки) патологии легких не отмечали.

Для уточнения диагноза 18.08.2020 выполнена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки (рис. 4). Выявлены массивные сливные участки уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла» с преимущественной локализацией в центральных отделах. Трахея, долевыe, сегментарные бронхи проходимы, лимфоузлы не увеличены, средостение не смещено. Свободной жидкости в полости перикарда, плевральных полостях нет, костно-деструктивных изменений не выявлено. Микролит в верхнем полюсе правой почки до 2 мм. Изменения трактовались как двусторонняя полисегментарная интерстициальная пневмония среднетяжелой степени, высокая вероятность COVID19. Микролит правой почки.

С 18.08 по 24.08.2020 лечился в Витебском областном центре пульмонологии и фтизиатрии. Тест на РНК коронавируса COVID-19 был отрицательный. Получал азитромицин, бекламетазон/формотерол. Взяты анализы крови и мочи. Из отклонений от нормы повышение общего билирубина преимущественно за счет непрямого. Пациент выписан с рекомендациями повторить рентгенографию органов грудной клетки через 1 месяц.

На повторной рентгенограмме от 09.2020 г. динамика по сравнению с исследованием от 08.2020 г. отсутствовала. Для верификации из-

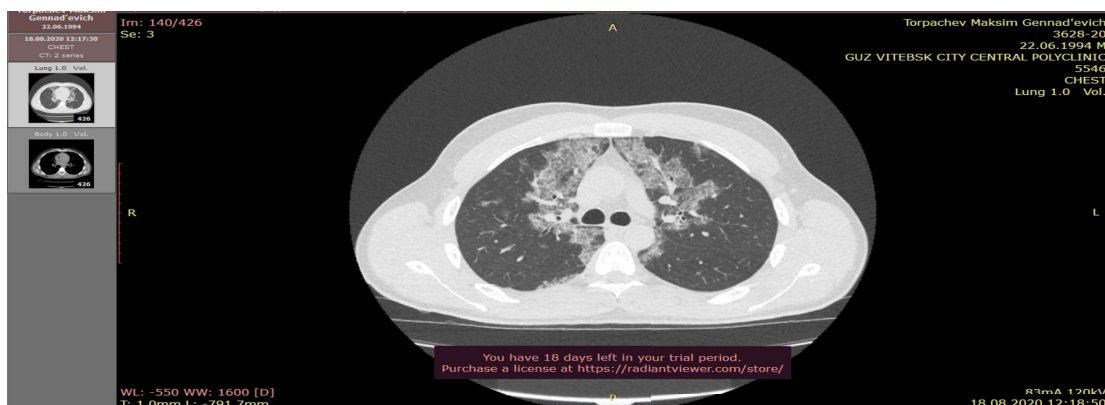


Рисунок 4 – КТ-срез органов грудной клетки пациента Т. «Матовые стекла», локализованный преимущественно в центральных отделах легких

менений в легких пациент направлен в торакальное отделение Витебской областной больницы с целью уточнения морфологических изменений. 11.09.2020 г. выполнена видеоторакоскопия (ВТС) слева, атипичная резекция S5 левого легкого. Биологический материал направлен для исследования на микобактерии методом GeneXpert, культуральными методами, получены отрицательные результаты. При гистологическом исследовании выявлено полнокровие сосудов, участки отложения фибрина. В единичных полях зрения в просвете альвеол разрастание грануляционной ткани, наличие интерстициальной инфильтрации различной степени, пролиферация альвеолоцитов с наличием макрофагальных инфильтратов в просвете альвеол, очаги фиброза. Сделано заключение о том, что гистологическая картина может соответствовать идиопатическому фиброзирующему альвеолиту. Иммуногистохимическое исследование (ИГХ) не проводилось.

Для уточнения диагноза пациент направлен в Республиканский научно-практический центр пульмонологии и фтизиатрии (РНПЦПиФ) г. Минска.

Жалобы при поступлении на сухой кашель, одышку при физической нагрузке и стрессе, потливость по ночам. Состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Телосложение правильное. Склеры иктеричные. Кожные покровы бледно-розовые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Температура тела 36,7°C. Вес 89 кг, рост 189 см. Индекс массы тела 24,92. Пульс 70 ударов в минуту, ритмичный. АД 120/80 мм. рт. ст. Тоны сердца ритмичные, шумов нет. Частота дыхания 16 в минуту. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Язык влажный, обложен белым налетом. Живот

мягкий, безболезненный при пальпации. Перистальтика обычная. Печень не увеличена, безболезненная. Стул оформленный, регулярный. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Онихомикоз.

В общих анализах крови, общем анализе мочи изменений не выявлено, в биохимическом анализе крови отмечалось повышение общего билирубина за счет непрямого. С-реактивный протеин был 0,5 ед/л.

Анализ крови на ВИЧ, вирусные гепатиты В и С, RW от 8.10.2020 были отрицательные. Мокрота исследована на микобактерии методом микроскопии, GeneXpert, получены отрицательные результаты. На ЭКГ от 16.10.2020 г. ритм синусовый, 63 в мин., вертикальная ЭОС, укорочение PQ. Спирометрия от 16.10.20 г.: нарушения функции внешнего дыхания по обструктивному типу. ЖЕЛ – 90%. ОФВ1 – 85%. МОС 25 – 79%, МОС 50 – 67%, МОС 75 – 73%, СОС 25-75 76%. ОФВ1/ФЖЕЛ – 84%. Сатурация 97%. На рентгенограмме от 9.10.20 по всем легочным полям ячеистая деформация и усиление легочного рисунка, преимущественно в парамедиастинальных и прикорневых отделах очагово-инфильтративное затемнение и сгущение легочного рисунка.

При повторном анализе КТ органов грудной клетки от 18.08.2020 г. рентгенологи РНПЦПиФ отметили полисегментарные двухсторонние мозаичные участки интерстициальных изменений легочной ткани с относительно четкими контурами и признаками локального утолщения междольковых перегородок. Бронхо-сосудистый рисунок усилен. Трахея, главные бронхи проходимы. Сердце, крупные сосуды средостения обычные. Лимфатические узлы средостения не

увеличены. Мягкие ткани, костные структуры грудной клетки не изменены. Сделано заключение: КТ-картина двустороннего полисегментарного интерстициального процесса в легких (альвеолярный протеиноз?).

Пересмотрены гистологические препараты легкого от 11.09.2020 г. Отмечены фрагменты легочной ткани с констриктивным бронхиолитом, бронхоэктазией, скоплениями пигментированных макрофагов в респираторных бронхиолах и альвеолах, умеренно выраженные фиброзные изменения межальвеолярных перегородок и перибронхиально, невыраженная воспалительная клеточная инфильтрация. Картина идиопатической интерстициальной пневмонии, вариант респираторного бронхиолита, ассоциированного с интерстициальным заболеванием легких.

Консилиумом в РППЦПиФ выставлен диагноз: «Идиопатическая интерстициальная пневмония. Альвеолярный протеиноз? ВТС от 11.09.20 слева. Бронхиальная астма, аллергическая форма. ДН0. Мочекаменная болезнь (МКБ) справа». При выписке рекомендовано наблюдение участкового терапевта, контрольное КТ-исследование органов грудной клетки через 1 месяц с последующей консультацией в РНПЦПиФ, ингаляционные глюкокортикостероиды и длительно действующие β₂-агонисты в качестве базисной терапии бронхиальной астмы.

Пациент продолжал находиться под наблюдением терапевта и пульмонолога до мая 2021 г., отказался от курения, продолжал ингаляции глюкокортикоидов и бронхолитиков в режиме «по требованию».

7.05.2021 г. пациенту было выполнено контрольное КТ-исследование, по результатам которого наблюдалась небольшая отрицательная динамика с увеличением зон «матового стекла» в обоих легких, в связи с чем он был госпитализирован в пульмонологическое отделение Витебской областной клинической больницы для контрольного обследования.

В анализах сохраняется гипербилирубинемия, изменения функции внешнего дыхания по обструктивному типу без существенной динамики по сравнению с предыдущими данными. Анализ крови на простатспецифический антиген (ПСА) (28.05): 0,52 нг/мл. Анализ крови на антинейтрофильные цитоплазматические антитела (ANCA), на антитела к ядерным антигенам (ANA), двуспиральной ДНК отрицательный. Анализ крови Т4 свободный: 22,2 пмоль/л, антитела

к тиреоидной пероксидазе 18,28, тиреотропный гормон – 1,75 мМЕ/л. Анализы крови на гепатиты В, С, ВИЧ, RW отрицательные. Стерильный пунктат от 3.06.21 несколько гипоклеточный, полиморфный. Гемопоз сохранен без существенных количественных и морфологических изменений. Выполнена видеокOLONOSКОПИЯ с биопсией слизистой прямой кишки для исключения амилоидоза 4.06.21: поверхностный левосторонний колит вне обострения. Биопсия слизистой толстой кишки: минимальные изменения, не выходящие за пределы нормы, при окраске на амилоид и ИГХ amyloid A результат отрицательный. Эзофагогастродуоденоскопия (1.06): недостаточность кардии 1 ст., эрозии 12-перстной кишки. Ультразвуковое исследование (УЗИ) сердца 28.05.2021 г. без грубой патологии. Трахеобронхоскопия 31.05: двусторонний бронхит 1 степени интенсивности воспаления. При посеве промывных вод бронхов микрофлора в диагностически значимом титре не выделена. Микроскопия промывных вод бронхов: единичные элементы воспаления, клетки плоского и бронхиального эпителия, кислотоустойчивые бациллы (КУБ) не обнаружены. УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства 1.06: спленомегалия незначительная. Пациент осмотрен урологом, оториноларингологом, неврологом, офтальмологом, стоматологом, не выявлено патологии.

Для уточнения диагноза и тактики ведения пациент повторно направлен в РНПЦПиФ г. Минска.

Из клинически значимых изменений в объективном статусе иктеричность склер, онихомироз. В анализах снова обращает внимание повышение уровня билирубина за счет непрямой фракции, в остальном без изменений.

Проводилось исследование мокроты на микробактерии микроскопически, GeneXpert, результаты отрицательные. Спирометрия от 27.07 показала значительные обструктивные нарушения, умеренное снижение жизненной емкости легких (ЖЕЛ).

С диагностической целью пациенту предложена повторная диагностическая торакоскопия с биопсией легкого. 6.07.2021 выполнена ВТС справа, атипичная резекция S5 справа. Результаты гистологического исследования биоптата: ткань легкого, гистоархитектоника не нарушена, в просветах альвеол эозинофильное гранулярное вещество с кристаллоидными включениями. Альвеолоциты II порядка гиперплазированы, в

отдельных полях зрения повышенное количество альвеолярных макрофагов, очаговые лимфоцитарные инфильтраты. Выполнено гистохимическое исследование, ШИК-реакция положительная. Патогистологическая картина характерна для легочного альвеолярного протеиноза. Результат исследования GeneXpert биоптата отрицательный.

На основании данных КТ, заключения гистологического исследования биоптата легкого выставлен диагноз: «Легочный альвеолярный протеиноз, морфологически верифицированный от 6.07.2021. Бронхиальная астма, аллергическая форма, частично контролируемое течение. ДН1. Хронический аллергический ринит. Сенсibilизация к бытовым, эпидермальным аллергенам. Недостаточность кардии 1 ст. Эрозивный бульбит. Хронический гастрит. Синдром Жильбера. МКБ справа». При выписке рекомендовано наблюдение пульмонолога, КТ органов грудной клетки через 3 мес., повторная консультация пульмонолога в РНПЦПиФ через 3 мес., базисная терапия бронхиальной астмы (бекламетазон/формотерол 6/100 мкг 1 доза 2 раза в день и ситуационно), таблетки монтелукаста 10 мг вечером. Пациент проходил контрольное обследование 11.2021 года, в ходе которого существенной динамики не выявлено.

Последнее обследование – в мае 2022 года в пульмонологическом отделении Витебской областной клинической больницы. Состояние пациента остаётся стабильным, беспокоит одышка при умеренной нагрузке, приступы бронхоспазма 3-5 раз в неделю. В общем анализе крови от 17.05 лейкоциты – $4,4 \cdot 10^9/\text{л}$, эритроциты – $5,31 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин – 171 г/л, сегментоядерные – 50%, эозинофилы – 1%, лимфоциты – 40%, моноциты

– 9%, СОЭ – 2 мм/ч, тромбоциты – $165 \cdot 10^9/\text{л}$. Общий анализ мочи без патологических изменений. В биохимическом анализе крови АЛТ 26, АСТ 38 Е/л, билирубин общий – 56,7 мкмоль/л, прямой – 17,6 мкмоль/л, мочевины – 5,7 ммоль/л, креатинин – 0,08 ммоль/л, общий белок – 73 г/л, СРБ – 3,2 Е/л, ГГТП – 61, щелочная фосфатаза – 63 Е/л, кальций – 2,2 ммоль/л. В иммунограмме Т-лимфоциты – 47 %, Т-лимф. активные – 32 %, Т-супрессоры – 20 %, ИРИ - 1,35, В-лимфоциты – 16 %, IgG – 8,76 г/л, IgA – 1,42 г/л, IgM – 1,31 г/л, ИК – 75, ФИ – 90, ФЧ – 7,4.

Спирометрия от 13.05.22: условная норма, снижение МОС 50%, раннее прекращение маневра ЖЕЛ, ЖЕЛ – 86%, ОФВ – 86%, ОФВ1/ФЖЕЛ – 83%. Сатурация в покое и после физической нагрузки 97-98%.

По данным компьютерной томографии органов грудной клетки от 17.05.22 г. без существенной динамики по сравнению с КТ от 08.2020 г. (рис. 5-7).

Выставлен заключительный диагноз: «Альвеолярный протеиноз, морфологически верифицированный. Бронхиальная астма, аллергическая форма, легкой степени, частично контролируемое течение. ДН0. Сенсibilизация к бытовым, эпидермальным, пыльцевым аллергенам. Хронический аллергический ринит. Синдром Жильбера. Хронический гастрит, ремиссия. Онихомикоз».

Пациенту рекомендовано диспансерное наблюдение участкового терапевта, пульмонолога, аллерголога, избегать контакта с аэрополлютантами, аллергенами, контрольная МСКТ органов грудной клетки и УЗИ органов брюшной полости через 6 мес., 1 ингаляция «Бекламетазон/формотерол» (6/100 мкг) 2 раза в день и дополнительно при бронхоспазме.



Рисунок 5 – КТ-срезы грудной клетки пациента Т. с ЛАП. Слева от 18.08.2020 г., справа от 17.08.2022

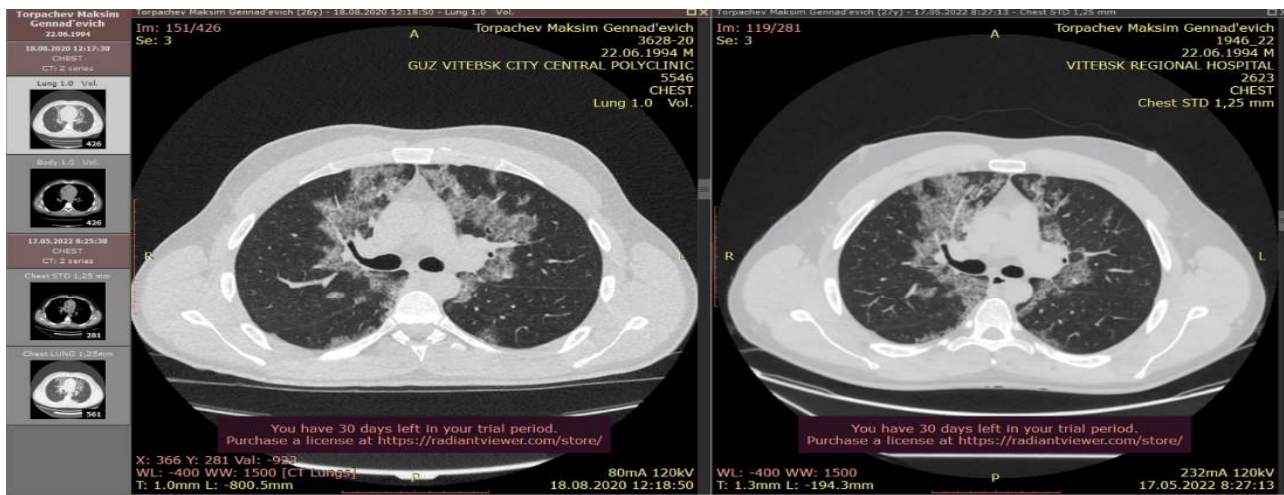


Рисунок 6 – КТ-срезы грудной клетки пациента Т. с ЛАП. Слева от 18.08.2020 г., справа от 17.08.2022

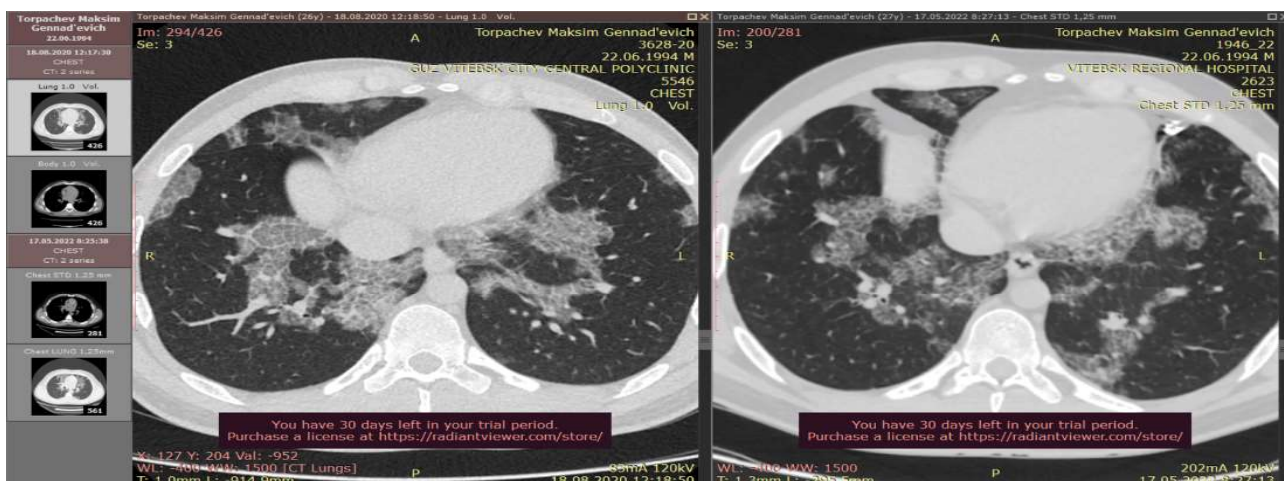


Рисунок 7 – КТ-срезы грудной клетки пациента Т. с ЛАП. Слева от 18.08.2020 г., справа от 17.08.2022

Заключение

Несмотря на выполненные высокотехнологичные обследования КТВР и ВТС с морфологическим исследованием биоптата легкого, наблюдались трудности в диагностике АП в силу отсутствия специфических клинических проявлений, схожести КТ-картины с рядом других патологических процессов, недостаточной настороженности врачей разного профиля в отношении орфанных заболеваний. Учитывая пандемию коронавирусной инфекции в настоящее время, актуален вопрос дифференциальной КТ-диагностики вирусного пневмонита с другими интерстициальными заболеваниями легких.

Данному случаю присущи характерные для АП изменения на КТ-изображениях и морфологическая картина. В течение двух лет наблюдения

за пациентом отсутствует отрицательная динамика, клинические проявления заболевания минимальные.

Отсутствие прогрессирования заболевания в этом клиническом случае обусловило выбор дальнейшей тактики ведения пациента: динамическое наблюдение, лечение сопутствующих заболеваний, контрольное обследование через 6 мес, при появлении признаков дыхательной недостаточности бронхоальвеолярный лаваж.

Литература

1. Rosen, S. H. Pulmonary alveolar proteinosis / S. H. Rosen, B. Castleman, A. A. Liebow // N. Engl. J. Med. 1958 Jun. Vol. 258, N 2. P. 1123–1142.
2. Pulmonary alveolar proteinosis in adults: pathophysiology and clinical approach / A. Kumar [et al.] // Lancet. Respir. Med. 2018 Jun. Vol. 6, N 7. P. 554–565.

3. Standardized serum GM-CSF autoantibody testing for the routine clinical diagnosis of autoimmune pulmonary alveolar proteinosis / K. Uchida [et al.] // J. Immunol. Methods. 2014 Jan. Vol. 402, N 1/2. P. 57–70.
4. Crispino, J. D. GATA factor mutations in hematologic disease / J. D. Crispino, M. S. Horwitz // Blood. 2017 Apr. Vol. 129, N 15. P. 2103–2110.
5. Тюрин, И. Е. Компьютерная томография органов грудной полости / И. Е. Тюрин. Санкт-Петербург : ЭЛБИ-СПб, 2003. 371 с.
6. CT features of pulmonary alveolar proteinosis / J. M. Holbert [et al.] // AJR. Am. J. Roentgenol. 2001 May. Vol. 176, N 5. P. 1287–1294.
7. Successful whole lung lavage in pulmonary alveolar proteinosis secondary to lysinuric protein intolerance: a case report / M. Ceruti [et al.] // Orphanet J. Rare Dis. 2007 Mar. Vol. 2. P. 14.
8. Menard, K. J. Whole lung lavage in the treatment of pulmonary alveolar proteinosis / K. J. Menard // J. Perianesth. Nurs. 2005 Apr. Vol. 20, N 2. P. 114–126.
9. Long-term follow-up and treatment of congenital alveolar proteinosis / M. Griese [et al.] // BMC Pediatr. 2011 Aug. Vol. 11, N 1. P. 72.
10. Pulmonary Alveolar Proteinosis (PAP) [Electronic resource]. Mode of access: <https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/17398-pulmonary-alveolar-proteinosis-pap>. Date of access: 16.01.2023.
11. UpToDate [Electronic resource]. Mode of access: www.uptodate.com. Date of access: 16.01.2023.
12. Pulmonary Alveolar Proteinosis [Electronic resource] / NORD (National Organization for Rare Disorders). Mode of access: <https://rarediseases.org/rare-diseases/pulmonary-alveolar-proteinosis/?filter=ovr-ds-resources>. Date of access: 16.01.2023.
13. Michaud, G. Whole-lung lavage for pulmonary alveolar proteinosis / G. Michaud, C. Reddy, A. Ernst // Chest. 2009 Dec. Vol. 136, N 6. P. 1678–1681.
14. Recurrent fatal pulmonary alveolar proteinosis after heart-lung transplantation in a child with lysinuric protein intolerance / F. Santamaria [et al.] // J. Pediatr. 2004 Aug. Vol. 145, N 2. P. 268–272.
15. Аверьянов, А. В. Редкие заболевания легких: диагностика и лечение / А. В. Аверьянов, В. Н. Лесняк, Е. А. Коган. Москва : МИА, 2016. 248 с.

Поступила 29.09.2022 г.

Принята в печать 23.02.2023 г.

References

1. Rosen SH, Castleman B, Liebow AA. Pulmonary alveolar proteinosis. N Engl J Med. 1958 Jun;258(23):1123-42. doi: 10.1056/NEJM195806052582301
2. Kumar A, Abdelmalak B, Inoue Y, Culver DA. Pulmonary alveolar proteinosis in adults: pathophysiology and clinical approach. Lancet Respir Med. 2018 Jul;6(7):554-565. doi: 10.1016/S2213-2600(18)30043-2
3. Uchida K, Nakata K, Carey B, Chalk C, Suzuki T, Sakagami T, et al. Standardized serum GM-CSF autoantibody testing for the routine clinical diagnosis of autoimmune pulmonary alveolar proteinosis. J Immunol Methods. 2014 Jan;402(1-2):57-70. doi: 10.1016/j.jim.2013.11.011
4. Crispino JD, Horwitz MS. GATA factor mutations in hematologic disease. Blood. 2017 Apr;129(15):2103-2110. doi: 10.1182/blood-2016-09-687889
5. Tyurin IE. Computed tomography of the chest cavity organs. St Petersburg, RB: ELBI-SPb; 2003. 371 p. (In Russ.)
6. Holbert JM, Costello P, Li W, Hoffman RM, Rogers RM. CT features of pulmonary alveolar proteinosis. AJR Am J Roentgenol. 2001 May;176(5):1287-94. doi: 10.2214/ajr.176.5.1761287
7. Ceruti M, Rodi G, Stella GM, Adami A, Bolongaro A, Baritussio A, et al. Successful whole lung lavage in pulmonary alveolar proteinosis secondary to lysinuric protein intolerance: a case report. Orphanet J Rare Dis. 2007 Mar;2:14. doi: 10.1186/1750-1172-2-14
8. Menard KJ. Whole lung lavage in the treatment of pulmonary alveolar proteinosis. J Perianesth Nurs. 2005 Apr;20(2):114-26. doi: 10.1016/j.jopan.2005.01.005
9. Griese M, Ripper J, Sibbersen A, Lohse P, Lohse P, Brasch F, et al. Long-term follow-up and treatment of congenital alveolar proteinosis. BMC Pediatr. 2011 Aug;11:72. doi: 10.1186/1471-2431-11-72
10. Pulmonary Alveolar Proteinosis (PAP). Available from: <https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/17398-pulmonary-alveolar-proteinosis-pap>. [Accessed 16th January 2023].
11. UpToDate. Available from: www.uptodate.com. [Accessed 16th January 2023].
12. NORD (National Organization for Rare Disorders). Pulmonary Alveolar Proteinosis. Available from: <https://rarediseases.org/rare-diseases/pulmonary-alveolar-proteinosis/?filter=ovr-ds-resources>. [Accessed 16th January 2023].
13. Michaud G, Reddy C, Ernst A. Whole-lung lavage for pulmonary alveolar proteinosis. Chest. 2009 Dec;136(6):1678-1681. doi: 10.1378/chest.09-2295
14. Santamaria F, Brancaccio G, Parenti G, Francalanci P, Squitieri C, Sebastio G, et al. Recurrent fatal pulmonary alveolar proteinosis after heart-lung transplantation in a child with lysinuric protein intolerance. J Pediatr. 2004 Aug;145(2):268-72. doi: 10.1016/j.jpeds.2004.04.047
15. Averyanov AV, Lesnyak VN, Kogan EA. Rare Lung Diseases: Diagnosis and Treatment. Moscow, RF: MIA; 2016. 248 p. (In Russ.)

Submitted 29.09.2022

Accepted 23.02.2023

Сведения об авторах:

Ю.А. Каштанова – пульмонолог 1 категории, врач пульмонологического отделения, Витебская областная клиническая больница,

e-mail: yulita@mail.ru – Каштанова Юлия Анатольевна;

А.М. Каштанов – врач-реаниматолог-анестезиолог, зам. главного врача по медицинской части, Витебская областная клиническая больница;

О.Н. Федорчук – врач-пульмонолог, зав. пульмонологическим отделением, Витебская областная клиническая больница;

Ю.Г. Кобец – врач-терапевт, Витебская областная клиническая больница.

Information about authors:

Y.A. Kashtanova – pulmonologist of the first qualification category, doctor of the pulmonology department, Vitebsk Regional Clinical Hospital,

e-mail: yulita@mail.ru – Yuliya A. Kashtanova;

A.M. Kashtanau – anesthesiologist-resuscitator, deputy chief physician for medical affairs, Vitebsk Regional Clinical Hospital;

O.N. Fedorchuk – pulmonologist, head of the pulmonology department, Vitebsk Regional Clinical Hospital;

Y.G. Kobets – therapist, Vitebsk Regional Clinical Hospital.