



ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ

**Доцент кафедры фтизиатрии и пульмонологии
НМАПО им. П.Л. Шупика
канд. мед. наук Гуменюк Г. Л.**

Определение ГЛИ

ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ

—(син.: ГЛИ, бурая индурация легких, легочная гемосидеротическая анемия, идиопатическая прогрессирующая индурация легких, иммунологическая легочная пурпура, болезнь Целена-Геллерстедта, «железное легкое» и др.) — **редкое заболевание, при котором основным признаком являются повторные кровоизлияния в ткань легкого с последующим развитием фиброза и отложением гемосидерина.**

Определение

ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ

— редкое заболевание, которое характеризуется рецидивирующими кровоизлияния в альвеолы, клинически проявляется кровохарканьем и/или легочными кровотечениями, железодефицитной анемией, а также волнообразным рецидивирующим течением, приводящим к распространенному пневмофиброзу.

Этиология неизвестна!

ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ

- Кровоизлияние в ткань легкого при ГЛИ носит обычно **диффузный характер**.
- Освобождающееся вследствие распада эритроцитов железо поглощается макрофагами, которые могут быть обнаружены в мокроте больных (**сидерофаги**).

История

- ❖ Заболевание впервые было описано в **1864 г.** R. Virchow под названием «**бурая индурация легких**».

Эпидемиология

- ❖ Болезнь чаще встречается в детском возрасте (преимущественно до 10 лет), и у лиц молодого возраста, однако поражает и взрослых.
- ❖ ГЛИ чаще возникает у девочек, а среди взрослых – мужчин.
- ❖ **Распространенность заболевания** – менее 1 случая на 1 000 000 населения.

Этиология

Этипатогенез остается малоизученным.

Ранее считалось, что в этиологии заболевания может играть роль **врожденная неполноценность эластических волокон сосудов малого круга кровообращения**, прежде всего капилляров, приводящих к их расширению, диапедезу эритроцитов в альвеолы и легочную паренхиму. В дальнейшем в легких откладывается гемосидерин.

В последнее время, больше склоняются в пользу **иммунопатологического характера заболевания.**

Этиология

В соответствии с **иммунопатологическим происхождением заболевания** предполагается образование антител к составным частям сосудистой системы легких. Образование **КОМПЛЕКСОВ антиген-антитело** **и фиксация их на капиллярах малого круга кровообращения** приводит к некрозу сосудистой стенки с кровоизлиянием в альвеолы и паренхиму легких.

Этиология

- В последнее время, больше склоняются в пользу **иммунопатологического характера заболевания**, в частности взаимодействию **аллерген-антитело**, реализующемуся в сосудах легких.
- В пользу такого предположения свидетельствует наличие такой **формы**, как **ГЛИ с повышенной чувствительностью к коровьему молоку (синдром Гейснера)**. В этом в сыворотке крови обнаруживаются в большом количестве преципитины к ингредиентам коровьего молока.

ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ

- ❖ Первичный ГЛИ чаще встречается в детском возрасте.

У детей могут отмечаться варианты ГЛИ

ГЛИ с повышенной чувствительностью к коровьему молоку (синдром Гейснера)

Клиническая картина вполне идентична таковой при первичном идиопатическом гемосидерозе легких.

В крови определяются высокие титры преципитинов к коровьему молоку. Выявляются положительные кожные пробы с диагностическими аллергенами белков коровьего молока. **Симптомы ГЛИ уменьшаются** при исключении его из рациона питания ребенка.

Прогноз благоприятный, поскольку **повышенная чувствительность к коровьему молоку со временем проходит.**

У детей могут отмечаться варианты ИГЛ

Идиопатический гемосидероз легких с гломерулонефритом (синдром Гудпасчера).

Страдают преимущественно молодые мужчины, редко дети. Болезнь в начале имеет признаки, свойственные ИГЛ, то есть кровохарканье и гипохромная анемия. Затем появляются **признаки патологии почек** в виде **пролиферативного или мембранозного гломерулонефрита**. Больные погибают от почечной недостаточности. Лечение такое же как при гломерулонефрите.

Описаны случаи, когда после трансплантации почек тяжесть легочных обострений уменьшалась.

Этиология

Остается неясным, что провоцирует обострение болезни: только ли **контакт с причинным антигеном** или **инфекция**, поскольку обострение, как правило, сопровождается повышением температуры тела. Или имеет место **совпадение обоих факторов**.

То же относится и к механизму развития анемии при ГЛИ: является ли она чисто постгеморрагической, развивающейся после кровоизлияние в легочную ткань, или в ее основе лежат иммунные механизмы, остается неясным.

Этиология ГЛИ

- **Описаны случаи возникновения ГЛИ у кровных родственников.**

Патоморфологические изменения

Характерно при ГЛИ:

- ❖ Заполнения альвеол эритроцитами;
- ❖ Нахождение большого количества альвеолярных макрофагов, **заполненных частицами гемосидерина**, в альвеолах, альвеолярных ходах, респираторных бронхиолах, а также в интерстициальной ткани легких;
- ❖ Утолщение альвеол и межальвеолярных перегородок, нарушение структуры базальной мембраны капилляров;
- ❖ Развитие диффузного пневмосклероза.

Клиника

Клиническая картина ГЛИ
складывается из СИМПТОМОВ со
стороны органов дыхания и
гематологических СИМПТОМОВ.

Клиника

Течение заболевания бывает острым
(у детей - чаще) и подострым.

Клиника

- Самым характерным признаком острого течения или фазы обострения заболевания является геморрагический синдром, проявляющийся чаще кашлем с выделением кровянистой мокроты – кровохарканьем. Иногда встречаются легочные кровотечения.
- У больных развивается легочная недостаточность (ведущие симптомы – одышка и цианоз слизистых оболочек);
- Анемический синдром (ведущие симптомы – общая слабость, быстрая утомляемость, головокружение, шум в ушах, бледность кожи).
При осмотре обращает на себя внимание сочетание бледности кожи с цианозом видимых слизистых оболочек.
- У некоторых больных достаточно выраженным бывает интоксикационный и болевой синдромы, которые проявляются лихорадкой, быстрой потерей массы тела, болями в грудной клетке, суставах и животе.

В легких

- ❖ Значительное по объему кровоизлияние в легкое может проявляться синдромом уплотнения легочной ткани – притупление легочного звука и бронхиальным дыханием над зоной кровоизлияния.
- ❖ Аускультация таких больных часто выявляет распространенную крепитацию над легкими, влажные мелкопузырчатые хрипы, а также при осложнении синдром бронхиальной обструкции – большое количество рассеянных сухих свистящих хрипов.

Клиника

При острой форме ГЛИ отмечается:

- значительное ухудшение состояния, слабость;
- выраженная одышка;
- старшие дети жалуются на боли в груди;
- кашель со скудной мокротой;
- в легких выслушиваются ослабленное дыхание и влажные хрипы;
- возможно повышение температуры до фебрильных цифр;
- быстро нарастает анемия.

Клиника

При подостром варианте ГЛИ:

- постепенно развивается бледность кожных покровов,
- СИМПТОМЫ ИНТОКСИКАЦИИ,
- обострения заболевания протекают более тяжело.

Клиника

Нередко заболевание приобретает хроническое течение и со временем обострения учащаются.

Появлению кровоизлияний в альвеолы может предшествовать респираторная инфекция, однако в большинстве случаев установить момент, обуславливающий обострение процесса, не удастся.

Клиника

Обострение начинается с

- ухудшения общего состояния,
- повышения температуры,
- появления признаков дыхательной недостаточности,
- навязчивого кашля,
- сопровождающегося выделением мокроты с примесью крови,
- иногда боли в животе,
- рвоты с примесью крови;
- кожа бледная с желтоватым оттенком.

Клиника

Течение идиопатического гемосидероза легких
волнообразное:

периоды кризов чередуются с периодами ремиссии различной длительности.

- **В период ремиссии**, продолжительность которой уменьшается после каждого обострения, больные чувствуют себя удовлетворительно и могут вообще не предъявлять жалобы.
- При длительном прогрессирующем течении заболевания развивается картина **хронического легочного сердца** – приглушенность сердечных тонов, акцент и расщепление II тона над легочной артерией, увеличение печени, встречается увеличение селезенки.

Клиника

В легких выслушиваются жесткое дыхание,
разнокалиберные влажные хрипы.

Количество хрипов и их локализация могут быть различными. Наиболее часто они выслушиваются в средних и нижних отделах легких.

У детей, длительно страдающих гемосидерозом, можно наблюдать диссонанс между выраженной дыхательной недостаточностью и небольшими эндобронхиальными изменениями.

Это обусловлено снижением компенсаторной способности легких вследствие развития распространенных фиброзных изменений, вызванных предшествующими обострениями.

Клиника

Тоны сердца обычно **приглушены, отмечаются тахикардия, систолический шум над верхушкой.**

Возможно формирование легочного сердца, на что указывает выбухание конуса легочной артерии и расширение правого желудочка.

В периферической крови — выраженная анемия, увеличенная СОЭ.

Рентгенологически

Характерно для ИГЛ – **значительные рентгенологические изменения во время обострения** заболевания, которые потом достаточно быстро исчезают или уменьшаются!

- Эти изменения чаще проявляются быстрым возникновением **легочной диссеминации** – появлением мелких рассеяных очагов от 1 мм до 2 см в диаметре с двусторонней локализацией.
- При благоприятном течении процесса очаги исчезают на протяжении **1-3 недель**.
- При большом кровоизлиянии могут образовываться достаточно большие затемнения – инфильтраты легочной ткани, напоминающие пневмонию. Они рассасываются более длительное время – на протяжении **1-2 месяцев**.

Рентгенологически

- **Особенностью** рентгенологически выявляемых изменений при ИГЛ является **быстрое обратное развитие очагов затемнения.**
- В ряде случаев на рентгенограммах грудной клетки отмечаются рассеянные мелкие тени в обоих легких, что служит причиной ошибочной диагностики **милиарного туберкулеза легких.**
- **Изменения в легких,** выявляемые при рентгенографии могут варьировать в широких пределах: **от небольших инфильтратов до массивных тенеобразований,** сопровождающихся ателектазами, эмфиземой и реакцией со стороны лимфатических узлов корней легких.

Цитология и морфология

- *При исследовании мокроты* часто обнаруживают эритроциты и **сидерофаги** - альвеолярные макрофаги, содержащие гемосидерин.
- *При цитологическом исследовании* кусочка легочной ткани, полученного **при бронхоскопии** (*трансбронхиальной биопсии легкого*) или **методом открытой биопсии**, выделяют большое количество сидерофагов и явления фиброза интерстициальной ткани легких.

Пункционная биопсия легких

**Пункционная биопсия легких чревата
серьезными осложнениями!**

Диагностические критерии ИГЛ

- ❖ Кровохарканье и/или легочные кровотечения, неоднократно повторяющиеся, у детей или лиц молодого возраста;
- ❖ Двусторонняя легочная диссеминация и/или легочные инфильтраты, внезапно появляющиеся одновременно с кровохарканьем, которые достаточно быстро (в течение 2-4 недель) исчезают спонтанно или под действием противовоспалительного лечения;
- ❖ Обнаружение в мокроте сидерофагов - альвеолярных макрофагов, наполненных гемосидерином;
- ❖ Выявление в биоптатах легочной ткани сидерофагов и признаков интерстициального фиброза;
- ❖ Возможность спонтанных ремиссий, отсутствие системности заболевания – признаков поражения почек, кожи, нервной системы и других органов;
- ❖ Отсутствие серологических и гистологических признаков, характерных для синдрома Гудпасчера и микроскопического полиангиита.

Дифференциальная диагностика

- Следует подчеркнуть, что в настоящее время идиопатический гемосидероз легких является диагнозом исключения и выставляется в тех случаях, когда не выявлено признаков легочного капиллярита или других причин альвеолярного геморрагического синдрома, в первую очередь - **синдрома Гудпасчера и микроскопического полиангиита.**
- Дифференцировать **с туберкулезом и грибковыми заболеваниями легких.**

Диагностика

Исследование ФВД обнаруживает или нормальные показатели вентиляции, если длительность заболевания небольшая, или выраженные рестриктивные нарушения, снижение диффузионной способности легких, если заболевание протекает длительно с тяжелыми обострениями.

ДИАГНОСТИКА ГЛИ

Если **повторные респираторные заболевания протекают всякий раз с анемией, необычной рентгенологической картиной в легких** и плохо поддаются противовоспалительной терапии, необходимо обследовать такого больного на наличие ГЛИ.

ОСЛОЖНЕНИЯ ГЛИ

- ❖ Течение заболевания может осложниться тяжелой **инфаркт-пневмонией, пневмотороксом, сильным кровотечением.**
- ❖ Каждое из этих осложнений может быть причиной **летального исхода.**

Методы лечение

В период обострения показаны:

- глюкокортикоидные препараты,
- цитостатики,
- лечение анемии.
- антибиотики,
- дезинтоксикационная терапия,
- витаминотерапия,
- оксигенотерапия,
- спленэктомия.

При обнаружении высоких уровней преципиентов к коровьему молоку продукт исключают из рациона.

Лечение глюкокортикостероидами

- Преднизолон назначается внутрь из расчета 1-1,5 мг/кг до достижения клинико-лабораторной ремиссии.
- При улучшении клинического состояния больного дозу преднизолона постепенно снижают **до поддерживающей – 5-10 мг в сутки.**

Лечение

- При недостаточной эффективности преднизолона, быстром возникновении интерстициального фиброза лечение дополняют назначением **D-пенициллина (плаквенил, купренил)** в суточной дозе **450-600 мг** на протяжении **1-2 месяцев**.
- По достижению клинического эффекта дозу препарата постепенно снижают:
300 мг принимают на протяжении **8-10 месяцев**, **150 мг** – **6-8 месяцев**.

Лечение

- При агрессивном и рецидивирующем течении заболевания возможно назначение **иммунодепрессантов (цитостатиков)** – **циклофосфамида, азатиоприна и др.**
- Обязательным является **лечение анемии** – назначение препаратов железа, проведение инфузий эритроцитарной массы и т.д.
- Имеются сообщения о том, что после **спленэктомии** наступает стойкая длительная ремиссия.

Прогноз ГЛИ

Неблагоприятный!

Прогноз ГЛИ

- Последующие обострения все труднее поддаются лечению,
- средняя длительность жизни заболевшего **2-3 года**, редко — больше.
- **Пятилетняя выживаемость – 86%.**

ПРОГНОЗ

- Имеются данные, что сочетание поддерживающей стероидной терапии со спленэктомией способствует удлинению ремиссий, уменьшает тяжесть кризов и продлевает больному жизнь.
- Профилактика не разработана.

Причина смерти

Причиной смерти является **обширное внутриальвеолярное кровотечение** или **декомпенсация легочного сердца**.

Возможно сочетание обеих причин.



ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ

**Доцент кафедры фтизиатрии и пульмонологии
НМАПО им. П.Л. Шупика
канд. мед. наук Гуменюк Г. Л.**