

УДК 616.235-002-021.3

Л.К. Каражанова, А.С. Жунуспекова, Б.С. Дюсупова, Ж.М. Уразалина,
Ж.Ж. Токтарова, А.М. Галимжанов

Государственный медицинский университет города Семей

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИДИОПАТИЧЕСКОГО ФИБРОЗИРУЮЩЕГО БРОНХИОЛИТА**Аннотация**

Согласно Международному соглашению Европейского респираторного общества (ERS) и Американского торакального общества (ATS) (2011), идиопатический фиброзирующий бронхиолит (ИФБ) (синонимы - идиопатический фиброзирующий альвеолит, идиопатический легочный фиброз, криптогенный фиброзирующий альвеолит) - специфическая форма хронической прогрессирующей интерстициальной фиброзирующей пневмонии неизвестной природы, наблюдаемой в основном у лиц пожилого и старческого возраста, ограниченная поражением легких и ассоциированная с гистологическим и/или рентгенологическим паттерном обычной интерстициальной пневмонии (ОИП) [1].

Существует мнение о том, что все формы идиопатической интерстициальной пневмонии являются единой нозологической формой - ИФБ, который представляет собой заболевание, возникающее в ответ на воздействие неизвестного фактора со стереотипной реакцией легочной ткани в виде альтерации, экссудации и пролиферации. Острота клинических проявлений, особенности течения и прогноза, согласно данной концепции, зависят от баланса этих процессов у конкретного больного: преобладание в легочной паренхиме экссудации ассоциировано с острым, а пролиферации - с хроническим течением заболевания [8].

Ключевые слова: одышка, глюкокортикостероиды.

Заболевание чаще встречается у пациентов в возрасте старше 50 лет. Отмечается преобладание заболевания у мужчин, соотношение полов составляет примерно 1,7:1 в пользу мужчин.

Заболеваемость ИФБ составляет 11 случаев на 100 000 населения у мужчин и 7 случаев на 100 000 населения у женщин. Распространённость заболевания составляет у мужчин 20 случаев на 100 000 общей популяции и у женщин - 13 случаев на 100 000 населения. Летальность от идиопатического лёгочного фиброза составляет 3,3 случая на 100 000 населения у мужчин и 2,5 случаев на 100 000 населения - у женщин [10]. Пациенты с ИФБ до 50 лет встречаются редко, у многих из них впоследствии диагностируют диффузные заболевания соединительной ткани (ДЗСТ), отсутствующие на момент установления диагноза [3].

Приводим пример клинического случая ИФБ в нашей клинике.

Больной К., 45 лет, 11.09.14 был направлен в пульмонологическое отделение Больницы скорой медицинской помощи г. Семей (БСМП) из Регионального противотуберкулезного диспансера (РПТД) с предварительным диагнозом внебольничной пневмонии. При поступлении пациент предъявлял жалобы на одышку, возникающую при малейшей физической нагрузке, малопродуктивный кашель с отделением слизистой мокроты, утреннюю скованность в коленных суставах, проходящую через 30-45 мин, общую слабость, головную боль.

Из анамнеза заболевания: считает себя больным в течении двух - трех лет, когда начала беспокоить одышка прогрессирующего характера. В 2012 г. отмечает ухудшение состояния с повышением температуры тела и эпизодом кровохарканья. Периодически беспокоят носовые кровотечения. В течении последних лет беспокоят утренняя скованность в коленных суставах, проходящая через 30-45 мин.

В последние 2 месяца ухудшение состояния в виде усиления одышки, в связи с чем обратился к кардиологу СВА, где на обзорной рентгенографии органов грудной клетки от 25.11.14 г. были выявлены диссеминированные изменения. С целью дифференциальной диагностики диссеминированного процесса пациент был направлен на стационарное лечение в РПТД г. Семей, где с 28.08.14 г по 8.09.14 г получал противотуберку-

лезное лечение, однако данные за туберкулез легких не были выявлены. Для дальнейшей диагностики и лечения был направлен в БСМП.

Из анамнеза жизни: работает начальником цеха растениеводства. Находится постоянно в профессиональном контакте с зерновой пылью, ядами пестицидов. Из вредных привычек - курение в течении многих лет по пачке сигарет в день. Из перенесенных заболеваний: артериальная гипертония (диуретон по 10 мг в день), ИМ в возрасте 38 лет (2007 г), обострение МКБ (2009г). Наследственный, аллергологический анамнез не отягощен. Материально-бытовые условия удовлетворительные.

При поступлении состояние больного средней тяжести за счет дыхательной недостаточности. Кожные покровы диффузно цианотичные. «Сосудистые звездочки», телеангиоэктазии на коже верхней части груди, плеч. Концевые фаланги пальцев изменены в виде «бараньих палочек». Периферические лимфатические узлы без особенностей. Пастозность стоп.



Фото 1. Изменение концевых фаланг пальцев по типу «бараньих палочек».



Фото 2. «Сосудистые звездочки».

Грудная клетка бочкообразной формы. Перкуторно: над легкими ясный легочный тон с притуплением в нижних отделах обоих легких. Аускультативно: над обоими легкими выслушивалось ослабленное везикулярное дыхание, хрипов нет. В конце вдоха (конечно-инспираторный период) в заднебазальных отделах легких выслушивались крепитации, напоминающих «треск целлофана».

Верхушечный толчок разлитой в VI межреберье на 1,5 см кнаружи от левой СКЛ. Правая граница относительной сердечной тупости определялась на 1,5 см вправо от правого края грудины, верхняя — в III межреберье, левая - на 1,5 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии в VI межреберье. Аускультативно тоны приглушены, ритмичные, шумов нет.

АД-120/80 мм.рт.ст., ЧСС - 75 в мин.

Язык влажный, чистый. Живот увеличен, при пальпации мягкий, безболезненный. Край печени по краю реберной дуги, мягкоэластический. Селезенка перкуторно не увеличена. Физиологические отправления в норме.



Фото 3. Рентгенограмма ОГК больного.

На КТ ОГК от 04.11.14 г. - КТ-признаки двухсторонней интерстициальной полисегментарной пневмонии с исходом в сотовое легкое вероятно атипичной флоры: микобактериальной, вирусной, пневмоцистной. Лимфаденопатия внутригрудных лимфоузлов. Невыраженная легочная гипертензия. Атеросклероз аорты и коронарных артерии. Диффузный липоматоз средостения.

ОАК 12.09.14 г.: лейкоциты – $11,4 \times 10^9/\text{л}$, Ся - 63%, Э - 5%,

Лф - 25%, Мн - 7 %, СОЭ - 9 мм/ч, Э - $5,85 \times 10^{12}/\text{л}$, Нв - 187 г/л. Незначительный лейкоцитоз, эритроцитоз.

ОАК от 16.09.14: Нв-180 г/л, эр - $5,67 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты - $17,3 \times 10^9/\text{л}$,

Нт -51,9 %, моноцитов - 6,7%, гранулоцитов - 61,9%, лимфоцитов - 31,4%, тромбоциты - 234, СОЭ - 3мм/ч. Лейкоцитоз, эритроцитоз.

ОАМ 12.09.14 - без видимой патологии.

Общий анализ мокроты от 12.09.14 - серый цвет, слизисто-гноевой характер, консистенция вязкая, эпителии - 1-3-4 в п/зр, альвеолярные макрофаги - 1-3-4 в п/зр, лейкоциты в значительном количестве.

Анализ мокроты на чувствительность к антибиотикам от 16.09.14: пенициллин - чув, цефазолин - чув, цефоперазон - чув, ципрофлоксацин - уст, азитромицин - уст.

БХАК от 12.09.14: Белок - 76 г/л, креатинин - 0,094 ммоль/л, холестерин - 1,86 ммоль/л, мочевина - 2,7 ммоль/л, АЛТ - 23 Ед, АСТ - 20 Ед, билирубин общий - 6,8 мкмоль/л, билирубин прямой - 2,1 мкмоль/л, глюкоза - 9,3 ммоль/л.

БХАК от 17.09.14: Белок - 72 г/л, креатинин - 0,097 ммоль/л, холестерин - 6,0 ммоль/л, мочевина - 4,9 ммоль/л, АЛТ - 29 Ед, АСТ - 24 Ед, билирубин общий - 5,7 мкмоль/л, билирубин прямой - 1,2 мкмоль/л, глюкоза - 4,9 ммоль/л.

Коагулограмма от 18.09.13: АЧТВ -29 с, ПВ-14 с, ПИ-100%, МНО -1, ТВ-7770, ЭТ -+,

При многократных рентгенографических исследованиях органов грудной клетки по всем легочным полям больше в нижних отделах мелкоочаговые тени сохраняются без признаков рассасывания и уплотнения. Легочный рисунок усилен и обогащен. Корни расширены, тяжисты, не структурны. Сердце увеличено в обе стороны. Купол диафрагмы и синусы прослеживаются.

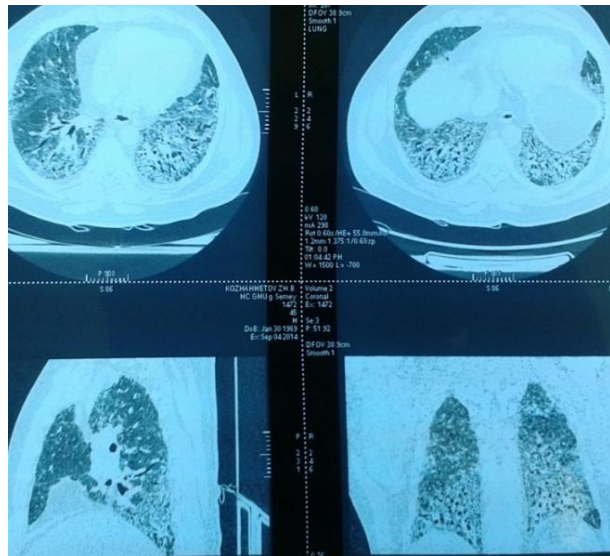


Фото 4. КТ ОГК больного.

Итак, на КТВР у больного выявляются изменения, соответствующие всем 4 критериям паттерна ОИП. Поэтому у данного пациента не было показаний для проведения хирургической биопсии легкого.

На ЭХОКГ - уплотнены стенки аорты и створки АК и МК. Гипокинез задней стенки левого желудочка. Сократительная способность миокарда левого желудочка удовлетворительная.

НА ЭКГ - Синусовый ритм с ЧСС - 89 уд. в мин, Горизонтальное расположение ЭОС.

УЗИ брюшной полости от 17.09.14: Признаки жирового гепатоза. Диффузные изменения паренхимы печени, поджелудочной железы.

На основании клинических данных и результатов обследования, согласно алгоритму диагностики ATS/ERS, 2011 г. был установлен клинический диагноз: Идиопатический фиброзирующий бронхит, подострое течение. ДН II - III. Хроническое легочное сердце, декомпенсация. Носовое кровотечение. Телеангиоэктазии. Гипоксемическая энцефалопатия, декомпенсация.

Вышеуказанный алгоритм позволяет нам исключить другие виды альвеолитов: экзогенный аллергический, токсический и др.

Носовое кровотечение, телеангиоэктазии были внесены в диагноз, в связи с тем, что они не характерны для клинической картины ИФБ. Наличие данных симптомов обусловило необходимость проведения дифференциальной диагностики с идиопатическим гемосидерозом легких (ИГЛ) и болезнью Ранди-Ослера (БРО).

Отличительными признаками ИГЛ являются: преобладание кровохарканья в клинической картине, мелкопузырчатые влажные хрипы по всем легочным полям, внезапное появление множественных очаговых теней по всем легочным полям на рентгенографии ОГК и довольно быстрое их исчезновение, обнаружение в мокроте сидерофагов, гипохромная анемия.

Для БРО характерным является обнаружение на рентгенографии органов грудной клетки артериовенозных аневризм в виде круглых или неопределенной формы четко контурированных затенений, к которым от корня легкого подходят расширенные сосуды.

Была назначена следующая терапия: Т. Преднизолон 15мг 1тх3р, 8.00, 11.00, 13.00 часов, Т. Верошпирон 0,25мг 1тх1р/д утром, чередовать с Т. Диакарб 0,25мг 1тх1р/д утром, Т. Диротон 10мг 1/2тх2р/д под контролем АД, Инг. Спирива 18мкг 1р/д.

За период нахождения в стационаре после назначения ГКС-терапии больной субъективно отмечает улучшение состояния, незначительное уменьшение одышки.

Так как предполагается участие аутоиммунного механизма в патогенезе заболевания больному рекомен-

дован курс плазмафереза для элиминации крови от иммунных комплексов.

Планируется динамическое наблюдение за состоянием больного с контролем клинико-рентгенологических и функциональных показателей в Астма-центре кафедры интернатуры по терапии ГМУ г. Семей.

Литература:

1. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management, Ganesh Raghu, Harold R. Collard, Jim J. Egan, Fernando J. Martinez, and other 2011. - P. 53-55.

2. American Thoracic Society, European Respiratory Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 2000. – Vol. 161. – P. 646–664.

3. Горюевич Е.А. Фиброзирующий альвеолит: диагностика, принципы терапии // Клиническая иммунология, аллергология, инфектология. - Киев, Украина, 2013. – С. 61-64.

4. Сидорова Л.Л., Стефанюк Н.Ф., Антоненко Л.П., Дьяченко В.В., Лыховский Ю.И. Два случая идиопатического фиброзирующего альвеолита с различным течением // Сложный случай. – Рига, 2005. – С. 12-14.

5. Фещенко Ю.И., Гаврисюк В.К., Моногарова Н.Е., Ячник А.И. Идиопатический фиброзирующий альвеолит как одна из форм идиопатических интерстициальных пневмоний // Укр. Пульмонолог. журн. – 2004, № 4. – С. 5–11.

6. Виноградова Д.Н., Амосов В.И., Илькович М.М. Идиопатический фиброзирующий альвеолит: возможности компьютерной томографии в первичном распознавании и уточнении стадии патологического процесса // Пульмонология. – 2003, № 3. - С. 54-58.

7. Demedts M, Behr J, Buhl R, Costabel U, Dekhuijzen R, Jansen HM, MacNee W, Thomeer M, Wallaert B, Laurent F, et al.; IFIGENIA Study Group. High-dose acetylcysteine in idiopathic pulmonary fibrosis. N Engl J Med 2005;353:2229–2242.

8. Илькович М.М., Новикова Л.Н., Королева М.Г. Идиопатический фиброзирующий альвеолит: противоречия в современных представлениях // Пульмонология, Гэотар-Медиа, 2003, № 3. – С. 98–101.

9. Чучалин А.Г. Клинические рекомендации. Пульмонология, Гэотар-Медиа, 2011. - С.78-81

Тұжырым

ИДИПАТИКАЛЫҚ ФИБРОЗДЫ БРОНХИОЛИТТЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙЫ

Л.К. Каражанова, А.С. Жунуспекова, Б.С. Дюсупова, Ж.М. Уразалина, Ж.Ж. Токтарова, А.М. Галимжанов

Семей қаласының Мемлекеттік медицина университеті

Бұл мақалада идиопатикалық фиброзды бронхиттің жіктелуі, клиникалық, рентгенді және патоморфологиялық сипаттамасы туралы Европа респираторлы қоғамның және Америка торақалды қоғамның эксперттердің 2011 жылы дайындаған халықаралық келісімнің негізгі қағидалары баяндалған. Идиопатикалық интерстициалды пневмониялардың диагностикалық алгоритм және дифференциалды диагностика туралы тәжірибелік нұсқаулар берілген. Идиопатикалық өкпе гемохроматоз мен Ранди-Ослер аурумен ажыратуға қажет идиопатикалық фиброзды бронхит ерекше клиникалық жағдай туралы жазылған

Негізгі сөздер: өңтігу, глюкокортикостероидтар.

Summary

CLINICAL CASE OF IDIOPATHIC FIBROSE BRONCHIOLITIS

L.K. Karazhanova, A.S. Zhunuspekova, B.S. Diusupova, Zh.M. Urazalina, Zh.M. Toktarova, A.M. Galimzhanov

Semey State Medical University

Major statements of new international agreement on classification, clinical, radiological and pathological characteristics of idiopathic idiopathic pulmonary fibrosis, developed by European respiratory and American thoracic societies experts in 2011 year, were presented in this article. The recommendations for practical use of diagnostic algorithm and for differential diagnosis of idiopathic interstitial pneumonias were made. Unusual clinical case of idiopathic pulmonary fibrosis, which require to differentiate with idiopathic pulmonary hemochromatosis, Randu-Osler disease, was described in this article.

Keywords: dyspnea, glucocorticosteroids.