

Идиопатический альвеолит. Синдром Хаммена-Рича.

Фиброзирующий
альвеолит



troylech

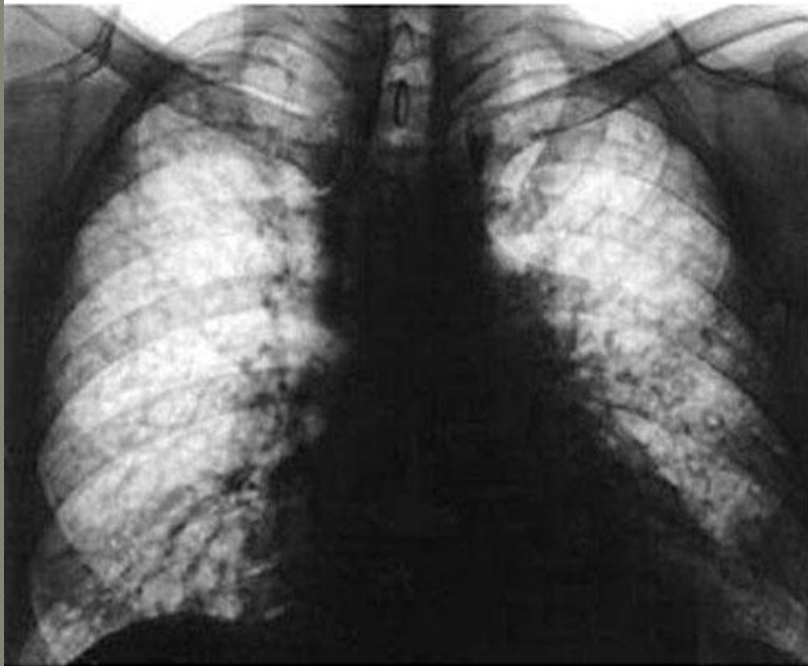
Студентка 6 курса
2.6.07 группа "б"
Заманова.А.Д

Идиопатический фиброзирующий альвеолит

Синонимы:

- болезнь или синдром Хаммена - Рича
- синдром Скеддинга
- диффузный прогрессирующий интерстициальный фиброз легких
- фиброзная дисплазия легких и др.

Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА)



- – заболевание легких неясной природы с морфологической картиной обычной интерстициальной пневмонии, которое характеризуется нарастающей легочной недостаточностью вследствие развития преимущественно в интерстициальной ткани легких небактериального воспаления, ведущего к прогрессирующему интерстициальному фиброзу.

ЭТИОЛОГИЯ

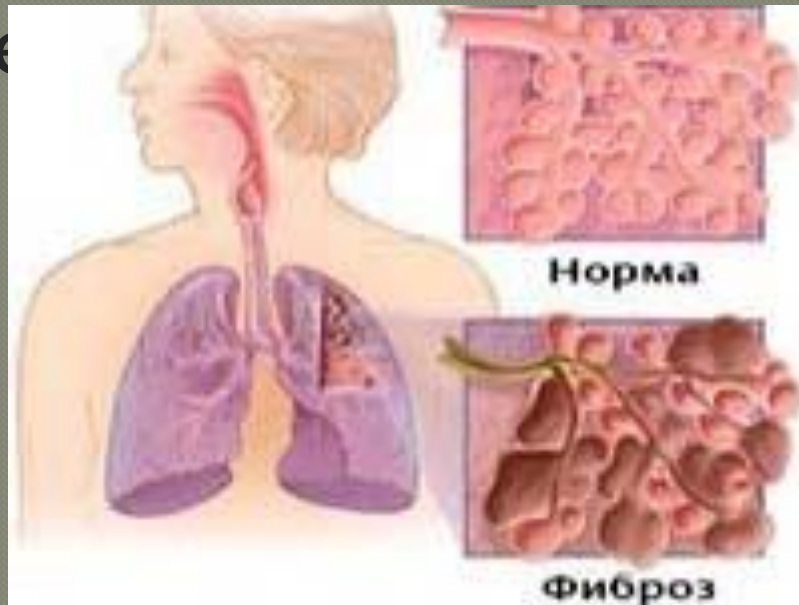
- Аллергический фактор
- Бактерии
- Вирусы
- Аутоиммунной и токсический фактор

Патогенез

- Альвеолярно-капиллярный блок (определяет клинику)
- Снижение диффузионной способности альвеолярно-капиллярной мембраны (фиброз меж.альвеолярных перегородок)
- Нарушение перфузии □ Снижение диффузионной способности легких (уменьшением поверхности и времени контакта альвеолярного воздуха с кровью альвеолярных

- Рефлекторное сужение сосудов легких
(эндокапиллярная гипоксия)

->повышение
артерии



ой

Степени патоморфологических изменений в легочной ткани.

- I степень: отек межалвеолярных перегородок, клеточная инфильтрация, извилистость капилляров.

II степень: экссудация серозно-фиброзной жидкости (богатой белком и окрашивающейся эозином) и клеточная экссудация в альвеолы, что приводит к облитерации альвеолярного пространства (внутриальвеолярный фиброз).

Другой путь организации альвеолярного экссудата - резорбция его в межалвеолярные перегородки с уплотнением и фиброзом последних. Оба эти варианта могут

-
- III степень: вовлечение в процесс бронхиол с образованием мелких кист и разрушением структуры альвеол.
 - IV степень: нормальная структура легочной ткани полностью нарушается, кистозные полости постепенно увеличиваются.
 - V степень: образование так называемого «сотового (или ячеистого) легкого». Кисты достигают 1 см в диаметре

Клиника

- Чаще люди среднего возраста.
- Кашель как первый признак болезни, к которому затем присоединяется прогрессирующая одышка.
- Невозможность глубокого вдоха

-
- Боли в грудной клетке (чаще под нижними углами лопаток)
 - Повышение температуры тела до 38-39°C □ одышка -> кашель или со скудной слизистой мокротой.
 - похудание, артралгии, мышечные боли, у всех больных слабость и быстрая утомляемость.

Осмотр



- При осмотре больного обращает на себя внимание цианоз различной степени выраженности. Может быть положительным симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Отмечается выраженная тахикардия, а при наличии легочной гипертензии - акцент II тона над легочной артерией. Перкуссия выявляет укорочение перкуторного тона над областью поражения. При аускультации, как правило, выслушиваются на вдохе (чаще на высоте вдоха) субкрепитирующие или крепитирующие хрипы. Отмечен характерный признак: при форсированном дыхании количество хрипов увеличивается. Однако могут выслушиваться сухие хрипы или, несмотря на обширность поражения, только ослабленное везикулярное (жестковатое) дыхание.



Симптом «барабанных палочек» и «часовые стекла»



Rg Диагностика



- усиление и деформация легочного рисунка
- тяжистость теней
- сетчатый и ячеистый рисунок
- уплощение плевры
- уменьшение подвижности диафрагмы.



В крови



- В крови наблюдаются увеличенная СОЭ.
- Дыхательный эритроцитоз (увеличение количества эритроцитов).
- Кипергаммаглобулинемия,
- Наличие ревматоидных и антинуклеарных



Дифференциальная диагностика

- Туберкулез легких
- Саркоидоз
- Лимфогенный карциноматоз

Лечение



- Лечение консервативное.
- В начале заболевания применяются глюкокортикостероиды (преднизолон),
- При выраженном фиброзе легких назначают цитостатики (азатиоприн, циклофосфамид).
- Чтобы обеспечить раннее и целенаправленное лечение, необходимо своевременное обращение к врачу