



Идиопатический гемосидероз лёгких

Выполнила студентка 604 группы
лечебного факультета Вельданова А.И.

Идопатический гемосидероз лёгких (ИГЛ) –

- (синонимы: бурая индурация лёгких, лёгочная гемосидеротическая анемия, синдром Целена-Геллерстедта, «железное лёгкое») это редкое заболевание, характеризующееся рецидивирующими внутриальвеолярными кровоизлияниями, которые проявляются кровохарканьем различной интенсивности, вторичной железодефицитной анемией.

Для заболевания характерно волнообразное рецидивирующее течение, приводящее к распространенному пневмофиброзу.

Заболевание впервые было описано Virchow R. в 1864 году под названием «*бурая индурация легких*». Более глубокая характеристика ИГЛ по материалам двух аутопсий была представлена в 1931 году Seelen W., который обнаружил большое количество гемосидерина в легких. Первый прижизненный диагноз ИГЛ был установлен Waldenstrom J. в 1944 году.

Эпидемиология

- Изучение эпидемиологии идиопатического легочного гемосидероза затруднено крайней редкостью этого заболевания. Частота его составляет от 0,24 до 1,23 на 1 млн населения. Чаще болеют дети, однако описаны случаи данного заболевания у лиц зрелого и пожилого возраста.
- ИГЛ составляет в среднем 8 % в структуре интерстициальных заболеваний легких у детей по данным биопсии. ИГЛ в основном наблюдается у детей (80 % всех случаев) преимущественно в первое десятилетие жизни с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. Среди взрослых (20 %) первая атака ИГЛ наблюдается обычно в возрасте до 30 лет, преобладают мужчины.

Этиология

- Этиология ИГЛ неизвестна. Существует несколько предположений относительно этиологии и патогенеза данного заболевания. Обсуждается несколько теорий возникновения заболевания: *генетическая, аутоиммунная, аллергическая, экологическая и метаболическая*. Предполагается *врожденная неполноценность эластических волокон мелких и средних сосудов легких* (избирательное отложение гемосидерина только в легочной ткани косвенно подтверждает теорию врожденного дефекта эластических волокон легких), а также *наличие аномальных анастомозов между легочными артериями и венами, наследственная предрасположенность* (об этом свидетельствуют семейные случаи заболевания). Не исключена *роль инфекций и интоксикаций* (нередки случаи ИГЛ после коклюша, кори, острых респираторных заболеваний, пневмонии), хотя роль микробов и вирусов в генезе заболевания не доказана. Большое значение в развитии заболевания стали придавать *аллергии и аутоаллергии*, связи с нередким сочетанием ИГЛ с болезнью Шенлейна — Геноха, гломерулонефритом, миокардитом, а также исходя из особенностей течения болезни в виде кризов с повышением уровня иммуноглобулинов крови, эффекта ранней экстирпации селезенки и необходимости стероидной терапии.

Этиология

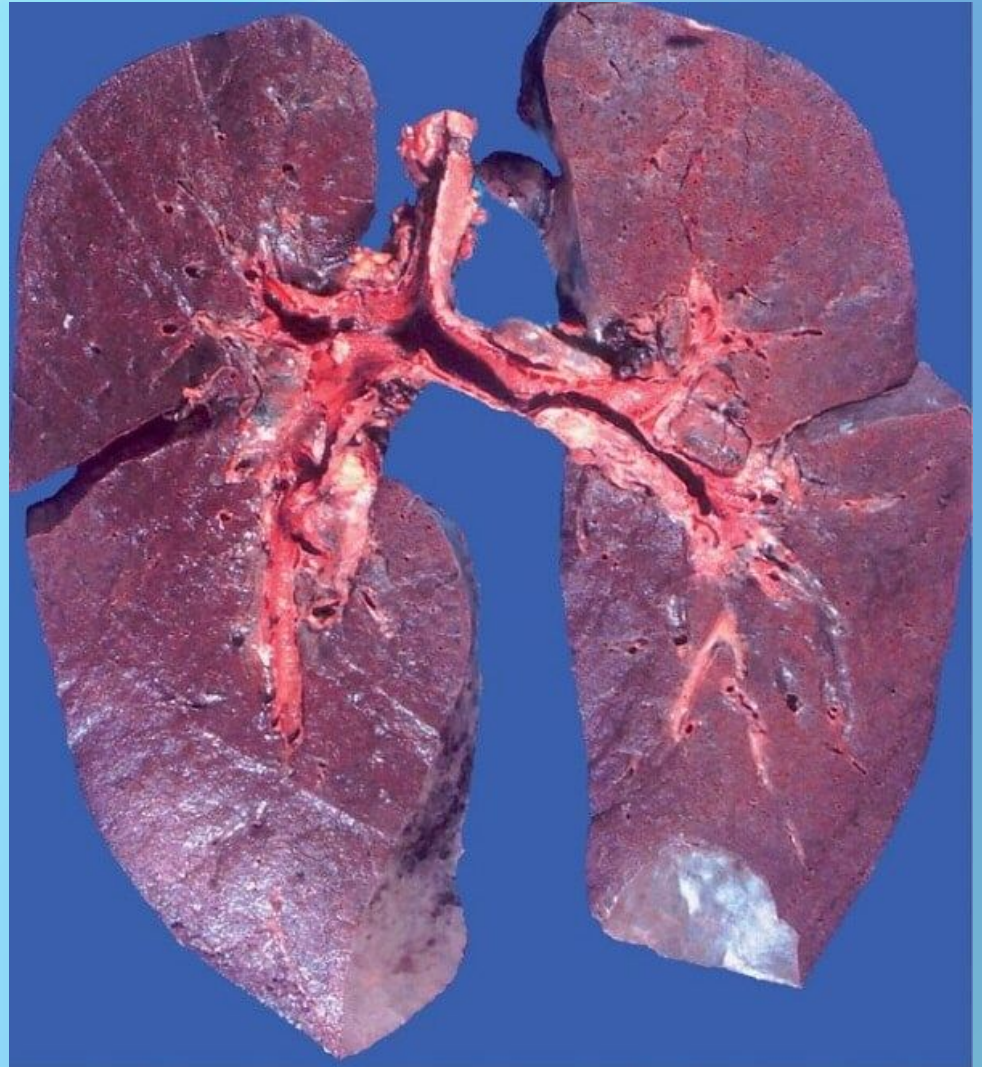
- В последние годы наибольшее признание получила *гипотеза об иммунопатологической природе заболевания*, ведущей к дефектам базальной мембраны легочных капилляров. Существует большое количество косвенных указаний на это: положительная реакция Кумбса, аллергические высыпания на коже, бронхоспастический синдром, эозинофилия периферической крови, эффективность ГКС, цитостатиков и плазмафереза.
- В пользу иммунопатологического характера заболевания свидетельствует наличие такой формы, как **синдром Гейнера** – идиопатический гемосидероз легких с повышенной чувствительностью к коровьему молоку.

Патогенез

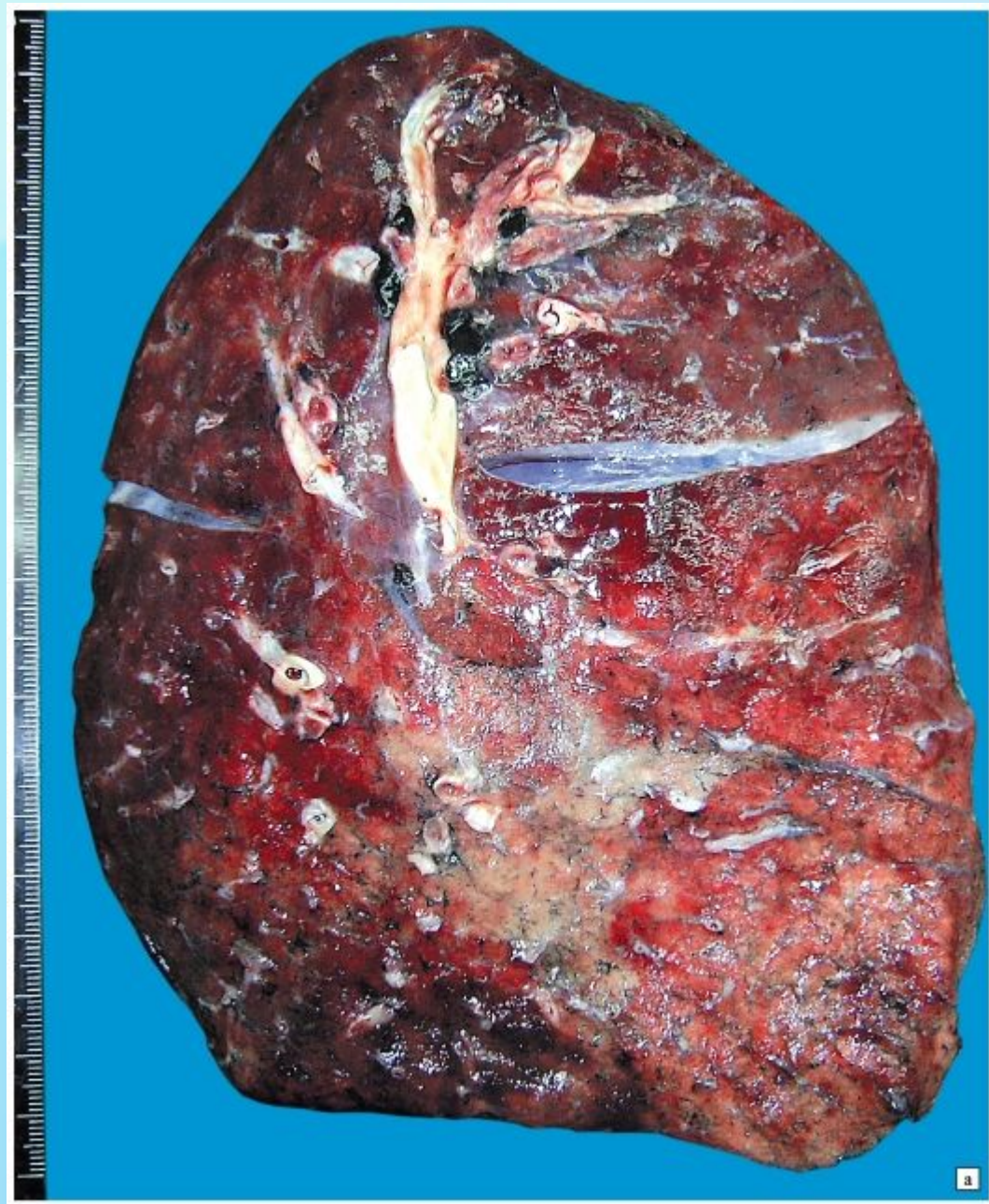
- Реализация в легких реакции антиген-антитело ведет к некрозу стенок сосудов с микро- и макрокровоизлияниями в паренхиму легких с последующей импрегнацией солями железа сосудистых и бронхиальных стенок, утолщением и фиброзированием межальвеолярных перегородок. Основным гистопатологическим проявлением ИГЛ являются внутриальвеолярные кровоизлияния; альвеолярные макрофаги, содержащие гемосидерин. Повторные кровоизлияния в легочную паренхиму ведут к развитию пневмофиброза, легочной гипертензии и формированию хронического легочного сердца. Иммунопатологическая концепция патогенеза ИГЛ рассматривает в качестве основного механизма воздействие антител против базальных мембран капилляров легочных альвеол. Однако роль иммунного фактора при ИГЛ нельзя считать полностью доказанной. Возможно, он играет роль лишь пускового механизма, так как далеко не во всех случаях удается выявить иммунные комплексы на базальных мембранах. На возможность системного поражения при ИГЛ указывают случаи менструальных кровотечений в дебюте болезни.

Патоморфология

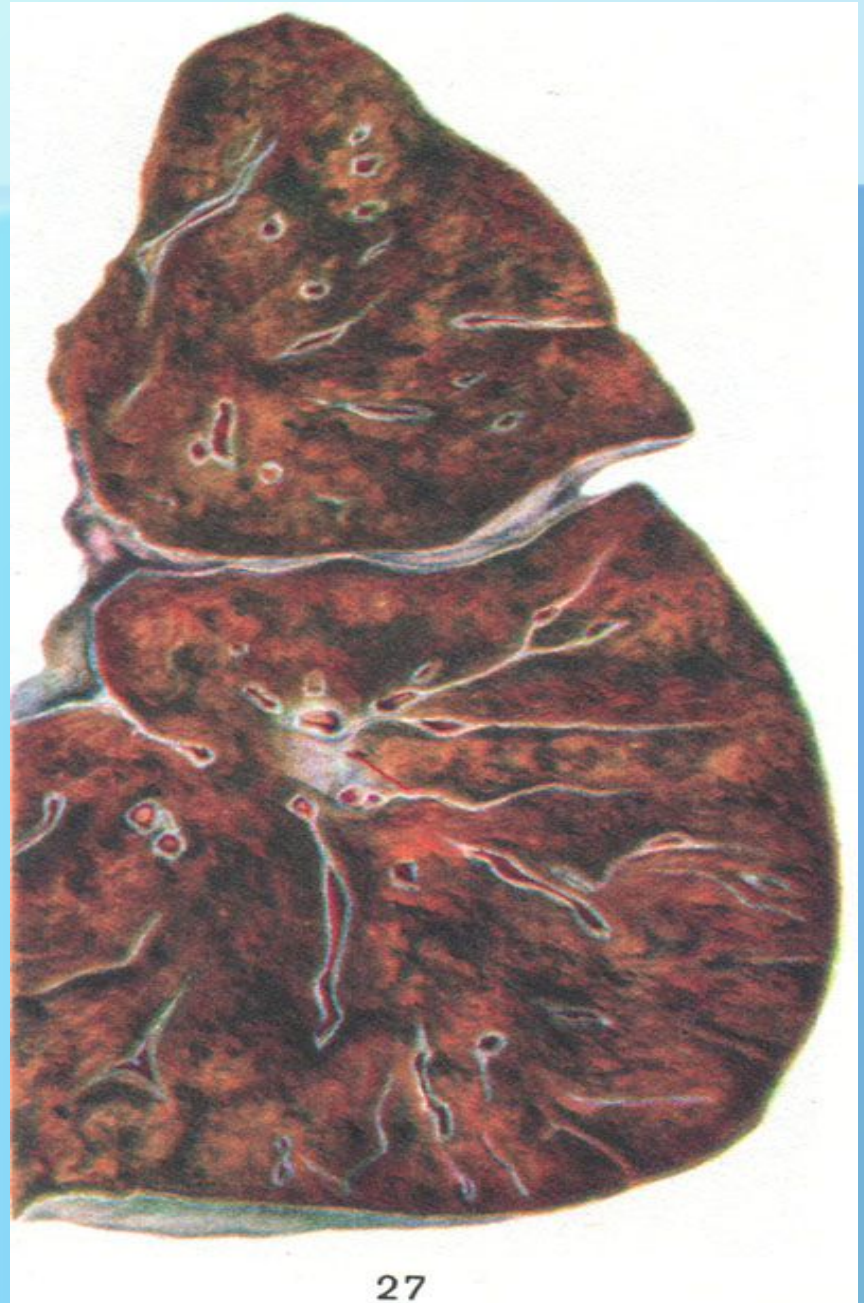
- При макроскопическом исследовании легкие увеличены в размерах, уплотнены, на разрезе - бурого цвета. Могут определяться свежие кровоизлияния.



- Буря индурация легких: легкие увеличены в размерах, плотной консистенции, на разрезе в их ткани множественные мелкие вкрапления бурого цвета



- Отложение гемосидерина в легком при эссенциальном легочном гемосидерозе (макропрепарат)



Клиника

- Клиническая симптоматика варьирует от острого обильного кровохарканья до хронического кашля и одышки, повторного кровохарканья, общей слабости или только анемии. У взрослых в клинической картине, как правило, преобладают респираторные симптомы, у детей клинические проявления ИГЛ часто ограничиваются задержкой физического развития, анемией и реже рецидивирующим кровохарканьем. Течение волнообразное, хроническое, с чередованием ремиссий и обострений.

Клиника

Триада симптомов:

- ✓ Гипохромная анемия;
- ✓ Периодическое кровохарканье;
- ✓ Характерное симметричное поражение легких (диффузные, плотные, пятнистые, сетевидные затемнения в легких, главным образом в средних и нижних отделах — картина «пчелиных сот»), которое выявляется рентгенологически.

Фазы

- 1) острая
- 2) хроническая



Острая фаза

Острая фаза, именуемая обострением ИГЛ, соответствует эпизоду внутриальвеолярного кровоизлияния и проявляется кровохарканьем, кашлем, одышкой. Кровохарканье наблюдается в анамнезе болезни почти у 100 % больных ИГЛ из числа взрослых. В редких случаях кровоизлияние в альвеолы не имеет клинических проявлений.

При этом повышается утомляемость и усиливается бледность кожных покровов, в легких выслушиваются влажные хрипы. Кашель может сопровождаться отделением кровавой мокроты, иногда может присоединяться рвота; в рвотных массах, мокроте, трахеальном аспирате, промывных водах желудка при этом содержится большое количество крови и так называемые клетки пороков сердца (сидерофаги). Острые приступы, которые обычно продолжаются в течение 2-3 дней, также сопровождаются тахикардией, учащением дыхания, лейкоцитозом. Заболевание может быть принято за бактериальную пневмонию, и только длительное

Острая фаза

При осмотре больных отмечаются бледность кожных покровов, иктеричность склер, цианоз. Над участками притупления перкуторного тона могут выслушиваться сухие и/или разнокалиберные влажные хрипы. Присоединение бронхоспастического синдрома или инфарктной пневмонии вносит соответствующие изменения в аускультативную картину болезни. Аускультативно в острой фазе болезни могут определяться влажные хрипы, при развитии пневмосклероза появляются трескучие хрипы. Приблизительно у трети больных выявляется гепатоспленомегалия. Увеличение лимфатических узлов средостения отмечается в 10 - 15% случаев, в особенности в период обострения заболевания.

Рецидив болезни (криз) может продолжаться от нескольких часов до 1-2 нед.

Злокачественное течение заболевания больше характерно для детей.

Болезнь сопровождается различными проявлениями аллергии (эозинофилия периферической крови, явления бронхоспазма, артралгии, кожные высыпания и др.).

Хроническая фаза

- Длительность ремиссии также может быть различной, 1 год и более. В этот период больные сохраняют работоспособность. Ремиссия может наступить спонтанно. Во время ремиссии у больных могут полностью отсутствовать какие-либо жалобы. В период ремиссии происходит разрешение инфильтратов рентгенологически.

Диагностика

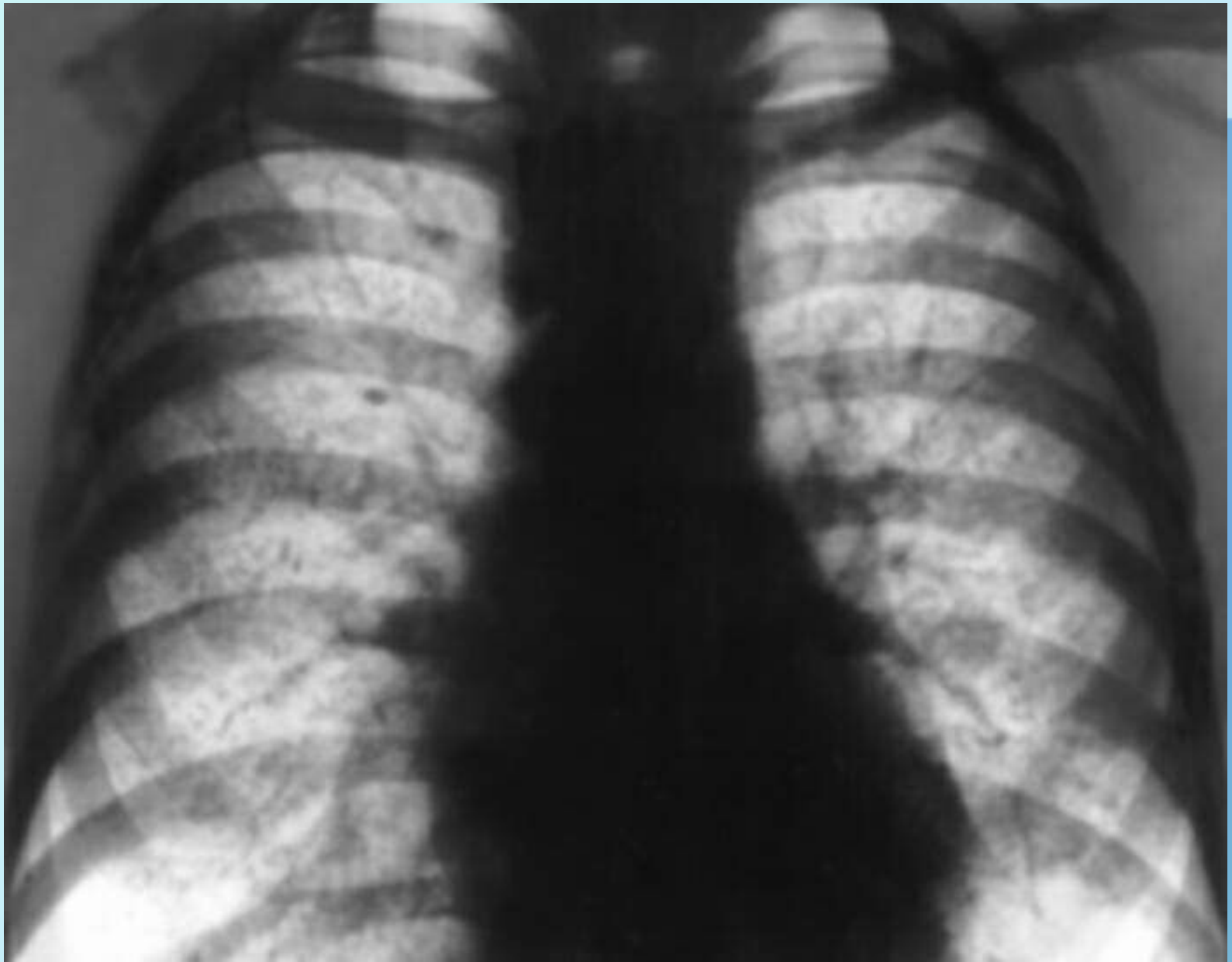
- **Лабораторные показатели.**
- В клиническом анализе крови определяются, как правило, признаки *гипохромной микроцитарной анемии, анизоцитоз, пойкилоцитоз, ретикулоцитоз*. При присоединении инфекции: *лейкоцитоз, сдвиг лейкограммы влево, увеличение СОЭ*. В сыворотке крови определяется *повышение уровня непрямого билирубина и уробилиногена*.
- Анализ мокроты в диагностике ИГЛ недостаточно чувствителен, однако *наличие в ней эритроцитов, гемосидеринсодержащих макрофагов* является достаточно надежным признаком *внутриальвеолярного кровоизлияния*.
- Более высокую диагностическую значимость имеют результаты исследования жидкости бронхоальвеолярного лаважа, полученной из пораженного участка легкого в клеточном составе *преобладают альвеолярные макрофаги, содержащие гемосидерин, интактные эритроциты*.
- Миелограмма указывает на *усиленный эритропоэз*.

Диагностика

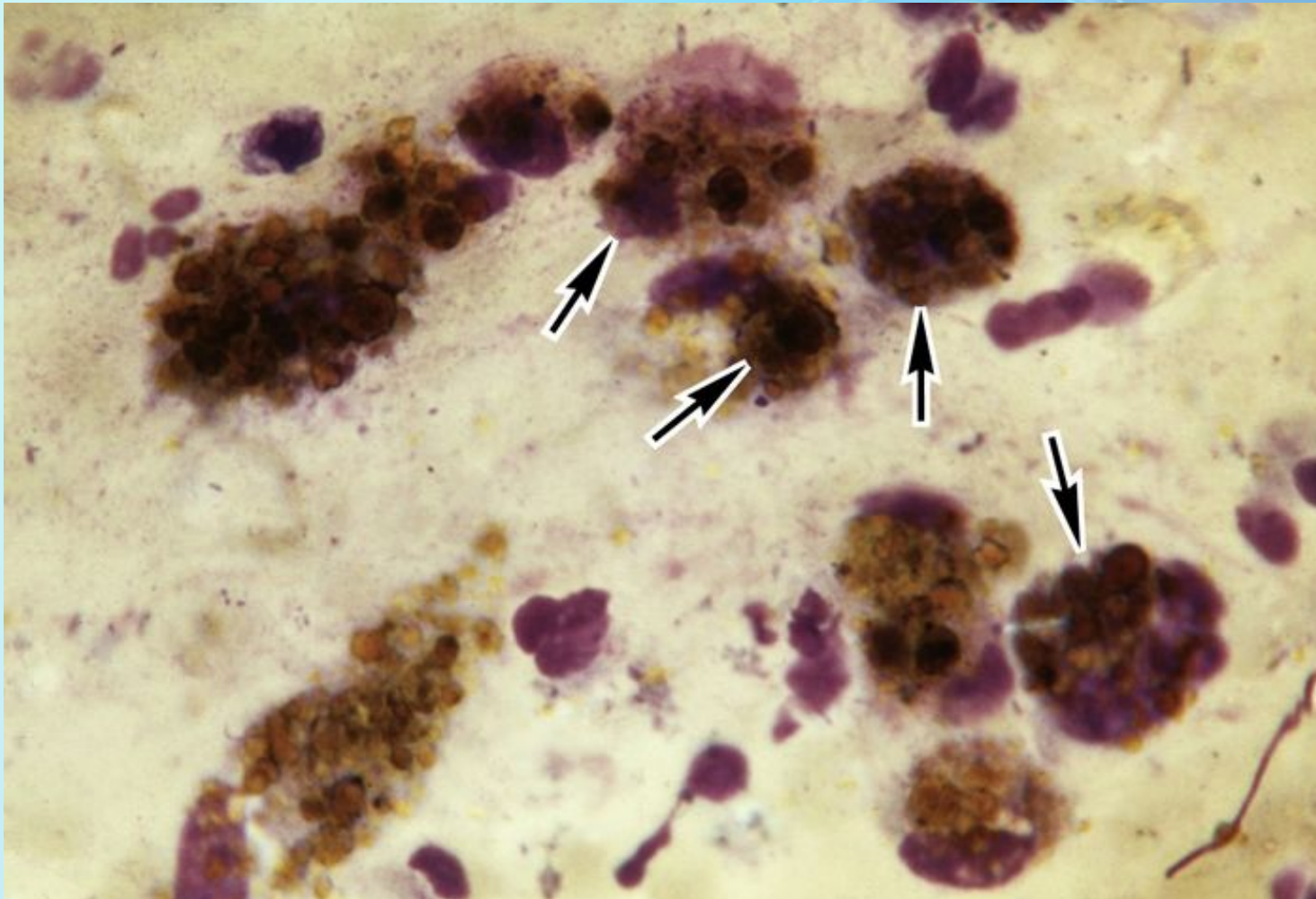
- **Инструментальная диагностика.**
- Исследование функции внешнего дыхания обнаруживает преимущественно *рестриктивные нарушения вентиляции.*
- Рентгенологическая картина изменений в легких переменна: *от вуалеподобного понижения прозрачности легочных полей, появления множественных мелкоочаговых (от 1 - 2 мм до 1 - 2 см в диаметре) теней, покрывающих равномерно все легочные поля или локализующихся преимущественно в средних и нижних отделах легких, до возникновения более крупных полициклических очагов (инфильтратов), местами сливающихся между собой.* Характерной особенностью рентгенологических изменений при ИГЛ является внезапное их возникновение и сравнительно быстрая (в течение 3 - 5 дней) обратная динамика. Повторяющиеся обострения болезни приводят к развитию интерстициального пневмофиброза. Упомянутые изменения на рентгенограммах, как правило, двусторонние, но могут быть и односторонними.
- Перфузионная сцинтиграфия у больных ИГЛ выявляет *двусторонние нарушения легочного кровотока.*

- Чаще поражаются оба легких. Гемосидероз проявляется сетчатым пневмосклерозом с мелкоточечными, густорасположенным и очагами затемнения.





- Иногда с целью диагностики требуется биопсия легкого. На гистологическом препарате выявляют геморрагию в полость альвеол, большое число гемосидеринсодержащих макрофагов, гиперплазию альвеолярного эпителия, интерстициальный фиброз и склерозирование стенок мелких сосудов.



Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика проводится с:

- ✓ диссеминированный туберкулез легких;
- ✓ пневмокониозы;
- ✓ пневмонии с распадом;
- ✓ карциноматоз легких;
- ✓ синдром Гудпасчера;
- ✓ тромбоэмболию мелких ветвей легочной артерии;
- ✓ заболевания сердца с недостаточностью кровообращения и застоем в малом круге кровообращения (пороки сердца, ишемическая болезнь сердца и др.).

Следует предупредить, что наличие гемосидерофагов в мокроте и БАЛ может определяться при любом попадании эритроцитов в мокроту. Отложение гемосидерина в легочной ткани - так называемый вторичный гемосидероз - может наблюдаться также при многократных гемотрансфузиях, митральном стенозе, врожденных пороках сердца с явлениями недостаточности кровообращения, гемолитической и апластической анемии, бронхоэктатической болезни, туберкулезе и др. Поэтому диагноз в ряде случаев приходится ставить методом исключения.

Осложнения ИГЛ

- ✓ профузное легочное кровотечение;
- ✓ закупорка бронхов кровью;
- ✓ аспирационная пневмония;
- ✓ рецидивирующий пневмоторакс;
- ✓ инфарктная пневмония на фоне выраженной дыхательной и сердечной недостаточности;
- ✓ присоединение туберкулезной инфекции.

Лечение

- Проблема лечения больных ИГЛ не решена. Опубликованные разрозненные результаты лечения трудно комментировать из-за отсутствия адекватно проведенных контролируемых исследований (вследствие редкой встречаемости заболевания).
- ГКС, несомненно, показаны при ИГЛ, особенно при остром течении или обострении заболевания, однако нет доказательств, что они могут изменить естественное течение заболевания. Доза системных ГКС в период обострения составляет 1 мг/(кг массы тела × сут). По мере улучшения состояния и достижения ремиссии доза снижается до поддерживающей (2,5 - 10 мг/сут *преднизолона*). Недостаточная эффективность (в течение первой недели) изолированного применения ГКС является основанием для назначения *иммуносупрессивных препаратов (азатиоприна, циклофосфамида)*.
- При глубокой анемии показана *симптоматическая терапия - трансфузия эритроцитарной массы*. Следует, однако, отметить, что проведение гемотрансфузий сопряжено с опасностью возникновения у этих больных острого гемолиза иммунной природы. Отмечен определенный положительный эффект при назначении *дефероксамина*, связывающего железо и способствующего выведению его почками (суточная доза 50 - 70 мг/кг). Результаты лечения могут быть более обнадеживающими при *удалении селезенки*.
- В последние годы появились сообщения о положительном влиянии *плазмафереза* на течение болезни. Успешно применение плазмафереза в сочетании с ГКС при ИГЛ. Больные должны находиться под наблюдением пульмонолога, в период обострения обязательна госпитализация.

Прогноз

- Прогноз при остром течении ИГЛ неблагоприятный. Летальный исход может наступить в течение нескольких месяцев. При рецидивирующем течении, которое чаще встречается у взрослых, средняя продолжительность жизни составляет 2,5 - 5 лет. Описаны случаи спонтанной ремиссии.
- Профилактика ИГЛ не разработана.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!