



Идиопатический гемосидероз легких

Выполнили: Ибрагимов Н.

Факультет: ОМ

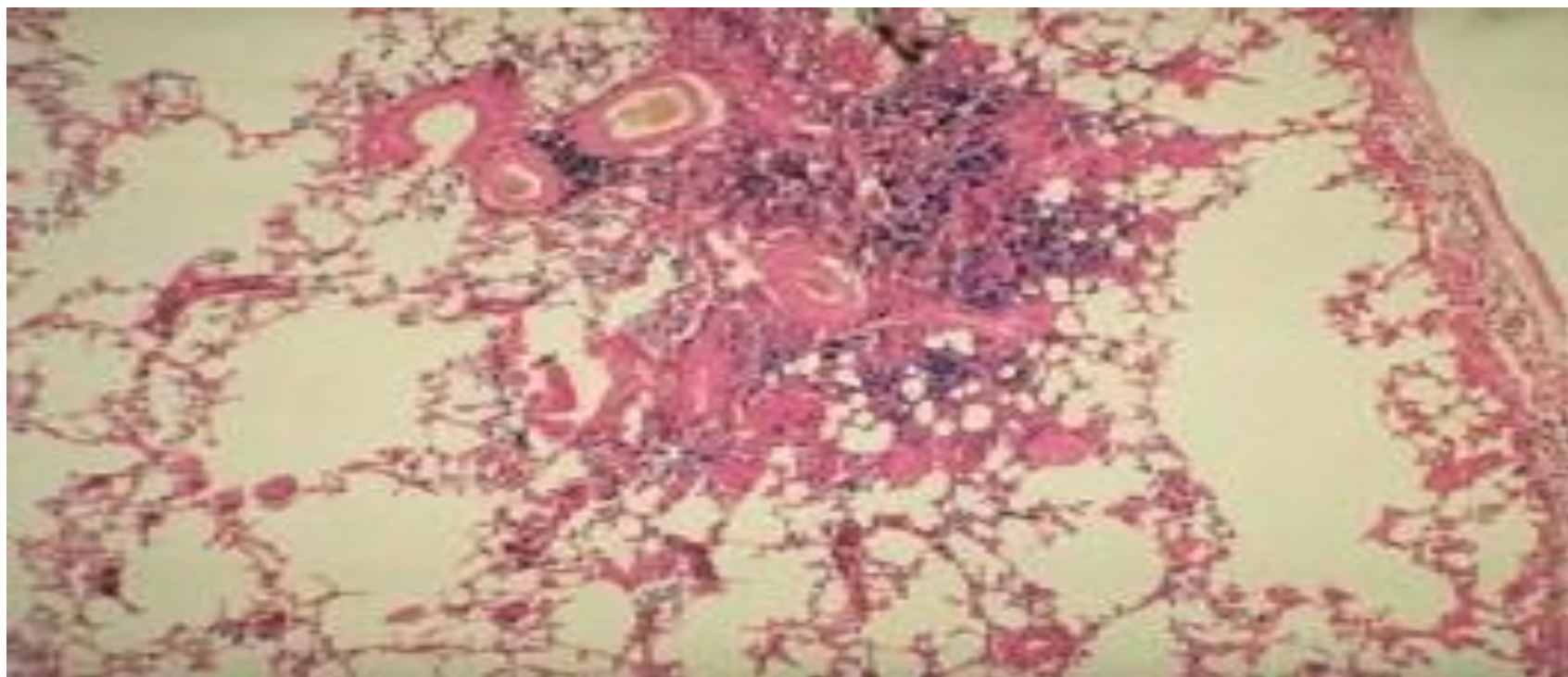
Курс: 4

Проверила: .

Идиопатический гемосидероз легких

Это заболевание легких, характеризующееся повторными кровоизлияниями в альвеолы и волнообразным рецидивирующим течением.

Заболевание встречается преимущественно у детей и молодых людей.



Этиопатогенез

До настоящего времени изучены недостаточно. В последние годы наибольшее признание получила гипотеза об иммуноаллергической природе заболевания. Реализация в легких реакции антиген — антитело ведет к некрозу стенок сосудов легких с микро - и макрокровоизлияниями в паренхиму легких. Косвенным подтверждением этой гипотезы является положительная реакция Кумбса, а также различного рода проявления аллергии у многих больных.

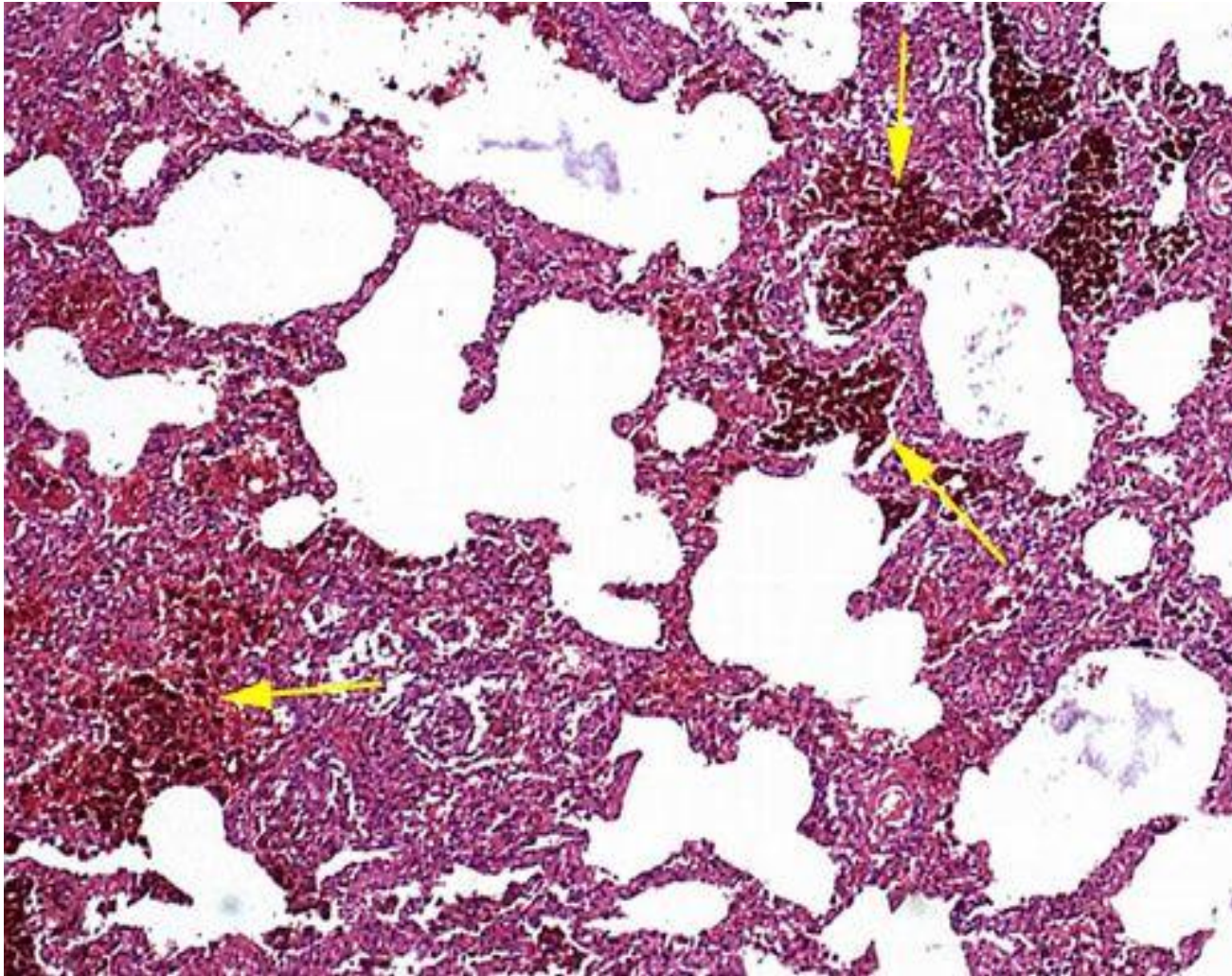
Для идиопатического легочного гемосидероза характерны следующие патоморфологические изменения:

- заполнение альвеол эритроцитами;
- обнаружение в альвеолах, альвеолярных ходах и респираторных бронхиолах, а также в интерстициальной ткани большого количества альвеолярных макрофагов, заполненных частицами гемосидерина;
- утолщение альвеол и межальвеолярных перегородок;
- развитие по мере прогрессирования болезни диффузного пневмосклероза, дегенеративных изменений эластической ткани легкого;
- нарушение структуры базальной мембраны капилляров межальвеолярных перегородок (по данным электронно-микроскопических исследований)

Макроскопически легкие плотны на ощупь, коричнево-красные на разрезе; могут быть видны участки свежих кровоизлияний с гемолизом



Межалвеолярные перегородки утолщены, в них выявляются скопления сидерофагов (стрелки).



Клиника

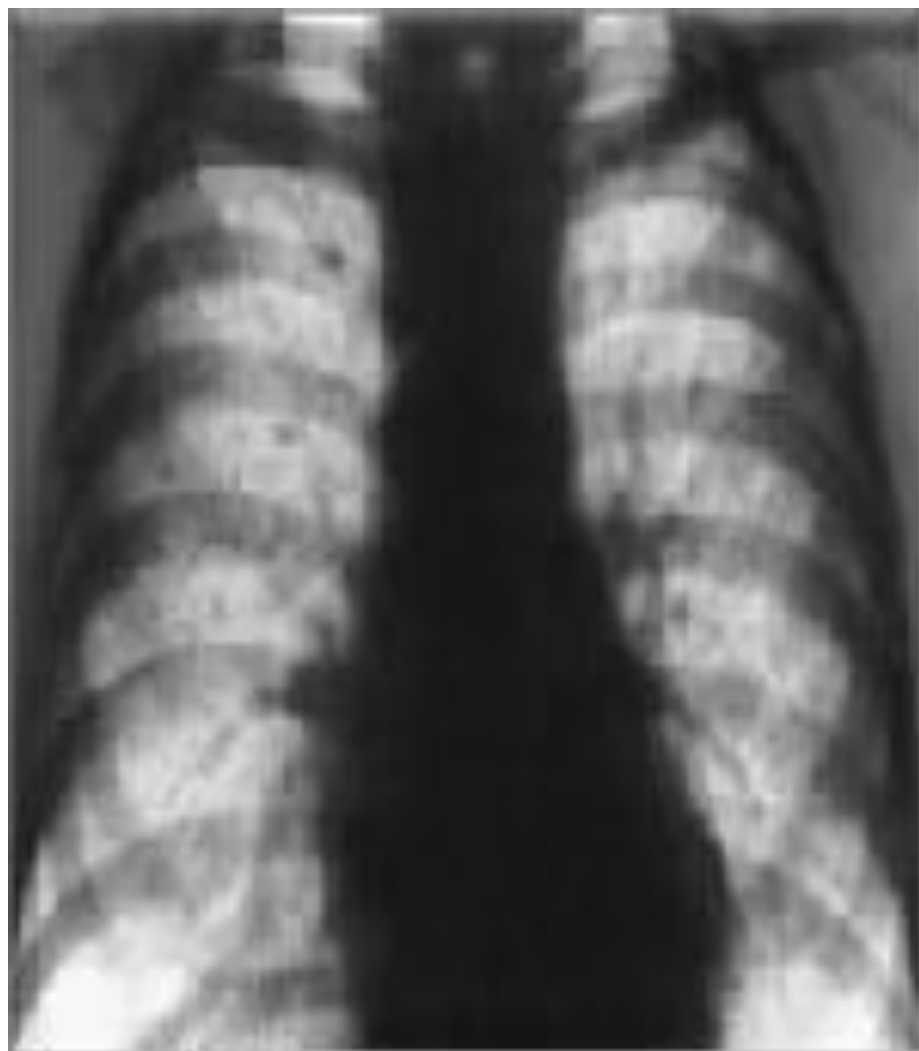


При обострении появляется кашель, у детей *старшего* *возраста* сопровождающийся кровохарканием - появлением крови в мокроте. *Маленькие дети* мокроту не откашливают, заглатывают ее. При обильном легочном кровотечении у них может быть рвота с примесью в рвотных массах проглоченной крови.

Выраженность клинической картины со стороны легких зависит от количества излившейся крови в альвеолы. Вместе с кашлем и повышением температуры появляется одышка, цианоз. В легких выслушиваются хрипы.

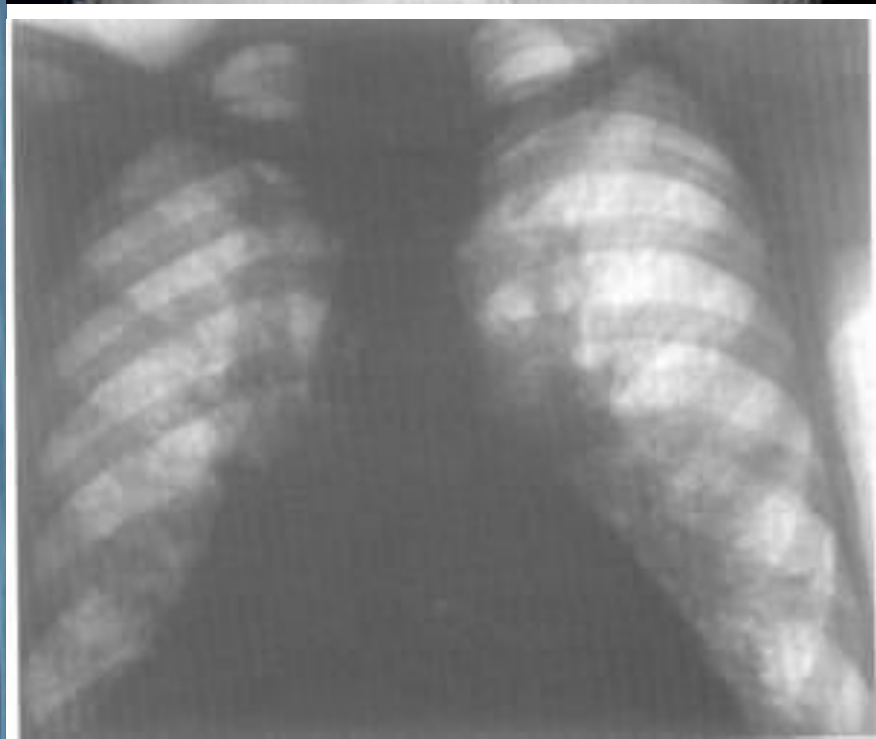
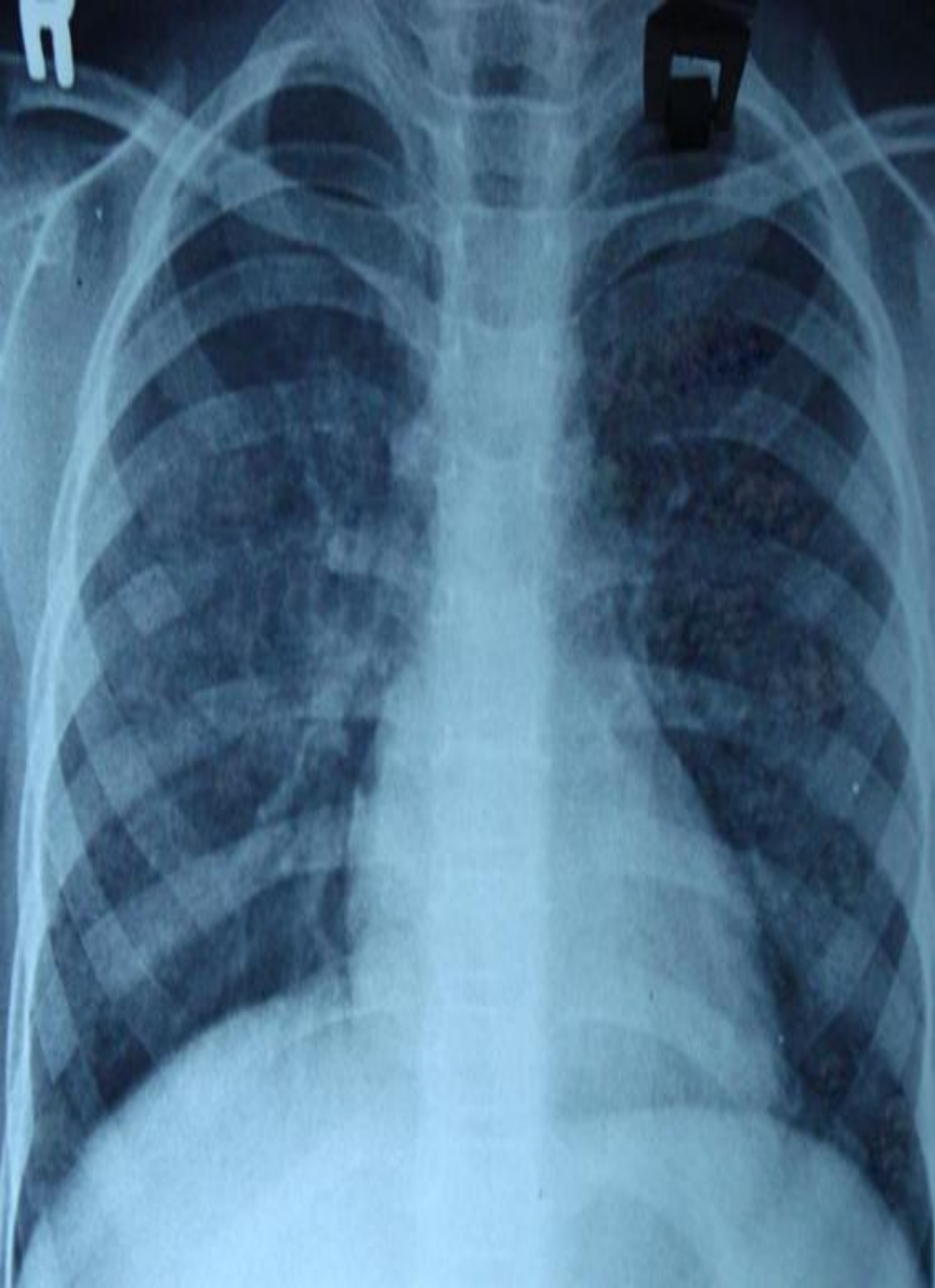


На рентгенограмме:



- Понижение прозрачности легочных полей
- Появление множественных мелкоочаговых до возникновения крупных инфильтратоподобных теней
- Внезапное возникновение и сравнительно быстрая обратная динамика инфильтратов

Рис. 4. Р-картина легких при ИГЛ



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.

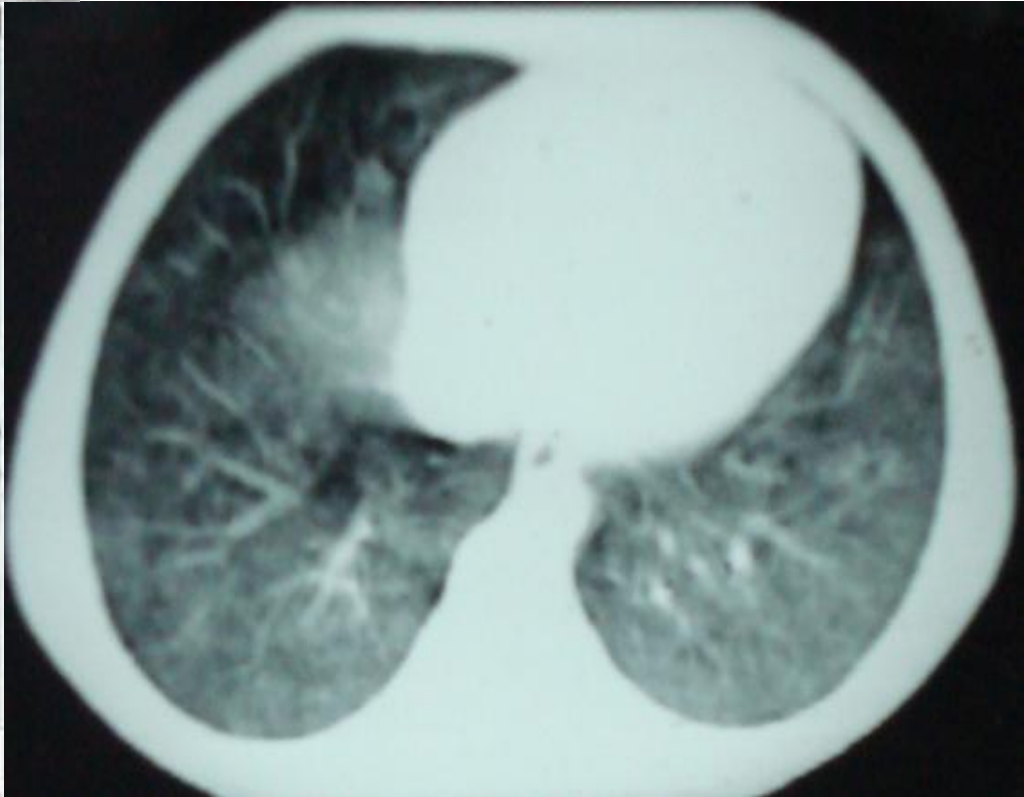
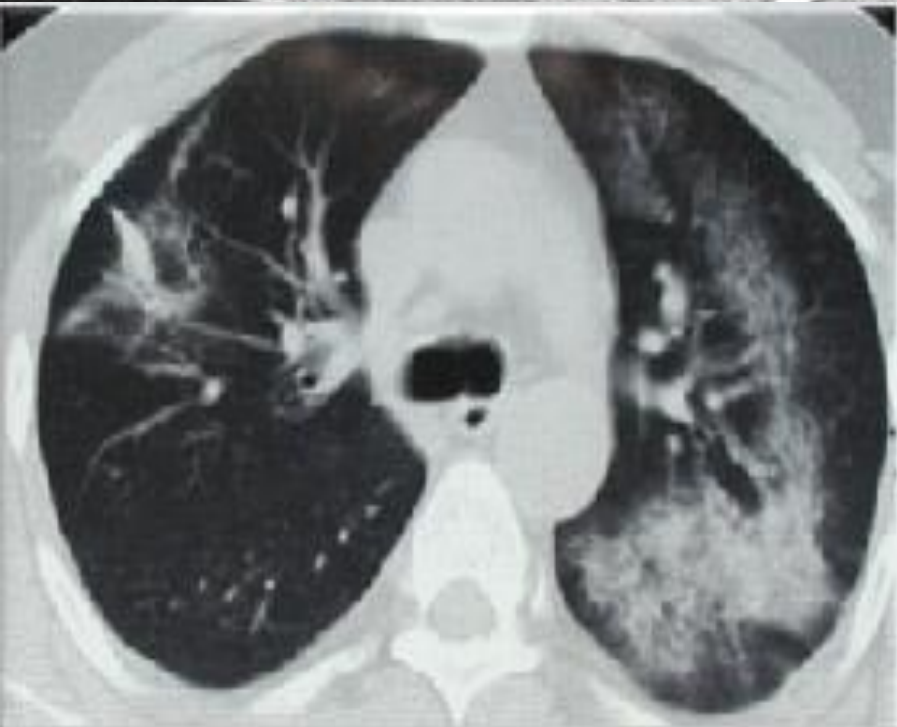
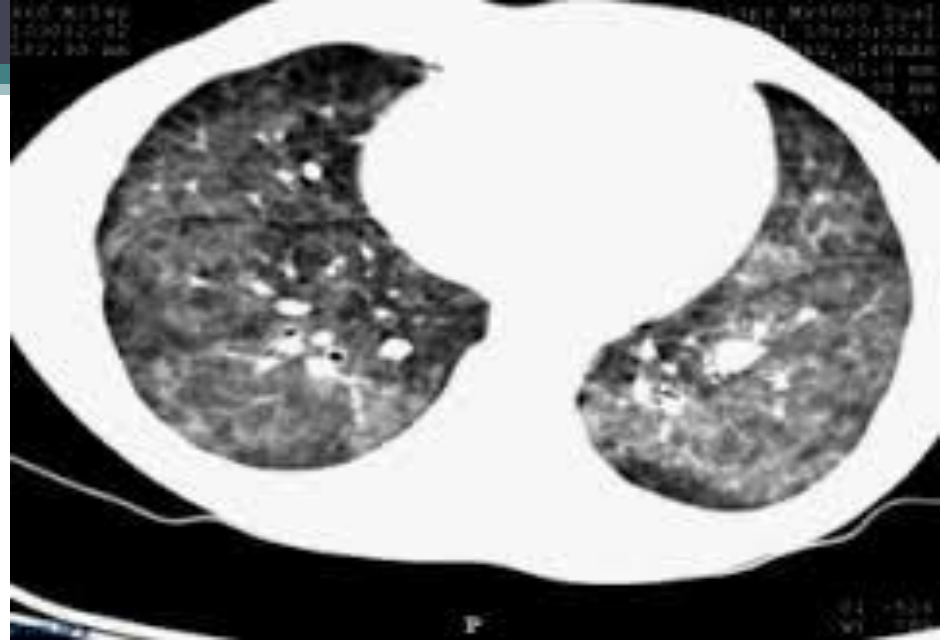


Рис. 5. КТ-картина ИГЛ (Больной К., 1972 г.р.)

Течение заболевания

выделяют острое и подострое течение.

При острой форме ИГЛ 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.

При подостром варианте ИГЛ постепенно развивается бледность кожных покровов, симптомы интоксикации. Обострения заболевания протекают более тяжело.

Диагностика. Изменения в крови



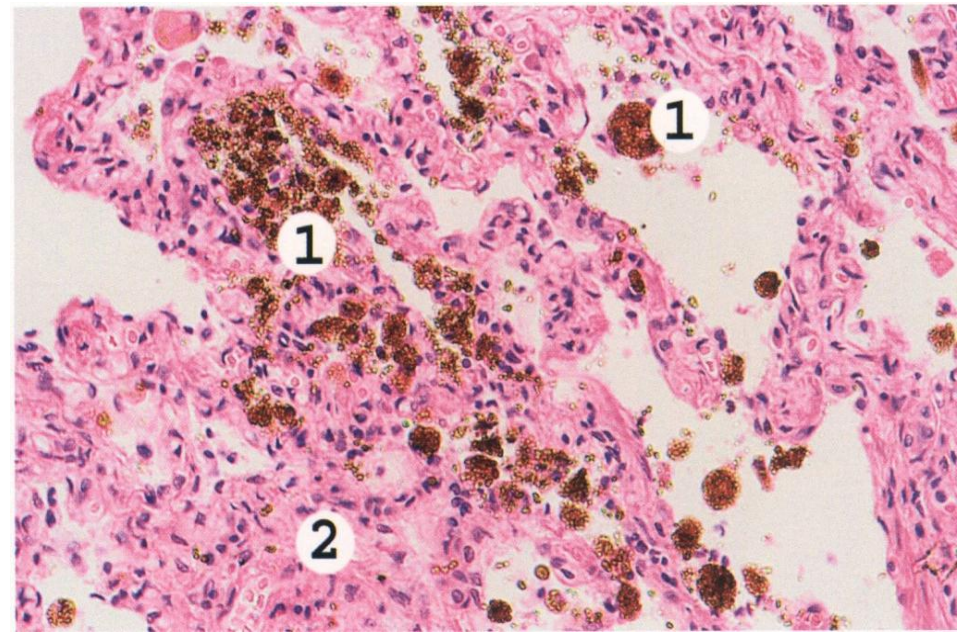
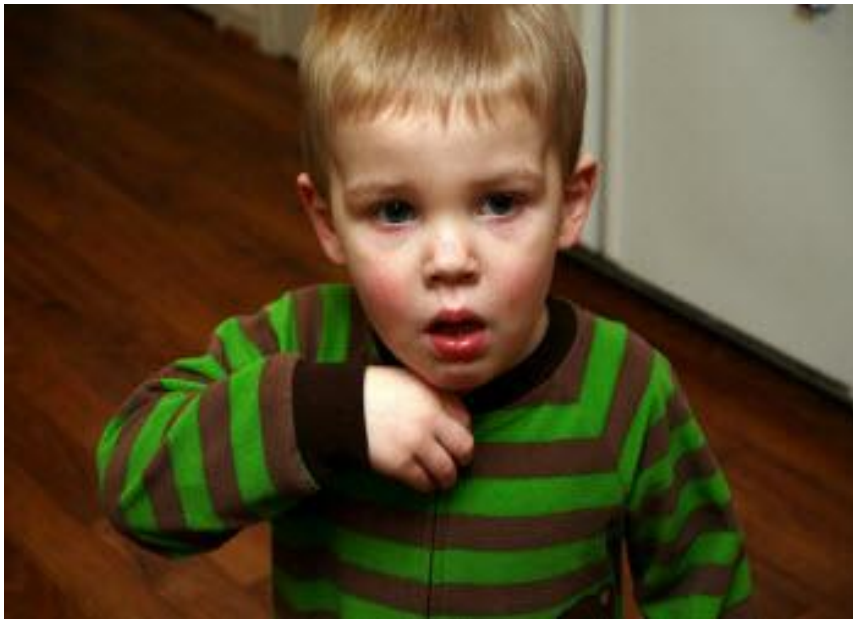
Сразу после обострения, которое длится 3-5 дней, отмечается

- **анемия** - микроцитарная и гипохромная;
- уровень **сывороточного железа падает**;
- В биохимическом анализе крови может отмечаться **повышенный уровень билирубина**;
- Поскольку регенераторная функция костного мозга не страдает, в периферической крови появляются **ретикулоциты**;
- У маленьких детей анализ **кала на скрытую кровь** может оказаться **положительным** (проглоченная при кашле мокрота с кровью);
- Часто отмечается **гепатоспленомегалия**.

Диагностика

Диагностически значимым является обнаружение в мокроте или трахеальном аспирате, а также в ряде случаев в промывных водах желудка, *сидергофагов*.

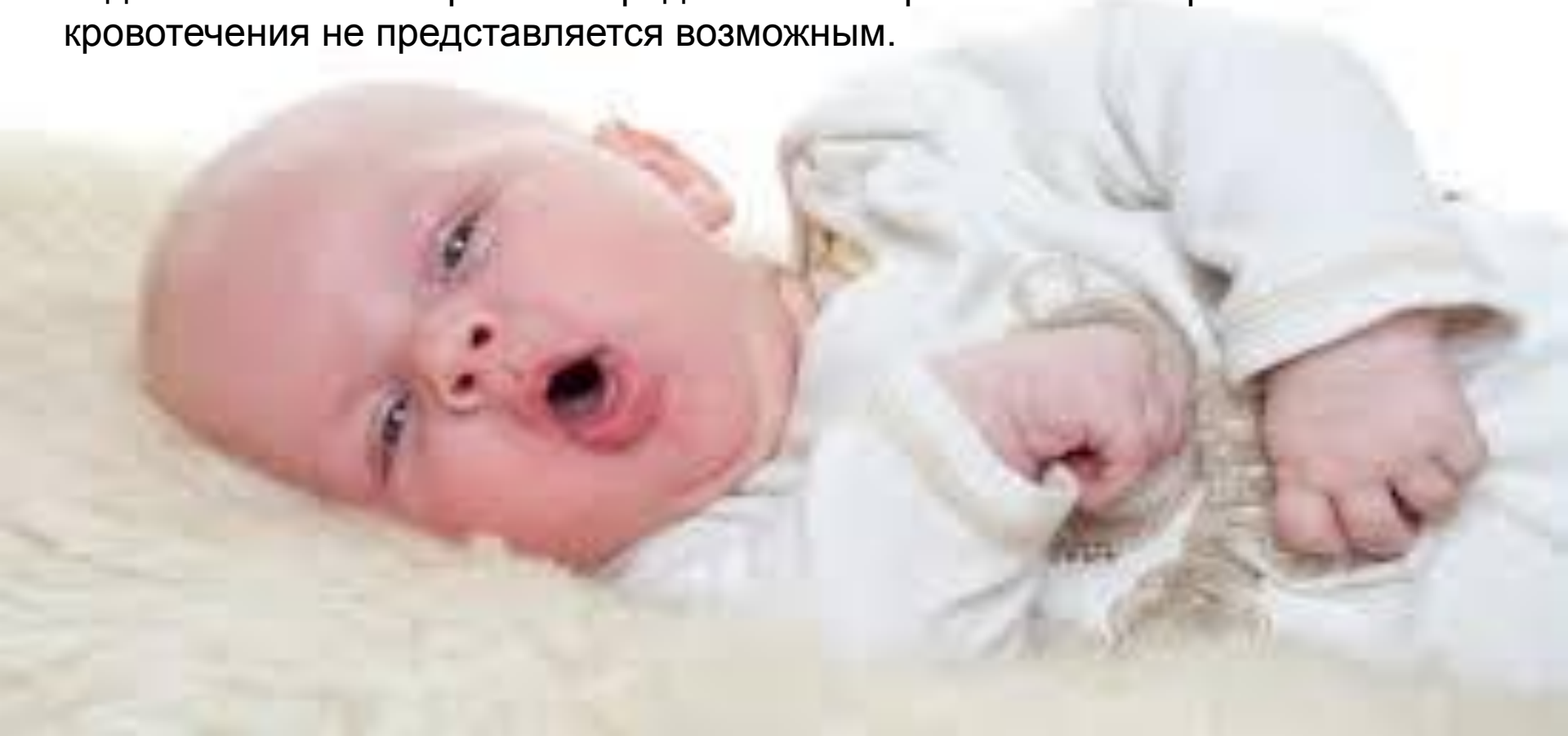
Исследование функции внешнего дыхания обнаруживает или нормальные показатели вентиляции, если длительность заболевания небольшая, или выраженные рестриктивные нарушения, снижение диффузионной способности легких, если заболевание протекает длительно с тяжелыми обострениями.



Прогноз

Прогноз заболевания серьезный.

Половина детей погибает в первые пять лет от начала заболевания. Непосредственной причиной смерти чаще всего служат острое массивное легочное кровотечение или прогрессирующая легочно-сердечная недостаточность. Причем предсказать вероятность острого легочного кровотечения не представляется возможным.



Лечение

- ✓ предполагает назначение кортикостероидных препаратов и симптоматическое лечение.
- ✓ Некоторые авторы рекомендуют до определения преципитинов в сыворотке крови больных исключить из рациона питания коровье молоко.
- ✓ Преднизолон назначается из расчета 1 -1,5 мг/кг до достижения клинико-лабораторной ремиссии.
- ✓ Имеются сообщения о том, что после спленэктомии наступает стойкая длительная ремиссия.



Варианты ИГЛ:

□ ИГЛ 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.

□ 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.



*Спасибо за
внимание!*