АЛЬВЕОЛИТ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ

Определение

Альвеолит фиброзирующий идиопатический (синдром Хаммена — Рича) — патологический процесс в альвеолах и интерстициальной ткани легких неясной природы, приводящий к прогрессирующему фиброзу и сопровождающийся нарастающей дыхательной недостаточностью.

Общие замечания

Этиология неизвестна. Высказываются предположения о возможной вирусной природе заболевания, имеются сообщения о генетической предрасположенности.

Патогенез остается неясным.

Предполагается, что в интерстициальной ткани легких снижается распад коллагена и повышается его синтез фибробластами и альвеолярными макрофагами. Повышению синтеза коллагена способствует увеличение числа отдельных субпопуляций лимфоцитов, которые реагируют на коллаген легочной ткани как на чужеродный белок и продуцируют лимфокины, стимулирующие образование коллагена. Имеет значение также снижение продукции лимфоцитами «ингибиторного фактора», тормозящего в обычных условиях синтез коллагена. Многие авторы относят синдром Хаммена — Рича к аутоиммунным заболеваниям, при которых угнетена функциональная активность Т-супрессоров, что приводит к гиперпродукции различных классов иммуноглобулинов В-лимфоцитами. Образующиеся в крови комплексы антиген — антитело (ЦИК) откладываются в стенках мелких сосудов легких. Основной причиной длительного персистирования ЦИК является дефект в функциональной активности Fc-фрагментов IgG. Под влиянием ЦИК, лизосомальных фрагментов альвеолярных макрофагов и нейтрофилов происходит повреждение легочной ткани, уплотнение. утолщение межальвеолярных перегородок, облитерация альвеол и капилляров фиброзной тканью.

Клинические симптомы

1. Основные жалобы — неуклонно прогрессирующая одышка, сухой кашель, невозможность глубокого вдоха, боли в грудной клетке (под нижними углами лопаток), похудание, боли в суставах, слабость, повышение температуры тела.
2. Осмотр больного — одышка, цианоз различной выраженности, симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол».
3. Объективное исследование. При аускультации легких — жесткое дыхание, сухие хрипы (при форсированном дыхании количество хрипов увеличивается), крепитация; при перкуссии — укорочение звука над областью поражения. Тахикардия, приглушенность тонов сердца и акцент II тона над легочной артерией.

Лабораторные данные

1. OAK: лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ.
2. БАК: увеличение содержания а2 и гамма-глобулинов, сиаловых кислот, фибрина, серомукоида, гаптоглобина.
3. ИИ: повышение в крови количества IgG, IgA, реже IgM, появление ревматоидного фактора, антиядерных и антилегочных антител, ЦИК.
4. Исследование лаважной жидкости, полученной при бронхоскопии: увеличение количества нейтрофилов. макрофагов со своеобразными цитоплазматическими включениями, иммуноглобулинов.

Инструментальные исследования

Рентгенологическое исследование: усиление легочного рисунка за счет интерстициального компонента, вначале на периферии базальных отделов легких, по мере прогрессирования заболевания изменения распространяются в апикальном и центральном направлениях. На заключительных этапах болезни — просветления (кисты) размером до 1 см в диаметре. Ограничение подвижности куполов диафрагмы и высокое их стояние. Спирография: уменьшение ЖЕЛ. ЭКГ: данные те же, что при эмфиземе легких (см.). Цитологическое и гистологическое исследование биопсий легочной ткани: воспалительные инфильтраты из лимфоцитов и плазмоцитов, небольшое количество эпителиоидно-клеточных гранулем, в дальнейшем — фиброз.

Выделяют 5 степеней гистологических изменений   (Livingstone, 1964). :

1. соединительнотканное утолщение и инфильтрация перегородок альвеол;
2. заполнение альвеолярных просветов секретом и клетками:
3. утрата нормальной структуры альвеол;
4. полное нарушение архитектоники легких;
5. возникновение кистозных полостей

Программа обследования

1. ОА крови, мочи.
2. БАК: белок и белковые фракции, сиаловые кислоты, серомукоид, фибрин, гаптоглобин.
3. ИИ крови: В- и Т-лимфоциты, субпопуляции Т-лимфоцитов, РБТЛ с фитогемагглютинином, иммуноглобулины.
4. ИИ лаважной жидкости: Т- и В-лимфоциты, альвеолярные макрофаги, иммуноглобулины.
5. Рентгенография легких.
6. ЭКГ.
7. Спирография.
8. Открытая биопсия легких (наиболее информативна), чрез-бронхиальная биопсия и трансторакальная биопсия легких (наименее информативны).