ДИССЕМИНИРОВАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ (ДЗЛ)

Определение. Гетерогенная группа патологических состояний легких, общий признак которых – рентгенологический синдром легочной диссеминации.

Распространенность – 67,2-80,9 на 100 тысяч населения.

3-20% от всех заболеваний легких.

Классификация

1.Интерстициальные заболевания легких (поражение альвеол, капилляров)

- *Фиброзирующие альвеолиты*:
  - идиопатический (болезнь Хаммена-Рича),
  -экзогенный аллергический,
  -экзогенный токсический,
  -при диффузных заболеваниях соединительной ткани (ДЗСТ) – СКВ, РА, дерматомиозите; билиарном циррозе и др.)
- *Гранулематозы легких:*
  -саркоидоз,
  -диссеминированный туберкулез,
  -гистиоцитоз Х,
  -пневмокониозы,
  -пневмомикозы
- *Системные васкулиты с поражением легких:*
  -АНЦА-ассоциированые васкулиты: гранулематоз Вегенера, синдром Чардж-Стросс, микроскопический полиангиит;
  - синдром Гудпасчера

2.Болезни накопления

- *Альвеолярный протеиноз легких*
- *Амилоидоз бронхо-легочный*
- *Альвеолярный микролитиаз*
- *Гемосидероз*

3.Диссеминации опухолевой природы

- *Бронхиолоальвеолярный рак*
- *Метастатическое поражение легких*
- *Лимфангиолейомиоматоз легких* (опухолеподобное разрастание гладкомышечных волокон интерстициальной ткани легких с развитием тонкостенных кист во всех отделах

Общие признаки ДЗЛ:

1. Прогрессирующая одышка инспираторного или смешанного характера, гипервентиляционный синдром (укорочение фаз вдоха и выдоха),

сухой кашель, может быть цианоз, усиливающийся при физической нагрузке

2. Распространенные двусторонние очаговые и/или интерстициальные изменения в легких на рентгенограммах, при компьютерной томографии
3. Рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания (снижение ЖЕЛ), нарушение диффузионной способности легких

Методы диагностики:

1. Лабораторные методы играют вспомогательную роль, позволяют уточнить степень активности патологического процесса, провести дифференциальный диагноз.
2. Рентгенография, компьютерная томография легких (выявление очаговой диссеминации, сетчатая и ячеистая деформация легочного рисунка, картина «матового стекла», распространенный пневмофиброз, «сотовое легкое»)
3. Перфузионная сцинтиграфия легких (состояние сосудистого русла легких)
4. Комплексное исследование функции внешнего дыхания (спирография, плетизмография, диффузионная способность, газовый состав крови)
5. Эхо-КГ
6. Фибробронхоскопия с получением бронхиальных смывов и жидкости бронхоальвеолярного лаважа
7. УЗИ брюшной полости, щитовидной железы, малого таза – по показаниям
8. Биопсия легкого

Идиопатический фиброзирующий альвеолит(болезнь Хаммена-Рича)

Прогрессирующее небактериальное воспалительное поражение интерстициальной ткани легких неясной природы, с развитием фиброза и дыхательной недостаточности (ДН).

Прогноз неблагоприятный. Летальный исход в среднем через 3-5 лет от появления первых симптомов, 5-летняя выживаемость не более 50%.

Клиническая картина:

- При муральной форме – постепенное начало, медленно прогрессирующая инспираторная одышка, малопродуктивный кашель
- При десквамативной форме – острое начало, лихорадка, 38-39^{o}, быстропрогрессирующая одышка, сухой кашель, похудание.
- «Крепитирующие» хрипы в подлопаточных областях
-«Барабанные плочки», «часовые стекла»

-Легочная гипертензия, легочное сердце

- При рентгенографии легких – сетчатая, ячеистая деформация легочного рисунка в нижних отделах, снижение прозрачности («матовое стекло»), «сотовое» легкое, очаговые диссеминации

-При исследовании ФВД – рестриктивные нарушения, нарушения диффузионной способности

Терапия:

-Глюкокортикостероиды

-Иммунодепрессанты (азатиоприн, циклофосфан)

-Антифиботическая (купренил, колхицин, ингибиторы АПФ, иматиниб)

- Антиоксидантная (N-ацетилцистеин)

- Плазмаферез

-Кислородотерапия

- Трансплантация легких (выживаемость 3 года – у 60%)

Экзогенный аллергический и токсический фиброзирующие альвеолиты

-Возникают в ответ на повреждающее действие веществ органической и неорганической природы (бытовые, профессиональные факторы, продукты сгорания нефти, двуокись азота, окись серы, легкое фермера», «легкое птицевода»), лекарственные препараты (кордарон, противопаразитарные, противомикробные препараты, контрастные вещества, метотрексат).

-Более благоприятное течение, в отличие от болезни Хаммена-Рича.

-Может встречаться бронхообструктивный синдром.

Синдром фиброзирующего альвеолита при ДЗСТ

-Характеризуется системностью поражения (суставной, кожный, кардиальный синдром и др.)

-Может встречаться облитерирующий бронхиолит, плеврит

Саркоидоз

- Полисистемное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся развитием иммунного воспаления с формированием эпителиоидно-клеточных гранулем без некроза с исходом в рассасывание или фиброз.

- Триггерные факторы: инфекция (микобактерии, хламидии, боррелия, вирус герпеса, гепатита С; вдыхание органической, металлической пыли, дыма, наследственность.

- Поражение органов дыхания - в 95% случаев, периферических лимфоузлов, печени – 50-90%, кожи (узловатая эритема, багрово-синюшные саркоидные бляшки, lupus pernio -«ознобленная волчанка»), суставов (артрит) – 25-50%, глаз (увеит) – 11-83%, сердца -5-27%, нервной системы -5-7%, селезенки – 5-15% и других органов.

- Различают острое, хроническое и генерализованное течение.

Синдром Лефгрена – острое развитие: лимфаденопатия средостения, узловатая эритема, лихорадка, артралгии или артрит голеностопных суставов, высокая СОЭ. В 80-90% случаев заканчивается спонтанным разрешением и не требует терапии глюкокортикоидами.

Синдром Хеерфорда-Вальденстрема – острое развитие: увеит, увеличение околоушных желез, паралич лицевого нерва (паралич Белла), лихорадка.

При хроническом течении (в 40-50%) – заболевание диагностируется часто случайно при рентгенографии:

I стадия – внутригрудная лимфаденопатия

II стадия – внутригрудная лимфаденопатия+мелко-среднеочаговая диссеминация в легких

III стадия – диссеминация в легких по периферии

IV стадия – фиброз легких (тяжистая деформация легочного рисунка, ячеистость в субплевральных и центральных зонах легких).

Диагностика:

-Клинический анализ крови: повышение СОЭ, лейкоцитоз, лимфопения, может быть тромбоцитопения

-Повышение активности АПФ, СРБ (маркер активности заболевания)

-Гиперкальциемия и гиперкальциурия (гиперпродукция витамина D макрофагами в месте гранулематозного воспаления)

-Проба Квейма-Зильцбаха – внутрикожное введение ткани пораженного димфоузла

-Туберкулиновая проба, диаскин-тест, квантифероновый тест (дифференциальная диагностика с туберкулезом)

-Исследование ФВД, диффузионной способности легких

-Рентгенография, МСКТ легких

-Бронхоскопия с чрезбронхиальной биопсией внутригрудных лимфоузлов. «Золотой стандарт» диагностики - гистологический метод с выявлением эпителиоидно-клеточной гранулемы с клетками Пирогова-Ланхганса, без некроза.

Лечение зависит от стадии, активности заболевания, признаков генерализации.

-Глюкокортикоиды (при II-III стадиях)

-Иммуносупрессоры (метотрексат, азатиоприн, микофенолат)

-Аминохинолиновые (хлорохин=делагил)

-Плазмаферез

-Антиоксиданты (витамин Е)

-Антиагреганты, улучшающие микроциркуляцию (пентоксифилин)

Гистиоцитоз Х (легочная эозинофильная гранулема)

-Заболевание ретикуло-гистиоцитарной системы неизвестной этиологии, характеризующиеся пролиферацией атипичных гистиоцитов (клеток Х) и образованием в легких и других органах гранулем.
-Чаще болеют молодые мужчины
-Часто первое проявление – спонтанный пневмоторакс
-Поражение плоских костей (патологические переломы)

Лимфангиолейомиоматоз легких

-Опухолеподобное разрастание гладкомышечных волокон интерстициальной ткани легких с развитием тонкостенных кист во всех отделах лекгих.
-Болеют только женщины репродуктивного возраста
-Прогрессирующая одышка, спонтанные пневмотораксы, гемотораксы, кровохарканье
-Часто сопутствуют лейомиома матки, ангиомиолипомы почек, печени, забрюшинного пространства
-Лечение – антиэстрогенная терапия (прогестерон, тамоксифен, андрогены), трансплантация легких