

Пензенский государственный университет
Медицинский институт
Кафедра «Терапия»

Острая интерстициальная пневмония – синдром Хаммена - Рича

Докладчик: студентка IV курса Анесян Ф.А.
Руководитель: д.м.н., профессор Олейников В.Э.

Пенза 2013

- **Острая интерстициальная пневмония – синдром Хаммена – Рича -**

прогрессирующий диффузный (распространенный) пневмофиброз с развитием дыхательной недостаточности, повышением артериального давления в малом круге кровообращения и формированием легочного сердца.

- По классификации ATS/ERS (2012) – острая интерстициальная пневмония является одной из морфологических форм легочного фиброза.

Современная классификация ИИП (ATS/ERS CONSENSUS ON IIP, 2012)

- IPF (UIP) – идиопатический легочный фиброз = идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА),
- NSIP – неспецифическая ИП,
- COP – криптогенная организуемая пневмония,
- AIP (DAD) – острая ИП (синдром Хаммена-Рича),
- RB-ILD – респираторный бронхиолит, ассоциированный с интерстициальной болезнью легких,
- DIP – десквамативная ИП,
- Редкие ИП (лимфоидная ИП и фиброэластоз),
- Неклассифицируемые ИП.

История вопроса

- первые упоминания о заболевании относятся к 1935 г., когда L. Hamman и A. Rich описали 4 больных с быстро прогрессирующей дыхательной недостаточностью, умерших в течение 6 мес. от начала возникновения болезни.
- Возможно, первым автором, описавшим заболевание, был немецкий врач G. Rindfleisch (1897), предложивший для него термин "кистозный цирроз легких".

Этиология не известна!

- Аутоиммунный характер заболевания;
- Вирусная природа (герпесвирус, вирус гепатита С, аденовирусы, цитомегаловирус);
- Наследственная предрасположенность;
- Курение;
- Рефлюкс-эзофагит;
- Профессиональный контакт с металлической и древесной пылью;
- Экологические, бытовые и географические факторы.

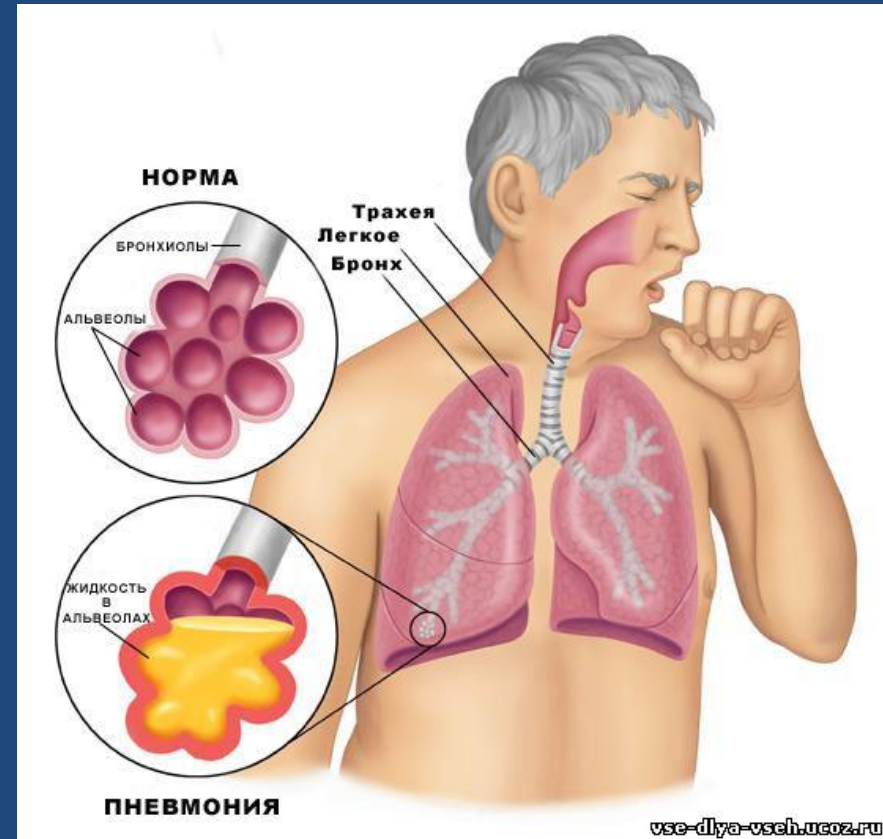
Патогенез ОИП:

Интерстициальный отек
(первичное повреждение клеток
эндотелия и эпителия
паренхимы легкого)

↓
интерстициальное
воспаление
(альвеолит)

↓
интерстициальный фиброз

(восстановление структуры поврежденной ткани с
накоплением избытка мезенхимальных клеток и
фиброзом)



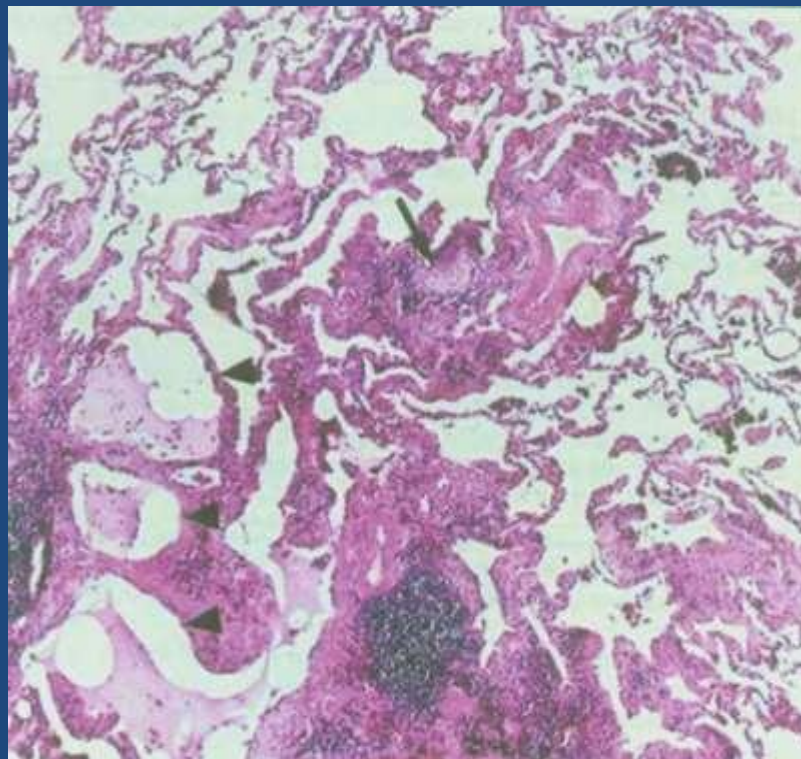
Морфологическая картина ОИП

Морфологическая картина при ОИП соответствует гистологическому паттерну диффузного повреждения альвеол

Ключевые черты:

1 Поражение легких носит диффузный характер

2. Преобладают экссудативные изменения в виде интерстициального и внутриальвеолярного отеков, кровоизлияний, скоплений фибрина в альвеолах, в последующем появляются гиалиновые мембраны и интерстициальное воспаление.



При гистологическом исследовании выделяют четыре степеней изменений:

- 1 степень – инфильтрация и утолщение альвеолярных перегородок;
- 2 степень – заполнение просветов альвеол экссудатом и клеточным составом;
- 3 степень – деструкция альвеол;
- 4 степень – полное изменение структуры легочной ткани.

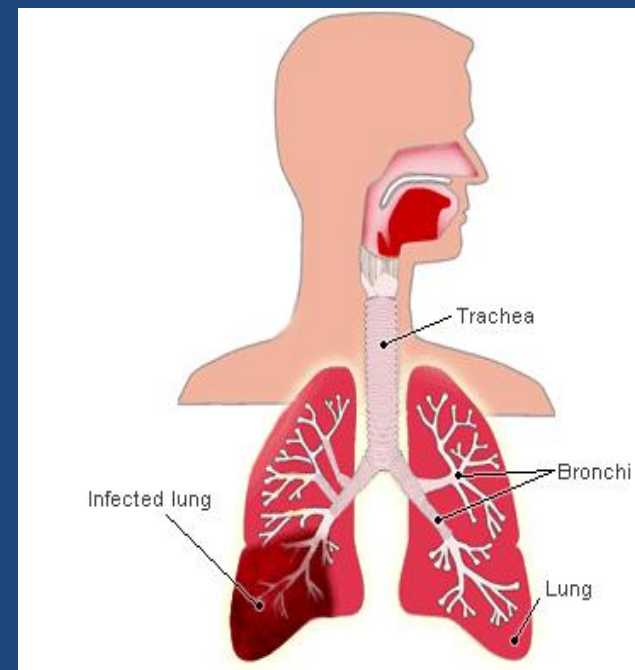
Клинические проявления

- Острое начало;
- Длительность симптомов на момент обращения к врачу не более 3 недель (редко до 2-х месяцев);
- Непродуктивный кашель;
- Диспноэ;
- Похудание;
- Общая слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности;
- Повышение температуры тела.

Данные осмотра:

- Цианоз кожи и видимых слизистых оболочек;
- Серо-пепельный цвет кожи;
- Притупление перкуторного звука в нижних отделах легких;
- При аускультации: ослабленное везикулярное дыхание, укорочение фазы вдоха и выдоха,

«нежная» двухсторонняя крепитация на высоте вдоха в заднебазальных отделах легких.



Критерии диагностики ОИП:

Большие критерии :

- исключение другой интерстициальной патологии легких, в т. ч. токсических и аллергических альвеолитов, системных заболеваний соединительной ткани;
- характерные нарушения функции внешнего дыхания по респираторному типу
- наличие диффузных двусторонних изменений в нижних отделах легких (симптомы «матового стекла» и «сотового легкого»);
- гистологическое исключение другой легочной патологии.

Критерии диагностики ОИП:

Малые критерии :

- -возраст пациента старше 50 лет;
- -остро возникшая прогрессирующая одышка в покое;
- -продолжительность заболевания от 3 недель до 2 месяцев;
- -крепитация («треск целлофана») при дыхании в нижних отделах легких.

Осложнения:

- тяжелая дыхательная недостаточность;
- острое легочное сердце;
- пневмоторакс (при сформировавшемся «сотовом легком»);
- тромбоэмболия легочной артерии;
- экссудативный плеврит.

Лабораторные данные:

- **ОАК:** повышение СОЭ, сдвиг лейкоцитарной формулы влево;
- **БАК:** -повышение содержания в крови серомукоида, гаптоглобина, α_2 - и γ -глобулинов, увеличение уровня ЛДГ;
- **ОАМ:** умеренная протеинурия, микрогематурия.

Иммунологический анализ крови:

- уменьшение количества Т-лимфоцитов-супрессоров;
- повышение Т-хелперов;
- увеличение общего уровня иммуноглобулинов и криоглобулинов;
- повышенные титры ревматоидного и антинуклеарного факторов;
- появление ЦИК.

Бронхоальвеолярный лаваж:

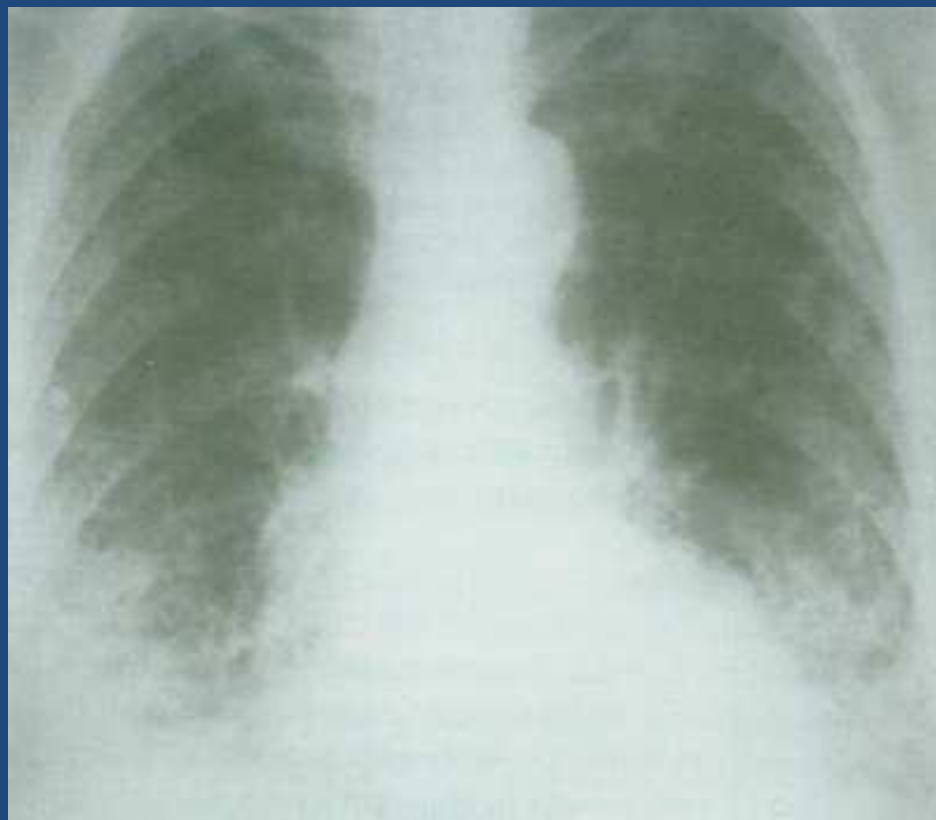
- нейтрофильно-эозинофильная ассоциация;
- выраженный лимфоцитоз;
- увеличена активность проклитических ферментов эластазы и коллагеназы;
- значительно повышено содержание иммунных комплексов, IgG.

Анализ мокроты - повышено количество нейтрофильных лейкоцитов.

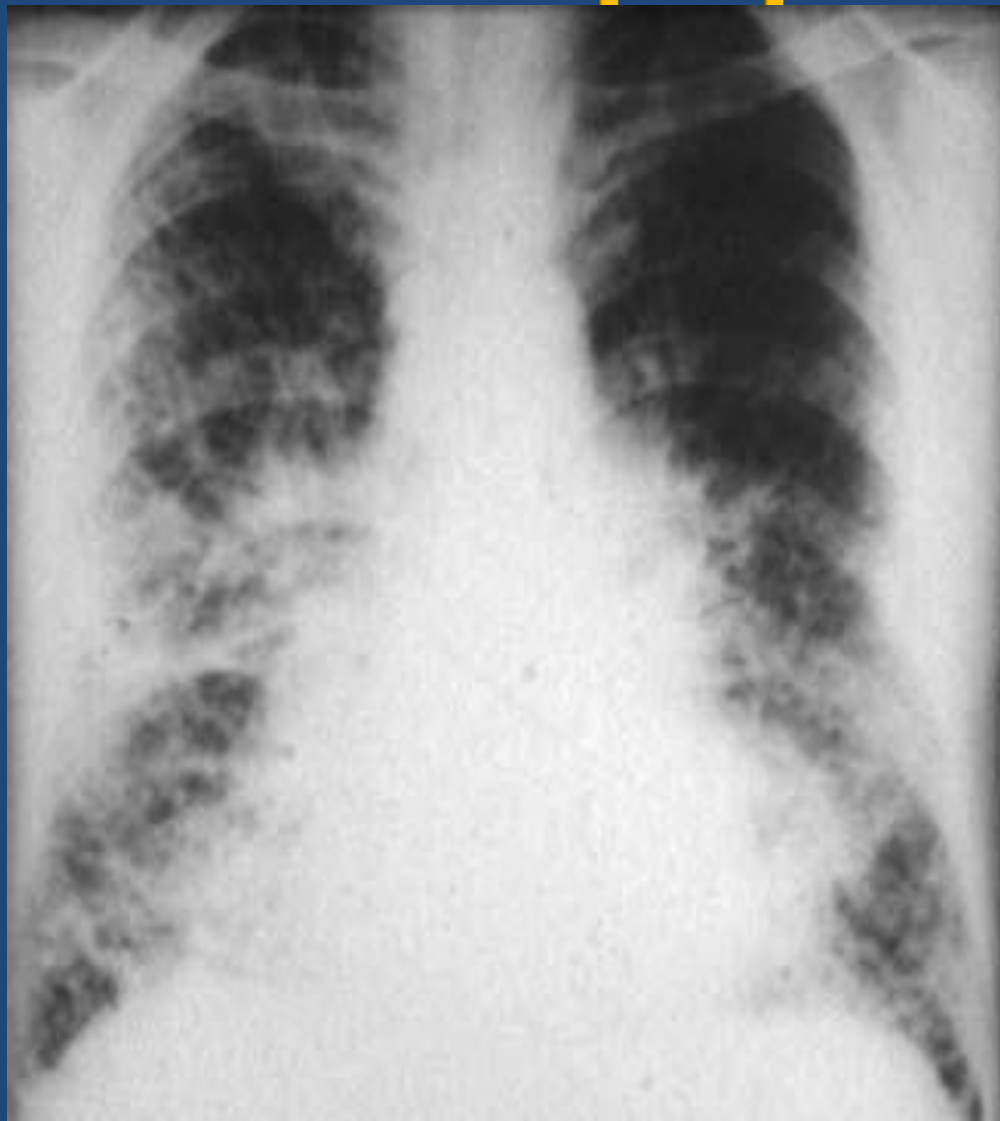
Инструментальные методы исследования:

Рентгенография ОГК

- Двухсторонние ретикулярные изменения в нижних отделах легких;
- Уменьшение объема легочных полей;
- На ранних этапах снижение прозрачности по типу «матового стекла»;



Рентгенография ОГК:



- усиление, деформация легочного рисунка в нижних долях;
- кистозные изменения;
- “обрубленность” и расширение стволов легочных артерий;
- гипервентиляция верхних долей.

Компьютерная томография ОГК

- Нерегулярные линейные тени;
- Снижение прозрачности легочных полей по типу "матового стекла" и консолидации;
- Кистозные просветления размерами от 2 до 20 мм в диаметре;
- Уменьшение объема нижних долей легких.

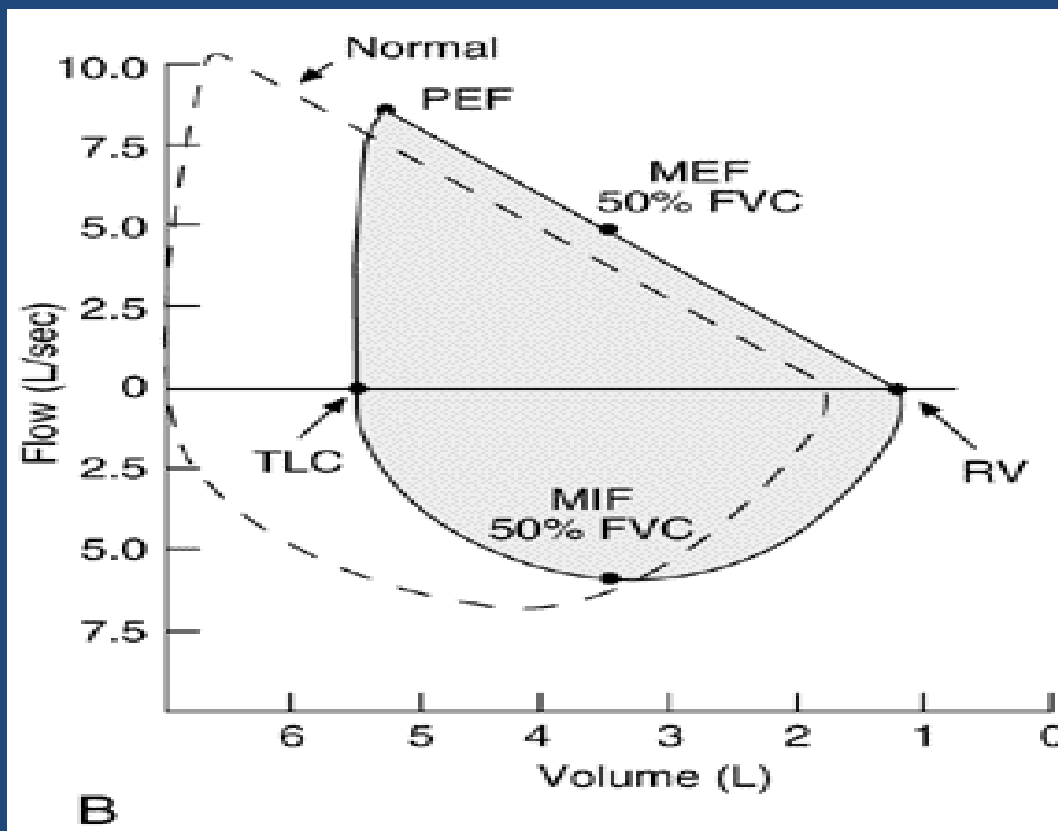


Ангиопульмонография:

- расширения центральных ветвей легочной артерии;
- сужение и нечеткие их контуры на периферии;
- замедление артериальной фазы кровотока;
- наличие участков быстрого артерио-венозного шунтирования;
- ускоренное контрастирование венозного русла.

Спирометрия:

- Индекс Тиффно в норме или более 100%,
- Вентиляционные нарушения по рестриктивному типу.



Исследование функции внешнего дыхания:

- снижение диффузионной способности легких;
- увеличение частоты дыхания;
- уменьшение объема вдоха;
- снижение ЖЕЛ, остаточного объема легких, общей емкости легких;
- увеличение эластического сопротивления легких;
- отсутствие нарушений бронхиальной проходимости или мало выраженные ее изменения.

Дополнительные методы исследования:

- Сцинтиграфическое исследование легких с радиоактивным Ga;
- Позитронное томографическое сканирование легких - позволяет оценить проницаемость альвеолярно-капиллярной мембраны и выявить диффузное альвеолярное повреждение;
- ЭКГ - определяются изменения, характерные для острого легочного сердца (признаки перегрузки правых отделов сердца, резкое отклонение электрической оси сердца вправо).

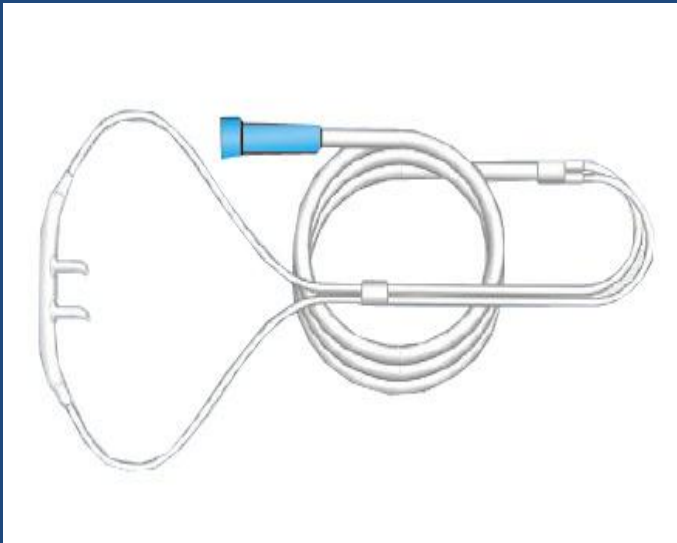
- **Открытая биопсия легких - «золотой стандарт»!**

- Биопсия производится из нескольких участков легких. Биоптаты подвергаются морфологическому, бактериологическому, вирусологическому, иммунофлюоресцентному, иммуногистохимическому и электронно-микроскопическому исследованиям.



Немедикаментозное лечение:

- Постоянная подача кислорода через носовые канюли или маску Вентури;



Лечение ОИП

«терапия отчаяния»

- Патогенетическая терапия;
- Кислородотерапия;
- Антифиброзная терапия;
- Антиоксидантная терапия;
- Трансплантация легких;
- Терапия осложнений.

Медикаментозное лечение:

- Монотерапия глюкокортикоидами

Преднизолон 1 мг/кг (не более 100 мг) со снижением дозы до 0,5 мг/кг и 0,25 мг/кг.

- ГКС+азатиоприн (2-3 мг/кг (не более 150 мг/кг));
- ГКС+циклофосфамидом (2 мг/кг (не более 150 мг/кг));
- Пульс-терапия ГКС и Цитостатиками
- Антифиброзные ЛС

Колхицин (0,6-1,2 мг/сут) + преднизолон (10 мг/сут).

Прогноз:

- А. Прогноз крайне неблагоприятный;
- В. Летальность- 70%;
- С. «Сценарии» развития:
 - Полное восстановление функции легких;
 - Стабильное течение с персистирующими нарушениями легочных функциональных показателей;
 - Прогрессирующий легочный фиброз;
 - Рецидив ОИП.

**Спасибо за
внимание!**

