

О.В. Гурович¹, И.В. Кондратьева¹, В.В. Лебедева², Л.Б. Крюкова², Д.А.Кучменко²

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

¹ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, каф. госпитальной и поликлинической педиатрии; ²БУЗ ВО «ВОДКБ №1», пульмонологическое отделение

Резюме. Представлен клинический случай орфанного заболевания у ребенка. Идиопатический фиброзирующий альвеолит встречается в популяции крайне редко, у детей практически не описан. В данной статье нами приведено собственное наблюдение ребенка с прогностически неблагоприятной бронхо - легочной патологией. Своевременная диагностика и выбор верной тактики лечения могут несколько замедлить прогрессирование фиброза легких и улучшить качество жизни.

Ключевые слова: фиброзирующий альвеолит, идиопатический, дети, подростки, орфанное заболевание, прогноз.

Актуальность рассматриваемой проблемы представляется значимой в первую очередь в связи со сложностями диагностики и неблагоприятным прогнозом заболевания. Частота встречаемости данной патологии 7 – 10 случаев на 100000 населения, причем в возрасте старше 50 лет, сведений о заболеваемости в детском и подростковом возрасте мало. Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА) – быстро прогрессирующий диффузный пневмофиброз с развитием дыхательной недостаточности, гипертензии малого круга кровообращения и лёгочного сердца. Термин «идиопатический» указывает на неустановленную этиологию, однако в качестве этиологического фактора в настоящее время рассматривается аутоиммунный процесс. Наличие семейных случаев заболевания свидетельствует о генетической предрасположенности. Идиопатический фиброзирующий альвеолит – прогрессирующее, тяжелое, инвалидизирующее, прогностически неблагоприятное заболевание. Однако, при ранней диагностике и правильном лечении возможно продление жизни пациента.

Приводим описание клинического случая.

Пациент О., 17 лет (29.06.2000г.р.). Родители здоровы, наследственность не отягощена. Родился от 1 беременности, протекавшей без патологии, 1 родов путем кесарева сечения. Масса тела при рождении 3100 г, длина 54 см. Период новорожденности без особенностей, грудное вскармливание до 9 месяцев. Рос и развивался согласно возрасту. Аллергологический анамнез отягощен – аллергическая сыпь на пенициллин.

Впервые госпитализирован в пульмонологическое отделение БУЗ ВО «ВОДКБ №1» в возрасте 12 лет в августе 2012 года с жалобами на сухой кашель и приступы удушья в течение длительного времени (более года). При аускультации в легких отмечались постоянные свистящие хрипы, в анализах крови IgE 350 МЕ/мл (при норме до 100 МЕ/мл), исследование функции внешнего дыхания (ФВД) – в пределах возрастной нормы. На основании характерного анамнеза и клинического обследования был поставлен диагноз: бронхиальная астма, аллергическая, персистирующая, стадия

обострения. После соответствующего лечения в стационаре назначена курсовая ингаляционная терапия комбинированным препаратом серитид, на фоне которой приступы были купированы.

Через год поступил в пульмонологическое отделение повторно с учащением астматических приступов до 3 – 4 в неделю. При исследовании ФВД было впервые выявлено умеренное снижение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) – 64%, остальные показатели оставались в пределах нормы. В комплексе терапии пациенту была назначена постоянная терапия серетидом. В дальнейшем рекомендована периодическая плановая госпитализация для контроля течения заболевания и эффективности лечения, однако в период с 2013г. по 2015г. пациент ни амбулаторно, ни в стационар к пульмонологу не обращался.

В 2015г. госпитализирован по поводу жалоб на частый интенсивный сухой кашель, появление одышки при физической нагрузке, общую слабость, утомляемость. Объективно состояние было тяжелым, положение активное, сознание ясное. Физическое развитие выше среднего, дисгармоничное, с дефицитом массы тела 17%. Подкожно-жировая клетчатка выражена недостаточно. Кожные покровы чистые, бледные. Слизистые чистые, влажные. Изменение концевых фаланг пальцев в виде «барабанных» палочек и ногтей по типу «часовых» стекол. Отеков не было. Отмечалось снижение мышечного тонуса. Грудная клетка деформирована, асимметричная, имело место нарушение осанки. Смешанная одышка, ЧД 26-29 в минуту, в акте дыхания явное участие вспомогательной мускулатуры, экскурсия грудной клетки ограничена, при перкуссии – коробочный звук, при аускультации по всем легочным полям сухие хрипы. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны звучные, ритмичные, ЧСС 88 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Менингеальные симптомы отрицательные. В общем анализе крови: Hb 144 г/л, RBC 4,60*10¹²/л, WBC 5,33*10⁹/л (neut 50,6%, eos 9,0%, baso 0,9%, lym30,0%, mono 9,5%), PLT 178*10⁹/л, HCT 39,7%, СОЭ 20 мм/ч. IgE (456,0 МЕ\мл). Кислотно-основное состояние (КОС): pH 7,33, pCO₂ 48,1 mmHg, pO₂ 40,0 mmH, BE - 0,7 mmol/l, AB 25 mmol/l, CO₂ 26,5 mmol/l, SB 23,2 mmol/l. При исследовании ФВД выявлено крайне резкое снижение ЖЕЛ – до 38,6%, крайне резкое снижение бронхиальной проходимости по рестриктивному типу ОФВ₁ 42,1%, проба с бронхолитиком отрицательная. При проведении мультисрезовой спиральной компьютерной томографии (МСКТ) легких были обнаружены признаки интерстициального пневмонита (фиброзирующий альвеолит). По результатам ЭХО-КГ исследования расширения камер сердца не выявлено, параметры сократимости в пределах нормы, признаков легочной гипертензии не выявлено (ПЖ 19,6 мм, МЖП 8,7 мм, КДР 42,2 мм, КСР 26,2 мм, ФВ 68%, АО 25,4 мм, ЛП 26,2 мм, ЛА 28 мм, расширена, среднее давление в ЛА 20,3 мм рт.ст., ПП 26,8x34,4 мм). ЭКГ: зарегистрирована синусовая тахикардия, ЧСС 103 удара в минуту. Отклонение ЭОС вправо. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Нарушение процессов реполяризации миокарда. На основании данных осмотра, лабораторных и

инструментальных исследований, а также в связи с неэффективностью проводимой ранее ингаляционной терапии, был заподозрен идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА). Проводилась дифференциальная диагностика с идиопатической интерстициальной пневмонией и экзогенным аллергическим альвеолитом. В отделении торакальной хирургии БУЗ ВО «ВОКБ №1» больному была выполнена видеоторакоскопия, биопсия верхней доли левого легкого. Результаты патолого-гистологического исследования биоптата: бронхиолит с обтурацией просветов, гиперпродукцией слизи и вторичным легочным склерозом. При последующих госпитализациях отмечалось снижение сатурации крови кислородом до 82%, прогрессирующее крайне резкое снижение ЖЕЛ – до 29%, ОФВ1 32%. МСКТ легких и органов грудной клетки: ретикулярные изменения (уплотнение внутривидельцового интерстиция), синдром «матового стекла», тракционные бронхоэктазы, воздушные «ловушки», единичные кисты. КТ-признаки фиброзирующего альвеолита, формирование «сотового легкого» в S3 и S6 справа. На ЭКГ синусовая тахикардия, ЧСС 108 уд.в минуту, ЭОС отклонена резко вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, АВ-блокада 1 степени, усиление биоэнергетической активности правого желудочка. ЭХО-КГ: признаки легочной гипертензии, расширения правых отделов сердца, умеренного утолщения МЖП, позиционного уменьшения левых камер, сократимость удовлетворительная (ПЖ 35 мм, МЖП 10,2 мм, КДР 35 мм, КСР 19,6 мм, ФВ 76%, АО 30 мм, ЛП 26 мм, ЛА 32,6 мм, расширена, среднее давление в ЛА 43,7 мм рт.ст., ПП расширено 52,8x46,5 мм).

Исходя из вышеизложенного, был изменен первоначальный клинический диагноз, так как на данном этапе не вызывало сомнения наличие у больного фиброзирующего альвеолита. По жизненным показаниям на постоянной основе была назначена следующая терапия. Ежесуточная кислородотерапия в домашних условиях с помощью кислородного концентратора – 1,5 л/мин. в течение ночи + сеансы по 2-3 часа в течение дневного времени. Преднизолон 10 мг утром. Микофенолата мофетил 250 мг 4 капсулы x 2 раза в сутки. Силденафил 20 мг x 3 раза в сутки. Нексиум 40 мг x 2 раза в сутки. На фоне этого лечения состояние ребенка стабилизировалось.

Последняя госпитализация в ноябре 2017 года с ухудшением. Состояние тяжелое: нарастание одышки, не только при физической нагрузке, но и в покое, резкое снижение физической активности, постоянный навязчивый сухой кашель, усиление периферического цианоза. Объективно: при аускультации в легких инспираторная крепитация, сухие хрипы в базальных отделах, ЧД 45 – 51 в минуту. Сердечные тоны ритмичные, акцент 2 тона над всей поверхностью сердца, ЧСС 110 в минуту. Отмечено выраженное изменение концевых фаланг пальцев в виде «барабанных» палочек и ногтей в виде «часовых» стекол, плотные отеки стоп и голеней. ОАК: Hb 185 г/л, RBC 6,15*10¹²/л, WBC 13,5*10⁹/л (н 53,0%, э 1,6%, б 0,9%, л 34,2%, м 10,3%), PLT 302*10⁹/л, НСТ 54,8%, СОЭ 2 мм/ч. IgE 323,3 МЕ/мл. КОС: рН 7,24, рСО₂ 50,4 mmHg, рО₂ 24 mmH, BE -6,8 mmo1/1, АВ 21 mmo1/1, СО₂ 22,5 mmo1/1, SB 17,2 mmo1/1.

Рентгенография органов грудной клетки: диффузный фиброз с уплотнением междолевой плевры, расширена тень сердца, сглажены дуги сердца. ФВД: резко выраженные смешанные нарушения с преобладанием рестриктивного компонента (ЖЕЛ 23%, ФЖЕЛ 22%, ОФВ1 24%, ПОС 38%, МОС25 44%, МОС50 58%, МОС75 25%). Обнаружено небольшое количество жидкости в плевральных полостях. УЗИ органов брюшной полости: Гепатомегалия. Диффузные изменения паренхимы печени. Утолщение стенки воротной вены. УЗ – признаки гемодинамических нарушений в печени. Утолщение стенки желчного пузыря (отек). Диффузные изменения поджелудочной железы. Спленомегалия. Выраженный асцит. Диффузное обеднение почечного кровотока при ЦДК. Выпот в паранефральной клетчатке. ЭХО-КГ: признаков пороков сердца не выявлено. Выраженная дилатация правых отделов. Расчетное давление в ЛА 65-70 мм.рт.ст. (пик систол), диастолическое – 34 мм.рт.ст. Уменьшение объема левого желудочка, щелевидное левое предсердие. Диастолическая дисфункция ЛЖ по рестриктивному типу. Сократительная способность удовлетворительная. Трикуспидальная и легочная регургитация 1,5-2 (+). Увеличился объём правого предсердия, появился небольшой выпот в перикарде.

С осени 2015 года пациент неоднократно консультирован в ФГБУ "НИИ пульмонологии" ФМБА России (1 раз в 3 месяца), дважды госпитализировался в данное медицинское учреждение, где диагноз был окончательно уточнён: интерстициальная болезнь легких неуточненной этиологии, идиопатический фиброзирующий альвеолит с исходом в легочный фиброз. Хроническая дыхательная недостаточность III степени. Хроническое легочное сердце, высокая легочная гипертензия 3 (ВОЗ), ФКЗ, хроническая сердечная недостаточность 2б. При очередной госпитализации ребенку была рекомендована трансплантация лёгких.

В ноябре 2017 года консультирован в ФГБУ "НМИЦ ТИО им. В.И. Шумакова" Минздрава России с целью решения вопроса о постановке в лист ожидания на трансплантацию лёгких. В настоящее время ребенок продолжает наблюдаться в ФГБУ "НИИ пульмонологии" ФМБА России.

Заключение. Таким образом нами представлено наблюдение пациента подросткового возраста с крайне тяжелой и мало известной патологией бронхо – легочной системы. Диагноз был поставлен относительно своевременно, терапия назначена согласно современным представлениям о ведении пациентов с ИФА. На сегодняшний день состояние ребенка стабильное. Рекомендованная трансплантация легких предположительно увеличит продолжительность жизни больного.

Литература.

1. Интерстициальные и орфанные заболевания легких/ под ред. М.М. Ильковича - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 560 с.
2. Пульмонология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. А. Г. Чучалина. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 800 с.
3. А.А. Баранов, Н.Н. Володин, Г.А. Самсыгина, А.Е. Александров и др. Рациональная фармакотерапия детских заболеваний. Руководство для практикующих врачей. / под общ. ред. А.А. Баранова, Н.Н. Володина, Г.А. Самсыгиной. - М.: Литтерра, 2007. - В 2 книгах.

4. В.М. Давыдова. Интерстициальные болезни легких у детей. / Журнал «Практическая медицина» - 2010 - №6 (45) ноябрь.

Abstract.

O.V. Gurovich¹, I.V. Kondratieva¹, V.V. Lebedeva², L.B. Kryukova², D.A. Kuchmenko¹
IDIOPATIC FIBROSING ALVEOLITIS - CLINICAL CASE

¹Voronezh State Medical University; ² Voronezh regional children's clinical hospital №1

The article presents a clinical case of an orphan disease of a child. Idiopathic fibrosing alveolitis is very rare in the population, it is almost not described in children. In this article, we provide our own observation of a child with a prognostically unfavorable bronchopulmonary pathology. Timely diagnosis and selection of correct treatment tactics may somewhat slow the progression of lung fibrosis and improve the quality of life.

Key words: fibrosing alveolitis, idiopathic, children, teenager, orphan disease, prognosis.

References.

1. Interstitial and orphanic lung diseases / M.M. Ilkovich (ed.). Moscow: GEOTAR Media, 2016. – 560p.
2. Pulmonology. National leadership. Short edition / A. G. Chuchalina(ed.). Moscow: GEOTAR-Media, 2016. - 800 p.
3. A.A. Baranov, N.N. Volodin, G.A. Samygin, A.E. Alexandrov et al. Rational pharmacotherapy of childhood diseases. A guide for practicing doctors. / under total. Ed. A.A. Baranova, N.N. Volodina, G.A. Samsygin. - Moscow: Litterra, 2007. - In 2 books.
4. V.M. Davydova. Interstitial lung diseases in children. / Journal of Practical Medicine - 2010 - №6 (45) November.

Сведения об авторах: Гурович Ольга Викторовна – к.м.н., асс. каф. госпитальной и поликлинической педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, olgavicg@yandex.ru; Кондратьева Инна Владиславовна – к.м.н., асс. каф. госпитальной и поликлинической педиатрии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России; Лебедева Вера Васильевна – БУЗ ВО «ВОДКБ №1», пульмонологическое отделение, врач – пульмонолог; Крюкова Лариса Борисовна – БУЗ ВО «ВОДКБ №1», пульмонологическое отделение, заведующая пульмонологическим отделением; Кучменко Дарья Александровна – клинический ординатор ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, darinochka_08@mail.ru.