

Идиопатический гемосидероз легких (клиническое наблюдение в динамике)

Е.В.Болотова¹, Л.В.Шульженко¹, Е.А.Терман², В.А.Порханов^{1,2}

1 – Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 350063, Краснодар, ул. М.Седина, 4;

2 – Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края: 350086, Краснодарский край, Краснодар, ул. 1 Мая, 167

Информация об авторах

Болотова Елена Валентиновна – д. м. н., профессор кафедры пульмонологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (961) 509-79-33; e-mail: bolotowa_e@mail.ru

Шульженко Лариса Владимировна – д. м. н., профессор, заведующая кафедрой пульмонологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (988) 244-82-49; e-mail: larisa_shulzhenko@mail.ru

Терман Евгений Александрович – врач патологоанатомического отделения Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края; тел.: (918) 321-66-92; e-mail: terman77@mail.ru

Порханов Владимир Алексеевич – д. м. н., профессор, академик Российской академии наук, заведующий кафедрой торакальной хирургии с курсом онкологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, главный врач Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края; тел.: (861) 252-95-58; e-mail: vladimirporhanov@mail.ru

Резюме

Идиопатический гемосидероз легких (ИГСЛ) является одной из причин альвеолярного геморрагического синдрома (АГС) у взрослых; встречается крайне редко. Представлены результаты клинического наблюдения за 42-летним пациентом с ИГСЛ с рецидивирующим легочным кровотечением в динамике (в течение 0,5 года). При обследовании выявлены анемия, двусторонний инфильтративный процесс в легких, дыхательная недостаточность (сатурация крови кислородом – 82 % на воздухе). Проведен дифференциальный диагноз с аутоиммунными и неиммунными причинами АГС. Диагноз ИГСЛ подтвержден по данным трансбронхиальной биопсии паренхимы легких. Пациент успешно пролечен системными глюкокортикостероидами в высоких дозах.

Ключевые слова: идиопатический гемосидероз легких, диагностика, динамическое наблюдение.

Для цитирования: Болотова Е.В., Шульженко Л.В., Терман Е.А., Порханов В.А. Идиопатический гемосидероз легких (клиническое наблюдение в динамике). *Пульмонология*. 2020; 30 (1): 115–120. DOI: 10.18093/0869-0189-2020-30-1-115-120

Dynamic monitoring of a patient with idiopathic pulmonary haemosiderosis

Elena V. Bolotova¹, Larisa V. Shoulzhenko¹, Evgeny A. Terman², Vladimir A. Porkhanov^{1,2}

1 – Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia: ul. Sedina 4, Krasnodar, 350063, Russia;

2 – Federal Research Institute and S.V.Ochopovskiy Territorial Teaching Hospital No.1: ul. Pervogo Maya 167, Krasnodar, 360086, Russia

Author information

Elena V. Bolotova, Doctor of Medicine, Professor, Department of Pulmonology, Faculty of Postgraduate Physician Training, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (961) 509-79-33; e-mail: bolotowa_e@mail.ru

Larisa V. Shoulzhenko, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Pulmonology, Faculty of Postgraduate Physician Training, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (988) 244-82-49; e-mail: larisa_shulzhenko@mail.ru

Evgeny A. Terman, a pathologist, Department of Pathology, Federal Research Institute and S.V.Ochopovskiy Territorial Teaching Hospital No.1; tel.: (918) 321-66-92; e-mail: terman77@mail.ru

Vladimir A. Porkhanov, Doctor of Medicine, Professor, Academician of Russian Academy of Science, Chief Medical Officer, Federal Research Institute and S.V.Ochopovskiy Territorial Teaching Hospital No.1; Head of Department of Thoracic Surgery and Oncology, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (861) 252-95-58; e-mail: vladimirporhanov@mail.ru

Abstract

Idiopathic pulmonary haemosiderosis (IPH) is one of the causes of alveolar hemorrhagic syndrome in adults; it is extremely rare. The results of clinical observation of a 42-year-old IPH patient with recurrent pulmonary hemorrhage in dynamics (within six months) are presented. The examination revealed anemia, bilateral infiltration process in the lungs, respiratory failure (SpO₂ – 82% in the air). Differential diagnosis was made with autoimmune and non-immune causes of alveolar hemorrhagic syndrome. IPH confirmed by a percutaneous lung parenchyma biopsy. The patient has been successfully treated with systemic glucocorticosteroids in high doses.

Key words: idiopathic pulmonary hemoxyderosis, diagnostics, dynamic monitoring.

For citation: Bolotova E.V., Shoulzhenko L.V., Terman E.A., Porkhanov V.A. Dynamic monitoring of a patient with idiopathic pulmonary haemosiderosis. *Russian Pulmonology*. 2020; 30 (1): 115–120 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2020-30-1-115-120

Идиопатический гемосидероз легких (ИГСЛ) – редкое заболевание неизвестной этиологии с частотой 0,24–1,23 случая на 1 млн населения в отдельных популяциях. Заболевание характеризуется рецидивирующим или хроническим легочным кровотечением и накоплением гемосидерина в легких [1]. Большинство случаев ИГСЛ диагностируется в возрасте до 10 лет [2, 3]. На долю ИГСЛ у взрослых приходится только 20 % случаев, большинство из которых диагностируется в возрасте до 30 лет, при этом соотношение мужчин и женщин составляет 2 : 1 соответственно [4]. У детей ИГСЛ встречается в основном в виде острой формы с летальным исходом, в то время как у взрослых заболевание чаще проявляется хроническим течением [5]. В большинстве случаев ИГСЛ проявляется классической триадой признаков – кровохарканьем, диффузными легочными инфильтратами и железодефицитной анемией; у части пациентов развивается дыхательная недостаточность (ДН), проявляющаяся в покое или при физической нагрузке [1, 6]. Кровохарканье может быть представлено как единичным эпизодом, так и легочным кровотечением. Согласно данным *K. Yang et al.*, ИГСЛ является причиной кровохарканья у 6 % мужчин и 5,7 % женщин [7]. В исходе ИГСЛ может привести к развитию легочного фиброза [8].

В качестве иллюстрации ИГСЛ у взрослых приводится собственное клиническое наблюдение.

Пациент П. 42 лет (история болезни № 58 076, 02.07.18) поступил в пульмонологическое отделение Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края (ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края) с жалобами на малопродуктивный кашель с отхождением алой мокроты, одышку при незначительной физической нагрузке, повышение температуры тела до 38 °С, слабость. Из анамнеза: считает себя больным с 19.02.18, когда на фоне относительного благополучия впервые появились эпизоды кровохарканья, в связи с чем обратился за помощью в поликлинику по месту жительства, госпитализирован в терапевтическое отделение центральной районной больницы (21.02–05.03.18) с диагнозом правосторонняя нижнедолевая пневмония. На фоне проведенного лечения кровохарканье не купировано. В связи с повторяющимися эпизодами легочного кровотечения 13.03.18 направлен в поликлинику Центра грудной хирургии (ЦГХ) ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края. Выполнена диагностическая фибробронхоскопия (ФБС), диагностировано состоявшееся легочное кровотечение из верхней средней и нижней долей правого и нижней доли левого легкого.

По результатам компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки (ОГК) от 13.03.18 в средней и нижней долях правого легкого и в левом легком преимущественно в нижних долях

определяются участки «матового стекла», расцененные как аспирационные. По данным общего анализа крови (ОАК) от 13.03.18 уровень гемоглобина (Hb) составил 125,0 г / л.

Пациент экстренно госпитализирован в торакальное хирургическое отделение (ТХО) № 1 ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края, где 13.03.18 выполнена эмболизация бронхиальной артерии, кровохарканье купировано. Для продолжения лечения больной направлен к терапевту и хирургу по месту жительства. В связи с рецидивом кровохарканья 26.03.18 пациент повторно обратился в ЦГХ ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края. По результатам ФБС вновь выявлено состоявшееся легочное кровотечение из верхней средней и нижней долей справа и нижней доли слева; Hb – 107,0 г / л. Экстренно госпитализирован в ТХО № 1 ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края, проведена консервативная гемостатическая терапия, пациент направлен по месту жительства под наблюдение терапевта и хирурга.

С 26.06.18 отмечает появление приступообразного кашля, прожилок крови в мокроте. Лечился самостоятельно, в связи с отсутствием эффекта 28.06.18 обратился в стационар по месту жительства, где по данным КТ ОГК диагностированы диссеминированный процесс в легких и признаки состоявшегося кровотечения из обоих легких при проведении ФБС.

По линии санитарной авиации пациент доставлен в приемное отделение ЦГХ ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края. Осмотрен торакальным хирургом, выполнена ФБС, по данным которой отмечены признаки состоявшегося кровотечения из верхнедолевого бронха справа; в момент осмотра признаков продолжающегося кровотечения не выявлено.

По данным КТ ОГК от 02.07.18 в сравнении с таковыми от 13.03.18 наблюдается отрицательная динамика двустороннего инфильтративного процесса в виде свежих сливных участков пониженной воздушности по типу «матового стекла», на фоне которых в верхних долях визуализируются более плотные участки консолидации легочной паренхимы (рис. 1).

С учетом выраженности инфильтративного процесса, кровохарканья, наличия ДН (SpO_2 – 83 % на воздухе) и потребности в морфологической верификации диагноза пациент госпитализирован в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края.

При поступлении – общее состояние больного средней тяжести, телосложение нормостеническое; кожные покровы и видимые слизистые оболочки обычной окраски и влажности, бледные, чистые. Ритм сердца правильный; тоны сердца приглушены; пульс ритмичный, удовлетворительного наполнения. Частота сердечных сокращений (ЧСС) – 82 в минуту; артериальное давление (АД) – 100 / 75 мм рт. ст. Грудная клетка обычной формы; перкуторный звук легочный.

Аускультативно – везикулярное ослабленное дыхание над всеми легочными полями; в нижних отделах легких с обеих сторон в небольшом количестве выслушиваются крепитирующие хрипы. Частота дыхательных движений (ЧДД) – 22–24 в минуту; сатурация крови кислородом (SpO_2) – 82 % на воздухе; на O_2 -терапии – 5–6 л / мин через носовые канюли SpO_2 – 98 %. Органы пищеварения и мочевыделительной системы – без особенностей. ОАК от 02.07.18: лейкоциты – $9,0 \times 10^9$ / л; эритроциты – $3,14 \times 10^{12}$ / л; Hb – 86,0 г / л; гематокрит (Ht) – 25,60 %; уровень сывороточного железа – 4,20 мкмоль / л; ферритин – 22,10 нг / мл; фолиевая кислота – 6,18 нг / мл; витамин B_{12} – 271,0 пмоль / л.

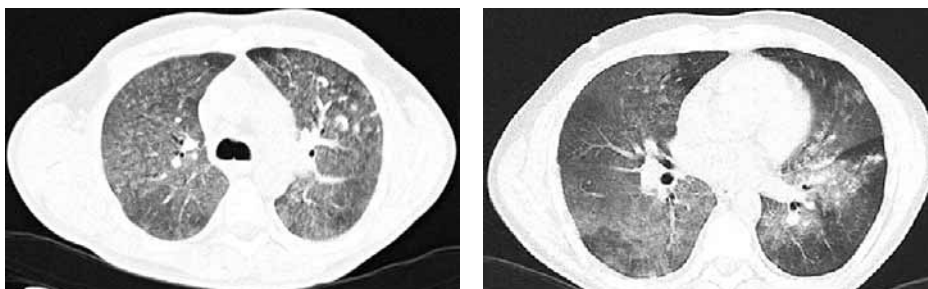


Рис. 1. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного П. 42 лет от 02.07.18

Figure 1. Computer chest tomography of patient P. 42 years old dated 02.07.18

Биохимический анализ крови от 02.07.18: мочевина – 6,92 ммоль / л; креатинин – 88,0 мкмоль / л; билирубин общий – 20,60 мкмоль / л; общий белок – 57,60 г / л; аспаратаминотрансфераза (АСТ) – 44,70 Ед / л; аланинаминотрансфераза (АЛТ) – 23,90 Ед / л; С-реактивный белок (СРБ) – 66,10 мг / л; активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) – 22,50 с; АЧТВ-соотношение – 0,79; фибриноген – 9,57 г / л. Общий анализ мокроты от 02.07.18: мокрота буроватого цвета, вязкой консистенции, слизисто-кровянистая; альвеолярные макрофаги 0–1–0–1 в поле зрения (п. з.); лейкоциты – 5–10–20 в п. з.; эритроциты: неизменные – большое количество, измененные – 10–12 в п. з. Общий анализ мочи от 02.07.18 – без особенностей.

Предварительный диагноз – интерстициальное заболевание легких, требующее верификации (васкулит?). Кровохарканье. Состоявшееся легочное кровотечение из трахеобронхиального дерева с 2 сторон, состояние после эмболизации бронхиальных артерий (13.03.18). ДН II степени. Постгеморрагическая анемия средней тяжести. В дифференциально-диагностический ряд включены системные васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра и ИГСЛ.

С целью уточнения этиологии патологического процесса 03.07.18 проведено иммунологическое обследование пациента, по данным которого антинейтрофильные цитоплазматические антитела (*Anti-neutrophil cytoplasmic antibody* – ANCA) составили следующие значения: р-ANCA⁺; с-ANCA⁻; иммуноблот *line-3* (аутоантитела иммуноглобулина (Ig) G к антигенам PR3, MPO и GBM – отрицательно). Ввиду отрицательных результатов иммунологического обследования с целью морфологической верификации диагноза пациенту выполнена ФБС с трансbronхиальной биопсией (ТББ) паренхимы легкого.

На момент осмотра справа в просветах верхнедолевого и нижнедолевого бронхов видны геморрагические сгустки темно-вишневого цвета; слизистая бронхов с обеих сторон отечна, диффузно гиперемирована, при контакте с аппаратом диффузно кровоточит, сосудистый рисунок на всем протяжении смазан; в просвете бронхиального дерева равномерно справа и слева содержится небольшое количество мутного вязкого слизистого секрета с примесью лизированной крови. При выполнении ТББ паренхимы легкого из S6 правого легкого возникло интенсивное кровотечение из Б-6 справа, остановленное консервативными мероприятиями (гемостатическая терапия). Микроскопическое исследование биоптата на туберкулез – отрицательно.

По данным прижизненного патологоанатомического исследования биопсийного (операционного) материала от 06.07.18 отмечаются многочисленные гемосидерофаги и лизирующиеся крововизлияния в просветах альвеол, альвеолярный эпителий слущен, местами замещен альвеолоцитами 2-го порядка, стенки капилляров и межальвеолярные перегородки незначительно утолщены (рис. 2).

С учетом рецидивирующего характера течения заболевания, отсутствия убедительных лабораторных и гистологических признаков васкулита, результатов патогистологического исследования ТББ паренхимы легкого установлен следующий диагноз: ИГСЛ. Кровохарканье. Состоявшееся легочное кровотечение. Острая ДН II степени. Постгеморрагическая анемия средней тяжести.

После получения результатов ТББ начата пульс-терапия системными глюкокортикостероидами (сГКС): метипред 1 г в сутки внутривенно № 3, 500 мг в сутки № 2, 125 мг в сутки № 3 с последующим переходом на пероральный прием медрол в дозе 32 мг в сутки. С целью коррекции анемии назначена эритроцитарная взвесь 300 мл парентерально однократно с последующим введением ферринжекта парентерально 4 мл (содержание железа карбоксимальтозата – 200 мг) в сутки 3 раза в неделю. На фоне терапии сГКС в состоянии пациента установлена выраженная положительная клинико-рентгенологическая динамика: отсутствие рецидивов кровохарканья, стойкая нормализация температуры тела, регресс явлений ДН (SpO_2 – 94 % на воздухе); по данным КТ от 10.07.18 – положительная динамика двустороннего инфильтративного процесса (рис. 3). ОАК от 10.07.18: эритроциты – $3,74 \times 10^{12}$ / л; Hb – 109,0 г / л; Ht – 32,70 %. Выписан из отделения 11.07.18 для продолжения лечения по месту жительства с рекомендациями продолжить прием преднизолона в суточной дозе 30 мг в течение 2 нед. с последующим снижением дозы по ¼ таблетки в неделю, Феррум Лек железо (III), гидроксид поли-

мальтозата 400 мг в сутки; контрольное обследование – через 1 мес.

На фоне снижения дозы преднизолона до 25 мг отмечен рецидив кровохарканья. При контрольной госпитализации 08.08.18 в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края предъявляя жалобы на одышку при физической нагрузке. На КТ ОГК от 08.08.18 (рис. 4) выявлена положительная динамика двустороннего инфильтративного процесса в легких в виде уменьшения протяженности и интенсивности инфильтративных изменений в обоих легких (сохраняются преимущественно на уровне верхних долей).

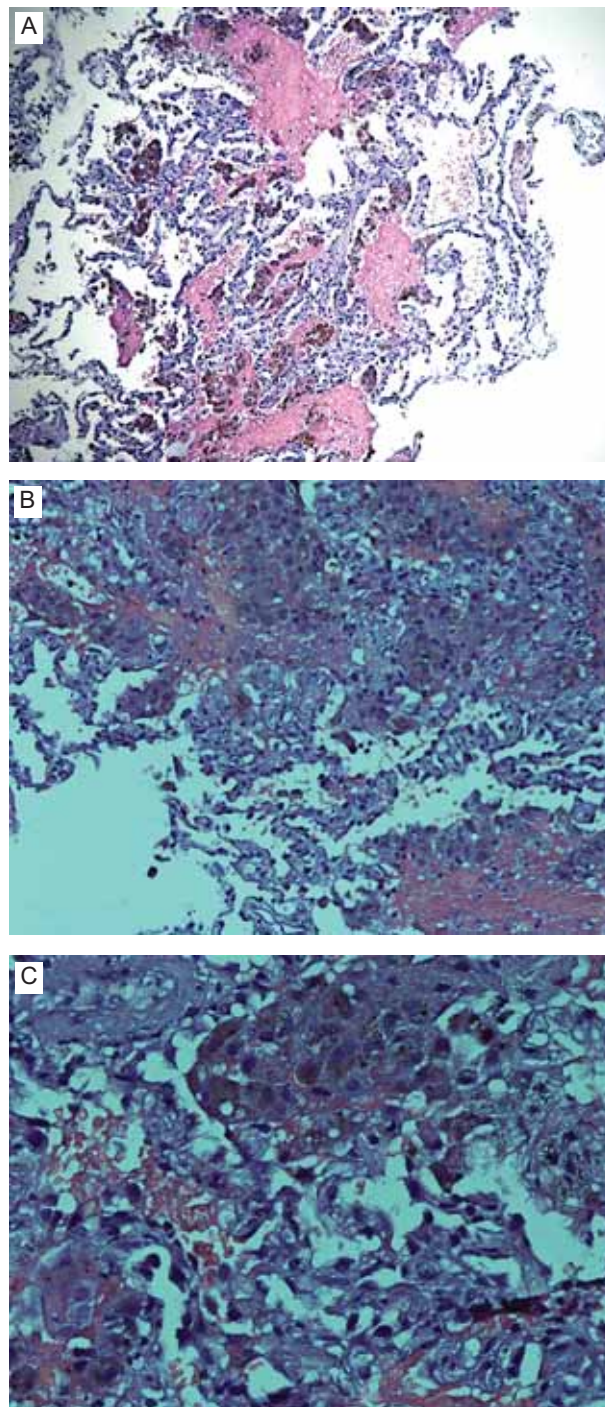


Рис. 2. Гистологический препарат биоптата легкого пациента П. 42 лет; окраска гематоксилином-эозином: А – $\times 100$; В – $\times 200$; С – $\times 400$

Figure 2. Histological specimen of lung biopsy of P. 42 years old patient; haematoxylin eosin stain: А – $\times 100$; В – $\times 200$; С – $\times 400$

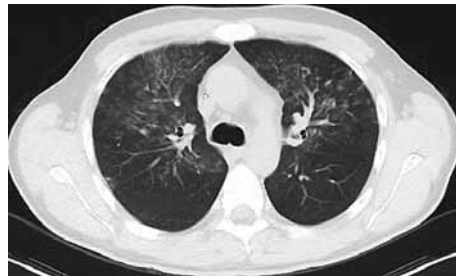
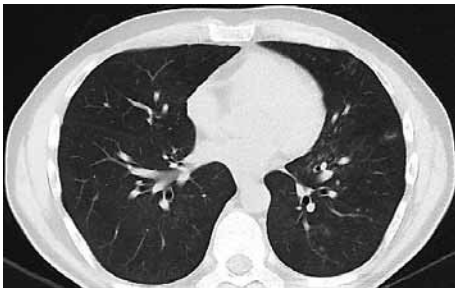


Рис. 3. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного П. 42 лет от 10.07.18
Figure 3. Computer chest tomography of patient P. 42 years old dated 10.07.18



Рис. 4. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного П. 42 лет от 08.08.18
Figure 4. Computer chest tomography of patient P. 42 years old dated 08.08.18

ОАК от 08.08.18: эритроциты – $4,37 \times 10^{12}$ / л; Hb – 98,0 г / л; Ht – 32,20 %. Рекомендовано продолжить прием преднизолона в суточной дозе 30 мг в течение 2 нед. с последующим снижением дозы по $\frac{1}{4}$ таблетки в неделю; железа (III) гидроксид полимальтозата 400 мг в сутки; контрольное обследование через 1 мес. Состояние пациента на фоне приема 30 мг преднизолона оставалось стабильным. Через 1 мес. (11.09.18) пациент прибыл на контрольную госпитализацию для оценки состояния в динамике и коррекции лечения. На КТ ОГК от 11.09.18 – положительная динамика инфильтративного процесса в легких (рис. 5). ОАК от 11.09.18: эритроциты – $4,41 \times 10^{12}$ / л; Hb – 109,0 г / л; Ht – 34,70 %. Рекомендовано продолжить прием преднизолона в суточной дозе 30 мг, железа (III) гидроксид полимальтозата 400 мг в сутки.

С 24.09.18 остро повысилась температура тела до 39 °С, появился кашель с прожилками крови. Направлен в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. профессора С.В.Очаповского» Минздрава Краснодарского края для уточнения диагноза и лечения. При поступлении общее состояние средней тяжести. Ритм сердца правильный; тоны сердца глухие; пульс ритмичный, слабого наполнения. ЧСС – 104 в минуту; АД – 150 / 60 мм рт. ст. Грудная клетка обычной формы; перкуторный звук легочный. Аускультативно везикулярное дыхание над всеми легочными полями; справа в средних и нижних отделах влажные хрипы. ЧДД – 19 в минуту; SpO₂ – 98 % на воздухе. Органы пищеварения и мочевыделительной системы – без особенностей.

ОАК от 27.09.18: лейкоциты – 11,59; эритроциты – $4,22 \times 10^{12}$ / л; Hb – 97,0 г / л; Ht – 30,60 %; нейтрофилы – 92,10 %; лимфоциты – 5,20 %; моноциты – 1,40 %; базофилы – 0,20 %; нейтрофилы (абс.) – $10,67 \times 10^9$ / л; лимфоциты (абс.) – $0,60 \times 10^9$ / л; моноциты (абс.) – $0,17 \times 10^9$ / л; базофилы (абс.) – $0,02 \times 10^9$ / л; скорость оседания эритроцитов – 55,0 мм / ч. Биохимический анализ крови от 27.09.18: мочевина – 8,80 ммоль / л; креатинин – 115,0 мкмоль / л; билирубин общий – 19,70 мкмоль / л; общий белок – 58,71 г / л; АСТ – 23,0 Ед / л; АЛТ – 37,0 Ед / л; СРБ – 214,28 мг / л; протромбиновое время – 14,20 с; протромбиновое

отношение – 1,26; АЧТВ – 26,9 с; АЧТВ-соотношение – 0,92; фибриноген – 9,62 г / л. Общий анализ мочи от 27.09.18 без особенностей. В посевах мокроты, крови, мочи от 27.09.18, бронхоальвеолярном лаваже (БАЛ) от 28.09.18 роста микрофлоры не выявлено.

На КТ ОГК от 26.09.18 в сравнении с таковым от 11.09.18 – выраженная отрицательная динамика: в S6, S8, S9 правого легкого появилась интенсивная неоднородная инфильтрация легочной ткани с четкой границей по междолевой и костальной плевре, на фоне которой прослеживаются неизменные просветы сегментарных и субсегментарных бронхов; вокруг – участки «матового стекла». Очаги «матового стекла» в S1, S2 обоих легких сохраняются при несколько уменьшенной распространенности и размерах. В S4 левого легкого появился фокус инфильтрации легочной ткани 15 × 12 × 10 мм с полостью деструкции в переднем отделе ≤ 3 мм (рис. 6).

По данным ФБС от 28.09.18 в просвете трахеи и бронхов справа – умеренное количество сгустков темно-вишневого цвета; в просвете Б-8 справа – фиксированный сгусток вишневого цвета, частично удален; на момент осмотра поступления свежей крови не отмечается, секрет – слизистый.

Установлен диагноз: внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония на фоне иммуносупрессии, тяжелое течение. Состоявшееся легочное кровотечение из периферических отделов Б-8 справа. Конкурирующее заболевание – ИГСЛ. Пациенту назначен меронем 3 г в сутки, линезолид 1 200 мг в сутки внутривенно, преднизолон 20 мг в сутки внутрь. На фоне проведенного лечения температура тела нормализовалась, уровень СРБ от 05.10.18 – 2,0 мг / л. На контрольной КТ ОГК от 11.10.18 в сравнении с таковой от 26.09.18 отмечается положительная динамика двустороннего инфильтративно-деструктивного процесса в легких – в S6, S8, S9 правого легкого сохраняется более плотная и при меньшей распространенности – более однородная инфильтрация легочной ткани с четкой границей по междолевой и костальной плевре, на фоне которой прослеживаются неизме-

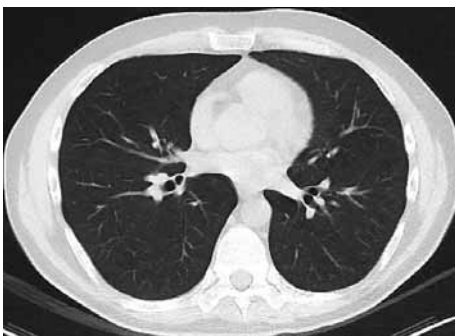


Рис. 5. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного П. 42 лет от 11.09.18
Figure 5. Computer chest tomography of patient P. 42 years old dated 11.09.18

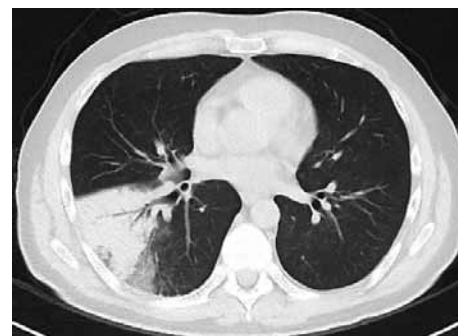


Рис. 6. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного П. 42 лет от 26.09.18
Figure 6. Computer chest tomography of patient P. 42 years old dated 26.09.18

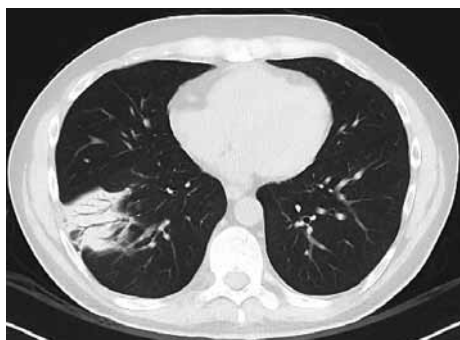


Рис. 7. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного П. 42 лет от 11.10.18
Figure 7.
Computer chest tomography of patient P. 42 years old dated 11.10.18

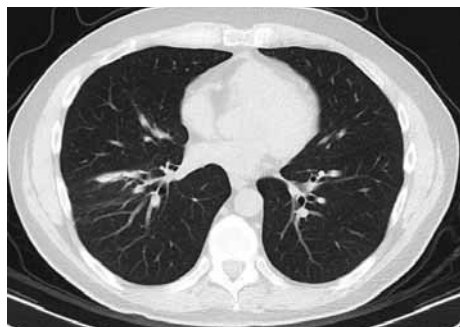


Рис. 8. Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного П. 42 лет от 16.01.19
Figure 8.
Computer chest tomography of patient P. 42 years old dated 16.01.19

ненные просветы сегментарных и субсегментарных бронхов. Участки «матового стекла» вокруг уменьшились в размерах и интенсивности. Размеры и распространенность очагов «матового стекла» в S1, S2 обоих легких сохраняются прежними. В S4 левого легкого фокус инфильтрации легочной ткани уменьшился до 9×4 мм (ранее — $15 \times 12 \times 10$ мм), полость деструкции в нем не определяется (ранее — ≤ 3 мм). Также уменьшились размеры участка инфильтрации в S8 слева до $16,0 \times 9,5$ (ранее — $\leq 20 \times 12$ мм), мелкие полости деструкции не визуализируются (рис. 7). Пациент выписан на амбулаторное лечение, рекомендован прием преднизолона в суточной дозе 30 мг в течение 2 нед. с последующим снижением дозы по $\frac{1}{4}$ таблетки в неделю.

При контрольном осмотре 16.01.19 пульмонологом ЦГХ — состояние больного удовлетворительное, жалоб не предъявляет. SpO_2 — 97 % на воздухе. По данным спирометрии от 16.01.19 — вентиляционная функция легких сохранена. На КТ ОГК от 16.01.19 — выраженная положительная динамика двустороннего инфильтративно-деструктивного процесса в легких (рис. 8).

Рекомендовано продолжить прием преднизолона в суточной дозе 15 мг.

По данным представленного клинического случая продемонстрировано, что диагностика ИГСЛ является сложной задачей и должна состоять из 2 этапов. На 1-м этапе должно быть представлено доказательство диффузного внутрилегочного кровотечения (наличие кровохарканья / легочного кровотечения, железодефицитной анемии, эритроцитов в мокроте и двустороннем БАЛ). Рентгенография ОГК в прямой и латеральной проекциях должна быть дополнена КТ ОГК для повышения качества визуализации области альвеолярного кровотечения и оценки степени интерстициального фиброза. Во время обострений ИГСЛ на КТ ОГК обычно выявляются диффузные инфильтраты альвеолярного типа, преимущественно в нижних отделах легких; во время ремиссии — интерстициальные ретикулярные и микронодулярные изменения [6, 9].

На 2-м этапе необходимо исключить патологии, протекающие с альвеолярно-геморрагическим синдромом (АГС), — аутоиммунные заболевания (микроскопический полиангиит, гранулематоз Вегенера,

синдром Гудпасчера), инфекции, тромбоцитопении, лекарственные и токсические повреждения легких, застойная сердечная недостаточность. Недавнее или активное диффузное альвеолярное кровотечение диагностируется по наличию интактных или минимально фрагментированных эритроцитов в альвеолах и дистальных дыхательных путях, а наличие множественных гемосидериновых альвеолярных макрофагов (сидерофагов) свидетельствует о наличии хронического или рецидивирующего внутрилегочного кровотечения. БАЛ и ТББ необходимы для верификации диагноза [10].

Медикаментозный контроль ИГСЛ основан на небольших наблюдательных исследованиях, по результатам которых показано, что использование сГКС в высокой дозе наиболее эффективно в острой фазе заболевания до исчезновения альвеолярных инфильтратов, затем доза сГКС медленно снижается при условии, что симптомы не повторяются. Большинство пациентов реагируют на длительный пероральный прием сГКС уменьшением частоты обострений ИГСЛ и снижением фиброгенеза. Убедительных доказательств эффективности ингаляционных ГКС не получено [11, 12].

При наличии тяжелой анемии показана трансфузия эритроцитарной массы. Проведение гемотрансфузий может быть сопряжено с развитием у этих больных острого гемолиза иммунной природы. В отдельных случаях отмечен некоторый положительный эффект при назначении дефероксамина, связывающего железо и способствующего выведению его почками (суточная доза — 50–70 мг / кг) [13].

ИГСЛ может рецидивировать на протяжении многих лет. При динамическом наблюдении за пациентами с ИГСЛ необходимо учитывать количество и тяжесть эпизодов АГС, прогрессирование интерстициального фиброза легких и ответ на лечение сГКС. Прогноз при ИГСЛ остается неясным в связи с отсутствием крупных и сопоставимых исследований [6].

Заключение

ИГСЛ — редкое заболевание легких, протекающее с АГС, при котором требуются морфологическая оценка и раннее лечение. ИГСЛ должен быть заподозрен у пациентов с рецидивирующим / массивным кровохарканьем, гипохромной анемией и диффузной паренхиматозной инфильтрацией при рентгенологическом исследовании и исключении других более частых причин АГС.

Пациентам с ИГСЛ необходимо обеспечить динамическое наблюдение с целью оценки КТ-динамики процесса в легких и коррекции дозы сГКС, которые в настоящее время являются основой терапии данного заболевания.

Конфликт интересов

Конфликт интересов отсутствует.

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests.

Литература

1. Saeed M.M., Woo M.S., MacLaughlin E.F. et al. Prognosis in pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Chest*. 1999; 116 (3): 721–725. DOI: 10.1378/chest.116.3.721.
2. Yao T.C., Hung I.J., Wong K.S. et al. Idiopathic pulmonary haemosiderosis: an Oriental experience. *J. Paediatr. Child Health*. 2003; 39 (1): 27–30. DOI: 10.1046/j.1440-1754.2003.00066.x.
3. Nuesslein T.G., Teig N., Rieger C.H.L. Pulmonary haemosiderosis in infants and children. *Paediatr. Respir. Rev.* 2006; 7 (1): 45–48. DOI: 10.1016/j.prrv.2005.11.003.
4. Ioachimescu O.C., Sieber S., Kotch A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis revisited. *Eur. Respir. J.* 2004; 24 (1): 162–170. DOI: 10.1183/09031936.04.00116302.
5. Willms H., Gutjahr K., Juergens U.R. et al. [Diagnostics and therapy of idiopathic pulmonary hemosiderosis]. *Med. Klin.* 2007; 102 (6): 445–450. DOI: 10.1007/s00063-007-1057-9 (in German).
6. Taytard J., Nathan N., de Blic J. et al. New insights into pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis: the French RespiRare® cohort. *Orphanet. J. Rare Dis.* 2013; 8: 161. DOI: 10.1186/1750-1172-8-161.
7. Yang K., Dong L., Ding J., Li H. [Analysis of the etiology of hemoptysis and its diagnosis and treatment in 106 cases]. *Zhonghua Er Ke Za Zhi.* 2016; 54 (2): 137–140. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2016.02.013 (in Chinese).
8. Sherani K.M., Upadhyay H.N., Sherani F.K. et al. Idiopathic pulmonary hemosiderosis presenting in an adult: a case report and review of the literature. *Lung India* 2015; 32 (4): 395–397. DOI: 10.4103/0970-2113.159594.
9. Khorashadi L., Wu C.C., Betancourt S.L., Carter B.W. Idiopathic pulmonary haemosiderosis: spectrum of thoracic imaging findings in the adult patient. *Clin. Radiol.* 2015; 70 (5): 459–465. DOI: 10.1016/j.crad.2014.11.007.
10. Аверьянов А.В., Лесняк В.Н., Коган Е.А. Редкие заболевания легких: диагностика и лечение. М.: Медицинское информационное агентство; 2016.
11. Chen C.H., Yang H.B., Chiang S.R., Wang P.C. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: favorable response to corticosteroids. *J. Chin. Med. Assoc.* 2008; 71 (8): 421–424. DOI: 10.1016/S1726-4901(08)70094-7.
12. Sakamoto R., Matsumoto S., Mitsubuchi H., Nakamura K. Liposteroid and methylprednisolone combination therapy for a case of idiopathic lung hemosiderosis. *Respir. Med. Case Rep.* 2018; 24: 22–24. DOI: 10.1016/j.rmcr.2018.03.011.
13. Чучалин А.Г., ред. Респираторная медицина: руководство в 2 т. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2007.

Поступила 20.02.19

References

1. Saeed M.M., Woo M.S., MacLaughlin E.F. et al. Prognosis in pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Chest*. 1999; 116 (3): 721–725. DOI: 10.1378/chest.116.3.721.
2. Yao T.C., Hung I.J., Wong K.S. et al. Idiopathic pulmonary haemosiderosis: an Oriental experience. *J. Paediatr. Child Health*. 2003; 39 (1): 27–30. DOI: 10.1046/j.1440-1754.2003.00066.x.
3. Nuesslein T.G., Teig N., Rieger C.H.L. Pulmonary haemosiderosis in infants and children. *Paediatr. Respir. Rev.* 2006; 7 (1): 45–48. DOI: 10.1016/j.prrv.2005.11.003.
4. Ioachimescu O.C., Sieber S., Kotch A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis revisited. *Eur. Respir. J.* 2004; 24 (1): 162–170. DOI: 10.1183/09031936.04.00116302.
5. Willms H., Gutjahr K., Juergens U.R. et al. [Diagnostics and therapy of idiopathic pulmonary hemosiderosis]. *Med. Klin.* 2007; 102 (6): 445–450. DOI: 10.1007/s00063-007-1057-9 (in German).
6. Taytard J., Nathan N., de Blic J. et al. New insights into pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis: the French RespiRare® cohort. *Orphanet. J. Rare Dis.* 2013; 8: 161. DOI: 10.1186/1750-1172-8-161.
7. Yang K., Dong L., Ding J., Li H. [Analysis of the etiology of hemoptysis and its diagnosis and treatment in 106 cases]. *Zhonghua Er Ke Za Zhi.* 2016; 54 (2): 137–140. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2016.02.013 (in Chinese).
8. Sherani K.M., Upadhyay H.N., Sherani F.K. et al. Idiopathic pulmonary hemosiderosis presenting in an adult: a case report and review of the literature. *Lung India* 2015; 32 (4): 395–397. DOI: 10.4103/0970-2113.159594.
9. Khorashadi L., Wu C.C., Betancourt S.L., Carter B.W. Idiopathic pulmonary haemosiderosis: spectrum of thoracic imaging findings in the adult patient. *Clin. Radiol.* 2015; 70 (5): 459–465. DOI: 10.1016/j.crad.2014.11.007.
10. Aver'yanov A.V., Lesnyak V.N., Kogan E.A. [Rare lung diseases: diagnosis and treatment]. Moscow: Meditsinskoe informatsionnoe agentstvo; 2016 (in Russian).
11. Chen C.H., Yang H.B., Chiang S.R., Wang P.C. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: favorable response to corticosteroids. *J. Chin. Med. Assoc.* 2008; 71 (8): 421–424. DOI: 10.1016/S1726-4901(08)70094-7.
12. Sakamoto R., Matsumoto S., Mitsubuchi H., Nakamura K. Liposteroid and methylprednisolone combination therapy for a case of idiopathic lung hemosiderosis. *Respir. Med. Case Rep.* 2018; 24: 22–24. DOI: 10.1016/j.rmcr.2018.03.011.
13. Chuchalin A.G., ed. [Respiratory Medicine: Guideline in 2 volumes]. Moscow: GEOTAR-Media; 2007 (in Russian).

Received: February 20, 2019