

ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

**Н.С. Лев, М.Н. Ковалевская, Е.В. Сорокина, Л.Н. Лепеха,
ФГБУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии» Минздрава РФ, ЦНИИТ РАМН**

Ключевые слова: интерстициальные болезни легких, гиперчувствительный пневмонит, дети
Keywords: interstitial lung disease, hypersensitivity pneumonitis, children

Гиперчувствительный пневмонит (ГП) – заболевание, в основе которого лежит иммунологически индуцированное воспаление легочной паренхимы, с вовлечением в патологический процесс стенок альвеол и бронхов вследствие неоднократного вдыхания разнообразной органической пыли и других веществ [1].

В литературе встречаются и другие названия патологии: «экзогенный аллергический альвеолит», «ингаляционные пневмопатии», «диффузная интерстициальная пневмония», «интерстициальный гранулематозный пневмонит» и др. [2–6].

Заболевание известно с начала XVIII века, когда Ramazzini описал ставшее теперь классическим «легкое фермера».

Чаще всего ГП возникает из-за сенсибилизации различными аллергенами домашнего окружения. В частности, заболевание связывают с проживанием в сырых помещениях, тесным контактом с домашними животными и птицами [7–10].

В МКБ-10 под кодами J.67–J.67.9 представлены различные формы гиперчувствительного пневмонита в зависимости от этиологического фактора.

Диагностика ГП представляет существенные сложности, нередко приводит к постановке ошибочного диагноза. Это объясняется

малой осведомленностью врачей относительно этого заболевания, а также необходимостью проведения специальных высокотехнологичных методов обследования.

Приводим историю болезни пациентки, у которой несвоевременная постановка диагноза ГП привела к тяжелому хроническому течению болезни с формированием фиброза легких.

Юлия Ч. поступила в отделение пульмонологии в возрасте 12 лет с жалобами на постоянную одышку, усиливающуюся при незначительной нагрузке, слабость, резкое похудение.

Семья проживает в сельской местности, в частном доме, в сыром помещении с наличием плесени. Имеется домашнее хозяйство с животными (коровы, свиньи, кролики) и птицами (куры).

Из анамнеза известно, что Юлия Ч. больна с 3 лет, когда появился сухой навязчивый кашель, эпизоды повышения температуры до фебрильных цифр, одышка, «свистящее дыхание». Ухудшение

состояния наблюдалось в осеннее время. При обращении в медицинские учреждения был диагностирован бронхит, в связи с чем девочка получала курсы антибактериальной, бронхолитической и отхаркивающей терапии.

В 5 лет отмечено ухудшение состояния, появилась постоянная одышка смешанного характера, усиливающаяся при незначительной физической нагрузке. Девочка резко похудела. Была госпитализирована в стационар по месту жительства (Брянская область). При аускультации выслушивались крепитирующие хрипы. На рентгенограммах грудной клетки определялась тотальная диссеминация мелкими просовидными тенями (1–2 мм в диаметре) средней интенсивности. Был выставлен диагноз «диссеминированный туберкулез легких», девочка была госпитализирована в областную туберкулезную больницу, где в течение полутора лет находилась на стационарном лечении. В последующие 5 лет получала повторные курсы противотуберкулезной терапии. В возрасте 10 лет была переведена в III группу диспансерного учета по туберкулезу (неактивная форма заболевания).

Для уточнения диагноза была направлена в МНИИ педиатрии и детской хирургии. При поступлении состояние ребенка было расценено как тяжелое, отмечалась смешанная одышка в покое до 50 в 1 минуту, усиливающаяся при незначительной физической нагрузке, тахикардия до 166 уд/мин. Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком, сухие. Грудная клетка воронкообразно деформирована, уплощена в передне-заднем размере, больше справа. Деформация концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол». Физическое развитие дисгармоничное за счет дефицита массы тела. Вес – 35 кг при росте 161 см. При аускультации легких – ослабленные дыхательные шумы, над всей поверхностью грудной клетки выслушивались крепитирующие «целлофановые» хрипы на вдохе, больше в нижних отделах. Сердечные тоны приглушены, тахикардия. Акцент 2-го тона над легочной артерией.

● На рентгенограмме грудной клетки – признаки интерстициального отека, «матового стекла», усиление и деформация легочного и сосудистого рисунка по ячеисто-петлистому типу, обструктивного синдрома.

● На выполненных компьютерных томограммах грудной клетки (режим сканирования спиральный) определялось диффузное понижение воздушности легочной паренхимы по типу «матового стекла» за счет мелких очагов, расположенных центрально-лобулярно. В кортикальных отделах множественные участки консолидации, спорадически в субплевральных отделах, определяются мелкие, до 2 мм, воздушные кисты и ретикулярная трансформация. В нижних отделах легких с обеих сторон – фракционные бронхоэктазы.

● На сцинтиграммах с МАА Тс-99м перфузионно распределение РФП по легочным полям неравномерное.

Правое легкое: в верхних отделах и по латеральному краю отмечается диффузное снижение регионального кровотока. В остальных отделах кровотоки усилены.

Левое легкое уменьшено в объеме, в верхних отделах и по медиальному краю отмечается ограниченное снижение кровотока.

● При исследовании функции внешнего дыхания методами спирометрии и бодиплетизмографии отмечаются вентиляционные нарушения по рестриктивному и обструктивному типу, снижение ОЕЛ до 50,1%, ЖЕЛ – до 47%; снижены ФЖЕЛ: -28,7%, ОФV₁: -33,0%.

● Отмечена гипоксемия, рO₂ 62 мм Hg, SO₂ 90%, рН 7,36, рСО₂ 42,9 мм Hg.

С учетом указаний на проживание ребенка в экологически неблагоприятной обстановке в сыром помещении и контакте с животными и птицами, было проведено аллерго-иммунологическое обследование.

В плазме крови были выявлены специфические IgG к грибам рода *Aspergillus* 1:8; *Mucor*, *Penicillium* 1:16; шерсти кролика 1:16, перу птицы 1:16.

Определялись также положительные специфические IgE – *D. pteromissimus* – 1, *D. farina* – 1, шерсть кошки – 1, микст луговых трав – 1, амброзия – 1.

Таким образом, на основании характерных данных анамнеза, клинической картины болезни и специальных методов обследования впервые в 12 лет девочке был выставлен диагноз: «гиперчувствительный пневмонит, хроническое течение, фаза формирования сотового легкого, J.67.0».

В ходе обследования пациентки в отделении пульмонологии рассматривались и были исключены следующие нозологии: прежде всего был исключен диагноз «**туберкулез легких**», по поводу которого девочка ранее наблюдалась и получала длительные повторные курсы химиотерапии. Реакция Манту у пациентки была отрицательной. Девочка неоднократно была консультирована в детском отделении НИИ фтизиопульмонологии фтизиатром проф. В.А. Аксеновой. Кроме того, был исключен **муковисцидоз** на основании нормальных показателей хлоридов пота, **первичный иммунодефицит**, поскольку показатели иммунного статуса были в пределах нормальных величин, **порок развития легких** на основании картины КТ легких.

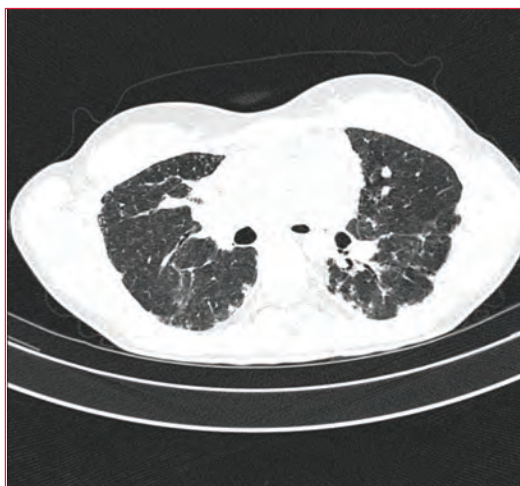
По поводу ГП пациентке было назначено патогенетическое лечение системным кортикостероидом преднизолоном в дозе 1 мг/кг – 35 мг per os, после стабилизации процесса через 1,5 месяца доза преднизолона была постепенно снижена до 5 мг в сутки. Девочка также получала ингаляции кортикостероидов и бронхолитиков. На фоне проводимой терапии состояние девочки оставалось стабильно тяжелым, сохранялись проявления дыхательной недостаточности.

После выписки из нашей клиники девочка продолжала проживать в неблагоприятных жилищных условиях. Стойко сохранялись умеренная слабость и одышка, усиливающаяся при физической нагрузке. Обострения несколько раз в год с подъемами температуры до фебрильных цифр, нарастанием одышки, непродуктивного кашля. До возраста 18 лет наблюдалась в отделении пульмонологии МНИИ педиатрии и детской хирургии.

С 19 лет пациентка перешла под наблюдение терапевтов в отделении гранулематозных болезней легких ЦНИИТ РАМН, где диагноз «**гиперчувствительный пневмонит**» был подтвержден. Состояние пациентки оставалось тяжелым, продолжала беспокоить одышка, усиливающаяся при незначительной физической нагрузке, в легких выслушивались рассеянные крепитирующие хрипы на фоне резко ослабленного дыхания. На компью-

Рисунок 1

**Гиперчувствительный пневмонит.
Диффузные фиброзные изменения
легочной ткани.
Компьютерная томограмма**



терных томограммах картина соответствовала хронической форме ГП в стадии формирования «**сотового легкого**». Выявлялись диффузные фиброзные изменения легочной ткани с деформацией по ячеисто-петлистому типу, уплотнение стенок бронхов, многочисленные плевральные спайки и буллезные вздутия (рис. 1).

Продолжала получать преднизолон в небольшой поддерживающей дозе 5–10 мг/сутки. Терапия кортикостероидами была дополнена курсом лимфоцитоплазмозфераза с экстракорпоральной модификацией лимфоцитов преднизолоном.

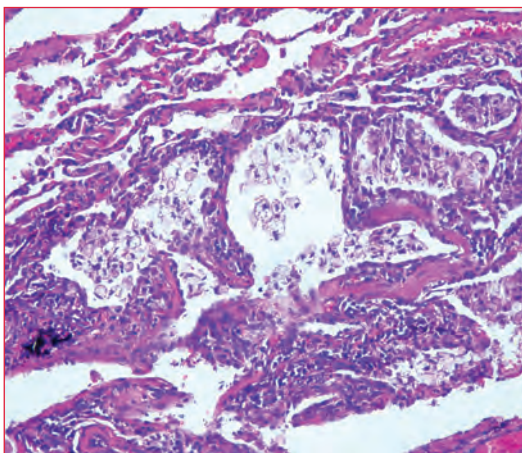
В 21 год в связи с тяжелым течением заболевания и необходимостью окончательного суждения о характере легочного процесса в ЦНИИТ РАМН была выполнена диагностическая резекция S10 правого легкого для гистологического обследования.

При морфологическом исследовании препарата в легочной ткани больной имелись основные признаки ГП (бронхиолит, альвеолит, гранулемоподобные клеточные скопления), что позволило окончательно верифицировать диагноз (рис. 2). Структура легочной ткани резко нарушена за счет многочисленных очаговых фиброзных рубцов и тяжелей, мно-

Рисунок 2

**Гиперчувствительный пневмонит.
Морфологическое исследование легочной
ткани.**


**Диффузный интерстициальный фиброз
в сочетании с очаговым
склерозированием гранулемоподобных
клеточных скоплений**



гочисленных бронхоэктазов крупных бронхов и бронхогенных кист. Имелись признаки диффузного фиброза альвеолярных перегородок (особенно в субплевральных зонах). На месте облитерированных мелких бронхов определялись множественные рубцы. В бронхах всех генераций выражено неспецифическое воспаление. В отдельных полях зрения обнаружены скопления крупных макрофагальных симпластов с игольчатыми структурами, а в просвете альвеол – крупные светлые макрофаги. Выражена лимфоидная инфильтрация стромы легкого. Туберкулезных изменений в легком не обнаружено. Диагноз «туберкулез» был окончательно снят.

Таким образом, истинный диагноз – ГП – был установлен пациентке через 9 лет после начала заболевания.

Длительное отсутствие элиминации с причинно-значимым аллергеном (проживание в неблагоприятных жилищных условиях), недооценка ранних проявлений болезни и неадекватная терапия определили тяжесть

течения и исход заболевания с формированием диффузных фиброзных изменений легочной ткани. 

Список литературы:

1. Хайннинкен Г.У., Ричерсон Г.В., Аллергический альвеолит. В кн.: Внутренние болезни. Под ред. Т.Р. Харрисона (пер. с англ.). М: Медицина, 1995; 45–48.
2. Хоменко А.Г., Мюллер Ст., Шиллинг В. Экзогенный аллергический альвеолит. М: Медицина, 1987, 270 с.
3. Копылев И.Д. Аллергические заболевания легких. В кн.: Болезни органов дыхания. Под ред. Н.Р. Палеева. М: Медицина, 2000; 473–491.
4. Чучалин А.Г., Копылев И.Д. Аллергические заболевания легких. В кн.: Болезни органов дыхания. Под ред. А.Г. Чучалина. М: Медицина, 1990; 7–64.
5. Шмелев Е.И. Дифференциальная диагностика интерстициальных болезней легких // Consilium medicum, 2003; 5: 4: 176–181.
6. Финк Д.Н. Гиперчувствительный пневмонит. В кн.: Аллергические болезни. Диагностика и лечение (пер. с англ.). Под ред. Паттерсона, Л.К. Гремера, П.А. Гринберга. М: ГЭОТАР Медицина, 2000; 574–584.
7. Selman M.R., Raghu C. Hypersensitivity pneumonitis: clinical manifestations, diagnostic and therapeutic strategies. Semin. Respir. Med., 1993; 14: 353–64.
8. Нестеренко В.Н. Клинические варианты экзогенного аллергического альвеолита у детей. Рос. вест. перинатол. и педиатр., 1995; 1: 29–34.
9. Лев Н.С., Шмелев Е.И. Гиперчувствительный пневмонит. В кн.: Хронические заболевания легких у детей. Под. ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницкого. М: Практика, 2011; 134–140.
10. Лев Н.С., Шмелев Е.И., Розинова Н.Н. Гиперчувствительный пневмонит как одна из форм диффузных интерстициальных болезней легких у детей // Педиатрия, 2013; 92: 36 96–101.