

СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ПРИЖИЗНЕННОЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ХАММЕНА-РИЧА

¹Водоевич В.П., ¹Масилевич А.М., ²Зайцев Е.Н., ²Зезюлина О.Н.

¹ УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь

² УЗ «Городская клиническая больница №4 г. Гродно», Гродно, Беларусь

Цель описания случая – заострить внимание терапевтов, пульмонологов о возможности более ранней диагностики синдрома Хаммена-Рича. В данном случае у пациентки 74 лет неправильно трактовалась аускультативная картина со стороны легких, не учитывались степень выраженности одышки, повышенной СОЭ и рентгенологических изменений со стороны легких. Делается вывод, что аускультативные изменения при хронической легочной патологии не следует всегда трактовать как проявления ХОБЛ, а подходить к этому дифференцированно.

Ключевые слова: синдром Хаммена-Рича, клинические проявления, диагностика.

Синдром Хаммена-Рича (идиопатический фиброзирующий альвеолит) – патологический процесс в альвеолах и интерстициальной ткани легких неясной природы, приводящий к прогрессирующему фиброзу и сопровождающийся нарастающей дыхательной недостаточностью.

Этиология заболевания неизвестна. Патогенез болезни окончательно не выяснен. Предполагается, что в интерстициальной ткани легких снижается распад коллагена и повышается его синтез фибробластами и альвеолярными макрофагами.

Многие считают это заболевание аутоиммунным. Комплексы антиген-антитело откладываются в стенках мелких сосудов легких. Под влиянием циркулирующих иммунных комплексов, лизосомальных ферментов альвеолярных макрофагов и нейтрофилов происходит повреждение легочной ткани, уплотнение, утолщение межальвеолярных перегородок, облитерация альвеол и капилляров фиброзной тканью [2].

Патоморфологические изменения в легких при этом заболевании происходят в виде трех взаимосвязанных процессов: интерстициальный отек, интерстициальное воспаление (альвеолит) и интерстициальный фиброз.

Прижизненная диагностика синдрома Хаммена-Рича трудна, патогномоничных клинических симптомов нет, диагноз ставится путем исключения. В большинстве случаев (70%) болезнь начинается незаметно, без эпизодов обострения, медленно прогрессирует и приводит без лечения к смерти через 5-6 лет от начала заболевания. Наблюдается и острое течение заболевания, когда смерть наступает в течение нескольких месяцев [1]. Ранняя диагностика и назначение адекватного лечения (в основном – глюкокортикоидные гормоны) позволяют значительно улучшить прогноз. Описаны случаи полного выздоровления.

Заподозрить это заболевание позволяют некоторые наиболее постоянные симптомы: одышка как начальное проявление заболевания, сопровождающаяся сухим кашлем; быстрое развитие легочного сердца; стабильная рентгенографическая картина диффузного пневмофиброза преимущественно в нижних отделах легких с ограничением подвижности диафрагмы; неэффективность антибактериальной терапии. В далеко зашедших случаях заболевания одним из осложнений и непосредственной причиной летального исхода может быть эмболия легочной артерии.

Клиническая симптоматика синдрома Хаммена-Рича довольно постоянна и очень тяжела. Ведущими симптомами, отражающими тяжесть заболе-

вания, служат резко выраженная, прогрессирующая и резистентная к проводимой терапии одышка (до 40-50 дыханий в минуту), диффузный цианоз и тахикардия. При перкуссии отмечается притупление перкуторного звука над нижними отделами легких, здесь же аускультативно отмечается ослабленное везикулярное дыхание и выслушивается крепитация в виде «попискивания». Крепитация может выслушиваться даже при отсутствии рентгенологических проявлений и является характерным признаком заболевания. Возможно и поражение плевры в виде сухого плеврита.

Лабораторные показатели при синдроме Хаммена-Рича неспецифичны и могут колебаться от нормальных величин до выраженных отклонений (лейкоцитоз, ускоренная СОЭ, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, анемия, гипергаммаглобулинемия, появление в крови С-реактивного белка).

Нами представляется случай пациентки И., 74 лет (история болезни №4069), которая находилась на лечении в пульмонологическом отделении 4 ГКБ г.Гродно с 26.04.2012 г. по 08.05.2012 г. При поступлении жаловалась: на выраженную одышку в покое, сопровождающуюся сухим кашлем, а иногда и с отхождением слизистой белой мокроты; сердцебиение; отечность стоп и голеней, возникающую к вечеру; резкую слабость; похудание. Состояние при поступлении – средней степени тяжести. Отмечается выраженный диффузный цианоз лица, число дыханий в покое – 32 в одну минуту. Границы легких в пределах нормы. Перкуторно в нижних отделах легких спереди и сзади отмечается укорочение легочного звука, здесь же с обеих сторон выслушивается довольно громкая крепитация в виде «попискивания» и шум трения плевры. Тоны сердца приглушены, число сердечных сокращений в одну минуту – 120, единичные экстрасистолы. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень – у края реберной дуги по срединно-ключичной линии.

В общем анализе крови отмечается ускоренная СОЭ – 45 мм/час, остальные показатели в пределах нормы. В биохимическом анализе крови содержание общего белка, мочевины, креатинина, билирубина, глюкозы, холестерина также в пределах нормы, реакция на С-реактивный белок была положительной и ревмофактор составлял 24 ед. В общем анализе мочи патологии не выявлено. Исследование мокроты: цвет – серая, слизисто-гнояная, лейкоциты – 25-30 в поле зрения, плоский эпителий – 8-10 в поле зрения, дрожжевые грибки +++, флора смешанная.

ЭКГ – ритм синусовый, ЧСС 110 в одну минуту, изменения в миокарде верхушки, нижней и боковой

стенок левого желудочка, наджелудочковая экстрасистолия. Спирография: ЖЕЛ – 38%, ОФВ1 – 41%. Пульмоскан: диффузное усиление легочного рисунка, который на фоне диссеминированных инфильтративных изменений в нижних отделах не дифференцируется; корни слабо дифференцируются; наружные плевральные полости уплощены, не раскрылись.

Из анамнеза и амбулаторной карты пациентки выяснено, что одышка, кашель (вначале сухой, а потом с отхождением небольшого количества серой мокроты) стали беспокоить последние 3 года. Пациентка неоднократно обращалась в поликлинику, чаще осенью и весной, в легких аускультативно обнаруживались хрипы в нижних отделах, ставился диагноз хронического бронхита, а потом ХОБЛ (хронической обструктивной болезни легких). На рентгенографии легких диагноз острой пневмонии не выставлялся, а выставлялся диагноз хронического бронхита, пневмосклероза, поэтому, учитывая пенсионный возраст пациентки (на пенсии не работала), в стационар она не направлялась, хотя СОЭ постоянно держалась повышенной (25-40 мм/час). Назначались антибиотики, отхаркивающие средства, бронхорасширяющие, но состояние с каждым годом прогрессивно ухудшалось. Одышка сопровождалась сердцебиением и возникала при незначительной физической нагрузке, стали появляться отеки на ногах к вечеру.

В стационаре пациентке был назначен цефатоксим внутримышечно, эуфиллин, дексаметазон (8 мг), калий хлористый, строфантин, фуросемид – внутривенно, амброксол внутрь. После 10-дневного лечения состояние несколько улучшилось – уменьшились одышка, сердцебиение, уменьшилась СОЭ – 35 мм/час. Однако рентгенологические изменения со стороны легких и аускультативная картина (крепитация и шум трения плевры в нижних отделах легких) сохранились. Пациентке был выставлен диагноз синдрома Хаммена-Рича, хроническое течение, и рекомендовано продолжать прием глюкокортикоидных гормонов: 2 табл. (10 мг) преднизолона в течение 2-х недель, а затем 1 табл. утром – постоянно. Назначение глюкокортикоидов наиболее целесообразно и эффективно на ранних этапах болезни (фазы интерстициального отека и альвеолита). В более далеко зашедших случаях болезни, т.е. как у нашей пациентки (стадия интерстициального фиброза), кортикостероиды, стимулируя ингибиторы коллагеназы, способствуют созреванию коллагена путем ускорения перехода растворимой его фазы в нерастворимую. Поэтому назначение больших доз глюкокортикоидов на стадии интерстициального фиброза противопоказано [1].

После больницы по-прежнему беспокоили одышка, сердцебиение, но за медицинской помощью не обращалась, принимала 1 табл. преднизолона, амброксол в таблетках. В апреле 2012 г. состояние ста-

ло ухудшаться: усилились кашель, одышка, сердцебиение и 15.10.2012 г. по скорой помощи пациентка снова поступает в 4 ГКБ (история болезни №9411) с явлениями выраженной дыхательной и сердечной недостаточности. Одутловатость лица, отклонение электрической оси сердца вправо (сравнение ЭКГ с прошлой истории болезни) указывало на тромбоэмболию легочной артерии. В этот же день пациентка умерла. Патанатомический диагноз: синдром Хаммена-Рича, 2-сторонний диффузный интерстициальный фиброз легких с кистозным расширением альвеол и метаплазией респираторного эпителия; хр. легочное сердце – гипертрофия миокарда и расширение полостей правой половины сердца (толщина миокарда 4 мм); множественные внутривенные тромбозы и отек легких.

Данный случай описан для того, чтобы заострить внимание терапевтов, пульмонологов о возможности более ранней диагностики синдрома Хаммена-Рича. Как указывалось выше, прижизненная диагностика данного синдрома затруднительна. У этой пациентки клинические проявления заболевания не укладывались в ХОБЛ: возникновение выраженной одышки за сравнительно короткий срок заболевания и аускультативная картина – постоянно выслушивались хрипы в нижних отделах легких (в амбулаторной карте эта крепитация одним врачом расценивалась как сухие хрипы, а другим – как влажные). В других отделах легких хрипы не выслушивались, что не укладывалось в клинику ХОБЛ. Не укладывалась в ХОБЛ и рентгенологическая картина со стороны легких – в основном только изменения в нижних отделах. Не было для ХОБЛ и этиологических причин заболевания: пациентка не курила, не работала во вредных условиях производства с наличием пыли, загазованности и т.д. Постоянно повышенная СОЭ, положительные С-реактивный белок и ревмофактор, отсутствие улучшения от антибиотиков больше указывали на аутоиммунный характер заболевания. Если бы пациентка работала и ей требовался больничный лист, она направлялась бы в стационар для более детального обследования и лечения, тогда диагноз синдрома Хаммена-Рича мог быть выставлен и ранее, что позволило бы назначить глюкокортикоидную терапию в более ранние сроки (фазы интерстициального отека и альвеолита) и в полном объеме.

Причиной поздней диагностики синдрома Хаммена-Рича в поликлинике можно объяснить тем, что врачи последнее время мало уделяют внимания анамнезу и клиническим проявлениям заболевания, а отдают предпочтение лабораторным и инструментальным методам исследования. В данном случае неправильно трактовалась аускультативная картина со стороны легких, не учитывались степень выраженности одышки, повышенной СОЭ и рентгенологических изменений со стороны легких.

Литература

1. Путов, Н.В. Справочник по пульмонологии / Н.В. Путов, Г.Б. Федосеева, А.Г. Хоменко – Л.: «Медицина», 1987. – 224 с.
2. Окорок, А.Н. Лечение болезней внутренних органов: Практ. руководство в 3 т. Т.1. / А.Н. Окорок – Мн.: Выш. шк., Мелмедкніга, 1995. – 522 с.

Literatura

1. Putov, N.V. Spravochnik po pul'monologii / N.V. Putov, G.B. Fedoseeva, A.G. Homenko – L.: «Medicina», 1987. – 224 s.
2. Okorokov, A.N. Lechenie boleznej vnutrennih organov: Prakt. rukovodstvo v 3 t. T.1. / A.N. Okorokov – Mn.: Vysh. shk., Melmedkniga, 1995. – 522 s.

A CASE OF LATE LIFETIME DIAGNOSIS OF HAMANN-RICH SYNDROME¹Vodoyevich V.P., ¹Masilevich A.M., ²Zaytsev Ye.N., ²Zezyulina O.N.¹Educational Establishment "Grodno State Medical University", Grodno, Belarus²Health Institution "Municipal Clinical Hospital No.4 of the city of Grodno", Grodno, Belarus

The aim of the case described is to turn attention of physicians and pulmonologists to the possibility of early diagnosis of Hamann-Rich syndrome. A 74-year-old female patient's auscultatory picture of the lungs was inadequately assessed; intensity of breathlessness, elevated ESR and lung X-ray changes were not considered. It is concluded that auscultatory changes in chronic lung pathology should not always be regarded as manifestation of chronic obstructive pulmonary disease, and physicians should apply differential approach to diagnosis of such cases.

Key words: Hamann-Rich syndrome, clinical picture, diagnosis.

Адрес для корреспонденции: e-mail: vodoevich@yandex.ru

Поступила 20.06.2014