

## РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ КРИПТОГЕННАЯ ОРГАНИЗУЮЩАЯСЯ ПНЕВМОНИЯ НА ФОНЕ САРКОИДОЗА ЛЁГКИХ

Рызванович Ю.А.<sup>1</sup>, Вовкогон Е.В.<sup>2</sup>

**К**риптогенная организирующаяся пневмония относится к категории интерстициальных заболеваний легких, одной из разновидностей идиопатических интерстициальных пневмоний. Морфологическим субстратом данной патологии является облитерирующий бронхиолит с организующейся пневмонией (ОБОП), характеризующийся организацией экссудата и фибробластической реакцией в виде врастания грануляционной ткани в респираторные бронхиолы, альвеолярные ходы и альвеолы. Если причина данного процесса неочевидна, ОБОП называют криптогенной организующейся пневмонией (КОП). Представляем описание клинического случая развития криптогенной организующейся пневмонии на фоне саркоидоза лёгких.

Ключевые слова: криптогенная организирующаяся пневмония, интерстициальные заболевания легких, бронхиолит, саркоидоз лёгких.

## RECURRENT CRYPTOGENIC ORGANIZING PNEUMONIA ASSOCIATED WITH PULMONARY SARCOIDOSIS

Ryzvanovich Yu. A.<sup>1</sup>, Vovkogon E.V.<sup>2</sup>

**C**ryptogenic organizing pneumonia is classified as interstitial lung disease, one of the types of idiopathic interstitial pneumonias. Morphological substrate of this disease is bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia (BOOP) which is characterized by the organization of exudate and fibroblastic reaction - the ingrowth of granulation tissue in the respiratory bronchioles, alveolar ducts and alveoli. If the cause of this process is not obvious, BOOP is called cryptogenic organizing pneumonia (COP). We present a clinical case of cryptogenic organizing pneumonia associated with pulmonary sarcoidosis.

Keywords: cryptogenic organizing pneumonia, interstitial lung diseases, bronchiolitis, pulmonary sarcoidosis.

1 - Центральный Военный Клинический Госпиталь ФСБ. Рентгеновское отделение.

2 - Первый Московский Государственный Медицинский Университет им. И. М. Сеченова.

г. Москва, Россия

1 - Central Clinical Military Hospital FSS. Department of Radiology.

2 - I.M. Sechenov First Moscow State Medical University.

Moscow, Russia

**С**инонимами криптогенной организующейся пневмонии (КОП) являются термины «облитерирующий бронхиолит с организующейся пневмонией» и «пролиферативный бронхиолит». КОП имеет четкие клинико-морфологические отличия от «изолированного» облитерирующего бронхиолита: наряду с поражением бронхиол наблюдается вовлечение в воспалительный процесс альвеол с наличием в их просвете организованного экссудата [1].

Нужно заметить, что с патогистологической точки зрения ОБОП является неспецифическим воспалительно-пролиферативным ответом нижних дыхательных путей на различные экзогенные факторы и некоторые заболевания. Наиболее частыми причинами ОБОП являются

инфекция, лекарственные препараты (кордарон, сульфаниламиды, метотрексат, антителиа к ФНО-α), лучевая терапия, заболевания соединительной ткани, трансплантации костного мозга, легких, сердца. Заболевание чаще всего развивается у людей в возрасте 50–60 лет, мужчины и женщины болеют одинаково часто. КОП характеризуется острым или подострым течением, клиническая картина часто напоминает бактериальную пневмонию. Средняя продолжительность симптомов до момента постановки диагноза составляет 2–6 мес. Рутинные лабораторные тесты выявляют лейкоцитоз периферической крови (50%), повышение СОЭ и С-реактивного белка (70–80%).

Если причина неочевидна, ОБОП назы-

**Таблица №1. Гистологическая и клиническая классификация идиопатической интерстициальной пневмонии (рекомендации ATS/ERS, 2002).**

<u>Гистологическая картина (паттерн)</u>	<u>Клинико-рентгенологический диагноз</u>
Обычная интерстициальная пневмония	Идиопатический (криптогенный) легочный фиброз
Неспецифическая интерстициальная пневмония	Неспецифическая интерстициальная пневмония
Организующаяся пневмония	Криптогенная организующаяся пневмония (идиопатический бронхиолит с организующейся пневмонией)
Диффузное повреждение альвеол	Острая интерстициальная пневмония (болезнь Хаммена–Рича)
Респираторный бронхиолит	Респираторный бронхиолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких
Десквамативная интерстициальная пневмония	Десквамативная интерстициальная пневмония
Лимфоцитарная интерстициальная пневмония	Лимфоцитарная интерстициальная пневмония

вают криптогенной организующейся пневмонией (КОП). Таким образом, ОБОП является более широким понятием, чем КОП. В последние годы международные эксперты рекомендуют термин ОБОП употреблять для уточнения гистологической формы поражения ткани легких, а для клинического диагноза использовать этиологические термины (лекарственный пневмонит, лучевой пневмонит и т.д.) или КОП, если этиология неизвестна (Табл. 1).

Клиническая картина КОП очень напоминает бактериальную пневмонию. Заболевание, как правило, имеет острое или подострое начало, сопровождающееся лихорадкой, непродуктивным кашлем, появлением мелкопузырчатых хрипов (до 70%) в зонах инфильтрации. Характерно развитие одышки с первых дней заболевания.

Рентгенологическая симптоматика имеет особенности: чаще всего это процесс с двусторонней субплевральной локализацией, хотя в литературе описаны и солитарные инфильтраты КОП, однако в целом они встречаются довольно редко [2]. При проведении КТ органов грудной полости определяются зоны консолидации высокой плотности. Одновременно с зонами консолидации присутствуют «лоскутные» участки «матового» стекла – важный симптом, описанный впервые G.R. Epler, имеющий место у 80% пациентов [3]. Зоны поражения могут менять свою локализацию и плотность, «мигрировать» с одного места на другое, если не проводится стероидная терапия (такой симптом характерен также для хронической эозино-

фильной пневмонии).

По статистике на КТ в 90% случаев определяются субплевральные и перибронхиальные уплотнения легочной ткани, чаще в нижних долях легких. Инфильтраты имеют неправильную форму, неровные края, однородную внутреннюю макроструктуру. Часто наблюдается расширение просвета бронхов с отчетливой визуализацией структуры в виде симптома «воздушной бронхограммы». Изменения плевры характеризуются равномерным утолщением, появлением тяжей от инфильтратов к плевре. Распространенность зон «матового стекла» колеблется от очаговых до включения всех незанятых инфильтратами нижних отделов легких. Характерный морфологический признак — наличие организующегося внутрипросветного экссудата, который приводит к образованию неоднородного внутрипросветного фиброза, состоящего из скопления незрелых фибробластов. Уменьшение степени выраженности «матового стекла» при динамическом наблюдении свидетельствует об эффективности проводимой терапии. При функциональной оценке легких в среднем у 72% пациентов находят рестриктивные нарушения и снижение диффузионной способности. В целом, как видно, симптомы КОП недостаточно специфичны и могут наблюдаться у больных бактериальной пневмонией. Однако, в отличие от последней, КОП не отвечает на антибактериальную терапию и требует лечения системными ГКС. Но следует заметить, что при снижении дозировки ГКС возможен рецидив криптогенной организующейся пневмонии.

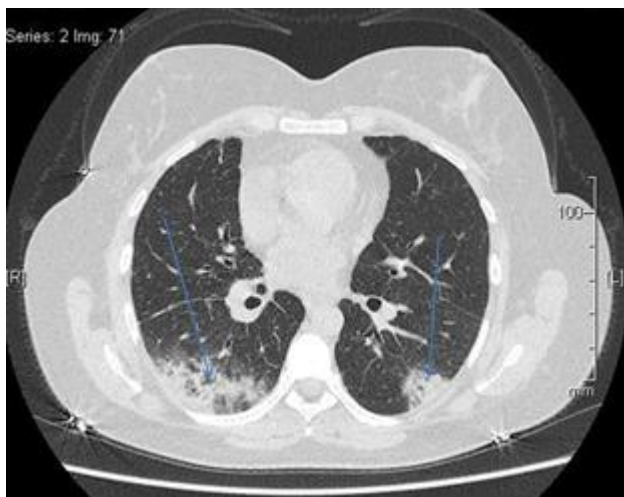


Рис. 1,а.

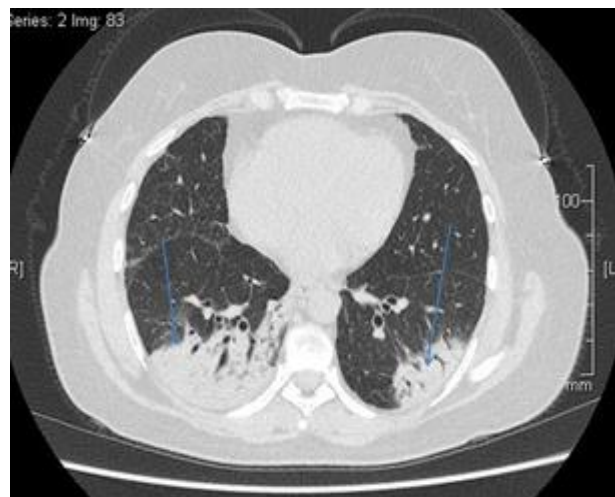


Рис. 1,б.

**Рис. 1. МСКТ органов грудной полости.**

Аксиальная проекция. В задне-базальных отделах обоих лёгких (6,9 и 10 сегменты) определяются участки консолидации неправильной формы с неровными контурами (стрелки). На фоне консолидации видны воздушные просветы бронхов и немногочисленные воздушные дольки.

Приводим пример клинического наблюдения.

**Клиническое наблюдение.**

В клинику обратилась пациентка в возрасте 42 лет с жалобами на одышку при привычной физической нагрузке (подъём на 3-й этаж), подкашливание, торакалгии, общую слабость. Вредные привычки и профессиональные вредности отрицает. Из анамнеза известно, что в 2004 году пациентке был поставлен диагноз: саркоидоз лёгких; диагноз подтверждён морфологически. Проводилась терапия системными

ГКС в максимальной дозе 4 табл/сут в течение 2-х месяцев с положительным эффектом. При КТ органов грудной полости – нормализация размеров л/у средостения, в лёгких визуализировались множественные мелкие очаги. Была рекомендована терапия фликсотидом. В дальнейшем проводилась контрольная КТ органов грудной полости – сохранялись множественные мелкие очаги, без отрицательной динамики. Ухудшение самочувствия пациентка отметила в сентябре 2012 г., когда появилась одышка, непродуктивный кашель в дневное время. При

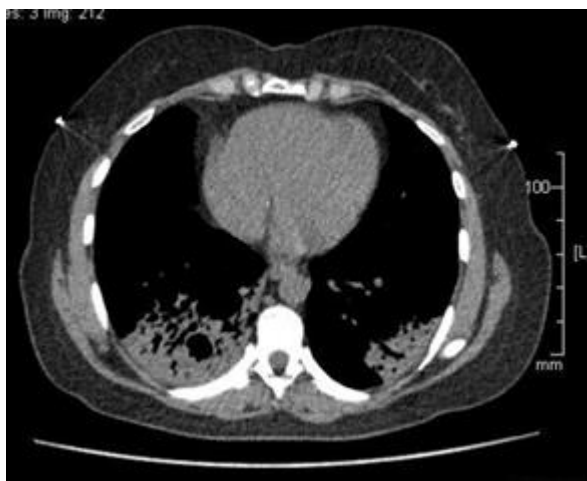


Рис. 2,а.

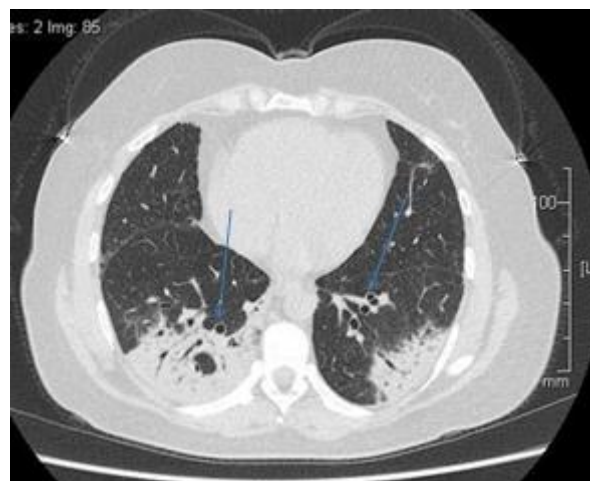


Рис. 2,б.

**Рис. 2. МСКТ органов грудной полости.**

Аксиальная проекция. В обоих лёгких определяются множественные мелкие плотные очаги размером до 3 мм. Стенки бронхов утолщены. Отмечается уплотнение перибронховаскулярного интерстиция. Имеются многочисленные цилиндрические бронхоэктазы (стрелка).



КТ органов грудной полости были выявлены субплевральные участки консолидации, что было рас

ценено как обострение саркоидоза (Рис. 1 (а, б), Рис. 2 (а, б)).

Пациентка была госпитализирована в стационар, начата терапия авелоксом, гемодезом, реополиглюкином. Так как полностью не исключали пневмококковую пневмонию, был назначен ципрофлоксацин. На фоне проводимой терапии (через 17 дней от начала госпитализации) отмечалось резкое ухудшение самочувствия: повышение температуры тела до 38 С, усилилась одышка, кашель. При МСКТ органов грудной полости отрицательная динамика в виде увеличения участков консолидации. Был поставлен диагноз: «криптогенная организующая пневмония», начата терапия преднизолоном в суточной дозе 20 мг с положительным эффектом. При проведении контрольной МСКТ органов грудной полости отмечается положительная динамика: зон консолидации нет, сохраняются множественные мелкие очаги. В ноябре 2012 г в связи с хорошим самочувствием и отсутствием очагов консолидации при контрольной МСКТ органов грудной полости начато постепенное снижение системных ГКС. В последнее время пациентка находилась на терапии 1 т/сут. Ухудшение самочувствия с конца



**Рис. 3. МСКТ органов грудной полости.**

Аксиальная проекция, режим лёгочного окна. В базальных отделах определяются множественные участки фиброза.

февраля 2013г.: отметила появление одышки и дыхательного дискомфорта. 06.03.13 г пациентке была выполнена МСКТ органов грудной полости: выявлена выраженная отрицательная динамика в виде появления множественных участков консолидации неправильной формы с нечёткими контурами, уплотнения перибронховаскулярного интерстиция, появления немногочисленных цилиндрических бронхоэктазов, что было расценено как рецидив организующейся пневмонии. Пациентка была госпитализирована в пульмонологическое отделение, проводилась терапия: метипред в дозе 4 мг 6 табл утром, париет 20 мг 1 табл x 2 р/д, арифон 1 табл/утром, эгилок 25 мг 1 табл/утром, верошпирон 100 мг/сут, панангин 1 табл x 3 р/д.

На фоне проводимой терапии состояние улучшилось, кашель и одышка уменьшились. При МСКТ органов грудной клетки отмечается положительная динамика: в верхних долях обеих лёгких участки консолидации лёгочной ткани не определяются; в этих зонах сохраняются участки «матового стекла», в задне-базальных отделах обеих лёгких линейные участки уплотнения и фиброз (Рис. 3).

**Выводы.**

Типичным рентгенологическим признаком КОП является наличие пятнистых, двусторонних (реже односторонних) плотных очагов консолидации субплевральной локализации. При КОП описана миграция легочных инфильтратов, чаще всего от нижних к верхним отделам. Дифференциальный диагноз КОП, кроме бактериальной пневмонии, проводят с хронической эозинофильной пневмонией, бронхоальвеолярным раком и лимфомой легких.

Спонтанное улучшение при КОП описано, но бывает редко. Терапия выбора при КОП — пероральные ГКС. Клиническое улучшение наступает уже через 1–3 суток от начала приема первой дозы, рентгенологические изменения обычно исчезают через несколько недель, общая длительность терапии ГКС составляет от 6 до 12 мес. При снижении дозы ГКС рецидивы заболевания возникают довольно часто, в такой ситуации вновь увеличивают дозу стероидов. Прогноз при КОП обычно благоприятный, большинство больных полностью излечивается при приеме ГКС. Однако в редких случаях наблюдается плохой ответ на стероиды и неуклонно прогрессирующее течение КОП. У таких больных рекомендовано использование цитостатиков [5].

**Список литературы:**

1. Mason R.J., Murray J.F., Broaddus V.C., Nadel J.A. *Textbook of Respiratory Medicine. Fourth Edition, Elsevier inc., USA 2005. Vol. 1. P. 1299-1300.*  
 2. Cordier J.F. *Cryptogenic organizing pneumonitis. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia // Clin.Chest Med. 1993. Vol. 14. P. 677-692.*

3. Epler G.R. *Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: definition and clinical features // Chest. 1992. Vol. 102. P. 2-6.*  
 4. Stover D.E., Mangino D. *Macrolides: a treatment alternative for bronchiolitis obliterans organizing pneumonia? // Chest. 2005. Vol. 128 (5). P. 3611-3617.*  
 5. Cordier J.F. *Cryptogenic organising pneumonia// Eur. Respir.*

*J. 2006. Vol. 28 (2). P. 422-446.*

**6.** Клиническая практика №4, 2010, [www.kb83.com](http://www.kb83.com)

**7.** «Путеводитель» по лучевой диагностике органов грудной полости /Под ред. Труфанова Г.Е., Митусовой Г.М., Гриценкова А.С. – СПб.: Медкнига «ЭЛБИ-СПб», 2013. – 400

*с.:илл.*

**8.** Авдеев С. Н. Интерстициальные идиопатические пневмонии. В кн. Респираторная медицина. Под ред. А. Г. Чучалина. М.: «Гэотар», 2007. Т. 2. С. 217–250.