

# СИНДРОМ ХАММЕНА–РИЧА

*В.П. Кравец; В.Ф. Петренко; В.В. Драганюк*  
*Конотопская центральная районная больница*

## ВВЕДЕНИЕ. ПОСТАНОВКА ПРОБЛЕМЫ

Синдром Хаммена – Рича относят к идиопатическим фиброзирующим альвеолитам, которые представляют своеобразный патологический процесс в интерстициальной ткани легких, этиология которых не выяснена. Заболевание сопровождается нарастающей дыхательной недостаточностью вследствие первичного нарушения аэрогематического барьера в виде его блокады на почве прогрессирующего диффузного пневмофиброза. В зависимости от развивающихся морфологических изменений выделяют две формы страдания: десквамативную и муральную [1-3].

## АНАЛИЗ ПОСЛЕДНИХ ПУБЛИКАЦИЙ

Не обращая внимания на тщательное описание форм проявления болезни Хаммена-Рича, это заболевание принадлежит к числу тех, которые тяжело определяются не только в терапевтических отделениях, но и в специализированных пульмонологических стационарах. Правильная диагностика поражения легких при данном заболевании возможна при помощи открытой биопсии легких [1]. Дифференциальная диагностика проводится между саркоидозом и диссеминированным туберкулезом легких, канцероматозом, коллагенозами, пневмокониозами и др. [3,4].

## ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Практикующие врачи мало знакомы с этим заболеванием, которое приводит к поздней диагностике даже в типических случаях. Ознакомление врачей с каждым случаем синдрома Хаммена – Рича вызывает несомненный интерес. Цель работы – заострить внимание врачей на синдроме Хаммена – Рича.

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Больной Р., 57 лет, слесарь, поступил в кардиологическое отделение ЦРБ 13.01.2003 г. с жалобами на выраженную одышку в покое, приступообразный кашель со скудной мокротой, общую слабость, снижение массы тела, отеки нижних конечностей. Заболел в середине августа 2002 г., когда впервые появилась одышка, которая неуклонно прогрессировала. При проведении профилактического осмотра в феврале 2002г. на флюорограмме со стороны легких и сердца патология отсутствует. Наследственность не отягощена. Консультирован в лечебных учреждениях г. Киева. Полученные данные обследования больного были расценены как проявления хронического обструктивного бронхита, фазы обострения; ИБС, диффузного кардиосклероза. Проводимое лечение, в том числе и антибактериальными препаратами, положительного эффекта не дало. Повторное рентгенологическое исследование органов грудной клетки спустя 3 месяца отмечает ухудшение рентгенологических данных (усиление легочного рисунка за счет интерстициального компонента в виде сетчатости, мелкоячеистой перестройки, больше правого легкого, утолщение корней легких).

При осмотре: акроцианоз, ортопноэ, отеки голеней и стоп. Пульс 102 уд. в 1 мин. Артериальное давление 140/70 мм. рт. ст. Сердце с умеренным расширением границ в обе стороны. При аускультации тоны приглушены, акцент второго тона над легочной артерией. Частота дыхания 38 в 1 мин. При аускультации легких на всем протяжении жесткое дыхание, сухие хрипы, крепитация, единичные влажные хрипы. Перкуторно над легкими коробочный звук с укорочением перкуторного звука в нижних отделах. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см., чувствительная при пальпации. Отеки голеней и стоп.

Анализ крови: Гем. - 140 г/л, эр. -  $4,8 \times 10^9$  /л, л. -  $12,3 \times 10^9$  /л (э – 1%, п. – 4%, с. – 63%, лимф. – 26%, мон. – 6%), СОЭ – 31 мм/ч. В моче изменений нет. ЭКГ: синусовая тахикардия, перегрузка правых отделов сердца, диффузные изменения миокарда с гипоксией.

Состояние больного прогрессивно ухудшалось, нарастали явления легочно-сердечной недостаточности.

Летальный исход на 3-и сутки с момента поступления в стационар.

Клинический диагноз. ИБС: диффузный кардиосклероз; хронический обструктивный бронхит, фаза неустойчивой ремиссии; пневмосклероз, эмфизема легких; легочно-сердечная недостаточность II – III ст., рак легких?

На секции: легкие выполняют плевральные полости, плотной консистенции, ригидные, на разрезе с диффузным сетчатым рисунком, местами пористого вида, похожие на соты или спавшиеся. Слизистая оболочка бронхов умеренно отечная, гладкая, серо-красная темная. Вес правого легкого 850 г, левого – 900 г. Паратрахеальные и бифуркационные лимфоузлы размерами от 2 до 3 см в диаметре, эластичной консистенции, на разрезе серо-розового цвета. Сердце 12×13×6,5 см, массой 410 г. Толщина стенки правого желудочка 0,6 см, левого – 1,5 см, желудочковый индекс 0,6. Клапанный аппарат сердца без морфологических особенностей. Селезенка 13×7×4 см, массой 320 г, на разрезе темно-красного цвета. Со стороны других органов признаки хронического венозного полнокровия.

Патологоанатомический диагноз. Идиопатический фиброзирующий альвеолит – диффузный пневмосклероз, эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 410 г, желудочковый индекс 0,6); гиперплазия паратрахеальных и бифуркационных лимфатических узлов; гиперплазия селезенки (масса 320 г); хроническое венозное полнокровие внутренних органов.

Заключение о причине смерти: смерть больного, страдавшего идиопатическим фиброзирующим альвеолитом, наступила от нарастающей хронической легочно-сердечной недостаточности.

При микроскопическом исследовании: в легких резкое утолщение межальвеолярных перегородок за счет разрастания ретикулярных и коллагеновых волокнистых структур; серебрение по Футу выявляет увеличение количества аргирофильных волокон межальвеолярных септ; при окраске по Ван-Гизону наблюдается деструкция эластической ткани, проявляющаяся варикозными вздутиями эластических волокон, разволокнением и распадом их на отдельные фрагменты и глыбки, атрофией и грубыми дистрофическими изменениями; межальвеолярные перегородки инфильтрированы преимущественно ретикулярными клетками; альвеолярный эпителий во многих местах приобретает кубическую форму. В участках выраженной фибротизации наблюдается полиморфизм альвеолярного эпителия: увеличение в размерах клеток с деформацией и гиперхромией ядер. Альвеолы содержат макрофаги, окрашивающиеся ШИК-положительно, и десквамированный альвеолярный эпителий. Обнаруживаются участки микрокистоза. Встречаются очаги дистелектазов и микроателектазов. Стенки бронхов незначительно склерозированы, отечны. Сосуды микроциркуляторного русла легких полнокровны, наблюдается расширение их просветов, набухание и пролиферация эндотелия. Наряду с этим стенки многих сосудов утолщены за счет склерозирования; встречаются сосуды замыкательного типа. В сердце гипертрофия мышечных волокон, полнокровие. Паратрахеальные и бифуркационные лимфатические узлы с гиперплазированными паракортикальными зонами, лимфоидные фолликулы укрупнены, с реактивными центрами. В селезенке гиперплазия лимфоидных фолликулов, полнокровие красной пульпы. Со стороны других органов картина венозного полнокровия. При микроскопическом исследовании данных системного заболевания, при котором могут встречаться аналогичные морфологические изменения в легких (саркоидоз, диссеминированный туберкулез, канцероматоз, пневмокониоз и др.), не обнаружено.

#### ВЫВОДЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Таким образом, данное наблюдение показывает сложность прижизненной диагностики болезни Хаммена – Ричи, что вызвано было выраженной разницей между состоянием больного, обусловленным легочной недостаточностью вначале заболевания, и относительно скудной аускультативной и рентгенологической картиной. В данном случае имело место сочетание десквамативного и мурального вариантов заболевания, что подтверждено гистологическим исследованием аутопсийного материала. Быстро прогрессирующий легочный фиброз обусловил летальный исход больного через 5 месяцев от начала клинических проявлений болезни.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Коган Е.А., Корнев Б.М., Салов Ю.А. и др. Варианты и стадии течения идиопатического фиброзирующего альвеолита // Тер. арх. – 1995. - № 5. – С. 71 –75.
2. Путов Н.В., Илькович М.М. // Фиброзирующие альвеолиты. – Л., 1986. – С. 167.
3. Терновой С., Мухин Н., Шехтер А. и др. Лучевая диагностика идиопатического фиброзирующего альвеолита // Тер. арх. – 1995. - № 5. – С. 71 – 75.
4. Стадников А.В. Саркоидоз органов дыхания // Междунар. мед. журн. –2002. -Т. 8. - №4. – С. 37 – 39.

*Поступила в редколлегию 15 мая 2003г.*