

Редкий случай гиперпластического эндобронхита у пациента с криптогенной организуемой пневмонией

Якубень О.Н., Гусак И.С., Давидовская Е.И.,

Дюсьмикеева М.И., Стычевский А.И., Тарасов О.В., Карпелева О.Г.

ГУ «Республиканский научно-практический центр пульмонологии фтизиатрии»

Гиперпластический или пластический бронхит (ГПБ) – рецидивирующее воспаление бронхов, характеризующееся образованием насыщенных фибрином каучукоподобных выделений, приводящих к обструкции дыхательных путей.

Целью работы явилась демонстрация редкого клинического наблюдения ГПБ у мужчины 1973 года рождения.

Клиническое наблюдение. Пациент Г., 1973 года рождения, впервые поступил в туберкулезное хирургическое торакальное отделение в феврале 2023 г. с предварительным диагнозом интерстициальное заболевание легких неуточненной этиологии для морфологической верификации. При поступлении отмечал жалобы на влажный кашель, одышку при физической нагрузке. По данным компьютерной томографии определялась картина двустороннего полисегментарного интерстициального процесса в легких с разнонаправленной динамикой (в сравнении данными от 12.03.2021 г.), киста средостения, аденопатия внутригрудных лимфоузлов (рис.1). Пациенту выполнена видеоторакоскопическая атипичная резекция S2 правого легкого. При исследовании ткани легкого установлено, что патогистологическая картина соответствует организуемой пневмонии с облитерирующим бронхиолитом. Данных за альвеолярный протеиноз нет. ШИК-реакция – отрицательная. Пациент выписан из стационара в удовлетворительном состоянии с рекомендациями приема метилпреднизолона 20 мг/сутки в течение месяца с последующим снижением дозы на 2 мг/сутки каждые 2 недели.

Через 6 месяцев после верификации диагноза пациент вновь поступает в отделение пульмонологии РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии с жалобами на одышку при физической нагрузке, кашель с мокротой, повышение температуры. На компьютерной томограмме определяются уменьшение объема правого легкого, обтурация правого главного и долевого бронхов неоднородным гиподенсным содержимым. Выраженные воспалительные изменения в правом легком (рис 2).

Пациенту назначается фибробронхоскопия. При осмотре бронхиального дерева установлено, что правый главный бронх практически полностью обтурирован плотноватой желто-белой тканью. При щипцовой биопсии содержимое бронха легко отделяется и рвется на мелкие кусочки (рис.3, 4).

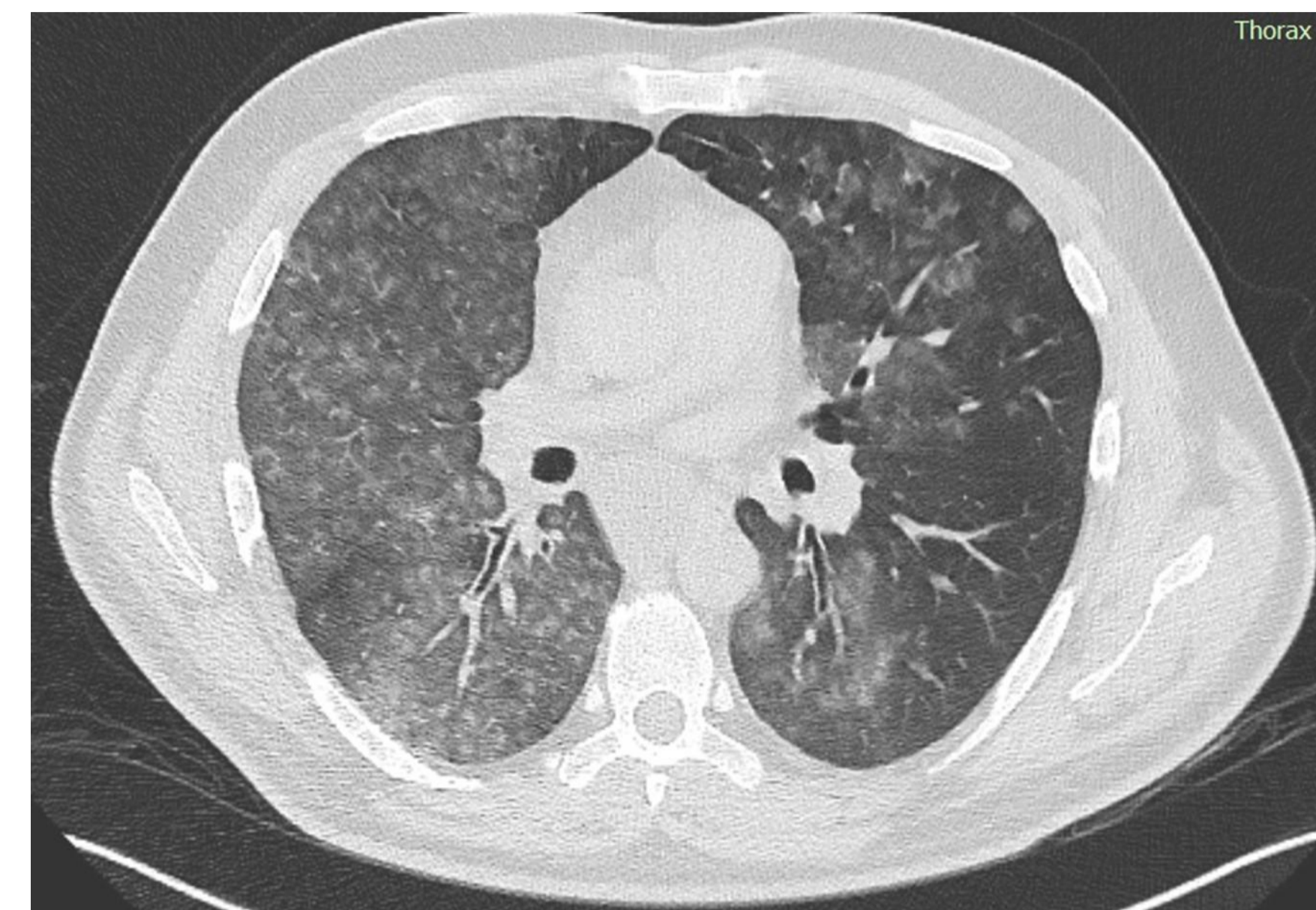


Рис.1 картина двустороннего полисегментарного интерстициального процесса

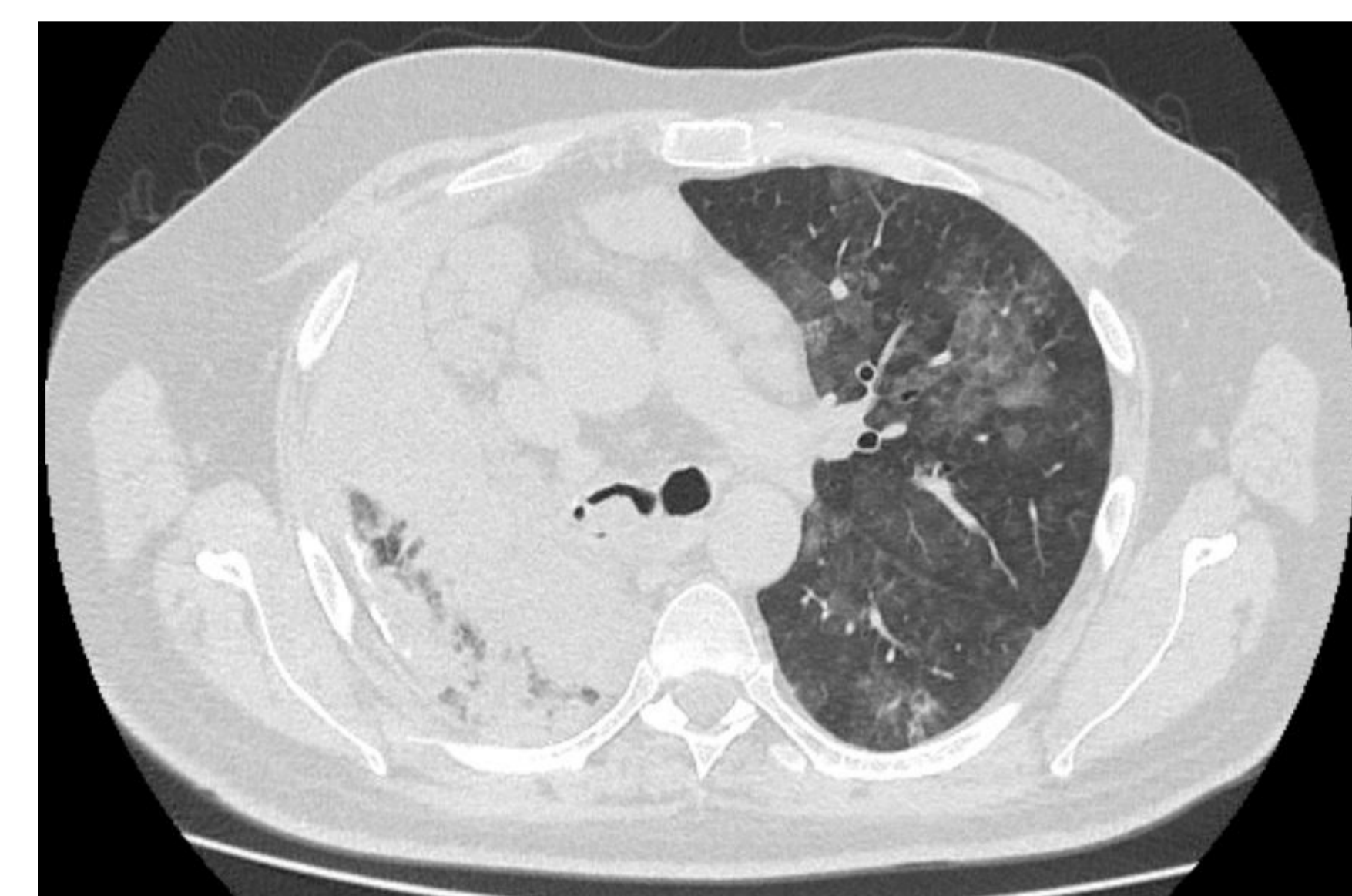


Рис. 2. Обтурация правого главного и долевого бронхов гиподенсным содержимым.



Рис.3. Фибриновые слепки долевого и сегментарного бронхов пациента Г.

При патоморфологическом исследовании биоптатов определяется фибрин.

Проведенные эндоскопические исследования бронхиального дерева позволили извлечь значительное количество фибриновых слепков, что позволило восстановить проходимость дыхательных путей и способствовало рассасыванию воспалительных изменений.

Наблюдение за пациентом в течение 3-х лет показало, что формирование слепков с обтурацией бронхов происходит практически постоянно. Санационные бронхоскопии лишь частично помогают на непродолжительное время восстанавливать проходимость бронхов.

Следует отметить, что до поступления в первый раз после верификации диагноза в РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии пациент за 4 года до этого перенес 8 пневмоний.

При исследовании иммунограммы в 2023 году был выявлен выраженный иммунодефицит смешанного генеза, преимущественно по В-клеточному типу.

Причины формирования плотных фибриновых масс в просвете бронхов окончательно неясны. Высказаны предположения об аутоиммунном механизме ГПБ у пациентов с хроническим заболеванием, например, БА, аспергиллезом или муковисцидозом, пороком сердца (у детей), при застывании лимфы в дыхательных путях при патологических путях ее оттока. Ни одна из этих теорий не может быть признана универсальной, т. к. не объясняет локальность патологии, отсутствие специфических находок при патоморфологическом исследовании. Вероятнее всего, ГПБ у пациента связан с иммунодефицитом, хотя это предположение не вполне доказано. Безуспешное откашливание содержимого бронхов способствует образованию «пробок» большего размера с последующим развитием воспалительных изменений и стойкого ателектаза и бронхоэктазов, причем процесс этот развивается в течение нескольких лет. «Золотым стандартом» диагностики и лечения ГПБ является бронхоскопия, направленная, в первую очередь, на восстановление проходимости. Удалить каучукоподобное содержимое бронхиального дерева иногда крайне непросто, при этом требуются специальные манипуляции и техническое обеспечение. Полностью восстановить вентиляцию зависимых отделов легкого при обтурации мелких бесхрящевых бронхов вряд ли возможно, что и отмечено в представленном клиническом наблюдении. Консервативное лечение ГПБ не разработано; вероятно, хирургическое удаление должно выполняться до развития тяжелых воспалительных изменений.

Заключение

ГПБ у взрослых является прогрессирующим заболеванием, не поддающимся консервативному лечению, этиология которого в ряде наблюдений неясна. При удалении каучукоподобного содержимого бронхов путем бронхоскопии обеспечивается лишь временный эффект, а при прогрессирующем течении заболевания целесообразно рассмотреть вопрос о хирургическом лечении, включая пересадку легких.



Рис. 4. Фибриновые слепки долевого и сегментарного бронхов пациента Г, извлеченные через 9 месяцев после первого исследования.