

Идиопатическая острая эозинофильная пневмония

Номер статьи: ORPHA 724

Резюме

Идиопатическая острая эозинофильная пневмония (ИОЭП) — это эозинофильная пневмония неизвестной этиологии, которая характеризуется острой фебрильной гипоксической дыхательной недостаточностью, ассоциированной с диффузными инфильтратами на рентгенограмме и легочной эозинофилией. При этом аллергические заболевания или инфекции отсутствуют.

Распространенность ИОЭП до сих пор неизвестна. На сегодняшний день описано менее 100 случаев этого заболевания. Согласно недавнему исследованию за 5 лет во Франции наблюдалось всего 3 случая ИОЭП у детей. У мужчин это заболевание встречается приблизительно в два раза чаще, чем у женщин.

ИОЭП может возникнуть даже у ранее здоровых детей. Тем не менее, возраст большинства пациентов — от 20 до 40 лет. ИОЭП — это острая пневмония, которая развивается у ранее здоровых людей. Ее клиническими признаками являются острая дыхательная недостаточность и лихорадка, сухой кашель, нарастающая одышка, тахипноэ и тяжелая гипоксемия. При аускультации легких слышны хрипы, иногда наблюдается втяжение межреберных промежутков. Также пациентов могут беспокоить боли в животе и миалгии. Считается, что курение табака и марихуаны способно ускорить развитие ИОЭП или усугубить ее.

Патофизиология ИОЭП до конца не изучена. Предполагается, что причиной является повреждение легочной ткани, вызванное эозинофилами. Эозинофилы инфильтрируют паренхиму легких и высвобождают токсические субстанции, такие как основные белки, липидные медиаторы и цитокины.

Выделяют следующие диагностические критерии ИОЭП: 1) фебрильное заболевание с острым началом (обычно менее 7 дней); 2) диффузные двусторонние инфильтраты в легких; 3) тяжелая гипоксемическая дыхательная недостаточность (сатурация крови кислородом при пульсоксиметрии < 90 %, P_{aO_2} < 60 мм рт. ст. при дыхании атмосферным воздухом или P_{aO_2}/F_{iO} < 300 мм рт. ст.); 4) эозинофилия легких (содержание эозинофилов в смывах, полученных при бронхоальвеолярном лаваже, превышает 25 %, или преобладание эозинофилов в биоптате легочной ткани); 5) отсутствие явной причины острого эозинофильного поражения легких (недавнее начало курения табака или воздействие летучей пыли). На рентгенограммах грудной клетки видны диффузные двусторонние инфильтраты, помутнение воздушных пространств (снижение прозрачности легочных полей), интерстициальные сетчато-очаговые затемнения и/или плевральный выпот. Интерстициальные инфильтраты обычно прогрессируют до альвеолярных и массивных, захватывая все доли



легких в течение нескольких часов. При компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки выявляются диффузные участки «матового стекла», альвеолярные инфильтраты, нечеткие узелки и утолщение междолевых перегородок.

ИОЭП необходимо дифференцировать со следующими заболеваниями: острая интерстициальная пневмония, острое повреждение легких, острый респираторный дистресс-синдром (см. значение этих терминов), тяжелая внебольничная пневмония, аспирационная пневмония, острый аллергический пневмонит, грибковые и паразитарная инфекции.

Терапия кортикостероидами (внутривенное введение в течение 2–12 недель, с переходом на пероральный прием) позволяет быстро достичь полного клинического и рентгенологического выздоровления. Отсутствие адекватного лечения приводит к дыхательной недостаточности, которая требует искусственной вентиляции легких или экстракорпоральной мембранной оксигенации.

При своевременном назначении кортикостероидов прогноз крайне благоприятный. Тем не менее, без соответствующей диагностики и лечения ИОЭП может привести к летальному исходу.

Рецензент документа оригинала:
Prof. Jean-Christophe Dubus

Последнее обновление: Ноябрь 2013 г.
Переведено: БСП «Настоящее будущее»
Рецензент документа перевода: Семенова Н.А.
Переведено: Декабрь 2014

Данная статья была переведена при финансовой поддержке ЗАО «Рош-Москва» и Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

