

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Северо-Осетинская государственная медицинская
академия» Министерства здравоохранения России**

Кафедра фтизиопульмонологии

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ
ДЛЯ ОРДИНАТОРОВ
к внеаудиторной (самостоятельной) работе**

ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ 31.08.51 ФТИЗИАТРИЯ

31.08.45 ПУЛЬМОНОЛОГИЯ

**ТЕМА: «Дифференциальная диагностика и лечение интерстициальных
поражений легких. Саркоидоз. Идиопатический лёгочный фиброз.
Экзогенно-аллергический альвеолит»**

1. Тема «Дифференциальная диагностика и лечение интерстициальных поражений легких. Саркоидоз. Идиопатический лёгочный фиброз. Экзогенно-аллергический альвеолит»

2. Формы работы:

- Подготовка к практическим занятиям.
- Подготовка материалов по НИРС.

3. Перечень вопросов для самоподготовки по теме практического занятия.

1. Классификация саркоидоза
2. Клиника саркоидоза
3. Диагностика саркоидоза
4. Дифференциальный диагноз саркоидоза
5. Принципы лечения саркоидоза.
6. Определение, классификация идиопатического легочного фиброза (ИЛФ)
7. Диагностика идиопатического легочного фиброза (ИЛФ)
8. Лечение идиопатического легочного фиброза (ИЛФ)
9. Особенности клинического течения, этиологии экзогенного аллергического альвеолита
10. Диагностика и лечение экзогенного аллергического альвеолита

4. Самоконтроль по тестовым заданиям данной темы.

01. ИСТОЧНИК АНТИГЕНА ПРИ РАЗВИТИИ СУБЕРОЗА.

- 1) сахарный тростник
- 2) кора пробкового дерева
- 3) компост
- 4) заплесневелый ячмень
- 5) порошок гипс

02. САРКОИДОЗ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО НАБЛЮДАЕТСЯ:

- 1) у детей и подростков
- 2) в пожилом возрасте
- 3) в старческом возрасте
- 4) в возрасте 20-50 лет
- 5) в возрасте 10-15 лет

Ответ: 4

03. МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ ОСНОВОЙ САРКОИДНОЙ ГРАНУЛЕМЫ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) эпителиоидные клетки и гигантские клетки Пирогова-Лангханса
- 2) клетки Березовского-Штернберга
- 3) гистиоциты
- 4) макрофаги
- 5) эозинофилы

Ответ: 1

04. ОДНИМ ИЗ НАЧАЛЬНЫХ ПРИЗНАКОВ САРКОИДОЗА МОЖЕТ БЫТЬ СИНДРОМ ЛЕФГРЕНА, КОТОРЫЙ ПРОЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) одышкой, кашлем, лихорадкой
- 2) лихорадкой, узловатой эритемой, полиартралгией, увеличением периферических лимфатических узлов
- 3) одышкой, кашлем, увеличением периферических лимфатических узлов
- 4) лихорадкой, одышкой, увеличением внутригрудных лимфатических узлов
- 5) одышкой, кашлем, увеличением разных групп лимфатических узлов

Ответ: 2

05. ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ НАКОЖНАЯ ПРОБА КВЕЙМА
ХАРАКТЕРНА ДЛЯ:

- 1) туберкулеза
- 2) лимфогранулематоза
- 3) саркоидоза
- 4) лимфосаркомы
- 5) хронического лимфолейкоза

Ответ: 3

06. ХАРАКТЕРИСТИКА ИДЕОПАТИЧЕСКОГО ЛЕГОЧНОГО
ФИБРОЗА:

- 1) притупление, ослабленное дыхание и бронхофония, смещение средостения в противоположную сторону
- 2) притупление, ослабленное дыхание и бронхофония, смещение средостения в сторону притупления
- 3) притупление с тимпаническим звуком, амфорическое дыхание, усиленная бронхофония
- 4) притупление, бронхиальное дыхание, усиленная бронхофония
- 5) инспираторная одышка, уменьшение объема легких, крепитация

Ответ: 5

07. ПРОЯВЛЕНИЕ СИНДРОМА ЛЁФГРЕНА

- 1) инфильтрация легочной ткани
- 2) остро возникшая лихорадка
- 3) крапивница
- 4) тофусы на суставах
- 5) субфебрильная температура

Ответ: 2

08. ПРИ ДИФФУЗНОМ ПРОЦЕССЕ В ЛЕГКИХ НЕЯСНОЙ
ПРИРОДЫ СЛЕДУЕТ ВЫПОЛНИТЬ БРОНХОСКОПИЮ И СДЕЛАТЬ: 1)
мазок

- 2) соскабливание
- 3) пункцию лимфоузлов
- 4) смыв бронхоальвеолярной жидкости
- 5) щипцовую биопсию

Ответ: 5

09. МАЛЫЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ КРИТЕРИЙ ДЛЯ ВЕРИФИКАЦИИ ДИАГНОЗА «ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЁГОЧНЫЙ ФИБРОЗ»

- 1) Возраст < 50 лет.
- 2) Исключение других ИЗЛ, вызванных известными причинами, такими как: приём ЛС, экспозиция вредных факторов внешней среды, системные заболевания соединительной ткани.
- 3) Длительность заболевания более 3 мес.
- 4) Изменения функции внешнего дыхания, включающие рестриктивные изменения и нарушение газообмена.
- 5) Двухсторонние ретикулярные изменения в базальных отделах лёгких с минимальными изменениями по типу «матового стекла» по данным КТВР.

Ответ: 3

10. ДЛЯ ИДЕОПАТИЧЕСКОГО ЛЕГОЧНОГО ФИБРОЗА ХАРАКТЕРНО:

- 1) одышка экспираторного типа
- 2) инфильтрация легочной ткани
- 3) уменьшение объема легочных полей
- 4) прирост ОФВ₁ после сальбутамола 12%
- 5) приступы удушья при контакте с аллергеном

Ответ: 3

5. Самоконтроль по ситуационным задачам.

Задача 1.

Женщина, 40 лет, стала отмечать в последние 3 - 4 месяца слабость одышку, сухой кашель, субфебрильную температуру, иногда боли в суставах. На рентгенограмме выявлено увеличение внутригрудных лимфатических узлов, усиленный петлистый рисунок в прикорневых и нижних отделах легких.

- 1) О каком заболевании можно думать?
- 2) План уточнения диагноза.
- 3) Какие изменения могут быть выявлены на коже?
- 4) Классификация саркоидоза
- 5) Тактика ведения.

Задача 2.

У 47-летнего больного в последние несколько месяцев нарастает одышка. Анамнез без особенностей. Объективно: акроцианоз, пальцы в виде барабанных палочек, в легких на фоне ослабленного дыхания незвонкие хрипы, напоминающие крепитацию, имеется акцент 2-го тона на легочной артерии. Рентгенологически: сетчатость легочного рисунка, преимущественно в нижних отделах, размеры сердца не изменены, выбухает конус легочной артерии. На ЭКГ признаки гипертрофии правого желудочка.

- 1) Выделить основные клинические синдромы.
- 2) Определить круг заболеваний для дифференциальной диагностики.
- 3) Чем характеризуется ИФА?
- 4) Малые и большие критерии для диагностики ИФА
- 5) Наметить план обследования.

Задача 3.

Женщина, 27 лет, лечилась по поводу острого бронхита бисептолом. После третьего приема препарата появилась одышка, повысилась температура, усилился кашель сухой, непродуктивный. При аускультации в легких

большое количество сухих и влажных мелкопузырчатых хрипов, рентгенологически: усиление легочного рисунка за счет интерстициального компонента, инфильтративные изменения в верхней доле слева, в нижней доле - справа. В анализе крови - лейкоцитоз $7,8 \cdot 10^9$, СОЭ 15мм/ч.

- 1) О каком заболевании можно подумать прежде всего?
- 2) Через какое время после воздействия аллергена появляются симптомы?
- 3) Какие изменения можно выявить при физикальном осмотре?
- 4) Как быстро после отмены бисептола разрешатся симптомы заболевания?
- 5) Тактика лечения больной

Задача 4.

Мужчина, 36 лет, работает мельником в течение 7 лет. Не курит. Последние 1,5-2 года стал отмечать периодически сухой кашель во время работы, в течение последнего месяца нарастает одышка, вплоть до удушья, слабость, похудание. Рентгенологически: диффузные сетчатые нодулярные и линейные тени, симптомы сморщивания легкого, картина «сотового» легкого. При исследовании ФВД - рестриктивные нарушения.

- 1) Предполагаемый диагноз.
- 2) Классификация ЭАА
- 3) Какие физикальные изменения можно выявить у пациента?
- 4) Лечение пациента.
- 5) Симптоматическое лечение.

Задача 5.

Мужчина, 48 лет, курит около 40 лет, последние 6 месяцев стал отмечать слабость, утомляемость, потерю аппетита, похудел на 8кг, усиление кашля с отделением большого количества (до 600 - 800мл в сутки) пенистой

мокроты, одышку. Рентгенологически: обнаружена двусторонняя, (больше справа) в нижних отделах средне-очаговая диссеминация (сетчато - очаговое поражение).

- 1) Предполагаемый диагноз.
- 2) Алгоритм обследования для уточнения диагноза.
- 3) Какие данные можно выявить при лабораторном обследовании?
- 4) Показания к длительной оксигенотерапии при ИФА
- 5) Показаниями к трансплантации легких при ИФА

Ответы к ситуационным задачам:

Задача №1

1. О саркоидозе.
2. Бронхоскопия с биопсией (бугорковые высыпания пролиферативного характера на слизистой бронхов). Гистологически эти изменения представляют многочисленные, субэпителиально расположенные саркоидные гранулемы.
3. Изменения кожи при саркоидозе можно подразделить на реактивные — узловатую эритему, возникающую при остром и подостром течении болезни, и собственно саркоидоз кожи — специфические полиморфные нарушения, которые трудны для визуального распознавания и требуют проведения биопсии.
4. В настоящее время саркоидоз органов грудной клетки разделяют на 5 стадий (от 0 до IV). 0ст. - нет изменений на рентгенограмме органов грудной клетки, 1ст. - лимфаденопатия внутригрудных лимфатических узлов; паренхима лёгких не изменена, 2ст. - лимфаденопатия внутригрудных лимфатических узлов; патологические изменения паренхимы лёгких, 3ст. - патология лёгочной паренхимы без лимфаденопатии внутригрудных лимфатических узлов, 4ст. - необратимый фиброз лёгких.
5. Дальнейшее ведение и лечение осуществляется в пульмонологическом отделении.

Задача № 2.

1. Синдром диссеминации легочной ткани; синдром дыхательной недостаточности; синдром легочной гипертензии (перегрузка правых отделов сердца).

2. ИФА, ХОБЛ, митральный стеноз, диссеминированный туберкулез. Учитывая отсутствие анамнестических информативных данных позволяющих предположить ревматизм, туберкулез, ХОБЛ, прежде всего следует думать об ИФА

3. ИФА характеризуется воспалением и фиброзом легочного интерстиция и воздухоносных пространств, дезорганизацией структурно-функциональных единиц паренхимы, приводящих к развитию рестриктивных изменений легких, нарушению газообмена, прогрессирующей дыхательной недостаточности.

4. Критерии диагностики: Большие критерии: Исключение других ИЗЛ, вызванных известными причинами, такими как: приём ЛС, экспозиция вредных факторов внешней среды, системные заболевания соединительной ткани; Изменения функции внешнего дыхания, включающие рестриктивные изменения и нарушение газообмена; Двухсторонние ретикулярные изменения в базальных отделах лёгких с минимальными изменениями по типу «матового стекла» по данным КТВР. Малые критерии: Возраст > 50 лет; Незаметное постепенное появление диспноэ при физической нагрузке; Длительность заболевания более 3 мес.; Инспираторная крепитация в базальных отделах лёгких.

5. ЭКГ; ЭхоКГ; КТ (компьютерная томография); бронхоскопия с исследованием БАЛ (бронхоальвеолярного лаважа); бронхоскопия ЧБЛ; при отсутствии информации - тороскопия с биопсией или открытой биопсией легкого.

Задача № 3.

1. Об остром экзогенном аллергическом альвеолите, вызванным бисептолом (гиперчувствительном пневмоните).

2. Симптомы появляются через 4-12 часов и включают в себя лихорадку, озноб, слабость, тяжесть в грудной клетке, кашель, одышку, боли в мышцах и суставах.

3. При осмотре пациента часто выявляют цианоз, при аускультации легких - крепитацию, более выраженную в базальных отделах, иногда могут присутствовать и свистящие хрипы.

4. Симптомы обычно разрешаются в течение 24 - 72 часов. Одышка при физической нагрузке, слабость и общая вялость могут сохраняться в течение нескольких недель.

5. Отмена препарата, назначение ГКС.

Задача №4.

1. Вероятно, имеет место хроническая форма экзогенного аллергического альвеолита (легкое мукомола).

2. Острый, подострый, хронический ЭАА

3. Тахипноэ и крепитация часто выявляются при хроническом ЭАА. Свистящие хрипы могут наблюдаться при обструкции дыхательных путей. При хроническом течении ЭАА часто наблюдается изменение концевых фаланг пальцев рук в виде «часовых стекол» и «барабанных палочек».

4. Устранить контакт с аллергеном. Учитывая необратимые морфологические изменения - «сотовое легкое», вряд ли стоит надеяться на эффект от ГКС. Препаратом выбора будет купренил 150 - 200 мг в сутки (или колхицин).

5. При появлении осложнений проводится симптоматическая терапия: кислород при дыхательной недостаточности, антибиотики при бактериальном бронхите, диуретики при застойной сердечной недостаточности и др.

Симптоматическая терапия.

Задача №5.

1. Туберкулез, ИФА, бронхоальвеолярный рак, карциноматоз.
2. Углубленное рентгено - томографическое обследование, компьютерная томография; анализ мокроты на БК и цитологию, атипичные клетки; бронхоскопия с биопсией и цитологическим исследованием, БАЛ; при неинформативности предыдущих этапов - торакоскопия с биопсией или открытая биопсия легкого.
3. Возможно повышенное СОЭ (в среднем 38 мм/ч), у большинства обнаруживают циркулирующие иммунные комплексы, повышение общего уровня иммуноглобулинов, обнаруживают криоглобулины. Перспективным маркером активности заболевания является сывороточный уровень протеинов сурфактанта А и D - основных гликопротеинов сурфактанта.
4. Показания к длительной оксигенотерапии: 1) PaO_2 в покое менее 55мм рт.ст.; 2) PaO_2 в покое в пределах 55 - 60мм рт. ст. при наличии признаков легочного сердца или полицитемии; 3) снижение PaO_2 менее 55ммрт. ст. при физических нагрузках, во время сна.
5. Показаниями к трансплантации легких являются: диспноэ - III класс по NYHA; снижение VC или FVC ниже 65%; гипоксемия при физической нагрузке; снижение DLCO менее 30%.

6. Перечень практических умений по изучаемой теме.

1. Уметь интерпретировать рентгенограммы при саркоидозе, ИФА и ЭАА
2. Знать алгоритм дифференциальной диагностики саркоидоза, ИФА и ЭАА
3. Уметь правильно назначить лечение больных с саркоидозом, ИФА и ЭАА.

6. Рекомендации по выполнению НИР.

1. Клинико-диагностические аспекты внелегочных проявлений саркоидоза
2. Лечение саркоидоза
3. Морфология саркоидоза
4. Диагностика идеопатического легочного фиброза
5. Классификация и особенности течения разных форм экзогенного аллегического альвеолита

7. Рекомендованная литература по теме занятия

-обязательная

1. Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / ред. Н. А. Мухин, В. С. Моисеев, А. И. Мартынов. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - Т. 1. - 672 с.
2. Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / ред. Н. А. Мухин, В. С. Моисеев, А. И. Мартынов. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - Т. 2. - 592 с.
3. Формулировка клинического диагноза (внутренние болезни, хирургические болезни, акушерство, гинекология) : метод. рекомендации для самостоят. работы студентов 4-6 курсов, обучающихся по специальности 060101 - Лечебное дело / сост. И. В. Демко, Д. Б. Дробот, О. В. Первова [и др.] ; ред. И. В. Демко ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2014. - 29 с.
4. Лекарственные средства : (сб. рецептов, изучаемых на циклах внутренние болезни, профпатология, эндокринология, хирургические болезни, акушерство и гинекология для самостоят. работы студентов 4-6 курсов, обучающихся по специальности 060101 - Лечебное дело): метод. пособие / сост. И. В. Демко, С. Ю. Никулина, И. И. Черкашина [и др.] ;

Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2014. - 118 с.

- дополнительная

1. Диагностика и лечение саркоидоза. Федеральные согласительные клинические рекомендации / сост. Чучалин А.Г., Авдеев С.Н., Баранова О.П. [и др.] ; ред. А.Г. Чучалин- Москва : Министерство здравоохранения Российской Федерации Российское Респираторное Общество, 2014. - 45с.