

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ  
ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ  
НАВЧАЛЬНО-НАУКОВИЙ МЕДИЧНИЙ ЦЕНТР  
«УНІВЕРСИТЕТСЬКА КЛІНІКА»  
КАФЕДРА СІМЕЙНОЇ МЕДИЦИНИ, ТЕРАПІЇ, КАРДІОЛОГІЇ ТА НЕВРОЛОГІЇ  
ФАКУЛЬТЕТУ ПІСЛЯДИПЛОМНОЇ ОСВІТИ**

**В.І. Кривенко, І.В. Непрядкіна, О.П. Федорова, С.П. Пахомова,  
М.Ю. Колесник, І.С. Качан, Т.Ю. Радомська**

i

# **ОСНОВНІ КЛІНІЧНІ СИНДРОМИ В ПУЛЬМОНОЛОГІЇ**

**НАВЧАЛЬНИЙ ПОСІБНИК**

Запоріжжя

2018

*Затверджено на засіданні Центральної методичної Ради ЗДМУ  
та рекомендовано для використання в освітньому процесі  
(протокол № 5 від 24.05.2018 р.)*

**Рецензенти:**

**Н. С. Михайловська** – д-р мед. наук, професор, завідувач кафедри загальної практики-сімейної медицини ЗДМУ;

**С. Я. Доценко** - д-р мед. наук, професор, завідувач кафедри внутрішніх хвороб З ДМУ.

**Авторський колектив:**

**В. І. Кривенко** – д-р мед. наук, професор, завідувач кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

**І. В. Непрядкіна** - канд. мед. наук, асистент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

**О. П. Федорова** - канд. мед. наук, доцент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

**С. П. Пахомова** - канд. мед. наук, доцент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

**М. Ю. Колесник** - д-р мед. наук, доцент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

**І. С. Качан** - канд. мед. наук, доцент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

**Т. Ю. Радомська** - канд. мед. наук, асистент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

**Основні клінічні синдроми в пульмонології** : навчальний посібник  
О-75 для лікарів-інтернів за спец. «Загальна практика-сімейна медицина»,  
«Внутрішні хвороби» / В. І. Кривенко, І. В. Непрядкіна, О. П. Федорова [та  
ін.]. - Запоріжжя: [ЗДМУ], 2018. - 132 с.

Наведені у посібнику матеріали спрямовані на допомогу лікарю загальної практики та терапевту первинної допомоги у діагностиці та диференційній діагностиці захворювань бронхолегеневої системи за основними клінічними синдромами. Алгоритмічний підхід викладення матеріалу скорочує шлях вирішення задачі. Інформація ґрунтується на нормативних документах МОЗ України, протоколах та рекомендаціях вітчизняних та міжнародних лікарських товариств щодо діагностики та лікування найпоширеніших захворювань внутрішніх органів.

**УДК 616.24-008.6(075.8)**

©В. І. Кривенко, І. В. Непрядкіна, О. П. Федорова та ін., 2018.

©Запорізький державний медичний університет, 2018.

## ЗМІСТ

Список скорочень	2
Вступ	4
I. Синдром легеневого інфільтрату	5
II. Синдром бронхіальної обструкції	32
III. Синдром задухи	53
IV. Синдром легеневої дисемінації	75
V. Синдром плеврального випоту	112
Література	130

## Список скорочень

GINA – Global Initiative for Asthma (Глобальна стратегія лікування і профілактики бронхіальної астми)

GOLD – Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (Глобальна стратегія діагностики, лікування та профілактики хронічного обструктивного захворювання легень)

MRSA – метицилінрезистентний золотистий стафілокок

MSSA – метицилінчутливий золотистий стафілокок

АТ – артеріальний тиск

АМП – антимікробний препарат

АП – аспіраційна пневмонія

АСІТ – алерген-специфічна імунотерапія

БАЛ – бронхоальвеолярний лаваж

ВАП – вентиляторасоційована пневмонія

ПП – позалікарняна пневмонія

ВІЛ – вірус імунодефіциту людини

ДАТ – діастолічний артеріальний тиск

ДАІ – дозований аерозольний інгалятор

ДВЗ – дисеміноване внутрішньосудинне згортання

ДЗЛ – дисеміновані захворювання легень

ДЗСТ – дифузні захворювання сполучної тканини

ДН – дихальна недостатність

ІХС – ішемічна хвороба серця

ШВЛ – штучна вентиляція легень

ІГКС – інгаляційні глюкокортикостероїди

ІТШ – інфекційно-токсичний шок

КТ – комп'ютерна томографія

КСМ – кислотостійкі мікобактерії

ЛФК – лікувальна фізкультура

МБТ – мікобактерії туберкульозу

МКХ – Міжнародна класифікація хвороб

МОШ – максимальна об'ємна швидкість видиху

МРТ – магнітно-резонансна томографія

НІВ – неінвазивна інтермітуюча вентиляція легень

НП – нозокоміальна пневмонія

ГРВІ – гостра респіраторна вірусна інфекція

ГРДС – гострий респіраторний дистрес-синдром

ВРІТ – відділення реанімації та інтенсивної терапії  
ОФВ1 – об'єм форсованого видиху за першу секунду  
ПШВ – пікова швидкість видиху  
САД – систолічний артеріальний тиск  
НВЧ – надвисокі частоти  
СОШ – середня об'ємна швидкість видиху  
ШОЕ – швидкість осідання еритроцитів  
ТЕЛА – тромбоемболія легеневої артерії  
УВЧ – ультрависокі частоти  
УФ – ультрафіолет  
ФБС – фібробронхоскопія  
ФГ – флюорографія  
ФЖЕЛ – форсована життєва ємність легень  
ХОЗЛ – хронічне обструктивне захворювання легень  
ХНН – хронічна ниркова недостатність  
ХСН – хронічна серцева недостатність  
ЦВТ – центральний венозний тиск  
ЧД – частота дихання  
ЧСС – частота серцевих скорочень  
ЕКГ – електрокардіограма  
ЕВС – електрична вісь серця  
ЕТА – екзогенний токсичний альвеоліт  
ЕхоКГ – ехокардіограма

## ВСТУП

Різноманіття захворювань органів дихання, що мають схожу клінічну або рентгенологічну симптоматику, вимагає вироблення навичок диференціальної діагностики. Актуальність даного питання зумовлена також зростанням кількості захворювань органів дихання з маловираженим, «атиповим» клінічним перебігом, важким для діагностики, які вимагають застосування алгоритмів, що відштовхуються від основного синдрому, виявленого при первинному обстеженні хворого.

В результаті вивчення даного навчального посібника лікар-інтерн повинен знати:

- основні синдроми ураження системи органів дихання;
- захворювання, які можуть протікати з цими синдромами;
- клінічні та рентгенологічні особливості, а також методи верифікації даних захворювань;

вміти:

- виявити у пацієнта основної легеневої синдром;
- на підставі клінічних даних запідозрити одне або кілька схожих за проявами захворювань (встановити попередній діагноз);
- скласти план додаткових методів досліджень;
- інтерпретувати результати лабораторних та інструментальних методів досліджень;
- встановити клінічний діагноз;
- визначити тактику ведення хворого;
- призначити лікування.

## СИНДРОМ ЛЕГЕНЕВОГО ІНФІЛЬТРАТУ

**Легеневий інфільтрат** – це клініко-рентгенологічний синдром, в основі якого лежить проникнення і накопичення в тканині легень клітинних елементів і біологічних рідин, що веде до збільшення обсягу і ущільнення легеневої тканини. Накопичення тільки біологічних рідин (без клітинних елементів) характеризує набряк легені, а не інфільтрацію.

*Основні групи інфільтратів по морфології:*

- інфекційно-запальні (пневмонія, туберкульоз),
- алергічні,
- інфільтрати при пухлинах (ракові, лейкозні і т. д.),
- геморагічні (інфаркт легені).

*за розміром і формою:*

- лобіти, сегментіти, полісегментіти (затемнення легеневої тканини відповідної форми в межах частки, одного або кількох сегментів);
- округлі інфільтрати (однорідне затемнення з більш або менш чіткими контурами на фоні малозміненої легеневої тканини, діаметром від 1 до 5 см);
- вогнищеві тіні (інфільтрат діаметром до 1 см).

*Перелік основних захворювань, при яких виникає синдром легеневої інфільтрації:*

1. Пневмонія
2. Туберкульоз легень (інфільтративний, вогнищевий, туберкулема)
3. Рак легені (центральный, периферичний)
4. Внебронхіальні доброякісні пухлини:
  - 4.1. Аденома
  - 4.2. Гамартома
  - 4.3. Остеохондрома
  - 4.4. Лейоміома
  - 4.5. Ксантома
  - 4.6. Ліпома
  - 4.7. Гемангіома та ін.
5. Інфаркт легені
6. Еозинофільний інфільтрат
7. Паразитарні захворювання легень (аскаридоз, ехінококоз)
8. Ураження легень від впливу фізичних факторів (бензиновий пневмоніт, синдром Мендельсона, радіаційні ураження легень)

9. Ателектаз частки легені, сегмента

10. Заповнені бронхіальні кісти (ретенційні)

***Клінічні прояви синдрому легеневого інфільтрату.***

*Скарги* хворих неспецифічні:

- задишка,
- кашель,
- відділення мокротиння,
- болі в грудній клітині при кашлі та глибокому диханні (якщо інфільтрат розташований субплеврально).

*Фізикальні дані:*

- відставання ураженої половини грудної клітки в акті дихання,
- локальне посилення голосового тремтіння,
- локальне вкорочення, притуплення перкуторного звуку,
- ділянка бронхіального дихання та/або вологих дрібнокулькових хрипів та/або крепітації.

Клінічні прояви синдрому легеневої інфільтрації залежать, насамперед, від *розміру інфільтрату*, а також від його *характеру і локалізації*. Описані вище типові клінічні прояви спостерігаються, в основному, при великих ексудативних легневих інфільтратах (наприклад, при неспецифічній пневмонії). При легневому інфільтраті переважно продуктивного характеру, наприклад при пухлинах, гранулематозних процесах, а також при запальних інфільтратах з порушенням бронхіального дренажу, посилення голосового тремтіння, крепітація і хрипи не визначаються, вислуховується лише ослаблене дихання. У таких випадках на підставі клінічних даних визначити легневий інфільтрат не представляється можливим.

***Верифікація синдрому*** здійснюється рентгенологічно. Рентгенограма органів грудної порожнини повинна виконуватися як мінімум у двох проекціях. Головним симптомом є *затемнення*, яке описується за такими критеріями:

- локалізація,
- розмір
- форма,
- інтенсивність,
- гомогенність,
- контур.



## Алгоритм диференційної діагностики при легеновому інфільтраті



## 1. Часткові, полісегментарна і сегментарні інфільтрати

**1.1 Пневмонія** – гостре локальне інфекційно-запальне захворювання легень із залученням до патологічного процесу респіраторних відділів (альвеол, бронхіол), що протікає з інфільтрацією клітинами запалення і внутрішньоальвеолярною ексудацією.

### *Класифікація*

По етіології:

- бактеріальні (із зазначенням конкретного збудника),
- вірусні,
- грибкові,
- паразитарні,
- без уточнення збудника.

Епідеміологічна:

- позалікарняна,
- госпітальна,
- аспіраційна,
- на тлі імунодефіциту.

За ступенем тяжкості:

- неважкі,
- важкі.

По локалізації: із зазначенням сегмента або декількох сегментів.

Ускладнення:

#### ❖ легеневі

- парапневмонический плеврит,
- емпієма плеври,
- абсцес та гангрена легень,
- деструкція легень,
- бронхіальна обструкція,
- гостра дихальна недостатність (дистрес-синдром).

#### ❖ позалегеневі

- інфекційно-токсичний шок,
- гостре легеневе серце,
- ДВЗ-синдром,
- сепсис,

- міокардит,
- ендокардит,
- перикардит,
- менінгіт,
- енцефаліт,
- гострий психоз.

Позалікарняна пневмонія (ПП) – гостре захворювання, що виникло в позалікарняних умовах (поза стаціонару), або діагностоване у перші 48 год від моменту госпіталізації.

Етіологія ПП безпосередньо пов'язана з нормальною мікрофлорою, о колонізує верхні відділи дихальних шляхів. Найбільш часті збудники:

- *Streptococcus pneumoniae* (30-50% випадків захворювання),
- *Haemophilus influenzae* (до 10%).

Істотну роль в етіології ПП мають атипові мікроорганізми, які не вдається ідентифікувати при бактеріоскопії або посіві на звичайні поживні середовища (8-30% випадків захворювання):

- *Chlamydomphila pneumoniae*, *Mycoplasma pneumonia* (сумарно до 25%),
- *Legionella pneumophila*.

До рідкісним збудників (в 3-5% випадків ПП) відносяться:

- *Staphylococcus aureus*,
- *Klebsiella pneumoniae*,
- ентеробактерії.

У дуже рідкісних випадках ПП може викликати *Pseudomonas aeruginosa* (у хворих на муковісцидоз, при наявності бронхоектазів).

На практиці, через відсутність результатів мікробіологічного дослідження мокротиння в перші дні хвороби, імовірний збудник, що визначає первинний вибір антибіотика, встановлюється орієнтовно в залежності від групи пацієнтів, розділених із урахуванням віку, тяжкості захворювання і супутньої патології.

### *Фактори ризику*

До розвитку пневмонії в значній мірі призводять:

- паління;
- вживання алкоголю (алкоголь виділяється дихальною системою, ушкоджуючи слизову оболонку бронхів і пригнічуючи захисну функцію бронхопульмональної системи, що сприяє розвитку пневмоній);
- серцева недостатність, застій крові в малому колі кровообігу;
- хронічні обструктивні захворювання легень;

- вплив на дихальну систему агресивних екологічних та професійно-виробничих факторів;
- хронічна носоглоткова інфекція і захворювання навколоносових пазух;
- вроджені дефекти бронхопульмональної системи;
- імунодефіцитні стани і при неконтрольованому лікуванні імунодепресантами;
- важкі виснажливі захворювання;
- оперативні втручання;
- постільний режим, особливо тривалий;
- літній і старечий вік.

**Нозокоміальна (госпітальна) пневмонія (далі - ГП)** - захворювання, що характеризується появою на рентгенограмі нових вогнищево-інфільтративних змін в легенях через 48 год. і більше після госпіталізації в поєднанні з клінічною симптоматикою, яка підтверджує їх інфекційну природу (нова хвиля лихоманки, гнійне харкотиння або гнійне виділення із трахеобронхіального дерева, лейкоцитоз тощо), при виключенні інфекцій, що знаходилися в інкубаційному періоді на момент надходження хворого до стаціонару.

Критерієм класифікації ГП є термін розвитку захворювання, наявність чи відсутність факторів ризику її розвитку. За цією класифікацією виділяють такі види ГП:

- **рання ГП** - виникає протягом перших 5 днів з моменту госпіталізації і зумовлена збудниками, які були у хворого ще до надходження до стаціонару, - *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, метициліночутливий *S. aureus* (далі - MSSA) та інші представники нормальної мікрофлори порожнини ротоглотки. Найчастіше ці збудники чутливі до антимікробних препаратів, що традиційно використовуються, а пневмонія має більш сприятливий прогноз;

- **пізня ГП** - розвивається не раніше 6 дня госпіталізації і спричинена власне госпітальною мікрофлорою з більш високим ризиком наявності високовірулентних і полірезистентних збудників, таких як *P. aeruginosa*, *Acinetobacter spp.*, представники родини *Enterobacteriaceae*, метицилінорезистентний *S. aureus* (далі - MRSA). Така ГП характеризується менш сприятливим прогнозом.

З огляду на тяжкість перебігу захворювання, серйозність прогнозу й особливості ведення реанімаційних хворих виділяють в особливу форму так звану **вентилятор-асоційовану пневмонію** - пневмонія, яка виникла через 48 год. від початку

## *Діагностичний стандарт обстеження хворого на пневмонію*

### *Клінічні критерії:*

- Гостра фебрильна лихоманка, інтоксикація,
- Кашель сухий або з мокротою,
- Біль у грудній клітині, яка пов'язана з диханням,
- Посилення голосового тремтіння,
- Локальне притуплення перкуторного звуку,
- Локально прослуховуване бронхіальне дихання, ділянка звучних дрібнокулькових хрипів та/або крепітації, шум тертя плеври.

### *Об'єктивні критерії:*

- лейкоцитоз  $> 10$  Г/л з палочкоядерним зсувом  $> 10\%$ , збільшення ШОЕ;
- інфільтративне затемнення на оглядовій рентгенограмі органів грудної порожнини;
- виявлення мікроорганізмів у мокроті при бактеріоскопії з забарвленням мазка за Грамом, а також верифікація мікроорганізму та визначення його чутливості до антибіотиків при бактеріологічному дослідженні;
- сатурація крові киснем  $< 90\%$  за даними пульсоксиметрії (є критерієм важкої пневмонії і показанням для проведення киснетерапії).

Перераховані критерії достатні для діагностики і лікування пневмоній на амбулаторному етапі, а також при неускладненому перебігу захворювання в стаціонарних умовах.

### *Додаткові методи дослідження:*

Комп'ютерна томографія при ураженні верхніх часток, лімфатичних вузлів середостіння, зменшенні об'єму долі, підозрі на абсцедирування, при неефективності антибактеріальної терапії, у випадках коли зміни на рентгенограмі відсутні або носять непрямий характер при наявній клінічній картині пневмонії, рецидивуючій пневмонії з однаковою локалізацією, затяжній пневмонії.

Серологічне дослідження при нетиповому перебігу пневмонії у групі ризику в осіб, що зловживають алкоголем, наркотиками, в літньому і старечому віці, при імунодефіциті.

Мікробіологічне дослідження плевральної рідини – при гнійному плевриті.

Біохімічне дослідження крові при тяжкому перебігу пневмонії з проявами ниркової, печінкової недостатності, у хворих, що мають хронічні захворювання, декомпенсацію цукрового діабету.

Цито - і гістологічне дослідження у групі ризику щодо раку легень у курців після 40 років, з хронічним бронхітом та ракових сімейним анамнезом.

Бронхологічне дослідження: діагностична бронхоскопія при відсутності ефекту від адекватної терапії пневмонії, при підозрі на рак легень, сторонньому тілі; проведення біопсії; лікувальна бронхоскопія при абсцедуванні для забезпечення дренажу.

Ультразвукове дослідження серця і органів черевної порожнини □ при підозрі на сепсис, інфекційному ендокардиті.

### **Особливості перебігу пневмоній в залежності від етіології, варіанти.**

Для *пневмококової* пневмонії характерні гострий початок, висока лихоманка (39-40<sup>0</sup>С), біль в грудній клітці, важкий перебіг, артеріальна гіпотензія, великі розміри інфільтрату, хороша реакція на пеніциліни.

*Стафілококова* пневмонія частіше виникає після перенесеної вірусної інфекції, характеризується гострим початком, тяжким перебігом, невеликими розмірами інфільтрату (вогнище, фокус), схильністю до абсцедування, бульозних змін в легенях, стійкістю до пеніцилінів.

*Гемофільна паличка* викликає пневмонію у осіб, які страждають хронічним бронхітом, алкоголізмом та іншими хронічними захворюваннями, мокрота тягуча, в'язка, нерідко з прожилками крові, характерні важкий клінічний перебіг, великі (полісегментарна, дольова) інфільтрати, схильність до абсцедування.

*Мікоплазмові* пневмонії зазвичай виникають у осіб молодше 35 років, можуть протікати у вигляді епідемічних спалахів в колективах. Характерні гострий початок, висока лихоманка з ознобами, симптоми інфекції верхніх дихальних шляхів (фарингіт, ларинготрахеїт) м'язові і головні болі, наростаючий кашель з невеликою кількістю мокротиння, перебіг, як правило, неважкий.

Для *легионельозної* пневмонії також характерні епідемічні спалахи серед осіб, що працюють або відвідували кондиціоновані приміщення, приміщення з підвищеною вологістю, важкий клінічний перебіг, діарея, неврологічна симптоматика, порушення функції печінки.

Виникненню *аспіраційної* пневмонії зазвичай передують картина болісного рефлекторного кашлю, нерідко супроводжується рясною слинотечею. Запальні вогнища частіше бувають множинними, різної величини, нерідко схильні до злиття. Інфільтрація, як правило, локалізується в правій нижній частці, що обумовлено характером розгалуження головних бронхів, але буває і двостороння.

*Для аспіраційної пневмонії характерно:*

- документована аспірація або наявність факторів, що призводять до розвитку аспірації;
- мокротиння з гнильним запахом;
- пневмонія в нижній частці правої легені;

- некротизуюча пневмонія або формування абсцесу, емпієма плеври;
- відсутність росту мікроорганізмів в аеробних умовах.

Пневмонії у пацієнтів з імунodefіцитом характеризуються гострим початком, тяжким перебігом, ознобами з високою інтоксикацією, схильністю до септичних станів, абсцедуванням легень та інших внутрішніх органів. Рентгенологічно типові лобарні і сегментарні інфільтрати з плевральним випотом.

Для пневмоцистної пневмонії характерна клініка інтерстиціального запалення легеневої тканини: непродуктивний кашель протягом декількох тижнів, виражена задишка (у 100% хворих) і симптоми наростаючої дихальної недостатності, а також бідність фізикальних проявів і особливості рентгенологічних змін. Рентгенологічні прояви на початку захворювання можуть бути відсутні, а потім виявляється прикореневе зниження пневматизації легеневої тканини та посилення інтерстиціального малюнка. Більш ніж у половині випадків виявляються білатеральні хмароподібні інфільтрати (симптом "метелика"), а в розпалі захворювання – рясні вогнищеві тіні ("ватяна" легеня), що вимагають диференціальної діагностики з дисемінованим туберкульозом. До 20% пневмоцистних пневмоній можуть протікати без чіткої рентгенологічної картини. Типовим є невідповідність тяжкої дихальної недостатності і помірних рентгенологічних змін.

*Грибкові пневмонії* – збудники гриби (мікроміцети), частіше опортуністичні: *Aspergillus spp.*, *Cryptococcus neoformans*, *Candida spp.* ін.

Клінічні прояви грибкових пневмоній неспецифічні, поставити діагноз тільки на підставі клінічних ознак неможливо. Найбільш частими симптомами є рефрактерна до антибіотиків широкого спектра лихоманка ( $t > 38^{\circ}\text{C}$ ), тривалістю більш 96 годин, непродуктивний кашель, біль у грудній клітині, кровохаркання, дихальна недостатність. Грибкові пневмонії розвиваються дуже швидко і супроводжуються високою летальністю. обов'язковими діагностичними методами поряд з рентгенограмою, є: КТ, мікроскопічне дослідження респіраторних субстратів (мокрота, рідина БАЛ, тощо) з обов'язковим висівом на поживні середовища. Слід враховувати, що виявлення грибів у нестерильних в нормі біосубстратах (в т. ч. в мокроті) зумовлене колонізацією, яка не потребує специфічного лікування.

### ***Причини і характер атипичного перебігу пневмонії.***

Наявність важких соматичних захворювань, виражений імунodefіцит, літній вік та інші фактори можуть модифікувати протягом пневмоній.

У цієї категорії хворих можливі:

- відсутність або мала вираженість фізикальних ознак легеневого запалення;

- відсутність лихоманки;
- переважання позалегневих симптомів (порушення з боку центральної нервової системи та ін);
- відсутність типових змін з боку периферичної крові;
- відсутність типових рентгенологічних змін, що може бути обумовлено не тільки варіантом пневмонії, а також локалізацією, термінами дослідження.

**1.2 Інфільтративний туберкульоз** органів дихання характеризується розвитком в легенях запальних змін, переважно ексудативного характеру з казеозним некрозом і наявністю або відсутністю деструкції легеневої тканини. Дана клінічна форма є найбільш частим проявом вторинного туберкульозу та реєструється у 65-75%.

Перше виявлених хворих на туберкульоз органів дихання.

Розрізняють наступні клініко-рентгенологічні варіанти туберкульозного інфільтрату:

- бронхолобулярний (захоплює 2-3 легневих долі);
- округлий;
- хмароподібний (сегментарний, полісегментарний);
- перисцисурит (хмароподібний інфільтрат по ходу основної або додаткової междольової борозни);
- лобіт.

У зв'язку з переважанням ексудативно-тканинної реакції диференціальної діагностики з пневмонією зазвичай вимагають три з перерахованих клініко-рентгенологічних варіантів інфільтративного туберкульозу: хмароподібний інфільтрат, перисцисурит і туберкульозний лобіт.

В *анамнезі* можуть бути виявлені провокуючі фактори: контакт з хворим на туберкульоз (екзогенна суперінфекція), цукровий діабет, ВІЛ-інфекція, психоемоційні травми, гіперінсоляція, природна гормональна перебудова, лікування гормональними препаратами та інші стани і захворювання, що знижують придбаний у первинному періоді імунітет. Певне диференціально-діагностичне значення може мати безуспішність терапії антибіотиками широкого спектра дії. Клінічна картина в цих випадках багато в чому схожа з такою при пневмонії: гострий початок, фебрильна лихоманка, інтоксикація, продуктивний кашель, біль в грудях при диханні. Іноді першою маніфестацією хмароподібного інфільтрату може бути кровохаркання або легенева кровотеча. Найбільш виражені інтоксикаційний і респіраторний синдром при лобітах. Пальпаторно визначається болючість і ригідність м'язів плечового пояса на боці ураження (симптом Воробйова-Поттенджера). При перкусії легень можна виявити укорочення



перкуторного звуку в зонах «тривоги» (над- і підключичного простору, надлопаточна, міжлопаточна і пахвова ділянки). Дихання над зоною ураження ослаблене бронхіальне, на висоті вдиху після покашлювання можна вислухати дріднопузирчасті вологі хрипи, над порожниною розпаду дихання бронхіальне і визначаються середньо - і крупнопузирчасті вологі хрипи. В загальному аналізі крові лейкоцитоз із зсувом лейкоцитарної формули вліво, лімфопенія, моноцитоз, збільшення ШОЕ до 20-23 мм/год. У біохімічному аналізі крові знижується вміст альбумінів і підвищується вміст  $\alpha$  - та  $\gamma$ -глобулінів. При вираженій інтоксикації у сечі з'являються білок, гіалінові циліндри (токсична нирка).

#### *Рентгенодіагностика.*

Хмароподібний інфільтрат – затемнення неправильної форми з нечіткими, поступово зникаючими у здоровійлегеневій тканині контурами. Розташовується зазвичай за ключицею, займає 1-2 сегменти, схильний до розпаду, в найбільш щільних ділянках, відповідних казеозу, виявляються просвітлення. При появі в порожнині грануляційного шару її контур відмежовується більш щільною кільцеподібною тінню (формується каверна).

Перисцисуріт – затемнення, частіше розташовується у верхній долі і прилегле до малої междольової борозни. На прямій рентгенограмі видно тінь трикутної форми, вершиною звернена до кореня легені (трикутник Сержана). Нижня межа тіні чітка, верхня – розмита, поступово переходить в здорову легеневу тканину. Перисцисуріт рідше, ніж хмароподібний інфільтрат, піддається розпаду.

Лобіт – велике затемнення всієї або більшої частини долі, малої або середньої інтенсивності, неомогене, з чіткою межею за междольовою борознею. При деструкції з'являються просвітлення різних розмірів.

Для всіх трьох варіантів інфільтрації легеневої тканини характерна наявність вогнищевих тіней, як твердих, так і м'яких за рахунок лімфогенного і бронхогенного обсіменіння.

Реакція Манту частіше гіперергічна. Для верифікації діагнозу необхідне дослідження мокротиння на МБТ. При хмароподібному інфільтраті, лобіті у зв'язку з вираженою тенденцією до деструкції бактеріовиділення зазвичай масивне. Мікобактерії туберкульозу можна виявити у багатьох хворих вже методом прямої бактеріоскопії після фарбування мазка мокротиння по Цилю-Нельсену (необхідно дослідити не менш 2-х зразків мокротиння). При необхідності використовуються люмінесцентна мікроскопія та/або посів на поживні середовища. Крім того, можуть виявлятися свіжі еластичні волокна, які вказують на формування порожнини розпаду, або еластичні волокна, кристали холестерину і солі кальцію, характерні для загострення процесу в зоні старих туберкульозних вогнищ.

При відсутності бактеріовиділення у діагностично складних випадках необхідно використовувати фібробронхоскопію з браш - і пункційною біопсією, черезбронхіальною біопсією патологічного осередка, сучасні імунологічні методи (діаскінтест та ін), а також молекулярно-біологічні методи виявлення МБГ.

**1.3 Казеозна пневмонія** – гостропрогресуюча форма легеневого туберкульозу, що характеризується гострим початком, вираженим інтоксикаційним синдромом, великим ураженням і важким прогресуючим перебігом. Розрізняють лобарну казеозну пневмонію, яка розвивається як самостійна клінічна форма туберкульозу у раніше здорової людини, і лобулярну казеозну пневмонію як ускладнення інших форм туберкульозу органів дихання (підгострого дисемінованого, інфільтративного, фіброзно-кавернозного). Патоморфологічно для казеозної пневмонії характерно різке переважання казеозно-некротичних змін над іншими специфічними змінами в легеневій тканині та формування секвеструючих порожнин розпаду (одиночних гігантських або множинних). У 100% випадків вражаються термінальні бронхіоли, з'являються осередки бронхогенної дисемінації.

Розвивається казеозна пневмонія частіше у чоловіків молодого і середнього віку, які зловживають алкоголем, живуть в поганих матеріально-побутових умовах. Факторами ризику є також ВІЛ-інфекція, білкове голодування, стреси, тривале лікування глюкокортикостероїдами, цитостатиками, контакт з бактеріовиділювачем.

Також як і при неспецифічній пневмонії, клінічна картина лобарної казеозної пневмонії яскрава. Початок гострий, фебрильна лихоманка, озноб, слабкість аж до адинамії, анорексія, швидка втрата маси тіла (до 10-20 кг і більше), поти. Виражені респіраторні симптоми: задишка, болі в грудях при диханні, кашель, який перші 2-3 тижні може бути сухим, але при розплавлюванні казеозу і його відторгненні кашель стає продуктивним з відходженням великої кількості мокротиння, набуває гнійний характер. Можуть бути кровохаркання і легеневі кровотечі.

Хворі, як правило, надходять в терапевтичні, пульмонологічні стаціонари у важкому стані з діагнозом пневмонії. При об'єктивному обстеженні відзначається виснаження пацієнта, блідість шкіри, ціаноз слизової губ, кінчика носа, тахіпноє за участю допоміжної мускулатури. Уражена половина грудної клітини відстає при диханні, може бути дещо зменшена в об'ємі внаслідок гіповентиляції супутній казеозу. При перкусії визначається притуплення легеневого звуку над ураженою ділянкою, при аускультатії – ослаблене бронхіальне дихання, хрипи перші 2-3 тижні можуть не вислуховуватися, але з розвитком розпаду легеневої тканини і формуванням порожнин дихання стає бронхіальним та вислуховуються

чисельні дзвінки середньо - і крупнопузирчасті вологі хрипи. У пацієнтів можуть визначатися тахікардія, акцент II тону над легеневою артерією.

*Підозра на казеозну пневмонію повинна виникати при швидкому погіршенні стану пацієнта, значному зниженні у нього маси тіла, відсутності ефекту від антибіотикотерапії, наявності епідемічних, соціальних, медико-біологічних факторів ризику туберкульозу в анамнезі.*

При проведенні додаткового обстеження в клінічному аналізі крові, як правило, відзначаються анемія, лейкоцитоз/лейкопенія, нейтрофіліоз, абсолютна і відносна лімфопенія, високі цифри ШОЕ (до 40-60 мм і вище), токсигенна зернистість нейтрофілів. Значні зміни в біохімічних показниках: гіпопротеїнемія, диспротеїнемія зі зменшенням вмісту альбумінів. В загальному аналізі сечі протеїн-, лейкоцит - і еритроцитурія, гіалінові циліндри. Шкірні туберкулінові проби негативні (вторинна негативна анергія).

При дослідженні мокротиння на збудник туберкульозу перші 2-3 тижні МБТ в матеріалі можуть не виявлятися, але з утворенням порожнин у легенях у хворих відзначається рясне бактеріовиділення, яке визначається бактеріоскопічно і бактеріологічно.

При рентгенологічному дослідженні лобарна казеозна пневмонія характеризується затемненням всієї або більшої частини долі легені. Інтенсивна тінь, спочатку гомогенна без чіткої демаркації за междольовою борозню. При прогресуванні процесу на тлі затемнення з'являються ділянки просвітлення неправильної форми з нечіткими контурами. На стороні ураження в протилежній легені візуалізуються множинні, великі, неправильної форми вогнища бронхогенного обсіменіння.

Перебіг казеозної пневмонії ускладнюється розвитком спонтанного пневмотораксу, легеневої кровотечі, дихальної недостатності змішаного типу, частіше з переважанням рестриктивного компонента.

Прогноз при казеозній пневмонії часто несприятливий. Летальність становить 50-60%. Хворі гинуть від легенево-серцевої недостатності, інфекційно-токсичного шоку, профузної легеневої кровотечі.

**1.4 Центральний рак легені** характеризується ураженням головного, дольового, проміжного і сегментарних бронхів. В залежності від характеру росту виділяють три анатомічні форми:

1. *Ендобронхіальний рак.* Пухлина росте в просвіт бронха, викликає звуження його просвіту і порушення вентиляції.

2. *Перибронхіальних рак.* Ріст пухлини відбувається назовні від стінки бронха. Порушення вентиляції виникає за рахунок здавлювання бронхіальної стінки ззовні, або відсутня.

3. *Змішана форма.* Пухлина розвивається як з боку слизової бронха, так і назовні від його стінки.

**Первинні (локальні) симптоми** спостерігаються у хворих центральним раком легені. До першої групи симптомів відносяться кашель, біль у грудній клітині, кровохаркання, задишка і підвищення температури тіла. На початку захворювання кашель сухий, інтенсивний, пізніше супроводжується виділенням слизової або слизисто-гнійної мокроти. Кровохаркання зустрічається у 30-50% випадків у вигляді прожилок крові або густого фарбування мокротиння кров'ю. Іноді мокротиння має колір малинового желе. Причинами кровохаркання можуть бути: розпад пухлини, виразки слизової бронхів і деструктивні зміни в ателектазі. Ерозія бронхіальних судин або гілок легеневої артерії може призвести до масивної кровотечі. Біль в грудній клітині – частий симптом раку легень, що виникає внаслідок ателектазу, зміщення середостіння і подразнення парієтальної плеври. Характер та інтенсивність больових відчуттів буває різною: поколювання в грудній клітці, гострий біль, що ірадіює в ділянку серця, плече, лопатку, м'язи живота. Задишка розвивається у 30-60% хворих на рак легені у зв'язку з ателектазом і зміщенням середостіння, порушенням кровообігу, плевритом. Приблизно у 30% хворих центральним раком початок хвороби гострий або підгострий внаслідок розвитку обструктивного пневмоніту: підвищення температури тіла до високих цифр, озноб і проливний піт, посилення кашлю, задишки, збільшення кількості мокроти.

**Симптоми місцево-поширеного раку** спостерігаються у хворих з метастатичним ураженням лімфатичних вузлів середостіння або при безпосередній інвазії пухлини в органи і тканини грудної порожнини. Всі клінічні ознаки даної групи – пізні і свідчать про несприятливий прогноз захворювання.

*Синдром верхньої порожнистої вени* обумовлений порушенням відтоку венозної крові від головного мозку і верхньої половини тіла. Хворі скаржаться на запаморочення, головні болі, задишку, сонливість, непритомні стани. Характерними ознаками синдрому є ціаноз та набряк обличчя, шиї, верхніх кінцівок, грудної клітки, набухання яремних вен, поява підшкірних венозних колатералей на грудній стінці.

*Дисфагія* зумовлена метастазами до лімфатичних вузлів заднього середостіння або безпосереднім розповсюдженням пухлини на стравохід.

*Осиплість голосу* зустрічається у хворих на рак лівої легені і свідчить про залученні в пухлинний процес зворотного гортанного нерва.

**Симптоми дисемінації пухлини:** зниження маси тіла, неврологічна симптоматика, болі в кістках.

**Паранеопластичні синдроми:** неопластична гіперкальціємія, гіпертрофічна остеоартропатія.

*Фізикальні дані мізерні.* При аускультатії на боці ураження може спостерігатися ослаблення везикулярного дихання, обумовлене ателектазом.

*Рентгенологічна діагностика.* У хворих з переважно ендобронхіальною формою раку тінь пухлини часто не виявляється, а рентгенологічні зміни обумовлені порушенням вентиляції. Спочатку, коли немає повного стенозу бронха, виникає локальна емфізема, обумовлена затримкою повітря у відділах легені дистальніше пухлини. Коли пухлина повністю перекриває просвіт бронха, формується ателектаз: ділянка інтенсивного гомогенного затемнення з чіткими контурами у відповідному легеневому полі. Сегментарні і часткові ателектази зазвичай мають трикутну форму з основою, зверненою до периферії. У хворих з ателектазом всієї легені виявляється масивне затемнення зі зміщенням середостіння в бік ураження. При пери бронхіальній формі раку на рентгенограмі виявляється затемнення з нечіткими контурами в проекції пухлинного вузла. Порушення бронхіальної прохідності можуть виявитися незначними або повністю відсутнім. Найбільш важкий для первинної діагностики варіант перибронхіального зростання, коли пухлина стелиться вздовж бронхів, безпосередньо не візуалізується і не супроводжується гіповентиляцією. У подібних випадках рентгенологічно визначаються тяжисті тіні, що розходяться від кореня по напрямку до периферичних відділів легень.

Розвиток обструктивного пневмоніту рентгенологічно проявляється ділянками просвітлення, які відповідають порожнинам деструкції. Нерідко при рентгенографії виявляється плевральний випіт, який може бути викликаний запаленням у ателектазі, здавленням великих судинних стовбурів або ж дисемінацією пухлини за листками плеври і перикарду.

Нерідко пневмоніт на рентгенограмах може приховувати центральну обструкцію бронхів. У цьому випадку ефективно використання комп'ютерної томографії, яка вирішує наступні завдання:

- уточнити наявність і солітарність ураження, виявити можливі метастази;
- вивчити розміри, структуру, щільність і контури пухлини;
- визначити взаємовідносини пухлинних мас з морфологічними структурами кореня легені і середостіння;
- уточнити можливе походження пухлини;
- вивчити зміни легеневої тканини;
- виявити ураження лімфатичних вузлів середостіння.

Методом діагностики центрального раку, що верифікує діагноз, є бронхоскопія, яка дає інформацію про рівень ураження бронхіального дерева і стан слизової бронхів. Ендоскопічними ознаками раку є:

- візуальне виявлення пухлини,

- ригідне звуження стінки бронха,
- сплюснення карини або шпори гирла бронха,
- кровоточивість слизової і
- так зване «мертве» гирло, коли бронх не бере участь в диханні.

З найбільш зміненої ділянки слизової оболонки береться біопсія, матеріал піддається цитологічному та гістологічному дослідженню, уточненню гістологічного варіанту пухлини.

**1.5 Обтураційній ателектаз** (ущільнення легеневої тканини незапального походження) – це спадання легені або його частини, що спостерігається при припиненні доступу повітря в альвеоли. Крім злоякісних пухлин легень причинами обтураційного ателектазу можуть стати: туберкульоз (у результаті здавлення бронха збільшеними лімфатичними вузлами або внаслідок прориву в бронх казеозних мас із закупоркою просвіту бронха), склеротичний бронхіт, сторонні тіла, післяопераційний період (внаслідок закупорки бронхів слизом при порушенні дренажної функції бронхів на тлі поверхневого дихання).

*Клініка:* скарги на інспираторну задишку і кашель, сухий і свистячий спочатку, а потім надсадний і болісний. Дані фізикального обстеження залежать від величини звуженої ділянки легені. При значній величині ателектазу уражена сторона може бути зменшена в розмірах, відстає при диханні, міжреберні проміжки втягнуті і звужені, ціаноз шкірних покривів. Голосове тремтіння ослаблене або не визначається. Над зоною ателектазу визначається тупий перкуторний звук, зміщення меж відносної серцевої тупості в уражену сторону внаслідок зміщення серця і середостіння. Дихання різко ослаблене або не проводиться.

*Рентгенологічно* – гомогенне затемнення відповідне всій долі, окремим сегментам або долькам, звужені міжребер'я, зміщення середостіння в уражену сторону, більш високе стояння діафрагми по відношенню до здорової легені, зміщення серця на вдиху в бік ателектазу, а на видиху - в здорову (симптом Гольцкнехта-Якобсона). При комп'ютерній томографії, ателектаз характеризується чіткими увігнутими контурами, має форму ураженої структурної одиниці легені, виявляється звуження або повна обтурація бронха.

**1.6 Інфаркт легені** є наслідком тромбоемболії легеневої артерії і виникає в 10-30% випадків ТЕЛА. Сприяючими факторами венозного тромбозу та ТЕЛА є вимушена гіподинамія хворих, серцева недостатність, перенесений або наявний тромбофлебіт нижніх кінцівок, хірургічні втручання, переломи і травми нижніх

кінцівок з тривалою іммобілізацією, злякисні новоутворення, похилий вік, вагітність, ожиріння, прийом естрогенів.

Клініка: задишка, болі в грудній клітці, підвищення температури тіла, кашель, кровохаркання (спостерігається у 30% хворих), блідість шкіри з попелястим відтінком (виражений ціаноз має місце при масивній ТЕЛА), набухання шийних вен, патологічна пульсація в епігастральній області, тахікардія, артеріальна гіпотензія, над зоною інфаркту можуть вислуховуватися сухі хрипи. У другому міжребер'ї зліва від грудини вислуховується акцент II тону і систолічний шум. Над мечовидним відростком або в четвертому міжребер'ї біля лівого краю грудини відзначається ритм галопу.

На ЕКГ відхилення ЕОС праворуч, SI-QIII, підйом ST, сплющення або інверсія зубця T у відведеннях III, aVF, V1-V2. ЕхоКГ: підвищення тиску в легеневій артерії, дилатація правого шлуночка. Скринінг – визначення Д-димеру. При рентгенологічному обстеженні визначається затемнення найчастіше субплеврально, клиноподібної форми, верхівкою звернене до кореня легені з нечіткими контурами, однорідної структури, помірної інтенсивності, високе стояння купола діафрагми на боці ураження. Вибухання конусу легеневої артерії, розширення тіні серця праворуч, корінь легені розширений, деформований.

**1.7 Еозинофільний інфільтрат** (еозинофільна пневмонія, синдром Леффлера) – поліетіологічне алергічне захворювання, що характеризується розвитком головним чином запально-алергічної реакції легеневої тканини у вигляді «летючих» інфільтратів. Зустрічається в будь-якому віці, однаково часто у чоловіків і у жінок. Алергени: ліки (аспірин, пеніциліни, сульфаніламід, барбітурати, вітаміни та ін), пилок рослин, гриби роду аспергілюс, харчові продукти, гельмінти. В окремих випадках потенційний алерген виявити не вдається. В анамнезі у хворих або у родичів – алергічні захворювання. У дебюті можуть мати місце катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів. Надалі – загальне нездужання, пітливість, задишка, біль в грудях, субфебрильна або фебрильна лихоманка, кашель сухий або з мізерною мокротою лимонно-жовтого кольору. Можливі інші прояви алергії: кропивниця, набряк Квінке, «летючі» артрити, вузлувата еритема. Фізикально може визначатися локальне вкорочення перкуторного звуку, сухі або вологі хрипи.

В загальному аналізі крові еозинофілія до 30-50%, в мокроті також можуть визначатися еозинофіли. При рентгенологічному дослідженні еозинофільний інфільтрат за формою наближається до неправильної округлої або овальної (хмаподібної) форми, гомогенний, контури нечіткі, середньої інтенсивності. Характерна летючість: може безслідно зникнути протягом 1 тижня або змінити локалізацію. Ефективна терапія глюкокортикостероїдами.

## 2. Округлі інфільтрати

**2.1 Периферичний рак легені** представляє з себе пухлина, що розвивається з дистальної ділянки сегментарного або більш дрібного бронха. Виділяють наступні клініко-анатомічні форми:

1. *Куляста* – найбільш частий різновид периферичного раку. Пухлина має вигляд вузла, овальної або округлої форми без капсули. Структура новоутворення буває однорідною, але нерідко в товщі вузла визначаються ділянки розпаду і крововиливів.

2. *Пневмонієподібна* (або дифузна) форма характерна для бронхіолоальвеолярної аденокарциноми. Пухлина розвивається з пневмоцитів і макроскопічно виглядає як ділянка інфільтрації легеневої паренхіми, часто з вогнищами розпаду. Пухлинний процес поширюється по долі легені з одного або кількох первинних пухлинних вогнищ у легеневій паренхімі, потім відбувається злиття їх в єдиний пухлинний конгломерат - інфільтрат.

3. Особливою формою є *периферичний рак верхньої долі* легені з синдромом Пенкоста – пухлина інфільтрує прилеглі органи і нервові стовбури. Клініка: біль у верхній частині плеча, плечовому поясі (по ліктьовій стороні) внаслідок проростання шийно-плечового сплетіння. Болі в міжлопаточному просторі і на передній поверхні грудної клітки внаслідок проростання міжреберних нервів і задніх відрізків II-IV ребер. Слабкість м'язів кисті, парестезії, розлади чутливості ділянок кисті, передпліччя, які іннервуються п. Medianus (CVII – Th1-2). Синдром Горнера: птоз, міоз, енофтальм (внаслідок пошкодження нервів шостого симпатичного ганглія). Осиплість голосу зустрічається у хворих на рак лівої легені і свідчить про залучення в пухлинний процес зворотнього гортанного нерва.

Куляста форма периферичного раку довгостроково протікає безсимптомно і зазвичай виявляється при профілактичному ФГ обстеження. Симптоми пухлини проявляються тоді, коли вона проростає плевру, здавлює досить великий бронх з формуванням ателектазу або починає метастазувати. Фізикальні дані малоінформативні, враховуючі малі розміри вузла.

При рентгенологічному дослідженні виявляється неомогенне затемнення неправильної округлої форми, середньої інтенсивності, з хвилястим або нерівним контуром; по периферії затемнення можуть бути виявлені короткі лінійні тіні, що йдуть в навколишню легеневу тканину ("вусики"). Часто видно «доріжку» до кореня легені або до плеври, що свідчить про лимфогенне і периваскулярне поширення карциноми.

При пневмонієподібній формі периферичного раку спочатку буває сухий кашель, потім з'являється мокрота - незначна, в'язка, що переходить в



подальшому в рідку, рясну, пінисту. З приєднанням інфекції клінічний перебіг пухлини набуває схожість з рецидивуючою пневмонією, що супроводжується підвищенням температури, болями в грудях, кашлем з великою кількістю мокротиння, задишкою і вираженою інтоксикацією.

При порожнинній формі периферичного раку, на відміну від абсцедуючої пневмонії, порожнина зазвичай розташована ексцентрично і не містить рідини. У центральних відділах порожнинної карциноми зазвичай знаходиться некротична тканина.

Рентгенологічне обстеження доповнюється томографічним, яке вирішує ті ж питання, що і при центральному раку легені.

Для верифікації діагнозу використовується бронхоскопія з аспірацією вмісту бронха і подальшим його цитологічним дослідженням або трансторакальна біопсія під рентгенологічним контролем.

**2.2 Туберкулома** – клінічна форма вторинного (рідко первинного) туберкульозу, при якій в легеневої тканині формується інкапсульоване казеозно-некротичне об'ємне утворення діаметром більше 10 мм. Формування туберкуломи передують інфільтративна (частіше) або вогнищева форми туберкульозу. Це так звані справжні туберкуломи. При відносно напруженому клітинному імунітеті відбувається розсмоктування ексудативного компонента специфічного запалення, а казеозно-некротичне ядро оточується двошаровою капсулою. Можуть бути помилкові туберкуломи (псевдотуберкуломи), які утворюються з туберкульозних каверн при облітерації дренажного бронха і заповненні порожнини грануляціями і казеозними масами.

Класифікація.

*За розміром:*

- дрібні (до 2 см),
- середні (2-4 см),
- великі (більше 4 см).

*За кількістю:*

- поодинокі,
- множинні;

*За перебігом:*

- прогресуючі (з розвитком перифокальної інфільтрації, розпаду, появи в навколишніх тканинах вогнищ бронхогенного відсіву),
- стабільні (відсутність перифокальної реакції і ознак розпаду в туберкуломі),
- регресуючі (зменшення розмірів туберкуломи, ущільнення, фрагментація, інкрустація казеозних мас солями кальцію).

Клінічна картина при туберкулозі досить убога і залежить від типу її перебігу. Туберкулози зі стабільним або регресивним плином протікають безсимптомно і виявляються при профілактичних флюорографічних обстеженнях населення. При прогресуванні туберкулози з'являються симптоми інтоксикації, кашель (сухий або з невеликою кількістю харкотиння), можливе кровохаркання.

Вкорочення перкуторного звуку можна виявити при великих розмірах туберкулом, розташованих субплеврально. При прогресуючій туберкулозі з наявністю розпаду і перифокального запалення можуть вислуховуватися непостійні і нечисленні вологі хрипи.

Зміни в клінічному та біохімічному аналізах крові неспецифічні, з'являються тільки в період прогресування процесу. Туберкулінові реакції нормергічні, але іноді можуть бути гіперергічними. Функція зовнішнього дихання не порушена.

На оглядовій рентгенограмі органів грудної клітини визначається фокус затемнення округлої форми, середньої інтенсивності з чіткими контурами (синдром округлої тіні) з локалізацією в I, II або VI сегментах. Конгломератна туберкулома може мати неправильну форму і поліциклічний зовнішній контур. При прогресуванні туберкулози контури внаслідок перифокального запалення стають нечіткими, розмитими. У фазі розпаду з'являється ексцентрично розташована порожнина щілиноподібної або серповидної форми, «доріжка» до кореня легені за рахунок дренажного бронха, вогнища обсіменіння навколишньої легеневої тканини. Важливою особливістю рентгенологічної картини туберкулози на відміну від інших захворювань, що супроводжуються синдромом округлої тіні, є наявність у навколишній легеневій тканині нечисленних поліморфних вогнищ і пневмофіброз.

Бактеріовиділення зазвичай убоге і виникає у фазі розпаду туберкулози. Мікобактерії туберкульозу частіше виявляються тільки методом посіву харкотиння на поживні середовища. Діагностичний матеріал для верифікації діагнозу може бути отриманий за допомогою фібробронхоскопії з чрезбронхіальною біопсією патологічного утворення, трансторакальної біопсії або пробної торакотомії з гістологічним та мікробіологічним дослідженням матеріалу.

### **2.3 Інфільтративний туберкульоз (лобулярні і округлі інфільтрати).**

При цих клінічних формах переважає продуктивна реакція, а зона перифокального запалення відносно невелика. Малосимптомний перебіг процесу. У хворих може спостерігатися підвищена втомлюваність, зниження працездатності та апетиту, дратівливість, іноді підвищення температури тіла. Стетоакустичні зміни можуть бути відсутні. Враховуючи низьку вираженість

симптомів, пацієнти не звертаються за медичною допомогою, і захворювання виявляється тільки при періодичних флюорографічних обстеженнях.

Бронхолобулярний інфільтрат: обмежене затемнення полігональної форми частіше у кортикальній зоні I, II, IV сегментів до 3 см в діаметрі, низької або середньої інтенсивності з нечіткими контурами, витягнуте по напрямку до кореня.

Округлий інфільтрат: обмежене затемнення середньої інтенсивності, округлої форми без чітких контурів, негомogeneous. Часто локалізується в підключичній зоні (класичний інфільтрат Ассманна-Редекера). При розпаді в центрі фокуса з'являється просвітлення без чіткого внутрішнього та зовнішнього контурів, до кореня легені відходить «доріжка» дренажного бронха (симптом «тенісної ракетки»), у навколишній легеневій тканині визначаються свіжі вогнища бронхогенного обсіменіння.

Реакція Манту зазвичай нормергічна. В загальному аналізі мокротиння визначаються КУМ, можуть виявлятися свіжі еластичні волокна, які вказують на формування порожнини розпаду, або еластичні волокна, характерні для загострення старих туберкульозних вогнищ. Якщо відсутні достатні дані для встановлення діагнозу туберкульозу, проводять бронхоскопію з біопсією бронха або легені.

**2.4 Ехінококоз легень** характеризується розвитком кісти. Легені як мішень паразита зустрічаються у 20-30% випадках ехінокоза. Тривалий час захворювання перебігає безсимптомно. У цей період кісти виявляються при профілактичних флюорографічних обстеженнях і можуть досягати 5-8-10 см в діаметрі. Потім з'являються слабо виражені ознаки інтоксикації: стомлюваність, слабкість, іноді нудота. По мірі росту кісти і здавлені нею оточуючих тканин, виникає біль у грудях, кашель (спочатку сухий, потім з мокротою), кровохаркання, задишка. При великих кістах можлива деформація грудної клітини, вибухання міжреберних проміжків. Ехінококова кіста може ускладнюватися перифокальним запаленням легеневої тканини, сухим або ексудативним плевритом. Можливе нагноєння кісти, її прорив в бронх або плевральну порожнину. Прорив кісти в бронх супроводжується нападаподібний кашлем з великою кількістю світлої мокротиння, що містить домішки крові, відчуттям нестачі повітря, ціанозом. У разі прориву кісти в плевральну порожнину з'являються гострий біль у грудях, озноб, підвищення температури тіла, іноді розвивається анафілактичний шок. У плевральній порожнині визначається рідина. У хворих на ехінококоз легень періодично може з'явитися кропив'янка. При перкусії визначається притуплення перкуторного звуку при великих розмірах кісти і формуванні ателектазів, аускультативні дані різноманітні і неспецифічні.

В загальному аналізі крові можна виявити еозинофілію, лімфоцитоз, підвищення ШОЕ. Рентгенологічно ехінококова кіста – це округле затемнення з чіткими контурами, інтенсивне, гомогенне. Характерно зміна форми затемнення при глибокому вдиху (симптом Неменова). Іноді спостерігається також вузьке чашеподібне просвітлення над ущільненням. Після відкашлювання залишається округлої форми наповнений повітрям простір.

Діагноз ґрунтується на даних епідеміологічного анамнезу, клініко-рентгенологічних ознаках, позитивних результатах алергологічної проби (реакція Касоні), виявленні сколексів ехінокока в мокроті (при прориві кісти в бронх) або в плевральної рідини (при прориві кісти в плевральну порожнину). Використовують серологічні методи діагностики на виявлення антитіл до ехінококу класів IgG.

### **3. Вогнищеві інфільтрати**

#### **3.1 Пневмонія (див. розділ 1.1).**

**3.2 Вогнищевий туберкульоз** легень характеризується наявністю нечисленних вогнищ, переважно продуктивного характеру, в обмеженій ділянці одного або обох легень і займають 1-2 сегмента, малосимптомним клінічним перебігом. Діагностується у 6-15% вперше виявлених хворих на туберкульоз.

Розрізняють свіжий (м'яко-вогнищевий) і хронічний (фіброзно-вогнищевий) варіанти перебігу.

При свіжому вогнищевому туберкульозі у інтактної легеневої тканини, зазвичай в I, II або VI сегментах, формується внутридолькова казеозна бронхопневмонія з ексудативним компонентом (вогнище Абрикосова). Процес обмежений і клінічно може протікати безсимптомно. При вираженому ексудативному компоненті запалення можуть бути мало виражені симптоми інтоксикації (стомлюваність, зниження працездатності, непостійний субфебрилітет, погіршення апетиту, дратівливість, у молодих жінок порушення менструального циклу та ін.) і «грудні» (кашель з незначною кількістю слизового мокротиння). При фізикальному дослідженні зміни можуть бути відсутні або виявляється вкорочення перкуторного звуку в проекції I-II сегментів, при аускультатії – ослаблене дихання над зоною ураження і рідко нечисленні хрипи на висоті вдиху після покашлювання. При рентгенологічному дослідженні в I, II, VI сегментах визначаються одиничні або нечисленні тіні розмірами до 10 мм, малої інтенсивності, без чітких контурів з тенденцією до злиття.

Хронічний вогнищевий туберкульоз патоморфологічно характеризується наявністю в легеневій тканині в межах 1-2 сегментів на тлі обмеженого

перибронхіального і периваскулярного пневмосклерозу інкапсульованих, частково фіброзованих вогнищ із збереженням в них елементів активного специфічного запалення (вогнища Ашоффа-Куля). Туберкульозний процес набуває хронічного хвилеподібного перебігу з періодами ремісії і загострення. Для ремісії характерна відсутність клінічних симптомів, при загостренні процесу з'являються симптоми інтоксикації, кашель з мізерною кількістю слизового мокротиння, рідко спостерігається кровохаркання. При фізикальному обстеженні унаслідок розвитку сполучної тканини можна виявити при топографічній перкусії звуження поля Креніга і висоти стояння верхівки на стороні ураження, при порівняльній перкусії – вкорочення звуку локально, аускультативно – жорстке дихання. Рентгенологічно хронічний вогнищевий туберкульоз характеризується наявністю в межах 1-2 сегментів (частіше в I, II, VI) нечисленних вогнищевих тіней розмірами 3-6 мм, середньої та високої інтенсивності з чіткими контурами, без тенденції до злиття. При загостренні процесу контури вогнищ стають нечіткими, а в навколишніх тканинах можуть з'являтися свіжі вогнищеві тіні.

В загальному аналізі крові можуть бути виявлені лімфоцитоз, зсув вліво і підвищена ШОЕ. Туберкулінові реакції частіше нормергічені. Для верифікації вогнищевого туберкульозу застосовуються комп'ютерна томографія і різні методи виявлення мікобактерій туберкульозу (бактеріоскопічний, бактеріологічний, ПЛР). Матеріал для дослідження може бути отриманий за допомогою бронхоскопії з аспіраційною біопсією або бронхоальвеолярним лаважем.

Крім периферичного раку і туберкульозного процесу причиною появи округлого затемнення або вогнища в легенях, особливо у осіб молодого віку, можуть бути доброякісні пухлини (аденома, невринома, гемангіома, гамартома остеохондрома та ін) і ретенційні (заповнені) кісти легень. Доброякісні пухлини і кісти характеризуються безсимптомним перебігом, які не дають зростання, не метастазують і виявляються, в основному, при профілактичному флюорографічному обстеженні. Серед пухлин виняток становить аденома. Це єдина доброякісна пухлина, яка може характеризуватися появою нових ділянок ураження, тобто метастазуванням. Рентгенологічно виявляється округле або овальне затемнення різної локалізації, контур затемнення чіткий, гладкий, рідше - бугристий, навколишній легеневий фон не змінений, структура тіні гомогенна. Незважаючи на відносну нешкідливість доброякісних пухлин і ретенційних кіст, враховуючи можливі альтернативи, для диференціальної діагностики необхідно використовувати всі наявні можливості, включаючи КТ, МРТ, бронхоскопію, трансторакальну біопсію і пробну торакотомія, яка є не тільки методом діагностики, але й способом лікування.

## Тестові завдання по темі.

*Виберіть один або декілька правильних відповідей.*

### 1. Синдром легеневого інфільтрату – це

- 1) рентгенологічний синдром, який характеризується затемненням легеневої тканини різного розміру і форми
- 2) клініко-рентгенологічний синдром, який характеризується ознаками ущільнення легеневої тканини: при перкусії легень – укороченням перкуторного тону, при рентгенологічному дослідженні – інфільтративним затемненням різної величини і форми
- 3) синдром при якому виявляється вкорочення перкуторного звуку або ослаблення дихання в зоні ущільнення легеневої тканини

### 2. Яка можлива природа інфільтратів

- 1) інфекційно-запальна
- 2) алергічна
- 3) пухлинна
- 4) геморагічна

### 3. Пневмонія – це

- 1) гостре або хронічне інфекційне захворювання, переважно бактеріальної етіології, яке характеризується вогнищевим ураженням респіраторних відділів легень, наявністю внутрішньоальвеолярної ексудації, яка виникає при фізикальному та/або рентгенологічному дослідженні, вираженими в різному ступені лихоманкової реакції та інтоксикацією
- 2) гостре інфекційне захворювання, переважно бактеріальної етіології, що характеризується ураженням респіраторних відділів легень, наявністю внутрішньоальвеолярної ексудації, яка виникає при фізикальному та/або рентгенологічному дослідженні, вираженими в різному ступені лихоманкової реакції та інтоксикацією
- 3) інфекційне захворювання, при якому уражається респіраторний відділ і бронхіальне дерево, виявляється при фізикальному та/або рентгенологічному дослідженні, вираженими в різному ступені лихоманкової реакції та інтоксикацією

### 4. Клінічними критеріями пневмонії важкого перебігу є

- 1) загальний важкий стан хворого
- 2) ознаки серцево-судинної недостатності

- 3) частота дихальних рухів > 30 в 1 хв
- 4) наявність ускладнень

5. Розгорнутий діагноз у хворого з пневмонією повинен відображати

- 1) етіологію, локалізацію процесу, перебіг, супутні захворювання
- 2) локалізацію процесу, групу, ускладнення
- 3) етіологію, локалізацію процесу, перебіг, характер плинну, ускладнення
- 4) етіологію, локалізацію процесу, перебіг, характер перебігу, ступінь дихальний недостатності

6. Найчастішими збудниками пневмонії є

- 1) *Chlamidia pneumoniae*, *Legionella*, *Staphylococcus aureus pneumoniae*
- 2) *Klebsiella pneumoniae*; *Pseudomonas aeruginosa*; *Staphylococcus spp.*
- 3) *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae*
- 4) *Streptococcus pneumoniae*, *Chlamidia pneumoniae*, *Legionella*

7. Об'єктивними критеріями діагностики пневмонії є

- 1) інфільтрація легеневої тканини, що виявляється при рентгенографії грудної клітини в 2-х проєкціях
- 2) наявність лихоманки, інтоксикації
- 3) посилення голосового тремтіння, локальне притуплення перкуторного тону, наявність вологих дрібнокулькових хрипів або крепітації
- 4) болі за грудиною, не пов'язана з диханням

8. Яка пневмонія називається госпітальною

- 1) пневмонія, що розвинулася в перші 48-72 години від моменту госпіталізації
- 2) пневмонія, що розвинулася протягом перших чотирьох діб від моменту госпіталізації
- 3) пневмонія, що розвинулася не раніше ніж через 48-72 години від моменту госпіталізації
- 4) пневмонія, яка була діагностована у стаціонарі

9. До легеневих ускладнень пневмонії відносяться

- 1) парапневмонічний плеврит, емпієма плеври
- 2) абсцес і гангрена легень
- 3) бронхіальна обструкція
- 4) гостра дихальна недостатність

10. Який з перерахованих критеріїв вказує на важкий перебіг пневмонії:

- 1) лейкоцитоз ( $> 20$ ) або лейкопенія ( $< 4$ )
- 2) інфільтрат, що займає більше 1 сегменту
- 3)  $SpO_2 < 95\%$
- 4) частота дихальних рухів 25-30 в 1 хв

### *Ситуаційна задача № 1.*

Хвора Н., 52 роки, бібліотекар, надійшла у терапевтичне відділення зі скаргами на кашель з виділенням слизисто-гнійного мокротиння, задишку в спокої, загальну слабкість, пітливість, відсутність апетиту. Захворіла гостро, 5 днів тому, коли після переохолодження підвищилася температура тіла до  $37,8^{\circ}\text{C}$ , з'явився сухий кашель та біль у горлі. Самостійно приймала жарознижуючі засоби без ефекту. Антибактеріальну терапію не отримувала. Погіршення самопочуття протягом останніх діб: підвищилася температура до  $39^{\circ}\text{C}$ , з'явилася задишка і слабкість.

Гепатит, туберкульоз, малярію, тифи, венеричні захворювання заперечує. Кров не переливали. Травм, операцій не було. Алергічні реакції на харчові продукти і лікарські препарати не зазначає. Не курить, алкоголь не вживає. Вагітностей – 2, пологи – 1, викидень – 1. Менопауза з 46 років.

Стан середнього ступеня тяжкості. Свідомість ясна. Відмічається дифузний ціаноз шкіри. Лімфатичні вузли (підщелепні, пахові) не збільшені. Зріст 158 см, вага 75 кг. Молочні залози візуально не змінені, при пальпації ущільнень не виявлено. Пастозність тилу стоп, гомілок. Грудна клітина гіперстенічна, тип дихання грудний. ЧД 25 хв. Дихальні рухи симетричні, задишка змішаного характеру. Пальпація грудної клітини безболісна, грудна клітина еластична. Відзначається посилення голосового тремтіння нижче кута лопатки і по бічній поверхні праворуч. В легенях справа вкорочення перкуторного звуку, ослаблення везикулярного дихання і вологі хрипи нижче рівня VI ребра. Зліва перкуторний звук ясний легеневий, дихання везикулярне. Пульс однаковий на обох руках, 100 ударів у хвилину, ритмічний, задовільного наповнення, не напружений. АТ 110/60 мм рт. ст. Тони серця приглушені. Живіт м'який, пальпується край печінки м'який, безболісний. Розміри печінки по Курлову: 9-8-7 див. Симптом постукування негативний з обох сторін. Щитовидна залоза не пальпується.

### Питання:

1. Поставте попередній діагноз.
2. З якими захворюваннями слід проводити диференційну діагностику?
3. Складіть план додаткового обстеження.
4. Оцініть результати додаткових методів обстеження.



5. Сформулюйте клінічний діагноз.
6. Визначте тактику ведення і призначте лікування.

Додатки до задачі № 1

Аналіз крові загальний:

Еритроцити – 5,5 Т/л, Нв - 158 г/л, лейкоцити - 15,0 Г/л, еозинофіли - 0%, нейтрофіли: паличкоядерні - 10%, сегментоядерні -50%, лімфоцити - 32%, моноцити - 8%, ШОЕ – 47 мм/год.

Аналіз сечі загальний:

Солом'яно-жовтий, реакція кисла, пит. вага 1019, білок - сліди, лейкоцити 2-3 в п/зору.

Загальний аналіз мокротиння:

Слизисто-гнійна, зеленувата, в'язка, лейкоцити – суцільно в полі зору, еритроцити– 0 – 1 – 5 в полі зору, ВК-.

Аналіз мокротиння на КУМ в 2 зразках – негативний.

ЕКГ: синусова тахікардія, дисметаболичні зміни в міокарді.

Пульсоксиметрія: SpO<sub>2</sub> – 92%

Рентгенографія:

Легеневі поля зліва прозорі, праворуч – інтенсивне негомогенне затемнення від рівня VI ребра з ділянкою просвітлення округло форми діаметром 2 см з рівнем рідини

## II. СИНДРОМ БРОНИХІАЛЬНОЇ ОБСТРУКЦІЇ

*Синдром бронхіальної обструкції* – це клініко-функціональний синдром, провідною ознакою якого є задишка експіраторного або змішаного характеру, що виникає внаслідок обмеження повітряного потоку в бронхіальному дереві, обумовлений звуженням просвіту бронхів.

*Механізми розвитку* синдрому бронхіальної обструкції:

- бронхоспазм;
- набряк, інфільтрація слизової оболонки бронхів;
- гіперплазія слизової бронхів;
- гіперпродукція слизу і дискринія;
- склероз стінки бронхів;
- експіраторний колапс бронхів;
- механічні фактори (здавлення бронха ззовні, обтурація чстороннім тілом та ін).

*Клінічні симптоми*, що становлять синдром бронхіальної обструкції:

- задишка експіраторного або змішаного характеру;
- напади задухи;
- кашель, сухий або з відділенням мокротиння, характер якої залежить від основного патологічного процесу;
- жорстке дихання;
- сухі хрипи.

*Верифікація синдрому* здійснюється за допомогою дослідження функції зовнішнього дихання спірографічним (спірометричним) методом. Визначення форсованої (експіраторної) життєвої ємності легень (ФЖЕЛ, або FVC — forced vital capacity expiratory), дозволяє оцінити найбільш інформативні швидкісні показники легеневої вентиляції при форсованому видиху, що характеризують наявність і ступінь бронхіальної обструкції.

Оцінюючи спірограму такого експіраторного маневру, розраховують кілька показників:

1. Об'єм форсованого видиху за першу секунду (ОФВ1, або FEV1 forced expiratory volume after 1 second) – кількість повітря, вилученого з легких видиху за першу секунду.

2. Індекс Тіффно (ОФВ1/ФЖЕЛ, %) – відношення ОФВ1 до ФЖЕЛ. Це основний показник експіраторного маневру з форсованим видихом. Він суттєво зменшується при обструктивному синдромі, оскільки уповільнення видиху, зумовлене бронхіальною обструкцією, супроводжується зменшенням ОФВ1 при відсутності або незначному зменшенні всій ФЖЕЛ.

3. Максимальна об'ємна швидкість видиху на рівні 25%, 50% і 75% форсованої життєвої ємності легень (MOC25%, MOC50%, MOC75%, або MEF25, MEF50, MEF75 – maximal expiratory flow at 25%, 50%, 75% of FVC).

Ці показники розраховують шляхом ділення відповідних обсягів (у літрах) форсованого видиху на рівні 25%, 50% і 75% від загальної ФЖЕЛ на час досягнення цих обсягів при форсованому видиху (в секундах).

4. Середня об'ємна швидкість видиху на рівні 25-75% ФЖЕЛ (SOC25-75%, або FEF25-75). Цей показник в меншій мірі залежить від довільного зусилля пацієнта і більш об'єктивно відображає прохідність бронхів.

5. Пікова швидкість видиху (ПСВ, або PEF – peak expiratory flow) – максимальна об'ємна швидкість форсованого видиху.

Всі захворювання, що протікають з синдромом бронхіальної обструкції можна розділити на 3 групи:

### **1. Хронічні захворювання з постійним характером диспное**

- 1.1 ХОЗЛ,
- 1.2 туберкульоз бронхів,
- 1.3 муковісцидоз.

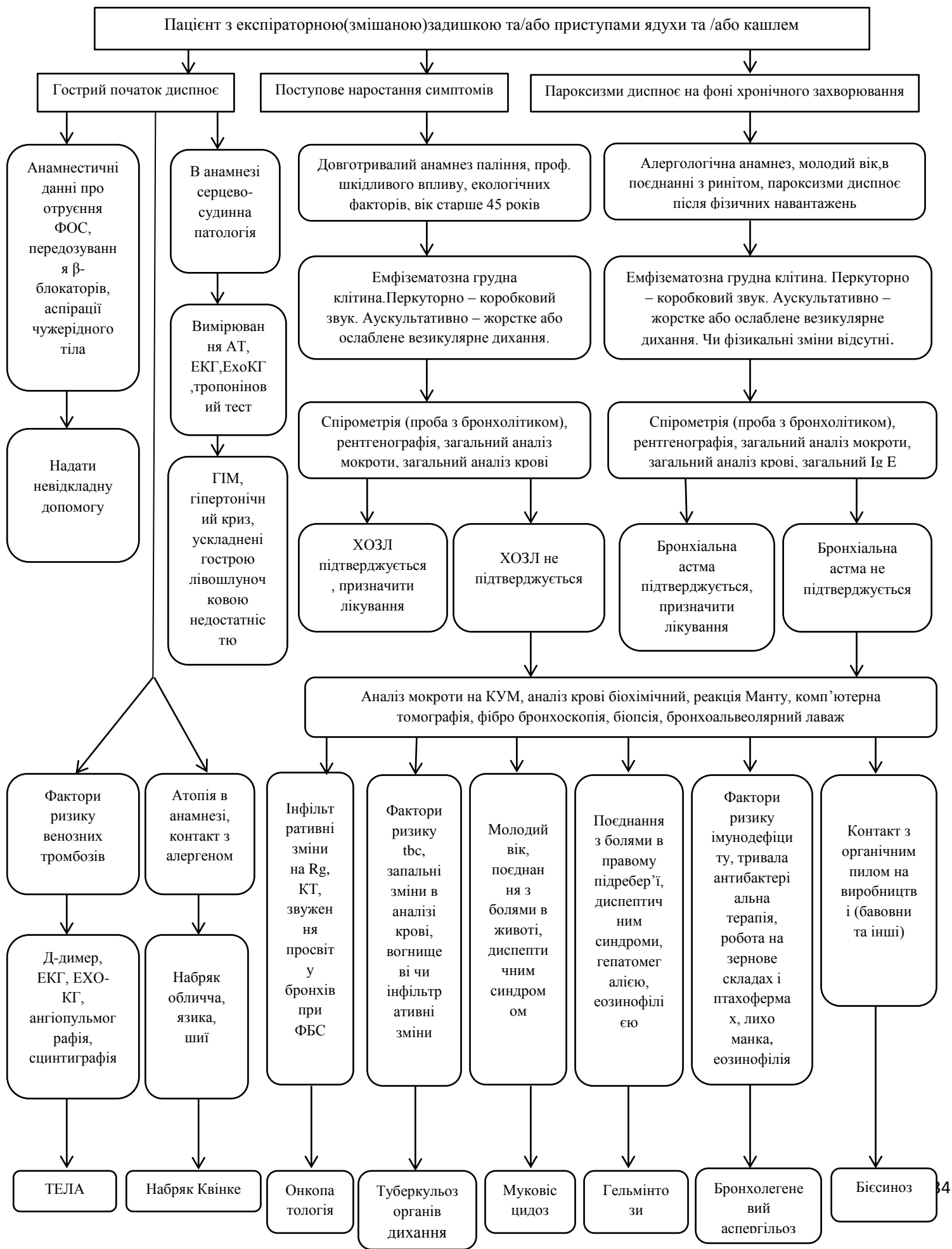
### **2. Хронічні захворювання з пароксизмальним характером диспное**

- 2.1 бронхіальна астма,
- 2.2 бісиноз,
- 2.3 трахеобронхіальна дискінезія,
- 2.4 загродинний зоб,
- 2.5 синдром Чарджа-Стросса,
- 2.6 бронхолегеневий аспергільоз,
- 2.7 гельмінтози,
- 2.8 пухлини бронхів і середостіння.

### **3. Гостра патологія**

- 3.1 анафілактичний шок,
- 3.2 набряк Квінке,
- 3.3 синдром Мендельсона,
- 3.4 бронхіоліт,
- 3.5 ТЕЛА,
- 3.6 сторонні тіла трахеї і бронхів,
- 3.7 отруєння фосфорорганічними сполуками,
- 3.8 передозування  $\beta$ -блокаторів,
- 3.9 гостра лівошлуночкова недостатність.

## Алгоритм диференційної діагностики



## **1. Хронічні захворювання з постійним характером диспное.**

**1.1. Хронічне обструктивне захворювання легень (ХОЗЛ)** - хронічне, екологічно опосередковане запальне захворювання респіраторної системи з переважним ураженням дистальних відділів дихальних шляхів і легеневої паренхіми з розвитком емфіземи; виявляється частково зворотною бронхіальною обструкцією, характеризується прогресуванням і наростаючими явищами хронічної дихальної недостатності.

Розвиток ХОЗЛ може бути спадково детермінованим при вродженому дефіциті  $\alpha$ 1-антитрипсину, але частіше воно зумовлене активним або пасивним палінням, забрудненням повітряного середовища, тривалим впливом професійних факторів (пил, пари, хімічні подразники), несприятливою атмосферою житла (кухонний чад, побутова хімія).

Патогенетичну основу ХОЗЛ становить хронічний запальний процес трахеобронхіального дерева, легеневої паренхіми та судин, при якому виявляється підвищення кількості макрофагов, Т-лімфоцитів і нейтрофілів. Запальні клітини виділяють велику кількість медіаторів: лейкотрієн В<sub>4</sub>, інтерлейкін 8, фактор некрозу пухлини та ін, здатні пошкоджувати структуру легень і підтримувати нейтрофільне запалення. Крім того, в патогенезі ХОЗЛ мають значення дисбаланс протеолітичних ферментів, антипротеїназ і оксидативний стрес.

### ***Діагностика та моніторингу перебігу ХОЗЛ***

Діагноз ХОЗЛ слід запідозрити у всіх пацієнтів із задишкою, хронічним кашлем або виділенням мокротиння та / або з впливом характерних для цієї хвороби факторів ризику в анамнезі. Діагноз повинен бути підтверджений за допомогою спірометрії. Постбронходилатаційний показник ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЄЛ <0,70 підтверджує наявність персистуючого обмеження швидкості повітряного потоку і, отже, ХОЗЛ.

Спірометричним критерієм обмеження швидкості повітряного потоку залишається постбронходилатаційне відношення ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЄЛ <0,70. Цей критерій простий, не залежить від належних значень, він використовувався у багатьох клінічних дослідженнях, що дозволило сформувати доказову базу, на основі якої створено більшість наших рекомендацій. Простота діагностики і порівнянність даних - ключовий момент для завантаженого клініциста, який не є фахівцем в області респіраторної медицини.

Слід запідозрити ХОЗЛ і провести спірометрію, якщо в індивідуума у віці старше 40 років присутня будь-яка з нижчеперелічених ознак. Ці ознаки самі по собі не є діагностичними, але наявність декількох ознак збільшує ймовірність діагнозу ХОЗЛ. Для встановлення діагнозу ХОЗЛ необхідна спірометрія.

Задишка	Прогресуюча (погіршується з часом). Звичайно посилюється при фізичному навантаженні. Персистуюча
Хронічний кашель	Може з'являтися епізодично і може бути непродуктивним.
Хронічне відходження мокротиння:	Будь-який випадок хронічного відходження мокротиння може вказувати на ХОЗЛ
Вплив факторів ризику в анамнезі	Паління тютюну (включаючи популярні місцеві суміші). Дим від кухні й опалення в домашніх умовах. Професійні пилові поллютанти і хімікати
Сімейний анамнез ХОЗЛ	

Використання фіксованої величини відношення ОФВ1/ФЖЕЛ для визначення обмеження швидкості повітряного потоку призводить до гіпердіагностики ХОЗЛ у літніх осіб і до гіподіагностики в осіб до 45 років, особливо при помірно вираженому захворюванні.

Головні особливості ХОЗЛ у літніх хворих:

- вікові зміни респіраторної системи;
- вікові психосоціальні особливості особистості;
- наявність безлічі супутніх захворювань;
- поліпрагмазія;
- зміни чутливості рецепторів до основних лікарських засобів.

### ***Симптоми***

Основними симптомами ХОЗЛ є хронічні і прогресуючі задишка, кашель і продукція мокроти. Хронічний кашель і продукція мокроти можуть бути присутніми протягом багатьох років до розвитку обмеження швидкості повітряного потоку. Індивідууми з такими симптомами, особливо ті, які піддавалися впливу факторів ризику ХОЗЛ, повинні бути обстежені з метою виявлення причин, що викликають зазначені симптоми; потім повинні бути вжиті необхідні лікувальні заходи. Разом з тим суттєве обмеження швидкості повітряного потоку може розвинутися без хронічного кашлю та продукції мокротиння. Хоча ХОЗЛ виявляють на основі обмеження швидкості повітряного потоку, на практиці рішення про звернення за медичною допомогою (що дозволяє поставити діагноз) зазвичай визначається впливом симптомів на повсякденне життя пацієнта. Людина може звернутися до лікаря або з приводу хронічних симптомів, або внаслідок першого загострення.

*Задишка* - найбільш важливий симптом ХОЗЛ, є основною причиною інвалідизації і скарг, пов'язаних з хворобою. У типових випадках хворі на ХОЗЛ

описують задишку як відчуття тяжкості, нестачі повітря, ядухи, необхідність у збільшенні зусиль при диханні.

Однак терміни, що застосовуються для характеристики задишки, розрізняються в окремих індивідуумів і в різних культурах.

*Кашель.* Хронічний кашель нерідко служить першим симптомом ХОЗЛ і часто недооцінюється пацієнтами, так як вважається очікуваним наслідком паління та / або впливу факторів навколишнього середовища. Спочатку кашель може бути інтермітуючим, але пізніше він присутній кожний день, нерідко протягом усього дня. При ХОЗЛ хронічний кашель може бути непродуктивним. У деяких випадках істотне обмеження швидкості повітряного потоку може розвинутиися без наявності кашлю.

*Продукція мокротиння.* Зазвичай у хворих на ХОЗЛ виділяється невелика кількість в'язкого мокротиння після серії кашлевих поштовхів. Регулярна продукція мокротиння протягом 3 місяців і більше протягом двох послідовних років (у відсутність будь-яких інших причин, які могли б пояснити це явище) служить епідеміологічним визначенням хронічного бронхіту, проте це визначення дещо суперечливе, оскільки не відображає рівень продукції мокротиння у хворих на ХОЗЛ. Оцінити продукцію мокротиння часто важко, оскільки хворі можуть її ковтати частіше, ніж випльовувати, що є звичкою, пов'язаною з культурою та підлогою. Відділення великої кількості мокроти може вказувати на наявність бронхоектазів. Гнійний характер мокротиння відображає збільшення рівня запальних медіаторів; поява гнійного мокротиння може вказувати на розвиток загострення.

*Свистяче дихання і утруднення в грудях.* Ці симптоми відносно нехарактерні для ХОЗЛ і можуть змінюватися з дня на день, а також протягом одного дня. Дистанційні хрипи можуть виникати в ларингіальній області та зазвичай не супроводжуються патологічними аускультативними феноменами. З іншого боку, в ряді випадків можуть вислуховуватися поширені сухі інспіраторні або експіраторні хрипи. Ніяковість у грудній клітці часто виникає при фізичному навантаженні, його локалізацію важко визначити, за характером воно більше скидається на м'язове відчуття і, можливо, виникає через ізометричне скорочення міжреберних м'язів. Відсутність хрипів в грудній клітці не виключає діагноз ХОЗЛ, а їх наявність не є підтвердженням діагнозу БА.

*Додаткові симптоми при тяжкому перебігу захворювання.* Втома, втрата маси тіла і анорексія є звичайними проблемами у пацієнтів з тяжкою і вкрай важкою ХОЗЛ. Вони мають прогностичне значення і можуть також бути ознакою іншого захворювання (наприклад, туберкульозу, раку легенів), тому завжди вимагають додаткового обстеження. Кашльові непритомність (синкопе) виникають в результаті швидкого наростання внутригрудного тиску під час

нападів кашлю. Кашльові зусилля можуть також призводити до переломів ребер, які іноді протікають безсимптомно. Набряк гомілковостопних суглобів може бути єдиною ознакою розвитку легеневого серця. Симптоми депресії і / або тривожності заслуговують спеціальних питань при зборі анамнезу, оскільки при ХОЗЛ такі симптоми звичайні і асоціюються з підвищеним ризиком загострень і погіршеним станом пацієнтів.

### ***Історія хвороби***

При аналізі історії хвороби пацієнта з встановленим діагнозом або підозрою на ХОЗЛ слід оцінити такі фактори:

- вплив факторів ризику, таких як паління і професійні фактори або фактори навколишнього середовища;
  - наявність в анамнезі БА, алергічних захворювань, синуситів або поліпів носа, респіраторних інфекцій в дитинстві, інших захворювань органів дихання;
  - сімейний анамнез ХОЗЛ або іншого хронічного захворювання органів дихання;
  - характер розвитку симптомів - ХОЗЛ в типових випадках розвивається у дорослих, більшість пацієнтів скаржаться на зростаючу задишку, більш часті зимові застуди і деякі соціальні обмеження протягом ряду років до звернення за медичною допомогою;
  - анамнестичні вказівки на попередні загострення або госпіталізації з приводу захворювань органів дихання - хворий може розповісти про періодичне погіршення симптомів, не знаючи, що вони пов'язані із загостреннями ХОЗЛ;
  - наявність супутніх захворювань, таких як захворювання серця, остеопороз, захворювання опорно-рухового апарату, злоякісні пухлини, які можуть також обмежувати фізичну активність;
  - вплив хвороби на життя пацієнта, включаючи обмеження фізичної активності, пропуски роботи і економічний збиток, вплив на сімейні рутинні обов'язки, відчуття депресії або збудження, вплив на благополуччя і сексуальну активність;
  - можливості соціальної і сімейної підтримки пацієнта;
- можливості зменшення впливу факторів ризику, особливо відмова від паління.

**Фізикальне обстеження** - важлива частина спостереження за хворим, але його результати рідко служать діагностичним критерієм при ХОЗЛ. Фізикальні ознаки обмеження швидкості повітряного потоку зазвичай відсутні до тих пір, поки не розвинеться значне порушення легеневої функції; визначення таких ознак має відносно низьку чутливість і специфічність. При ХОЗЛ може виявлятися ряд фізикальних ознак, проте їх відсутність не виключає діагноз ХОЗЛ.

1. Огляд:



- Центральний ціаноз або ціаноз слизових оболонок;
- Діжкоподібна грудна клітка, горизонтальний напрямок ребер;
- Западіння міжреберних проміжків;
- ЧДД > 20 в 1 хв, поверхнєве дихання;
- Видих через зімкнуті губи.

## 2. Перкусія і пальпація

- Коробковий перкуторний звук над легеньми;
- Опущення нижніх меж легень;
- Визначення верхівкового поштовху затруднене;
- Зміщення печінки вниз.

## 3. Аускультация

- Ослаблення дихальних шумів;
- Наявність сухих хрипів під час спокійного дихання.

Для **оцінки вираженості симптомів** у пацієнтів з ХОЗЛ існує декілька апробованих запитальників. GOLD рекомендує використовувати модифікований опитувальник Британського медичного дослідницького ради (mMRC) або тест оцінки ХОЗЛ (CAT). Популярний запитальник mMRC дозволяє оцінити тільки порушення фізичної активності, пов'язане з задишкою; тест оцінки ХОЗЛ (CAT) має більш широке призначення, він дозволяє оцінити вплив ХОЗЛ на повсякденне життя і здоров'я пацієнта.

Оцінка задишки за допомогою модифікованого опитувальника Британського медичного дослідницького ради (mMRC). Цей опитувальник добре співвідноситься з іншими методами оцінки стану здоров'я і дозволяє прогнозувати ризик смерті.

### Модифікований опитувальник Британської медичної дослідницької ради для оцінки тяжкості задишки

mMRC, ступінь 0	У мене занадто сильна задишка, щоб виходити з дому, або я задихаюся, коли одягаюся або роздягаюся	
mMRC, ступінь 1	Я задихаюся після ходіння приблизно 100м, або після декількох хвилин ходьби по рівній місцевості	
mMRC, ступінь 2	Через задишки я ходжу по рівній місцевості повільніше, ніж люди того ж віку, або в мене зупиняється дихання, коли я йду по рівній місцевості в звичному для мене темпі	
mMRC, ступінь 3	Я задихаюся після того, як пройду приблизно 100м, або після декількох хвилин ходіння по рівній місцевості	
mMRC, ступінь 4	У мене занадто сильна задишка, щоб виходити з дому, або я задихаюся, коли одягаюся або роздягаюся	

Тест оцінки ХОЗЛ (CAT) є опитувальником з 8 пунктів, що дозволяє сформулювати числовий показник, що характеризує погіршення стану здоров'я пацієнта з ХОЗЛ. CAT був розроблений для використання у всьому світі, для чого були виконані і представлені для загального доступу вивірені переклади на безліч мов. Кількість балів при виконанні тесту знаходиться в діапазоні від 0 до 40; показник дуже добре корелює з результатами оцінки якості життя по респіраторному запитальнику клініки святого Георгія, заслуговує довіри і є чутливим.

#### Тест оцінки ХОЗЛ (COPD Assessment Test (CAT):

Я ніколи не кашляю	0 1 2 3 4 5	Я постійно кашляю
У мене в легенях зовсім немає мокрот (слизу)	0 1 2 3 4 5	Мої легені наповнені харкотинням (слизом)
У мене зовсім немає відчуття стисненості у грудній клітці	0 1 2 3 4 5	У мене дуже сильне відчуття стискання в грудній клітці
Коли я йду в гору або піднімаюся вгору на один сходовий проліт, у мене немає задишки	0 1 2 3 4 5	Коли я йду вгору або піднімаюся вгору на один сходовий проліт, у мене виникає сильна задишка
Моя повсякденна діяльність у межах будинку не обмежена	0 1 2 3 4 5	Моя повсякденна діяльність у межах будинку дуже обмежена
Незважаючи на моє захворювання легенів, я відчуваю себе впевнено, коли виходжу з дому	0 1 2 3 4 5	Через моє захворювання легенів я зовсім не відчуваю себе впевнено, коли виходжу з дому
Я сплю дуже добре	0 1 2 3 4 5	Через моє захворювання легенів я сплю дуже погано
У мене багато енергії	0 1 2 3 4 5	У мене зовсім немає енергії

Оцінка порушення стану здоров'я пацієнта з ХОЗЛ.

0-10 - незначний вплив

11-20-помірний вплив

21-30-сильний вплив

31-40-надзвичайно сильний вплив

#### **Оцінка ризику загострень**

Загострення ХОЗЛ визначається як гостра подія, що характеризується погіршенням респіраторних симптомів, що виходять за межі їх звичайних щоденних варіацій, і яка потребує зміни терапії. Частота, з якою виникають загострення, не є східною в різних пацієнтів. Найкращою прогностичною ознакою частих загострень (2 або більше на рік) є історія попередніх загострень. Крім того, погіршення показника обмеження повітряного потоку асоціюється з підвищеною частотою загострень та ризиком смерті.

При погіршенні показників обмеження повітряного потоку спостерігається збільшення ризику загострень, госпіталізації і смерті.

### **Інтегральна оцінка ХОЗЛ**

Інтегральна оцінка сили впливу ХОЗЛ на конкретного пацієнта об'єднує оцінку симптомів з спірометричною класифікацією та / або оцінкою ризику загострень.

Групування пацієнтів на основі інтегральної оцінки симптомів, спірометричної класифікації та ризику розвитку ускладнень

Ризик (класифікація GOLD обмеження повітряного потоку)	4	(C)	(D)	>2
	3			
	2	(A)	(B)	1
	1			0
		mMRC 0-1 CAT < 10 балів	mMRC > 2 CAT > 10 балів	

Симптоми (опитувальник mMRC або шкала CAT)

Пацієнти поділяються на чотири групи: А (мало симптомів, низький ризик); В (багато симптомів, низький ризик); С (мало симптомів, високий ризик); та D (багато симптомів, високий ризик)

Групи пацієнтів:

- пацієнти групи А - «низький ризик», «менше симптомів». Зазвичай у таких пацієнтів спостерігається спірометричний клас GOLD 1 або GOLD 2 (обмеження швидкості повітряного потоку легкого або середнього ступеня тяжкості) і / або 0-1 загострення на рік і ступінь 0-1 по mMRC або <10 балів за CAT;
- пацієнти групи В - «низький ризик», «більше симптомів». Зазвичай у таких пацієнтів спостерігається спірометричний клас GOLD 1 або GOLD 2 (обмеження швидкості повітряного потоку легкого або середнього ступеня тяжкості) і / або 0-1 загострення на рік і ступінь > 2 по mMRC або > 10 балів по CAT;
- пацієнти групи С - «високий ризик», «менше симптомів». Зазвичай у таких пацієнтів спостерігається спірометричний клас GOLD 3 або GOLD 4 (обмеження

швидкості повітряного потоку важкого або вкрай важкого ступеня) і / або > 2 загострень на рік і ступінь 0-1 по mMRC або <10 балів за CAT;

- пацієнти групи D - «високий ризик», «більше симптомів». Зазвичай у таких пацієнтів спостерігається спірометричний клас GOLD 3 або GOLD 4 (обмеження швидкості повітряного потоку важкої або вкрай важкого ступеня) і / або > 2 загострень на рік і ступінь > 2 по mMRC або > 10 балів за CAT.

### *Додаткові дослідження*

*Променева діагностика.* Рентгенографія грудної клітини неефективна для діагностики ХОЗЛ, однак важлива для виключення альтернативного діагнозу та виявлення серйозних супутніх захворювань, таких як супутні респіраторні захворювання (фіброз легенів, бронхоектази, захворювання плеври), захворювання опорно-рухового апарату (наприклад, кіфосколиоз) і ураження серця (наприклад, кардіомегалія). Рентгенологічні зміни, пов'язані з ХОЗЛ, включають ознаки гіперінфляції (сплюснена діафрагма в бічній проекції, збільшення обсягу ретростернального повітряного простору), підвищену прозорість легень, швидке зникнення судинного малюнка. Комп'ютерна томографія (КТ) грудної клітки не рекомендується в рутинній практиці. Однак якщо є сумніви в діагнозі ХОЗЛ, КТ високого дозволу може допомогти провести диференціальну діагностику. Крім того, при розгляді питання про хірургічне втручання, такому як операція зменшення об'єму легень, проведення КТ грудної клітки необхідно, оскільки розподіл емфіземи є одним з найважливіших факторів, що визначають показання до операції.

*Легеневі об'єми і дифузійна здатність.* У пацієнтів з ХОЗЛ починаючи з ранніх стадій захворювання, характерна затримка повітря в легенях (підвищення залишкового об'єму) і в міру зниження швидкості повітряного потоку розвивається статична гіперінфляція (збільшення загальної ємності легень). Ці зміни реєструються при проведенні плетизмографії або, менш точно, при вимірюванні об'єму легенів методом розведення гелію. Зазначені вимірювання дозволяють оцінити ступінь тяжкості ХОЗЛ, але не є визначальними для вибору лікувальної тактики. Вимірювання дифузійної здатності легень по оксиду вуглецю дає інформацію про функціональний внесок емфіземи в ХОЗЛ і часто буває корисним при обстеженні пацієнтів із задишкою, невідповідною з вираженістю обмеження швидкості повітряного потоку.

*Оксиметрія і дослідження газів артеріальної крові.* Пульсоксиметр можна використовувати для оцінки ступеня насичення гемоглобіну артеріальної крові киснем (сатурації) і потреби в додатковій киснетерапії. Пульсоксиметр необхідно проводити всім стабільним пацієнтам з ОФВ1 <35% від належного або з клінічними ознаками розвитку дихальної або правошлуночкової серцевої

недостатності. Якщо периферійна сатурація поданням пульсоксиметрії становить <92%, треба провести дослідження газів артеріальної крові.

*Скринінг дефіциту  $\alpha$ 1-антитрипсину.* Всесвітня організація охорони здоров'я рекомендує: у пацієнтів з ХОЗЛ, які проживають на територіях з високою частотою дефіциту  $\alpha$ 1-антитрипсину, слід проводити скринінг на наявність даного генетичного порушення. Зазвичай це пацієнти, яким діагноз ХОЗЛ було встановлено в молодому віці (<45 років), з емфіземою нижніх часток. Виявлення членів сім'ї та сімейний скринінг корисні для проведення відповідних консультацій. Якщо сироваткова концентрація  $\alpha$ 1-антитрипсину становить менше 15-20% від нормального рівня, то висока ймовірність, що хворий страждає гомозиготним типом дефіциту  $\alpha$ 1-антитрипсину.

*Навантажувальні тести.* Об'єктивно виміряне зниження толерантності до фізичного навантаження за величиною зменшення максимальної відстані, яку проходить пацієнт в звичному для нього темпі або в процесі лабораторного тестування із зростаючим навантаженням, є інформативним показником погіршення стану здоров'я пацієнта і прогностичним фактором. Тести з ходінням використовуються при оцінці непрацездатності, а також для оцінки ефективності легеневої реабілітації. Це може бути човниковий тест або тест з 6-хвилинною ходінням. Лабораторне тестування за допомогою велоергометрії або тредмил дозволяє виявити супутні або альтернативні захворювання, наприклад ураження серця. Моніторинг фізичної активності може бути більш значущим в прогностичному плані, ніж навантажувальні проби. Він може проводитися за допомогою акселерометрів або мультисенсорних приладів.

## **1.2. Туберкульоз бронхів.**

До бронхіальної обструкції приводить скупчення мас у просвіті бронхів.

Клінічна картина туберкульозної інфекції у цьому випадку доповнюється експіраторною задишкою і сухими свистячими хрипами в легенях при аускультатії.

Комп'ютерна томографія допомагає виявити локальне звуження бронхів. Бронхоскопія з біопсією верифікує діагноз.

**1.3. Муковісцидоз** – системне спадкове захворювання, що характеризується ураженням залоз зовнішньої секреції, важкими порушеннями функцій органів дихання і шлунково-кишкового тракту.

Причиною патологічних змін при муковісцидозі є мутація гена трансмембранного регулятора муковісцидозу. Цей білок регулює транспорт електролітів (головним чином хлору) через мембрану клітин, що вистилають вивідні протоки екзокринних залоз. Мутація призводить до порушення структури

і функції синтезованого білка, в результаті чого секрет, що виділяється цими залозами, стає надмірно густим і в'язким. Підвищена в'язкість бронхіального секрету призводить до розвитку мукостаза і звуження просвіту дрібних бронхів і бронхіол, що сприяє розвитку емфіземи, а при повній закупорці бронхів – формування ателектазів.

*Форми муковісцидозу:*

- змішана (легенево-кишкова, 75-80%);
- бронхолегенева (15-20%);
- кишкова (5%).

Починається захворювання в дитячому віці, для нього характерні кашель із виділенням в'язкого мокротиння, часті бронхіти, пневмонії, зниження апетиту, обмеження рухової активності.

Об'єктивно: шкірні покриви бліді з землистим відтінком, ціаноз різного ступеня вираженості, задишка в спокої, бочкоподібна форма грудної клітини, зменшення маси тіла. Можуть мати місце деформація груднини по типу «клиноподібної» і симптом «барабанних паличок». При перкусії – коробковий відтінок перкуторного звуку. При аускультатії – ослаблене везикулярне дихання, вологі дрібно - та среднепузирчасті хрипи.

Кишкові прояви муковісцидозу обумовлені недостатністю ферментативної активності шлунково-кишкового тракту, перш за все – підшлункової залози. Розщеплення і всмоктування поживних речовин знижене, в кишківнику переважають гнильні процеси, що супроводжуються накопиченням газів. Характерні: дуже частий стілець (добовий об'єм калових мас значно перевищує вікову норму), метеоризм, переймоподібні болі у животі, сухість у роті (що обумовлено високою в'язкістю слини).

Можливо також зниження репродуктивної функції у чоловіків у зв'язку з недорозвиненням або відсутністю сім'явивідних проток.

Для постановки діагнозу захворювання необхідна наявність чотирьох основних критеріїв:

- хронічний бронхолегеневий процес,
- кишковий синдром,
- випадки муковісцидозу в сім'ї,
- позитивні результати потового тесту (діагностично достовірним критерієм муковісцидозу є вміст іонів хлору вище 60 ммоль/л і натрію – вище 70 ммоль/л).

## **2. Хронічні захворювання з пароксизмальним характером диспное**

**2.1. Бронхіальна астма** (див. розділ «Диференціальний діагноз при синдром бронхіальної обструкції»).

**2.2. Бісиноз** (професійна бронхіальна астма).

Розвивається при тривалому контакті з пилом (алергенами) рослинного або тваринного походження (бавовняна, льняна, деревна, вовняна та ін).

Перші ознаки захворювання з'являються через 10-15 років роботи в контакті з пилом.

Основні прояви – нападоподібна задишка, відчуття стиснення в грудях, нападоподібний кашель, свистячі хрипи. Можливий субфебрилітет.

Зазвичай зазначені симптоми найбільш виражені по понеділках («симптом понеділка»), а до кінця тижня вони зменшуються або зникають. З часом з'являється кашель із виділенням в'язкого мокротиння, загальна слабкість, швидка стомлюваність.

На відміну від бронхіальної астми розгорнутих нападів ядухи при бісинозі не буває.

Обсяг додаткових методів дослідження схожий з таким при бронхіальній астмі.

Основне значення в діагностиці надається виявленню та документуванню професійної шкідливості.

**2.3. Трахеобронхіальна дискінезія** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

**2.4. Загрудинний зоб** – збільшення в розмірах ектопічно розташованої щитоподібної залози, що призводить до здавлення трахеї.

Може супроводжуватися нападами задухи з появою в легенях свистячих хрипів.

З боку легень і серця характерних змін немає.

У ряді випадків виявляються клінічні ознаки гіпертиреозу.

У мокротинні постійно визначаються еозинофіли.

Вирішальну роль у діагностиці відіграє УЗД та ізотопні методи дослідження щитовидної залози, що дозволяють уточнити її розташування та функціональну активність.

**2.5. Синдром Чарджа-Стросса** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

**2.6. Бронхолегеневий аспергільоз** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

### **2.7. Гельмінтози.**

Легенева форма опісторхозу або аскаридозу характеризується лихоманкою, кашлем, нападами задухи з визначенням в легенях великої кількості сухих хрипів.

Відзначаються також диспепсичні явища, болі в правому підребер'ї, гепатомегалія.

У крові – еозинофілія.

Виявлення яєць опісторхиса або аскарид у калі підтверджує діагноз.

**2.8. Центральний рак легень, карциноїдні пухлини, пухлина середостіння** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

## **3. Гостра патологія.**

### **3.1. Анафілактичний шок.**

Характерно різке зниження артеріального тиску, ядуха, біль у животі, нудота, тахікардія. Може розвинутися кропив'янка.

У діагностиці основне значення має алергологічний анамнез і безпосередній зв'язок стану з дією алергену.

**3.2. набряк Квінке** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

**3.3. Синдром Мендельсона** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

### **3.4. Бронхіоліт.**

В анамнезі - зв'язок захворювання з ГРВІ, лікарською терапією, інгаляцією токсичних аерозолів.

У клініці переважають прогресуюча задишка, непродуктивний кашель, сухі свистячі хрипи в нижніх відділах. Клінічна картина часто носить «застиглий» характер. На пізніх стадіях захворювання хворі перетворюються у «синіх пхительщиків».

Рентгенологічні зміни виявляються в 50% випадків у вигляді гіперповітряності або слабо вогнищево-сітчастої дисемінації.

Комп'ютерна томографія дозволяє виявити зміни в легенях в 90% випадків: бронхоектази і мозаїчне зниження прозорості на видиху.



При констриктивному бронхіоліті спостерігається обструктивний тип порушень функції зовнішнього дихання: зниження швидкісних потокових показників, підвищення статичних легеневих об'ємів. Обструкція носить незворотній характер.

При проліферативному бронхіоліті іноді мають місце помірні ознаки рестрикції.

При аналізі газового складу крові виявляють гіпоксемію і гіпокапнію.

**3.5. Тромбоемболія легеневої артерії (ТЕЛА)** – це повне або часткове перекриття основного стовбура або гілок легеневої артерії тромбом або емболом з венозної системи великого кола кровообігу або правих відділів серця.

*Анамнестичні дані:*

- вимушена гіподинамія хворих
- серцева недостатність
- перенесений або наявний тромбофлебіт нижніх кінцівок
- хірургічні втручання
- переломи і травми нижніх кінцівок з тривалою іммобілізацією
- злякисні новоутворення
- літній вік
- вагітність
- ожиріння
- прийом естрогенів
- гострий початок хвороби

*Клінічна класифікація:*

масивна — уражено більше 50% обсягу судинного русла легень (емболія легеневого стовбура та/або головних легеневих артерій); захворювання проявляється шоком та/або системною гіпотензією;

субмасивна — уражено 30-50% обсягу судинного русла легень (емболія декількох дольових або багатьох сегментарних легеневих артерій); виявляється симптомами правошлуночкової недостатності;

немасивна — уражено менше 30% обсягу судинного русла легень (емболія дрібних дистальних легеневих артерій); прояви відсутні або мінімальні (інфаркт легені).

*Клініка:*

- раптово виникає задишка аж до задухи,
- біль в грудній клітці,
- тахікардія,
- артеріальна гіпотензія,

- блідість шкіри з попелястим відтінком (виражений ціаноз має місце при масивній ТЕЛА),
- набухання шийних вен,
- патологічна пульсація в епігастральній області,
- у другому міжребер'ї зліва від грудини вислуховується акцент II тону, сістолічний шум,
- над мечовидним відростком або в четвертому міжребер'ї біля лівого краю грудини відзначається ритм галопу.

*Скринінг:* визначення D-димера (до 0,5 нг/мл у нормі).

ЕКГ: відхилення ЕОС праворуч, SI-QIII, підйом ST, сплюснення або інверсія зубця T у відведеннях III, aVF, V1-V2.

ЕхоКГ: підвищення тиску в легеневій артерії, дилатація правого шлуночка.

Верифікують діагноз: ангіопульмонографія – розширення легеневої артерії, відсутність контрастування судин дистальніше місця обтурації; пульмосцинтиграфія – дефекти наповнення ізотопу («холодні зони»).

**3.6. Сторонні тіла трахеї і бронхів** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

**3.7. Отруєння фосфорорганічними сполуками** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

**3.8. Передозування β-блокаторів** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

**3.9. Гостра лівошлуночкова недостатність** (див. розділ «Диференціальний діагноз при ядусі»).

### **Тестові завдання по темі.**

*Виберіть один або декілька правильних відповідей.*

1. Синдром бронхіальної обструкції – це

- 1) стан, при якому спостерігається зворотне або незворотне звуження бронхів
- 2) стан, що характеризується нападаподібним, рідше – повільнопрогресуючим розвитком експіраторного або змішаного диспное з проявами гіпоксії або гіперкапнії і зниженням параметрів бронхіальної прохідності

- 3) стан, що характеризується нападopodobним, рідше – повільнопрогресуючим розвитком експіраторного або змішаного диспное, повністю піддаються лікуванню бронхолітиками.
- 4) стан, що приводить до гіпоскії або гіперкапнії на тлі зниження ЖЄЛ, ОФВ<sub>1</sub> та інших показників ФЗД.

2. До механізмів виникнення бронхіальної обструкції відноситься все, крім

- 1) посилення слизеутворення
- 2) набряку стінки бронхів
- 3) альвеолярного набряку
- 4) бронхоспазму.

3. Достовірною ознакою оборотності бронхіальної обструкції є

- 1) збільшення ОФВ<sub>1</sub> після застосування  $\beta$ 2-агоністів > ніж на 15 %
- 2) зменшення ОФВ<sub>1</sub> після застосування  $\beta$ 2-агоністів > ніж на 15%
- 3) збільшення ОФВ<sub>1</sub> після прийому інгаляційних кортикостероїдів > ніж на 15%
- 4) зменшення ОФВ<sub>1</sub> після прийому інгаляційних кортикостероїдів > ніж на 15%.

4. Які механізми бронхіальної обструкції відносять до оборотних: а) гіперсекреція слизу, б) бронхоспазм, в) набряк слизової оболонки бронхів, г) склероз стінки бронхів, д) експіраторний колапс бронхів

- 1) всі варіанти
- 2) а,б,г
- 3) в,г,д
- 4) а,б,в

5. Які механізми бронхіальної обструкції відносять до незворніх: а) гіперсекреція слизу, б) бронхоспазм, в) набряк слизової оболонки бронхів, г) склероз стінки бронхів, д) експіраторний колапс бронхів

- 1) всі варіанти
- 2) а,б,г
- 3) г,д
- 4) а,б,в

6. Яка найбільш характерна скарга при синдромі бронхіальної обструкції

- 1) інспіраторна задишка
- 2) експіраторна задишка

- 3) біль в грудній клітині
- 4) зниження толерантності до фізичних навантажень

7. Які захворювання протікають з бронхообструктивним синдромом

- 1) ретростернальний зоб
- 2) трахео-бронхіальна дискінезія
- 3) вузликосий поліартеріїт
- 4) ТЕЛА

8. Високі показники вмісту еритроцитів і гемоглобіну в крові у хворого з хозл свідчать

- 1) про загострення захворювання
- 2) про вторинний еритроцитоз
- 3) про декомпенсацію дихальної недостатності
- 4) про сприятливий перебіг захворювання.

9. Індекс Тіффно при бронхіальній обструкції

- 1) знижується
- 2) підвищується
- 3) не змінюється
- 4) проба не показова.

10. Отруєння якими речовинами може призвести до синдрому бронхообструкції

- 1) хлорорганічними
- 2) фосфорорганічними
- 3) метиловим спиртом
- 4) етиловим спиртом.

*Ситуаційна задача № 2.*

Хворий Н., 55 років, звернувся до сімейного лікаря зі скаргами на кашель вранці з виділенням в'язкого зеленого мокротиння, задишку при невеликому фізичному навантаженні, стомлюваність.

Погіршення близько двох тижнів, пов'язує з перенесеною вірусною інфекцією. Кашель зі слизової мокротою зазначає близько 10 років. Протягом останніх 2 років став відзначати задишку. Іноді, коли почуває себе гірше, за порадою знайомих використовує сальбутамол (по одній дозі вранці і ввечері), з

короткочасним ефектом. Зазначає, що за останній рік схуд приблизно на 5 кілограмів.

Працює теслею. Курить 20-30 сигарет на добу більше 35 років. Алергічні реакції на пеніцилінові антибіотики і новокаїн у вигляді кропив'янки, набряку Квінке. Гепатит, туберкульоз, малярію, тифи, венеричні захворювання заперечує. Кров не переливали. Травм, операцій не було. У матері бронхіальна астма, батько помер від раку шлунка.

Загальний стан задовільний. Акроціаноз. Лімфатичні вузли не збільшені, безболісні. Зріст 170 см, вага 86 кг М'язовий тонус збережений, болісності в м'язах немає. Набряків немає. Грудна клітка бочкоподібна. Тип дихання черевний. Дихальні рухи грудної клітки симетричні. ЧД 21 хвилину. Пальпація грудної клітки безболісна, еластичність знижена. При порівняльній перкусії визначається коробковий відтінок звуку над усією поверхнею легень. Рухливість нижнього легеневого краю справа і зліва по задній пахвовій лінії 3 см. При аускультатії на фоні ослабленого дихання вислуховуються дифузні сухі свистячі і тріскучі хрипи. Пульс однаковий на обох руках, 110 в 1 хв, ритмічний, задовільного наповнення, ненапружений. АД 110/65 мм рт.ст. Тони серця приглушені. Акцент II тону на легеневій артерії. Слизова ротоглотки не гіперемована. Живіт при пальпації м'який, безболісний. Печінка і селезінка не пальпуються. Симптом Пастернацького негативний. Щитовидна залоза не пальпується.

#### Питання:

1. Поставте попередній діагноз.
2. З якими захворюваннями слід проводити диференційну діагностику?
3. Складіть план додаткового обстеження.
4. Оцініть результати додаткових методів обстеження.
5. Сформулюйте клінічний діагноз.
6. Визначте тактику ведення і призначте лікування.

#### Додатки до задачі № 2

##### Аналіз крові загальний.

Еритроцити – 4,2 Т/л, Нb – 175 г/л, лейкоцити – 13,2 Г/л, еозинофіли - 1%, нейтрофіли: паличкоядерні - 6%, сегментоядерні -58%, лімфоцити - 25%, моноцити - 10%, ШОЕ – 28 мм/год

##### Аналіз сечі загальний.

Солом'яно-жовтий, реакція кисла, пит. вага 1018, білок - сліди, лейкоцити 3-5-8 в п/зору, еритроцитів немає.

##### Загальний аналіз мокротиння.

Жовто-зелена, лейкоцити – суцільно в полі зору, еритроцити – 1-3 у полі зору, альвеолярні макрофаги до 10 в полі зору і скупчення, епітелій плоский в помірній кількості, АК, ВК відсутні.

Спірометрія: Індекс Тіффно 65%, ОФВ<sub>1</sub> 52% від належного. Проба з сальбутамолом: зростання ОФВ<sub>1</sub> – 9%. Добова варіабельність ПСВ – 12%.

Пульсоксиметрія: SpO<sub>2</sub> – 88%.

ЕКГ

ЧСС 100 за хвилину, RIII>RII>RI, зубець P високий, загострений; високий зубець R у V1-2, глибокий зубець S у V5-6, поодинокі передсердні екстрасистоли.

Рентгенографія

Легеневі поля підвищеної прозорості, корені структурні, розширені, легеневий малюнок посилений, в нижніх легневих полях деформований.

### III СИНДРОМ ЗАДУХИ

*Задуха* – крайня ступінь вираженості задишки, зазвичай супроводжується болісним відчуттям нестачі повітря.

#### **Класифікація.**

*За механізмом виникнення виділяють:*

1. Задуха, обумовлена порушенням прохідності верхніх дихальних шляхів.
2. Задуха, зумовлена бронхіальною обструкцією.
3. Задуха при набряку легень.
4. Задуха при швидкому зменшенні респіраторної частини легені.
5. Задуха при захворюваннях діафрагми.
6. Задуха при порушенні нервової регуляції ритму дихання.

Механізмами розвитку задухи при порушенні прохідності верхніх дихальних шляхів є безпосередній вплив алергенів, вірусних бактеріальних токсинів, здавлення ззовні і обтурація чстороннім тілом. Скупчення запального ексудату, набряк, фібринозні накладення, порушення еластичності і тонусу мембранозної частини трахеї зменшують просвіт дихальних шляхів, аж до обструкції.

Механізмами розвитку задухи при бронхіальній обструкції є бронхоспазм, набряк слизової оболонки бронхіол, гіперсекреція слизу і підвищення її в'язкості.

Розвиток задухи при набряку легень обумовлений декомпенсацією лівошлуночкової недостатності, при якій підвищується венозний та капілярний тиск в системі малого кола кровообігу. В результаті цього збільшується внутрішньогрудний об'єм крові і підвищується легеневий венозний та капілярний обсяг, що в свою чергу зменшує життєву ємність легень. Додатковим чинником, що сприяє виникненню задухи, є підвищення рівня стояння діафрагми, що призводить до зменшення залишкового об'єму легень. Це призводить до вираженого порушення газообміну між альвеолами і капілярами. При розвитку некардиогенного набряку легень мають значення гіпергідратація, підвищення капілярної проникності в альвеолах під впливом токсинів і метаболічних розладів.

Виникнення задухи в результаті зменшення респіраторної частини легені обумовлено поєднанням ряду факторів: вимиканням великого об'єму легеневої тканини з газообміну (при субтотальній пневмонії); невідповідністю між вентиляцією і перфузією з-за гіперсекреції і бронхоспазму, шунтуванням крові в легенях.

В основі задухи при порушенні нервової регуляції ритму дихання лежить дискоординація автоматизму дихального центру та власного ритму роботи дихальних м'язів (при органічних ураженнях ЦНС), а також нейронної активації

(реакції сприйняття задухи), як результату стимуляції периферичних рецепторів при гіпервентиляційному синдромі.

### **Діагностичний пошук.**

Незважаючи на те, що причиною задухи може бути величезна кількість захворювань, більше двох третин всіх випадків, як правило, пов'язані із захворюваннями дихальної або серцево-судинної систем.

Обов'язкові питання	Коментарі
Фактори, що провокують задуху?	Фізичне навантаження, контакт з алергенами, інші.
Біль в грудній клітці або відчуття перебоїв в серці?	Інфаркт міокарда, емболія легеневої артерії, аритмія, спонтанний пневмоторакс.
Наявність кашлю, мокротиння?	Інфекція нижніх дихальних шляхів (пневмонія, бронхіт).
Перенесена вірусна інфекція в найближчий місяць?	Міокардит.
Побічна дія лікарських речовин, інтоксикації?	Саліцилати, великі дози теофіліну, метанол, етиленгліколь викликають гіперпноз.
Фактори ризику розвитку тромбозу глибоких вен гомілки і, як наслідок, емболії легеневої артерії?	Нещодавнє хірургічне втручання на органах живота або тазу, злоякісні новоутворення, тривала нерухомість, попередні тромбофлебіт глибоких вен або емболія легеневої артерії, недавні пологи, ожиріння, застосування оральних контрацептивів з високим вмістом естрогенів.
Умови виникнення та швидкість наростання задишки?	Раптово розвинулася задишка в спокої підозріла на емболію легеневої артерії або спонтанний пневмоторакс. Важка задишка, яка розвинулася через 1-2 години, характерна для гострої серцевої недостатності або нападу бронхіальної астми.

### **Фізикальне обстеження**

Оцінка гемодинаміки обстеження.	Визначення рівня артеріального тиску, частоти серцевих скорочень, кардіомонітор (при наявності болю, аритмії)
Визначення частоти дихальних рухів	Можливості вимовити фразу з декількох слів без перерви (мова



	збережена при легкому ступені і утруднена при тяжкого ступеня дихальної недостатності).
Вимірювання температури тіла	Лихоманка може свідчити про інфекцію.
Огляд шиї,	Набухання шийних вен відображає підвищення центрального венозного тиску.
Ціаноз	Не є надійним ознакою, т. к. він з'являється на пізніх стадіях важкої гіпоксемії. При наявності – «холодний» ціаноз характерний для серцевої недостатності, «теплий» – для дихальної.
Аускультация серця	Пошкодження клапанів або розрив міжшлуночкової перегородки.
Перкусія легень	Укорочення перкуторного звуку, коробковий перкуторний звук.
Аускультация легень	сухі свистячі хрипи на видиху (бронхоспазм), сухі свистячі хрипи на вдиху (стридор, наприклад, за рахунок стороннього тіла в верхніх дихальних шляхах), вологі хрипи в задненіжніх відділах грудної клітини («серцевий» характер задишки), ослаблення або відсутність дихальних шумів (плевральний випіт, пневмоторакс).
Обстеження нижніх кінцівок	Симптоми, що дозволяють припустити тромбоз глибоких вен: збільшення окружності ураженої кінцівки щонайменше на 1 см у порівнянні зі здоровою, біль у литкових м'язах при тильному згинанні стопи (симптом Хоманса), при передньо-задньому здавленні литкових м'язів (симптом Мозеса).

В якості інструментальних методів дослідження застосовують:

- рентгенографічне дослідження грудної клітки,
- спірометрію,

- ЕКГ,
- гази артеріальної крові.

Нерідко для верифікації діагнозу застосовуються спеціальні методи:

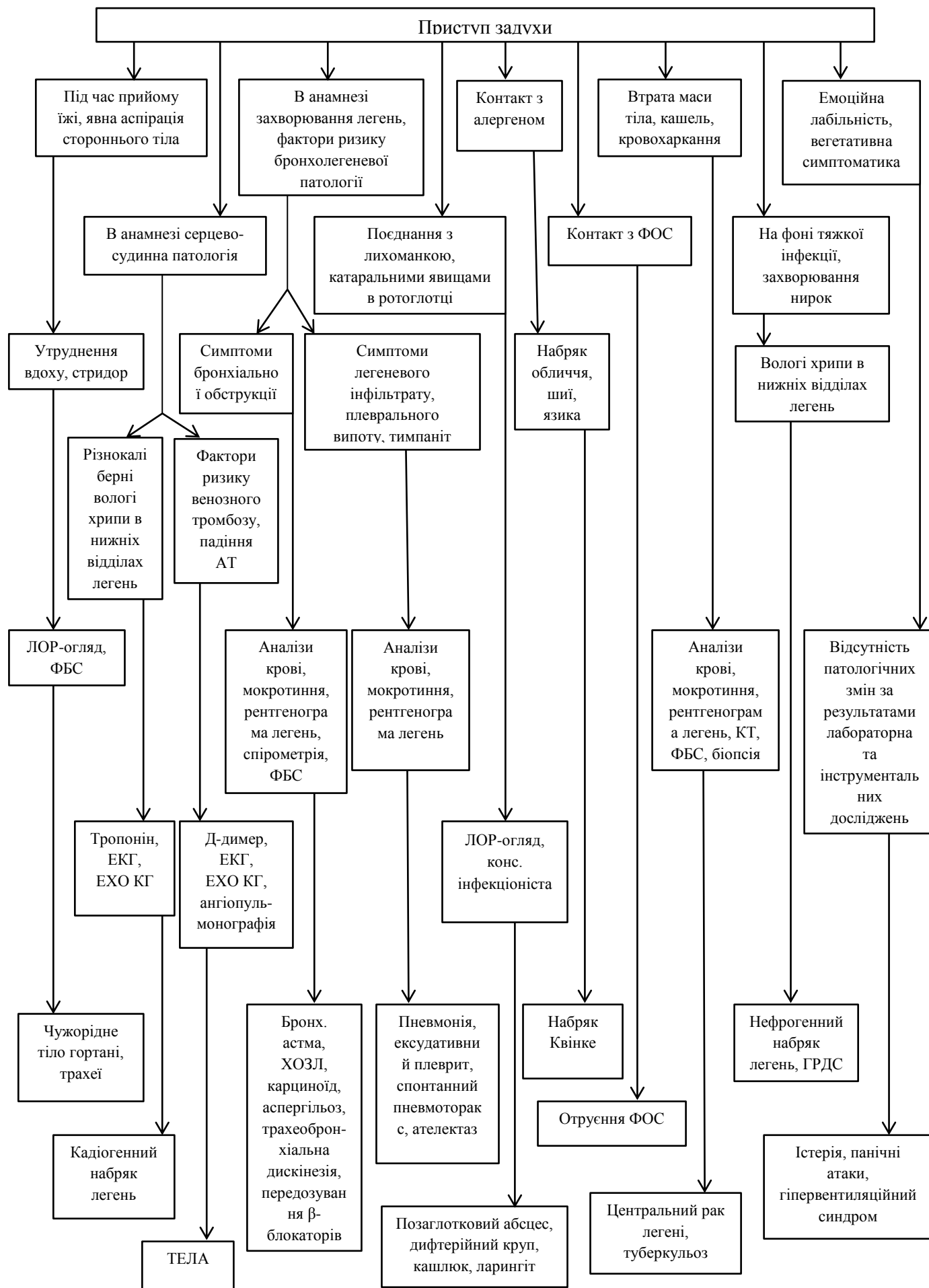
- легеневі тести (дослідження ФЗД),
- ларингоскопія,
- бронхоскопія,
- дослідження газового складу крові під час навантаження,
- бронхопровокаційні тести,
- Ехокг,
- КТ та ін.

***Перелік захворювань, що протікають із симптомами задухи.***

1. Задуха, обумовлена порушенням прохідності верхніх дихальних шляхів:
  - 1.1 алергічний набряк гортані;
  - 1.2 заглотковий абсцес;
  - 1.3 дифтерійний круп;
  - 1.4 крупозний стенозуючий ларингіт;
  - 1.5 ларингоспазм;
  - 1.6 коклюш;
  - 1.7 стороннє тіло трахеї;
  - 1.8 пухлини трахеї;
  - 1.9 трахеобронхіальна дискінезія.
2. Задуха, зумовлена бронхіальною обструкцією
  - 2.1 бронхіальна астма;
  - 2.2 бронхолегеневий аспергільоз;
  - 2.3 карціноідні пухлини;
  - 2.4 синдром Чарджа – Стросса;
  - 2.5 доброякісна аденома бронха;
  - 2.6 рак бронха;
  - 2.7 здавлення великих бронхів ззовні;
  - 2.8 синдром Мендельсона;
  - 2.9 отруєння фосфорорганічними сполуками;
  - 2.10 передозування β-адреноблокаторів.
3. Задуха при набряку легень
  - 3.1 кардіогенний набряк легень;
  - 3.2 нефрогенний набряк легень;
  - 3.3 токсичний набряк легень.
4. Задуха при швидкому зменшенні респіраторної частини легені
  - 4.1 пневмонія;

- 4.2 спонтанний пневмоторакс;
- 4.3 ексудативний плеврит;
- 4.4 тромбоемболія легеневої артерії;
- 4.5 ГРДС (гострий респіраторний дистрес синдром).
- 5. Задуха при захворюваннях діафрагми
  - 5.1 фібриляція діафрагми;
  - 5.2 синдром Ерба-Гольдфлама.
- 6. Задуха при порушенні нервової регуляції ритму дихання
  - 6.1 органічні ураження центральної та периферичної нервової системи;
  - 6.2 гіпервентіляційний синдром.

## Алгоритм диференційної діагностики



**1. Задуха, обумовлена порушенням прохідності верхніх дихальних шляхів** (на рівні гортані і трахеї), клінічно характеризується стридорозним диханням з затрудненням на вдиху.

При стенозі на рівні гортані стридор часто поєднується з афонією. Хворий при вдиху відкидає голову назад. При вдиху чути завжди різкий «скрипучий» звук.

При стенозі на рівні трахеї афонії зазвичай немає. Хворий при вдиху піднімає плечі й опускає підборіддя. «Скрипучий» звук на вдиху може бути відсутнім.

### **1.1. Алергічний набряк гортані** (окремий випадок набряку Квінке).

В анамнезі нерідко виявляють різні алергічні захворювання і реакції.

Характерно швидкий (іноді за кілька хвилин) розвиток задухи. Спостерігається стридор, захриплість, гавкаючий кашель, ціаноз пацієнта. Нерідко паралельно розвивається набряк Квінке в області губ, щік, шиї. Можливе виникнення кропив'янки.

Якщо приєднується бронхоспастический синдром, то задишка стає змішаною, в легенях з'являються сухі свистячі хрипи. В загальному аналізі крові виявляється еозинофілія.

### **1.2. Заглотковий абсцес** розвивається на тлі ангіни, паратонзиліта.

У попередні дні - клініка важкої ангіни.

Характерні: висока температура тіла, біль у горлі з іррадіацією у вуха, глухий голос з носовим відтінком, стридорозне дихання, яке поступово переходить у ядуху.

Визначається припухлість на шиї в області перифаренгіального простору. Збільшені і болючі регіонарні лімфовузли. Необхідна консультація оториноларинголога і екстрена ларингоскопія.

**1.3. Дифтерія гортані** зазвичай розвивається при поширенні плівок з мигдалин і з носоглотки, ізольована дифтерія гортані зустрічається рідко.

Клініка катаральної (дісфонічної) стадії характеризується грубим «гавкаючим» кашлем і наростаючою осиплістю голосу. У стенотичній стадії голос стає афонічний, кашель - беззвучний. Хворий блідий, неспокійний, гучне (стридорозное) дихання з подовженим вдихом і втягненням поступливих місць грудної клітини. У асфіксічній стадії дихання стає частим, поверхневим, потім аритмічним. Наростає ціаноз, пульс стає ниткоподібним, артеріальний тиск падає. Порушується свідомість, з'являються судоми, може наступити смерть від асфіксії.

Крім симптомів ураження гортані спостерігаються лихоманка, інтоксикація. При огляді зіву можуть виявлятися набряк і ціанотична гіперемія мигдалин, піднебінних дужок, язичка, брудно-сірі нальоти на слизовій. Підщелепні лімфатичні вузли збільшені і болючі при пальпації.

Обов'язковим дослідженням є бактеріологічне дослідження мазків з носа, зіву, а також плівок з гортані.

**1.4. Крупозний стенозуючий ларингіт** спостерігається при деяких вірусних захворюваннях.

На тлі симптоматики гострої респіраторної вірусної інфекції виникають болі у верхній частині груднини, осиплість голосу, стенохічне дихання, що переходить у ядуху. Відзначаються дифузний ціаноз, психомоторне збудження хворого.

**1.5. Ларингоспазм** - спазм мускулатури гортані із закриттям голосової щілини і задухою.

Може виникати при ларингіті, вдиханні дратівливих речовин, випадковому попаданні їжі або води в дихальні шляхи, при подразненні зворотного нерва (пухлиною, аневризмою). При істерії розвиток ларингоспазму зазвичай пов'язаний з психотравмуючою ситуацією.

Характерні: інспіраторна задуха, блідість шкіри, ціаноз, судорожні рухи кінцівок.

**1.6. Кашлюк** характеризується нападами «конвульсійного», «задушливого» кашлю, що переривається так званими репризами - судорожними вдихами на тлі спазму голосової щілини, що супроводжується свистячим або скрипучим звуком. Під час нападу кашлю обличчя червоніє, потім синіє, вени шії набухають, виступають сльози, голова витягується вперед, язик висовується до межі з рота, кінчик його загнутий догори. Приступ закінчується відходженням в'язкого, скловидного харкотиння і нерідко блювотою. При тяжкому перебігу кашлюку виникають носові кровотечі, крововиливи в склеру, апное, судоми, мимовільне сечовипускання і дефекація.

У крові виявляється лейкоцитоз, лімфоцитоз.

Для виявлення збудника роблять посіви на спеціальні середовища з використанням мазків із зіву.

**1.7. Стороннє тіло** трахеї може викликати раптову тяжку ядуху, іноді зі смертельним результатом.

Найчастіше в трахею потрапляють шматочки їжі, зубних протезів. Можлива закупорка трахеї бронхолітом при туберкульозі лімфатичного вузла з проривом у трахею. Сприятливими факторами є швидка їжа, розмова під час їжі, сміх, алкогольне сп'яніння.

Раптово розвивається приступ різкого судомного кашлю, ціаноз лиця, слезо і слинотеча. Струс задишка при реактивному запаленні слизової трахеї переходить в задуху, можлива асфіксія.

**1.8. Пухлини трахеї** можуть бути доброякісними (папілома, фіброма, аденома, невринома і ін.) і злоякісними.

Найчастіше спостерігається аденоїднокістозний, рідше - епідермоїдний рак.

Клінічні симптоми виникають при звуженні просвіту на 50 і більше відсотків. Характерні:

- інспіраторна задишка, що підсилюється при фізичному навантаженні,
- напади інспіраторної задухи, припиняються після відходження мокроти,
- сухий кашель, що посилюється при зміні положення тіла і при пальпації трахеї,
- кровохаркання,
- зміна тембру голосу.

Від появи перших ознак до розвитку вираженого трахеального синдрому при доброякісних пухлинах проходить близько 2 років, при злоякісних - близько року.

Проводиться рентгенографія трахеї, КТ, фібротрахеоскопія з біопсією.

**1.9. Трахеобронхіальна дискінезія** - експіраторний стеноз (колапс) трахеї і бронхів; функціональне порушення, що характеризується пролабуванням на виході мембранозної стінки трахеї і бронхів з експіраторним звуженням їх просвітів. Трахеобронхіальна дискінезія зазвичай маніфестує при форсованому диханні і кашлі, слабо проявляючись при спокійному диханні.

В основі захворювання лежить порушення еластичності і тонусу мембранозної частини трахеї, яке може бути первинним (після гострої респіраторної вірусної інфекції, туберкульозу, якщо бактеріальні та вірусні токсини викликали пошкодження еластичних, м'язових, інтрамуральних нервових волокон в стінках трахеї і великих бронхів) і вторинним (у хворих на хронічні неспецифічні захворювання легень з обструкцією і емфіземою легень).

Залежно від вираженості експіраторного звуження трахеї і головних бронхів під час форсованого дихання і кашлю розрізняють два ступені дискінезії:

I ступінь - звуження на 2/3 просвіту і більш, без змикання трахеобронхіальних стінок;

II ступінь - повний експіраторний колапс трахеї і бронхів зі змиканням їх стінок при форсованому видиху.

Зазвичай вік хворих старше 30 років.

Характерним клінічним симптомом трахеобронхіальної дискінезії є своєрідний гавкаючий бітональний кашель з деренчливим, трубним відтінком, нерідко нападаподібний, іноді супроводжуваний блювотою, запамороченням.

Провідним методом діагностики є бронхоскопія, при якій дискінезія проявляється збільшенням рухливості і значним пролабуванням на видиху мембранозної стінки трахеї і бронхів. При дискінезії II ступеня виявляється змикання задньої мембранозної і передньої трахеобронхіальних стінок. Внаслідок розширення мембранозної частини просвіт трахеї і бронхів зазвичай мають сплющену форму або форму полумісяця.

**2. Задуха, що зумовлена бронхіальною обструкцією** найбільш часто зустрічається при бронхіальній астмі і характеризується вираженою експіраторною задишкою.

2.1. Бронхіальна астма (далі - БА) - хронічне запальне захворювання дихальних шляхів, яке спричинене значною кількістю клітин та медіаторів запалення. Хронічне запалення поєднується з гіперреактивністю бронхів, що проявляється рецидивуючими симптомами свистячого дихання, ядухи, скованості у грудній клітці, кашлю, особливо вночі та рано вранці. Ці епізоди звичайно пов'язані з розповсюдженою, але варіабельною бронхообструкцією, яка зворотня спонтанно або під впливом терапії.

*Механізми бронхіальної обструкції при бронхіальній астмі:*

- бронхоспазм (є головним механізмом звуження дихальних шляхів, практично повністю зворотний під дією бронхолітиків);
- набряк слизової оболонки бронхів (може грати особливо важливу роль при загостреннях);
- гіперсекреція слизу (може призводити до оклюзії просвіту бронхів - «слизові пробки»);
- ремоделювання стінки бронхів (може мати велике значення при важкій бронхіальній астмі, що не можна зупинити дією існуючих препаратів).
  - Діагноз БА встановлюється за наявності у хворого клінічних та функціональних проявів.

**Клінічні симптоми БА:**

- - епізодична задишка з утрудненням при видиху;



- - кашель, більше вночі та при фізичному навантаженні;
- - епізодичні свистячі хрипи в легенях;
- - повторна скованість грудної клітини.
- Прояви симптомів здебільшого посилюються вночі та в ранній ранковий час і пробуджують хворого; виникають або погіршуються при: фізичному навантаженні; вірусній інфекції; впливі алергенів; палінні; перепаді зовнішньої температури; сильних емоціях (плачу, сміху); дії хімічних аерозолів; прийманні деяких ліків (нестероїдні протизапальні препарати,  $\beta$ -блокатори).
- Характерною є добова та сезонна варіабельність симптомів.
- Критерії порушення функції зовнішнього дихання:
  - - значення пікової об'ємної швидкості видиху (далі - ПОШвид) та об'єму форсованого видиху за першу секунду (далі - ОФВ1)  $< 80\%$  від належних;
  - - виражена зворотність бронхіальної обструкції - підвищення рівня ПОШвид та ОФВ1  $> 12\%$  (або  $\geq 200$  мл) за результатами фармакологічної проби з  $\beta_2$ -агоністом короткої дії;
  - - добова варіабельність ПОШвид та ОФВ1  $> 20\%$ .

#### ***Діагностичні дослідження:***

- Функція зовнішнього дихання (далі - ФЗД) (ОФВ1, ПОШвид).
- Алергологічне дослідження (алергологічний анамнез - наявність у хворого алергічного риніту, атонічного дерматиту або БА чи атонічних захворювань у членів його родини; позитивні шкіряні проби з алергенами; підвищений рівень загального та специфічного Ig E).
- Визначення гіперреактивності бронхів (проводиться у хворих з клінічними симптомами, які характерні для БА, але за відсутності характерних порушень ФЗД; вимірюється за результатом провокаційних тестів з: гістаміном, метахоліном, фізичним навантаженням).

#### ***Класифікація БА.***

- БА класифікують за ступенем тяжкості перебігу за результатами аналізу комплексу клінічних та функціональних ознак бронхіальної обструкції, відповіді на лікування в період між приступами. Оцінку змін функціональних показників для визначення тяжкості захворювання проводять в період відсутності епізодів експіраторної задишки. Класифікація БА згідно ступеня тяжкості особливо важлива при вирішенні питання ведення захворювання при первинній оцінці стану хворого.
- Виділяють інтермітуючий (епізодичний) перебіг, персистуючий (постійний) перебіг: легкий, середньої тяжкості та тяжкий.
- *Інтермітуюча БА:* симптоми (епізоди кашлю, свистячого дихання, задишки) короткотривалі, виникають рідше 1 разу на тиждень на протязі не

менше як 3 місяці; короткотривалі загострення; нічні симптоми виникають не частіше 2 разів на місяць. Відсутність симптомів, нормальні значення показників ФЗД між загостреннями: ОФВ1 або ПОШвид і 80 % від належних; добові коливання ПОШвид або ОФВ1 < 20 %.

- *Легка персистуюча БА*: симптоми виникають як мінімум 1 раз на тиждень, але рідше 1 разу на день на протязі більше 3-х місяців; симптоми загострення можуть порушувати активність і сон; наявність хронічних симптомів, які потребують симптоматичного лікування, майже щоденно; нічні симптоми астми виникають частіше 2 разів на місяць; ОФВ1 або ПОШвид. і 80 % від належних; добові коливання ПОШвид або ОФВ1 - 20 - 30 %.

- *Середньої тяжкості персистуюча БА*: симптоми щоденні; загострення призводять до порушення активності і сну; нічні симптоми астми частіше 1 разу на тиждень; необхідність у щоденному прийомі  $\beta_2$ -агоністів короткої дії. ОФВ1 або ПОШвид. в межах 60 - 80 % від належних; добові коливання ПОШвид або ОФВ1 > 30 %.

- *Тяжка персистуюча БА*: наявність в значній мірі варіабельних тривалих симптомів, частих нічних симптомів, обмеження активності, тяжкі загострення. Незважаючи на лікування, що проводиться, відсутність належного контролю захворювання: постійна наявність тривалих денних симптомів; часті нічні симптоми; часті тяжкі загострення; обмеження фізичної активності, зумовлене БА. ОФВ1 або ПОШвид < 60 % від належних, добові коливання ПОШвид або ОФВ1 > 30 %. Досягнення контролю БА може бути неможливим.

- З метою визначення можливих, найкращих результатів лікування, відповіді на питання, як саме пацієнт повинен реагувати на призначену терапію, введено поняття контролю БА. Виділяють: контрольований перебіг (відсутність або мінімальні (J 2/тиждень) денні симптоми, відсутність обмеження активності, нічних симптомів, відсутність або мінімальна (J 2/тиждень) потреба в бронхолітиках за потребою для зняття симптомів, нормальні показники ФЗД, відсутність загострень); частковий контроль (будь-яка ознака може відмічатися у будь який тиждень) та неконтрольований перебіг (і 3 ознаки часткового контролю наявні у будь який тиждень). Рівень контролю та об'єм лікування на даний момент визначають вибір відповідної тактики подальшої терапії.

## **2.2. Бронхолегеневий аспергільоз.**

Інфекції *Aspergillus fumigatus* сприяють тривала масивна антибактеріальна терапія, лікування кортикостероїдами і цитостатиками, ШВЛ, важкі супутні захворювання, цукровий діабет, робота на зернових складах і птахофермах, в теплицях.

Клінічно протікає схоже із бронхіальною астмою, але при цьому стандартна терапія астми малоефективна.

Може супроводжуватися лихоманкою, утворенням інфільтратів в легенях (альвеоліт).

У крові виявляється еозинофілія.

Діагностичне значення мають серологічні реакції, внутрішньошкірна проба з аспергильозним антигеном.

**2.3. Карциноїдні пухлини**, що локалізуються в бронхах, викликають напади задухи завдяки дії біологічно активних речовин, які продукуються нею: гістаміну, серотоніну, брадикініну та ін.

Напади характеризуються також гіперемією обличчя та верхньої частини тулуба, зниженням артеріального тиску, болями і бурчанням в животі, рідким стільцем.

У легенях виявляються ознаки бронхоспазму.

Діагностика: УЗД, КТ, аналіз сечі на 5-оксііндолоцетову кислоту.

**2.4. Синдром Чардж-Стросса** є первинним системним васкулітом з ураженням судин дрібного калібру, і описаний як особливий варіант вузликового поліартеріїта з тяжким перебігом бронхіальної астми, периферичної еозинофілією, а також ознаками позалегенових проявів васкуліту.

Частіше хворіють чоловіки молодого та середнього віку: напади задухи, сухі хрипи на видиху.

В анамнезі: сезонна алергія (алергічний риніт) та інші види алергічних реакцій (за винятком лікарської).

Можливі лихоманка, підвищення артеріального тиску, болі в животі, ураження нервової системи (моно і полінейропатії), міалгії, артралгії, геморагічна пурпура, еритема, ураження нирок і т.д.

Типові підшкірні вузлики по ходу судин.

В загальному аналізі крові - лейкоцитоз, еозинофілія більше 10%, підвищення ШОЕ.

Рентгенологічно можуть виявлятися транзиторні або мігруючі інфільтрати.

Діагноз уточнюється при біопсії підшкірних вузликів або шкірном'язового клаптя з виявленням еозинофільних гранульом.

**2.5. Доброякісна аденома бронха** ускладнюється нападами експіраторної задишки у третини хворих. Характерно кровохаркання, до появи задухи відзначаються болі в грудях, підвищення температури тіла. В діагностиці

використовують бронхоскопію, бронхографію, КТ.

**2.6. Центральний рак легень** може протікати з нападами задухи змішаного характеру, які в ряді випадків нагадують бронхіальну астму, але не купіруються бронхолітиками. Часто відзначаються сильний сухий кашель, що посилюється при зміні положення тіла, кровохаркання, біль за грудиною.

У легенях вислуховуються свистячі хрипи.

В аналізі крові: помірне підвищення ШОЕ, анемія.

У мокроті - еритроцити, атипові клітини.

На рентгенограмі (томограмі) легень виявляється тінь з чіткими контурами в прикореневій зоні.

Вирішальне значення в діагностиці має бронхоскопія з біопсією, що підтверджує наявність пухлини.

**2.7. Здавлення великих бронхів** з бронхоспастичною реакцією може спостерігатися при мітральній ваді серця зі збільшенням лівого передсердя, при пухлинах середостіння, збільшенні прикореневих лімфатичних вузлів (туберкульоз, саркоїдоз, лімфопроліферативні захворювання, метастази раку будь-якої локалізації).

Клініка характеризується прогресуючою задишкою, що переходить у ядуху. Можливі болі за грудиною, компресійний синдром (одутлість особи, потовщення шиї, ціаноз, розширення вен передньої поверхні грудей і верхніх кінцівок, дисфагія).

Діагноз уточнюється при рентгенографії (томографії) грудної клітки, бронхо-і езофагоскопії, медіастіноскопії з біопсією.

**2.8. Синдром Мендельсона** - аспіраційний синдром, обумовлений роздратуванням і механічною обструкцією дихальних шляхів при високому га-трозоезофагальному рефлюксу, блювоті, з розвитком рефлекторної реакції надгортанника, ларинго- і бронхоспазму, а в подальшому, бронхіоліту і пневмонії.

Зустрічається даний синдром у післяопераційних хворих, хворих з діафрагмальною грижею, рефлюкс-езофагітом, виразковою хворобою шлунка.

Початок гострий (слідом за аспірацією або через 2-12 годин). З'являється неспокій пацієнта, ознаки порушення дихання - ларингоспазм або бронхоспазм, експіраторна задишка за типом астматичного статусу. Типова тріада симптомів: тахікардія, тахіпное, ціаноз. Ціаноз не зникає навіть при подачі кисню. Над всією поверхнею легень вислуховуються свистячі, а в нижніх відділах - крепітуючі хрипи.

Діагностика заснована на результатах бронхоскопії і ФЕГДС.

**2.9. Отруєння фосфорорганічними сполуками** (професійне або побутове).

Клініка: виникає психомоторне збудження, утруднення в грудях, задишка, пітливість, підвищення артеріального тиску, міоз. Далі у зв'язку з вираженими бронхореєю і бронхоспазмом наростає задуха (антихолінеестеразна дія фосфорорганічних сполук). Відзначаються клонико-тонічні судоми, гіперкінези, рідкий стілець, прискорене сечовипускання, брадикардія. У важких випадках розвиваються колапс, пригнічення дихального центру, кома.

Активність холінестерази в крові знижена на 50% і більше.

**2.10. Передозування  $\beta$ -адреноблокаторов**, особливо неселективних, може призводити до бронхоспазму за типом важкого нападу ядухи, з сухими свистячими хрипами в легенях.

Найчастіше у хворих на ХОЗЛ або бронхіальною астмою.

Факт застосування даних препаратів виявляється при зборі анамнезу.

**3. набряк легень як причина задухи** спостерігається при патології серцево-судинної, респіраторної систем, інфекціях, інтоксикаціях.

**3.1. Кардіогенний набряк легень** умовно розділяється на дві фази інтерстиціальний набряк, якому клінічно відповідає серцева астма, і альвеолярний набряк. При мітральних вадах серця основною причиною серцевої астми є ускладнення відпливу крові з малого кола. При більшості захворювань (артеріальна гіпертензія, аортальні пороки, кардіосклероз, міокардити, інфаркт міокарда, дилатаційна кардіоміопатія і ін.) Основним механізмом є лівошлуночкова недостатність зі збільшенням діастолічного об'єму лівого шлуночка і підвищенням в ньому діастолічного тиску.

Приступ розвивається частіше після фізичного напруження або в нічні години. Клінічно виявляється зв'язок нападу задухи з горизонтальним положенням тіла. Положення хворого - ортопное. Дихання клетотливе. Відзначаються виражена задишка, тахікардія, можуть виникати аритмії, акроціаноз. При аускультатії починаючи з нижніх відділів з'являються різнокаліберні вологі хрипи, які потім поширюються в середні і верхні відділи. При кашлі виділяється піниста рожева мокрота.

На рентенограмах грудної клітини виявляються інфільтративноподібні, нерідко зливні затінення, переважно в прикореневих, базальних відділах.

**3.2. Нефрогенний набряк легень** розвивається при важкому гломерулонефриті, нефропатії з гострою нирковою недостатністю, в термінальній стадії хронічної ниркової недостатності.

У формуванні нефрогенного набряку мають значення гіпергідратація, артеріальна гіпертензія, підвищення капілярної проникності в альвеолах під впливом уремічних токсинів і метаболічних розладів. Нефрогенний набряк зазвичай протікає з менш яскравою симптоматикою, ніж кардіогенний набряк легень. В основі правильної діагностики лежать анамнестичні, фізикальні, лабораторні дані, які свідчать про захворювання нирок з їх функціональною недостатністю.

**3.3. Токсичний набряк легень** обумовлений переважно підвищенням проникності судинних і альвеолярних стінок, спостерігається при екзогенних інтоксикаціях (фосгеном, CO<sub>2</sub> та ін.), а також ендогенних інтоксикаціях, зокрема при печінкової недостатності, у важких інфекційних хворих (вплив бактеріальних токсинів).

При пневмоніях токсичний набряк легень, що є одним з найбільш важких ускладнень, частіше зустрічається при стафілококовій і пневмонії, що викликана клебсіеллою.

#### **4. Задуха при швидкому зменшенні респіраторної частини легені.**

**4.1.** При **пневмонії** гостра дихальна недостатність, що сягає задухи, обумовлена поєднанням ряду факторів: вимиканням великого обсягу легеневої тканини з газообміну; невідповідністю між вентиляцією і перфузією через гіперсекрецію і бронхоспазм; шунтуванням крові в легенях; порушенням діафрагмального дихання при одночасному ураженні плеври; виникненням елементів токсичного набряку легень.

**4.2. Спонтанний пневмоторакс.** Приступ задухи виникає слідом за болем в ураженій половині грудної клітини. Кашель короткочасний, сухий. При об'єктивному дослідженні виявляються відставання ураженої половини грудної клітини в акті дихання, тимпаніт і ослаблення дихання на ураженій стороні. На рентгенограмі визначаються вісцеральна межа (контур колабірованої легені) і відсутність легеневого малюнка за межами вісцеральної кордону.

**4.3. Ексудативний плеврит** викликає задуху за рахунок здавлення частини легені і порушення діафрагмального дихання.

Об'єктивно виявляються відставання дихальних рухів з ураженої сторони, вибухне міжреберних проміжків. Характерні тупий перкуторний звук, ослаблення дихання і голосового тремтіння. На рентгенограмі затемнення з косою верхньою межею, остаточно діагноз підтверджує плевральна пункція.

**4.4. Тромбоемболія легеневої артерії** (див. Розділ «Диференціальний діагноз при синдромі бронхіальної обструкції»).

#### **4.5. Гострий респіраторний дистрес-синдром (ГРДС).**

В основі розвитку ГРДС лежить пошкодження епітеліального і ендотеліального бар'єрів легень, гострий запальний процес і набряк легень, що призводять до розвитку задухи (гострої дихальної недостатності). ГРДС визначається як запальний синдром, пов'язаний з підвищенням проникності альвеолокапілярної мембрани і асоційований з комплексом клінічних, рентгенологічних і фізіологічних порушень, які не можуть бути пояснені наявністю лівопередсердної або легеневої капілярної гіпертензії (але можуть з нею співіснувати).

Характерний гострий початок, частіше за все в перші 12-48 годин від початку розвитку основного захворювання. Може тривати кілька днів (а іноді і тижнів).

*Клініка:* задишка, дискомфорт у грудній клітці, сухий кашель.

При огляді: ціаноз, тахіпноє, тахікардія, ознаки участі в диханні допоміжних м'язів. На ранніх етапах розвитку захворювання хворий часто збуджений, при прогресуванні порушень газообміну - загальмований, приголомшений, можливий розвиток гіпоксемічної коми. Часто виявляється гіпертермія та артеріальна гіпотензія.

Аускультативно: дифузна крепітація, жорстке дихання.

Облігатною ознакою ОРДС є гіпоксемія ( $SpO_2$  нижче 90%, часто нижче 75%), яка практично завжди рефрактерна до терапії киснем, що відображає основний механізм порушення газообміну при ГРДС - розвиток внутрілегеневого шунта.

При аналізі бронхоальвеолярного лаважу (БАЛ) характерний високий вміст нейтрофілів - понад 60% (в нормі менше 5%), що у процесі зворотного розвитку захворювання поступається місцем альвеолярним макрофагам.

*Рентгенологічно* характерний симптом "матового скла" і дифузні мультифокальні інфільтрати досить високої щільності. Можливий невеликий плевральний випіт. Рентгенологічну картину ОРДС досить непросто диференціювати з кардіогенний набряком легень. На користь ОРДС свідчить

більш периферійне розташування інфільтративних тіней, нормальні розміри серцевої тіні і відсутність або невелика кількість ліній Керлі В.

Комп'ютерна томографія (КТ) дозволяє отримати додаткову інформацію про ступінь і протяжності ураження паренхіми легень, а також виявити наявність баротравми або локалізованої інфекції. Локалізація легеневих інфільтратів носить плямистий, негомогенний характер, причому існує вентраль-дорсальний градієнт легеневої щільності: нормальна аерація легеневої тканини в вентральних відділах, картина "матового скла" в проміжних зонах і щільні інфільтрати в дорсальних відділах.

## **5. Задуха при захворюваннях діафрагми.**

**5.1. Фібриляція діафрагми** як результат ішемії при порушенні мезентеріального кровообігу описаний у молодих осіб зі змінами судинних стінок.

Характерна наявність судинного шуму в місці відходження мезентеріальної артерії від черевної аорти.

Рентгенологічно визначається нерухомість одного із куполів діафрагми.

Проведення аортографії дозволяє встановити місце стенозу мезентеріальної артерії.

**5.2. Синдром Ерба-Гольдфлама** спостерігається при аутоімунних захворюваннях (СЧВ, РА і ін.).

Характерно виражена втома окремих м'язів обличчя, жувальної, ковтальної мускулатури, діафрагми.

Труднощі діагностики обумовлені одночасною появою задухи і гіпоксемії, артеріальної гіпертензії.

Електроміографічне дослідження дозволяє виявити виснаження м'язової реакції на електростимуляцію.

**6. Задуха при порушенні нервової регуляції ритму дихання** може мати функціональний генез і бути наслідком важких органічних захворювань центральної і периферичної нервової систем.

### **6.1. Органічні ураження центральної і периферичної нервової системи.**

Задуха обумовлена порушеннями координації автоматизму дихального центру і власного ритму дихальних м'язів. Це спостерігається при інсультах, важких ураженнях периферичної нервової системи, у хворих, що знаходяться на ШВЛ.



Характерно відчуття нестачі повітря при відсутності вираженого ціанозу. Іноді спостерігається дихання Чейн-Стокса.

**6.2. Порухення ритму дихання при функціональних розладах ЦНС - гіпервентіляційний синдром** (виникає при панічних атаках).

Відзначаються пароксизми гіпервентиляції у спокої (гіпервентіляційні кризи), що імітують стан задухи.

Під час кризи спостерігається прискорене дихання, відчуття нестачі повітря, здавлення грудної клітини, відчуття кома в горлі, утруднення дихання. З'являються тривога, страх смерті, парестезії рук, запаморочення. При аускультатії легких зміни відсутні.

Поза нападів зберігається відчуття незадоволеності диханням.

Як правило, є безліч інших невротичних скарг.

### **Тестові завдання по темі.**

*Виберіть один або кілька правильних відповідей.*

1. Задуха - це
  - 1) крайня ступінь вираженості задишки
  - 2) відчуття браку повітря
  - 3) відчуття браку повітря, що супроводжується сухими свистячими хрипами над усією поверхнею легень
  - 4) неможливість адекватного видиху
  
2. До механізмів розвитку задухи належать всі перераховані, крім
  - 1) бронхіальна обструкція
  - 2) набряк легень
  - 3) склероз стінки бронхів
  - 4) швидке зменшення респіраторної частини легкого
  
3. Викликати напади задухи може
  - 1) фізичне навантаження
  - 2) емоційна перенапруга
  - 3) забруднення атмосфери
  - 4) ТЕЛА
  
4. Який варіант бронхіальної астми в сучасній класифікації відсутній

- 1) алергічна
- 2) неалергічна
- 3) інфекційнозалежна
- 4) ендогенна

5. Який з інгаляторів ви порекомендуєте хворому з нападом задухи при бронхіальній астмі

- 1) сальбутамол
- 2) сальметерол
- 3) альдецин
- 4) спірива

6. Добовий розкид ПСВ склав 28%. Який діагноз найбільш вірогідний

- 1) ХОЗЛ
- 2) бронхіальна астма
- 3) ТЕЛА
- 4) пневмонія

7. Які показники повинні враховуватися при постановці діагнозу бронхіальної астми

- 1) частота денних нападів
- 2) частота нічних нападів
- 3) результати пікфлоуметрії
- 4) тривалість нападів

8. Якщо напади задухи виникають паралельно із болями в грудній клітці, найбільш ймовірні причини

- 1) інфаркт міокарда
- 2) ТЕЛА
- 3) спонтанний пневмоторакс
- 4) ексудативний плеврит

9. У хворого з бронхіальною обструкцією приріст ОФВ<sub>1</sub> після інгаляції сальбутамолом склав 8%; який діагноз найбільш вірогідний

- 1) ХОЗЛ
- 2) бронхіальна астма
- 3) ТЕЛА
- 4) пневмонія

10. Загострення бронхіальної астми розцінюється як важке при цифрах SpO<sub>2</sub>:

1. > 95%
2. 90-95%
3. <90%
4. <75%

*Ситуаційна задача № 3.*

Хворий В., 37 років, поступив в терапевтичне відділення зі скаргами на утруднення дихання переважно на видиху, напади задухи 1-2 рази на добу, рідкісний сухий кашель.

Погіршення самопочуття протягом тижня у вигляді появи перерахованих симптомів. вперше утруднення дихання відчув близько півроку тому. До лікаря не звертався, лікувався самостійно. За порадою знайомих брав теопек, після чого стан поліпшувався. Відчуття нестачі повітря і задишка виникають при впливі речовин з різким запахом, побутового пилу, одного разу приступ задухи виник в нічний час без видимої причини.

Туберкульоз, малярію, тифи, венеричні захворювання заперечує. Кров не переливали. Травм, операцій не було. Алергічні реакції на харчові продукти і лікарські препарати не зазначає. У дитинстві часто хворів на простудні захворювання, неодноразово в дошкільному та молодшому шкільному віці хворів бронхітом. Палить з 17 років до 5-10 сигарет з фільтром в день. Працює адміністратором в магазині комп'ютерної техніки. Спадковість не обтяжена.

Свідомість ясна. Положення активне. Відзначається мовна задишка, каже окремими фразами. Шкіра чиста, помірної вологості, визначається невеликий ціаноз губ. Лімфатичні вузли по основних групах не збільшені, безболісні. Зріст 168 см, вага 70 кг. набряків немає. Грудна клітка конічної форми, тип дихання черевний, дихальні рухи симетричні, частота дихання 20 в 1 хвилину, утруднення видиху. При перкусії над симетричними ділянками легень визначається ясний легеневий звук. Висота стояння верхівок легень спереду - 4 см, ззаду - на рівні остистого відростка VII шийного хребця. Нижня межа легень справа і зліва по середній пахвовій лінії на рівні VIII ребра. Рухливість нижнього краю легень по середній пахвовій лінії справа і зліва 5 см. При аускультатії легень на фоні жорсткого дихання вислуховуються сухі свистячі хрипи, переважно на видиху. Пульс однаковий на обох руках, частота 80 ударів в 1 хвилину, ритмічний, задовільного наповнення, не напружений. АТ 138/88 мм рт ст. Тони серця звучні. Слизова ротоглотки не гіперемована. Живіт при пальпації м'який, безболісний.

Печінка, селезінка не пальпуються. Симптом Пастернацького негативний. Щитовидна залоза не пальпується.

#### ПИТАННЯ:

1. Ваш попередній діагноз?
2. З якими захворюваннями необхідно диференціювати дану патологію?
3. План обстеження хворого?
4. Оцініть дані додаткового обстеження.
5. Встановіть клінічний діагноз.
6. Яка тактика ведення хворого?

Додатки до ситуаційної задачі № 3.

Аналіз крові загальний.

Еритроцити - 4,8 Т/л, Нв - 138г/л, лейкоцити - 7,2 Г/л, еозинофіли - 6%, нейтрофіли: паличкоядерні - 4%, сегментоядерні - 58%, лімфоцити - 20%, моноцити - 8% , ШОЕ - 8 мм/год.

Аналіз сечі загальний.

Солом'яно-жовта, реакція слабокисла, пит. вага 1018, білок - сліди, лейкоцити 1-3 в п/зору, еритроцитів немає.

Загальний ІgЕ - 180 МО/л.

Рентгенограма легень.

Легеневі поля підвищеної прозорості. Коріння структурні, синуси вільні. Тінь середостенія без особливостей.

ЕКГ

Ритм синусовий, ЧСС 80 в хвилину, електрична вісь серця не відхилена.

SpO<sub>2</sub> - 92%.

Спірометрія:

ЖЕЛ - 85%,. ОФВ<sub>1</sub> - 60%, Індекс Тіффно - 63%, ПСВ - 68%, МОС<sub>25</sub> - 81%, МОС<sub>50</sub> - 72%, МОС<sub>75</sub> - 64%. вПроба з сальбутамолом - приріст ОФВ<sub>1</sub> - 19%.

## IV СИНДРОМ ЛЕГЕНЕВОЇ ДИСЕМІНАЦІЇ

**Синдром легеневої дисемінації** - це рентгенологічний синдром, для якого характерна поява множинних вогнищевих затемнень і/або посилення і сітчаста деформація легеневого малюнка частіше двосторонній локалізації.

Залежно від переважання вогнищевих або інтерстиціальних змін на рентгенограмі легень розрізняють наступні варіанти дисемінації:

1. *Вогнищевий* (вузликочий, нодулярний) - з переважанням множинних вогнищ в обох легневих полях.

2. *Сітчастий* (ретиккулярний) - виражається сітчастим (ніздрюватим) легневим малюнком.

3. *Змішаний* (сетчато-вогнищевий, або ретикуло-нодулярний) - характеризується поєднанням сітчастої перебудови інтерстиціальної тканини і множинних вогнищевих тіней в легенях.

4. «*Стільникова легеня*» («end-stage lung») - повна дезорганізація легеневої структури, коли легенева тканина пронизана грубими фіброзними тяжами, є ділянки ущільнення, плевральні накладання, спайки, множинні дольковий здуття і дрібні порожнини.

*Вогнищева дисемінація* класифікується в залежності від розмірів вогнищ:

- міліарний (розмір осередків 1-2 мм);
- дрібновогнищевий (3-4 мм);
- середньовогнищевий (5-8 мм);
- великовогнищевий (9-12 мм).

Виходячи з морфологічних особливостей, дисеміновані захворювання легень (ДЗЛ) можна розділити на наступні групи:

### 1. Альвеоліти:

- 1.1 ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт;
- 1.2 екзогенний алергічний альвеоліт;
- 1.3 екзогенний токсичний альвеоліт.

### 2. Гранулематоз легких:

- 2.1 саркоїдоз;
- 2.2 гістіоцитоз Х;
- 2.3 дисемінований туберкульоз легень;
- 2.4 пневмоконіози.

### 3. Дисемінація пухлинної природи:

- 3.1 бронхоальвеолярний рак;
- 3.2 метастатичне ураження легень;
- 3.3 лімфангіолейоміоматоз легких;

3.4 епітеліоїдна гемангіоендотеліома легких.

4. Хвороби накопичення:

4.1 альвеолярний протеїноз;

4.2 амілоїдоз бронхолегеневий;

4.3 ідіопатичний гемосидероз.

5. Системні васкуліти з ураженням легень:

5.1 гранулематоз Вегенера;

5.2 синдром Чардж-Стросса;

5.3 синдром Гудпасчера.

6. Інтерстиціальні фібрози легень як синдром при ураженнях інших органів і систем

6.1 васкуліти і (або) інтерстиціальні пневмоніти при дифузних хворобах сполучної тканини (ревматизм, ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак, вузликовий періартеріт, системна склеродермія, дерматоміозит);

6.2 кардіогенний пневмосклероз при лівошлуночкової недостатності кровообігу.

*Клініко-анамнестичні дані.*

Найбільш частими, але неспецифічними скаргами хворих при ДЗЛ є задишка переважно інспіраторного або змішаного характеру, кашель, кровохаркання, ураження плеври і позалегеневі симптоми.

При зборі анамнезу у хворих ДЗЛ слід звернути увагу на наступні ключові питання:

- встановлення часу початку хвороби;
- оцінка послідовності, швидкості появи і розвитку симптомів;
- куріння;
- спадковість;
- фактори екологічної агресії;
- професійний анамнез;
- вивчення архівних рентгенограм, флюорограм;
- супутні хвороби;
- вживання лікарських препаратів;
- відповідь на початкову терапію ДЗЛ (терапія ex juvantibus).

*Фізикальні дані:*

- дифузний ціаноз (при альвеолитах);
- зміни нігтьових фаланг за типом «барабаних паличок» і «годинних стекол»;
- збільшення периферичних лімфатичних вузлів (при саркоїдозі);

- притуплення перкуторного звуку над ураженими ділянками легеневого поля (при пневмоцирозі);
- симетрично ослаблене везикулярне дихання;
- скорочення фази вдиху і видиху;
- ніжна крепітація на висоті глибокого вдиху (при альвеолітах). Вона вислуховується з обох сторін переважно по задній і середній пахвових лініях, а також між лопатками, не змінюється після відкашлювання. Нерідко цей звуковий феномен порівнюють з «тріском целофану», звуки нагадують дрібні бульбашки повітря, що лопаються;
- феномен «попискування» при аускультатії легень з'являється в деяких випадках пневмофіброза. Він зазвичай вислуховується на вдиху над областю верхніх легневих полів. «Попискування» часто порівнюють зі звуком тертя пробки.

*Рентгенографія органів грудної порожнини* в кількох проекціях, а також томографія, дозволяють:

- встановити факт наявності ДЗЛ (вогнищева двостороння дисемінація і/або інтерстиціальний фіброз);
- оцінити вираженість і активність процесу в легенях;
- визначити переважну локалізацію вогнищ (в задньобазальних відділах легень при саркоїдозі, в верхніх частках при туберкульозі) і особливості дисемінації (зміни навколишньої легеневої тканини не характерні для метастатичного ураження, вогнища відсіву і перифокальне запалення спостерігається при туберкульозі);
- встановити наявність лімфаденопатії середостіння, яка характерна для дисемінованого туберкульозу легень, саркоїдозу, злоякісних епітеліальних пухлин, тощо;
- аналіз архівних рентгенограм, що дозволяє об'єктивно встановити дійсний початок захворювання і визначити характер його прогресування, а також провести клініко-рентгенологічні паралелі.

*Спірографія* при більшості ДЗЛ виявляє рестриктивні порушення ФЗД. Для деяких ДЗЛ характерне поєднання рестрикції з обструкцією (ЕАА, гістіоцитоз Х, саркоїдоз, при поєднанні фіброзуючих альвеолітів з емфіземою, у хворих вторинними ДЗЛ при ревматичних хворобах, лейоміоматозі).

### **Алгоритм диференційної діагностики**

Основне завдання лікаря первинної ланки - своєчасно запідозрити і підтвердити наявність ДЗЛ за допомогою результатів обстеження (I етап) і направити хворого для верифікації діагнозу в спеціалізоване відділення (пульмонологічне, фтизіатричне, онкологічне, ревматологічне) (II етап).

Припущення про ДЗЛ на будь-якому етапі обстеження повинно виникнути при наявності хоча б однієї з таких ознак:

- прогресуюча задишка переважно інспіраторного або змішаного характеру;
- синдром двосторонньої дисемінації і/або інтерстиціальний фіброз на рентгенограмі;
- рестриктивні порушення функції зовнішнього дихання.

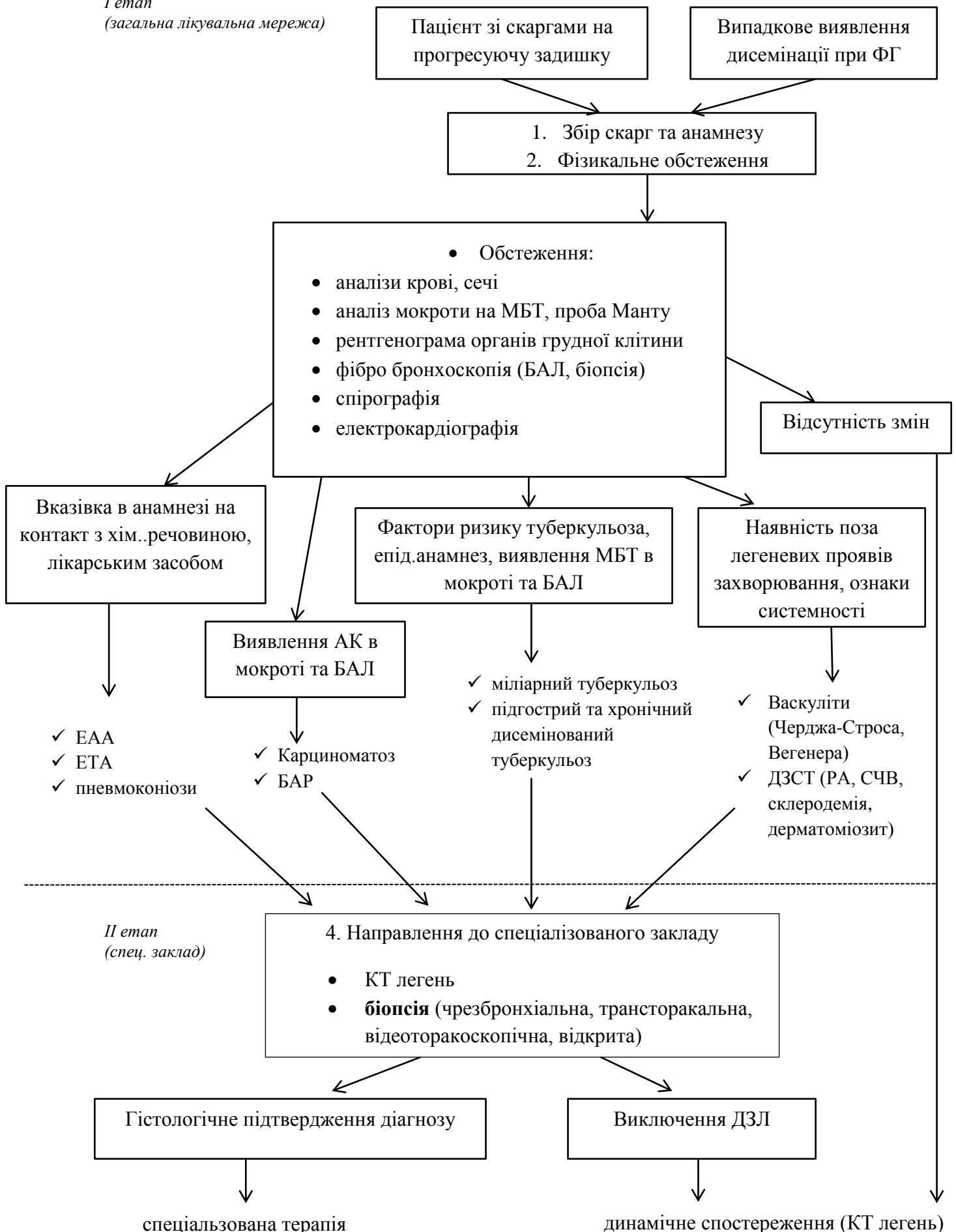
Диференціальна діагностика ДЗЛ повинна включати 3 обов'язкові компоненти: ретельне дослідження анамнезу та клінічної симптоматики захворювання, проведення КТ, дослідження біопсійного матеріалу (**морфологічна верифікація діагнозу є «золотим стандартом» діагностики нозологічної форми ДЗЛ**).



# Алгоритм диференційної діагностики при синдромі дисемінації

I етап

(загальна лікувальна мережа)



## 1. Альвеоліти.

**1.1. Ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт (ІФА)** (хвороба Хаммена-Річа, інтерстиціальний фіброз легень) - своєрідний патологічний процес неясною природи, що характеризується наростаючою дихальною недостатністю внаслідок розвитку в інтерстиціальній тканині легень небактеріального запалення і прогресуючого фіброзу.

ІФА частіше хворіють чоловіки у віці 40-50 років.

Для більшості випадків (78%) захворювання характерний хронічний перебіг.

Початкові симптоми: поволі виникає задишка, сухий, малопродуктивний кашель, підвищена стомлюваність. Надалі основною клінічною ознакою ІФА є неухильно прогресуюча задишка інспираторного характеру, яка не залежить від часу доби та інших факторів, рефрактерна до антибактеріальної і бронхолітичної терапії, що підсилюється при фізичному навантаженні, неможливість зробити глибокий вдих. Спроба глибоко вдихнути провокує кашель або біль за грудиною.

Рідше спостерігаються підвищення температури тіла до фебрильних значень (пік підвищення температури припадає на денні години), болі в грудній клітці, артралгії, синдром Рейно, схуднення.

Перкусія легень може виявити вкорочення перкуторного звуку над нижніми легeneвими полями.

Аускультативно ознаками ІФА є симетрично послаблене везикулярне дихання, скорочення фази вдиху і видиху, крепітація на висоті вдиху по обидва боки. В деяких випадках пневмофіброза з'являється «попискування».

По мірі прогресування захворювання наростають симптоми дихальної недостатності (ДН): дифузний ціаноз, що посилюється при фізичному навантаженні, зміна нігтьових фаланг за типом «барабаних паличок» і «годинних стекол», ознаки легеневої гіпертензії і хронічного легеневого серця.

При ІФА на рентгенограмах можуть бути виявлені двосторонні несиметричні інтерстиціальні зміни з найбільшою виразністю в нижніх легeneвих полях: посилення і сітчаста деформація легеневого малюнка, ателектази, зменшення обсягу і прозорості легеневої тканини нижніх часток по типу «матового скла», підвищення прозорості в верхніх частках і високе стояння куполів діафрагми. При прогресуванні пневмофіброза ячеїста деформація легеневого малюнка призводить до формування картини «стільникової легені».

ФЗД у хворих ІФА порушена вже на ранніх стадіях захворювання по рестриктивному типу, знижені МОС50 і МОС75 при відсутності порушень бронхіальної прохідності.

Дослідження БАЛ виявляє збільшення нейтрофілів, і в меншій мірі лімфоцитів.

Лабораторні методи дослідження: гіпохромна анемія, лейкоцитоз із зсувом вліво, різке збільшення ШОЕ, високі титри імуноглобулінів (G і A). Верифікація діагнозу проводиться на підставі результатів біопсії легеневої тканини.

У міжнародному консенсусі з ІФА (2000р) були сформульовані діагностичні критерії ІФА.

*«Великі» критерії:*

- 1) виключення відомої причини інтерстиціального захворювання легень (токсичної, професійної);
- 2) рестриктивні порушення ФЗД;
- 3) характерна КТ картина (двосторонні ретикулярні зміни в нижніх відділах легень по типу «матового скла»);
- 4) черезбронхіальна біопсія або бронхоальвеолярний лаваж не може виявити ознак іншого захворювання.

*«Малі» критерії:*

- 1) вік > 50 років;
- 2) поступовий початок інспіраторної задишки;
- 3) тривалість захворювання > 3 міс;
- 4) двосторонні крепитуючі хрипи в нижніх відділах легень.

Наявність чотирьох «великих» діагностичних ознак і трьох «малих» дозволяє встановити діагноз ІФА без гістологічного підтвердження. Додатковою ознакою ІФА є погіршення стану на тлі антибактеріальної терапії та позитивний клінічний ефект при лікуванні глюкокортикостероїдами.

Основні напрямки терапії при ІФА:

1. Базисна терапія (глюкокортикоїди, іммуносупресанти - азатіоприн, антифібротичні препарати - пеніциламін).
2. Еферентна терапія (плазмаферез).
3. Тривала киснева терапія.
4. Трансплантація легень.

Диспансерне спостереження хворих ІФА має здійснюватися в спеціалізованих пульмонологічних установах.

**1.2. Екзогенний алергічний альвеоліт (ЕАА)** - патологічний процес, що представляє собою алергічну реакцію переважно респіраторного відділу легень на різні алергени.

Етіологічні фактори:

- бактеріальні (актиноміцети, *Micropolispora faeni* і ін.);
- грибові (*Aspergillus fumigatus*, *Penicillium casei*, *Cryptostroma corticale*, цвілеві гриби);
- білкові антигени тваринного походження (екскременти курей, голубів, папуг, свиней, кліщі);
- антигени рослинного походження (тирса дуба, кедр, кори льону, червоного дерева, солома, екстракти кавових зерен, бавовна, льон);
- медикаментозні антигени (протимікробні, протизапальні, протипаразитарні препарати, ферменти, ліки білкового походження, контрастні речовини)

Виробництва, робота на яких може становити ризик розвитку ЕАА: сільське господарство; харчова промисловість; текстильна і швейна промисловість; хімічна і фармацевтична промисловість; деревообробна промисловість.

*Класифікація ЕАА:*

- 1) гостра форма;
- 2) підгостра форма;
- 3) хронічна форма.

При кожній формі ЕАА переважають різні морфологічні процеси (при гострій формі - інтерстиціальний набряк; при підгострій - інфільтрація альвеол і міжальвеолярних перетинок лімфоцитами, епітеліодними плазматичними клітинами; при хронічному перебігу - інтерстиціальний фіброз).

При гострій формі ЕАА, яка зустрічається найчастіше, симптоми хвороби виникають через 4-6 годин після експозиції алергену. Характерними ознаками є: лихоманка з ознобом, задишка, сухий кашель, нудота, міалгії, біль у грудях, артралгії. У частини хворих можуть виникати напади утрудненого дихання і явища вазомоторного риніту. При аускультатії визначаються вологі дрібно- та середньопузирчасті хрипи над усією поверхнею легень, розвивається тахікардія. При наявності бронхоспазму вислуховуються сухі свистячі хрипи. Характерним є синдром елімінації з нормалізацією клінічних, функціональних і рентгенологічних змін після припинення дії алергену і рецидив хвороби після відновлення контакту з ним. При тривалому контакті з причинним агентом захворювання прогресує.

Підгостра форма ЕАА характеризується поступовим розвитком симптомів, що утруднює виявлення зв'язку між клінічними проявами хвороби і впливом агента. Характерні: задишка, кашель з невеликою кількістю мокротиння, субфебрильна температура, зниження апетиту, схуднення. Повторні контакти викликають загострення патологічного процесу.

Розвиток хронічного ЕАА обумовлено тривалим (нерідко багаторічним) контактом з невеликими дозами алергену. При цьому, як правило, відсутні гострі епізоди хвороби, характерні прогресуюча задишка, ціаноз, схуднення. Провідним є синдром хронічного бронхіту з первинно хронічним перебігом, наростанням обструкції.

Лабораторна та інструментальна діагностика.

Загальний аналіз крові: лейкоцитоз, зсув лейкоцитарної формули, збільшення ШОЕ (гостра форма ЕАА); еозинофілія (тільки при ЕАА, викликаних аспергілами).

Біохімічний аналіз крові: гіпергаммаглобулінемія (у хворих з хронічною формою ЕАА).

Імунологічне дослідження: специфічні преципітуючі антитіла класу IgG (уточнюють зв'язок захворювання з професією).

Можливо також використання провокаційного інгаляційного тесту: після вдихання аерозолю з можливим антигеном оцінюються температура, частота дихання, аускультативно картина, величина ЖЄЛ.

Рентгенологічна картина при ЕАА: двостороння інфільтрація з нечіткими контурами в нижніх і середніх відділах легень або дрібновогнищева дисемінація, при переході в хронічну форму формується «стільникове легке». ФЗД: рестриктивний тип порушень вентиляційної функції, що поєднується з незворотнім або частково зворотнім порушенням бронхіальної прохідності.

Аналіз БАЛ: збільшення загального числа клітин і процентного вмісту лімфоцитів (від 20 до 90% загального складу), підвищені рівні IgA, IgG, IgM. Для гістологічної верифікації ЕАА проводять біопсію легень.

#### ***Діагностичні критерії ЕАА:***

##### *Основні критерії:*

- початок або погіршення захворювання через кілька годин після контакту з алергеном;
- підтвердження контакту з алергеном;
- характерні зміни на рентгенограмах і КТ легень;
- лімфоцитоз БАЛ;
- характерні морфологічні зміни;
- поява клінічних, лабораторних та функціональних ознак після контакту з алергеном.

##### *Допоміжні критерії:*

- крепітація;
- артеріальна гіпоксемія.

Основні принципи лікування:

- 1) припинення контакту з алергеном;
- 2) призначення інгаляційних або системних глюкокортикостероїдів;
- 3) еферентна терапія (плазмаферез);
- 4) бронхолітичну терапію.

При ЕАА абсолютно протипоказано призначення антибактеріальних препаратів. Якщо захворювання пов'язане з професією, то хворі працездатного віку потребують раціонального працевлаштування. При зниженні кваліфікації вони підлягають направленню на МСЕК для вирішення питань експертизи стійкої непрацездатності.

**1.3 Екзогенний токсичний альвеоліт (ЕТА)** - патологічний процес, що виникає внаслідок впливу на легеневу паренхіму речовин, що володіють цитотоксичними властивостями.

До речовин, що володіють пневмотропних токсичною дією, відносять такі групи:

1) лікарські препарати

- цитостатіки (метотрексат, азатиоприн, циклофосфамід, флударабин);
- антибіотики (блеоміцин, мітоміцин, фуразолідон, цефалоспорин), сульфаніламід;
- протисудомні препарати (карбамазепін, дифеніл);
- антиаритміки (аміодарон);
- $\beta$ -адреноблокатори (пропранолол);
- сечогінні (гідрохлортіазид);
- протидіабетичні (хлорпропамід);
- цитокіни, моноклональні антитіла.

2) токсичні речовини виробничої сфери:

- дратівливі гази (сірководень, хлор, аміак);
- метали (кадмій, ртуть, нікель, кобальт, марганець, берилій, цирконій);
- органічні розчинники (бензин, нафта, гас, бензол, толуол, ацетон, етиленгліколь);
- гербіциди, інсектициди;
- пластмаси (поліуретан).

***Класифікація ЕТА за клінічним перебігом:***

- 1) Гострий перебіг.
- 2) Підгострий перебіг.
- 3) Хронічний перебіг.

Гостра форма ЕТА може протікати за такими типами:

- інгаляційна лихоманка (металева димна лихоманка, полімерна димна лихоманка, токсичний синдром від органічного пилу);

- токсичний набряк легень;
- респіраторний дистрес-синдром;
- альвеоліт.

ЕТА виникає при першому контакті з високими концентраціями токсичних речовин. При цьому уражаються відразу кілька осіб, які перебували в зоні підвищеного вмісту шкідливих факторів. Клінічна картина ЕТА залежить від агресивності токсичного агента, його концентрації, часу експозиції та індивідуальної реакції організму.

Для ЕТА характерні:

- симптоми ларингофарингіта (біль в горлі, осиплість голосу, свистяче стридорозне дихання),
- токсичний бронхіт (непродуктивний кашель, задишка, біль і відчуття важкості в грудній клітині),
- риніт (сльозотеча, чхання, носова кровотеча),
- лихоманка, артралгії, алергічний висип на шкірі, схуднення,
- аускультативно вислуховуються сухі і вологі хрипи, крепітація.

У важких випадках розвиваються плевральні випоти, респіраторний дистрес-синдром, токсичний набряк легень.

При бериліозі можуть спостерігатися позалегеневі ураження: лімфаденопатія, ураження шкіри і слинних залоз, печінки.

У пацієнтів з «кобальтовою легенею» відзначається прогресування пневмофіброза і розвиток «стільникової легені».

Вплив органічних розчинників відрізняється переважанням токсичних змін центральної нервової системи (токсична енцефалопатія), розвитком ірритативного дерматиту.

Рентгенологічні зміни: рівномірне зниження прозорості легеневої тканини, дрібно- і крупночечіста деформація малюнка, двосторонні дрібновогнищеві тіні переважно в нижніх відділах легень, зменшення обсягів нижніх часток.

Дослідження ФЗД виявляє рестриктивний тип порушень вентиляційної функції. При розвитку облітеруючого бронхіоліту можливий розвиток обструктивного синдрому.

Специфічна діагностика бериліоза включає шкірну пробу Куртіса (в разі позитивної проби нашкірна аплікація 0,5-1% розчину хлориду берилію викликає появу еритеми).

У складних випадках діагностики показано проведення біопсії.

Діагностичні критерії ЕТА.

*Основні критерії:*

- початок або погіршення через кілька годин після контакту з токсичними речовинами;
- підтвердження контакту з токсичними речовинами санітарно-гігієнічними дослідженнями;
- характерні зміни на рентгенограмах і КТ;
- лимфоцитоз і/або нейтрофіліоз БАЛ;
- характерні морфологічні зміни;
- поява клінічних ознак після повторних контактів з етіологічним фактором;
- високий вміст токсичних речовин в біологічних середовищах;
- позитивні проби на гіперчутливість до металів (шкірні, серологічні);
- підвищений рівень сироваткового глікопротеїну KL-6.

*Додаткові критерії:*

- крепітація;
- рестриктивні тип порушення ФЗД;
- легенева гіпертензія;
- артеріальна гіпоксемія у спокої і при навантаженні.

Патогенетична терапія при ЕТА включає глюкокортикоїдні і антиоксидантні препарати, екстракорпоральні методи лікування (плазмаферез, гемосорбція).

## **2. Гранулематоз.**

**2.1. Саркоїдоз** - системне запальне захворювання невідомої природи, що характеризується утворенням в різних органах і тканинах саркоїдних гранульом.

На саркоїдоз частіше хворіють жінки.

Морфологічним проявом саркоїдозу є епітеліоїдноклітинна гранульома. Це компактне скупчення фагоцитів - макрофагів і епітеліоїдних клітин. Гранульоми при саркоїдозі зазвичай більш дрібного розміру, ніж при туберкульозі, і для них не характерно злиття.

Саркоїдоз може протікати безсимптомно (13%) і виявлятися при періодичних флюорографічних оглядах. Захворювання може мати гострий (20-25%), первинно-хронічний (65-70%) і рецидивуючий перебіг.

Варіанти гострого початку саркоїдозу: Синдром Лефгрена - лихоманка, поліартралгія, вузлувата еритема, двостороннє збільшення лімфатичних вузлів коренів легень рентгенологічно. Синдром Хеєрфордта-Вальденстрема: лихоманка, увеїт (частіше передній), паротит, парез лицьового нерва (параліч Белла), рентгенологічно - двостороннє збільшення внутрішньогрудних лімфатичних вузлів.



У клініці первинно-хронічного саркоїдоза симптоми з'являються при порушенні функції ураженого органу внаслідок структурних змін. На початкових етапах розвитку захворювання вона мізерна.

*Легеневі симптоми:*

- задишка;
- сухий кашель;
- торакалгії.

*Найбільш часті позалегеневі симптоми:*

- слабкість (ранкова втома, інтермітуюча втома, вечірня слабкість, хронічна втома);
- суглобовий синдром (біль і набряк може бути в гомілковостопних суглобах, суглобах кистей рук і стоп, рідше в хребті);
- зниження гостроти зору та/або затуманення зору (ознаки саркоїдніе увеїту);
- кардиалгія, серцебиття або перебої в роботі серця, ознаки серцевої недостатності;
- неврологічні порушення (патогномонічним для саркоїдозу вважається параліч Белла - односторонній параліч лицьового нерва, який прийнято вважати ознакою сприятливого прогнозу);
- вузлувата еритема (*Erythema nodosum*) (пальповані синювато-багряні вузлуваті двосторонні висипання на шкірі гомілок, що підносяться над шкірою, хворобливі, розміром від одного до декількох сантиметрів у діаметрі, щільні, полушаровидної форми, при розсмоктуванні залишають тимчасову пігментацію);
- лімфаденопатія: безболісні, рухливі збільшені периферичні лімфатичні вузли (частіше шийні і пахові).

Зміни лабораторних показників при саркоїдозі неспецифічні. Діагностичне значення має підвищення активності АПФ в крові більше 150% від норми (для осіб старше 20 років нормальними вважаються значення від 18 до 67 одиниць в 1 літрі (u/l).

Гіперкальціємія і гіперкальційурія (в нормі в сироватці крові загальний Са 2,0-2,5 ммоль/л, іонізований Са 1,05-1,30 ммоль/л; Са в сечі - 2,5-7,5 ммоль/добу).

Проба Манту з 2 ТО туберкуліну ППД-Л при активному саркоїдозі дає негативний результат в 80-85% випадків і має високу чутливість для діагностики саркоїдозу.

На КТ і рентгенограмі для саркоїдозу внутрішньогрудних лімфатичних вузлів характерне збільшення лімфатичних вузлів всіх груп центрального середостіння і коренів легень, перібронхіальних і трахеобронхіальних, поліциклічність їх контурів. Лімфатичні вузли мають кулясту або овоїдну форму, однорідну структуру, гладкі чіткі контури, без перифокальною інфільтрації і

склерозу. При значному збільшенні лімфовузлів, що обумовлюють зовнішню компресію бронхів, в легенях можуть виникати гіповентиляція відповідного сегмента або частки, рецидивні запалення і ателектаз. Найхарактернішою ознакою саркоїдозу легень є поліморфна дрібновогнищева дисемінація, осередки розташовуються уздовж бронхосудинних пучків, междольових щілин, костальної плеври, в междолькових перетинках, викликаючи нерівномірне («чоткоподібні») потовщення інтерстиціальних структур легень. Хронічний рецидивуючий перебіг саркоїдозу характеризується появою поліморфізму вогнищевих змін, у вигляді збільшення розмірів вогнищ, деформації їх контурів і злиття в дрібні зони консолідації. У таких інфільтраціях можливе формування порожнин. Четверта стадія саркоїдозу характеризується формуванням великих ділянок пневмосклерозу у вигляді зон ущільнення легеневої тканини в верхніх частках (пнеumoцироз), дистрофічними змінами з розвитком бульозної емфіземи в кортикальних і наддіафрагмальних відділах легких.

За рентгенологічними даними саркоїдоз органів грудної клітини поділяють на 5 стадій:

<b>Стадія</b>	<b>Рентгенологічна картина</b>	<b>Частота</b>
Стадія 0	Немає змін на рентгенограмі органів грудної клітини	5%
Стадія I	Збільшення внутрішньогрудних лімфатичних вузлів (внутрішньогрудних лімфатичних вузлів); змін в легеневій тканині немає	50%
Стадія II	Збільшення внутрішньогрудних лімфатичних вузлів і зміни легеневої тканини	30%
Стадія III	Зміни легеневої тканини без збільшення внутрішньогрудних лімфатичних вузлів	15%
Стадія IV	Необоротний фіброз легень	20%

Характерна клінічна невідповідність між відносно задовільним станом хворого і поширеністю патологічного процесу в лімфовузлах і легеневій тканині на рентгенограмах.

При УЗД паренхіматозних органів зазвичай виявляють множинні гіпоехогенні вузли в печінці, селезінці, а також збільшення лімфатичних вузлів в гепатодуоденальній зв'язці, в воротах печінки і селезінки, в періпанкреатичній клітковині.

При спірометрії у більшості хворих з прогресуючим саркоїдозом розвиваються рестриктивні порушення, однак ендобронхіально розташовані гранульоми можуть призводити до розвитку незворотної бронхіальної обструкції.

Гістологічне дослідження є головним методом діагностики. Ендоскопічне ультразвукове дослідження з виконанням черезстравохідної тонкогolkової аспіраційної біопсії лімфатичних вузлів середостіння стає найбільш перспективним методом диференціальної діагностики медіастинальної лімфаденопатії.

*Позалегеневі прояви саркоїдозу:*

- саркоїдоз шкіри (вузли, бляшки, макулопапульозні зміни, рубцевий саркоїдоз)
- ураження очей (передній і задній увеїт)
- саркоїдоз периферичних лімфатичних вузлів (задні і передні шийні лімфатичні вузли, надключичні, ліктьові, пахвові і пахові)
- спленомегаля, гіперспленізм
- саркоїдоз кісткового мозку
- ураження нирок (сечовий синдром, нефротичний синдром)
- ураження суглобів (гомілковостопних, колінних і ліктьових)
- саркоїдоз кісток (безсимптомний кістоїдний остеїт малих кісток рук і ніг; кістоподібні утворення нижньої щелепи; деструктивні зміни хребців). На рентгенограмах і КТ кістозні або літичні зміни. На МРТ інфільтрація дрібних і великих кісток, ознаки остеонекрозу
- саркоїдоз м'язів (гранулематозний міозит і міопатія). На МРТ інфільтрація м'яких тканин, об'ємні утворення різної локалізації, міопатія і вузлові утворення в м'язах.
- саркоїдоз ЛОР-органів (носа, гортані, мигдалин, вуха, ротової порожнини)
- саркоїдоз серця: розрізняють фульмінантні (раптова серцева смерть, інфарктоподібний варіант, кардіогенний шок), Швидкопрогресуючі (з наростанням хронічної серцевої недостатності протягом 1-2 років) і повільно прогресуючі (хронічні, з рецидивами і поліпшеннями) варіанти кардіосаркоїдоза. На Ехо-КГ виявляються поодинокі осередки в міокарді, частіше в міжшлуночкової перетинці розміром 3-5 мм.
- нейросаркоїдоз (ураження черепних нервів, ураження оболонок головного мозку, порушення функції гіпоталамуса, ураження тканини головного мозку, тканини спинного мозку, судомний синдром, периферична нейропатія, міопатія). На МРТ головного мозку виявляється гідроцефалія, одиночна або множинні гранульоми. Можливі тромбози судин з мікроінсультами.
- саркоїдоз шлунково-кишкового тракту (гранулематозний гастрит, паротит).

В даний час використовуються наступні підходи до лікування саркоїдозу. Оскільки частота спонтанних ремісій висока, у хворих з безсимптомним перебігом, з першою стадією саркоїдозу і стабільним станом лікування не

показано. У хворих з прогресуючим перебігом хвороби за даними рентгенологічного та функціонального дослідження дихання, при виражених симптомах або позалегенових проявах препаратами першої лінії є оральні кортикостероїди. Часто вживаним екстракорпоральним методом видалення циркулюючих імунних комплексів є плазмаферез. При термінальних стадіях саркоїдозу слід мати на увазі пересадку легень.

У своєму перебігу саркоїдоз може мати такі варіанти: спонтанна регресія; регресія на тлі лікування; стабілізація стану (спонтанна або після терапії); прогресування; хвилеподібний перебіг; рецидив.

*Саркоїдна реакція* - стан, гістологічно тотожній саркоїдозу, але більш бідно виявляється і обмежений областю ураженого органу або регіонарними лімфатичними вузлами. Принаймні, 54 різних захворювання можуть викликати саркоїдну реакцію: пневмоконіози, рак шлунка, щитовидної залози, підшлункової залози, шкіри, лімфогранулематоз і ін.

**2.2 Гістіоцитоз Х легень (ГХЛ)** (легеневий лангергансоклітинний гістіоцитоз) - захворювання ретикулогістіоцитарної системи невідомої етіології, яке характеризується первинною проліферацією атипівих гістіоцитів (клітин Х) і утворенням у легенях і інших тканинах гістіоцитарних гранульом (інфільтратів).

Етіологія невідома. Всі описані випадки ГХЛ спорадичні. Зустрічається тільки серед представників білої раси. Абсолютна більшість хворих ГХЛ є курцями (більше 90%). Клональний характер проліферації клітин Лангерганса в осередках ураження дав підставу припускати пухлинну природу захворювання, проте можливість спонтанних ремісій при ГХЛ роблять це припущення малоімовірним.

Гранульоми, що формуються при ГХЛ, містять переважно атипіві гістіоцити - великі овоїдні клітини з еозинофільної цитоплазмою ядром неправильної форми; а також еозинофіли, плазматичні клітини. Захворювання відноситься до системних, гранульоми можуть виявлятися у всіх органах і тканинах, найбільш часта локалізація - легені і кістки.

Клінічні прояви ГХЛ варіюють від мінімальних зі спонтанним одужанням до генералізованих швидко прогресуючих, що призводять до поліорганної недостатності. У більшості випадків у дорослих хвороба протікає безсимптомно (первинно хронічний перебіг). Першим проявом ГХЛ може бути спонтанний пневмоторакс (у 60% хворих), повільно прогресуюча задишка, непостійний сухий кашель. Для хронічної форми ГХЛ характерна тріада ознак: деструктивний остеолізис (ураження ребер, нижньої щелепи, гомілок, хребців, кісток склепіння черепа), нецукровий діабет і екзофтальм, пов'язаний з гістіоцитарною інфільтрацією орбіти. Наявність лихоманки, анемії, гепатоспленомегалії є

предиктором несприятливого прогнозу. Аускультация виявляє ослаблене дихання, сухі хрипи, крепітацію.

Лабораторні зміни неспецифічні. Злоякісний перебіг супроводжується підвищенням активності АПФ в сироватці крові. Важливим у діагностиці є виявлення клітин Лангерганса і лімфоцитоз в БАЛ. На рентгенограмі для ГХЛ характерна наявність двосторонньої дрібновогнищевої дисемінації на тлі посиленого легеневого малюнка, рецидивні пневмоторакси, раннє формування тонкостінних кістозно-бульозних утворень і «стільникової легені». На ранніх стадіях ГХЛ при ФЗД реєструється рестриктивний синдром, але в міру прогресування хвороби приєднуються обструктивні порушення. Виявлення гранулом при гістологічному дослідженні дозволяє верифікувати діагноз.

Патогенетично обґрунтованим напрямком терапії є призначення глюкокортикоїдів, цитостатиків. Рецидивуючий спонтанний пневмоторакс може бути показанням для торакотомії.

**2.3 Дисемінований туберкульоз (ДТ)** характеризується появою в легенях, а також в інших органах множинних вогнищ специфічного запалення. Виділяють 3 варіанти дисемінованого туберкульозу в залежності від поширеності процесу:

- генералізований,
- з переважним ураженням легень (до 90% всіх випадків),
- з переважним ураженням інших органів.

Основним джерелом, з якого МБТ поширюються по організму, є залишкові посттуберкульозні зміни первинного періоду, переважно у внутрішньогрудних лімфатичних вузлах. Розсіювання може відбуватися гематогенним, лімфогенним, лімфогематогенним шляхами. За перебігом виділяють гострий, підгострий і хронічний варіанти дисемінування туберкульозу легень.

Гострий дисемінований туберкульоз в сучасній клінічній класифікації туберкульозу, а також в МКБ-10, виділений в самостійну клінічну форму - міліарний туберкульоз. Це важка гостропрогресуюча форма туберкульозу, при відсутності своєчасної діагностики та специфічного лікування якої настає летальний результат (дихальна недостатність, інфекційно-токсичний шок, ураження життєво важливих органів). У патогенезі міліарного туберкульозу мають значення наявність свіжого або реактивація старого туберкульозного вогнища, значне зниження захисних сил організму аж до ареактивності (ВІЛ-інфекція ІVB-V стадії при рівні CD<sub>4</sub> менше 200 клітин/мкл; лікування ГКС, інгібіторами ФНП-альфа і іншими імуносупресорами, психічні та фізичні травми, вагітність, ранній післяпологовий період і ін.), загальна і місцева гіперсенсibiliзація організму, що сприяє підвищенню проникності судинної стінки і гематоенцефалічного бар'єру, внаслідок авітамінозу, масивної екзогенної

суперінфекції, гіперінсоляції і т.д. При наявності подібних умов мікобактерії туберкульозу (МБТ) з вогнища надходять в кров, виникає масивна мікобактеріємія і поліорганне розсіювання інфекції (легені, печінка, нирки, селезінка, лімфатичні вузли, мозкові оболонки і ін.).

Патоморфологічно міліарний туберкульоз характеризується майже одномоментною появою в інтерстиції легень по ходу капілярів безлічі мноморфних продуктивних вогнищ 1-2 мм в діаметрі з відносно чіткими контурами, які не схильні до злиття і деструкції. При своєчасному і адекватному лікуванні вогнища можуть повністю піддатися зворотному розвитку (розсмоктуванню).

*Клінічні форми:*

- тифоїдна;
- легенева;
- менінгеальна;
- гострий туберкульозний сепсис (тіфобаціллез Ландузі);
- латентний міліарний туберкульоз.

Тифоїдний варіант зазвичай має гострий початок і супроводжується вираженими симптомами інтоксикації: фебрильна лихоманка будь-якого типу (прогностично несприятлива хвилеподібна і інвертована), диспепсичні розлади, різка слабкість, відсутність апетиту, поти, рідко озноб. Пацієнти можуть надходити в інфекційні відділення з діагнозами: «сепсис», «лихоманка неясного генезу» і ін. Легеневий варіант розвивається більш поступово. На тлі помірного синдрому інтоксикації домінують респіраторні симптоми: сухий, рідше з мізерною слизовою мокротою кашель, задишка, біль у грудях при диханні. Такі хворі направляються в терапевтичні відділення з діагнозами: «пневмонія», «бронхіт», «плеврит». При міліарному туберкульозі висока ймовірність ураження ЦНС, тому при появі у хворого головного болю, гіперестезій, вегетативно-судинних реакцій (плями Труссо і ін.) необхідно проведення пункції навіть при відсутності менінгеальних симптомів. Стан середньої тяжкості або тяжкий. Шкіра бліда, акроціаноз. При перкусії легких визначається коробковий звук, при аускультатії ослаблене або жорстке дихання (внаслідок розвитку компенсаторної емфіземи). Можуть вислуховуватися крепітуючі або нечисленні вологі хрипи в межлопаточному просторі. З боку інших систем найбільш характерні тахікардія, збільшення печінки, селезінки. При коінфекції «туберкульоз і ВІЛ» часто збільшуються периферичні лімфатичні вузли (шийні, пахові, пахові), уражаються також мезентеріальні лімфатичні вузли, очеревина, кишківник з клінічними проявами черевного синдрому. У клінічному аналізі крові характерні анемія, лейкоцитоз/лейкопенія, еозинопенія,

лімфопенія, високі цифри ШОЕ. У клінічному аналізі сечі - безболісна гематурія. Туберкулінова проба Манту з 2 ТО туберкуліну ППД-Л і Діаскінтест негативні (вторинна негативна енергія). Мікобактерії туберкульозу в мокроті зазвичай не виявляються. Рентгенологічне дослідження: з огляду на малі розміри вогнищ, найбільш інформативна КТ. Перші 7-10 днів хвороби можна відзначити лише дифузне зниження прозорості легень, нечіткість (розмиття) легеневого малюнка, який в подальшому стає сітчастим, дрібнопетлістою (набряк і ущільнення межацінозних, междолькових перетинок). І тільки на 2-3-4 тижнях хвороби можуть візуалізуватись на всьому протязі легень з обох сторін множинні однотипні вогнищеві тіні 1-2 мм в діаметрі, малої або середньої інтенсивності без схильності до злиття і розпаду. У пацієнтів з ВІЛ-інфекцією характерно збільшення внутрішньогрудних лімфатичних вузлів.

Гострий туберкульозний сепсис (тіфобаціллез Ландузі). Даний варіант міліарного туберкульозу розвивається на тлі вторинного імунодефіциту та патоморфологічно характеризується утворенням в органах безлічі дрібних вогнищ специфічного некрозу (казеоза), іноді без клітинних елементів (без епітеліоїдних клітин, клітин Лангханса). Розвивається гостро, протікає стрімко з вираженими респіраторними і інтоксикаційними симптомами (фебрильна лихоманка, озноб, поти, адинамія, анорексія, задишка, кашель з мокротою). У клініці можуть бути також 2 синдрому: абдомінальний (жовтушність шкіри, збільшення печінки і селезінки, асцит, значне підвищення в крові вмісту білірубіну, АСТ, АЛТ) і гематологічний (збільшення печінки, селезінки, периферичних лімфатичних вузлів, в клінічному аналізі крові агранулоцитоз, панцитопенія, лейкомоїдні реакції). Рентгенологічно при надмірному туберкульозному сепсисі в легенях по обидва боки множинні осередки 3-5 мм, неправильної форми з переважною локалізацією в середніх і нижніх відділах.

«Латентний» міліарний туберкульоз частіше розвивається у людей похилого віку (жінки 70 років і старше). Клінічно відзначаються нерегулярна лихоманка, персистуюча протягом декількох тижнів і анемія. Діагностика зазвичай посмертна, якщо не виконано променеве обстеження органів дихання.

З огляду на об'єктивні труднощі діагностики міліарного туберкульозу (клінічне різноманіття, позалегенові локалізації, відсутність МБТ в мокроті, складності інтерпретації рентгенологічної картини), практично слід використовувати рекомендації експертів Всесвітньої Організації Охорони здоров'я по туберкульозу: при лихоманці у хворого більше 7-10 днів і невстановленій її етіології необхідно в план диференціальної діагностики включати міліарний туберкульоз, а при неможливості його виключення призначати пробну протитуберкульозну терапію без застосування антибіотиків широкого спектру дії (аміноглікозидів, фторхінолонів, рифампіцину,

капреоміцину). У разі міліарного туберкульозу температура тіла почне знижуватися протягом першого ж тижня лікування.

Підгострий дисемінований туберкульоз легень розвивається при менш значних порушеннях імунітету і меншій масивності мікобактеріємії, ніж при міліарному туберкульозі. Поширення інфекції з вогнищ після первинного періоду може відбуватися гематогенно, лімфогенно, лімфогематогенно. Провокуючі фактори: неповноцінне харчування, психічні травми, гіперінсоляція, ВІЛ-інфекція (при рівні СД4 500-300 клітин/мкл) і ін. В інтерстиції, переважно у верхніх і середніх відділах легень, виникають вогнища середніх і великих розмірів (5-10 мм) з різним ступенем поєднання ексудативної і продуктивної специфічних реакцій. Внаслідок ексудації вогнища схильні до злиття з розвитком лобулярної специфічної пневмонії. При прогресуванні процесу утворюються порожнини розпаду і характерні для підгострого дисемінованого туберкульозу тонкостінні («штамповані») каверни без перифокальної реакції. Гематогенна дисемінація часто не обмежується тільки легеньми, до процесу залучаються плевра, верхні і нижні дихальні шляхи, глотка, нирки, статеві органи і т.д. При лімфогенному розсіюванні МБТ вогнища переважно продуктивного характеру утворюються в середніх і нижніх відділах легень на фоні лімфангіта. При інволюції підгострого дисемінованого туберкульозу осередки можуть розсмоктуватися, інкапсулюватися, фіброзируватися. У навколишніх тканинах розвивається пневмосклероз, емфізема. Підгострий дисемінований туберкульоз розвивається поступово, протягом декількох тижнів. Незважаючи на значну протяжність ураження легень, самопочуття хворого може бути хорошим, а загальний стан задовільним і хвороба іноді виявляється при плановому флюорографічному обстеженні. Але частіше з'являються стомлюваність, зниження працездатності і апетиту, психоемоційна лабільність, пітливість, підвищення температури тіла, малопродуктивний кашель, задишка при фізичному навантаженні, кровохаркання, біль в грудях при диханні. Іноді першою маніфестацією хвороби може з'явитися позалегеневе ураження: збільшення периферичних лімфатичних вузлів (при поєднанні з ВІЛ-інфекцією), болі при ковтанні, осиплість голосу, біль в попереку і дизуричні розлади та інші. Стан хворих зазвичай задовільний, дефіцит маси тіла відсутній, шкірні покриви звичайного кольору. При перкусії легень можна виявити укорочення звуку у верхніх відділах легень над зоною злиття вогнищ, при аускультатії - незвучні дрібно- або середнепузирчасті вологі хрипи. При прогресуванні процесу інтоксикаційний і респіраторний синдроми посилюються.

Клінічні «маски» підгострого дисемінованого туберкульозу: ГРВІ, бронхіт, пневмонія, вегетативна судинна дистонія, ларингіт, пієлонефрит та інші. У клінічному аналізі крові можуть бути помірно виражені запальні зміни, лімфопенія, моноцитоз. У клінічному аналізі сечі (в разі специфічного процесу в



нирках) - протеїн, лейкоцит- і еритроцитурія. Проба Манту з 2 ТО туберкуліну ППД-Л і Діаскінтест позитивні, іноді гіперергічні. В мокроті при виникненні в легенях деструкції виявляються еластичні волокна, мікобактерії туберкульозу (мікроскопічно і культурально). Рентгенологічно в верхніх і середніх відділах обох легень на тлі мілкосітчастого легеневого малюнка безліч вогнищ середніх і великих розмірів, неправильної форми, з нечіткими контурами малої і середньої інтенсивності, з тенденцією до злиття. При деструкції визначаються поодинокі, але частіше множинні тонкостінні кільцеподібні тіні різних розмірів, що створюють іноді картину «стільникової» легені. При лімфогенній дисемінації вогнища асиметрично локалізуються в середніх і нижніх відділах легень на фоні петлистої деформації легеневого малюнка (лімфангіт). Вогнища середніх розмірів, з нечіткими контурами, без вираженої тенденції до злиття і деструкції. Нерідко на томограмах в середостінні виявляються звапнінні лімфатичні вузли. При фібробронхоскопії - явища дифузного катарального бронхіту, при туберкульозі бронхів - горбки, інфільтрати, виразки, іноді рубці. Таким чином, для підгострого дисемінованого туберкульозу характерна дисоціація між яскравою рентгенологічною картиною і мізерними клінічними і фізикальними проявами. При несвоєчасній діагностиці, неповноцінному лікуванні підгострий дисемінований туберкульоз набуває хронічного перебігу.

*Хронічний дисемінований туберкульоз* легень частіше спостерігається у осіб, що вже перебувають на обліку в протитуберкульозному диспансері, але іноді діагностується і у вперше виявлених хворих. Хронічний дисемінований туберкульоз характеризується тривалим хвилеподібним плином. Періоди ремісії змінюються періодами загострень з появою в легенях свіжих вогнищ гематогенного або бронхогенного обсіменіння. У період чергового загострення при гематогенній дисемінації вогнища можуть з'явитися у гортані, нирках, кістках і суглобах, кишечнику та інших органах.

Клінічна картина хронічного дисемінованого туберкульозу залежить від давності і фази процесу. При загостренні у хворого посилюються слабкість, стомлюваність, пітливість, підвищується температура тіла, посилюється також кашель, збільшується кількість мокротиння слизисто-гнійного характеру, наростає задишка, можливі кровохаркання і легенева кровотеча. У період ремісії симптоми інтоксикації зменшуються, але задишка і продуктивний кашель стають постійними проявами хвороби. Хронічний перебіг туберкульозу супроводжується вираженими особистісними змінами. Хворі дратівливі, конфліктні, іноді агресивні, байдужі до себе і оточуючих, дуже вразливі. Вони швидко втомлюються і виснажуються. У хворих може бути депресія, виникають думки про безнадійність свого стану, небажання рахуватися з рекомендаціями лікарів і лікуватися.

При об'єктивному обстеженні у хворих відзначаються дефіцит маси тіла, зниження тургору тканин і еластичності шкіри, акроціаноз при фізичному навантаженні або в спокої. Перкуторна картина в легенях «строката» - вкорочення звуку над зоною злиття свіжих вогнищ і фіброзу, тимпанит над поверхнево розташованими великими кавернами, коробковий звук в нижніх відділах легень внаслідок емфіземи. При аускультатії можуть вислуховуватися розсіяні сухі, дрібно-та среднепузирчасті вологі хрипи. Каверни можуть бути «німими», тобто перкуторно і аускультативно не виявлятися.

Рентгенологічна картина: легенева малюнок дифузно посилений, збагачений і деформований, на цьому тлі субтотально або тотально визначаються поліморфні за величиною, інтенсивністю, формою і чіткості контурів множинні вогнищеві тіні, порожнини розпаду у вигляді тонкостінних кільцеподібних тіней. Коріння легень підтягнуті вгору внаслідок фіброзу і зменшення в обсязі верхніх відділів легень (симптом «падаючого дощу» або «плакучої верби»). Тінь серця має серединне розташування і змінену конфігурацію («крапельне серце», «димова труба»). У нижніх відділах легенева малюнок збіднений, прозорість легневих полів підвищена внаслідок емфіземи. Показники клінічного аналізу крові залежать від фази процесу і відображають активність туберкульозу. Проба Манту з 2 ТО туберкуліну ППД-Л і Діаскінтест слабопозитивні і діагностичного значення не мають. У мокроті хворих зазвичай методами світлової мікроскопії, люмінесцентної мікроскопії і бактеріологічно виявляються мікобактерії туберкульозу, часто з множинною або широкою лікарською стійкістю. У процесі перебігу захворювання розвиваються такі ускладнення, як легенево-серцева недостатність, кровохаркання і легенева кровотеча, спонтанний пневмоторакс, емпієма плеври, казеозна лобулярна пневмонія, рідко в даний час амілоїдоз внутрішніх органів, які можуть привести до летального результату. Прогресування хронічного дисемінованого туберкульозу легень призводить до формування фіброзно-кавернозного туберкульозу.

**2.4 Пневмоконіози** (pneumon - «легке», konia - «пил») - це професійне захворювання легень, що виникає в результаті впливу промислового пилу, що виявляється хронічним дифузним пневмонітом з розвитком фіброзу легень.

Диференційно-діагностичне значення мають професійний маршрут хворого, умови праці (хімічний склад пилу, її концентрація в повітрі робочої зони, дисперсність, тривалість експозиції і т.д.), архівні дані профілактичних оглядів.

За фіброгенними властивостями розрізняють три класи небезпеки пилових частинок:

1. Високофіброгенні (двоокис кремнію, азбест).

2. Середньо або помірнофіброгенні (тальк, скловолокно, цемент, глина). Пневмоконіози від впливу високо- і помірно фібриногенного пилу мають схильність до прогресування і часто ускладнюються туберкульозом легень.

3. Слабофіброгенні (кам'яне вугілля, магнезит). Цей пил викликає силікатози (азбестоз, талькоз, коаліноз), карбоконіози (антракоз, графітоз), пневмоконіози шліфофальників і наждачників. Для них характерні помірно виражений фіброз, доброякісний і малопрогресуючий перебіг.

Патоморфологічно розрізняють дві форми пневмоконіозу: вузлову і дифузно-склеротичну. Для вузликової форми характерна наявність периваскулярно і перибронхально розташованих вузликів різної форми в легеневій тканині. При дифузно-склеротичній формі тканина легень ущільнена, нерівномірної повітряності за рахунок розростання грубих тяжів сполучної тканини, що чергуються з ділянками емфіземи.

До найбільш частих пневмоконіозів відноситься силікоз, що розвивається від впливом пилу з вмістом вільного двоокису кремнію понад 10%. У диференціальній діагностиці слід враховувати професійний анамнез. Для силікозу характерний тривалий безсимптомний перебіг (іноді 15-20 років). Кашель, виділення мокротиння та задишка з'являються часто в зв'язку з супутнім бронхітом. Звертає на себе увагу відносно задовільний загальний стан хворого при масивних змінах в легенях. Поширені дрібновогнищеві тіні в легенях мають чіткі обриси, монотипні, розташовуються симетрично по обидва боки, переважно в нижніх і середніх відділах на тлі грубих фіброзних змін навколишньої легеневої тканини. Можуть виявлятися періодулярная емфізема, плевральні спайки, потовщення междолевої плеври. Коріння як правило розширені, відзначається поліциклічність їх контуру за рахунок щільних збільшених лімфовузлів. Окремі лімфатичні вузли можуть звапнюватися по типу «ячної шкаралупи». Множинні вузлові тіні на тлі деформованого по сітчастому і дрібновогнищевому типу легеневого малюнка складають картину «сніжної бурі».

Для пневмоконіозів характерні як рестриктивні, так і обструктивні порушення ФЗД. У БАЛ може виявлятися нейтрофіліоз, лімфоцитоз. Контакт з азбестом підтверджує виявлення в мокротинні та БАЛ азбестових тілець, які представляють собою фагоцитовані волокна азбесту. Верифікація діагнозу здійснюється гістологічно.

У лікуванні патогенетично обгрунтованим є застосування антиоксидантної терапії, препаратів, що поліпшують мікроциркуляцію, знижують тиск в легеневій артерії і кисень.

### **3. Дисемінація пухлинної природи.**

**3.1. Бронхіолоальвеолярний рак (БАР)** - один з п'яти основних підтипів аденокарциноми легень (недрібноклітинний рак легень), що розвивається з епітеліальних елементів дистальних бронхіол.

Групи ризику БАР:

- особи, що мають хронічні обструктивні захворювання легень;
- особи, що мають попередні онкологічні захворювання верхніх дихальних шляхів і легень;
- особи, що мають в сімейному анамнезі онкологічну патологію;
- курці старше 40 років.

Макроскопічно виділяють пневмонієподібну, вузлову (локальну), дисеміновану (мультинодальну) і змішані форми БАР. Особливістю мікросструктури пухлини є відсутність власної стромы - пухлинні клітини вистилають внутрішні поверхні легеневих альвеол. За гістологічною структурою розрізняють слизеотворюючий (світлоклітинний) і неслизеотворюючий (темноклітинний) рак.

Класична картина БАР відрізняється виділенням великої кількості слизової пінистої мокроти (бронхорея). Периферична локалізація пухлини у верхній долі при вузловій формі БАР характеризується тривалим безсимптомним перебігом. Наявність параканкрозного плеврального випоту найчастіше свідчить про плевральні метастази. Найбільш часта локалізація оброблених метастазів БАР - наднирники, печінка, кістки, головний мозок.

На рентгенограмі і КТ внаслідок розвитку лимфангіта в прилеглій легеневої тканині формується своєрідна лучистість контурів пухлинного вузла. Аденокарциноми відрізняються довгими товстими променями, що відходять від вогнища до плеври і кореня легені. Для БАР характерно порушення ФЗД за змішаним типом. Пухлинні (аденоматозні) клітини можуть бути виявлені в мокроті, БАЛ. З метою верифікації повинна бути виконана відеоторакоскопія з біопсією, при необхідності трансторакальна пункція, фібробронхоскопія. Терапія БАР залежить від стадії (хірургічна, хіміотерапія або променева терапія).

### **3.2. Метастатичне ураження легень.**

Метастазування пухлин в легені може здійснюватися гематогенним, лімфогенним, бронхогенним або змішаним шляхом. Джерелом метастазування частіше служать первинні злоякісні пухлини молочної залози, шлунка, щитовидної залози, нирки, товстого кишечника, підшлункової залози, передміхурової залози, яєчка і яєчників. Метастатичне ураження легень зустрічається у пацієнтів похилого віку, в анамнезі у них можуть бути вказівки на перенесену операцію з приводу пухлини.

Найчастіше метастази локалізуються в нижніх і середніх відділах легень, оскільки ці зони кровопостачаються найбільш інтенсивно. Гематогенні метастази відрізняються безсимптомністю, більш виражена клінічна картина спостерігається при лимфогенном шляху поширення (прогресуюча задишка, завзятий непродуктивний болісний кашель, інтенсивні болі в грудній клітці). Параканкротний випіт в плевральну порожнину має тенденцію до швидкого накопичення незважаючи на часті пункції, часто носить серозно-геморагічний характер, може містити атипів клітини (АК). Стан хворих швидко погіршується.

При рентгенологічному дослідженні виявляють густу дрібновогнищеву дисемінацію на всьому протязі легеневи полів. Вогнища мають чіткі і рівні контури, без тенденції до злиття і розпаду, великі і монорморфні («штамповані», «монетовидні»), навколишня легенева тканина не змінена, без ознак запалення і осередків відсіву. У центральних відділах легень рівномірне потовщення міждолькових перетинок може визначатися як лінії Керлі. Характерне наростання змін на рентгенограмі легень при оцінці в динаміці. На КТ метастази мають неправильну форму, горбисті контури. Для верифікації діагнозу використовують ФБС, цитологічне дослідження БАЛ, відеоторакоскопію, чрезбронхіальну і відкриту біопсію легень. У більшості випадків методом вибору при лікуванні метастатичного ураження легень є хіміотерапія.

**3.3. Лімфангіолейміоматоз легких (ЛАМ)** - рідкісне захворювання, що характеризується пухлиноподібним розростанням гладком'язових волокон в інтерстиціальній тканині легень з подальшою дрібнокістозною трансформацією легеневої паренхіми.

Хвороба вражає тільки жінок дітородного віку (близько 30 років). Етіологія невідома, передбачається важлива роль ендокринних порушень в виникненні ЛАМ. Основою патологічного процесу є проліферація гладком'язових клітин в інтерстиції, стінках бронхів і судин, лімфатичних вузлах, а також інших органах (матка, нирки, абдомінальні лімфатичні вузли, кишківник). У 70% випадків у хворих ЛАМ виявляються лейоміоми (фіброміоми) матки, односторонні ангіоміоліпоми нирок.

Розрізняють дві морфологічні форми ЛАМ: очагову і дифузну. Симптоми ЛАМ мало специфічні: посилюється задишка, кровохаркання, рецидивний пневмоторакс. При прогресуванні захворювання можливі хілезний плевральний випіт, хілезний асцит (хілоперітонеум), хілоперікард, хілурія.

Рентгенологічно ЛАМ характеризується появою множинних булл (емфізематозного здуття діаметром до 2 см) на тлі посилення легеневого малюнка («кістозно-бульозна легеня»), нерідко синдром плевального випоту.

Характерний обструктивний тип порушень ФЗД. Верифікація діагнозу проводиться при біопсії. Лікування симптоматичне. Прогноз несприятливий.

**3.4. Епітеліодна гемангіоендотеліома легень (ЕГЛ)** - багатофокусне утворення з низьким ступенем злоякісності, що вражає легені, рідше печінку, кістки, м'які тканини.

ЕГЛ виникає переважно у жінок у віці від 12 до 60 років. Макроскопічно в матеріалі біопсії виявляються сіро-білого кольору вогнища хрящової щільності розмірами від 0,1 до 2-3 см в діаметрі без капсули. У більшості випадків ЕГЛ протікає безсимптомно, а зміни легеневої тканини виявляються при профілактичних оглядах. На рентгенограмах і КТ визначаються множинні вузлики різної величини і інтенсивності з чіткими контурами. Діагноз встановлюється тільки гістологічно.

## **4. Хвороби накопичення**

**4.1. Альвеолярний протеїноз (АП)** - рідкісне захворювання невідомої етіології, що характеризується прогресуючою задишкою внаслідок накопичення в альвеолах і дрібних дихальних шляхах позаклітинно розташованої белковоліпідної речовини, що дає позитивну PAS-реакцію (пурпурне забарвлення при застосуванні реактиву Шиффа).

Первинний АП зустрічається переважно у чоловіків 20-50 років. Вторинний протеїноз є ускладненням інших (насамперед гематологічних) захворювань. Ключовою ланкою патогенезу АП є дисбаланс обміну фосфоліпідів, в результаті чого в альвеолярному просторі накопичується сурфактантоподібна речовина.

Протягом тривалого часу захворювання протікає безсимптомно. При прогресуванні наростає задишка, з'являється сухий кашель, субфебрильна температура, болі в грудях, схуднення, швидка стомлюваність, зрідка кровохаркання.

На рентгенограмі визначається дрібновогнищева дисемінація, що має тенденцію до злиття, переважно в середніх і нижніх долях, часто базальні інфільтрати. Кореляція між клінічними і рентгенологічними даними відсутня. Згодом формується рестриктивний тип порушення ФЗД. БАЛ є маслянистою непрозорою рідиною, молочно білого кольору, яка утворює білий осад при відстоюванні. У БАЛ патогномічно багаторазове збільшення білка, велика кількість PAS-позитивних еозинофільних безклітинних тілець. При біопсії легеневої тканини в альвеолах також виявляється матеріал, що дає позитивну PAS-реакцію.

При АП протипоказано призначення антибактеріальних, глюкокортикоїдних препаратів, імуносупресантів в зв'язку з їх неефективністю. Єдиним ефективним методом терапії хворих є лікувальний бронхоальвеолярний лаваж. Перебіг хвороби доброякісний.

**4.2. Амілоїдоз легеневий** - системне захворювання, що характеризується позаклітинним відкладенням фібрил амілоїду (нерозчинних депозитів білка) в паренхімі легень, стінках судин, слизовій оболонці дихальних шляхів, плеври, лімфатичних вузлах середостіння.

Чоловіки хворіють частіше, ніж жінки, в більшості випадків захворювання розвивається після 40 років.

Класифікація амілоїдозу:

- первинний (вроджена ферментопатія, що успадковується аутосомно-домінантним шляхом);
- вторинний (розвивається на тлі хронічних захворювань - остеомієліту, туберкульозу, бронхоектатичної хвороби, пухлин, сифілісу, малярії, ДЗСТ);
- ідіопатичний;
- сенільний.

В основі патогенезу амілоїдозу - гіперсинтез імуноглобулінів В-клітинами. Для солітарної форми амілоїдозу характерно утворення одного або декількох вогнищевих (псевдопухлинних) відкладень амілоїду в паренхімі легень. Дифузний амілоїдоз характеризується відкладенням амілоїду в міжальвеолярних перетинках, навколо капілярів.

**Клінічні варіанти амілоїдозу:**

- трахеобронхіальний амілоїдоз (скарги на надсадний сухий кашель, утруднене дихання зі свистом, захриплість, кровохаркання; при порушенні бронхіальної прохідності - рецидивні запальні процеси і ателектази у відповідній частині легені);
- вузловий паренхіматозний амілоїдоз (характерні локальні симптоми, системні прояви, як правило, відсутні);
- дифузний амілоїдоз легень (протікає важко, властива прогресуюча рефрактерна до лікування задишка, кашель, рецидивне кровохаркання);
- орофарингіальний амілоїдоз з макроглосією;
- амілоїдоз лімфатичних вузлів воріт легені і (або) середостіння (може супроводжуватися синдромом верхньої порожнистої вени);
- амілоїдоз плеври і судин легень (зустрічається рідко).

У хворих на амілоїдоз в біохімічному аналізі крові визначаються гіпермагглобулінемія, гіперхолестеринемія, гіперфібриногенемія, підвищення

рівня лужної фосфатази. На рентгенограмі при амілоїдозі виявляються множинні осередки з чіткими контурами на тлі посилення і деформації легеневого малюнка. Порушення ФЗД залежить від форми амілоїдозу: при трахеобронхіальному амілоїдозі виявляється обструктивний тип порушень, при дифузному амілоїдозі - рестриктивний. Діагноз може бути верифікований тільки при гістологічному дослідженні біопсійного матеріалу (легені, трахеї, бронхів). Амілоїд дає позитивне забарвлення Конго червоним.

При лікуванні вторинного амілоїдозу показана активна терапія основного захворювання. У терапії первинного амілоїдозу протипоказане використання глюкокортикостероїдів і цитостатиків, так як виникає пригнічення імунної системи, що сприяє амілоїдогенезу. Прогноз при дифузійній і вузловій паренхиматозних формах амілоїдозу несприятливий.

**4.3 Ідіопатичний гемосидероз легень (ІГЛ)** - рідкісне захворювання, що характеризується епізодичним кровохарканням внаслідок рецидивуючих внутріальвеолярних крововиливів, вторинною залізодефіцитною анемією і хвилеподібним перебігом, що призводить до поширеного пневмофіброзу і дихальної недостатності.

Хвороба частіше зустрічається в дитячому віці (зазвичай до 10 років), серед дорослих частіше хворіють чоловіки 20-40 років. В останні роки найбільш поширена гіпотеза про імуноалергічну природу захворювання. При первинному ІГЛ реакція антиген-антитіло приводить до некрозу ендотелію і порушення структури альвеолярно-капілярної мембрани, що обумовлює мікрокрововиливи і імпрегнацію паренхіми легких солями заліза. В результаті накопичуються альвеолярнімакрофаги, що містять гемосидерин. Вторинний гемосидероз легень - синдром інших захворювань, що супроводжуються повторними крововиливами в альвеоли (лівошлуночкова недостатність, тромбоцитопенічна пурпура, системні васкуліти).

У клінічній картині ІГЛ чергуються періоди ремісії і кризи. Кризи характеризуються різкою слабкістю, лихоманкою, кровохарканням, запамороченням, болями в грудній клітині. Виразність задишки тим більше, чим значніше площа крововиливу в легенеvu паренхіму. Приєднання інфаркт-пневмонії, рецидивуючого пневмотораксу, легеневої кровотечі може привести до летального результату. В гемограмі визначається мікроцитарна гіпохромна анемія, зниження сироваткового заліза, підвищення білірубіну. Рентгенологічна картина характеризується появою двосторонніх множинних дрібновогнищевих тіней або великих інфільтратів, які зливаються між собою. Характерна особливість при ІГЛ - раптове виникнення рентгенологічних змін і швидка зворотна динаміка. При спірометрії в більшості випадків визначається обструктивний синдром. Діагноз



повинен бути підтверджений гістологічно - при біопсії в альвеолах виявляється велика кількість гемосідерофагов.

У лікуванні ІГЛ в даний час застосовуються глюкокортикоїди, цитостатіки, десферал (дефероксамін), плазмаферез.

## 5. Системні васкуліти з ураженням легень.

**5.1. Гранулематоз Вегенера (ГВ)** - гранульоматозне запалення респіраторного тракту і некротизуючий васкуліт, що вражає дрібні і середні судини, зазвичай поєднується з некротизуючим гломерулонефритом.

ГВ зазвичай дебютує у віці 35-45 років. Центральною ланкою патогенезу є синтез антинейтрофільних цитоплазматических аутоантітел (АНЦА) до протеїназ-3 (90% хворих). АНЦА активують вироблення епітеліальними клітинами прозапальних цитокінів, а також безпосередньо ушкоджують клітини ендотелію. Морфологічним субстратом ГВ є васкуліт, гранулематозне запалення (скупчення гігантських клітин Лангханса, плазматичних клітин, лімфоцитів і гістіоцитів) і паренхіматозний некроз.

*Для клінічної картини ГВ характерна триада симптомів:*

- некротизуючий гранулематозний процес в верхніх дихальних шляхах (риніти і синусити з утворенням виразок, деструкцією, гнійні отити);
- системний некротизуючий васкуліт з ураженням легень (кашель, задишка, кровохаркання, геморагічний плеврит);
- вогнищевий або дифузний некротизуючий гломерулонефрит.

Можливе ураження інших органів і систем, загальні симптоми запалення (лихоманка септичного типу, схуднення, артралгії, міалгії).

Серед лабораторних показників специфічним є тільки наявність АНЦА до протеїназ-3 в сироватці крові. На рентгенограмах легень виявляються множинні великі інфільтрати, в центрі яких нерідко утворюються порожнини розпаду від декількох міліметрів до 10 см в діаметрі (фіброзно-гнійний процес з некрозом), а також геморагічні інфаркти легені, міліарні дисемінації. Дослідження ФЗД зазвичай виявляє змішані порушення вентиляційної функції. Необхідно гістологічне підтвердження діагнозу (біопсія слизової носа, придаткових пазух, нирок, легень).

*Діагностичні критерії ГВ:*

- запалення носа і порожнини рота
- рентгенологічні зміни в легенях
- мікрогематурія
- гранулематозне запалення при біопсії органів діагнозу

Наявність двох з чотирьох критеріїв свідчить про достовірне ГВ. При ГВ проводять комбіноване лікування цитостатиками (циклофосфамід) та глюкокортикоїдами. Патогенетична терапія включає антикоагулянти, антиагреганти, плазмаферез, гемосорбцію, вітаміни, стимулятори кровотворення, гемотрансфузії.

**5.2 Синдром Чардж-Стросса (Churg-Strauss) (СЧС) -** еозинофільне гранулематозне запалення респіраторного тракту і некротизуючий васкуліт, що вражає дрібні і середні судини, часто поєднується з астмою і еозинофілією.

Частіше хворіють чоловіки, у віці 35-50 років. У патогенезі СЧС велике значення надають АНЦА, що володіє специфічністю до мієлопероксидази. При СЧС в інтерстиції легень, стінці судин і бронхіол формуються некротизуючий гранулеми, що складаються з центрального еозинофільного ядра і радіально оточуючих його макрофагів і гігантських клітин («еозинофільні мікроабсцеси»).

СЧС - хронічне рецидивуюче захворювання. Для продромального періоду характерні алергічний риніт, поліноз, синусит, синдром бронхіальної астми. У другому періоді спостерігається висока еозинофілія (іноді досягає 80%) в периферичній крові. Генералізація хвороби в третьому періоді супроводжується поліорганными ураженнями (мігруючі двосторонні інфільтрати в легеневій тканині, еозинофільний плевральний випіт, кровохаркання, лихоманка, еозинофільний гастроентерит, еозинофільні гранульоми в міокарді, полінейропатія, енцефалопатія, кропив'янка, артралгія, міалгія).

Діагностика СЧС ґрунтується на тріаді симптомів:

- виражений бронхоспастический синдром;
- гіпереозинофілія (більше 10%);
- симптомокомплекс васкуліту.

Імунологічні дослідження крові дозволяють виявити підвищені рівні циркулюючих імунних комплексів (ЦВК), загального IgE, АНЦА зі специфічністю до мієлопероксидази. На рентгенограмах виявляються летючі інфільтрати, що займають великий обсяг (1-2 долі, тотальне затемнення) без порожнин розпаду. При дослідженні ФЗД найчастіше виявляється синдром зворотної бронхіальної обструкції. Для гістологічної діагностики використовують матеріал, отриманий при біопсії уражених органів (легені, шкіра, слизова носа, шлунково-кишковий тракт).

Діагностичні критерії СЧС:

- астма
- еозинофілія
- алергія в анамнезі

- полінейропатія
- легеневі інфільтрати
- синусіти
- дані біопсії

Наявність у хворого чотирьох з перерахованих ознак дозволяє поставити достовірний діагноз СЧС.

В якості базисної терапії СЧС використовуються глюкокортикоїди (в тому числі і інгаляційні), бронхолітичні препарати, антикоагулянти.

**5.3 Синдром Гудпасчера** (легенево-нирковий синдром) (СГ) - рідкісне аутоімунне захворювання, при якому в патологічний процес втягаються базальні мембрани судин легень і нирок.

Хворіють переважно чоловіки у віці 18-35 років. В основі патогенезу лежить цитотоксична тканинна реакція. Під впливом невстановлених етіологічних чинників розвивається аутоімунна реакція до базальних мембран судин ниркових клубочків і альвеолярно-капілярної мембрани. В результаті імунокомплексного ураження мембран порушується їх проникність. Звідси поява основних клінічних симптомів СГ: кровохаркання (легенева кровотеча) і сечовий синдром (протеїнурія, гематурія, циліндрурія). Хворий під час кашлю виділяє пінисту яскраво-червону мокроту, можливі непостійні болі в грудях, задишка, лихоманка і загальна слабкість. Прогресування ураження нирок супроводжується картиною ниркової недостатності.

Діагноз встановлюють на підставі поєднання респіраторної і ниркової симптоматики. Лабораторними ознаками служать: гіпохромна анемія, анізоцитоз, пойкилоцитоз, зниження рівня заліза в сироватці крові, ознаки ниркової недостатності в біохімічному аналізі крові, виявлення циркулюючих антитіл проти базальних мембран і підвищений вміст циркулюючих імунокомплексів при серологічному обстеженні. При дослідженні ФЗД визначається рестриктивний тип порушень. При рентгенологічному дослідженні виявляються дрібновогнищева дисемінація на тлі сітчастої деформації легеневого малюнка, іноді інфаркти легені.

Для лікування СГ застосовують комбіновану терапію імунодепресантами (азатиоприн, циклофосфамід) та глюкокортикостероїдами в поєднанні з плазмаферезом. Прогноз несприятливий.

## **6 Інтерстиціальні фібрози легких.**

**6.1. Дифузні захворювання сполучної тканини (ДЗСТ)** супроводжуються різними варіантами ураження легень. При проведенні

диференціальної діагностики важливими є системність захворювання (полісиндромність) і його позалегенові прояви. При необхідності верифікації діагнозу виконується біопсія легені.

При системній склеродермії ураження легень частіше виникає на тлі вже розгорнутої картини основного захворювання (у 50-70% хворих).

*Варіанти ураження легень при склеродермії:*

1. Інтерстиціальний фіброз легень (на рентгенограмі візуалізуються сітчаста деформація легеневого малюнка переважно в базальних відділах («стільнікова перебудова»); при дослідженні ФЗД спостерігається зниження обсягів по рестриктивному типу).

2. Легеневий васкуліт.

3. Вторинна легенева гіпертензія.

Ураження легень при *ревматоїдному артриті (РА)* зустрічається у 4-30% пацієнтів. Можливі наступні варіанти легневих змін:

1. Плеврит (зазвичай виникає протягом перших п'яти років дебюту суглобового синдрому і носить двосторонній ексудативний характер).

2. Фіброзуючий альвеоліт (проявляється поступово наростаючою задишкою з утрудненням вдиху, сухим кашлем)

3. Легеневі ревматоїдні вузлики (множинні, діаметром від 1 до 3 см, асоціюються з високим титром ревматоїдного фактора).

4. Бронхіоліт (клінічно проявляється стійкою задишкою з утрудненням видиха, ціанозом, при дослідженні ФЗД виявляється обструктивний синдром).

5. Вторинна артеріальна легенева гіпертензія.

6. Вторинні інфекційні ураження легень (туберкульоз, бактеріальні пневмонії, пневмоцистна пневмонія, бронхоектази). Фактором, що повертає до інфекційних ускладнень, стає той факт, що все ширше застосовується лікування біологічними агентами - інгібіторами TNF- $\alpha$  (інфліксімаб, адаліумаб).

7. Вторинний амілоїдоз.

8. Лікарське ураження легень. Найбільш часто зустрічаються метотрексатіндуційовані інтерстиціальні пневмоніти («метотрексатний пневмоніт»). Це потенційне небезпечне для життя ускладнення терапії вимагає відміни препарату, клінічно проявляється лихоманкою, кашлем, задишкою, поширеною крепітацією, функціональними рестриктивні порушеннями, інфільтратами на рентгенограмі і еозинофілією в периферичній крові.

*Варіанти легневих проявів при системній червоний вовчак:*

- Вовчаковий плеврит (частіше двосторонній ексудативний, в клітинному складі переважають лімфоцити, визначаються LE-клітини, антинуклеарний фактор, високий рівень глюкози).

- Гострий вовчаковий пневмоніт (важка форма, розвивається на тлі генералізації хвороби, проявляється задишкою, кашлем, кровохарканням, лихоманкою).

- Вторинна легенева гіпертензія.

- Ураження дихальних м'язів («синдром усадки легені»). У пацієнта виникає задишка, що підсилюється в положенні сидячи, внаслідок ураження діафрагмального нерва, що обумовлює параліч діафрагми.

- Інфекційні ускладнення (дуже характерні внаслідок зниження імунітету)

При *дерматомиозиті* ураження легень можливо за типом фіброзуючого альвеоліту або синдрому м'язових розладів (ураження дихальної мускулатури, високе стояння купола діафрагми призводять до рестриктивних змін ФЗД).

При *хронічній ревматичній хвороби* серця у 1-3% хворих спостерігаються ревматичні пневмонії. Крім того, можливий розвиток васкуліту, плевриту, гемосидерозу, пневмоніту, інтерстиціального фіброзу. Перераховані зміни виникають на тлі активації ревматизму, характерна швидка динаміка при протиревматичному лікуванні.

При *вузликівому периартеріїті* ураження легень зустрічається у 10-30% хворих. Характерні болі в грудній клітині, кашель, кровохаркання, задишка. На рентгенограмах легень видно множинні округлі тіні з центральним розм'якшенням. Діагностичне значення має системність ураження.

Кардіогенний пневмосклероз при лівосторонній недостатності - характеризується двосторонньою осередковою дисемінацією, розвивається при вадах серця, частіше при стенозі мітрального клапана.

У хворих спостерігаються:

- ортопноє,
- виражена задишка в спокої і при розмові,
- акроціаноз, дистанційні хрипи,
- іноді кровохаркання,
- порушення показників загальної гемодинаміки і свідомості.

Аускультативно визначаються:

- глухі серцеві тони, нерідко ритм галопу,
- над легенями - значна кількість вологих середньо- і крупнопузирчатих хрипів симетрично в нижніх відділах обох легень.

При дослідженні мокротиння можна виявити "клітини серцевих вад".

Рентгенологічне дослідження виявляє множинні вогнищеві тіні в прикореневих і базальних відділах легень на тлі посиленого легеневого малюнка, збільшення кардіоторакального індексу (більше 50%). У плевральній порожнині нерідко двосторонній плевральний випіт.

## Тестові завдання по темі.

*Виберіть один або кілька правильних відповідей.*

1. Синдром легеневої дисемінації - це

- 1) клініко-рентгенологічний синдром, для якого характерні клінічні прояви дихальної недостатності і ретикулонодулярні зміни на рентгенограмі
- 2) рентгенологічний синдром, для якого характерна поява множинних вогнищевих затемнень і/або посилення і сітчаста деформація легеневого малюнка частіше двосторонній локалізації
- 3) рентгенологічний синдром, для якого характерна поява множинних вогнищевих затемнень частіше двосторонній локалізації
- 4) рентгенологічний синдром, для якого характерно посилення і сітчаста деформація легеневого малюнка частіше двосторонній локалізації

2. Дисемінацію з розмірами осередків 5-8 мм називається

- 1) міліарною
- 2) дрібновогнищевою
- 3) середньовогнищевою
- 4) крупновогнищевою

3. У морфологічній класифікації дисемінований процесів входять все перераховані групи захворювань, крім

- 1) альвеоліти
- 2) гранулематози
- 3) пухлинні
- 4) інфекційні

4. Які найбільш характерний фізикальний симптом ідіопатичного фіброзуючого альвеоліту

- 1) ціаноз
- 2) зниження еластичності грудної клітини
- 3) притуплення перкуторного звуку
- 4) двостороння крепітація в нижніх відділах легких, що нагадує тріск целофану

5. Для дисемінованих захворювань легень характерні все ознаки крім одного

- 1) прогресуюча задишка
- 2) двостороння дисемінація на рентгенограмі
- 3) обструктивні зміни на спірограмі
- 4) рестриктивні зміни на спірограмі

6. Як називається один із варіантів гострого початку саркоїдозу

- 1) синдром Горнера
- 2) синдром Чардж-Стросса
- 3) синдром Лефгрена
- 4) синдром Дресслера

7. Характерними лабораторними ознаками саркоїдозу є

- 1) гіперурикемія
- 2) диспротеїнемія
- 3) підвищення активності АПФ і гіперкальціємія
- 4) гіперхолестеринемія

8. До клінічних форм гострого дисемінованого туберкульозу відносяться все перераховані, крім

- 1) тифоїдна
- 2) легенева
- 3) позалегенева
- 4) менінгеальна
- 5) найгостріший туберкульозний сепсис

9. Який рентгенологічний симптом характерний для пневмоконіозу

- 1) «стільникова легеня»
- 2) симптом «розсипаних монет»
- 3) симптом «сніжної бурі»
- 4) симптом "матового скла»

10. Найпоширенішим джерелом метастатичного ураження легень є все перераховані пухлини, крім:

- 1) молочної залози
- 2) шлунка
- 3) матки
- 4) щитовидної залози

*Ситуаційна задача № 4*

Пацієнт К., 36 років, працює шліфувальником каменю, звернувся до дільничного терапевта зі скаргами на малопродуктивний кашель, задишку при значному фізичному навантаженні, підвищену стомлюваність, зниження працездатності і апетиту, підвищення температури тіла до 37,2-37,6°C. Хворим себе вважає протягом 1,5-2 місяців. За медичною допомогою раніше не звертався, приймав парацетамол, лазолван без значного ефекту.

Флюорографічне обстеження - 6 місяців тому, змін в легенях не виявлено.

При об'єктивному обстеженні загальний стан хворого задовільний, шкірні та слизові покриви чисті, блідо-рожеві. ІМТ - 24,5. Периферійні лімфатичні вузли пальпуються у 4-х групах, поодинокі, безболісні, розмірами до 1,0 см. Грудна клітина нормостенічна, симетрично бере участь в акті дихання, число дихання 19 в хв. При порівняльній перкусії притуплення звуку зліва в I-II міжребер'ї, при аускультатії дихання в цій зоні бронхіальне, вислуховуються нечисленні середньо-пухирчасті вологі хрипи після покашлювання. Над іншими відділами легень перкуторний звук легеневий, дихання ослаблене везикулярне. Пульс - 92 удари в хв., ритмічний. АТ - 130/65 мм рт.ст. Ритм серцевих скорочень нормальний, тони нормальної звучності, додаткові шуми відсутні. Живіт звичайної конфігурації, м'який і безболісний при пальпації. Розміри печінки і селезінки не збільшені. Периферичних набряків немає.

Питання:

1. Поставте попередній діагноз.
2. З якими захворюваннями потрібно провести диференційний діагноз?
3. Складіть план додаткових методів дослідження.
4. Оцініть результати додаткового обстеження.
5. Сформулюйте клінічний діагноз відповідно до класифікації.
6. Визначте тактику подальшого ведення пацієнта.

Додатки до ситуаційної задачі № 4

Аналіз крові загальний:

еритроцити - 3,5 Т/л, Нв - 120 г/л, лейкоцити - 11,4 Г/л, е - 1%, п - 16%, з - 50%, м - 17%, л - 16%, ШОЕ - 36 мм / год.

Аналіз сечі загальний:

реакція - слабо кисла, відносна щільність - 1017, білок і цукор не виявлені, лейкоцити - 3-4 в зор., еритроцити - 0-1 в п / зор.

Дослідження мокротиння на кислотостійкі мікобактерії: в одному зразку з 2-х виявлені КУМ (10 в 100 полях зору).

Оглядова рентгенограма органів грудної клітки в прямій проекції:



У легенях по обидва боки множинні розсіяні вогнищеві тіні розмірами 3-5 мм, середньої інтенсивності, без чітких контурів, з тенденцією до злиття. Зліва в S1-2 визначається кільцеподібна тінь розмірами 3 см з нечітким внутрішнім і зовнішнім контуром.

## У СИНДРОМ ПЛЕВРАЛЬНОГО ВИПОТУ

**Плевральний випіт** - це клініко-рентгенологічний синдром, в основі якого лежить скупчення патологічної рідини в плевральній порожнині при запальних процесах в прилеглих органах або листках плеври або ж при порушенні співвідношення між колоїдно-осмотичним тиском плазми крові і гідростатичним тиском в капілярах.

У нормальних умовах плевральна рідина утворюється в апікальній частині парієтальної плеври. Дренування рідини відбувається за допомогою лімфатичних пір, також розташованих в парієтальній плеврі. У фізіологічних умовах вісцеральна плевра у фільтрації плевральної рідини не бере.

Утворення ексудативного випоту обумовлено підвищенням проникності капілярів парієтальної плеври, що призводить до збільшення вмісту білка в плевральній рідині, або змінами плевральної поверхні, що приводять до зниження внутрішньоплеврально тиску.

Для накопичення трансудату необхідно, щоб або підвищився капілярний тиск в малому колі кровообігу, або щоб знизився онкотичний тиск плазми крові до рівня, коли кількість рідини, що утворюється, перевищить кількість виведеної.

### *Класифікація плевральних випотів*

*За етіологією.*

#### 1. Трансудативні плевральні випоти

- 1.1. Застійна серцева недостатність
- 1.2. Цироз печінки
- 1.3. Нефротичний синдром
- 1.4. Перитоніальний діаліз
- 1.5. Гломерулонефрит
- 1.6. Мікседема

#### 2. Ексудативні плевральні випоти

##### 2.1. Новоутворення

- 2.1.1. Метастази
- 2.1.2. Мезотеліома

##### 2.2. Інфекційні захворювання

- 2.2.1. Бактеріальні інфекції (пневмокок, стафілокок (основна причина емпієм плеври), мікоплазма, паличка Фридлендера, синьогнійна паличка, кишкова паличка)
- 2.2.2. Туберкульоз (20-50%)

- 2.2.3. Грибкові інфекції (аспергільоз, кандидомікоз, бластомікоз)
- 2.2.4. Паразитарні інфекції (дизентерія, ехінококоз, філяріаз і ін.)
- 2.2.5. Вірусні інфекції
- 2.3. Емболія легеневої артерії
- 2.4. Захворювання шлунково-кишкового тракту
  - 2.4.1 Панкреатит (ферментативний)
  - 2.4.2 Піддіафрагмальний абсцес
  - 2.4.3 Внутрішньопечінковий абсцес
  - 2.4.4 Перфорація стравоходу
  - 2.4.5 Грижа діафрагми
- 2.5. Алергічні
  - 2.5.1. Лікарська алергія
  - 2.5.2. Постінфарктний алергічний синдром (Дресслера)
- 2.6. Колагенози і системні васкуліти
  - 2.6.1. Ревматоїдний артрит
  - 2.6.2. Системний червоний вовчак
  - 2.6.3. Вовчак, викликаний лікарськими препаратами
  - 2.6.4. Імунобластні лімфаденопатії
  - 2.6.5. Синдром Шегрена
  - 2.6.6. Середземноморська лихоманка
  - 2.6.7. Гранулематоз Вегенера
  - 2.6.8. Вузликівий поліартеріїт
- 2.7. Ураження плеври як результат побічної дії лікарських препаратів
  - 2.7.1. Фурадонин
  - 2.7.2. Дантролен
  - 2.7.3. Метізергід
  - 2.7.4. Бромокріптин
  - 2.7.5. Прокарбазин
  - 2.7.6. Метотрексат
  - 2.7.7. Практолол
- 2.8. Інші захворювання та стани
  - 2.8.1. Асбестоз
  - 2.8.2. Постперікардектомічний і післяінфарктний синдром
  - 2.8.3. Синдром Мейгса \*
  - 2.8.4. Синдром жовтих нігтів \*\*
  - 2.8.5. Саркоїдоз

- 2.8.6. Уремія
- 2.8.7. Панцирна легеня
- 2.8.8. Променева терапія
- 2.8.9. Електроопіки
- 2.8.10. Закупорка сечівника
- 2.8.11. Травма (в тому числі ятрогенна)

3. Гемоторакс

4. Хілоторакс

*Примітки:*

\* - утворення асцити і плеврального випоту у хворих з доброякісною солідною пухлиною яєчників;

\*\* - гіпоплазія лімфатичних судин, що виявляється жовтими деформованими нігтями, лімфатичним набряком і плевральним випотом.

*За характером ексудату.*

- 1. фібринозні
- 2. серозно-фібринозні
- 3. серозні
- 4. гнійні
- 5. гнильні
- 6. геморагічні
- 7. еозинофільні
- 8. холестеринові
- 9. хілезні

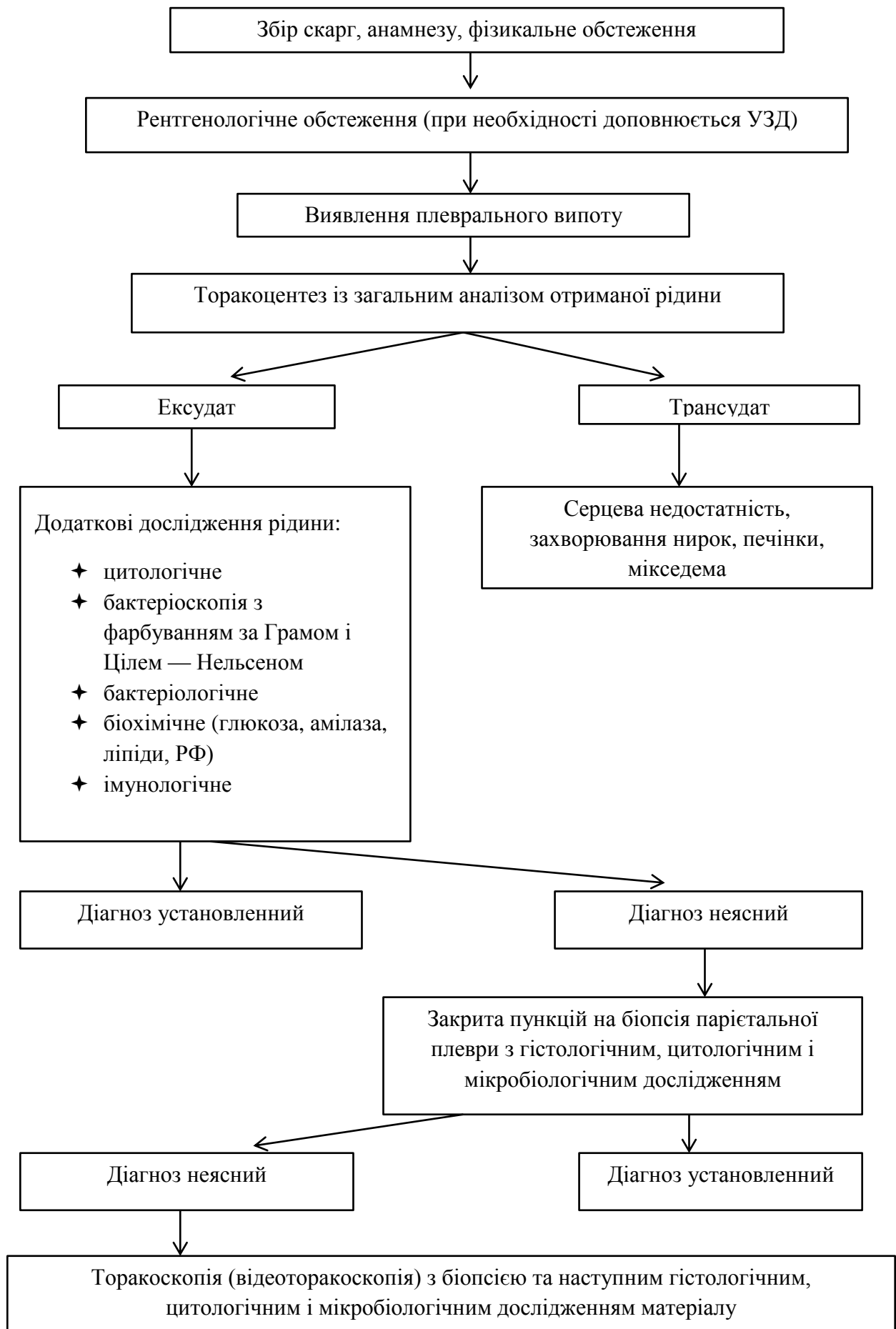
*За течією.*

- 1. гострий
- 2. підгострий
- 3. хронічний

*За поширеністю.*

- 1. Дифузний
- 2. Осумкований (верхівковий, паракостальний, базальний, парамедіастенальний, междольовий).

## Діагностичний алгоритм при синдромі плеврального випоту



Таким чином, диференціальна діагностика будується за принципом: від встановлення факту наявності плеврального випоту через його характеристику (трансудат або ексудат) до виявлення етіології цього випоту. Такий підхід забезпечить можливість раннього розпізнавання захворювання і раннього його лікування.

Симптоматика плеврального випоту різноманітна і багато в чому визначається патологічним процесом, що викликав його, і кількістю рідини в плевральній порожнині. Невелика кількість трансудату може не проявляти себе клінічно. Основними *симптомами* плеврального випоту є:

- біль в грудній клітині - інтенсивні болі, пов'язані з диханням, характерні для фібринозного плевриту, при накопиченні рідини в плевральній порожнині, больові відчуття можуть слабшати, але у хворого з'являється відчуття тяжкості в тій чи іншій половині грудної клітини;
- сухий непродуктивний кашель є наслідком або запалення плевральних листків, або компресії стінок бронхів, що виникає при колапсі легеневої паренхіми;
- задишка може бути наслідком здавлення легені масивним випотом або обмеження дихальних рухів внаслідок болю, а також може бути пов'язана і з захворюванням, що призвів до розвитку плеврального випоту.

*Фізикальні дані.* При огляді виявляється ціаноз, акроціаноз, набряклі вени шиї, згладження або вибухання міжреберних просторів, уражена половина відстає при диханні. При пальпації обмежена екскурсія, голосове тремтіння ослаблене або не проводиться. При перкусії укорочений або тупий перкуторний звук. При аускультатії - ослаблення або відсутність дихальних шумів над областю накопичення плеврального випоту. Важливим симптомом є поява жорсткого або бронхіального дихання вище верхньої межі плеврального випоту. Цей феномен пояснюється поліпшенням проведення дихальних шумів частково колабірованої легені, і не є ознакою інфільтративних змін в паренхімі легень. Зміна виразності цих ознак при зміні положення тіла є ознакою наявності вільної рідини. Шум тертя плеври, що нагадує хрускіт снігу при ходьбі по ньому, виникає тільки при фібринозному плевриті, що супроводжується вираженими болями при диханні. Цей шум і біль зменшуються, якщо відбувається накопичення вільної рідини в порожнині плеври, і можуть з'явитися при розсмоктування плеврального випоту, якщо плевральні листки шорсткі внаслідок осаду на них фібрину.

*Рентгенологічне дослідження* дозволяє уточнити наявність, локалізацію випоту і стан органів середостіння.

При інтактній легені, що зберігає еластичну тягу, рентгенологічні ознаки плеврального випоту з'являються при накопиченні 300-500 мл рідини. У типових випадках на прямих рентгенограмах при об'ємі рідини не менше 1 літра

виявляється гомогенне, інтенсивне затемнення з косою верхньою межею. Якщо рідини менше літра, то вона накопичується в синусах, і згладжує нижньобоковий синус. На бічних рентгенограмах виявляється затінення переднього і, більшою мірою, заднього ребернодіафрагмального синусів, а верхня меніскоподібна межа затінення опуклістю звернена до діафрагми. Горизонтальний рівень рідини в плевральній порожнині свідчить про наявність повітря.

В результаті спайкового процесу рідина може бути осумкована в будь-якому місці між парієтальною і вісцеральною плеврою або в області междольових щілин. Осумковану рідину в междольових щілинах зазвичай видно в бічних проекціях, вона нагадує двоопуклу лінзу. Однак найбільш інформативним в такій ситуації буде УЗД плевральної порожнини, яке дозволяє не тільки виявити невелику кількість рідини (від 10 мл), але і уточнити, чи є виявлене на рентгенограмі затінення рідиною, інфільтрацією або їх поєднанням, а також може допомогти у визначенні місця проведення плевральної пункції.

При масивних випотах важливо звертати увагу на положення середостіння. При пухлині або інфільтративному процесі в середостінні воно буде зафіксовано. Зсув в сторону випоту вказує на те, що уражена легеня на стороні випоту і зміщення відбувається через його гіповентиляцію або ателектаз.

Плевральна пункція виконується з діагностичною і/або лікувальною метою.

Діагностична пункція показана хворим, у яких товщина шару рідини на рентгенограмах в положенні лежачи на боці більше 10 мм або є осумкований плевральний випіт, виявлений за допомогою УЗД. При діагностичній пункції досить отримати 40-60 мл рідини, яку або набирають у великій шприц з розчином гепарину (3-5 крапель), або швидко виливають у ємність з гепарином, необхідним для попередження згортання фібриногену, що міститься в ексудативному плевральному випоті. При масивних випотах існує рекомендація не аспирувати одномоментно більше 1-1,5 л щоб уникнути зсуву середостіння або розвитку набряку легкого.

Попередню інформацію про характер плевального випоту дає візуальна її оцінка.

Клейка, опалесцююча рідина характерна для ексудативного плевального випоту, і найчастіше може бути обумовлена пневмонією, туберкульозом, дифузними захворюваннями сполучної тканини.

Прозора, з легкої жовтим забарвленням рідина зазвичай характеризує трансудативний плевральний випіт, причинами якого в більшості випадків є застійна серцева недостатність або цироз печінки з асцитом.

Поява в шприці гною або гнильної рідини з характерним запахом дозволяє діагностувати емпієму плеври.

Молочного виду рідина характерна для хілоторакса. Іноді хілоторакс можна помилково прийняти за гнійний випіт. У цьому випадку допомагає центрифугування. На відміну від емпієми плеври після центрифугування плевральної рідини хілезний випіт залишається мутним.

Підвищена в'язкість плевральної рідини свідчить про підвищений вміст гіалуронової кислоти, що зустрічається у хворих з мезотеліомою.

При отриманні серозної рідини проводять диференційний діагноз між ексудативним і трансудативним плевральним випотом.

<b>Дослідження плевральної рідини</b>	<b>Трансудат</b>	<b>Ексудат</b>
Зовнішній вигляд рідини	Прозора	Прозора, каламутна, геморагічна
Питома вага	<1018	> 1018
Білок (абсолютна кількість) співвідношення випіт / плазма	<30 г / л <0,5	> 30 г / л > 0,5
ЛДГ (абсолютна кількість) співвідношення випіт / плазма	<200 ОД/л <0,6	> 200 ОД/л > 0,6
Холестерол (випіт / плазма)	<0,3	> 0,3
Рівень глюкози	> 3,33 ммоль / л	Варіабельний, частіше <3,33 ммоль / л
Лейкоцити (поліморфноядерні)	<50%	Зазвичай > 50% при гострому запаленні
Кількість еритроцитів	<5000 в 1 мл	Варіабельний

Розмежування плевральних випотів на ексудат та трансудат може значно звузити подальше коло діагностичного пошуку. При виявленні трансудата в плевральній порожнині подальший пошук причин ураження плеври припиняють і проводять відповідні лікувальні заходи (евакуація випоту, сечогінні та інші засоби, що зменшують трансудацію в плевральну порожнину). При запальному характері плеврального випоту - ексудаті - діагностичний пошук триває.

Важливе значення може мати зміст в плевральній рідині глюкози, рівень якої нижче 3,3 ммоль/л характерний для плевритів, що ускладнюють перебіг одного з чотирьох захворювань: пневмонія, злоякісне новоутворення, туберкульоз, ревматоїдний поліартрит. При рівні глюкози менш 2,22 ммоль/л у хворих з парапневмонічним плевритом висока ймовірність формування емпієми плеври.



Високий рівень амілази в плевральній рідині характерний для ПВ, що ускладнює перебіг панкреатиту, але може зустрічатися і в випадках ПВ, викликаного перфорацією стравоходу або злоякісним новоутворенням.

Якщо ПВ розвинувся у пацієнта, що страждає РА або СЧВ, то може знадобитися визначення в плевральній рідині РФ, LE-клітин або антинуклеарного фактора. При хілезному випоті в рідині ПВ виявляється високий рівень загальної кількості ліпідів, тригліцеридів і холестерину.

Імунологічне дослідження плеврального вмісту направлено на виявлення або етіологічно значущих агентів (антигенів), або слідів їх перебування (антитіл). Для цієї мети використовується імуноферментний аналіз і полімеразно-ланцюгова реакція.

Дослідження клітинного складу плевральної рідини. Цитологічне дослідження необхідно при підозрі на злоякісну природу ПВ. При 3-кратному цитологічному дослідженні правильно зібраної (з гепарином) рідини точність цитологічної діагностики новоутворення досягає 80%.

Геморагічний випіт виявляється в двох випадках: гемоторакс (вилиття цільної крові в плевральну порожнину з пошкодженої судини) і геморагічний ексудат. Для диференціальної діагностики необхідно за допомогою центрифуги визначити гематокрит плевральної рідини. Якщо він більше 25%, діагностується гемоторакс, і пацієнт повинен бути терміново госпіталізований

Якщо менше 25% - геморагічний ексудат, найбільш частими причинами якого є злоякісні новоутворення, туберкульоз, ВІЛ-інфекція, інфаркт легені і посттравматичний плеврит.

Переважає в плевральній рідині нейтрофілів говорить про гострий запальний процес (пневмонія, піддіафрагмальний абсцес). Виявлення токсичної зернистості або дегенеративних змін нейтрофілів говорить про інфікування плеврального випоту.

Переважає лімфоцитів в плевральній рідині говорить тільки про тривале існування плевриту, однак якщо лімфоцити представлені, в основному, малими формами, то в більшості випадків це означає туберкульозну або злоякісну природу ексудату.

Присутність 6-10% еозинофілів досить для діагностики еозинофільного випоту. Еозинофільний ексудат може зустрічатися при пневмонії, туберкульозі, дифузних захворюваннях сполучної тканини, глистових інвазіях, грибкових захворюваннях, травмах. Наявність еозинофілів в парапневмонічному випоті є хорошою прогностичною ознакою: такий випіт рідко інфікується. У більшості випадків еозинофілія плевральної рідини обумовлена присутністю повітря або крові в плевральній рідині.

Виявлення клітин мезотелію в плевральній рідині може мати деякий діагностичне значення. Присутність мезотеліальних клітин для туберкульозних і параневмонічних випотів не характерно. Найбільше число мезотеліальних клітин спостерігалось при інфаркті легені, серцевий і ниркової недостатності.

Макрофаги, базофіли і плазматичні клітини, виявлені в плевральній рідині, діагностичного значення не мають.

Бактеріологічне дослідження показано при підозрі на інфікування плевральної порожнини, яке в останні роки найчастіше викликається анаеробною флорою і стафілококами. Крім того, необхідно застосування досліджень, спрямованих на виявлення туберкульозу плеври (бактеріологічні, біологічні та гістологічні), а також вірусологічні та паразитологічні методи.

Виявлення пухлинних клітин, мікроорганізмів, паразитів при мікроскопії осаду плеврального випоту є абсолютним діагностичною ознакою і означає верифікацію діагнозу.

Біопсія плеври показана з метою діагностики злоякісного або туберкульозного плеврального випоту. Для отримання патологічного матеріалу використовують три види біопсії плеври: торакокопічну, операційну та пункційну. Гістологічне дослідження біоптатів парієтальної плеври дозволяє верифікувати діагноз у 60-93% хворих туберкульозним і 70% хворих метастатичними плевритом.

Торакокопія застосовується у тих хворих, у яких в результаті бронхоскопії, проведення аналізу плевральної рідини і біопсії плеври етіологія плеврального випоту залишається неясною.

Сканування легень рекомендується хворим з плевральним випотом, етіологія якого не встановлена після виконання первинних діагностичних досліджень для виключення тромбоемболії гілок легеневої артерії.

### ***Клінічна характеристика нозологічних форм***

*Застійна серцева недостатність* є найбільш частою причиною розвитку плеврального випоту, який представляє собою трансудат, як правило, двосторонній локалізації. Діагностика пов'язана з виявленням ознак серцевої недостатності як по малому, так і по великому колу кровообігу (задишка, акроціаноз, схильність до тахікардії, збільшення печінки, асцит, набряки нижніх кінцівок). Діагностика конкретної патології вимагає комплексної оцінки клінічних проявів ураження серця з урахуванням даних анамнезу, перкусії, пальпації, аускультатії, ЕКГ, ЕхоКГ. Застійна серцева недостатність може розвинутиися при вроджених і набутих вадах серця, міокардиті, міокардіодистрофії, кардіоміопатії (частіше в осіб молодого віку), а також при анемічній хвороби серця (частіше у пацієнтів зрілого та похилого віку). В окремих випадках плевральний випіт може бути проявом хронічного декомпенсованого легеневого серця. При цьому

важливо констатувати наявність ХОЗЛ з урахуванням клінічної симптоматики, даних рентгенологічного обстеження легень і визначення параметрів ФЗД.

*Парапневмонічний плеврит* займає друге місце в структурі причин плеврального випоту. Розвивається на тлі пневмонії, зазвичай односторонній, ексудат. При накопиченні плеврального випоту спостерігається повторне підвищення температури, виражена інтоксикація. Відзначається кашель з мокротою слизисто-гнійного характеру. Рентгенологічно - інфільтративні зміни в легенях. Ознакою сухого (фібринозного) плевриту є шум тертя плеври. Найчастіше спостерігається ексудація серозного або серозно-фібринозного характеру. Більшість плевральних випотів, спричинених пневмонією, спонтанно розсмоктуються без будь-якої специфічної терапії, спрямованої на ліквідацію рідини в плевральній порожнині. При деструктивних процесах в легенях може розвинути гнійний плеврит (емпієма плеври).

*Емпієма плеври* розвивається у осіб з ослабленою реактивністю, частіше є ускладненням деструктивної пневмонії, абсцесу або гангрени легень, бронхоектатичної хвороби, туберкульозного процесу. Гнійний плеврит характеризується вираженою інтоксикацією, високою температурою, ознобами, задишкою. Відзначаються біль в грудній клітині на стороні ураження. У крові - лейкоцитоз, зсув лейкоцитарної формули вліво, токсична зернистість нейтрофілів, підвищена ШОЕ. Діагноз уточнюється рентгенологічно і при плевральній пункції. В окремих випадках проводиться торакоскопія.

*Туберкульозний плеврит* - клінічна форма туберкульозу, що характеризується запаленням листків плеври і накопиченням ексудату в плевральній порожнині. Зазвичай він є ускладненням туберкульозного процесу органів дихання, але іноді плеврит може бути першою, клінічно яскраво вираженою маніфестацією захворювання. За перебігом туберкульозний плеврит може бути гострим, підгострим, хронічним, рецидивуючим. Залежно від характеру плеврального вмісту він буває сухим (фібінозним) і ексудативним. За характером ексудату виділяють серозний, серозно-фібринозний, геморагічний, гнійний (емпієма плеври), хільозний, холестериновий, змішаний варіанти. За бактеріологічною характеристикою: стерильний, бацілярний, ускладнений змішаною інфекцією. Патогенетично виділяють 3 варіанти туберкульозного плевриту: алергічний (параспецифічний), перифокальний, туберкульоз плеври.

*Алергічний (параспецифічний) туберкульозний плеврит* розвивається, переважно, при первинному туберкульозі у осіб молодого віку, частіше через 3-6 місяців після первинного інфікування. Внаслідок гіперсенсibiliзації листків плеври підвищується проникність капілярів для рідини і білка. Вирішуючими факторами можуть з'явитися переохолодження, гіперінсоляція, травма, ГРЗ та ін. При торакоскопії листки плеври гіперемійовані, набряклі, специфічні зміни

гістологічно відсутні. Алергічний плеврит може бути першим самостійним проявом туберкульозу або ускладненням клінічних форм первинного періоду (туберкульозу внутрішньогрудних лімфатичних вузлів, первинного туберкульозного комплексу). Початок звичайно гострий - лихоманка, біль в грудях при диханні, задишка, непродуктивний кашель. При рентгенологічному дослідженні синдрому плеврального випоту, зміни в легенях і внутрішньогрудних лімфатичних вузлах можуть бути відсутніми або виявляються обмежені ураження на лінійних або комп'ютерних томограмах. За характером ексудат - серозний, серозно-фібринозний, серозно-геморагічний, еозинофільний. Клітинний склад - лімфоцитарний (більше 50%). Бактеріологічно випіт стерильний. Верифікація діагнозу важка, оскільки мікробіологічне та гістологічне підтвердження туберкульозної етіології відсутнє. Для обґрунтування діагнозу використовуються такі факти, як молодий вік (до 35 років), гострий початок плевриту, контакт з хворим на туберкульоз, інтенсивні або гіперергічні туберкулінові проби і Діаскінтест, периферична поліаденопатія, шкірні (вузлувата еритема), очні (кон'юнктивіт, фліктенулезний кератокон'юнктивіт ) параспецифічні реакції, відсутність змін в легенях і внутрішньогрудних лімфатичних вузлах, лімфоцитарний клітинний склад ексудату, підвищення вмісту в ньому лізоциму і аденозіндезамінази, позитивний ефект при застосуванні специфічної хіміотерапії, вилучення інших захворювань. Перебіг сприятливий - розсмоктування ексудату відбувається протягом 3-4 тижнів, грубих зрощень в плевральній порожнині зазвичай не формується.

*Перифокальний плеврит* розвивається в випадках контактного ураження плевральних листків з субплевралью розташованих туберкульозних вогнищ в легенях. Спочатку ураження плеври буває локальним з випаданням фібрину, але потім з'являється серозний або серозно-фібринозний випіт. Плеврит зазвичай односторонній, обсяг рідини від помірного до значного. Ексудат серозний або серозно-фібринозний, лімфоцитарний по клітинному складу, стерильний. При відеоторакоскопії над зоною ураження легені вісцеральний листок гіперемірований, потовщений, з накладенням фібрину. Специфічні туберкульозні зміни гістологічно відсутні. Верифікації діагнозу допомагає виявлення туберкульозу легень (дисемінованого, вогнищового, інфільтративного, кавернозного, первинного туберкульозного комплексу), виявлення в мокротинні мікобактерій туберкульозу. Перебіг плевриту тривалий, іноді рецидивуючий.

*Туберкульоз плеври* розвивається при проникненні в порожнину плеври мікобактерій туберкульозу гематогенним, лімфогенним, контактним шляхом або при перфорації субплевралью розташованої каверни. На листках плеври з'являються множинні туберкульозні горбки, що супроводжується запальною реакцією плеври і накопиченням ексудату. Патоморфологічно горбки на плеврі

можуть бути продуктивними міліарними, а також великими вогнищами з елементами казеозного некрозу. При важкому прогресуючому перебігу на плеврі утворюється велика казеозно-некротична реакція. При інволюції процесу листки плеври товщають, порожнина плеври частково або повністю облітерується. Може спостерігатися інкрустація солями кальцію. При прориві субплевральної каверни в порожнину плеври надходить повітря і розвивається піопневмоторакс. Клінічно ускладнення легеневого процесу специфічним ураженням плеври характеризується посиленням синдрому інтоксикації, фебрильною лихоманкою, постійними болями в грудях, наростанням задишки. Туберкулінові проби при туберкульозі плеври слабопозитивні або негативні (вторинна негативна анергія). Характер ексудату залежить від патоморфологічних змін на плеврі. При формуванні міліарний горбків ексудат серозний або серозно-фібринозний. При наявності великих казеозних вогнищ він нейтрофільний (більше 20% всіх клітинних елементів). При великих казеозно-некротичних змінах формується емпієма плеври. В плевральному випоті при туберкульозі плеври виявляються мікобактерії туберкульозу. Перебіг туберкульозу плеври тривалий. Можливе виникнення бронхоплеврального або плевроторакального свища, піопневмоторакса.

*Констриктивний перикардит* може проявлятися набуханням яремних вен, збільшенням печінки, асцитом, плевральним випотом (трансудат). При тривалому перебігу з'являється пожовтіння шкіри і слизових, кахексія верхньої половини тіла. При обстеженні серця в ряді випадків вислуховується «шум тертя перикарда» додатковий систолічний екстратон або ритм галопу. При рентгенологічному дослідженні можна виявити звапніння перикарда і відсутність застійних явищ в легенях. Специфічних змін на ЕКГ немає. Дані ЕхоКГ свідчать про різке ущільненні перикарда, зменшення порожнин шлуночків з дифузним або сегментарним зниженням скоротливості. Діагноз підтверджується при зондуванні серця і вимірі тиску в його порожнинах.

*Нефротичний синдром.* Двосторонній плевральний випіт поєднується з периферичними набряками, масивної протеїнуриєю (3 г/л і більше), гіпопротеїнемією, гіперхолестеринемією. В основі нефротичного синдрому, як правило, лежать два типу ниркових змін: різні варіанти гломерулонефриту і амілоїдоз нирок. При первинному нефротичному синдромі діагностичний пошук пов'язаний з виявленням ознак гострого або хронічного гломерулонефриту, вродженого амілоїдозу. При вторинному нефротичному синдромі необхідно виключити системні захворювання сполучної тканини, геморагічний васкуліт, діабетичну гломерулоангіопатію, нагноїні захворювання легень або іншої локалізації, інфекційний ендокардит.

*Цироз печінки.* Плевральний випіт нерідко двосторонній і пов'язаний з гіпопротеїнемією. У хворих виявляється асцит, збільшення селезінки, іктеричність шкіри. Може мати місце симптомокомплекс позапечінкових знаків (долонна еритема, телеангіектазії, ксантелазми і ін.). В анамнезі часто виявляється патологія печінки, в крові - гіпопротеїнемія і диспротеїнемія, підвищення рівня білірубину. Виявляється варикозне розширення вен стравоходу. Суттєве значення в діагностиці захворювання має ультразвукове дослідження печінки і черезшкірна біопсія органу.

*Мікседема.* Іноді плевральний випіт є ускладненням мікседеми і утворюється одночасно з перикардіальним випотом, представляючи собою трансудат. У хворих відзначається невиразна мова, ламкість волосся, наполегливі запори, брадикардія. Важливе значення для діагностики має визначення основного обміну (зниження) і виявлення зниження інтенсивності захоплення радіоактивного йоду щитовидною залозою.

*Інфаркт легені.* Найчастіше розвивається на тлі флеботромбоза. Близько 20% плевральних випотів, що утворюються в результаті емболії легеневої артерії, є трансудатами. Характерний раптовий розвиток задухи, болю за грудиною, в ряді випадків спостерігається кровохаркання. Плевральний випіт зазвичай невеликий, частіше двосторонньої локалізації, рентгенологічно може визначатися високе стояння купола діафрагма на стороні ураження. Дані ЕКГ свідчать про перевантаження правих відділів серця. Важливе діагностичне значення мають результату ангіопульмонографії і ізотопної сцинтиграфії легень.

*Мезотеліома* - первинна пухлина плеври. Частота 2:1000. Найбільш часто хворіють чоловіки 20-40 років, які мали контакт з азбестом. Характеризується появою геморагічного ексудату, в середньому живуть після постановки діагнозу 1-2 роки. Зустрічається у вигляді вузлової або дифузійної форми. Остання частіше ускладнюється плевральним випотом геморагічного характеру. Спостерігається невеликий кашель, помірно виражені явища інтоксикації. Нерідко спостерігається дихальна недостатність.

Зсув органів середостіння нехарактерно, так як потовщена плевра малорухлива. Діагноз уточнюється при біопсії плеври, хоча в плевральному випоті можна виявити комплекси атипичних клітин.

*Метастатична пухлина плеври.* Плевральний випіт розвивається при безпосередньому ураженні метастазами плевральних листків. Одностороння або двостороння ексудація носить серозно-фібринозний або геморагічний характер, в окремих випадках може спостерігатися хілезний випіт. При дослідженні ексудату можуть бути виявлені комплекси ракових клітин. Первинну пухлину слід перш за все шукати в молочних залозах, яєчниках, шлунково-кишковому тракті. Залежно від локалізації пухлини можна виявити відповідну симптоматику захворювання.

*Первинний рак* легені в 15-50% випадків супроводжується плевральним випотом, який найчастіше зустрічається при аденокарциномі. Розвивається зазвичай односторонній серозний, хілеозний або серозно-геморагічний плеврит. У діагностиці велике значення має рентгенологічне обстеження легень, томографія, що дозволяє виявити пухлиноподібне утворення в прикореневій зоні, а також бронхоскопія з біопсією. Характерно виявлення атипових клітин в мокроті. Певне значення в діагностиці злоякісного плеврального випоту має виявлення в ньому раково-ембріонального антигену (РЕА), а також підвищення в крові рівня  $\beta$ -мікроглобуліну. Певне значення в діагностиці пухлинного процесу має тест на активність амілази в плевральному випоті, який виявляє виразне підвищення її рівня.

*Системний червоний вовчак.* Плевральний випіт частіше двосторонній, відображає розвиток полісерозиту при високій активності запального процесу. При цьому може спостерігатися перикардит, поліартрит, пневмоніт, гломерулонефрит, ураження шкіри. У крові - помірна анемія, лейкопенія, тромбоцитопенія, різко підвищена ШОЕ. Можуть виявлятися LE-клітини, які виявляють також в плевральній рідині. Страждають часті жінки молодого віку. Значно рідше плеврит може розвиватися при інших системних захворюваннях сполучної тканини (ревматоїдний артрит, склеродермія, ревматизм і ін.) при високій активності запального процесу. Кожне із цих захворювань має певні діагностичні критерії, зазначені в рекомендованій літературі.

*Травматичний плеврит* зазвичай розвивається через 5-7 днів після травми грудної клітини і носить частіше хілеозний характер. Для діагностики необхідно констатувати факт травмування грудної клітини, а також провести рентгенографію в прямій і бічній проекції для уточнення характеру ураження.

*Піддіафрагмальний абсцес.* На стороні ураження нерідко розвивається плевральний випіт серозного характеру. Клінічні прояви відображають наявність гнійного процесу (лихоманка, виражена пітливість, тахікардія, астенія). У ряді випадків спостерігаються болі в підребер'ї на стороні ураження. При рентгенологічному обстеженні визначається високе стояння купола діафрагма. У крові - виражений лейкоцитоз, зсув формули вліво, значно прискорена ШОЕ. Істотну діагностичну допомогу може надати ультразвукове обстеження.

*Саркоїдоз* може в окремих випадках ускладнюватися невеликим, частіше однобічним плевральним випотом. При цьому у хворих зазвичай спостерігається великий саркоїдоз паренхіми і часто позалегенові прояви захворювання. Плевральний випіт зазвичай являє собою ексудат з переважанням малих лімфоцитів. Діагноз уточнюється при пункційної або відкритій біопсії плеври, де виявляють неказеозні гранульоми. Плевральний випіт швидко розсмоктується при призначенні глюкокортикостероїдів.

*Синдром Мейгса* характеризується утворенням асцити і плеврального випоту у хворих з доброякісною пухлиною яєчників. Найчастіше виявляють правобічний плевральний випіт, генез якого пов'язують з трансдіафрагмальним надходженням асцитичної рідини. Вирішальне значення для уточнення діагнозу має пробна лапаротомія або діагностична лапароскопія.

### **Тестові завдання по темі.**

*Виберіть один або кілька правильних відповідей.*

1. До механізму утворення плеврального випоту відносяться всі перераховані, крім

- 1) підвищення проникності капілярів
- 2) підвищення гідростатичного тиску в капілярах
- 3) підвищення онкотичного тиску плазми крові
- 4) зниження онкотичного тиску плазми крові

2. До физикальних симптомів плеврального випоту відносяться всі перераховані, крім:

- 1) локальне ослаблення голосового тремтіння
- 2) локальне посилення голосового тремтіння
- 3) притуплення перкуторного звуку
- 4) ослаблення дихальних шумів при аускультатії

3. Рентгенологічні ознаки плеврального випоту з'являються при накопиченні:

- 1) 50-100 мл рідини
- 2) 100-200 мл рідини
- 3) 300-500 мл рідини
- 4) 800-1000 мл рідини

4. Екссудативний характер плеврального випоту діагностується при рівні белка:

- a. 20 г / л
- b. 25 г / л
- c. 30 г / л
- d. 35 г / л



5. Накопичення трансудату в плевральній порожнині відбувається при всіх перерахованих патологічних процесах, крім:

- 1) серцева недостатність
- 2) нефротичний синдром
- 3) синдром Дресслера
- 4) печінкова недостатність

6. Високий рівень амілази в плевральній рідині характерний для:

- 1) панкреатиту
- 2) перфорації стравоходу
- 3) злоякісного новоутворення
- 4) всього перерахованого

7. Найчастішою причиною геморагічного ексудату є всі перераховані захворювання, крім:

- 1) злоякісні новоутворення
- 2) туберкульоз
- 3) ВІЛ інфекція
- 4) пневмонія
- 5) інфаркт легені
- 6) тупа травма грудної клітини в анамнезі

8. Більшість лімфоцитів в плевральній рідині характерна для:

- 1) туберкульозу
- 2) злоякісного новоутворення
- 3) довгостроково існуючого плевриту
- 4) посттравматичного плевриту

9. Еозинофільний ексудат може зустрічатися при всіх перерахованих захворюваннях, крім:

- 1) пневмонія
- 2) туберкульоз
- 3) злоякісні новоутворення
- 4) дифузні захворювання сполучної тканини
- 5) глистяні інвазії
- 6) грибкові захворювання

10. ПРИ який патологічних процесах в плевральній рідині можуть бути відсутні клітини мезотелія?

- 1) інфаркт легені
- 2) туберкульоз
- 3) серцева недостатність
- 4) нефротичний синдром

#### *Ситуаційна задача № 5*

Хворий З., 62 років поступив в терапевтичне відділення зі скаргами на задишку, рідкісний кашель з мокротою, іноді виділення мокротиння з кров'ю, загальну слабкість, зниження апетиту, підвищення температури до 37,5°C. Близько десяти років тому звертався до лікаря з приводу задишки і кашлю, обстежувався, був призначений сальбутамол і теопек. З тих пір періодично використовував ці препарати при погіршенні самопочуття. В останні два роки (після виходу на пенсію) став відчувати себе гірше: перестав справлятися зі звичними навантаженнями, посилилися задишка і кашель. За цей час без дотримання дієти схуд приблизно на 8-10 кілограмів. Справжнє погіршення в стані пов'язує з перенесеною близько місяця тому ГРВІ.

Туберкульоз, малярію, тифи, венеричні захворювання заперечує. Кров не переливали. Травм не було. Алергічні реакції на харчові продукти і лікарські препарати не зазначає. Палить з 22 років до 20 сигарет з фільтром на добу. В останні 20 років працював виконробом на будівельних об'єктах. Матеріально-побутові умови хороші. Батько страждав хронічним бронхітом.

Свідомість ясна. Шкірні покриви чисті, ціаноз губ. Лімфатичні вузли (підщелепні, пахвові) не збільшені, безболісні. Зріст 168 см, вага 65 кг. Набряків немає. Дихання через ніс вільне. Грудна клітина нормостенічна, тип дихання черевний. Права половина грудної клітини відстає при диханні, частота дихання 22 в хвилину, задишка змішаного характеру. Пальпація грудної клітини безболісна. Відзначається ослаблення голосового тремтіння нижче середини лопаток і по бічній поверхні справа.

У легенях справа вкорочення перкуторного звуку від рівня IV ребра, зліва - звук ясный легеневий. Аускультативно зліва вислуховується ослаблене везикулярне дихання; справа в верхніх відділах дихання жорстке, в нижніх відділах дихання не прослуховується. Пульс однаковий на обох руках, 90 ударів за хвилину, ритмічний, задовільного наповнення, не напружений. АТ 130/80 мм рт. ст. Права межа відносної серцевої тупості не визначається, ліва зміщена на 2 см назовні від середньключичної лінії. Тони серця приглушені. Живіт м'який, безболісний. Печінка і селезінка не пальпуються. Симптом Пастернацького негативний з обох сторін. Щитовидна залоза не пальпується.

## ПИТАННЯ:

1. Ваш попередній діагноз?
2. Складіть план обстеження хворого.
3. Консультація яких фахівців необхідна в даному випадку?
4. Проведення якої процедури може знадобитися?
5. Оцініть дані додаткового обстеження.
6. Яка тактика ведення хворого в даному випадку?

### Додатки до ситуаційної задачі № 5

#### Аналіз крові загальний:

еритроцити - 3,0 Т/л, Нb - 102г/л, лейкоцити - 10,0 Г/л, еозинофіли - 0%, нейтрофіли: палочкоядерні - 0%, сегментоядерні - 58%, лімфоцити - 36%, моноцити - 6%, ШОЕ - 40 мм / год.

#### Аналіз сечі загальний:

солон'яно-жовта, реакція слабокисла, пит. вага 1018, білок - сліди, лейкоцити 1-3-5 в п/зору, еритроцитів немає.

#### Аналіз мокротиння загальний:

слизова, рожева, лейкоцити 5-10 в полі зору, еритроцити 6-8 в п. зору, альвеолярні макрофаги одиничні в полі зору, епітелій плоский в помірній кількості, ВК відсутні, атипові клітини відсутні.

#### Рентгенорама легень:

У правому легеновому полі визначається масивне гомогенне затемнення до рівня 4 ребра з косою верхньою межею. Середостіння зміщене вліво.

#### ЕКГ:

ритм синусовий, ЧСС 88 в хвилину, електрична вісь серця не відхилена.

#### УЗД внутрішніх органів:

Печінка 49-100 мм, підвищеної ехогенності, однорідної структури. Жовчний міхур 48-25 мм, вміст однорідний, стінка 2 мм. Холедох 4,7 мм, портална вена 11 мм. Підшлункова залоза 24-12 мм, підвищеної ехогенності, однорідної структури. Селезінка 120 мм, однорідної структури.

#### Плевральний пунктат:

Кількість - 400 мл, колір червоний, мутний. Щільність 1020, білок 38 г / л.

Мікроскопія: еритроцити у великій кількості, мезотелій - поодинокий в полі зору, виявлені анаплазовані клітини залозистого типу.

## РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

### *Основна*

1. Внутрішня медицина: Порадник лікаря загальної практики: навчальний посібник (ВНЗ IV р. а.) / за ред. А.С. Свінціцького - ВСВ "Медицина", 2014. - 1272 с.+ 16 кольор. вкл.
2. Наказ МОЗ України від 04.06.2014 № 387 «Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при раку легені». Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої), третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Рак легені». Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах «Рак легені».
3. Наказ МОЗ України від 08.09.2014 № 634 «Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при саркоїдозі». Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Саркоїдоз». «Саркоїдоз» Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах.
4. Наказ МОЗ України від 08.10.2013 № 868 «Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при бронхіальній астмі». Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) медичної допомоги «Бронхіальна астма». Адаптована клінічна настанова заснована на доказах «Бронхіальна астма».
5. Наказ МОЗ України від 23.02.2015 № 90 «Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при мукополісахаридозах». Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Мукополісахаридоз I типу». Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Мукополісахаридоз II типу». Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Мукополісахаридоз VI типу». Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах «Мукополісахаридози».
6. Наказ МОЗ України від 27.06.2013 № 555 «Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при хронічному обструктивному захворюванні легень». Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої), третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги та медичної реабілітації «Хронічне обструктивне захворювання легені». Адаптована клінічна настанова «Хронічне обструктивне захворювання легені».

7. Основні синдроми й методи обстеження в пульмонології та фтизіатрії: навчальний посібник / Л. Д. Тодоріко, А.В. Бойко. - К.: Медкнига, 2013. - 432 с.

*Додаткова*

1. Андрейчин С. М. Методика обстеження терапевтичного хворого: навчальний посібник / С. М. Андрейчин, Н. А. Бількевич, Т. Ю. Чернець. - Тернопіль:ТДМУ; Укрмедкнига, 2015. - 259 с.
2. Базисная терапия больных ХОЗЛ / Л. А. Яшина // Укр. пульмонол. журн. — 2012. — № 2. — С. 9–11.
3. Бронхообструктивний синдром і можливості його ефективної корекції // С. В. Зайков, А. П. Гришило, П. В. Гришило // Укр. пульмонол. журн. — 2014. — № 4. — С. 25-30.
4. Інфекційні агенти актуальні для нижніх дихальних шляхів // Т. О. Перцева, Т. В. Кіреєва, О. В. Братусь, О. О. Штепа, О. В. Хлопова // Укр. пульмонол. журн. — 2014. — № 3. — С. 17-21.
5. Клинические проявления, КТ-семиотика, нарушения легочной вентиляции и диффузии у больных саркоидозом с поражением паренхимы легких // Г. Л. Гуменюк // Укр. пульмонол. журнал. — 2015. — № 3. — С. 13-19.
6. Место опухоли панкоста-тобиаса среди верхнедолевого рака легкого // О. В. Синяченко, Ю. В. Думанский, О. Ю. Столярова, Е. Д. Егудина // Укр. пульмонол. журн. — 2015. — № 4. — С. 32-34.
7. Методологія доказової медицини: підручник (ВНЗ IV р. а.) / Москаленко В.Ф., Булах І.Є., Пузанова О.Г. – «Медицина», 2014. – 200С
8. Негоспітальна пневмонія у дорослих осіб: етіологія, патогенез, класифікація, діагностика, антибактеріальна терапія (проект клінічних настанов). Частина 1. /Ю.І. Фещенко [та ін.] // Укр. пульмонол. журнал. - 2012. - № 4. - С. 5–17.
9. Негоспітальна пневмонія у дорослих осіб: етіологія, патогенез, класифікація, діагностика, антибактеріальна терапія (проект клінічних настанов).Частина 2. /Ю.І. Фещенко [та ін.] // Укр. пульмонол. журнал. - 2013. - № 1. - С. 5–21.
10. Общая врачебная практика. Национальное руководство. Том 1. / Под ред. И.Н. Денисова, О.М. Лесняк. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 976с.
11. Показания к применению глюкокортикостероидов в лечении больных саркоидозом органов дыхания // В. К. Гаврисюк, Г. Л. Гуменюк, Е. А. Меренкова, О. В. Быченко // Укр. пульмонол. журнал. — 2015. — № 4. — С. 5-8.
12. Порівняльні дані про розповсюдженість хвороб органів дихання і медичну допомогу хворим на хвороби пульмонологічного та алергологічного профілю в

Україні за 2008–2011 рр. / Національна академія медичних наук України. Центр медичної статистики України МОЗ України. — Київ, 2012. — 5 с.

13. Принципы противовоспалительной терапии больных интерстициальными заболеваниями легких [Текст] / В. К. Гаврисюк // Медична газета «Здоров'я України»: тематичний номер «Пульмонологія. Алергологія. Риноларингологія». — 2011. — № 2. — С. 31–33.

14. Пропедевтика внутрішньої медицини: підручник (ВНЗ III—IV р. а.) / за ред. О.Г. Яворського. — 3-тє вид., випр. і допов. - ВСВ "Медицина", 2013. — 552с + 12 кольор. вкл.

15. Пульмонологія. Национальное руководство./Под ред. А.Г.Чучалина. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 960с.

16. Пульмонологія та фтизіатрія: національний підручник: у 2 т. /Ю. І. Фещенко, І. Г. Ільницький, В. М. Мельник [та ін.]; за ред. Ю. І. Фещенка, В. П. Мельника, І. Г. Ільницького. - Київ; Львів: Атлас, 2011. - 1362 с.

17. Рациональная диагностика и фармакотерапия заболеваний органов дыхания / Ю.И.Фещенко, Л.А.Яшина, А.С.Свинцицкий [и др.]. - Справочник врача «Пульмонолог. Фтизиатр». - К.: ТОВ «Доктор-Медиа», 2013. - 572 с.

18. Саркоидоз органов дыхания : эпидемиология, структура больных, результаты лечения [Текст] / В. К. Гаврисюк [та ін.] // Укр. терапевтичний журн. — 2014. — № 2. — С. 95–100.

19. Семейная медицина: в 3 кн.: национальный учебник. Кн. 1. Общие вопросы семейной медицины (ВУЗ IV ур. а.) / О.Н. Гирина, Л.М. Пасиешвили, Г.С. Попик и др. - ВСВ "Медицина", 2015. — 672с.

20. Синдромная диагностика в пульмонологии: учебное пособие / А. Э. Дорофеев, Т. А. Пархоменко, Н. В. Ванханен [и др.]; под общей ред. А. Э. Дорофеева. - Донецк: Донбасс, 2013. - 196 с.

21. Тактика дій лікаря загальної практики-сімейної медицини при захворюваннях органів дихання: метод. рекомендації. // Фещенко Ю.І., Лисенко Г.І., Яшина Л.О. [та ін.]. - К., 2012. - 164 с.

22. Тодоріко Л. Д. Основні синдроми й методи обстеження в пульмонології та фтизіатрії: навчальний посібник / Л. Д. Тодоріко, А.В. Бойко. - К.: Медкнига, 2013. - 432 с.

23. Фтизіатрія: національний підручник (ВНЗ IV р. а.) / за ред В.І. Петренка - ВСВ "Медицина", 2015. — 472с.

24. Хронічне обструктивне захворювання легень: особливості прогнозування подальшого перебігу / Т. О. Перцева [та ін.] // Укр. пульмонол. журн. — 2013. — № 3. — С. 51–56.

25. Хроническая обструктивная болезнь легких в практике гериатра [Текст] / Л. П. Воронина // Медицинские новости. — 2014. — № 3. — С. 17–22.