

**Кафедра факультетской терапии им. А.Я. Губергрица
ФГБОУ ВО ДонГМУ МЗ РФ, г. Донецк**

МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНЫЕ ПРОБЛЕМЫ РЕВМАТОЛОГИИ И ПУЛЬМОНОЛОГИИ

Мильнер Ирина Анатольевна – к.мед.н., заместитель главного врача по терапевтической работе ГБУ ДНР «РКБ им М. И. Калинина», г. Донецк

Моногарова Надежда Егоровна – д.мед.н., зав. кафедрой факультетской терапии им. А.Я. Губергрица ФГБОУ ВО ДонГМУ МЗ РФ, г. Донецк

Бородий Ксения Николаевна – к.мед.н., доцент кафедры факультетской терапии им. А.Я. Губергрица ФГБОУ ВО ДонГМУ МЗ РФ, г. Донецк

Шевченко Дмитрий Фёдорович – ассистент кафедры факультетской терапии им. А.Я. Губергрица ФГБОУ ВО ДонГМУ МЗ РФ, г. Донецк

Донецк, 2024 г.



Актуальность

Поражение органов дыхания у пациентов ревматологического профиля имеет важное клиническое значение как с точки зрения негативного влияния на прогноз основного заболевания, так и в разрезе потенциальных проблем, возникающих при выборе в подобных ситуациях терапевтической тактики.





✓ Среди пациентов, направляемых на консультацию к пульмонологу по поводу интерстициального поражения легких, около 15-30% имеют проявления системных иммуновоспалительных ревматических заболеваний (СИРЗ), которые подтверждаются при специальном обследовании.

✓ Большинство респираторных проявлений СИЗР связано непосредственно с основным заболеванием (поражение паренхимы или легочных сосудов, дисфункция диафрагмы и пр.). При этом самым частым вариантом поражения респираторной системы считаются интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ).



✓ Поражение органов дыхания чаще формируется в период развернутой клинической картины СИЗР. Но иногда изменения в легких могут развиваться в дебюте заболевания и даже быть единственным проявлением болезни, предшествуя признакам системного поражения. Это существенно затрудняет раннюю нозологическую диагностику ввиду неспецифичности симптомов и позднего появления изменений, определяемых рутинными методами, которые доступны практическому здравоохранению.

✓ ИЗЛ может доминировать в клинической картине и на всем протяжении заболевания, оставляя в тени системные проявления СИЗР, которые могут быть незаметными, хотя и типичными.



! Частота и варианты поражения органов дыхания при СИЗР очень разнообразны.

! При этом необходимо учитывать, что в ревматологической практике существует **два аспекта поражения органов дыхания**. Кроме первичного поражения, связанного непосредственно с самими СИЗР, возможно вторичное, обусловленное бронхонульмонарной токсичностью базисных препаратов, которое на практике зачастую очень сложно дифференцировать с первичным поражением органов дыхательной системы другой этиологии. Также нельзя забывать об оппортунистических инфекциях легких и риске развития неоплазий.



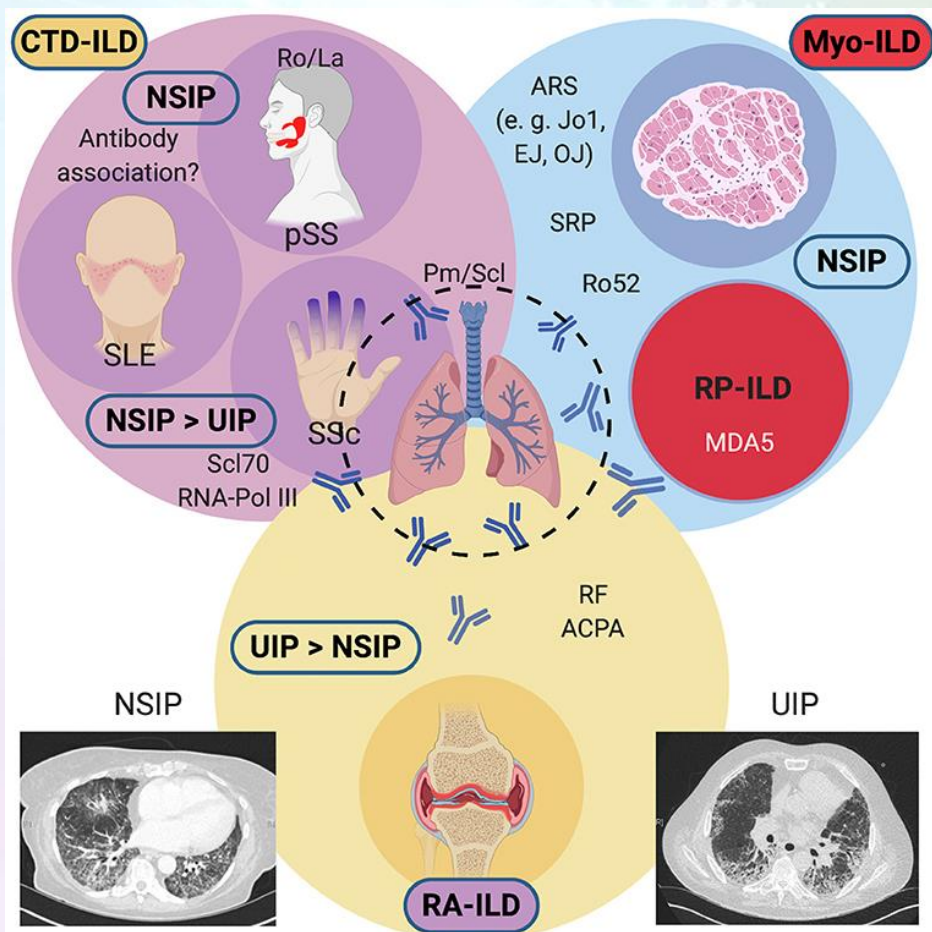
Варианты поражения респираторного тракта при СИЗР

- Интерстициальная пневмония
- Облитерирующий бронхиолит
- Сухой и экссудативный плеврит
- Пневмонит
- Легочный васкулит
- Артериальная легочная гипертензия
- Диффузные альвеолярные геморрагии (ДАГ)
- Тромбоэмболия ветвей легочной артерии
- Острая обратимая гипоксия
- Синдром «сморщенного» легкого
- Оппортунистические респираторные инфекции
- Лекарственные поражения
- Поражение легких вследствие синдрома активации макрофагов
- Неоплазии





Обзор системных заболеваний, Сопряженных с развитием ИЗЛ



Korsten P. и соавт., 2021.

- ACPA** – АТ к циклическому цитруллинсодержащему пептиду
- ARS** – АТ к аминокил-тРНК-синтетазе
- CTD** – заболевания соединительной ткани
- HRCT** – КТ высокого разрешения
- MDA5** – меланоцитный дифференцирующий антиген 5
- Myo** – миозит
- NSIP** – неспецифическая интерстициальная пневмония
- Pm/Scl** – ССД в сочетании с полимиозитом (перекрестная форма)
- pSS** – первичный синдром Шегрена
- RA** – ревматоидный артрит
- RF** – ревматоидный фактор
- RNA Pol III** – РНК полимеразы III
- RP** – быстро прогрессирующий
- Sci70** – АТ к топоизомеразе I
- SLE** – СКВ
- SRP** – частица распознавания сигнала
- SSc** – системный склероз
- U1-snRNP** – U1-малый ядерный рибонуклеопротеин
- UIP** – обычная интерстициальная пневмония



Системная склеродермия

- Поражение легких при ССД встречается чаще, чем при других СИЗР, причем у мужчин $>$, чем у женщин.
- Патология легких при мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) у больных ССД отмечается в 80-90%.
- Более всего характерны ИЗЛ и легочная гипертензия (ЛГ), причиной которой 12-15% могут быть также фиброзные поражения левых отделов сердца (эндо-, миокард).
- ЛГ чаще ассоциируется с лимитированной формой ССД и выявляется у больных с длительным анамнезом, ИЗЛ с диффузной формой.
- Инфекционные осложнения при ССД возникают реже, чем при других СИЗР.
- Риск развития рака легкого на фоне системной ССД \uparrow в 3-5 раз.



Системная красная волчанка

➤ По сравнению с другими СИЗР, поражение легких при СКВ имеет самый широкий спектр:

- плеврит (чаще двусторонний);
- острый волчаночный пневмонит в сочетании с экссудативным плевритом, сопровождающийся лихорадкой, одышкой, кашлем с мокротой, кровохарканьем (35-60% случаев);
- ИЗЛ;
- альвеолярные кровоизлияния;
- поражение дыхательной мускулатуры (синдром «усадки» легких),
- легочный васкулит с ЛГ,
- тромбоэмболия ветвей легочной артерии,
- инфекционные осложнения.

➤ Клиническая картина поражения легких наблюдается в 1-6% случаев заболевания СКВ, по данным МСКТ поражение легких отмечается в 30%, а на аутопсии — СКВ в 70% случаев сопровождается поражением легких.

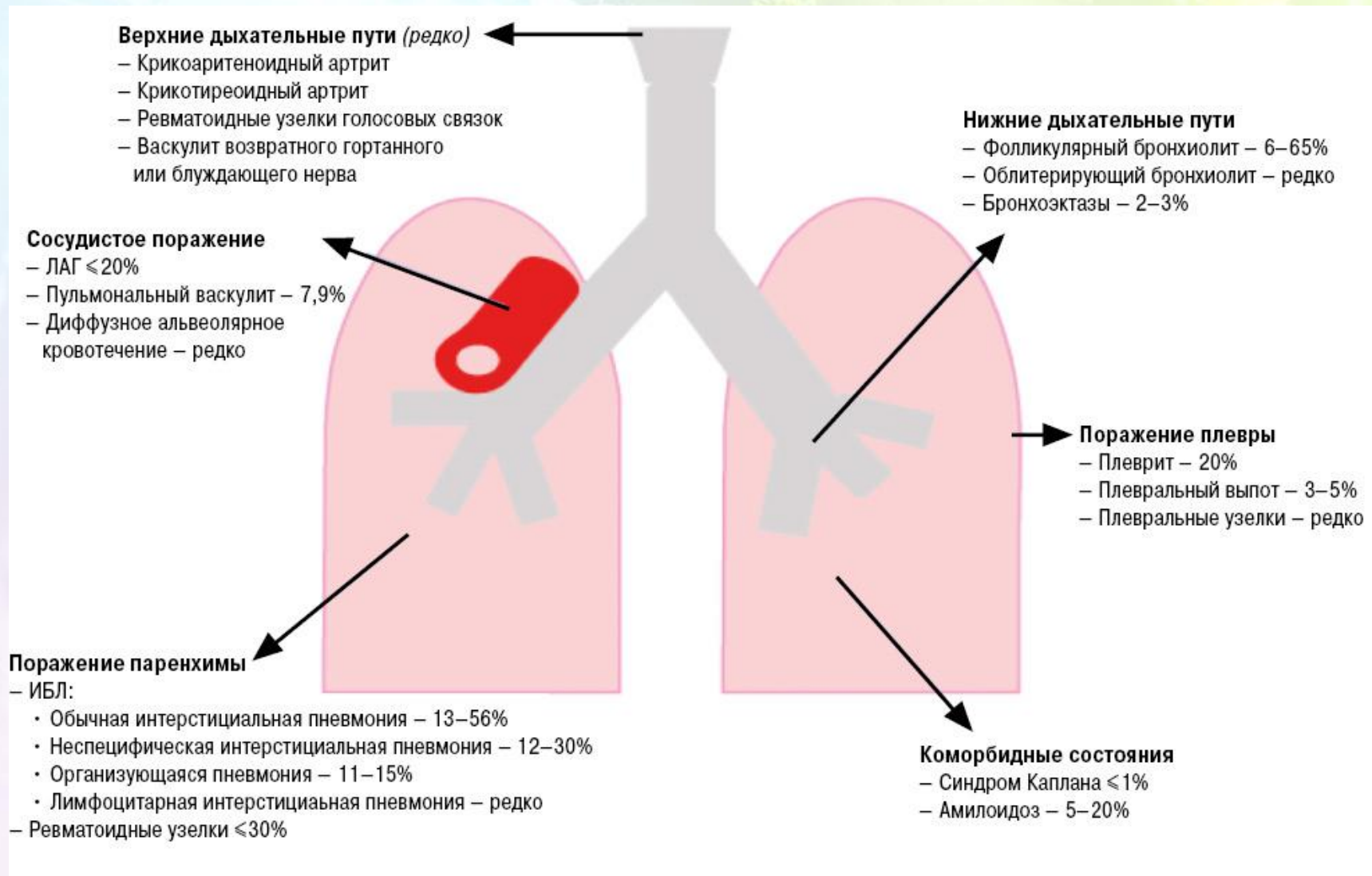


Ревматоидный артрит

- Плеврит — самое частое поражение легких при РА, которое отмечается примерно у 25% больных. Протекает плеврит малосимптомно, с небольшим количеством выпота. У 1/3 больных плеврит ассоциируется с ИЗЛ, течение которого при РА может быть как очень медленным (10 лет и >), так и фульминантным.
- Для РА характерны бронхоэктазы (в большинстве случаев тракционного характера) и бронхиолиты, а также поражение легочных сосудов (васкулит, ЛГ), альвеолярные геморрагии, ИЗЛ.
- У 10-15% больных РА развивается вторичный амилоидоз, в том числе с вовлечением легких.
- Ревматоидные узелки в легких при рутинной рентгенографии обнаруживаются редко — в 1-2% случаев, при КТВР — у 20% больных.



Варианты поражения органов дыхания при ревматоидном артрите





Ревматоидный артрит

➤ ИЗЛ и ревматоидные узелки значительно чаще обнаруживаются у курящих пациентов по сравнению с некурящими. Однако наличие соответствующего анамнеза не должно рассматриваться как фактор, позволяющий полностью объяснить имеющиеся пульмонологические симптомы и исключить наличие поражения дыхательных путей, обусловленное РА.

➤ Дифференциальная диагностика очаговых изменений в легких у больных РА представляет особую диагностическую проблему из-за высокого риска туберкулезного процесса не только у пациентов, получающих биологическую терапию (в 30 раз выше, чем в общей популяции), но и у тех, кто получает традиционную терапию метотрексатом и преднизолоном (в среднем в 4–8 раз выше, чем в популяции)



Анкилозирующий спондилоартрит

- Пульмонологические симптомы встречаются примерно у 10% пациентов.
- Рестриктивный характер изменений обнаруживается при наиболее типичном осложнении – двустороннем апикальном фиброзе верхних долей, развитии буллезных изменений (как правило, той же локализации), а также при анкилозе костовертебральных суставов.
- Обструктивный синдром и смешанный характер изменений могут быть обусловлены тракционными бронхоэктазами или парасептальной эмфиземой.
- Описаны случаи развития ИЗЛ при анкилозирующем спондилоартрите.



Легочные васкулиты

- Легочные васкулиты, как правило, являются проявлением системных васкулитов. Васкулиты, изолированно поражающие легкие, встречаются редко.
- Патологические изменения легких в большей или меньшей степени выраженности отмечаются при любом типе васкулита.
- Легочные васкулиты входят в число редких заболеваний (около 10 случаев на 100 тыс. населения в год), однако в последнее время отмечается тенденция к ↑ их распространенности, особенно гранулематоза Вегенера и микроскопического полиангиита.





Легочные васкулиты

При гранулематозе Вегенера наблюдается некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды легких.

Вовлечение в патологический процесс нижних отделов респираторного тракта сопровождается лихорадкой, одышкой, мучительным кашлем, кровохарканьем, болями в грудной клетке.

Приблизительно в 20% случаев развивается прогрессирующая легочная недостаточность, обусловленная с фиброзом легких и пневмонией, которая является наиболее частым (40%) инфекционным осложнением у данной категории больных.



Легочные васкулиты

При микроскопическом полиангиите (полиартериит) — некротизирующий васкулит, поражающий преимущественно мелкие сосуды легких.

Вовлечение в патологический процесс легких наблюдается у 12-29% больных и существенно ухудшает прогноз заболевания.

Симптоматика:

- кашель (40%);
- боли в грудной клетке (30%);
- кровохарканье и легочное кровотечение (70%).

Фиброзирующий альвеолит может быть одним из ранних проявлений заболевания, развиваясь за 2-3 года до возникновения других клинических признаков микроскопического полиангиита, таких как поражения кожи, почек.



Легочные васкулиты

- Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (синдром Churg-Strauss) характеризуется гранулематозным воспалением с развитием некротизирующего васкулита с вовлечением сосудов легких мелкого калибра (легочный капиллярит). Характерны клинические проявления в виде бронхиальной астмы, эозинофилия, мигрирующие инфильтраты в легких.
- Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна—Геноха) может сопровождаться поражением мелких сосудов легких.



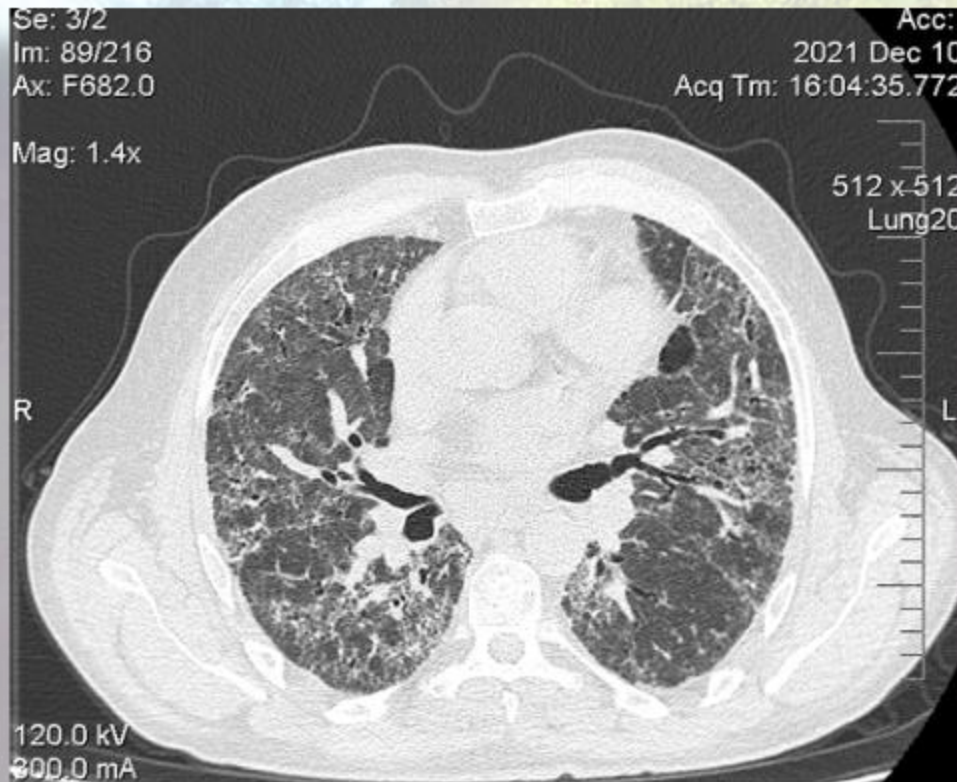
Легочные васкулиты

- Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (синдром Churg-Strauss) характеризуется гранулематозным воспалением с развитием некротизирующего васкулита с вовлечением сосудов легких мелкого калибра (легочный капиллярит). Характерны клинические проявления в виде бронхиальной астмы, эозинофилия, мигрирующие инфильтраты в легких.
- Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна—Геноха) может сопровождаться поражением мелких сосудов легких.



Клинический случай

Выполнена КТВР органов грудной клетки: участки сетчатого и линейного фиброза на фоне выраженного интерстициального компонента в ткани обоих легких; увеличение паратрахеальных, парааортальных и бифуркационных лимфоузлов.

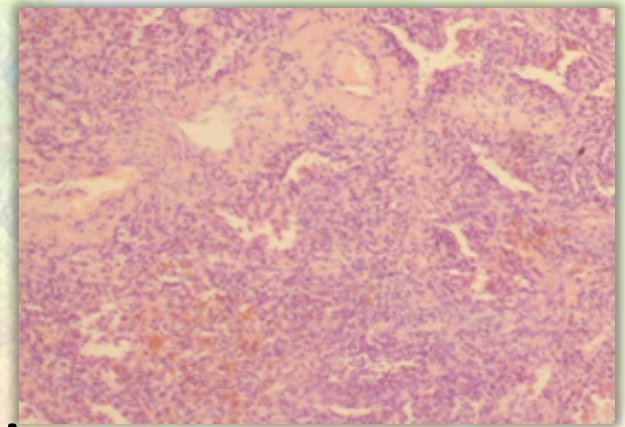




Клинический случай

В условиях отделения торакальной хирургии была произведена торакотомия с биопсией ткани легкого и лимфатического узла средостения.

При гистопатологическом исследовании: резкое утолщение межальвеолярных перегородок с разрастанием соединительной ткани (формирование полей пневмосклероза), лимфоцитарная инфильтрация, крупные скопления альвеолярных макрофагов. Сделан вывод о развитии ИЗЛ на фоне ревматоидного артрита, откорректирована базисная терапия.





Выводы

Поражение легких при СИЗР оказывает существенное влияние на выбор терапевтической тактики и прогноз, поэтому:

- физикальное пульмонологическое обследование должно включать поиск возможных экстрапульмональных проявлений СИЗР;
- необходим анализ диагностической значимости неспецифических пульмонологических симптомов (кашель, одышка, изменения перкуторной и аускультативной картины легких), позволяющих заподозрить у пациента с СИЗР вовлеченность легких в патологический процесс.



Ключевые клинические симптомы, указывающие на возможное РЗ у больных с поражением легких

| Орган | Основные проявления |
|---------------------------|---|
| Периферическая циркуляция | Феномен Рейно — эпизоды преходящей ишемии вследствие дигитального вазоспазма и спазма артериол под влиянием холодной температуры и эмоционального стресса. Проявляется изменением цвета пальцев (побеление—посинение—покраснение) |
| Кожа | Плотный отек пальцев кистей Склеродактилия Дигитальные рубчики и/или язвочки Телеангиэктазии Цианотично-розовые папулы над пястно-фаланговыми и межфаланговыми суставами, над локтевыми и коленными суставами (симптом Готтрона) Сухая шелушащаяся, с трещинками кожа рук («рука механика») Лиловый периорбитальный отек («гелиотропный» отек) Фоточувствительность или фотодерматоз Эритема кожи верхней части туловища (в области декольте и над лопатками по типу «шали») Геморрагические высыпания (пурпура) Неандрогенная (особенно очаговая) алопеция |
| Слизистые оболочки | Сухость рта и/или глаз (ксеростомия, ксерофтальмия, кератоконъюнктивит) Язвы слизистой оболочки рта |
| Суставы | Артралгии и артрит (особенно припухлость мелких суставов) Утренняя скованность более 1 ч |
| Мышцы | Боли и/или слабость в мышцах проксимальных отделов конечностей |
| ЖКТ | Дисфагия при гипомобильности пищевода Недостаточность кардии ГЭРБ |



Заключение

Квалифицированная иммунологическая диагностика и дальнейшее обследование пациентов с использованием современных высокотехнологичных методов при сопоставлении с клинической картиной может сыграть решающую роль в постановке диагноза СИЗР.





Заключение

Мультидисциплинарный подход к ведению пациентов с ИЗЛ повышает качество диагностики, адекватность терапии и улучшает качество жизни больных.



Необходимо обязательное обследование больного ИЗЛ как ревматологом, так и пульмонологом.

