

**АО «Медицинский Университет Астана»**

**Поражение легких при  
системных васкулитах**

**Выполнила: *Мергалиева А.Ж.*  
*709 ВОП***

**Астана- 2018**

- **Лёгочные васкулиты** являются проявлением системных васкулитов, при которых поражение (ишемия и некроз) лёгочной ткани возникает вследствие воспаления стенок сосудов легких.
- Легочные васкулиты относятся к числу редких заболеваний (0,4-14 случаев на 100 тыс. населения в год), однако в последние годы отмечена тенденция к увеличению их распространённости, особенно микроскопического полиангиита и гранулематоза Вегенера. Системные васкулиты встречаются у мужчин чаще, чем у женщин, могут развиваться в любом возрасте, но преимущественно в 40-50 лет, за исключением геморрагического васкулита и болезни Кавасаки для которых характерен детский и юношеский возраст. Пик заболеваемости васкулитами нередко приходится на зиму и весну. Причины возникновения большинства из них неизвестны.

# Основные клинические проявления васкулитов:

- Лихорадка
- Похудение
- Артралгии, миалгии
- Олигоартрит
- Респираторный синдром
- Поражение кожи и слизистых
- Множественный мононеврит
- Ишемическое поражение почек
- Гломерулонефрит

# Инструментальная диагностика

- Ангиография
- Ультразвуковая доплерография
- Рентгенография лёгких
- Компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ), КТ и МРТ-ангиография.
- Функциональные лёгочные тесты: спирометрия, исследование диффузионной способности лёгких.
- Бронхоскопия: диагностика стеноза, геморрагий, проведение трансбронхиальной биопсии.
- Бронхоальвеолярный лаваж (БАЛ).

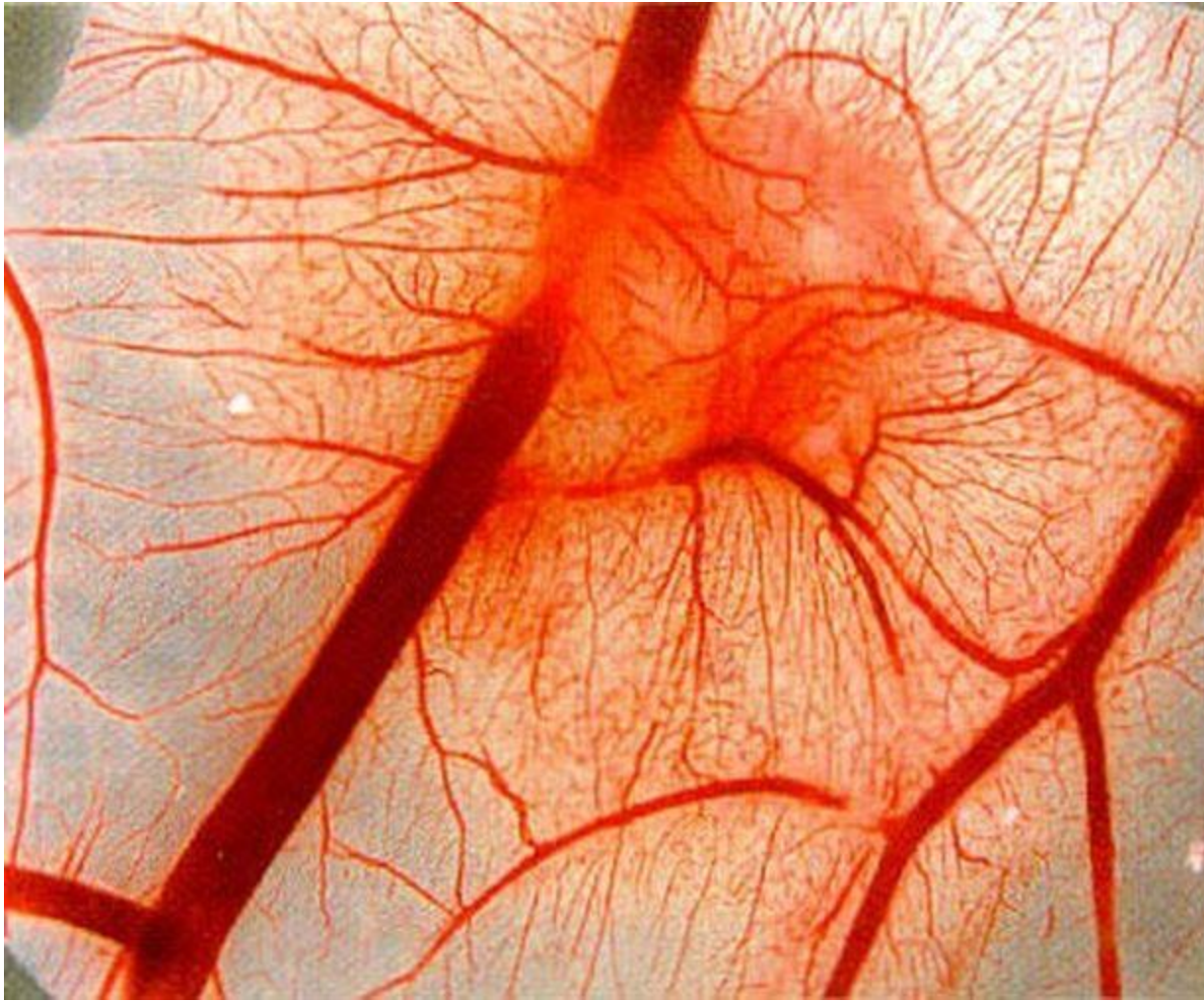
# Лабораторное исследование

- Клинический анализ крови: анемия, тромбоцитоз, нейтрофильный лейкоцитоз, эозинофилия, повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ).  
Биохимическое исследование крови.  
Общий анализ мочи, функциональные пробы почек.  
Бактериологическое исследование крови и БАЛ для исключения инфекции.  
Серологическое исследование (маркёры вируса гепатита В и С, серологические тесты на сифилис).  
Иммунологическое обследование (антинуклеарный фактор (АНФ), ревматоидный фактор (РФ), криоглобулины, антитела к фосфолипидам и т.д.).
- **МОРФОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ** цито и гистологическое исследование биоптатов, смывов (БАЛ).  
Является непременным условием постановки диагноза

# Лечение

Индукция ремиссии - достижение ремиссии, снижение риска обострений и предотвращение необратимого поражения жизненно важных органов.

Поддержание ремиссии — достижение стойкой ремиссии, снижение риска развития побочных эффектов лекарственной терапии, увеличение продолжительности жизни и, возможно, излечение. После достижения ремиссии длительность терапии составляет не менее 24 мес.



# Гранулематоз Вегенера

- **Гранулематоз Вегенера** - гранулематозно-некротизирующий васкулит неизвестной этиологии, поражающий мелкие сосуды верхних дыхательных путей, легких и почек.
- **Этиология и патогенез гранулематоза Вегенера**
- Учитывая высокую частоту поражения верхних дыхательных путей, предполагают, что антиген попадает в организм через дыхательные пути. Важную роль в развитии болезни играют иммунные нарушения, в частности, специфичным для этого заболевания считают обнаружение антител к внеядерным компонентам цитоплазмы нейтрофилов. Эти антитела отсутствуют у больных с другими васкулитами. Образование гранул свидетельствует об участии реакций клеточного иммунитета в патогенезе заболевания. Морфологические изменения характеризуются сочетанием некротизирующего васкулита и гранул, главным образом в верхних дыхательных путях и легких. В состав гранул входят лимфоциты, эпителиоидные клетки, нейтрофилы, эозинофилы и другие клетки. Нередко гранулемы подвергаются некрозу.



# Клиника

- Заболевание обычно начинается с поражения верхних дыхательных путей, реже легких. Больные жалуются на насморк с гнойной-кровянистыми выделениями из носа, его заложенность, носовые кровотечения. Температура тела повышается до 37-38 °С, появляются боли в суставах. По мере прогрессирования заболевания развиваются язвенно-некротические изменения слизистых оболочек глотки, гортани, трахеи, возможно разрушение хряща и костной ткани носовой перегородки с седловидной деформацией носа. При вовлечении в процесс легких у больных появляются сухой надсадный кашель, боли в грудной клетке, кровохарканье, одышка, лихорадка достигает высоких цифр, нередко приобретая гектический характер. **При рентгенографии** обнаруживают единичные или множественные округлые инфильтраты в средних и нижних полях легких. Инфильтраты быстро распадаются с образованием тонкостенных полостей. Инфильтративные изменения в легких могут сопровождаться стенозом трахеи, крупных бронхов с появлением стридорозного дыхания или нарушением проходимости более мелких бронхов с развитием обструктивной дыхательной недостаточности.

## **Критериями диагноза гранулематоз Вегенера являются:**

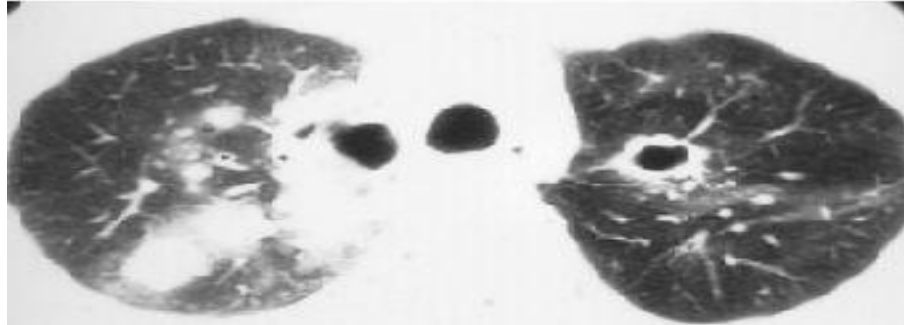
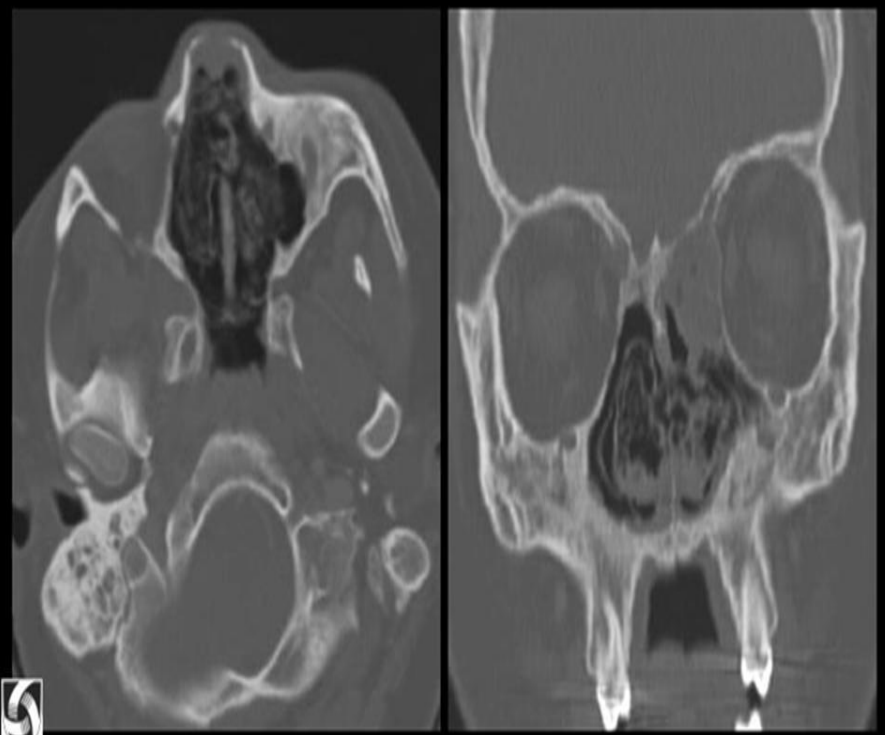
- язвенно-некротический ринит и/или стоматит,
- гранулёмы в лёгких при рентгенографии грудной клетки,
- изменения в анализе мочи в виде микрогематурии
- картина гранулематозного васкулита при биопсии.
- Данные биопсии играют решающую роль в диагностике болезни.

больного

с гранулематозом Вегенера

Гранулематоз  
Вегенера

Prior Sinus CT



# Синдром Гудпасчера

- **Синдром Гудпасчера** - геморрагический васкулит неизвестной этиологии, характеризующееся поражением легких (легочные кровотечения) и почек (гломерулонефрит) и встречающееся чаще у молодых мужчин. У 90 % больных в крови циркулируют антитела к базальной мембране клубочков почечных телец и альвеол. Наиболее типичные морфологические изменения в легких - деструктивные капилляриты межальвеолярных перегородок с геморрагической пневмонией. При медленном прогрессировании заболевания преобладают очаговый или диффузный гемосидероз или фиброз легких.

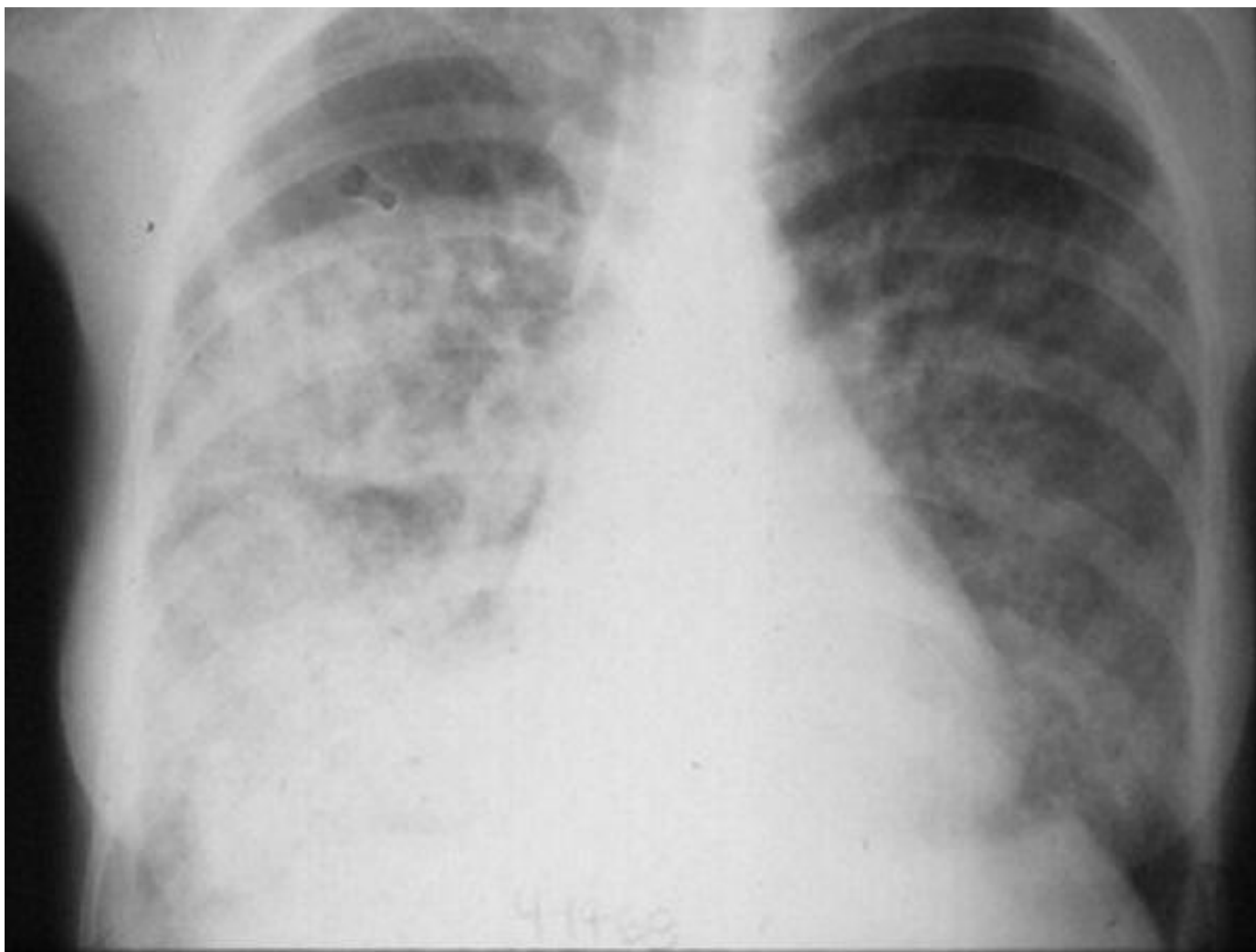
- **Клиника синдрома Гудпасчера**

- Основными симптомами поражения легких являются кровохарканье и легочное кровотечение, которое может быть как легким, так и крайне тяжелым, угрожающим жизни больного. Болезнь начинается остро с повышения температуры тела, кровохарканья, умеренной одышки и кашля. Иногда после эпизода кровохарканья наблюдается относительная ремиссия легочного процесса, однако чаще геморрагическая пневмония рецидивирует, что постепенно приводит к развитию гемосидероза легких и диффузного интерстициального фиброза с прогрессирующей дыхательной недостаточностью рестриктивного типа. Вскоре присоединяются симптомы гломерулонефрита (протеинурия, гематурия), который быстро прогрессирует и приводит к почечной недостаточности с олигурией уже через несколько недель или месяцев.

Иногда заболевание развивается постепенно, больные жалуются на малопродуктивный кашель с выделением мокроты с прожилками крови, нарастающую одышку, субфебрилитет.

- **Рентгенологически** в легких обнаруживают двусторонние очаговые тени ближе к корням, а во время легочного кровотока - диффузное пылевидное затемнение, обусловленное скоплением крови в альвеолах. При хроническом течении легочного процесса нарастают интерстициальные изменения в ткани легких. Постоянным лабораторным признаком является железодефицитная анемия, обусловленная кровопотерей. СОЭ редко увеличена. В мокроте выявляют макрофаги, содержащие гемосидерин (сидерофаги).
- **При иммунологическом исследовании** выявляются антитела к базальной мембране клубочков почечных телец и альвеол.

Типичная рентгенологическая  
картина  
при синдроме Гудпасчера



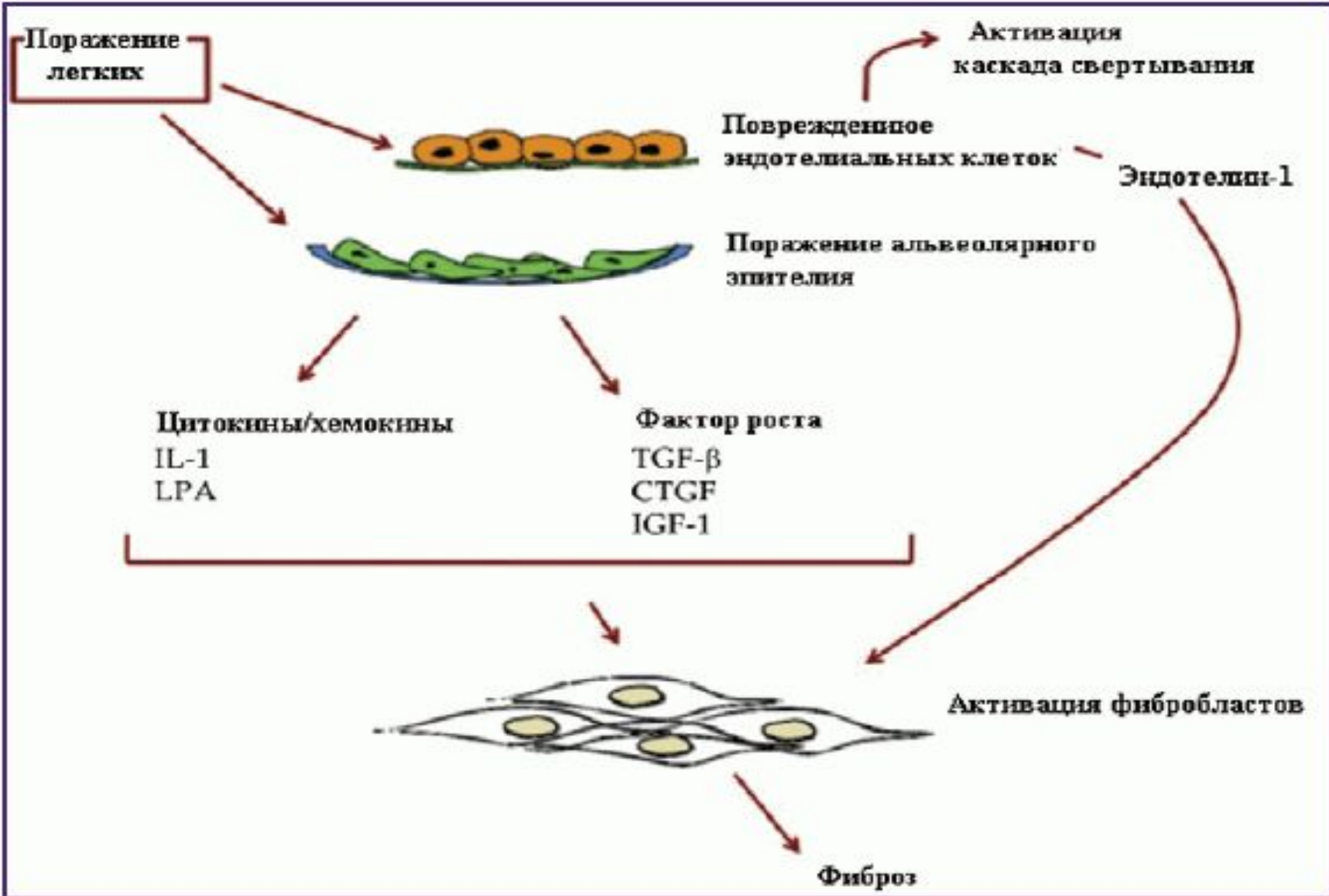


Рис. Механизм легочного фиброза по Кастелино и Варга (2010 г.)



# Пурпура Шенлейна-Геноха

- Пурпура Шенлейна–Геноха (геморрагический васкулит, болезнь Шенлейна-Геноха, анафилактоидная пурпура, геморрагический капилляротоксикоз) — системный васкулит, поражающий сосуды микроциркуляторного русла (артериолы, капилляры и посткапиллярные венулы), с характерным отложением в их стенке иммунных депозитов, состоящих преимущественно из иммуноглобулинов А (IgA); клинически проявляется кожной геморрагической сыпью в сочетании с поражением суставов, желудочно-кишечного тракта, почек и реже легких.

- Поражение легких, обусловленное капилляритом межальвеолярных перегородок с депозитами иммуноглобулина А, наблюдается редко. Основными симптомами его являются малопродуктивный кашель, кровохарканье, одышка, возникающие в разгар болезни на фоне геморрагических высыпаний, артрита, гломерулонефрита. При осмотре больных выявляют влажные хрипы или крепитацию в легких, **при рентгенографии** - признаки сосудистого пневмонита или множественные инфильтраты.

# Диффузное легочное кровотечение при болезни Шенлейна-Геноха



# Болезни Kawasaki

- **Болезнь Kawasaki** — артериит, поражающий крупные, средние и мелкие артерии (преимущественно коронарные) и вены, сочетающийся со слизисто-кожным лимфодулярным синдромом, характерный для детского возраста. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела (до  $39^{\circ}\text{C}$  и выше). Характерна боль в мелких суставах, животе. На фоне лихорадки появляется покраснение (гиперемия) конъюнктив без выраженных экссудативных проявлений. Одновременно на туловище, конечностях и паховых областях возникают многообразные кожные высыпания (эритематозные бляшки, скарлатино подобная сыпь, мультиформная эритема). Через несколько дней от начала болезни появляется покраснение и уплотнение кожи ладоней и подошв, сопровождающееся резкой болезненностью и ограничением подвижности пальцев кистей и стоп. Отмечается увеличение шейных лимфатических узлов до 1,5 см в диаметре.

- **Рентгенологические признаки** поражения лёгких встречаются в 15% случаев. Появляются они, как правило, в течение первых 10 дней. Указанные синдромы и симптомы проходят бесследно через 2-3 нед.

**Диагноз может быть поставлен при наличии симптомов:**

- не чувствительная к антибиотикам лихорадка в течение 5 дней и более;
- двусторонний конъюнктивит;
- типичные изменения губ и полости рта;
- острое увеличение лимфоузлов шеи;
- разнообразная сыпь, преимущественно на туловище;
- характерные изменения кистей и стоп,
- аневризмой венечных артерий.

# Узелковый периартериит

- При узелковом периартериите в легких наблюдается генерализованный панваскулит с преимущественным поражением артериол и венул и гранулематозно-фибропластическими изменениями их стенок. С большим постоянством обнаруживают капиллярит межальвеолярных перегородок, который может сопровождаться утолщением базальных мембран. Сосудистые изменения сочетаются с инфильтрацией легких эозинофилами и нейтрофилами.

**Клинически** поражение легких наиболее часто проявляется гиперэозинофильной бронхиальной астмой, развитие которой могут спровоцировать лекарственные средства. Астматический вариант узелкового периартериита рассматривают за рубежом отдельно в группе некротических васкулитов под названием **аллергического гранулематозного ангиита (синдром Чарджа - Стросса)**.

- Астматический вариант в 2 раза чаще встречается у женщин в возрасте 20-40 лет. У 2/3 больных появлению приступов удушья предшествуют различные аллергические реакции (крапивница, отек Квинке, поллиноз). Бронхиальная астма при узелковом периартериите отличается упорством и тяжестью течения, часто осложняется астматическим статусом. Особенностью ее является сочетание с высокой эозинофилией крови, хотя в начале болезни число эозинофилов в крови может не превышать 10-15 %. По мере генерализации заболевания в среднем через 2-3 года после появления первых приступов удушья число эозинофилов повышается до 50-80 %. Основными проявлениями узелкового периартериита при распространении процесса становятся лихорадка (90 % больных), периферические невриты (75 %), поражение почек с артериальной гипертензией (50 %), абдоминалгии (60 %), разнообразные кожные изменения, артралгии и миалгии, изменения со стороны сердца. Помимо бронхиальной астмы, у трети больных наблюдают эозинофильные инфильтраты в легких или пневмонии.



- При классическом узелковом периартериите поражение легких наблюдается в 15-20 % случаев. Основными вариантами его являются легочный васкулит (сосудистый пневмонит) и интерстициальный пневмонит. Сосудистый пневмонит может быть первым признаком узелкового периартериита или развивается в разгар болезни. Он характеризуется появлением лихорадки, малопродуктивного кашля, кровохарканья, одышки. **При рентгенографии** обнаруживают резкое усиление легочного рисунка, а также участки инфильтрации легочной ткани, в основном в базальных отделах. При вовлечении в процесс сосудов плевры развивается плеврит (обычно геморрагический). Известны случаи инфаркта легких, осложняющегося распадом легочной ткани и перифокальной пневмонией, а также разрывом артериальной аневризмы с массивным легочным кровотечением у больных. Исключительно редко наблюдаются интерстициальные пневмониты с прогрессирующим диффузным фиброзом легких.



Эозинофильные  
инфильтраты

# Гигантоклеточный артериит

- **Гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона)** — гранулематозный артериит (воспаление стенок сосудов) аорты и, преимущественно, ветвей сонной артерии, с частым поражением височной артерии. Обычно начинается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией (лихорадка, общее недомогание, боли в мышцах плечевого и тазового пояса). Выраженность сосудистой симптоматики зависит от степени поражения и анатомической локализации, затронутых болезнью артерий (инфаркт сердца, инсульт и т.д.). Часто отмечаются жалобы со стороны зрения - ощущение «тумана» перед глазами, двоение и боль в глазу, связанные с поражением артерий глаза, которое в конечном итоге может привести к частичной или полной потере зрения. Различные симптомы патологии верхних дыхательных путей встречаются у 10% больных. Преобладает сухой кашель на фоне лихорадки, который может быть первым проявлением болезни. Реже отмечаются боли в грудной клетке и горле. Воспалительные изменения редко затрагивают непосредственно лёгкие.

- Диагноз основывается на критериях, включающих признаков:
- начало заболевания после 50 лет;
- появление «новых» нехарактерных головных болей;
- изменения височной артерии;
- увеличение СОЭ;
- морфологические изменения в результатах биопсии височной артерии.
- Наличие у больного трёх и более критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 93,5% и специфичностью 91,2%.

# Неспецифический

## аортоартериит

- *Неспецифический аортоартериит (Болезнь Такаясу)*— гранулематозное воспаление аорты и её основных ветвей, обычно начинающееся в возрасте до 50 лет. Клинические проявления поражения легких встречаются менее чем у четверти больных. Отмечаются боли в грудной клетке, одышка, непродуктивный кашель, редко кровохарканье. В тоже время, по данным ангиографии, изменения в лёгочной артерии наблюдаются почти у 60% больных.

## **Диагностические критерии диагноза включают:**

- возраст <40 лет;
- перемежающаяся хромота;
- ослабление пульса на плечевой артерии;
- разница систолического АД >10 мм рт.ст. при его измерении на плечевых артериях справа и слева;
- шум на подключичных артериях или брюшной аорте;
- изменения при ангиографии.
- При артериите Такаясу пятнадцатилетняя выживаемость достигает 80-90%. Наиболее частой причиной смерти являются инсульт (50%) и инфаркт миокарда (около 25%), реже — разрыв аневризмы аорты (5%).

# Болезнь Бехчета

- **Болезнь Бехчета** — системный васкулит неизвестной этиологии, характеризующийся рецидивами язвенного (афтозного) процесса в ротовой полости и на половых органах, частым поражением глаз, патологией кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы.
- Симптомы поражения лёгких при болезни Бехчета встречаются в 7-18% случаев и в основном связаны с сосудистой патологией. Беспокоит сухой кашель, одышка, боли в грудной клетке и кровохарканье. В 90% случаев они являются проявлением поражения лёгочной артерии (множественные аневризмы). Значительно реже встречаются окклюзии (закупорка) сосудов.

## Диагностические критерии диагноза:

- рецидивирующий афтозный стоматит в сочетании с 2 из 3 нижеперечисленных признаков,
- язвы на половых органах (свежие или зарубцевавшиеся),
- поражение глаз (задний увеит, ретинальный васкулит), поражение кожи (узловая эритема, псевдофолликулит, акнеподобные высыпания)
- положительный тест патергии (появление пустулы на месте укола стерильной иглой через 24-48 часов).
- Прогноз при болезни Бехчета без поражения сосудов лёгких благоприятный, 5 летняя выживаемость составляет 100%. Неблагоприятным фактором является развитие аневризмы лёгочной артерии. Диаметр аневризмы более 3 см ассоциируется с летальным прогнозом. Разрыв аневризмы — основная причина смерти больных. Летальность составляет 50%.



# Список использованной литературы

- Поражение легких при системных заболеваниях соединительной ткани.- Б.КОРНЕВ, Е.ПОПОВА, Е. КОГАН - ММА им. И.М. Сеченова.
- Ревматология, национальное руководство. Под ред. Е. Л. Насонова, В. А. Насоновой. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.
- Н. М. Шуба. Поражение легких у больных с системными заболеваниями соединительной ткани.