

# СРС

Тема «Поражения легких при аутоиммунных заболеваниях. Этиология. Патогенез.  
Классификация. Клинико-диагностические и дифференциально-диагностические критерии. Лечение»

Выполнила: Курмангалиева У.,

группа: 785 ВБ

Проверила: Норец И,А

Системная склеродермия (ССД)— аутоиммунное заболевание соединительной ткани с характерным поражением кожи, сосудов, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов (легких, сердца, пищеварительного тракта» почек), в основе которого лежат нарушения микроциркуляции, воспаление и генерализованный фиброз. По МКБ-10 ССД относится к I группе ревматических заболеваний — диффузным системным болезням соединительной ткани (ДБСТ). Первичная заболеваемость ССД составляет 3,7—20 случаев на 1 млн населения в год. Распространенность в среднем — 240—290 на 1 млн населения. ССД занимает по частоте встречаемости среди ДБСТ второе место после СКВ. ССД болеют во всех странах мира, но отмечено, что лица негроидной расы болеют чаще, чем лица белой расы. Среди заболевших преобладают женщины.



Средний возраст дебюта болезни составляет 38,8 лет, а выявляют заболевание обычно в период от 30 до 50 лет, хотя описаны случаи начала заболевания как в 10-месячном, так и в 80-летнем возрасте . Поражение легких при ССД встречается чаще, чем при других ДБСТ.

## Этиология и факторы риска

Этиология ССД изучена недостаточно. В развитии заболевания принимают участие как генетически обусловленные факторы риска, так и факторы окружающей среды, играющие роль триггеров. В настоящее время расшифрованы некоторые механизмы генетической предрасположенности к развитию ССД. Выявлено сочетание определенных антигенов и аллелей системы гистосовместимости (HLA) с ССД; HLA-A9, B8, B35, DR1, DR3, DR11, DR52, C4A и др., варьирующие в разных популяциях. Носительство определенных HLA-антигенов предрасполагает к выработке различных аутоантител, характерных для ССД и определяющих развитие соответствующих клинических синдромов и субтипов заболевания. Так, наличие HLA-DR3/DR52, DR5 (DR11), DQ7 аллелей и синтез аутоантител к топоизомеразе I (АТА), т.е. анти-8с1-70 антител сочетается с быстро прогрессирующим (в течение первых двух лет болезни) фиброзом кожи и внутренних органов, в том числе легких, т.е. предопределяет острое «злокачественное» течение ССД. Наличие HLA-A10, DR1, DR11, DQB1, DR4 и синтез антицентромерных аутоантител коррелирует с лимитированным поражением кожи, хроническим течением болезни, поражением микроциркуляторного русла легких, развитием легочной гипертензии [Гусева Н.Г., 1993; Steen V.D. et al., 2007; Renzo- ni E.A., 2007; Grassegger A. et al., 2008]. К химическим агентам, провоцирующим развитие легочного фиброза при ССД, относятся хлорвинил, Д-пеницилламин, органические растворители (бензол, толуол), трихлорэтилен, триптофан, пентозамин, блеомицин, силиконовые материалы, растительное рапсовое масло, денатурированное анилином [Silver R.M., 1996]. Для возникновения легочной гипертензии у больных ССД основными факторами риска являются длительность заболевания, активность склеродермического процесса и степень выраженности синдрома Рейно. Предикторами относительно быстрого прогрессирования легочной гипертензии при ССД являются возраст пациентов старше 50 лет и наличие антицентромерных аутоантител

Под действием медиаторов воспаления развивается инфильтрация интерстиция легких клетками воспаления и иммунокомпетентными клетками. Этот процесс предшествует развитию быстро прогрессирующего фиброза в легочной ткани. Исходом является синдромный фиброзирующий альвеолит. Нарушения микроциркуляции играют важную роль в патогенезе ССД. Страдает микроциркуляторное русло всех органов, в том числе и легких. Под влиянием этиологического фактора нарушается функциональная активность миофибробластов, участвующих в образовании сосудистой стенки. В стенках сосудов происходит пролиферация и деструкция эндотелия, утолщение и гиперплазия интимы, фибриноидный некроз и склерозирование, приводящие к сужению просвета мелких сосудов вплоть до облитерации их просветов. Одновременно развиваются нарушения проницаемости сосудистой стенки и реологических свойств крови. Отмечается увеличение вязкости крови, гиперкоагуляция, угнетение фибринолиза, агрегация форменных элементов крови, стаз, деформация и редукция капиллярной сети с образованием бссосудистых полей. Именно эти нарушения микроциркуляциии приводят к развитию синдрома Рейно, включая его эквивалент во всех органах и тканях (почки, легкие, желудочно-кишечный тракт, сердце), обуславливая возникновение распространенных трофических, ишемических и некротических изменений.

## Патогенез

Основными патогенетическими механизмами ССД являются нарушения иммунного статуса, функции фибробластов и микроциркуляции. Патогенез легочного фиброза при ССД аналогичен патогенезу ИФА. Первоначальное повреждение легких приводит к возбуждению клеток, участвующих в развитии легочного фиброза. К ним относятся фибробласты, эндотелиальные клетки, гладкомышечные клетки, Т-лимфоциты, моноциты (макрофаги), тучные клетки, тромбоциты. Основным клеточным элементом, участвующим в безудержном синтезе коллагена при ССД, являются фибробласты. Выявлено, что при ССД фибробласты приобретают особые свойства: для них характерна гиперфункция, увеличение биосинтеза коллагена, неофибриллогенеза, увеличение синтеза фибронектина и других компонентов межклеточного матрикса, формирование дефектности мембранной рецепции. В фибробластах происходит нарушение синтеза коллагена I типа и подавление синтеза матричной РНК. Гладкомышечные клетки и эндотелий, обладая фибробластной активностью и вызывая вазоконстрикцию, вносят свой вклад в фиброзообразование. При ССД нарушено соотношение рецепторов к эндотелину типа А и в за счет увеличения количества рецепторов к эндотелину типа в. Тучные клетки участвуют в активации эндотелия и фибробластов, внося свой вклад в развитие фиброза. Тромбоциты — источник факторов роста и цитокинов, высвобождающихся при дегрануляции. Иммунокомпетентные клетки (Т-лимфоциты и моноциты) являются источником медиаторов воспаления и участвуют в поддержании аутоиммунного воспаления на всех этапах патологического процесса.

## Клиническая картина

Клинические проявления ССД обусловлены развитием прогрессирующего склероза в различных органах и тканях, что отражается в полиморфизме проявлений заболевания. Основным клиническим синдромом, давшим название болезни (склеродермия, т.с. твердокожие), является поражение кожи которое проходит [ несколько стадий — плотный отек (каменистой плотности), индурацию, атрофию. Характерный признак ССД - синдром Рейно. Практически у всех больных наблюдается поражение опорно-двигательного аппарата. Среди висцеритов, характерных для ССД, возможно поражение сердца, желудочно-кишечного тракта, почек, легких. Поражение легких - одна из важных висцеральных локализаций склеродермического процесса, от которого часто зависит прогноз заболевания. Легкие могут вовлекаться в патологический процесс в дебюте болезни и быть одним из первых симптомов ССД (встречается редко). Чаще поражение легких развивается на фоне уже развернутой картины ССД. Среди вариантов поражения легких выделяют интерстициальный фиброз легких или фиброзирующий альвеолит, легочный васкулит, легочную гипертензию, которая может развиваться на фоне прогрессирующего распространенного интерстициального фиброза легких или сопровождать легочный васкулит [

## Интерстициальный фиброз легких.

Клиническая картина склеродермического интерстициального фиброза легких неспецифична и часто появляется после многих лет бессимптомного течения. Наличие жалоб свидетельствует о далеко зашедшем легочном процессе. Больные жалуются на одышку и сухой кашель при физической нагрузке, ощущение невозможности сделать полный вдох, боль в грудной клетке. Прогрессирование склеродермического фиброзирующего альвеолита чаще всего происходит медленно (годами) и приводит к появлению одышки в покое. При аускультации над легкими выслушивается жесткое дыхание, крепитация в начале вдоха (феномен Велькро). Выраженность интерстициального фиброза легких зависит не столько от длительности заболевания, сколько от степени активности склеродермического процесса. При остром и подостром течении ССД наблюдается развитие быстро прогрессирующего фиброзирующего альвеолита, тогда, как при хроническом течении заболевания пневмофиброз прогрессирует медленно. Наличие пневмофиброза обычно коррелирует с выраженностью сосудистых изменений (генерализованным синдромом Рейно, трофическими нарушениями кожи), наличием других висцеритов, высоким уровнем IgG в сыворотке крови [Komura K, et al., 2008]. Легочный васкулит и легочная гипертензия. Поражение сосудов легких является характерной чертой ССД и может выступать как самостоятельный вид поражения легких, так и развиваться у пациентов с прогрессирующим интерстициальным фиброзом легких. Преобладание сосудистой патологии ведет к развитию легочной гипертензии, чаще обнаруживаемой у больных с хроническим течением заболевания. Напротив, при быстро прогрессирующем фиброзирующем альвеолите легочный васкулит и легочная гипертензия развиваются редко. Клиническая картина легочной гипертензии, возникающей на фоне ССД, неспецифична и отчетливо появляется после длительного (в течение первых 5—10 лет) «бессимптомного» периода. Пациенты предъявляют жалобы на постепенное нарастание одышки, которая вначале появляется только при физической нагрузке, а затем — в покое. Одышка сопровождается сердцебиением, возможны кратковременные обморочные состояния. Иногда отмечают приступы удушья при выходе на холод, что связывают с функциональным изменением сосудов легких — вазоспазмом, эквивалентным периферическому синдрому Рейно. Нередко отмечается кашель с небольшим количеством слизистой мокроты, при аускультации сердца выслушивается акцент II тона на легочной артерии, ритм галопа из-за перегрузки правого желудочка, шум недостаточности трикуспидального клапана или клапана легочной артерии. При осмотре выявляется набухание вен шеи и отеки на ногах.

## Классификация

Общепринятой классификации поражений легких при ССД не существует. Выделяют интерстициальный фиброз легких, легочный васкулит, легочную гипертензию.

Осложнения К осложнениям, которые могут развиваться на фоне склеродерми ческого легочного фиброза, относят вторичную бактериальную пневмонию, туберкулез легких, микоз легких, буллезные изменения, кистоподобные полости, спонтанный пневмоторакс, бронхоэктазии, альвеолярные геморрагии, кровохарканье, рак легких, ДН.

## Диагностика

Для диагностики поражений легких при ССД используется комплекс клинико-лабораторных и инструментальных методов. Сложность постановки диагноза заключается в определении вторичного характера поражения легких по отношению к основному заболеванию. Лабораторные методы. Среди общеклинических лабораторных показателей, специфичных для ССД, нет. Признаки выраженной неспецифической лабораторной активности (увеличение СОЭ, снижение гемоглобина, лейкоцитоз, изменение лейкоцитарной формулы; отклонения биохимических показателей: гиперпротеинемия, диспротеинемия, повышение трансаминаз и др.) встречаются только при быстро прогрессирующем легочном фиброзе, на фоне острого течения ССД. Признаков неспецифической лабораторной активности может не быть. Среди иммунологических показателей выявляется увеличение иммуноглобулинов, чаще IgG, могут быть ревматоидный фактор, антинуклеарный фактор, антитела к фосфолипидам. Специфичными для ССД с быстро прогрессирующим легочным фиброзом являются антитела к топоизомеразе-1 (антигену Scl-70), а для медленно прогрессирующего поражения легких, протекающего с формированием легочного васкулита и легочной гипертензии, специфично обнаружение антител к центромерам (антицентромерные антитела). Иногда синтезируются антитела к U1-рибонуклеопротеиду (U1-RNP), что обычно совпадает с развитием перекрестного (overlap) синдрома. Выявление антител к U3-RNP ассоциируется с легочной гипертензией и ранним началом болезни. Недавно было показано, что биологическим маркером поражения легочных сосудов при ССД может служить высокий уровень физиологически неактивного терминального прогормона — мозгового натрийуретического пептида

Лучевые методы исследования. При рентгенологическом исследовании легких на основании оценки легочного рисунка выделяют две формы склеродермического пневмофиброза: преимущественно диффузную и преимущественно кистовидную с локализацией изменений в базальных отделах обоих легких [Спасская П.А., Бартусевич А.С., 1988]. При диффузном пневмофиброзе определяются избыточность и сетчатая деформация легочного рисунка на протяжении обоих легочных полей до периферических отделов с тенденцией к увеличению изменений в базальных отделах легких. Степень диффузных изменений может быть различной: от едва намечающейся сетчатости до картины выраженного пневмосклероза. Картина диффузного сетчатого пневмофиброза обусловлена изменениями соединительной ткани легких (междольковых и внутридольковых прослоек, перибронхиальных и периваскулярных слоев). В ряде случаев наблюдаются значительные перибронхиальные изменения с утолщением стенок бронхов и даже формированием трахионных бронхоэктазий. На рентгенограммах это отображается в виде параллельных парных полосок в хвостовых отделах корней легких, ячеистой деформации легочного рисунка в базальных отделах легких. Диффузному пневмофиброзу сопутствует эмфизема легких, что проявляется умеренным увеличением ретростернального пространства. При втором типе, преимущественно кистовидного, пневмофиброза на рентгенограммах в базальных отделах легких над диафрагмой выявляются участки сотовой перестройки легочного рисунка, обуславливающие снижение пневматизации этих отделов. В плачевидном слое легкого располагаются ячейки неправильно округлой формы размерами до 3—5 мм, по виду напоминающие пчелиные соты.

При изолированном поражении сосудов изменений на рентгенограммах нет, но при значительной легочной гипертензии можно отметить выбухание конуса легочной артерии, увеличение размеров сердца за счет правых отделов. ВРКТ позволяет выявить изменения, описанные выше, до их появления на обычных рентгенограммах легких. На ранних стадиях заболевания изменения локализуются в субплевральных и базальных отделах, распространяясь вверх и к центру. Изменения, выявляемые в легких при проведении ВРКТ у пациентов ССД, схожи с таковыми, выявляемыми при ИФА, однако при ССД верхние отделы легких поражаются значительно реже и могут выявляться признаки вовлечения в патологический процесс плевры. Изменения по типу «матового стекла» (очаговое или диффузное увеличение плотности легочной ткани) наблюдаются у 49,4% пациентов и свидетельствуют о наличии активного альвеолита. Легочный фиброз обнаруживают в 92,9% случаев, «сотное легкое» формируется в 37,2% [Goldin J.G. et al., 2008]. Внедрение в клиническую практику ВРКТ привело к существенному улучшению диагностики поражений легких при ССД. ВРКТ при необходимости позволяет выбрать оптимальную зону для биопсии легкого, осуществлять мониторинг при лечении ССД [Madani G. et al., 2008]. Данные ВРКТ коррелируют с результатами других методов исследования, позволяющих подтвердить развитие фиброзирующего альвеолита при ССД. При наличии симптома «матового стекла» в ЖВАЛ выявляют высокое содержание клеток воспаления, а легочный фиброз сочетается со снижением ДСЛ [Goldin J

Исследование ФВД является наиболее информативным методом, позволяющим выявить вовлечение легких в патологический процесс на самых ранних этапах развития болезни. Еще на доклинической стадии альвеолита наблюдается снижение ДСЛус. При прогрессировании болезни отмечается снижение ДСЛзд, Физическая нагрузка усиливает проявления вентиляционно-перфузионных нарушений. Отмечается тесная корреляция показателей ДСЛ и данных ВРКТ [Quadrelli S. et al., 2007]. Исследование газового состава крови на ранних стадиях болезни изменений не выявляет. При прогрессировании фиброзирующего альвеолита определяется гипоксемия при нормальном уровне  $P_aCO_2$ . При ССД гипоксемия выражена меньше, чем при ИФА при односторонних изменениях на ВРКТ. По результатам исследования спирометрии и общей бодиплетизмографии при развитии склеродермического интерстициального фиброза отмечается снижение объемов по рестриктивному типу (снижается ЖЕЛ, ООЛ, ОЕЛ). Однако у незначительного числа больных (10%) выявляется увеличение ООЛ в сочетании с рестриктивными изменениями. Еще реже определяется изолированное увеличение ООЛ, что позволяет предположить вовлечение в патологический процесс при ССД терминальных отделов дыхательных путей на ранних этапах болезни, предшествующих нарушению ДСЛ

Эндоскопические и хирургические методы диагностики используются с целью получения материала для последующего морфологического исследования. Фибробронхоскопия позволяет получить жидкость БАЛ и выполнить ЧББ легочной ткани. Если результаты исследования такого биоптата малоинформативны, тогда прибегают к выполнению видеоторакоскопии или открытой биопсии легких.

Морфологические методы исследования. По данным исследования ЖБАЛ, альвеолит выявляется более чем в 70% случаев. Ее цитологическая оценка оказывает помощь в определении характера поражения легких в рамках ССД, степень активности процесса [Strange C. et al. > 2008]. Общее число клеток в 1 мл ЖБАЛ повышено за счет накопления клеток воспаления (альвеолярных макрофагов, лимфоцитов, гранулоцитов). У большинства пациентов выявляется нейтрофильный или нейтрофильно-эозинофильный характер альвеолита, значительно реже в клеточном составе ЖБАЛ доминируют лимфоциты. Цитологический состав ЖБАЛ наиболее точно отражает активность легочного процесса при ССД: степень повышения количества нейтрофилов и эозинофилов определяет степень повреждения легочной ткани, а лимфоцитоз свидетельствует об иммунологической активности СФА. Кроме того, цито-функциональные характеристики альвеолярного смыва позволяют установить стадию поражения интерстиция легких. Активация альвеолярных макрофагов и повышение содержания нейтрофилов соответствуют латентному альвеолиту. Максимальное увеличение содержания нейтрофилов и эозинофилов с сопоставимой активацией альвеолярных макрофагов соответствует активному альвеолиту. Неактивный фиброзирующий альвеолит характеризуется снижением уровня лимфоцитов и истощением метаболических ресурсов альвеолярных макрофагов.

## Лечение

Лечение ССД в целом и ее легочных проявлений является сложной и до конца не решенной проблемой. При активном быстро прогрессирующем фиброзе легких назначают глюкокортикоиды в сочетании с антифиброзными препаратами, цитостатиками. Преднизолон назначают в дозе 20-30 мг в сутки на 3-4 нед, с последующим снижением дозы по 2,5 мг во второй день приема 1 раз в 2 нед до поддерживающей дозы 7,5—10 мг в сутки, Д-пеницилламин (артамин\*, купренил\*, металкаптаза\*, троловол<sup>^^</sup>O подавляет синтез и созревание коллагена, тем самым уменьшая избыточное фиброобразование. Начинают лечение с 250—300 мг в сутки, постепенно (1 раз в 3 мес) повышая дозу препарата на 250-300 мг до 600—900—1200 мг в сутки. Терапевтическая доза назначается в течение нескольких месяцев до появления клинического эффекта, а затем дозу постепенно снижают до поддерживающей — 250—300 мг, реже — 450 мг в сутки, которую следует принимать годами.

Одновременно стали шире использовать для лечения склеродермического пневмофиброза циклофосфамид с хорошим эффектом. Пульсовое введение препарата снижает активность альвеолита, однако предотвратить прогрессивное снижение функциональных показателей циклофосфамид не позволяет [Mittoo S. et al., 2007]. Препарат максимально эффективен в течение первого года лечения. В последующем эффективность циклофосфамида снижается [Tzelepis G.E. et al., 2007; Afshar K, Sharma O.P., 2008]. Для поддержания эффекта, достигнутого пульсовым введением циклофосфамида в течение года, в последующем назначают азатиоприн в дозе 100 мг в сутки [Raope C. et al., 2007]. Использование метотрексата для лечения легочного фиброза при ССД дает скромные результаты. Лечение можно дополнить аминохинолиновыми средствами, влияющими на реологические свойства крови, — хлорохин по 0,25 мг в сутки или гидроксихлорохин по 0,2 мг в сутки. Появились данные о положительном влиянии на функциональные показатели (увеличивается ЖЕЛ) и КТ-признаки легочного фиброза у пациентов ССД при использовании препарата микофенолата мофетил (2 г в сутки) [Gerbino A. J. et al., 2008; Zamora A.C. et al., 2008]. Есть сведения о применении биологических препаратов (ритуксимаб) для лечения легочного фиброза при ССД [McGonagle D. et al., 2008]. Целесообразно применение методов экстракорпоральной гемокоррекции (плазмаферез).

Лечение вторичной легочной гипертензии малоэффективно, при ее развитии рекомендуют назначение блокаторов кальциевых каналов, лучшим из которых в этой ситуации считается нифедипин. Препарат используют в дозе 30—80 мг в сутки на длительный срок. Оправдано назначение ингибиторов АИФ (эналаприл), антагонистов рецепторов ангиотензина II (лозартан), простагландинов (вазапростан), антиагрегантов (дипиридамол), антикоагулянтов (варфарин), простагланцинов (илопрост, эпопростенол и др.). Курсовое введение илопроста позволяет предотвратить развитие тяжелой легочной гипертензии [АГО Р. et al., 2007]. В последние годы с эффектом используют антагонист рецепторов эндотелина-1 — бозентан\*. Использование бозентана (125 мг в сутки в 2 приема) улучшает выживание больных ССД с легочной гипертензией [Afshar K., Sharma O.P., 2008; Heresi G.A., Minai O.A., 2008]. В качестве средства, снижающего давление в легочной артерии, также используют ингибиторы фосфодиэстеразы (силденафил по 50 мг в сутки)

Прогноз при ССД в целом зависит от распространенности поражения кожи. Поражение легких значительно отягощает прогноз. Особенно ухудшает прогноз возникновение легочной гипертензии. При дефекации менее 40% должной величины пятилетняя выживаемость составляет 10%.

## РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

Ревматоидный артрит (РА) — хроническое системное заболевание соединительной ткани с прогрессирующим поражением преимущественно периферических (синовиальных) суставов по типу симметричного прогрессирующего эрозивно-деструктивного полиартрита, а в ряде случаев — с характерными внесуставными поражениями. РА является одним из наиболее часто встречающихся заболеваний из группы ДБСТ, составляя 10% среди них. Женщины болеют в 3—5 раз чаще, чем мужчины [Насонов Е.Л. и соавт., 2008]. Средний возраст дебюта заболевания для женщин составляет 40,8 года, а для мужчин — 44,6 года. Этиология и факторы риска Этиология РА до настоящего времени остается неизвестной. К факторам риска, определяющим предрасположенность к развитию легочного фиброза при РА, относят наличие у пациентов антигенов главного комплекса гистосовместимости В8 и Dw3 и высокие титры ревматоидного фактора [Mori S. et al., 2008] в сыворотке крови. Однако имеются наблюдения, в которых отмечается развитие интерстициального поражения легких у серонегативных больных [Богданов А.Н., 1998]. Некоторые авторы относят к факторам риска, способствующим развитию интерстициального поражения легких при РА, — курение табака [Patel R.R., Ryu J.H., Vassallo R., 2008], использование метотрексата для лечения РА и высокие альвеолярные концентрации ИФН- $\gamma$  и TGF- $\beta$ ,

К основным предполагаемым причинам (точные еще не известны) ревматоидного артрита относят:

**Генетические.** Связаны с нарушениями некоторых генов. Особенно это касается тех из них, которые отвечают за протекание иммунных процессов.

**Инфекционные.** Все вирусы в процессе своего жизненного цикла встраиваются в геном клеток. Это создает условия для его повреждения. Значит — развития аномалий гена со всеми вытекающими отсюда последствиями.

**Факторы внешней среды.** Длительное переохлаждение и перегревание может вызвать сбои в работе иммунной системе. К подобным нарушениям приводят:

Радиация

Яды различной природы

**Химические соединения.** Так под действием постоянной интоксикации солями тяжелых металлов и их паров может, развиться поражение легких при ревматоидном артрите.

**Гормональные нарушения.** Например, климакс и аборт. В том и другом случае происходит нарушение нормального гормонального фона. Что может дать сбои в работе многих органов и систем.

### ***Патогенез и клиника поражений легких***

Механизм повреждения легочной ткани при ревматоидном артрите на первых этапах схож с таковым в самих суставах. Циркулирующие иммунные комплексы через сосудистую стенку проникают в стенку альвеол, бронхов и трахеи. Там они прикрепляются к коллагену и запускают различные химические реакции. Это в конечном итоге приводит к повреждению слизистой.

Дальнейший процесс идет отличительного от ревматоидного артрита. В дыхательных путях кроме аутоиммунного асептического процесса происходит присоединение классического инфекционного воспаления. Но оно приобретает затяжной и хронический характер. Причем, обострения хронических легочных заболеваний совпадают с периодами активности ревматоидного артрита

К основным бронхо-легочным поражениям при ревматоидном артрите относят:

Хронический бронхит

Хроническая обструктивная болезнь легки

Эмфизема

Плеврит

Пневмония

### ***Клиника легочных осложнений***

Разительных отличий между самостоятельными бронхо-легочными заболеваниями и поражениями легких при ревматоидном артрите нет. За исключением двух главных составляющих.

Имеется связь заболевания и ревматоидного артрита

Течение заболевания трудно поддается терапии традиционными средствами, дающих положительный эффект в лечении «простых» патологий.

Пневмония. Характеризуется кашлем с мокротой (она от белого, на начальных этапах, до ржавого на стадии разрешения заболевания), лихорадкой до 38,5–39° и явлениями интоксикации. Это слабость, головная боль, сонливость, потеря аппетита. Все симптомы выражены в разной степени у различных больных.

Бронхит. При ревматоидном артрите быстро приобретает хроническое течение. Дебют заболевания начинается классически. «Сухой» кашель первых 1–3 дней сменяется «влажным». Мокрота от желтоватого до серо-зеленого цвета. Повышения температуры тела не характерно. Острый бронхит протекает в течении 2-х недель максимум. О его хроническом течении можно судить словами самих пульмонологов. Кашель более 2-х недель, 2 и более раза в год, за 2 года подряд.

Хроническая обструктивная болезнь легких развивается постепенно. Характерными ее симптомами являются периоды кашля с эпизодами удушья. Оно возникает в результате спазма бронхов. Также характерно наличие трудноотделяемой мокроты.

Эмфизема является результатом хронического бронхита и хронической обструктивной болезни легких. Не зависимо от ее природы, характерным признаком является наличие одышки.

Плеврит. Больного беспокоит «сухой» кашель и боли в грудной клетке со стороны поражения. Боли особенно сильны при глубоком дыхании и кашле. В случае развития гидроторакса (жидкость в плевральной полости) присоединяется одышка. В любом случае поражение легких при ревматоидном артрите подразумевает кроме традиционных средств использование цитостатиков и противовоспалительных препаратов.

Лечение клинически значимых форм РА-ИП рекомендуется начинать с приема кортикостероидов внутрь (преднизолон 0,5 мг/кг/сут в течение 1–3 месяцев) [21]. При улучшении, подтверждаемом положительной динамикой функциональных и рентгенологических показателей, доза преднизолона может быть снижена до 10 мг/сут или 20 мг/сут через день. При отсутствии положительной динамики в состоянии больного на фоне умеренных доз пероральных стероидов, целесообразно оценить эффективность их комбинации с иммунодепрессантами. В подобных случаях при лечении идиопатического легочного фиброза (ИЛФ) и неспецифической интерстициальной пневмонии (НИП) используется сочетание преднизолона (0,5 мг/кг/сут со снижением за 3 месяца до 0,125 мг/кг/сут) и азатиоприна (2–3 мг/кг/сут, максимальная доза 150 мг/сут). Указанные медикаментозные режимы могут сыграть положительную роль и в лечении больных РА-ИП. Назначение высоких доз стероидов в виде монотерапии не рекомендуется, особенно у больных с выраженным фиброзом (гистологически верифицированная обычная интерстициальная пневмония или явная «сотовая» трансформация легочной ткани по данным МСКТ).

Предпринимаются попытки использования в лечении РА-ИП и других иммунодепрессантов и биологических агентов, в том числе циклоспорина А и антагонистов TNF-альфа, однако вопрос об их эффективности и безопасности остается открытым. Имеются сообщения о большей частоте бронхолегочных инфекций и о случаях фульминантного прогрессирования РА-ИП у пациентов, получавших терапию биологическими агентами