



# **Поражения легких при системных заболеваниях**

Титов Георгий Сергеевич  
группа 1.4.17а



- **Расстройства механизмов иммунорегуляции и гиперреактивность организма**
- **Макрофаги (альвеолярные) и лимфоциты**





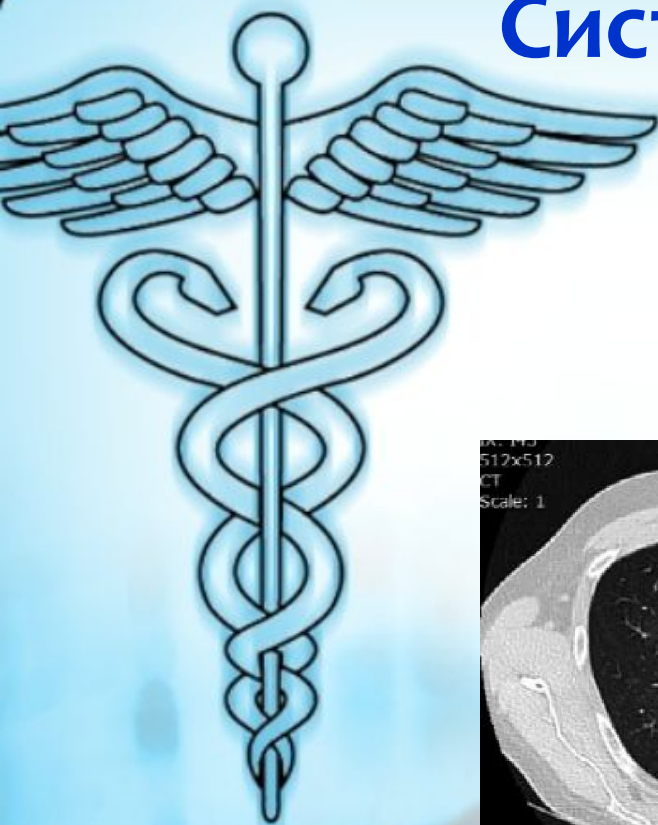
Таблица

**Гистопатологический паттерн и компьютерно-томографические признаки поражения интерстиция легких при идиопатическом легочном фиброзе и некоторых системных аутоиммунных заболеваниях**

Заболевание	Гистопатологическая картина	Характерные КТ-признаки
Идиопатический легочный фиброз	Обычная интерстициальная пневмония	Периферическое ретикулярно-узелковое снижение прозрачности легочной ткани базальных отделов с развитием «сотого легкого»
Системная склеродермия	Неспецифическая интерстициальная пневмония	Ретикулярная исчерченность, симптом «матового стекла»
	Обычная интерстициальная пневмония	Периферическое ретикулярно-узелковое снижение прозрачности легочной ткани базальных отделов с развитием «сотого легкого»
Ревматоидный артрит	Обычная интерстициальная пневмония	Ретикулярные изменения легочной ткани, развитие «сотого легкого»
	Неспецифическая интерстициальная пневмония	Симптом «матового стекла»
Полимиозит/ дерматомиозит	Неспецифическая интерстициальная пневмония	Ретикулярная исчерченность, симптом «матового стекла»
	Обычная интерстициальная пневмония	Периферическое ретикулярно-узелковое снижение прозрачности легочной ткани базальных отделов с развитием «сотого легкого»
	Криптогенная организирующая пневмония	Симптом консолидации легочной ткани, симптом «матового стекла»
	Диффузное альвеолярное повреждение	Диффузно выраженный симптом «матового стекла»
Синдром Шегрена	Неспецифическая интерстициальная пневмония	Ретикулярная исчерченность, симптом «матового стекла»
	Лимфоцитарная интерстициальная пневмония	Тонкостенные кисты, симптом «матового стекла», центродолевые узелки
Системная красная волчанка	Острая интерстициальная пневмония	Симптом «матового стекла»
Смешанное заболевание соединительной ткани	Неспецифическая интерстициальная пневмония	Утолщение септальных перегородок, симптом «матового стекла»

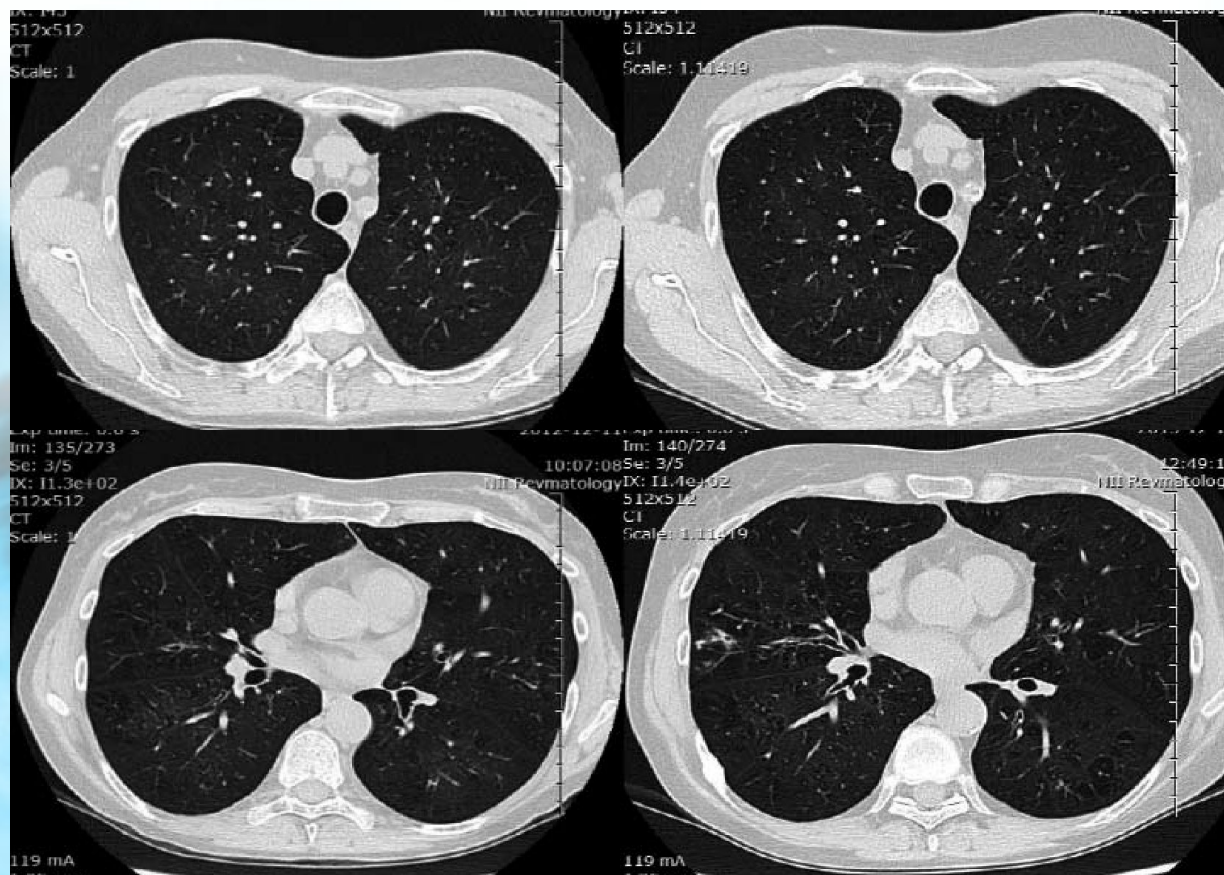


# Системная красная волчанка



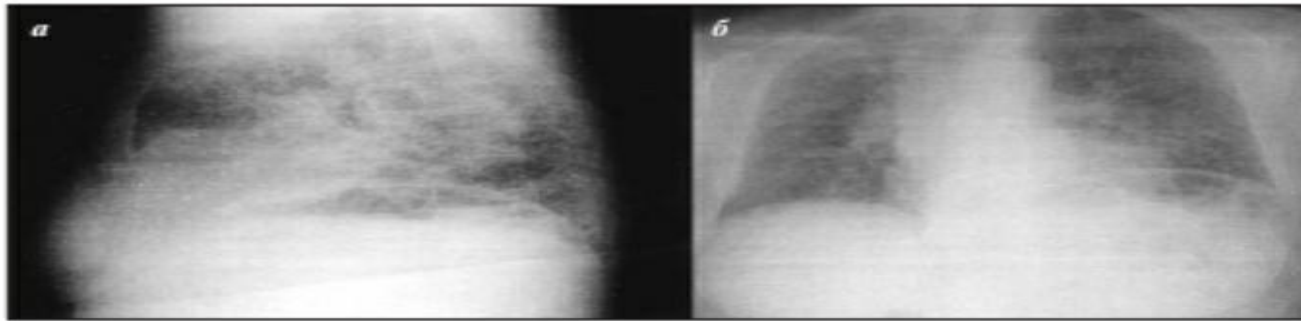
Основными вариантами поражения легких являются следующие:

- 1) Сухой и экссудативный плеврит;
- 2) Острый волчаночный пневмонит;
- 3) Диффузный интерстициальный фиброз;
- 4) Легочная гипертензия.

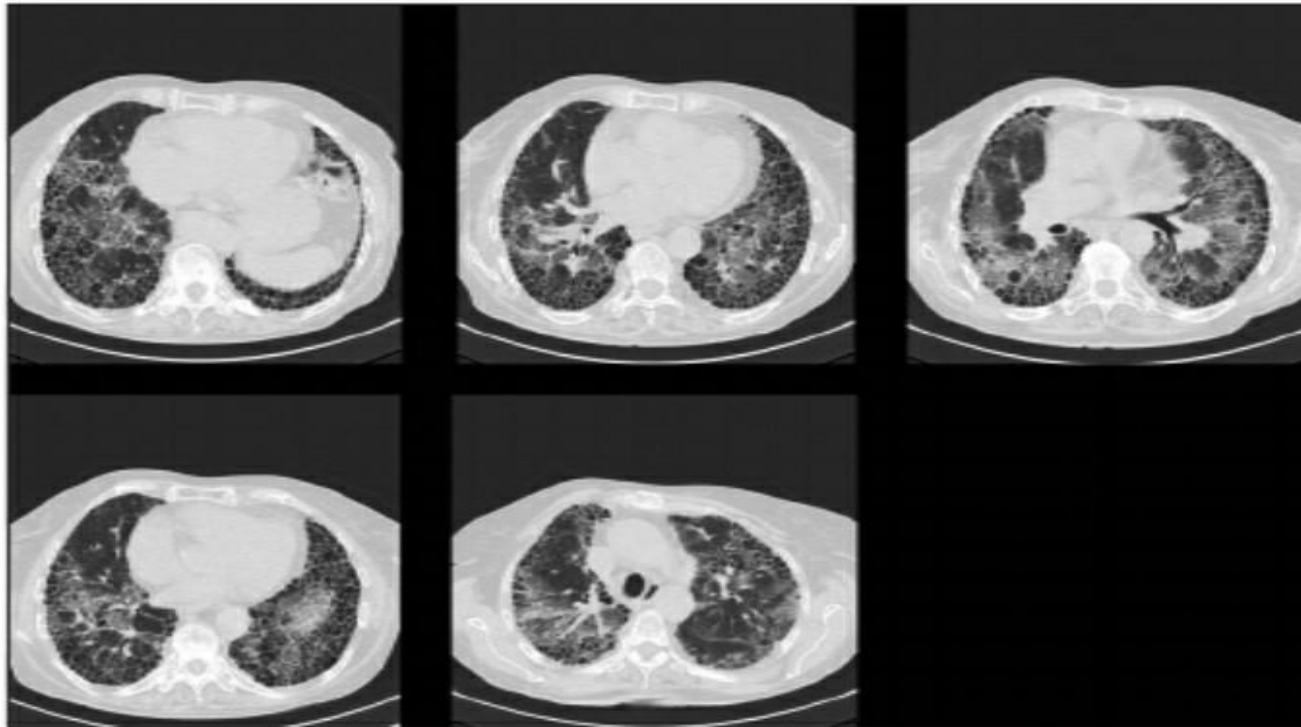


Клюквина НГ, Асеева ЕА, Никонорова НО. Поражение легких при системной красной волчанке: хорошо известные факты и нерешенные вопросы. Научно-практическая ревматология. 2016;54(5):578- 589.

# Ревматоидный артрит



**Рис. 1.** Рентгенограммы органов грудной клетки больной X., 72 лет: а — боковая, б — прямая проекция. Диффузная деформация легочного рисунка по типу мелкоячеистого пневмосклероза — «сотовое легкое»



**Рис. 2.** МСКТ органов грудной клетки той же больной. В легких с обеих сторон определяются выраженные диффузные ретикулярные изменения, видны просветы расширенных бронхов и бронхиол, чередующиеся с фокусами уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла». На этом фоне визуализируются множественные субплеврально расположенные тонкостенные воздушные полости — «сотовое легкое»

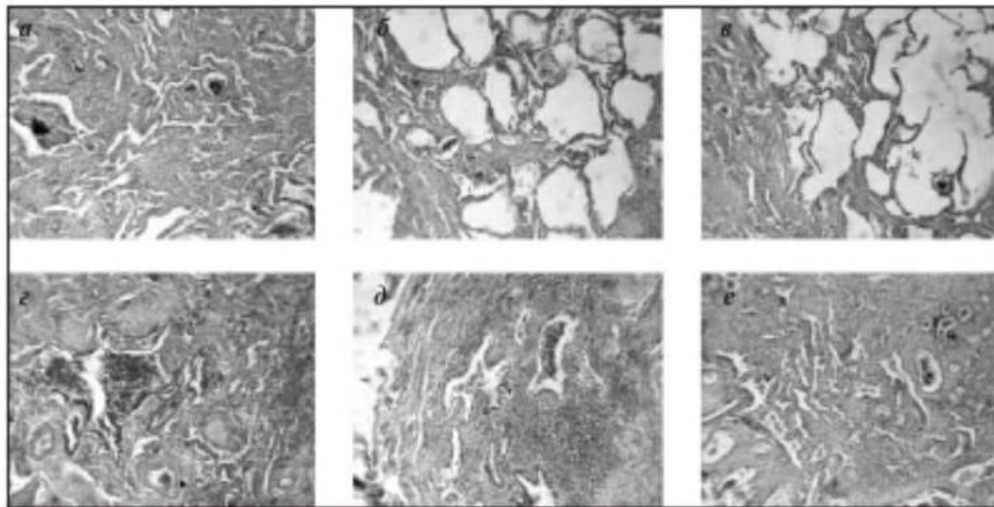
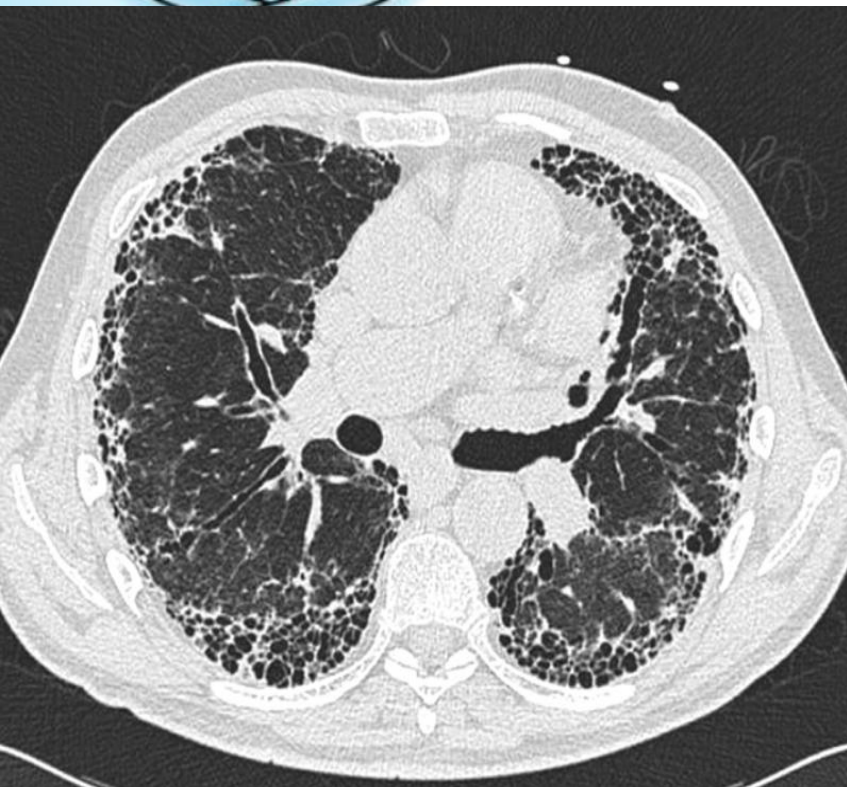
Раскина ТА, Аверкиева ЮВ, Малышенко ОС и др. Интерстициальное поражение легких у больной ревматоидным артритом. Современная ревматология. 2014;(1):27–30.





# Ревматоидный артрит

Частота появления фиброзирующего альвеолита 2-4 %.



**Рис. 3.** Гистологическая картина: фиброз межальвеолярных перегородок (а), облитерация альвеол и перерастяжение части альвеолярных мешков, бронхи деформированы за счет фиброза, мышечные волокна в их стенках атрофированы, эпителий респираторный (б, в). Малая часть бронхов заполнена клеточным детритом и слизью (г, д). В интерстиции, в фиброзной ткани – умеренная неравномерная лимфоидная инфильтрация. Капилляры и вены резко полнокровны (е)



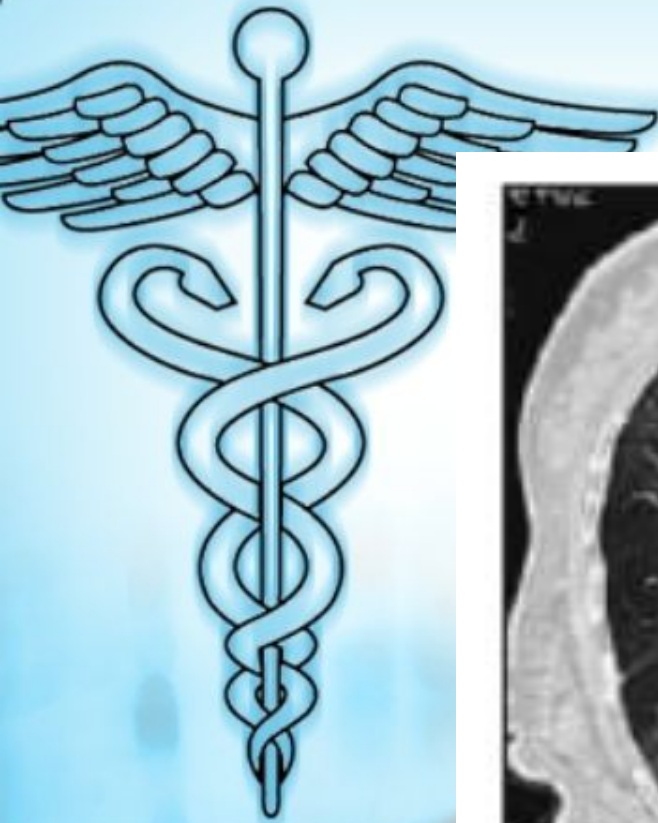
# Системная склеродермия

Таблица 1. Частота основных клинических симптомов поражения легких у 113 пациентов ССД с различной распространенностью ИПЛ (n, %)

Признак	Базальные сегменты (n=26)	Нижние доли легких (n=24)	Нижние и средние отделы легких (n=32)	Все отделы легких (n=31)
Одышка	17 (65)*	18 (75)	26 (81)	28 (90)*
Кашель	8 (31)*	7 (29)	17 (53)	21 (68)*
Слизистая мокрота	2 (8)	0	1 (3)	4 (13)
«Барабанные палочки»/«часовые стекла»	0/1 (4)	0/2 (8)	0/3 (9)	3 (10)/5 (16)
Крепитация	3 (11)*	4 (17)	13 (41)	21 (68)*

\*p<0,05.

# Системная склеродермия



*Рис. 1. МСКТ органов грудной клетки больной 61 года. Выраженные признаки ИПЛ при небольшой давности ССД*



# Полимиозит

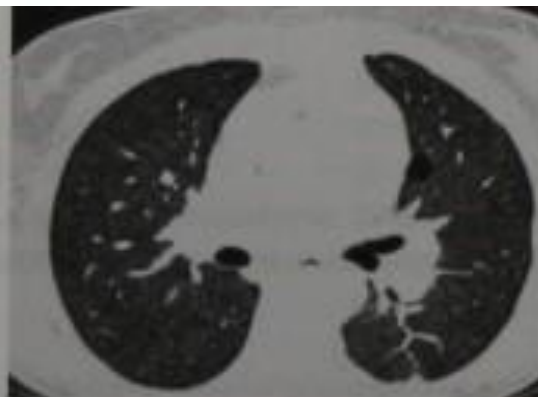
Таблица 1. Поражение дыхательной системы при ПМ/ДМ

Синдромы	Клинико-инструментальная характеристика
<b>Мышечный синдром</b> <i>различной степени выраженности встречаются у большинства пациентов.</i>	Поражение межреберных вспомогательных мышц, высокое стояние диафрагмы, приводят к резкому уменьшению экскурсии грудной клетки и изменению функции внешнего дыхания (ФВД) по рестриктивному типу в 40% случаев
<b>Пневмония</b> <i>Наиболее частая форма легочного поражения, встречается в 29–54% случаев</i>	Сочетанное поражение мышц глотки и верхней трети пищевода приводит к аспирации пищи и слюны с последующим развитием аспирационной пневмонии. Также, значительную этиологическую роль в развитии пневмонии играют инфекционные возбудители, которые выявляются у 30% больных ПМ/ДМ [11]. Риск развития пневмоний и трудности при их лечении возрастают в связи выраженным иммунодефицитом пациентов ПМ/ДМ, обусловленным длительным приемом высоких доз ГК и иммуносупрессивной терапии
<b>Гиповентиляционный синдром</b> <i>выраженная респираторная недостаточность развивается в 7–8% случаев</i>	Гиповентиляция – дополнительный риск развития пневмонии. Ishikawa S. с соавт. В 2000 году были рассмотрены клинические случаи, когда пациент нуждался в искусственной вентиляции легких (ИВЛ) или когда жизненная емкость легких (ЖЕЛ) снижалась до 1 литра
<b>Синдром фиброзирующего альвеолита (СФА)</b> <i>наиболее тяжелое поражение легких при ПМ/ДМ, по зарубежным данным развивается в 10–63%, согласно отечественным – 55% [9].</i>	Зарубежные авторы называют интерстициальной болезнью легких (ИБЛ). СФА при ПМ/ДМ клинически сходен с идиопатическим фиброзирующим альвеолитом (ИФА). Targoff I.N. с соавт. в 1992 году, выделены три формы синдрома фиброзирующего альвеолита: 1. Поражение легких протекает по типу быстро прогрессирующего синдрома фиброзирующего альвеолита (синдром Хаммана – Рича). Клинически: острый непродуктивный кашель, одышка в покое, лихорадка. На рентгенограммах – множественные мелкоочаговые затемнения и сетчатая деформация легочного рисунка. Такое течение сравнительно быстро заканчивается фатальным исходом. Симптомы мышечного поражения могут быть на втором плане. 2. Развивается более медленно, дебютирует одышкой при физической нагрузке, в ряде случаев – непродуктивным кашлем. Может наблюдаться тахипноз, аускультативно – крепитация в нижних отделах легких. Редко – развитие легочного сердца и симптом «барабанных палочек». Клинические проявления ИБЛ могут предшествовать мышечному поражению, возникать одновременно с ним, или развиваться на фоне имеющегося тяжелого миозита. 3. Изменения выявляются только при рентгенологическом и функциональном исследовании легких у пациентов без выраженной клинической легочной симптоматики



# Болезнь Шегрена

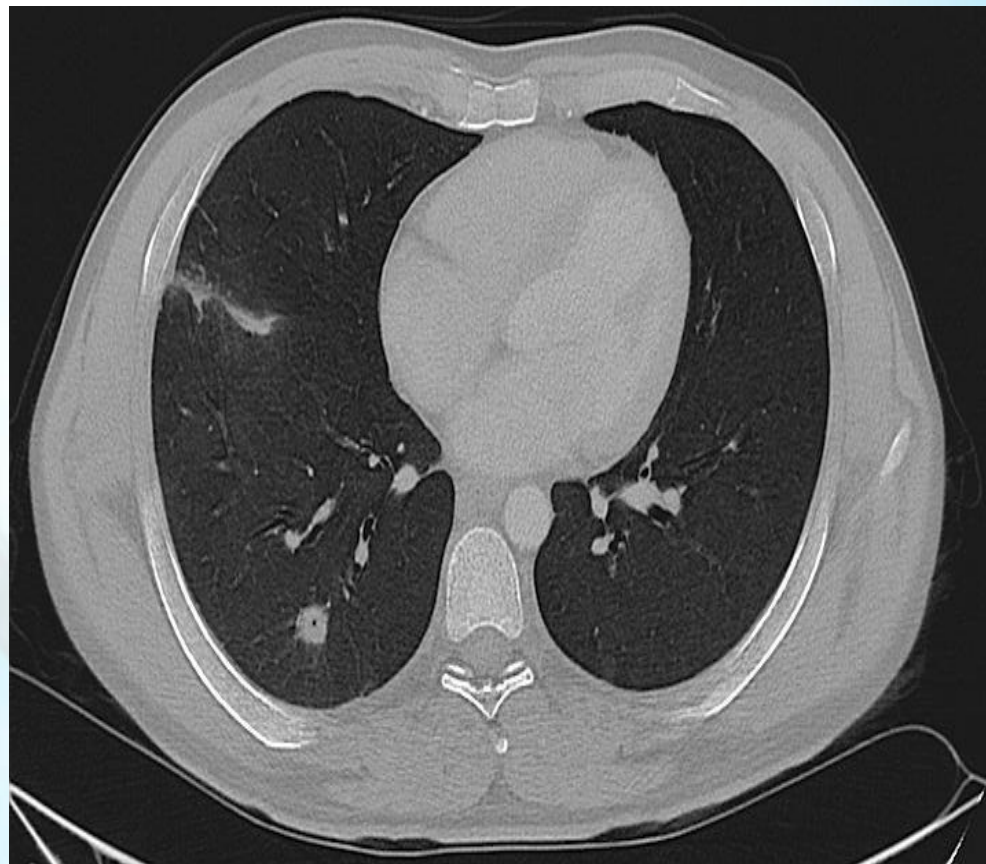
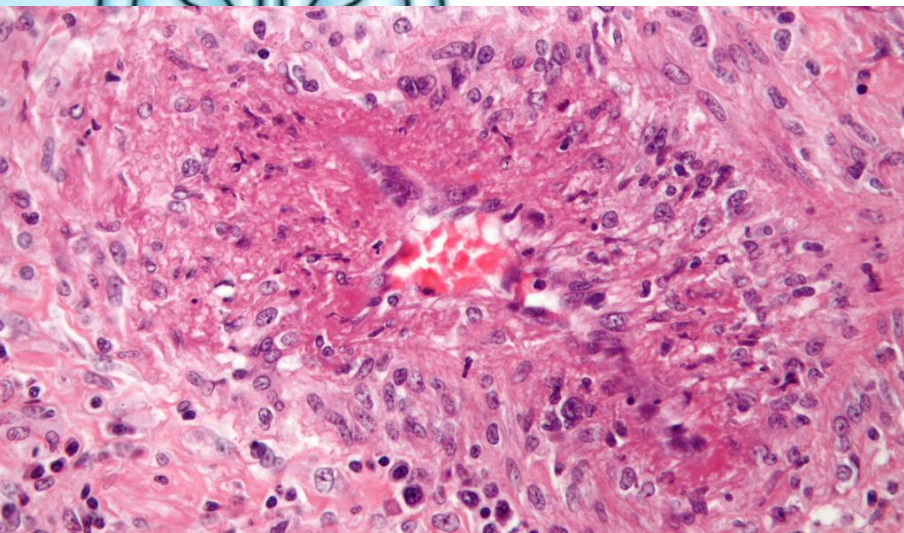
Лимфоцитарный пневмонит, поражающий нижние доли, плеврит, ИПЛ с очагами лимфоидной инфильтрации.







# Гранулематоз Вегенера



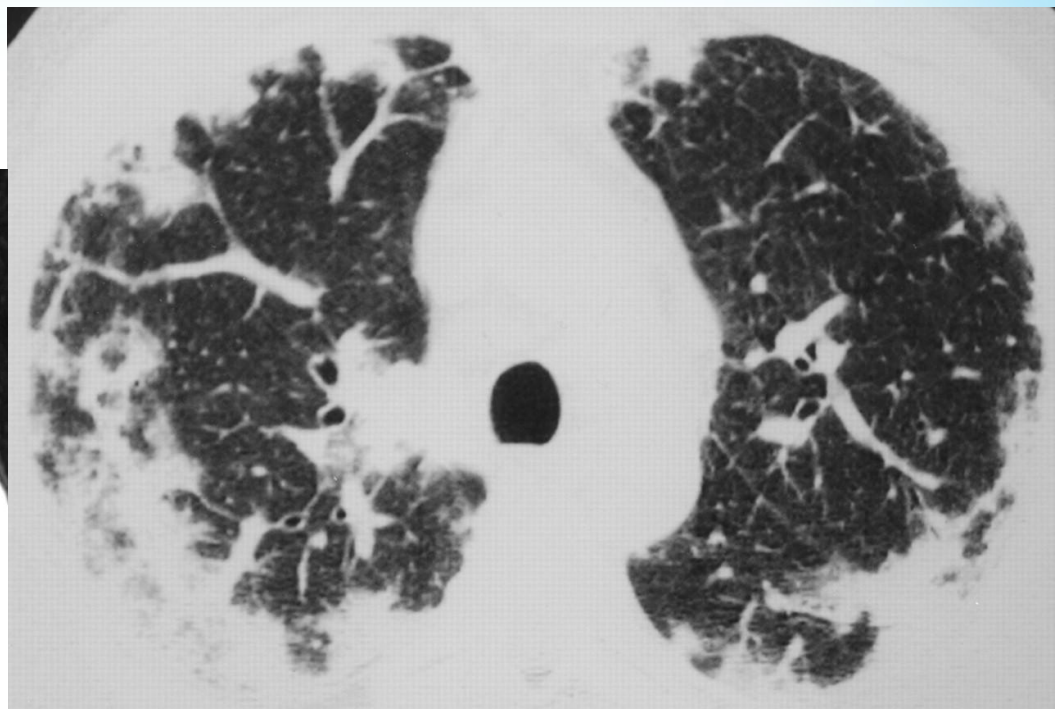
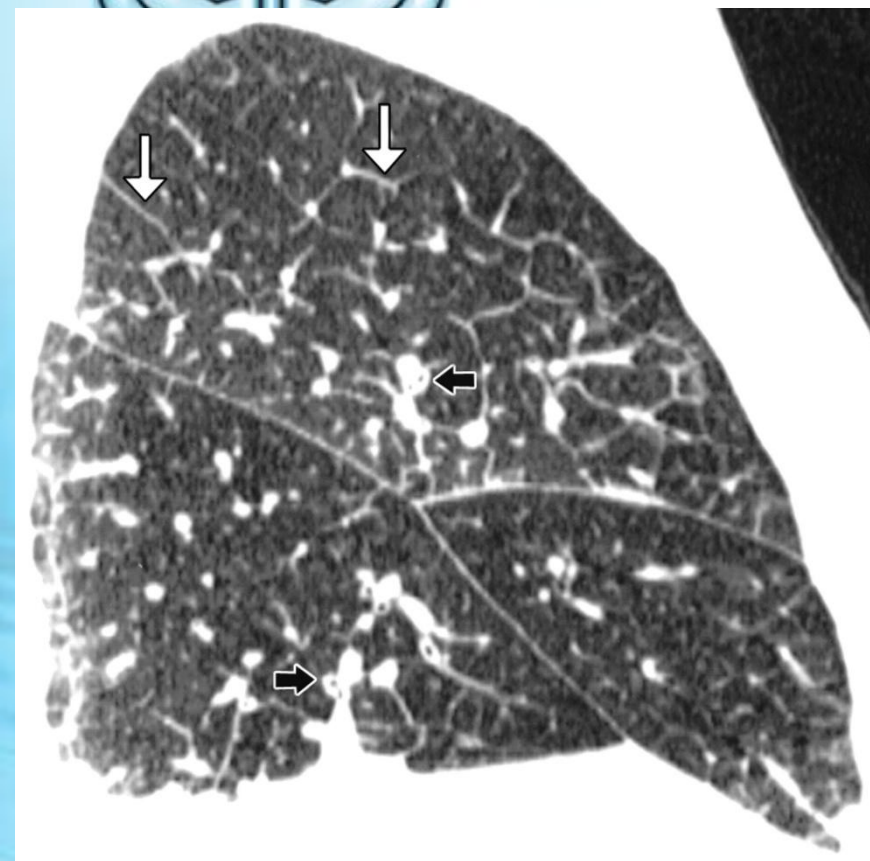


# Синдром Гудпасчера





# Синдром Чарджа–Стросса



Бестаев Д.В., Насонов Е.Л. Легочные проявления системных аутоиммунных заболеваний. Лечащий врач,