

ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ ДИФФУЗНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ

доцент Островский И.М.

Кафедра педиатрии №1

ГОО ВПО ДОННМУ ИМ.М.ГОРЬКОГО

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

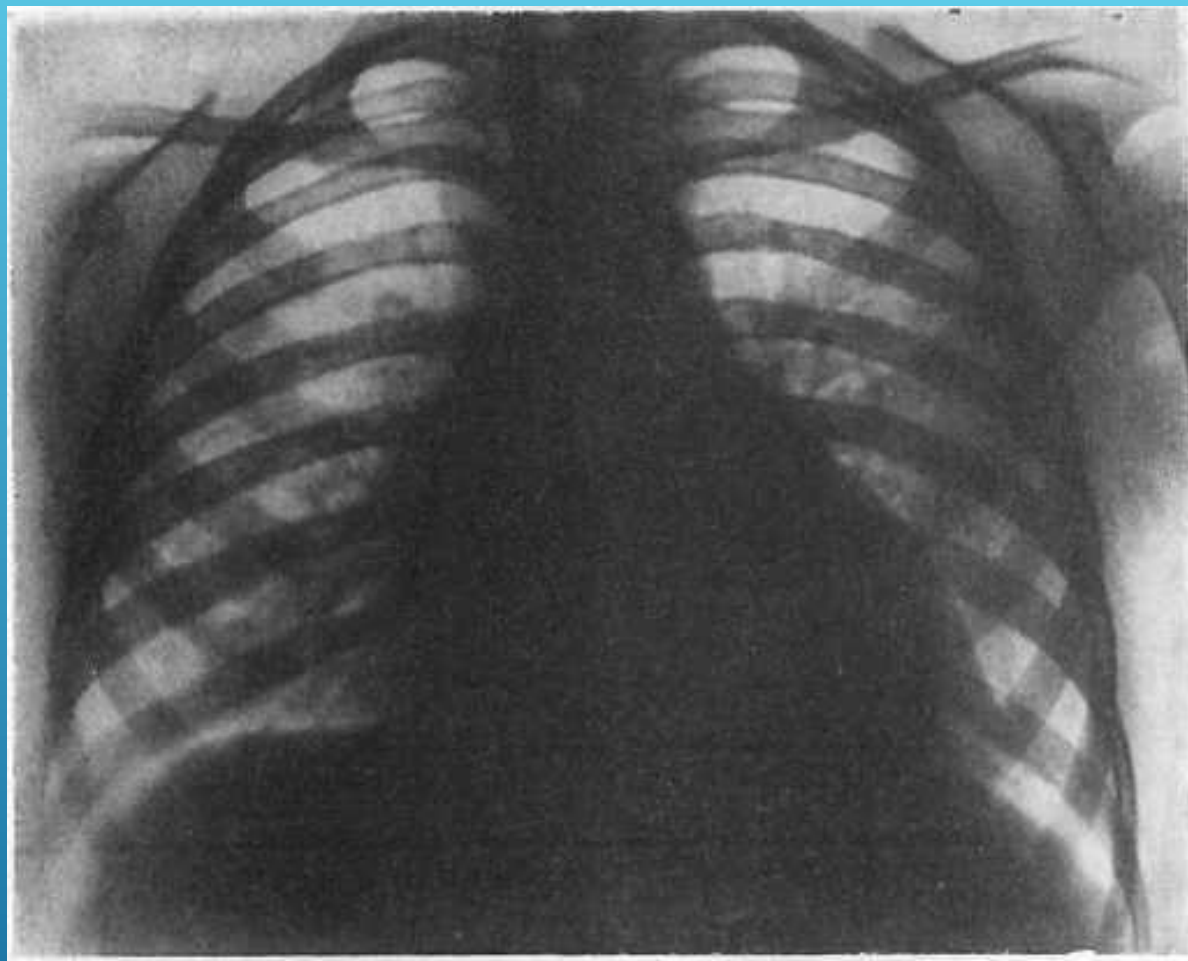
При различных формах диффузных болезней соединительной ткани легкие поражаются с разной частотой.

Так, при системной красной волчанке (СКВ) поражение легких возникает у 40 - 90% больных, при системной склеродермии (ССД) - от 30 до 90%, при узелковом периартериите - до 97%, при дерматомиозите (ДМ) - от 5 до 23%.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Преимущественный тип патоморфологических изменений в легких зависит от вида коллагеноза и течения болезни (острое, хроническое). При остром течении более характерно поражение легких по типу **васкулита**, при хроническом - по типу **интерстициального пневмонита**.

Легочный васкулит характеризуется деструктивным и пролиферативным процессом в стенках ветвей легочной и бронхиальной артерий с фибриноидным некрозом, тромбозом и развитием аневризм пораженных сосудов (некротизирующий ангиит), кровоизлияниями в паренхиму легких. Образование полостей - один из характерных признаков легочного васкулита. Поражение легких по типу васкулита более характерно для узелкового периартериита, острых форм СКВ, ДМ, встречается при ревматоидном артрите и менее характерно для ССД.



Множественные очаговые тени — проявление легочного васкулита при быстро прогрессирующем течении системной красной волчанки

ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Интерстициальный **пневмонит** характеризуется продуктивными и склеротическими изменениями межалвеолярных перегородок, инфильтрацией их лимфоидными и плазматическими клетками. Межалвеолярные перегородки утолщаются и уплотняются, альвеолы и капилляры межалвеолярных перегородок частично или полностью облитерируются. Стенки альвеол могут разрываться, образуя мелкие кисты. Прогрессирование процесса ведет к нарушению бронхиальной проходимости вследствие перибронхиального фиброза.



ПОРАЖЕНИЕ ВСЕХ ЛЕГОЧНЫХ СТРУКТУР ВЕДЕТ К ФОРМИРОВАНИЮ
«СОТОВОГО (ЯЧЕИСТОГО) ЛЕГКОГО».

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Характерными патологоанатомическими особенностями отдельных форм коллагеновых болезней являются поражения плевры с выпотом в плевральную полость (как проявление **синдрома полисерозита**) при СКВ, сухой или выпотной **плеврит** с наличием ревматоидных гранул на плевре и в паренхиме легких при ревматоидном артрите и ревматизме, поражение межреберных мышц и диафрагмы при ДМ, плеврофиброз и разрывы субплевральных кист при ССД.

СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ ДЗСТ

Выраженность и тяжесть респираторных проявлений зависят от степени агрессивности основного процесса. При поражении легких по типу **интерстициального пневмонита** начальные признаки болезни могут быть стертыми или проявляться одышкой, кашлем (как правило, сухим или со скудной слизистой мокротой), болями в грудной клетке. Одышка носит прогрессирующий характер. Перкуторный тон над нижними отделами легких, при наличии интерстициального пневмонита, укорочен. Кровохарканье, легочные кровотечения указывают на явления васкулита в легочной ткани.



На рентгенограмме у больного с обширным легочным кровотечением, в прикорневой зоне и среднем легочном поле справа определяется высокоинтенсивная, нечетко ограниченная инфильтрация, также в нижней доле слева визуализируется начальная инфильтрация.

ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ

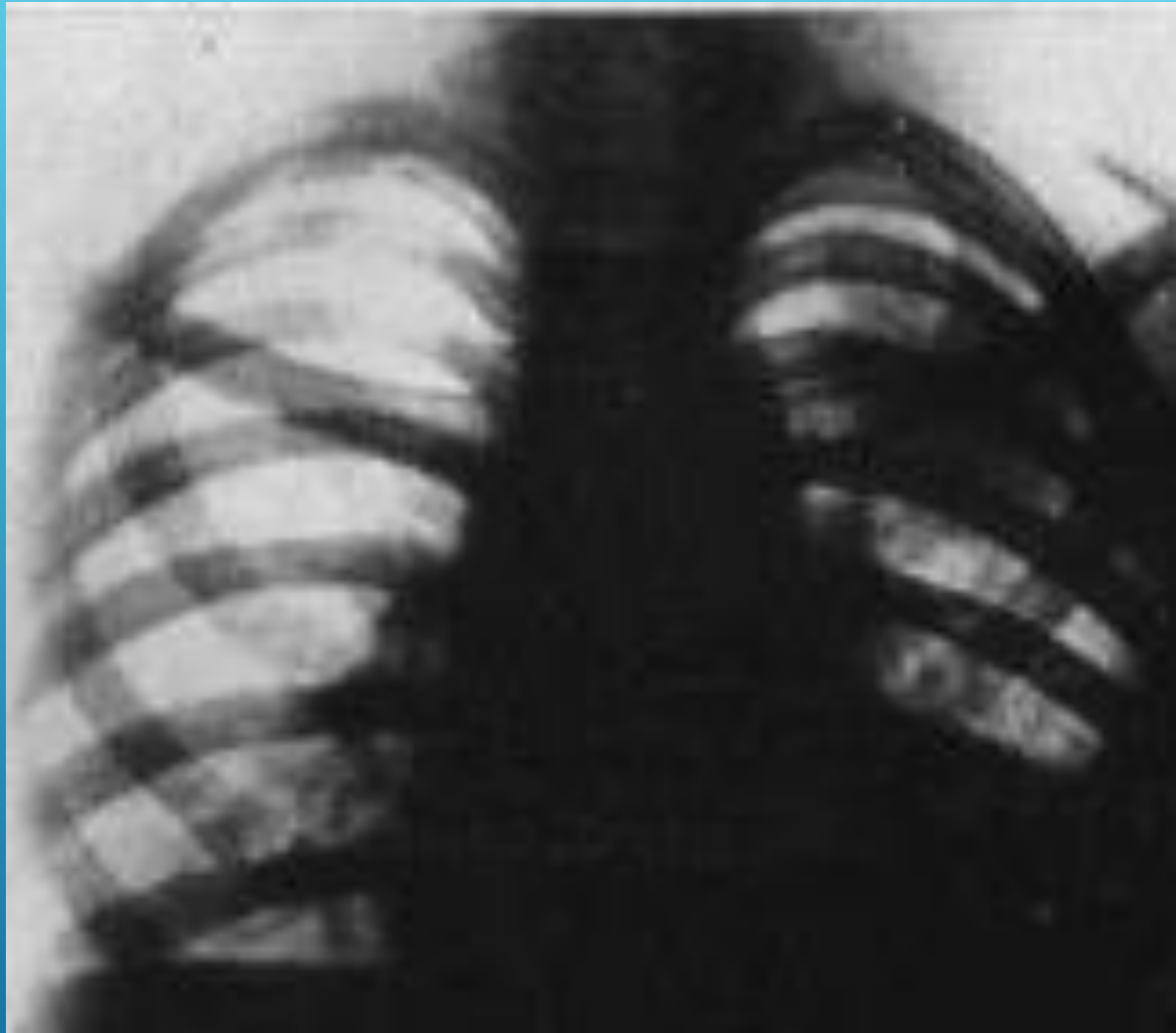
СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ ДЗСТ

Плевральные экссудаты не только наиболее частая форма плевролегочных проявлений ревматоидного артрита, ревматизма, СКВ, но нередко и первый признак заболевания.

В 12 - 25% случаев узелкового периартериита выявляется бронхообструктивный синдром (БОС).

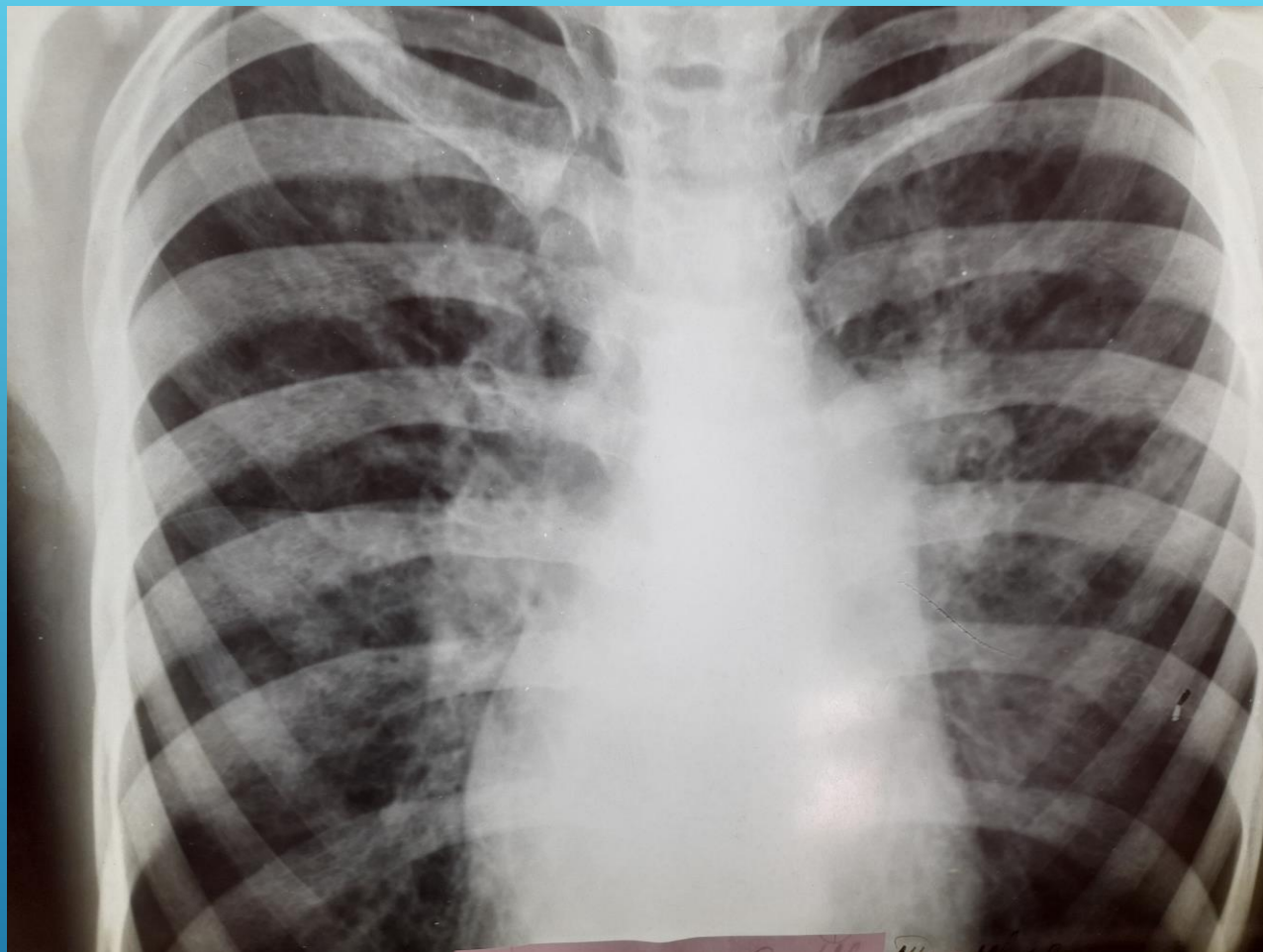
ДИАГНОСТИКА

На рентгенограммах **интерстициальный пневмонит** определяется в виде усиления легочного рисунка преимущественно за счет интерстициального компонента. При обострении болезни может усиливаться сосудистый компонент легочного рисунка. Высокое стояние куполов диафрагмы, дисковидные ателектазы, прогрессирующий фиброз легких - наиболее характерные рентгенологические признаки интерстициального пневмонита при ДЗСТ. Дисковидные ателектазы наиболее часто встречаются при ДМ и ССД. Иногда определяются кальцификаты в плевре.



*В левом легком от верхушки до II ребра круглая тень с нечеткими контурами. средней интенсивности, не связанная с корнем легкого – **пневмонит***

ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ



ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ

Следует отметить, что перечисленные рентгенологические признаки не патогномоничны для интерстициального пневмонита при коллагеновых болезнях. Они могут наблюдаться при идиопатическом фиброзирующем и других альвеолитах.

ДИАГНОСТИКА

Нарушение вентиляционной способности легких, как правило, предшествует рентгенологическим изменениям. Рестриктивный тип нарушения вентиляции, снижение диффузионной способности легких, снижение статической растяжимости легких - характерные, но не патогномоничные признаки интерстициального пневмонита. Обструктивные нарушения вентиляционной способности легких являются ведущими при БОС узелкового периартериита.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика и дифференциальная диагностика поражения легких при наличии четкой клинико-лабораторной картины коллагеноза не вызывают особых затруднений. Однако следует учитывать, что поражение легких иногда может быть первым проявлением коллагеноза; нередко клинические проявления коллагеноза (в особенности на ранних этапах заболевания) могут не укладываться в рамки конкретной нозологической формы.

ДИАГНОСТИКА

При проведении дифференциальной диагностики необходимо в первую очередь исключить первичный опухолевый процесс (бронхиоло-альвеолярный рак) или метастазы опухоли другой локализации. Отмечено, что заболеваемость раком у больных ДМ в 8 раз выше, чем у остального населения. ДМ следует отличать также от прогрессирующей мышечной дистрофии, тиреотоксической миопатии.

Дифференциальная диагностика поражения легких при коллагенозах проводится с туберкулезом легких, идиопатическим фиброзирующим альвеолитом, экзогенными аллергическими фиброзирующими альвеолитами, токсическим фиброзирующим альвеолитом, а при наличии БОС - с бронхиальной астмой.

ДИАГНОСТИКА

При подозрении на узелковый периартериит дифференциальную диагностику следует проводить также с аллергическим гранулематозным ангиитом, впервые описанным в 1951 г. Churg и Strauss. Клинически синдром Чердж–Стросс характеризуется приступами удушья, гиперэозинофилией крови, высокой лихорадкой, прогрессирующей сердечной недостаточностью, болями в брюшной полости, кожными и неврологическими поражениями. При гистологическом исследовании наряду с изменениями, характерными для периартериита, выявляется поражение артериол и венул с гигантскими внесосудистыми гранулемами, что является патоморфологической особенностью этого синдрома.

ТЕЧЕНИЕ

Для ДЗСТ характерно прогрессирующее течение. Присоединение вторичной инфекции - одно из характерных осложнений при прогрессировании патологического процесса в легких. Тяжелые осложнения (аспирационная пневмония, асфиксия, гипостатическая пневмония) нередко наблюдаются при ДМ и ССД. Легочный васкулит может осложняться образованием полостей, легочными кровотечениями, формированием абсцесса легких, эмпиемы плевры.

ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Лечение каждой из форм коллагеновых болезней имеет свои особенности. Общим для этой группы заболеваний является возможность получения положительного эффекта при назначении кортикостероидных препаратов, а при их недостаточной эффективности или плохой переносимости - в сочетании с иммуносупрессорами. Антибиотики показаны только при наличии вторичной инфекции.

Присоединение вторичной инфекции (абсцесс легких, эмпиема плевры, легочные кровотечения) ускоряет летальный исход.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

