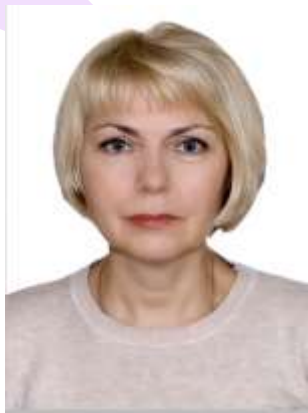


**Государственная образовательная организация
высшего профессионального образования
Донецкий национальный медицинский
университет им. М. Горького**



**Профессор кафедры
фтизиатрии и
пульмонологии Е.В. Корж**

**Диффузные заболевания
соединительной ткани в практике
фтизиатра (клинические
наблюдения)**

Донецк, 02 апреля 2021 г.

- **Диффузные заболевания соединительной ткани (ДЗСТ)** - группа заболеваний, характеризующихся аутоиммунным системным воспалительным повреждением соединительной ткани и ее производных и проявляющихся множественным прогрессирующим поражением органов и тканей.
- Возможность поражения плевры, лимфатических узлов, легочной ткани с развитием деструкций диктует в ряде случаев необходимость проведения дифференциальной диагностики с туберкулезом

- Клиническая картина поражений легких при ДЗСТ отличается вариабельностью – от умеренной одышки и сухого кашля до тяжелого поражения бронхолегочной системы с продуктивным кашлем, кровохарканьем, болями в грудной клетке, нарастающей одышкой, плевритом, лихорадкой
- Вовлечение легких свидетельствует об активности ДЗСТ и сопровождается высокими показателями остроты воспалительного процесса: СОЭ, содержания С-реактивного белка, сиаловых кислот, серомукоида, иммуноглобулинов

При всех различиях в клинических формах ДЗСТ, рентгенологическими изменениями в легких, отличающими их от туберкулеза являются:

- Выраженное усиление легочного рисунка
- Локализация изменений в средних и нижних отделах легких
- Отсутствие мелкоочаговой диссеминации с размерами очагов 1-3 мм
- Отсутствие признаков поражения бронхов
- Увеличение внутригрудных лимфоузлов наблюдается крайне редко, в основном, при СКВ

Отличительными признаками поражения легких при ДЗСТ является резистентность к антибиотикам и хороший эффект от глюкокортикостероидов.

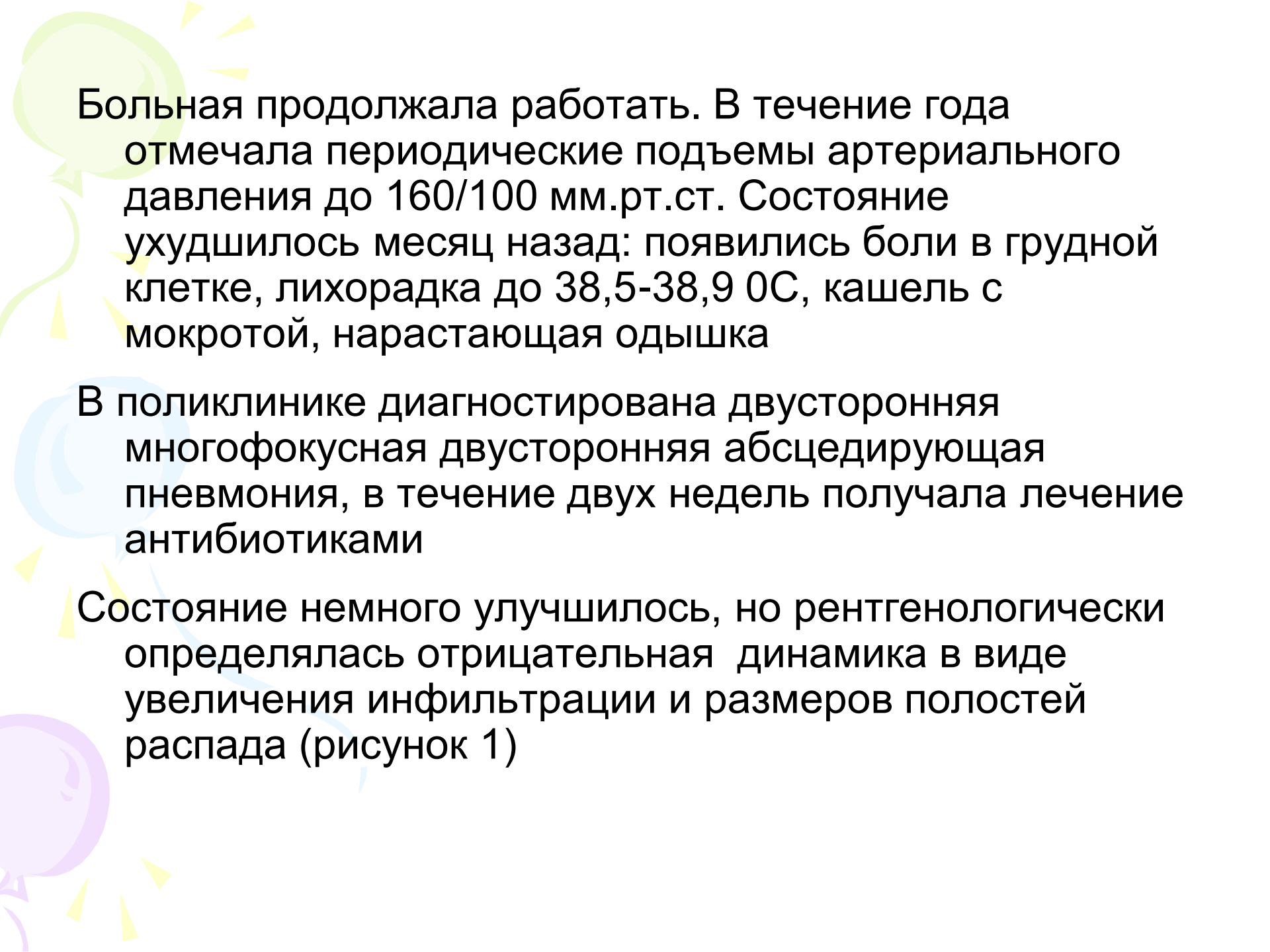
- При любой клинической форме ДЗСТ жалобы со стороны органов дыхания и результаты объективного обследования легких не специфичны
- Характерно наличие выраженного интоксикационного синдрома
- Без гормональной терапии патологический процесс в легких склонен к прогрессированию, что является поводом направления больного в противотуберкулезный диспансер
- Одними из ДЗСТ, требующими дифференциальной диагностики с туберкулезом, являются системные васкулиты

- Разновидностью системных васкулитов является гранулематоз Вегенера (синдром Черджа, синдром Мак-Брайда-Стюарта)
- Поражаются мелкие сосуды верхних дыхательных путей, легких и почек
- Морфологически: гранулы, представленные плазматическими клетками, лимфоцитами, макрофагами, гигантскими многоядерными клетками Пирогова-Лангханса
- Верхние дыхательные поражаются у 90% больных (гнойно-геморрагический ринит, язвенно-некротические поражения гортани, трахеи, ушей, придаточных пазух, слизистой полости рта)
- Легкие поражаются у 56 – 100 % больных (кашель, боль в грудной клетке, кровохарканье, одышка).
- Поражение почек проявляется мочевым синдромом, прогрессирующей почечной недостаточностью. Артериальная гипертензия не характерна

Образование при гранулематозе Вегенера обширных инфильтративных изменений и полостных образований в легочной ткани, не поддающихся лечению антибиотиками, является главной причиной направления таких больных в противотуберкулезные отделения. Примером может служить следующее наблюдение

Больная Г., 34 года, медсестра. Жалобы: кашель со слизисто-гнойной мокротой, боль в грудной клетке, одышка, слабость, боль в мышцах ног, повышение температуры тела до 38,5-39 0С, снижение массы тела

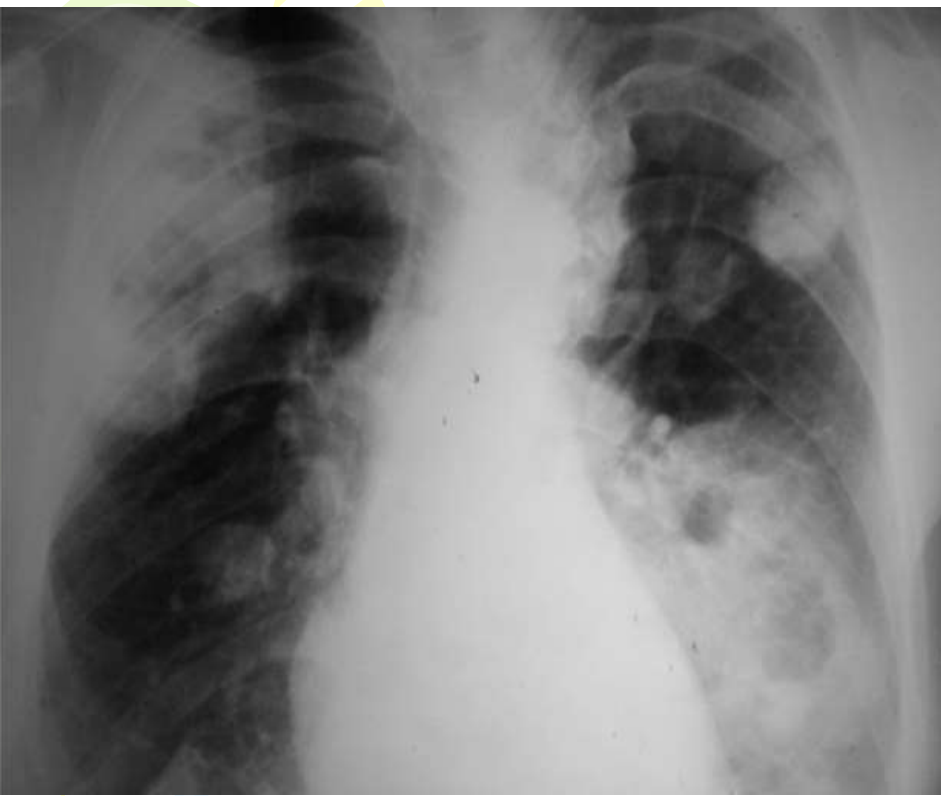
Впервые заболела год назад, когда развилась левосторонняя верхнедолевая пневмония, спустя месяц присоединились двусторонний гайморит и средний отит слева. В течение трех месяцев получала антибактериальную терапию, в результате чего наступило излечение.



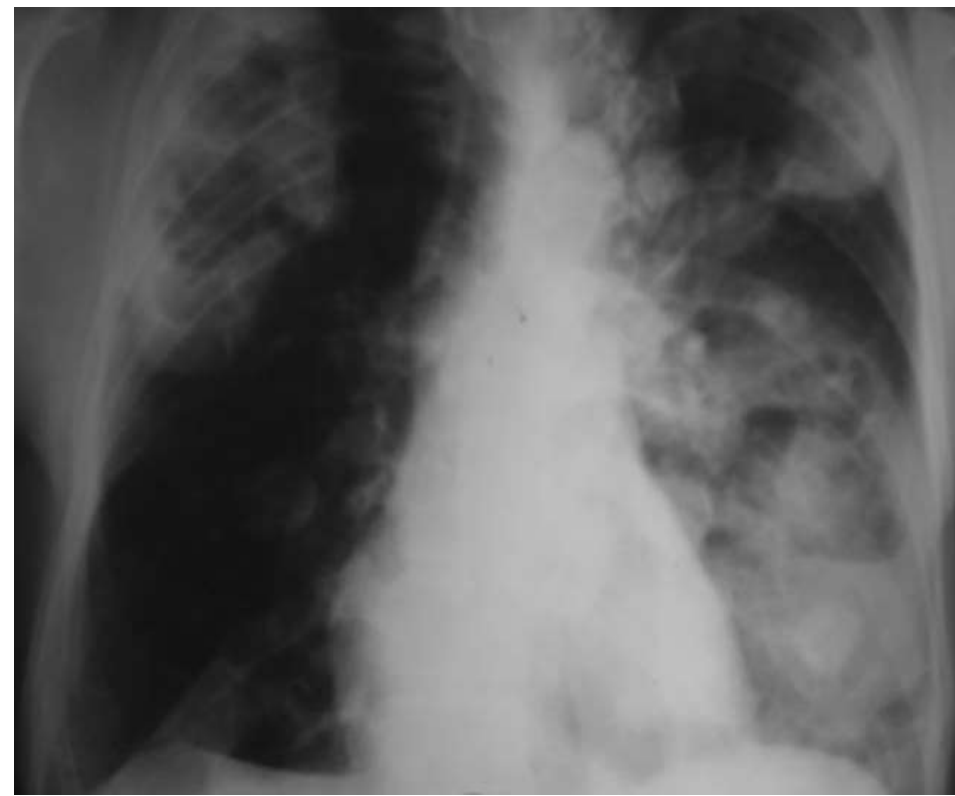
Больная продолжала работать. В течение года отмечала периодические подъемы артериального давления до 160/100 мм.рт.ст. Состояние ухудшилось месяц назад: появились боли в грудной клетке, лихорадка до 38,5-38,9 0С, кашель с мокротой, нарастающая одышка

В поликлинике диагностирована двусторонняя многофокусная двусторонняя абсцедирующая пневмония, в течение двух недель получала лечение антибиотиками

Состояние немного улучшилось, но рентгенологически определялась отрицательная динамика в виде увеличения инфильтрации и размеров полостей распада (рисунок 1)



А



Б

Рисунок 1. Рентгенограммы ОГК больной Г

А – в начале заболевания: обширная инфильтрация легочной ткани с полостями распада

Б – через две недели лечения антибиотиками: увеличение размеров инфильтрации и полостей, появление уровней жидкости в некоторых из них

С диагнозом инфильтративного туберкулеза легких госпитализирована в противотуберкулезное отделение

Объективно: состояние средней тяжести, сознание ясное, адинамична, одышка при незначительной физической нагрузке. Кожа бледная, периферические л/у не увеличены. ЧД – 20/мин. Над легкими - зоны небольшого притупления перкуторного звука, дыхание ослаблено, рассеянные влажные хрипы над всей поверхностью. Границы сердца не изменены, тоны глухие, ЧСС 100/мин. АД 150/100 мм.рт.ст. Печень увеличена на 4-5 см, мягкая, селезенка не пальпируется. Голени и стопы отечны

В крови: эр – $2,8 \cdot 10^{12}$ /л, Нв – 92 г/л, Л – $10,0 \cdot 10^9$ /л, э – 5 %, п – 6 %, с – 60 %, л – 22 %, м – 2 %, СОЭ – 45 мм/час.
Содержание серомукоида – 9,6 ммоль/л, сиаловых кислот – 6,2 ммоль/л, СРБ – 4+, мочевины – 22 ммоль/л, креатинина – 190 мк/моль, общего белка – 75 г/л.
Антитела к ВИЧ не обнаружены

В моче: белок 1,3 г/л, эр. – 5-6 в п/зр, л – 8-10 в п/зр, гиалиновые цилиндры – 1-3 п/зр

В анализах мокроты методом микроскопии и посева МБТ не обнаружены. Мицелий грибов не обнаружен

В отделении диагноз туберкулеза подвергнут сомнению.
Продолжено лечение пневмонии. Состояние не улучшалось, сохранялась лихорадка

Через двое суток больная пожаловалась на внезапную полную потерю зрения на оба глаза, зрение частично восстановилось через двое суток на фоне спазмолитиков

Однократно зафиксированы резкие боли в животе

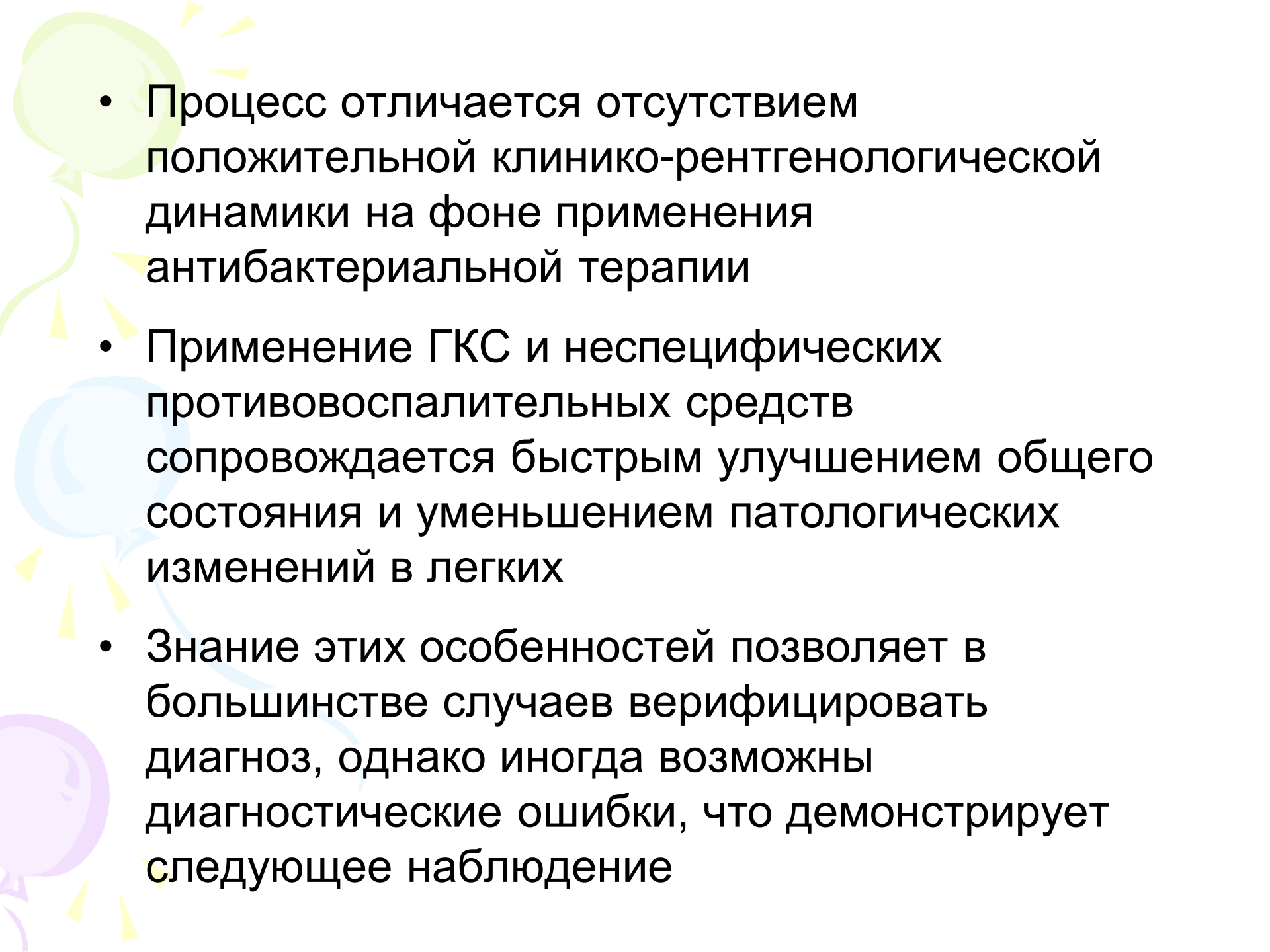
Еще через 5 дней на конечностях рук и ног появились множественные геморрагически-папулезные высыпания, в дальнейшем возникли некротические изменения и изъязвления кожи, развилась и нарастала сухая гангрена 1 и 5 пальцев правой руки (рисунок 2)



Рисунок 2. Изменения на конечностях больной Г.

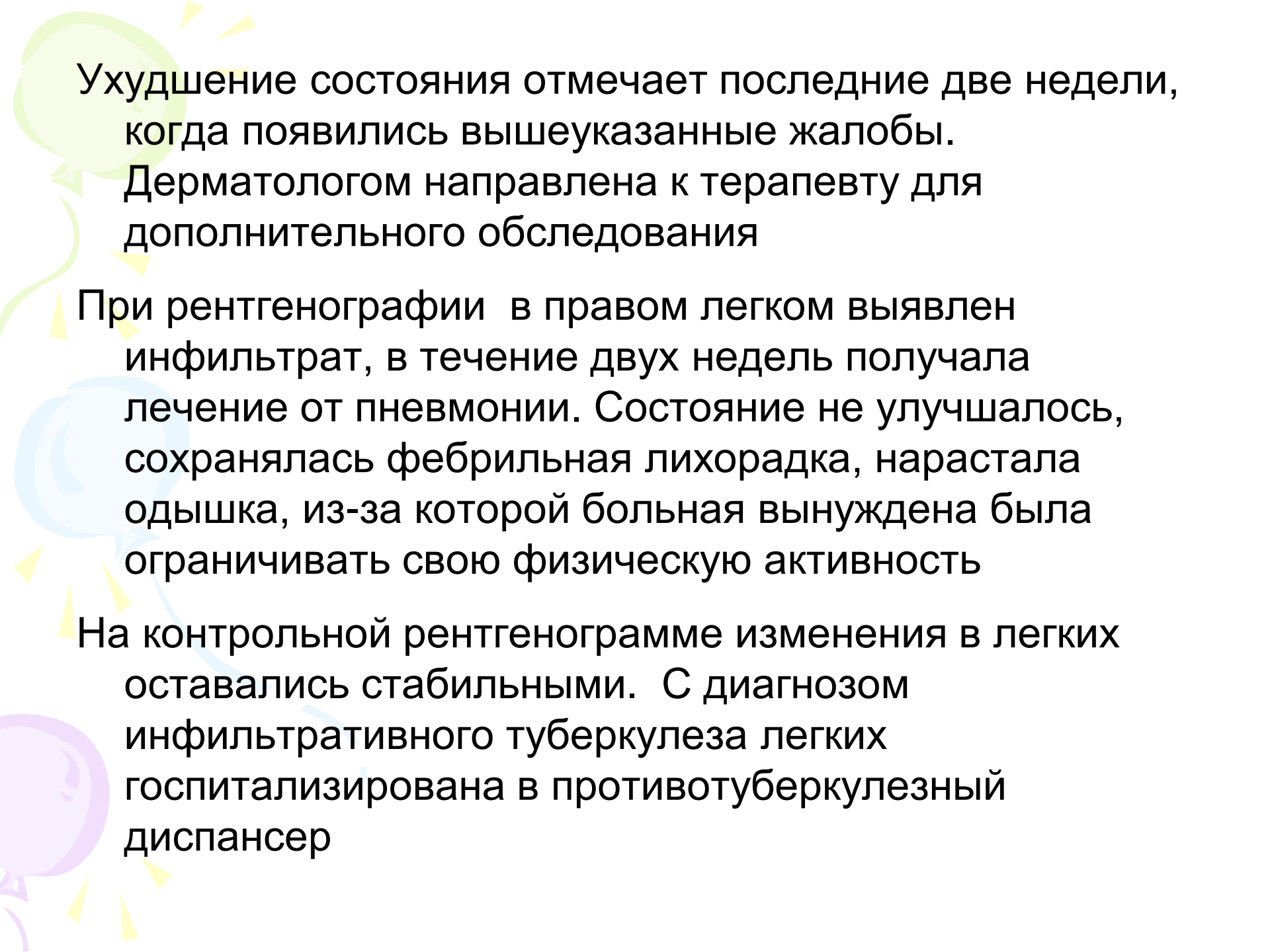
- На основании нехарактерной клинической картины, быстрой отрицательной динамики процесса на фоне лечения, отсутствия бактериовыделения при наличии обширной деструкции легких туберкулез был исключен
- Системность поражения внутренних органов, сосудистый генез развивающихся изменений позволили заподозрить системный васкулит
- Для уточнения диагноза проведено гистологическое исследование кожно-мышечного лоскута, взятого из области некротических изменений на правой голени.
- Выявлены изменения, характерные для гранулематоза Вегенера
- Больная переведена в ревматологическое отделение областной больницы, где скончалась во время операции по поводу остро развившегося некроза кишечника

- **Системная склеродермия** в практике фтизиатра встречается редко. Среди проявлений болезни доминируют поражения кожи: индурация, плотный отек, гиперпигментация (реже – депигментации), маскообразное лицо, «кисетный» рот, синдром Рейно, атрофия мышц, поражения пищевода, почек, сердца, суставов
- Локальная форма склеродермии поражает только кожу и редко прогрессирует. При ограниченной склеродермии возникают отдельные очаги в толще кожи, иногда – мышц и костей.
- Вовлечение в процесс легких свидетельствует о трансформации очаговой склеродермии в системную. Поражение характеризуется развитием диффузного пневмофиброза, который может сочетаться с бронхоэктазами, эмфиземой, легочной гипертензией

- 
- Процесс отличается отсутствием положительной клинико-рентгенологической динамики на фоне применения антибактериальной терапии
 - Применение ГКС и неспецифических противовоспалительных средств сопровождается быстрым улучшением общего состояния и уменьшением патологических изменений в легких
 - Знание этих особенностей позволяет в большинстве случаев верифицировать диагноз, однако иногда возможны диагностические ошибки, что демонстрирует следующее наблюдение

Больная Т., 43 года, домохозяйка. Жалобы на повышение температуры тела до 38-39 0С, сухой кашель, одышку при ходьбе, боль в правой половине грудной клетки, боль в голеностопных, плечевых и локтевых суставах, наличие болезненных уплотнений на коже левого бедра, ягодиц и поясничной области

В течение последних двух болеет очаговой склеродермией, диагноз подтвержден гистологически. Отмечала обострения заболевания 1-2 раза в год в виде появления фебрильной лихорадки и болезненных, ярко-красного цвета, горячих на ощупь уплотнений на пояснице, ягодицах и левом бедре. Изменения со временем медленно регрессировали с развитием пигментации и рубцовых изменений



Ухудшение состояния отмечает последние две недели, когда появились вышеуказанные жалобы.

Дерматологом направлена к терапевту для дополнительного обследования

При рентгенографии в правом легком выявлен инфильтрат, в течение двух недель получала лечение от пневмонии. Состояние не улучшалось, сохранялась фебрильная лихорадка, нарастала одышка, из-за которой больная вынуждена была ограничивать свою физическую активность

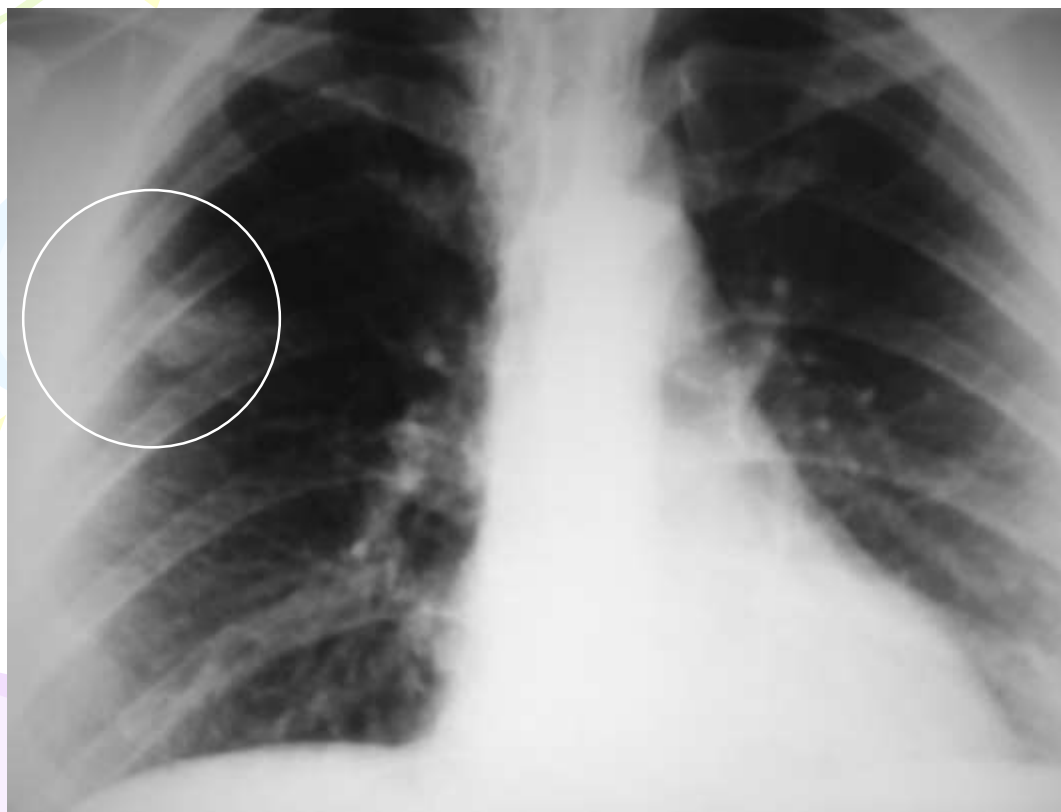
На контрольной рентгенограмме изменения в легких оставались стабильными. С диагнозом инфильтративного туберкулеза легких госпитализирована в противотуберкулезный диспансер

Объективно: состояние удовлетворительное, правильного телосложения, повышенного питания. Периферические л/у не увеличены. Со стороны внутренних органов – без особенностей. ЧД 22/мин, АД 140/90 мм.рт.ст. Голеностопные, плечевые и локтевые суставы не изменены, кожа над ними обычного цвета, движения ограничены из-за болезненности



На коже боковой поверхности левого бедра, левой ягодицы и поясничной области определяются плотные образования синюшно-багрового цвета, с элементами атрофии кожи в центре

Рентгенологически на фоне усиления легочного рисунка за счет интерстициального компонента справа в S6 определяется фокусная тень 2,5x1,0 см, в нижней доле – дисковидные ателектазы, в наружном косто-диафрагмальном синусе и интерлобарно – жидкость



Рентгенограмма ОГК больной Т. в прямой и боковой проекциях на момент поступления в отделение.

В крови: эр – $3,8 \cdot 10^{12}/л$, Нв – 125 г/л, ц.п. 1,0, Л – $9,5 \cdot 10^9/л$, э – 5 %, п – 6 %, с – 60 %, л – 22 %, м – 2 %, СОЭ – 43 мм/час. Содержание серомукоидов – 10,2 ммоль/л, сиаловых кислот – 5,4 ммоль/л, С-реактивного белка – 4+, мочевины – 8 ммоль/л, креатинина – 165 мк/моль, общего белка – 65 г/л.

В моче: белок – 0,99 г/л, эритроциты – 5-6 в п/зр, лейкоциты – 8-10 в п/зр, гиалиновые цилиндры – 1-3 в п/зр

Мокроту не выделяет, при ФБС патологии со стороны бронхов не выявлено, в бронхолегочных смывах методом микроскопии и посева МБТ не обнаружены.

При плевральной пункции получено 50,0 мл серозного экссудата, содержание глюкозы - 2,8 ммоль/л, белка – 12,1 г/л, в клеточном составе - единичные нейтрофилы и макрофаги, МБТ не обнаружены

Антитела к ВИЧ не обнаружены. На ЭКГ – тахикардия, диффузные изменения миокарда.

- В отделении из-за выраженной дыхательной недостаточности и наличия выраженных интерстициальных изменений и дисковидных ателектазов в легких диагноз туберкулеза был подвергнут сомнению
- Начало заболевания с кожных проявлений, прогрессирующее течение с появлением инфильтрата в легком, плеврита, интерстициальных изменений с тяжелой одышкой на фоне клинических и лабораторных признаков обострения процесса позволили остановиться на диагнозе склеродермического поражения легкого
- Больной была назначена тест-терапия преднизолоном в суточной дозе 25 мг в течение 20 дней. На 2-й день произошла нормализация температуры, улучшилось общее состояние. К концу лечения исчезла одышка и боль в суставах, снизилась СОЭ. Рентгенологически определялась положительная динамика в виде уменьшения размеров инфильтрата в легком и рассасывания жидкости

Выводы

Тщательный анализ начала и клинической картины заболевания в сопоставлении с результатами обследования и динамикой процесса с течением времени позволяют своевременно выставить правильный диагноз и избежать необоснованной госпитализации в специализированное противотуберкулезное отделение

Литература

- Ананьева Л.П. Диагностика и лечение интерстициального поражения легких при системной склеродермии. Современная ревматология. 2018;12(2):12-21. DOI: 10/14412/1996-7012-2018-2-12-21
- Бестаев Д.В., Насонов Е.Л. Легочные проявления системных аутоиммунных заболеваний // Лечащий врач. 2014. №7. С. 66–70.
- Шостак Н. А., Клименко А. А. Системные васкулиты: новое в классификации, диагностике и лечении. Клиницист. 2015; (2): 8-12. DOI: 10.17 650 / 1818-8338-2015-9-2-8-12



**Благодарю за
внимание!**