

Республиканская научно-практическая конференция с международным участием
«Туберкулез в период пандемии COVID-19: трудности диагностики и лечения»



Дифференциальная диагностика поражений легких при некоторых системных васкулитах

Хрюкалова Дарья Юрьевна

ординатор кафедры пропедевтики внутренних болезней
ГОО ВПО ДОННМУ ИМ. М. ГОРЬКОГО

20 октября 2022 г.
г. Донецк

Актуальность

- **Системные васкулиты (СВ)** обладают широким разнообразием вариантов манифестации, клинических проявлений и течения заболевания, что значительно затрудняет их дифференциальную диагностику с другими заболеваниями.
- Учитывая распространенность системных заболеваний, характеризующихся поражением легких (в т.ч. туберкулез), врачам всех специальностей необходимо понимать особенности течения СВ с поражением легких и критерии их дифференциальной диагностики с другими заболеваниями.
- Ошибочная гипер- или гиподиагностика и назначение неспецифического для СВ лечения может привести к ухудшению состояния пациента вплоть до летального исхода.
- Из всех СВ поражение легких наиболее патогномично для **ангиита Чарга-Стросса и гранулематоза с полиангиитом.**

Nota bene

Ангиит Чарга-Стросса

- **Ангиит Чарга-Стросса** – эозинофильное, гранулематозное воспаление респираторного тракта и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды, часто сочетающийся с астмой и эозинофилией (J. S. Jennette et al., 1994).
- Заболеваемость составляет 0,5-3 случаев в год на 1 млн. человек;
- Соотношение мужчины/женщины: 1:1;
- Дебют заболевания чаще в 35-45 лет;
- Расовая предрасположенность отсутствует.



Анамнез

- **Подробный сбор анамнеза заболевания пациента является важным этапом диагностики, в связи с тем, что латентная фаза ангиита Чарга-Стросса длится от нескольких лет до десятка лет.**



Клиническая картина

Первая фаза:

1. Аллергический ринит, полипозные разрастания слизистой носа, синуситы.
2. Бронхиальная астма (является ведущим клиническим синдромом на этом этапе заболевания). Течение болезни сразу становится тяжелым, вынуждает врачей в ранние сроки назначать кортикостероиды (ГКС). Обострения астмы частые, плохо контролируются приемом умеренных доз ГКС. Ремиссии сокращаются, интенсивность и тяжесть клинических проявлений бронхиальной астмы нарастают.
3. Появление легочных инфильтратов – чаще в нескольких сегментах, но могут распространиться на всю долю легкого. Инфильтраты быстро подвергаются обратному развитию при назначении преднизолона.



Клиническая картина

Вторая фаза:

1. Гиперэозинофилия в периферической крови, миграция эозинофилов в ткани внутренних органов.
2. Хроническая эозинофильная инфильтрация легких.
3. Появление экссудата в плевральных и перикардальной полостях, содержащего большое количество эозинофилов.
4. Эозинофильные инфильтраты в органах пищеварения, сердце, других органах.
5. Эозинофильная инфильтрация кожи (проявляются крапивницей, эритематозными высыпаниями).

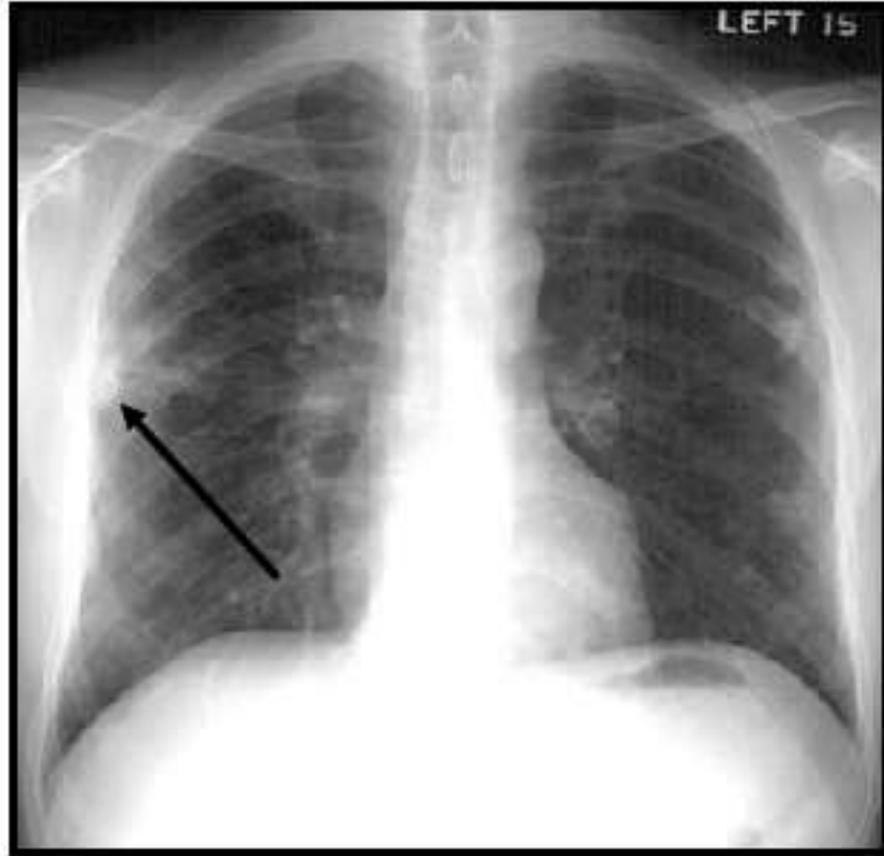


Клиническая картина

Третья фаза:

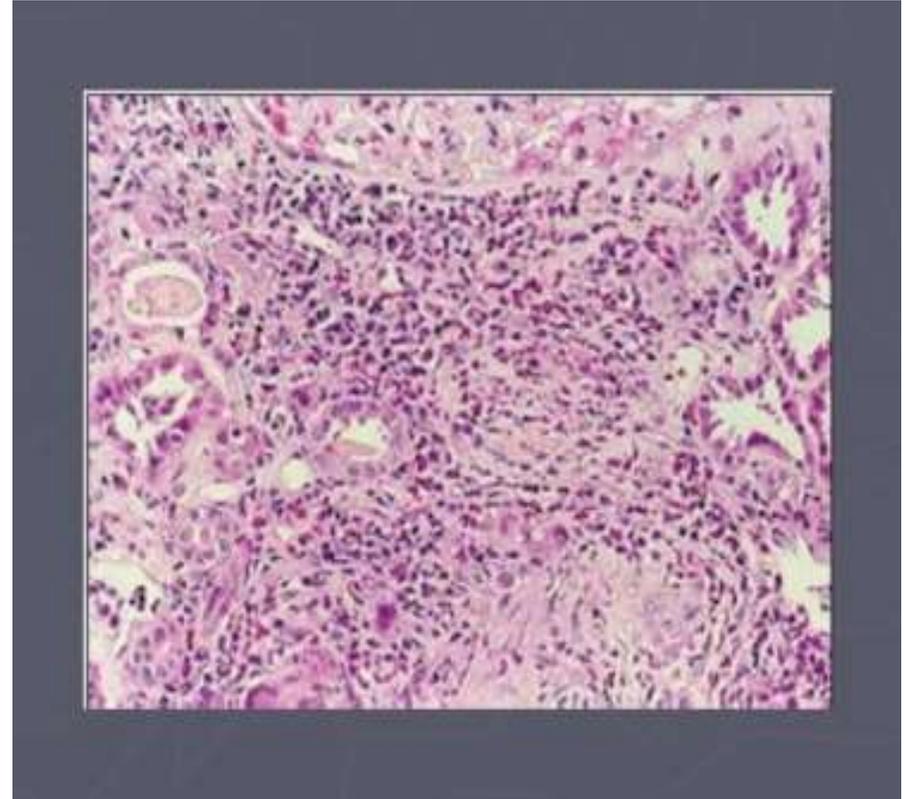
- Симптомы системного васкулита: лихорадка с выраженной интоксикацией, миалгии, артралгии, снижение массы тела. На этом фоне тяжесть течения бронхиальной астмы может уменьшиться.
- Усугубляется поражение сердца (эозинофильный эндокардит, миокардит, перикардит, коронарит)
- Появление на коже буллезных, макулярных, папулезных или уртикарных высыпаний, геморрагий, очагов инфарктов кожи.
- Часто формирование периферической нейропатии.
- Васкулит мозговых сосудов, который проявляется эпилептическими припадками, нередко осложняется геморрагическим инсультом.







Рентгенограмма ОГК
мигрирующие эозинофильные
инфильтраты в легких



Гистология легочной ткани:
эозинофильная инфильтрация

Лабораторная диагностика

- **Общий анализ крови:** умеренно выраженная нормохромная анемия, повышенная СОЭ, лейкоцитоз, **абсолютная гиперэозинофилия** (число эозинофилов превышает 10% в относительных и $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$ в абсолютных величинах).
- **Биохимический анализ крови:** гипергаммаглобулинемия, гаптоглобинов, серомукоида, фибрина.
- **Иммунологическое исследование:** высокий уровень IgE, ЦИК, положительный тест на ревматоидный фактор, миелопероксидазные (МПО-АНЦА) и перинуклеарные (П-АНЦА) антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела.
- **Гистологическое исследование препаратов кожно-мышечного лоскута:** признаки васкулита с периваскулярной эозинофильной инфильтрацией, некротизирующиеся эозинофильные гранулемы.



Диагностические критерии синдрома Чарга – Стросса (Американская коллегия ревматологов (1990))

1. **Астма** – затруднение дыхания или хрипы при выдохе.
2. **Эозинофилия** – более 10% при подсчете лейкоцитов.
3. **Аллергия в анамнезе** – сезонная аллергия (аллергический ринит) или другие аллергические реакции (пищевая, контактная), за исключением лекарственной.
4. Мононейропатия или полинейропатия – мононейропатия, множественная мононейропатия или полинейропатия по типу перчаток/чулок.
5. **Легочные инфильтраты** – мигрирующие или транзиторные легочные инфильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании.
6. **Синуситы** – боли в области придаточных пазух носа или рентгенологические изменения в них.
7. **Внесосудистые эозинофилы** – скопления эозинофилов во внесосудистом пространстве (по данным биопсии).

****Диагноз считается установленным при наличии четырех признаков из шести.***

Гранулематоз с полиангиитом

- **Гранулематоз с полиангиитом** – аутоиммунное гранулематозное воспаление стенок сосудов, захватывающее мелкие и средние кровеносные сосуды: капилляры, венулы, артериолы и артерии, с вовлечением верхних дыхательных путей, глаз, почек, легких и других органов. Относится к системным АНЦА-ассоциированным некротизирующим васкулитам.
- **Распространённость 25-60:** на 1 млн. человек;
- **Соотношение мужчины женщины:** 1:1;
- **Дебют заболевания 30-45 лет;**
- **Расовая предрасположенность отсутствует.**



Клиническая картина

- Неспецифические симптомы в дебюте заболевания развиваются у 89% пациентов,
- Поражение легких – у 80%;
- Уха, носа и горла – у 80%,
- Поражение почек – у 75% пациентов.
- Отказ от пищи вплоть до анорексии появляется у 50% больных и может отмечаться как в дебюте, так и при обострении заболевания.
- Верхние отделы дыхательной системы в дебюте заболевания поражаются чаще (91-96%), чем нижние отделы.

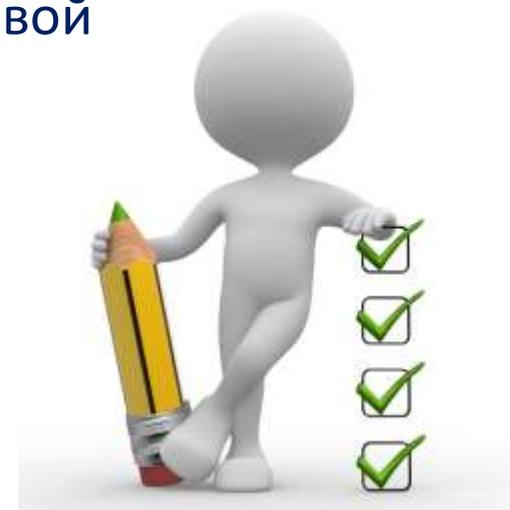
*У подавляющего большинства пациентов в дебюте заболевания развивается полиорганное поражение



Клиническая картина

В дебюте заболевания возможны жалобы на:

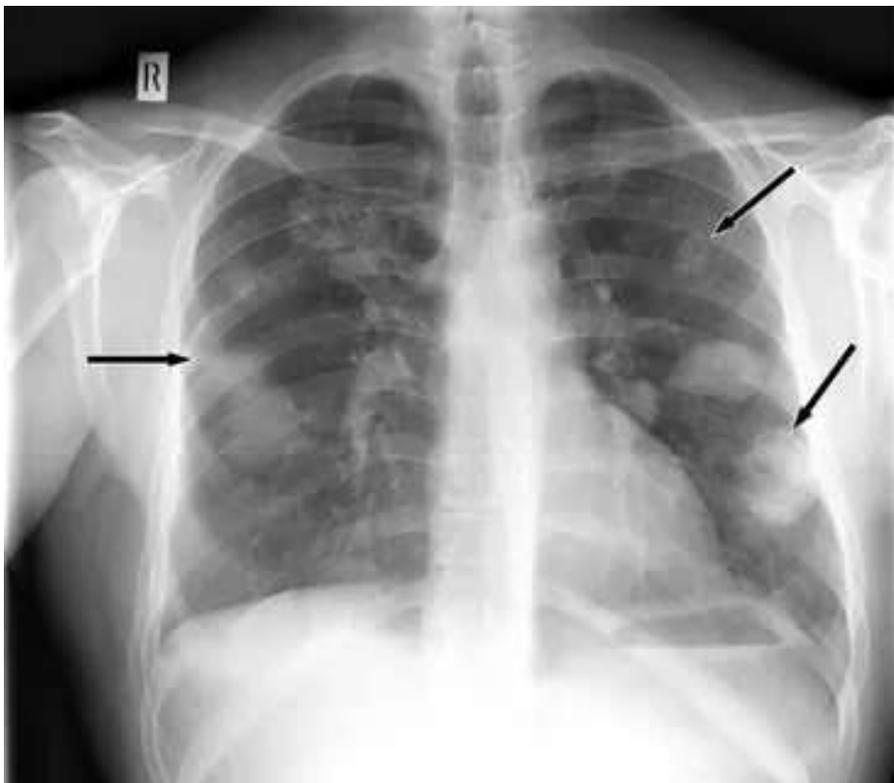
- повышение температуры до субфебрильных-фебрильных значений,
- недомогание, слабость, потерю массы тела,
- геморрагические высыпания на коже,
- боли в мышцах, суставах, припухание суставов,
- затруднение носового дыхания, упорное течение ринита, гнойно-геморрагическое отделяемое из носа, отек спинки носа, деформацию носовой перегородки,
- гнусавость голоса, охриплость голоса,
- исчезновение обоняния, чувство нехватки воздуха, надсадный кашель, кровохарканье,
- выраженные боли в животе, примеси крови в стуле, тошноту,
- вовлечение почек проявляется развитием гломерулонефрита с явлениями гематурии, протеинурии.
- покраснение глаз, боли в глазном яблоке, экзофтальм,
- язвы в ротовой полости, снижение слуха,
- отеки на лице и ногах.



Лабораторная диагностика

- **Общий анализ крови:** нормохромная анемия, ускорение СОЭ, тромбоцитоз,
- **Общий анализ мочи:** протеинурия, микрогематурия
- **Биохимический анализе крови:** повышение γ -глобулина, креатинина (при почечном синдроме), мочевины, фибрина, серомукоида, гаптоглобина. Иммунологическое исследование: HLA: DQW7, DR2, B7, B8; наличие антинейтрофильных антител, снижение уровня компонента.
- **Рентгенография легких:** инфильтраты, полости распада, плевральный экссудат.
- **Бронхоскопия с биопсией слизистых верхних дыхательных путей:** морфологические признаки гранулематозно-некротизирующего васкулита.

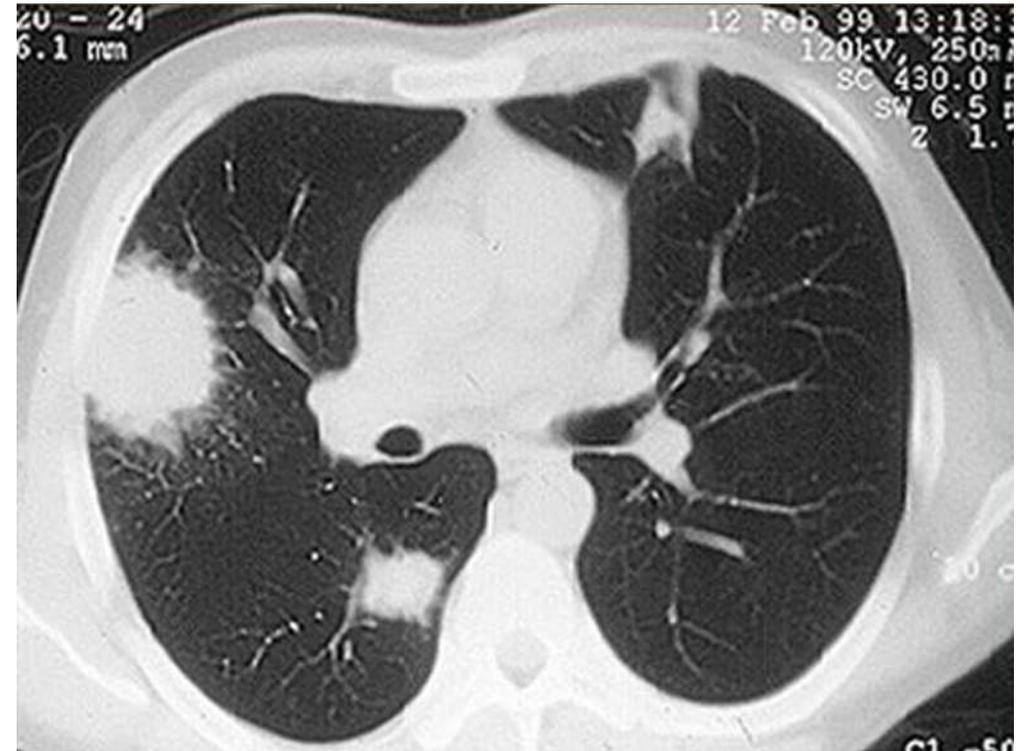




Р-граммы ОГК Инфильтраты в легких
при гранулематозе с полиангиитом



Р-грамма правого легкого
Инфильтраты в легком при гранулематозе с
полиангиитом



КТ ОГК Инфильтраты в легких при
гранулематозе с полиангиитом

Диагностические критерии гранулематоза с полиангиитом (EULAR/PRINTO/PReS, 2010)

Критерии	Определение
Патоморфология	Гранулематозное воспаление в стенке артерии, периваскулярной или экстраваскулярной зоне
Поражение верхних дыхательных путей	Хроническое гнойное или геморрагическое воспаление полости носа, носовые кровотечения, корки, гранулемы Перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа Хронический или рецидивирующий синусит
Поражение гортани, трахеи и бронхов	Заглоточный, трахеальный или бронхиальный стеноз
Поражение легких	Узлы, полости или фиксированные инфильтраты по данным рентгенологического или КТ-обследования
ANCA	Наличие ANCA по данным иммунофлуоресцентного исследования или ИФА (MPO/p, PR3/c ANCA)
Поражение почек	Протеинурия > 0,3 г/сут. или альбумин/креатинин > 30 ммоль/мг в утренней порции мочи Гематурия или число эритроцитов > 5 клеток в поле зрения Снижение клубочковой фильтрации по формуле Шварца < 50% от нормы Некротизирующий пауциммунный гломерулонефрит

*Диагноз гранулематоза с полиангиитом устанавливают при наличии по меньшей мере 3 из 6 критериев

ВЫВОДЫ

1. В дифференциальной диагностике СВ значение имеет не только проявление в легких (рентгенологически), но и общая клиническая картина;
2. Для ангиита Чарга-Стросса характерны отягощенный аллергологический анамнез, быстрое развитие клинической картины и быстрое ее исчезновения после начала лечения глюкокортикоидными гормонами;
3. Важным дифференциально диагностическим признаком для ангиита Чарга-Стросса является выраженная эозинофилия и быстрое ее исчезновение после начала терапии ГКС;
4. Важно помнить, что ангиит Чарга-Стросса клинически может быть очень похож на бронхиальную астму.
5. Полиангиит с гранулематозом может давать деструктивный вариант поражения легких, напоминающий множественные абсцессы, что требует проведения дифференциальной диагностики.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!