

# Поражение легких при системных заболеваниях соединительной ткани

Зайцева А.С.  
ФГБНУ «ЦНИИТ»  
Отдел дифференциальной диагностики

Москва, 2019

# Поражение легких при ЗСТ

Интерстициальные процессы в легких при ЗСТ являются вторичными по отношению к основному заболеванию, но имеют важное значение как причина болезненности и смертности пациентов.

Vii R.,Stek M.E.Chest. 2013;143:814-824.



# Ревматические заболевания, ассоциированные с поражением легких

## Заболевания соединительной ткани

- Ревматоидный артрит;
- Системная красная волчанка;
- Системная склеродермия;
  - Синдром Шегрена;
- Полимиозит/дерматомиозит/антисинтетазный синдром;
- Смешанная форма ЗСТ;
- Недифференцированное ЗСТ

## Не относящиеся к заболеваниям соединительной ткани

- Анкилозирующий спондилоартрит;
- Рецидивирующий полихондрит;
  - Болезнь Бехчета;
  - Системные васкулиты
    - Гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера);
    - Микроскопический полиангиит;
    - Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом



# Поражение органов дыхания при ЗСТ

- Поражение плевры
  - плеврит/гидроторакс
  - уплотнение и утолщение плевры
- Дыхательные пути
  - Верхние дыхательные пути
    - поражение черпаловидного и перстневидного хрящей
    - поражение трахеи
  - Нижние дыхательные пути
    - бронхоэктазы
    - бронхиолиты
- Поражение сосудов (васкулиты)
- Интерстициальные поражения легких
  - неспецифическая интерстициальная пневмония,
    - обычная интерстициальная пневмония,
      - организуемая пневмония,
      - лимфоцитарная пневмония,
      - десквамативная пневмония,
    - диффузное альвеолярное повреждение
  - диффузный альвеолярный геморрагический синдром
  - Острая интерстициальная пневмония
    - Ревматоидные узелки
    - Инфекционные осложнения
- Лекарственно-индуцированное поражение легких

Fischer A., du Bois R.M., 2012



## Поражение органов дыхания при ЗСТ

	ССД	РА	Синдром Шегрена	Смешанные ЗСТ	ПМ/ДМ	СКВ
Дыхательные пути	-	++	++	+	-	+
ИЗЛ	+++	++	++	++	+++	+
Плевра	-	++	+	+	-	+++
Сосуды	+++	-	-	++	+	+
ДАП	-	-	-	-	-	++

Fischer A., du Bois R.M., 2014

# Imaging of Pulmonary Manifestations of Connective Tissue Diseases

Jitesh Ahuja, MD<sup>a,\*</sup>, Deepika Arora, MD<sup>b</sup>,  
 Jeffrey P. Kanne, MD<sup>c</sup>, Travis S. Henry, MD<sup>d</sup>,  
 J. David Godwin, MD<sup>a</sup>

Паттерн ИЗЛ /ЗСТ	РА	СС	ДМ/ПМ	СШ	СКВ	Смешанные
Частота развития	++	+++	+++	++	+	++
НСИП	++	+++	+++	+++	++	++
ОИП	+++	+	+	+	+	+
ОП	++	+	+++	-	+	+
ЛИП	+	-	-	++	+	-
Соотношение паттернов	ОИП>>НСИП =ОП>ЛИП	НСИП>> ОИП	НСИП=ОП >ОИП	НСИП>ЛИП> ОИП	НСИП>ОИП= ЛИП=ОП	НСИП>ОП =ОИП

Ahuja J et al. Radiol Clin N Am 2016

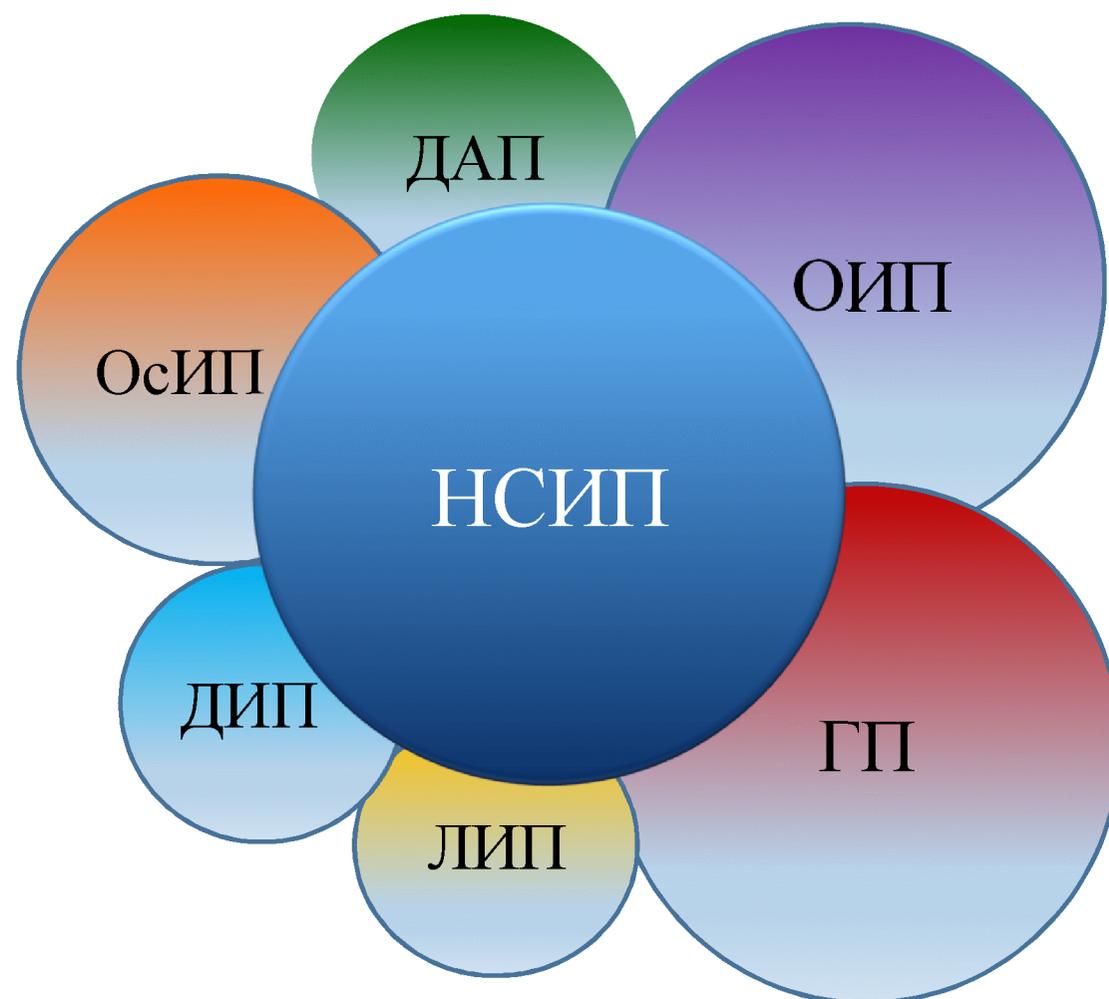


- ✓ НСИП может быть первоначальной манифестацией ЗСТ
- ✓ У 9-33% пациентов ЗСТ диагностируют после выявления НСИП

Park I.N. et al. *Eur. Respir. J.* 2009; 33: 68–76.  
Homma Y. et al. *Respiration* 1995; 62: 248–51.

Прогрессирование/повышение  
летальности

НСИП+ДАП  
НСИП+ОИП  
НСИП+ГП



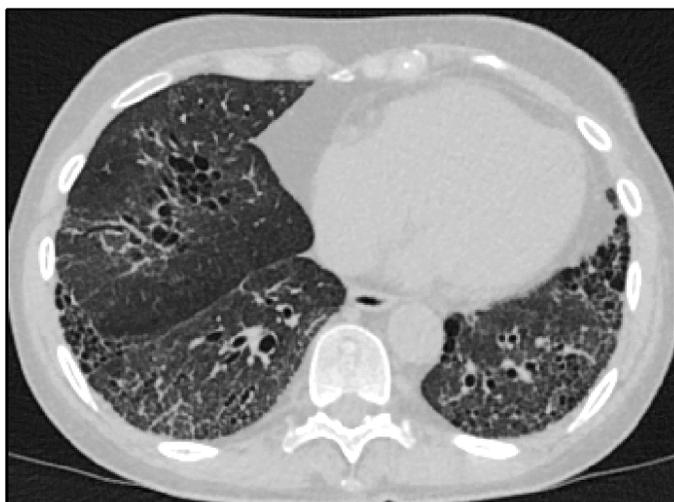
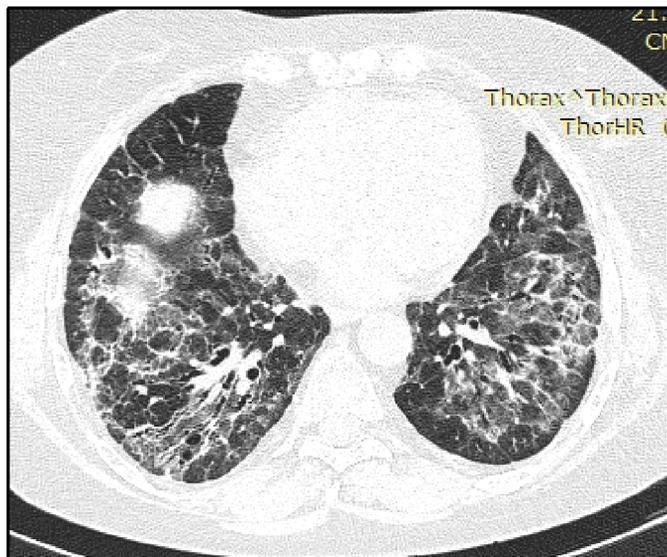
Kambouchner M. et al. Histopathology 2014; 65: 549–560.

## Иммунологическая диагностика

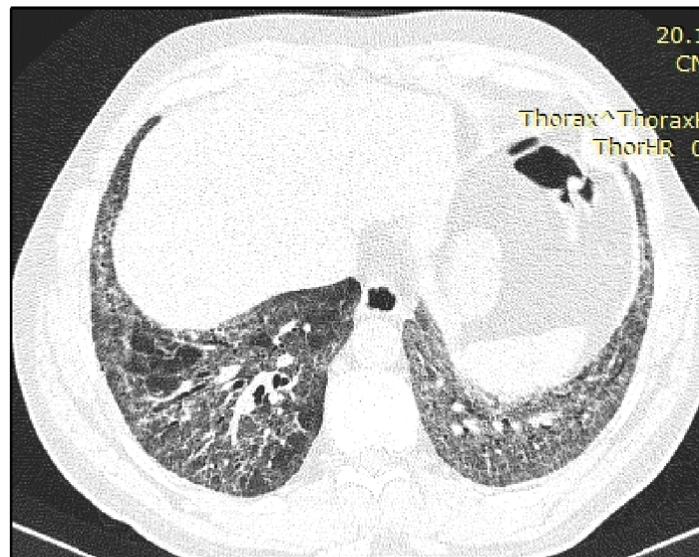
Антитела		Ассоциация с ЗСТ
ANA	Антинуклеарные антитела	Различные ЗСТ (СКВ, ССД, РА, ПМ/ДМ)
dsDNA	Антитела к нативной ДНК	СКВ
SS-A	Антитела anti-Ro	СКВ, СШ, миозит-ассоциированные
SS-B	Антитела anti-La	Чаще при СШ, в 15% - СКВ
ScI-70	Антитела к топоизомеразе I	Чаще при ССД (до 70%), высокая ассоциация с ИЗЛ
РФ	Ревматоидный фактор	РА (чувствительность 60-80%, специфичность 60-85%)
АЦЦП	Антитела к циклическому цитруллинированному пептиду	РА (чувствительность 68%, специфичность 96%)
RNP	аутоАТ к рибонуклеопротеинам U1-РНП и U3-РНП	При смешанных СЗСТ
Jo-1, EJ, PL7, PL12, OJ	Антитела к аминоксилсинтетазам тРНК	ПМ/ДМ/антисинтетазный синдром

Fischer A., Richeldi L. 2014

## Системная склеродермия

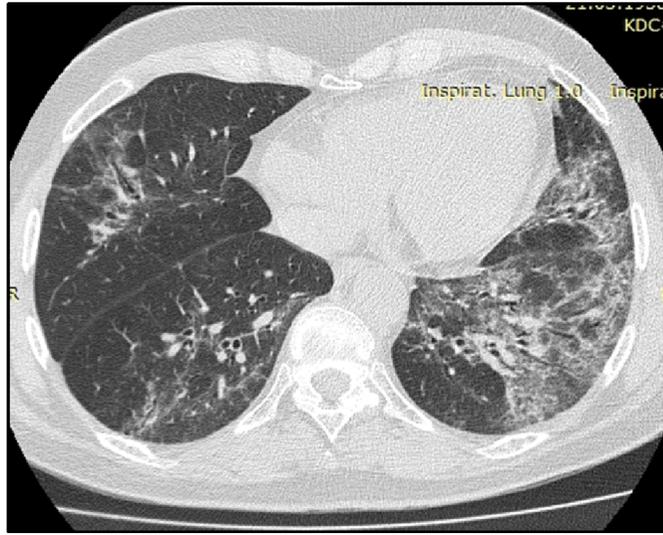


## Дерматомиозит



КТ-изменения НСИП при ЗСТ

2016 г.

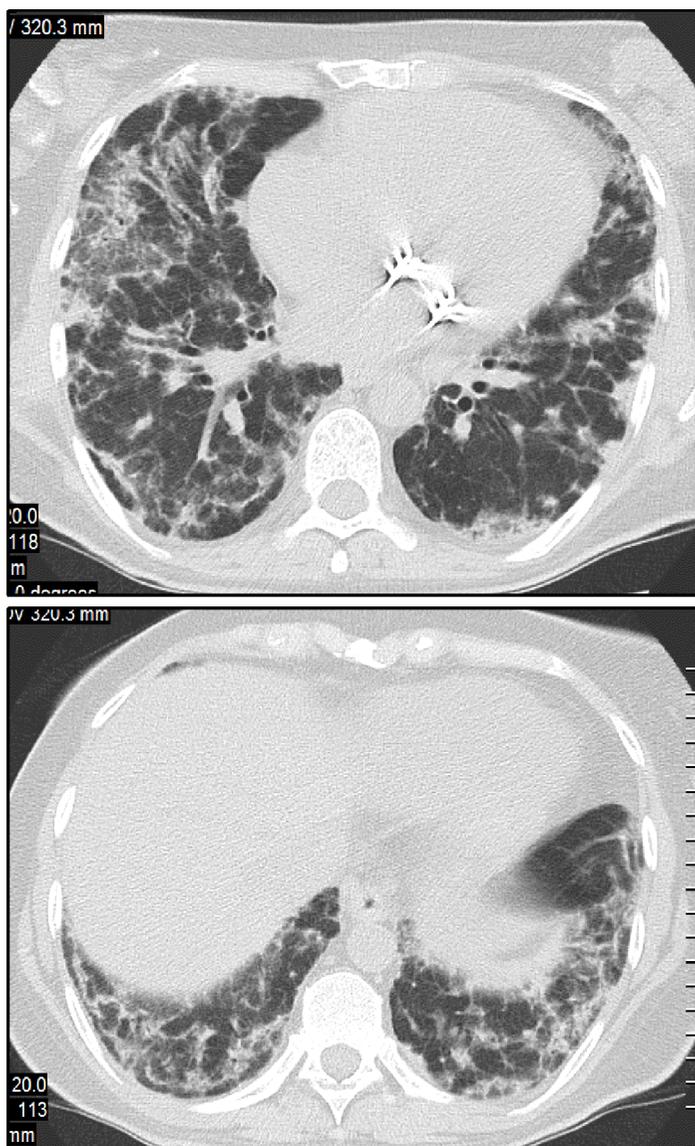


2018 г.



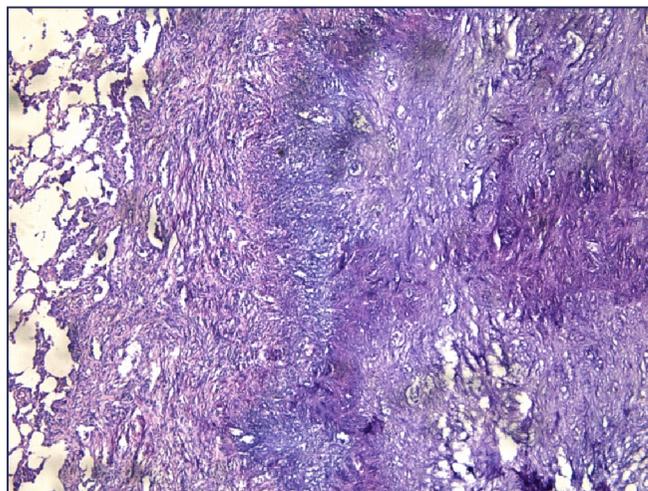
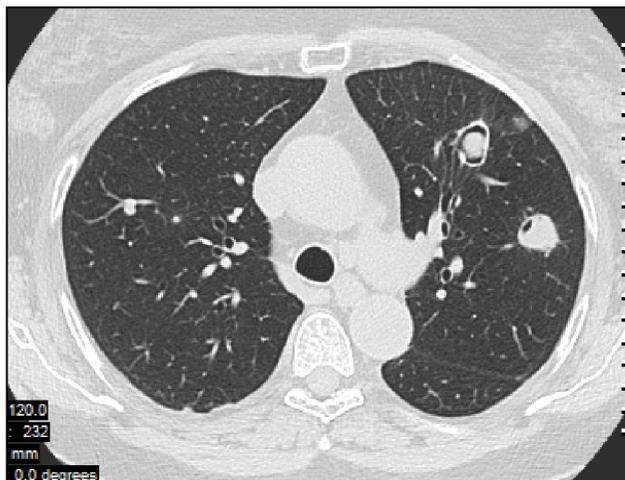
- Пациентка наблюдается в клинике с 2014 г. с диагнозом идиопатическая неспецифическая интерстициальная пневмония.
- В январе 2019 г. – рука «механика».





- 46-летняя пациентка наблюдалась в клинике с 2010 г.
- Ревматизм с поражением сердца неактивная фаза.
- Протезирования митрального клапана 10.12.2007 г.
  - В 2015 г. установлен диагноз недифференцированного заболевание соединительной ткани (вероятно системной склеродермии в сочетании дерматомиозитом)

## Ревматоидные узлы в лёгких при РА

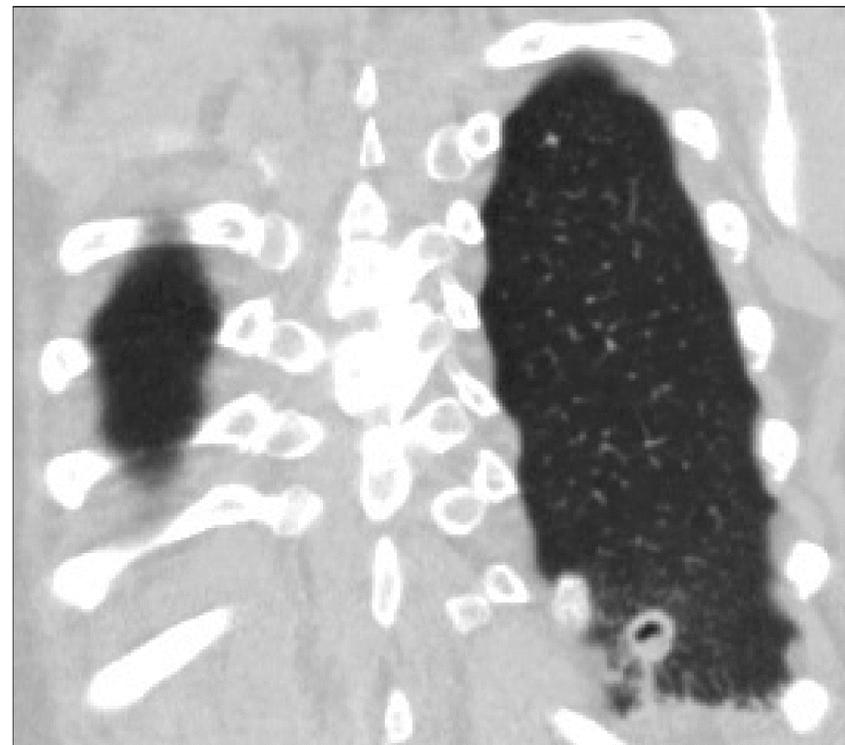


Фрагмент стенки очага  
воспаления состоящей  
из грануляционной  
ткани с воспалительным  
инfiltrатом

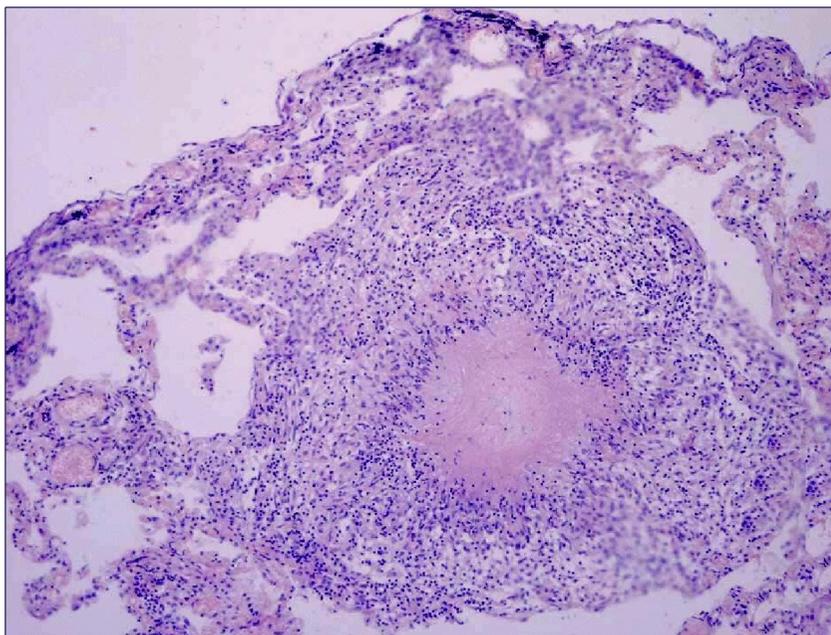
Из архива проф. Л.Н. Лепеха



Узлы в левом лёгком у женщины с РА,  
длительно принимающей Лефлуноמיד



Узлы в левом лёгком у женщины с 35-летним анамнезом РА, длительно принимающей Лефлуномид



Гистологическая картина  
туберкулёмы  
в резецированном  
участке лёгкого.  
В легком обнаружена  
ДНК МБТ и НТМ  
(идентифицированы  
*M. avium*)

Из архива проф., д.б.н. Л.Н. Лепеха

# Лекарственно-индуцированное поражение легких

Поражение	Лекарственный препарат
Интерстициальная пневмония (НСИП, ОИП)	Адалimumаб, азатиоприн, циклофосфамид, этанецерпт, препараты золота, инфликсимаб, метотрексат, пеницилламин, сульфасалазин, ритуксимаб
Диффузное альвеолярное повреждение	Циклофосфамид, препараты золота, ритуксимаб
Гиперсенситивный пневмонит	Азатиоприн, метотрексат, циклофосфамид, сульфасалазин
Организуемая пневмония	Циклофосфамид, препараты золота, метотрексат, пеницилламин, сульфасалазин, ритуксимаб
Эозинофильная пневмония	НПВС, пеницилламин, сульфасалазин

Ruano C.A., Lucas R.N. et al.2014



Мужчина с дерматомиозитом  
(организующаяся пневмония)  
после повторного введения  
ритуксимаба

### Клинические проявления

- Синдром Рейно
  - Артралгия
  - Дисфагия
- Симптом Сикка
- Проксимальная мышечная слабость
  - «Рука механика»
- Синдром Готтрона
  - Склеродактелиа
- Утренняя скованность суставов
- Изъязвление слизистых
  - Телеангиоэктазии
- Симптом «кисета»

### Иммунологическое обследование

- ANA в титре  $\geq 1:320$ 
  - РФ  $> 2$  норм
  - АЦЦП
  - anti-dsDNA
  - anti-Ro (SS-A)
  - anti-La (SS-B)
  - anti-RNP
  - anti-Smith
- anti-топоизомеразе (Scl-70)
- anti-tRNA synthetase (Jo-1, PL-7, PL-12; EJ, OJ, KS, Zo, tRS)
  - anti-PM-Scl
  - anti-MDA-5

### Компьютерная томография ОГК

- Интерстициальные изменения (НСИП, ОИП, ОП, ЛИП, ДИП, НСИП+ОП)

### Гистологические изменения

- НСИП
  - ОП
  - НСИП+ОП
  - ЛИП
  - Диффузная лимфоплазмоцитарная инфильтрация с /без лимфоидными фокусами
- ### Другие изменения
- Полисерозит
  - Необъяснимые ИЗЛ (искл. ИЛФ)
  - Васкулопатия

## Заключение

- Лёгочным проявлениям при каждом из ЗСТ присущи свои особенности.
- Интерстициальные процессы в лёгких при ЗСТ являются вторичными по отношению к основному заболеванию.
- Ведение пациентов с ЗСТ и вовлечением лёгких требует взаимодействия ревматологов и пульмонологов



*Благодарю за внимание*

