

І. М. Купчак, М. С. Опанасенко, О. Е. Кшановський, Л. І. Леванда, Є. В. Климець
ВИПІТНИЙ ПЛЕВРИТ ЯК ПРОЯВ СИСТЕМНОГО УРАЖЕННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ:
ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ І КЛІНІЧНИЙ ПРИКЛАД

ДУ “Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України»

Системні захворювання сполучної тканини (СЗСТ) — група запальних аутоімунних захворювань невідомої етіології, що характеризуються численним ураженням сполучної тканини (СТ) різних органів і систем. В процес можуть залучатись всі відділи дихальної системи. Ураження легень і плеври у хво-

рих з системною патологією займає одне з провідних місць в клініці СЗСТ, в одних випадках пов'язане безпосередньо з ураженням СТ в інших носить вторинний характер. В основі ураження органів дихання при СЗСТ лежить розлад механізмів імунорегуляції і гіперактивність організму [2, 5, 7].

СЗСТ мають прогресуючий характер і довготривалий, часто тяжкий перебіг. Прояви ураження легень і плеври можуть виникати на будь-якій стадії хвороби, а також передувати захворюванню за декілька років. Основними симптомами є задишка, кашель і болі в грудній клітці [3, 4].

Системний червоний вовчак — аутоімунне захворювання, що характеризується системним ураженням судин різного калібру. В порівнянні з іншими СЗСТ ураження органів дихання представлене самим широким спектром синдромів. Основними із них є вовчаковий пневмоніт та ексудативний плеврит, частіше двобічний, поєднується з перикардитом, супроводжується лихоманкою, задишкою, кашлем з мокротою та кровохарканням [1, 6].

Ревматоїдний артрит (РА) — симетричне хронічне запалення суглобів кистей і стоп, що супроводжується поступовою деструкцією їх структури. Плеврит — найчастіший прояв ураження органів дихання при РА, протікає малосимптомно, з невеликою кількістю випоту, може бути одностороннім та двобічним. Як правило, плевральна рідина буває ексудативною з низьким вмістом глюкози і коплементу. Також при РА зустрічається адгезивний плеврит [3, 4].

Системна склеродермія (ССД) — дифузне захворювання СТ з прогресуючим фіброзом, розповсюдженими вазоспастичними порушеннями і характерними змінами шкіри, опорно-рухового апарату і внутрішніх органів. Патологія органів дихання при ССД частіше проявляється інтерстиціальними ураженнями легень. Плеврити бувають рідко [3, 6].

Дерматоміозит (ДМ) — група хронічних дифузних захворювань поперечносмугастої мускулатури, основним проявом яких виступає м'язова слабкість. Однією з причин патології легеневої системи є ураження міжреберних м'язів і високе розташування діафрагми, що призводить до зменшення екскурсії грудної клітки і появи вентиляційних порушень по рестриктивному типу. Найбільш поширеним проявом є аспіраційна пневмонія, яка виникає із-за слабкості м'язів гортані та стравоходу. Плеврити при ДМ носять вторинний характер і зустрічаються не так часто [8].

Гранулематоз Вегенера (ГВ) — системний некротичний васкуліт дрібних вен і артерій з утворення гранульом в судинних стінках і оточуючих тканинах дихальних шляхів, нирок і інших органів. Ураження легень у більшості пацієнтів з ГВ різноманітні, починаючи від безсимптомних вузликів в легенях і закінчуючи фульмінантними альвеолярними кровотечами. Плеврит, легеневі кровотечі і збільшення внутрішньогрудних лімфовузлів зустрічаються рідко [1, 3].

Синдром Гудпасчера (СГ) — прогресуюче аутоімунне захворювання легень і нирок, що характеризується утворенням антитіл до базальних мембран капілярів клубочків нирок і альвеол. СГ проявляється поєднанням легневих і ниркових геморагій. Патоморфологічно в легенях спостерігається картина венулів, артеріолів, капілярів з вираженими явищами деструкції і проліферації. Ураження капілярів найчастіше присутнє в міжальвеолярних перегородках з розвитком альвеоліти і гемо-



Рис. 1. Оглядова рентгенографія органів грудної порожнини при поступленні.

рагічного плевриту [4, 6].

Патологія органів дихання займає при системному червоному вовчаку 40,0–90,0 %, системній склеродермії — 30,0–90,0 %, дерматоміозиті — 5,0–23,0 %, системних васкулітах (вузликовий поліартерит, синдром Черджа-Стросса, гранулематоз Вегенера, синдром Гудпасчера) до 97,0 %, ревматоїдному артриті — 1,0–60,0 %, синдромі Шарпа — до 67,0 %, ревматизмі — 1,0–2,6 %, хворобі Шегрена — 3,6 % [1, 2].

На базі відділення торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики НІФП НАМНУ в період з 2010 року по теперішній час знаходилось 29 пацієнтів, яким вперше було діагностовано системне ураження сполучної тканини. Всі хворі тривалий час отримували симптоматичну терапію за місцем проживання для ліквідації ускладнень, але жодному не було встановлено діагнозу системної патології.

Клінічний випадок

Наводимо випадок клінічного спостереження за хворою, яка знаходилась на лікуванні у відділенні торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики ДУ “Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України” з діагнозом недиференційованого захворювання сполучної тканини, ретикуло-ендотеліальної системи, опорно-рухового апарату, шкіри.

Хвора Б., 50 років була госпіталізована в клініку з діагнозом двобічний плевральний випіт неясного генезу, генералізована лімфаденопатія. На момент госпіталізації хвора скаржилась на виражену слабкість, задишку в спокої, набряк в ділянці обличчя, живота та нижніх кінцівок. Вважала себе хворою протягом 2 років, коли з'явилися слабкість, апатія, зміна настрою, болі в суглобах. Зверталась до лікарів, які призначали симптоматичну терапію. Тривалий час приймала антидепресанти. 6 місяців тому стан різко погіршився, з'явилася задишка. Була обстежена за місцем проживання. Хворій встановили діагноз двобічний випітний плеврит неясного генезу, генералізована лімфаденопатія та виконали відеоторакокопію справа з біопсією парієтальної

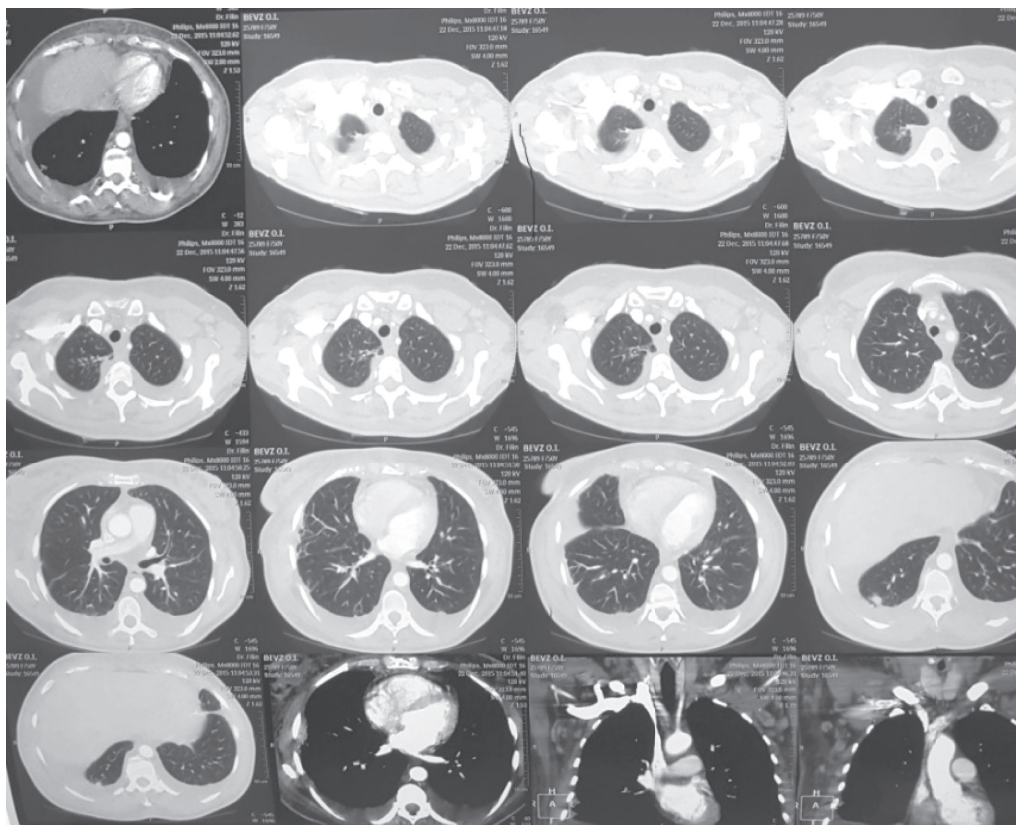


Рис. 2. Комп'ютерна томографія органів грудної порожнини при поступленні.

плеври. В отриманому матеріалі патології не виявили. Через місяць виконали біопсію пахового та пахвинного лімфатичних вузлів. В біоптатах — реактивні зміни. Встановити діагноз не вдалось. Хвора отримувала симптоматичну терапію та кожних два тижні їй проводили плевральні пункції почергово справа та зліва з евакуацією до 2000 мл серозної випітної рідини протягом 4 місяців. В зв'язку з прогресуванням хвороби хвора була направлена в інститут.

При поступленні в клініку хвора була всебічно обстежена (виконано загальноклінічні лабораторні обстеження, проведено ехо-кардіографію, електрокардіографію, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини і заочеревинного простору, доплерографію судин

нижніх кінцівок, вивчено функцію зовнішнього дихання і газовий склад крові), проте жодних суттєвих патологічних змін не було виявлено.

При детальному зборі анамнезу хвороби (часті артралгії, осалгії) та огляді пацієнтки (набряк м'яких тканин передньої черевної стінки, нижніх кінцівок, обличчя, пігментація шкіри, судинні «зірочки» шкіри живота та ніг) у хворой запідозрено системне ураження сполучної тканини. З метою серологічної діагностики системної патології проведено визначення антинуклеарних антитіл (АНА).

Виконано оглядову рентгенографію органів грудної порожнини (рис. 1) та комп'ютерну томографію з внутрішньовенним контрастуванням (рис. 2) в день



Рис. 3. Оглядова рентгенографія органів грудної порожнини (2-га доба після відеоторакоскопії справа).

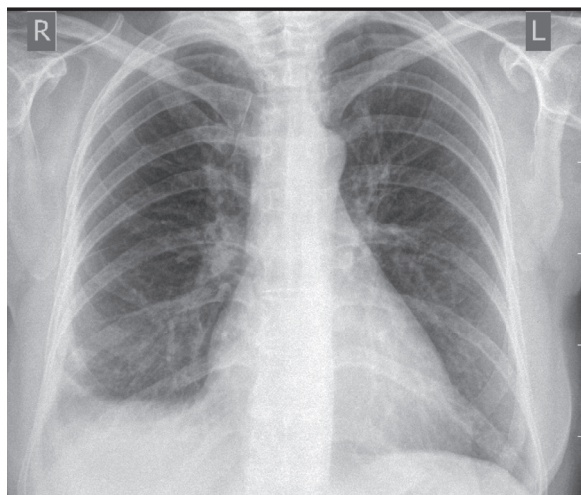


Рис. 4. Оглядова рентгенографія органів грудної порожнини (22-га доба після відеоторакоскопії справа).

госпіталізації. Встановлено наявність двобічного плевриту, перикардиту, внутрішньогрудної лімфаденопатії та збільшення шийних, аксиллярних лімфатичних вузлів з обох сторін.

З метою гістологічної верифікації діагнозу, а також санації плевральної порожнини та покращення роботи серця хворій було виконано повторну відеоторакоскопію справа з санацією плевральної порожнини, біопсією парієтальної плеври та фенестрацією перикарда. Під час операції евакуйовано 2500 мл мутного серозного ексудату. При ревізії — в плевральній порожнині численні щільні спайки, які розділено, парієтальна плевра без висипів, з вираженою ін'єкцією судин, перикард потовщений. Після фенестрації перикарду виділилось 50 мл серозного ексудату. Також було взято біопсію правого аксиллярного лімфатичного вузла. Біоптати відправили на гістологічне дослідження.

Ліва плевральна порожнина була дренована за Бюлау в передопераційному періоді з евакуацією 1500 мл серозного ексудату. Тривалість операції склала 40 хвилин, загальна крововтрата — 10,0 мл крові.

Гістологічне заключення

У плеврі — продуктивний неспецифічний запальний процес, реактивні зміни мезотелію. Лімфатичний вузол — хронічний неспецифічний запальний процес, дрібні вогнища некробіозу з наявністю в них елементів типу гіфів гриба.

В післяопераційному періоді ведення хворої проводилося за загально визнаними правилами торакальної хірургії. На рис. 3 зображена оглядова рентгенографія органів грудної порожнини на 2-гу добу після операції, де видно, що легень розправлена, рідина евакуйована, дренажі.

Після операції ексудація з обох плевральних порожнин зберігалась тривалий час. Щоденно виділялось до 400 мл серозного випоту з тенденцією до зменшення. На

мал. 4 представлена оглядова рентгенографія органів грудної порожнини на 22-гу добу після операції, де видно, що легені розправлені, плевральна рідина відсутня з обох сторін, дренажі видалено.

Після операції та отримання АНА позитивного результату хвора була проконсультована ревматологом. Пацієнтка додатково дообстежена, згідно наданих рекомендацій. Встановлено діагноз: недиференційоване захворювання сполучної тканини (позитивне по АНА) з ураженням серозних оболонок (двобічний ексудативний плеврит, перикардит), РЕС (лімфаденопатія), опорно-рухового апарату (поліартрит, осалгії), шкіри (ліведо), рецидивуючі геморагії гомілок. Призначено глюкокортикостероїдну терапію.

Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Період повної післяопераційної реабілітації склав 25 днів.

На даний момент пацієнтка почуває себе задовільно, веде активний спосіб життя.

Висновки

При СЗСТ спостерігаються різні варіанти легеневої патології. Розвиток уражень легень та плеври обумовлений особливостями патофізіологічних характеристик основного захворювання. Легеневі прояви при СЗСТ включають синдром плеврального випоту, інтерстиційні захворювання легень, ураження бронхіального дерева та інші. Залучення в процес дихальної системи впливає на перебіг захворювання та часто визначає його важкість і прогноз. Незважаючи на достатню кількість існуючої інформації про СЗСТ питання діагностики залишається складним. В більшості випадків пацієнти звертаються за допомогою під час розвитку ускладнень і отримують симптоматичну терапію, що приводить до тривалого анамнезу хвороби і відсутності етіотропного лікування.

ЛІТЕРАТУРА

1. Корнев, Б. П. Поражение легких при системных заболеваниях соединительной ткани [Текст] / Б. П. Корнев, Е. Н. Попова, Е. А. Коган // Врач. — 2000. — № 9. — С. 22–25.
2. Системні хвороби сполучної тканини: досвід роботи [Текст] / В. В. Чоп'як [та ін.] // Український ревматологічний журнал. — 2009. — № 2 (36). — С.15–21.
3. Д. В. Бестаев, Легочные проявления системных аутоиммунных заболеваний [Текст] / Д. В. Бестаев, Е. Л. Насонов // Лечащий врач. — 2015. — № 3. — С. 63–66
4. Поражение легких у больных с системными заболеваниями соединительной ткани [Текст] / Н. М. Шуба // Український пульмонологічний журнал. Додаток. — 2008. — № 3. — С. 72–74.
5. Castellino, F. V. Interstitial lung disease in connective tissue diseases: evolving concepts of pathogenesis and management [Text] / F. V. Castellino, J. Varga // Arthritis Research & Therapy. — 2010. — № 12. — P. 213.
6. Bouros , D. Pleural involvement in systemic autoimmune disorders [Text] / D. Bouros, I. Pneumatikos, A. Tzouveleakis // Respiration. — 2008. — № 75. — P. 361–371.
7. Sterile empyematous pleural effusion in a patient with systemic lupus erythematosus: a diagnostic challenge [Text] / M. A. Krieger [et al.] // Lupus. — 2009. — № 18. — P. 581–585.
- 8/ Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis [Text] / I. J. Chen [et al.] // Clin Rheumatol. — 2009. — № 28. — P. 639–646.