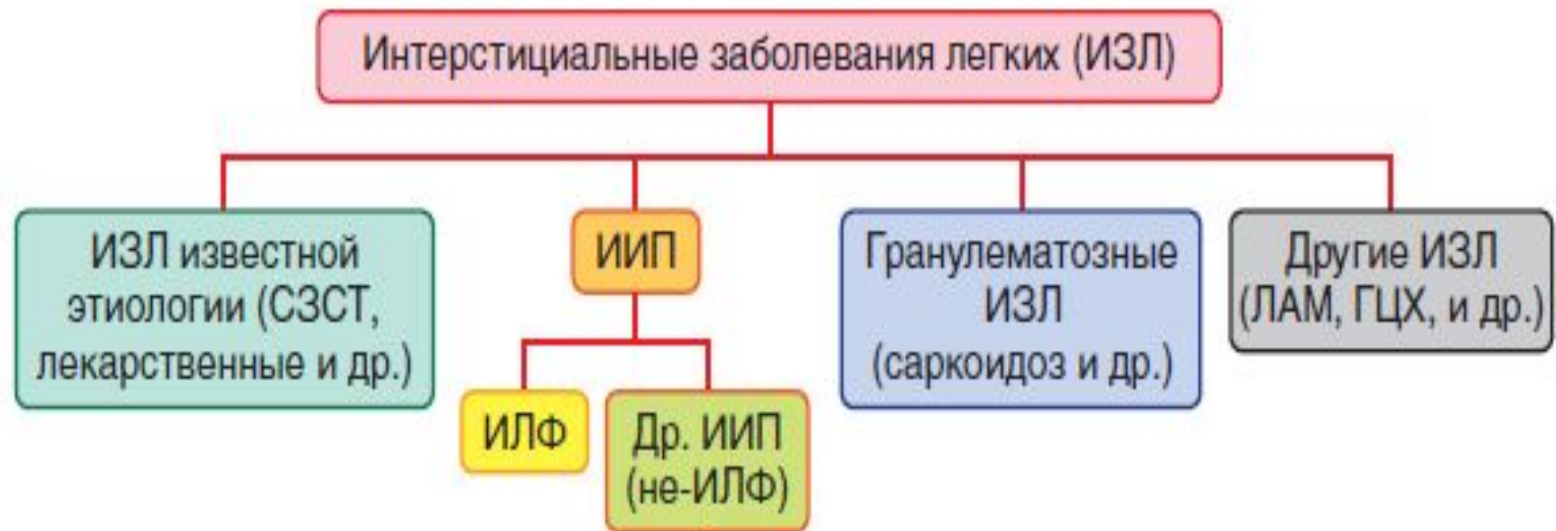


ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ

Подготовила студентка 6 курса лечебного факультета
Бучнева Анна Витальевна



ИЛФ – идиопатический легочный фиброз;
ДИП – десквамативная интерстициальная пневмония; РБ-ИЗЛ – респираторный бронхолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких; ОИП – острая интерстициальная пневмония; НИП – неспецифическая интерстициальная пневмония; СЗСТ – системные заболевания соединительной ткани; ЛАМ – лимфангиолейомиоматоз; ГЦХ – гистiocитоз Х

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Одышка
- Кашель (чаще непродуктивный)
- Лихорадка
- Слабость

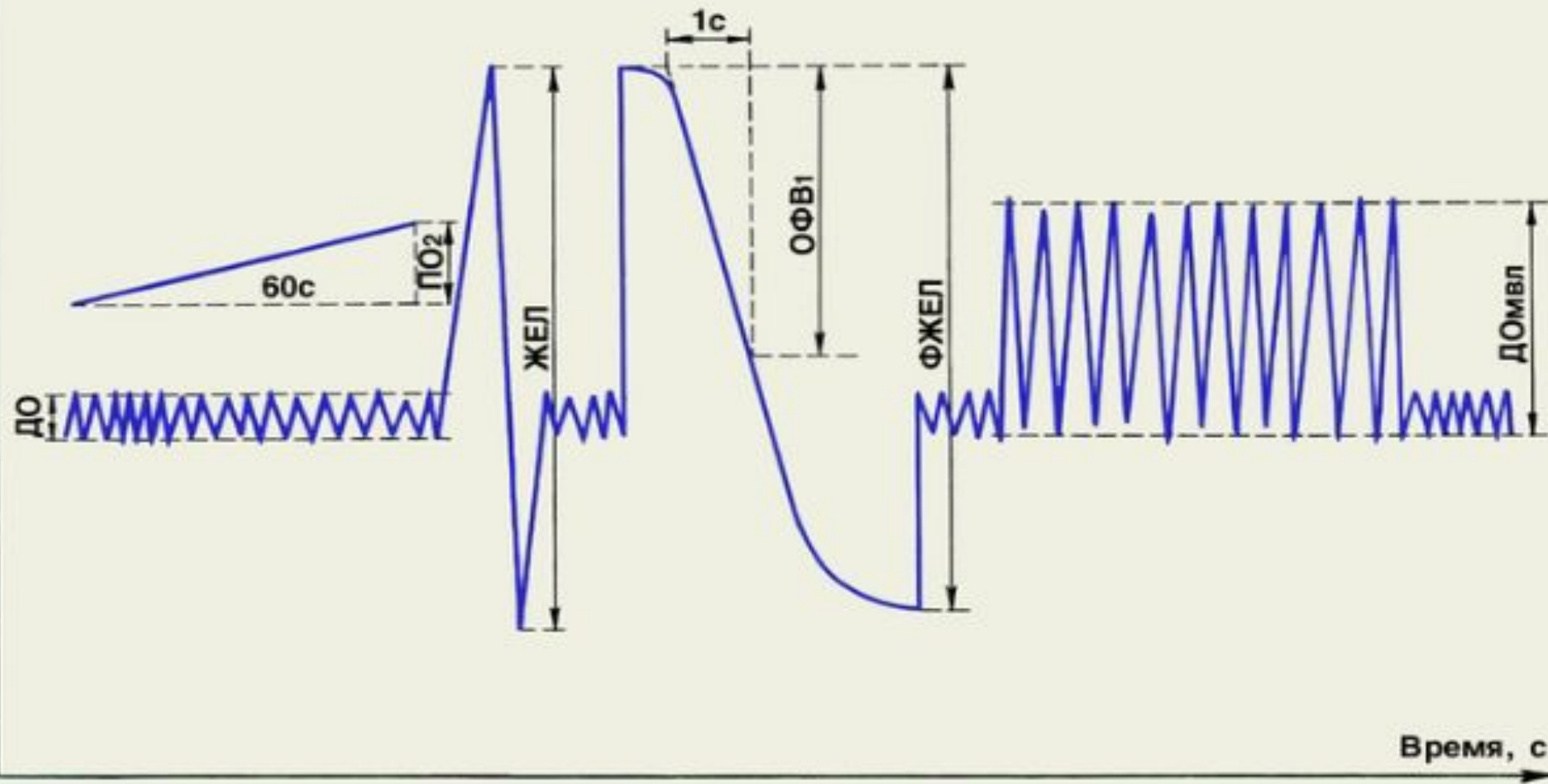


Интерстициальные заболевания легких:
точка зрения практического врача
Д.В. Петров, Н.В. Овсянников, 2014

ДИАГНОСТИКА

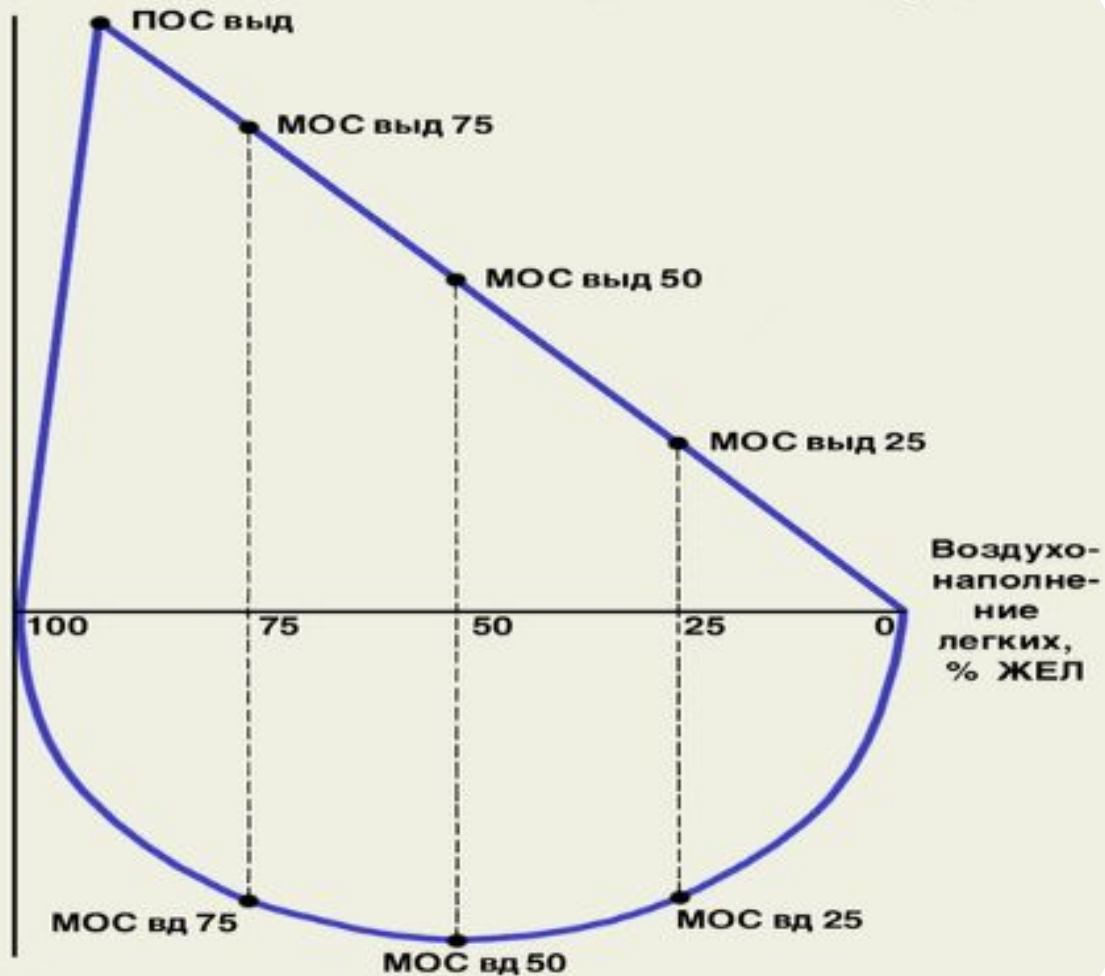
- Результаты рентгенологических исследований (в первую очередь МСКТ и КТВР органов грудной клетки)
- Функциональные легочные тесты (спирометрия, диффузионная способность легких)
- Лабораторные данные
- Патоморфологическое исследование (бронхоальвеолярный лаваж, биопсия плевры, легочной ткани и внутригрудных лимфоузлов)

Объем, л



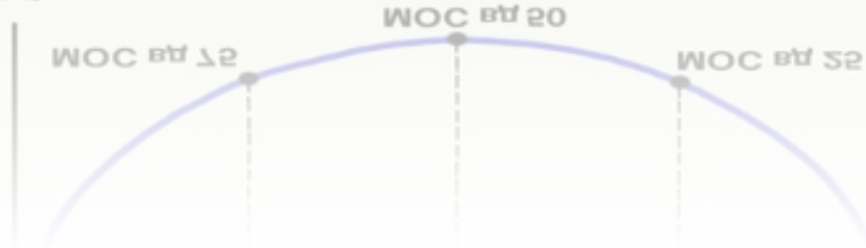
Время, с

Объемная скорость потока выдыхаемого воздуха, Л*С⁻¹



Объемная скорость потока вдыхаемого воздуха, Л*С⁻¹

Объемная скорость потока вдыхаемого воздуха, Л*С⁻¹



Показатель	Рестриктивные нарушения				
	Отсутст-вуют	легкие	умеренные	тяжелые	Крайне тяжелые
1	2	3	4	5	6
ЖЕЛ %	> 80	60-80	50-60	30-50	< 35
ОФВ1/ЖЕЛ %	> 75	> 75	> 75	> 75	> 75

Обструктивные нарушения					
ЖЕЛ %	> 80	> 80	> 80	↓	↓ ↓
ОФВ1/ЖЕЛ %	> 75	60-75	40-60	< 40	< 40
ОФВ1 %	> 80	70 - 79	50 - 69	36 - 50	< 35

ДИФФУЗИОННАЯ СПОСОБНОСТЬ ЛЕГКИХ

Dl_{CO}

величина, отражающая количество миллилитров газа, прошедшего через легочную мембрану в 1 минуту в расчете на 1 мм разницы парциального давления этого газа по обе стороны мембраны.

15—25 мл/мин/мм рт. ст. — нормальное значение,
10—14 мл/мин/мм рт. ст. — умеренное снижение,
6—9 мл/мин/мм рт. ст. — выраженное снижение
менее 6 мл/мин/мм рт. ст. — тяжелое снижение.

ИЗЛ – ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ

МЕХАНИЗМЫ ПОВРЕЖДЕНИЯ:

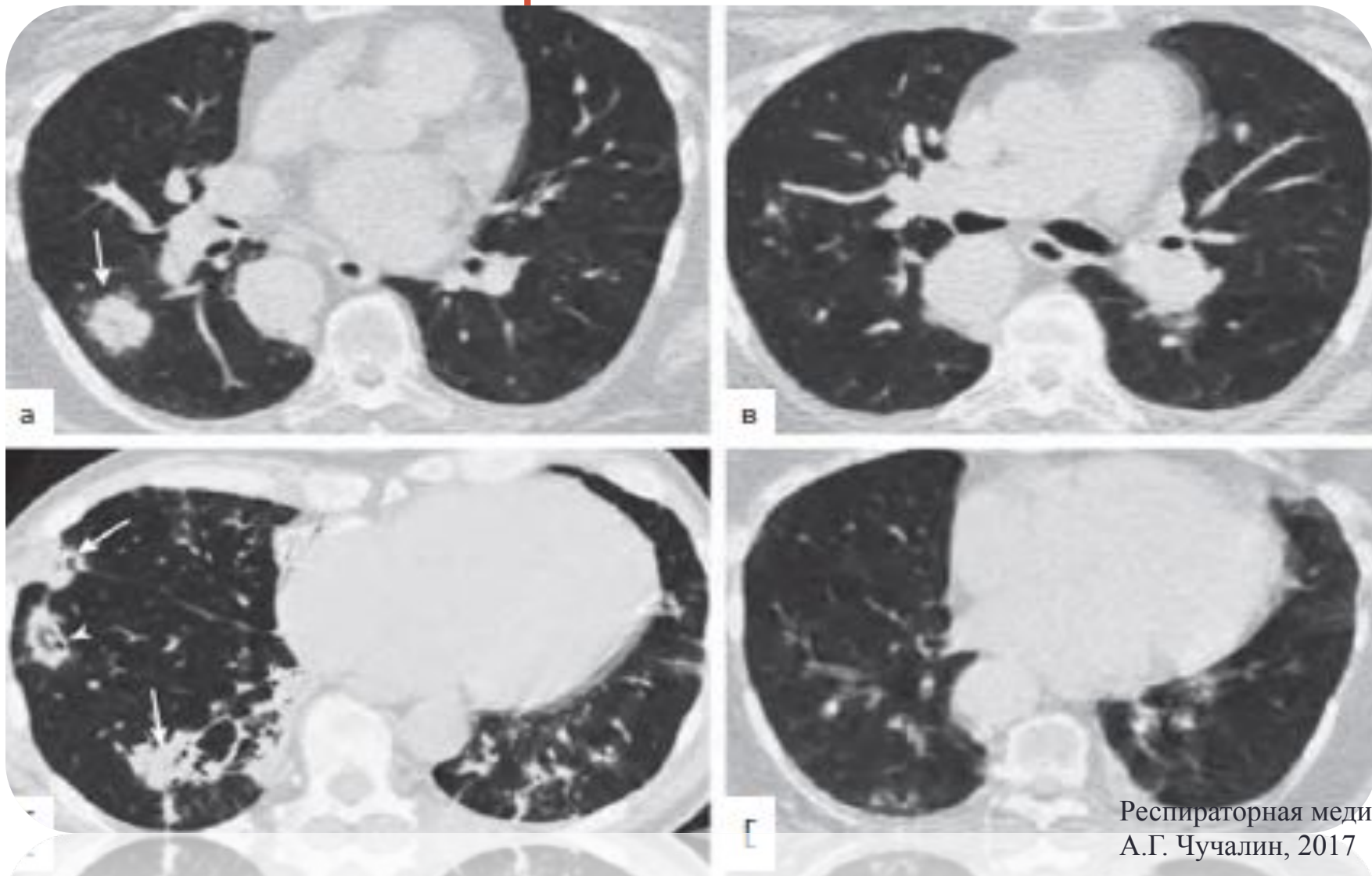
1. Механизм окислительного повреждения клеток
2. Прямое цитотоксическое действие
3. Внутриклеточное отложение фосфолипидов
4. Иммунные реакции

ФАКТОРЫ РИСКА:

1. Фарм.свойства ЛС
2. Индивидуальная восприимчивость
3. Возраст пациентов
4. Функциональное состояние органов и систем, участвующих в биотрансформации ЛС
5. Заболевания легких
6. Вредные привычки

АМИОДАРОНОВОЕ ЛЕГКОЕ

www.pneumotox.com.



ГИСТИОЦИТОЗ Х

КЛИНИКА:

Общие симптомы:

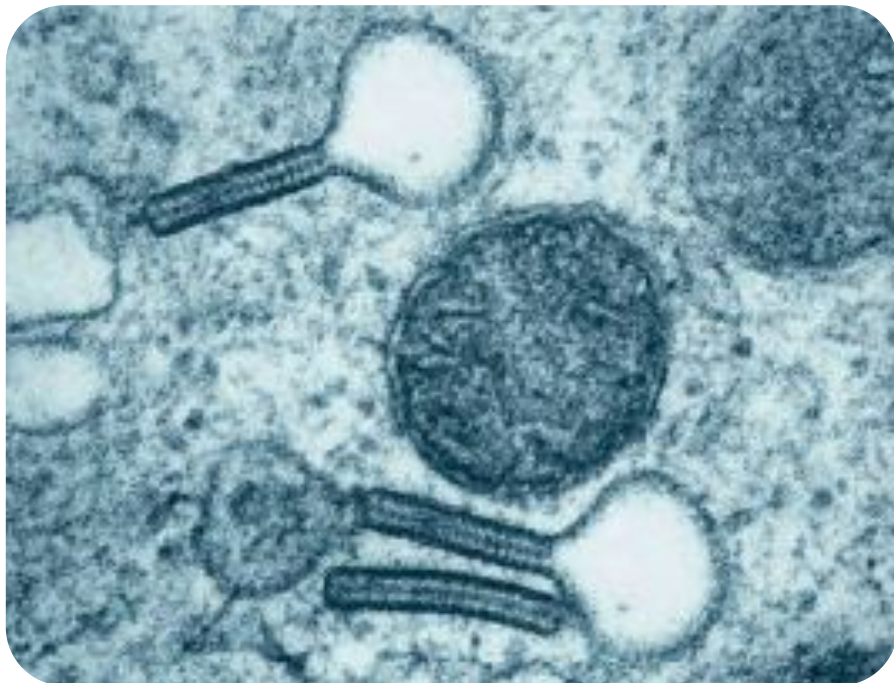
недомогание, потливость, лихорадка или субфебрилитет, похудание.

Респираторные симптомы:

малопродуктивный кашель, одышка, боль в грудной клетке.

Внелегочные проявления:

поражениями гипофиза, плоских костей, кожи.



Гранулы Бирбека

ГИСТИОЦИТОЗ Х



ДИАГНОСТИКА:

1. КТВР органов грудной клетки
2. Рентгенография плоских костей
3. Гранулемы из клеток Лангерганса, макрофагов, гистиоцитов в биоптатах пораженных органов
4. Положительные иммуногистохимические реакции на протеин S100, CD207 (лангерин)
5. Выявление телец Бирбека в клетках Лангерганса при электронной микроскопии

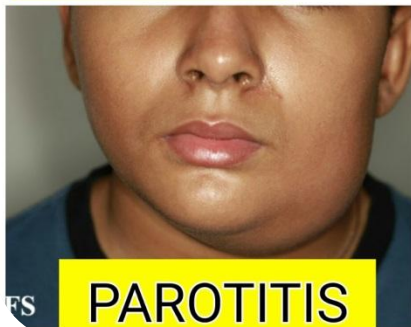
САРКОИДОЗ

HEERFORDT SYNDROME

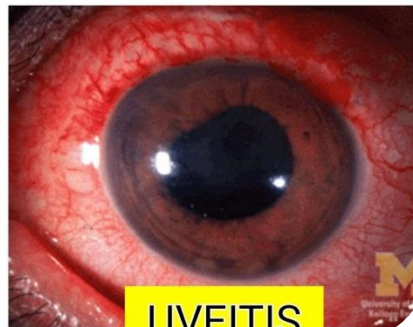


LMN facial palsy

- Синдром Лефгрена
 - сочетание узловатой эритемы, гипертермии, артрита и внутригрудной лимфаденопатии



PAROTITIS



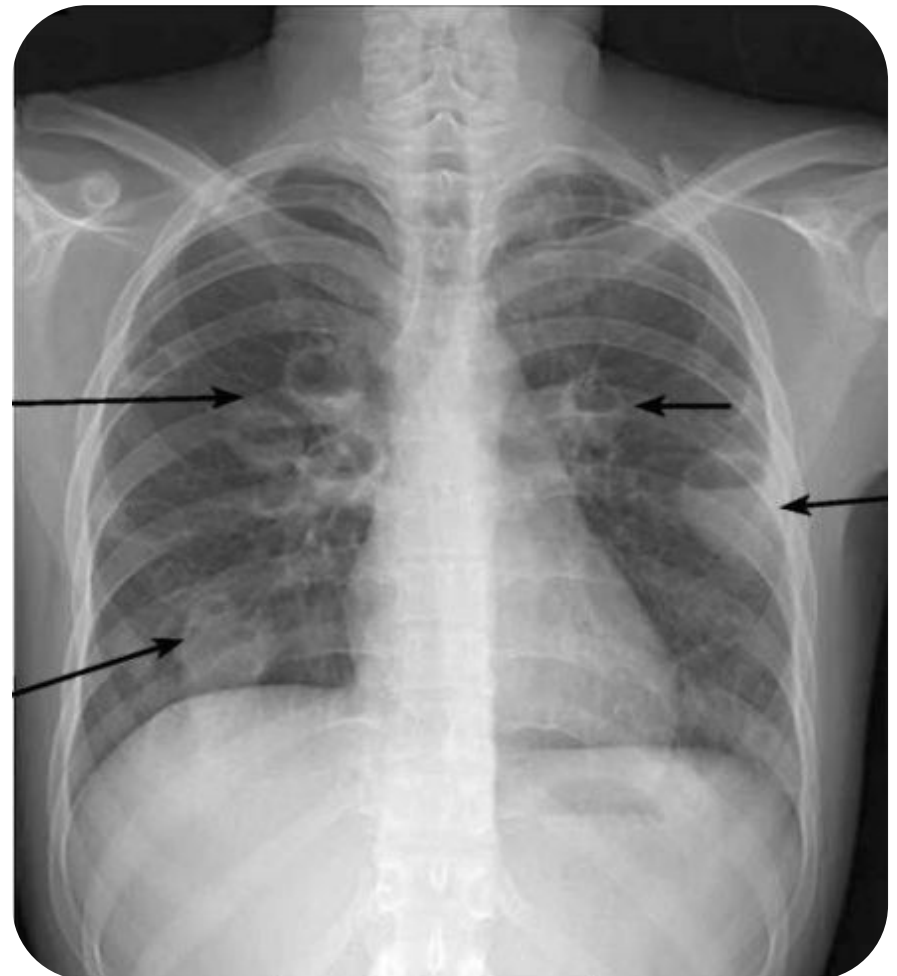
UVEITIS

- Синдром Хеерфордта
 - увеопаротидная лихорадка

САРКОИДОЗ



САРКОИДОЗ



ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАЗ

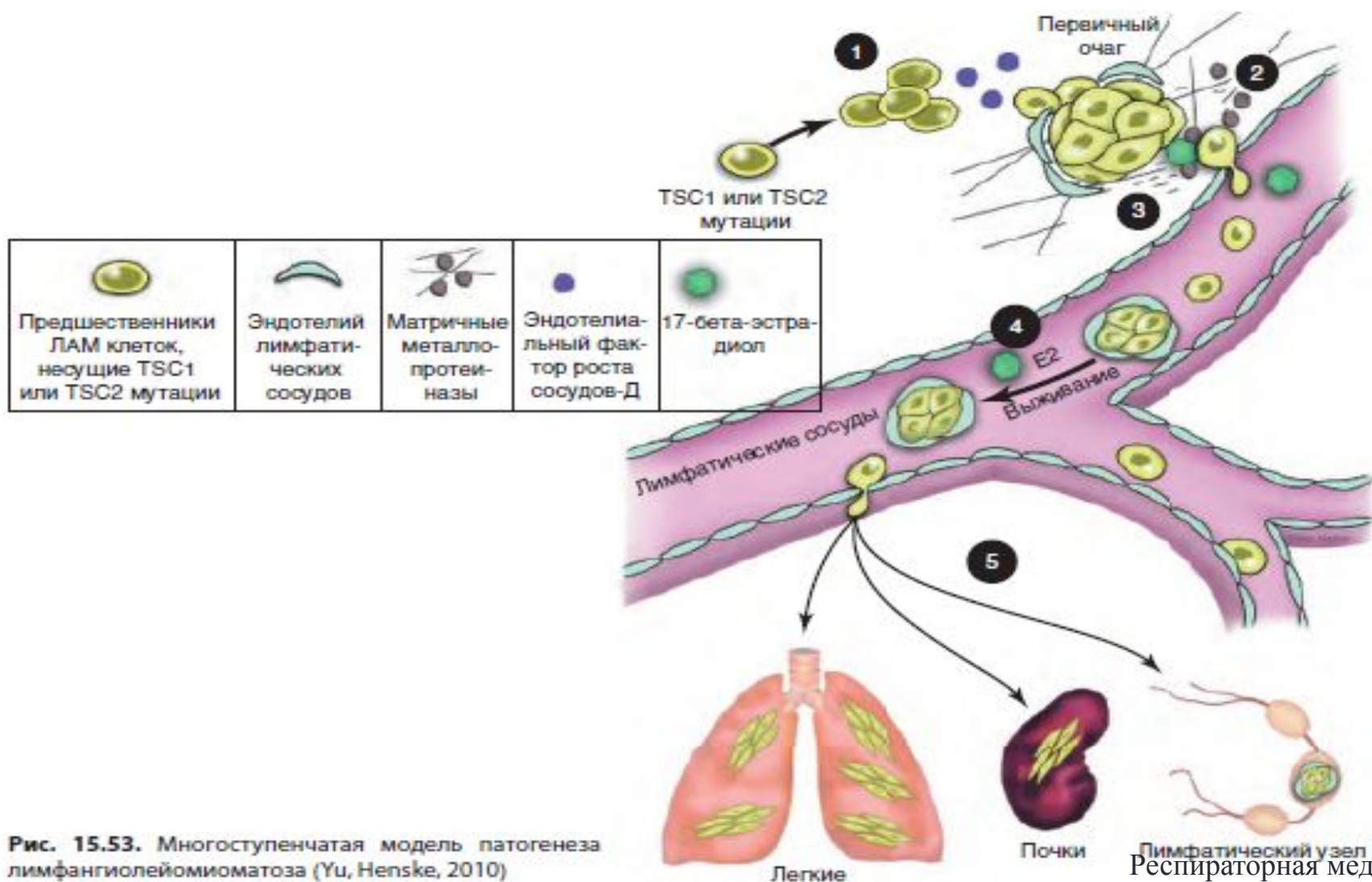


Рис. 15.53. Многоступенчатая модель патогенеза лимфангиолейомиоматоза (Yu, Henske, 2010)

ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ

ОПРЕДЕЛЕННЫЙ

- 1) характерная или сходная с ЛАМ картина изменений в легких на КТВР и свойственная ЛАМ патологическая картина в биоптате легкого
- 2) характерная картина изменений в легких на КТВР в сочетании с одним из следующих признаков:
 - ✧ ангиомиолипома в почках;
 - ✧ хилезный выпот в плевральной или брюшной полости;
 - ✧ лимфангиолейомиома;
 - ✧ поражение ЛАМ лимфатических узлов;
 - ✧ ТС.

ВЕРОЯТНЫЙ

- 1) характерная картина изменений в легких на КТВР и типичное клиническое течение болезни
- 2) сходная с ЛАМ картина изменений в легких на КТВР в сочетании с одним из следующих признаков:
ангиомиолипомой в почках, хилезным выпотом в плевральной или брюшной полости

• ВОЗМОЖНЫЙ

- ○ характерная или сходная с ЛАМ картина изменений в легких на КТВР.

АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ ПРОТЕИНОЗ

Состав сурфактанта:

- **липиды - 90%, из них – 80% фосфолипидов:**
 - **фосфатидилхолин (лецитин) – 70%;**
 - **фосфатидилглицерол – 6%;**
 - **другие фосфолипиды – 6%;**
 - **нейтральные липиды – 8%;**
- **Белки (протеины А,В,С,Д) – 8 – 10%.**

Функции белков:

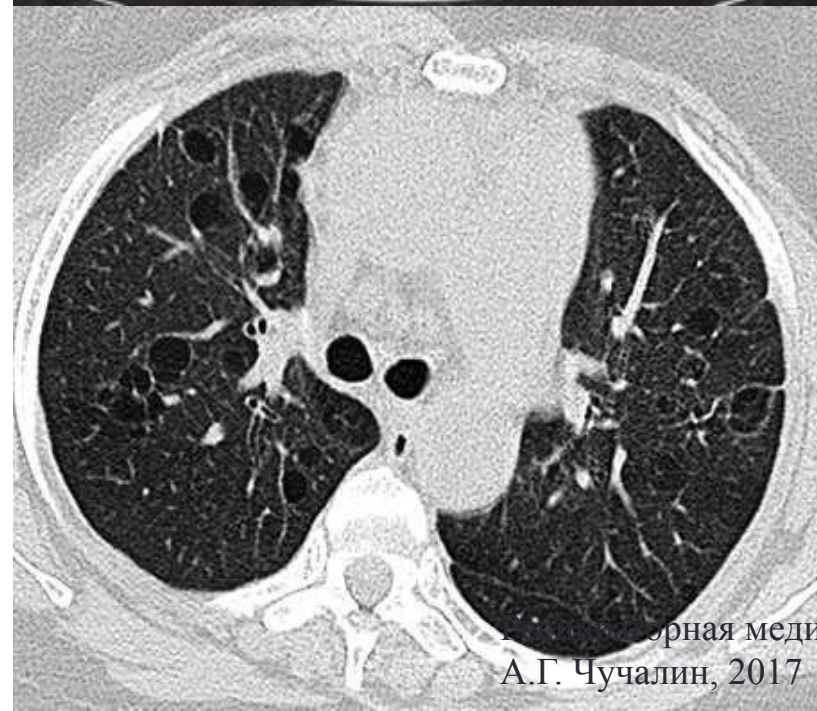
- **А и Д – гидрофильные, участвуют в защитных механизмах организма ребенка, не содержатся в легких животных (10-я хромосома)**
- **В и С – гидрофобные – снижают поверхностное натяжение альвеол и способствуют равномерному распределению сурфактанта по поверхности альвеол (2-я и 8-я хромосома)**

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ПНЕВМОНИИ



Показатель	ИЛО	ДИП	РБ-ИЗЛ	ОИП	КОП	НИП
Средний возраст, годы	65	40	35	50	55	55
Заболевание описано у детей	Нет	Редко	Нет	Редко	Нет	Иногда
Течение	Хроническое (>12 мес)	Хроническое (месяцы–годы)	Хроническое (месяцы–годы)	Острое (1–2 нед)	Острое или подострое	Хроническое (месяцы–годы)
Симптом «барабанных палочек»	Часто	Часто	Нет	Нет	Нет	Иногда
Лихорадка	Редко	Нет	Нет	50%	70%	10–30%
Терапия	Плохой ответ на глюкокортикоиды (ГК) и цитостатики	Отказ от курения, хороший ответ на ГК	Отказ от курения, ответ на ГК неясен	Плохой ответ на ГК	Хороший ответ на ГК	Хороший ответ на ГК
Прогноз	5-летняя летальность 80% (медиана выживаемости 2–3 года)	5-летняя летальность <5%	7-летняя летальность 25%	60% летальность <6 мес	5-летняя летальность <5%	Клеточный НИП: 5-летняя летальность <10% (медиана выживаемости >10 лет) Фиброзный НИП: 5-летняя летальность 10% (медиана выживаемости 6–8 лет)

Показатель	НИП	ИЛО
Пол: м/ж, %	45/55	80/20
Возраст, лет	43 (31–66)	56 (36–68)
Некурящие, %	40	80
Курильщики, %	60	20
Респираторные симптомы		
Длительность, мес	18 (7–84)	18 (3–84)
Кашель, %	60	60
Одышка, %	100	100
Физикальные данные		
Двусторонняя крепитация, %	80	93
Симптом «барабанных палочек», %*	40	93
Функциональные данные		
Функциональная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ), % pred	73±24	74±16
Объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ ₁), % pred	72±21	73±13
Общая емкость легких, % pred	72±22	66±14
DL _{CO} , % pred	44±18	44±18
p _a O ₂ , kPa	9,8±1,8	9,2±1,9
Цитология БАЛ		
Нейтрофилы*	3 (0–38)	7 (0–85)
Лимфоциты*	29 (4–76)	5,5 (0–68)



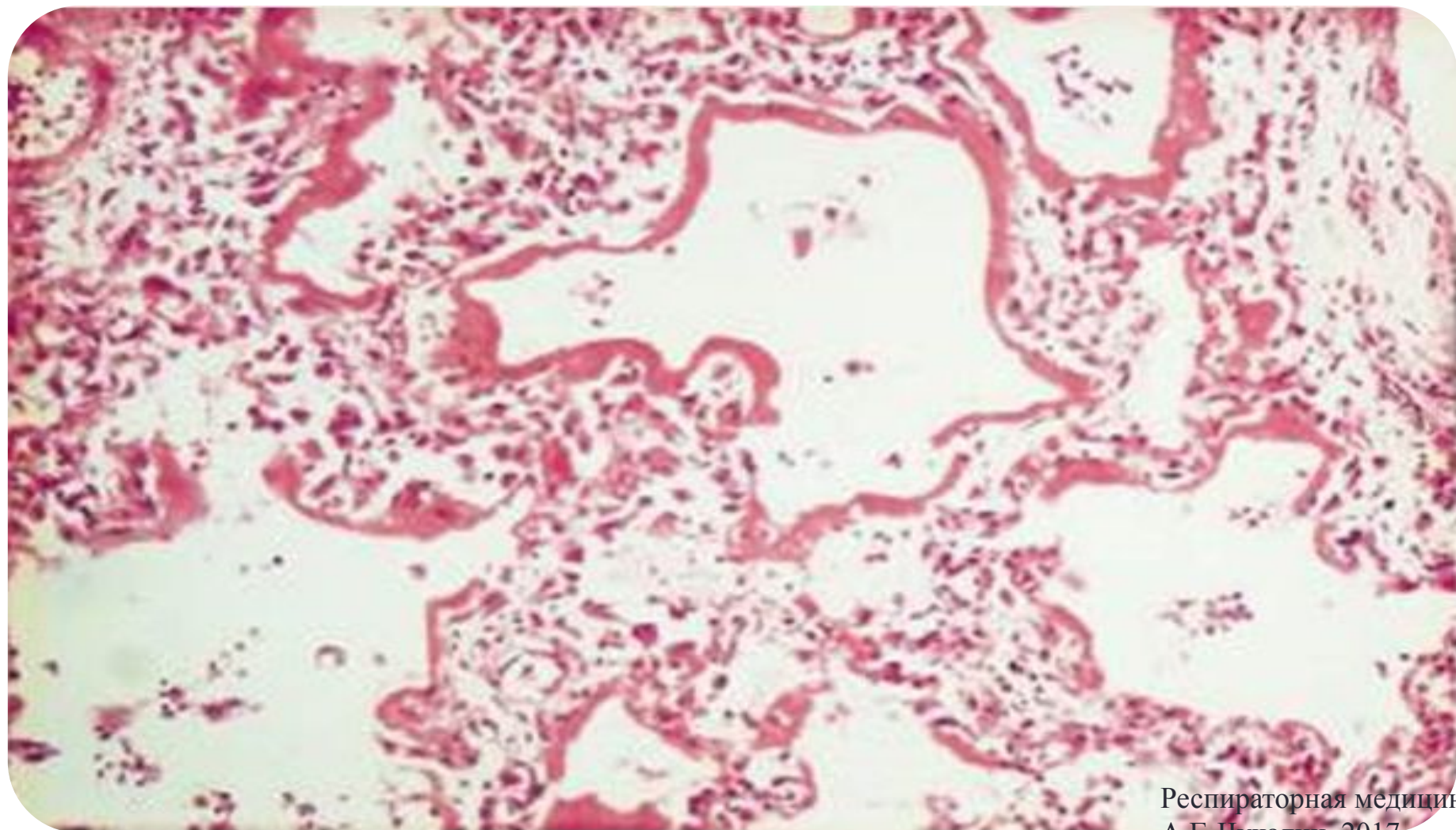
ДИП –
десквамативная
интерстициальная
пневмония



РБ-ИЗЛ –
Респираторный бронхиолит,
ассоциированный
с интерстициальным
заболеванием
легких



ОсИП - ОСТРАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ



КОП – криптогенная организуемая пневмония

Облитерирующий бронхиолит + вовлечение в воспалительный процесс альвеол с наличием в их просвете организованного экссудата

ЭТИОЛОГИЯ:

70-90% - неизвестна;

10-30% - СЗСТ, осложнения ЛС, инфекции, токсические вещества, посттрансплантационные осложнения, лучевая терапия

КОП – криптогенная организующаяся пневмония

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА:

- Возраст 50–60 лет, мужчины и женщины болеют одинаково часто.
- Острое / подострое течение
- Клиническая картина часто напоминает бактериальную пневмонию
- Кашель (90%)
- Одышка при физической нагрузке (80%)
- Лихорадка (60%)
- Продукция мокроты, слабость, снижение массы тела (50%)

КОП – криптогенная организуемая пневмония



КОП – криптогенная организуемая пневмония

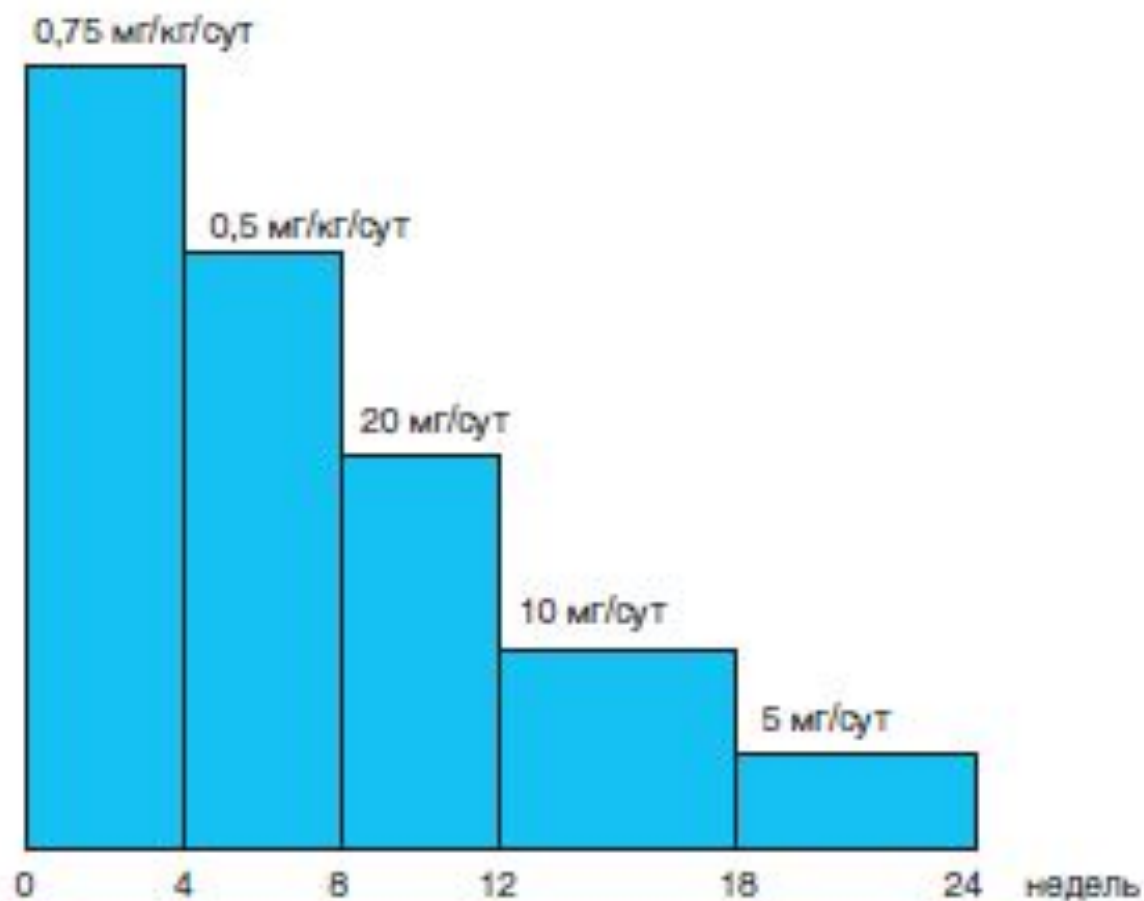
ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ:

- лейкоцитоз периферической крови (50%)
- повышение СОЭ и С-реактивного белка (70–80%)

МОРФОЛОГИЯ И ЦИТОЛОГИЯ:

- Пролиферирующие фибробластов и миофибробластов в просвете респираторных бронхиол и альвеол + хроническое воспаление, окружающее альвеолы
- БАЛ: высокий лимфоцитоз (>25%), пенистые макрофаги, тучные и плазматические клетки. Соотношение CD4/CD8 обычно снижено.

КОП – криптогенная организующая пневмония



СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!
