

ФБОУ ВО БГМУ
Кафедра госпитальной терапии № 2
**«Диссеминированные заболевания
легких (ДЗЛ)»**

Доцент Нурмухаметова Рита Ахияровна

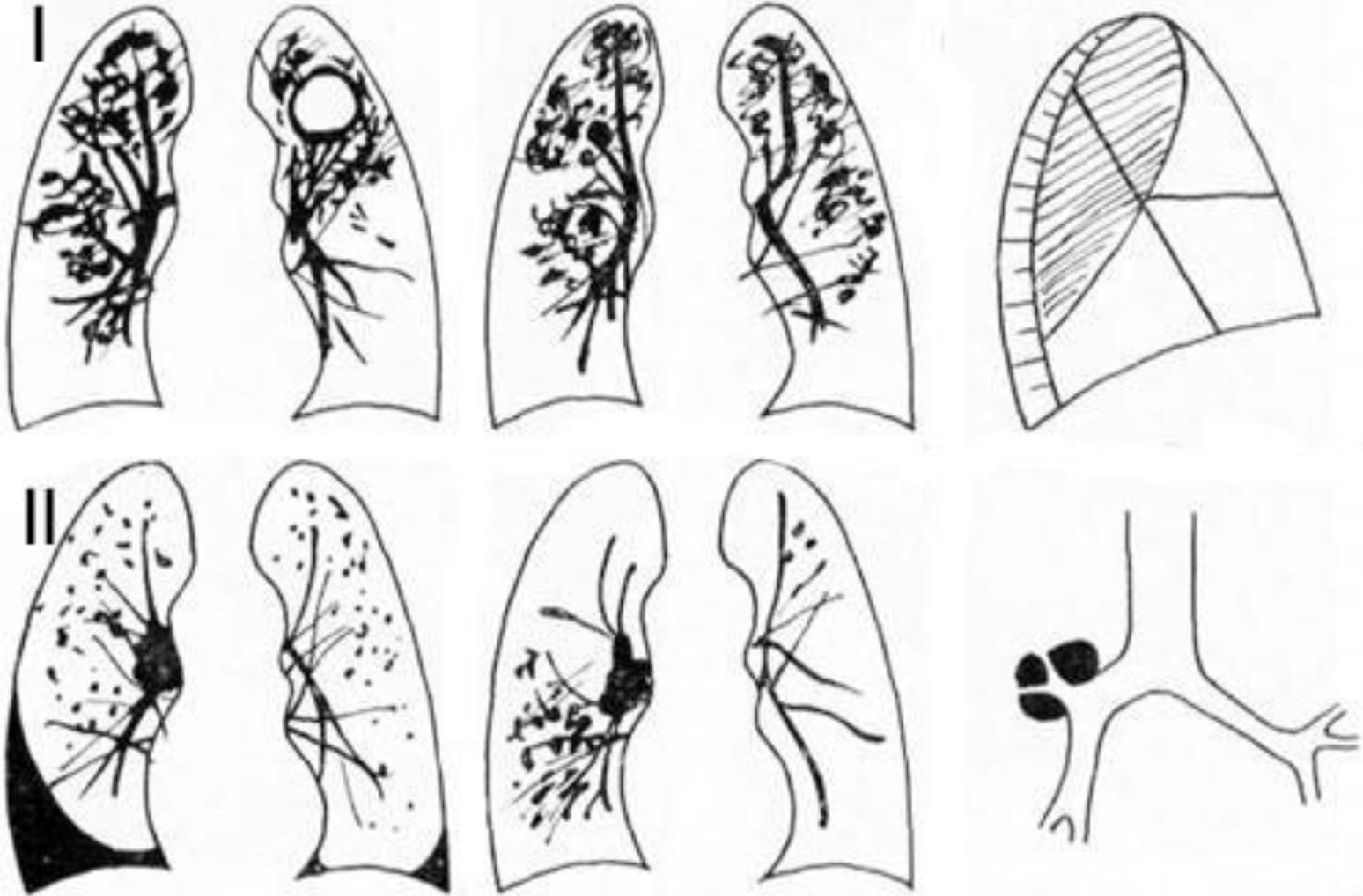
- **ДЗЛ – гетерогенная группа болезней, объединенная рентгенологическим синдромом двусторонней диссеминации.**

Рентгенологически различают мелкие (диаметром 3,0-5,0 мм), средние (5,0-8,0 мм), большие (8,0-10,0 мм) очаги уплотнения легочной ткани. Могут быть более 10 мм.

- Термин **диссеминация** означает распространение, рассеивание, обсеменение. Диссеминированные или диффузные процессы в легких диагностируются в настоящее время у 17-20% всех пульмонологических больных. Сегодня можно назвать около 200 заболеваний, подходящих под рубрику ДЗЛ.

- **Диссеминированные заболевания лёгких имеют синонимы:**
интерстициальные заболевания лёгких, гранулематозные болезни лёгких, диффузные паренхиматозные болезни лёгких. Ни один из этих синонимов не даёт полноты картины, так как при ДЗЛ страдает паренхима, интерстициальная ткань лёгких и строма, а так же может быть или не быть гранулёматозное поражение ткани лёгкого.

Диссеминированный процесс в легких



- При этих заболеваниях в ответ на различные экзо- и эндогенные причинные факторы лёгочная ткань в одних случаях отвечает экссудативно-пролиферативной реакцией с образованием **гранулёмы**, в других — острой экссудативной реакцией с развитием **альвеолита (пневмонита)**. В части случаев можно говорить лишь о преимущественном типе реагирования. И тот и другой процесс неизбежно приводят к **воспалению интерстиция, диффузному пневмосклерозу и развитию дыхательной недостаточности**.

Пневмофиброз



- Главная общая черта этих болезней – альвеолит, причем в большинстве случаев иммунной **природы**. Основные отличительные признаки – степень и уровень вовлечения в патологический процесс основных структур легкого, а также выраженность и характер прогрессирования дыхательной недостаточности.

- **Патогенез** этой группы заболеваний вероятно **аутоиммунный**. В ответ на повреждение альвеолоцитов, развивается острый альвеолит. Если он не разрешается, воспаление переходит на интерстициальную ткань и проходящие в ней капилляры, и приводит к пневмосклерозу, деформации альвеол, снижению вентиляции и диффузии. Нередко развивается облитерирующий бронхиолит, который усугубляет ситуацию.

- У большинства больных этой категории (около 75%) в **клинической картине** доминирует прогрессирующая одышка инспираторного характера, а при исследовании ФВД определяется рестриктивный синдром и диффузионные нарушения. Остальные 25% заболеваний лёгких, сопровождающиеся диссеминацией, протекают бессимптомно или с незначительными клиническими признаками.

- Диагностика ДЗЛ до настоящего времени остается неудовлетворительной, т. к. легочная диссеминация может быть проявлением как собственно болезней лёгких, так и легочным синдромом системных заболеваний (саркоидоза, диффузных заболеваний соединительной ткани, васкулитов и др.). Диагностические ошибки составляют до 80%.

- **Классификация диссеминированных заболеваний лёгких (ДЗЛ) (по Ильковичу М. М., Кокосову А. Н., 1984)**
- **1. Альвеолиты**
- 1. 1. Идиопатический фиброзирующий альвеолит (болезнь Хаммана-Рича)
- 1. 2. Экзогенный аллергический альвеолит 9'FF0
- 1. 3. Токсический фиброзирующий альвеолит

- **2. Гранулематозы**
- 2. 1. Саркоидоз лёгких
- 2. 2. Гематогенно-диссеминированный туберкулёз лёгких (милиарный, казеозная пневмония)
- 2. 3. Гистиоцитоз Х
- 2. 4. Пневмокониозы (силикоз, силикатозы, бериллиоз и др.)
- 2. 5. Пневмомикозы (актиномикоз, кандидоз, криптококкоз лёгких и др.)

- **3. Диссеминации опухолевой природы**
- 3. 1. Бронхиолоальвеолярный рак
- 3. 2. Карциноматоз лёгких
- 3. 3. Раковый лимфангиит
- **4. Редкие формы диссеминированных процессов в лёгких**
- 4. 1. Идиопатический гемосидероз лёгких
- 4. 2. Синдром Гудпасчера
- 4. 3. Альвеолярный протеиноз
- 4. 4. Лейомиоматоз лёгких
- 4. 5. Первичный амилоидоз лёгких

- **5. Интерстициальные фиброзы лёгких при поражениях других органов и систем**
- 5. 1. Васкулиты или/и интерстициальные пневмониты при диффузных болезнях соединительной ткани
- 5. 2. Кардиогенный пневмосклероз при недостаточности кровообращения
- 5. 3. Интерстициальный фиброз при хроническом активном гепатите
- 5. 4. Интерстициальный фиброз при лучевых поражениях
- 5. 5. Интерстициальный фиброз как исход "шокового лёгкого" (ОРДС)

- **Классификация интерстициальных заболеваний легких (Reynolds, 1998)**
- Все ДЗЛ по этиологическому признаку можно разделить на заболевания с известной этиологией, неустановленной природы и вторичные (при системных заболеваниях).
- **1) Известная этиология**
- **Альвеолит, воспаление интерстиция и фиброз**
- · асбестоз
- · лекарственные средства ([антибиотики](#), химиотерапевтические препараты и др.)

- • радиация
- • аспирационная пневмония
- • остаточные явления респираторного дистресс-синдрома взрослых
- **Альвеолит, воспаление интерстиция, фиброз+ гранулемы**
- - экзогенный аллергический альвеолит (обусловленный контактом с органической пылью)
- - пневмокониозы (силикоз)
- - бериллиоз

- **2) Неизвестная этиология**
- **Альвеолит, воспаление интерстиция и фиброз**
- · идиопатический фиброзирующий альвеолит
- · диффузные заболевания соединительной ткани (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилоартрит, системная склеродермия, синдром Шегрена, полимиозит, дерматомиозит)
- · легочные геморрагические заболевания (синдром Гудпасчера, идиопатический гемосидероз легких)
- · легочный альвеолярный протеиноз

- • эозинофильная пневмония
- • лимфангиолейомиоматоз
- • амилоидоз
- • наследственные заболевания (туберозный склероз, нейрофиброматоз, болезнь Нимана-Пика, болезнь Гоше)
- • заболевания желудочно-кишечного тракта и печени (болезнь Крона, первичный билиарный цирроз печени, хронический активный гепатит, неспецифический язвенный колит)
- • болезнь трансплантата против хозяина

- **Альвеолит, воспаление интерстиция, фиброз + гранулемы**
- • саркоидоз
- • эозинофильная гранулема
- • гранулематозные васкулиты (гранулематоз Вегенера, лимфоматоидный гранулематоз)
- Каждое из этих заболеваний имеет свои наиболее характерные клинические признаки, позволяющие приблизиться к диагнозу.

- **В условиях поликлиники диагностика диссеминированных процессов в легких основывается на выявлении:**
 - 1. Прогрессирующей одышки.
 - 2. Очаговых или интерстициальных изменений в легких, выявленных при рентгенологическом исследовании.
 - 3. Прогрессирующих рестриктивных нарушений вентиляционной способности легких.

- **Методы исследования у больных с ДЗЛ можно разделить на 3 группы:**
- **1) обязательные:** рентгенография, микроскопия мокроты, посев мокроты на микобактерии туберкулёза и смешанную флору, клинические анализы крови, мочи, туберкулиновая проба,
- **2) дополнительные:** томография и другие методы рентгенодиагностики; бронхологические и другие инструментальные методы; иммунологические, цитологические и гистологические методы,
- **3) факультативные** – изучение функционального состояния различных

- **Обзорная рентгенограмма даёт до 50% ошибок при ДЗЛ. Компьютерная томография (КТ) высокого разрешения – главная методика, которая позволяет оценить распространенность процесса и проследить за его динамикой. В зависимости от диагностических возможностей КТ все ДЗЛ делятся на 3 категории (табл.).**

Таблица 1. Категории ДЗЛ в зависимости от разрешающих возможностей КТ	
А – точность >90%, но необходимо сопоставление с клиникой	Обычная интерстициальная пневмония, лейомиоматоз, гистиоцитоз Х, альвеолярный протеиноз, асбестоз, гиперсенситивный пневмонит, бронхолит, застойное легкое
В – определяется круг болезней, рентгенологически не дифференцируемых друг от друга	Пневмокониозы. Саркоидоз – бериллиоз. Хроническая эозинофильная пневмония – Криптогенная организующая пневмония. Десквамативная интерстициальная пневмония – Неспецифическая интерстициальная пневмония – Острые гиперчувствительные пневмониты
С – специфический диагноз не может быть установлен	Легкое при ревматических болезнях. Легочные васкулиты. Поражение легких при хронической инфекции. Лекарственное поражение легких

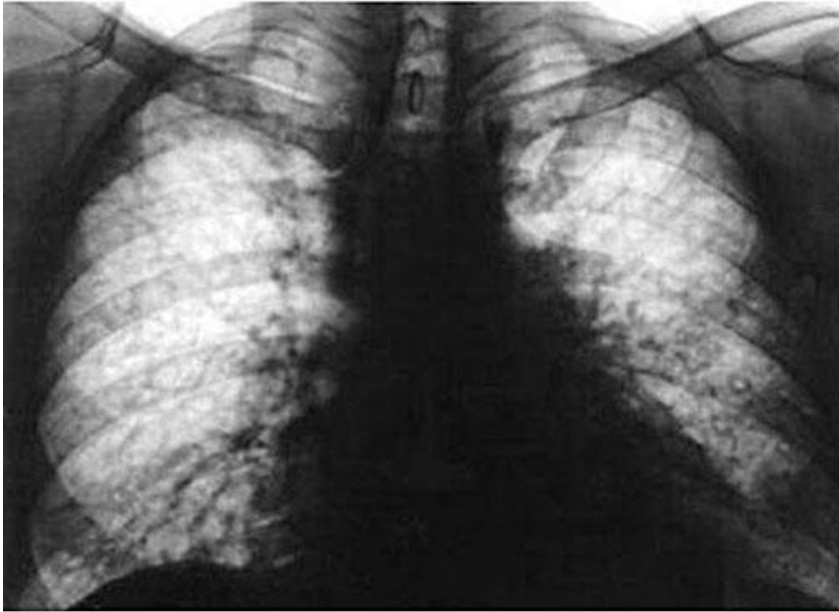
- Наибольшую опасность для больных представляют заболевания неопластического характера, в диагностике которых наибольшее значение имеет **цитологическое и гистологическое** исследование биопсийного материала, взятого при бронхоскопии или путем игловой трансторакальной пункции или открытой биопсии легкого (торакотомия), медиастиномии или медиастиноскопии.

- Синдром диссеминированного затемнения характеризуется наличием множественных очаговых или сетчаточаговых теней на значительном протяжении легочных полей (**более двух межреберий**), как правило, с обеих сторон. При дифференциальной диагностике следует придерживаться критериев прогноза, исключая, прежде всего заболевания, которые представляют опасность для жизни больного (рак) или для коллектива людей (туберкулез).

- **1. Альвеолиты** - этиология их различна, но стереотипная реакция легочной ткани на повреждающие факторы приводит к сходным (но не идентичным) клинико-морфологическим проявлениям. По мере прогрессирования заболевания и перехода его в стадию фиброзирования эти различия постепенно стираются и исчезают на конечном этапе формирования "сотового легкого". Приблизительно в 70% случаев установить этиологию фиброзирующего альвеолита не удастся.

- ***Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА)*** – болезнь неизвестной природы, характеризуется прогрессирующим фиброзом, известна также под названием болезнь Хаммена-Рича. При гистологическом исследовании легких обнаруживают фиброз межалвеолярных перегородок, инфильтрацию мононуклеарами, иногда нейтрофилами и эозинофилами, отмечаются признаки васкулита и изменения базальной мембраны. *Морфологическая* картина характеризуется последовательную смену фаз болезни: интерстициальный **отек, альвеолит и фиброз.**

Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА)



- – заболевание легких неясной природы с морфологической картиной обычной интерстициальной пневмонии, которое характеризуется нарастающей легочной недостаточностью вследствие развития преимущественно в интерстициальной ткани легких небактериального воспаления, ведущего к прогрессирующему интерстициальному фиброзу.

- **Токсический фиброзирующий альвеолит (ТФА)** - представляет собой патологический процесс, возникающий вследствие токсического воздействия на паренхиму легких химиотоксических веществ, включая некоторые группы лекарственных препаратов.
- ***Этиология.*** Факторы, обладающие токсическим пневмотропным действием, можно разделить на 2 группы:

- **1) лекарственные химиопрепараты** (алкилирующие, цитостатические и иммуносупрессивные; противоопухолевые антибиотики; цитостатические препараты растительного; другие противоопухолевые препараты; антимикробные; нейроактивные и вазоактивные; противодиабетические; анорексические; ферментные препараты; кислород (при его длительном вдыхании)).

- **2) химиотоксические вещества производственной сферы**
(раздражающие газы (сероводород, хлор, тетрахлорметан, аммиак, хлорпикрин и др.); металлы в виде паров, дымов, оксидов или солей (марганец, бериллий, ртуть, никель, кадмий, цинк и др.); гербициды (смесь Бордо, дикват, паракват и др.); пластмассы (полиуретан, политетрафлюороэтилен и др.).

- ***Патогенез.*** Реакция легочной ткани в ответ на токсическое воздействие различных (перечисленных ранее) этиологических факторов является стереотипной. Поражение эндотелия капилляров, нарушения микроциркуляции, интерстициальный отек с некрозом альвеолярных клеток ведут к развитию интерстициального и внутриальвеолярного фиброза легких.

- **Лечение.** Немедленное прекращение контакта с веществом, вызвавшим ТФА. Несмотря на то, что кортикостероиды при ТФА менее эффективны, чем при экзогенных аллергических альвеолитах (в основе действия которых лежит иммуноаллергический эффект), назначение их обязательно. Эффективность лечения зависит от своевременности диагностики и раннего начала лечения. На стадии интерстициального и внутриальвеолярного фиброза лечебные

- **Экзогенные аллергические альвеолиты (ЭАА).** Эта группа заболеваний, характеризующихся развитием аллергической реакции в легких в результате гиперчувствительности к определенным антигенам. Заболевают от 5 до 15% контактировавших с антигеном в высокой концентрации. В этиологии имеют значение профессиональные факторы, окружающая среда, хобби ("легкое фермера", "легкое сыровара", "легкое птицевода", "легкое мукомола").

- Клинически различают: 1) **Острая форма** – развивается через 4-12 часов после контакта с массивными дозами антигена. Характеризуется быстрым нарастанием и значительной выраженностью всех симптомов: повышение температуры тела (до 38° С и выше), ознобы, кашель, затруднение дыхания, боль в грудной клетке, возможны боли в мышцах и суставах, головные боли.

- При прекращении контакта с причинным фактором симптоматика быстро устраняется. При продолжающемся контакте с антигеном возможен переход в хроническую форму.
- **2) Подострая форма** — возникает при длительном воздействии на организм сравнительно небольших доз антигена. Симптомы нарастают постепенно.

- **3) Хроническая форма** – связана с многолетним контактом с небольшими дозами антигена. Симптомы нарастают медленно, ведущим является прогрессирующая одышка. Постепенно происходит нарушение структуры и потеря функциональных возможностей легких с развитием тяжелой дыхательной и сердечной недостаточности.

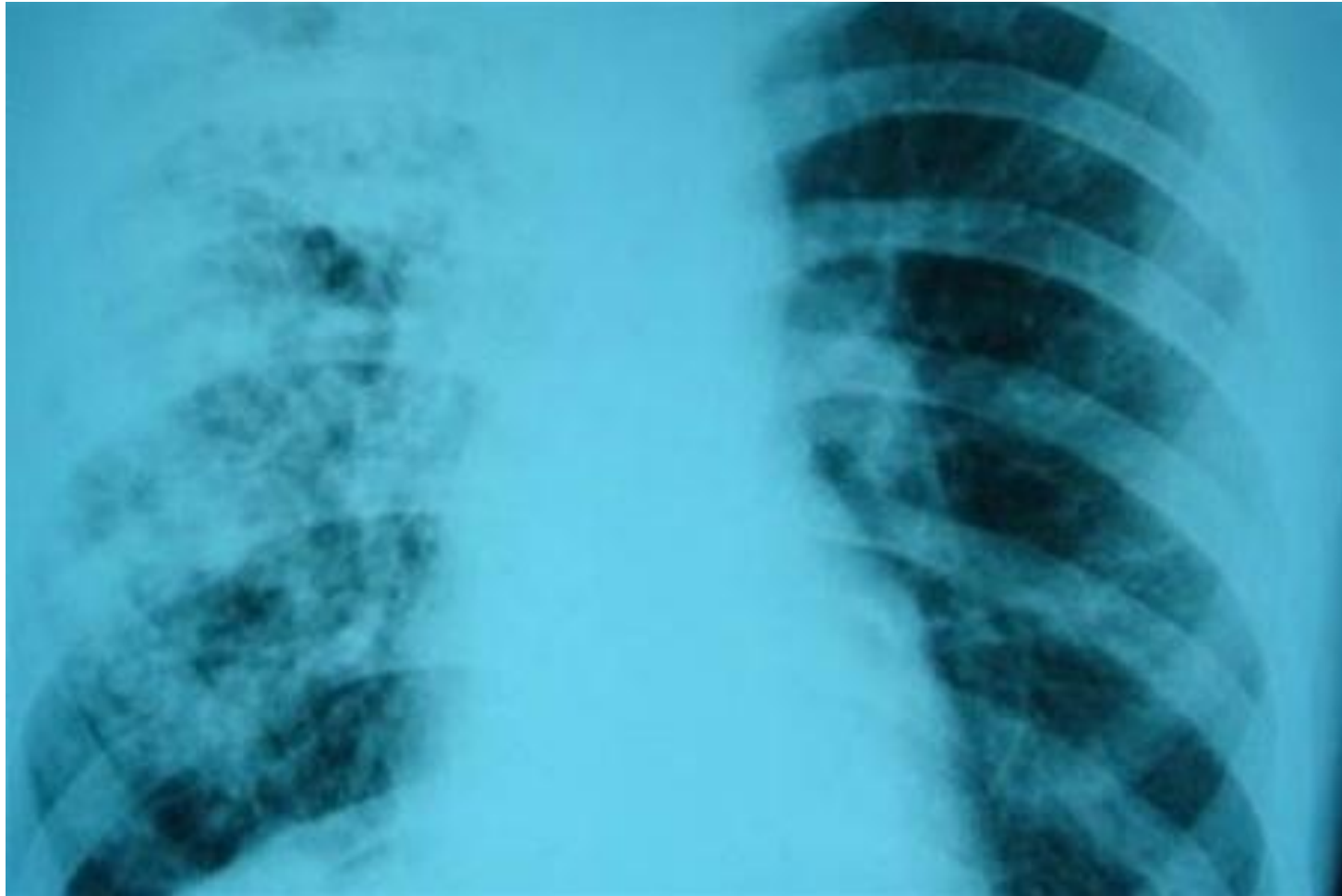
- Рентгенография легких при остром и подостром течении патологии не выявляет, возможны минимальные изменения типа "матового стекла", узелки не более 3 мм в центральных отделах легких.
- При хроническом течении выявляется пневмосклероз, пневмофиброз.

Экзогенный аллергический альвеолит



Рис. 3. ЭАА (КТВР): множественные участки снижения прозрачности по типу матового стекла

Диффузный сетчатый склероз



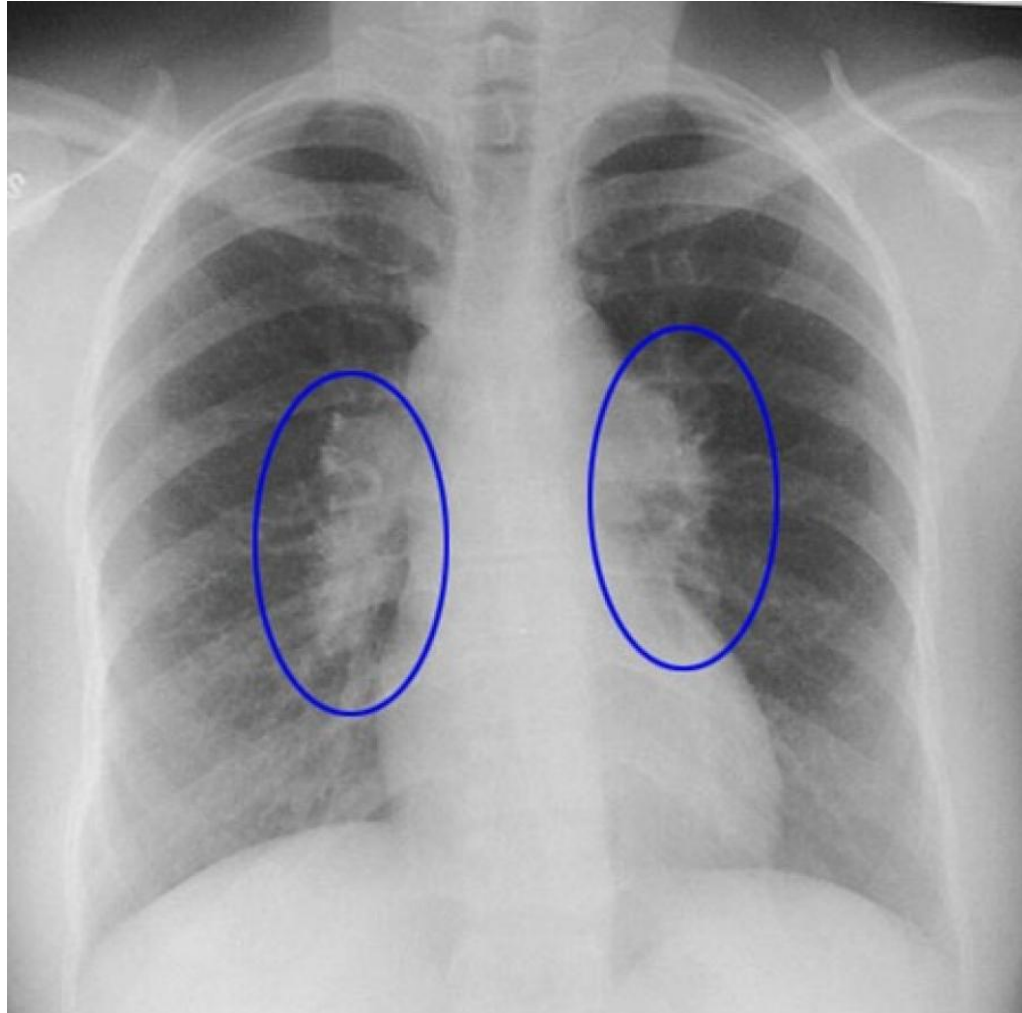
- **2. Гранулематозы.**
- **2.1. Саркоидоз легких является** проявлением системного заболевания мезенхимы (болезнь Бенье-Бека-Шауманна). Характерным гистологическим субстратом болезни являются эпителиоциты неказеозные гранулемы, которые могут поражать почти все ткани и органы, а особенно - легкие, печень, селезенку, лимфоузлы.

- **Этиология** неясна и спорна. В гранулемах обнаруживают гигантские клетки Пирогова - Лангханса. Чаще всего при саркоидозе поражаются легкие (80-90%). Процесс начинается с бронхопульмональных лимфоузлов и затем переходит на легочную ткань, поэтому необходима томография средостения. Часто саркоидоз протекает малосимптомно, начинается постепенно. Характерно несоответствие незначительных клинических проявлений болезни выраженности рентгенологических изменений.

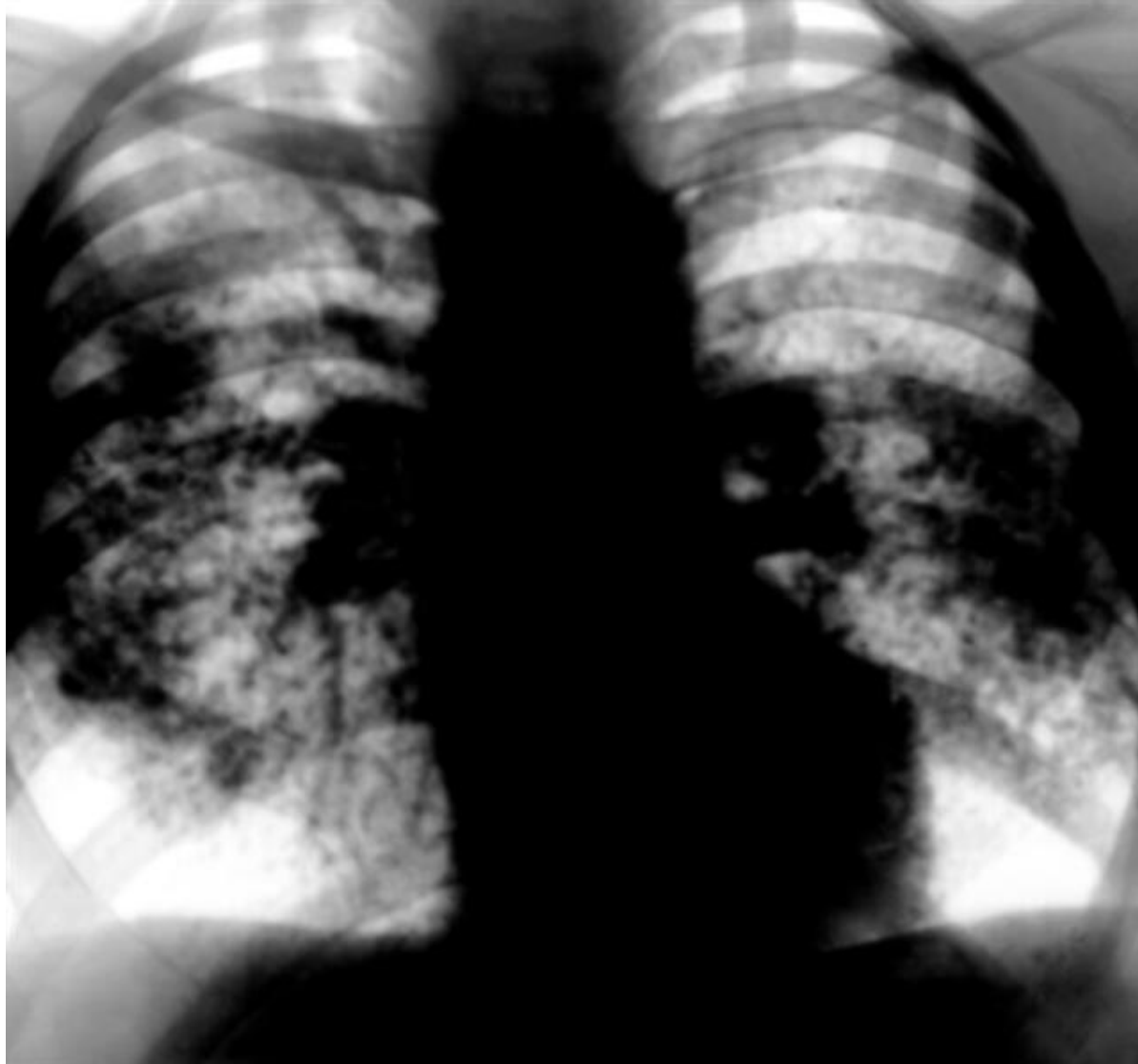
- Возможно острое начало с лихорадкой, артралгиями, узловатой эритемой (синдром Лефгрена). В 70% отмечается поражение 1-2 органов, в 30% генерализация процесса: подкожные узелки, иридоциклит, конъюнктивит, гепато-лиенальный синдром, интерстициальный нефрит, слияние отдельных очагов в легких. В хронической стадии при обширном фиброзировании формируется "сотовое" легкое.

- Изменения локализуются в нижних и средних отделах легких, без поражения верхушек, часто вовлекается плевра. Диагноз ставится на основании комплекса клинико-рентгенологических данных, гистологического исследования биоптатов кожи, лимфоузлов, слизистых бронхов, легочной ткани. При саркоидозе органов дыхания информативность БАЛ составляет 91,9 %.
-

Саркоидоз внутригрудных лимфатических узлов



Саркоидоз легких



- **2.2. Гематогенно-диссеминированный тbc лёгких (милиарный, казеозная пневмония).**
- Острый гематогенно-диссеминированный (милиарный) **тbc** лёгких встречается сравнительно редко. Чаще наблюдается хронический и подострый гематогенно-диссеминированный **тbc**. Для хронического гематогенно-диссеминированного **тbc** лёгких характерно несколько неравномерное рассеяние очагов в лёгочной ткани с более густым обсеменением верхних отделов лёгких. Очаги разной величины и плотности, многие из них обызвествлены. Контуры их обычно четкие, но при обострении процесса могут быть расплывчатыми. Закономерно также развитие фиброза в лёгочной ткани.

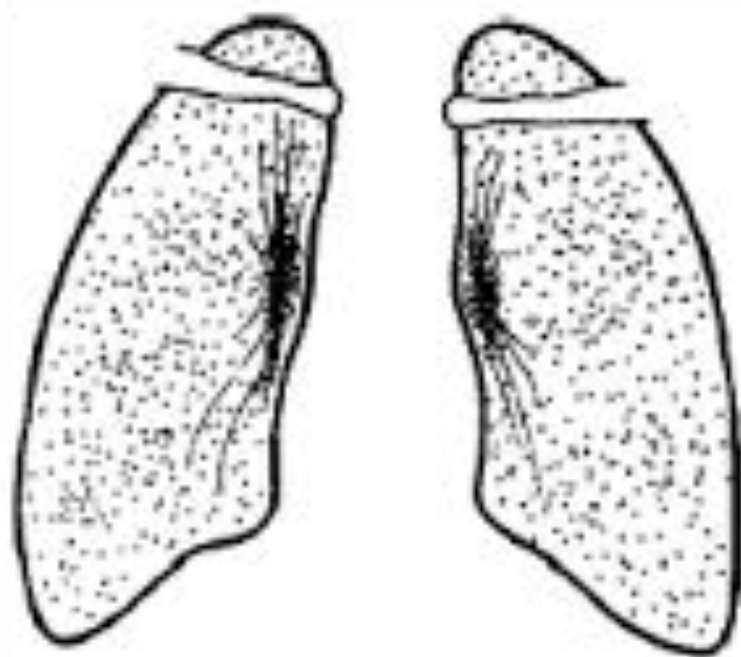


Рис. 44. Милиарный туберкулез легких

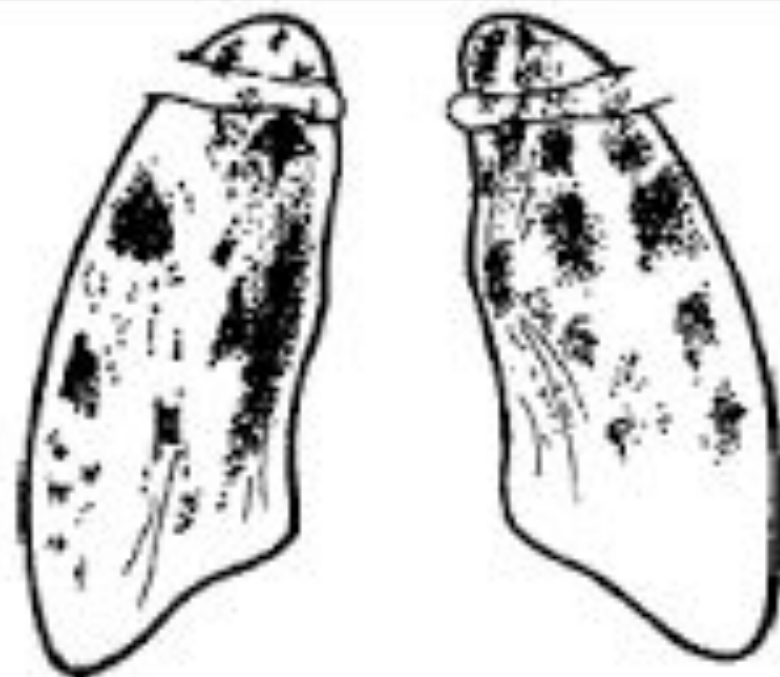


Рис. 45. Подострый диссеминированный туберкулез легких

Диссеминированный туберкулез легких



- **2.3. Гистиоцитоз Х** - (гистиоцитарный гранулематоз легких, эозинофильная гранулема, легочный гранулематоз Х, ГХ) - редкое системное заболевание неизвестной природы, характеризующееся пролиферацией атипичных гистиоцитов и образованием гистиоцитарных гранулем в пораженных органах.
- **Эпидемиология ГХ** – (1 случай на 560 тыс.);
- М:Ж - 81:..
- Возраст дебюта заболевания – 20-50 лет, в среднем 29 лет.

- **Варианты течения ГХ легких:**
- **Острая форма** – лихорадка, прогрессирующая одышка, прогрессирующие мультиорганные поражения.
- **Подострое течение** – быстрое прогрессирование болезни и раннее возникновение жалоб; жалобы со стороны ОД+признаки интоксикации (повышение температуры тела, слабость, похудание); изменение лабораторных показателей (увеличение СОЭ, повышение содержания лейкоцитов и ЦИК периферической крови).
-

- **Хроническое течение** – длительный бессимптомный период; медленное нарастание жалоб со стороны ОД; лабораторные показатели не изменены.
- **Поражения органов**
- **1) Органы дыхания**
- М.б. отсутствие симптомов;
- Одышка, кашель, боли в груди;
- Пневмотораксы.
-

- **2) Поражение костей скелета**
- Ребра, кости свода черепа, таза
- Очаги деструкции в турецком седле,
- Возможно признаки несахарного диабета.
- **3) Поражение кожи и мягких тканей**
- Экзофтальм вследствие гистиоцитарной инфильтрации орбиты
- Эритематозные высыпания

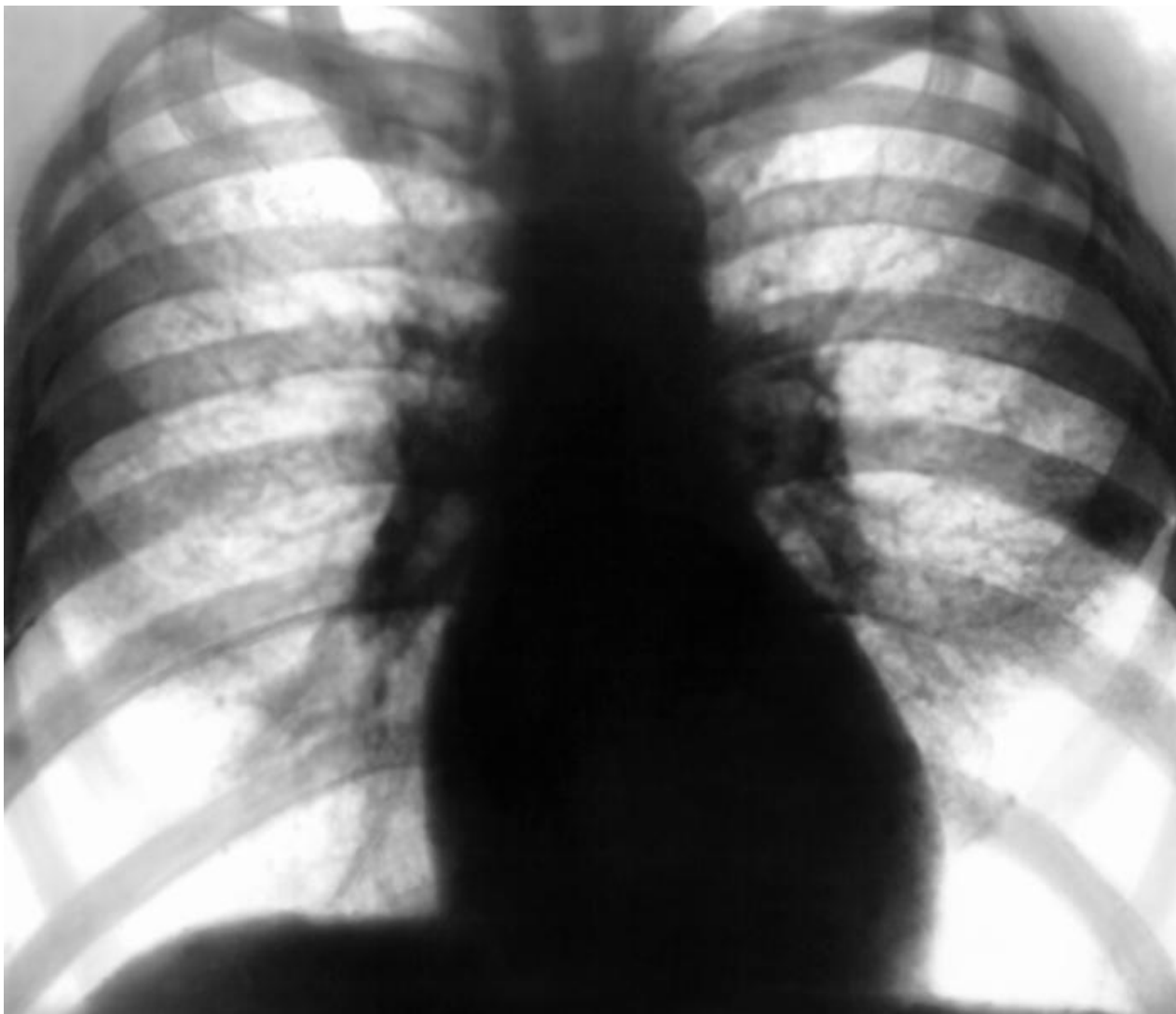
- **Функциональные показатели**
- Рестриктивные нарушения
- Обструктивные нарушения
- Смешанные нарушения
- Снижение диффузионной способности легких
- **Рентгенологические проявления ГХ**
- Двусторонние мелкоочаговые затенения на фоне умеренной сетчатой деформации легочного рисунка
- **КТ при ГХ**
- Крупные тонкостенные буллы на фоне выраженной деформации легочного рисунка

- **Патоморфологические признаки:**
- **Ранняя стадия (гранулематозная) –**
Эозинофильная гранулема: клетки
Лангерганса, эозинофилы,
плазматические клетки, по периферии –
очаги фиброза.
- **Поздняя стадия (фиброзная) –** фиброз
и эмфизема.

- **Дифференциально-диагностические критерии ГХЛ**
- 1) Возможны миним.клин. проявления при выраженных рентген и морфологических изменениях в легких;
- 2) КТ – кистозно-буллезные изменения, формирование «сотового легкого»;
- 3) Возможность системного поражения (гипофиз, кости, кожа);
- 4) Рецидивирующий пневмоторакс.
- Лечение **ГХЛ** - глюкокортикоиды назначаются во многих случаях, но эффективность неизвестна

- **2.4. Пневмокониозы** (силикоз, силикатозы, бериллиоз и др.)
- **Для силикоза** характерны очаги повышенной интенсивности с чёткими контурами, преимущественная локализация очагов в средних и нижних отделах лёгких. Наряду с этим наблюдается образование конгломеративных фокусов, преимущественно в кортикальных участках средних и верхних отделов лёгких с развитием в дальнейшем в них рубцевания и фиброзной деформации окружающей лёгочной ткани. В зоне массивных конгломератов часто развиваются туберкулёзные каверны (цирротический силикотуберкулёз).

Пневмокониоз



- **3. Диссеминации опухолевой природы**
- 3. 1. Бронхиолоальвеолярный рак
- **Бронхиолоальвеолярный рак (БАР) (аденоматоз легких, альвеолярно-клеточная аденома легких - высокодифференцированная аденокарцинома), развивающаяся из альвеолярно-бронхиолярного эпителия или эпителия слизистых желез бронхов. Болезнь составляет от 2 до 8% всех первичных ЗН легких, поражает преимущественно средний возраст**

- Наиболее употребимой является следующая **клинико-анатомическая классификация** бронхиолоальвеолярного рака:
- **Локализованная форма:** одноузловая; пневмониеподобная;
- **Распространенная:** многоузловая; диссеминированная.
- Бронхиолоальвеолярный рак может давать метастазы в регионарные лимфатические узлы (корни легких, средостение, диафрагму, перикард). Отдаленные метастазы для этого заболевания нехарактерны.

Метастазы в легкие



- **Дифференциальная диагностика** проводится с пневмонией (в особенности на начальных этапах болезни), **tbc** легких (инфильтративным или диссеминированным), фиброзирующими альвеолитами, саркоидозом легких и другими диссеминированными процессами в легких. Наиболее характерным признаком, позволяющим заподозрить бронхиолоальвеолярный рак, является выделение большого количества **слизистой пенистой мокроты**. Достоверный диагноз может быть установлен только при **цитогистологическом** его подтверждении.

- **3.2-3.3. Раковый лимфангит и карциноматоз легких** (метастазы в легкие первичного рака другой локализации) характеризуются симптомами первичной опухоли (рака желудка, кишечника, почки, простаты, шейки матки, щитовидной железы), интоксикацией, быстро прогрессирующей дыхательной недостаточностью. В диагностике решающее значение имеет обнаружение основной опухоли, метастазов другой локализации или анамнез оперированного рака. Необходимо комплексное обследование больного. При канцероматозе лёгких очаги могут быть различного размера, средней интенсивности с довольно чёткими контурами.

- **4. Редкие формы диссеминированных процессов в лёгких**
- **4. 1. Идиопатический гемосидероз лёгких (ГЛ)**- заболевание легких, характеризующееся повторными кровоизлияниями в альвеолы и волнообразным рецидивирующим течением.
- **Причина** неизвестна. Предполагается врожденная неполноценность эластических волокон сосудов малого круга кровообращения, прежде всего микроциркуляторного русла, что приводит к дилатации легочных капилляров, выраженному замедлению кровотока, диапедезу эритроцитов в альвеолы, легочную паренхиму с последующим отложением в ней

- Жалобы больных при **остром течении** или **обострении заболевания** - **кашель с отделением кровянистой мокроты**. Кровохарканье является одним из главных симптомов заболевания и может быть выражено значительно (**легочное кровотечение**); на одышку (особенно при нагрузке), головокружение, шум в ушах, мелькание мушек перед глазами. У многих больных бывают боли в грудной клетке, суставах, животе, повышается температура тела, возможно значительное похудание.

- **Гемосидероз лёгких (ГЛ)** может осложниться тяжелой инфаркт-пневмонией (она может быть обширной и сопровождаться тяжелой дыхательной недостаточностью), рецидивирующим пневмотораксом, тяжелым кровотечением. Рентгенологически можно выделить следующие стадии заболевания:
- **I стадия** - снижение прозрачности легочной ткани (вуалеподобное затемнение обоих легких), что обусловлено диффузными мелкими кровоизлияниями в легочную ткань;

- **II стадия** - проявляется наличием множественных мелких очагов округлой формы от 1-2 мм до 1-2 см в диаметре рассеянных диффузно по всем легочным полям. Эти очаги постепенно рассасываются в течение 1-3 недель. Возникновение новых очагов совпадает с фазой обострения заболевания;

- **III стадия** - характеризуется появлением обширных интенсивных затемнений, которые очень напоминают инфильтративные затемнения при пневмонии. Появление таких интенсивных затемнений обусловлено развитием отека и воспаления вокруг очагов кровоизлияний. Характерной особенностью этой стадии, как и второй, является достаточно быстрое исчезновение и повторное появление инфильтратов в других участках легких, в которых произошло кровоизлияние;

- **IV стадия** - выявляется интенсивный интерстициальный фиброз, который развивается вследствие повторных кровоизлияний и организации фибрина в альвеолах.
- При развитии хронической легочной гипертензии обнаруживается выбухание конуса легочной артерии и увеличение правых отделов сердца. При развитии пневмоторакса определяется частичное или полное спадение легкого.

- **4.2. Синдром Гудпасчера** - аутоиммунный синдром, **включающий альвеолярное легочное кровотечение и гломерулонефрит**. Чаще развивается у людей с наследственной предрасположенностью, но возможными дополнительными факторами являются вдыхание углекислого газа и вирусные инфекции дыхательных путей.
- Симптомы синдрома Гудпасчера включают одышку, кашель, усталость, кровохарканье и/или гематурию. Лечение синдрома Гудпасчера включает плазмаферез, глюкокортикоиды и иммунодепрессанты типа циклофосфамида. Прогноз благоприятен, если лечение начато до развития дыхательной или почечной

- **4.3. Альвеолярный протеиноз легких (АПЛ)**

- Редкое заболевание, характеризующееся избыточным накоплением фосфолипидов и белкового материала в межальвеолярном пространстве. По составу накапливающийся интраальвеолярный материал сходен с белками и фосфолипидами сурфактанта.
- **Эпидемиология АПЛ**
- **Распространенность:** 1-4 на 1 млн населения
- Средний возраст – 39 лет
- М:Ж - 31:..
- Курильщики – 70-75%.

- **Клинические и функциональные проявления АПЛ**
- Нет жалоб – 25%
- Одышка – 58%
- Кашель – 54%
- Слабость – 15%
- Похудание – 10%
- Субфебрилитет – 13%
- Кровохарканье – 4%
- **ФВД** – нижняя граница нормы.

- **Лучевые исследования при АПЛ**
- Двусторонние, распространенные во всех отделах легких мелкоочаговые затенения, местами сливающиеся.
- Области «матового стекла», ограниченные от неизмененных участков – «географическая карта»
- Утолщение междольковых перегородок полигональной формы – «булыжная мостовая»
- **Диагностика**
- БАЛ; макроскопически; световая микроскопия; гистологически.

- **Дифференциально-диагностические критерии АПЛ**
- 1) Возможны миним. клин. проявления при выраженных рентген и КТ изменениях в легких;
- 2) КТ – симптом «географической карты», «булыжной мостовой»;
- 3) БАЛ – белая, мутная, образует осадок при отстаивании;
- 4) Положительная PAS- реакция (ШИК) в БАЛ, биоптате.

- **4.4. Лимфангиолейомиоматоз** (лейомиоматоз) (ЛАМ) - редкое заболевание, характеризующееся опухолеподобным разрастанием атипичных гладкомышечных клеток в интерстициальной ткани легких, вокруг кровеносных и лимфатических сосудов, бронхов, бронхиол, в лимфатических узлах с последующей мелкокистозной трансформацией легочной паренхимы («сотовое легкое»).
- Диффузная форма
- Очаговая форма
- Смешанный вариант

- Эпидемиология
- Распространенность: 1 на 400 тыс. взрослых женщин (встречается исключительно у женщин)
- Средний возраст – 39 лет (12-70).
- .

- **Основные клинические проявления ЛАМ**
- Прогрессирующая одышка инспираторного или смешанного характера
- Ухудшение в период месячных, беременности
- Кровохарканье (непостоянный симптом)
- Пневмоторакс
- гидроторакс – хилезный экссудат
- Возможен хилезный асцит, перикардит, хилурия

- **Внелегочные проявления** – лейомиомы различной локализации (матка, почки, печень, ретроперитонеальное пространство и др.)
- Очаговая форма ЛАМ может протекать бессимптомно.
- **Функциональные исследования**
- **Очаговая форма ЛАМ** – показатели ФВД могут не изменяться в течение длительного времени.
- **Диффузная форма ЛАМ** – обструктивный вариант и прогрессированием гипоксемии.

- **Лучевые исследования (диффузная форма)**
- – Двусторонние изменения
- – Усиление легочного рисунка за счет интерстициального компонента
- – Мелкоочаговые затенения
- – Мелкокистозные образования
- – Эмфизематозные вздутия
- – «Кистозно-буллезное» легкое.
- **Лучевые исследования (очаговая форма)**
- Множественные, различной величины (0,5-1,5 см.) очаги, четко очерченные, без какой-либо преимущественной локализации.

- **4.5. Первичный амилоидоз лёгких**
- Первичный диффузный амилоидоз легких без вовлечения других органов также является редкой патологией. Пациенты страдают прогрессирующей одышкой, при рентгенологическом исследовании обнаруживают узелковые изменения в интерстиции.

- **Системные заболевания, при которых возникают ДЗЛ:**
- Ревматические болезни ревматоидный полиартрит, системная красная волчанка, дерматомиозит, синдром Шегрена Болезни печени хронический активный гепатит, первичный билиарный цирроз Болезни крови аутоиммунная гемолитическая анемия, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, хронический лимфолейкоз, эссенциальная криоглобулинемия, Тиреоидит Хашимото, *Myasthenia gravis*.

- **Системные заболевания, при которых возникают ДЗЛ:**
- Болезни кишечника болезнь Уиппла, язвенный колит, болезнь Крона, болезнь Вебера Кристиана. Хронические болезни сердца с левожелудочковой недостаточностью с шунтированием слева направо. Хроническая почечная недостаточность. Системные васкулиты.

- **Диагностический алгоритм при работе с больными ДЗЛ должен состоять из 3 обязательных компонентов:** 1. Тщательное исследование анамнеза и клинической симптоматики заболевания.
- 2. Проведение КТ.
- 3. Исследование биопсийного материала.