

Интерстициальные болезни легких (ИБЛ)

(диффузные инфильтративные
заболевания легких)

Профессор К.А.Масуев

- В группу интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ) включают несколько десятков отдельных нозологических форм, отличающихся по этиологии, особенностям патогенеза и морфологической картине, имеющих различную клинику и прогноз.
- Терминологические и классификационные подходы к этим заболеваниям неоднократно менялись, дополнительно затрудняя и без того непростую диагностическую работу с данной категорией пациентов.

- **Даже сегодня, несмотря на наличие общепринятой классификации ИЗЛ, термин «интерстициальная пневмония» ассоциируется у врача скорее с вирусной инфекцией, чем с заболеванием, требующим обязательной морфологической верификации и имеющим довольно серьезный прогноз**

ИБЛ - заболевания воспалительной и другой природы, **сопровождаящиеся** повышенным фиброобразованием в легочной ткани и повреждением интерстиция легких

Этиология большей части недостаточно изучена

Известно около 200 заболеваний, имеющих признаки ИБЛ, что составляет 20% всех заболеваний легких, половина из них – неясной этиологии

«Диагностические ошибки у этих больных составляют 75-80%, а адекватная специализированная помощь им оказывается через 1,5-2 года после возникновения первых признаков заболевания»

Е.И.Шмелев, НИИ туберкулеза РАМН

Общие признаки, объединяющие ИБЛ:

- Прогрессирующая одышка
- Разнообразные нарушения функции внешнего дыхания (рестриктивный характер вентиляционных нарушений)
- Распространенные, двухсторонние изменения в рентгенологическом и КТ исследовании

Течение ИБЛ

- острое
- хроническое

КЛАССИФИКАЦИЯ ИЗЛ



Примечание (здесь и далее): ИЛФ — идиопатический легочный фиброз; ИИП — идиопатические интерстициальные пневмонии; ДИП — десквамативная интерстициальная пневмония; ОИП — острая интерстициальная пневмония; НИП — неспецифическая интерстициальная пневмония; РБ-ИЗЛ — респираторный бронхиолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких; КОП — криптогенная организуемая пневмония; ЛИП — лимфоидная интерстициальная пневмония; СЗСТ — системные заболевания соединительной ткани; ЛАМ — лимфангиолейомиоматоз; ГЦ X — гистиоцитоз X.

Рис. Классификация интерстициальных заболеваний легких ETS/ERS 2002 г.

Клинико-патологическая классификация идиопатических интерстициальных пневмоний, ATS/ERS, 2000

Клинический диагноз	Гистологический паттерн	Гистологическая картина
ИЛФ	Обычная интерстициальная пневмония	Нарушение архитектуры легких, фиброз с «сотовыми» изменениями, фокусы фибробластов. Неоднородность данных изменений в биоптате (временная гетерогенность)
НИП	Неспецифическая интерстициальная пневмония	Вариабельное интерстициальное воспаление и фиброз. Однородность данных изменений в биоптате. Фибробластические фокусы очень редки или отсутствуют
КОП	Организуемая пневмония	Легочная архитектура сохранена. Пятнистое распространение полиповидной грануляционной ткани в дистальных воздухоносных путях
ДИП	Макрофагальная интерстициальная пневмония	Равномерное поражение паренхимы легких. Альвеолярные макрофаги в просвете альвеол, минимальное поражение интерстиция
РБ-ИЗЛ	Респираторный бронхиолит	Бронхоцентричная аккумуляция альвеолярных макрофагов, минимальное воспаление и фиброз
ЛИП	Лимфоцитарная интерстициальная пневмония	Выраженная лимфоцитарная инфильтрация интерстиция часто ассоциирована с перибронхиальными лимфоидными фолликулами (фолликулярный бронхиолит)
ОИП	Диффузное альвеолярное повреждение	Диффузный процесс. Утолщение альвеолярных перегородок, организация альвеол, гиалиновые мембраны

Таблица 2

Клинические особенности больных с идиопатическими интерстициальными пневмониями

	ИЛФ	НИП	КОП	ДИП	РБ-ИЗЛ	ЛИП	ОИП
Средний возраст	65	55	55	40	35	47	50
Встречается у детей	Нет	Иногда	Нет	Редко	Нет	Нет	Редко
Течение	Хроническое (> 12 мес)	Подострое или хроническое	Остро или подостро	Подострое (месяцы–годы)	Подострое (месяцы–годы)	Хроническое (> 12 мес)	Внезапное (1–2 нед)
Барабанные палочки	Часто	Иногда	Нет	Часто	Нет	Редко	Нет
Лихорадка	Редко	10–30%	70%	Нет	Нет	33%	50%
Ответ на терапию ГКС и ЦС	Плохой ответ	Хороший ответ	Хороший ответ	Хороший ответ, в т. ч. на отказ от курения	Хороший ответ, в т. ч. на отказ от курения	Хороший ответ	Плохой ответ
Прогноз	5-летняя летальность 80%	5-летняя летальность 10%	5-летняя летальность < 5%	5-летняя летальность < 5%	7-летняя летальность 25%	Медиана выживаемости > 11 лет	В 60% летальность < 6 мес

**ИДИОПАТИЧЕСКИЕ
ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ
ПНЕВМОНИИ**

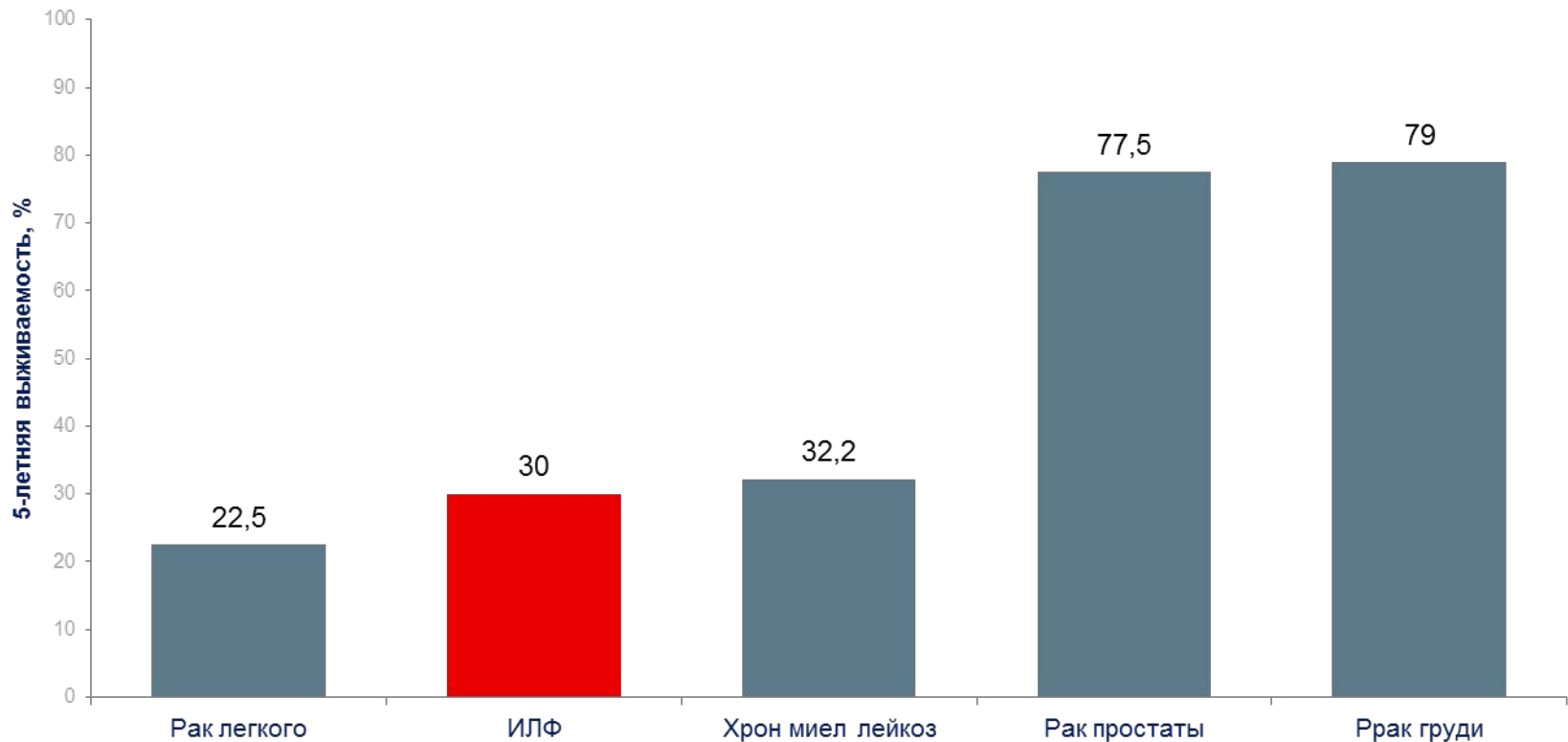
Идиопатический легочный фиброз

- Этиология и патогенез не ясны
- Развивается у лиц в возрасте 60 лет и более, значительно реже у лиц старческого возраста, крайне редко у детей

Идиопатический легочный фиброз
(Idiopathic pulmonary fibrosis) -
специфическая форма прогрессирующей
интерстициальной болезни неизвестной
природы, возникающей у лиц старшего
возраста, поражающей изолированно
легкие и ассоциирующееся с
гистологическими и Ro - логическими
признаками обычной интерстициальной
пневмонии

ИЛФ: выживаемость больных хуже, чем при многих злокачественных опухолях

Сравнение 5-летней выживаемости при ИЛФ и некоторых опухолях



1. Costabel U. Eur Respir Rev 2012;21:140

2. Collard HR, et al. Am J Respir Crit Care Med 2003;168:538-542

3. Sørensen M, et al. Ann Oncol. 2010;21 Suppl 5:v120-125

4. Verdecchia A, et al. Lancet Oncol 2007;8:784-796

ИЛФ: факторы риска

Несмотря на то, что причина ИЛФ неизвестна, предполагается негативное влияние факторов риска на течение

Внешняя

Курение

Сильная ассоциация с ИЛФ.
Особенно у пациентов с анамнезом курения >20 пачка-лет



Инфекции

Посвящено множество исследований, но их результаты не однозначны

ГЭРБ

Предполагаемая причина микроповреждений

сахарный диабет
(до 12%)

Генетические факторы

Семейные формы ИЛФ составляют до <5% от всех форм ИЛФ
MUC5B (у 35%), теломеразы
Мутация генов сурфактантов A и C

Внешнесредовые поллютанты

Экспозиция металлической и древесной пыли, сельское хозяйство, контакт с птицами, парикмахеры, каменотесы, растительная и животная пыль

ИЛФ- КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- Возраст >50 лет, % заболевших растет с возрастом
- Постепенное начало
- Непродуктивный упорный кашель (75%).
- Прогрессирующая одышка от 3 мес. до 3 лет (86%).
- «Треск целлофана» (или хрипы «Velcro») в нижних отделах легких (80%).
- Пальцы Гиппократ - (20-25%)
- В поздних стадиях - цианоз, легочно-сердечная недостаточность, отеки.



Клинические проявления не обладают достаточной специфичностью!!!

Морфологическая картина

складывается из трех компонентов:

1. отек легочного интерстиция
2. накопление клеточных элементов
3. развитие фиброза (сотовое легкое)

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ИЛФ

- Существует диагностический подход, позволяющий с большой вероятностью установить диагноз ИЛФ в тех случаях, когда проведение биопсии невозможно.
- Для этого необходимо, чтобы у пациента имелись четыре из четырех больших критериев и хотя бы три из четырех малых критериев.

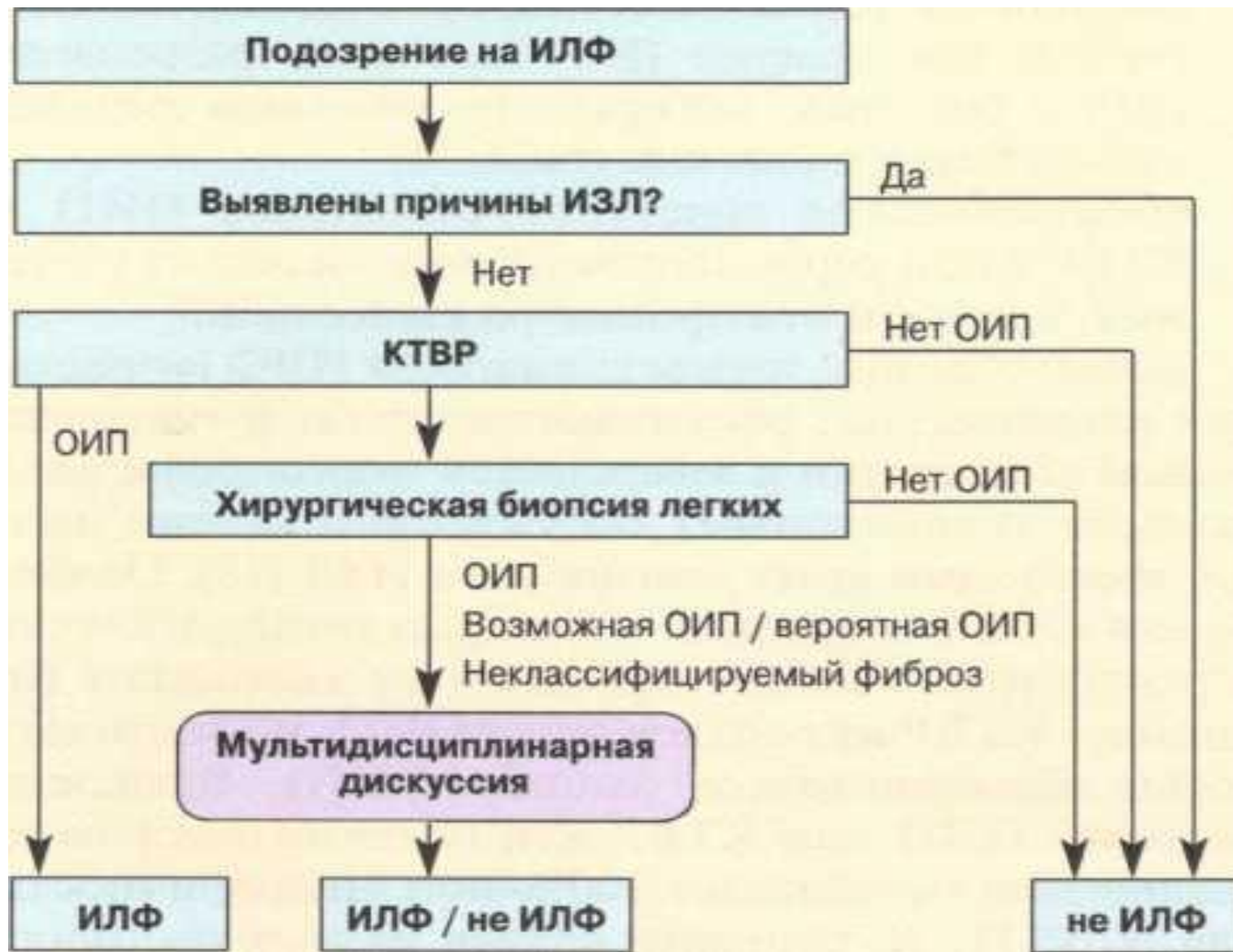
Большие критерии ИЛФ

- I. Исключение других ИЗЛ, вызванных известными причинами, например лекарственным поражением, СЗСТ и т. д.
- II. Изменения функции внешнего дыхания, включающие рестриктивные изменения и нарушение газообмена.
- III. Двусторонние ретикулярные изменения в базальных отделах легких с минимальными изменениями по типу «матового стекла» по данным КТВР.
- IV. По данным трансбронхиальной биопсии или бронхоальвеолярного лаважа нет признаков, свидетельствующих об альтернативном диагнозе.

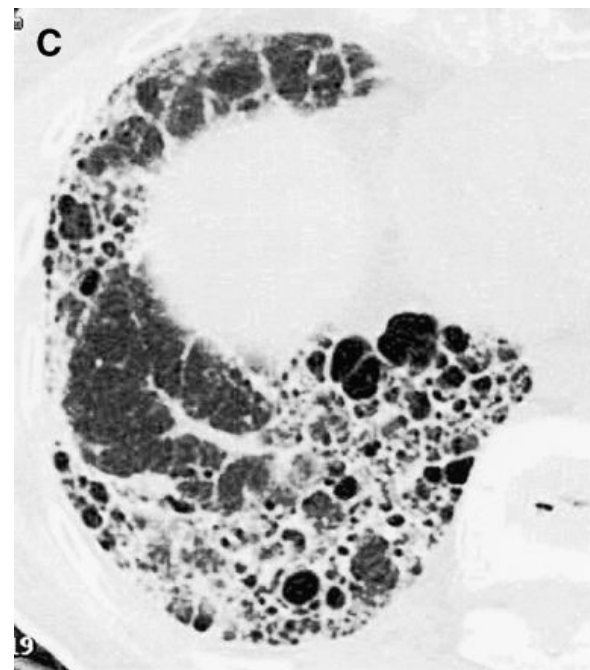
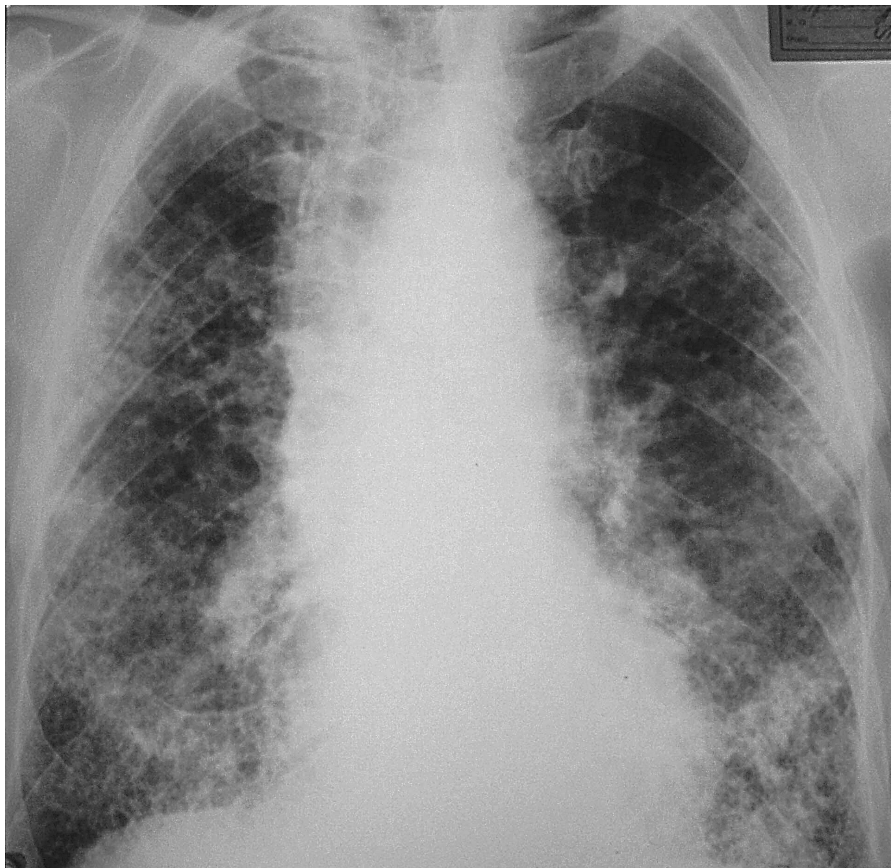
Малые критерии ИЛФ

1. Возраст более 50 лет.
2. Незаметное, постепенное появление диспноэ при физической нагрузке.
3. Длительность заболевания более 3 месяцев.
4. Инспираторная крепитация в базальных отделах легких.

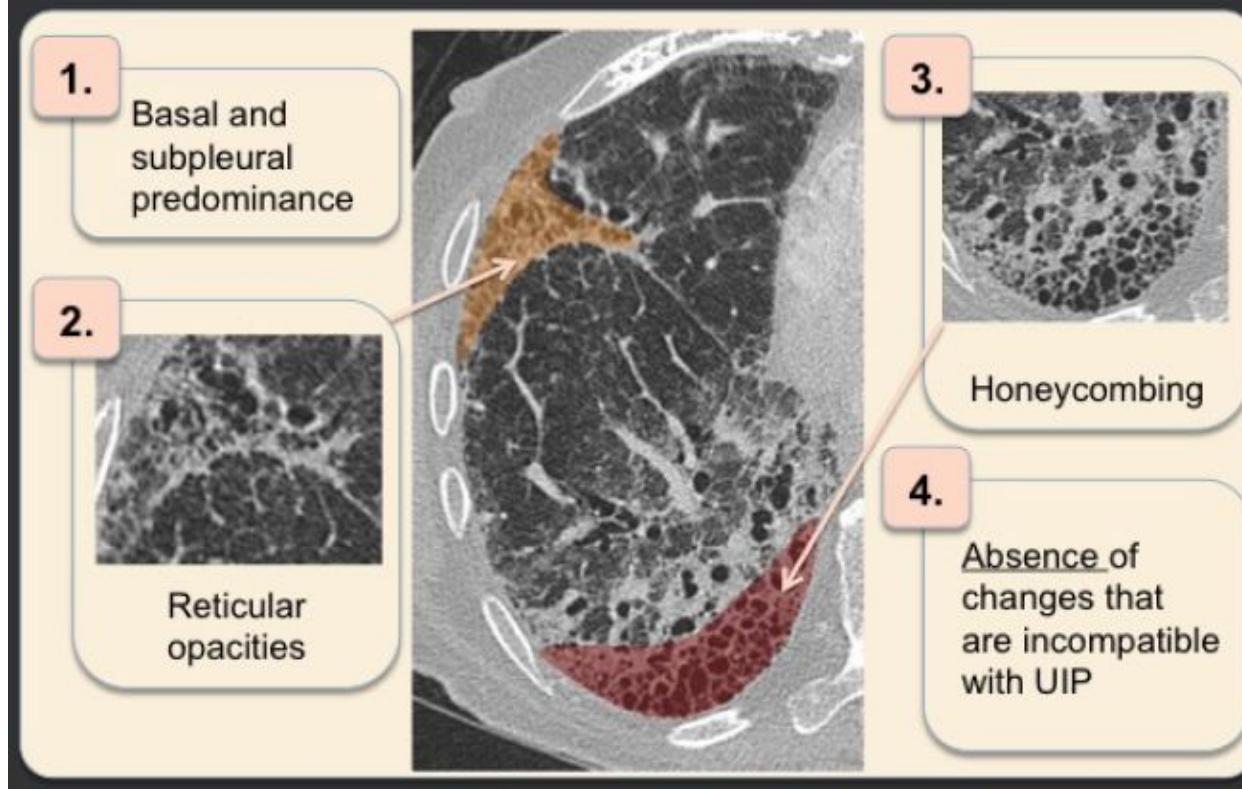
Диагностический алгоритм ИЛФ



ИЛФ- РЕНТГЕНОГРАММЫ И КТ



UIP Pattern



1. Нижнедолевое и субплевральное расположение
2. Ретикулярные тени
3. Сотовое легкое
4. Отсутствие признаков, не характерных для ИЛФ

ОСТРАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ПНЕМОНИЯ

(Острый интерстициальный пневмонит)

(синдром Хаммен-Рича)

Характеризуется диффузным активным интерстициальным фиброзом, развивающимся остро в течение нескольких недель

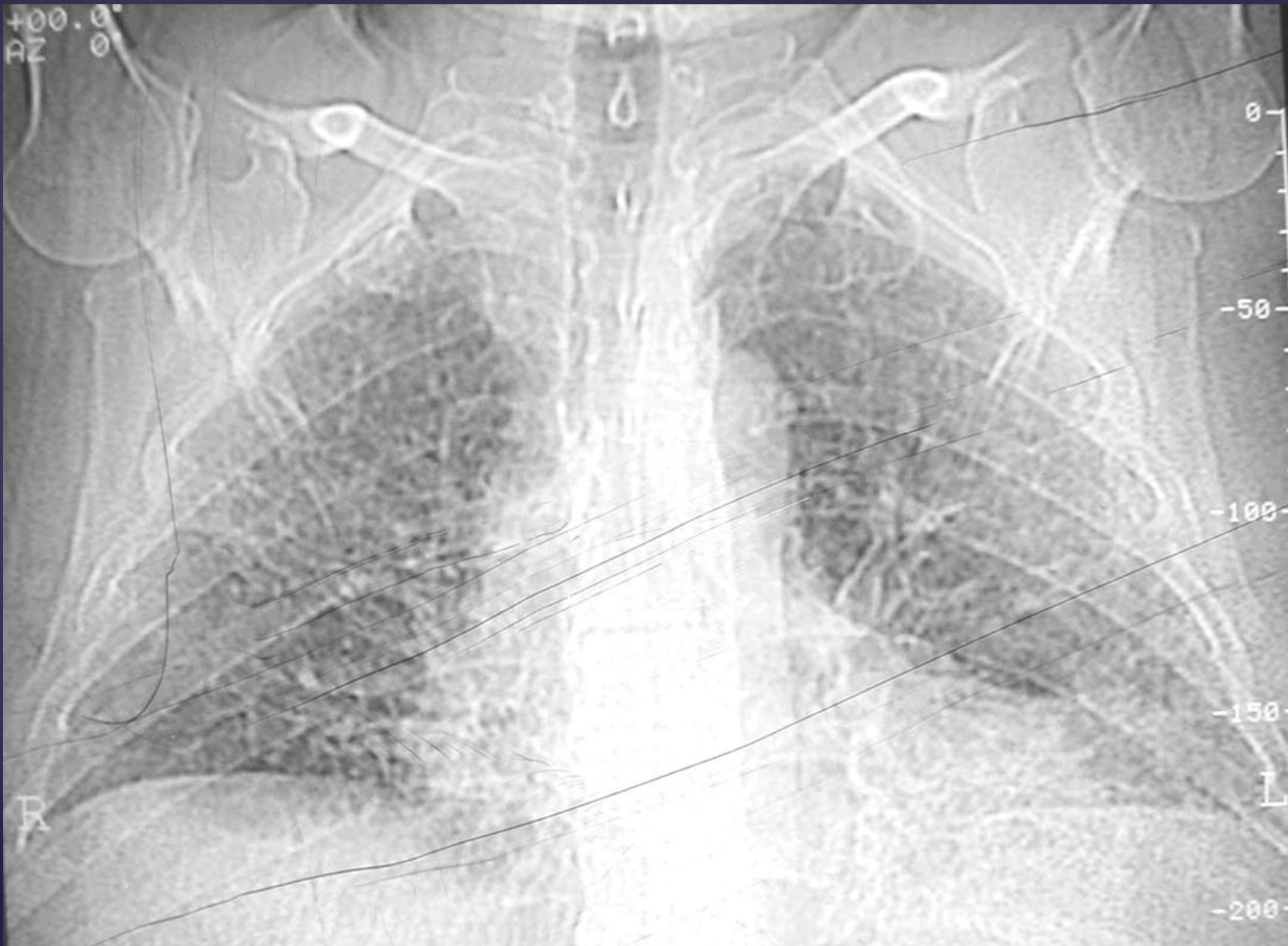
Клиника

- начало острое
- изменения могут возникать в любом возрасте
- не зависят от пола
- быстро прогрессирует и заканчивается в течение 0,5-2 месяцев развитием типичного респираторного дистресс-синдрома взрослых

Рентгенологическая картина:

- Диффузное усиление и нечеткость легочного рисунка в нижних и средних отделах легкого
- Уменьшение объема пораженного легкого с появлением мелкосетчатых и петлистых (кистозных полостей) структур от 5 до 10мм в диаметре (чаще базальных и задних отделах), напоминающих медовые соты

+00.0
AZ 0



0

-50

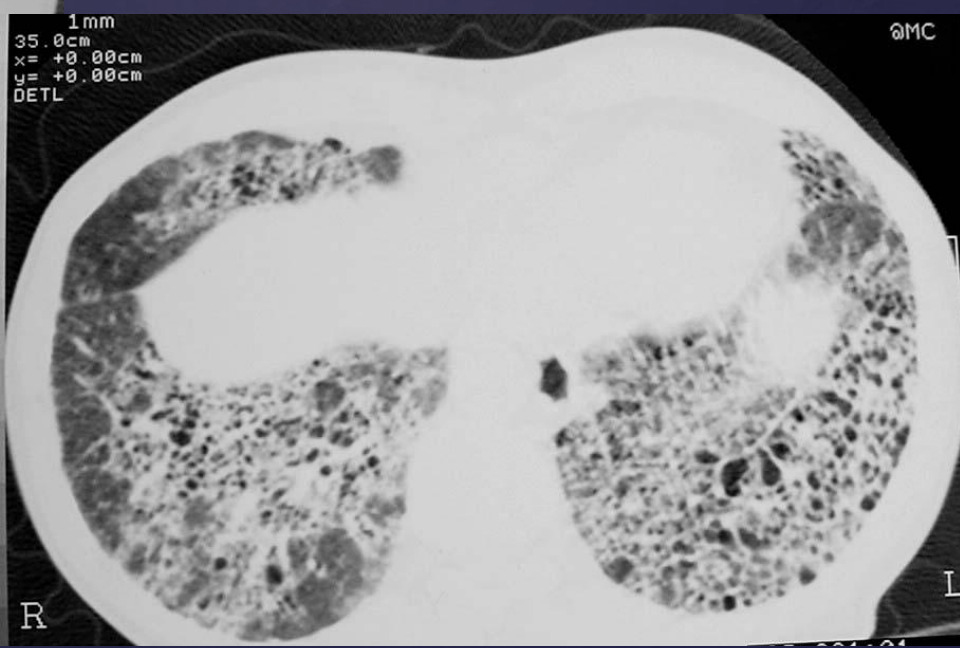
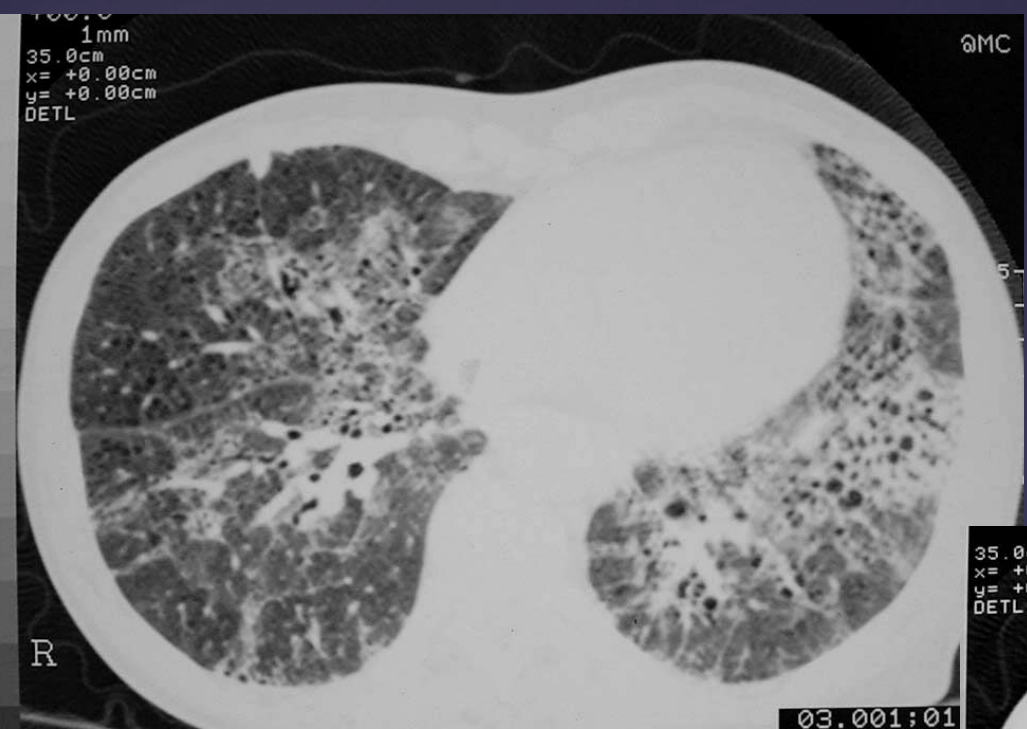
-100

-150

L

-200

R





Сотовое легкое (анатомический препарат)

Десквамативная интерстициальная пневмония

может являться самостоятельным патологическим процессом или составной частью идиопатического фиброзирующего альвеолита в сочетании с признаками обычной интерстициальной пневмонии

Отличительные признаки ДИП

- накопление большого количества макрофагов в просвете альвеол
- минимальная инфильтрация межальвеолярных перегородок
- незначительный фиброз легочного интерстиция
- изменения в легких распространяются равномерно на всем протяжении легочной паренхимы

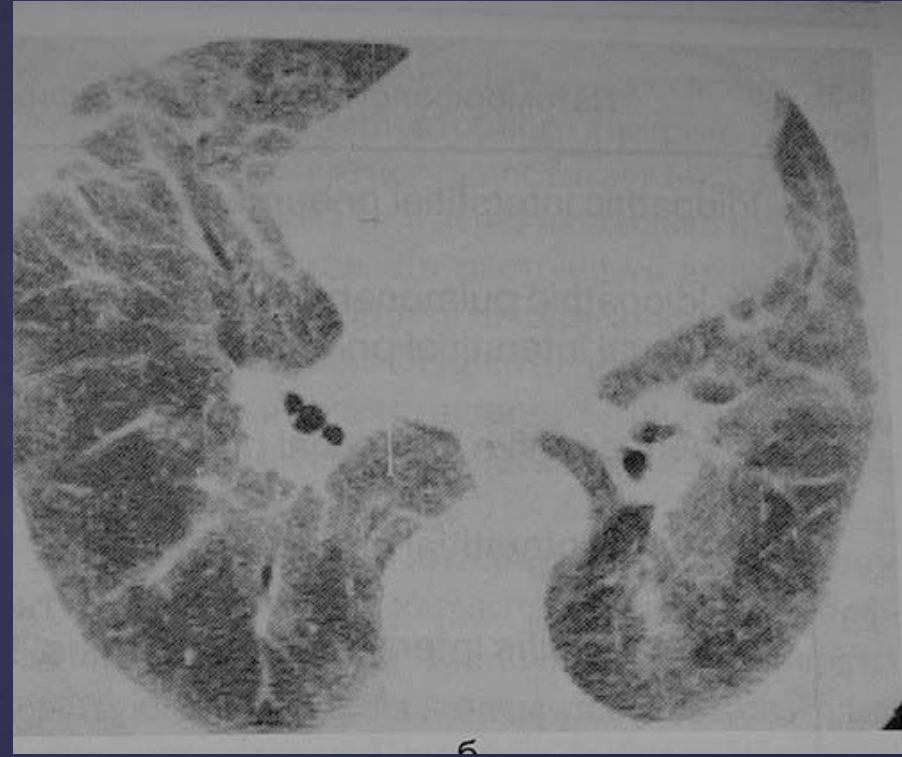
Средняя продолжительность от момента появления клинической симптоматики достигает 10-12 лет

Почти у 20% больных рентгенограмма легких оказывается нормальной!

ВРКТ:

- наличие зон матового стекла в кортикальных отделах (в 60%), в глубине легочной ткани (20%), диффузно на всем протяжении (20%)
- в большинстве случаев изменения в средних и нижних отделах
- признаки фиброза выражены весьма умеренно и представлены тонкими тяжами вдоль плевры и небольшими участками сотового легкого в кортикальных отделах

Десквамативный интерстициальный пневмонит

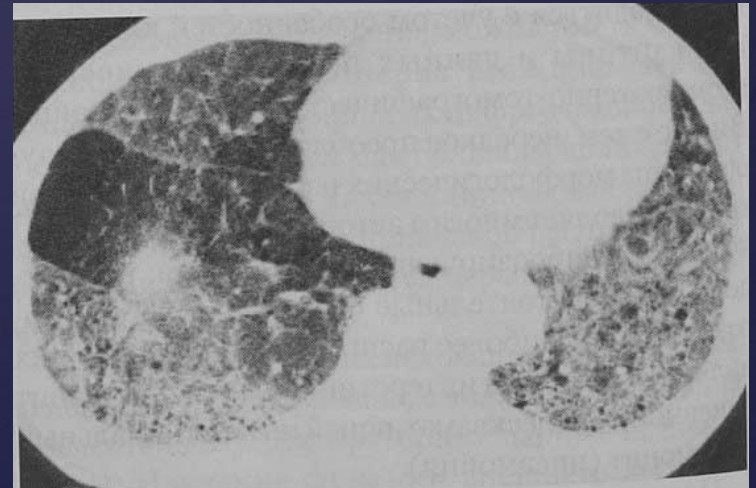
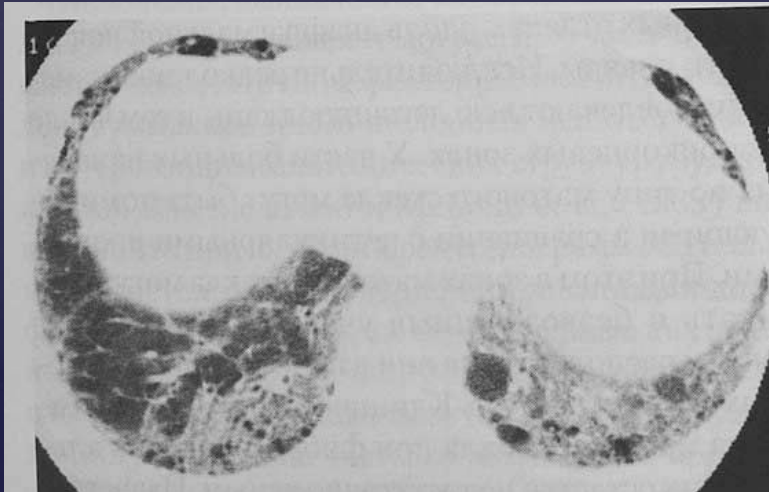
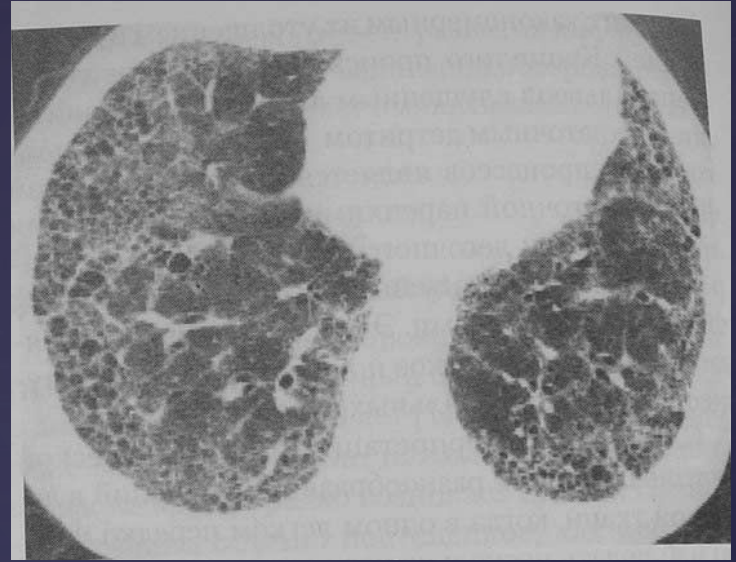


Обширные интерстициальные изменения в обеих легких по типу матового стекла, на фоне которых отчетливо видны просветы бронхов и элементы легочного рисунка

- **Неспецифическая интерстициальная пневмония** – характеризуется преимущественным поражением межальвеолярных перегородок, их отека и клеточной инфильтрации, выраженной фибробластической реакцией
- Характерной особенностью при КТ исследовании является **преобладание процессов фиброобразования над клеточной инфильтрацией** быстрое развитие **сотового легкого**

Средняя продолжительность жизни больных с этой формой 5-6 лет

Неспецифическая интерстициальная пневмония (пневмонит)



Лимфоцитарная интерстициальная пневмония (лимфоцитарный интерстициальный пневмонит)

Морфологически:

- инфильтрация межальвеолярных перегородок
- признаки фиброза выражены умеренно
- сотовое легкое развивается редко

- **Клинические** симптомы не специфичны
- Чаще болеют женщины среднего возраста
- **Прогноз** относительно благоприятный
- Изменения подвергаются обратному развитию под влиянием гормональной терапии

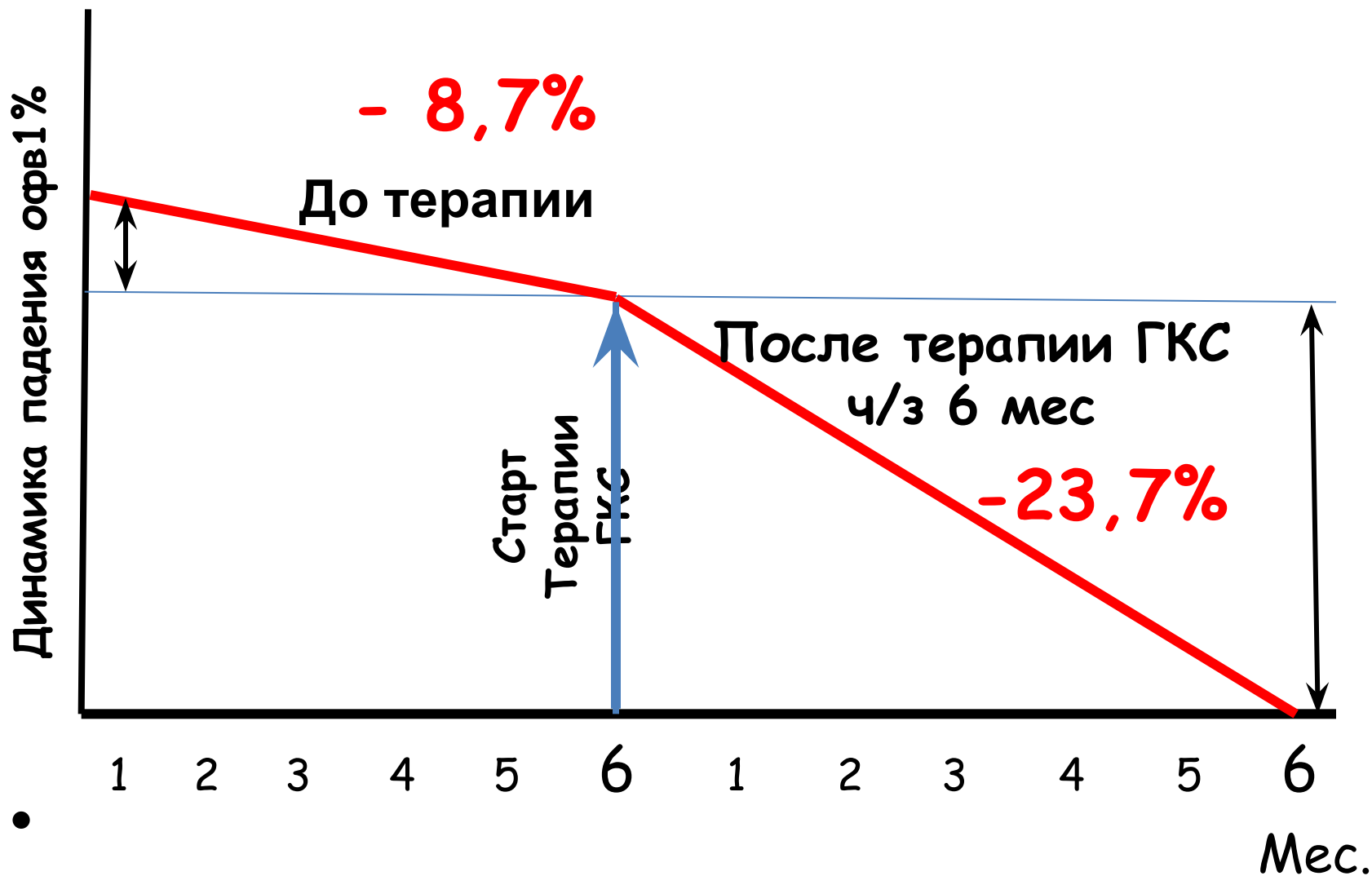
КТ-картина:

- Диффузные изменения по типу матового стекла с преобладанием в кортикальных отделах, особенно в базальных сегментах
- Линейные фиброзные тяжи вдоль плевры у 20% пациентов
- В литературе не описано развитие сотового легкого

ТЕРАПИЯ ИЛФ

- Терапия ИЛФ до 2011 г. была построенная на противовоспалительной терапии (кортикостероиды и цитостатики), т. е. препаратах, способных воздействовать на воспалительные и иммунологические звенья развития заболевания. Но оказалось, что эта терапия абсолютно неэффективна.
- В настоящее время не рекомендуется для лечения применение этих препаратов.

ЭФФЕКТЫ ПРЕДНИЗОЛОНА В ТЕРАПИИ ИЛФ



ТЕРАПИЯ ИЛФ. НОВОЕ В ЛЕЧЕНИИ (2016 г.)

- ▣ ПРЕПАРАТ *НИНТЕДАНИБ*
(**ВАРГАТЕФ 100 мг**)
- ▣ Суточная доза 300 мг. При плохой переносимости – 200 мг/сут.

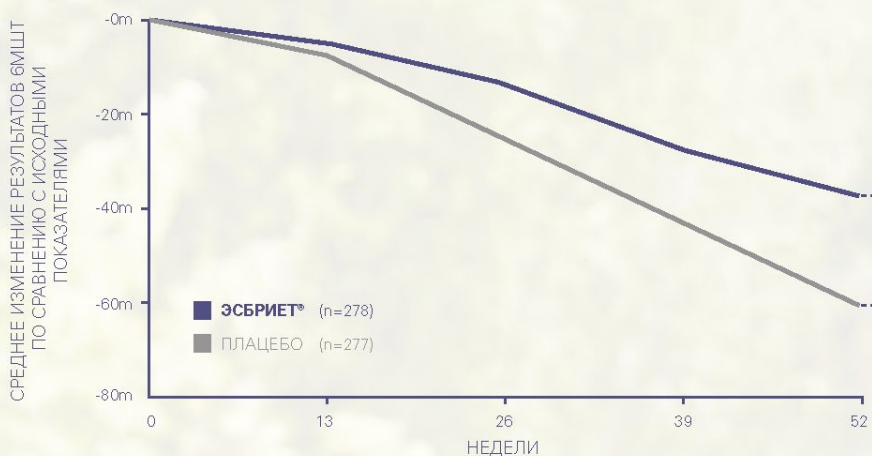


- **Лекарственный препарат Пирфенидон (Эсбриет®) зарегистрирован в РФ 22 декабря 2016 года**
- **Для лечения идиопатического легочного фиброза на территории Российской Федерации Эсбриет® стал доступен с 13 июня 2017 года.**

Включен в международные клинические рекомендации 2015 года, а также в российские клинические рекомендации по диагностике и лечению ИЛФ.

ЭСБРИЕТ® СОХРАНЯЕТ ФИЗИЧЕСКУЮ АКТИВНОСТЬ ПАЦИЕНТОВ С ИЛФ

ИЗМЕНЕНИЯ В РЕЗУЛЬТАТАХ ТЕСТА 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ К 52 НЕДЕЛЕ ТЕРАПИИ



Абсолютная разница (М)	2,6	14,0	19,0	26,7
Значение р рангового ковариационного анализа	0,401	0,119	0,041	0,036

44,2%

ОТНОСИТЕЛЬНАЯ РАЗНИЦА УМЕНЬШЕНИЯ ЗНАЧЕНИЙ ТЕСТА 6-МИНУТНОЙ ХОДЬБЫ ПО ПРОШЕСТВИИ 1 ГОДА

ПРЕДОСТАВЬТЕ СВОИМ ПАЦИЕНТАМ ВОЗМОЖНОСТЬ ОСТАВАТЬСЯ ФИЗИЧЕСКИ АКТИВНЫМИ КАК МОЖНО ДОЛЬШЕ

ИЛФ – идиопатический легочный фиброз.

Adjusted For Multiple Comparisons Using The Hochberg Procedure.
1. King Te Et Al. N Engl J Med 2014; 370: 2083-2092. Supplementary Appendix.

Эсбриет.
пирфенидон

Системные заболевания, при которых возникают ИБЛ:

- Рематические болезни: ревматоидный полиартрит, системная красная волчанка, ССД, дерматомиозит.
- Болезни печени: ХАГ, первичный билиарный цирроз
- Болезни крови: аутоимунная гемолитическая анемия, хронический лимфолейкоз, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
- Тиреоидит Хашимото
- Myasthenia gravis
- Болезни кишечника: болезнь Уиппла, язвенный колит, болезнь Крона
- Хронические болезни сердца: с левожелудочковой недостаточностью, ВПС с шунтирование слева направо

Коллагенозы

- группа хронических заболеваний
- могут поражать легкие и плевру
- вызываются иммунологическими факторами

Рентгенологические изменения неспецифичны

!

Невозможно

- дифференцировать различные коллагеновые сосудистые заболевания друг от друга
- отличить их по рентгенограммам от обычных инфекций и застойных состояний

КТ картина характеризуется

- тонкими ретикулярными изменениями, обусловленными утолщением внутридолькового интерстиция
- изменения локализуются в кортикальных отделах, преимущественно в наддиафрагмальных зонах
- уплотнения по типу матового стекла сочетаются с мелкими центрилобулярными очагами и участками утолщения плевры

Ревматоидный артрит

- тонкие ретикулярные изменения, преимущественно в наддиафрагмальных зонах и часто сочетаются с уплотнением легочной ткани по типу матового стекла,
- мелкие центрилобулярные очаги,
- участки утолщения плевры,
- очаговые изменения (обусловлены лимфоидной гиперплазией в стенках бронхиол),
- могут быть бронхоэктазы и бронхиолоэктазы,
- типичным является развитие сотового легкого.

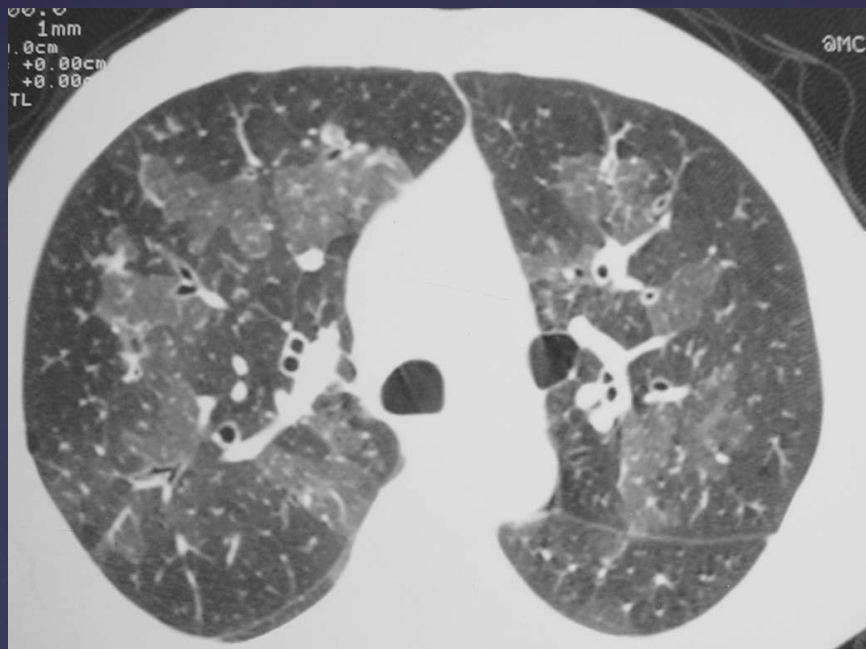


Изменения в легких при ревматоидном артрите



Изменения в легких при ревматоидном артрите





Гранулематозы

Саркоидоз легких, гистиоцитоз X, гранулематоз Вегенера и другие некротизирующие ангииты, идиопатический гемосидеоз легких, синдром Гудпасчера)

Саркоидоз (болезнь Бенье-Бека-Шаумана)

Саркоидоз – системное гранулематозное заболевание неизвестной этиологии, неясного патогенеза, отличающееся доброкачественным течением.

- Болезнь поражает различные органы одновременно или последовательно
- Наиболее часто изменения находят в лимфатических узлах, легких, коже, костях
- Могут поражаться печень, селезенка, головной мозг, мышцы сердца, слюнные железы, ЦНС

Морфология саркоидоза

- в ранних стадиях при поражении легких обнаруживают множество белесоватых узелков в межуточной ткани и субплеврально
- в поздних стадиях – конгломераты узлов, фиброз, буллезную эмфизему

Клиническое течение: острая форма и хроническая

Острая форма протекает с высокой лихорадкой, болями в суставах, кожными изменениями, напоминающими узловатую эритему

Хроническая форма развивается из острой, но чаще болезнь с самого начала протекает по типу хронической

Клинические признаки при этом минимальны: редко наблюдается субфебрильная температура, иногда сухой кашель, скудное выделение мокроты, в анализе крови может быть моноцитоз и эозинофилия

**Скудные клинические проявления
и отсутствие жалоб при саркоидозе
не соответствуют выраженным
изменениям, выявляемым при
рентгенологическом исследовании**

Стадии саркоидоза

- Стадия 0. Нет изменений на рентгенограмме органов грудной клетки
- Стадия I – увеличение медиастинальных и корневых лимфатических узлов без вовлечения в процесс легочной паренхимы
- Стадия II – лимфаденопатия корней легких и средостения. Патологический изменения в паренхиме легких
- Стадия III – патология легочной паренхимы без лимаденопатии
- Стадия IV – необратимый фиброз легких, формирование «сотового легкого»

Рентгенологическая картина 1 стадии

- Расширение легочных корней
 - Неструктурность корней с бугристым полициклическим наружным контуром
 - Лимфоузлы не имеют тенденции к слиянию
 - Сужение просвета бронхов наблюдается при значительном увеличении л/у
 - Как правило, поражение двухстороннее
- Рентгенологические изменения в легких часто сопровождаются наличием узловой эритемы на коже нижних конечностей

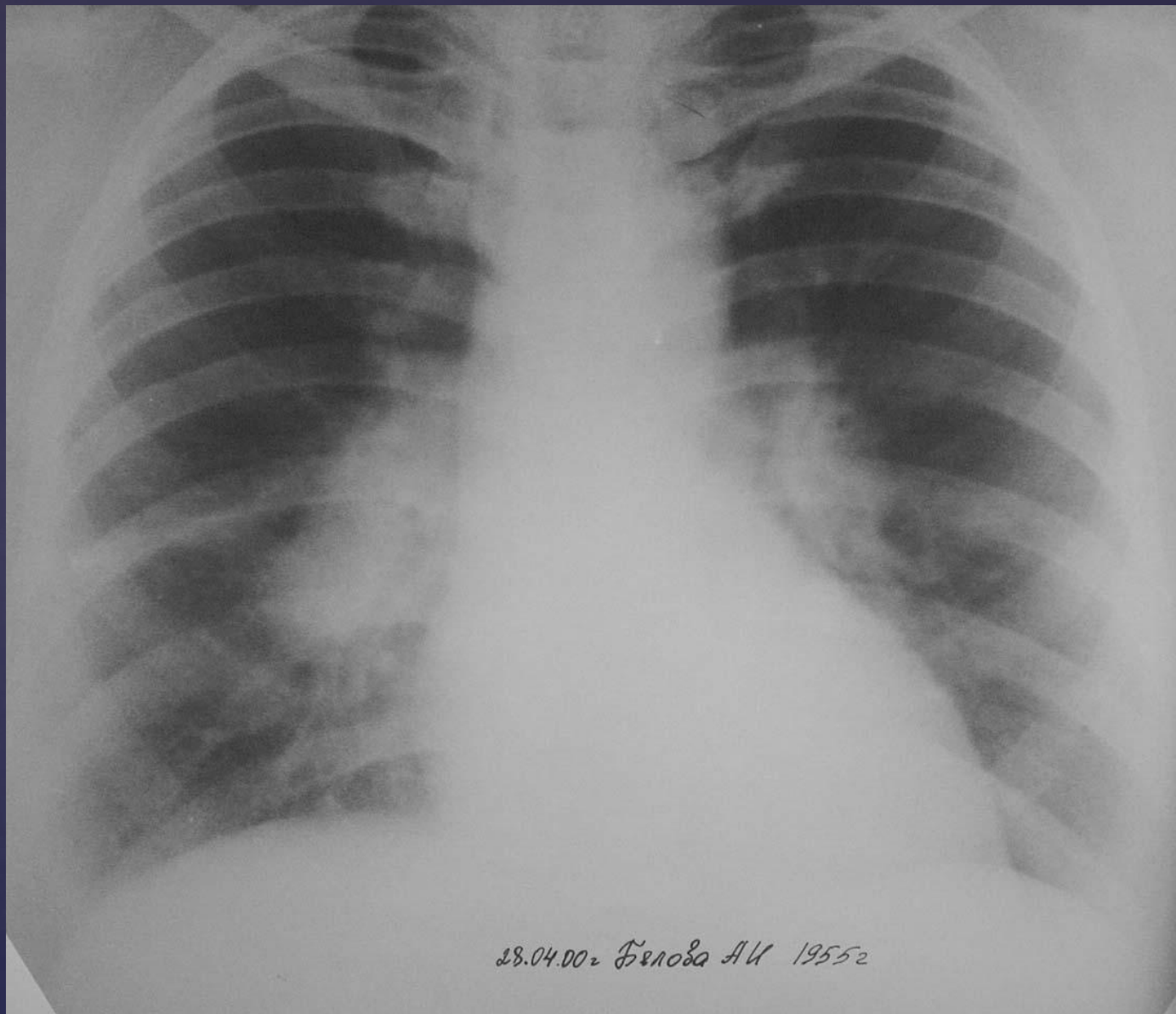
Рентгенологическая картина 2-й стадии

- Милиарная диссеминация в средних и нижних поясах (узелки 1-3мм в диаметре)
- Могут быть крупные очагово-подобные тени, иногда сливные фокусы

При далеко зашедших процессах присоединяются:

- выраженный фиброз легких,
- каверноподобные полости,
- кальцинаты в лимфатических узлах
- в нижних отделах легких видны признаки эмфиземы
- сердце приобретает конфигурацию легочного

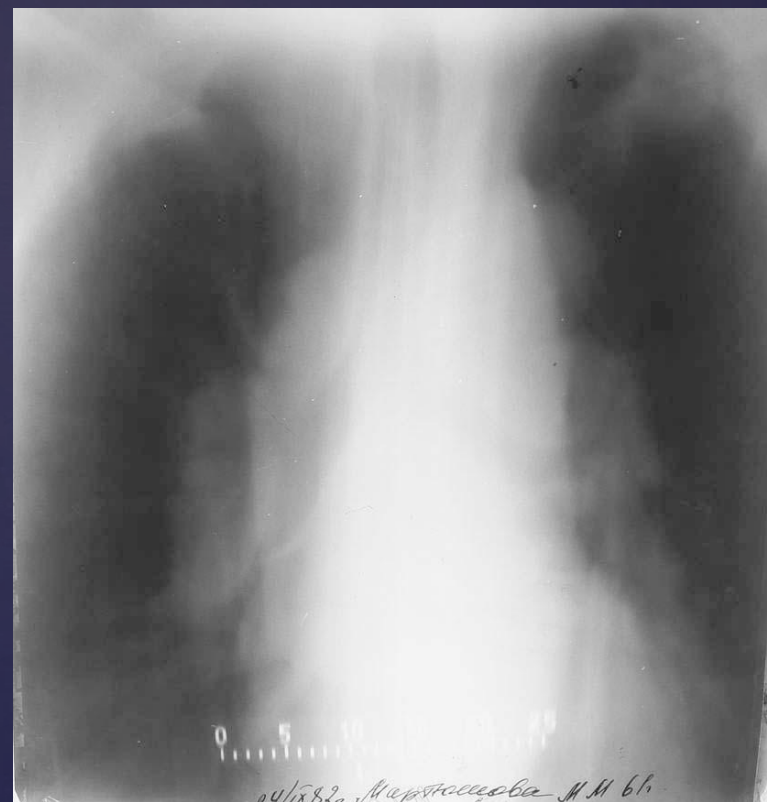
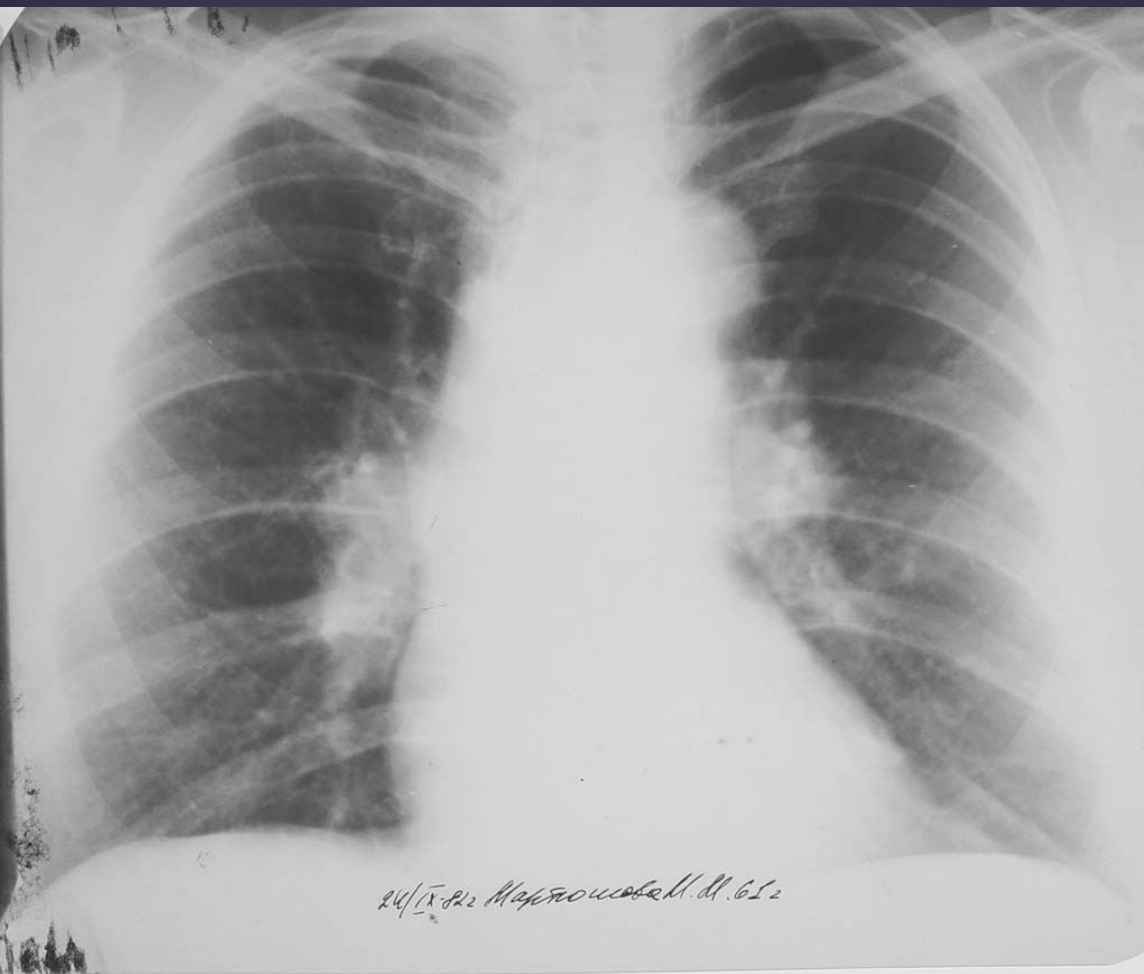
- Многообразии проявлений саркоидоза и значительная частота атипических форм усложняет диагностику
- В связи с важностью своевременного установления **достоверного диагноза** для назначения адекватного лечения, в настоящее время широко используется **пункционная трансбронхиальная и транспариетальная биопсия**



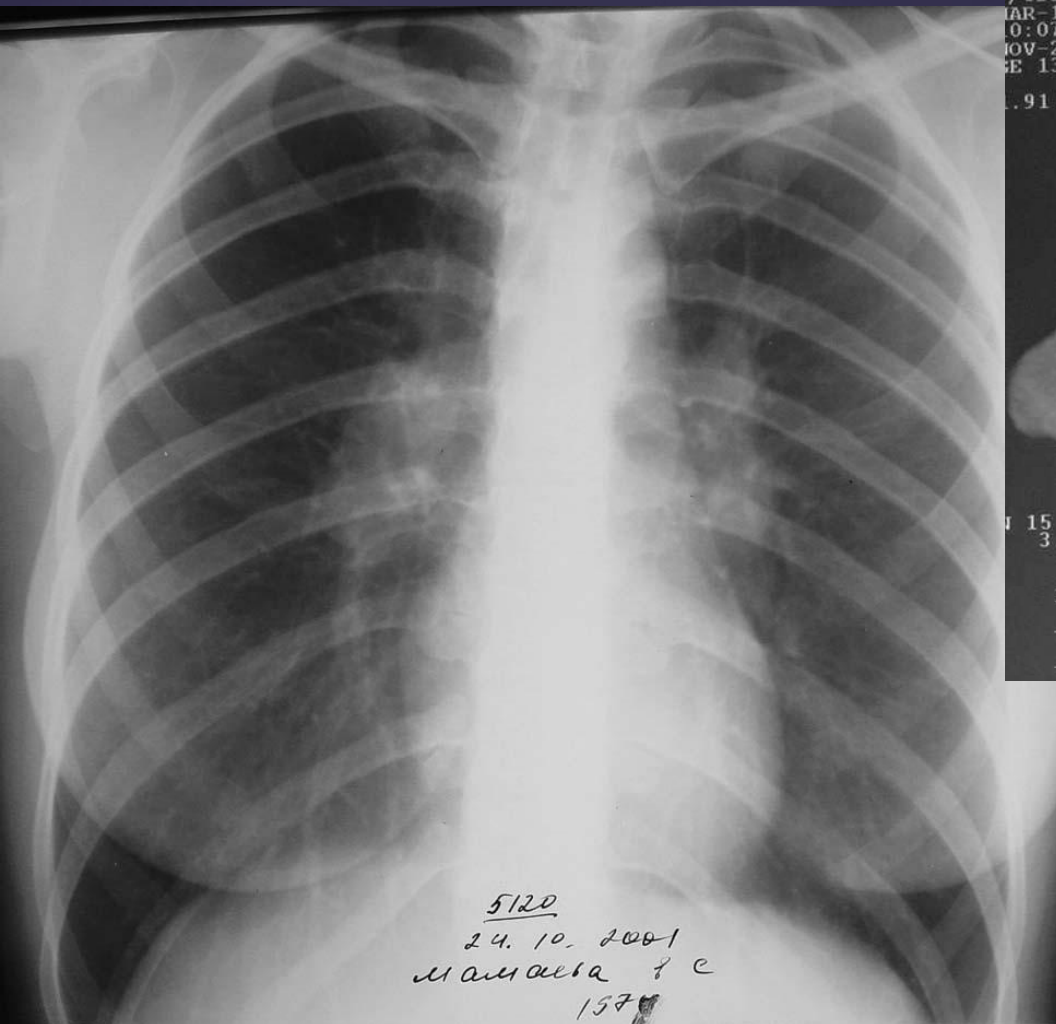
Саркоидоз 1 стадия



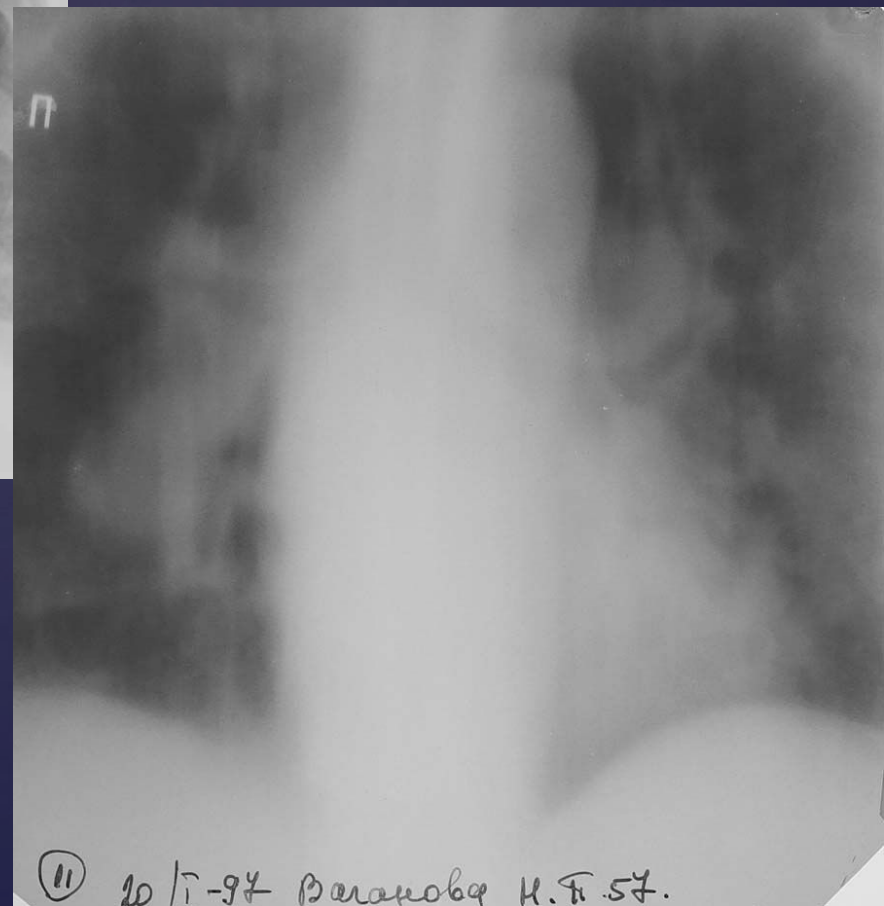
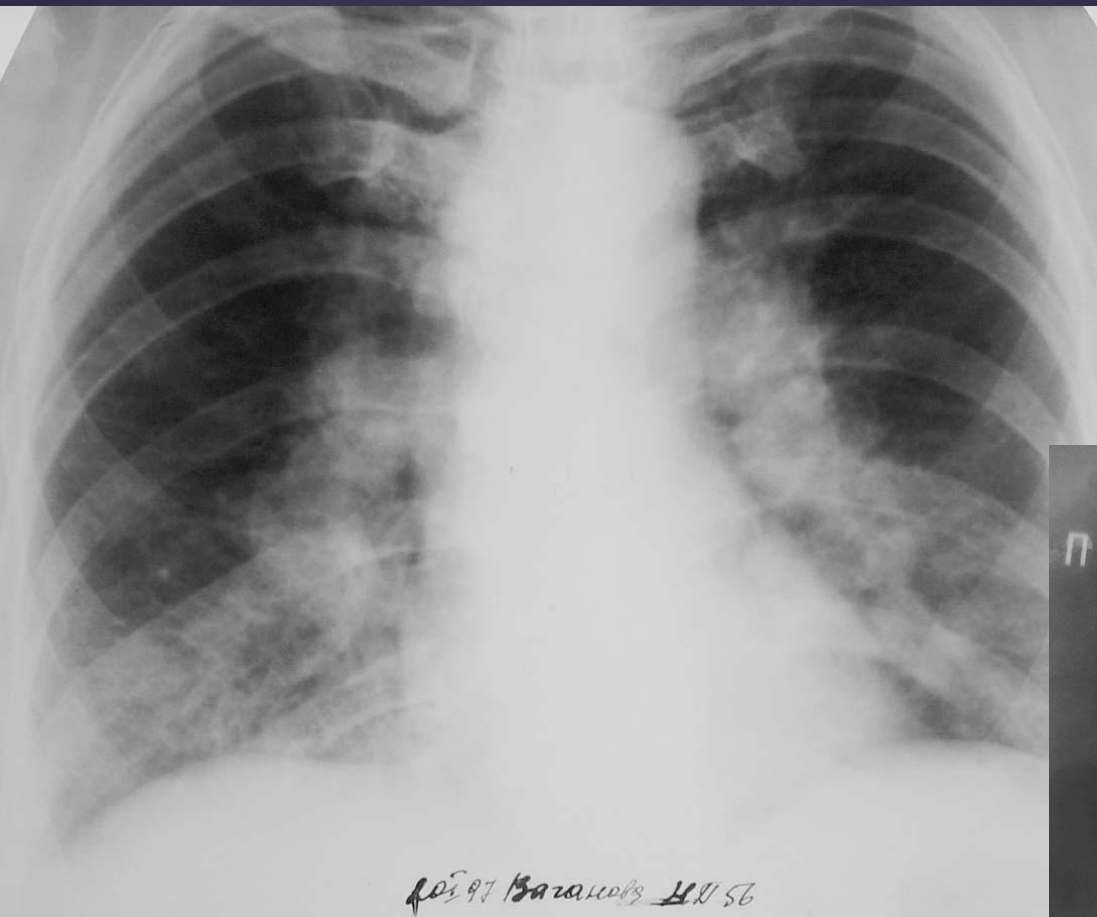
Саркоидоз 1ст.



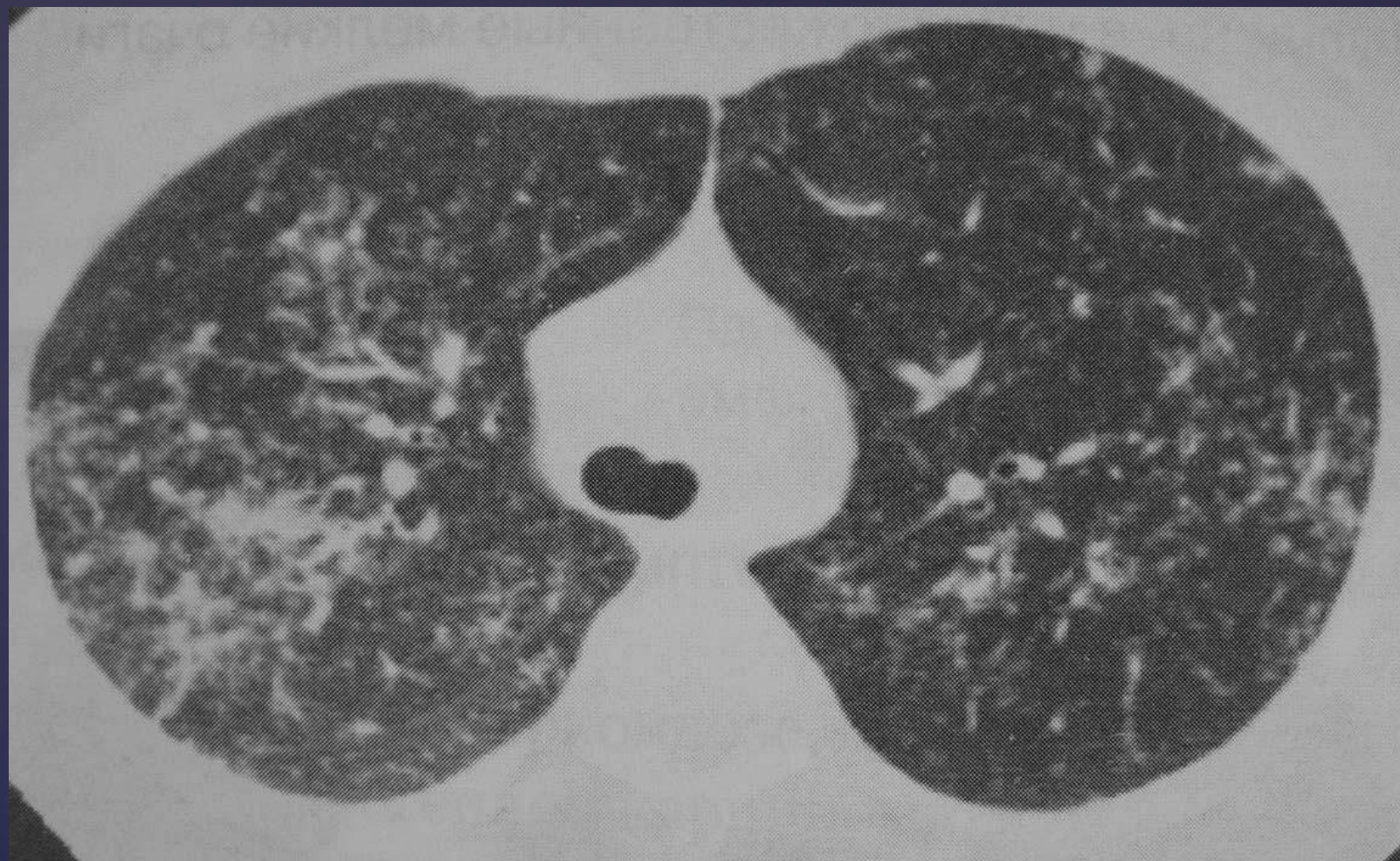
Саркоидоз 1 стадия



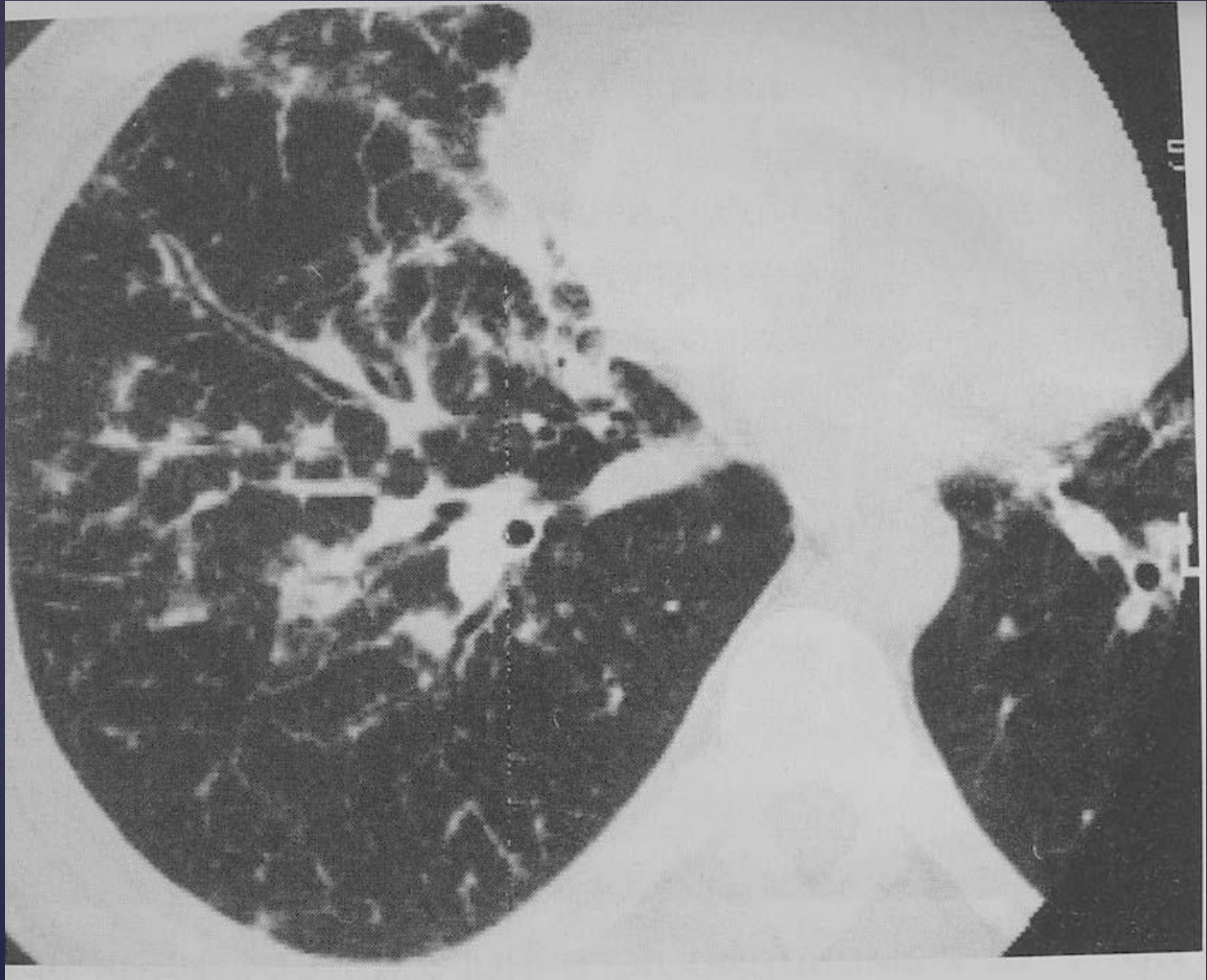
Саркоидоз 1 стадия



Саркоидоз 2 ст.

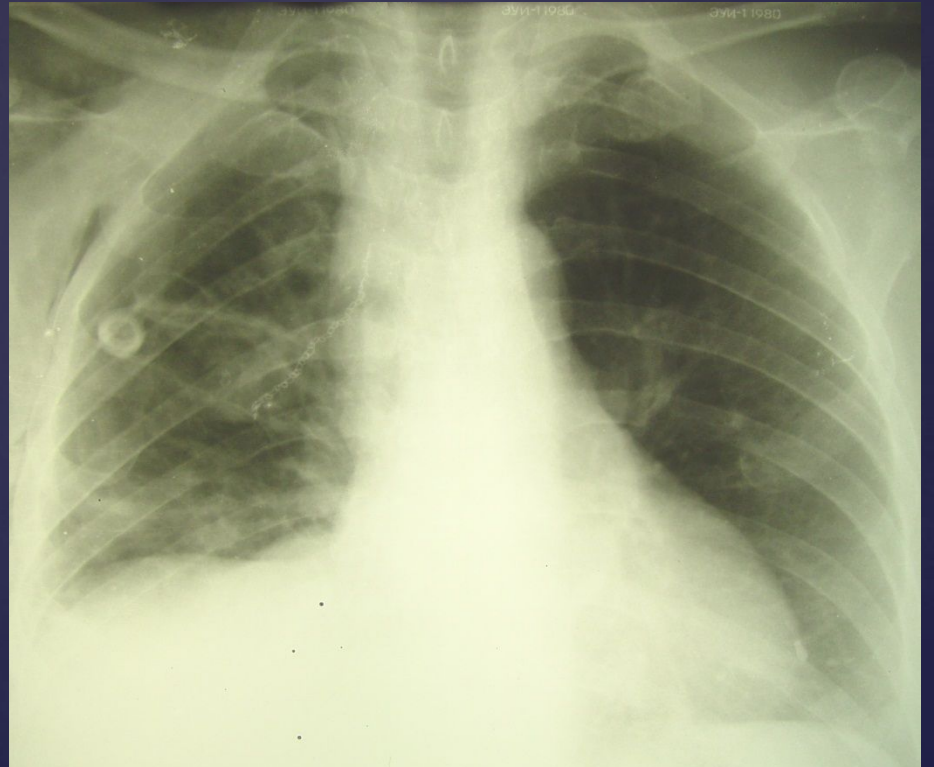
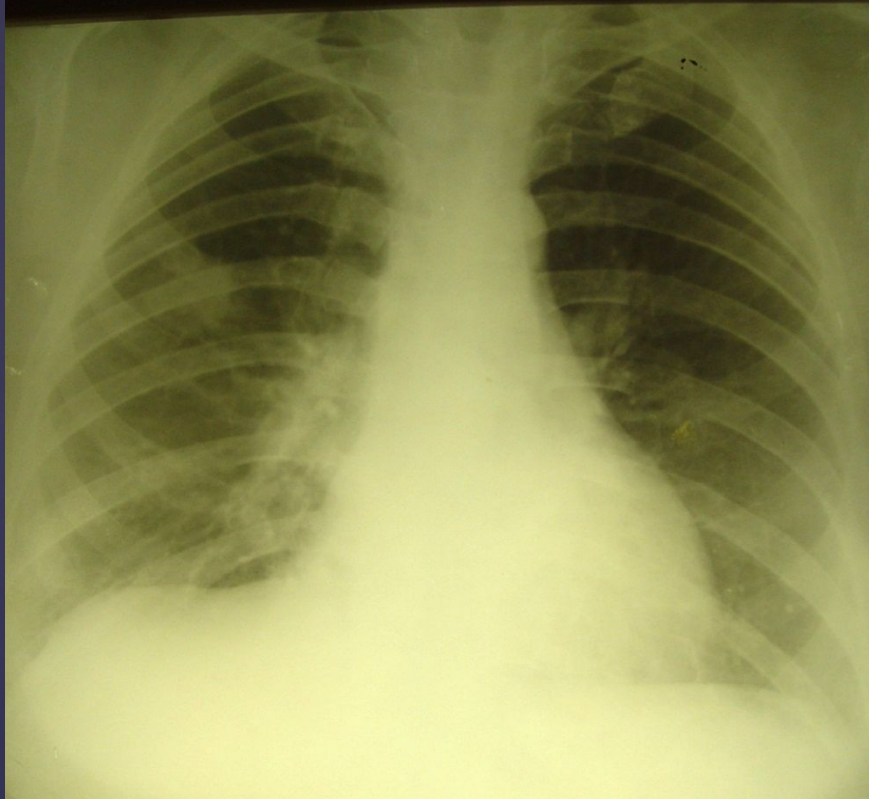


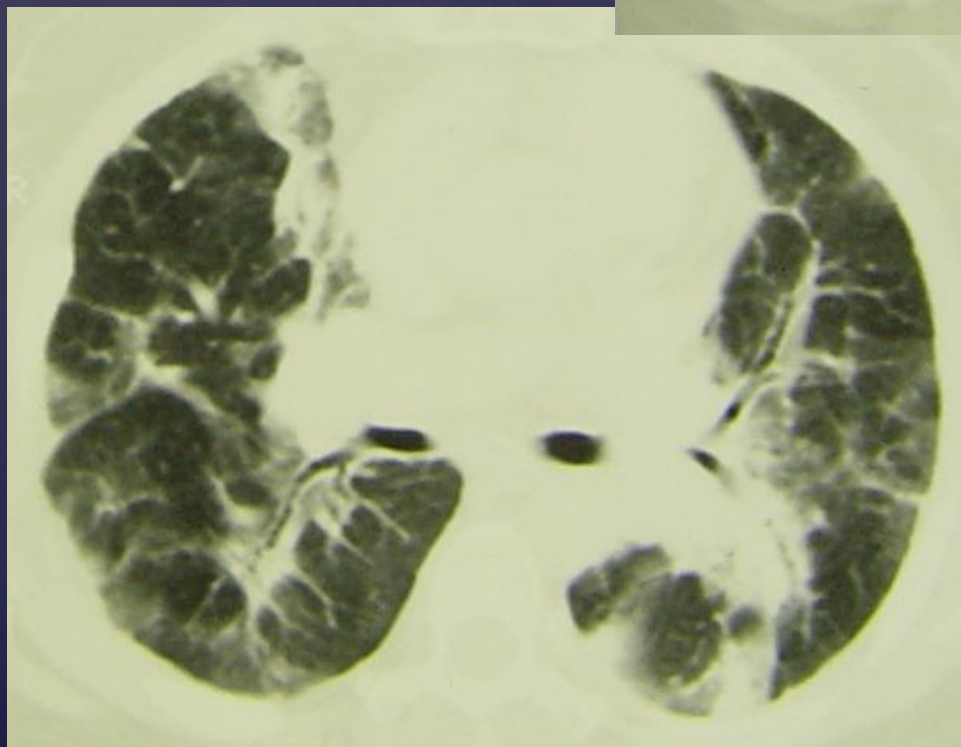
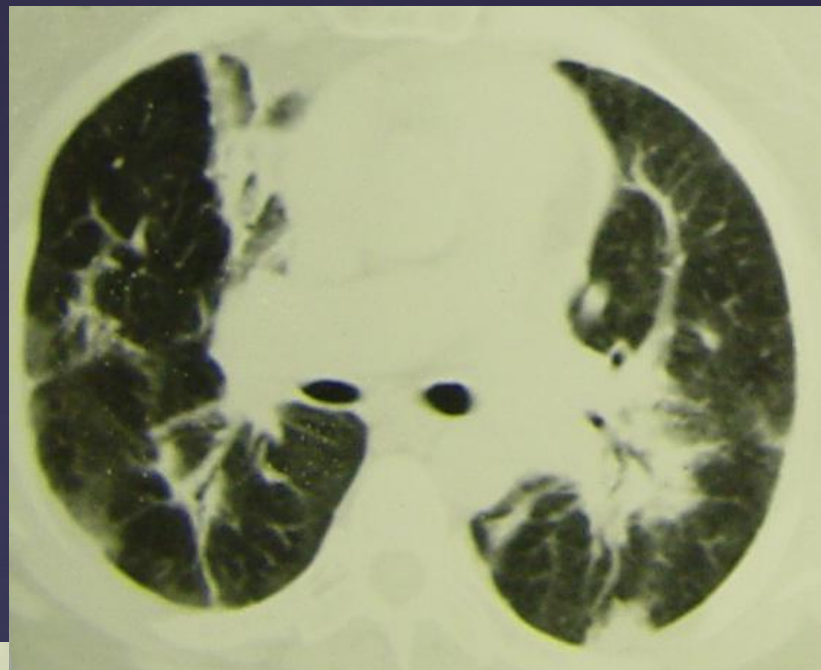
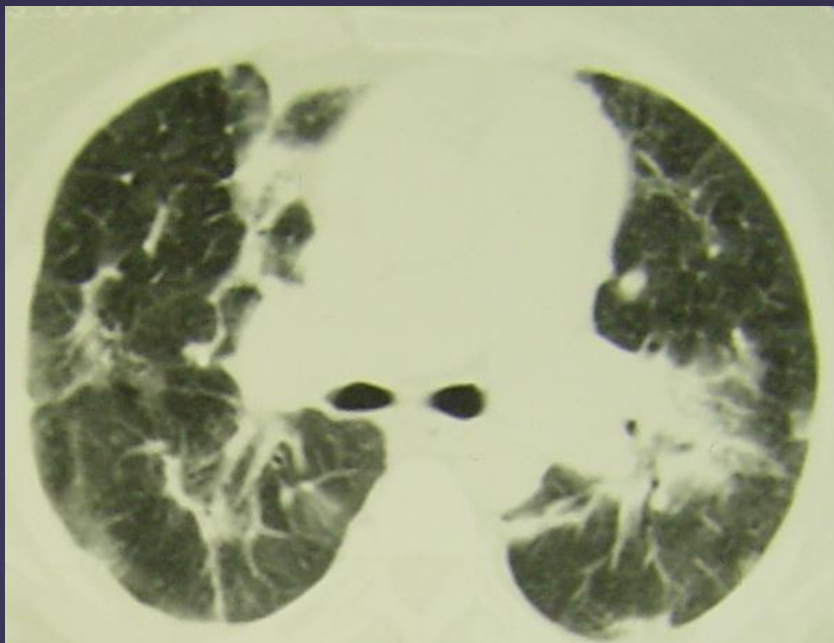
Саркоидоз, 2 стадия

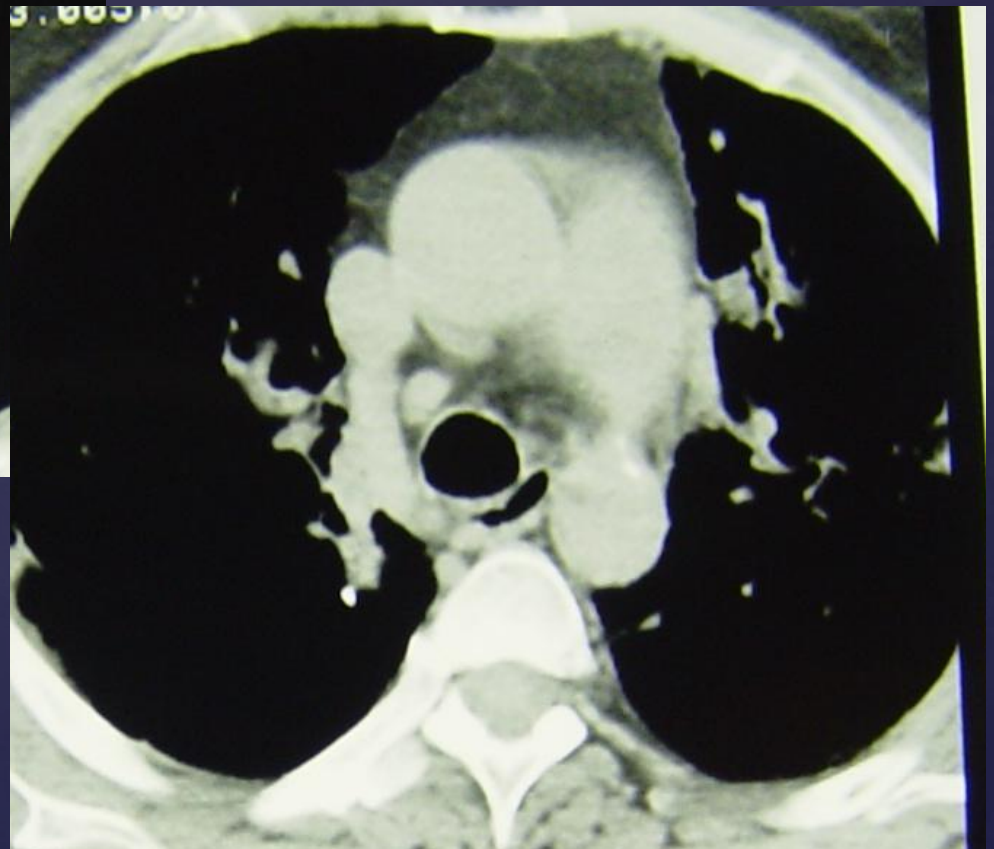
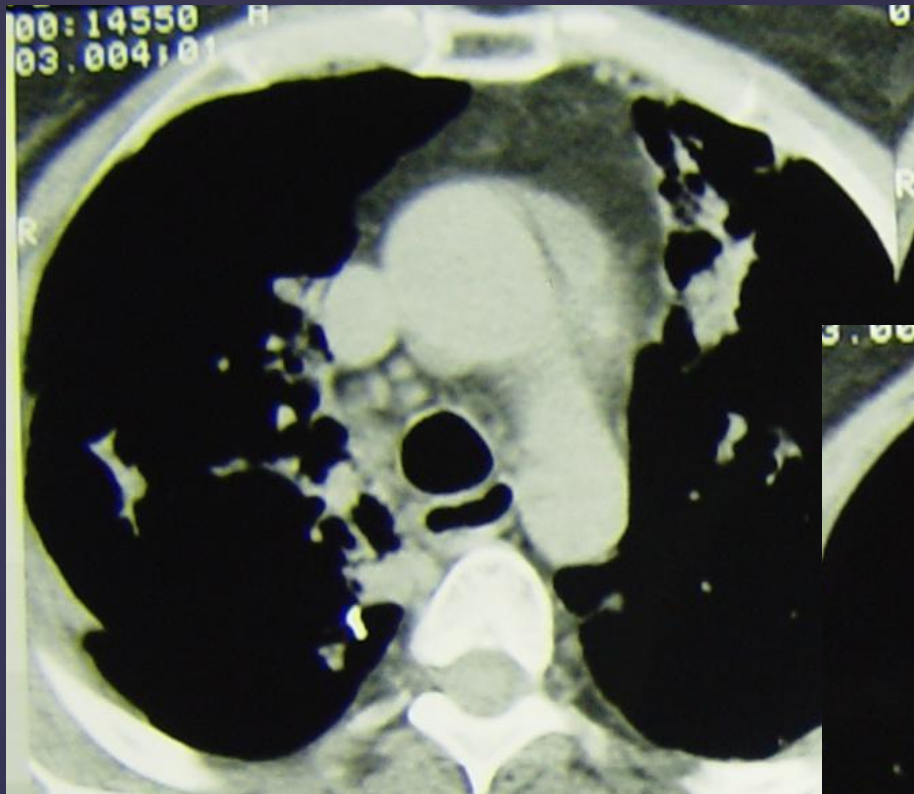


Саркоидоз, 2 стадия.

Саркоидоз 3ст.

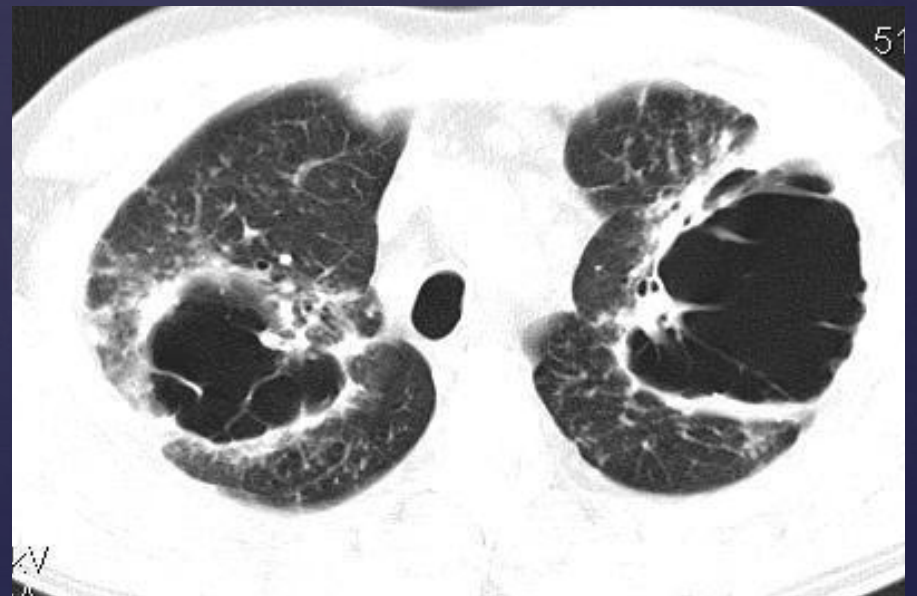
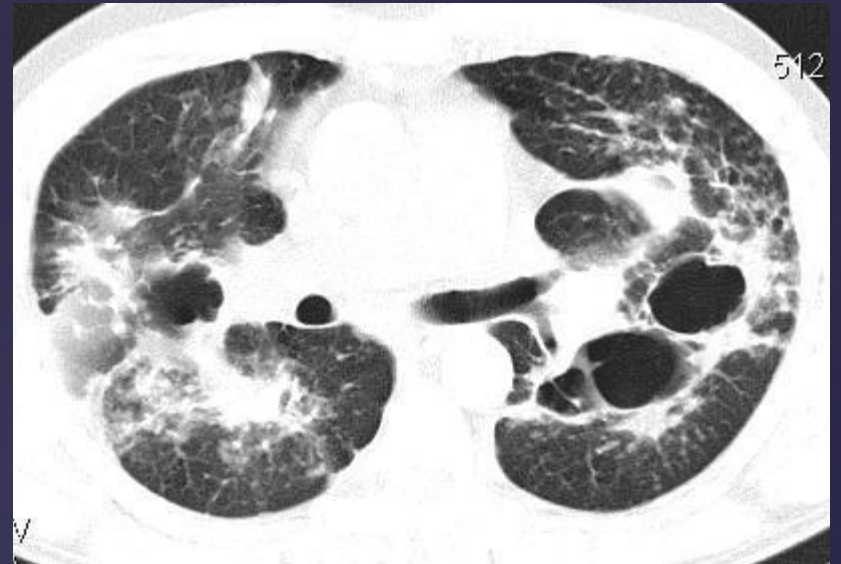
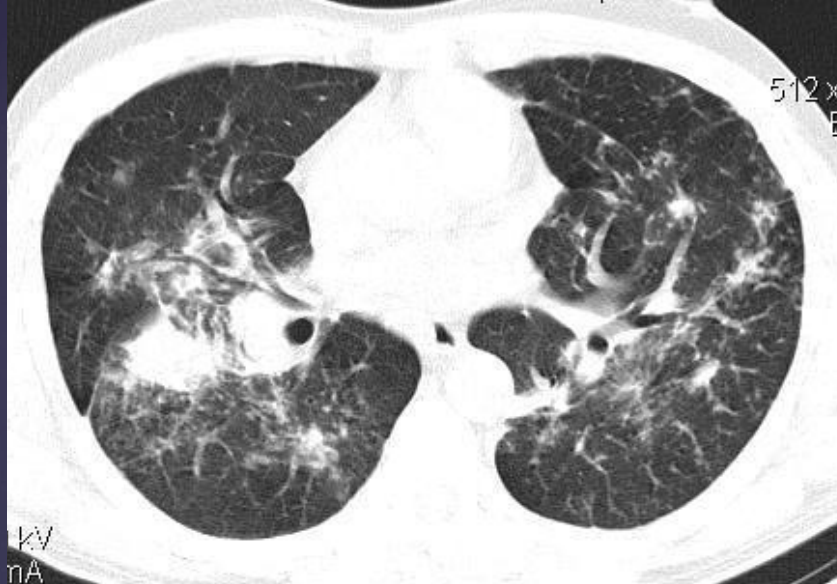








Саркоидоз, 4 стадия



Гистиоцитоз X

- гранулематозное заболевание
- неизвестной этиологии
- развивается у лиц молодого и среднего возраста

Более чем у половины больных поражаются только легкие, в 20%- выявляют сочетанные изменения и в костях, в 20%- изменения локализуются одновременно в нескольких органах

Клинические проявления не специфичны
или вообще отсутствуют
У 1/5 больных возникает спонтанный
пневмоторакс

Течение доброкачественное, в
единичных случаях формируется
сотовое легкое

Морфологически выявляют гистиоцитарные гранулемы и кисты, в части гранулем могут быть мелкие полости

Рентгенологическая картина

- диффузная двухсторонняя интерстициальная инфильтрация
- с мелкоочаговыми тенями размером 2-3мм
- часто в верхних и средних отделах

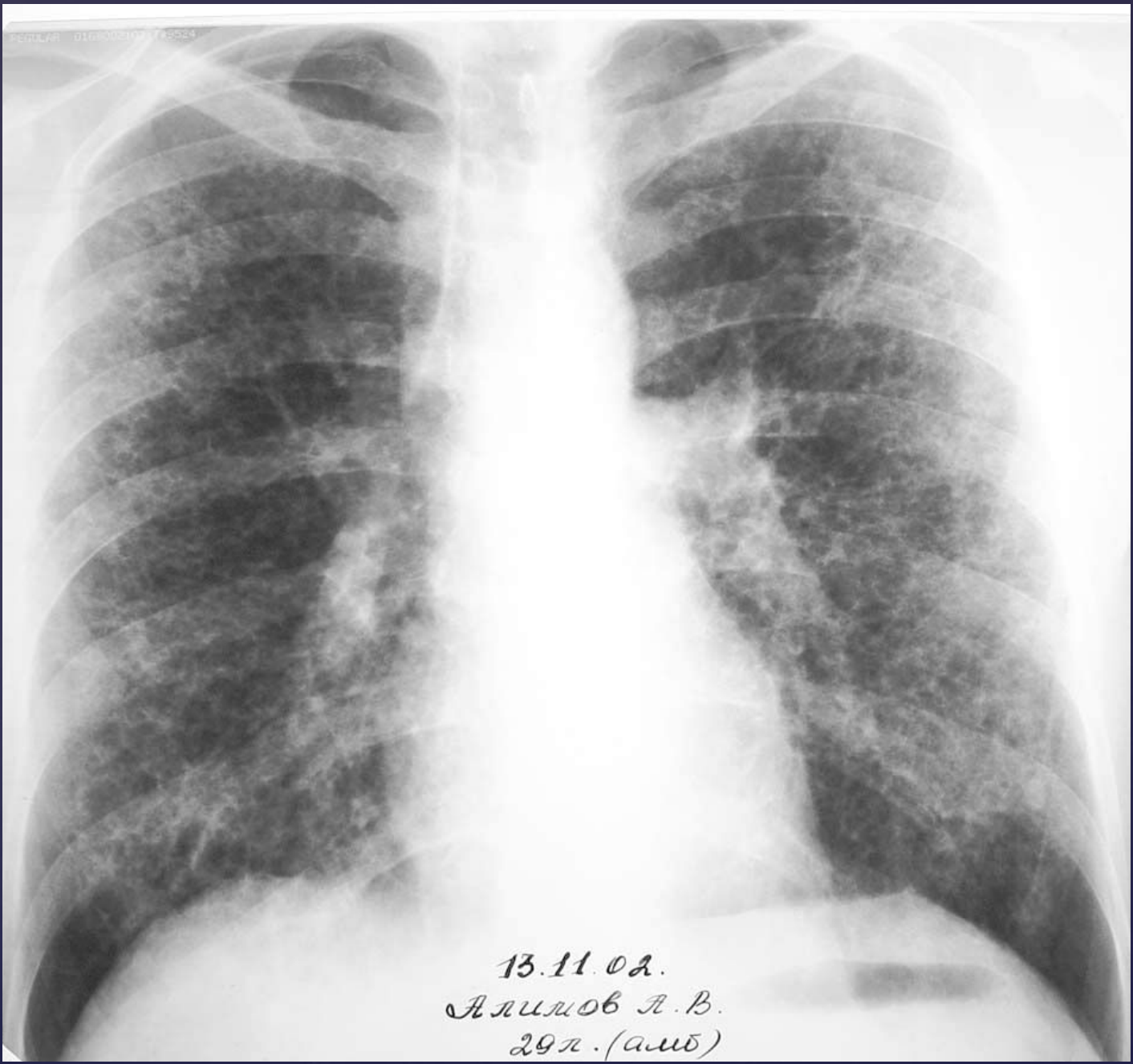
КТ картина гистиоцитоза

- множественные кисты с тонкими ясно очерченными стенками, часто неправильной, причудливой формы
- мелкие центрилобулярные очаги

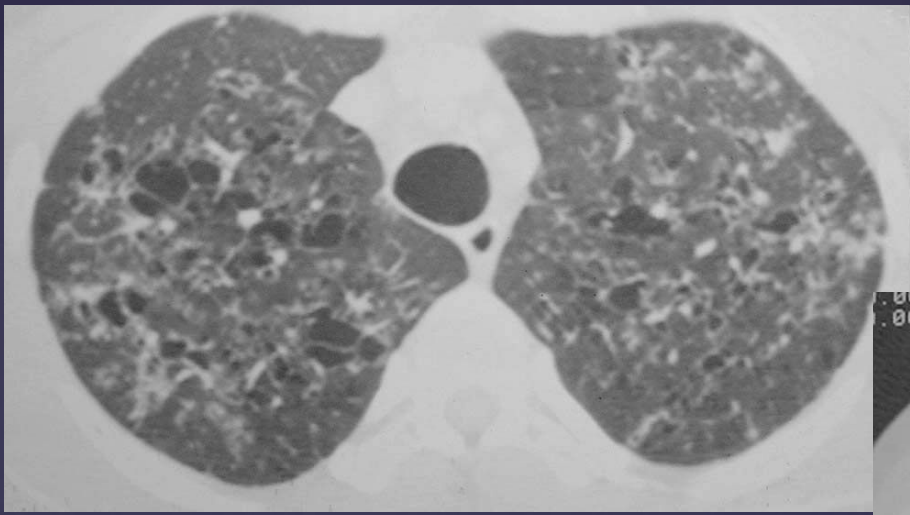
В ряде исследований показана необычная **динамика изменений при гистиоцитозе:**

- увеличение солитарных мелких очагов до более крупных с полостями в центре
- появление кист с толстыми стенками
- уменьшение размеров кист и даже их полное исчезновение при динамическом наблюдении

PEPLAR 0118002102 745324



13.11.02.
Алимов А.В.
29л.(амб)



.00cm
.00cm



FOV: 0°
1mm
0.00cm
= +0.00cm
= +0.00cm
ETL

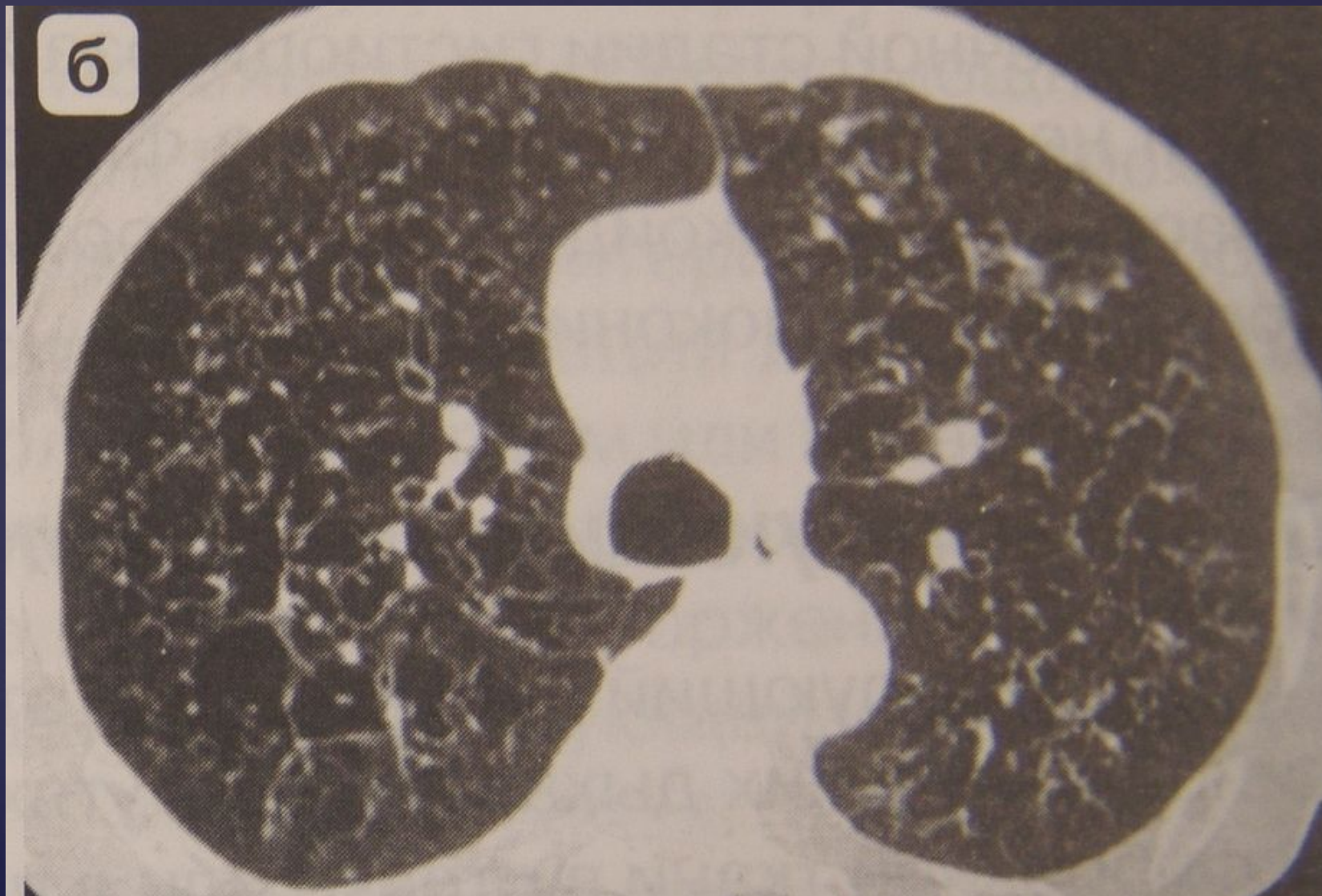
3MC

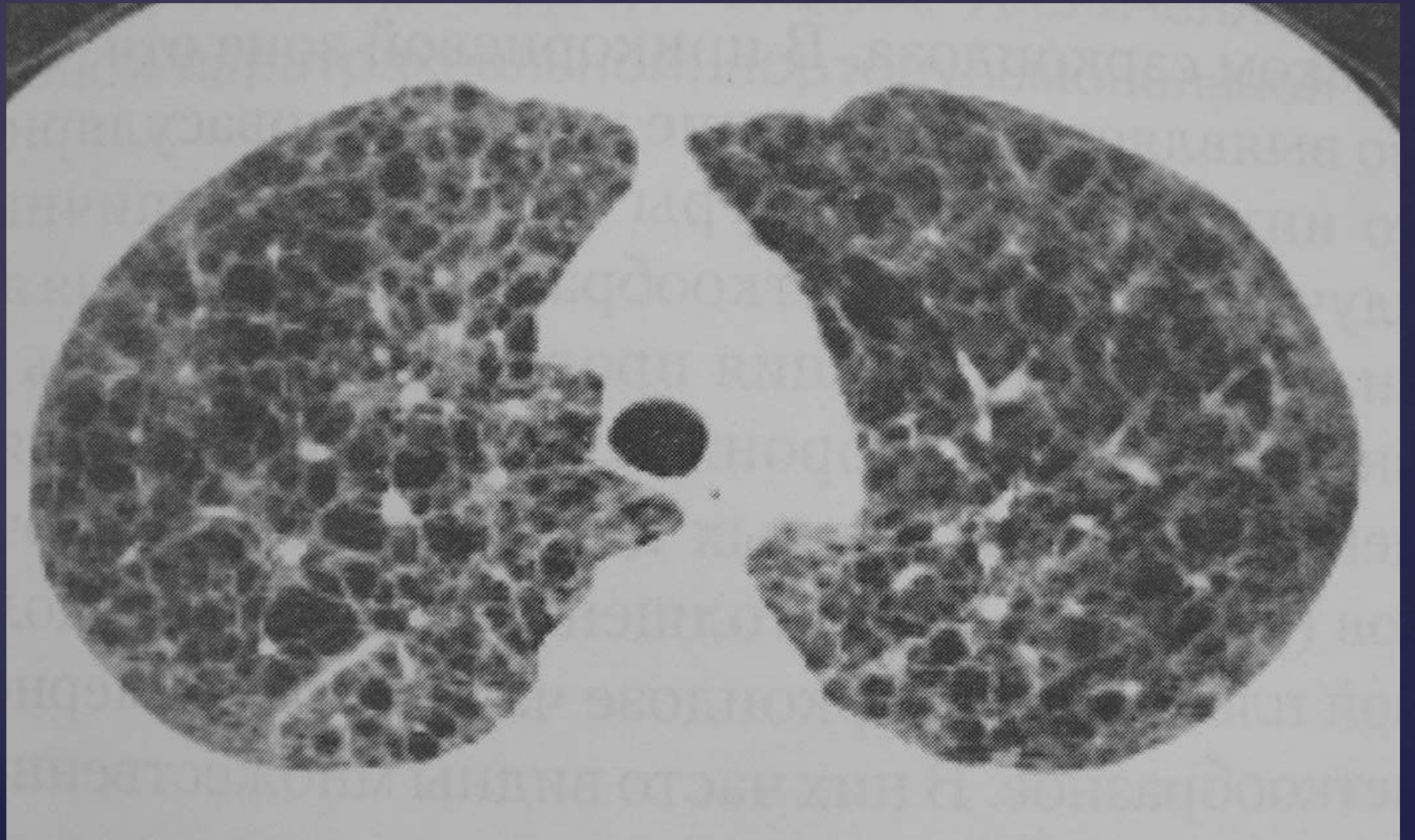


R

L

ГИСТИОЦИТОЗ





Васкулиты

- узелковый периартериит
- гранулематоз Вегенера
- идиопатический гемосидероз
- синдром Гудпасчера

Синдром Гудпасчера

иммуновоспалительное заболевание
мелких сосудов легких и почек

Этиология неизвестна

- встречается редко
- может поражать любой возраст,
- чаще болеют молодые мужчины

Синдром Гудпасчера

Клинические проявления связаны прежде всего с поражением легких - кашель, кровохаркание, небольшая одышка.

У большинства с первых дней заболевания регистрируют признаки гломерулонефрита

Характерна **классическая триада:**

- легочные кровотечения,
- гломерулонефрит и
- антитела к антигенам основной мембраны капилляров легких и почек

Рентгенологическая картина

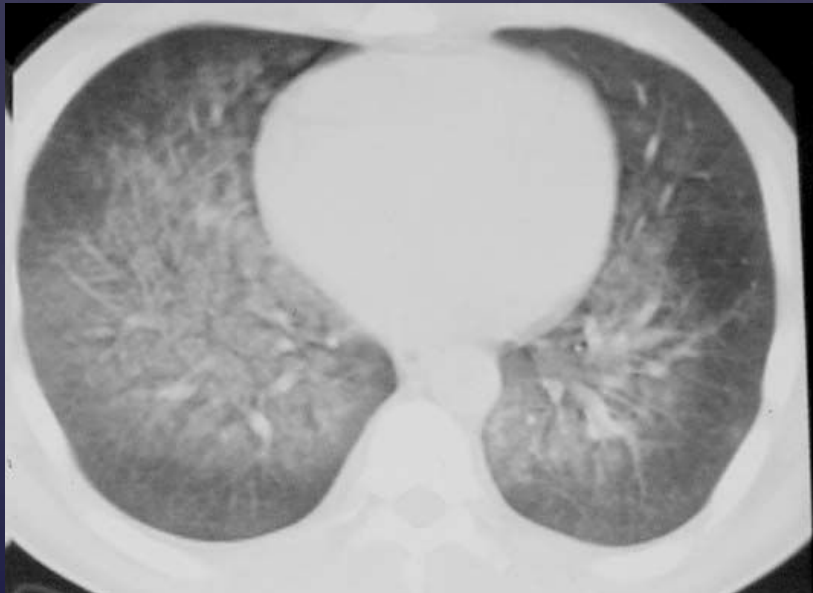
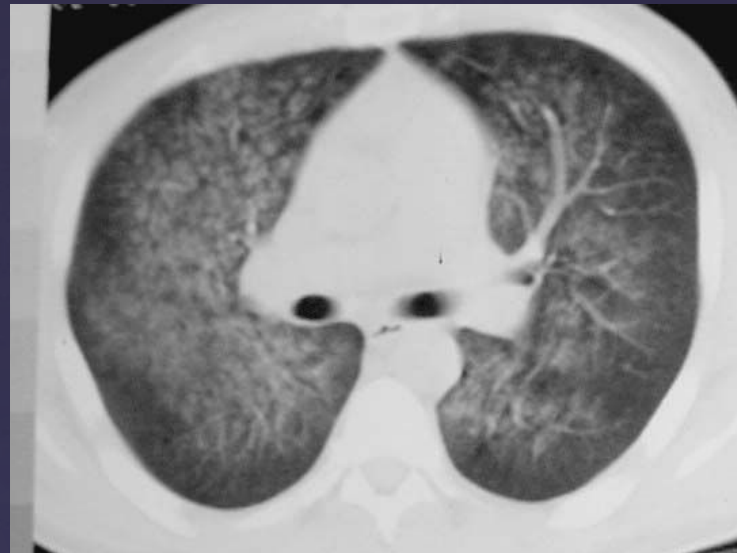
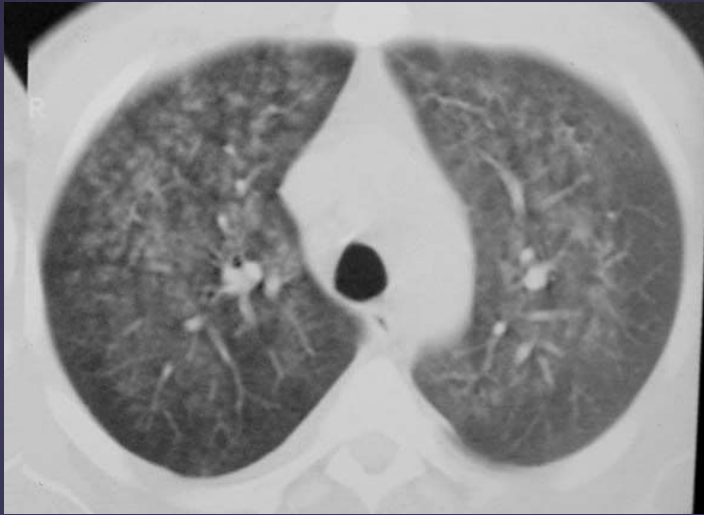
инфильтраты разной величины в обоих легких, особенно в прикорневых зонах

Морфологически

- кровоизлияния в полость альвеол с картиной альвеолита или без нее
- в почечных клубочках наблюдается патология от очаговых пролиферативных изменений до некротического гломерулонефрита

Рентгенологическая картина

инфильтраты разной величины в обоих легких, особенно в прикорневых зонах



Синдром Гудпасчера
Альвеолярный тип инфильтрации,
преимущественно в прикорневых
отделах в верхних, средних и
нижних полях

Гранулематоз Вегенера

Этиология неясна

Развивается медленно, течение годами

Морфологически

- некротические гранулемы в верхних дыхательных путях и в легких
- некротический васкулит, поражающий артерии и вены,
- гломерулонефрит с некрозом и тромбозом петель клубочков

Клиника : лихорадка, кашель, удушье, кровохаркание

Начинается с гнойного насморка, болей в области гаймаровых пазух, некротический процесс поражает кости и хрящи, м.б. деформация лица

Прогрессирование приводит к поражению трахеи, крупных бронхов и легочной ткани

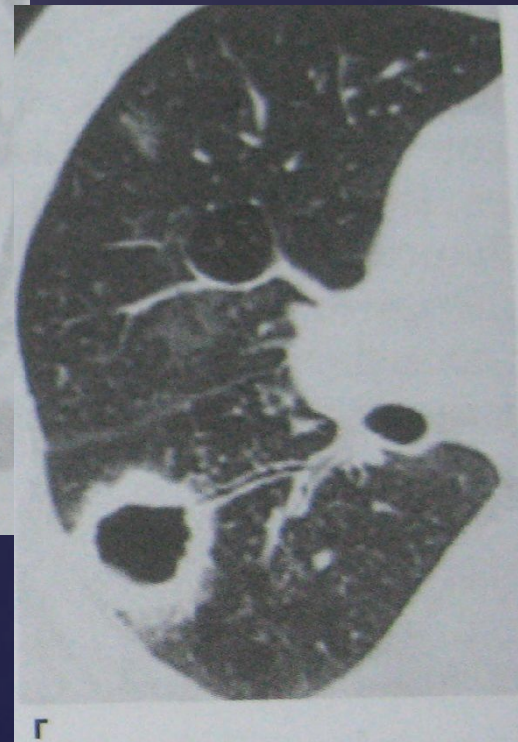
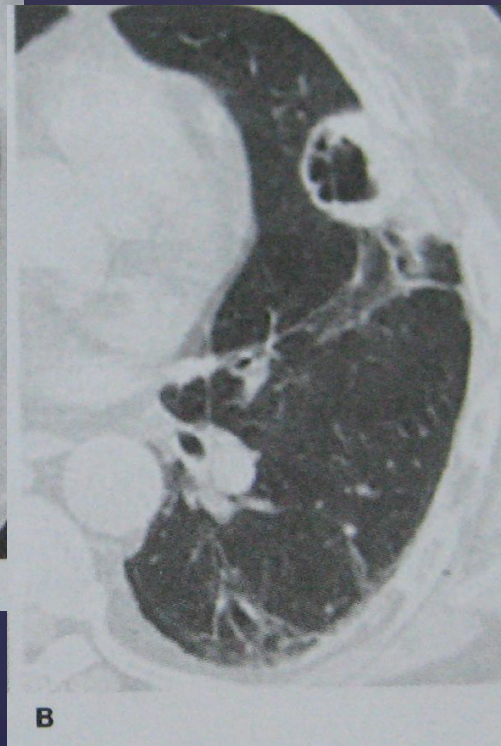
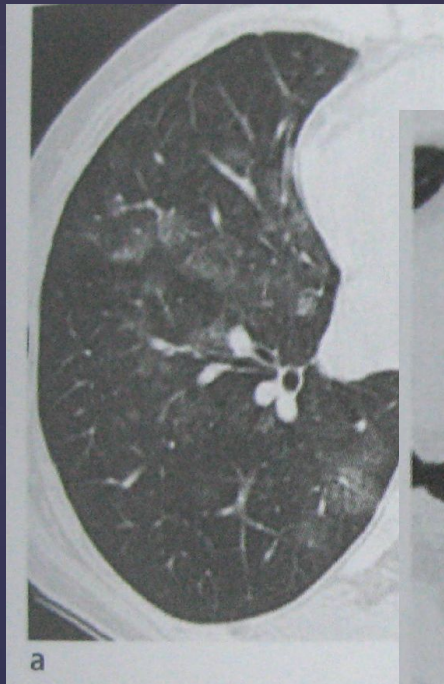
Рентгенологическая картина

- усиление легочного рисунка с мелкоочаговыми тенями
- фокусы уплотнения легочной ткани с полостями распада

Гранулематоз Вегенера



Болезнь Вегенера



БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ

Злокачественные заболевания системы крови

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)-

заболевание, протекающее с опухолевидными разрастаниями лимфатических узлов, характеризуется волнообразным повышением температуры, потливостью, зудом кожи и постепенно нарастающей кахексией.

Часто отмечается поражение селезенки, печени и костного мозга, что придает этому заболеванию системный характер.

Морфологические изменения: пролиферация атипичных ретикулярных клеток с формированием типичных для заболевания гигантских форм – клеток Березовского-Штенберга-Гида, наличие которых является обязательным для постановки диагноза.

В большинстве случаев в процесс вовлекаются лимфатические узлы средостения и корней легких, а затем – легочная ткань и плевра.

Появление легочных изменений служит признаком дальнейшей генерализации процесса и значительно ухудшает прогноз.

Рентгенологическая семиотика

Формы ЛГМ:

- Медиастинальная
- Медиастинально-легочная
- Легочная
- Медиастинально-легочно-плевральная
- Плевральная

Первые три формы встречаются наиболее часто.

Медиастинальная форма

- Расширение сердечно-сосудистой тени увеличенными лимфатическими узлами
- Контурные на стороне поражения четкие, полициклические, отдельные дуги неравномерно выступают из-за неодинаковой величины л/у
- Наиболее часто поражаются передне-верхние лимфатические узлы
- Поражение может быть односторонним или двухсторонним

При правосторонней локализации процесс диагностируется быстрее и более уверенно: на фоне воздушного легкого видны даже не резко увеличенные л/у. На томограммах отсутствует тень непарной вены, а вдоль стенки трахеи видна плотная лентовидная тень.

При левосторонней локализации диагностические трудности возникают из-за наличия сосудистых дуг, исчезает угол между тенью дуги аорты и легочной артерией.

При двухстороннем поражении срединная тень расширена в обе стороны, это картина известная как «симптом трубы».

Если увеличенные л/у располагаются на разной глубине, то они образуя полициклические контуры, картину «кулис».

Четкость очертаний средостения сохраняется до тех пор, пока имеется капсула увеличенных узлов.

При прорастании гранулема переходит на окружающие ткани и четкость контуров стирается

Помимо медиастинальных лимфоузлов в процесс (по данным разных авторов от 20,7% до 29,6%) вовлекаются лимфоузлы бронхо-пульмональной группы

Дифференциальный диагноз:

- при неспецифическом и туберкулезном бронхадените - увеличена вся группа,
- при ЛГМ- один- два лимфатических узла

Наиболее сложна диагностика при сочетанном одностороннем поражении л/у средостения и бронхопульмональной группы, когда выявляется опухолевый узел в корневой зоне при наличии увеличенных л/у в средостении с той же стороны.

Сохранение просвета бронхов отличает эту форму ЛГМ от бронхогенного рака.

Аналогичную картину может иметь невидимая (маленькая) опухоль легких с метастазами в медиастинальные и бронхопульмональные л/у

Лимфогранулематозные разрастания могут прорасти бронхи, вызывая полную окклюзию

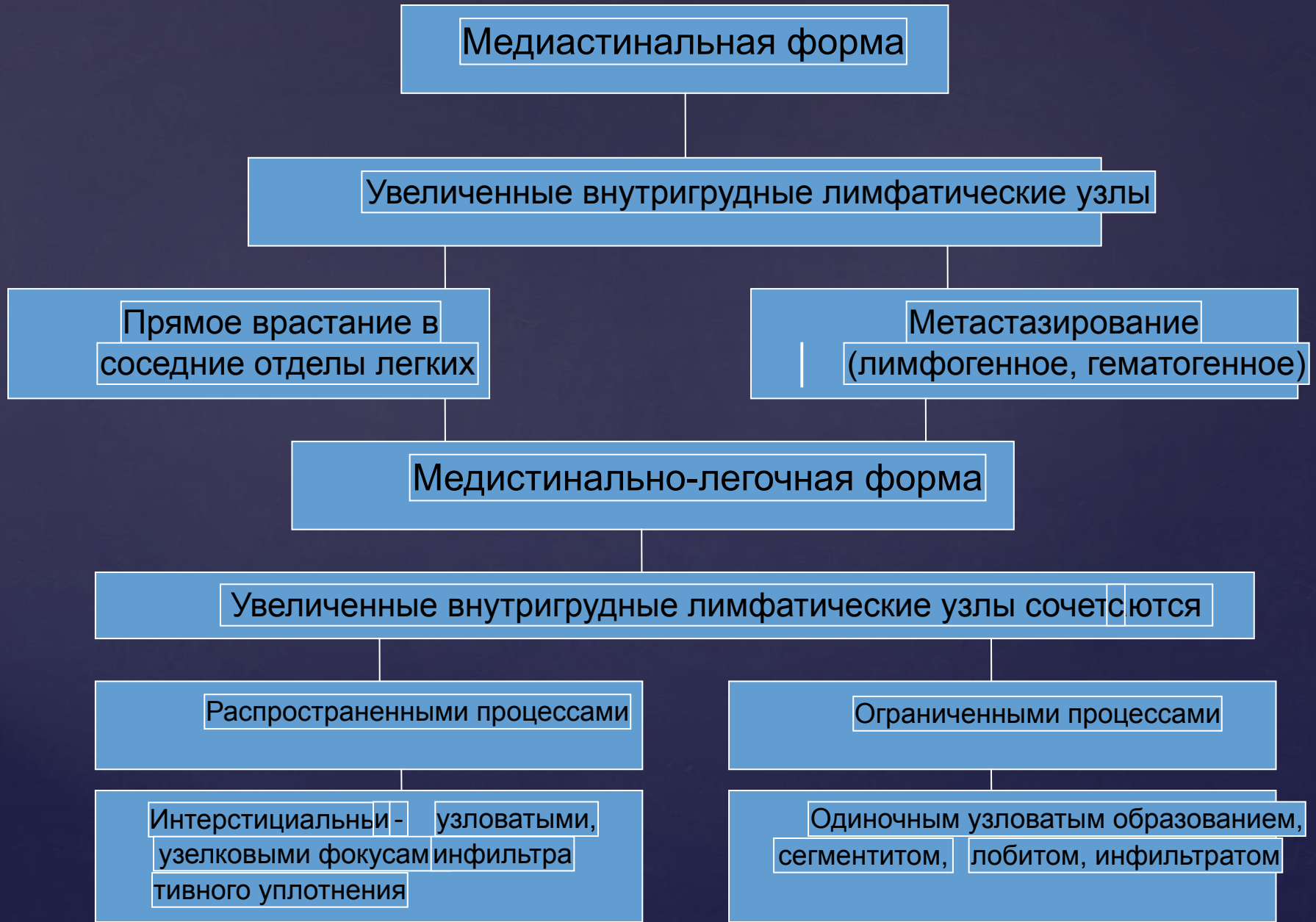
Медиастинально-легочная форма

Характерно сочетание поражений внутригрудных лимфатических узлов и легочной ткани вследствие:

- прямого врастания лимфогранулемы через медиастинальную плевру в легочную ткань
- метастазирования по лимфатическим и кровеносным сосудам

Схема

рентгенологических проявлений медиастинально-легочного ЛГМ



Распространенные процессы

имеют характерную рентгенологическую картину:

- тень расширенного сосудистого пучка не имеет четких границ и в виде грубых поперечно расположенных тяжей переходит в легочную ткань
- изменения локализуются на любом уровне и соответствуют месту расположения увеличенных л/у
- линейные тени являются отображением лимфогранулематозных муфт, окутывающих сосуды и бронхи
- в редких случаях может наблюдаться картина специфического лимфангита

Узловые изменения

- тени округлой формы, размером от 1,5см до 3-5см
- с четкими или нечеткими (в зависимости от фазы роста лимфогранулемы) контурами
- любой локализации от субплевральных отделов до прикорневых
- может наблюдаться их слияние
- чаще расположены на значительном расстоянии друг от друга, как правило, локализуются с одной стороны
- при прогрессировании процесса слияние лимфогранулем образует массивные инфильтраты

Узелковые изменения проявляются:

- множественными четко очерченными тенями
- чаще расположенными в базальных сегментах
- на фоне выраженного уплотнения интерстициальной ткани легкого
- при прогрессировании образуются крупные узлы, либо массивные инфильтраты

Фокусы инфильтративного уплотнения

- тени неправильной формы, размером 3-4см
- без четких границ
- напоминает фокус воспалительного уплотнения легочной ткани
- в прикорневой зоне не ограничивается одной анатомической структурой
- «замуровывает» бронхи, просвет которых суживается, но проходимость сохраняется
- прогрессирование может привести к формированию крупных узловых образований, поражению сегмента, доли

Ограниченные процессы

- одиночное узловое образование в легком
- округлое, однородное с четкими контурами
- локализация может быть любая (перифирические отделы, прикорневая зона, в толще паренхимы)
- увеличены л/у корня и средостения

При отсутствии периферических л/у подобную рентгенологическую картину расценивают как проявление первичного рака легкого или метастазов опухоли другого органа, т.к. при ЛГМ такая картина наблюдается редко.

Сегментиты и лобиты обнаруживают при прорастании легочной паренхимы и альвеолярного аппарата гранулематозной тканью.

Рентгенологическая картина:

- уплотнение сегмента или доли без объемного их уменьшения
- сохранен просвет бронхов в толще уплотненной ткани
- локализация - соответственно анатомической структуре

Изолированная легочная форма

встречается крайне редко

Клинические симптомы : кашель, боль в груди

Р картина : четко очерченные однородные тени в нижних отделах с одинаковой частотой в правом и левом легком.

Изменения могут быть одиночными и множественными; в последнем случае вокруг одиночного узла имеются мелкие узелки в этом же легком и крупные узлы на другой стороне.

Медиастинально-легочно-плевральная форма

- Вовлечение в процесс плевры наблюдается при прорастании в нее субплеврально расположенных гранулем
- Частота поражения плевры колеблется от 2% до 27,2%.
- Характерным является быстрое накопление больших количеств жидкости несмотря на ее удаление
- В плевральном выпоте специфические клетки обнаруживаются крайне редко
- Появление плеврального выпота может быть обусловлено блокированием лимфатических узлов корней зоны гранулематозной тканью.

Плевральная форма

встречается редко

Некоторые авторы сомневаются в возможности изолированного поражения плевры и рассматривают изменения на плевре в связи с микрогранулемами, расположенными в субплевральных отделах

Рентгенологически можно выявить утолщенную плевру с нечетким внутренним контуром (свидетельствующий о вовлечении в процесс паренхимы), может быть свободная жидкость в плевральной полости.

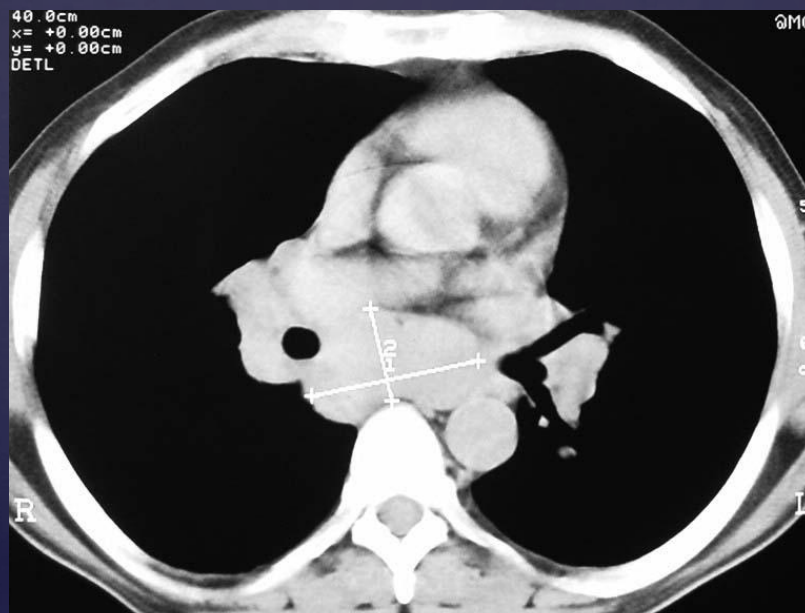


ЛГМ, медиастинальная форма.

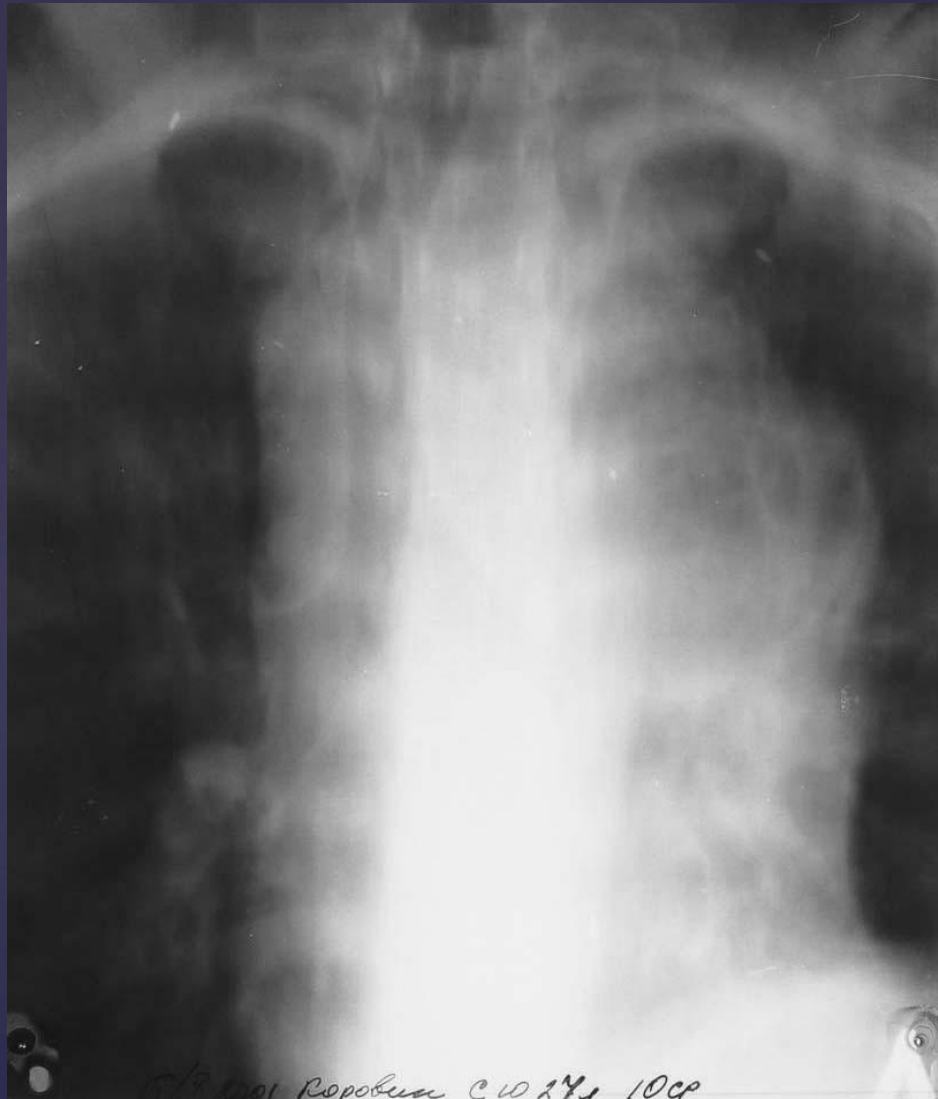
Расширение тени верхнего средостения вправо.

05365 PLATNO I SVYHINUI H.V. 58; M
03.001:01 NO C H 2001/05/10 10:30:05
SN -300.0mm
+50.0mm
+00.0°
AZ 0°





То же наблюдение. КТ.
Увеличение превазальной и
Бифуркационной групп
лимфатических узлов



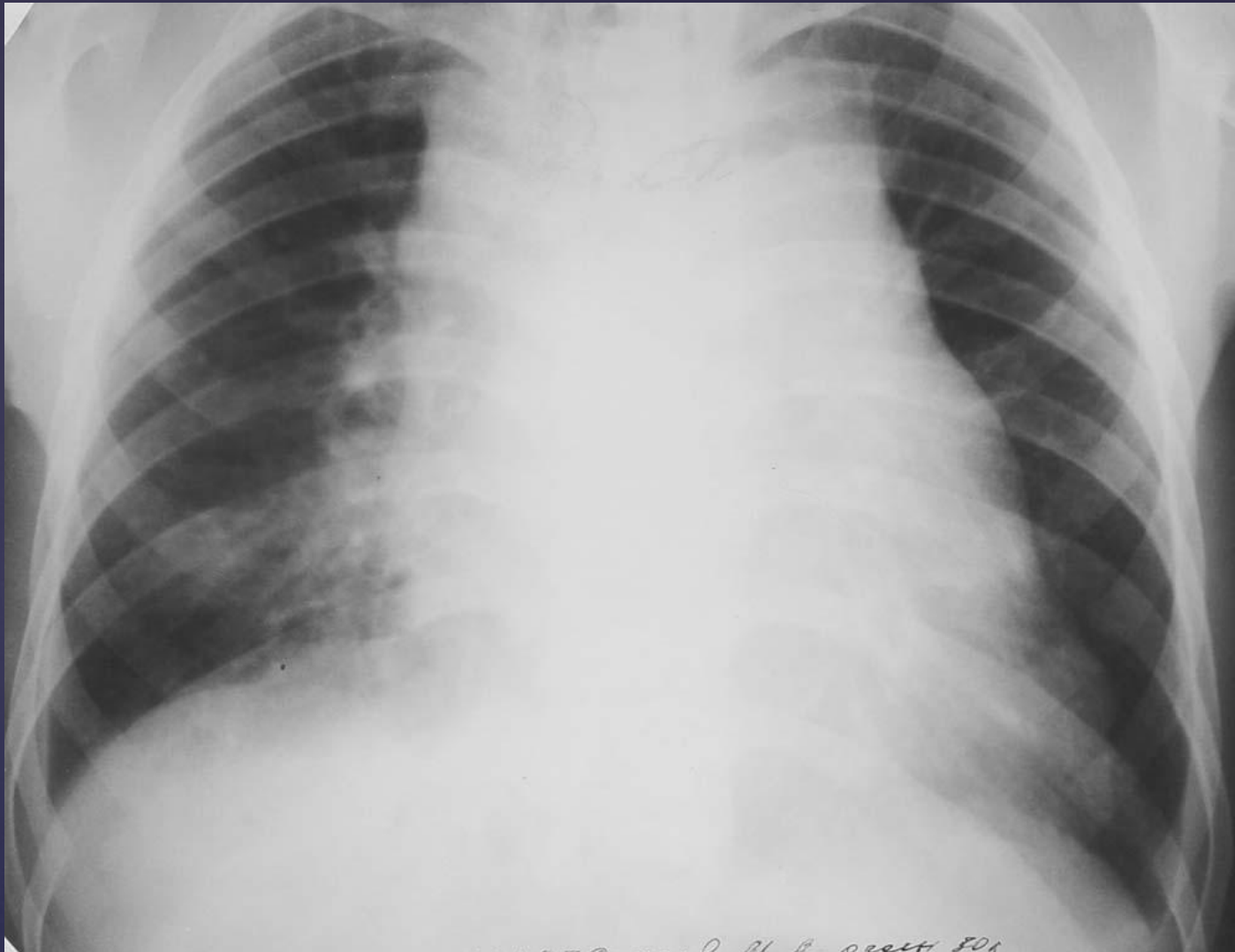
Тоже наблюдение. Прямая томограмма. Расширение тени сосудистого пучка увеличенными лимфатическими узлами



ЛГМ, медиастинально-легочная форма.
Узловые образования в проекции правого корня и в верхней доле
справа, фокус инфильтративного уплотнения в средней доле

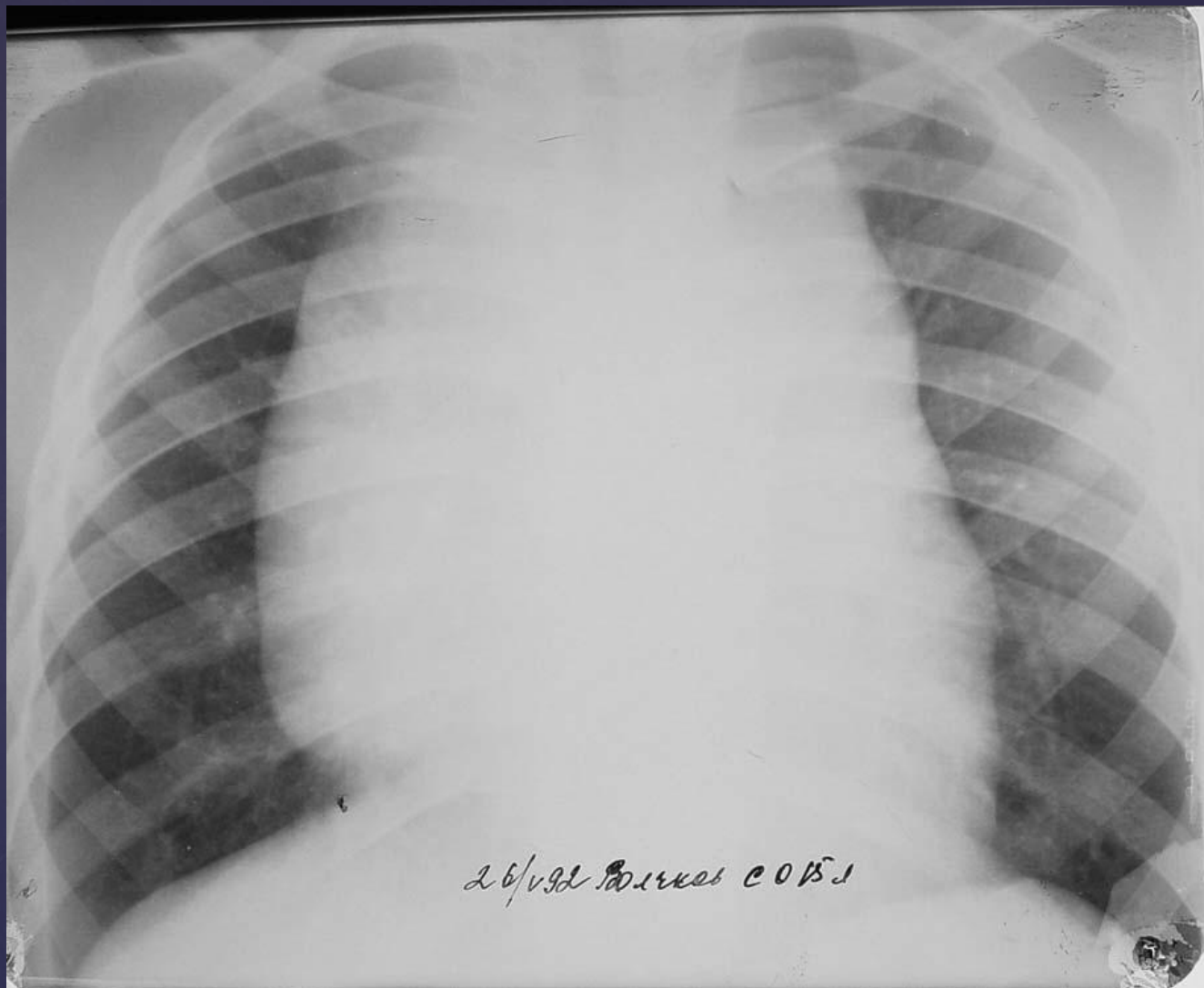


То же
наблюдение.
Прямая
томограмма



ЛГМ, медиастинальная форма.

Расширение верхнего и среднего средостения в обе стороны
увеличенными лимфатическими узлами



ЛГМ, медиастинальная форма.

Расширение верхнего и среднего средостения в обе стороны увеличенными лимфатическими узлами

Лимфосаркома и ретикулосаркома - имеют много общих рентгенологических проявлений при локализации процесса в различных органах, в т.ч. в грудной полости – легких средостении, плевре.

При тщательном исследовании всегда удается установить первичный очаг опухолевого роста, свидетельствующий о том, что эти опухоли не являются первично-генерализованным процессом.

Болезнь проявляется :

- образованием изолированного одиночного опухолевого узла, который нередко не выявляется и тогда заболевание диагностируют в фазе генерализации.
- первичная локализация ретикуло- и лимфосаркомы наблюдается преимущественно в лимфатических узлах средостения.
- легкие и плевра вовлекаются в процесс даже при генерализации значительно реже.
- поражение лимфатических узлов средостения наблюдается примерно в 2 раза чаще при ретикулосаркоме

Рентгенологическая картина зависит от характера роста опухоли и степени увеличения лимфоузлов и проявляется :

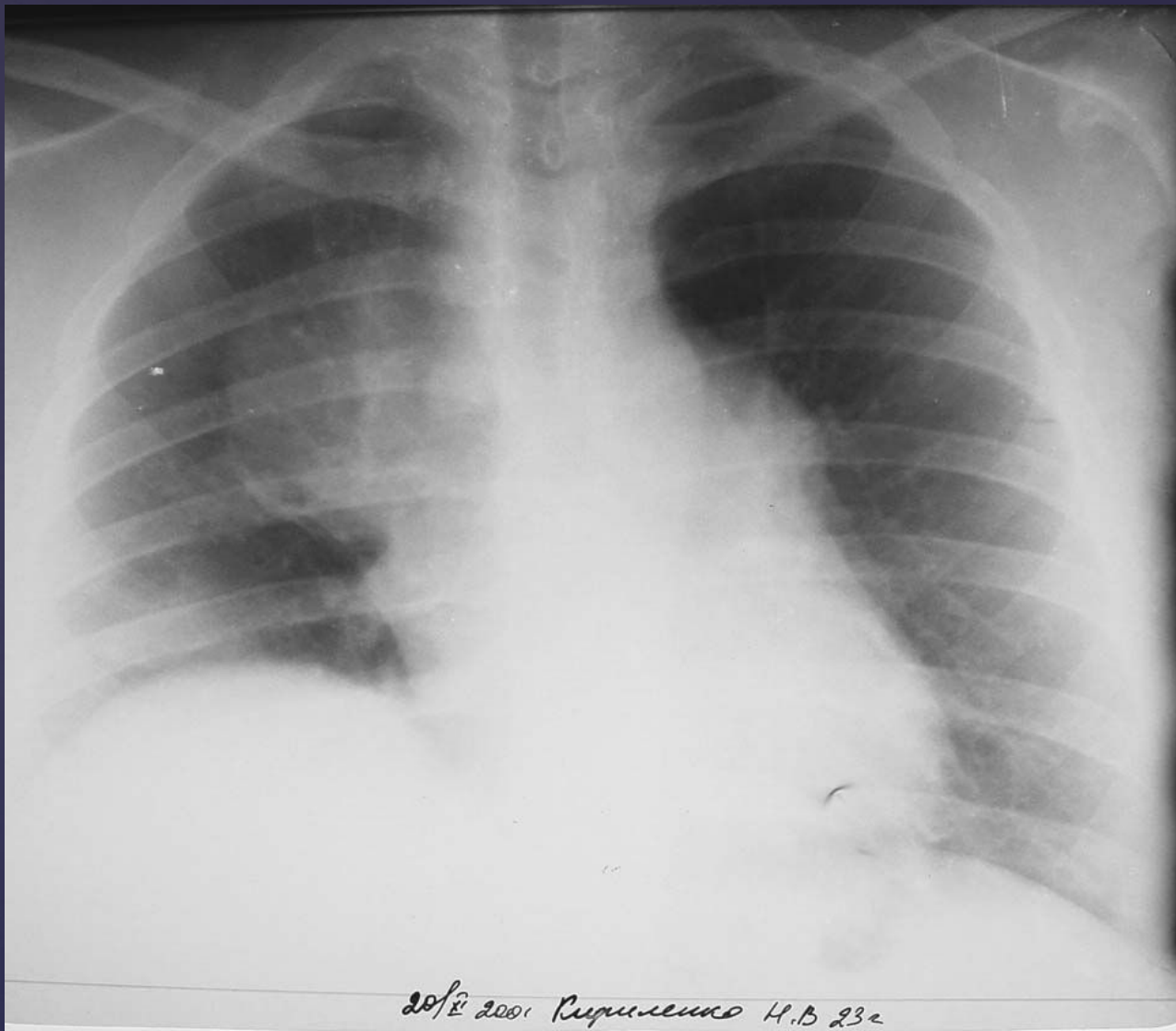
- в одних случаях – это крупные шаровидные тени диаметром 4-6см с четкими контурами, располагаются в средостении, отодвигают медиастинальную плевру, может быть одностороннее или двухстороннее поражение
- в других - может быть расширение сосудистой тени в обе стороны, причем, с одной стороны контур может быть выпрямлен и все дуги сглажены, а с другой может иметь полициклический вид, сливаясь с увеличенными л/у корня, образуют единый конгломерат с четкими очертаниями

Рентгенологическая картина

- при увеличении л/у в передне-заднем направлении значительного расширения тени сосудистого пучка не видно, только изучение в боковой проекции показывает затемнение ретростернального пространства
- в фазе инфильтративного роста появляются грубые тяжистые тени, идущие от конгломерата увеличенных лимфоузлов, которые сопровождают сосуды и бронхи

Рентгенологическая картина

- на томограммах видно врастание опухолевых масс в стенку бронхов и сужение их просвета
- при генерализации процесса происходит метастазирование в легочную ткань: от мелкоузелковой диссеминации до сегментита и лобита с хорошо видимыми просветами бронхов, крупные четко очерченные тени от 1см, инфильтраты до 3-3,5см без четких границ.



Лимфосаркома.

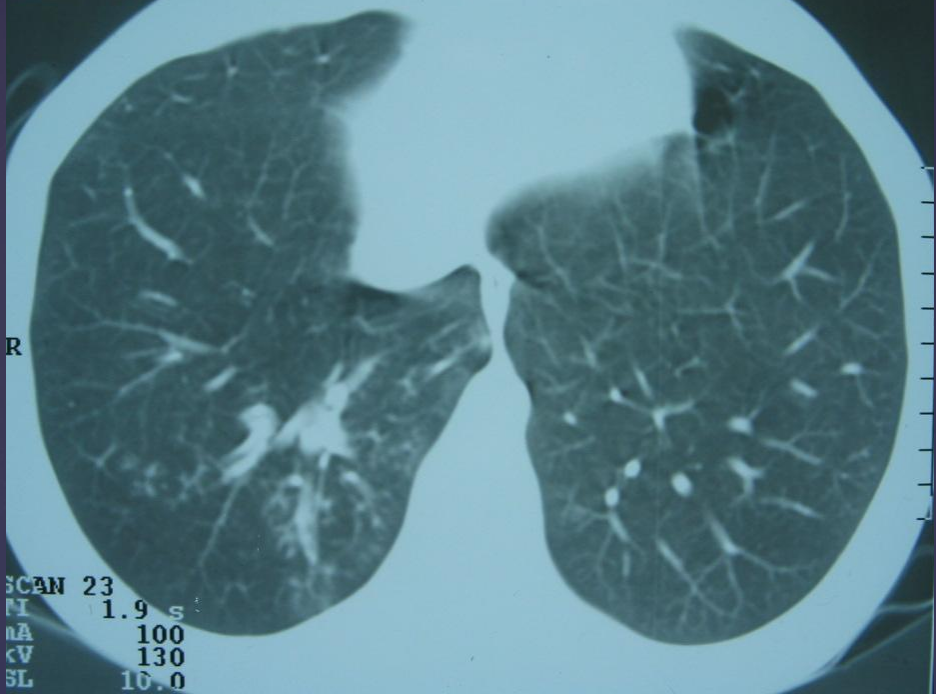
Крупная шаровидная тень с четкими контурами
выступающая в правое легочное поле

При ретикулосаркоме легочная ткань поражается в 67%, при лимфосаркоме – очень редко.

Рентгенологическая картина легочных изменений не имеет специфических черт, позволяющих дифференцировать лимфо- и ретикулосаркому.

16:43:21 H-SP-CR VD10E

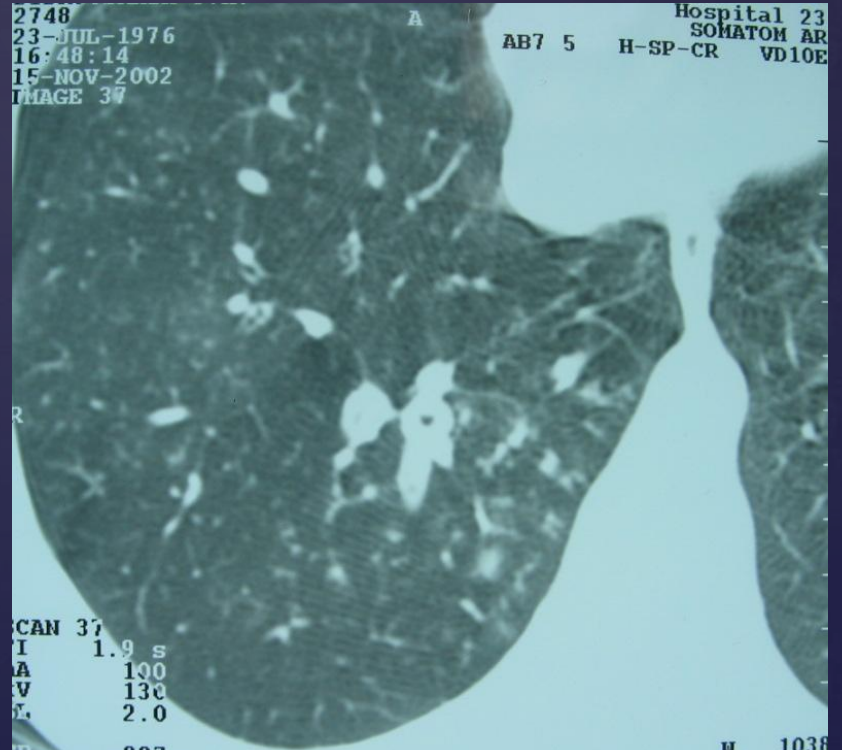
15-NOV-2002
IMAGE 23



SCAN 23
PI 1.9 s
mA 100
cV 130
SL 10.0

KT

BPKT

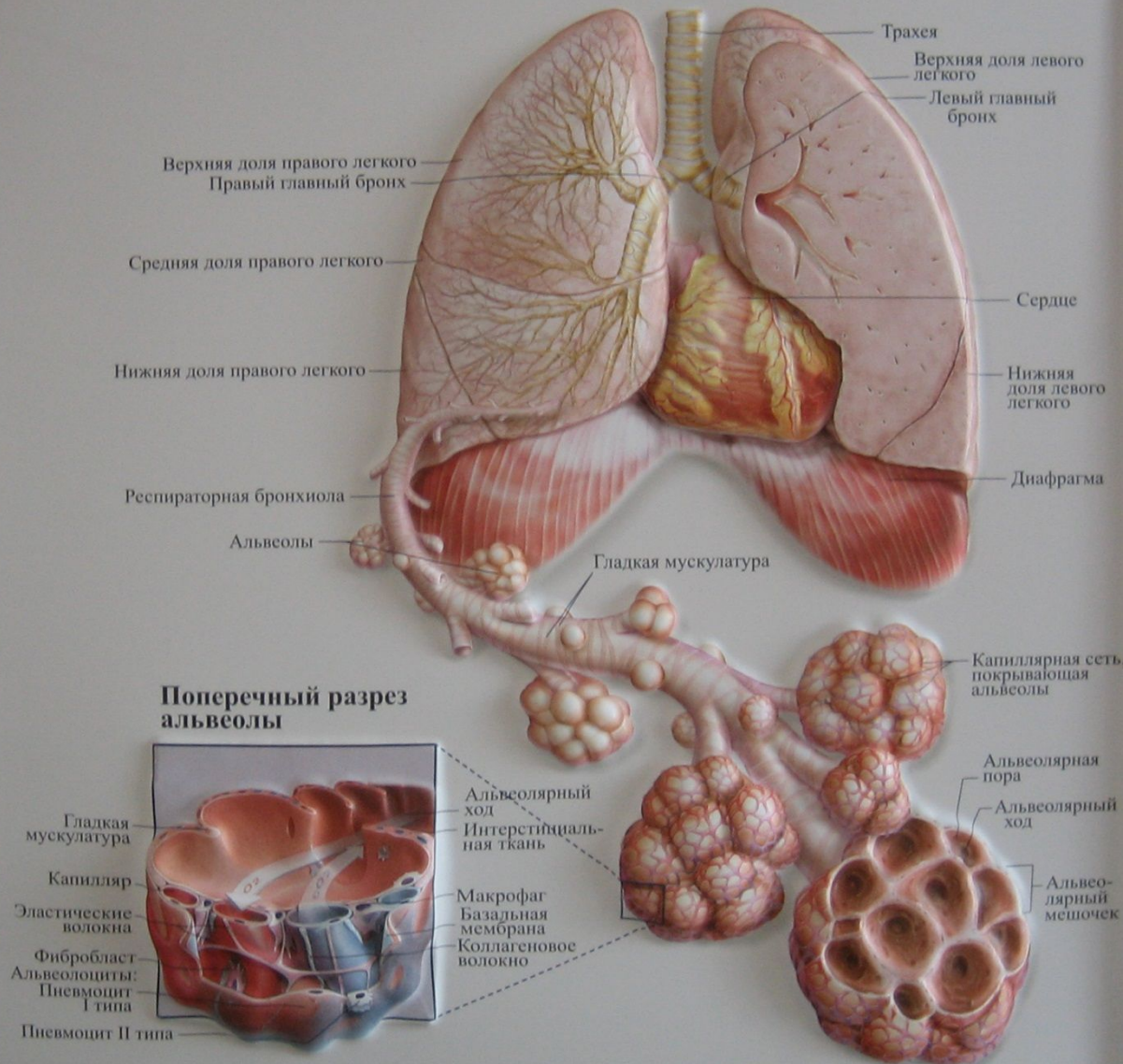


2748
23-JUL-1976
16:48:14
15-NOV-2002
IMAGE 37

Hospital 23
SOMATOM AR
AB7 5 H-SP-CR VD10E

SCAN 37
PI 1.9 s
mA 100
cV 130
SL 2.0

Строение дыхательной системы



Узелковый периартериит –аллергическое заболевание (коллагеноз), при котором поражаются все слои стенок кровеносных сосудов в основном артерий

Морфология: в сосудах развиваются изменения по типу эндартериита с развитием множественным мелких аневризм (поэтому точнее отражает существо болезни название «аллергический полиартериит»)

Клиника при поражении легких: кашель, кровохаркание, боли при дыхании.

В ряде случаев изменения в легких являются ведущим в клиническом симптомокомплексе.

Рентгенологические симптомы

- 1) двухстороннее симметричное поражение
- 2) прикорневые уплотнения веерообразно расходящиеся от корней в виде тонких тяжистых теней (васкулит, периваскулярная инфильтрация вследствие повышенной проницаемости сосудов)
- 3) может быть диффузное усиление легочного рисунка с мелкими очаговыми тенями (от 2-3мм до 1см) преимущественно в средних и нижних полях (часто приводит к ошибочной диагностике туберкулеза)

Рентгенологические симптомы

- 4) при поражении крупных стволов может наблюдаться картина инфаркта легкого,
- 5) при распаде – картина легочного абсцесса,
- 6) может быть милиарная диссеминация,
- 7) при поражении сосудов плевры – развивается плеврит (редко)

Системная красная волчанка

Морфогенез: васкулит с изменением межуточной ткани

Поражаются преимущественно мелкие артерии и артериолы, в их стенках откладывается фибриноид, количество которого постепенно увеличивается, что приводит к разрушению мышечных и эластических элементов стенки и образованию аневризм

Рентгенологическая картина СКВ:

- усиление и деформация легочного рисунка, тени сосудов при этом широкие, извилистые с неровными контурами
- местами очаговоподобные тени
- высокое стояние куполов диафрагмы обусловлено поражением ее мышц и снижением тонуса, в ряде случаев- сгущением легочного рисунка и дисковидными ателектазами
- при преимущественном поражении интерстициальной ткани легочный рисунок имеет сетчатый вид

Рентгенологическая картина СКВ:

- в связи с частым поражением почек при СКВ в легких часто наблюдается интерстициальный отек
- плевральный выпот расценивается как проявление полисерозита – классического признака СКВ. Серозно-фибринозные плевриты характеризуются склонностью к развитию слипчивых процессов при небольшом количестве выпота
- присоединение вторичной инфекции приводит к развитию пневмоний, абсцессов, гангрены легкого, эмпиемы плевры.