

# 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**

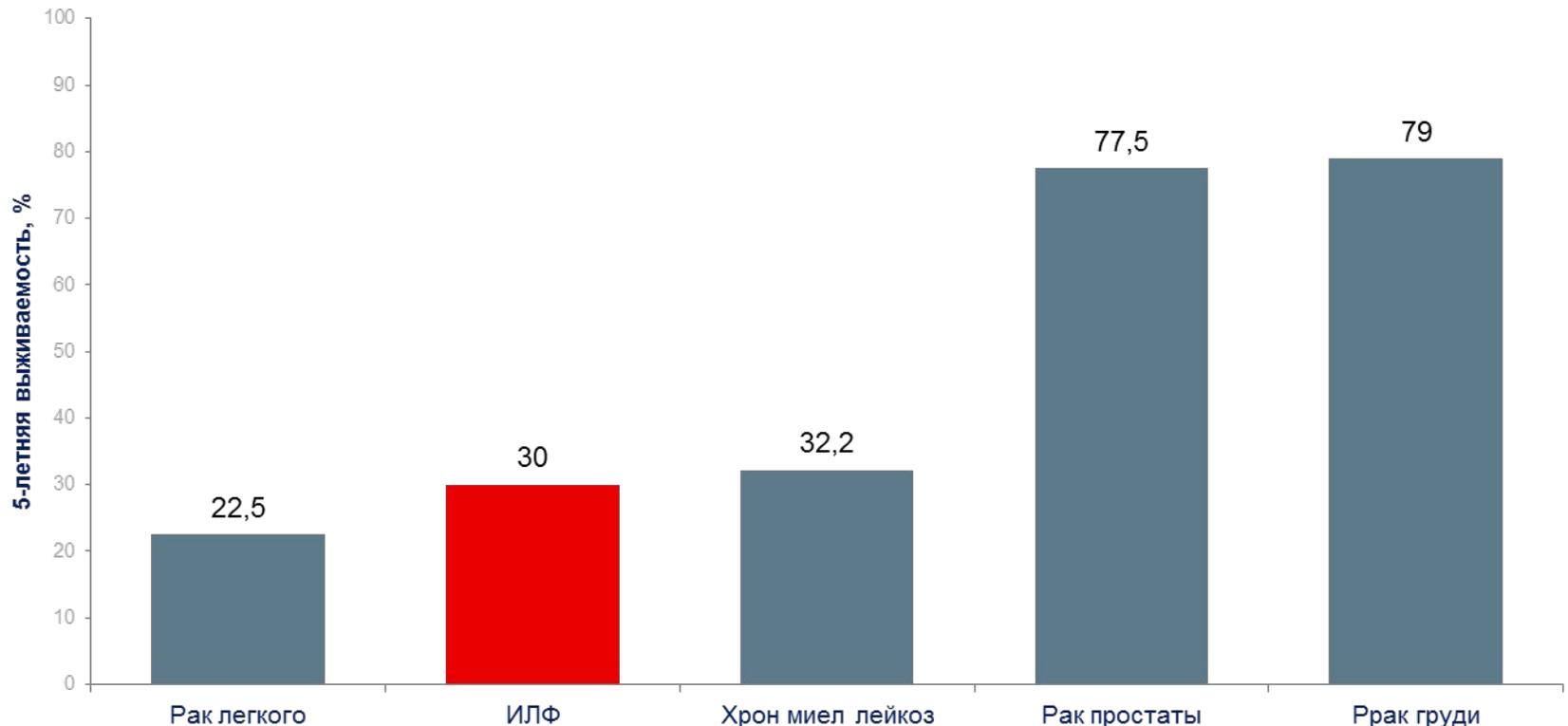
# Идиопатический легочный фиброз

- 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 Гиппократы - (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.

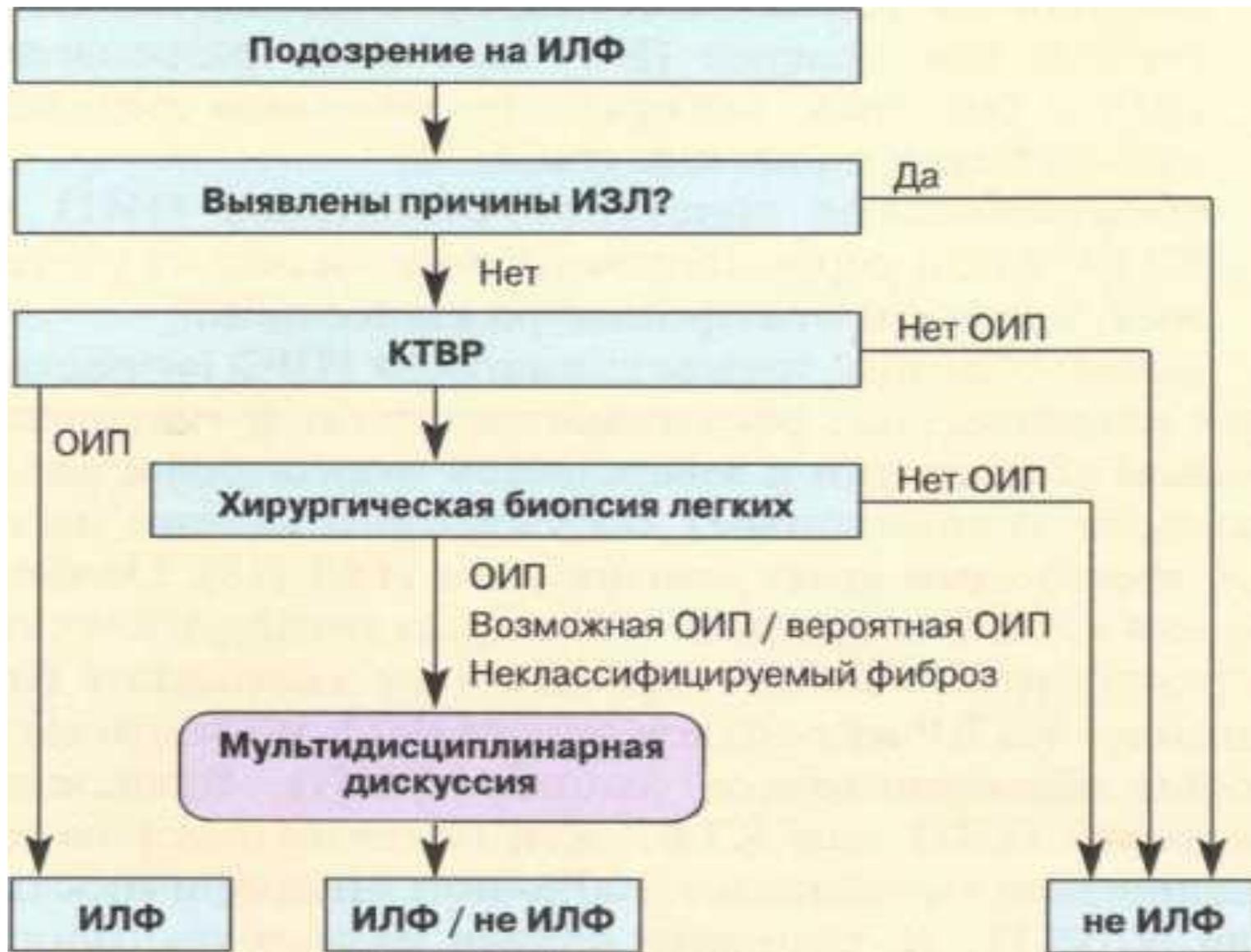
# Большие критерии ИЛФ

- 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.

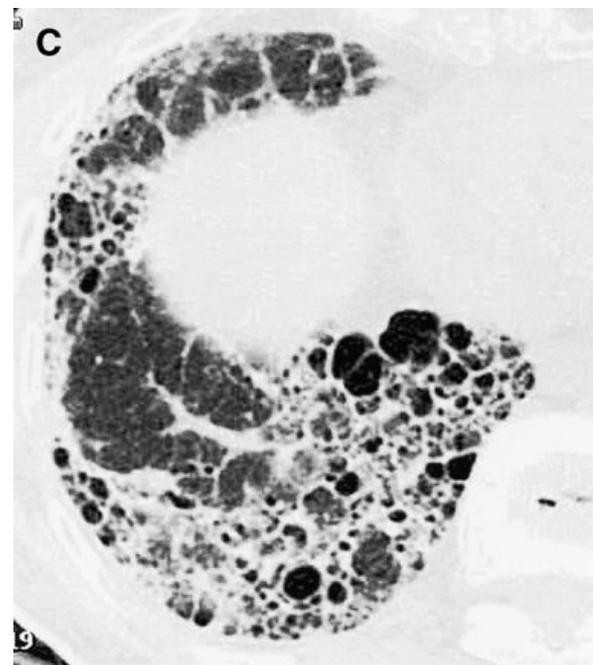
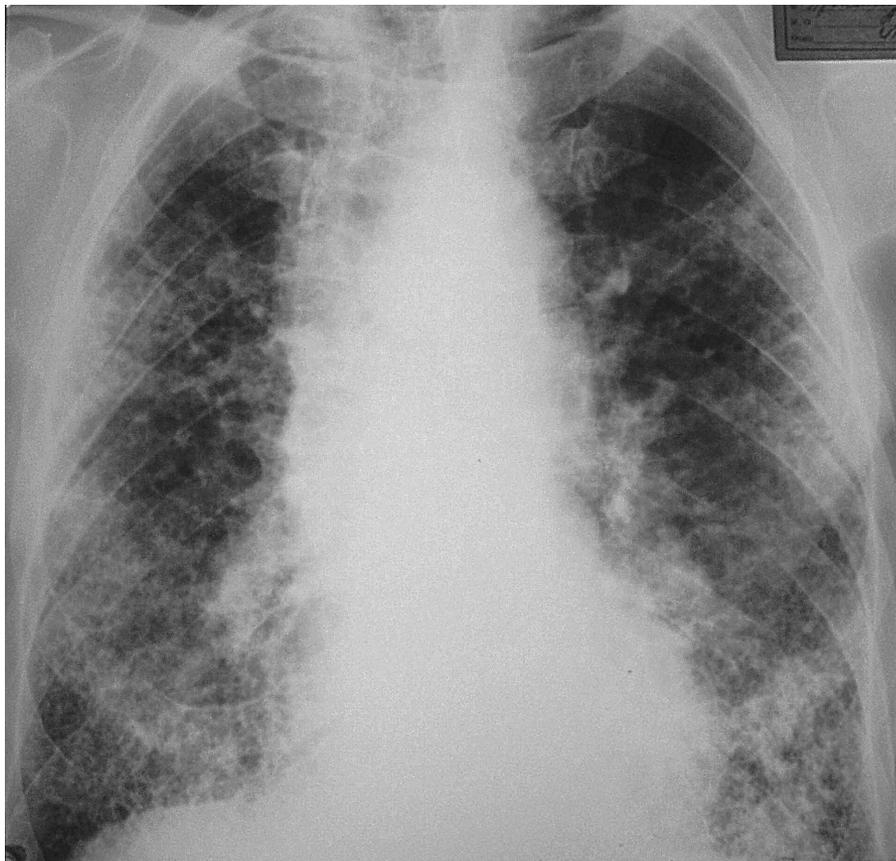
# Малые критерии ИЛФ

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.

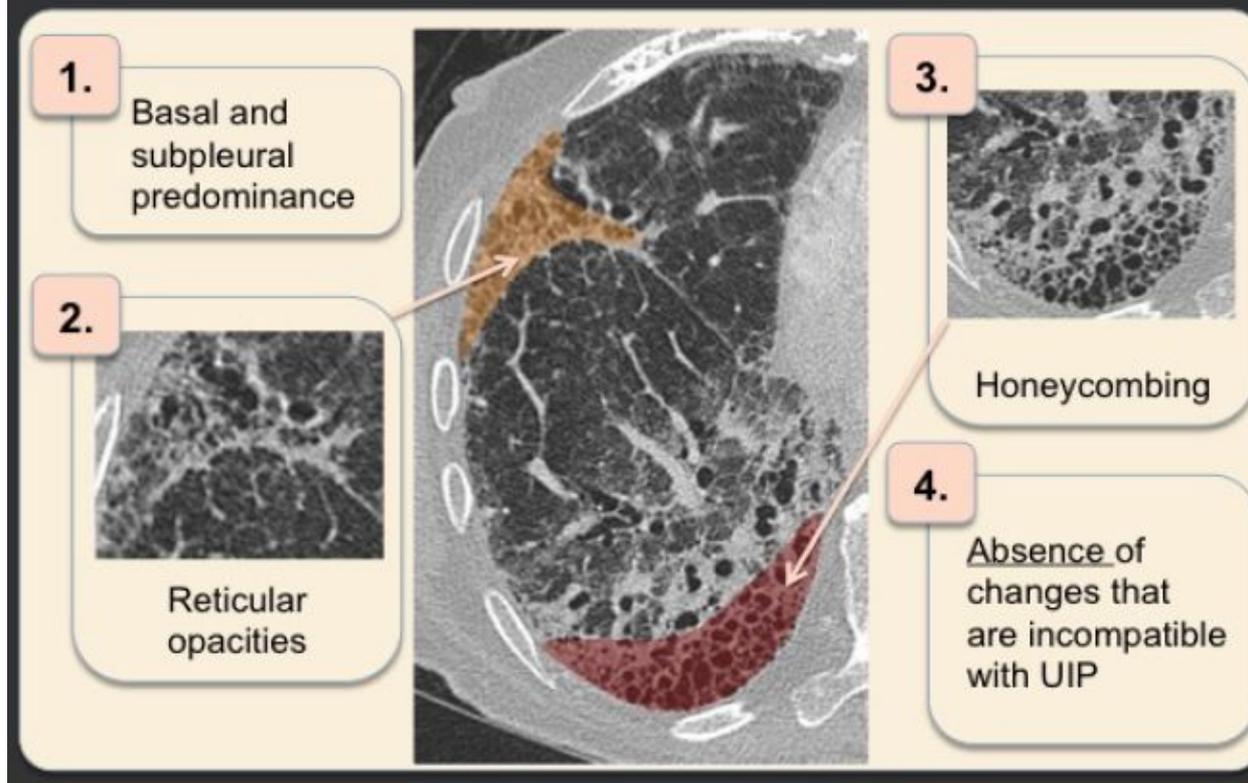
# Диагностический алгоритм ИЛФ



# 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

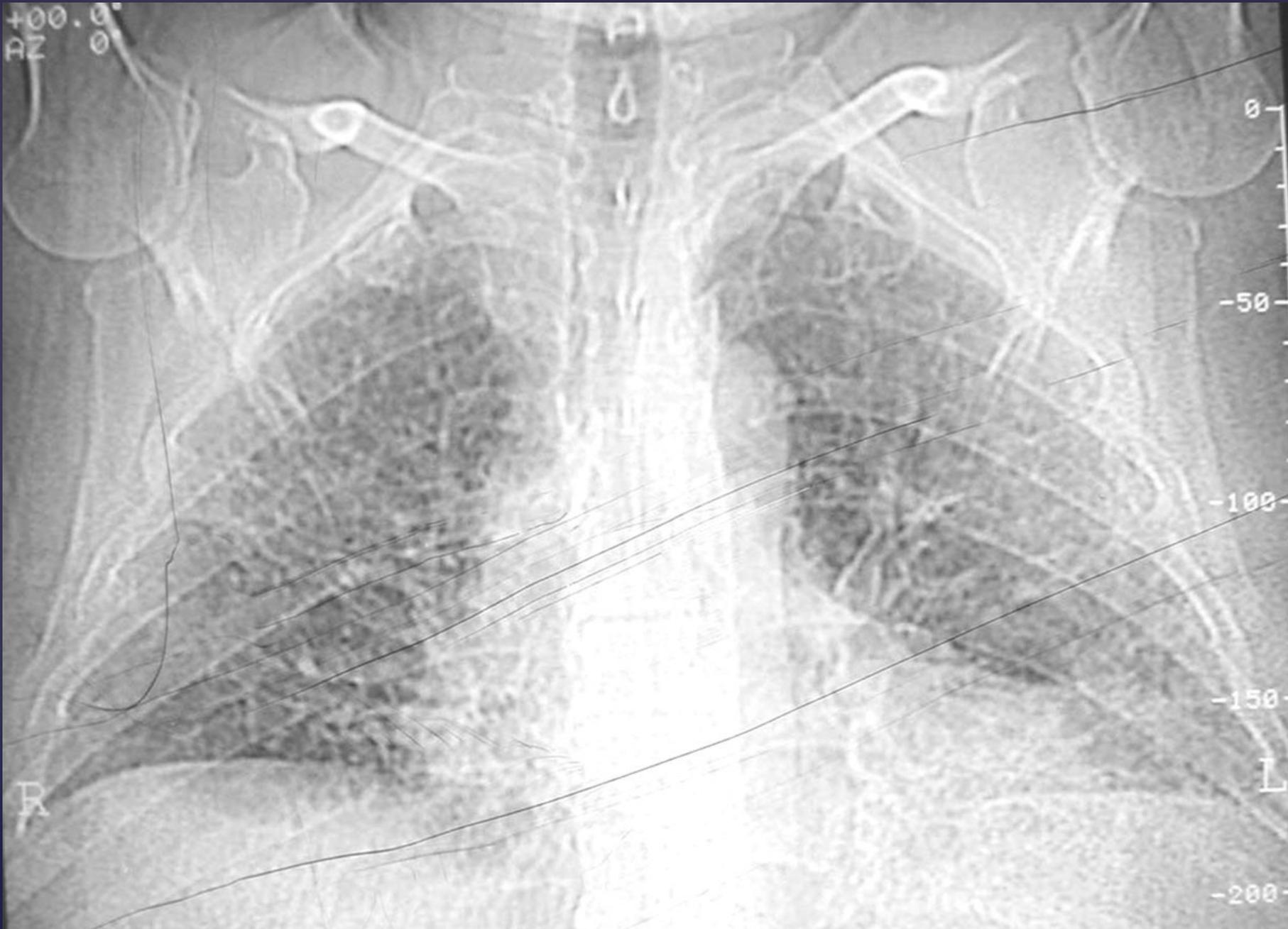
# Клиника

- 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

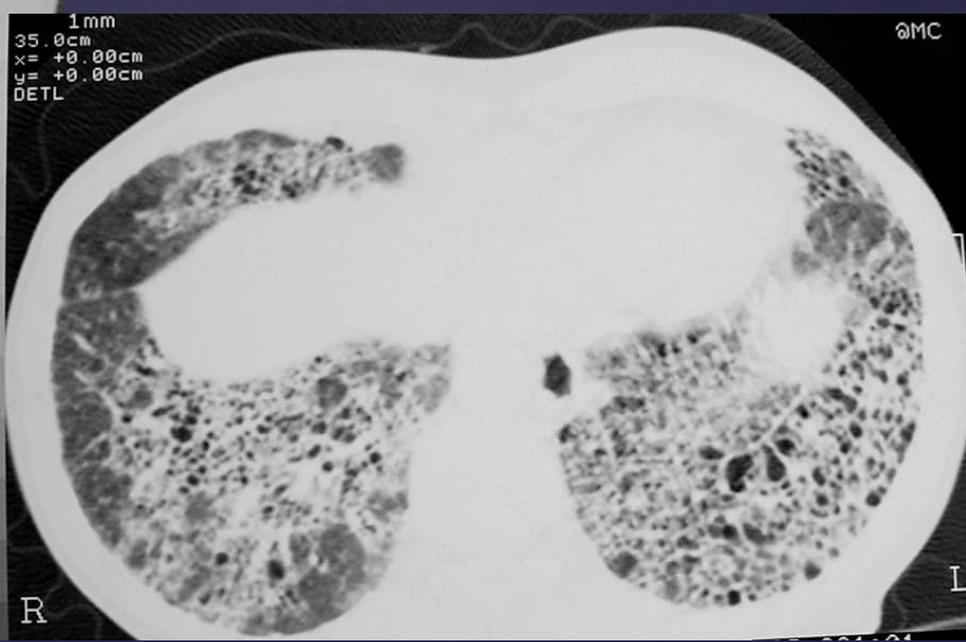
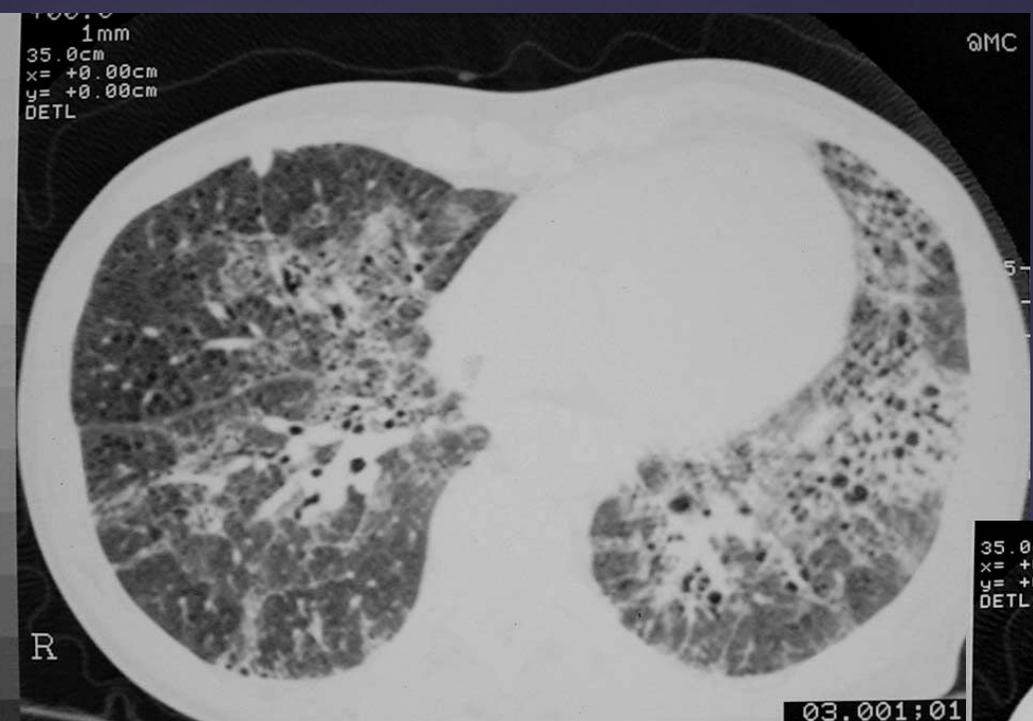
+00.0  
AZ 0

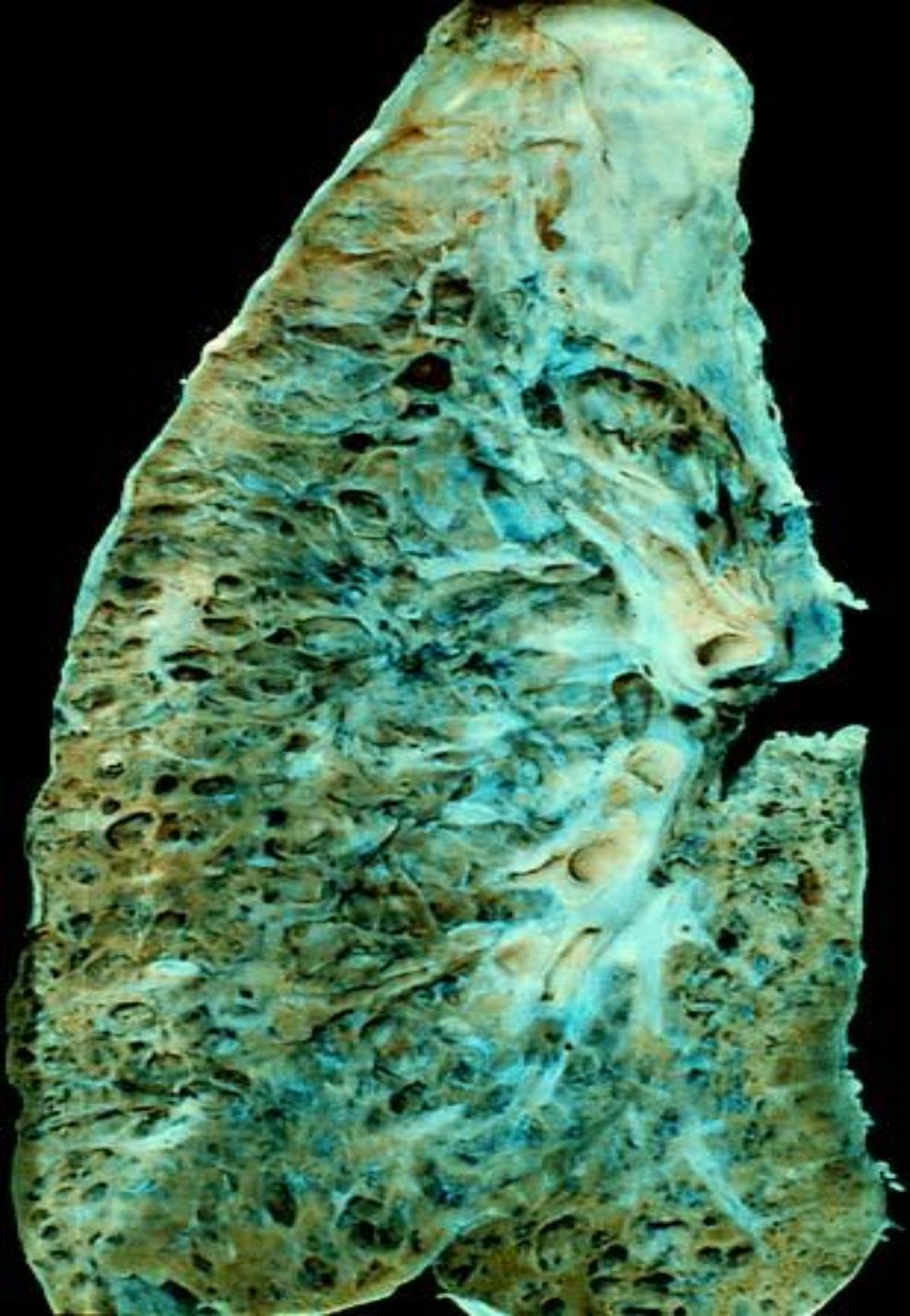


0  
-50  
-100  
-150  
-200

R

L





## **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

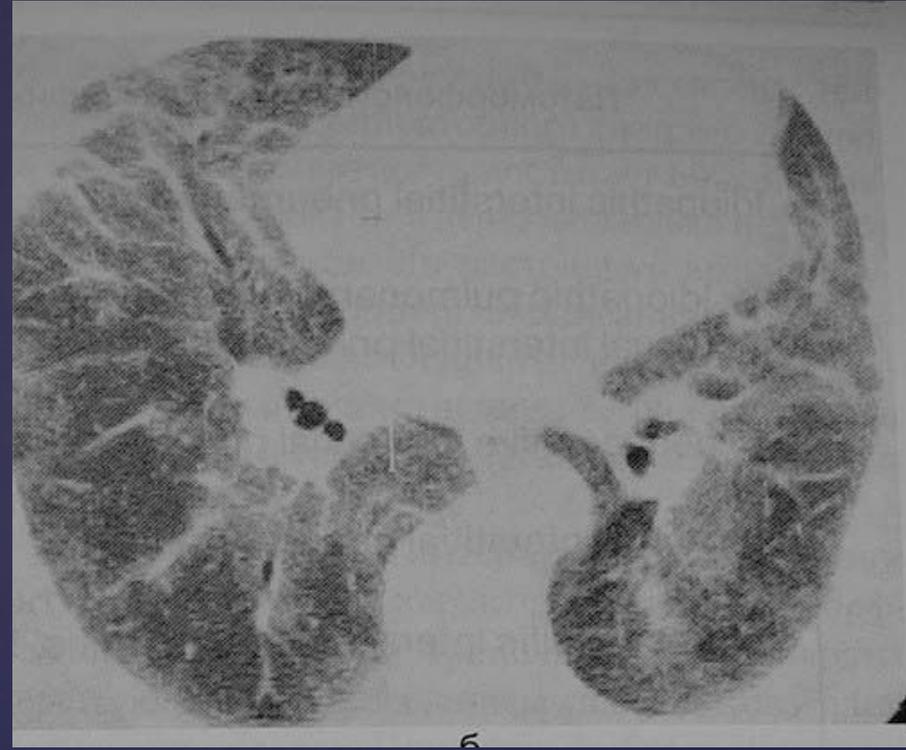
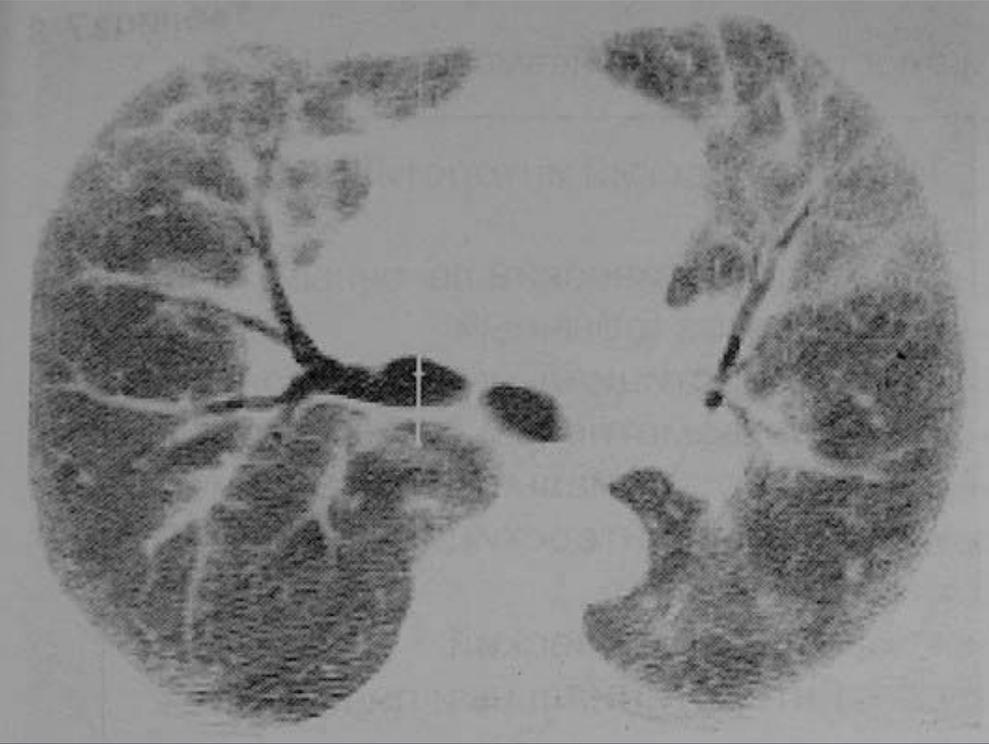
**Средняя продолжительность от момента появления клинической симптоматики достигает 10-12 лет**

# 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

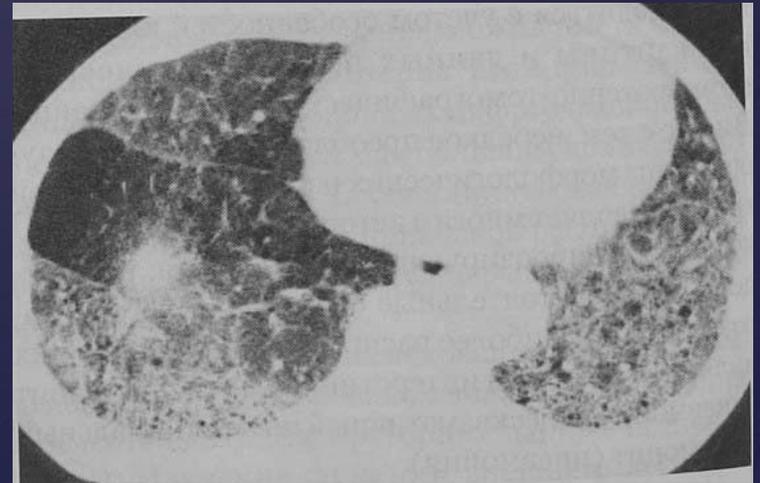
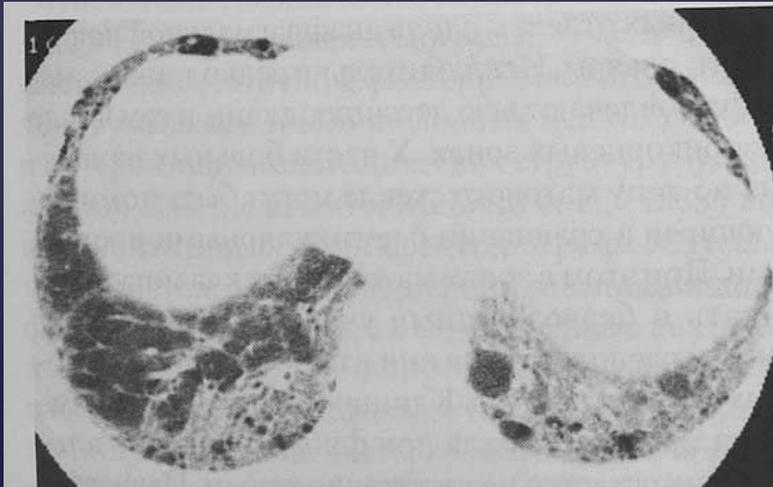
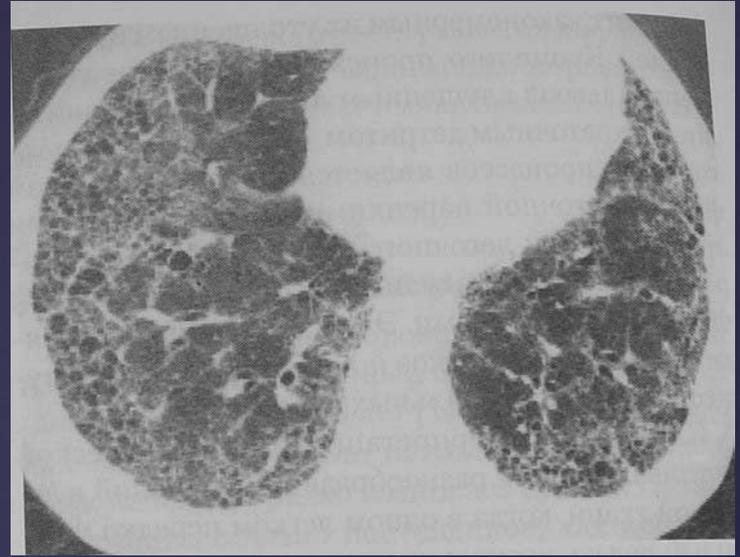


Обширные интерстициальные изменения в обеих легких по типу матового стекла, на фоне которых отчетливо видны просветы бронхов и элементы легочного рисунка

- **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.



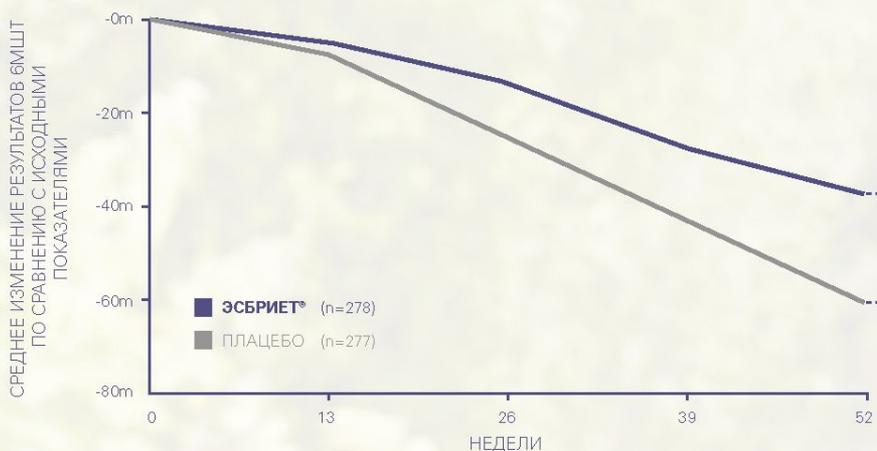
- **Лекарственный препарат Пирфенидон (Эсбриет®) зарегистрирован в РФ 22 декабря 2016 года**
- **Для лечения идиопатического легочного фиброза на территории Российской Федерации Эсбриет® стал доступен с 13 июня 2017 года.**

---

*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.

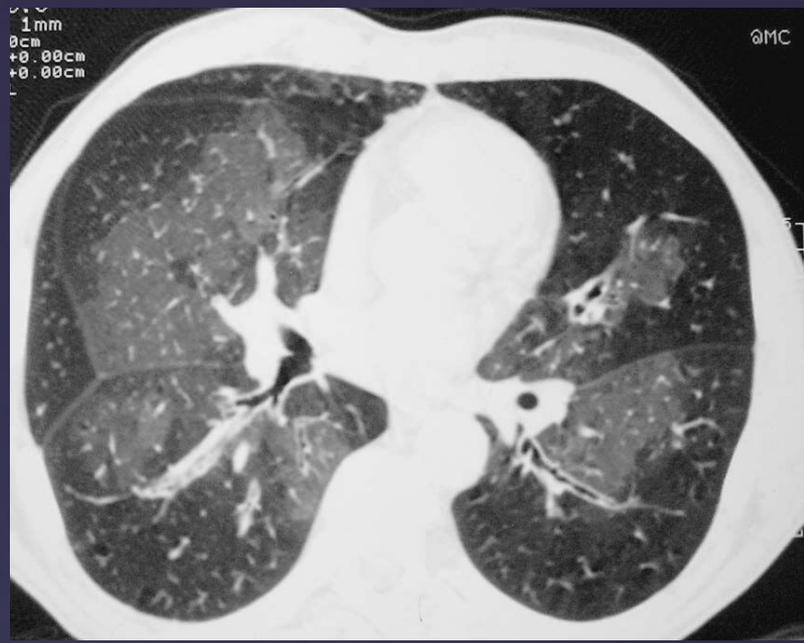
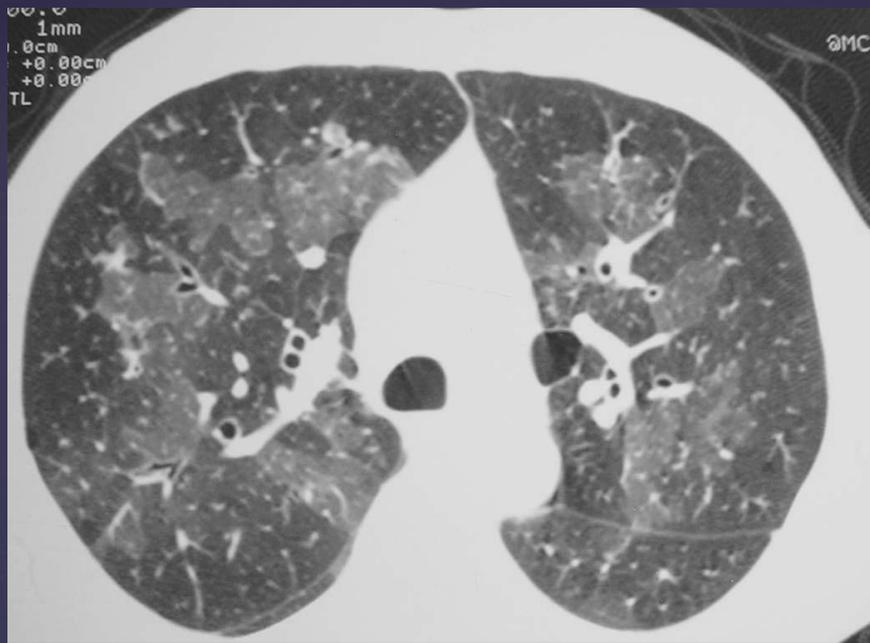


Изменения в легких при ревматоидном артрите



Изменения в легких при ревматоидном артрите





# Гранулематозы

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

# Саркоидоз (болезнь Бенъе-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

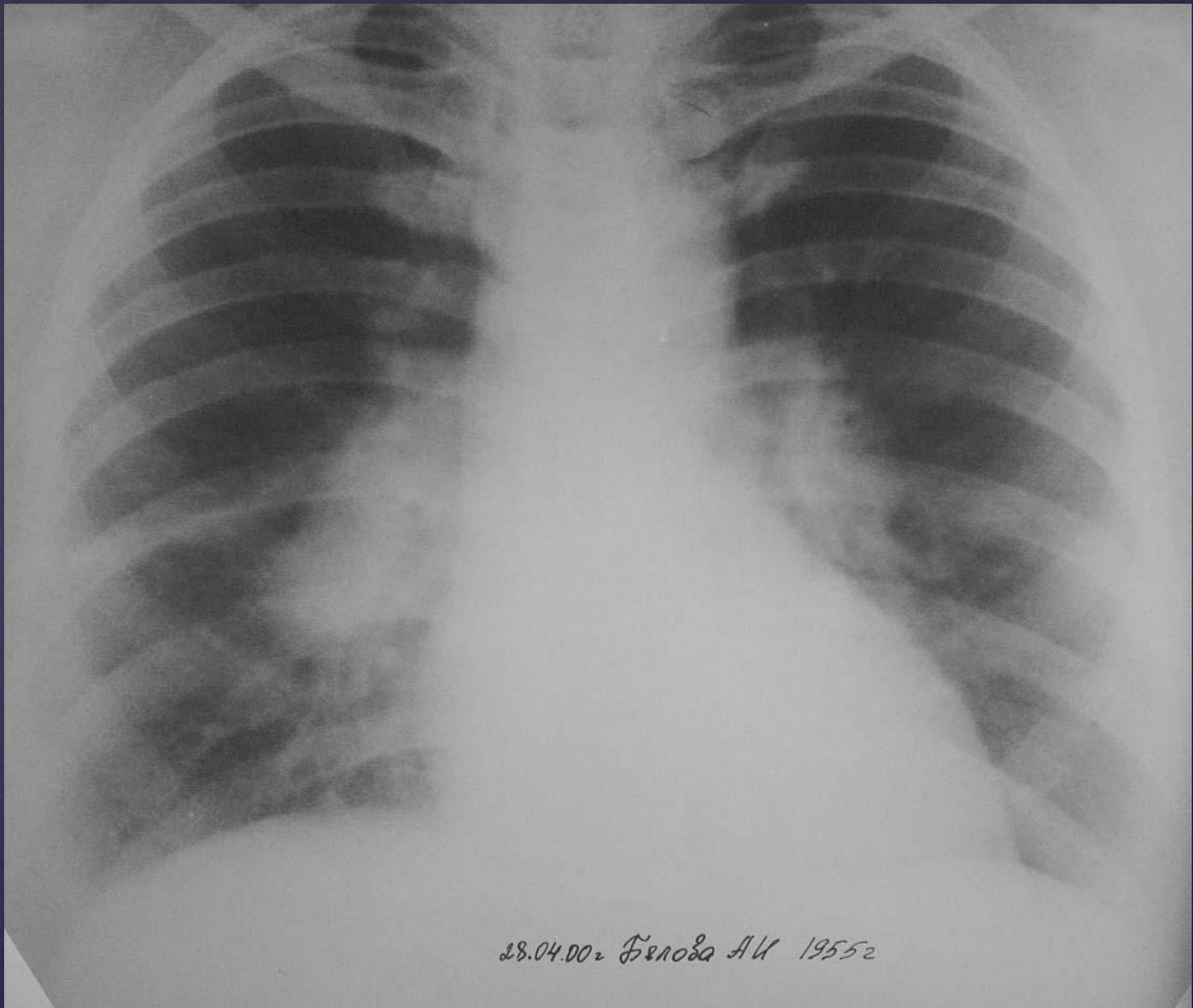
## Рентгенологическая картина 2-й стадии

- 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

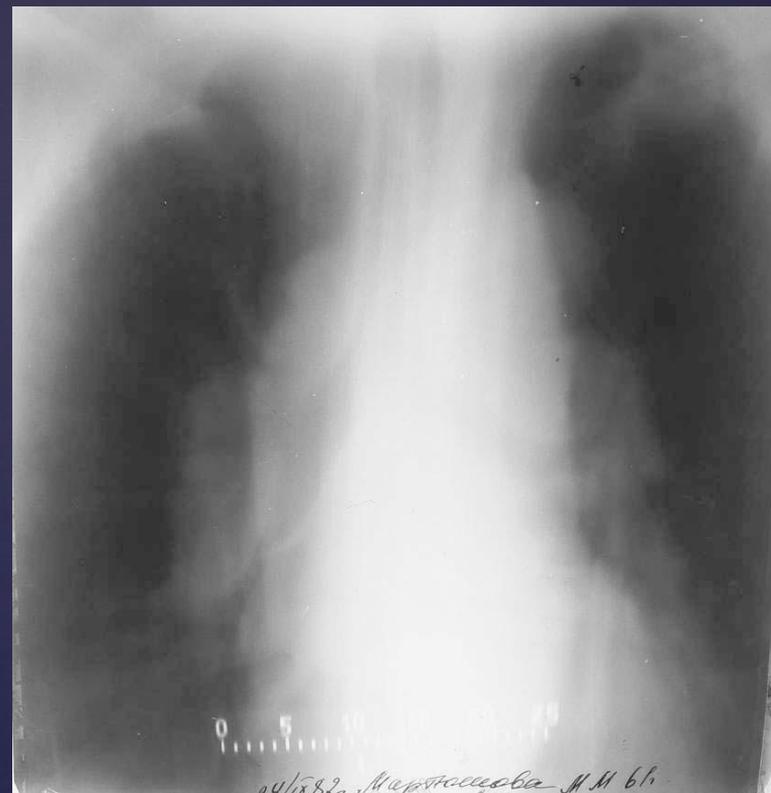
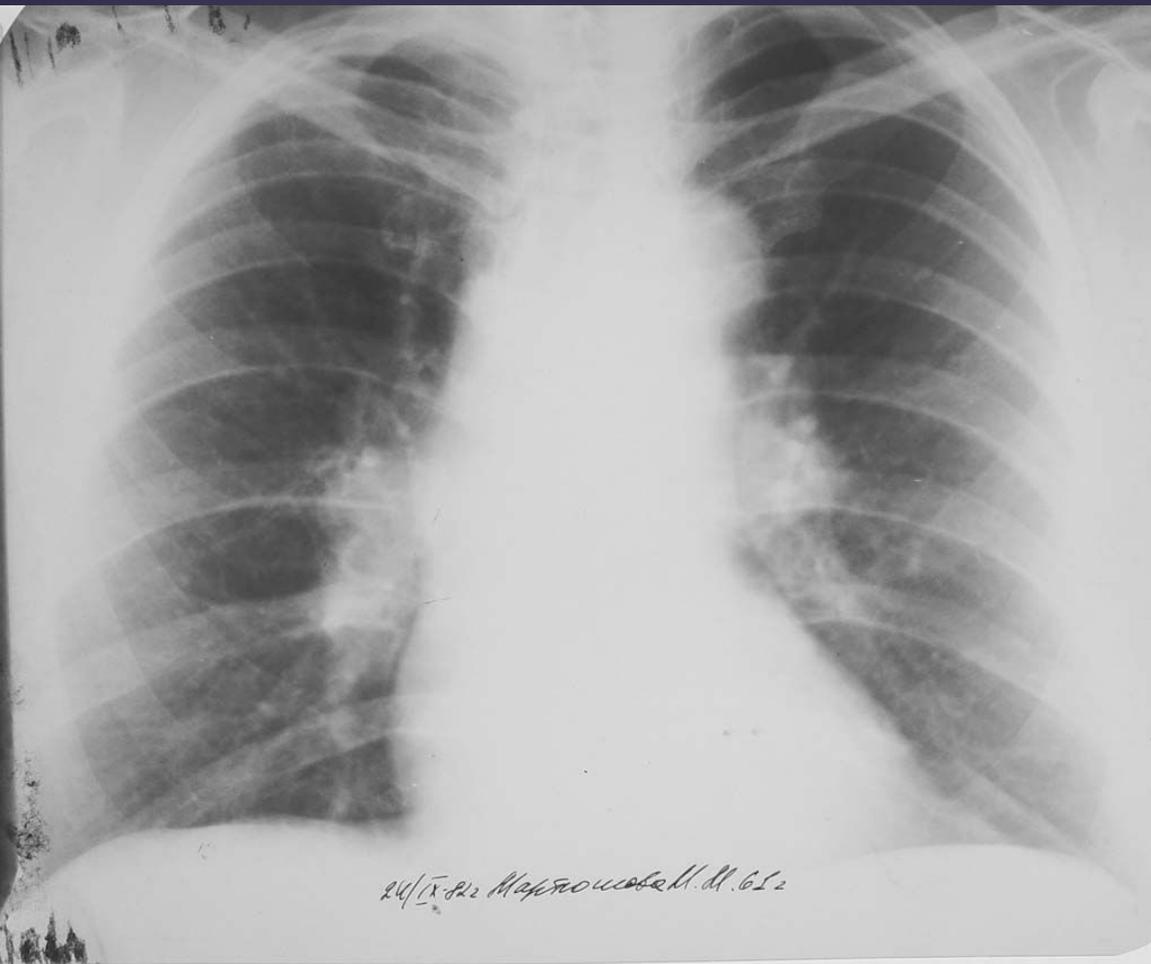
- Многообразии проявлений саркоидоза и значительная частота атипических форм усложняет диагностику
- В связи с важностью своевременного установления **достоверного диагноза** для назначения адекватного лечения, в настоящее время широко используется **пункционная трансбронхиальная и транспариетальная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



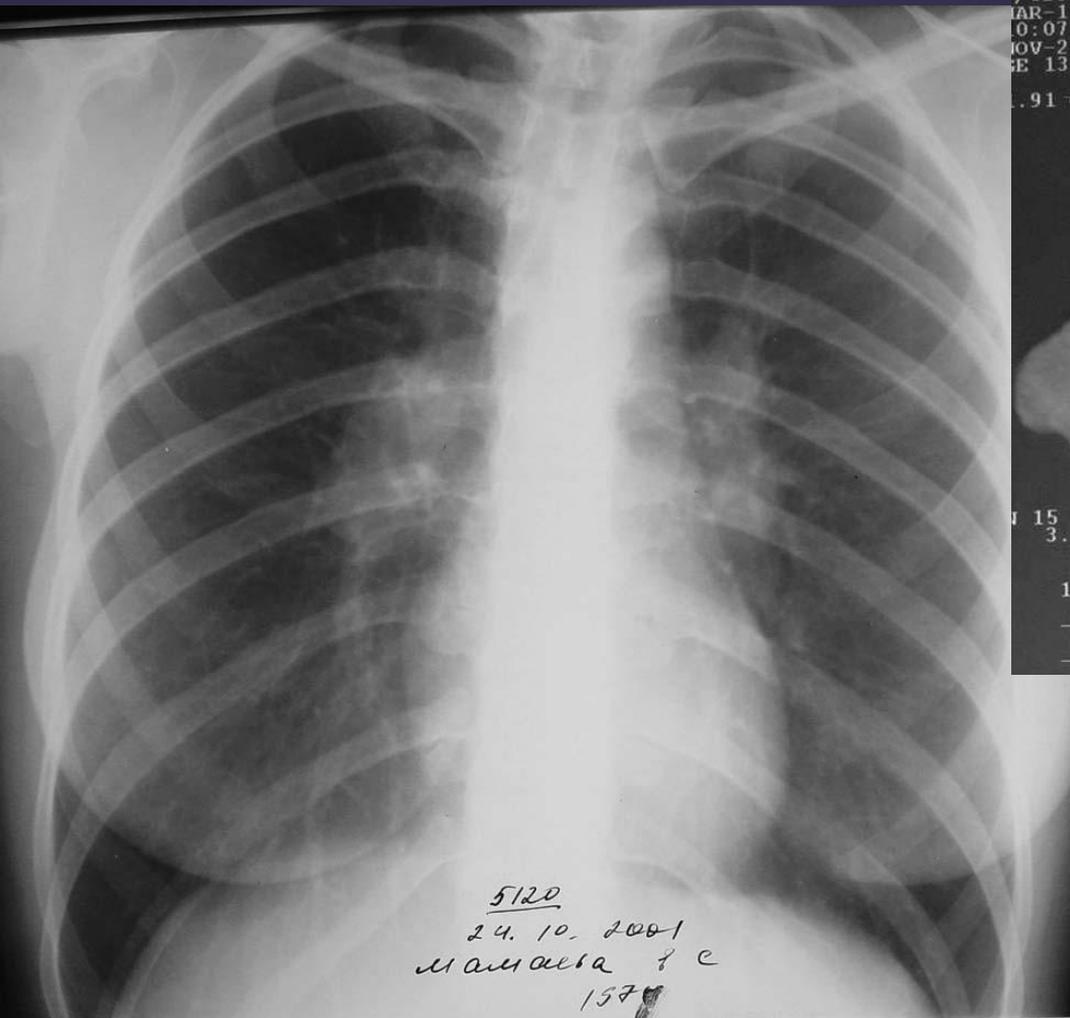
Саркоидоз 1 стадия



Саркоидоз 1ст.

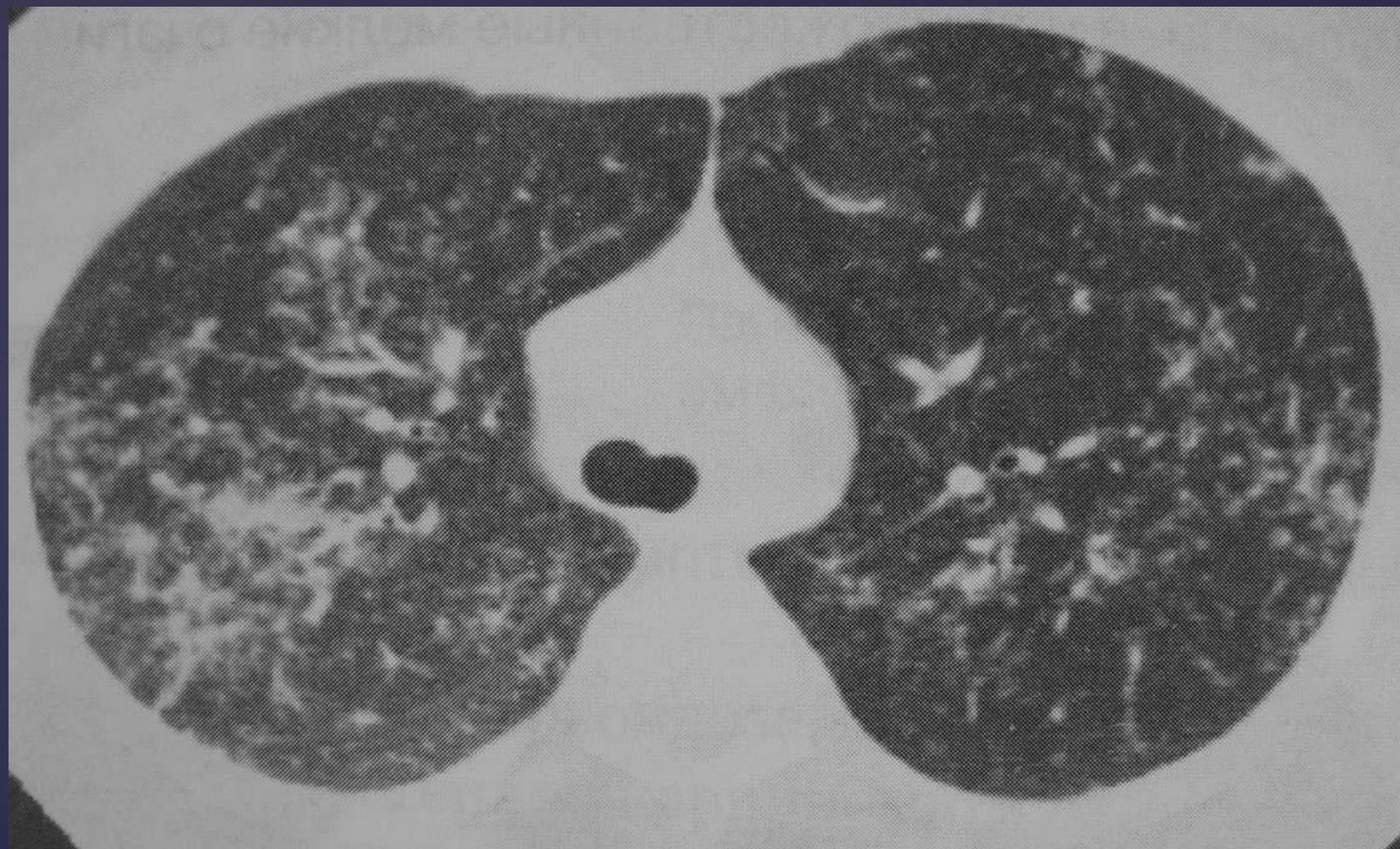


Саркоидоз 1 стадия

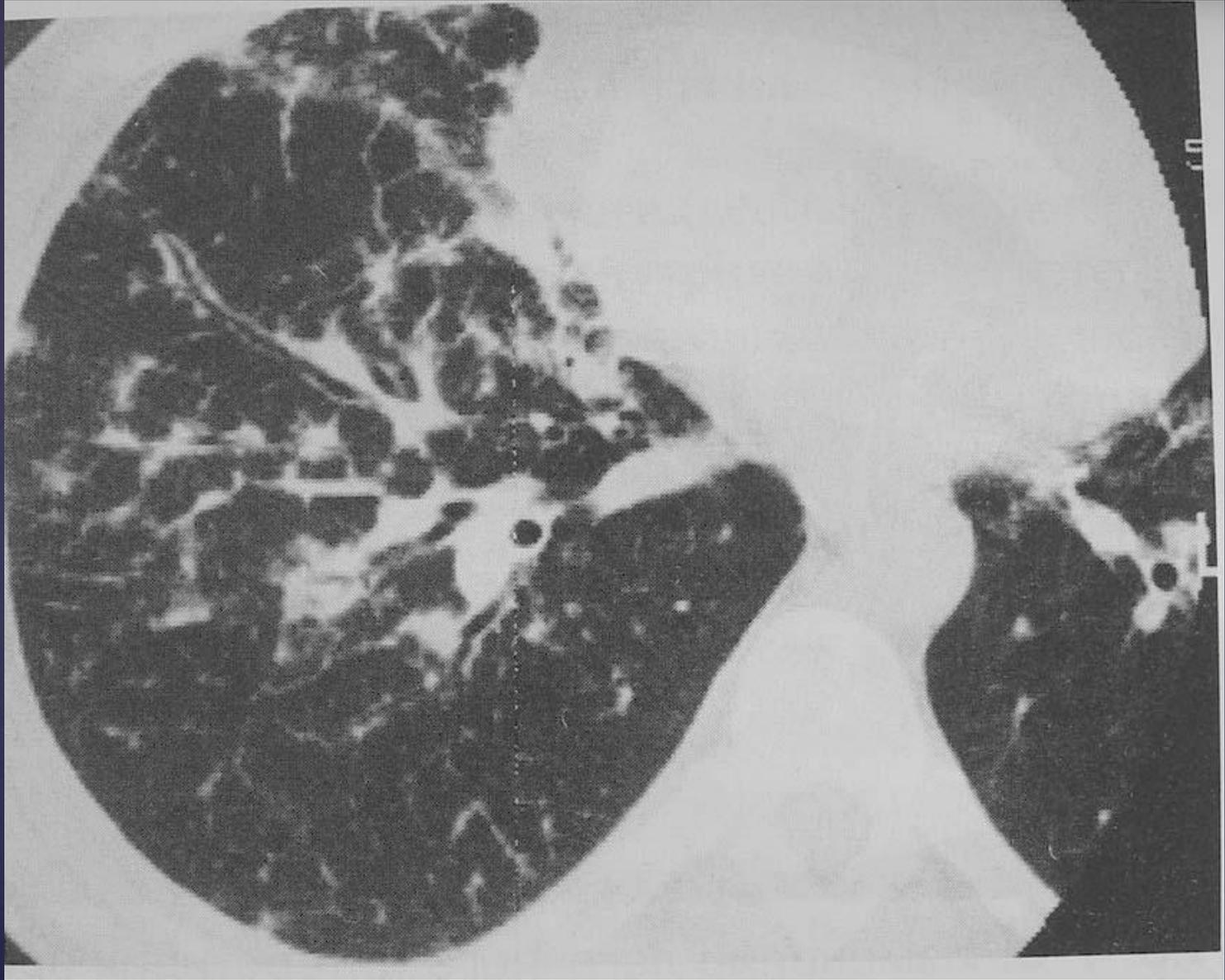


Саркоидоз 1 стадия



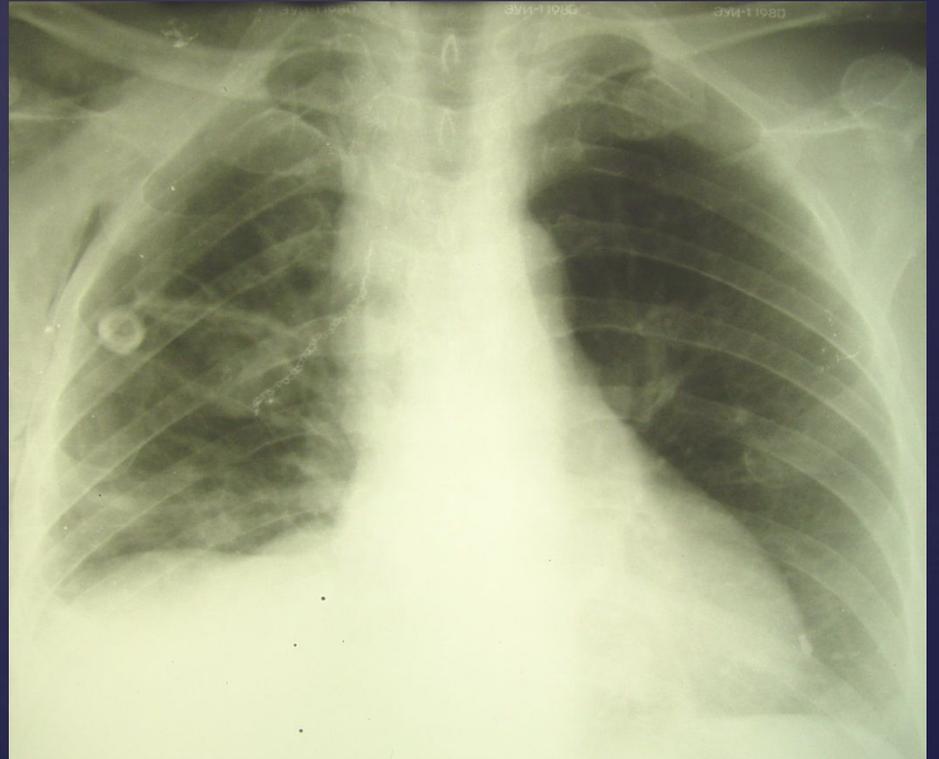
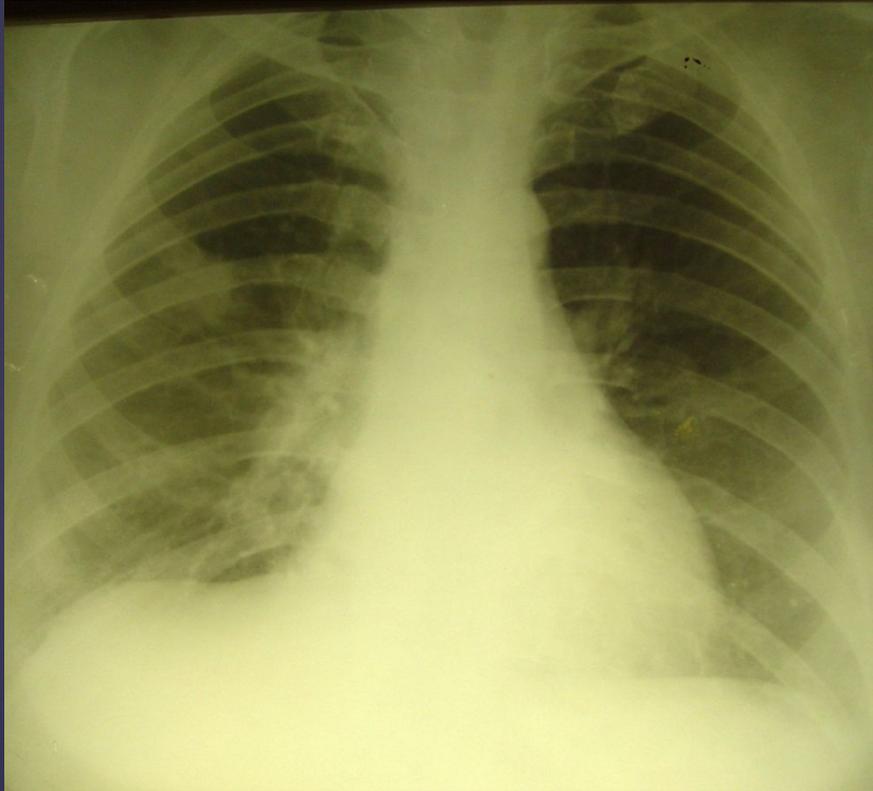


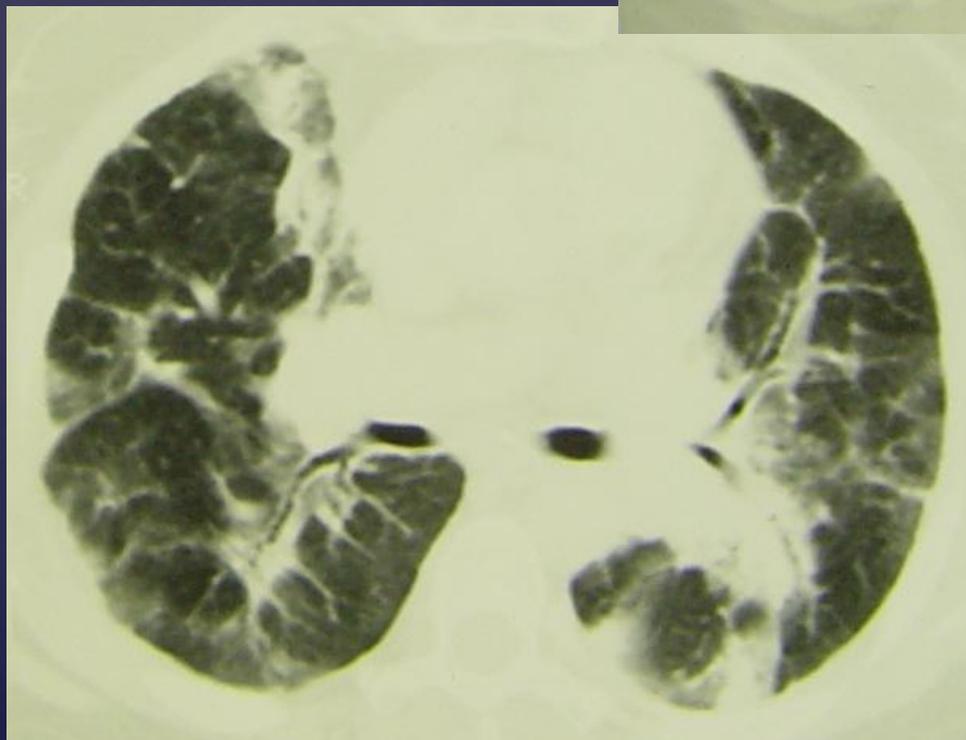
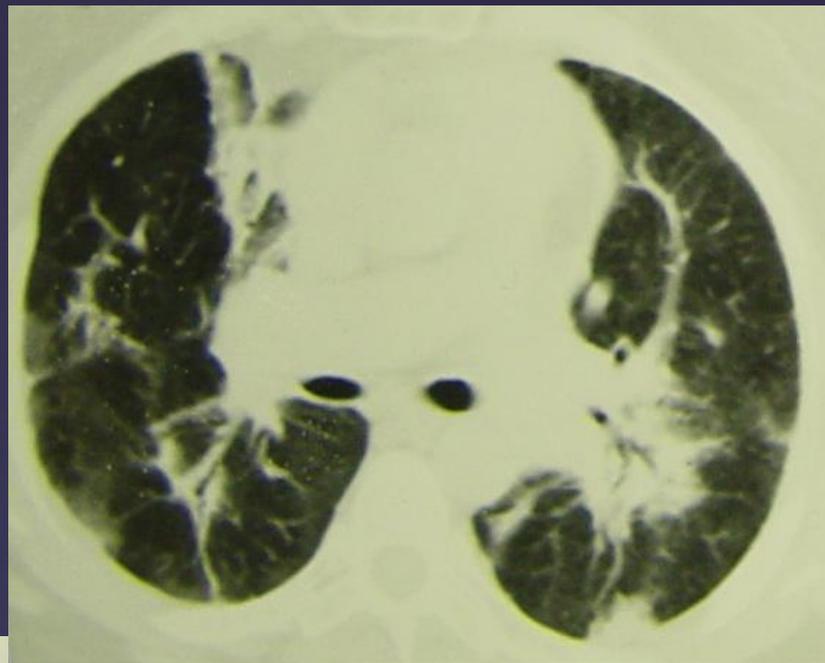
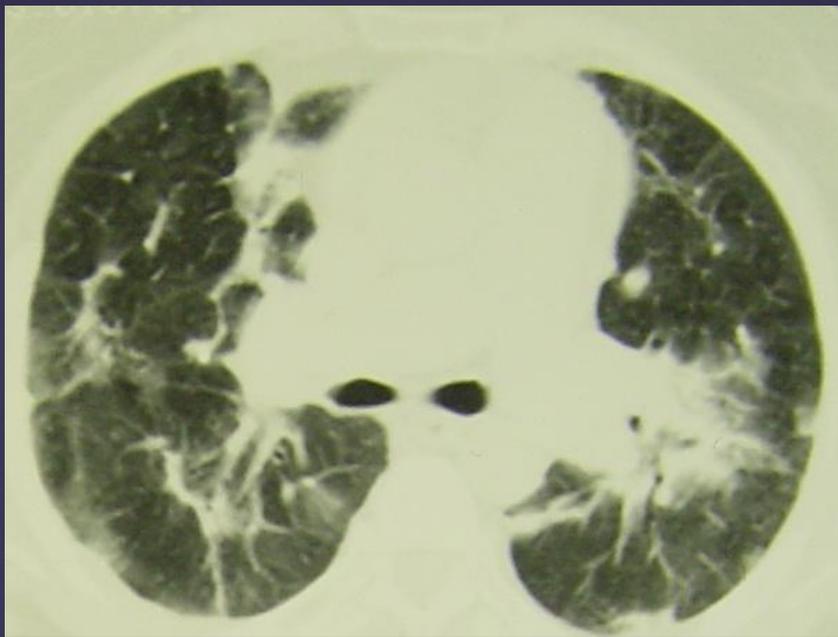
Саркоидоз, 2 стадия

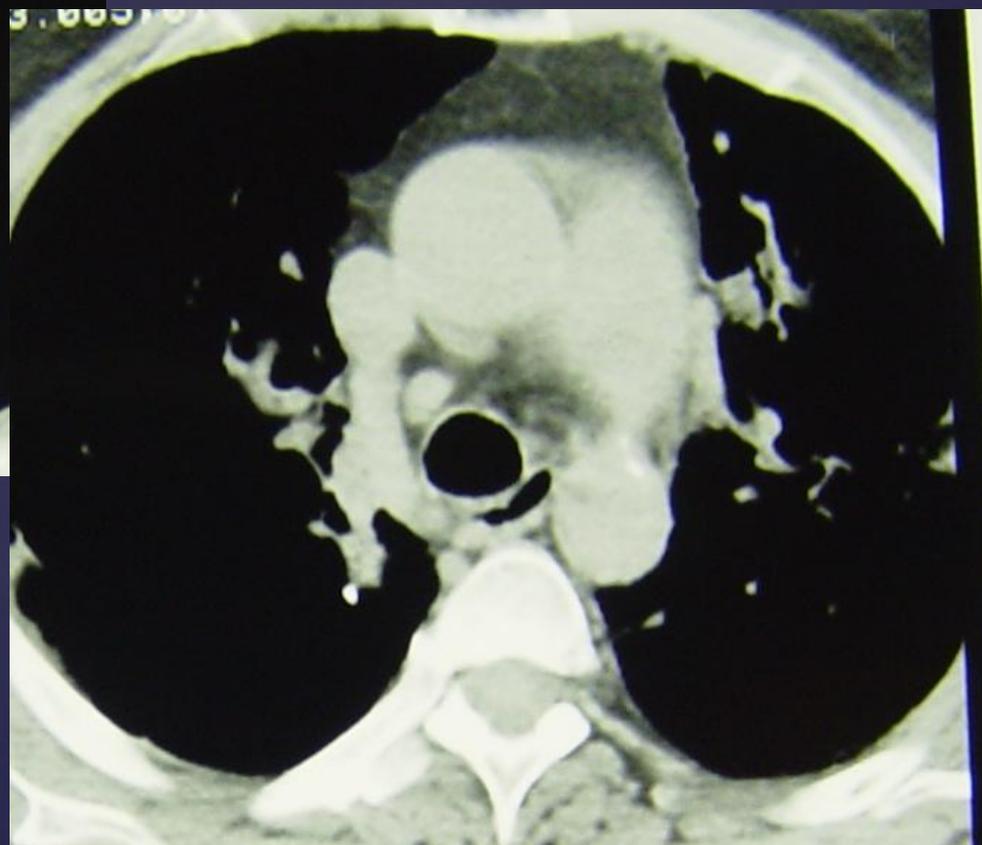
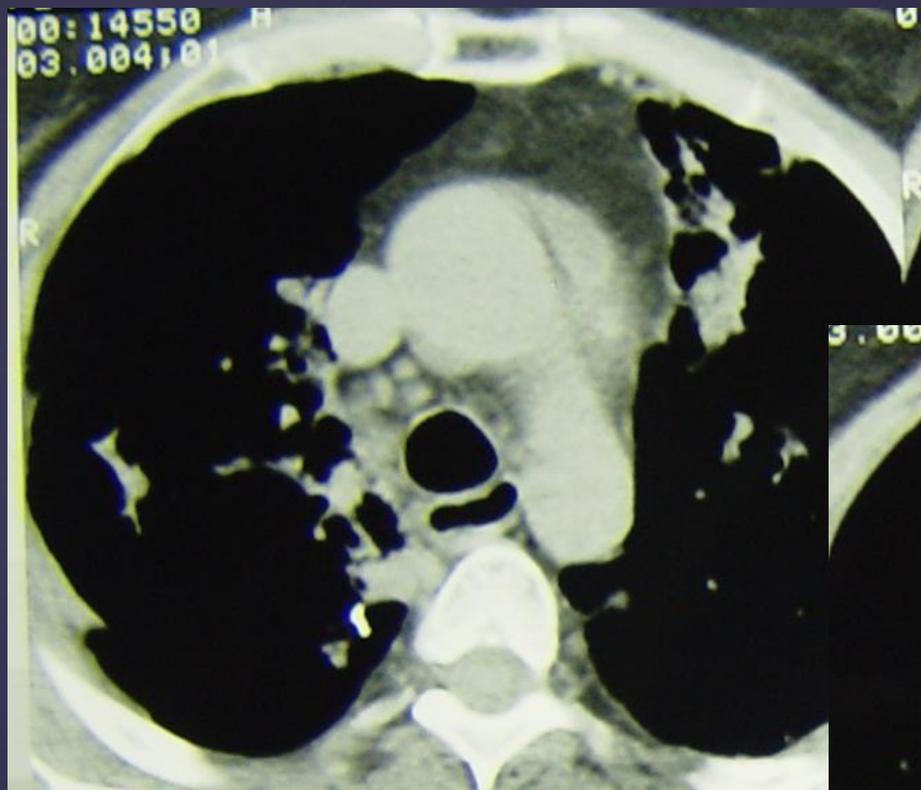


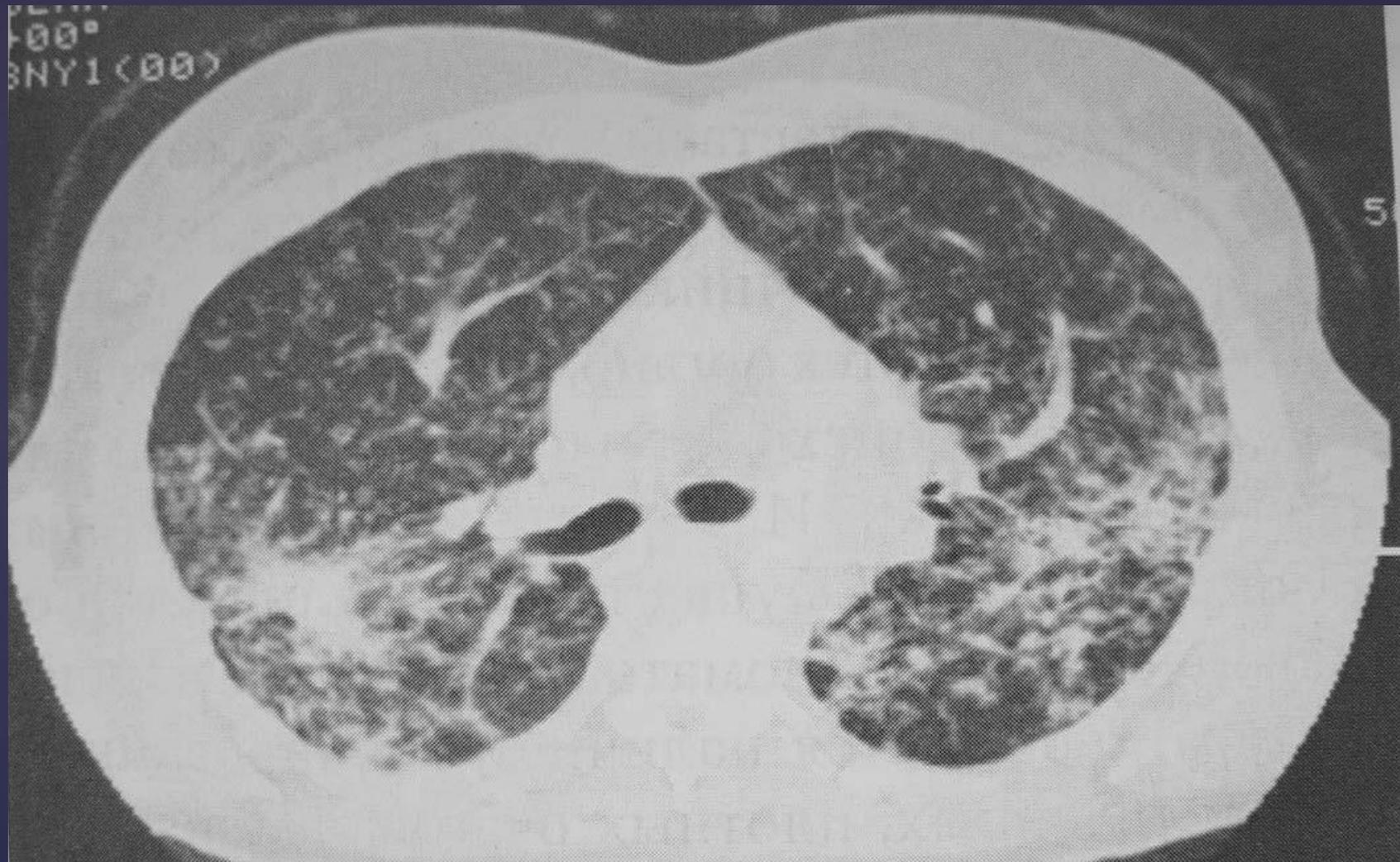
Саркоидоз, 2 стадия.

# Саркоидоз 3ст.

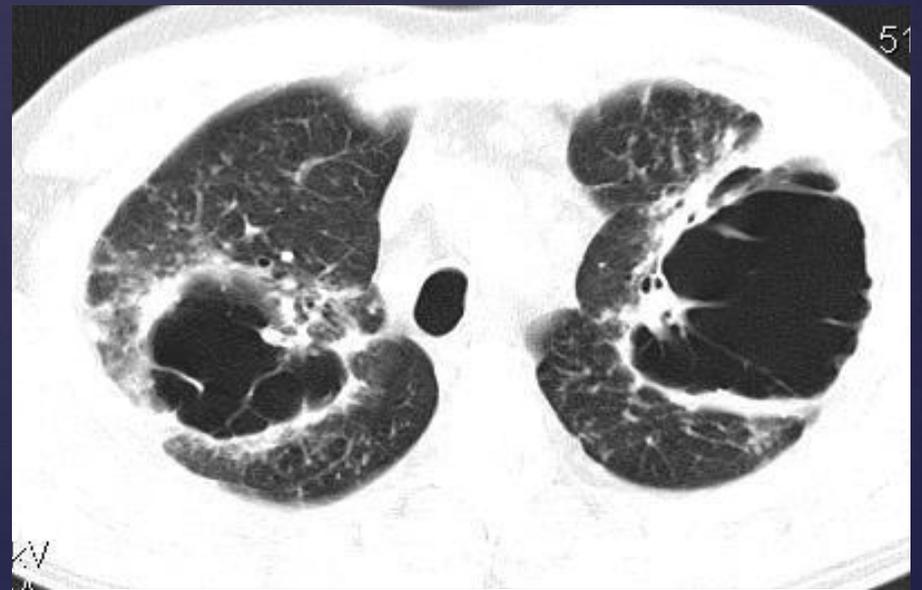
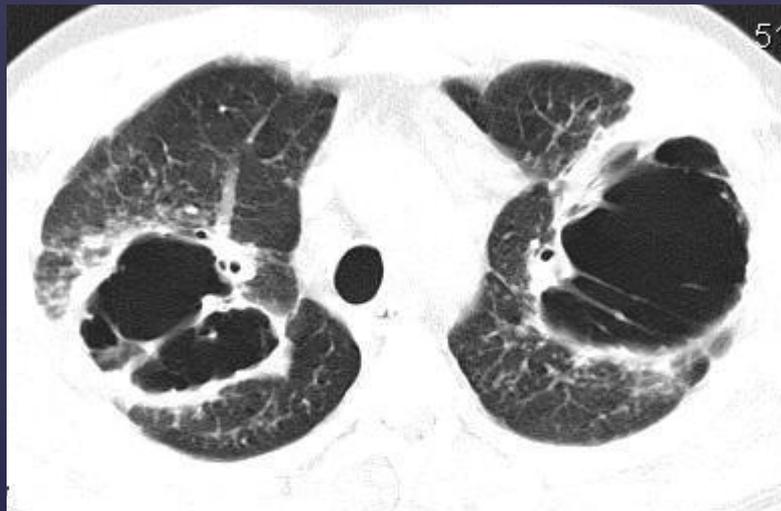
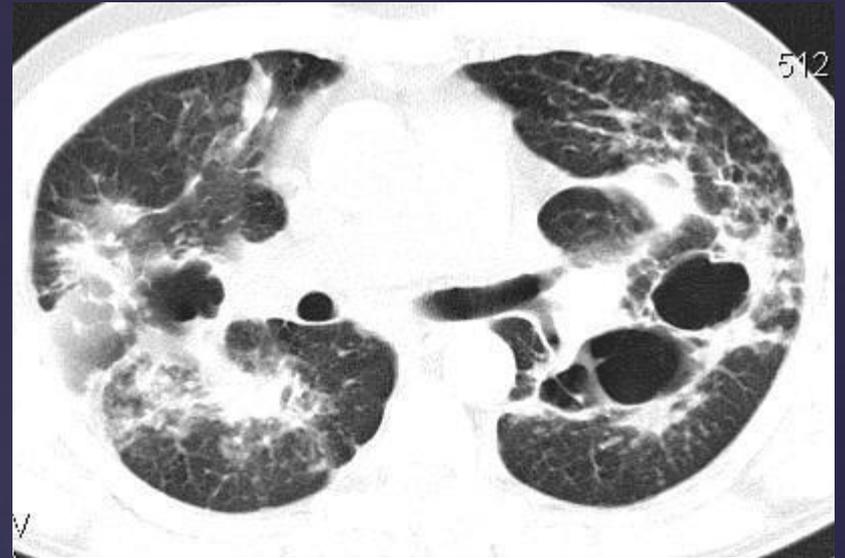
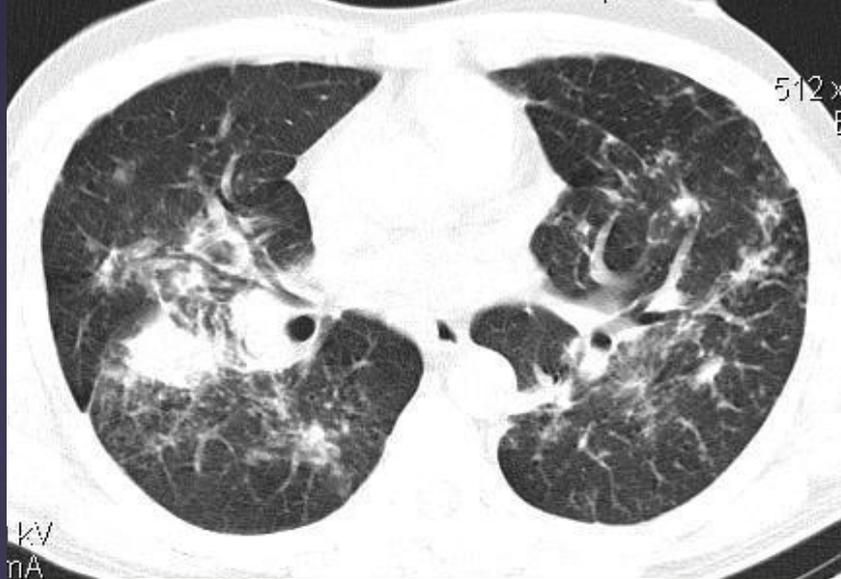








Саркоидоз, 4 стадия



# Гистиоцитоз Х

- 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**

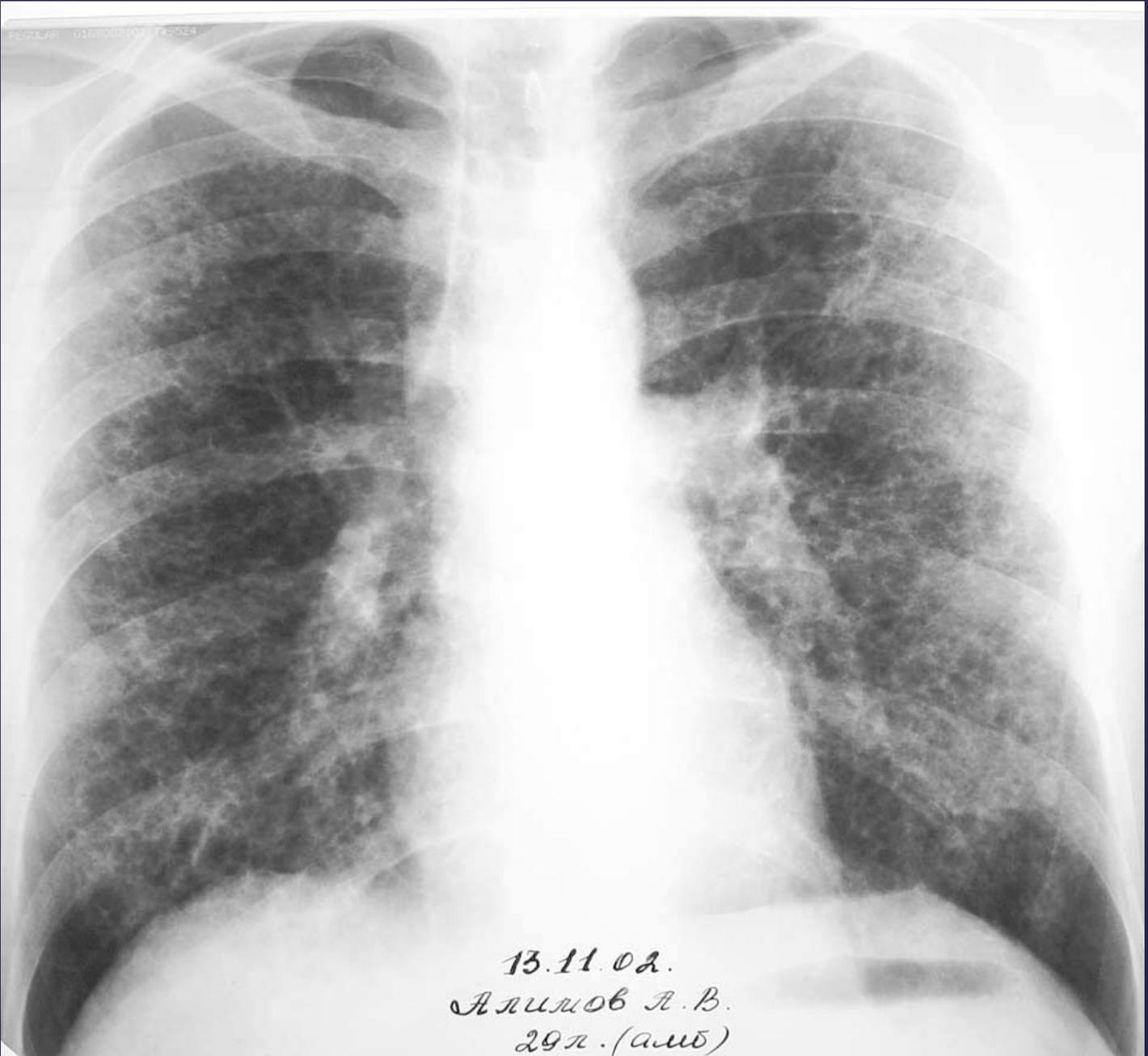
- диффузная двухсторонняя интерстициальная инфильтрация
- с мелкоочаговыми тенями размером 2-3мм
- часто в верхних и средних отделах

## 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:**

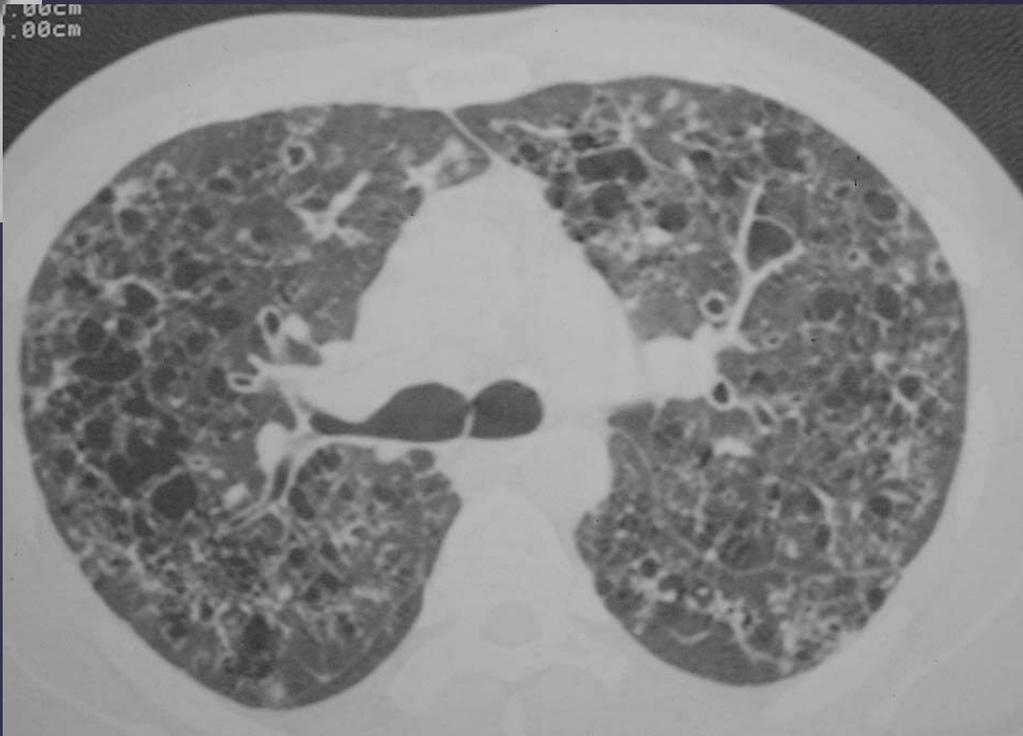
- увеличение солитарных мелких очагов до более крупных с полостями в центре
- появление кист с толстыми стенками
- уменьшение размеров кист и даже их полное исчезновение при динамическом наблюдении



13.11.02.  
Алимов А.В.  
29л.(амб)

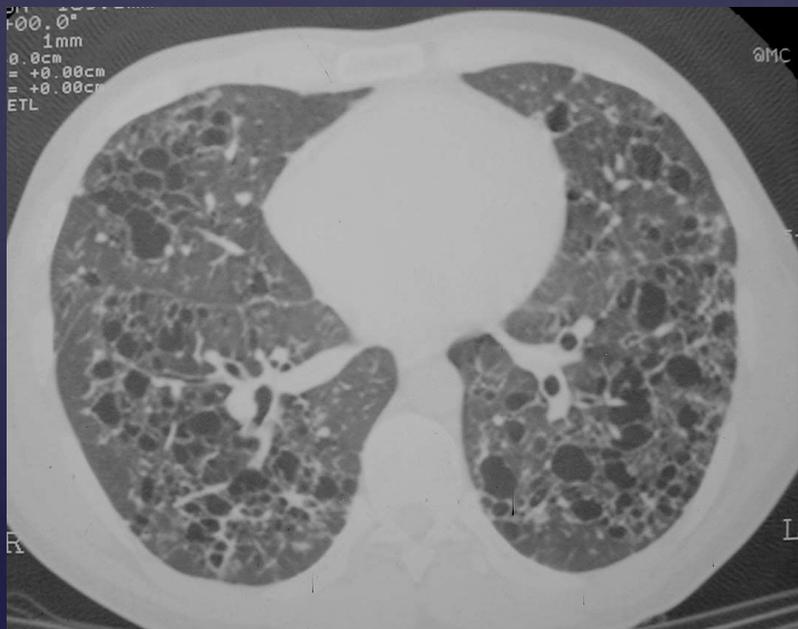


.00cm  
.00cm



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

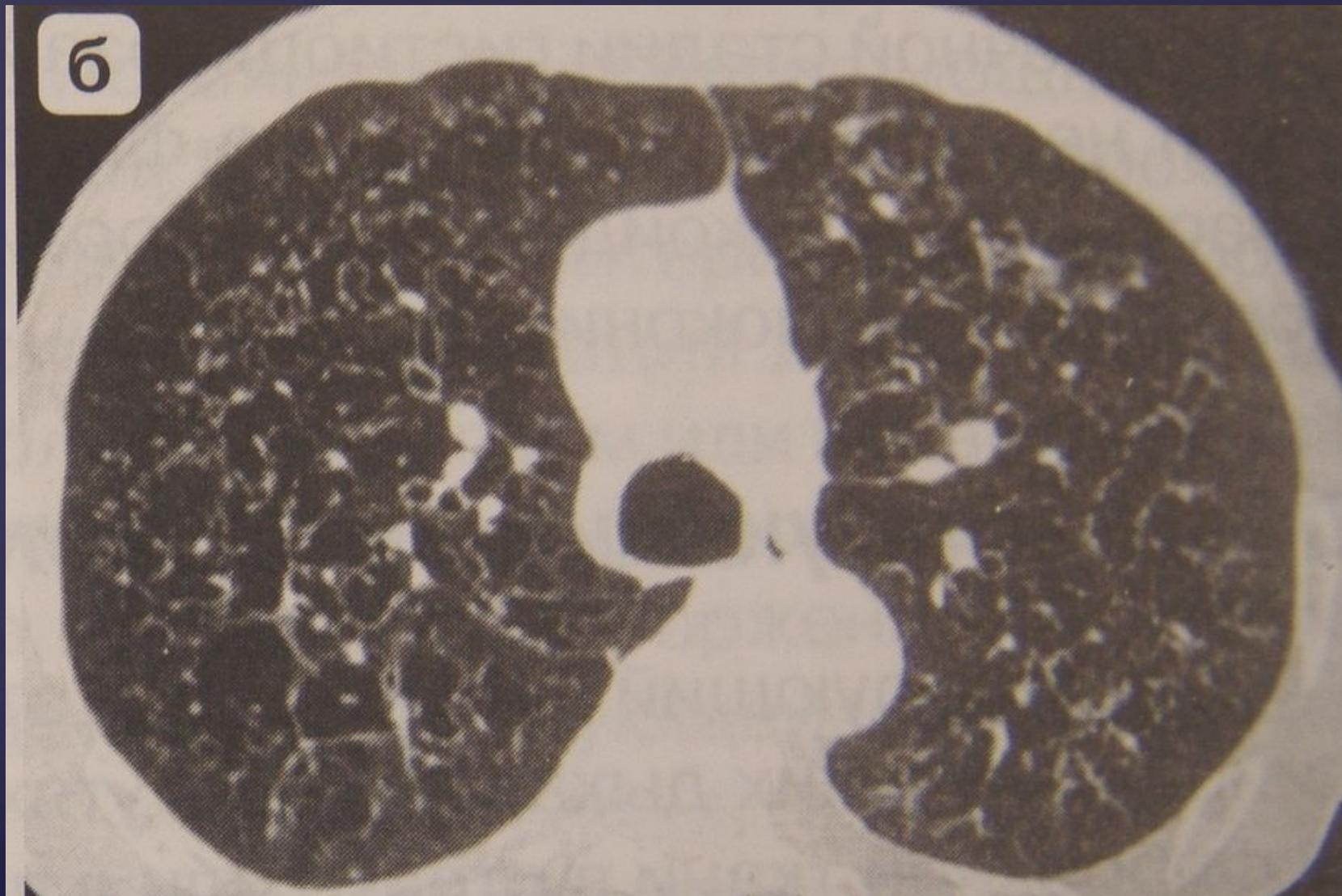
3MC

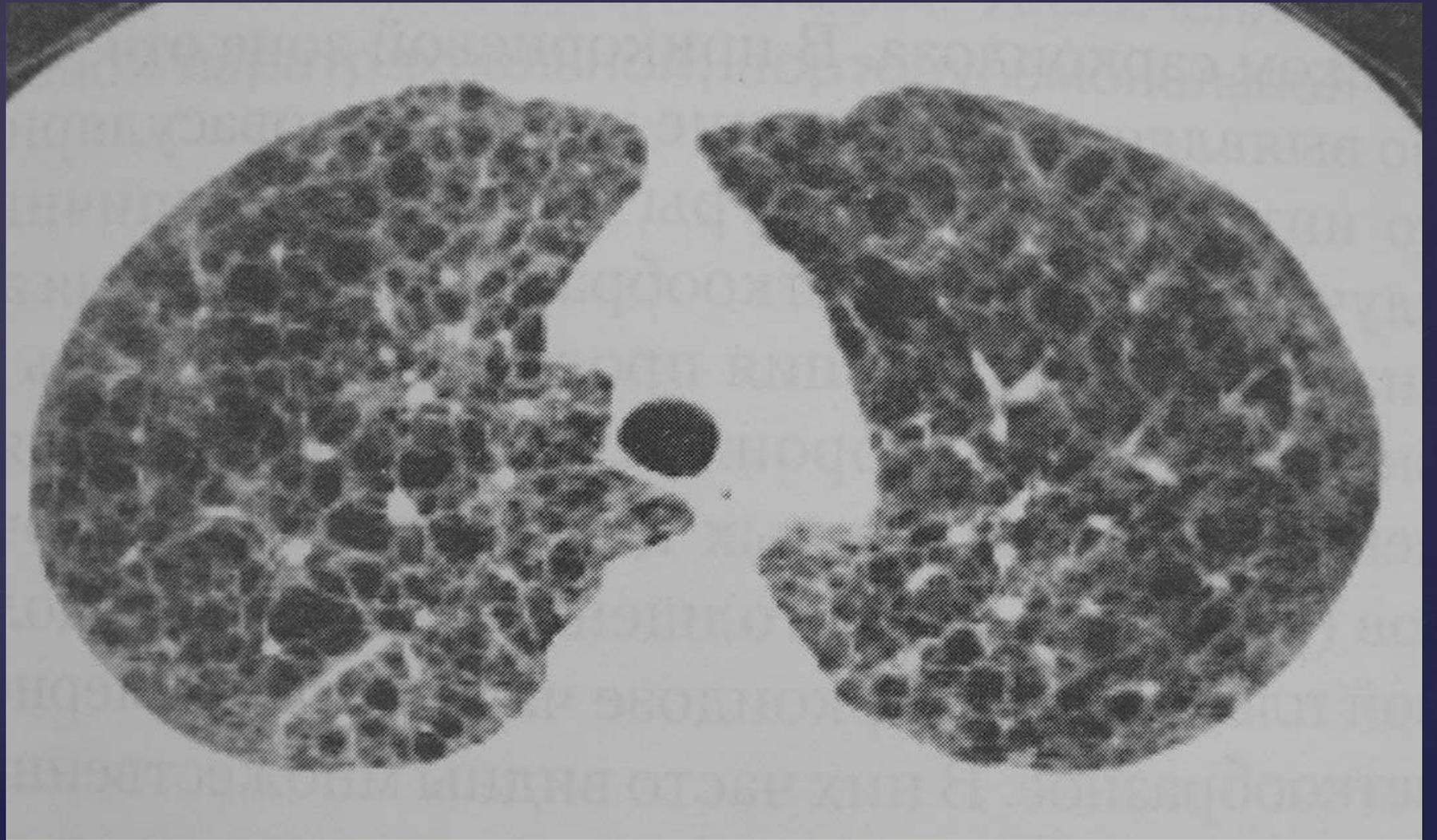


R

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**

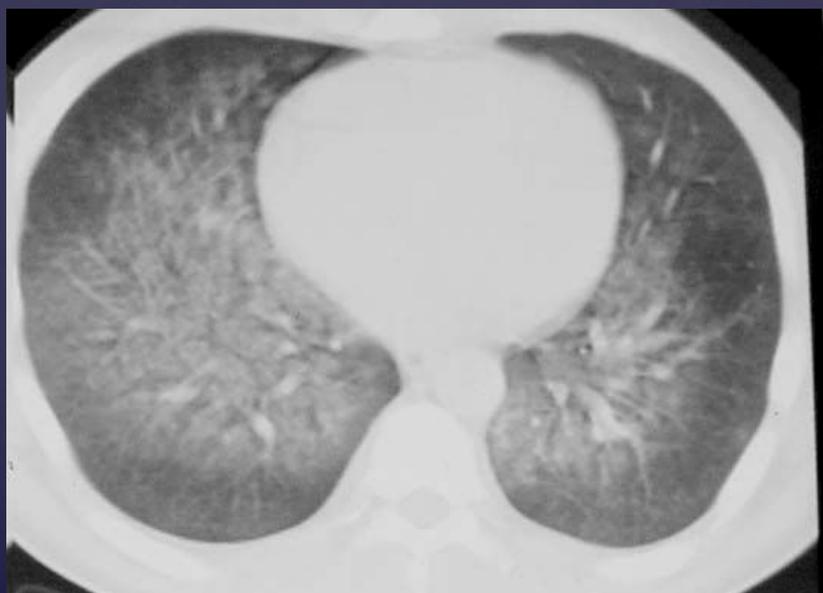
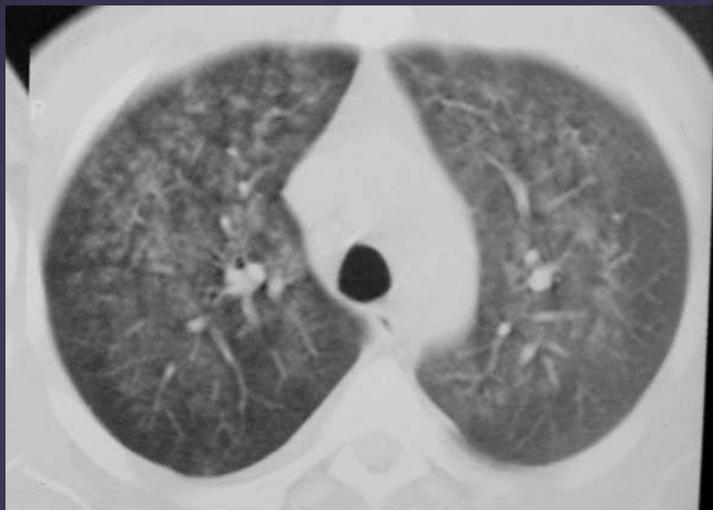
инфильтраты разной величины в обоих легких, особенно в прикорневых зонах

## 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

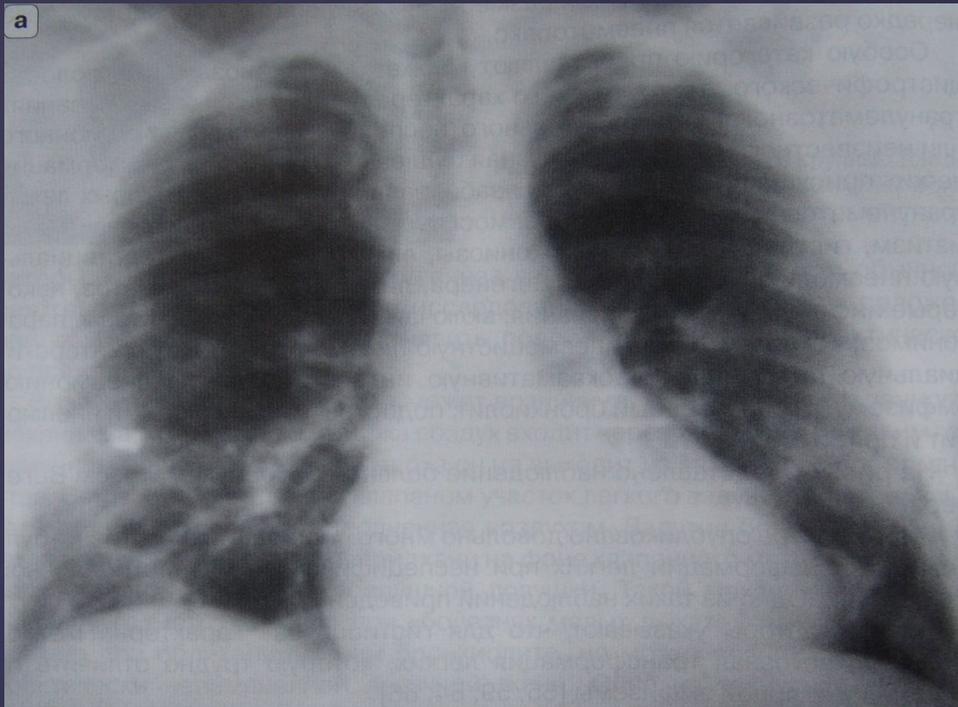
Начинается с гнойного насморка, болей в области гаймаровых пазух, некротический процесс поражает кости и хрящи, м.б. деформация лица

Прогрессирование приводит к поражению трахеи, крупных бронхов и легочной ткани

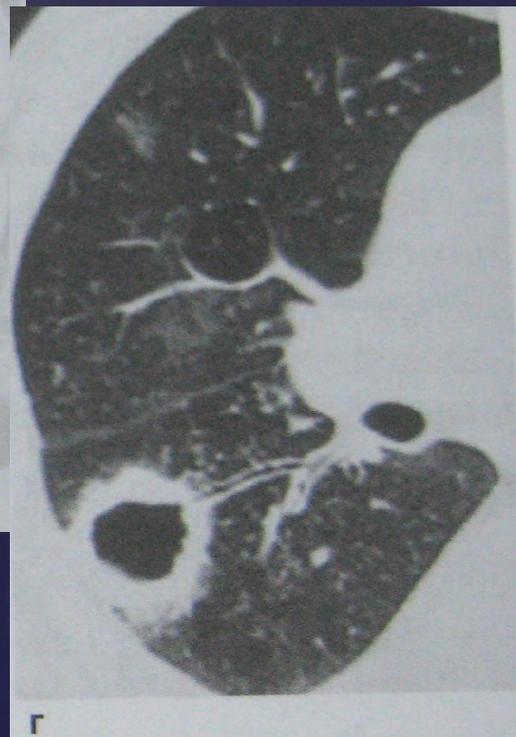
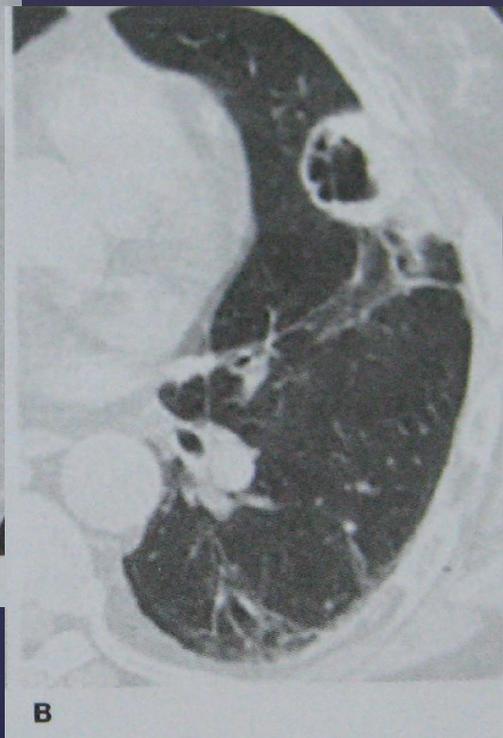
## **Рентгенологическая картина**

- 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
- Контуры 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

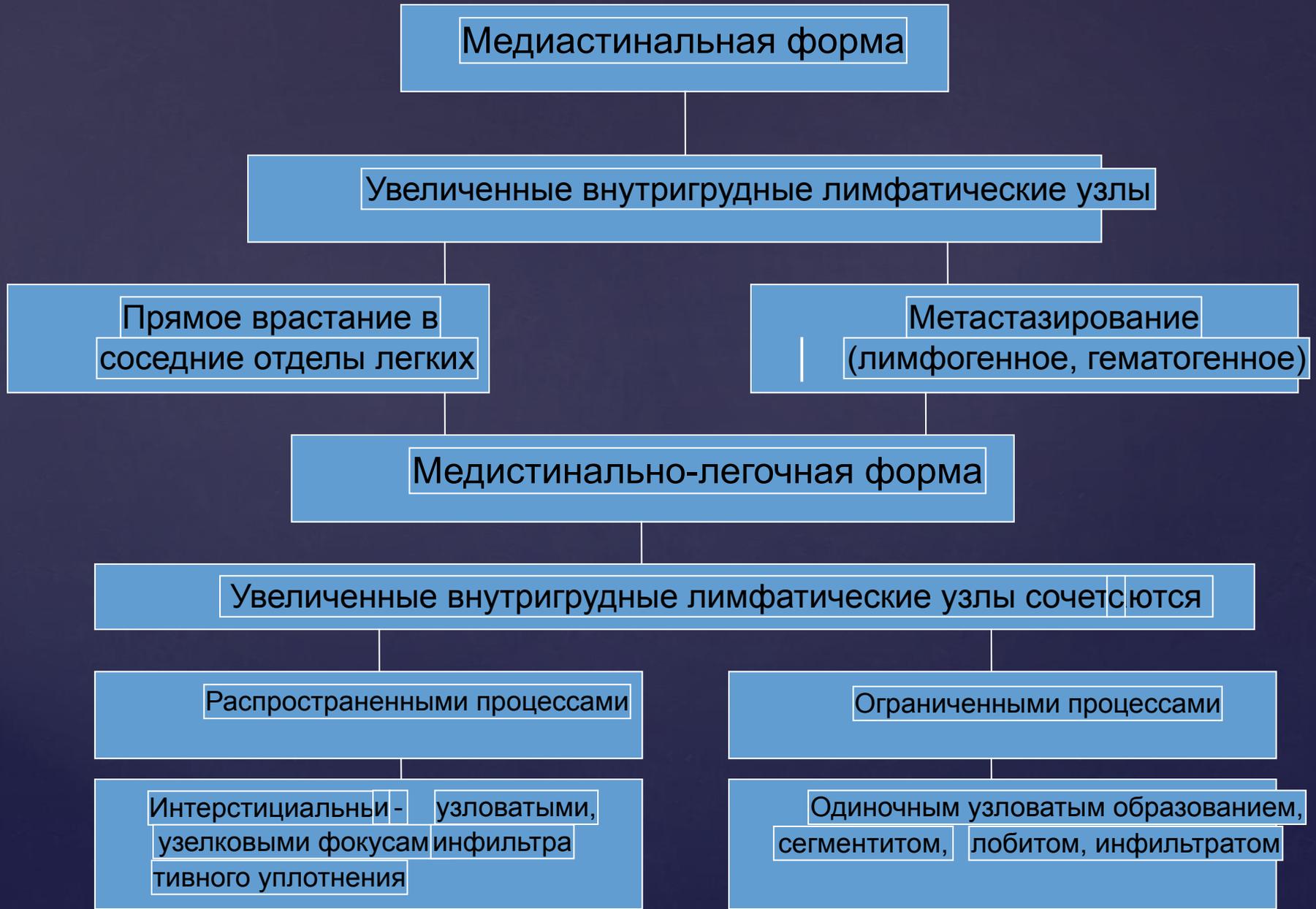
# Медиастинально-легочная форма

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.

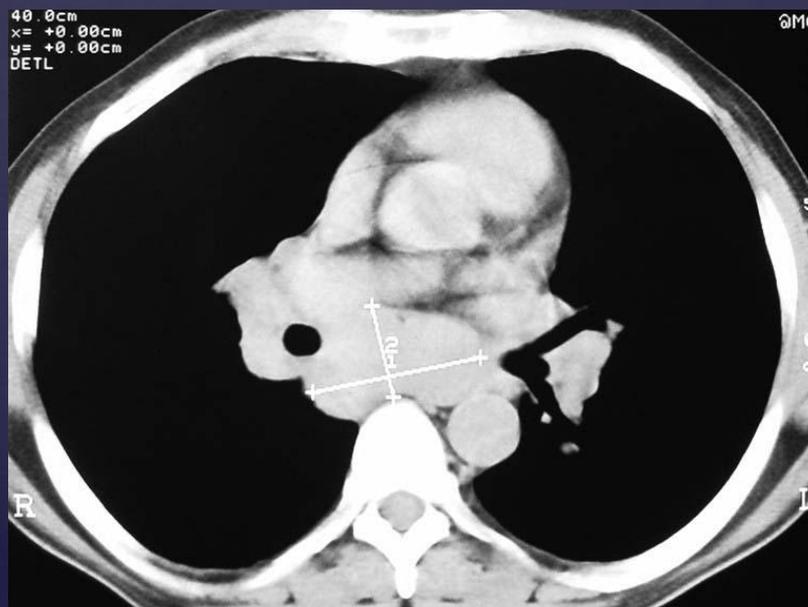


ЛГМ, медиастинальная форма.

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

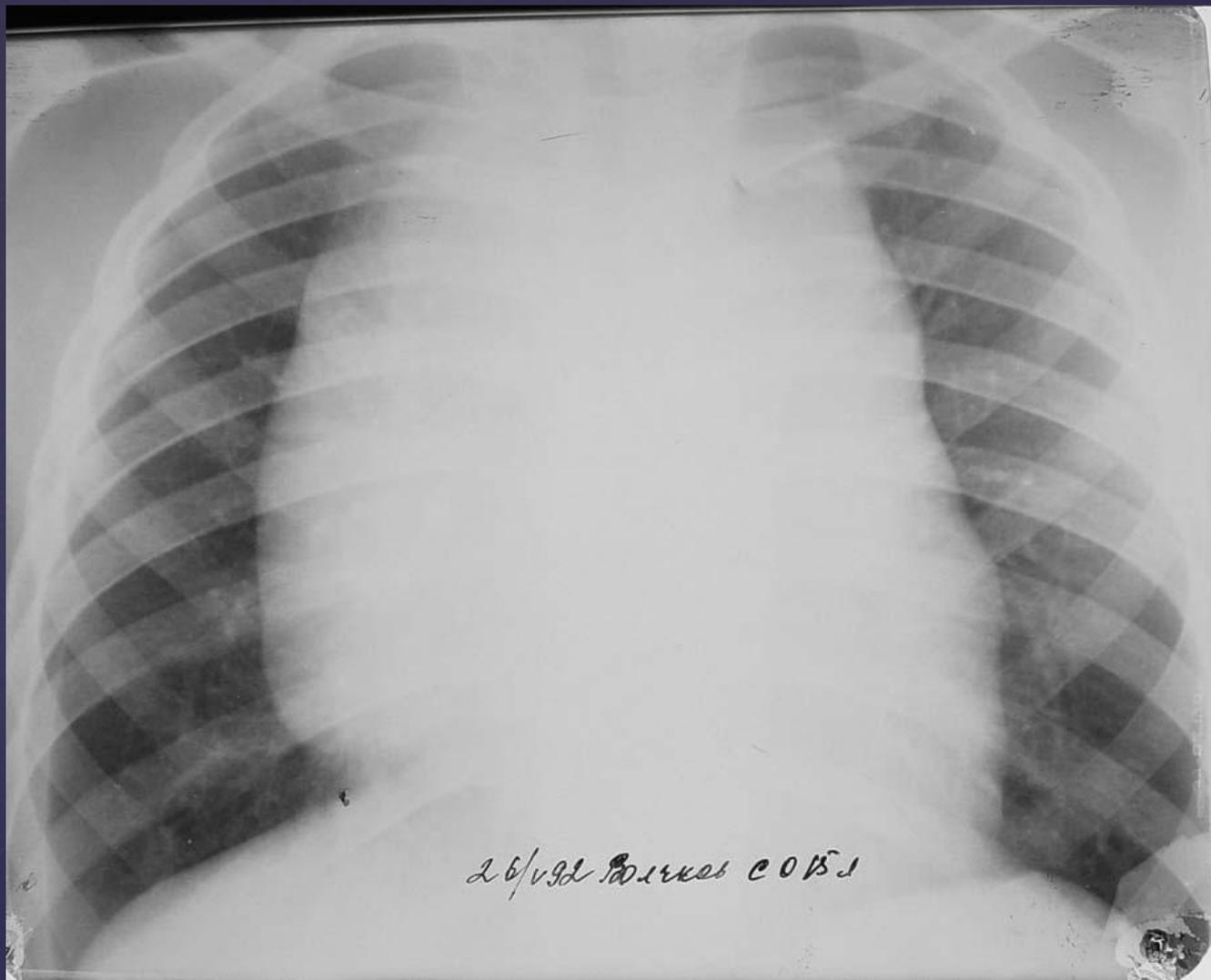


То же  
наблюдение.  
Прямая  
томограмма



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 удастся 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 :

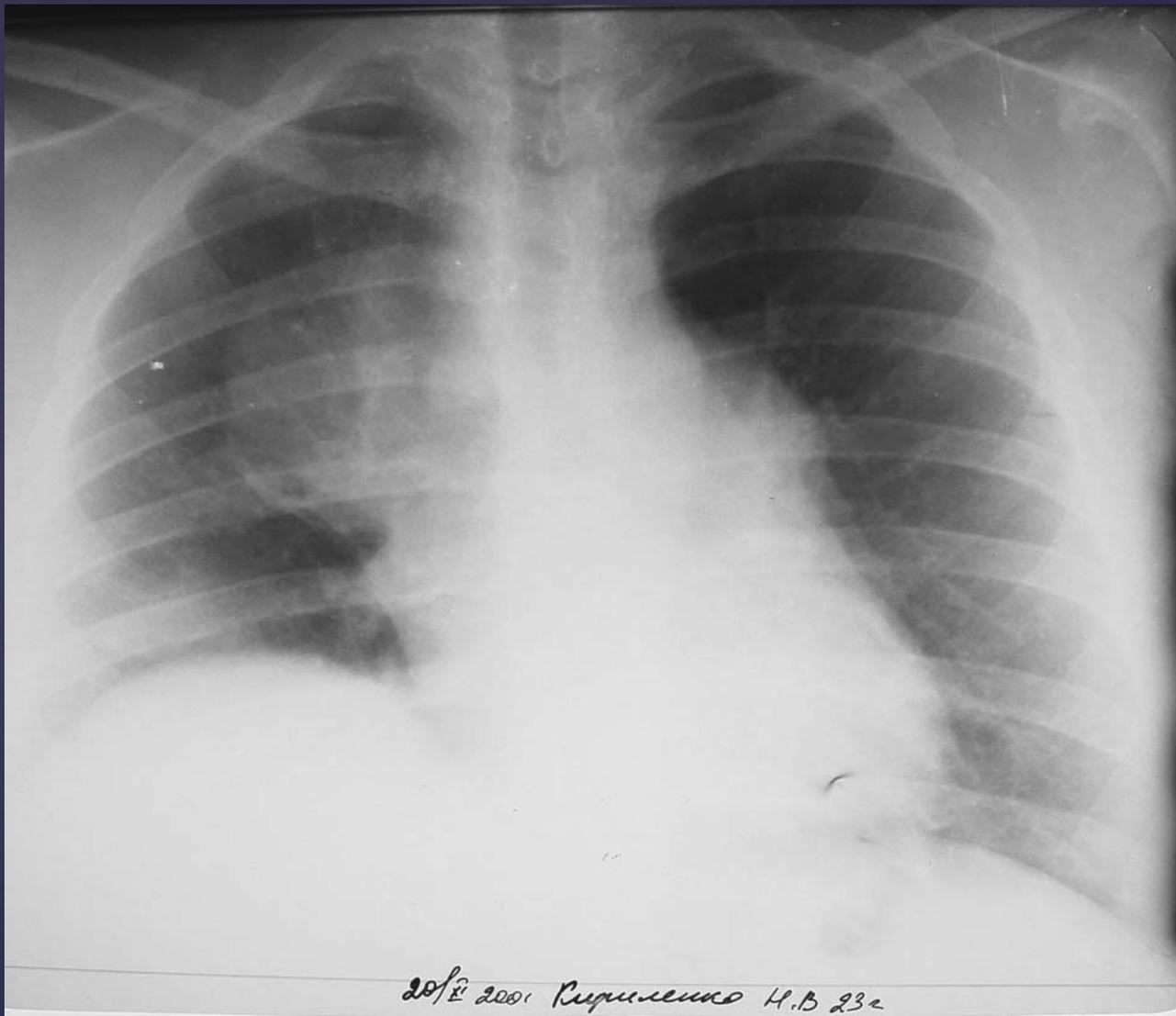
- в одних случаях – это крупные шаровидные тени диаметром 4-6см с четкими контурами, располагаются в средостении, отодвигают медиастинальную плевру, может быть одностороннее или двухстороннее поражение
- в других - может быть расширение сосудистой тени в обе стороны, причем, с одной стороны контур может 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.

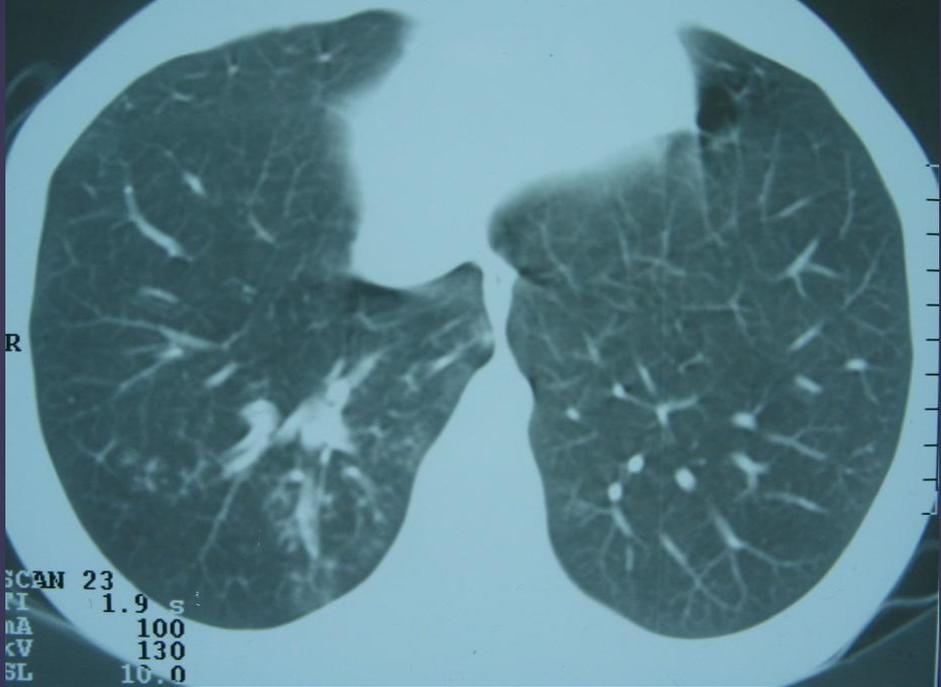
Крупная шаровидная тень с четкими контурами  
выступающая в правое легочное поле

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

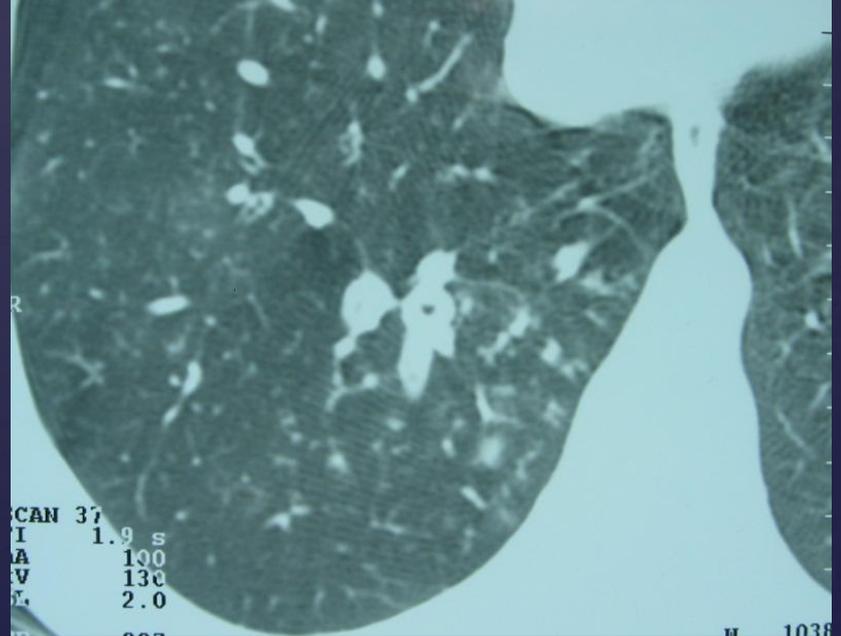


SCAN 23  
PI 1.9 s  
mA 100  
cV 130  
SL 10.0

KT

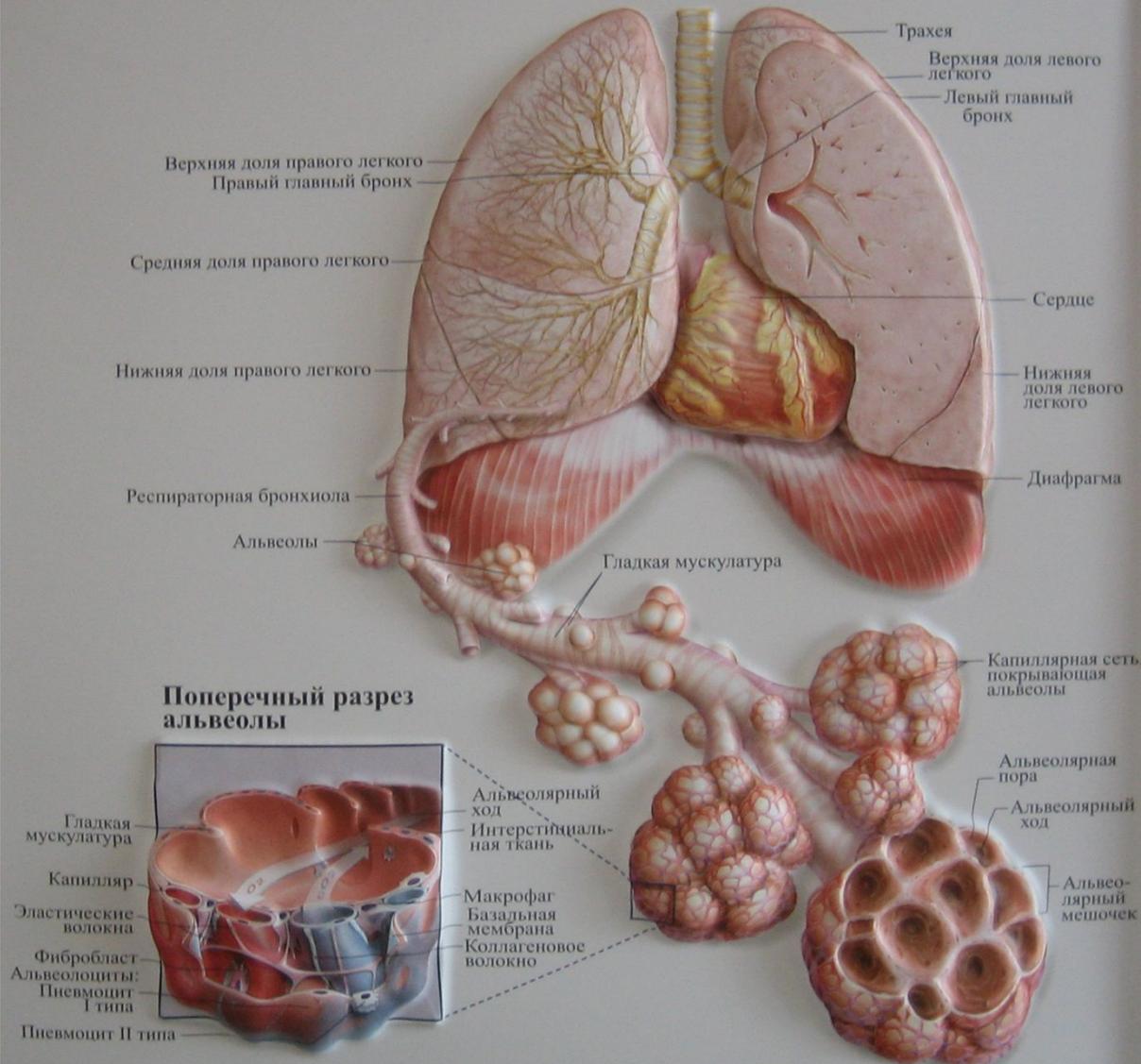
BPKT

2748 Hospital 23  
23-JUL-1976 SOMATOM AR  
16:48:14 AB7 5 H-SP-CR VD10E  
15-NOV-2002  
IMAGE 37



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.