

# **Лучевая диагностика диссеминированных процессов в легких**

*И.А. Баулин, П.В. Гаврилов*

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский  
институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



# Синдром легочной диссеминации

Основа данного синдрома -распространение в легких множественных очаговых теней. Очаги нередко служат единственным проявлением патологического процесса, однако у значительной части пациентов они сочетаются с другими проявлениями легочной патологии, например, с ретикулярными изменениями, повышением или понижением воздушности легочной ткани



Наиболее распространенными терминами для обозначения этой группы болезней являются **«диссеминированные заболевания легких»**, **«гранулематозные болезни легких»**, **«интерстициальные болезни легких»**, **«диффузные паренхиматозные болезни легких»**. Понятие **«диссеминированные заболевания легких»** – учитывает лишь один, хотя и очень важный признак болезни – рентгенологический синдром легочной диссеминации, не указывая на существование процесса. Термин **«гранулематозные болезни легких»** основан на формировании гранулем при этих заболеваниях, в то время как одно из самых грозных заболеваний этой группы – идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА) вообще не образует гранулемы. **«Диффузные паренхиматозные болезни легких»** – акцент делается на паренхиматозном поражении – альвеолите, который является стержнем и главной ареной развертывания драматических событий. **«Интерстициальные болезни легких»** – на сегодняшний день наиболее распространенный в мире термин для обозначения этой группы болезней.



# Диссеминированные заболевания легких (рентгенологический синдром легочной диссеминации)

**Опухолевые диссеминации:**

- БАР
- Карциноматозы
- ЛММ



**Болезни накопления:**

- ЛАП
- Микролитиаз
- Амилоидоз
- Остеопластическая пневмопатия

**Грануломатозы:**

- саркоидоз
- гистиоцитоз X
- ДТЛ
- пневмомикозы
- пневмокониозы

**Фиброзирующие альвеолиты:**

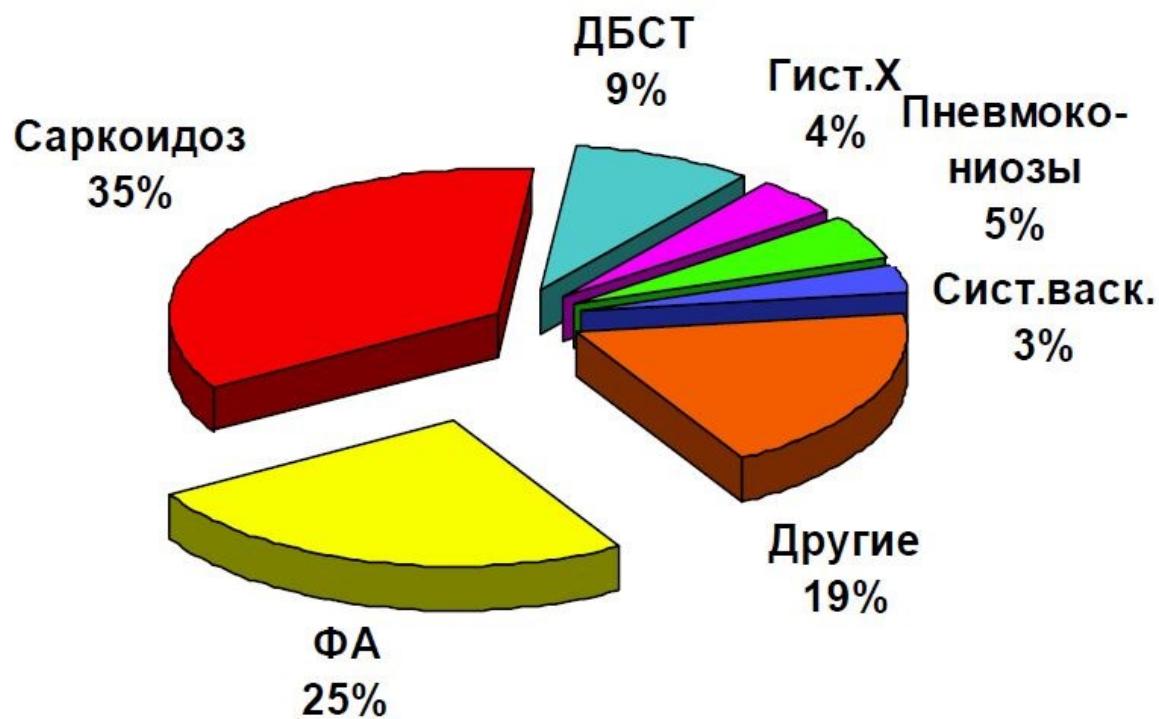
- ИФА
- ЭАА
- ЭТА
- синдром ФА при ДБСТ

**Васкулиты:**

- Узелковый полиартериит,
- Гр. Вегенера
- С-м Чердж-Страсса
- ИГЛ
- С-м Гудпасчера



## Структура ДЗЛ (n = 3 347)



5 KB/s

Характер легочного повреждения	Название заболевания	
	Причина известна	Причина неизвестна
Интерстициальное воспаление и фиброз: без образования гранулем	Неорганическая пыль ( <i>асбестоз</i> )  Радиация ( <i>лучевой пневмонит</i> )  Лекарственные препараты ( <i>амиодарон, АБ, ХТ</i> )	Идиопатический фиброзирующий альвеолит  Заболевания соединительной ткани (СКВ, ССД, РА)  Заболевания печени (ПБЦ, ХАГ)  Альвеолярный протеиноз
с образованием гранулем	Гиперсенситивный пневмонит (ЭАА)  Бериллиоз  Силикозы  Туберкулез	Саркоидоз  Гистиоцитоз X  Заболевания кишечника (болезнь Крона)

(Reinolds H. Y., 1984)



## **ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ –**

**гетерогенная группа хронических неопухолевых, неинфекционных заболеваний, характеризующихся воспалением (альвеолитом) и фиброзной дезорганизацией стенок альвеол, уменьшением альвеолярно-капиллярных комплексов и развитием дыхательной недостаточности.**

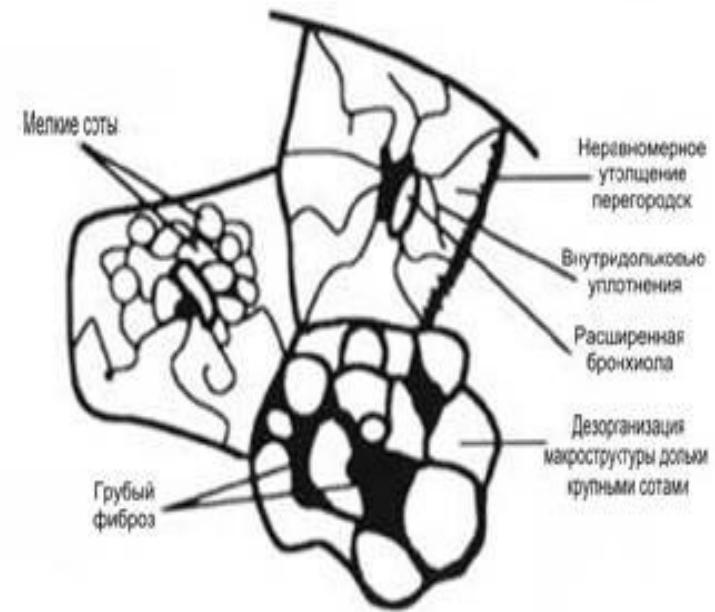
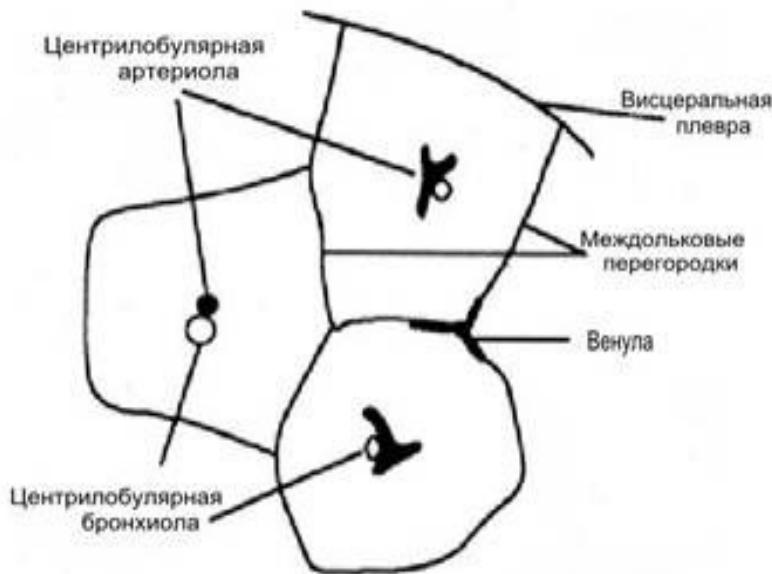
(M.Travis,2000)

### **ОБЩИЕ ПРИЗНАКИ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЛЕГКИХ:**

- Прогрессирующая одышка.
- Разнообразные нарушения функции внешнего дыхания.
- Распространенные, как правило, двухсторонние изменения при рентгенологическом (включая КТ) исследовании



# Вторичная легочная долька

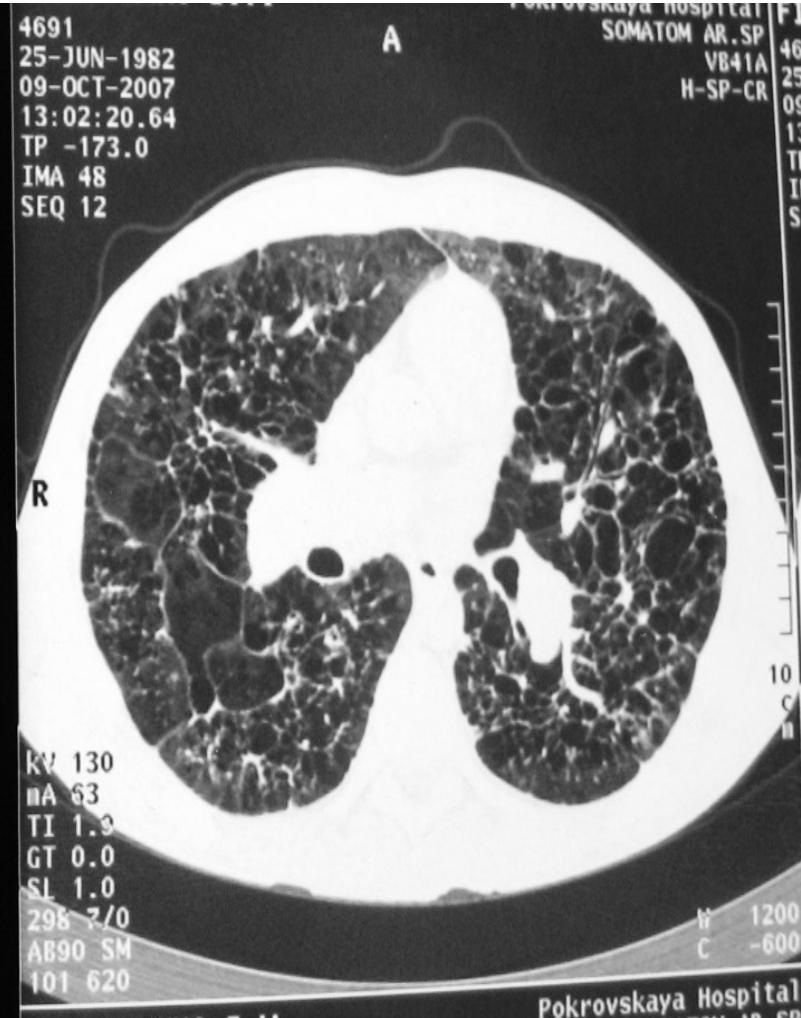
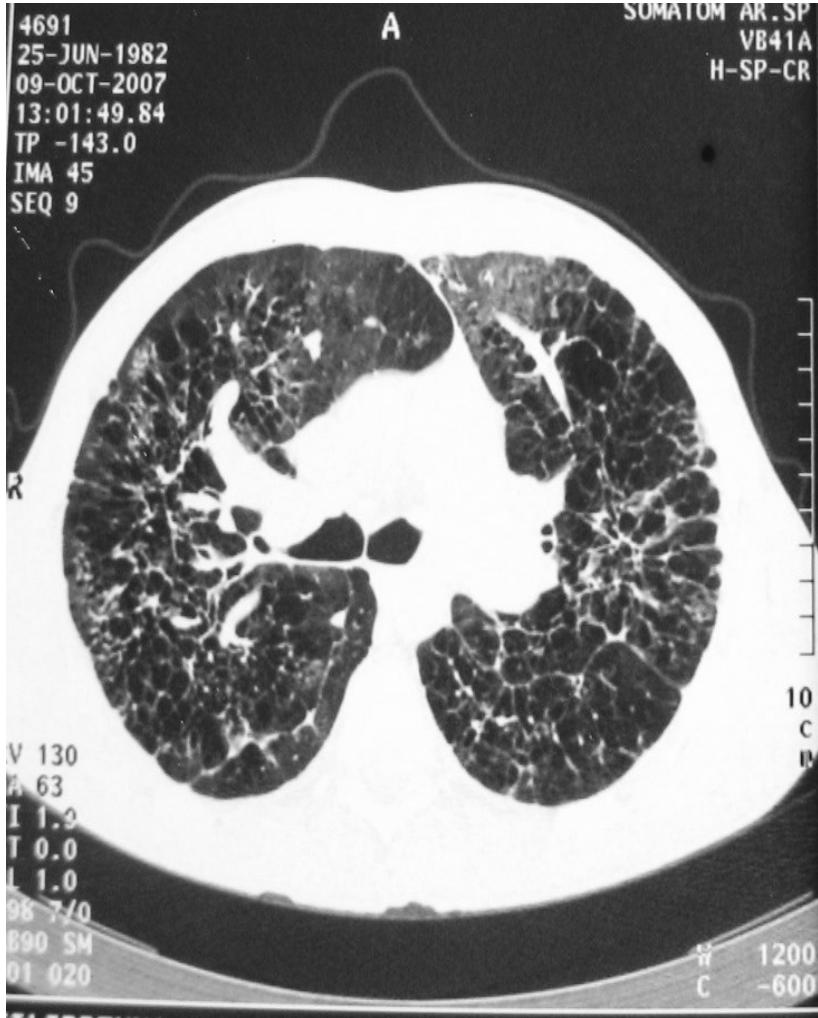


Пациент Ф. 25 лет, поступил с предварительным диагнозом:  
диссеминированный процесс в легких неясного генеза.

- Лечился в туб. стационаре 7.5 месяцев с отрицательной динамикой

- Суммационный эффект
- Недостаточно высокая разрешающая способность





## Гистиоцитоз X.

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



Н.В. Выявления синдрома  
легочной диссеминации требует  
обязательного выполнения  
компьютерной томографии тонкими  
срезами (0,5-1 мм)



# Что видит рентгенолог?

- Картину (pattern – паттерн) изменений в легких в виде сочетания отдельных симптомов (признаков)
- Признаки м.б.:
  - более или менее характерны
  - в виде различных сочетаний отдельных признаков
- Рентгенологическая картина:
  - отражает морфологические изменения
  - должна интерпретироваться клинически



# Заключения врача лучевой диагностики

Клиническая интерпретация совокупности  
лучевых симптомов и синдромов

**Лучевая картина ( в сочетании с клиническими данными)**

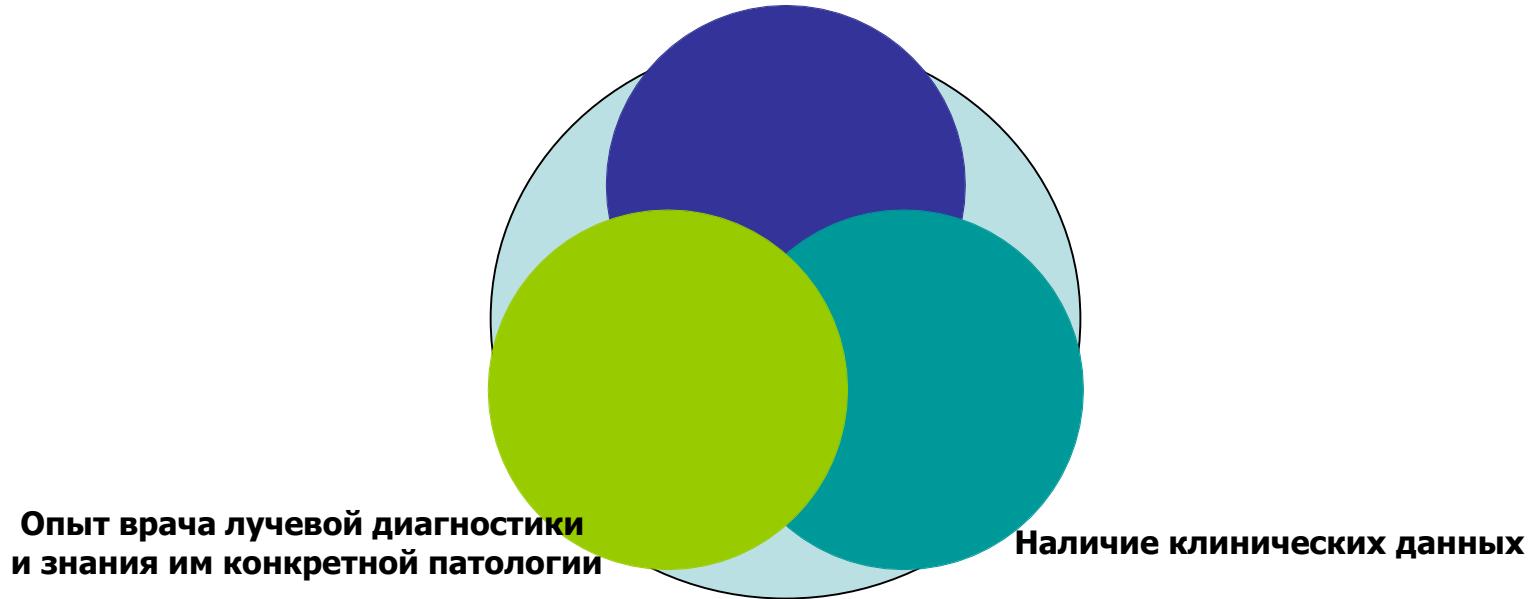
Может быть характерна  
для конкретного  
заболевания

Может быть характерна  
для группы заболеваний

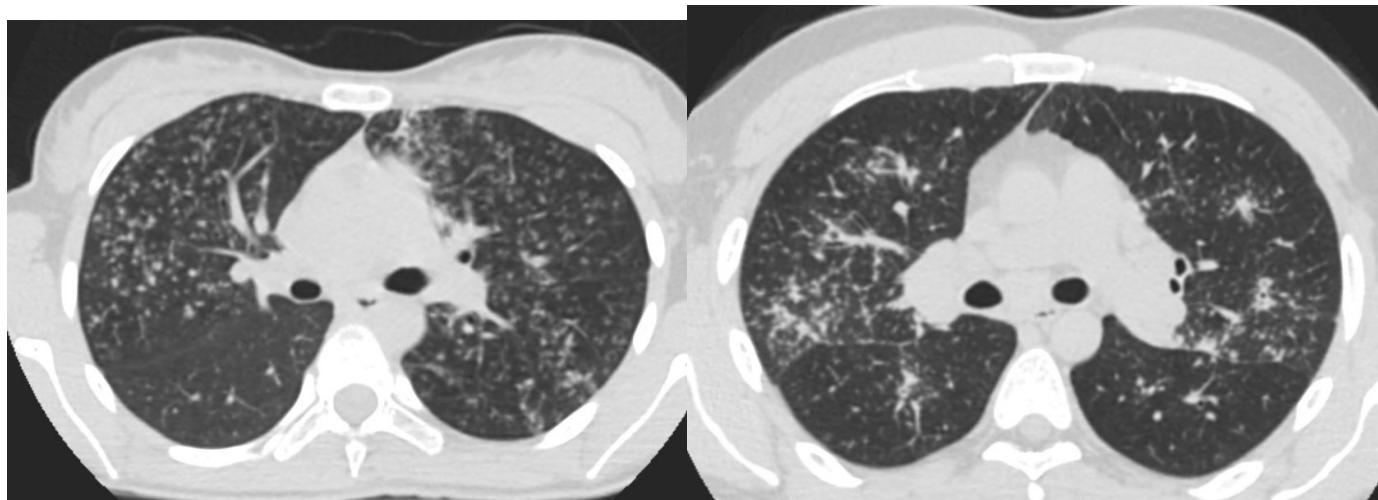
Может быть  
неспецифична



## **Правильная технология выполнения обследования**



## Диссеминированные процессы в легких



дТЛ

Саркоидоз 2

Множественные перилимфатические очаги.

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский  
институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



# Диссеминированные процессы в легких



ДТЛ

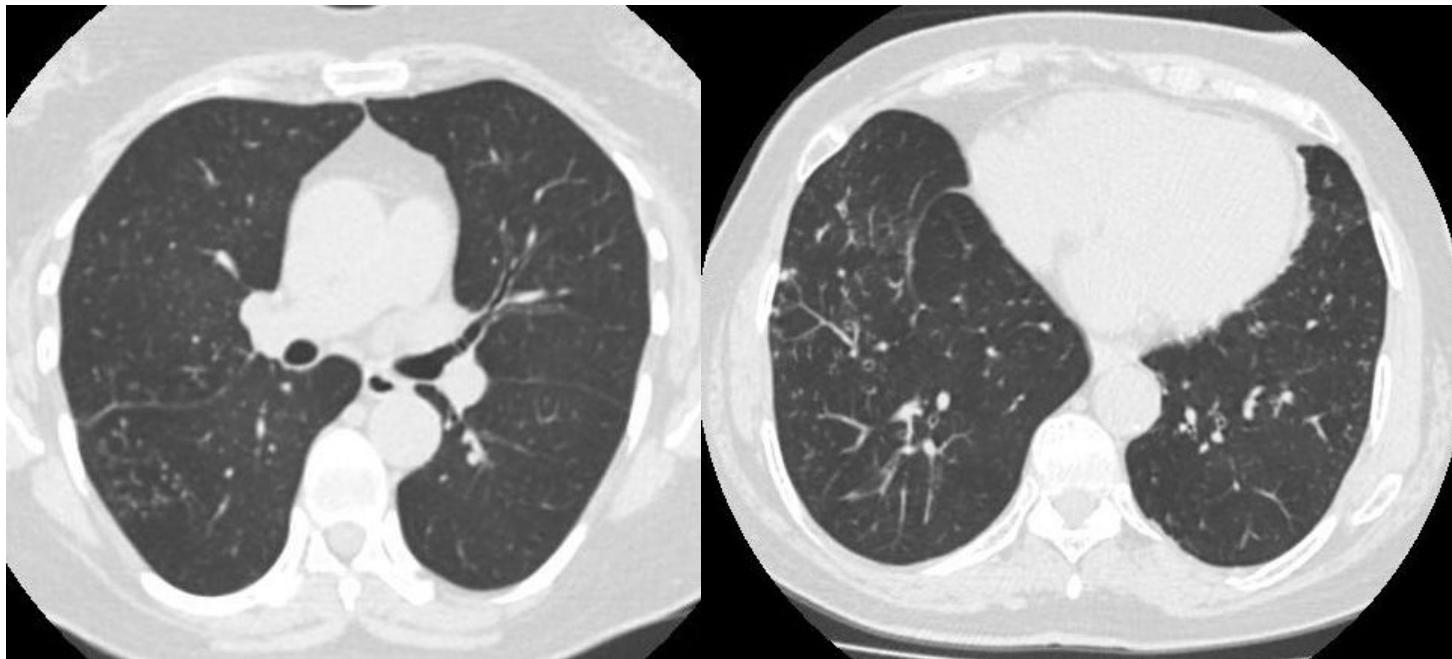


ЭАА

Множественные центрилобулярные очаги низкой плотности, с нечеткими  
расплывчатыми контурами, по типу матового стекла



# Диссеминированные процессы в легких



Респираторный бронхиолит

ДТЛ

**Симптом «цветущего дерева»/«дерева в почках»**



## КТ- синдромы

- ❖ ЛИНЕЙНЫЕ И РЕТИКУЛЯРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ
- ❖ СИМПТОМ МАТОВОГО СТЕКЛА
- ❖ СИМПТОМ КОНСОЛИДАЦИИ
- ❖ ОЧАГОВЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ
- ❖ ПОНИЖЕНИЕ ПЛОТНОСТИ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ



# ЛИНЕЙНЫЕ И РЕТИКУЛЯРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

## КТ признак:

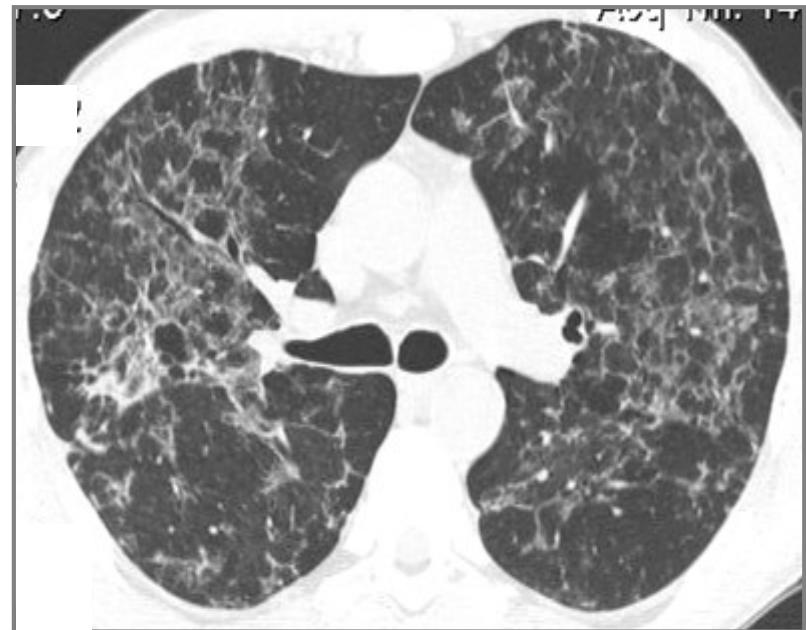
- изменение контуров анатомических структур легкого;
- утолщение стенок бронхов;
- утолщение междольковых перегородок;
- утолщение внутридольковых перегородок.

## Морфологическая основа симптома:

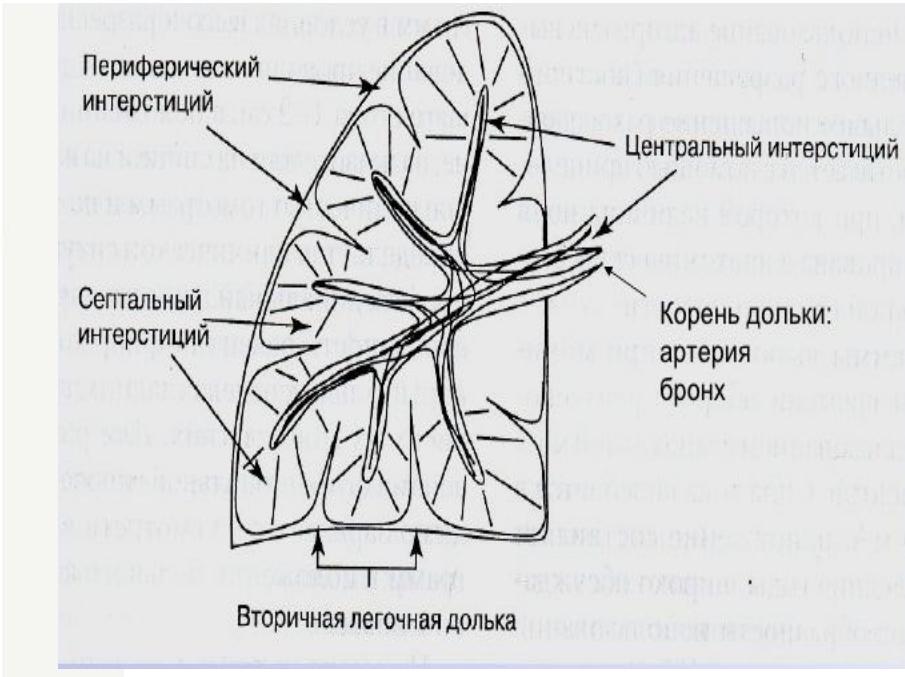
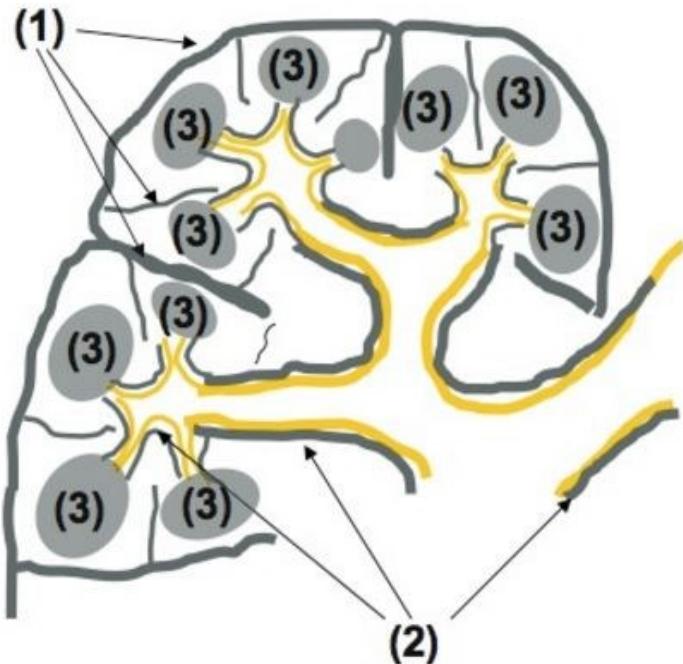
Утолщение легочного интерстиция при заполнении его жидкостью, клеточными элементами, фиброзной тканью или другим патологическим субстратом.

## Наиболее часто встречается:

- идиопатический легочный фиброз;
- фиброзирующий альвеолит при ДЗСТ;
- лимфогенный карциноматоз;
- саркоидоз.



# Легочный интерстиций

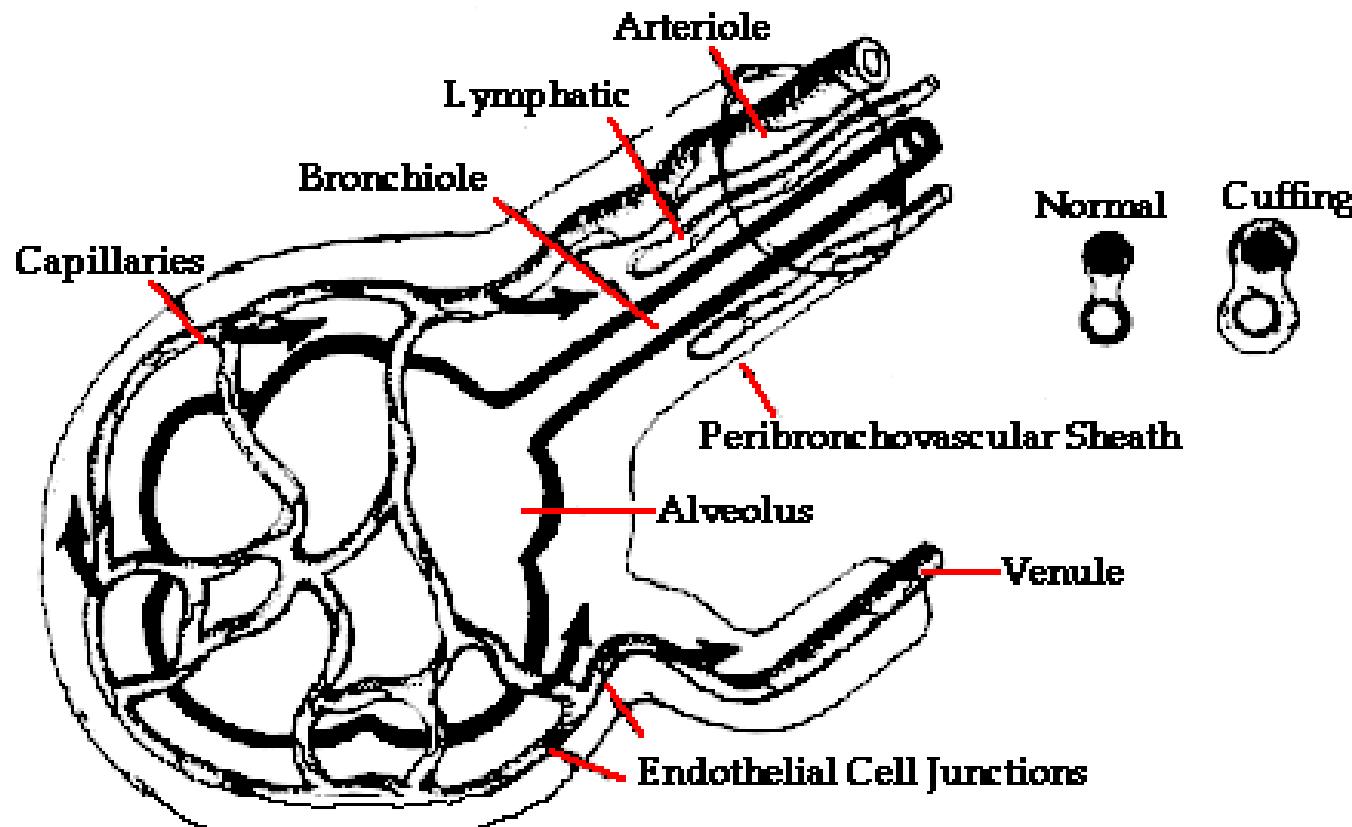


1. Периферический интерстиций = междольковая соединительная ткань
2. Аксиальный интерстиций = перибронховаскулярная соединительная ткань
3. Паренхиматозный интерстиций = внутридольковая соединительная ткань



# ЛИНЕЙНЫЕ И РЕТИКУЛЯРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

## ПЕРИБРОНХОВАСКУЛЯРНЫЕ МУФТЫ



(Redrawn from Milne ENC, Pistolesi M, Miniati M, Giuntini C: The radiologic distinction of cardiogenic and noncardiogenic edema. AJR 1985;144:880)

## Изменения интерстиция

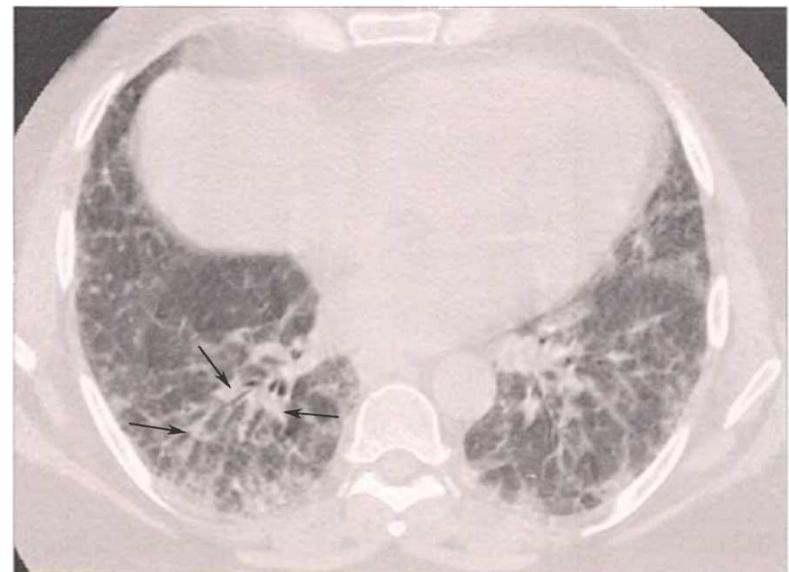
- ❖ Утолщение аксиального интерстиция  
(перибронховаскулярные тяжи)
- ❖ Утолщение междольковых перегородок  
(интерлобулярные септы)
- ❖ Утолщение внутридоллькового интерстиция  
(интраплебулярные линии)
- ❖ Субплевральные линии (sub-pleural lines)



## Утолщение аксиального интерстиция (перибронховаскулярные тяжи)

Утолщение стенок бронхов и расширением легочных сосудов. Утолщение может быть правильной формы или иррегулярным

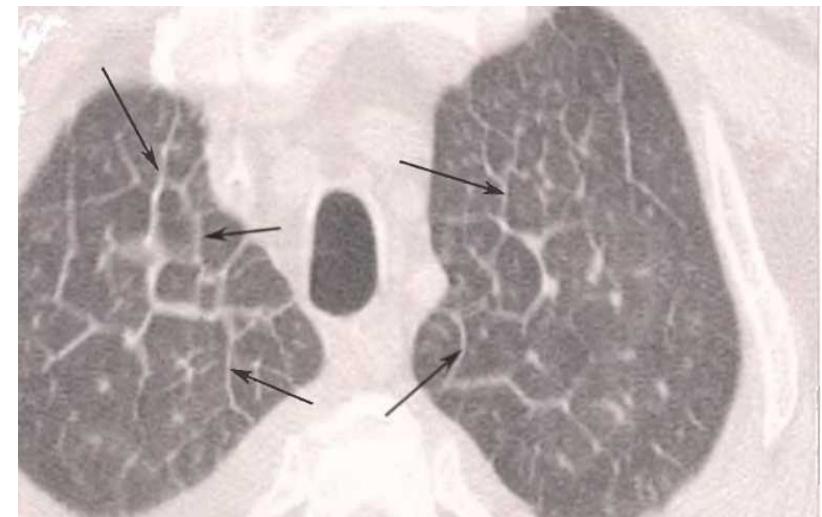
Встречается при многих заболеваниях, например лимфангическом карциноматозе, фиброзирующих альвеолитах, саркоидозе.



# Утолщение междольковых перегородок (интерлобулярные септы)

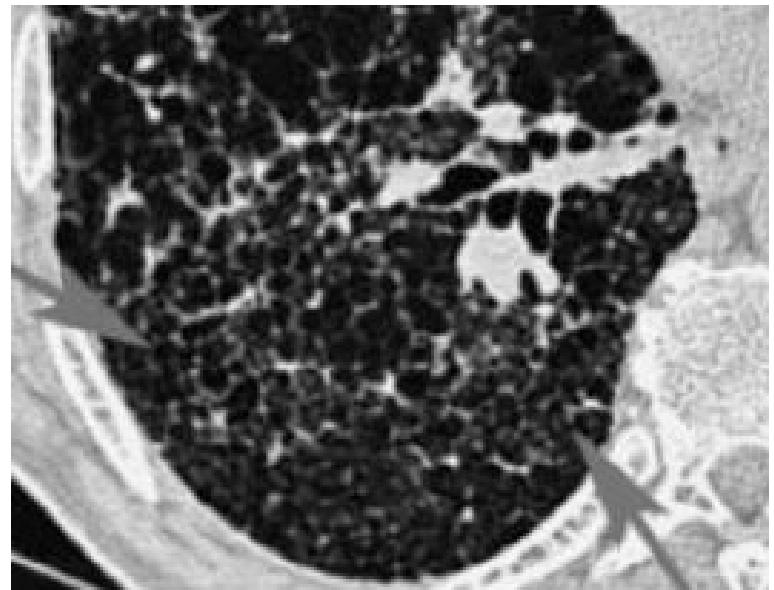
Утолщённые септы как бы ограничивают вторичные легочные дольки, образовывая как бы полигональный "каркас" вокруг дольки диаметром 1-2,5 см.

Встречается, при лимфангиическом карциноматозе, альвеолитах, болезнях накопления (протеиноз, амилоидоз)



# Утолщение внутридоллькового интерстиция (интраполубулярные линии)

- Это увеличение центральных отделах (соответствует внутридолльковому интерстициуму вокруг веточки легочной артерии) легочной дольки. Вовлечение в патологический процесс интерстициальной ткани вокруг внутридолльковой веточки легочной артерии и центральной бронхиолы, определяется как тонкие линейные плотности в виде "звездочек" или лучей.
- Встречается при различных вариантах фиброзирующих альвеолитов, васкулитах



# Субплевральные линии (sub-pleural lines)

Линейные плотности располагающиеся в пределах 1 см от париетальной плевры, и имеющие направление хода параллельно плевре

Встречаются при фиброзирующих альвеолитах, васкулитах, асбестозе

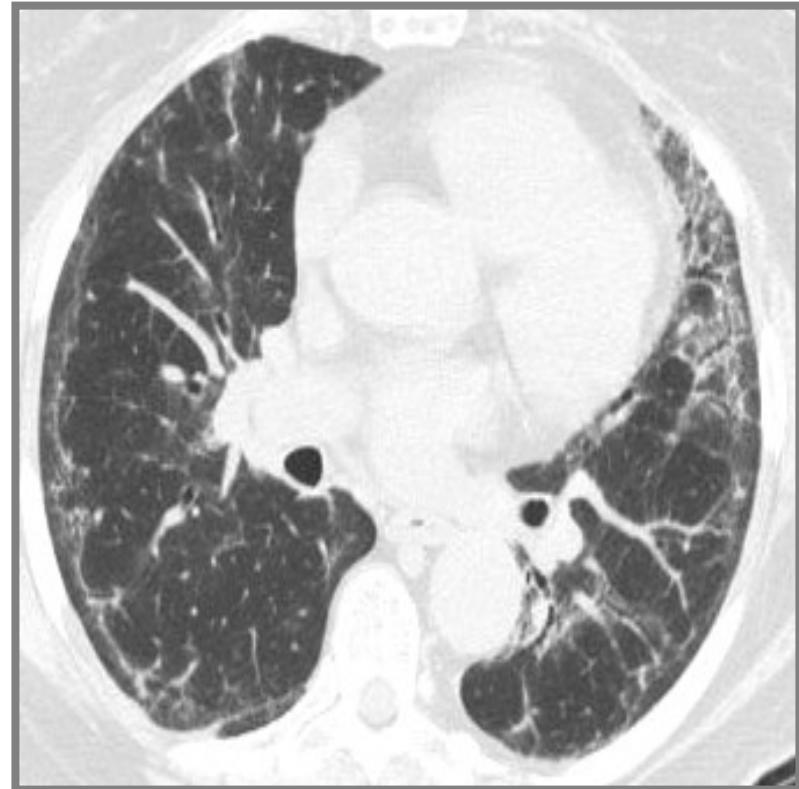


© Behrang Amini, MD (PhD)

## Распределение изменений интерстиция



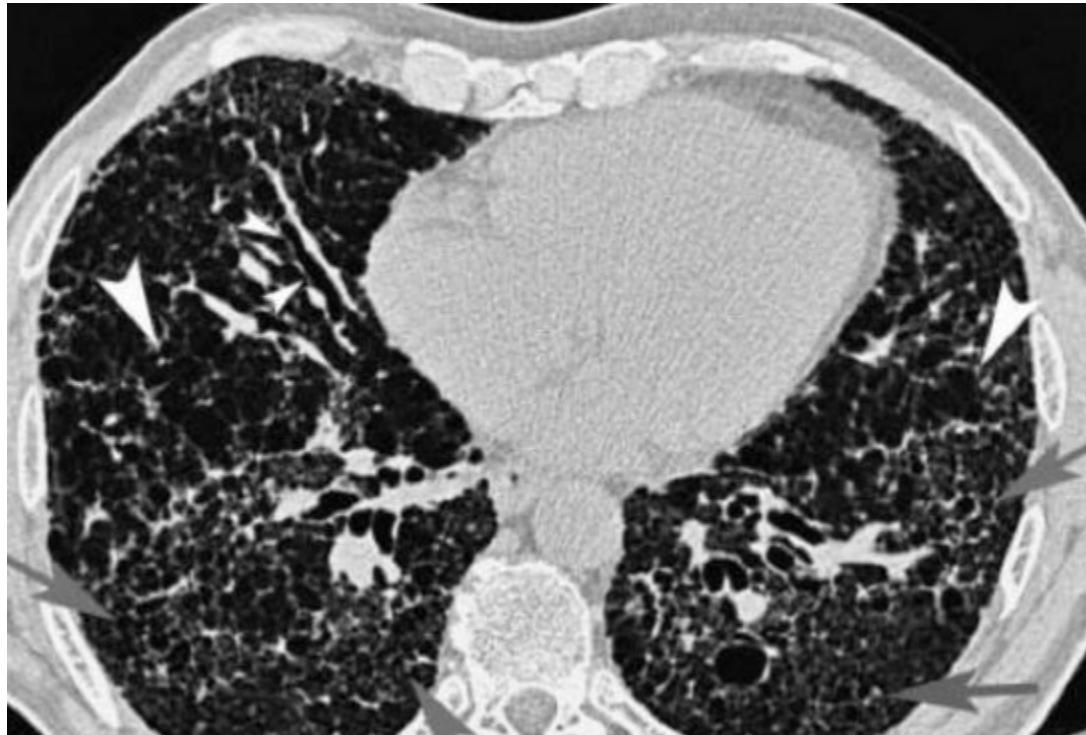
Равномерное



Неравномерное

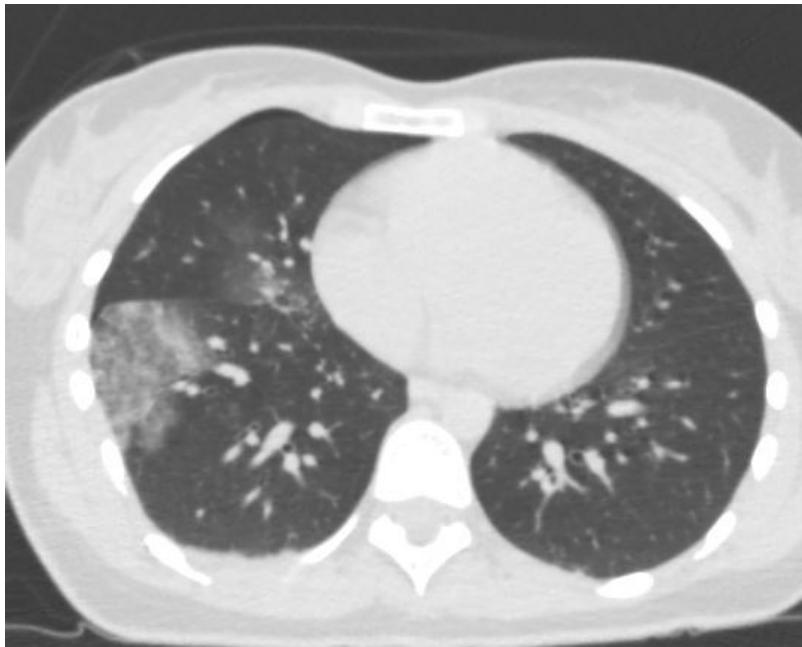


## Сочетание изменений интестиция



# Симптом «матового стекла»

Неспецифический симптом, отражающий различные патологические изменения в лёгочной ткани на уровне альвеол. Визуализируется как туманное, матовое снижение прозрачности лёгочной ткани с дифференцируемым рисунком сосудов и бронхов на этом фоне.

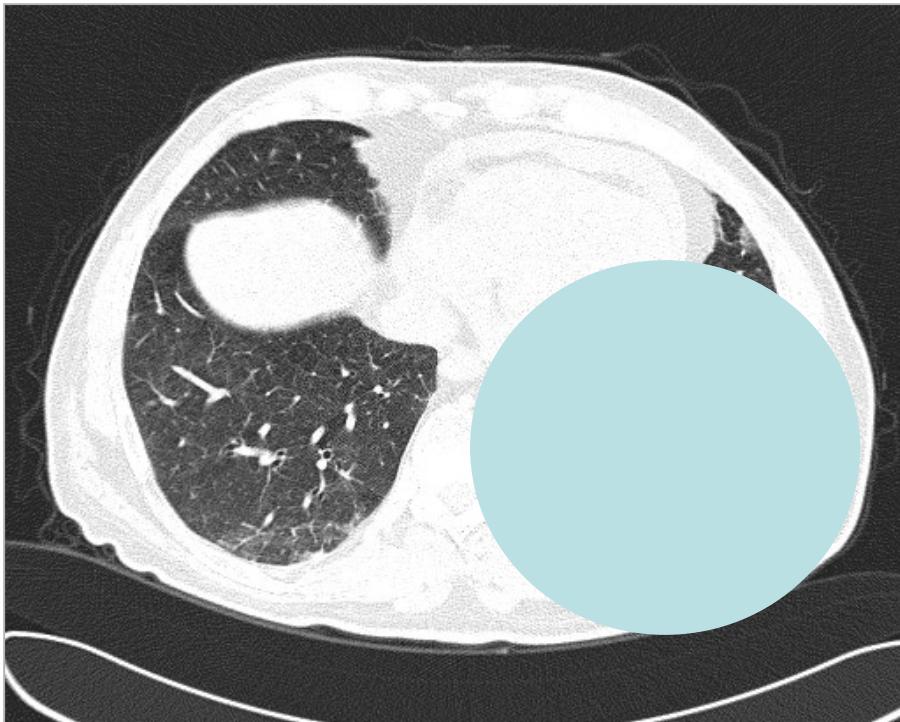


Геморрагическое пропитывание кровью в острой фазе диффузного альвеолярного кровотечения  
ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации



Интерстициальный фиброз в сочетании с очаговым склерозированием гранулемоподобных клеточных скоплений при гиперчувствительном пневмоните

# Функциональные изменения



supine



prone



# СИМПТОМ КОНСОЛИДАЦИИ

## Морфологические изменения

Заполнение альвеол патологическим содержимым( жидкость, клеточные элементы, фиброзная ткань).



## Лучевая семиотика

Участки уплотнения легочной ткани, на фоне которых не прослеживается сосудистый рисунок лёгочной ткани, в структуре которых могут быть видны просветы крупных бронхов.

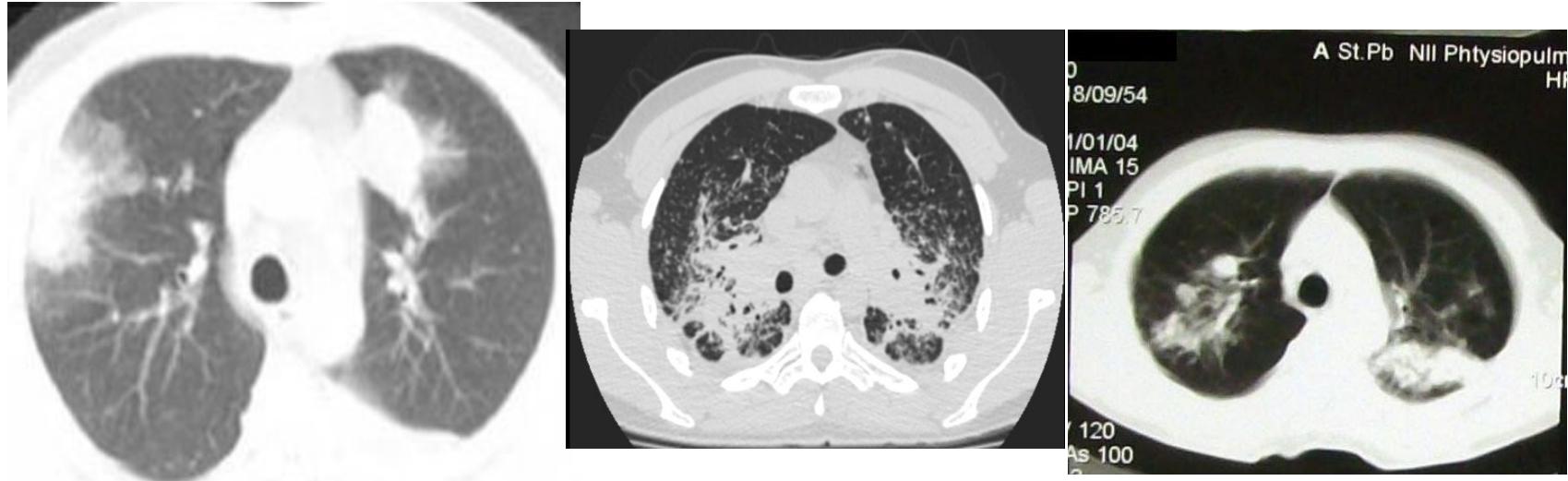


## Заболевания

хронический гематогенно- диссеминированный туберкулез; саркоидоз; силикоз\антракоз; криптогенная организующаяся пневмония (ВООР); альвеолярный протеиноз и др.



# СИМПТОМ КОНСОЛИДАЦИИ



**криптогенная  
организующаяся  
пневмония (ВООР);**

**Саркоидоз 3**

**хронический  
гематогенно-  
диссеминированный  
туберкулез**

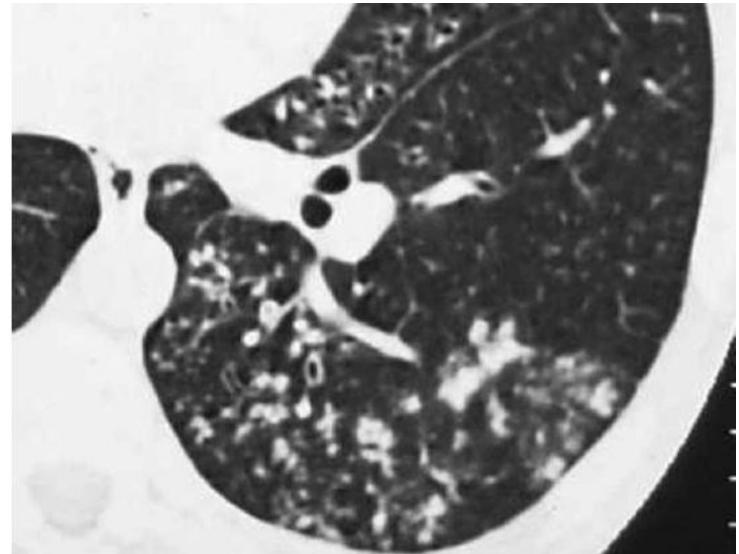


# Очаги

## КТ признак:

участки уплотнения округлой или близкой к ней формы диаметром до 10 мм

Разграничение очагов по плотности и размерам имеет небольшое дифференциально-диагностическое значение при интерстициальных заболеваниях легких. Более важной является оценка распределения очагов в легочной ткани.



## Морфологическая основа симптома:

-Гранулемы, лимфатические узлы, метастатические узелки, бронхиолит, васкулит и т.д.



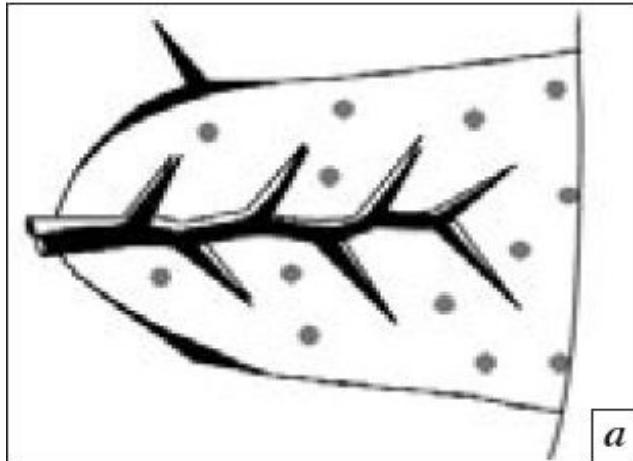
# Алгоритм дифференциальной диагностики очаговых диссеминаций в легких.



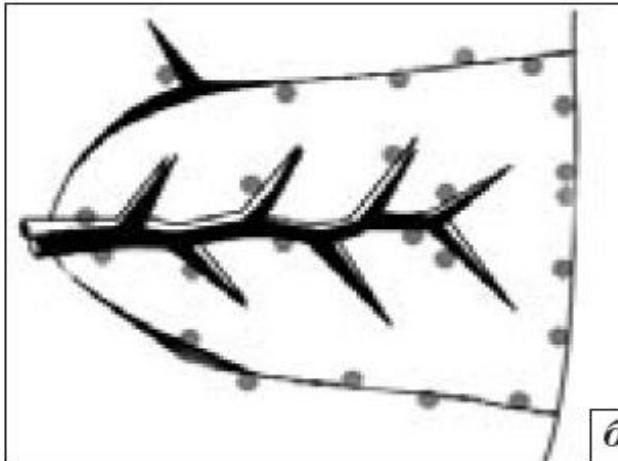
ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России

Тюрин И.Е. , 2013

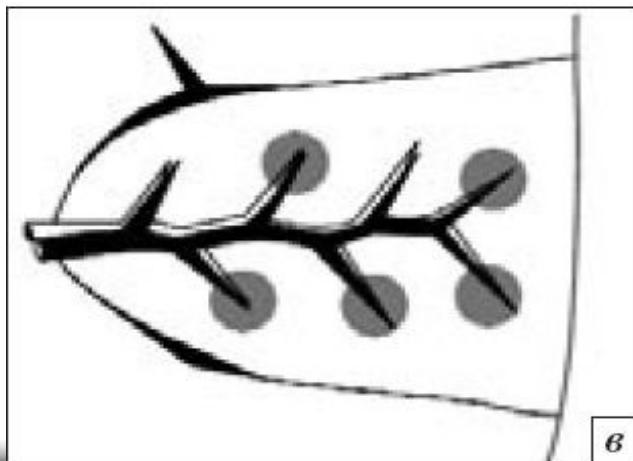
# Схема расположения очагов по отношению к вторичной легочной дольке



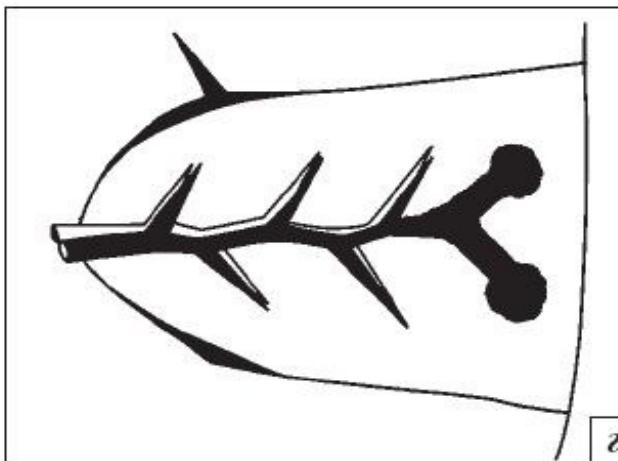
*а*



*б*



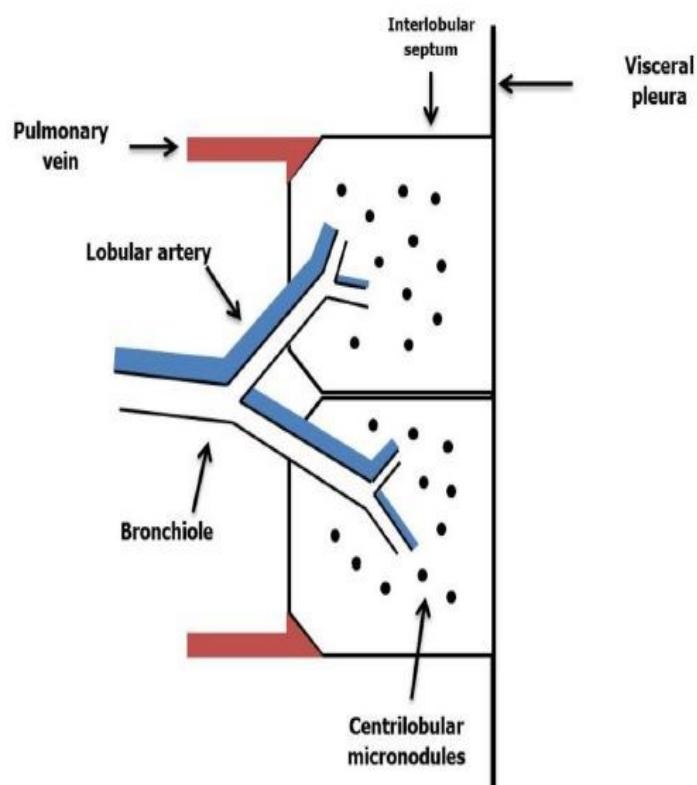
*в*



*г*

а – хаотичное;  
б – перилимфатическое;  
в – центрилобулярное;  
г – центрилобулярное  
при патологии  
бронхиол.

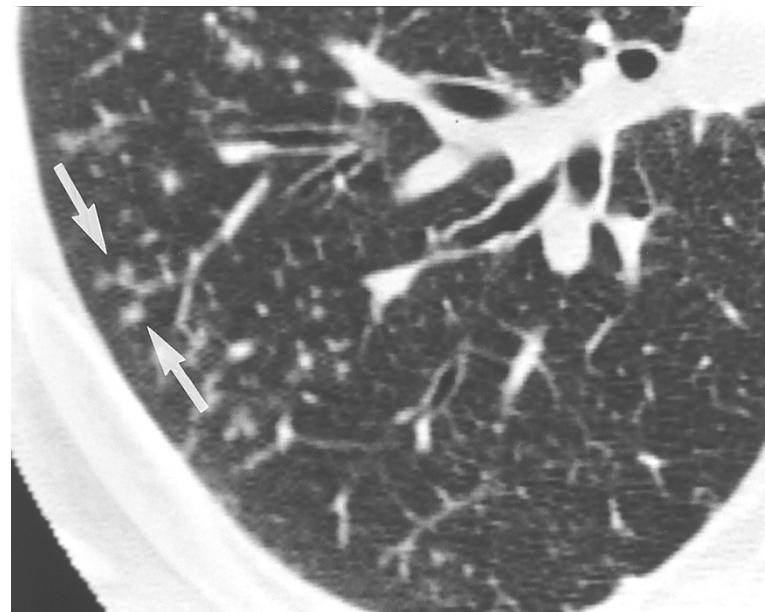
# Центрилобулярные очаги



## Центрилобулярные очаги с симптомом «цветущего дерева»



**Tree-in bud**

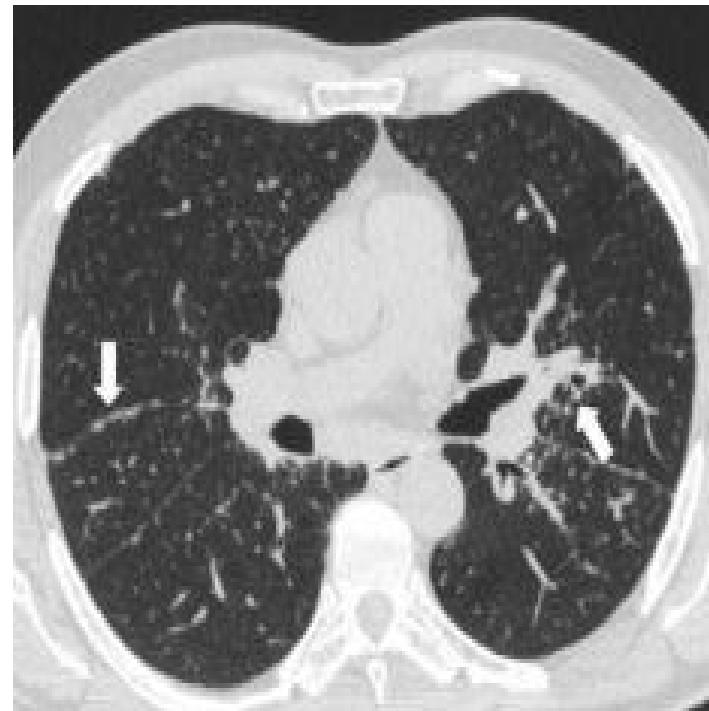
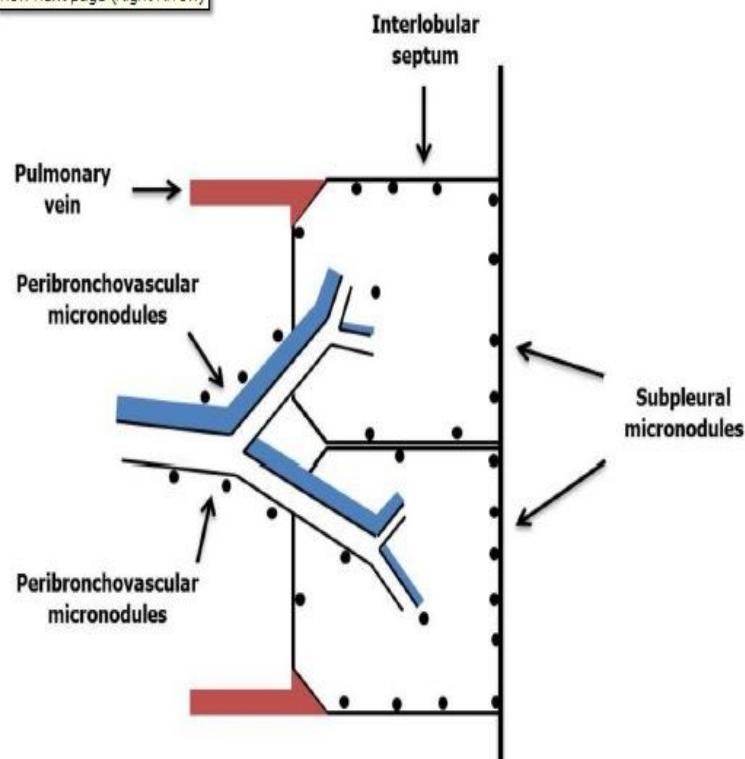


**Инфекционный  
бронхиолит**



# Перилимфатическое распространение очагов

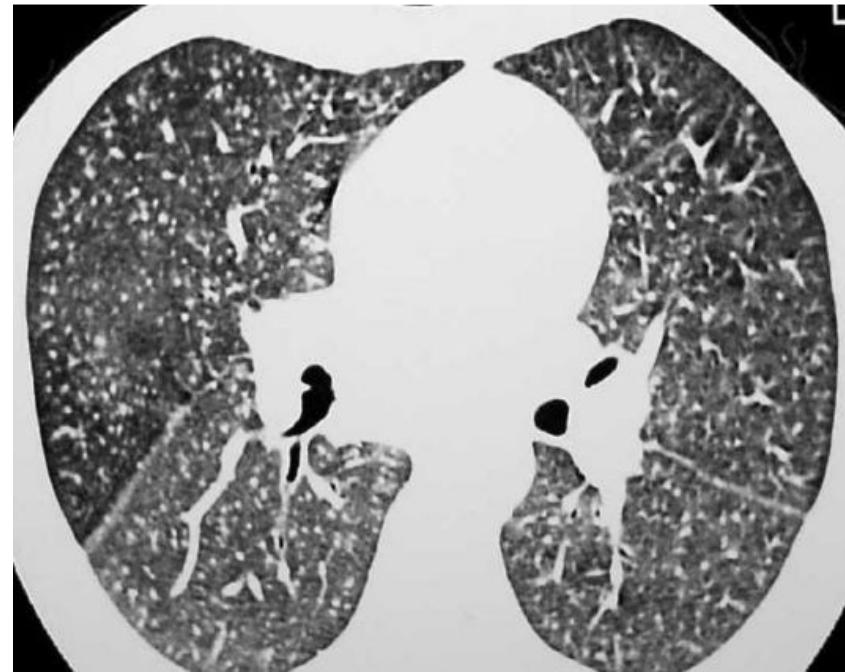
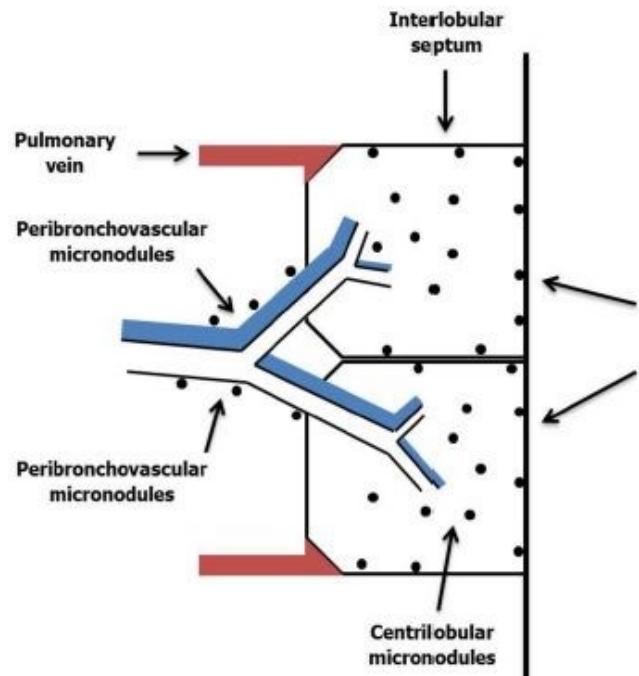
[Show next page (Right Arrow)]



P. Ninitas, 2014

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России

# Хаотичное расположение очагов

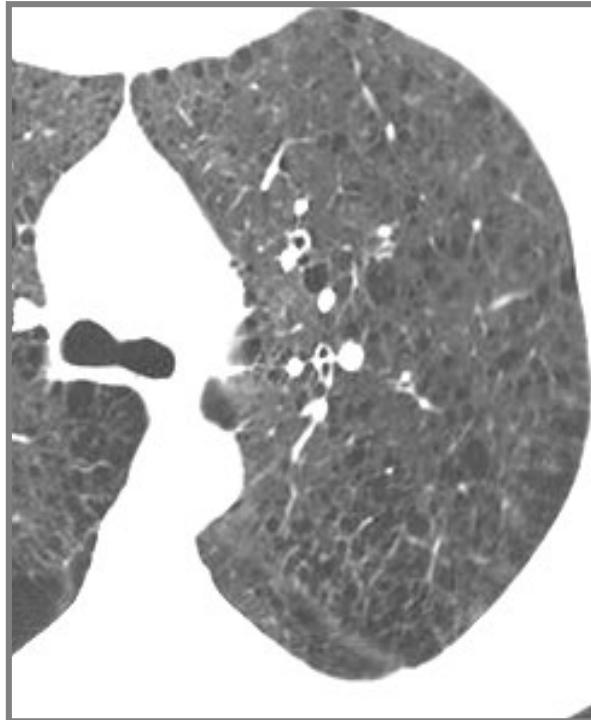


P. Ninitas, 2014

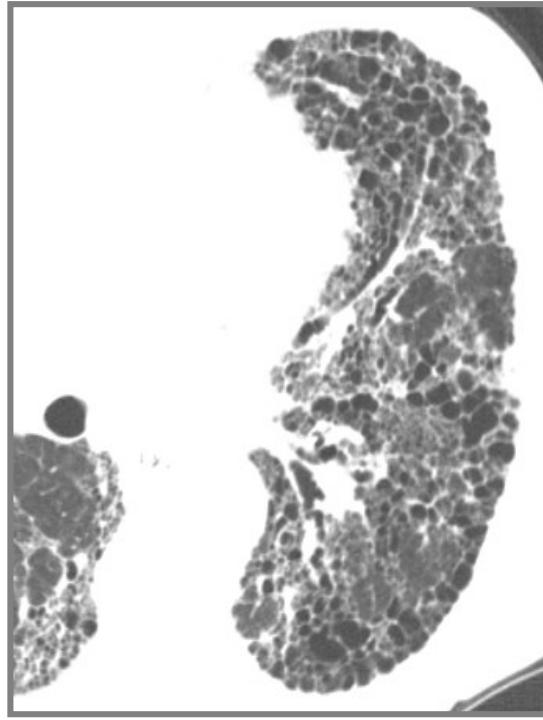
ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



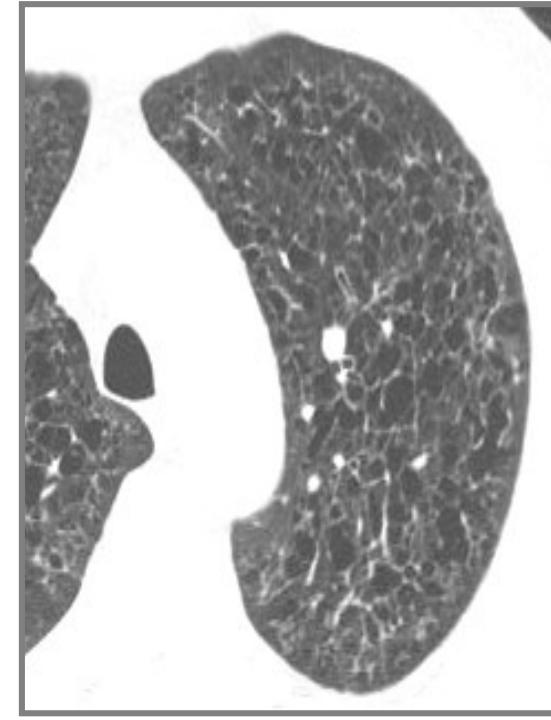
## ПОНИЖЕНИЕ ПЛОТНОСТИ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ



Эмфизема



Сотовое легкое



Гистиоцитоз X



## Диссеминированный туберкулёт легких

объединяет процессы различного генеза, развившиеся в результате распространения микобактерий туберкулеза гематогенными, бронхогенными и лимфогенными путями, с чем связано многообразие клинических и рентгенологических проявлений.

Приказ МЗ РФ № 109 от 21.03.2003



# Диссеминированный туберкулёт легких

Пути распространения  
микобактерий в  
легких:

- ❖ Гематогенный
- ❖ Лимфогенный
- ❖ Бронхогенный

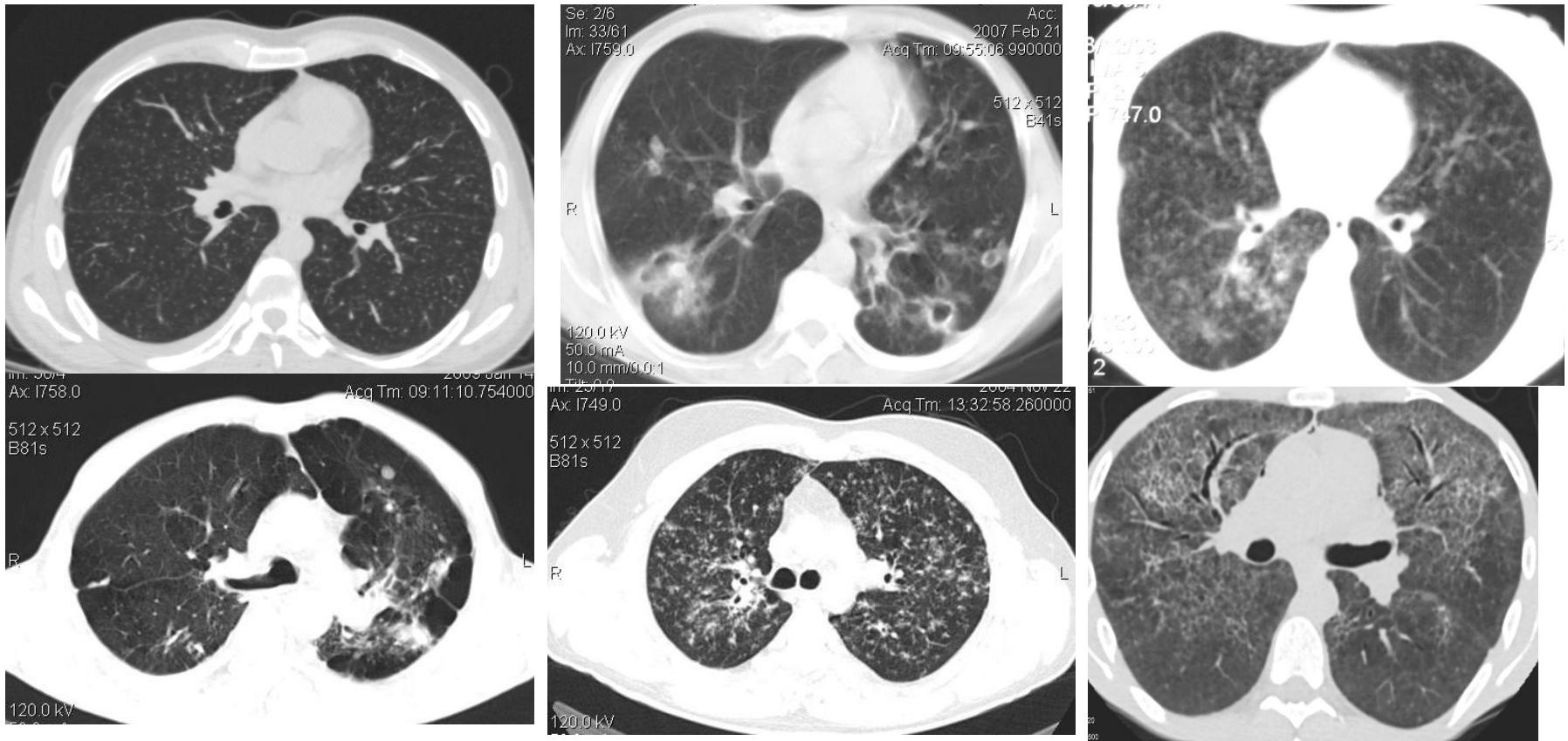
Клиническое течение Заболевания влияющие  
на  
рентгенологическую  
семиотику

- ❖ Острое
- ❖ Подосторое
- ❖ Хроническое

- ❖ ВИЧ
- ❖ Бронхоэктатическая  
болезнь
- ❖ Буллезная эмфизема



# Диссеминированный туберкулёт легких



ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



# Острое течение гематогенного туберкулеза (милиарный туберкулез)

## • Лучевая симптоматика:

- ❖ Диффузное понижение прозрачности легких
- ❖ В обоих легких большое количество количества мономорфных очагов, располагающихся на всем протяжении обоих легких от верхушек до диафрагмы
- ❖ Очаги имеют правильную круглую или овальную форму, относительно четкие контуры, однородную структуру
- ❖ Большинство очагов располагается в легочной ткани хаотично и установить их взаимосвязь с анатомическими элементами долек легкого обычно не представляется возможным
- ❖ Умеренно выраженной реакцией интерстициальных структур в виде диффузного утолщения междольковых перегородок
- ❖ Полости деструкции отсутствуют



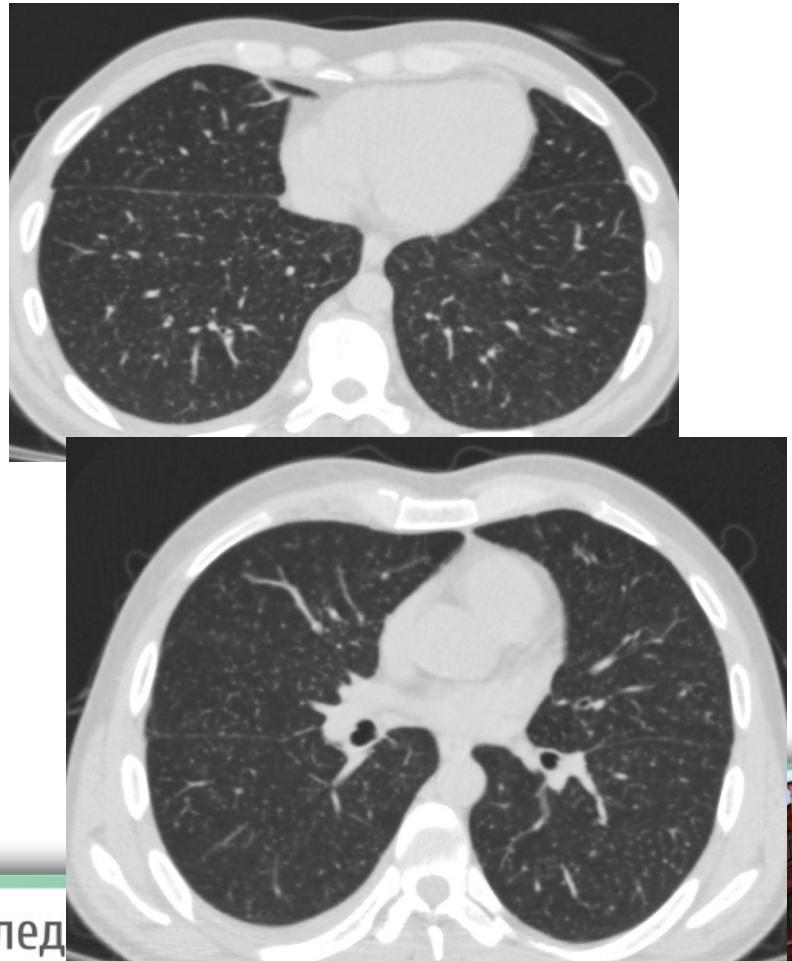
## Гематогенный туберкулез ( острое течение) (милиарный туберкулез)



# Острый туберкулезный сепсис (тифобациллез Ландузи)

Наиболее тяжелая форма туберкулеза.

Характеризуется появлением в органах мелких продуктивных бугорков, часто с развитием менингита. Начинается остро, отмечаются резко выраженные симптомы интоксикации, высокое повышение температуры, диспептические явления, протекает бурно, нередко молниеносно, приводя к летальному исходу через 10-20 дней. При патологоанатомическом исследовании обнаружаются мелкие очаги некроза, содержащие большое количество микобактерий туберкулеза.



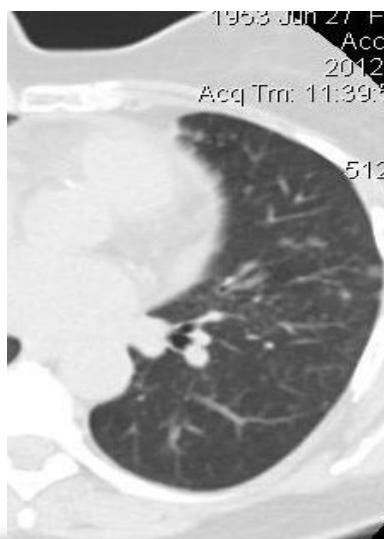
# Гематогенный туберкулез (подострое течение)

## Лучевая семиотика:

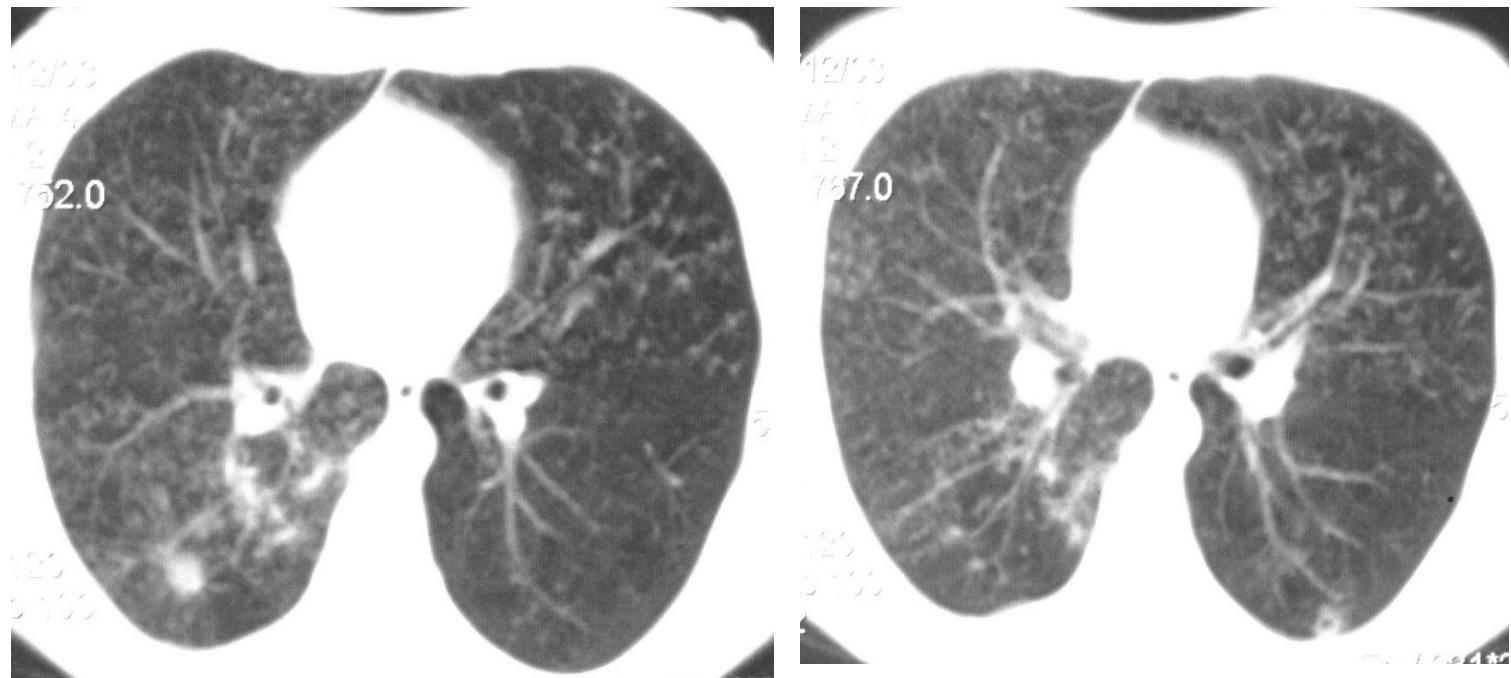
- ❖ Ассиметричное расположение преимущественно однотипных очагов в обоих легких
- ❖ Размер очагов 4-10 мм.
- ❖ Очаги располагаются преимущественно в верхних отделах легких, с большей концентрацией в субплевральных отделах.
- ❖ Очаги располагаются по ходу мелких сосудов.
- ❖ Умеренно выраженной реакцией интерстициальных структур в виде диффузного утолщения междольковых перегородок
- ❖ Возможно появление мелких инфильтратов и зон деструкции.



# Гематогенный туберкулез ( подострое течение)



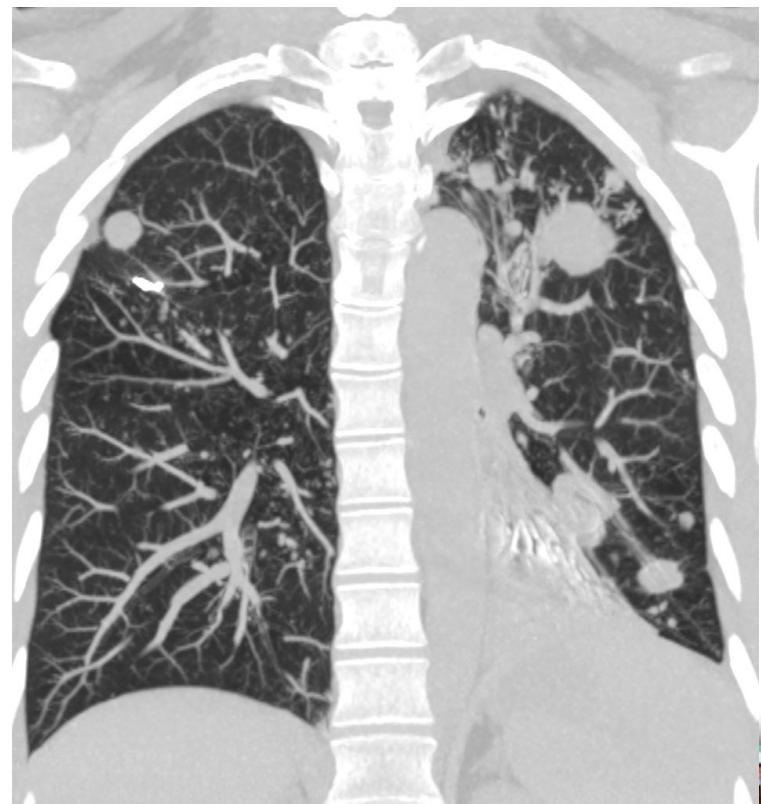
# Гематогенный туберкулез ( подострое течение)



ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



# Гематогенная диссеминация подостро течение



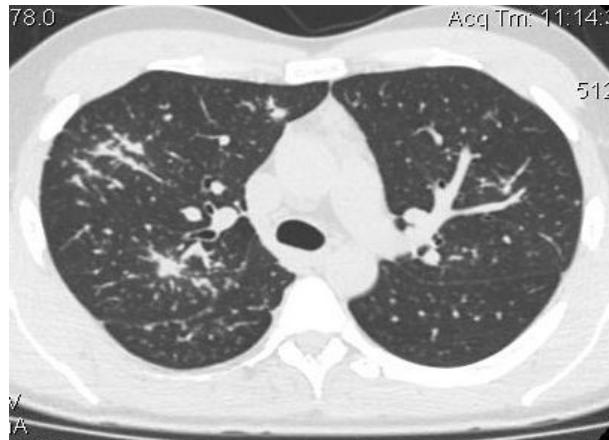
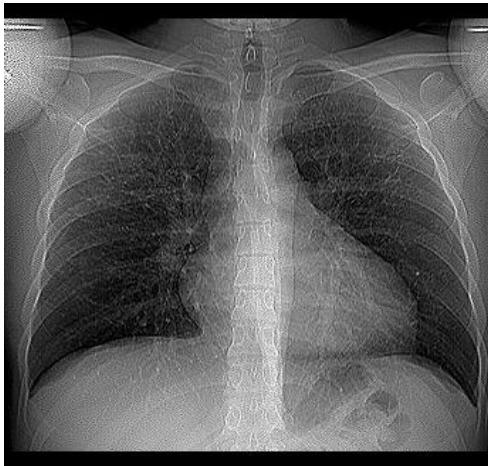
# Лимфогенный туберкулез (подострое течение)

## Лучевая семиотика:

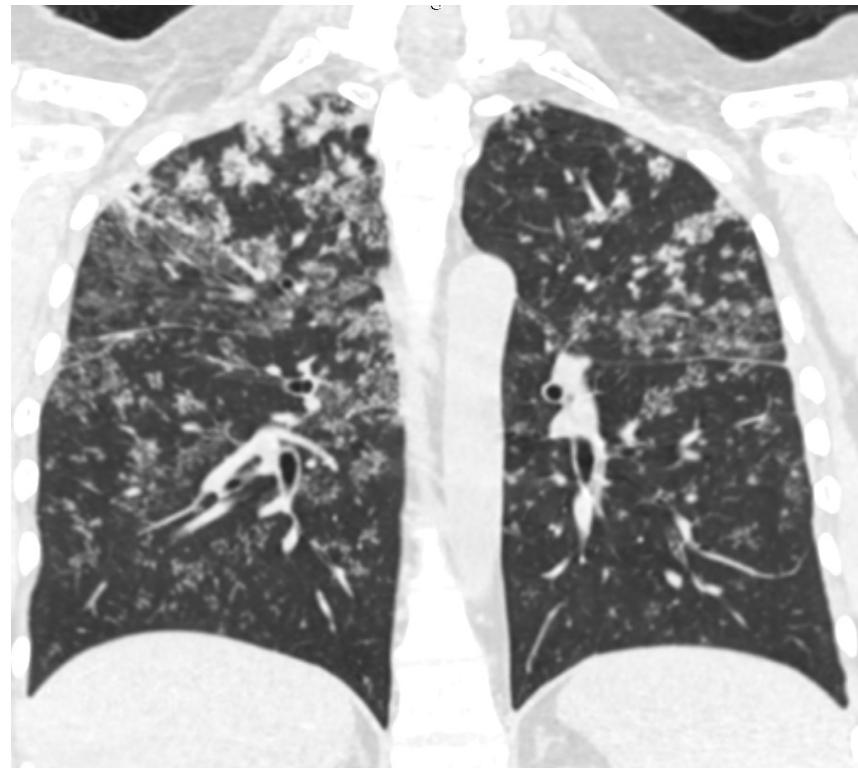
- ❖ Преобладание очаговых изменений в средних отделах легких, на уровне корней, и меньшая их выраженность в верхушечных и базальных сегментах легких
- ❖ Выражены мелкосетчатые изменения легочного рисунка (лимфангит)
- ❖ Преобладание интерстициальных изменений, в зоне которых располагаются мелкие очаги
- ❖ Неравномерность поражения легких с чередованием измененных и неизмененных участков легочной ткани
- ❖ Утолщение стенок мелких бронхов.
- ❖ Уплотнение междольковых и межальвеолярных перегородок
- ❖ Полости распада развиваются редко.



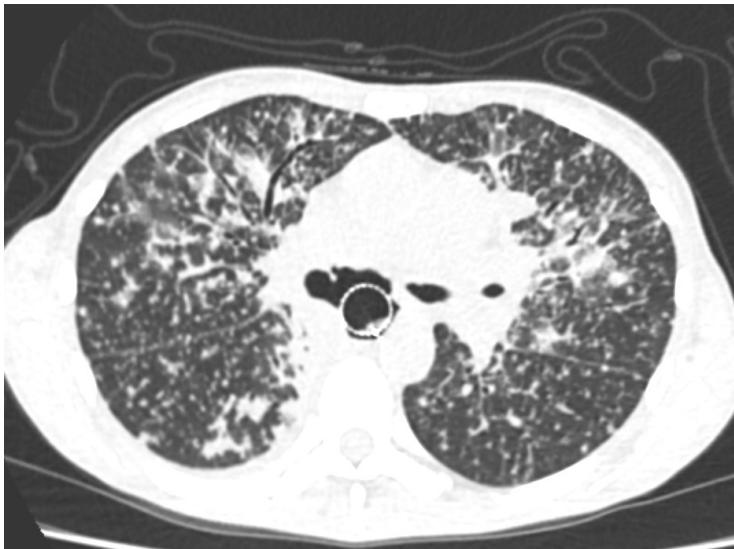
# Лимфогенная диссеминация (подострое течение)



# Лимфогенная диссеминация (подострое течение)



# Лимфогенная диссеминация (подострое течение)



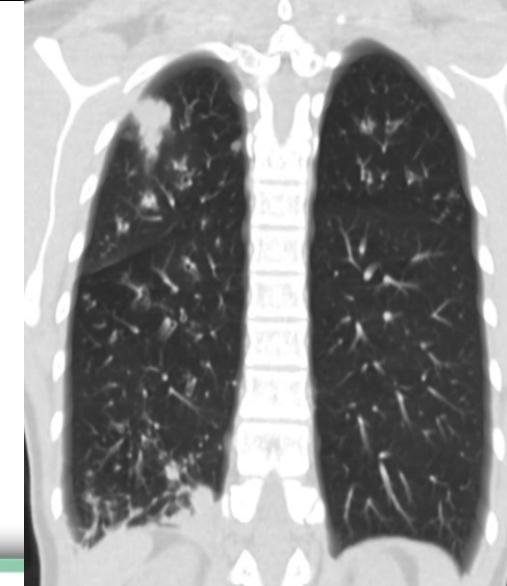
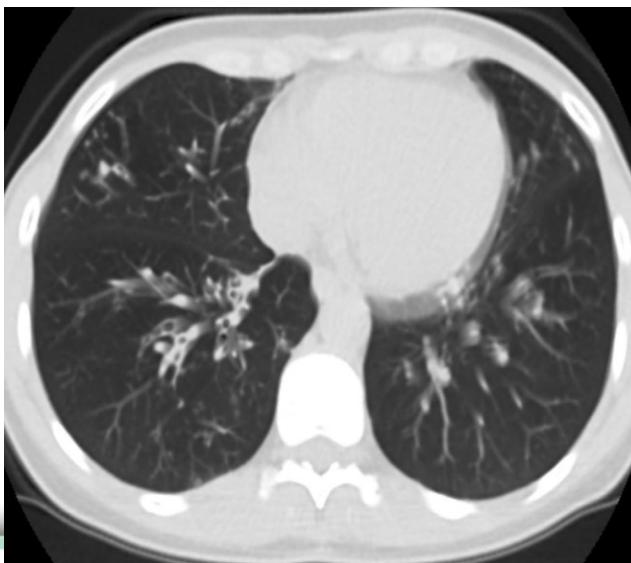
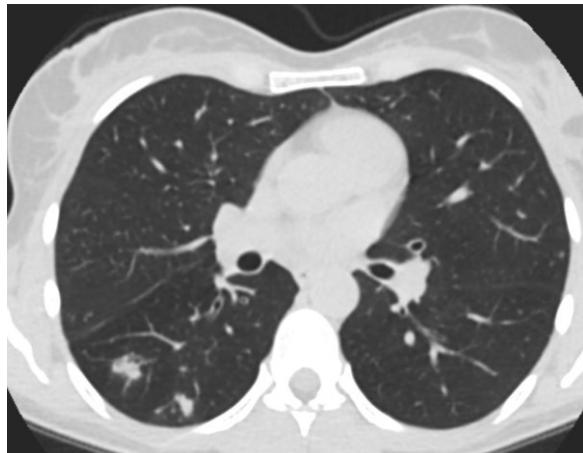
# Диссеминированные процессы бронхогенного происхождения

**Наличие исходного очага в легком или во внутригрудных лимфатических узлах, но при отсутствии инфильтративного фокуса в фазе распада или кавернозного и фиброзно-кавернозного туберкулеза легких.**

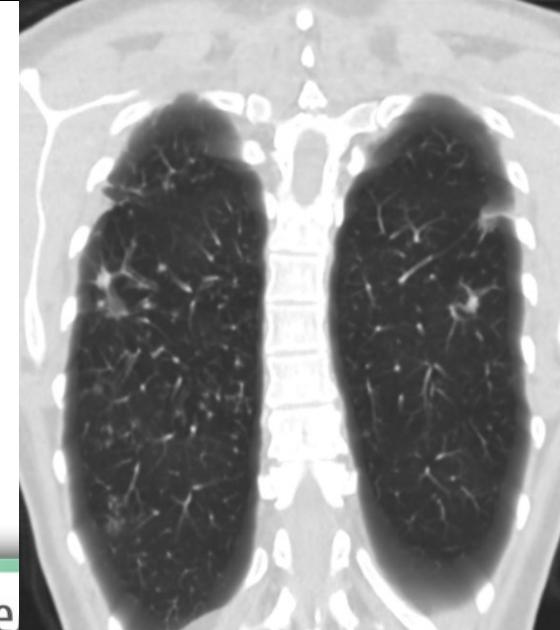
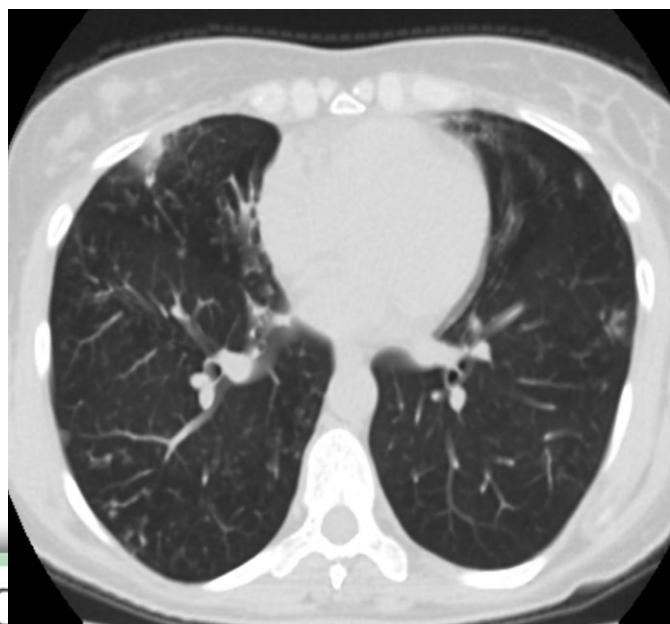
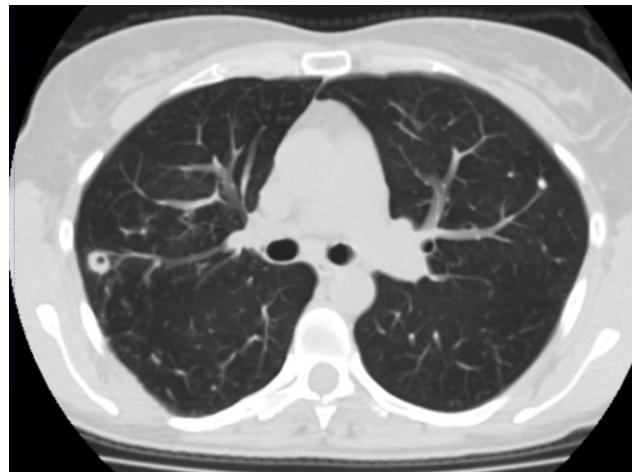
- Ассиметричное, преимущественно перибронхиальное расположение очагов.
- Симптом «Цветущего дерева»
- Изменения преобладают в кортикальных отделах
- Утолщение стенок бронхов, формирование бронхоэктазов
- Очаги в легких преимущественно среднего и крупного размера, расположены асимметрично, а стенки видимых бронхов утолщены
- Возможно появление инфильтратов и мелких зон деструкции



# Бронхогенная диссеминация



# Бронхогенная диссеминация



# Саркоидоз

Системный и относительно доброкачественный гранулёматоз неизвестной этиологии, характеризующийся скоплением активированных Т-лимфоцитов (CD4+) и мононуклеарных фагоцитов, образованием несекретирующих эпителиоидно-клеточных неказеифицирующих гранулём. Преобладают внутригрудные проявления этого заболевания, описаны поражения всех органов и систем, кроме надпочечника.

## ОПРЕДЕЛЕНИЕ САРКОИДОЗА

Саркоидоз — мультисистемное гранулёматозное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся накоплением во многих органах активированных Т-лимфоцитов (CD4+) и макрофагов и образованием в них эпителиоидноклеточных неказеифицирующих гранулём, нарушением нормальной архитектуры пораженного органа или органов, лечение которого до конца не обосновано.

А.А.Визель,

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России

# Синонимы:

- ❖ Бека болезнь
- ❖ Бека саркоид
- ❖ Бенье–Бека–Шауманна синдром
- ❖ Бенье–Бека–Шауманна болезнь
- ❖ Шауманна синдром
- ❖ Гранулематоз доброкачественный
- ❖ Лимфогранулематоз доброкачественный
- ❖ Ретикулоэндотелиоз эпителиоидно-клеточный хронический
- ❖ Шауманна доброкачественный лимфогранулематоз.



## МКБ-10

Саркоидоз относится к III классу «Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм».

- D86 Саркоидоз
- D86.0 Саркоидоз легких
- D86.1 Саркоидоз лимфатических узлов
- D86.2 Саркоидоз легких с саркоидозом лимфатических узлов
- D86.3 Саркоидоз кожи
- D86.8 Саркоидоз других уточненных и комбинированных локализаций
- D86.9 Саркоидоз неуточненный



# Эпидемиология

- Объективная оценка распространенности этого заболевания представляет трудности, поскольку в разных странах по\_разному относятся к наблюдению больных саркоидозом: в одних странах их снимают с учета спустя 3 года после наступления ремиссии, в других – наблюдают пожизненно; в одних случаях для постановки диагноза ограничиваются совокупностью клинико\_рентгенологических и лабораторных данных, в других – включают в отчеты только верифицированные на клеточном и тканевом уровне случаи.
- Заболеваемость саркоидозом варьирует в разных странах мира от 0,125 до 24,0 новых случаев на 100 тыс. населения в год, распространенность от 1 до 64 на 100 тыс. населения.
- Вновь выявленные случаи чаще регистрируются в возрасте 20–50 лет с пиком в 30–39 лет, 2/3 пациентов — женщины.
- Саркоидоз реже встречается в детском возрасте и у пожилых. У детей до 4 лет редко встречаются внутригрудные поражения.



# Эпидемиология

**Сравнительно низкие показатели выявления саркоидоза, а также заболеваемости и болезненности им в Испании, Польше, Японии и, наоборот, высокий уровень этих показателей в Англии, Германии, Швеции.**

**По данным противотуберкулезных диспансеров Москвы заболеваемость в 2000–2001 годах составила 4,8 на 100 тыс. взрослого населения.**

**В Казани по данным 2013 года распространенность заболевания составила 44,5 на 100 тыс. населения**



# САРКОИДОЗ

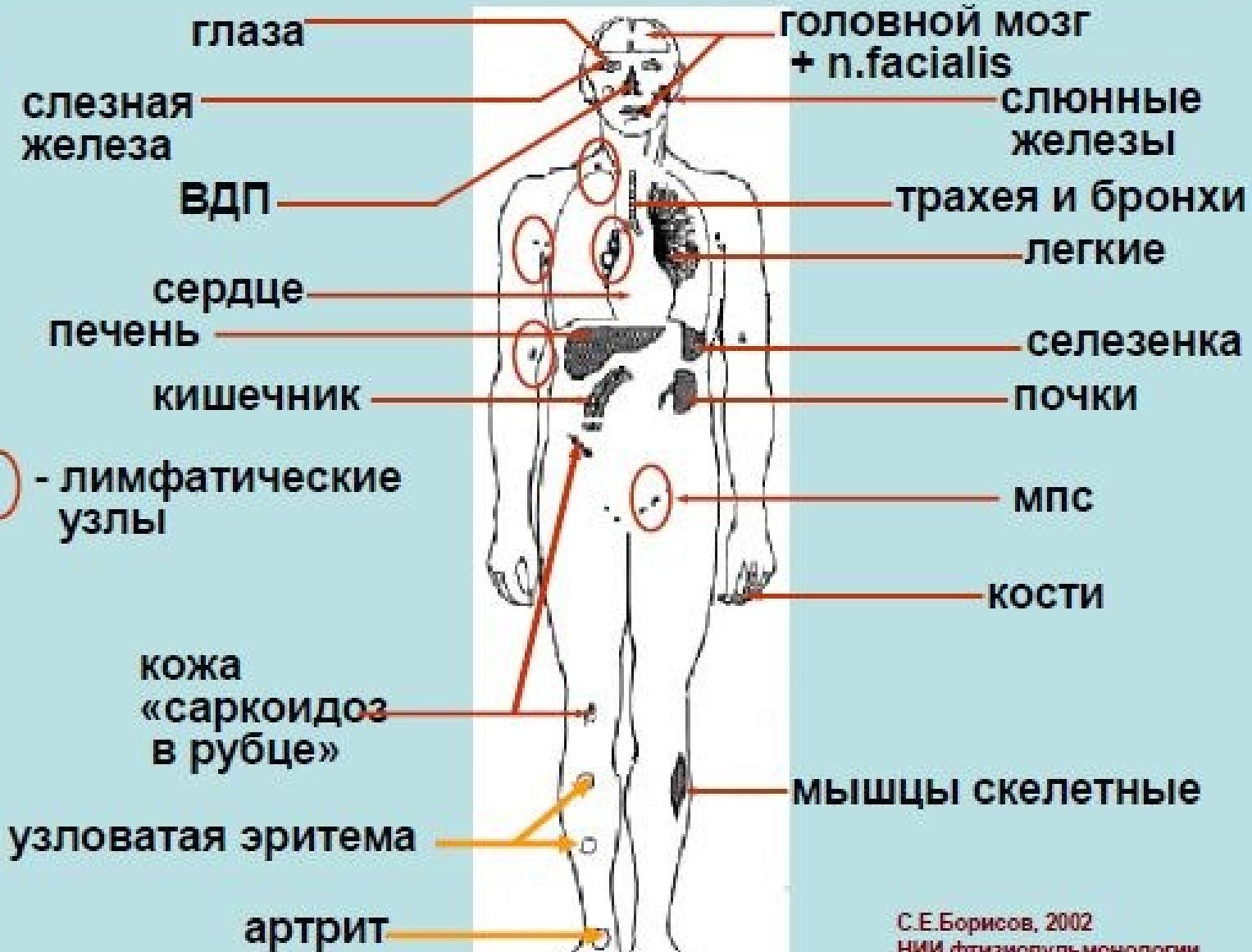
- этиология неизвестна
- развивается у лиц в возрасте 30-50 лет
- клинические симптомы неспецифичны
- типичные рентгенологические признаки (60-70%) :
  - двусторонние очагово-интерстициальные изменения в легких;
  - симметричное увеличение лимфатических узлов корней легких.
- неспецифичные для саркоидоза рентгенологические признаки (20-30%).
- нормальная рентгенологическая картина (5-10%).





# САРКОИДОЗ

## ТИПИЧНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ



**Таблица 1. Частота вовлечения органов при саркоидозе [13,16,18,34]**

Орган или система	Частота вовлечения (%)
Легкие	до 90
Внутригрудные лимфатические узлы	75–80
Кожа	25
Периферические лимфатические узлы	15
Глаза	12–80
Слюнные железы	5–7
Печень	50–80
Опорно–двигательный аппарат	5
Селезенка	6,7
ЦНС	4,6
Сердце	2,3
Почки	1
Костный мозг	3,9

**Таблица 2. Классификация саркоидоза WASOG/ATS/ERS [Hunninghake G. et al., 2000]**

0 – Нормальная рентгенограмма (при отсутствии видимых рентгенологических изменений диагноз саркоидоза не может быть исключен при поражении других органов)
1 – Двусторонняя внутригрудная лимфаденопатия (ВГЛА)
2 – Двусторонняя внутригрудная лимфаденопатия в сочетании с инфильтрацией легочной паренхимы
3 – Инфильтрация легочной паренхимы (без ВГЛА)
4 – Фиброз легких



# Клиническая картина

Симптомы саркоидоза можно разделить на 3 группы:

- ❖ Общая симптоматика
- ❖ Симптомы обусловленные поражением органов дыхания.
- ❖ Симптомы обусловленные поражением других органов ( экстраторакальные проявления)



# Легочные проявления саркоидоза

**Саркоидоз органов дыхания  
чаще всего начинается и  
протекает бессимптомно**

**При прогрессировании процесса:**

- ❖ Сухой кашель,
- ❖ Боль в груди
- ❖ Одышка при физической нагрузке



# Лефгрена синдром

- ❖ Высыпания на коже типа узловатой эритемы ,
- ❖ Двусторонняя внутригрудная лимфаденопатия,
- ❖ Артралгии коленных суставов, лодыжек, локтей запястий и мелких суставов ног и рук
- ❖ Возможен субфибрилитет

Ассоциируется с благоприятным течением  
заболевания и высокой частотой  
самопроизвольных ремиссий



# Синдром Хеерфордта

Сочетание плотной инфильтрации обеих околоушных желез, иридоциклицита (uveита) и небольшого повышения температуры с параличом одного или нескольких черепных нервов, чаще всего лицевого (по периферическому типу), а также преддверноулиткового, блуждающего и зрительного.



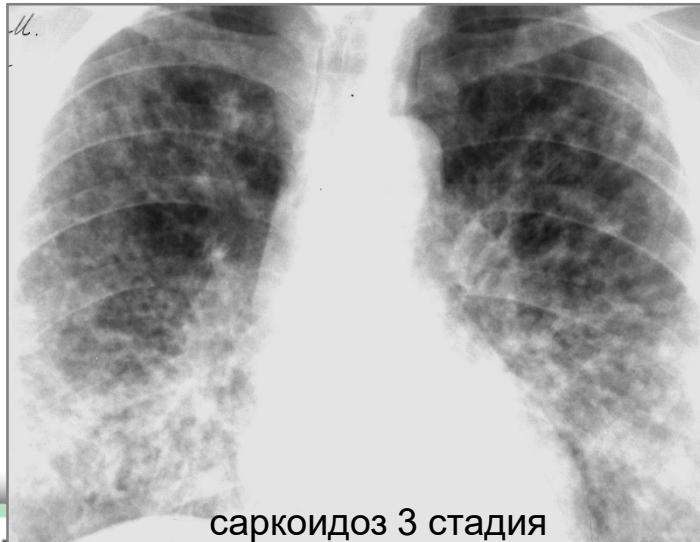
# САРКОИДОЗ



саркоидоз 1 стадия



саркоидоз 2 стадия



саркоидоз 3 стадия



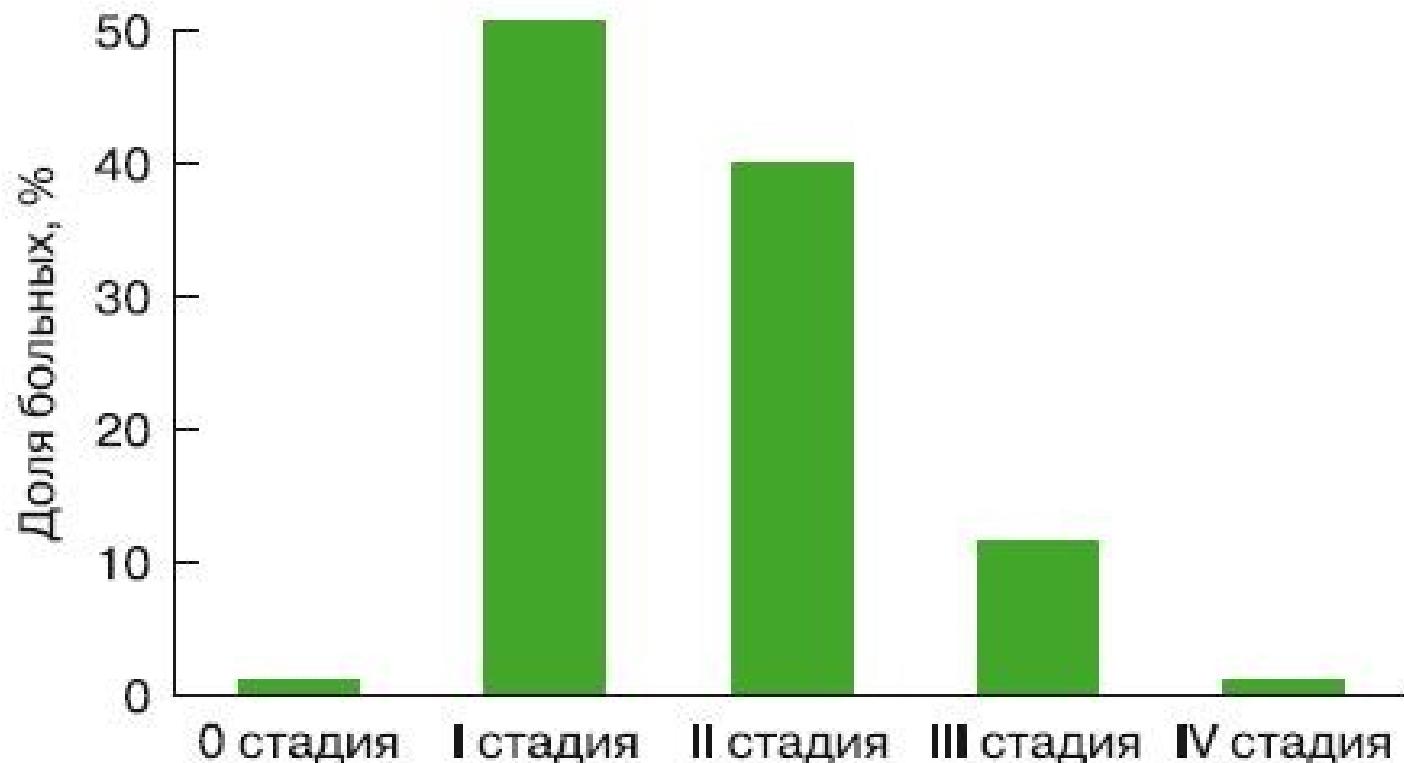
саркоидоз 4 стадия

Ф

ор-исследова  
институт фтизиопульмонологии» Минздрава России

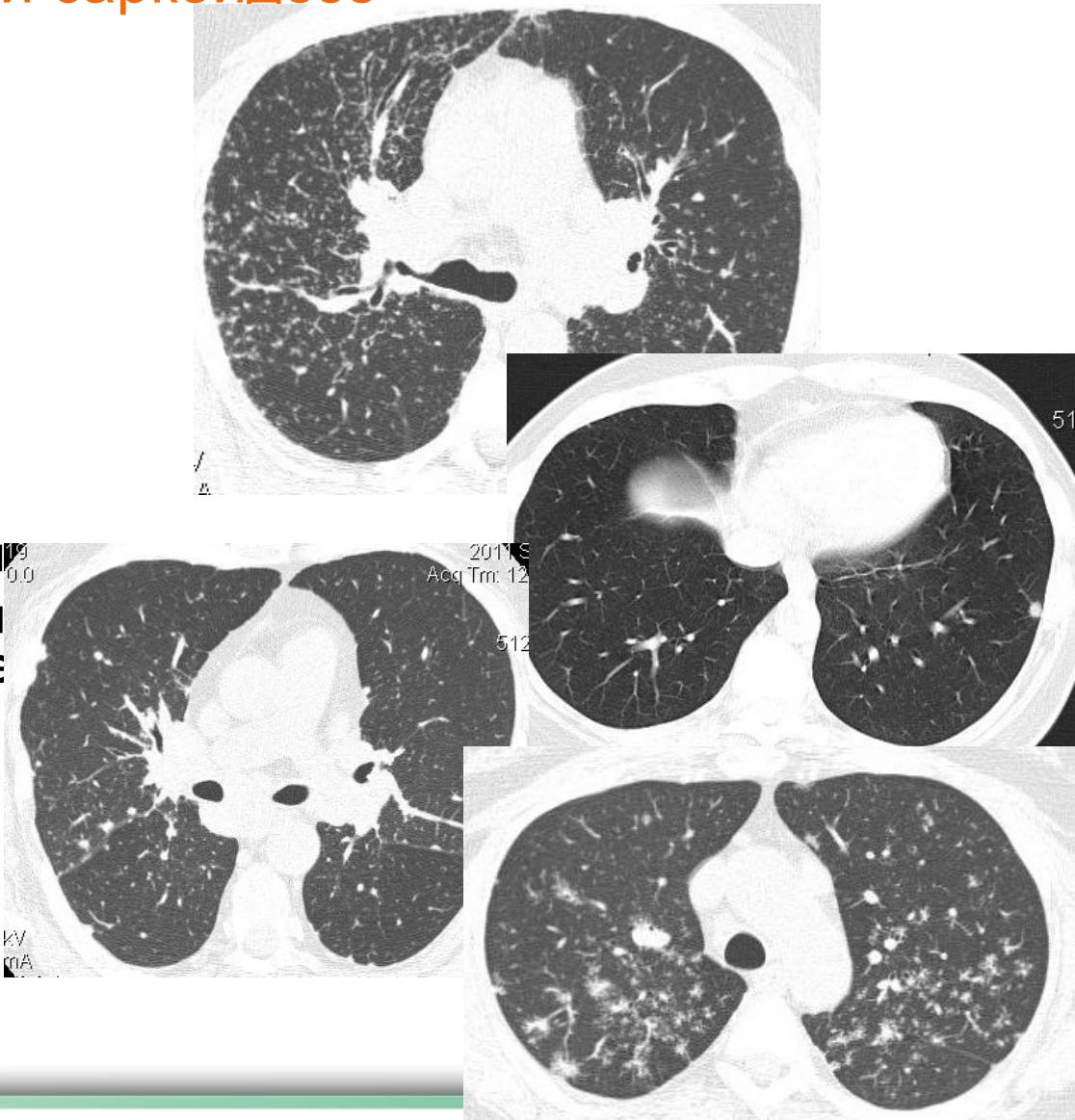
# Распределение больных саркоидозом по рентгенологическим стадиям среди всех выявленных пациентов

(а)



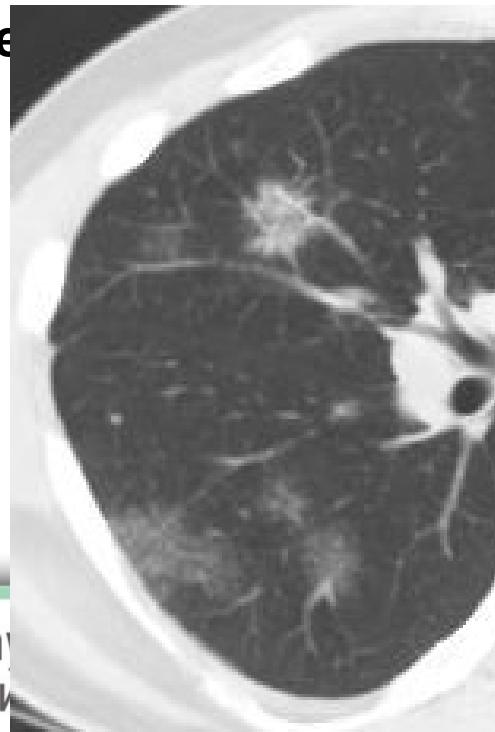
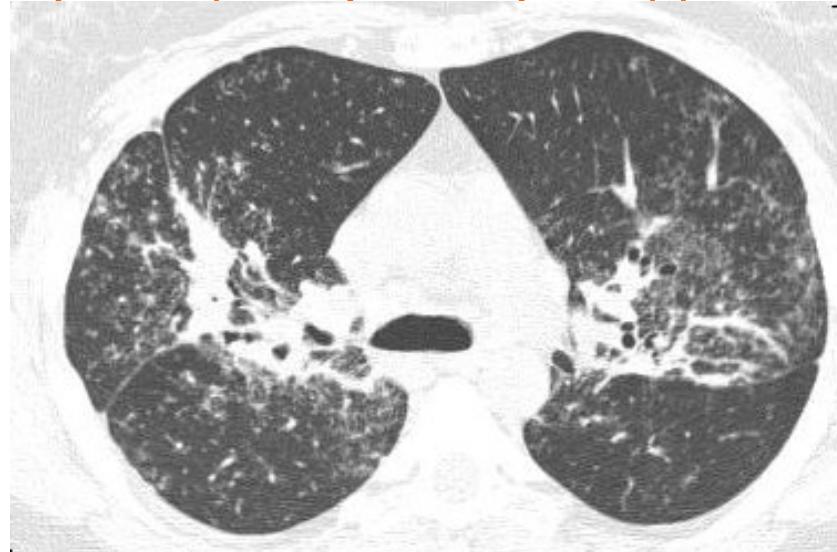
## Типы очагов при саркоидозе

- **Очаги перилимфатического типа расположения – мелкие, однотипные, расположены вдоль междольковых перегородок, по ходу плевры ( 66,9%)**
- **Крупные очаги (27,9%) имели хаотический характер расположения,**
- **Субплевральные паки – крупные, уплощенные очаги, расположенные вдоль плевры, чаще в верхних отделах (4,2%)**
- **Крупные очаги звездчатой формы, с нечеткими контурами (васкулитного типа) (12,3%)**



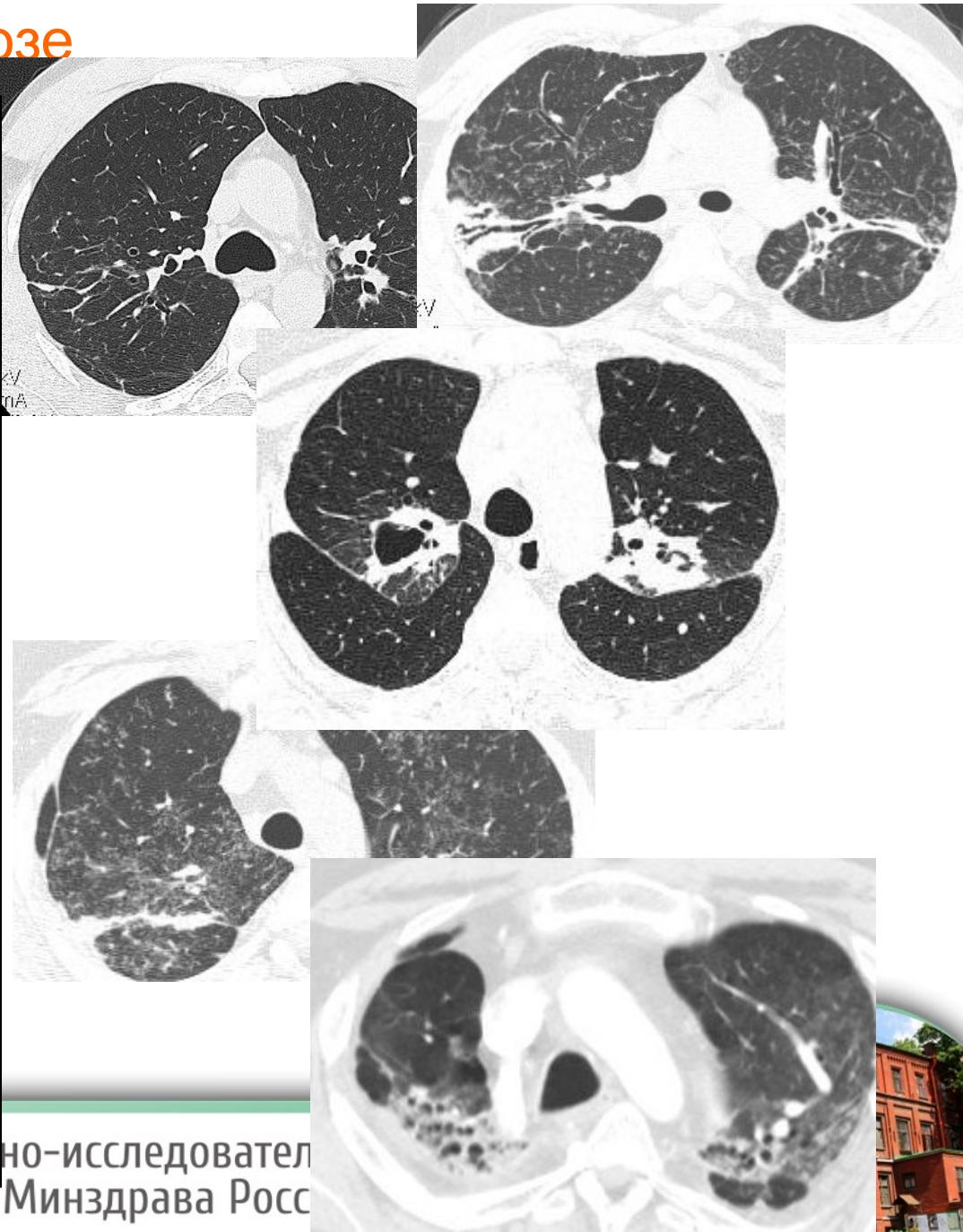
## Типы изменения интерстиция при Саркоидозе

- **Проявления альвеолита – локальное уплотнение периферического легочного интерстиция по типу «матового стекла» При проведении ВРКТ - усиление внутридолькового интерстиция и мелкие перилимфатически расположенные очаги**
- **Перибронховаскулярные муфты с усилением интерстиция в ядерных отделах**

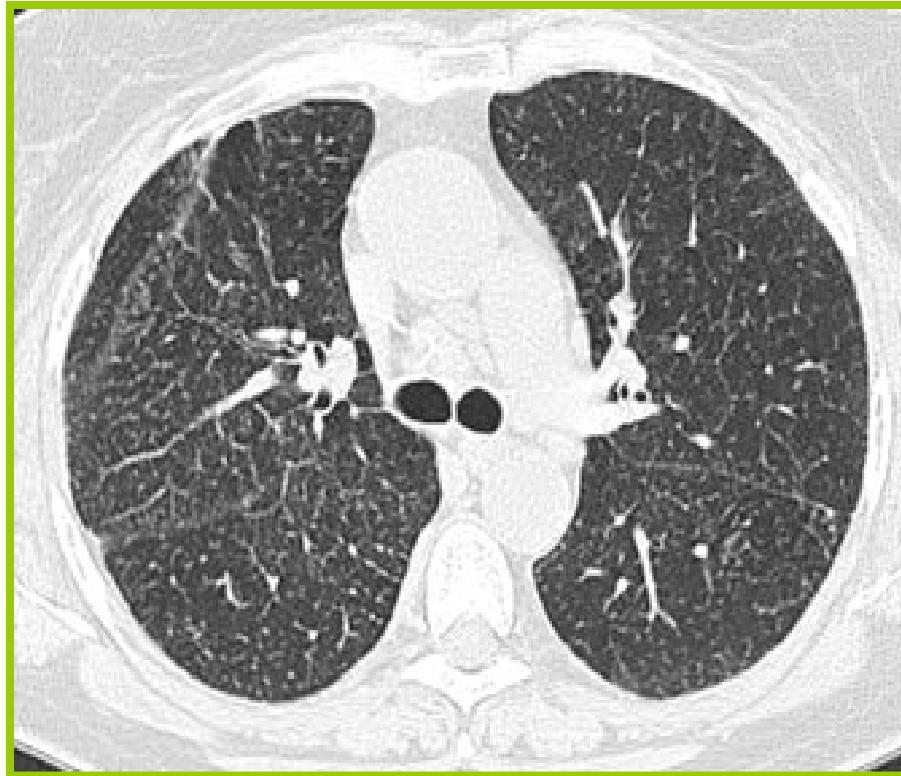


# Особенности фиброзных изменений при Саркоидозе

Фиброзные изменения	%
Тяжистые изменения в задне-верхне-прикорневых отделах с формированием бронхиолоэктазов	14,9
Грубые перибронховасулярные фиброзные изменения в задне-верхне-прикорневых отделах (саркоиды)	31,8
Грубые избыточные локальные фиброзные изменения в области рубца	27,5
«Сотовое легкое»	0,1



## САРКОИДОЗ 2

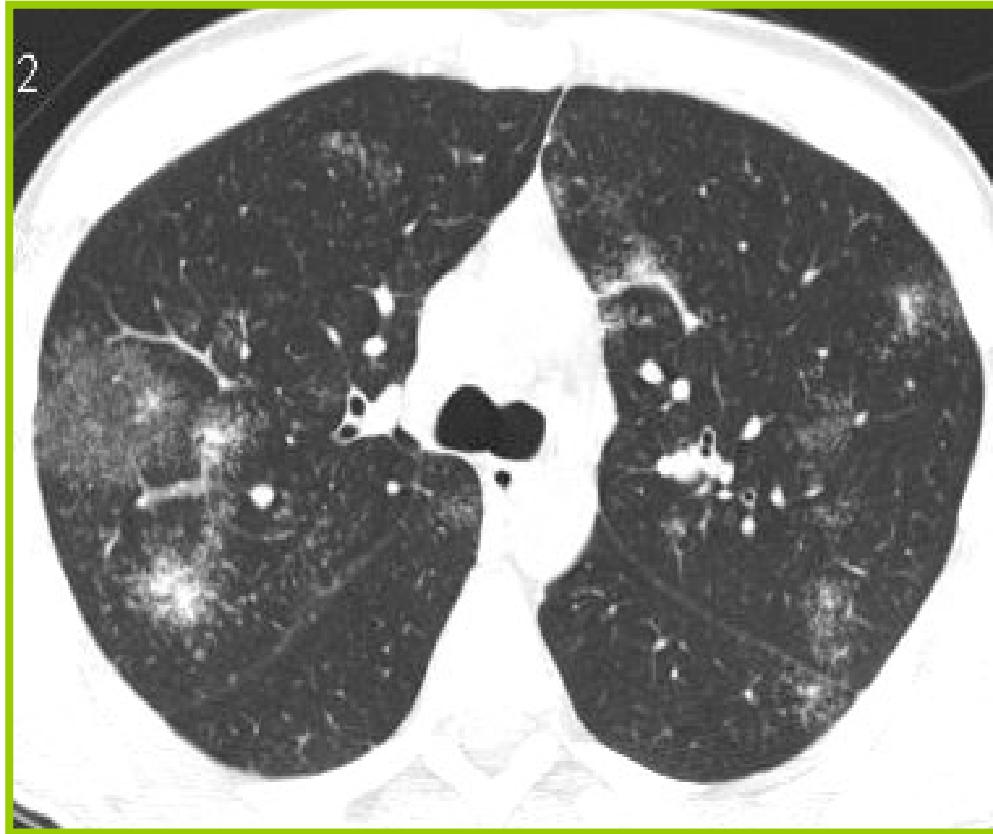


Диффузные изменения в обоих легких с наличием множественных перилимфатических очагов.

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



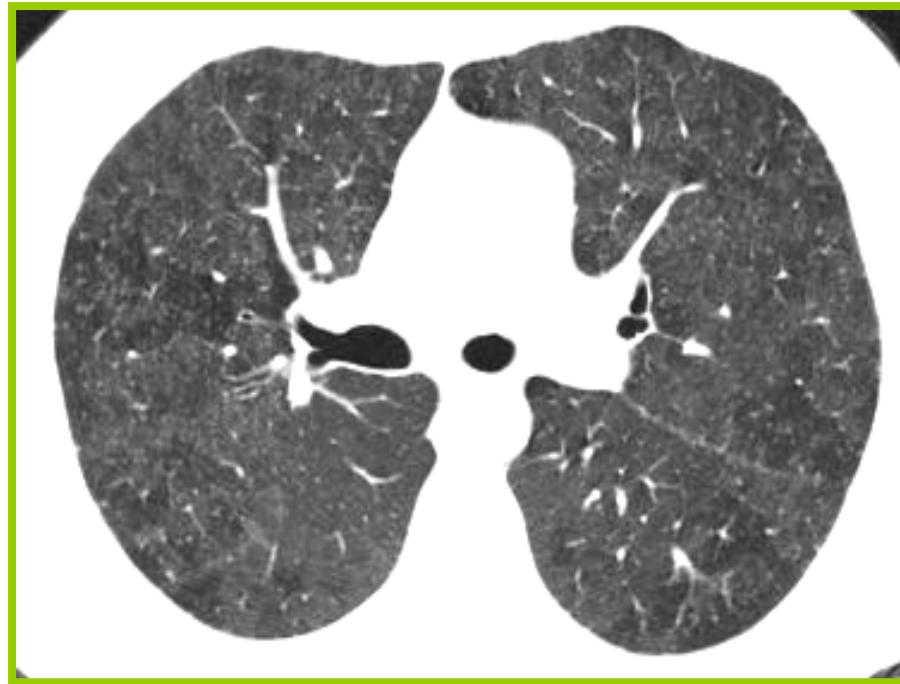
## САРКОИДОЗ 2



Множественные мелкие очаги в верхних долях легких формируют участки уплотнения легочной ткани по типу матового стекла неправильной формы, без четких контуров



## САРКОИДОЗ 2



**Диффузное уплотнение легочной ткани по типу матового стекла,  
обусловленное слиянием мелких очагов.**



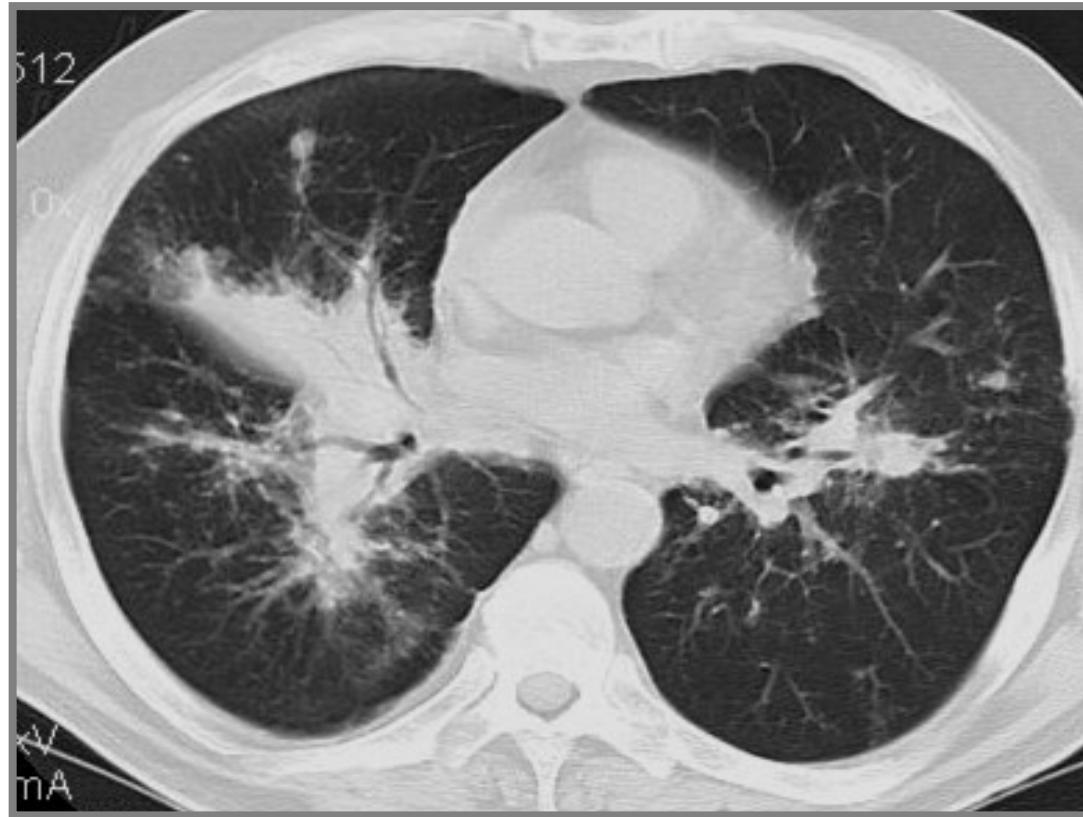
## САРКОИДОЗ



Множественные крупные очаги с четкими контурами, однородной структуры, расположенные преимущественно вдоль реберной плевры.



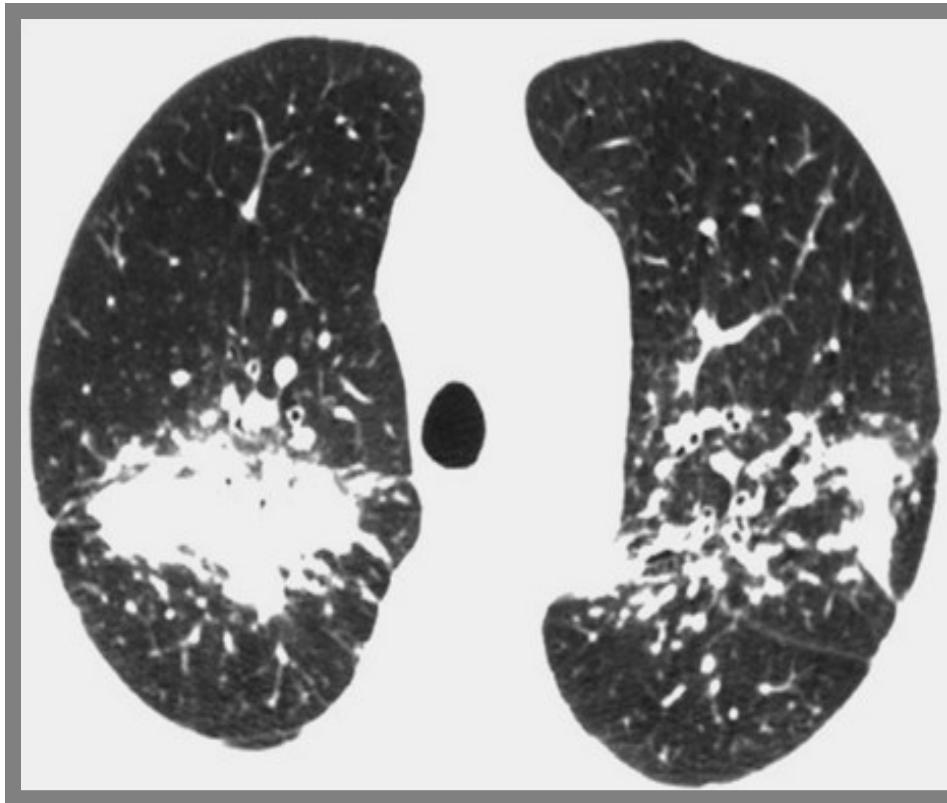
## САРКОИДОЗ 3



Обширные участки консолидации расположены periбронхиально до периферических отделов легких. В участках уплотнения видны просветы крупных бронхов.



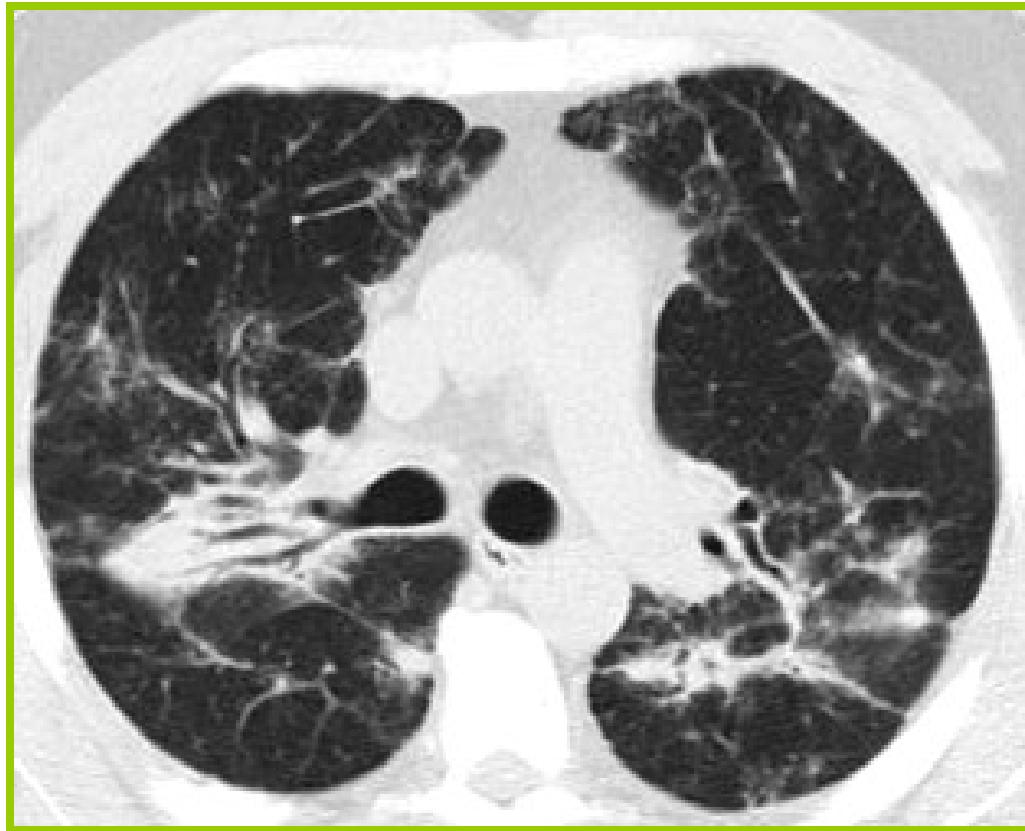
## САРКОИДОЗ З



Формирование массивных мягкотканых конгломератов вокруг бронхов верхних долей, появление участков панлобулярной эмфиземы, **уменьшение объема легких.**



## САРКОИДОЗ 3



**Уменьшение объема задних сегментов верхних долей за счет фиброза паренхиматозно-интерстициальных структур легкого, смещение бронхов верхних долей легких кзади, появление линейной формы фиброзных тяжей, деформация контура медиастинальной плевры.**

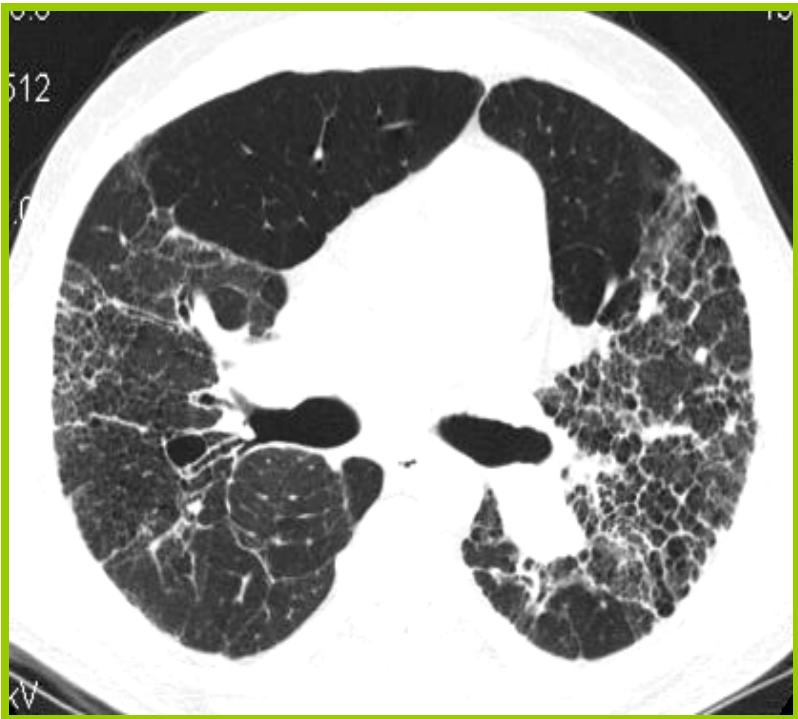


## САРКОИДОЗ 4

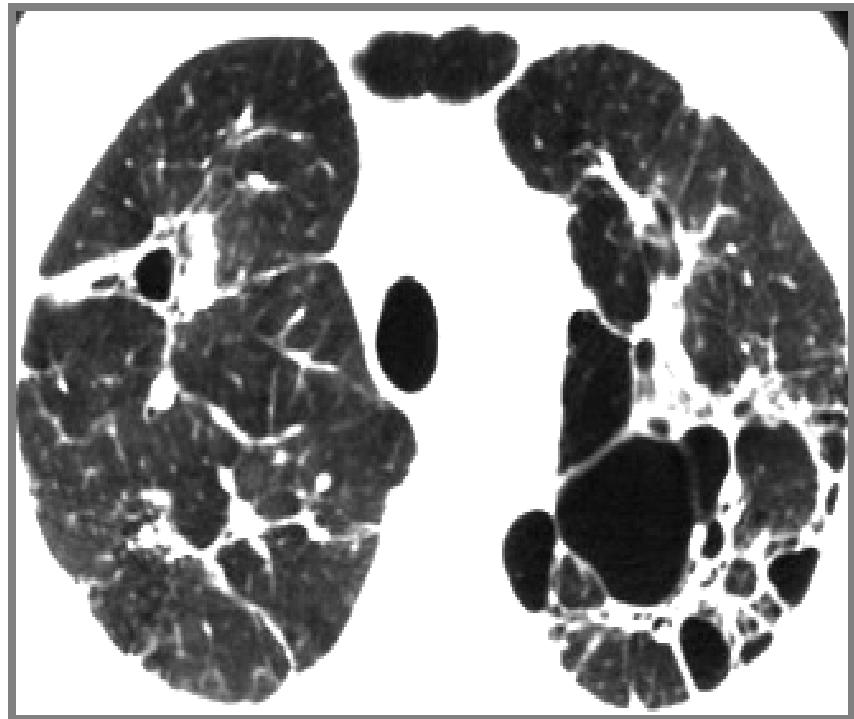


Диффузный интерстициальный фиброз легочной ткани, в базальных отделах участки сотового легкого. Объем легких уменьшен, медиастинальная плевра деформирована мелкими фиброзными тяжами. Распространенные тракционные бронхоэктазы.

## САРКОИДОЗ 4



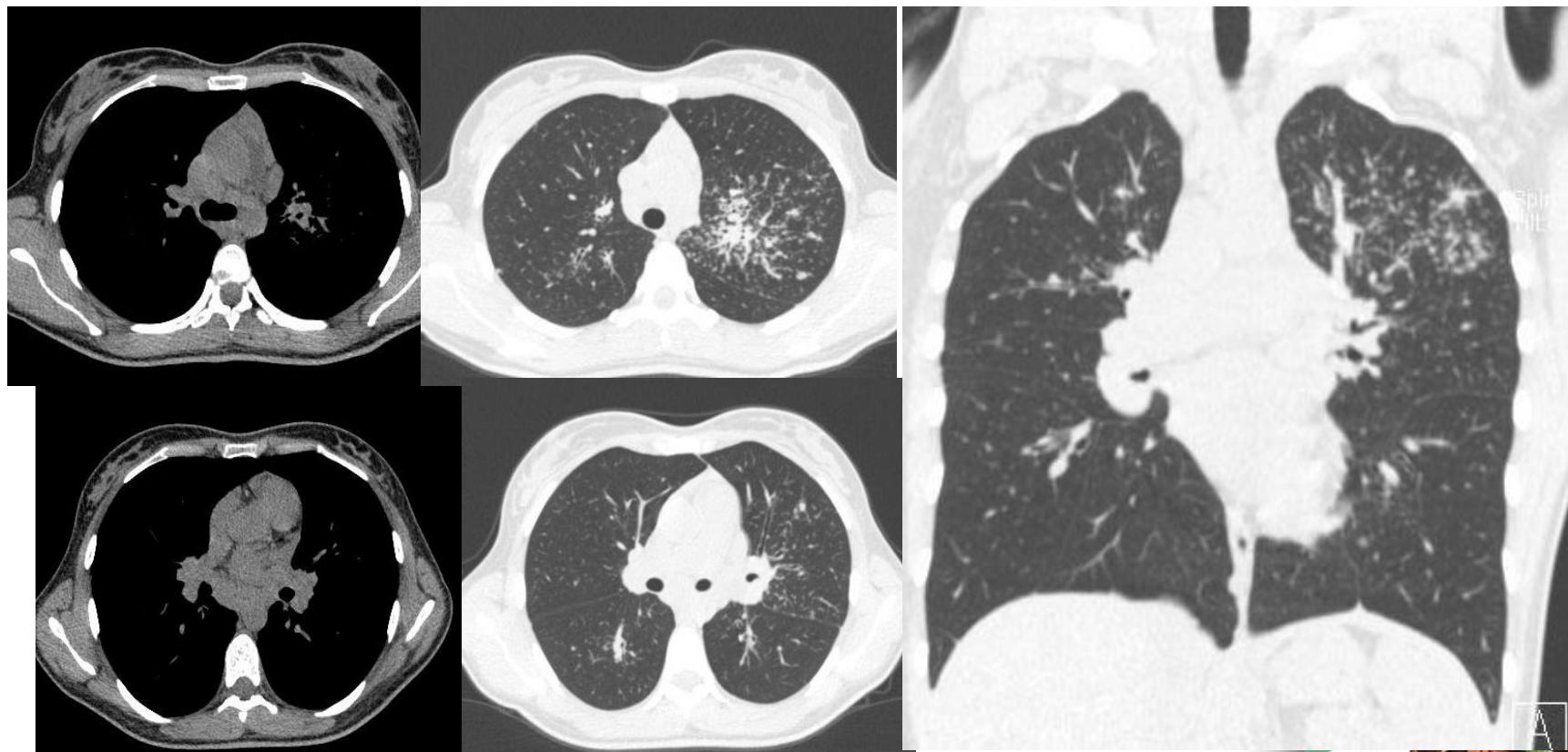
Сотовое легкое



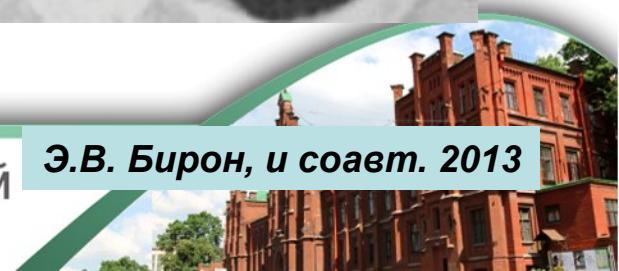
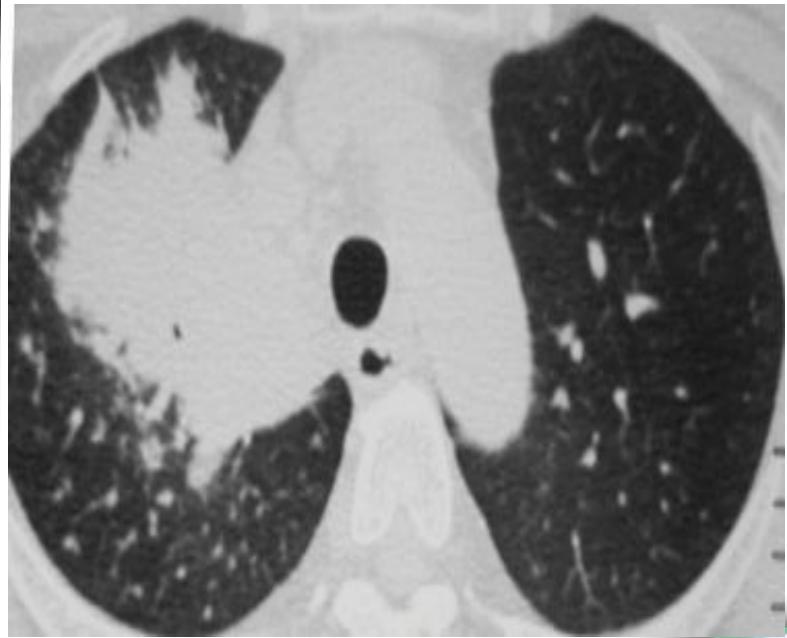
Буллезная эмфизема



# Саркоидоз ( атипичная диссеминация очагов легких)



# Саркоидоз (атипичное течение)



# Основные критерии активности воспаления при саркоидозе

Клинические	Инструментальные	Лабораторные
Лихорадка	Прогрессирование рентгенологических симптомов	Кровь:
Узловатая эритема	Ухудшение функциональных параметров дыхания	<ul style="list-style-type: none"><li>• гиперкальциурия, гиперкальциемия, повышение активности АПФ, содержания неоптерина, лизоцима, цитокинина, D-димера, печеночных ферментов;</li></ul>
Увеит	Изменения на ЭКГ*	<ul style="list-style-type: none"><li>• лимфопения</li></ul>
Ознобленная волчанка	Положительный результат сцинтиграфии с Ga <sup>67</sup> , Та	БАЛ:
Макулопапулезная сыпь		<ul style="list-style-type: none"><li>• лимфоцитоз;</li></ul>
Утолщение рубцов		<ul style="list-style-type: none"><li>• увеличение показателя соотношения CD4/CD8</li></ul>
Полиартралгия		
Лимфаденопатия		
Увеличение слюнных и слезных желез		
Сplenомегалия		
Кардиальные и неврологические симптомы*		
Прогрессирование симптомов (диспноэ, кашля)		

# АЛЬВЕОЛИТЫ

## Фиброзирующие альвеолиты :

- идиопатический\*,
- фиброзирующие альвеолит как синдром при коллагеновых болезнях
- фиброзирующий альвеолит как осложнение хронического активного гепатита.

**Экзогенные аллергические, лекарственные, токсические альвеолиты.**

## Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА)

Hamman и Rich в 1935 г впервые описали «острый диффузный интерстициальный фиброз легких».

- Scedding в 1964 г предложил термин «фиброзирующий альвеолит».
- Синонимы ИФА: «идиопатический легочный фиброз» (США); «криптогенный фиброзирующий альвеолит» (Европа)



# Диагностические критерии ИФА (международный консенсус, 2011 г.)

## ■ «Большие»

- Исключение ФА известной этиологии
- Рестриктивные и диффузионные нарушения ФВД
- Характерная картина КТ (преимущественно ретикулярные изменения и незначительные изменения по типу «матового стекла»)
- Результаты ЧББ или БАЛ не соответствуют другим ИЗЛ

## ■ «Малые»

- Возраст > 50 лет
- Инспираторная одышка при физической нагрузке
- Двусторонние крепитирующие хрипы
- Длительность заболевания не менее 3 месяцев



# **Классификация идиопатических интерстициальных пневмоний (ИИП) (ATS\ERS,2013)**

## **«Большие» ИИП**

Идиопатический фиброз

легких (ИФЛ)

Неспецифическая интерсти-  
циальная пневмония (НсИП)

Десквамативная интерсти-  
циальная пневмония (ДИП)

Острая интерстициальная  
пневмония (ОсИП)

Респираторный бронхиолит с  
ИЗЛ (РБ-ИЗЛ)

Криптогенная  
организующаяся пневмония  
(КОП)

## **Редкие ИИП**

Лимфоцитарная  
интерстициальная  
пневмония (ЛИП)

Идиопатический  
плевролегочный  
фиброэластоз

## **Неклассифицируемые ИИП**



# Сравнительная клиническая характеристика интерстициальных пневмоний

*(Katzenstein A.-L.A., 1998)*

Клинические особенности	Обычная интерстициальная пневмония (88%)	Десквамативная интерстициальная пневмония (5%)	Острая интерстициальная пневмония (2%)	Неспецифическая интерстициальная пневмония (5%)
Средний возраст, лет	<b>57</b>	<b>42</b>	<b>49</b>	<b>49</b>
Развитие в детском возрасте	<b>Нет</b>	<b>Редко</b>	<b>Редко</b>	<b>Иногда</b>
Начало	<b>Постепенное</b>	<b>Постепенное</b>	<b>Острое</b>	<b>Подострое, постепенное</b>
Летальность, %	<b>68</b>	<b>25</b>	<b>90</b>	<b>11-17</b>
Средняя выживаемость	<b>5-6 лет</b>	<b>12 лет</b>	<b>1-2 месяца</b>	<b>?</b>
Ответ на стероиды	<b>Плохой</b>	<b>Хороший</b>	<b>Плохой</b>	<b>Хороший</b>
Возможно полное выздоровление	<b>Нет</b>	<b>Да</b>	<b>Да</b>	<b>да</b>

# ОБЫЧНАЯ ИНТЕРСИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ (ИФА,ИФЛ)

- Хроническая прогрессирующая ИП неизвестной природы
- Возникает в основном у пациентов старшего возраста
- Заболевание ограничено легкими
- Имеет характерную гистопатологическую и/или рентгенологическую картину
- Требует исключения других форм ИП и заболеваний, связанных с воздействием окружающей среды, лекарств или системных заболеваний

# ОБЫЧНАЯ ИНТЕРСИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ (ИФА,ИФЛ)

- Прогрессирующая одышка и непродуктивный кашель
- Длительность симптомов более 6 месяцев
- Крепитация, «шум трения целлофана» в конце выдоха, «барабанные палочки»
- Снижение диффузионной способности, рестриктивные изменения



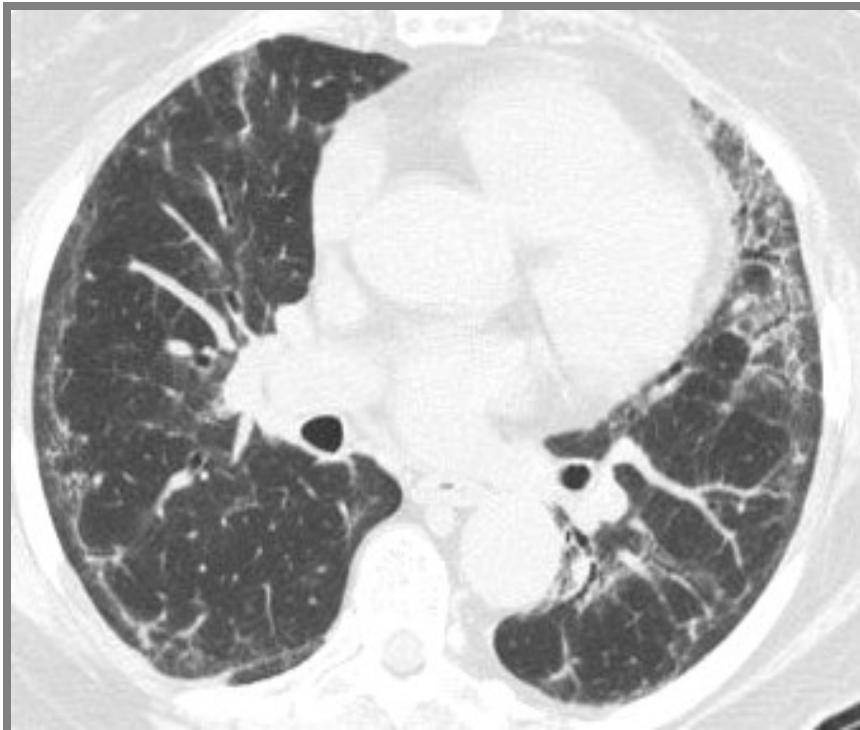
## ОБЫЧНАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ (ИФА,ИФЛ)



1. Преимущественное поражение межальвеолярных перегородок (отек, клеточная инфильтрация, фиброз).
2. Быстрое развитие фиброза (неуклонно прогрессирующее течение).
3. Формирование «сотового» легкого.
4. Билатеральные ретикулярные изменения
5. Изменения преимущественно в базальных отделах легких

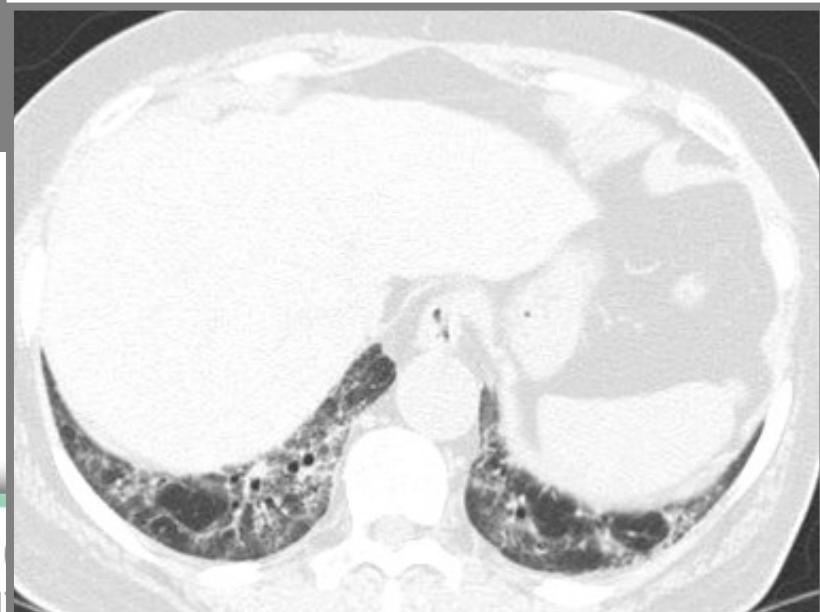


## ОБЫЧНАЯ ИНТЕРСИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ

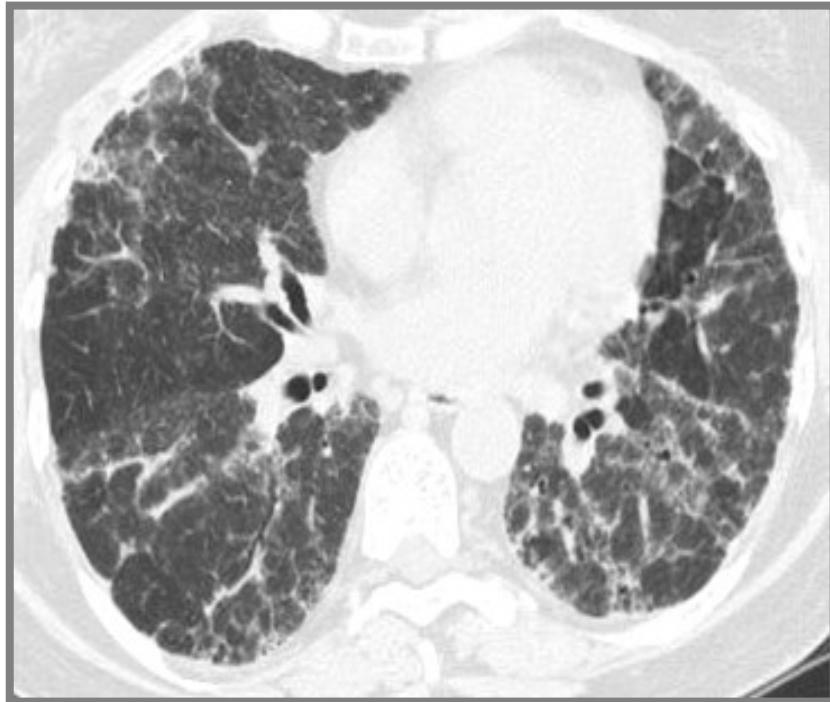


**КТ симптомы:**

- 1. Гетерогенные патологические изменения.**
- 2. Ретикулярные изменения в кортикальных и базальных отделах.**
- 3. Мелкоцистозная трансформация легочной ткани – «сотовое легкое».**



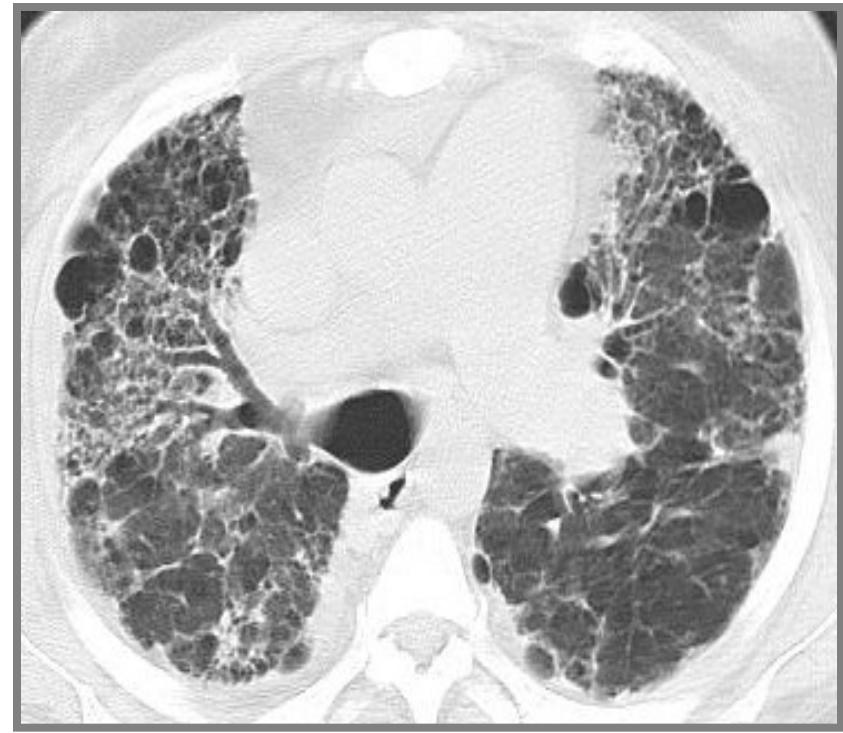
## ОБЫЧНАЯ ИНТЕРСИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ



Выраженные диффузные ретикулярные изменения в кортикальных и базальных отделах легких, на фоне которых видны расширенные просветы мелких бронхов и отдельные мелкие воздушные полости с толстыми стенками.



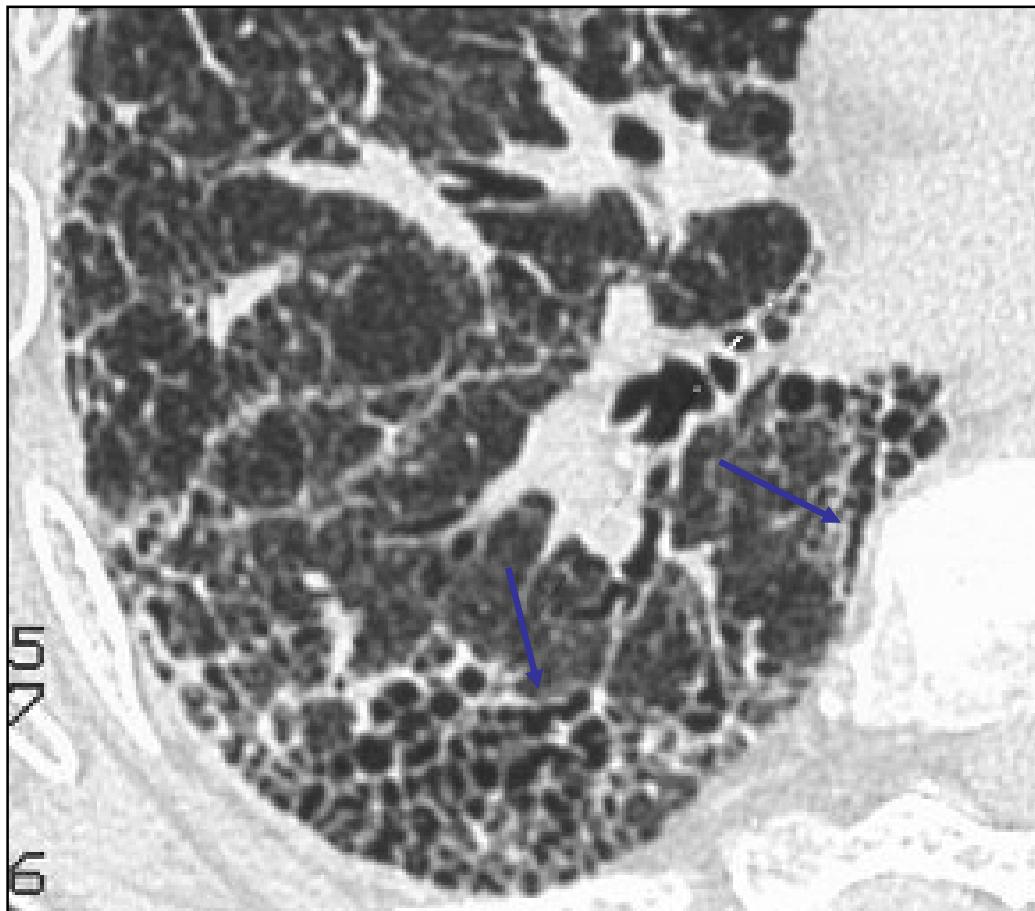
## ОБЫЧНАЯ ИНТЕРСИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ



Диффузные ретикулярные изменения, обусловленные утолщением внутридолькового интерстиция, тракционные бронхо- и бронхиолоэктазы, сотовое легкое, эмфизематозные буллы в верхних долях легких.



# Тракционные бронхоэктазы



# НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ

- Описана в 1994г Katzenstein и Firelli как самостоятельная форма ИИП
- Распространенность 40 на 100 000
- Средний возраст 55 лет
- Медиана выживаемости 8-13,5 лет
- Патогенез - активация дендритных клеток как ведущий механизм поддержания аутоиммунного процесса

## ОСОБЕННОСТИ:

- 1) Вариабельное интерстициальное воспаление и фиброз
- 3) Фибротические фокусы очень редки или отсутствуют
- 4) Редко развивается «сотовое легкое»



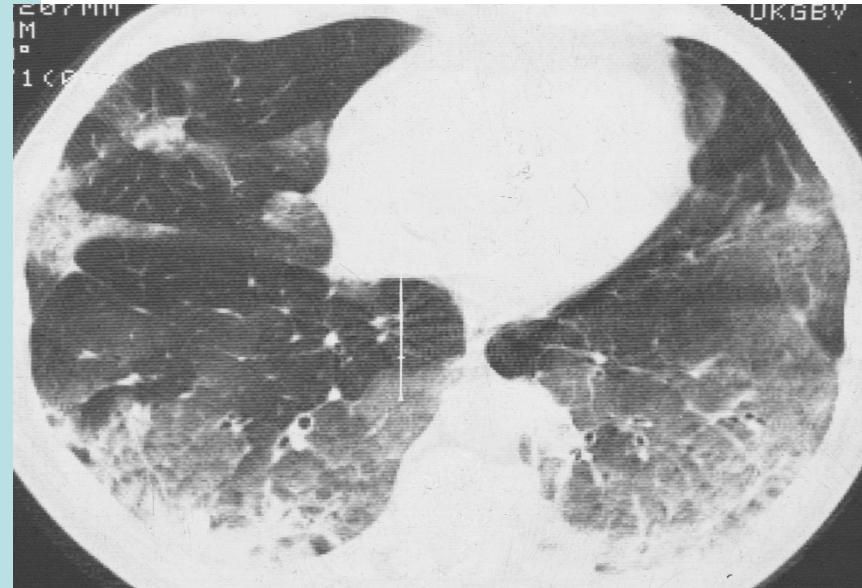
# Неспецифическая интерстициальная пневмония (NSIP)

- Проявляется разнообразными гистологическими и рентгеновскими признаками
- Диагностический подход не ясен
- Разграничение между NSIP и UIP пока имеет академический интерес, определяет более выраженный ответ на кортикоэстериоиды в определенных подгруппах пациентов с NSIP



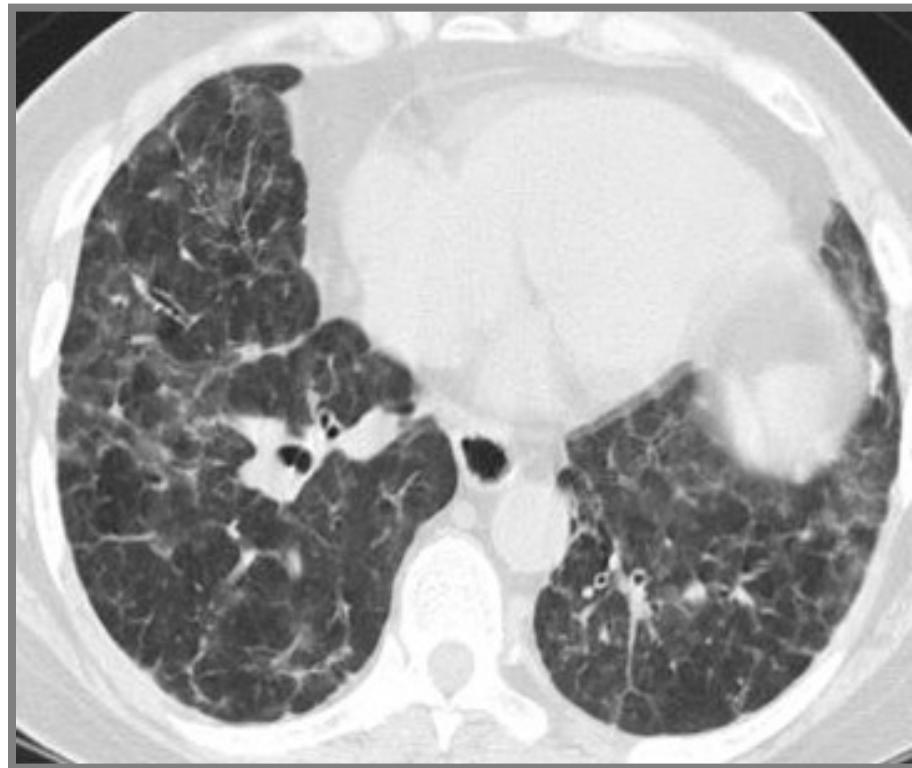
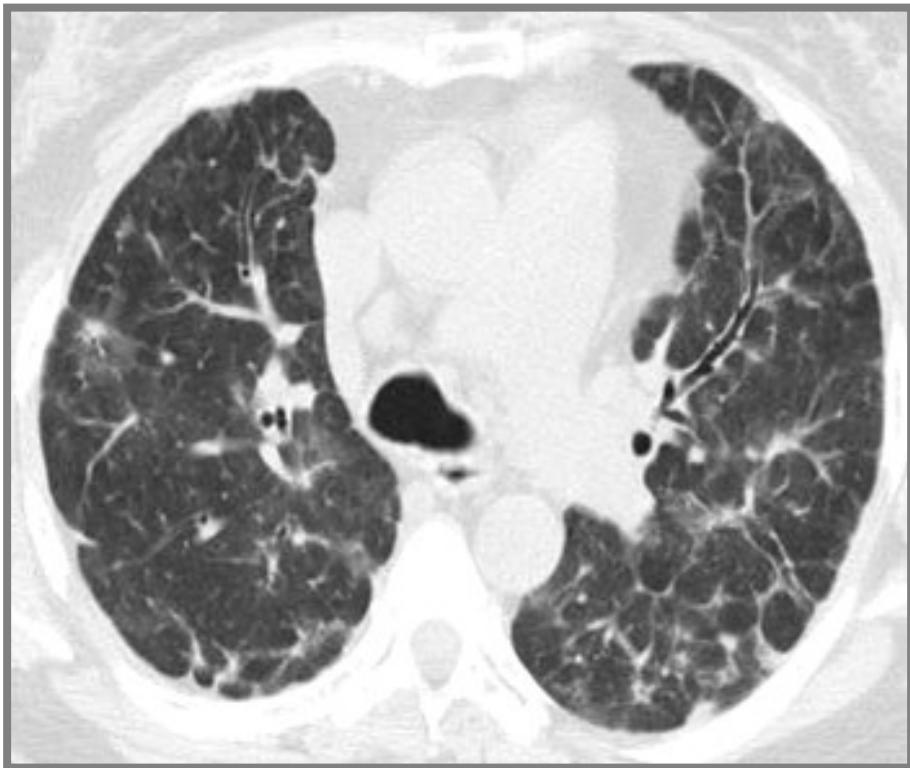
# Неспецифическая интерстициальная пневмония (NSIP)

- Мономорфное воспаление стенок альвеол (лимфоциты и плазматические клетки)
- Благоприятный прогноз
- Участки матового стекла
- Обычно в нижних отделах легких
- Иногда альвеолярная инфильтрация или ретикулярные изменения



Park G.C. et al Radiology 1995; 195  
следовательский  
здрава России

## НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ



### КТ симптомы:

- Уплотнение легочной ткани по типу матового стекла
- Утолщение междолькового и внутридолькового интерстиция



# Типичные КТ признаки

ИЛФ

НСИП

- Субплевральные, базальные изменения
- Преимущественно кисты (сотовое легкое)
- Иррегулярные ретикулярные изменения
- Бронхоэктазы выражены значительно
- Нет преобладания матового стекла

- Более равномерные изменения
- Кисты слабо выражены или отсутствуют
- Иррегулярные ретикулярные изменения
- Бронхоэктазы не выражены
- Участки матового стекла и консолидации



# Десквамативная интерстициальная пневмония

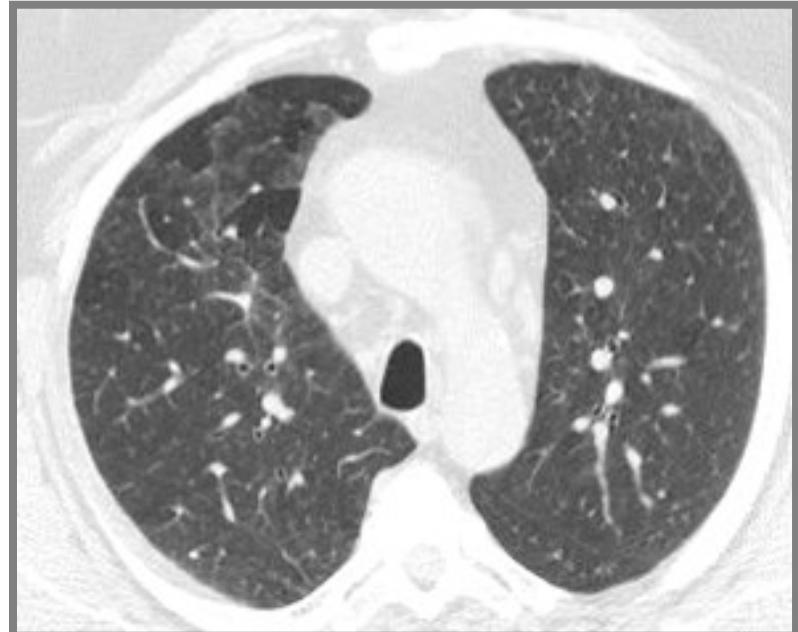
- Впервые описана в 1965 г Liebow
- Средний возраст 40 лет
- Более 90% - курильщики
- Подобная гистологическая картина -  
у детей с мутацией гена, кодирующего протеин сурфактанта  
С, при системных заболеваниях соединительной ткани,  
гиперсенситивном пневмоните

## ОСОБЕННОСТИ:

1. Скопление большого количества макрофагов в просвете альвеол.
2. Минимальная инфильтрация межальвеолярных перегородок.
3. Незначительная выраженность легочного фиброза.
4. Равномерное распространение патологических изменений на всем протяжении легких.



# ДЕСКВАМАТИВНАЯ ИНТЕРСИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ



- понижение прозрачности легочной ткани по типу матового стекла
- нормальный объем легких у 70%

«Бактериологический и вирусологический центр  
имени академика В. А. Снегирёва»  
Федеральный научно-исследовательский и практико-прикладный  
институт фтизиопульмонологии» Минздрава России

Бактериологический и вирусологический центр



## ДЕСКВАМАТИВНАЯ ИНТЕРСИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ



**Двухсторонние изменения по типу «матового стекла» преимущественно в нижних отделах**  
**- Негрубые ретикулярные изменения в кортикальных отделах**

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



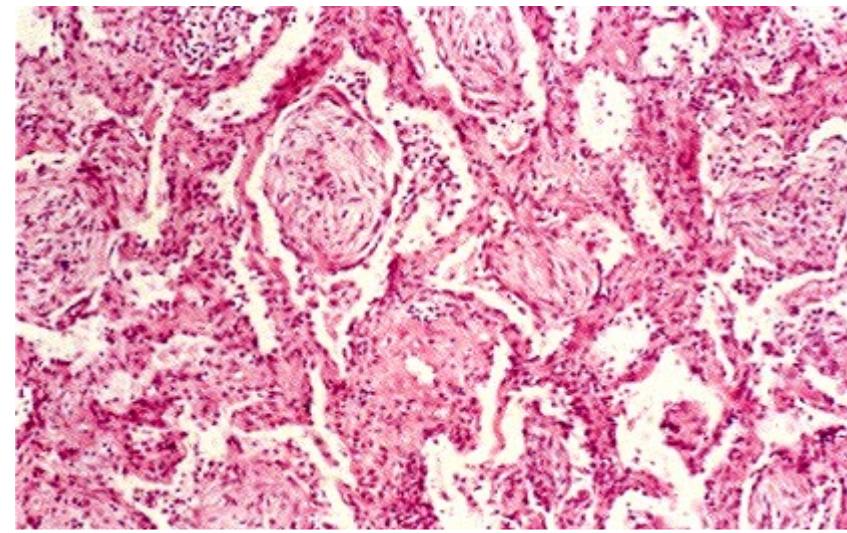
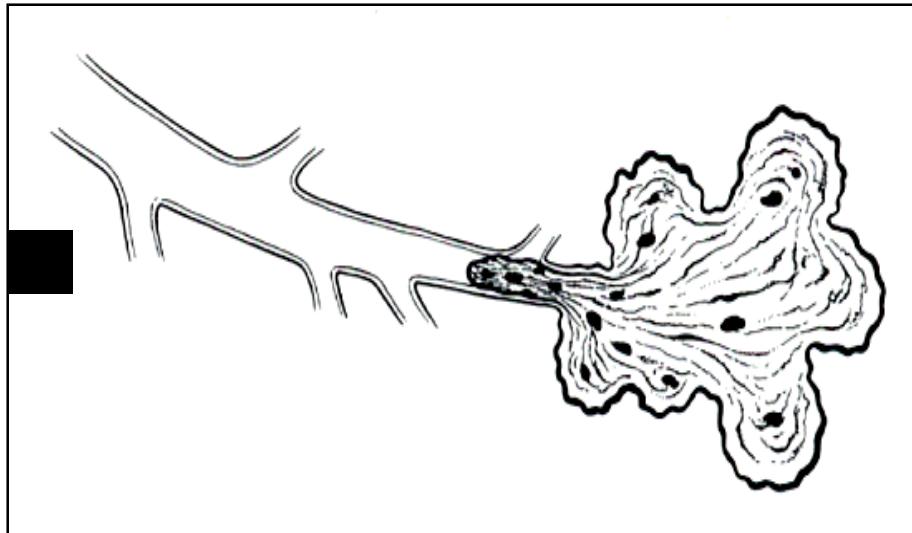
# Криптогенная организующаяся пневмония

- Впервые описано в 1983г Davison
- В 70% причина не установлена. В 30% подобная морфологическая картина возникает при СЗСК, при лекарственной терапии (Амиодароном, препаратами золота)
- Средний возраст 55 лет
- 5-летняя выживаемость 95,2%, 10-летняя выживаемость 69,6%



# Криптогенная организующаяся пневмония (COP, ВООР)

Определение: диффузное заболевание легких, характеризующееся избыточной пролиферацией гранулематозной ткани в альвеолярных ходах и альвеолах и умерено выраженным интерстициальным воспалением

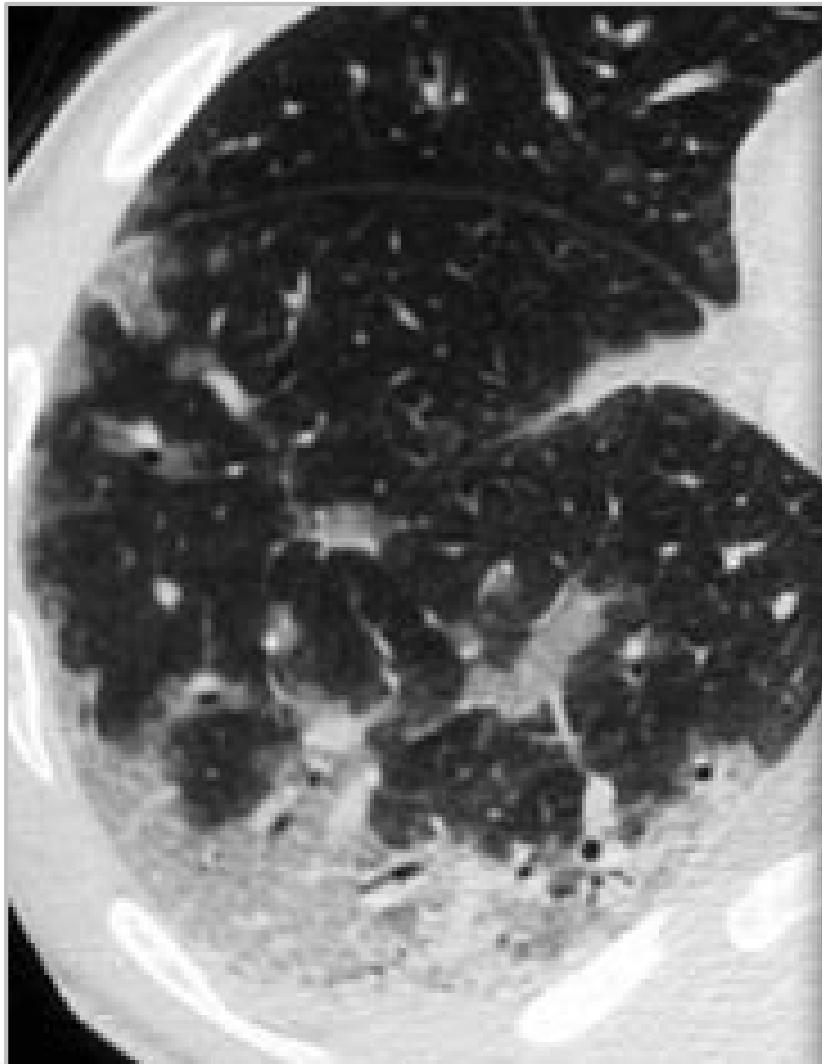


Reynolds H & Hansell DM. Clinical Radiology, 2000

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



# КРИПТОГЕННАЯ ОРГАНИЗУЮЩАЯСЯ ПНЕВМОНИЯ



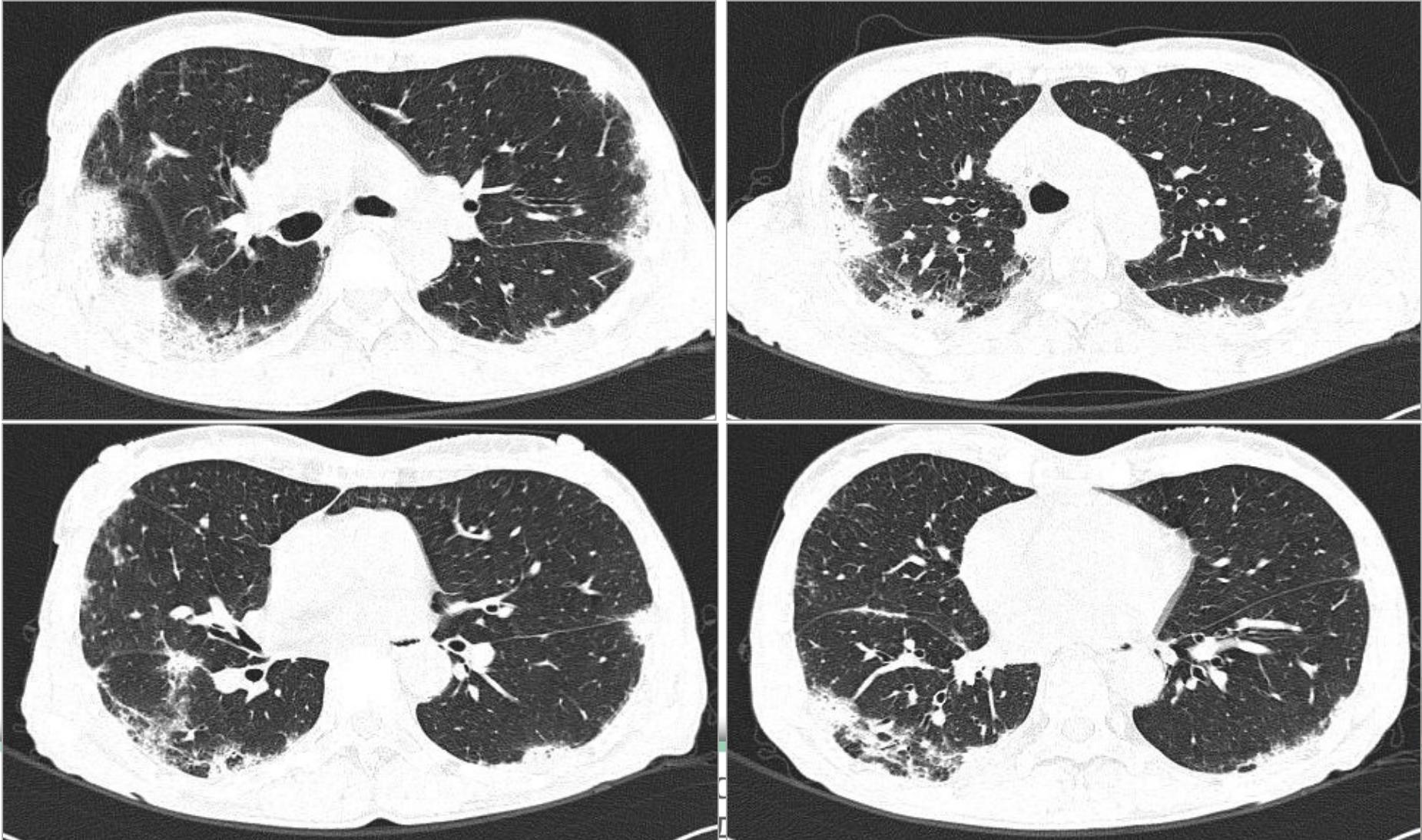
) Пятнистые плотные двухсторонние очаги консолидации субплевральной локализации

2) Очаги «матового стекла»

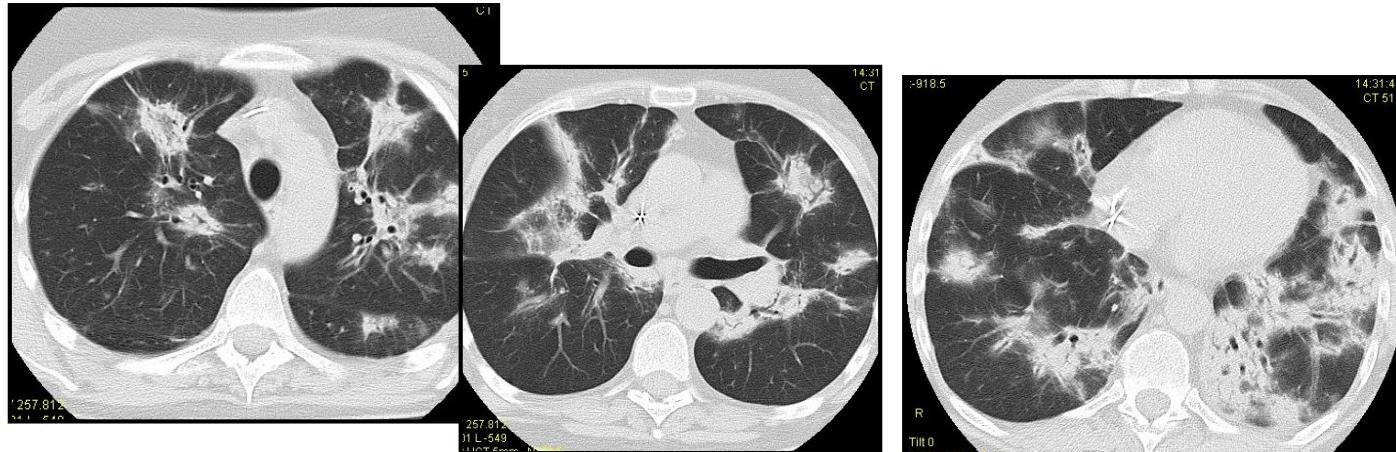
Дифференциальный диагноз с эозинофильной пневмонией, бронхоальвеолярным раком, лимфомой легких



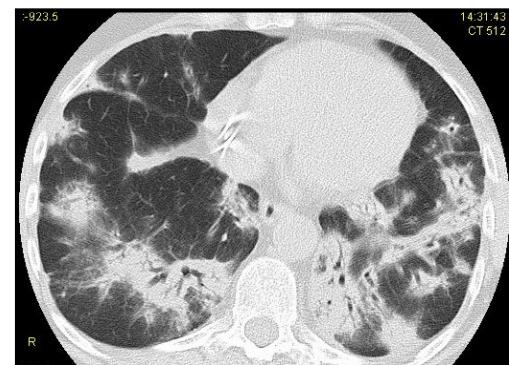
# КРИПТОГЕННАЯ ОРГАНИЗУЮЩАЯСЯ ПНЕВМОНИЯ/ «блеомициновое легкое»



# КРИПТОГЕННАЯ ОРГАНИЗУЮЩАЯСЯ ПНЕВМОНИЯ



**КТ органов грудной клетки пациентки, получающей длительное время кордарон**



ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России

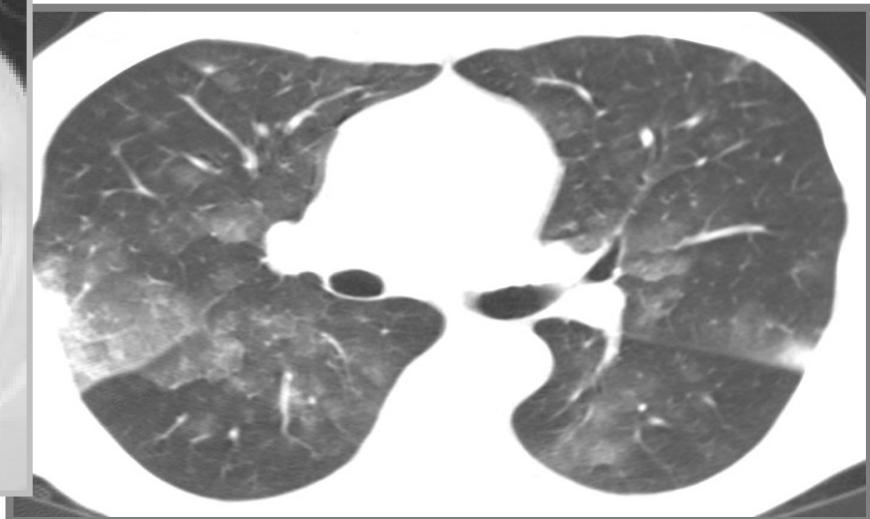
# Острая интерстициальная пневмония

- 4 больных с быстро прогрессирующей ДН описали в 1935г Натман и Rich. При аутопсии выявлен распространенный фиброз легких
- Клиническая картина напоминает острый респираторный дистресс-синдром взрослых
- Этиология неизвестна
- Отсутствует полиорганная недостаточность
- Средний возраст 54 года (13-84 года)
- Летальность 75% в течение 6 месяцев



# ОСТРАЯ ИНТЕРСИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ

(синдром Хаммен-Рича)



## КТ семиотика:

- диффузное неравномерное уплотнение легочной ткани по типу матового стекла;
- Утолщение междольковых и внутридолльковых перегородок;
- поражение преимущественно средних и нижних отделов



# **ЭКЗОГЕННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ АЛЬВЕОЛИТ (ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ**

## **Определение:**

Аллергическая реакция легочной ткани , возникающая в ответ на ингаляцию разнообразных антигенов, содержащихся в органической пыли.

## **Возможные антигены:**

бактерии, грибы, белки животного и растительного происхождения, лекарственные препараты.

## **ОСТРАЯ ФАЗА**

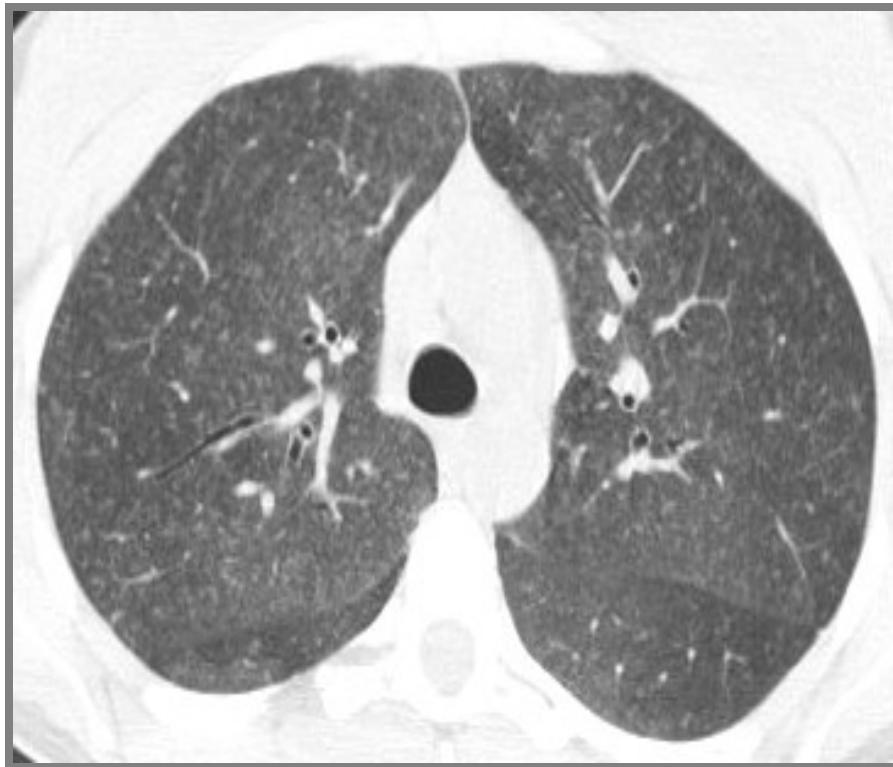
- острое начало (через 4-6 часов после вдыхания аллергена)
- клинические симптомы:
  - повышение температуры тела
  - одышка, кашель
- рентгенологические признаки:
  - изменения на рентгенограммах могут отсутствовать
  - двустороннее уплотнение легочной ткани различной интенсивности в средних и нижних отделах легких

## **ПОДОСТРАЯ ФАЗА**

- сведения о провоцирующем факторе не всегда очевидны
- клиническая симптоматика слабо выражена
- рентгенологическая картина неспецифична



## ЭКЗОГЕННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ АЛЬВЕОЛИТ (острая фаза)



### КТ симптомы:

множественные центрилобулярные очаги низкой плотности, с нечеткими расплывчатыми контурами, по типу матового стекла



## ЭКЗОГЕННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ АЛЬВЕОЛИТ (подострая фаза)



### КТ семиотика:

- обширные участки уплотнения легочной ткани по типу матового стекла,
- центрилобулярные очаги, расположенные кортикально ,
- ретикулярные изменения вследствие утолщения внутридолькового интерстиция



# **АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ ПРОТЕИНОЗ**

- Редкое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся накоплением в альвеолах белково-липоидного вещества.
- развивается у лиц молодого и среднего возраста
- клинические симптомы медленно прогрессирующая одышка, кашель со скучной мокротой, боли в грудной клетке
- морфологические проявления:  
альвеолы и бронхиолы заполнены  
гомогенной эозинофильной массой

**По составу накапливающийся интраальвеолярный материал сходен с белками и фосфолипидами сурфактанта**



# Клинические и функциональные проявления

- Нет жалоб – 25%
- Одышка – 58%
- Кашель – 54%
- Слабость – 15%
- Похудание – 10%
- Субфебрилитет – 13%
- Кровохарканье – 4%

## Исследование ФВД:

- ЖЕЛ -  $84 \pm 19\%\Delta$   
(нижняя граница нормы)
- ОФВ1 -  $81 \pm 20\%\Delta$   
(нижняя граница нормы)
- DLCO -  $65,1 \pm 15,4\%\Delta$   
(умеренное снижение)



# Диагностика

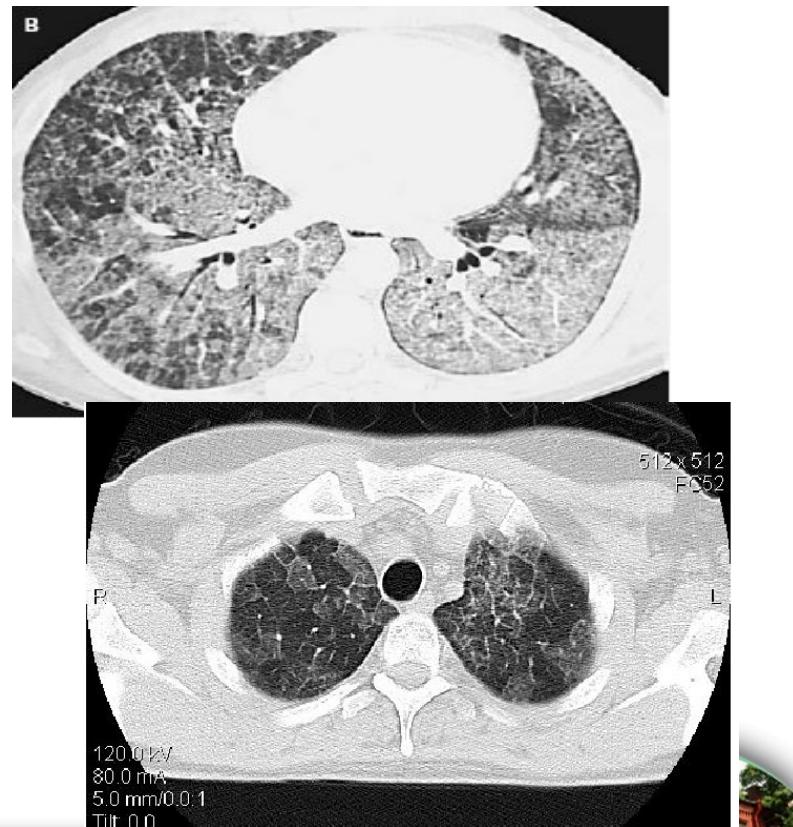
- **ЖБАЛ:**
  - Макроскопически;
  - Световая микроскопия:  
PAS-реакция (ШИК) - пурпурное окрашивание аморфного ацидофильного содержимого в АМ и внеклеточно
- **Гистологически:**
  - PAS-положительное аморфное ацидофильное содержимое в альв.пространствах



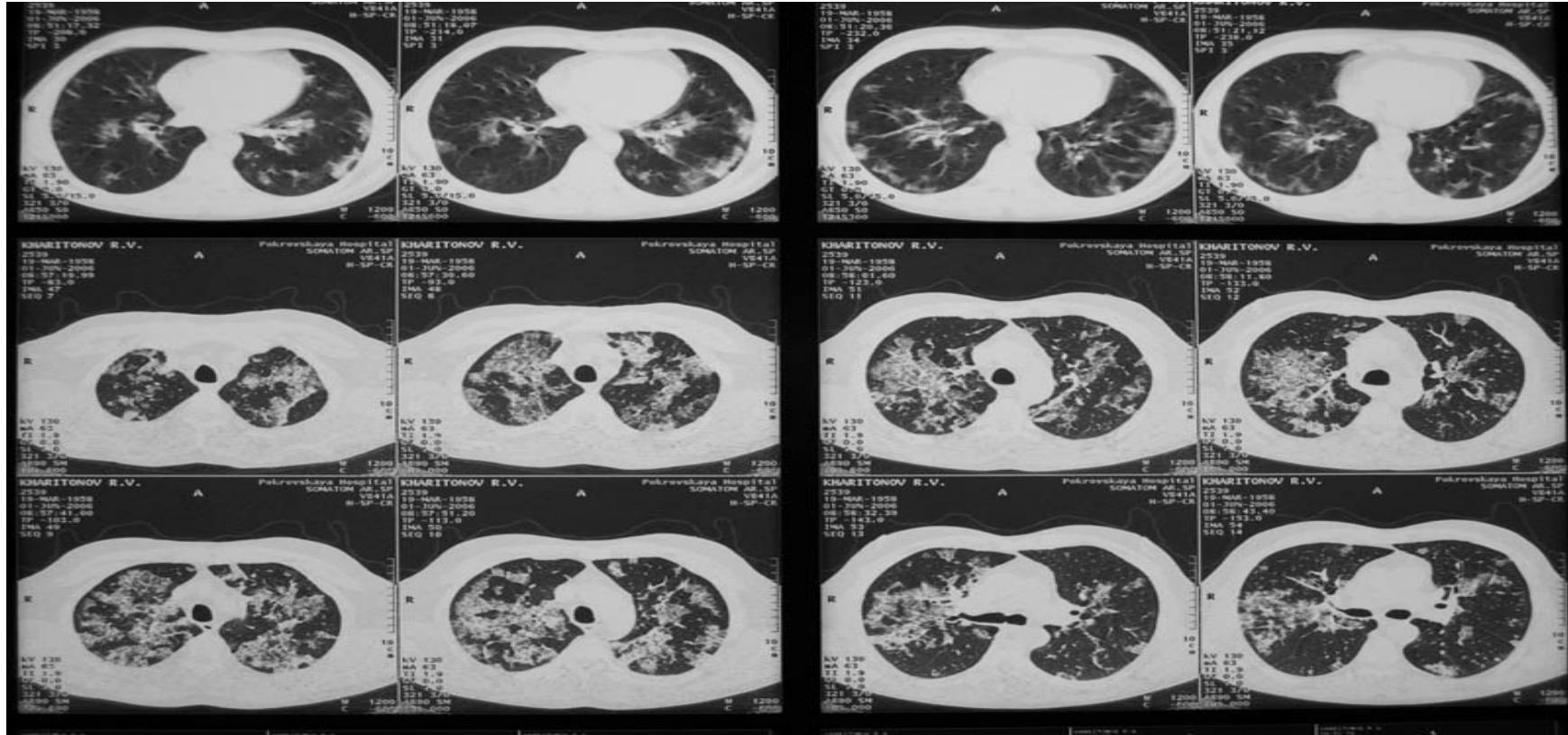
# Лучевая семиотика

Двусторонние, распространенные во всех отделах легких мелко-очаговые затенения, местами сливающиеся.

- Области «матового стекла», ограниченные от неизмененных участков – «географическая карта»
- Утолщение междольковых перегородок полигональной формы – «булыжная мостовая»



# АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ ПРОТЕИНОЗ



## КТ признаки:

- двусторонние участки матового стекла или консолидации
- утолщение междольковых перегородок



# **ГИСТИОЦИТОЗ Х**

- Заболевание ретикулогистиоцитарной системы неизвестной этиологии, характеризующееся пролиферацией гистиоцитов и формированием в органах и тканях гистиоцитарных гранулем
- развивается у лиц молодого и среднего возраста
- изолированное поражение легких - 60%; сочетанные изменения в легких и костях – 20%; поражение нескольких органов – 20%
- клинические симптомы не специфичны (пневмоторакс 20%)
- морфологические проявления:  
гистиоцитарные гранулемы и кисты



# ГИСТИОЦИТОЗ Х

## Острое течение:

- Лихорадка, прогрессирующая одышка
- Прогрессирующие мультиорганные поражения

## Хроническое течение:

- длительный бессимптомный период;
- медленное нарастание жалоб со стороны органов дыхания;
- лабораторные показатели не изменены.

## Подострое течение:

- быстрое прогрессирование болезни и раннее возникновение жалоб;
- Жалобы со стороны органов дыхания + признаки интоксикации (повышение температуры тела, слабость, похудание);
- изменение лабораторных показателей (увеличение СОЭ, повышение содержания лейкоцитов и ЦИК периферической крови).

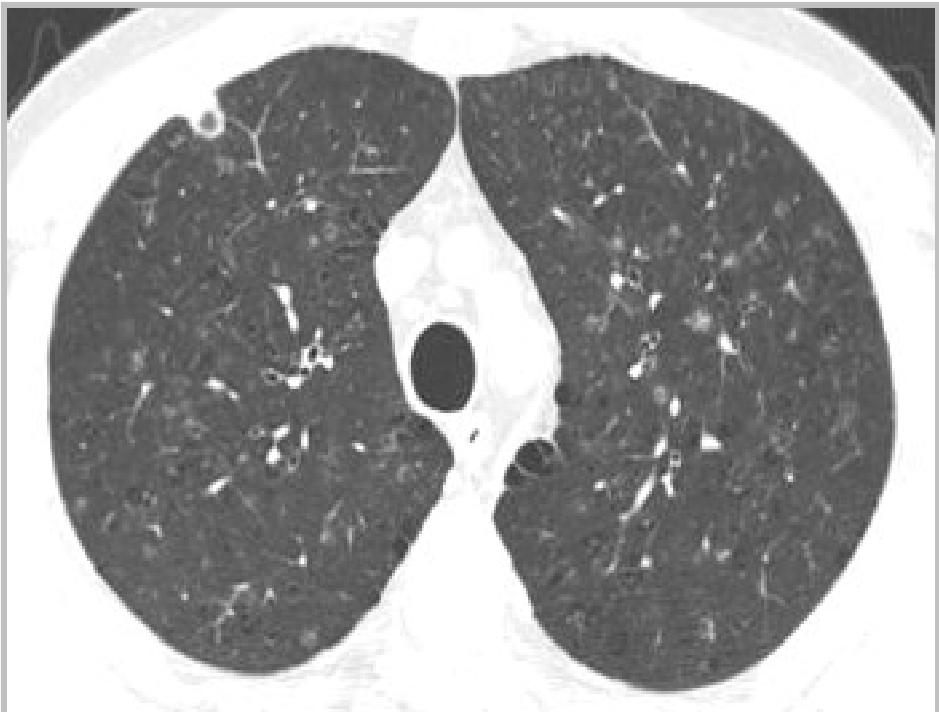


# Поражение органов при ГХ

- Органы дыхания:
  - М.б.отсутствие симптомов;
  - Одышка, кашель, боли в груди
  - Пневмотораксы
- Поражение костей скелета
  - Ребра, кости свода черепа, таза
  - Очаги деструкции в турецком седле, возможны признаки несахарного диабета
- Поражение кожи и мягких тканей
  - Экзофталм вследствие гистиоцитарной инфильтрации орбиты
  - Эритематозные высыпания



# ГИСТИОЦИТОЗ Х

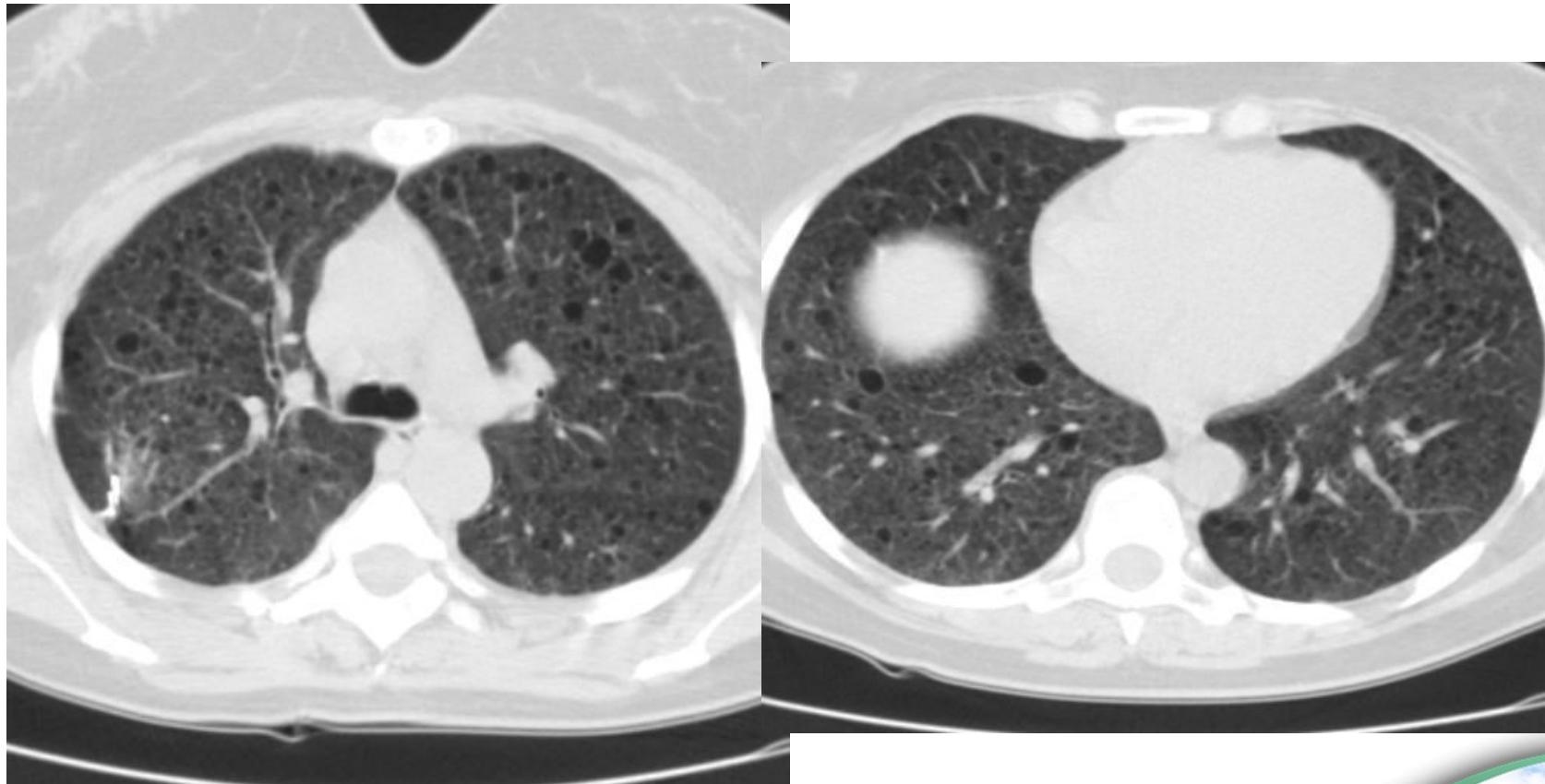


## КТ признаки:

- центрилобулярные перибронхиолярные очаги
- размеры очагов 1-5 мм
- в структуре очагов могут определяться мелкие полости

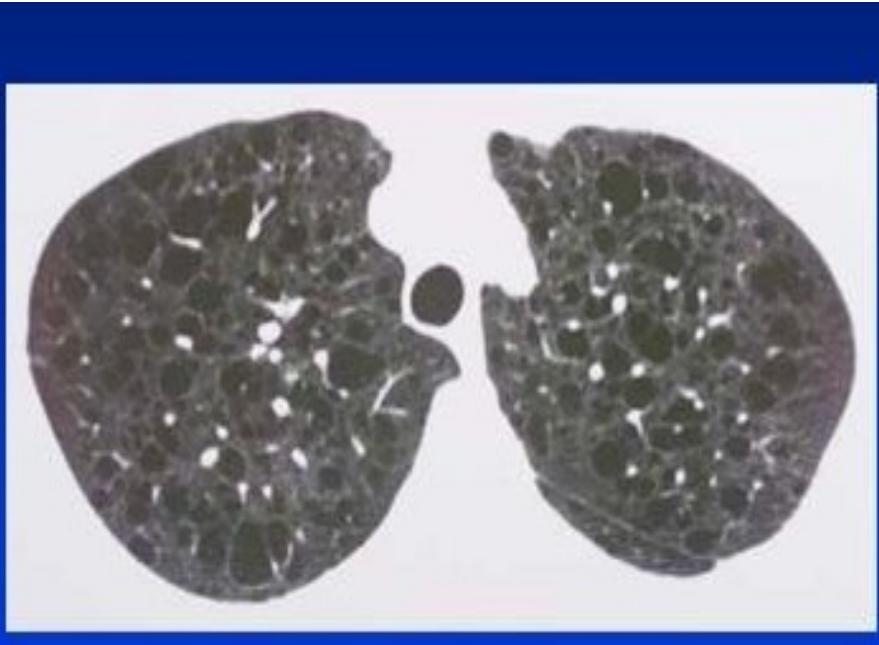
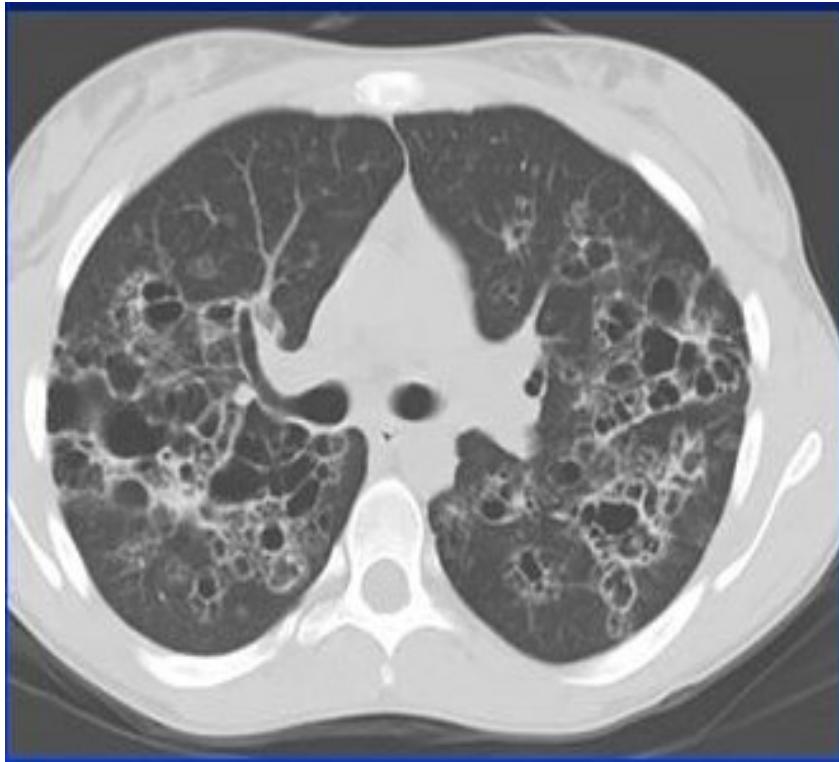


# ГИСТИОЦИТОЗ Х



ФГБУ «Научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России





Крупные тонкостенные буллы на фоне выраженной деформации легочного рисунка



# **ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ**

- Редкое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся пролиферацией гладкомышечных волокон в легочном интерстиции.
- развивается у женщин детородного возраста
- клинические симптомы: одышка, хилезный плевральный выпот (60%), пневмоторакс (40%), кровохарканье (30-40%)
- Морфологические проявления: скопления гладкомышечных клеток в альвеолярной стенке, вокруг бронхиол и венул, тонкостенные кисты



## Эпидемиология Лимфангиолейомиоматоза

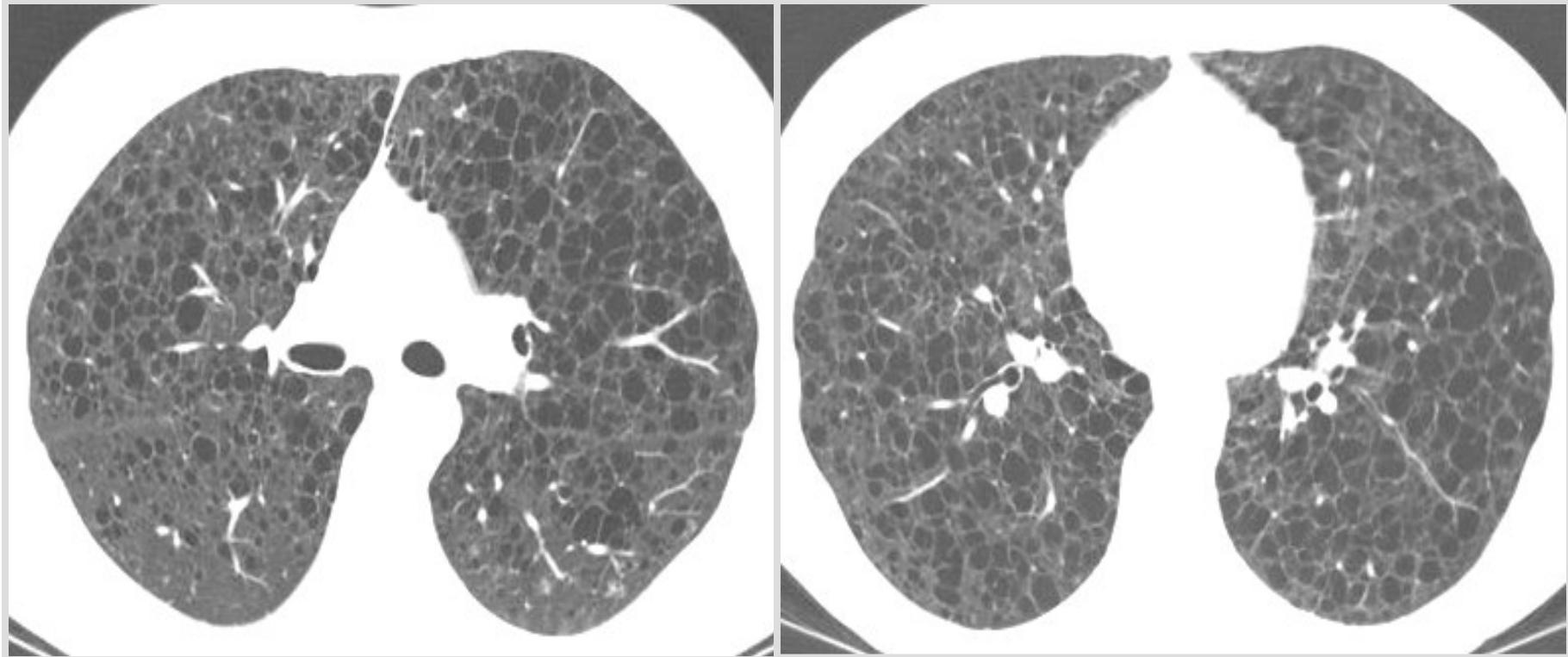
- Распространенность - 1 на 400 000 взрослых женщин
- Численность больных ЛАМ, по обобщенным статистическим сведениям, - 25-50 тысяч
- Средний возраст – 39 лет (12 – 70)
  - Диффузная форма
  - Очаговая форма
  - Смешанный вариант



# Основные клинические проявления ЛАМ

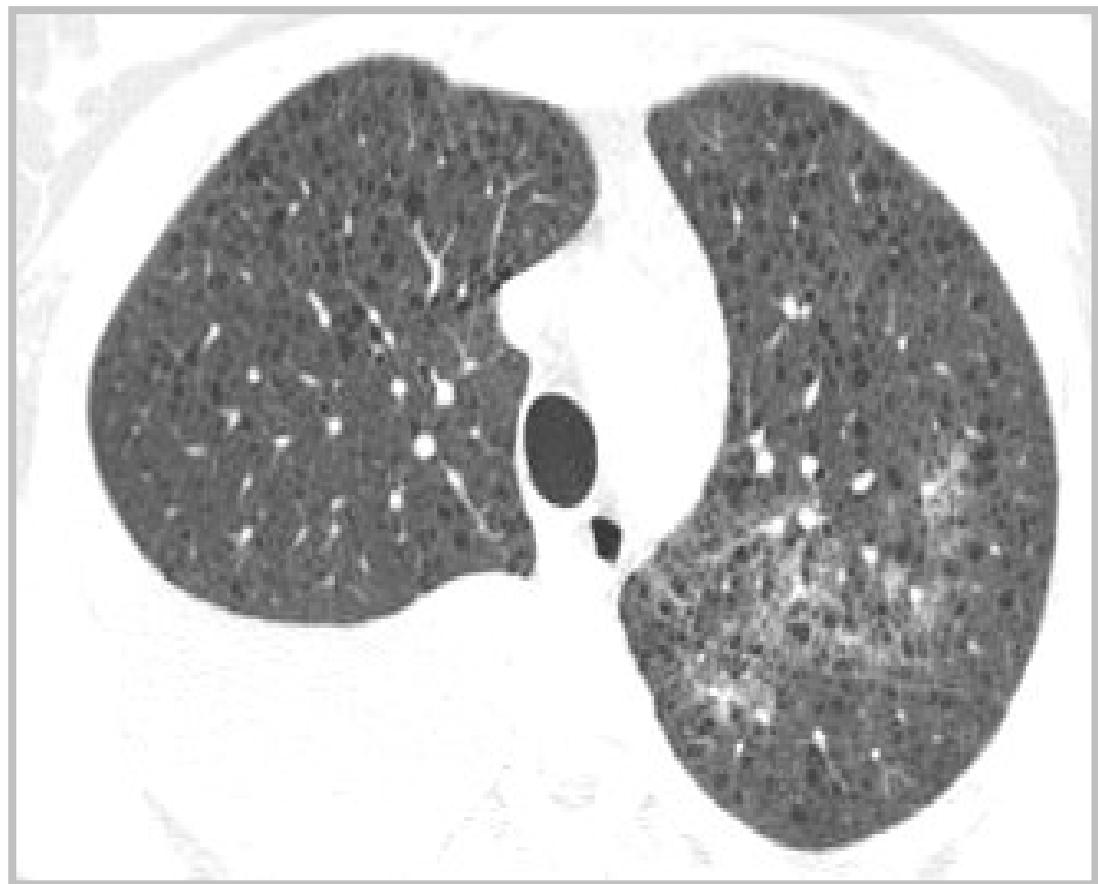
- Прогрессирующая одышка инспираторного или смешанного характера
- Ухудшение в период месячных, беременности
- Кровохарканье
- Пневмоторакс
- Гидроторакс – хилезный экссудат
  - Возможен хилезный асцит, перикардит, хилурия
- Внелегочные проявления – лейомиомы различной локализации (матка, почки, печень, ретроперитонеальное пространство и др.)
- Очаговая форма ЛАМ – может протекать бессимптомно

# ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ



**КТ симптоматика: тонкостенные кисты 2- 5 мм в диаметре**

# ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ



## КТ симптомика:

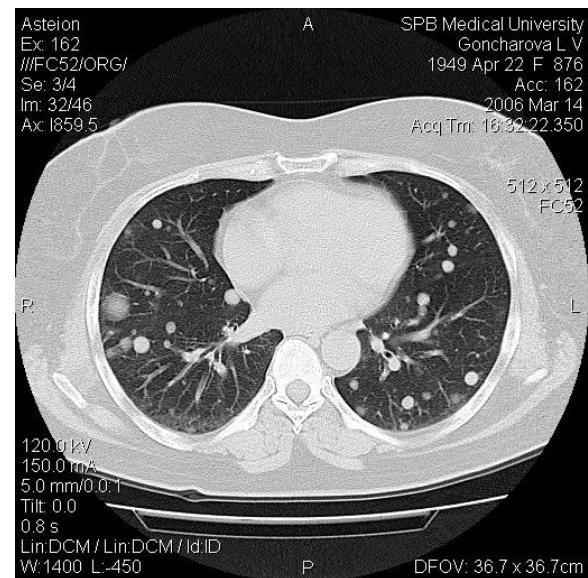
- хилезный плевральный выпот
- симптом матового стекла

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» Минздрава России



# ЛИМФАНГИОЛЕЙОМИОМАТОЗ очаговая форма

Множественные, различной величины (0,5 – 1,5 см) очаги, четко очерченные, без какой-либо преимущественной локализации



# **ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА**

## Определение:

гранулематозное воспаление респираторного тракта и некротизирующий васкулит , поражающий мелкие и средние сосуды (капилляры, венулы, артериолы, артерии), обычно сочетающийся с некротизирующим гломерулонефритом

(J.C. Jennette et al., *Arthr. Rheum.*, 1994; 37:187-92 )

## Заболеваемость: 0.4 – 0.85:100.000 населения в год.

(R.A. Watts et al., 1996)

Относиться к системным васкулитам – гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление и некроз сосудистой стенки, приводящий к ишемическим нарушениям органов и тканей, кровоснабжающихся соответствующими сосудами.



# КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ КРИТЕРИИ ГРАНУЛЕМАТОЗА ВЕГЕНЕРА

Критерии	Определение
<b>1. Воспаление носа и полости рта</b>	<b>Язвы в полости рта; гнойные или кровянистые выделения из носа</b>
<b>2. Изменения в легких при рентгенологическом исследовании</b>	<b>Узелки, инфильтраты или полости в легких</b>
<b>3. Изменения мочи</b>	<b>Микрогематурия (<math>&gt; 5</math> эритроцитов в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи</b>
<b>4. Биопсия</b>	<b>Грануломатозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве</b>

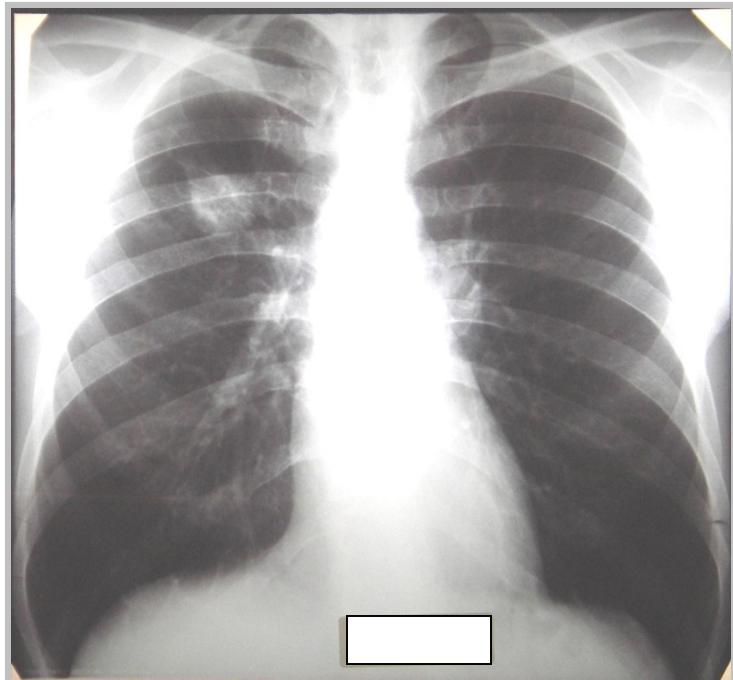
(Наличие у больного двух и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%)

## КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ

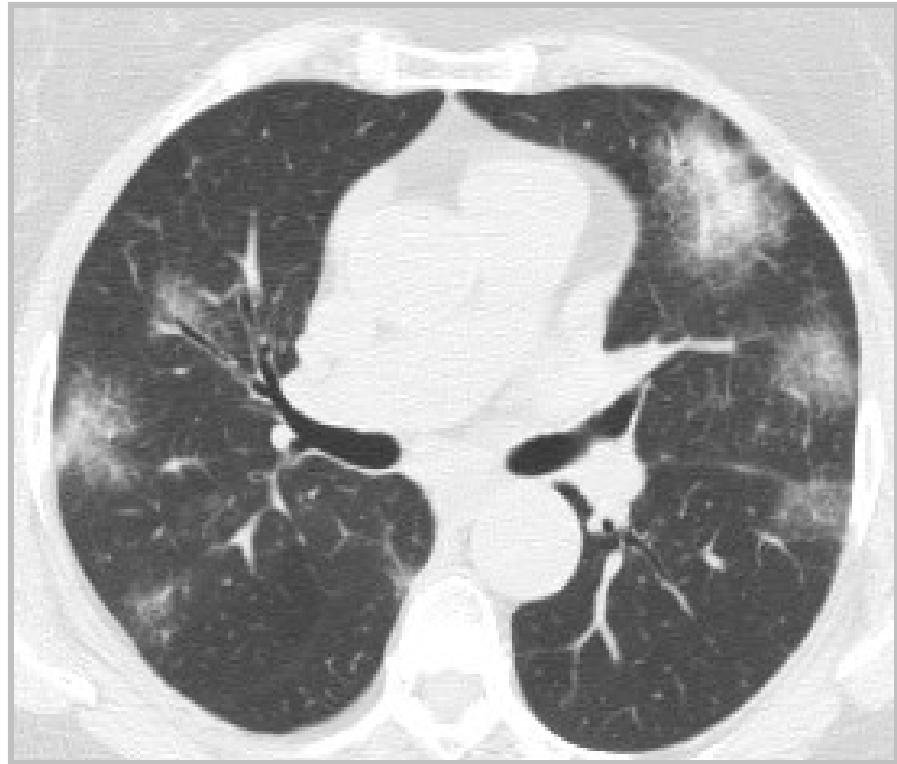
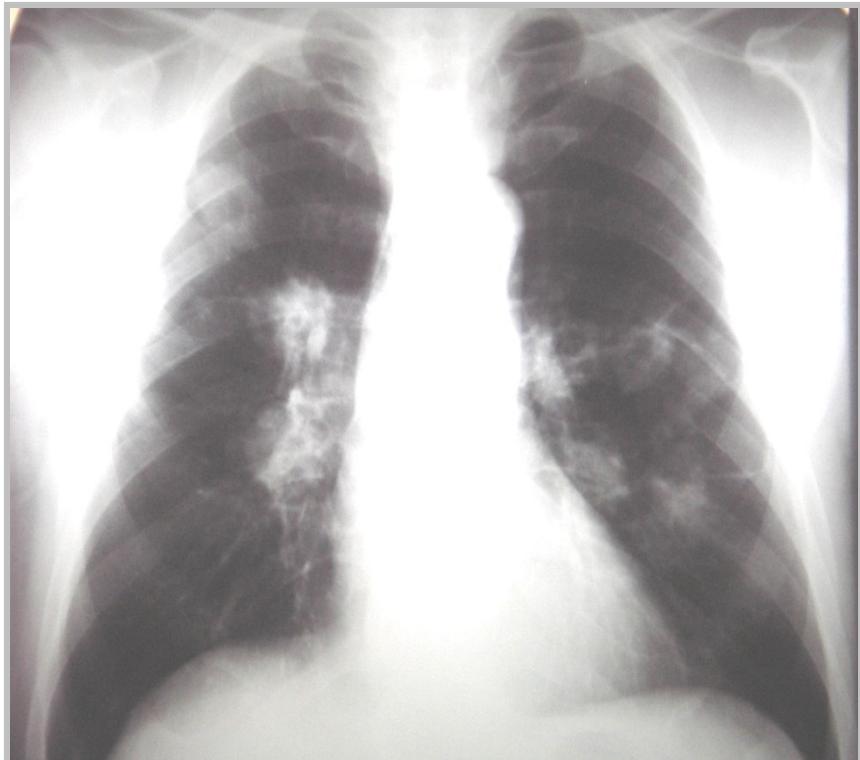
- **Очаги -80-90%**
- **Матовое стекло 23-38%**
- **Консолидация 17-32%**
- **Утолщение стенок бронхов 45-63%**
- **Плевральный выпот 7-11%**
- **Медиастинальная лимфаденопатия 3-8%**



## ОДИНОЧНЫЕ ИНФИЛЬТРАТЫ

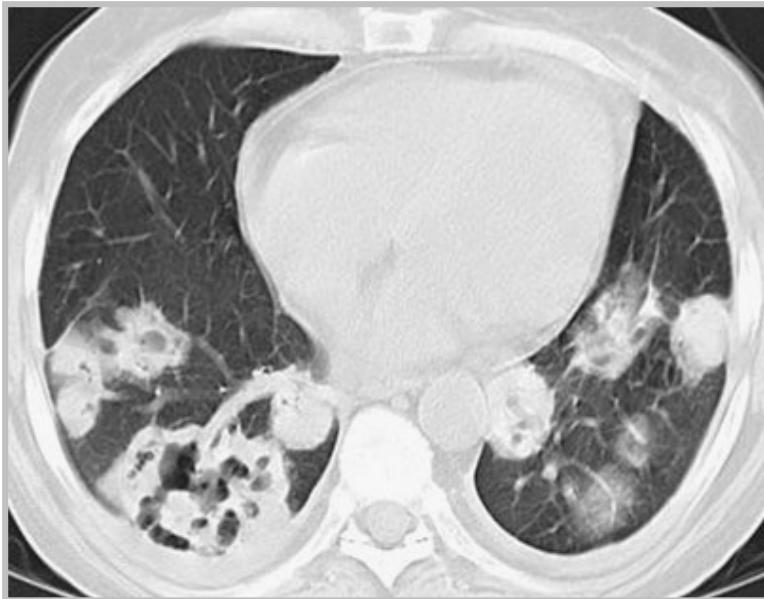


## МНОЖЕСТВЕННЫЕ ИНФИЛЬТРАТЫ

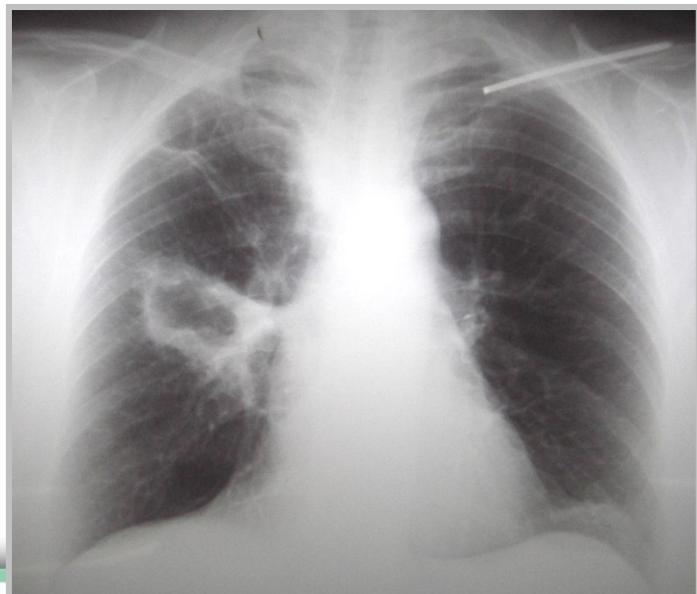


ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский  
институт фтизиопульмонологии» Минздрава России





АСЕПТИЧЕСКИЕ  
ПОЛОСТИ  
РАСПАДА  
В ИНФИЛЬТРАТАХ  
(68% случаев)



ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский  
институт фтизиопульмонологии» Минздрава России

## АЛЬВЕОЛЯРНАЯ ИНФИЛЬТРАЦИЯ



# **ЗАДАЧИ ЛУЧЕВЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЛЕГКИХ**

- ❖ первичное выявление патологии
- ❖ уточнение его морфологических особенностей (локализация, распространность, сочетанные изменения плевры и средостения и т.п.)
- ❖ определение необходимости, вида и места проведения биопсии
- ❖ определение нозологической формы патологического процесса
- ❖ изучение динамики изменений в легких под влиянием лечения



# Взаимодействие специалистов при диагностике ИЗЛ



**Благодарю за внимание!**

