

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений	4
Введение	5
Методы лучевой диагностики при ФБЛ (рентгенография, КТ, ПЭТ, их методики, возможности, значение в выявлении и роль в дифференциальной диагностике)	6
Традиционная рентгенография	6
Рентгеновская компьютерная томография	11
Совмещенная рентгеновская компьютерная томография — позитронно-эмиссионная компьютерная томография	19
Другие лучевые методы исследования (МРТ, ОФЭКТ, эхокардиография, УЗИ).....	20
Лучевые симптомы при ФБЛ (частота, изменчивость, прогностическая значимость, что лежит в их анатомической основе)	21
Острая фибринозная организующаяся пневмония (ОФОР).....	23
Классификации ФБЛ (их трансформация, упрощение, роль в лучевой диагностике)	41
Отдельные морфологические формы ФБЛ, их клинические и КТ-проявления	45
Клинические проявления ФБЛ	54
Сценарии течения ФБЛ	56
Коморбидность при ФБЛ — задачи рентгенолога (какие сочетания частые, какие — сложные, как оценивать лучевые симптомы)	69
Лучевые особенности ФБЛ разной природы (при СиЗСТ, токсикоаллергические, поствирусные, постлучевые)	78
Дифференциальная диагностика ФБЛ	126
Протоколы КТ-исследований при разных вариантах фиброзирующих болезней легких: что описать, алгоритм оценки, заключение	148
Список литературы	181

ЛУЧЕВЫЕ СИМПТОМЫ ПРИ ФБЛ

(частота, изменчивость, прогностическая значимость,
что лежит в их анатомической основе)

Лучевая диагностика ФБЛ — это оценка КТ-симптомов, связанных с патологией преимущественно внутридолькового интерстиция, с формированием определенных КТ-паттернов, характерных для разных клинических форм ФБЛ, большой группы патологических процессов, приводящих к развитию прогрессирующего фиброза в легочной ткани.

Клинические и лучевые проявления этой большой (и разнообразной по патогеному механизму группы болезней) тем не менее одинаковы. У всех пациентов, имеющих рентгенологический архив, можно проследить стадиальность заболевания. В дебюте болезни (при отсутствии клинических проявлений) рентгенолог может выявить начальную фазу заболевания — проявления минимальных интерстициальных изменений (МИИ) — стойкое уплотнение легочной ткани по типу «матового стекла» или ретикуляции небольшой протяженности, локализующиеся в типичных местах (верхнепередние и нижнезадние субплевральные отделы) с формированием симптома «пропеллера». В дальнейшем отмечаются нарастание протяженности изменений (плохо определяемое визуально и требующее применения программ искусственного интеллекта) и постепенное изменение характера поражения. На месте нормальной легочной ткани возникает КТ-картина «матового стекла» (проявления минимальных интерстициальных изменений (МИИ) — внутридолькового фиброза небольшой протяженности), которая затем трансформируется в ретикулярные изменения и мелкие «соты» (проявления неспецифической интерстициальной пневмонии). Появление лучевого симптома «сотового легкого» в типичных местах позволяет без проведения биопсии легочной ткани поставить диагноз фиброзирующая болезнь легких в ее далеко зашедшей стадии (обычная интерстициальная пневмония), но, к сожалению, на этом этапе диффузионная способность легких уже составляет менее 40% от должного, что затрудняет лечение.

Лучевые симптомы ФБЛ включают лучевые проявления как острых, так и хронических состояний, некоторые из которых трудно дифференцировать при первичном КТ-исследовании. За время пандемии COVID-19 (2020–2022 гг.) и эпидемий гриппа А H1N1 (2008–2009, 2015–2016 гг.) лучевые диагносты хорошо изучили проявления острой интерстициальной пневмонии, которая ранее указывалась в классификации интерстициальных заболеваний легких как идиопатическое состояние. Это клинически и лабораторно острый процесс различной степени клинической тяжести и распространенности по данным КТ, который у большинства пациентов (по нашим данным, до 99%) проходит

без анатомических последствий в легочной ткани. Однако, вероятнее всего, именно поражение легких при острой вирусной инфекции является пусковым механизмом для развития и последующего прогрессирования фиброза в легочной ткани. Возможно, это развивается у пациентов с генетическими предпосылками (укорочение теломераз), что делает их изучение крайне важным. В пользу этого предположения свидетельствует и доказанный факт прогрессирования ФБЛ после обострения в виде присоединения острой интерстициальной пневмонии (как верифицированного вирусного генеза, так и не верифицированной, которая будет считаться идиопатической).

Лучевая семиотика **острого интерстициального поражения — острой интерстициальной пневмонии** (обязательно сопоставляется с клиническими, лабораторными и функциональными данными) может быть хорошо проанализирована на примере вирус-ассоциированных поражений легких при COVID-19 (пандемия 2020–2022 гг.) и гриппе А H1N1 (эпидемии 2008–2009, 2015–2016 гг.).

Острая интерстициальная пневмония в словаре Флэйшнеровского общества определяется как идиопатический процесс (*acute interstitial pneumonia (AIP) is an idiopathic interstitial lung disease that is clinically characterized by sudden onset of dyspnea and rapid development of respiratory failure (Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging) [5]*).

Для нее характерна острая клиническая картина: лихорадка, одышка, сухой кашель, кровохарканье, интоксикация, суставной синдром, слабость, похудание (при хронизации процесса); повышение острофазовых показателей крови: СРБ, Д-димер, прокальцитонин, ферритин и характерные рентгенологические и КТ-проявления: двусторонние интерстициально-альвеолярные изменения в легких.

При морфологическом исследовании определяются тромбы в просвете сосудов, в альвеолах — кровоизлияния, вакуолизирующая серозная жидкость с примесью фибрина, эритроциты, мононуклеарные клетки (лимфоциты, альвеолоциты, макрофаги), гиалиновые мембраны, стенки альвеол отечные. При хронизации процесса определяется формирование интерстициального фиброза.

Все эти признаки, описанные до пандемии, полностью соответствуют верифицированному вирусному поражению легких COVID-19.

Аналогичного характера клинико-морфофункциональный комплекс мы можем встретить и при других вариантах острой интерстициальной пневмонии:

- Идиопатическая острая интерстициальная пневмония (болезнь Хаммена–Рича).
- Идиопатическое обострение ФБЛ.
- Острая интерстициальная пневмония при системных заболеваниях соединительной ткани (СКВ, ССД, РА, ДМ).
- Токсикоаллергические поражения легких.
- Иммунодефицитные атипичные пневмонии (пневмоцистная, ЦМВ и т. д.).
- Вирусные пневмонии (грипп, парагрипп, коронавирус, COVID-19).

Морфологические паттерны ОсИП:

- Диффузное альвеолярное повреждение (ДАП).
- Организующаяся пневмония (ОП).
- Острая фибринозная организующая пневмония (ОФОП) (Acute fibrinous and organising pneumonia — AFOP) — характеризуется наличием внутриальвеолярного фибрина, связана с вирусными инфекциями (коронавирус — 50%), СиЗСТ, ТАА и трансплантацией легких, большинство случаев AFOP остаются идиопатическими [6, 7].

ОСТРАЯ ФИБРИНОЗНАЯ ОРГАНИЗУЮЩАЯСЯ ПНЕВМОНИЯ (ОФОП) (ACUTE FIBRINOUS AND ORGANISING PNEUMONIA — AFOP)

Впервые описана профессором Мэри Бет Бизли (Mary Beth Beasley) в 2002 г.

- Острая фибринозная и организующаяся пневмония — это гистологический паттерн, связанный с клинической картиной острого повреждения легкого, который отличается от классических гистологических паттернов диффузного альвеолярного повреждения (ДАП, DAD), организующейся пневмонии (ОП, BOOP) или эозинофильной пневмонии (ЭП, EP).
- Признана мультидисциплинарным консенсусом Американского торакального общества (ATS) и Европейского респираторного общества (ERS).
- AFOP — гистологический паттерн, связанный с острыми или подострыми клиническими проявлениями, который не соответствует критериям паттернов ДАП (DAD), ОП (OP) или ЭП (EP), с доминирующим в гистологической картине внутриальвеолярным фибрином с организацией [8].

Основной находкой во всех образцах при ОФОП было присутствие внутриальвеолярного фибрина в форме фибриновых «шариков» в альвеолярных пространствах. Фибрин был обнаружен в основном в виде включений в паренхиме легкого, охватывая от 25 до 90% альвеолярных пространств. Классические гиалиновые мембраны, выявляемые при ДАП, не наблюдались. Организующаяся пневмония проявлялась рыхлой соединительной тканью в просвете альвеолярных протоков и бронхиол.

В паренхиме легких при ОФОП, как и при других гистологических подтипах ОсИП (рис. 12) присутствовала интерстициальная лимфоплазмочитарная инфильтрация, редкие эозинофилы, нейтрофилы, капиллярита не наблюдалось, отмечались гиперплазия пневмоцитов 2-го типа и интерстициальный отек.

Три основных гистологических варианта AFOP (рис. 13):

- Эпителиальный — с реактивными эпителиальными изменениями и ДАП.
- Сосудистый — с поражением микрососудов, (микро-)тромбами, острой фибринозной и организующей пневмонией.
- Фиброзный — с интерстициальным фиброзом.

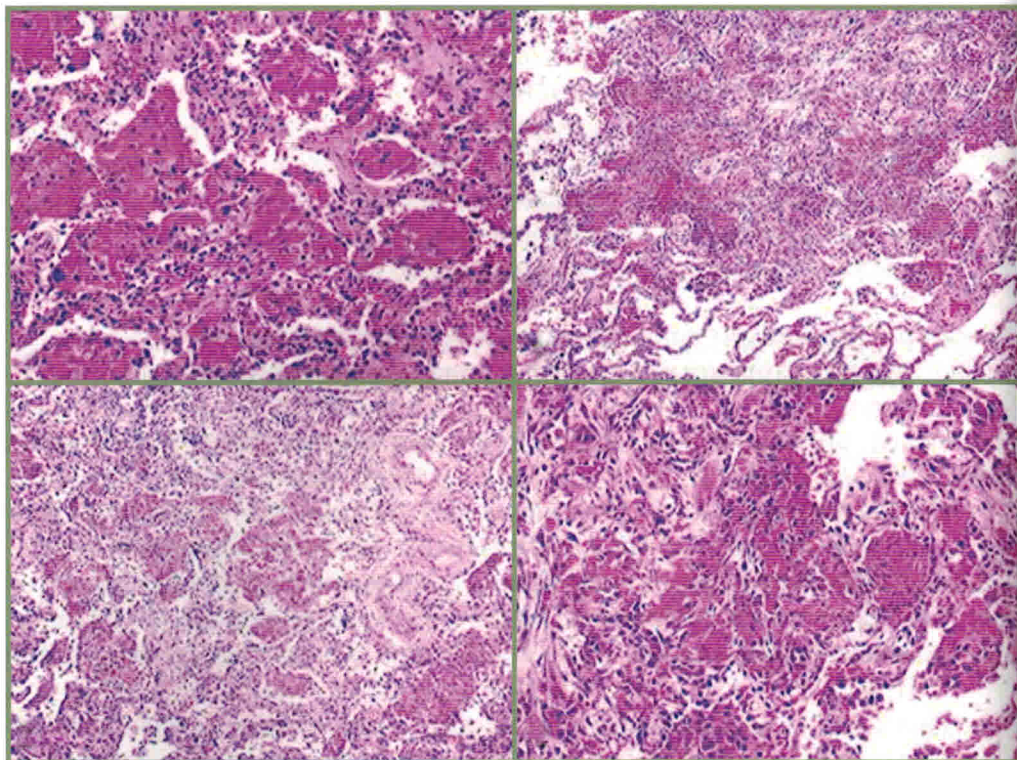


Рисунок 12. Морфологические паттерны ОсИП

По данным В. Samuel с соавт. (2020) [9], эпителиальный и сосудистый паттерны могли присутствовать на всех стадиях симптомного COVID-19, тогда как фиброзный паттерн проявлялся примерно через 3 недели.

Лучевой паттерн ОсИП отражает ее морфологические характеристики (различная степень отека, инфильтрации, наличие внутри- и внеальвеолярного фибрина) и включает следующие лучевые симптомы, которые могут сочетаться в различных пропорциях: «матовое стекло», ретикулярные изменения, консолидация, перибронховаскулярные муфты (рис. 14). Сопутствующими изменениями являются тракция бронхов, неравномерность вентиляции легочной ткани, реактивная внутригрудная лимфаденопатия, признаки ЛГ, развитие пневмоторакса и пневмомедиастинума.

Симптом «матового стекла»:

- Неполное заполнение альвеолы чем-либо: отек, фиброз, клеточная инфильтрация.
- Разная степень выраженности: от нежнейшего затенения до предконсолидации.
- Разная степень протяженности: инфильтрация отдельных ацинусов, вторичных легочных долек, участки интерстициальной инфильтрации, интерстициальные поля.
- Локализация: в субплевральных отделах, в ядерных отделах, и там и там.

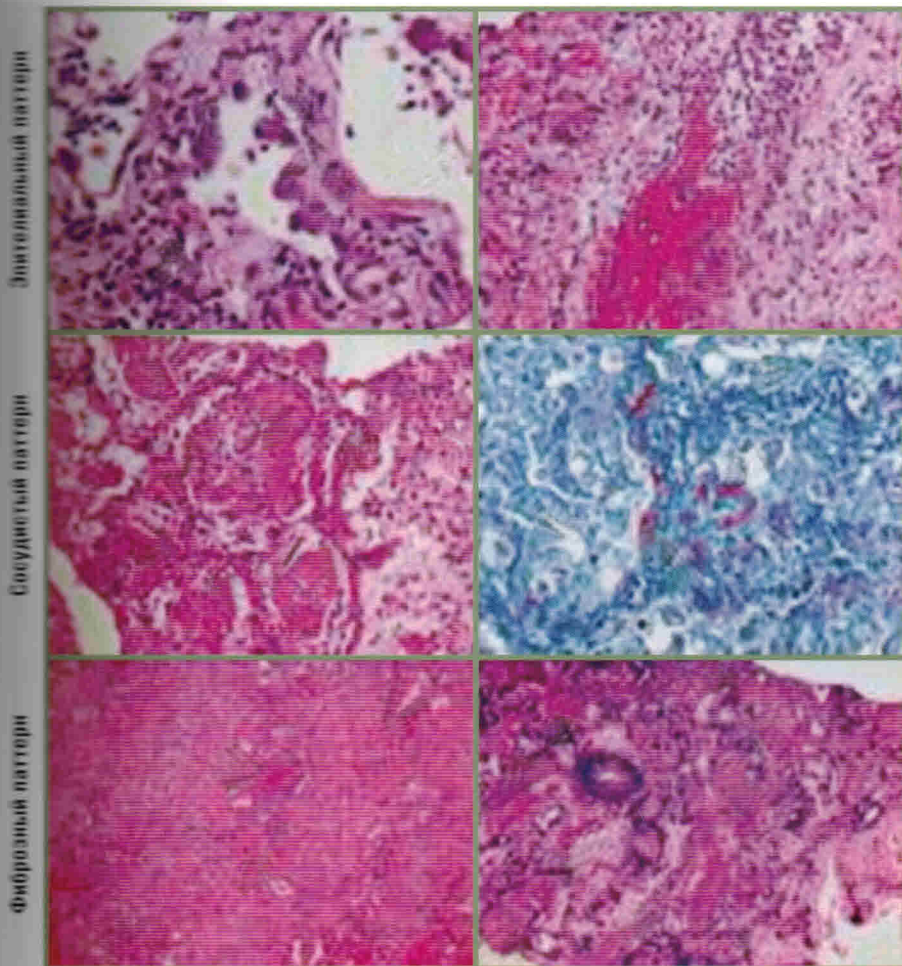


Рисунок 13. Три основных гистологических варианта AFOP

ОТДЕЛЬНЫЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ФБЛ, ИХ КЛИНИЧЕСКИЕ И КТ-ПРОЯВЛЕНИЯ

Выделение КТ-паттернов ФБЛ на их морфологические варианты не всегда возможно, так как морфологические и макроскопические данные не одно и то же. Однако мы рассмотрим классические варианты ФБЛ, которые могут быть дополнены лучевыми особенностями течения заболевания у каждого конкретного пациента.

Обычная интерстициальная пневмония (ОИП — гистологический тип) — воспалительский легочный фиброз (ИЛФ), прогрессирующие легочные фиброзы известной этиологии (нозологическая форма).

Это наиболее узнаваемый паттерн ФБЛ, так как в него входит основной (по сути единственный) однозначный лучевой симптом — «сотовое легкое». Это не противоречит тому, что остальной набор лучевых симптомов ФБЛ также присутствует:

Лучевые проявления ОИП:

- Формирование фиброзных изменений по типу «сотового легкого» — мелкие толстостенные однотипные/разнокалиберные воздухосодержащие кисты, располагающиеся в один/несколько рядов (типичный признак ОИП, встречается, по данным разных авторов, в 10–50% случаев).
- Изменения локализуются в субплевральных отделах (верхнепередних и нижнезадних — симптом «пропеллера»).
- Изменения нарастают в краниокаудальном направлении.
- Сопровождаются признаками уменьшения объема легочной ткани — высокое стояние диафрагмы, липоматоз средостения, эпиплевральный липоматоз, тракционные бронхо- и бронхиолоэктазы, горизонтальное положение средостения, зияние пищевода, девиация трахеи.
- Так как это тяжелая стадия заболевания (часто терминальная), у многих пациентов выявляются осложнения (признаки легочной гипертензии, проявления левожелудочковой недостаточности) и обострения (присоединение ОсИП, развитие пневмомедиастинума) (рис. 23).

Морфологические проявления ОИП — предшествуют макроскопическим, они могут соответствовать проявлениям неспецифической интерстициальной пневмонии и возможной обычной интерстициальной пневмонии на КТ (когда «сотовое легкое» на КТ отчетливо не определяется):

- Фиброз межальвеолярных перегородок.
- Инфильтрация межальвеолярных перегородок лимфоцитами, гистиоцитами.
- Уплотнение альвеолярного эпителия.
- Кисты, заполненные содержимым.
- Миоидный склероз — трансформация фибробластов в мышечную и костную ткань (рис. 23).

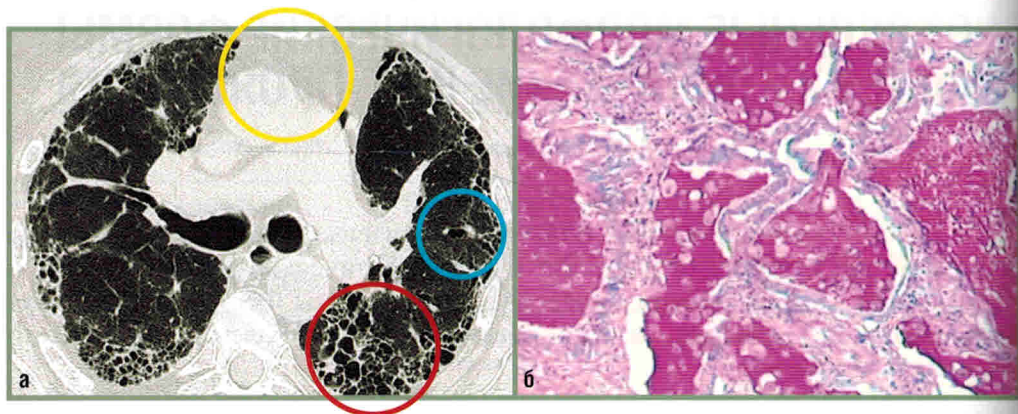


Рисунок 23. Лучевые и морфологические проявления ОИП (описание в тексте)

Больной С., 70 лет (рис. 23).

На КТ (легочное электронное окно, *a* — аксиальный срез) типичные проявления ОИП: разнокалиберные «соты» (*красная окружность*) в верхнепередних и нижнезадних отделах (симптом «пропеллера») с нарастанием в краниокаудальном направлении; тракционные бронхо- и бронхиолоэктазы в местах локализации фиброзных изменений (*синяя окружность*), эпиплевральный и средостенный липоматоз (*желтая окружность*). При морфологическом исследовании фиброз межалвеолярных перегородок, инфильтрация межалвеолярных перегородок лимфоцитами, гистиоцитами, формирование кист (*б* — материал д.м.н. И.В. Двораковской).

Неспецифическая интерстициальная пневмония (НСИП — гистологический тип) — идиопатический легочный фиброз (ИЛФ), прогрессирующие легочные фиброзы известной этиологии (нозологическая форма).

НСИП морфологически, клинически и функционально является предшественницей ОИП. При этом морфологическом паттерне заболевание еще не проявляется формированием «сотового легкого». Тем не менее клиническая картина может быть тяжелой и на этой стадии, так как она обусловлена не только тяжестью поражения легочной ткани, но и степенью распространенности.

Лучевые проявления НСИП сходны по локализации и характеристикам с ОИП, основное отличие — отсутствие «сотового легкого» (это не означает его отсутствие при морфологическом исследовании). Лучевые и морфологические проявления НСИП чаще встречаются при ФБЛ известной этиологии (синдром ФБЛ при СиЗСТ, поствирусные фиброзы, токсические и экзогенно-аллергические альвеолиты). Меньшая степень выраженности и распространенности изменений объясняет более благоприятное течение процесса: при НСИП часто отмечаются длительно застывшая лучевая и клиническая картина, высокая 5-летняя выживаемость (90%). Однако, у части пациентов отмечается трансформация НСИП в ОИП, что доказывает их единую природу:

- Изменения локализуются субплеврально, преимущественно в нижних отделах, монотонны, преобладает «матовое стекло», ретикуляция.
- «Сотовое легкое» небольшой протяженности, с мелким диаметром «сот».

- Застывшая лучевая картина в течение длительного периода времени.
- Сохранение воздушности субплевральных отделов легких (симптом «аркад», «балетной пачки»).
- Признаки уменьшения объема легочной ткани те же, что при ОИП.

Морфологические проявления НсИП:

- Расширение межальвеолярных перегородок.
- Клеточная инфильтрация межальвеолярных перегородок.
- В просветах некоторых альвеол отечная жидкость.
- Трансформации альвеолярного эпителия в кубический (рис. 24).

Больная М., 55 лет (рис. 24).

На КТ (легочное электронное окно, *а* — аксиальный срез; *б* — сагиттальная реформация изображения) типичные проявления НсИП: «кашговое стекло», ретикуляция в верхнепередних и нижнезадних отделах (симптом «пропеллера») с нарастанием в краниокаудальном направлении; тракционные бронхо- и бронхиолоэктазы в местах локализации фиброзных изменений, эпиплевральный и средостенный липоматоз. При морфологическом исследовании расширение межальвеолярных перегородок, их клеточная инфильтрация, в просветах некоторых альвеол отечная жидкость (*в* — материал д.м.н. И.В. Двораковской).

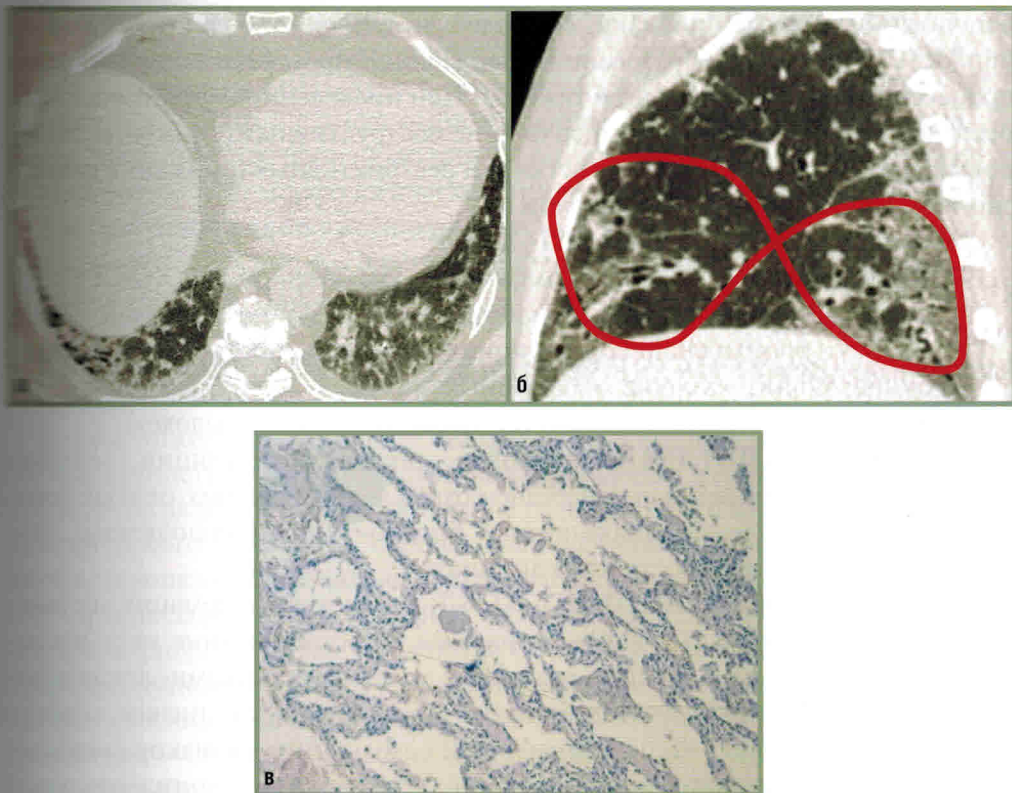


Рисунок 24. Лучевые и морфологические проявления НсИП (описание в тексте)

ПРОТОКОЛЫ КТ-ИССЛЕДОВАНИЙ ПРИ РАЗНЫХ ВАРИАНТАХ ФИБРОЗИРУЮЩИХ БОЛЕЗНЕЙ ЛЕГКИХ: ЧТО ОПИСАТЬ, АЛГОРИТМ ОЦЕНКИ, ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Для правильной формулировки заключения необходима многофакторная методичность в работе рентгенолога:

- Знание анамнеза и клинических проявлений (если по каким-то причинам это невозможно, формулируется синдром и к заключению прикладывается запрос об этих данных).
- Что необходимо указать в административной части: ФИО больного, его возраст, направляющая организация (отделение), дата исследования, ФИО врача-рентгенолога, эффективная доза облучения.
- Что необходимо отметить в описательной части: все примененные методики КТ-исследования (низкодозная компьютерная томография — НККТ, высокоразрешающая компьютерная томография — ВРКТ, «функциональная» КТ «на выдохе», КТ-исследование «на животе», в латеропозиции, в атипичных укладках, КТ-исследование в условиях внутривенного болюсного контрастного усиления — сколько фаз и какие, постпроцессинг и его варианты — реформации и какие, программы искусственного интеллекта (ИИ) и какие).
- Если КТ выполнены в другом лечебном учреждении, это также указывается, так как методичность выполнения исследования в таком случае не зависит от врача, его анализирующего.
- Сложности, возникшие при трактовке данных КТ, — артефакты и от чего (невозможность правильной укладки пациента, артефакты от дыхания, от движения, от металлических и других высокоплотных объектов и т. д.).
- Сравнение при динамическом наблюдении должно носить мультипараметрический характер (одинаковый уровень срезов, идентичность объема, единый размер анализируемого объекта), при сравнении с помощью программ ИИ указываются их вид и пороги отсечения плотностных показателей в единицах Хаунсфилда.
- Описательная часть включает описание нормальных структур и перечисление патологических симптомов
- В заключении формируется синдром либо КТ-картина — КТ-паттерн (т. е. нозологическая форма).
- В заключении при необходимости даются рекомендации по выполнению дополнительных исследований (эхокардиография, перфузионная

сцинтиграфия, МРТ, УЗИ; дополнительное проведение КТ-исследования в условиях внутривенного болюсного контрастирования, дополнительное КТ-исследование живота, головного мозга, КТ-контроль с указанием, через какой промежуток времени).

- Терминология (должна быть единой).

Фиброзирующие болезни легких — группа заболеваний, объединенная первичным поражением альвеолы с развитием в ней асептического воспаления и последующего прогрессирования легочного фиброза. Объединяющими КТ-симптомами этой группы заболеваний является поражение интерстиция разной степени выраженности.

Задачи КТ-исследования при ФБЛ:

- Есть или нет проявления легочного фиброза.
- Стадия процесса.
- Объем поражения (сравнение при динамическом наблюдении: мультипараметрическое, подсчет с помощью программ искусственного интеллекта).
- Особенности фиброзного распределения — вариант ФБЛ.
- Коморбидность (ХОБЛ, онкологические процессы, ТЭЛА, инфекция).

Три вида интерстициальных изменений можно отнести к вариантам нормы (гравитационный эффект, минимальные интерстициальные изменения, возрастные фиброзные изменения интерстиция), однако рентгенолог должен указать их в описательной части, так как эти изменения у части больных могут прогрессировать и нуждаются в динамическом наблюдении.

Гравитационный эффект — лучевая находка у клинически здорового человека (могут быть минимальные проявления в виде одышки при физической нагрузке и сухого кашля), которая должна насторожить рентгенолога и направить пациента к пульмонологу для исключения/подтверждения фиброзирующей болезни легких, нарушения коллагенообразования при СиЗСТ.

Клиническая картина при гравитационном эффекте:

- Клинические проявления могут отсутствовать/одышка при физической нагрузке.
- Чаще женщины.
- Избыточный вес.
- Системные проявления.

КТ-симптомы, характерные для гравитационного эффекта:

- Усиление периферического легочного интерстиция в задненижних субплевральных отделах с обеих сторон (линзовидной формы, с нечеткими контурами).
- Изменения отсутствуют в передних отделах!
- При перемене положения тела меняют локализацию. При прон-позиции локализуются в передних отделах.

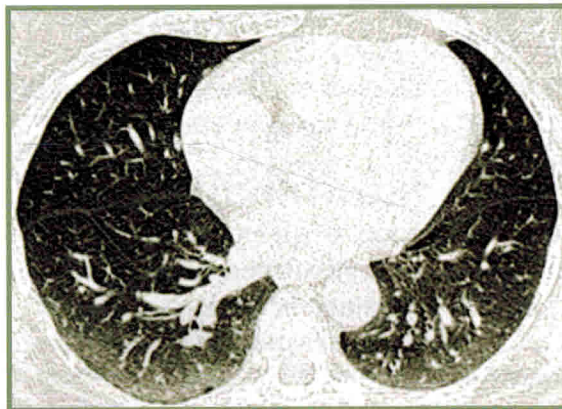


Рисунок 73. Протокол «Гравитационный эффект» (описание в тексте)

Больная Ю., 61 год (рис. 73).

Одышка при подъеме на 2-й этаж.

13.12.2021. При спиральной компьютерной томографии органов грудной клетки с последующим пересмотром изображения в условиях высокого разрешения и построением реформаций изображения (MPR) в задненижних субплевральных отделах с обеих сторон выявляется усиление периферического легочного интерстиция (гравитационный эффект).

Свежих очагов и инфильтратов в остальных отделах легких не выявлено.

Пройодимость трахеи, главных, долевых бронхов не нарушена.

Внутригрудные и подмышечные лимфатические узлы не увеличены.

Ствол легочной артерии (24 мм) и ее ветви не расширены.

Жидкости в плевральных полостях и в полости перикарда нет.

Отмечается обызвествление стенок аорты и ее ветвей (в том числе коронарных артерий).

Костных деструктивных изменений в зоне сканирования не выявлено, определяются проявления остеохондроза, деформирующего спондилеза грудного отдела позвоночника, системного остеопороза.

Заключение. КТ-данных за наличие патологических изменений органов грудной клетки не получено. Наличие выраженного «гравитационного эффекта» — рекомендована консультация пульмонолога.

Клиническая картина при возрастных изменениях легких:

- Клинические проявления могут отсутствовать/одышка при физической нагрузке.
- Сухой кашель.

КТ-симптомы, характерные для возрастных изменений легких (сильнее ли легкие?):

- Кистозно-буллезная дегенерация легочной ткани небольшой протяженности.
- Локальные фиброзные изменения (поствоспалительные, хронические сдавление остеофитами) — в S1 (апикально), в S5 (прамедиастинально), в S10 (паравертебрально) с обеих сторон.

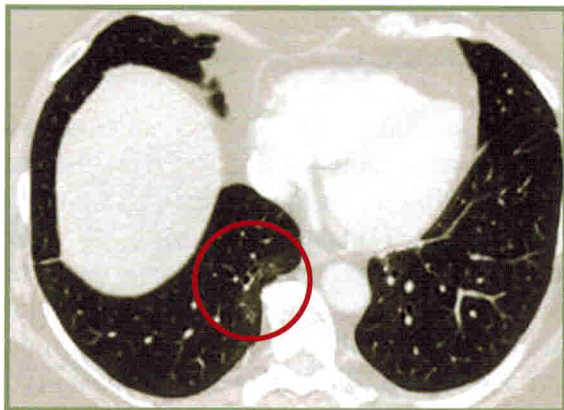


Рисунок 74. Протокол «Возрастные изменения органов грудной клетки» (описание в тексте)

- Сочетается с другими возрастными изменениями (атеросклеротическим поражением стенки аорты и ее ветвей, плевродиафрагмальными спайками и апикальными плевральными наслоениями, проявлениями остеохондроза и деформирующего спондилеза грудного отдела позвоночника).

Больной Я., 63 года (рис. 74).

Жалобы на инспираторную одышку при умеренной физической нагрузке.

На представленных КТ органов грудной клетки от **23.03.2023** в субплевральных отделах S10 справа выявляется усиление периферического легочного интерстиция — КТ-картина «матового стекла», ретикуляции небольшой протяженности (минимальные интерстициальные изменения, обусловленные хроническим сдавлением легочной ткани остеофитами (*красная окружность*)).

Минимальные интерстициальные изменения (МИИ) — лучевая находка у клинически здорового человека (могут быть минимальные проявления в виде одышки при физической нагрузке и сухого кашля), которая должна насторожить рентгенолога и побудить его направить пациента к пульмонологу для исключения/подтверждения фиброзирующей болезни легких.

Клиническая картина при минимальных интерстициальных изменениях (МИИ):

- Клинические проявления могут отсутствовать/одышка при физической нагрузке.
- Сухой кашель.

КТ-симптомы, характерные для минимальных интерстициальных изменений (МИИ):

- Участки усиления периферического легочного интерстиция (КТ-картина «матового стекла», ретикуляции) небольшой протяженности.
- Расположены субплеврально.
- Как в передних, так и в задних отделах.
- При перемене положения тела не меняют локализацию.
- Прогрессируют (нарастание протяженности интерстициальных изменений, признаков уменьшения объема легочной ткани).