

## ОГЛАВЛЕНИЕ

1.1. Острая интерстициальная пневмония .....	4
1.2. Идиопатическая интерстициальная пневмония .....	11
1.3. Саркоидоз .....	18
1.4. Аллергический альвеолит .....	25
1.5. Криптогенный фиброзирующий альвеолит .....	33
1.6. Респираторный бронхиолит .....	40
1.7. Облитерирующий бронхиолит .....	46
1.8. Центрилобулярная эмфизема .....	53
1.9. Панлобулярная эмфизема .....	59
1.10. Асбестоз .....	64
1.11. Силикоз .....	70
1.12. Бериллиоз .....	78
1.13. Альвеолярный микролитиаз .....	85
1.14. Легочный альвеолярный протеиноз .....	90
1.15. Поражение легких при гранулематозе Лангерганса .....	98
1.16. Поражение легких при ревматоидном артрите .....	105
1.17. Поражение легких при склеродермии .....	113
1.18. Поражение легких при полимиозите и дерматомиозите ...	120

## 1.1. ОСТРАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ

### Ключевые аспекты

Синонимы: синдром Хаммана–Рича, травматическое влажное легкое, некардиогенный отек легких.

Определение: быстро прогрессирующее заболевание неясной этиологии, характеризующееся диффузным поражением альвеол.

### Лучевая диагностика

#### Основные характеристики

- ▶ Наиболее типичный симптом: диффузное почти симметричное уплотнение воздушных пространств легких.
- ▶ Локализация: двусторонняя, в нижних долях легких.

#### Рентгено-семиотика

- ▶ Рентгенография.
  - ▶ Диффузное двустороннее и симметричное уплотнение воздушных пространств в легких:
    - в первые сутки патологические изменения не выявляются;
    - нет преимущественной локализации в зонах легких;
    - плевральный выпот/септальные линии менее характерны по сравнению с кардиогенным отеком.

#### КТ-семиотика

- ▶ Высокоразрешающая КТ.
  - ▶ Двусторонние изменения чаще выявляются в нижних отделах легких.
    - ▶ Более симметричные изменения по сравнению с острым респираторным дистресс-синдромом.
    - ▶ Изменения по типу «матового стекла»:
      - визуализируются в любую фазу острой интерстициальной пневмонии;
      - отражают различные гистопатологические процессы в различные фазы заболевания;

- более выраженные изменения по «типу матового» стекла (без тракционных бронхоэктазов/bronхиолоэктазов) связано с благоприятным прогнозом.
  - ▶ Выраженное уплотнение паренхимы легких:
    - может определяться в любую фазу заболевания;
    - выраженные изменения по типу матового стекла (без тракционных бронхоэктазов/bronхиолоэктазов) связаны с благоприятным прогнозом.
  - ▶ Нарушения архитектоники могут определяться в пролиферативную/фибротическую фазы заболевания.
    - ▶ Сотовое легкое: наиболее типично для острого респираторного дистресс-синдрома.
    - ▶ Тракционные бронхоэктазы/bronхиолоэктазы:
      - могут определяться в пролиферативную/фибротическую фазы заболевания;
      - признак неблагоприятного прогноза;
      - могут сохраняться длительное время у выживших пациентов.
    - ▶ Косвенные КТ признаки:
      - утолщение междольковых перегородок;
      - очаговые изменения;
      - расширение бронхососудистых границ.

#### Рекомендации по лучевой диагностике

- ▶ Оптимальный метод диагностики: высокоразрешающая КТ для выявления и характеристики диффузных поражений легких.
  - ▶ Методика исследования: коллимация 1 мм с интервалами 10 мм.

#### Дифференциальный диагноз

##### Пневмоцистная пневмония

- ▶ Различные проявления, но чаще двусторонние изменения по типу «матового стекла».
  - ▶ Иммунодефицитные состояния в анамнезе.

Аденокарцинома/бронхиолоальвеолярный рак

▶ Диффузные двусторонние изменения по типу «матового стекла».

▶ Нет признаков фиброза (паренхимальных нарушений, тракционных бронхоэктазов/бронхиолоэктазов).

▶ Внезапное начало и прогрессирующее течение.

Острый респираторный дистресс-синдром

▶ Диффузное двустороннее уплотнение легочной ткани (участки матового стекла и повышение плотности легочной ткани в сочетании с участками легочной ткани с неизменной воздушностью).

▶ Сотовое легкое.

▶ При остром респираторном дистресс-синдроме менее характерно развитие уплотнения нижних отделов легких и симметричный характер изменений.

Гидростатический отек легких

▶ Двустороннее уплотнение легочной ткани.

▶ Увеличение размеров сердца.

▶ Наличие плеврального выпота.

▶ В анамнезе наличие заболевания сердца.

Диффузные интраальвеолярные кровоизлияния

▶ Диффузные изменения по типу «матового стекла».

▶ Признаки легочного фиброза могут определяться, но обычно это происходит при рецидивах.

▶ Анемия и кровохарканье определяются в 80% случаев.

Альвеолярный протеиноз

▶ Географический характер изменений по типу «матового стекла» и утолщение междольковых перегородок.

▶ Нет определенного зонального распределения.

▶ Выявлена взаимосвязь наличия альвеолярного протеиноза и злокачественных заболеваний крови у взрослых пациентов.

▶ Выявлена взаимосвязь наличия альвеолярного протеиноза и иммунодефицитных состояний у детей.

### Патоморфология

▶ Основной механизм развития.

▶ Диффузное поражение альвеол является патогномическим признаком и включает 3 фазы:

- острая экссудативная фаза;
- пролиферативная фаза;
- фибротическая фаза.

▶ Эпидемиология.

▶ Редко встречается фульминантная форма идиопатического поражения легких.

▶ Средний возраст заболевших составляет 50 лет.

▶ Мужчины и женщины болеют одинаково часто.

Макроскопические черты

▶ Выделяют 3 фазы заболевания.

▶ Острая экссудативная.

▶ Прролиферативная.

▶ Фибротическая.

Микроскопические черты

▶ Острая экссудативная фаза.

▶ Отек.

▶ Геморрагическая жидкость определяется в альвеолах.

▶ 1-й тип некроза пневмоцитов.

▶ Гиалиновые мембраны.

▶ Прролиферативная фаза.

▶ 2-й тип пролиферации пневмоцитов.

▶ Накопление коллагена.

▶ Прролиферация миофибробластов.

▶ Фибротическая фаза.

▶ Фиброз в альвеолах и интерстиции (может быть выраженным).

### Клиника

Симптоматика

▶ Наиболее типичные проявления:

▶ Острое начало (в течение 1–3 недель):

- одышка;

- кашель;
  - быстрое прогрессирование вплоть до развития дыхательной недостаточности, при которой требуется применение искусственной вентиляции легких;
  - лихорадка и схожие с вирусным заболеванием проявления у 50% пациентов;
  - диффузные хрипы при аускультации.
- ▶ Другие симптомы: миалгия, артралгия.

#### Течение заболевания и прогноз

▶ Прогноз неблагоприятный (смертность составляет более 50%, причем большинство пациентов умирает в течение 2-го месяца от начала заболевания).

▶ У выживших пациентов могут наблюдаться рецидивы и терминальные стадии интерстициального фиброза с развитием сотового легкого.

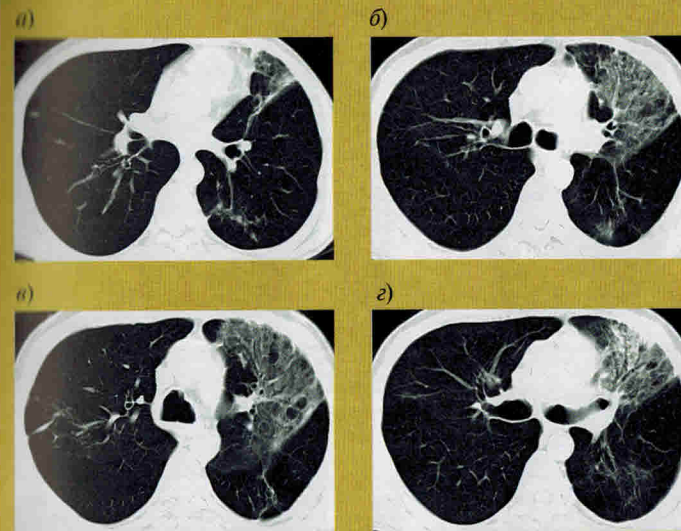
▶ Быстрый регресс при терапии стероидными препаратами (полное разрешение наблюдается в течение недели).

▶ Острая эозинофильная пневмония может угрожать жизни пациента.

#### Лечение

- ▶ Эффективное лечение пока не найдено.
- ▶ Основной является поддерживающая терапия.

*Острая интерстициальная пневмония представлена на рис. 1.1.*



*Рис. 1.1, а–г. Острая интерстициальная пневмония*

На серии аксиальных томограмм в легочном окне (а–г) определяется левосторонняя верхнедолевая полисегментарная интерстициальная инфильтрация в S1–S3 и в S6 нижней доли. Инфильтрация по типу матового стекла четко отграничена от здоровой легочной ткани междолевой плеврой. На фоне инфильтрации визуализируются бронхи и сосуды

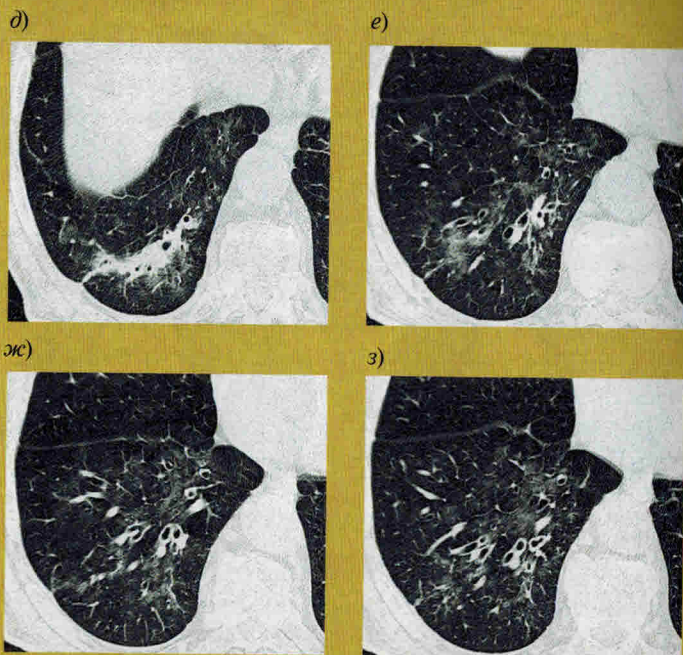


Рис. 1.1, д–з. Острая интерстициальная пневмония

На серии аксиальных томограмм с высоким разрешением в легочном окне (д–з) справа в нижней доле на фоне цилиндрических бронхоэктазов определяется интерстициальная инфильтрация легочной ткани. Стенки расширенных бронхов утолщены

## 1.2. ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ

### Ключевые аспекты

Синоним: неспецифический интерстициальный пневмонит.

### Лучевая диагностика

#### Основные характеристики

- ▶ Наиболее типичный симптом: двусторонние неоднородные субплевральные участки матового стекла.
- ▶ Локализация.
  - » Преимущественная в базальных отделах.
  - » Перибронховаскулярная или субплевральная.
- ▶ Размер: варьирует.
- ▶ Морфология: участки матового стекла.

#### Рентгено-семиотика

- ▶ Рентгенография.
  - » Неспецифические признаки.
  - » Патологические изменения выявляются в 90% случаев.
  - » Нечеткие двусторонние участки уплотнения легочной ткани:
    - повышение плотности легочной ткани;
    - повышение плотности легочного интерстиция;
    - смешанные поражения.
  - » Преимущественная локализация в средних и нижних долях легких.

#### КТ-семиотика

- ▶ Нативная КТ.
  - » Двусторонние неоднородные изменения по типу «матового стекла».
  - ▶ Тип 1 и 2.
    - » Высокоразрешающая КТ: двусторонние симметричные участки матового стекла:
      - преимущественная локализация в базальных отделах;

- географическое распределение;
- субплевральное распределение, менее характерно.
- ▶ Симптом «булыжной мостовой»:
- двусторонние участки матового стекла;
- внутридольковые линии определяются с обеих сторон в средних и периферических отделах;
- утолщение междольковых перегородок, мало выражено.
- ▶ Участки консолидации неправильной формы.
- ▶ Бронхоэктазы.
- ▶ Бронхиолоэктазы.
- ▶ Расширение бронховаскулярных границ.
- ▶ Сотовое легкое, редко первичное.
- ▶ Тип 3: преобладание фиброза.
- ▶ Уменьшение объема пораженной доли.
- ▶ Нарушение структуры легочной ткани.
- ▶ Линейные изменения неправильной формы.
- ▶ Тракционные бронхоэктазы.
- ▶ Сотовое легкое.

#### *Рекомендации по лучевой диагностике*

- ▶ Оптимальный метод диагностики: КТ — для выявления данной патологии и оценки объема поражения.
- ▶ Методика исследования: высокоразрешающая КТ, исследование в положении на спине и животе; можно выявить изменения, характерные для 3-го типа.

#### **Дифференциальный диагноз**

##### Саркоидоз

- ▶ Участки матового стекла.
- ▶ Микроочаги, очаги, четкообразные сосуды и фиссуры.
- ▶ Расширение бронхосудуистых границ.
- ▶ Трансбронхиальная биопсия: выявляются гранулемы.

##### Идиопатический легочный фиброз

- ▶ Высокорастворимая КТ: схожие признаки
- ▶ Субплевральная локализация.

▶ В большинстве случаев не требуется выполнение операционной биопсии легкого.

▶ Гистопатология: временная неоднородность пораженной легочной ткани.

▶ Прогноз более неблагоприятный по сравнению с неспецифической интерстициальной пневмонией.

##### Муцинозный бронхиолоальвеолярноклеточный рак

- ▶ Может быть бронхоррея.
- ▶ Участки матового стекла.
- ▶ Прогрессирует со временем.
- ▶ КТ: плотность образований равна плотности жира.
- ▶ Высокорастворимая КТ: симптом «булыжной мостовой», опухолевидные образования, уплотнение легочной ткани по типу пневмонии.

##### Десквамативный и интерстициальный пневмонит

- ▶ Курильщики.
- ▶ Высокорастворимая КТ: схожие признаки.
- ▶ При данном пневмоните могут быть кисты до 2 см в диаметре.
- ▶ Лечение стероидными препаратами эффективно.

##### Криптогенная организирующаяся пневмония

- ▶ Участки матового стекла и/или консолидации легочной ткани.
- ▶ Расширение бронховаскулярных пространств.
- ▶ Ретикулярные изменения в интерстиции, не типичны.
- ▶ Бронхоэктазы, но не бронхиолоэктазы.
- ▶ Стероидная терапия эффективна.

##### Альвеолярный протеиноз легких

- ▶ Высокорастворимая КТ: схожие признаки.
- ▶ Симптом «булыжной мостовой».
- ▶ Участки матового стекла.
- ▶ Утолщение внутридольковых и междольковых перегородок.

### 1.15. ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ ГРАНУЛЕТАМОЗЕ ЛАНГЕРГАНСА

#### Ключевые аспекты

Синонимы: эозинофильная гранулема или гистиоцитоз Х; Лангергансоклеточный гистиоцитоз.

Определение: диффузное деструктивное поражение нижних дыхательных путей гранулемами, содержащими клетки Лангерганса.

#### Лучевая диагностика

##### Основные характеристики

▶ Наиболее типичный симптом: ретикулонодулярные изменения в верхних и средних долях легких у курильщиков.

- ▶ Локализация.
  - ▶ Верхние и средние доли.
  - ▶ Двустороннее симметричное поражение.
  - ▶ Реберно-диафрагмальные синусы не поражены.
- ▶ Размер.
  - ▶ Очаги диаметром 1–10 мм.
  - ▶ Кисты диаметром 1–3 см.
- ▶ Морфология.
  - ▶ Звездчатые очаги при высокоразрешающей КТ.
  - ▶ Толщина стенок кист может варьировать.

##### Рентгено-семиотика

- ▶ Рентгенография.
  - ▶ Диффузные симметричные очаговые или ретикулярные изменения.
    - ▶ Множественные очаги с нечетким контурами, диаметром 1–10 мм.
    - ▶ Кисты диаметром 1–3 см.
    - ▶ Поражение средних и верхних долей, реберно-диафрагмальные углы не поражаются.
    - ▶ Сохранение объема легочной ткани или его увеличение.

▶ Пневмоторакс, рецидивирующий, двусторонний или односторонний.

▶ Может наблюдаться поражение ребер: литические изменения.

▶ Нетипичные изменения:

- лимфаденопатия;
- консолидация легочной ткани;
- солитарные очаги;
- экссудативный плеврит;
- патологические изменения на рентгенограммах могут не выявляться.

##### КТ-семиотика

▶ Нативная КТ: преимущественное поражение верхних и средних долей, при этом реберно-диафрагмальные углы не поражаются.

▶ Высокоразрешающая КТ.

▶ Небольшие очаги неправильной формы и звездчатые кисты; окруженные неизменной легочной тканью.

▶ Очаги: центрилобулярные, перибронхиальные, перибронхиоларные:

- очаги неправильной формы могут быть от 1 до 10 мм, но иногда и больше 1 см;
- в некоторых из них могут образовываться полости деструкции с тонкими стенками;
- очагов может быть несколько, но они могут быть многочисленными; солитарные очаги встречаются редко;
- при прогрессировании образуются полости или кисты.
- ▶ Кисты: чаще, чем очаги:
  - диаметр кист 1–10 мм, может быть больше 1 см;
  - стенки толстые или тонкие;
  - кисты: сферические, дольчатые, с перегородками, сливные или звездчатые;
  - кисты могут быть изолированными или сочетаться с очагами.

► Изменения по типу «матового стекла», интерстициальные и септальные линии, неправильная форма бронхов, васкулярных границ.

► Фиброз, сотовое легкое.

#### Рекомендации по лучевой диагностике

► Оптимальный метод диагностики.

► Высокоразрешающая КТ: для выявления и характеристики очагов в легких и кист.

► Методика исследования: высокоразрешающая КТ, срезы 1–3 мм в положении на спине и животе.

#### Дифференциальный диагноз

##### Саркоидоз

► Очаги локализуются по ходу лимфатической системы.

► Также поражаются верхние доли и вдоль плевры.

► Лимфаденопатия в области корней легких и средостения; образование полостей деструкции не типично.

► Поздние стадии заболевания: фиброз верхних долей легких, кисты, сотовое легкое.

##### Силикоз

► Профессиональная вредность.

► Очаги локализуются по ходу лимфатической системы.

► Характерна агрегация очагов с образованием массивного фиброза.

► Также поражаются верхние доли и вдоль плевры.

► Очаги могут обызвествляться по типу «яичной скорлупы».

► Периферическая эмфизема.

► Кисты не характерны.

##### Пневмоцистная пневмония

► Пневматоцеле.

► Кисты образуются в участках матового стекла.

##### Гиперчувствительный пневмонит

► В верхних долях легких реберно-диафрагмальные углы не поражаются.

► Очаги схожи с очагами при гранулематозе Лангерганса.

► Кисты могут встречаться, но чаще они одиночные.

##### Туберкулез

► Посев и микроскопия мокроты.

##### Буллезная эмфизема

► Изменения, схожие с поздней стадией гранулематоза Лангерганса.

##### Ларинготрахеальный папилломатоз

► Очаги выявляются в трахее и гортани.

► В очагах могут образовываться полости деструкции.

► Кисты в нижних долях и задних отделах легких.

#### Патоморфология

► Этиология.

► Аллергическая реакция на курение.

► Курение стимулирует продукцию цитокинов, вызывающих активацию клеток Лангерганса.

► Возникает после лучевой терапии лимфомы Ходжкина.

► Эпидемиология.

► Более чем в 90% случаев развивается у курящих людей.

► Поражение костей и несхарный диабет в 10% случаев.

► Сочетанные аномалии: лимфома, лейкомия, рак легких и другие нелимфоидные заболевания.

##### Микроскопические черты

► Пролиферация клеток Лангерганса в эпителии бронхов и бронхиол.

► Очаги: бронхиолоцентрические, звездчатой формы, расположенные в стенках респираторных и терминальных бронхиол (диаметр обычно не более 1 см, четко отделены от нормальной легочной ткани, часто образуются полости деструкции).



▶ В расположенных вблизи очагов участках легочной ткани могут выявляться изменения, характерные для десквамативной интерстициальной пневмонии, облитерирующего бронхиолита с организуемой пневмонией и респиаторного бронхиолита.

### Клиника

#### Симптоматика

▶ Наиболее типичные проявления:

▶ Непродуктивный кашель, одышка, слабость, боль в грудной клетке, лихорадка, похудение, а также может протекать бессимптомно в 25% случаев.

▶ У длительно курящих людей.

▶ Пневмоторакс в 25% случаев.

#### Течение заболевания и прогноз

▶ В ранних стадиях — очаговые изменения преобладают, в поздних — кистозные.

▶ Может регрессировать, рассасываться спонтанно и полностью, стабилизироваться или прогрессировать.

▶ У 75% пациентов определяется стабилизация процесса или разрешение.

▶ Может излечиваться за 5–7 лет после первичного проявления только в случае прекращения курения.

▶ Излечивается при трансплантации легкого.

▶ Рецидив заболевания может привести к развитию панацинарной эмфиземы или сотовому легкому.

▶ Легочная артериальная гипертензия у 1/3 пациентов.

▶ Прогноз различный: от полного выздоровления до развития дыхательной недостаточности.

### Лечение

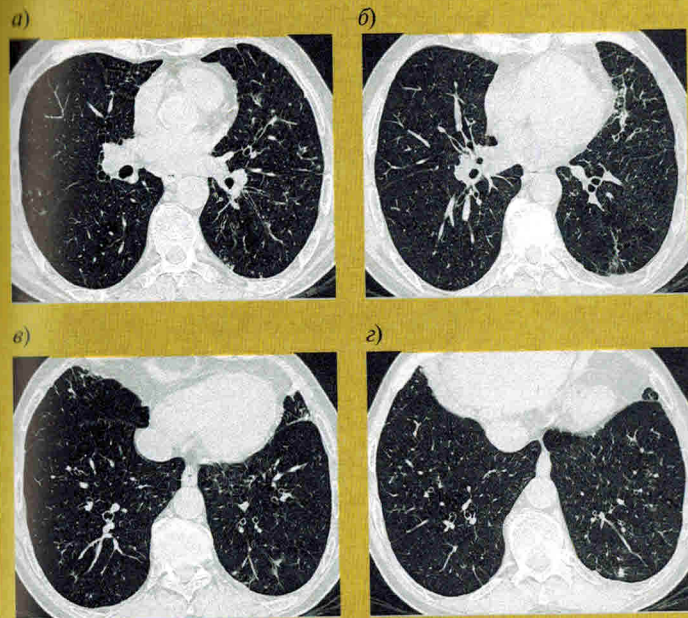
▶ Прекращение курения.

▶ Стероидные препараты при прогрессировании процесса.

▶ Химиотерапия при выявлении заболевания у детей.

▶ Трансплантация легкого в поздних стадиях заболевания.

*Поражение легких при гранулематозе Лангерганса представлено на рис. 1.15.*



*Рис. 1.15, а–г. Поражение легких при гранулематозе Лангерганса*

На серии аксиальных томограмм (а–г) в легочном окне визуализируются многочисленные бесформенные полиморфные очаги с нечеткими ровными контурами, тенденцией к консолидации и преимущественным перибронхиальным распространением. Изменения наиболее характерны в периферических отделах легких