Интерстициальные заболевания лёгких (Киняйкин М.Ф.)

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) или диффузные паренхиматозные заболевания легких – группа гетерогенных заболеваний дистальных отделов легочной паренхимы и интерстиция, характеризующихся:
• развитием одышки и кашля;
• рестриктивными нарушениями ФВД и диффузионной способности легких;
• диффузными 2-сторонними Rg-изменениями.

Классификация ИЗЛ:
• идиопатические интерстициальные пневмонии;
• гиперчувствительный пневмонит;
• аутоиммунные ИЗЛ;
• саркоидоз;
• другие ИЗЛ.

Reiseter S, Gunnarsson R et al. Progression and mortality of interstitial lung disease in mixed connective tissue disease: a long-term observational nationwide cohort study. Rheumatology (Oxford). 2018 Feb 1;57(2):255-262
• Фенотип прогрессирующих фиброзирующих ИЗЛ характеризуется неуклонным нарастанием фиброза в легких со ↓ ФВД по рестриктивному типу с нарушением диффузии и приводящим к смерти.
• ~ 20-30% пациентов с ИЗЛ имеют признаки прогрессирующего фибротического процесса.
• ИЗЛ обычно характеризуются сочетанием и одновременным присутствием воспаления и фиброза.[1-3]
• Фиброзирующие ИЗЛ с прогрессирующим фенотипом демонстрируют сходства как в клиническом течении, так и в патогенетических механизмах, определяющих прогрессирование.[4]
• Легочный фиброз может стать самоподдерживающимся процессом[4] – для замедления прогрессирования заболевания могут потребоваться антифибротические препараты.[5-6]

1. Cottin V, Hirani NA et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. Eur Respir Rev. 2018 Dec 21;27(150):180076
2. Wells AU, Denton CP. Interstitial lung disease in connective tissue disease--mechanisms and management. Nat Rev Rheumatol. 2014 Dec;10(12):728-39
3. Spagnolo P, et al. Ann Rheum Dis 2020;0:1–8
4. Wollin L et al. Potential of nintedanib in treatment of progressive fibrosing interstitial lung diseases. Eur Respir J. 2019 Sep 19;54(3):1900161
5. Duarte AC, Vinagre F, Soares J, Cordeiro A. Antifibrotics in interstitial lung disease related to connective tissue diseases - a paradigm shift in treatment and outcome. Acta Reumatol Port. 2019 Apr-Jun;44(2):161-162.
6. Cottin V. Treatment of progressive fibrosing interstitial lung diseases: a milestone in the management of interstitial lung diseases. Eur Respir Rev. 2019 Oct 1;28(153):190109

Raghu G et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2018 Sep 1;198(5):e44-e68
Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) – специфическая форма хронической фиброзирующей интерстициальной пневмонии.
• Причина неизвестна
• Нет внелегочных проявлений
• Гистологическая картина обычной интерстициальной пневмонии (ОИП)
• Рентгенологический паттерн ОИП

По данным Российского регистра у больных ИЛФ наблюдаются наиболее частые жалобы на одышку, крепитацию и кашель.

Диагностические критерии ИЛФ

1. Исключение известных причин ИЗЛ
2. Наличие на ВРКТ характерных паттернов ОИП
3. Специфическое сочетание характерных особенностей при ВРКТ и гистопатологическом исследовании у пациентов, у которых были получены образцы ткани легкого

ВРКТ – высокоразрешающая компьютерная томография

Raghu G et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2018 Sep 1;198(5):e44-e68

• Паттерн ОИП при ВРКТ может быть достаточным для постановки диагноза ИЛФ, без необходимости выполнения хирургической биопсии легких.
• Критерии для гистологического исследования: картина вероятной ОИП, неопределенные результаты или картина альтернативного диагноза на ВРКТ.

Lynch DA, Sverzellati N et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. Lancet Respir Med. 2018 Feb;6(2):138-153

Следует рассмотреть биопсию, если картина ВРКТ нерепрезентативна для типичной или вероятной ОИП или когда клинические признаки дают основания предполагать альтернативный диагноз.

Flaherty KR, Wells AU et al. Nintedanib in Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases. N Engl J Med. 2019 Oct 31;381(18):1718-1727

Признаки прогрессирующего фиброза при ИЗЛ:
• очевидные признаки «сотового легкого» с преобладанием в базальных и периферических отделах легкого;
• ретикулярные изменения и тракционные бронхоэктазы, характерные для фиброза, в базальных и периферических отделах легкого;
• отсутствие других признаков, особенно очагов и участков консолидации; «матовое стекло», если и есть, то его распространенность <ретикулярных изменений.

An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Executive Summary

В настоящее время рекомендованы 2 препарата для терапии ИЛФ: нинтеданиб и пирфенидон.

Нинтеданиб (Варгатеф®) – внутриклеточный ингибитор тирозинкиназы

• Блокирует 3 рецептора фактора роста: FGF (фактор роста фибробластов), PDGF (тромбоцитарный фактор роста), VEGF (сосудисто-эндотелиальный фактор роста).
• Нинтеданиб конкурентно взаимодействует с АТФ-связывающим участком этих киназ → блокирует внутриклеточный сигнальный путь → тормозит пролиферацию, трансформацию фибробластов и образования фибротической ткани, что лежит в основе патогенеза ИЛФ.
• Оказывает антифибротическое, противовоспалительное действие и действие, направленное на сосудистое ремоделирование.

Исследование INPULSIS

• Нинтеданиб эффективен вне зависимости от наличия или отсутствия «сотового легкого» или эмфиземы у пациентов с ИЛФ (n=1066).

• Диарея и тошнота – наиболее частые нежелательные явления (частота> 10%) на фоне терапии нинтеданибом.

Анализ объединенных исследований TOMORROW и INPULSIS
Нинтеданиб доказано ↓ риск обострений (в 2 раза) и риск смерти у пациентов с ИЛФ.

Lancaster L, Crestani B, Hernandez P et al. Safety and survival data in patients with idiopathic pulmonary fibrosis treated with nintedanib: pooled data from six clinical trials. BMJ Open Respir Res. 2019 Mar 25;6(1):e000397
Выживаемость пациентов с ИЛФ на терапии нинтеданибом на 5 лет>, чем на плацебо.

Исследование SENCSIS
• По результатам двойного слепого, плацебо-контролируемого исследования была подтверждена эффективность назначения нинтеданиба при прогрессирующем поражении легких в рамках системной склеродермии (ССД).
• Лечение нинтеданибом достоверно задерживало развитие фиброза у больных ССД, а разница ежегодной скорости ↓ ФЖЕЛ между группой нинтеданиба и группой плацебо составила 41,0 мл в пользу нинтеданиба (n=576).

В 2019 г. МЗ РФ одобрило применение нинтеданиба (**Варгатеф®)** для лечения ИЗЛ у больных ССД.

Исследование INBUILD
У пациентов с различными прогрессирующими фиброзирующими ИЗЛ (гиперчувствительный пневмонит, аутоиммунные ИЗЛ и др.) нинтеданиб замедлил ежегодную скорость ↓ ФЖЕЛ в течение 52 нед. терапии:
• на 57% в общей популяции;
• на 61% у пациентов с ОИП-подобным фиброзным паттерном при ВРКТ;
• на 49% у пациентов с другими (отличными от ОИП-подобного) фиброзными паттернами при ВРКТ.
Замедление скорости ↓ ФЖЕЛ на фоне терапии нинтеданибом наблюдалось вне зависимости от применения БМАРП.
БМАРП – болезнь-модифицирующие антиревматические препараты

По данным исследований INBUILD, INPULSIS, SENSICS нинтеданиб (Варгатеф®) замедляет прогрессирование ИЗЛ

Показания к применению нинтеданиба (Варгатеф®):
• местнораспространенный, метастатический или рецидивирующий немелкоклеточный рак легкого (аденокарцинома) после ХТ 1-й линии в комбинации с доцетакселом;
• ИЛФ (идиопатический фиброзирующий альвеолит); для лечения и замедления прогрессирования заболевания;
• другие хронические фиброзирующие ИЗЛ с прогрессирующим фенотипом (показание одобрено МЗ РФ 10 июля 2020 г.);
• ИЗЛ при системной склеродермии.

Wijsenbeek M, Cottin V. Spectrum of Fibrotic Lung Diseases. N Engl J Med. 2020 Sep 3;383(10):958-968
George PM, Spagnolo P, Kreuter M et al. Progressive fibrosing interstitial lung disease: clinical uncertainties, consensus recommendations, and research priorities. Lancet Respir Med. 2020 Sep;8(9):925-934
При установлении диагноза прогрессирующего фиброзирующего ИЗЛ следует начинать

терапию нинтеданибом.

Roofeh D, Distler O, Allanore Y, Denton CP, Khanna D. Treatment of systemic sclerosis associated ILD: Lessons from clinical trials. J Scleroderma Relat Disord. 2020 Mar 1;5(2 Suppl):61-71

Согласно алгоритму лечения Мичиганского университета, в определенной субпопуляции пациентов с ССД-ИЗЛ (преимущественное поражение легких, отсутствие активных кожных и скелетно-мышечных проявлений) предлагается начинать терапию с нинтеданиба.

Ретикулярные изменения (Тюрин И.Е.)

Ретикулярные изменения – линейные или циркулярные структуры в легочной ткани, формирующие сеть:
• на фоне нормального легкого;
• на фоне «матового стекла»;
• в сочетании с очагами и т.д.

Ретикулярные изменения на КТ

Как основной синдром	В сочетании с другими признаками
Септальные линии • Отек легких • Лимфогенный карциноматоз	**С интерстициальными очагами** • Саркоидоз • Пневмокониоз • Лимфогенный карциноматоз
Внутридольковый интерстиций • ОИП, хронический ГП • НСИП (фиброзный вариант)	**На фоне «матового стекла» (симптом «crazy-paving»)** • Альвеолярный протеиноз • НСИП, ДИП, ОсИП • Легочное кровоизлияние/кровотечение • Инфекции • Отек легких, ОРДС • Аденокарцинома

НСИП – неспецифическая интерстициальная пневмония, ДИП – десквамативная интерстициальная пневмония, ОсИП – острая интерстициальная пневмония, ИЛФ – идиопатический легочный фиброз, ГП – гиперчувствительный пневмонит, ОРДС – острый респираторный дистресс-синдром

Наиболее частые сочетания ретикулярных изменений:
• «матовое стекло» – симптом «булыжной мостовой» (crazy-paving sign);
• кисты – «сотовое легкое» (honeycombing);
• очаги – перилимфатические (интерстициальные) очаги (perilymphatic nodules).

Септальные линии

Изображение:
• тонкие кольцевидные или полигональные фигуры d 1-2 см;
• контуры: ровные; при наличии очагов – неровные, четкообразные.

Морфологическая основа: транссудат, экссудат, лимфостаз, клеточная инфильтрация, фиброз.

Сами по себе септальные линии – это не признак болезни, а признак патологического состояния, изменения определённой анатомической структуры.

Лимфогенный карциноматоз

• Лимфогенное распространение опухолевых клеток, генерализованный лимфостаз
• Источники: рак легкого, молочной железы, желудка (редко – 12-перстная кишка, малый таз)
• Прогрессирующая одышка
• Быстрое прогрессирование без ХТ

Визуализация:
• четкообразное утолщение междольковых перегородок;
• полигональные аркады (септальные линии) с центрилобулярными очагами;
• обычное двухсторонние, реже ассиметричные изменения (легкое, молочная железа)

Гидростатический отек легких

Основные виды отеков легких:
• гидростатический отек (кардиогенный, некардиогенный);
• отёк при повреждении капилляров (с острым повреждением/без острого повреждения легких);
• смешанный отек

Визуализация:
• ↓ прозрачности («матовое стекло»);
• сетчатая деформация лёгочного рисунка (ретикулярные изменения);
• перибронхиальные и периваскулярные муфты;
• расширение и нечеткие контуры корней легких;
• линии Керли А и В (септальные линии)
• утолщение междолевой плевры;
• плевральный выпот

Отек легких следует дифференцировать с перилобулярным фиброзом:
• уплотнение легочной ткани вдоль внутренней поверхности междольковых перегородок;
• сочетание ателектаза, воспаления (?) и фиброза;
• обычно нечёткие внутренние контуры перегородок;
• важный признак начального фиброза (?).

Внутридольковые перегородки

• Часть синдрома «ретикулярные изменения»
• Неспецифический признак
• Может быть признаком отека, воспаления, фиброза, кровоизлияния и т.д.
• Часто сочетается с другими признаками («матовое стекло», муфты, кисты)
• Часто является начальным проявлением фиброзирующих ИЗЛ
• Дополнительный признак при других ИП, саркоидозе, гиперчувствительном пневмоните, отеке лёгких.

КТ признаки фиброза:
• «сотовое легкое»;
• тракционные бронхоэктазы (косвенные симптомы – ↓ объема, нарушение архитектоники);

• сочетание ретикулярных изменений и признаков фиброза = фиброз.

Хронический гиперчувствительный пневмонит:
• 3 типа распределения – верхнее, нижнее, равномерное;
• воспалительный тип (очаги + «матовое стекло») и фиброзный тип изменений (тракционные бронхоэктазы ±ретикулярные изменения ± «сотовое легкое» (редко);
• мозаичная картина (mosaic attenuation pattern, симптом «head cheese sign»).

• Мозаичная плотность встречается при ИЛФ.

• Мозаичная плотность не должна рассматриваться как признак, не характерный для ИЛФ или исключающий его.

Silva CI, Müller NL et al. Chronic hypersensitivity pneumonitis: differentiation from idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia by using thin-section CT. Radiology. 2008 Jan;246(1):288-97
Barnett J et al. Variable utility of mosaic attenuation to distinguish fibrotic hypersensitivity pneumonitis from idiopathic pulmonary fibrosis. Eur Respir J. 2019 Jul 25;54(1):1900531
Yagihashi K et al. Radiologic-pathologic discordance in biopsy-proven usual interstitial pneumonia. Eur Respir J. 2016 Apr;47(4):1189-97

Lynch DA, Sverzellati N et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. Lancet Respir Med. 2018 Feb;6(2):138-153
ОИП/ИЛФ: критерии оценки данных ВРКТ
1. Типичная КТ-картина ОИП:
• «сотовое легкое» + тракционные бронхоэктазы и ретикулярные изменения + типичная локализация.

2. Вероятная КТ-картина ОИП:
• **дистальные тракционные бронхо- и бронхиолоэктазы** + ретикулярные изменения + типичная локализация.

3. КТ-картина, не исключающая ОИП:
• ретикулярные изменения + похожая локализация.

4. КТ-картина более характерна для другого заболевания.
Сотовое легкое не является специфическим признаком какой-то одной болезни.

Причины возникновения симптома «булыжной мостовой» (crazy-pavingsign)

Инфекции	• пнвемоцистная пневмония; • вирусные инфекции (в т.ч. COVID-19)
Опухоли	• муцинозная аденокарцинома со стелющимся типом роста
Идиопатические	• альвеолярный протеиноз; • саркоидоз; • неспецифическая интерстициальная пневмония; • организующаяся пневмония
Ингаляция	• гиперсенситивный пневмонит; • липоидная пневмония

Разное	• ОРДС; • легочное кровоизлияние; • аспирация крови/жидкости

Заключение

• Ретикулярные изменения – неспецифичный рентгенологический признак.
• Раньше и точнее выявляется при КТ.
• ВРКТ позволяет дифференцировать ретикулярные изменения и «сотовое легкое» (признак фиброза).
• 2 основных типа: септальные линии и внутридольковые перегородки.
• Важно: сочетается с другими симптомами (синдромами).

Очаговые диссеминации (Соколова И.А.)

При ИЗЛ синдром очаговой диссеминации чаще всего встречается при гранулематозных болезнях.

Гранулематозные болезни – гетерогенная заболевания различной этиологии, проявляющихся разнообразными клиническими синдромами и вариантами тканевых изменений, неоднородной чувствительностью к терапии, преобладанием общего доминирующего гистологического признака – наличия гранулем, определяющих клинико-морфологическую сущность каждой болезни.

Из всех гранулематозных процессов наиболее часто в клинической практике встречаются саркоидоз, микобактериальная инфекция и гиперчувствительный пневмонит.

Диагностика гранулематозных заболеваний легких требует мультидисциплинарного подхода.

Очаг – уплотнение округлой, полигональной или неправильной формы до 1,5 см, анатомической основой которых является долька легкого.

Преимущественная локализация очаговой диссеминации:

- от верхушек к диафрагме – характерно для гематогенного диссеминированного туберкулеза, лангергансоклеточного легочного гистиоцитоза;
- от диафрагмы к верхушкам – характерно для лимфогенного карциноматоза и гиперчувствительного пневмонита;
- локализация в средних отделах легких – характерно для саркоидоза, лимфогенного диссеминированного туберкулеза.

КТ позволяет выделить важный дифференциально-диагностический признак – пути распространения очагов в легкие.

Гематогенный путь

Гематогенные очаги располагаются хаотично в легочной паренхиме (острый гематогенно-диссеминированный туберкулез, диссеминированные формы пневмомикозов).

Диссеминация при гематогенном туберкулезе:
• чаще продуктивные, милиарные и субмилиарные (редко крупные) очаги;
• хаотичное распределение, вне четкой связи со структурными элементами вторичной легочной дольки;
• распространение очагов обычно диффузное, очаги ассоциированы с сосудами, без слияния и групповых скоплений.

Диссеминированные формы пневмомикозов:

- очаговые, интерстициальные изменения;
- симптом «halo»;
- связь с сосудами;
- двустороннее поражение легких.

Лимфогенный путь

Перилимфатические очаги характерны для саркоидоза и лимфогенного диссеминированного туберкулеза.

Типичные КТ-признаки саркоидоза:
• очаги с четкими контурами 2-5 мм;
• перилимфатическое распределение очагов – в междольковых перегородках, вдоль бронхов и сосудов, плевральных листков;
• неравномерное утолщение перибронхиального, периваскулярного интерстиция, междольковых перегородок, листков междолевой плевры;
• перибронхиальные муфты;
• преимущественное поражение верхних и средних отделов легких;
• внутригрудная лимфаденопатия.

Диссеминированный лимфогенный туберкулез – продуктивный лимфангит с преимущественным формированием гранулем в интерлобулярном, перибронховаскулярном и субплевральном интерстиции с вовлечением в процесс глубокой и поверхностной сети лимфатических сосудов; формируется ограниченная диссеминация по типу «саркоидного кластера».

Бронхогенный путь

1-й тип центрилобулярных очагов обусловлены перибронхиолярными гранулемами и никогда не располагаются субплеврально. Наиболее часто ассоциированы с такими заболеваниями, как:
• гиперсенситивный пневмонит (подострая фаза);
• лангергансоклеточный легочный гистиоцитоз (ранняя стадия);
• респираторный бронхиолит.

Гиперчувствительный пневмонит (подострая фаза)

• КТ-семиотика: множественные центрилобулярные очаги низкой плотности с нечеткими расплывчатыми контурами, по типу «матового стекла».
• Возможно неравномерное поражение легочной ткани.
• Часто наблюдаются «воздушные ловушки».

Наблюдается полный регресс патологических изменений в легких на фоне ГКС при КТ-исследовании через 3 мес.; при длительно существующем процессе формируются необратимые изменения (интерстициальный фиброз) в базальных отделах.

КТ-признаки лангергансоклеточного легочного гистиоцитоза:
• центрилобулярные перибронхиолярные очаги;
• размеры очагов 1-5 мм;
• расширение просвета бронхов;
• кисты различной формы;
• стенки кист тонкие, ясно очерченные.

КТ-признаки респираторного бронхиолита:
• мелкие центрилобулярные очаги по типу «матового стекла»;
• локализация изменений в верхних отделах легких;
• часто сочетается с центриацинарной эмфиземой.

2-й тип центрилобулярных очагов – симптом «дерево в почках» (процесс локализуется внутри бронхиолы). Морфологическая основа симптома – накопление секрета в просвете бронхов.

Наиболее часто ассоциированы с такими заболеваниями, как:
• эндобронхиальный туберкулез;
• нетуберкулезные микобактериозы;
• инфекционный бронхиолит;
• кистозный фиброз.

Im JG, Itoh H. Tree-in-Bud Pattern of Pulmonary Tuberculosis on Thin-Section CT: Pathological Implications. Korean J Radiol. 2018 Sep-Oct;19(5):859-865
Возникновение симптома «дерево в почках» при туберкулезе связано с поражением дыхательных путей (образование казеоза в бронхиолах и альвеолярных протоках); не было получено данных за поражение перибронховаскулярного и междолькового интерстиция.
При вторичном туберкулезе симптом «дерево в почках» обусловлен эндобронхиальным распространением инфекции.
При микобактериальной инфекции ведущее значение имеет микробиологическая верификация диагноза.

Диагностический алгоритм при очаговых диссеминациях в легких

1. Тщательное исследование анамнеза и клинической симптоматики
2. Проведение лучевого обследования (КТВР)
3. Исследование биопсийного материала (при невозможности установить диагноз без инвазивных методов и при отсутствии сотового легкого)

Матовое стекло (Лукина О.В)

«Матовое стекло» – незначительное ↑ плотности легочной ткани при сохранении видимости стенок сосудов и бронхов; отражает заболевания легочного интерстиция – утолщение интерстиция межальвеолярных перегородок с частичным заполнением альвеол патологическим субстратом.

Алгоритм диагностики повышения плотности легочной ткани по типу «матового стекла»

1. Оценка качества исследования и определение наличия уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла»
2. Оценка состояния пациента (острая, подострая или хроническая)
3. Оценка распределения выявленных изменений
4. Оценка основного и дополнительного паттернов (консолидация, «матовое стекло», сочетание паттернов)
5. Оценка окружающих легочных структур, наличие дополнительных изменений легких и средостения

«Матовое стекло»

Пациент с известным анамнезом или ожидаемым заболеванием		Пациент с неизвестным анамнезом
Обострение известного процесса	Проявление заболевания	Случайная находка (контроль)

Обострение известного заболевания

Клиническая ситуация	Основные лучевые паттерны
• Системные заболевания соединительной ткани • Фиброзирующие заболевания	• «Матовое стекло» • Ретикулярные изменения • «Сотовое легкое» • Бронхо- и бронхиолоэктазы • ↓ пораженного отдела легкого • «Воздушные ловушки»

Неспецифическая интерстициальная пневмония (НСИП)

<u>Клеточный тип:</u>
• КТ-паттерн: «матовое стекло» – признак интерстициального воспаления;
• проявления фиброза («сотовое легкое», тракционные бронхоэктазы) и ↓ объема легких выявляются редко.

<u>Фиброзный тип:</u>

• КТ-паттерн: «матовое стекло» и проявления фиброза;
• неотличим от ОИП.

Хронический фиброзирующий гиперчувствительный пневмонит

Распределение: преимущественно верхние отделы, может быть диффузно.
Основной паттерн: «матовое стекло», мозаичная вентиляция («воздушные ловушки»), проявления фиброза (тракционные бронхоэктазы, ретикулярные изменения, «сотовое легкое»).
Дополнительные признаки: лимфаденопатия.

В анамнезе данные о подостром, рецидивирующем или хроническом течении

Клиническая ситуация	Основные лучевые паттерны
• Гиперсенситивный пневмонит • Неспецифическая ИП • Десквамативная ИП • Лимфоидная ИП • Аденокарцинома	• «Матовое стекло» • Ретикулярные изменения • «Лоскутное одеяло» • «Сотовое легкое», кисты • Бронхо- и бронхиолоэктазы • «Воздушные ловушки» • Очаги

ИП – интерстициальная пневмония

Десквамативная ИП

Клиника: кашель, одышка, крепитация, ногти в виде барабанных палочек.
Данные анамнеза: чаще страдают курильщики.
Преобладают изменения по типу «матового стекла», проявления эмфиземы легких.

Альвеолярный протеиноз – заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся умеренно прогрессирующей одышкой вследствие накопления в альвеолах фосфолипидов и белкового материала, дающего (+) PAS-реакцию.

Аденокарцинома

Распределение: любое.
Основные паттерны: «матовое стекло», ретикулярные изменения «булыжная мостовая», участки консолидации.
Дополнительные признаки: лимфаденопатия.

Остро возникшие в легочной ткани участки уплотнения по типу матового стекла

Клиническая ситуация	Лучевые паттерны
• Инфекции • Острый гиперсенситивный пневмонит • Кровотечение • Аспирация • Отек легки • Острая постлучевая реакция	• «Матовое стекло» • Ретикулярные изменения • Консолидация

Пневмонии, вызванные вирусами гриппа

Распределение: любые отделы лёгких, может быть диффузно.
Основной паттерн: «матовое стекло», ретикулярные изменения, утолщение стенок бронхов.
Дополнительные признаки: консолидация с тенденцией к слиянию.

Пневмония, вызванная P. jirovecii

Распределение: любые отделы легких, но чаще верхние и средние.
Основной паттерн: «матовое стекло», ретикулярные изменения, картина «лоскутного одеяла», кисты.
Дополнительные признаки: лимфаденопатия, очаги.

Цитомегаловирусная пневмония:
• консолидации и участки плотностью по типу «матового стекла»;
• сливающиеся участки консолидации с преобладанием в нижних отделах легких;
• множественные очаги различного калибра;
• бронхоэктазы;
• ретикулярные изменения.

КТ-признаки пневмонии COVID-19:
• многочисленные двусторонние субплевральные уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла», в т.ч. с консолидацией и /или с симптомом «булыжной мостовой»;
• многочисленные двусторонние округлые участки уплотнения по типу «матового стекла» в глубине легочной ткани, в т.ч. в сочетании с консолидацией и/или симптомом «булыжной мостовой»;
• участки уплотнения легочной ткани в виде сочетания «матового стекла» и консолидации с симптомом «обратного ореола» как признаки организующейся пневмонии.
Дифференциальная диагностика с другими вирусными пневмониями, болезнями соединительной ткани, токсическим действием лекарств и другой этиологии.

Гиперсенситивный пневмонит (нефиброзирующая форма)

Распределение: преимущественно верхние отделы, может быть диффузно.
Основной паттерн: «матовое стекло», центрилобулярные очаги плотностью по типу «матового стекла».
Дополнительные признаки: «воздушные ловушки».

Внутрилегочное кровоизлияние

Распределение: любые отделы легочной ткани.
Основные паттерны: «матовое стекло», ретикулярные изменения на фоне матового стекла, формирование участков консолидации в исходе процесса.
Причины: новообразование, ТЭЛА, бронхоэктазы, врачебные манипуляции (интубация, например).

Аспирация

Распределение: любая локализация (в зависимости от положения тела на момент аспирации).
Основной паттерн: «матовое стекло», ретикулярные изменения, участки консолидации.
Дополнительные признаки: аномалии развития трахеобронхиального дерева, патология пищевода.

КТ-картина респираторного дистресс-синдрома:
• двухсторонние субтотальные уплотнения лёгочной ткани по типу консолидации и «матового стекла»;
• расположение в средних и верхних отделах легких;
• вздутие базальных сегментов;
• градиент уплотнений в зависимости от положения пациента (на спине, на животе);
• симптом воздушной бронхографии;
• резкое ↑ объема поражения за 24-48 ч. на фоне дыхательных нарушений (при неадекватной терапии или тяжелом поражении);
• гидроторакс.

Диагностический подход при ↑ плотности легочной ткани

Клиника	• острое или хроническое заболевание; • период его развития; • предрасполагающие факторы
	Лучевые признаки
Тип изменений	• ↑ плотности: консолидация, «матовое стекло», ретикулярные изменения; • очаги
Распределение	• базальные, апикальные или средние отделы; • центральные или периферические отделы; • диффузное
Дополнительные признаки	• бронхоэктазы; • лимфаденопатия; • плевральный выпот

Патология мелких бронхов (Сперанская А.А)

Патология мелких бронхов без нарушения их d – проявления экссудативного и продуктивного бронхиолита

Инфекционные бронхиолиты (сезонные вирусные инфекции)

Клиническая картина: сезон (октябрь-ноябрь, февраль-март), острые воспалительные проявления.

Лучевая картина:
• Rg: отсутствие изменений либо min проявления;
• КТ: уплотнение стенок бронхов (симптом «рельсов», «дерева в почках») – экссудативный бронхиолит;
• при переходе процесса на окружающую легочную ткань – проявления бронхопневмонии, перибронхиальная инфильтрация, проявления бронхиальной обструкции, лимфаденопатия региональных групп.

Kim MC et al. CT findings in viral lower respiratory tract infections caused by parainfluenza virus, influenza virus and respiratory syncytial virus. Medicine (Baltimore). 2016 Jun;95(26):e4003

Guo W, Wang J, Sheng M, Zhou M, Fang L. Radiological findings in 210 paediatric patients with viral pneumonia: a retrospective case study. Br J Radiol. 2012 Oct;85(1018):1385-9

Специфические инфекции (туберкулёз, НТМБ)

Клиническая картина: воспалительные проявления стертые.

Лучевая картина:
• уплотнение стенок бронхов, стойкая КТ-картина «дерева в почках» – локальный продуктивный бронхиолит, бронхогенные очаги и участки инфильтрации легочной ткани с формированием полостей, проявления бронхиальной обструкции;
• обызвествленные очаги, обызвествления в инфильтратах, стенках бронхах, л/у;
• при НТМБ – бронхоэктазы (чаще в средней доле и язычковых сегментах).

НТМБ – нетуберкулезный микобактериоз

Egan JP 3rd, Seides BJ, Olivier KN, Addrizzo-Harris D. Successful treatment of ulcerative bronchiolitis in a woman with refractory Mycobacterium intracellulare infection. BMJ Case Rep. 2015 Apr 29;2015:bcr2015209604

Респираторный бронхиолит (интерстициальная болезнь легких)

Клиническая картина: воспалительные проявления стертые, кашель с меняющимся количеством мокроты, одышка.

Лучевая картина:
• Rg: ↑ объема легких, низкое стояние диафрагмы;
• КТ: неравномерность вентиляции легочной ткани, проявления центриацинарной, панлобулярной и буллезной эмфиземы, неравномерное утолщение и расширение просвета бронхов (ХОБЛ), центриацинарные интерстициальные очаги, участки уплотнения легочной ткани интерстициального характера, участки организующейся пневмонии небольшой протяженности;
• проявления бронхиолита при обострении – уплотнение стенок бронхов, «дерево в почках».

Патология мелких бронхов с ↓ их d – проявления бронхиальной обструкции, констриктивного бронхиолита.

Облитерирующий бронхиолит – организующаяся пневмония = криптогенная организующаяся пневмония

Клиническая картина: яркая, кашель без мокроты, похудание, ↑ иммунологических маркеров; отсутствие эффекта от АБТ.

Лучевая картина:

• субплевральная локализация изменений, преимущественно в нижних отделах;
• очаги, неоднородность вентиляции легочной ткани с наличием «воздушных ловушек», «матовое стекло», участки консолидации – организующаяся пневмония, симптом «атолла»;
• «сотовое лёгкое» и тракционные бронхоэктазы встречаются редко.

Гистологическое исследование – полипы в бронхиолах, уплотнение их стенок.

Регресс изменений при проведении ГКСТ.

Констриктивный (облитерирующий) бронхиолит

Клиническая картина: одышка (вплоть до одышки в покое).

Лучевая картина:
• Rg: отсутствие изменений либо min проявления;
• КТ: выраженные проявления бронхиальной обструкции при проведении исследования на вдохе, усиливающиеся при проведении исследования на выдохе;
• формирование необратимых изменений – ↓ d бронхов и сосуда во вздутом участке легкого, стойкость изменений, отсутствие изменения КТ-картины после использования бронходилататоров;
• КТ-признаки легочной гипертензии.

Yoon HM et al. Post-infectious bronchiolitis obliterans in children: CT features that predict responsiveness to pulse methylprednisolone. Br J Radiol. 2015 May;88(1049):20140478

КТ-диагностика ХОБЛ:
• проявления бронхиальной обструкции – неравномерность вентиляции легочной ткани, наличие «воздушных ловушек» при проведении функционального КТ-исследования на выдохе;
• эмфизема;
• ↓ плотностных показателей легочной ткани;
• проявления деформирующего бронхита;
• бронхоэктазы (редко).

Лучевая диагностика бронхиальной астмы:
• ↑ объема легких (не всегда);
• неравномерность вентиляции легочной ткани на вдохе;
• вздутие отдельных участков легочной ткани (симптом «воздушных ловушек») на выдохе;
• отсутствие проявлений эмфиземы (только в далеко зашедших стадиях или в сочетании с ХОБЛ);
• после тяжелого приступа – эмфизема средостения, наличие линейных разрывов легочной ткани (интерстициальная эмфизема);
• при тяжёлой форме инфекционно-зависимой бронхиальной астмы – бронхоэктазы, признаки инфекционного бронхиолита (утолщение стенок сегментарных и более мелких бронхов, заполнение их просвета мокротой с КТ-картиной «дерева в почках»).
Патология мелких бронхов с расширением их просвета – проявления бронхо- и бронхиолоэктазов*
*воздействие изнутри – цилиндрические, мешотчатые; воздействие извне – тракционные, веретенообразные

КТ-семиотика муковисцидоза (изменения бронхов):
• проявления экссудативного (инфекционного) бронхиолита – КТ-картина «дерева в почках», наличие низкоплотностных центрилобулярных очагов, Y, V-образных структур в

субплевральных отделах;
• проявления деформирующего бронхита – неравномерное утолщение стенок крупных бронхов (симптом «рельсов»), неравномерное расширение их просвета при сравнении с прилежащей артерией, дивертикулы стенок крупных бронхов и трахеи;
• бронхоэктазы (цилиндрические, мешотчатые);
• поражение бронхов в верхних отделах – патогномоничный признак.

КТ-семиотика ФБЛ (изменения бронхов):
• тракционные бронхо- и бронхиолоэктазы – расширение просвета бронхов в областях фиброза (внутридолькового, ретикулярного, «сотового легкого»);
• веретенообразные бронхоэктазы – расширение просвета бронхов вне областей фиброза;
• нарастание протяженности и степени бронхоэктазов – признак прогрессии.

ФБЛ – фиброзирующие болезни легких

Лучевая картина бронхиолитов разнообразна, отражает патологоанатомические изменения, что позволяет предположить характер процесса для определения тактики ведения пациента.