



Интерстициальные заболевания легких: точка зрения практического врача

Д.В. Петров, Н.В. Овсянников, Э.А. Капралов, О.В. Капустьян

В статье рассматривается гетерогенная группа заболеваний, классифицируемых как интерстициальные заболевания легких, с позиции практического врача-пульмонолога.

Ключевые слова: интерстициальные заболевания легких, компьютерная томография, патоморфология интерстициальных заболеваний легких.

Редкие болезни важны потому, что они действуют не только на наши чувства, но и на разум.

Р. Вирхов

Высказывание, послужившее эпиграфом к этой статье, имеет самое непосредственное отношение к группе заболеваний, называемых интерстициальными заболеваниями легких (ИЗЛ). Еще 40 лет назад эти заболевания диагностировались крайне редко и были малоизвестны большинству практикующих врачей. Исключение составляли отдельные специалисты в академических центрах и НИИ. Первая монография по этой проблеме в нашей стране была издана 30 лет назад [1]. Позднее новый уровень знаний по данной проблеме был представлен в руководстве для врачей под названием “Интерстициальные заболевания легких” [2]. Разделы, посвященные заболеваниям легких, проявляющимся рентгенологическим синдромом диссеминации, неизменно находили отражение в руководствах по болезням органов дыхания, респираторной медицине и пульмонологии [3–6].

Внедрение в реальную клиническую практику таких методов исследования, как фибробронхоскопия, мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ), компьютерная томография высокого разрешения (КТВР), малоинвазивных методов биопсии легкого, плевры и внутригруд-

ных лимфатических узлов (пункционная трансторакальная биопсия, видеоторакоскопия, медиастиноскопия, эндобронхиальная биопсия), современных методов исследования функции внешнего дыхания, методов молекулярной генетики позволило значительно улучшить диагностику и дифференциальную диагностику заболеваний, относящихся к этой группе, добиться определенного прогресса в их лечении и улучшить прогноз больных.

Интерстициальные заболевания легких — преимущественно хронические заболевания легочной ткани, проявляющиеся воспалением и нарушением структуры альвеолярных стенок, эндотелия легочных капилляров, перивазальных и перилимфатических тканей [7].

Интерстициальные заболевания легких могут быть классифицированы по этиологическому признаку [7].

I. Вдыхание различных веществ из окружающей атмосферы.

Неорганические вещества:

- силикоз;
- асбестоз;
- бериллиоз.

Органические вещества:

- гиперсенситивный пневмонит, или экзогенный аллергический альвеолит.

II. Реакция на лекарственные препараты (антибиотики, препараты для химиотерапии, антиаритмические препараты).

III. Системные заболевания соединительной ткани:

- склеродермия;
- системная красная волчанка;
- ревматоидный артрит;
- дерматомиозит.

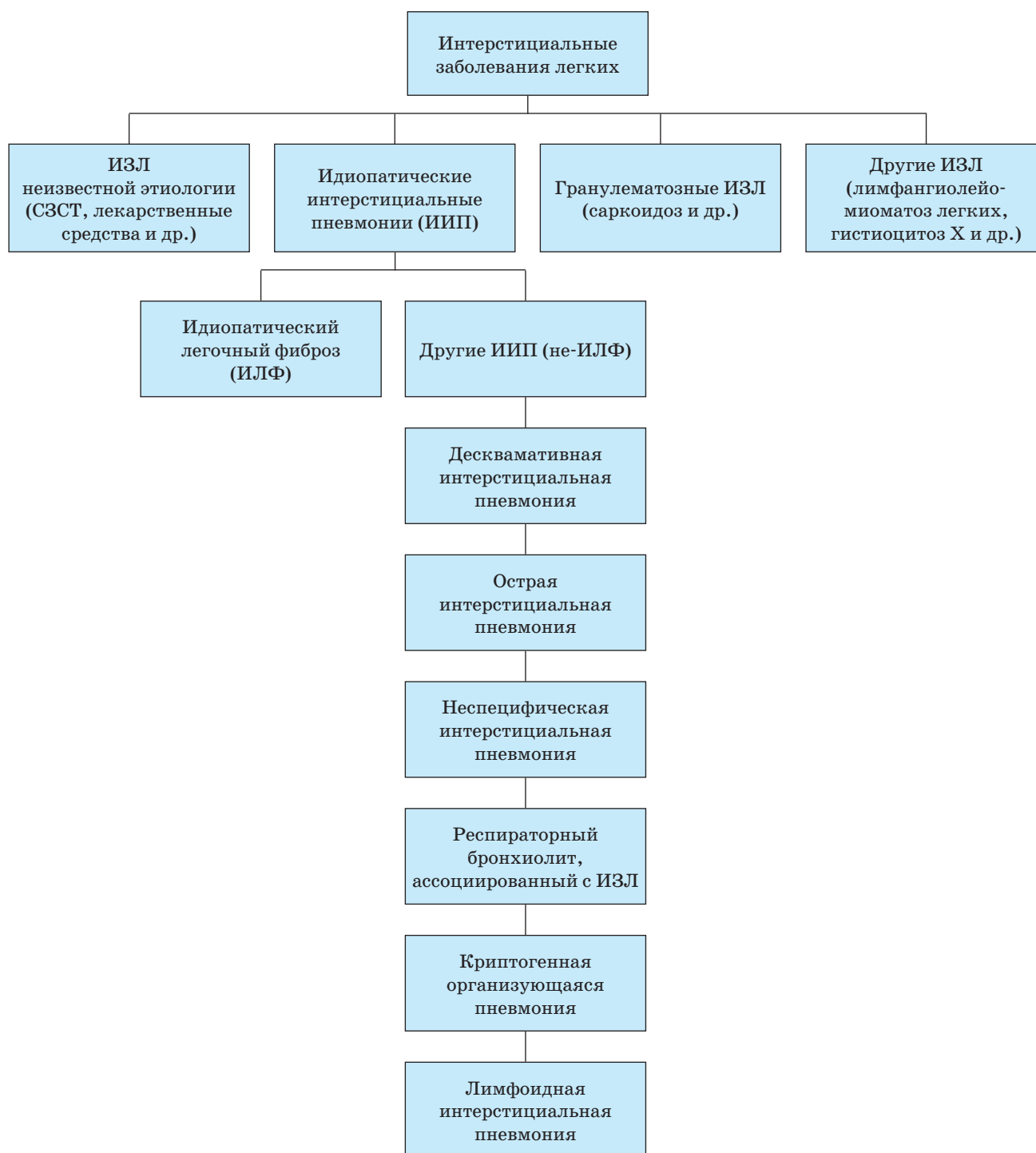
Городская клиническая больница № 1 им. Кабанова А.Н., Омск.

Дмитрий Владимирович Петров — врач-пульмонолог пульмонологического кабинета.

Николай Викторович Овсянников — канд. мед. наук, зав. пульмонологическим отделением.

Эдуард Александрович Капралов — врач пульмонолог-аллерголог пульмонологического отделения.

Ольга Владимировна Капустьян — врач-пульмонолог пульмонологического отделения.



Классификация ИЗЛ, предложенная ATS/ERS (2002) (по [8]). СЗСТ – системные заболевания соединительной ткани.

IV. Инфекции:

- атипичная пневмония (тяжелый острый респираторный синдром);
- пневмоцистная пневмония;
- туберкулез.

V. Идиопатические:

- саркоидоз;
- идиопатический пневмофиброз;
- гистиоцитоз Х;
- альвеолярный протеиноз;
- идиопатические интерстициальные альвеолиты – острый интерстициальный альвеолит (острая интерстициальная пневмония, синдром Хаммена–Рича) и др.



VI. Злокачественные опухоли:

- лимфангитный карциноматоз.

VII. Интерстициальные заболевания легких, ассоциированные:

- с заболеваниями печени (хронический активный гепатит, первичный билиарный цирроз печени);
- с легочными васкулитами (гранулематоз Вегенера, лимфоматозный гранулематоз, системный некротизирующий васкулит, гиперсенситивный васкулит);
- с реакцией “трансплантат против хозяина”.

Если принять за основу морфологические особенности, то ИЗЛ могут быть разделены на следующие группы:

1) фиброзирующие альвеолиты (идиопатический интерстициальный фиброз, экзогенный аллергический альвеолит, токсические альвеолиты; фиброзирующие альвеолиты как синдром при системных заболеваниях соединительной ткани, при хроническом активном гепатите);

2) гранулематозы (саркоидоз легких, гистиоцитоз Х легких, диссеминированный туберкулез легких, пневмокониозы, пневмомикозы);

3) васкулиты при коллагеновых заболеваниях (узелковый периартериит, гранулематоз Вегенера и другие некротизирующие васкулиты; при идиопатическом гемосидерозе легких и синдроме Гудпасчера);

4) группа так называемых болезней накопления (альвеолярный протеиноз, альвеолярный микролитиаз, первичный амилоидоз легких, остеопластическая пневмопатия);

5) легочные диссеминации опухолевой природы (бронхиолоальвеолярный рак, карциноматоз легких первичный и метастатический, поражение легких при лимфогранулематозе, лейкозах, лимфангиолейомиоматоз легких) [2].

Как видно из приведенных классификаций, при разных подходах совершенно различные ИЗЛ могут оказаться в одной группе. Поэтому Американским торакальным обществом и Европейским респираторным обществом (ATS/ERS) была предложена клинко-патологическая классификация ИЗЛ, которая на сегодняшний день в большей степени соответствует задачам реальной клинической практики (рисунок) [8].

Диагностика ИЗЛ сложна и основывается на комплексной оценке клинической картины заболевания, результатов рентгенологических исследований (в первую очередь МСКТ и КТВР органов грудной клетки), функциональных легочных тестов, лабораторных данных и патоморфологического исследования.

Клиническая картина ИЗЛ в силу большой гетерогенности этой группы заболеваний не-

специфична. Например, при саркоидозе органов дыхания заболевание часто не манифестирует. В случае идиопатической интерстициальной пневмонии может отмечаться период высокой лихорадки, общий интоксикационный синдром, кашель, чаще непродуктивный, одышка при физической нагрузке. При формировании “сотового” легкого в клинической картине преобладает выраженная одышка с вентиляционными нарушениями по рестриктивному типу и снижением диффузионной способности легких. В этом случае развивается картина хронического легочного сердца. В ряде случаев ИЗЛ может сопровождаться или даже впервые манифестировать развитием спонтанного пневмоторакса (гистиоцитоз Х).

Рентгенологические проявления ИЗЛ также весьма разнообразны [9, 10]. R.W. Webb, C.B. Higgins предложили следующие характерные томографические паттерны ИЗЛ:

1) узелковый и ретикулярный паттерн:

- силикоз;
- пневмокониоз/антракоз;
- аллергический пневмонит (гиперсенситивный пневмонит);
- гистиоцитоз Х;
- лимфангический карциноматоз;
- саркоидоз;
- альвеолярный микролитиаз;

2) линейный паттерн:

- идиопатический легочный фиброз;
- неспецифическая интерстициальная пневмония;
- саркоидоз;
- постлучевой пневмонит;
- фиброз легких при коллагенозах;
- асбестоз;
- реактивные пневмониты в ответ на определенные лекарственные препараты;

- лимфангический карциноматоз;

3) кистозный паттерн:

- идиопатический легочный фиброз (“пчелиные соты”) – этот паттерн представляет собой сочетание линейных плотностей и кистозных полостей;
- лимфангиолейомиоматоз;
- гистиоцитоз Х;
- лимфоцитарная интерстициальная пневмония;

4) паттерн плотности по типу “матового стекла”:

- аллергический пневмонит (гиперсенситивный пневмонит);
- острый интерстициальный пневмонит;
- десквамативный интерстициальный пневмонит;



– неспецифический интерстициальный пневмонит;

– альвеолярный протеиноз (в сочетании с утолщением междолькового интерстиция);

– идиопатический легочный фиброз;

– альвеолярное кровоизлияние;

5) паттерн альвеолярной консолидации:

– криптогенная организующаяся пневмония;

– хроническая эозинофильная пневмония;

– бронхиолоальвеолярный рак;

– лимфома;

– альвеолярный протеиноз;

– васкулит;

– легочное кровоизлияние;

– интерстициальный отек (легочное сердце);

Гистоморфологическая верификация ИЗЛ является важнейшим методом постановки диагноза. Для получения материала могут быть использованы следующие методы: цитологическое исследование плевральной жидкости; исследование бронхиальных и бронхоальвеолярных смывов; чрескожная тонкоигольная биопсия легкого; браш-биопсия и щипковая биопсия бронхов; биопсия плевры, легочной ткани и внутригрудных лимфоузлов при проведении видеоторакоскопии, медиастиноскопии или торакотомии.

Морфологически при ИЗЛ могут выявляться следующие изменения [11]:

1) диффузное альвеолярное повреждение (ранняя – острая экссудативная и поздняя – пролиферативная фазы);

2) гранулема (эпителиоидно-клеточная с казеозным некрозом или без него, с гигантскими многоядерными клетками Пирогова–Лангханса, мелкая ненекротизирующая, эозинофильная);

3) гиалинизированные узелки;

4) бронхиолит;

5) интерстициальный фиброз;

6) изменения при болезнях накопления и эндогенной минерализации.

Встречаются такие случаи, когда у одного больного обнаруживаются гистологические и/или компьютерно-томографические признаки нескольких ИЗЛ одновременно. Морфологические признаки различных ИЗЛ могут выявляться в одном или нескольких биоптатах, взятых в различных участках легких [12].

Гетерогенность ИЗЛ, сложность и многообразность их проявлений привели к пониманию того, что гистологическое заключение не является “золотым стандартом” диагностики этой патологии [13]. В настоящее время в диагностике ИЗЛ наиболее эффективен “динамический интегральный подход”, или “многопрофильный” подход с участием клинициста, специалиста лучевой диагностики и патоморфолога [11]. На наш взгляд,

Распределение больных, состоящих на диспансерном учете в пульмонологическом кабинете городской клинической больницы № 1 им. Кабанова А.Н., по нозологическим формам

Нозологическая форма	Количество пациентов
Саркоидоз	438
Лимфангиолейомиоматоз	4
Синдром Черджа–Стросс	12
Идиопатический интерстициальный фиброз	45
Идиопатический гемосидероз	2
Амилоидоз легких	1
Облитерирующий бронхиолит	3
Интерстициальная лимфоидная пневмония	5
Альвеолярный микролитиаз	1
Эпителиоидно-клеточная гемангиоэндотелиома	2
Недифференцированный васкулит	6

в состав специалистов, участвующих в постановке диагноза ИЗЛ, должен быть включен и торакальный хирург, выполняющий забор биопсийного материала. Материал должен быть получен из анатомических образований, где отмечаются наиболее выраженные изменения, и в обязательном для полноценного морфологического исследования объеме, а не так, как это удобнее выполнить хирургу.

До 2005 г. в Омске больные ИЗЛ наблюдались в общей лечебной сети, где участковые терапевты и врачи общей практики, не имея достаточной подготовки, не могли адекватно лечить, наблюдать и проводить реабилитацию таких пациентов. С 2005 г. больные ИЗЛ наблюдаются на базе городской клинической больницы № 1 им. Кабанова А.Н., где им проводится МСКТ, фибробронхоскопия, видеоторакоскопия с биопсией внутригрудных лимфатических узлов, плевры, легких, эфферентные методы терапии и гипербарическая оксигенация. Организация процессов диагностики, лечения и реабилитации больных с орфанной патологией органов дыхания включает в себя следующие этапы:

1) пульмонологический кабинет поликлиники (обследование: МСКТ, фибробронхоскопия, спирография, эхокардиография, лабораторное обследование, консультации смежных специалистов);

2) отделение торакальной хирургии (биопсия);

3) пульмонологическое отделение (дообследование и начало лечения);

4) дневной пульмонологический стационар (продолжение терапии);

5) пульмонологический кабинет поликлиники (коррекция терапии, реабилитация и пожизненный диспансерный учет).



Нозологические формы, представленные на сегодняшний день в группе диспансерного учета пульмонологического кабинета поликлиники, приведены в таблице.

Таким образом, ИЗЛ из редкой патологии превратились в весьма актуальную проблему. Сложность диагностики ИЗЛ диктует необходимость “многопрофильного” подхода с участием пульмонолога, специалиста лучевой диагностики, патоморфолога и торакального хирурга. Работа с этой категорией пациентов должна осуществляться в учреждениях здравоохранения, имеющих соответствующую диагностическую базу и подготовленных специалистов.

Список литературы

1. Диссеминированные процессы в легких / Под ред. Н.В. Путова. М., 1984.
2. Интерстициальные заболевания легких: Рук. для врачей / Под ред. М.М. Ильковича, А.Н. Кокосова. СПб., 2005.
3. Болезни органов дыхания: Рук. для врачей / Под ред. Н.Р. Палеева. Т. 4. М., 1990.
4. Болезни органов дыхания: Рук. по внутренним болезням / Под ред. Н.Р. Палеева. М., 2000. С. 574–665.
5. Респираторная медицина: Руководство / Под ред. А.Г. Чучалина. М., 2007. Т. 2. С. 217–311.
6. Пульмонология: Национальное руководство / Под ред. А.Г. Чучалина. М., 2009. С. 634–731.
7. Кристал Р.Дж. // Внутренние болезни: В 10 кн. / Под ред. Е. Браунвальда и др. М., 1995. Кн. 6. С. 111–126.
8. American Thoracic Society; European Respiratory Society // Am. J. Respir. Crit. Care Med. 2002. V. 165. № 2. P. 277.
9. Webb R.W., Higgins C.B. Thoracic Imaging: Pulmonary and Cardiovascular Radiology. N.Y., 2005.
10. Collins J., Stern E.J. Chest Radiology: the Essentials. 2nd ed. Philadelphia, 2008. P. 37.
11. Черняев А.Л., Самсонова М.В. Патологическая анатомия легких: Атлас. М., 2011.
12. Travis W.D. et al. // Пульмонология. 2013. № 5. С. 9.
13. Визель И.Ю., Визель А.А. // Практическая медицина. 2013. № 5(74). С. 68.

Уважаемые коллеги!

Сообщаем вам, что журнал “Атмосфера. Пульмонология и аллергология” в 2014 г. преобразован в журнал “Практическая пульмонология”. При этом состав авторов, работающих над изданием, сохраняется и расширяется. В новом журнале значительно усиливается образовательная составляющая, его подзаголовком становится “Журнал непрерывного медицинского образования”. Введены постоянные образовательные рубрики (см. титульный лист). Редакция журнала под руководством шеф-редактора А.С. Белевского уверена, что обновленному изданию по силам стать опорой для новой системы непрерывного образования врачей, поработать на благо врачу и в конечном счете пациенту.

Подписаться на журнал “Практическая пульмонология” вы можете как в Роспечати (индекс 81166), так и в других агентствах. Кроме того, редакционная подписка по льготной цене открыта на сайте издательства “Атмосфера” <http://atm-press.ru> и по телефону (495) 730-63-51. А все подписчики журнала “Атмосфера. Пульмонология и аллергология” в 2014 г. получают вместо него новое издание большего объема и расширенного содержания.

Открыта подписка на научно-практический журнал

“ПРАКТИЧЕСКАЯ ПУЛЬМОНОЛОГИЯ”

Журнал будет выходить 4 раза в год **ВМЕСТО** журнала “Атмосфера. Пульмонология и аллергология”. Стоимость подписки на полгода по каталогу агентства “Роспечать” – 390 руб., на один номер – 195 руб.

Подписной индекс 81166.

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ.

Редакционную подписку на этот и любой другой журнал издательства “Атмосфера” можно оформить на сайте <http://atm-press.ru> или по телефону: (495) 730-63-51

