

# Диссеминированные процессы легких



*Кафедра госпитальной терапии КГМА*

*профессор Б.Ф.Немцов*

# Диссеминированные процессы легких

Это не диагноз, но собирательный клиничко – рентгенологический синдром, охватывающий большую группу нозологических форм и синдромов, объединенных по двум основным признакам:

- 1) прогрессирующей одышке
- 2) распространенным очаговым и/или интерстициальным изменениям в легких, установленным при R- исследовании.



# Условия диагностики ДПЛ

1. Знать, что они существуют
2. Подозрение на ДПЛ возникает при наличии:
  - 1) прогрессирующей ДН (рестриктивного типа) с нарушением диффузии  $O_2$  при исключении ряда клинико-рентгенологических синдромов, указывающих на поражение респираторных отделов легких и плевры:
    - а) очаговые, инфильтративные процессы



## **Условия диагностики ДПЛ**

**б) округлые образования (R синдром)**

**в) полостные образования**

**г) синдром поражения плевры (экссудативный плеврит)**

**и установление синдрома диссеминированного поражения (в виде множественного очагового или/и диссеминированного фиброза)**

**как самостоятельного синдрома / болезни или  
как одно из проявлений основной болезни**



# Легочные диссеминации, классификация

**Известной этиологии**

**1. Инфекционные  
ДТЛ**

**Легочные микозы**

**Паразитарные ДП**

**Респираторный дистресс- синдром**

**ДП при ВИЧ инфекции**



# Легочные диссеминации, классификация

## 2. Неинфекционные

- 1) Пневмокониозы
- 2) ЭАА
- 3) Лекарственные
- 4) Радиационные
- 5) Посттрансплантационные



# Легочные диссеминации, классификация

## 3. ДПЛ неустановленной природы

- 1) ИФА
- 2) Саркоидоз
- 3) Гистиоцитоз Х
- 4) Альвеолярный протеиноз
- 5) При васкулитах и СЗСТ: сн-м Гудпасчера,  
б-нь Вегенера , ССД, РА

# Классификация очаговых диссеминаций

	<u>Очаговые</u>
■ Крупно	8-12 мм
■ Средне	4-8 мм
■ Мелко	4-2 мм
■ Милиарные	0,5-2 мм



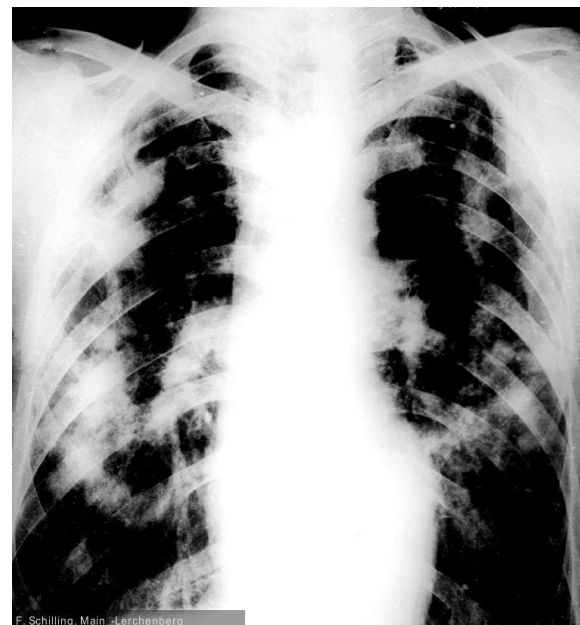
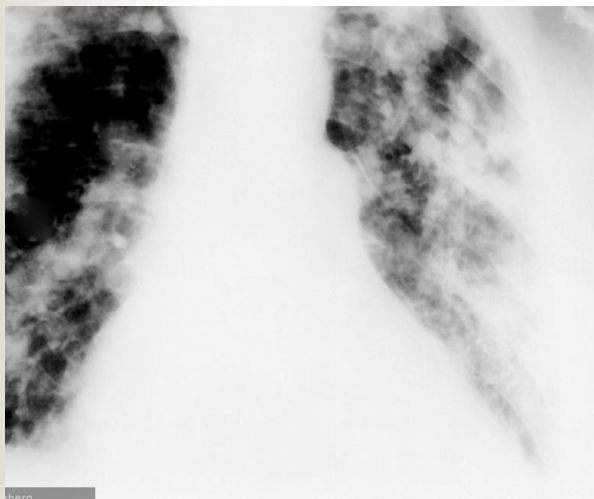




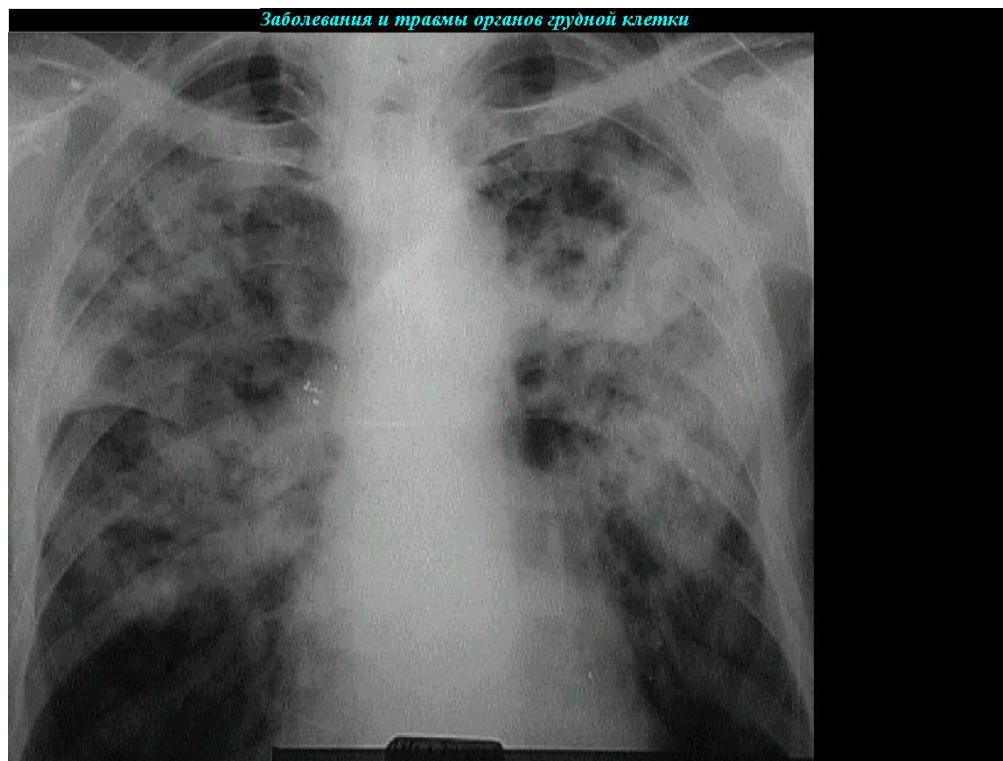
# Виды очаговых диссеминаций

1. Пневмокониозы (силикоз, берилиоз)
2. Туберкулез (милиарный, гематогенно-диссеминир.)
3. Метастатический рак (карциноматоз)
4. Альвеолярный микролитиаз
5. Экзогенный аллергический альвеолит
6. Грибковые (пневмомикозы)
7. Паразитарные
8. ТЭЛа жировая

# ДПЛ ( силикоз) узловая форма



# Виды очаговых диссеминаций (диссеминированный туберкулез легких)



# **Интерстициальные диссеминации**

- 1. Сетчатый пневмосклероз (хр. бронхит)**
- 2. Кардиогенный пневмосклероз**
- 3. Кистозная гипоплазия**
- 4. Пневмонии (вирусная, микоплазменная)**
- 5. ССД**
- 6. ДМ**

# ДПЛ (интерстициальная форма)






# Смешанные диссеминации

- ИФА
- Саркоидоз
- Гистоцитоз Х
- Лейомиоматоз легких
- Амилоидоз первичный
- Сндр. Гудпасчера
- Бронхоальвеолярный рак
- Муковисцидоз
- Омогрануломатоз
- Гемосидероз
- СЗСТ и васкулиты (СКВ, УП ,РА)

# ДПЛ (нозологические формы)

1. Альвеолиты: ИФА – 23%, Токсический, Аллергический
2. Гранулематозы: Саркоидоз легких, ГДТ, Пневмоконииозы, Пневмомикозы
3. Диссеминации опухолевой природы: Бронхоальвеолярный рак, Карциноматоз легких, Раковый лимфангоит
4. Редкие формы: Гемосидероз легких, Синдр. Гудпасчера, Первичный амилоидоз
5. Интерстиц. фиброз при поражении др. органов и систем: Васкулиты 7%, СЗСТ, Кардиогенный фиброз, Лучевой фиброз



## **Подозрение на ДЗЛ должно возникнуть при наличии следующих признаков:**

- 1. ДН (при исключении др. заболеваний)**
- 2. Упорный сухой или со скудной мокротой кашель – иногда кровохаркание (некротизирующие васкулиты, ГДТ)**
- 3. Цианоз, усиливающийся при физической нагрузке**
- 4. Субфебрильная или фебрильная  $t^{\circ}$  (при исключении др. причин)**
- 5. Укорочена фаза вдоха и выдоха (косвенный признак рестрикции)**
- 6. Крепитация при аускультации (необязательный признак)**





## **Подозрение на ДЗЛ должно возникнуть при:**

- 7. Перимущественное укорочение перкуторного звука**
- 8. Интерстициальные и/или очаговые изменения при R-исследовании**
- 9. Гипоксемия (при физической нагрузке)**
- 10. ФВД – рестриктивный тип ДН**
- 11. Выявление нарушенной диффузионной способности легких**



## *Критерии диагноза ДПЛ*

**Доп.критерий: при отсутствии эффекта от бронхолитической, антибактериальной, противовоспалительной терапии**

**При установлении критериев: 1, 8, 10,11 –  
диагноз не вызывает сомнений**

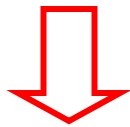
# Если подозрение на ДПЛ возникло

## 1. Уточнение анамнеза (для диагностики ДПЛ известной этиологии)

Проф. анамнез	пневмокониозы
Органическая пыль	пневмокониозы, ЭАА
Контакт с ионизир. радиацией	лучевой фиброз
Эпид. анамнез	ГД ТВС
Применение цитостатиков, нитрофурановых, преп-ов, ганглиоблокаторов	ТФА

# Подозрение на ДПЛ (2 этап)

**Факт отягощенного анамнеза подтвержден!**




## **Целенаправленное обследование**

- **Сан-гигиен. характеристика (пневмокониозы, радиация)**
- **Изучение чувствительности к специфическим АГ**
- **Мокрота, промывные воды на ВК**

# Подозрение на ДПЛ (3 этап)

**Анамнез не отягощен (в отношении ДПЛ  
уточненной этиологии)**

**Есть ли системность поражения?**

Клин.проявления	<b>ДА</b>	<b>Диагностическая гипотеза</b>
Артриты		
Дерматит		
Синдром Рейно		
Нефрит		
Похудание и др.		
	<b>ДПЛ при СЗСТ, системных васкулитах</b>	

## Болезнь Хаммана-Рича, склерозирующий альвеолит

Пат. физиологическая сущность: развитие альвеоларно-капиллярного блока – нарушение равновесия системы:

- Коллаген  $\Leftrightarrow$  Коллагеназа = Ингибиторы коллагеназы
- дефекты супрессорных субпопуляций ЛФ
- ЦИК – зависимое воспаление
- **Отек, воспаление, фиброз**
- Уплотнение и утолщение межальвеоларных мембран, облитерация альвеол и капилляров, возрастание ригидности лег.ткани.

# ИФА – механизм развития ДН

- **Нарушение диффузии**
- **Нарушение перфузии**
- **Артерио-венозное шунтирование (значение невелико <6%)**



**Гипоксемия**



**Синдром ЛГ - хрон.легочное сердце**

# ИФА .Клиника

Муж : Жен = 2 : 1

1. Синдром прогрессирующей хронической ДН с непродуктивным кашлем, чувством невозможности глубокого вдоха.
2. Лихорадка (у 50%)
3. Системные проявления (похудание в 1/3, артралгии, синдром Рейно, миалгии)
4. Синдром ЛГ , хр,легочное сердце





# **Особенность объективного статуса при ИФА**

- 1. Ослабление везикулярного дыхания (на вдохе и выдохе)**
- 2. Притупление перкуторного звука**
- 3. Крепитация усиливающаяся при форсировании дыхания**
- 4. Цианоз, усиливающийся / или возникающий при физической нагрузке**



# Течение и осложнения ИФА

**Течение: острое, подострое, хроническое  
(рецидивирующее)**

## **R- стадии**

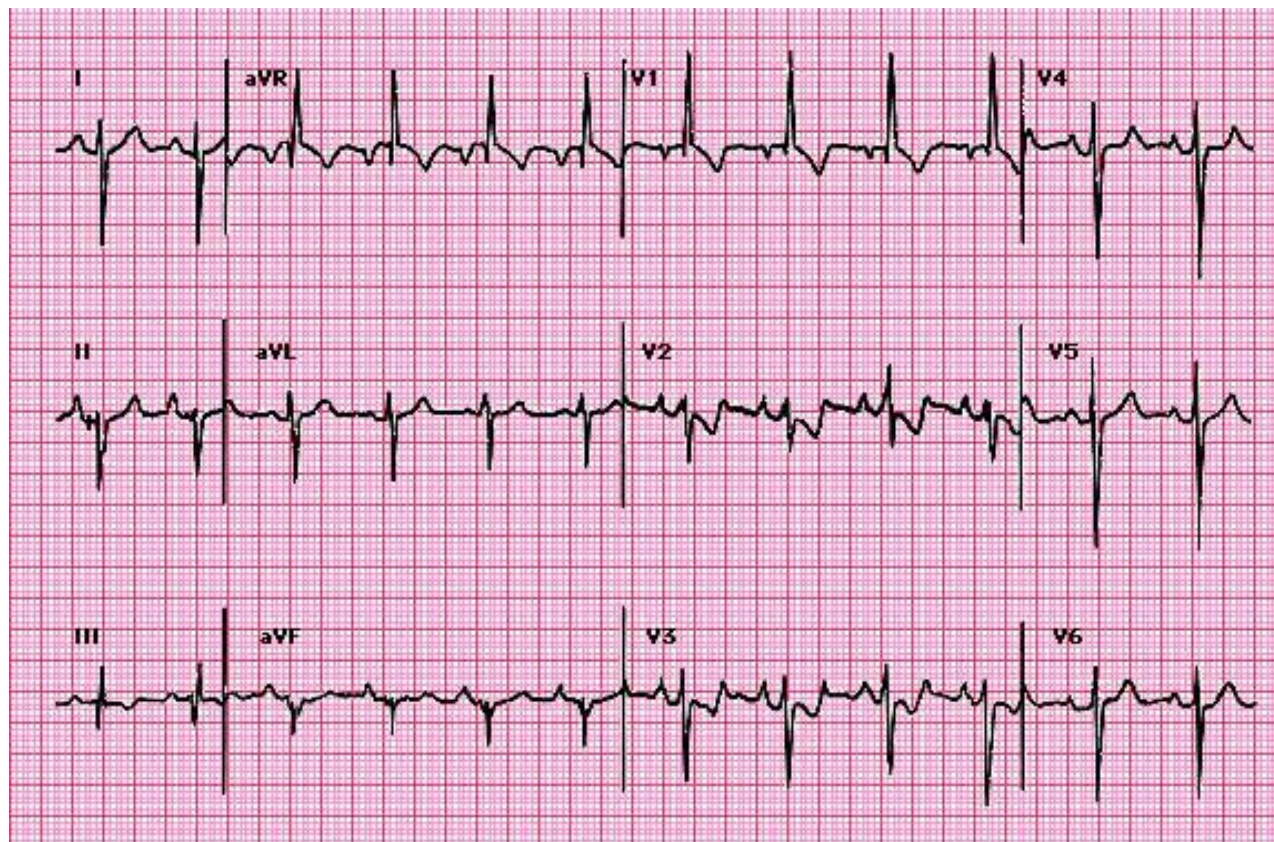
- 1. Интерстициальные изменения**
- 2. Ячеистого, кистозного легкого**

## **Осложнения ИФА:**

**Легочные осложнения (редко)– 3-4 %:**  
**пневмоторакс, экссудативный плеврит**

**Внелегочные – хр.легочное сердце**

# (ДПЛ) ЭКГ при гипертрофии и перегрузке правого желудочка



**Right ventricular hypertrophy** Right ventricular hypertrophy due, in this case, to primary pulmonary hypertension. The characteristic features include marked right axis deviation ( $+210^\circ$  which is equal to  $-150^\circ$ ), tall R wave in V1 (as part of a qR complex), delayed precordial transition zone with prominent S waves in leads V5 and V6, inverted T waves and ST depression in V1 to V3 consistent with right ventricular "strain", and peaked P waves in lead II consistent with concomitant right atrial enlargement.  
Courtesy of Ary Goldberger, MD.



## **Критерии диагноза ИФА (ATS / ERS, 2000г)**

### **Большие**

- 1. Исключение др.заболеваний легких с ДП установленной природы.**
- 2. Изм.функции внешнего дыхания (рестриктивные ), нарушение газообмена.**
- 3. 2-х сторонние изм. в легких по типу «матового стекла»**
- 4. По данным биопсии или бронхоальвеолярного лаважа, нет признаков альтернативного диагноза.**



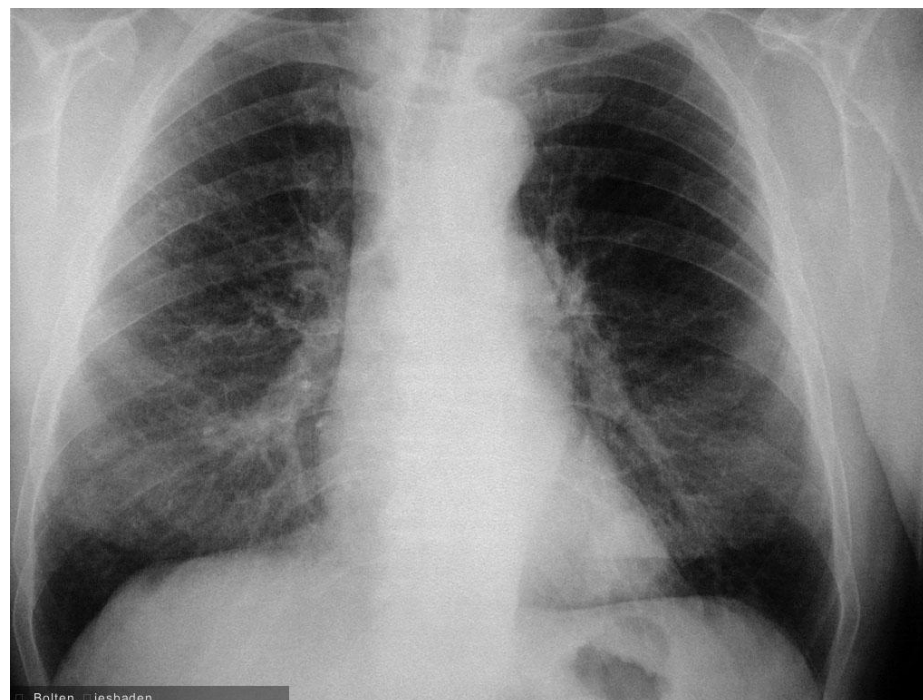
## **Критерии диагноза ИФА (ATS / ERS, 2000г)**

### **Малые:**

- 1. Возраст старше 50 лет**
- 2. постепенное появление одышки при физ. нагрузке**
- 3. длительность заболевания более 3х мес.**
- 4. крепитация в нижних отделах легких**

**Должны присутствовать все 4 больших критерия и не менее 3 х малых.**

# ИФА (интерстициальные изменения в н/отделах легких)



**ИФА, смешанный вариант  
интерстициально – нодулярный, кистозное  
легкое**






# Лечение ИФА

1. Антибиотики не эффективны !
2. На ранних стадиях (инфильтрация, отек) – кортикостероиды, средние дозы 40-90 мг/сут, на поздних (фиброз) – усугубляют процесс
3. Иммунодепрессанты: азатиоприн, циклофосфан в ср. дозах – 100-150 мг/сут.
4. Торможение (замедление) фиброобразования: купренил 600-1200 мг/сут, верошпирон, колхицин, интерферон – $\gamma$ ,
5. Трансплантация легких- 3х летняя выживаемость 60 %.
6. Симптоматическая терапия: лечение хр.легочного сердца.





# **Токсический фиброзирующий альвеолит (ТФА)**

**Интерстициальный и  
внутриальвеолярный фиброз легких,  
развившийся в результате применения  
некоторых лекарственных препаратов**



# **Токсический фиброзирующий альвеолит (ТФА)**

**Патоморфологическая сущность:**

**I стадия – некроз эндотелия легочных капилляров, микротромбозы, транссудация плазмы в межальвеолярные перегородки . Фиброз**

**II стадия – некроз альвеоцитов I типа (аэрогематический блок) - гиперплазия - потеря сурфактанта - коллапс альвеол**



# **Токсический фиброзирующий альвеолит (ТФА)**

## **Патофизиологическая сущность**

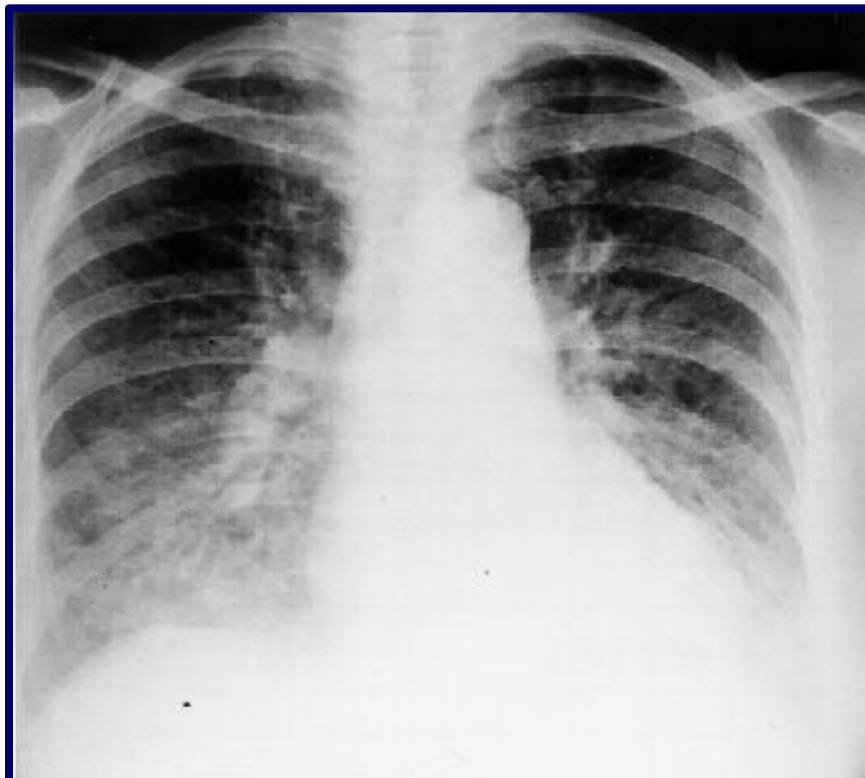
**Рестриктивная ДН с нарушением  
диффузии  $O_2$  (одышка, кашель,  
цианоз, похудание)**



## **Подозрение на ТФА должно возникнуть при:**

**Появлении прогрессирующей одышки у онкологических, гематологических, нефрологических, ревматологических больных на фоне лечения цитостатическими препаратами ( метотрексат, 6-МП, азатиоприн, ЦФ, миелосан), а также нитрофурановыми препаратами, ганглиоблокаторами, анорексическими препаратами (фепранон, дезонимон, грацидин)**

# ТФА ( острый метотрексатовый пневмонит при РА)



Chest x-ray from a patient with acute methotrexate pneumonitis demonstrating bilateral diffuse infiltrates. Courtesy of Fiona R Lake, MD.




# **Саркоидоз (болезнь Бенъе-Бека-Шаумана)**

**Системное мезенхимальное заболевание с развитием эпителиоидных гранул во многих органах и тканях.**

# Саркоидоз

**Острое течение (1/3 случаев)  
(синдром Лефгрена)**

- 1. Узловатая эритема**
  - 2. Увеличение прикорневых л/узлов**
  - 3. Артралгии**
  - 4. Общевоспалительные изм. ( $t^{\circ}$ , слабость, лихорадка)**
- Генерализация процесса**  
**Вторичная легочная инфекция**
- 

# **Саркоидоз. Первично-хроническое течение**

(2/3 случаев)

Общие симптомы: слабость, одышка, артралгии, Т

**1. R- признаки:**

**I стадия --Прикорневая аденопатия**

**II стадия + вовлечением паренхимы (с уменьшением аденопатии)**

**III стадия**

**Развитие фиброза легкого с деформацией сосудов, бронхов, ателектазов, эмфиземы, полостей**

**Альвеолярно-капиллярный блок, нарушение диффузии +  
нарушение перфузии**

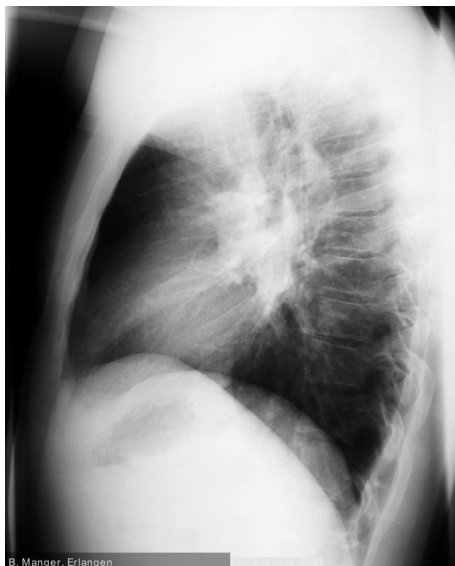


**Синдром ЛС**

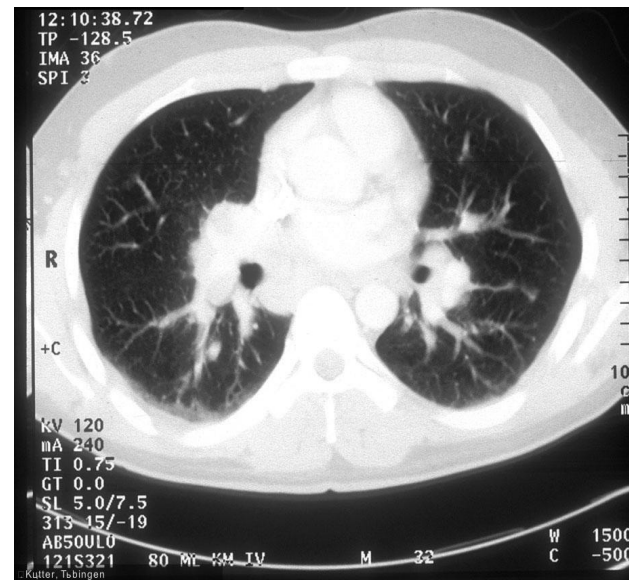


# ДПЛ (саркоидоз)

1 стадия



3 стадия



# Саркоидоз – узловатая эритема



**Erythema nodosum** Painful erythematous nodules of erythema nodosum are often found in a symmetric distribution on the legs. The nodules can also appear to be pigmented. Courtesy of Lee T Nesbitt, Jr. (The Skin and Infection: A Color Atlas and Text, Sanders, CV, Nesbitt, LT Jr (Eds), Williams & Wilkins, Baltimore. 1995.)





## **ДПЛ (саркоидоз, лечение)**

**I. ГКС, малые дозы 25-40 мг**

- **Делагил, рехорхин, плаквенил**
- **Вит. гр. Е в сочетании с противотуберкулезными препаратами**
- **Ингаляционно ГКС**
- **Симптоматическое лечение**  
**Бронхогенной инфекции**
- **Синдром ЛГ----Хр. легочного сердца**



## Поражения легких при СЗСТ и СВ

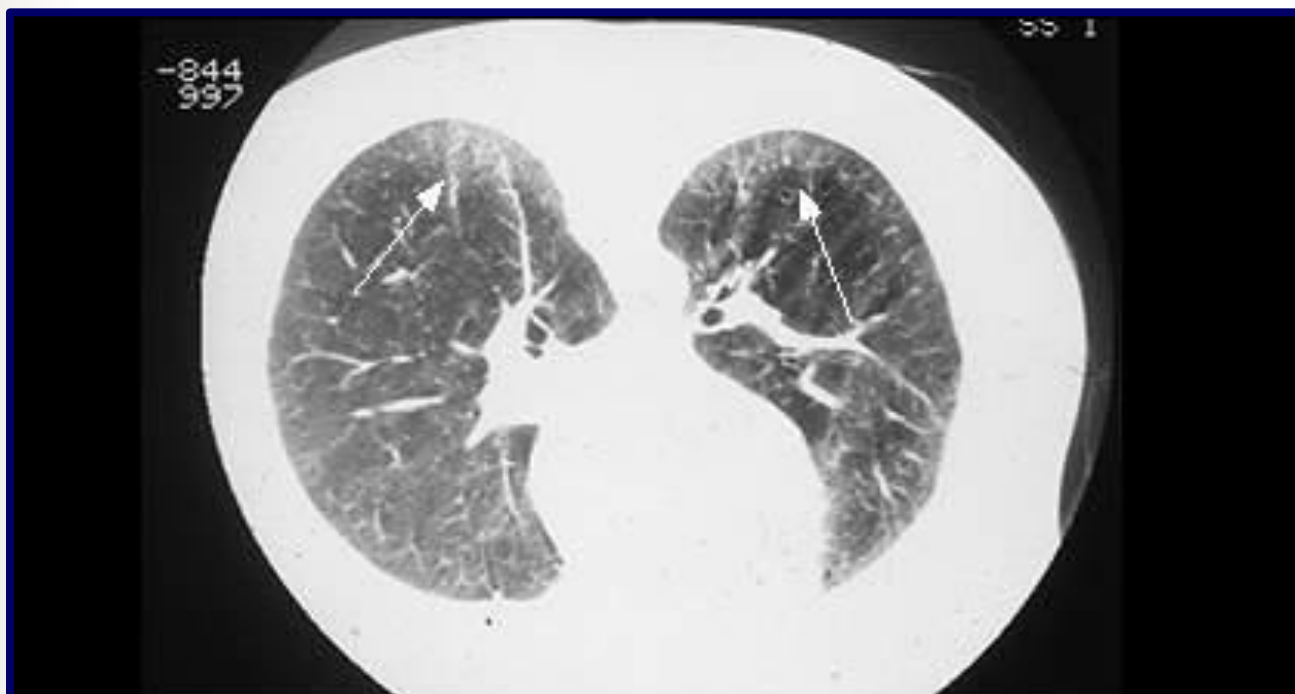
- СКВ - 40-90%
- ССД - 30-90%
- УП - 90-97%,
- ДМ - 5-23%
- РА -1-60%

Частота и тяжесть поражений зависит от характера течения и глубины обследования.

# Поражения легких при СЗСТ и СВ

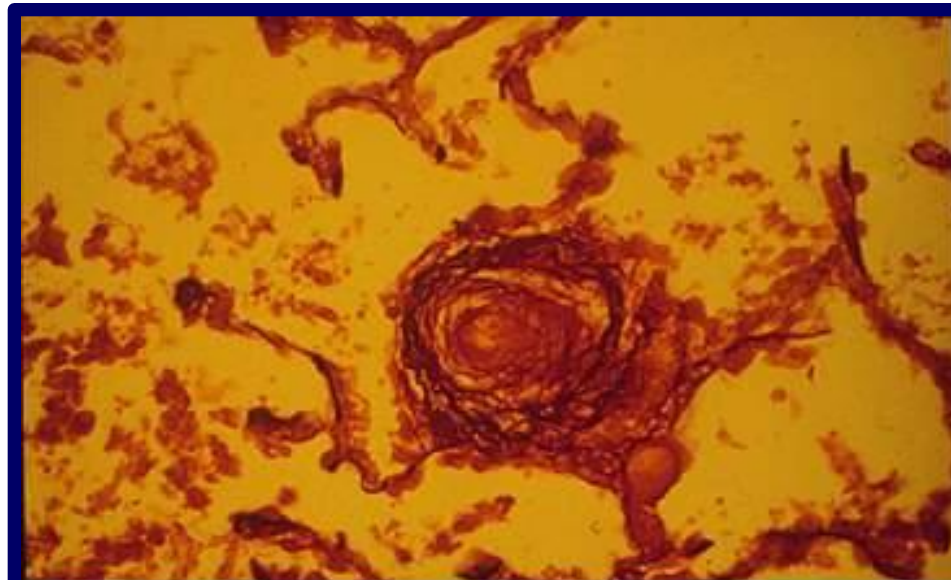
- Острое течение – васкулит – фибриноидный некроз, аневризмы, тромбоз, кровоизлияния, образование полостей.
- Хроническое течение: интерстициальный пневмонит (продуктивные и склеротические изменения межальвеолярных перегородок)
- Плевральная патология: экссудаты: адгезивный, сухой плеврит.
- Исходы: фиброз, плевральные наложения.

## ДПЛ при СЗСТ (ССД)



**Fibrosing alveolitis in scleroderma** High resolution CT scan in a patient with scleroderma and fibrosing alveolitis who had a normal chest radiograph. A peripheral rim of increased density can be seen in both lung fields (arrows). This pattern of ground glass opacification is consistent with a more cellular appearance on lung biopsy. Courtesy of Carol Black, MD.

## ДПЛ при СЗСТ (ССД)

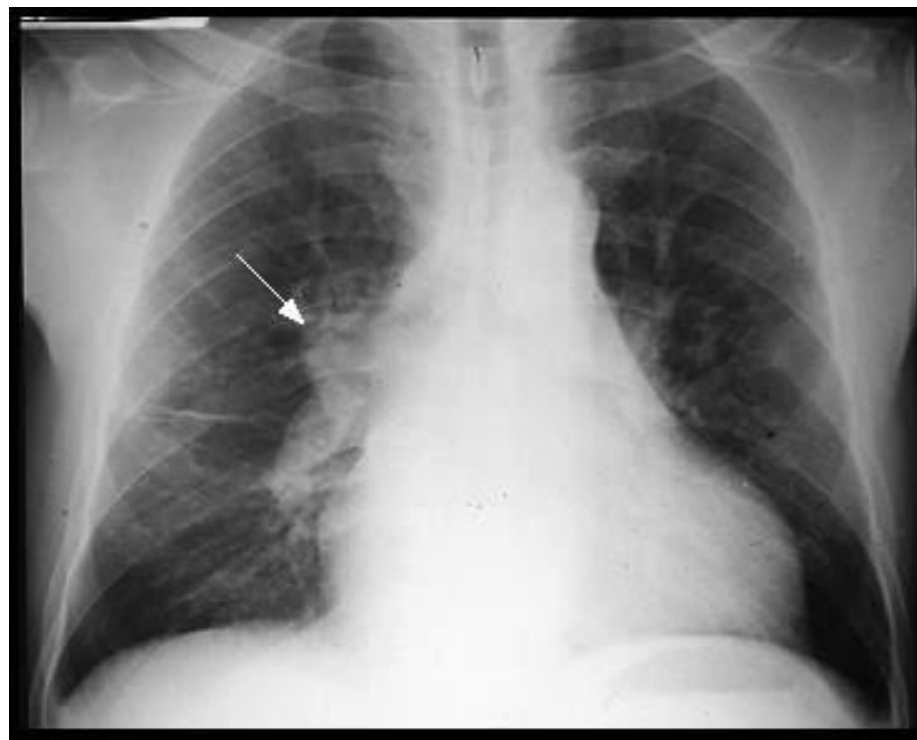


### **Pulmonary arterial disease in scleroderma**

Primary pulmonary vascular disease in a patient with scleroderma characterized by marked lamellar intimal thickening. Similar "onion-skin" changes can be seen in the small arteries in scleroderma renal disease.


Courtesy of Professor B Corrin, Royal Brompton and National Heart Hospital, London, UK.

# ДПЛ при СЗСТ (ССД) Легочная гипертензия



**Pulmonary hypertension in scleroderma** Pulmonary hypertension in a patient with limited cutaneous scleroderma characterized by enlargement of the pulmonary artery (arrow) and attenuation of the smaller vessels. Courtesy of Carol Black, MD.





# **Синдром Гудпасчера (геморрагическая пневмония с нефритом)**

**Пат.морфологическая сущность:  
Иммунное поражение базальной  
мембраны сосудов легких и почек**

# Синдром Гудпасчера (геморрагическая пневмония с нефритом) клиника

Кашель, кровохаркание, анемия


Общие проявления

(похудание,  $t^{\circ}$ , слабость)

Мочевой синдром,  
формирование ХГН

ХПН





# **Синдром Гудпасчера (геморрагическая пневмония с нефритом) диагностика**

- **Обнаружение сидерофагов в мокроте**
- **Иммунолюминесценция (обнаружение ИК с JgG)**
- **Диссеминированный процесс в легких**