



Диссеминированные заболевания легких: классификация и трудности диагностики

***Л.Н.Новикова - доцент
кафедры пульмонологии ФПО с клиникой
ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова***

***Заведующий кафедрой-
д.м.н. проф. М.М. Илькович***

КЛАССИФИКАЦИЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЛЕГКИХ (по этиологическому критерию)

J. H. Ryu, MD; C. E. Daniels, MD et al.

Mayo Clin Proc. 2007;82(8):976-986

Классификация ИЗЛ

ИЗЛ известной этиологии

- ДБСТ (ревматоидный артрит, полимиозит, системная склеродермия) с легочным синдромом по типу ИЗЛ
- Гиперчувствительный пневмонит (ЭАА: «легкое фермера», «легкое сыровара» и т.д.)
- Пневмокониозы (асбестоз, силикоз и т.д.)
- Лекарственное поражение легких (амиодороновое легкое, на фоне химиотерапии и т.д.)
- ИЗЛ, зависимые от фактора курения:
 - Гистиоцитоз из клеток Лангерганса
 - Респираторный бронхиолит, ассоциированный с ИЗЛ
 - Десквамативная интерстициальная пневмония
 - Острая эозинофильная пневмония
- Радиационное поражение легких
- ИЗЛ, вызванные ингаляцией токсических веществ (кокаин, хлорид цинка, аммиака)

Классификация ИЗЛ

ИЗЛ неизвестной этиологии

- Идиопатический фиброз легких
- Саркоидоз
- Другие идиопатические интерстициальные пневмонии:

1. **Криптогенная организуемая пневмония**
2. **Неспецифическая интерстициальная пневмония (ИП)**
3. **Лимфоцитарная ИП**
4. **Острая ИП**

- Эозинофильные пневмонии
- Легочные васкулиты
- Легочный лимфангиолейомиоматоз
- Альвеолярный протеиноз легких
- Другие редкие ИЗЛ



ATS Journals

Home

AJRCCM

AJRCMB

AnnalsATS

An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

William D. Travis, Ulrich Costabel, David M. Hansell, Talmadge E. King, Jr., David A. Lynch, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Jay H. Ryu, Moisés Selman, Athol U. Wells, Jurgen Behr, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Thomas V. Colby, Harold R. Collard, Carlos Robalo Cordeiro, Vincent Cottin, Bruno Crestani, Marjolein Drent, Rosalind F. Dudden, Jim Egan, Kevin Flaherty, Cory Hogaboam, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Dong Soon Kim, Masanori Kitaichi, James Loyd, Fernando J. Martinez, Jeffrey Myers, Shandra Protzko, Ganesh Raghu, Luca Richeldi, Nicola Sverzellati, Jeffrey Swigris, and Dominique Valeyre; on behalf of the ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias

Am J Respir Crit Care Med Vol 188, Iss. 6, pp 733–748, Sep 15, 2013

Классификация идиопатических интерстициальных пневмоний (ИИП) (ATS\ERS,2013)

«Большие» ИИП

- Идиопатический фиброз легких (ИФЛ)
- Неспецифическая интерстициальная пневмония (НсИП)
- Десквамативная интерстициальная пневмония (ДИП)
- Острая интерстициальная пневмония (ОсИП)
- Респираторный бронхиолит с ИЗЛ (РБ-ИЗЛ)
- Криптогенная организующаяся пневмония (КОП)

Редкие ИИП

- Лимфоцитарная интерстициальная пневмония (ЛИП)
- Идиопатический плевролегочный фиброэластоз

Неклассифицируемые ИИП

Диссеминированные заболевания легких



**Интерстициальные
заболевания легких**

Национальной Ассоциации Фтизиатров
II Конгресс

Диссеминированные заболевания легких (рентгенологический синдром легочной диссеминации)

Опухолевые диссеминации:

- БАР
- Метастазирование
- ЛАМ

Интерстициальные заболевания легких

Болезни накопления:

- ЛАП
- Микролитиаз
- Амилоидоз
- Остеопластическая пневмопатия

Гранулематозы:

- саркоидоз
- гистиоцитоз X
- ДТЛ
- пневмомикозы
- пневмокониозы

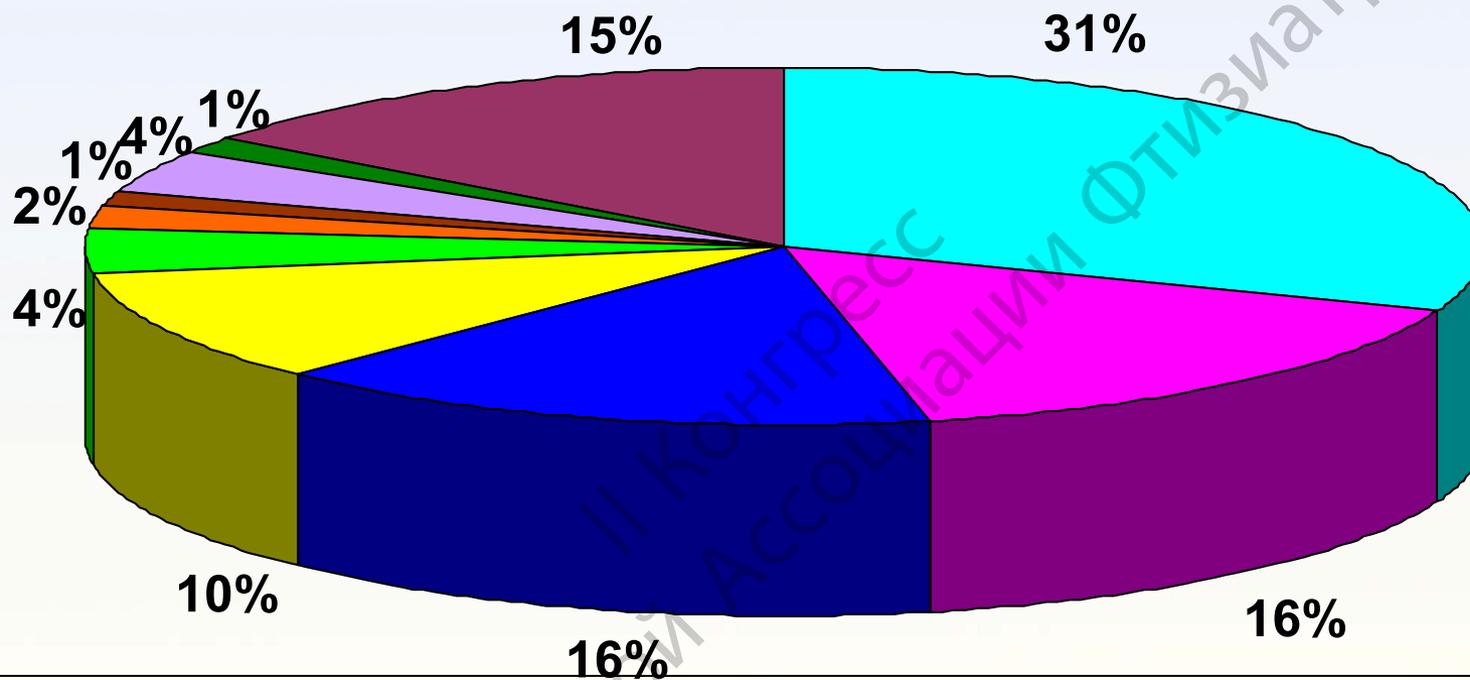
Фиброзирующие альвеолиты:

- ИФА
- ЭАА
- ЭТА
- синдром ФА при ДБСТ

Васкулиты:

- Узелковый полиартериит,
- Гр. Вегенера
- С-м Чердж-Стросса
- ИГЛ
- С-м Гудпасчера

Структура диагнозов, с которыми больные находились в клинике пульмонологии в (N=4596)



Саркоидоз

ДБСТ и васкулиты

Гистиоцитоз Х

ЛАМ

ДТЛ

ИФА

ЭТАА

Болезни накопления

Опухолевые диссеминации

Другие ДПЛ

Число пациентов с ДЗЛ в клинике пульмонологии

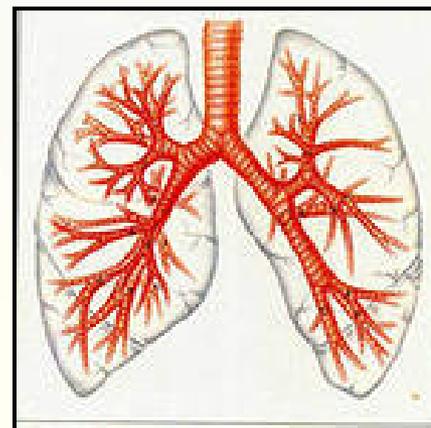
Годы	Число пациентов			
	Стационар	Дневной стационар	КДО	Всего
2009	306	24	659	989
2010	411	31	687	1129
2011	517	49	714	1280
Всего	1234	104	2060	3398

Трудности диагностики ДЗЛ

Ошибочная врачебная тактика

Особенности течения заболевания:

- Отсутствие клинических симптомов
- Схожесть рентгенологической и КТ-картины
- Затрудненная интерпретация морфологических изменений



Участковый терапевт должен заподозрить идиопатический фиброзирующий альвеолит при наличии:

- Прогрессирующей одышки инспираторного характера
- Рентгенологического синдрома легочной диссеминации
- Рестриктивного синдрома

**Диагностические ошибки
составляют более 80%**

Оценка качества медицинской помощи больным ДЗЛ

- На консультацию к пульмонологу больные направлялись в среднем через **18 месяцев** с момента первичного обращения за медицинской помощью
- Более **80 %** больных ИФА в поликлинике была необоснованно установлена двусторонняя пневмония и ошибочно назначены антибиотики
- Недостаточно применялись обязательные диагностические методы:
 - КТ органов грудной полости в **1,4 %**
 - спирография в **8 %**
 - Почти в **3 %** случаев на этапе амбулаторной помощи пациентам вообще не проводились диагностические исследования

Обязательные и дополнительные методы обследования

- Опрос больного
 - Жалобы
 - Курение, наркотики
 - Профессиональный анамнез
 - Наследственность
 - Аллергологический анамнез
 - Сопутствующие заболевания
 - Прием лекарственных препаратов (кордарон, антибиотики и др.)

Врачебный осмотр

- Осмотр кожных покровов
- Пальпация лимфатических узлов
- Положительный симптом «Пальцы Гиппократата»
- Перкуссия и аускультация
- Пульсоксиметрия

Лабораторные исследования

- Иммунологические тесты, в том числе специфические для ДБСТ
- Ангиотензипревращающий фермент при подозрении на саркоидоз
- Лабораторная диагностика туберкулеза при подозрении на туберкулез
- Цитологическое исследование мокроты, ЖБАЛ при диагностике туберкулеза, БАР
- *Рутинные лабораторные исследования самостоятельного диагностического значения не имеют*

Лучевые методы диагностики

- Рентгенография органов грудной клетки в 2-х проекциях
- ВРКТ органов грудной клетки
- *Сцинтиграфия легких*
- *Сцинтиграфия костей*
- *ПЭТ и гибридные лучевые методы*

Функциональные тесты

- Spiрография + проба с бронхоспазмолитиками
- Бодиплетизмография
- Определение диффузионной способности легких
- Газовый состав артериальной крови
- Эходопплеркадиография

Биопсия легочной ткани

- Фибробронхоскопия с ЧББ
- Видеоторакоскопия с биопсией легочной ткани
- Открытая биопсия легкого
- Морфологические и иммуногистохимические методы

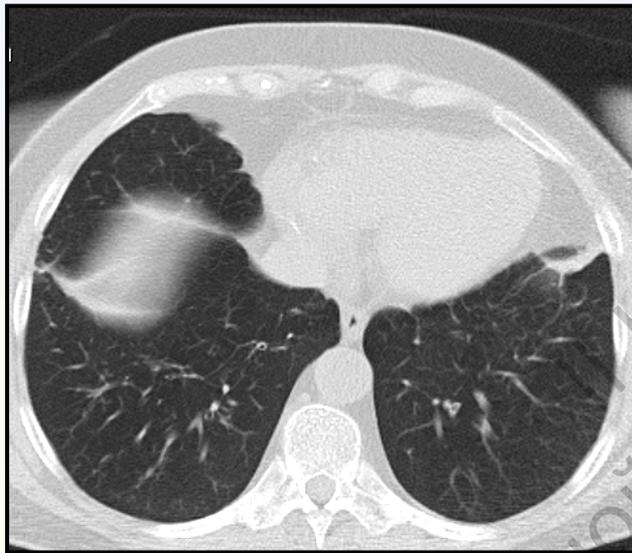
Взаимодействие специалистов при диагностике ДЗЛ



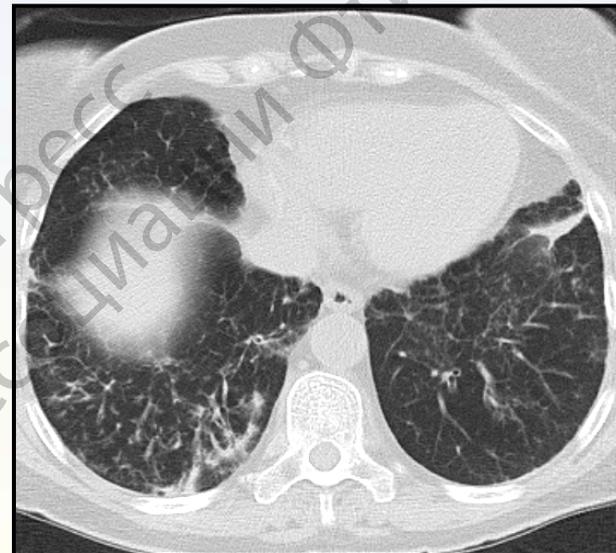
Дифференциально-диагностические критерии

- Саркоидоз легких (с-м Лефгрена) - (узловатая эритема, лихорадка, артралгии)
- Гистиоцитоз Х (пневмоторакс, кожные изменения, несахарный диабет, поражение костей)
- Лимфангиолейомиоматоз (кровохарканье, пневмоторакс, хилоторакс, образования почек, забрюшинного пространства)
- ДБСТ, васкулиты (кровохарканье, суставной, кардиальный синдром, изменения кожи)

Значение анамнестических данных в диагностике ДЗЛ

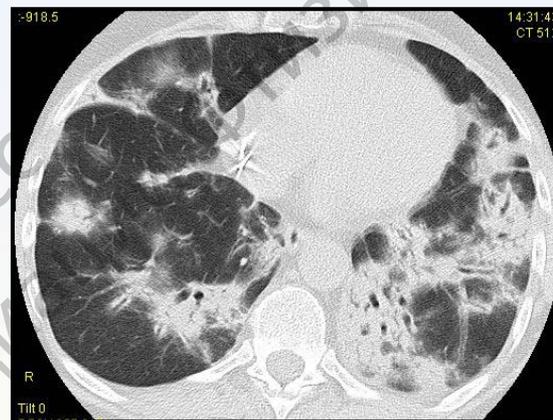
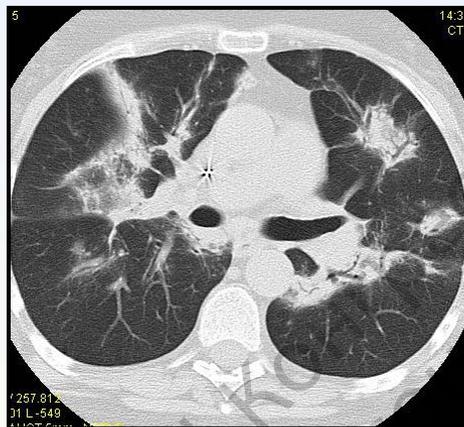
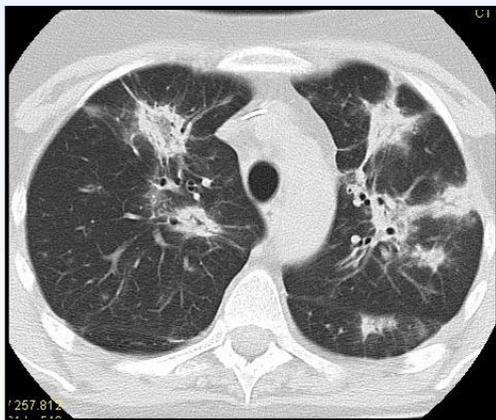


До лечения



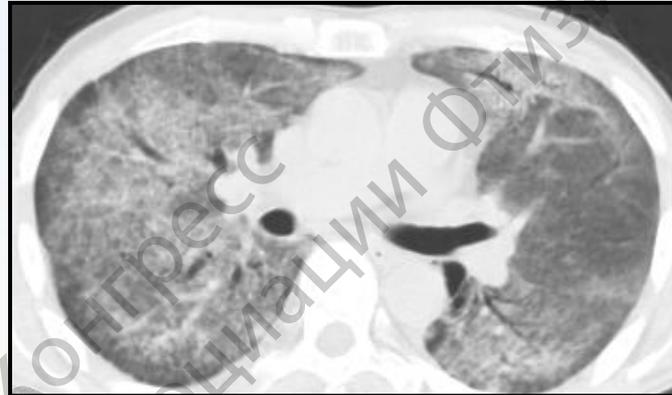
На фоне лечения блеомицином

Значение анамнестических данных в диагностике ДЗЛ



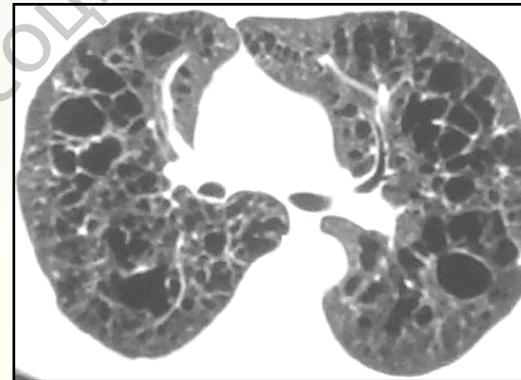
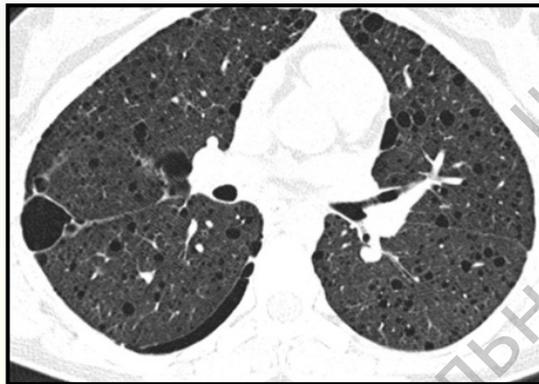
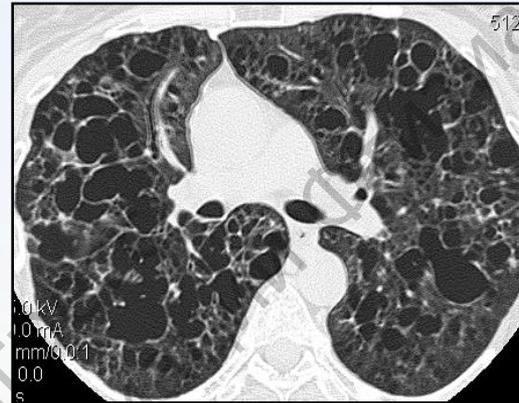
КТ органов грудной клетки пациентки, получающей длительное время кордарон

Значение анамнестических данных в диагностике ДЗЛ



**КТ органов грудной клетки
пациента с пневмоцистной пневмонией,
которому был ошибочно установлен
диагноз: экзогенный токсический альвеолит**

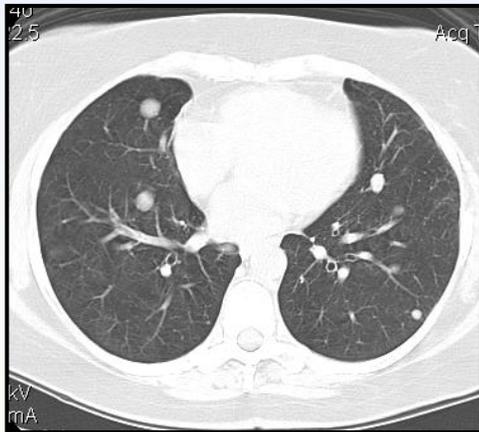
Схожесть КТ-картины при ДЗЛ



КТ органов грудной клетки
пациентки с ЛАМ

КТ органов грудной клетки
пациентки с ГХЛ

Схожесть КТ-картины при ДЗЛ

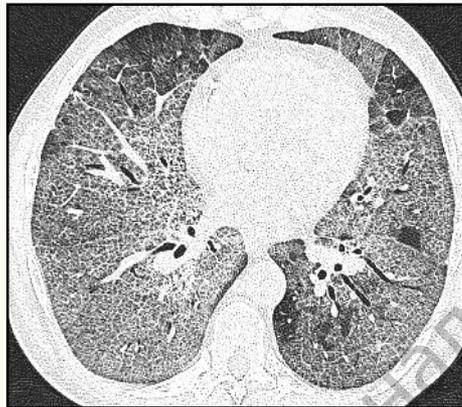
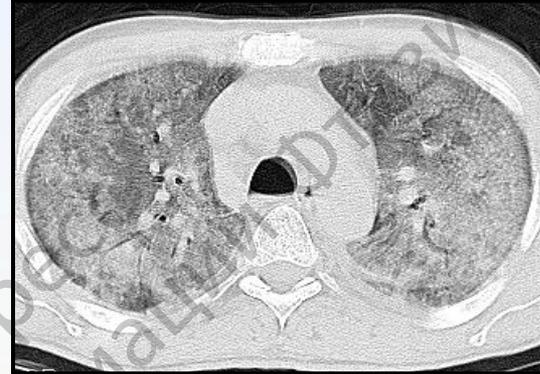
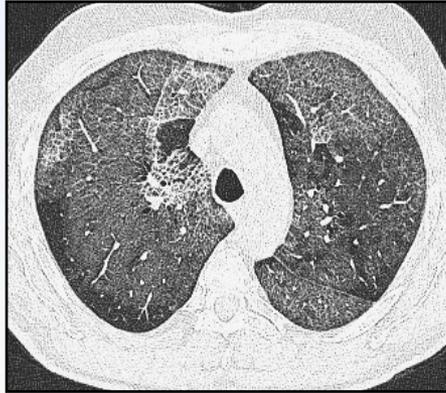


**КТ органов грудной клетки
пациентки с ЛАМ**



**КТ органов грудной клетки
пациентки с гематогенными
метастазами в легких**

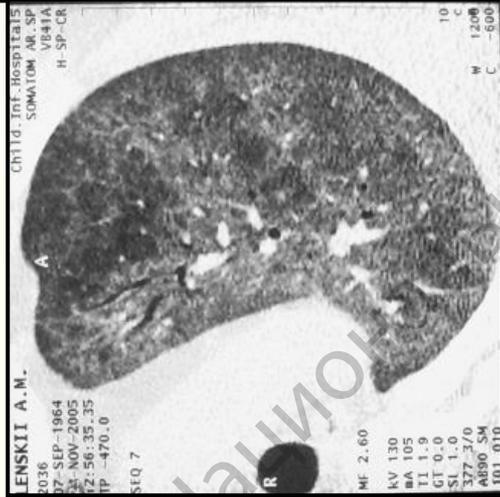
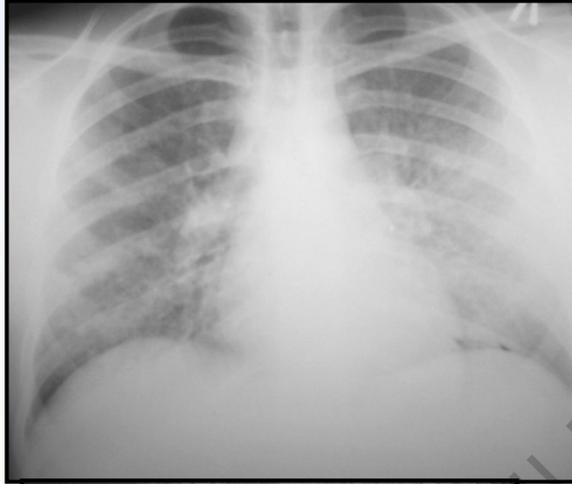
Схожесть КТ-картины при ДЗЛ



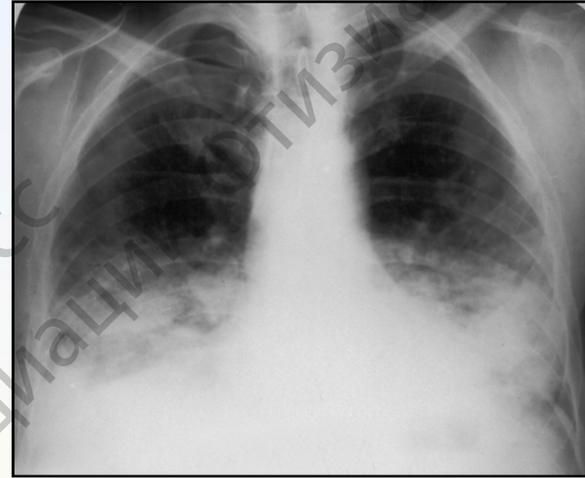
**КТ органов грудной клетки
пациентки с ЛАП**

**КТ органов грудной клетки
пациентки с пневмоцистной
пневмонией**

Пневмоцистная пневмония



Десквамативная интерстициальная пневмония



Ложно-положительные результаты ПЦР с туберкулезным антигеном



Рис. 1

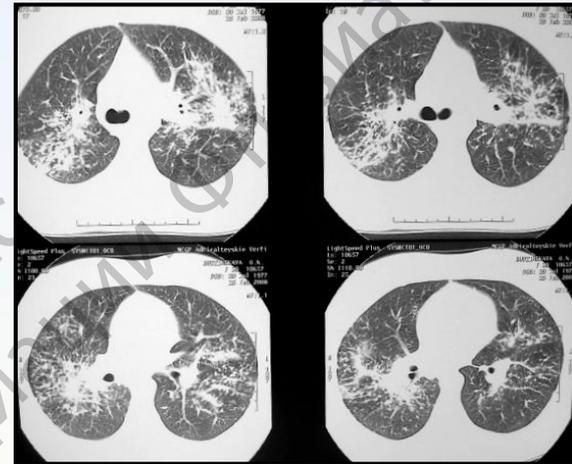


Рис. 2

КТ органов грудной клетки пациентов с положительной ПЦР на туберкулезный АГ:

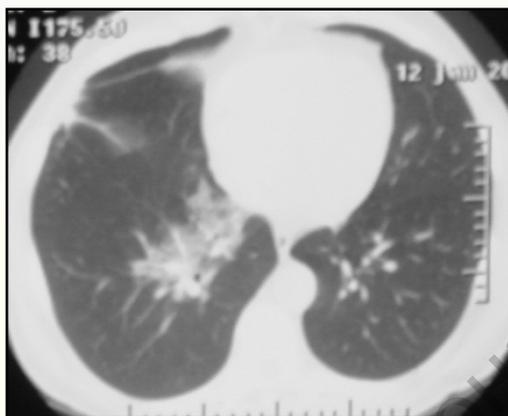
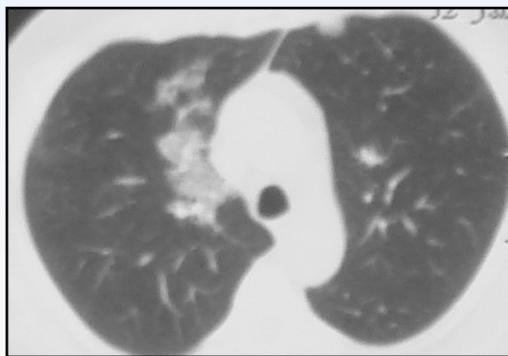
- Рис.1 - д-з: гистиоцитоз X легких
- Рис. 2 - д-з: саркоидоз легких

Особенности хирургической биопсии легочной ткани

- Своевременное выполнение биопсии
- Для биопсии необходимо выбирать участки легкого с умеренно выраженными изменениями
- Следует брать несколько биоптатов из разных долей легкого
- В спорных случаях гистологические препараты должны быть оценены независимыми морфологами
- Необходимо использовать различное окрашивание в зависимости от предполагаемого диагноза
- Выполнение иммуногистохимического исследования

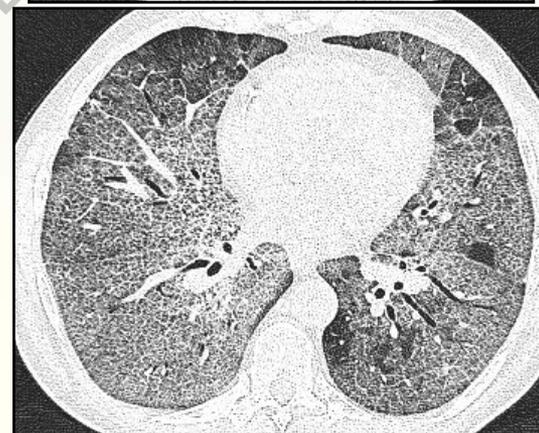
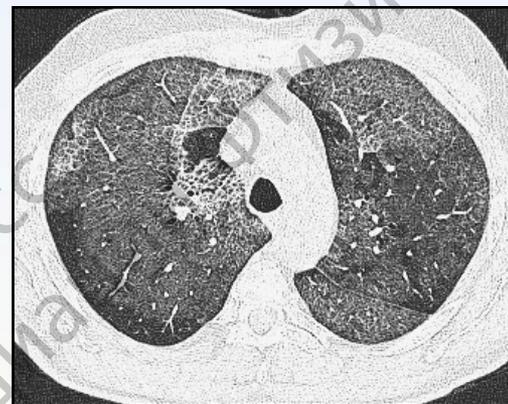
Ошибочная интерпретация морфологических данных при ЛАП

2010



КТ органов грудной клетки
больного К. Д-з: ИЗЛ III стадия ???

1.06.2012



КТ органов грудной клетки
больного К. Ошибочный д-з: ИФА

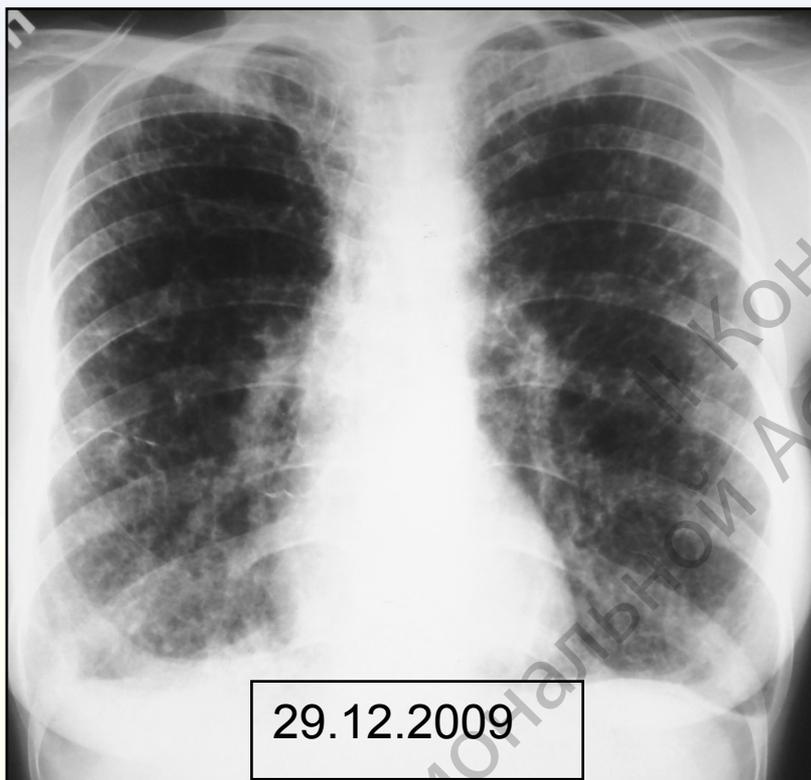
Ошибочная интерпретация морфологических данных



Вследствие неправильной интерпретации морфологических данных был ошибочно установлен диагноз: Бронхиоло-альвеолярный рак. Больной получил 6 курсов химиотерапии



История болезни пациентки К.

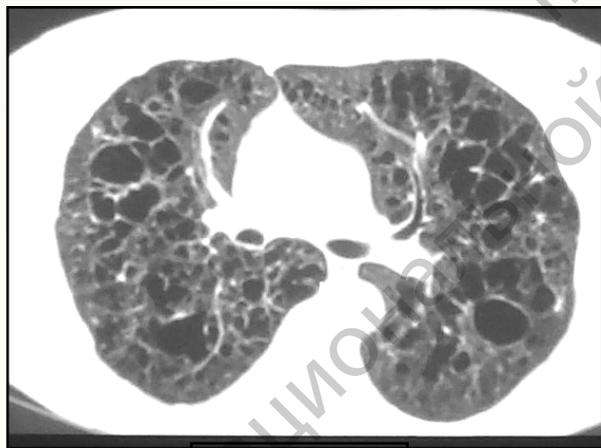


- 1.09.2009 – спонтанный пневмоторакс после занятия в бассейне
- Д-3: **идиопатический фиброзирующий альвеолит** по результатам видеоторакоскопической биопсии легкого
- Терапия: кортикостероиды (преднизолон -30 мг в сутки)

История болезни пациентки К.



2011



01.2012

- Терапия не эффективна
- Рецидивирующие пневмотораксы в 2009 и 2010 г.г.
- В 2011 году прерывание беременности по медицинским показаниям – ампутация матки с плодом
- В 01.2012 – впервые КТ
- В 01.2012 – диагноз: **лимфангиолейомиоматоз**
- Продолжена терапия кортикостероидами

**Спонтанный
пневмоторакс**



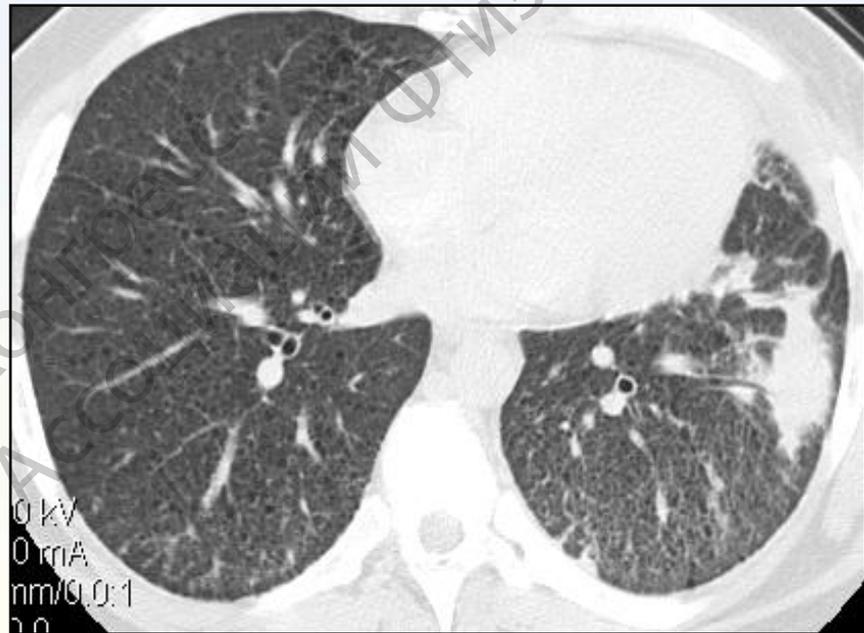
Гистиоцитоз х легких

При сцинтиграфии костей выявлены множественные очаги патологической фиксации РФП в ребрах, грудине, позвонках

Морфологическое заключение:
инфильтраты, состоящие из гистиоцитов,
лимфоцитов и плазматических клеток
(д.м.н. И.В. Двораковская)

История болезни пациентки К.

- 30.03.2010 г
выполнена
диагностическая
операция: Краевая
резекция S8 нижней
доли левого легкого.
- Гистологическое
заключение:
**Внутрисосудистая
фиброзирующая
бронхиолоальвео-
лярная опухоль.**



После дообследования и пере-
смотре гистологического препа-
рата Диагноз - ЛАМ

Выводы

- Международная классификация ИЗЛ далека от совершенства
- Высокий процент диагностических ошибок обусловлен недостаточной осведомленностью врачей о ДЗЛ
- Благоприятный прогноз при большинстве ИЗЛ возможен только при ранней диагностике



Спасибо за внимание!

Национальной Ассоциации Фитоконгресс