



Лучевая диагностика фиброзирующих болезней легких

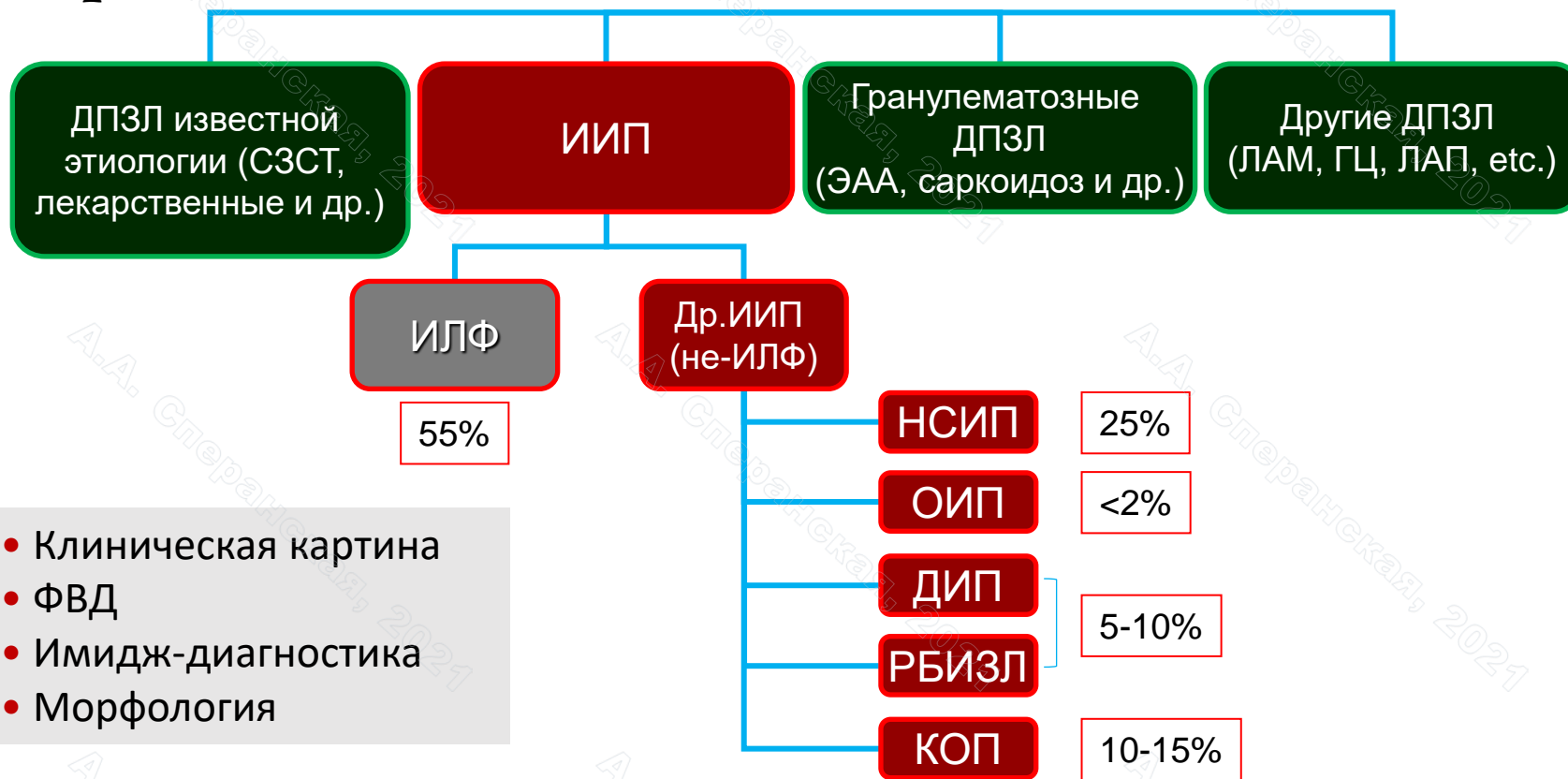
Профессор А.А. Сперанская

Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет
имени академика И.П. Павлова

Кафедра рентгенологии и радиационной
медицины

22.06.2021 г.

Классификация интерстициальных заболеваний легких



- Клиническая картина
- ФВД
- Имидж-диагностика
- Морфология

ДПЗЛ — Диффузные паренхиматозные заболевания легких

ЭАА — Экзогенный аллергический альвеолит

ЛАМ — Лимфангиолейомиоматоз

ГЦ — Гистиоцитоз

ИИП — Идиопатические интерстициальные пневмонии

НСИП — Неспецифическая интерстициальная пневмония

ОИП — Острая интерстициальная пневмония

ДИП — Десквамативная интерстициальная пневмония

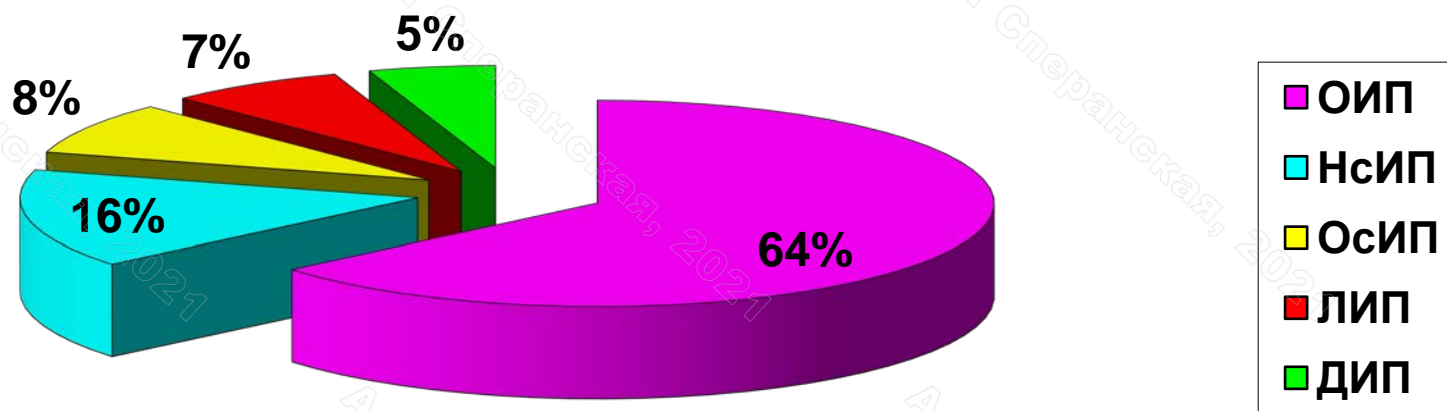
РБИЗЛ — Респираторный бронхолит-ассоциированное интерстициальное заболевание легких

КОП — Криптогенная организуемая пневмония

Структура ИИП ($N=335$) согласно классификации ИИП (ATS/ERS 2013 г.)

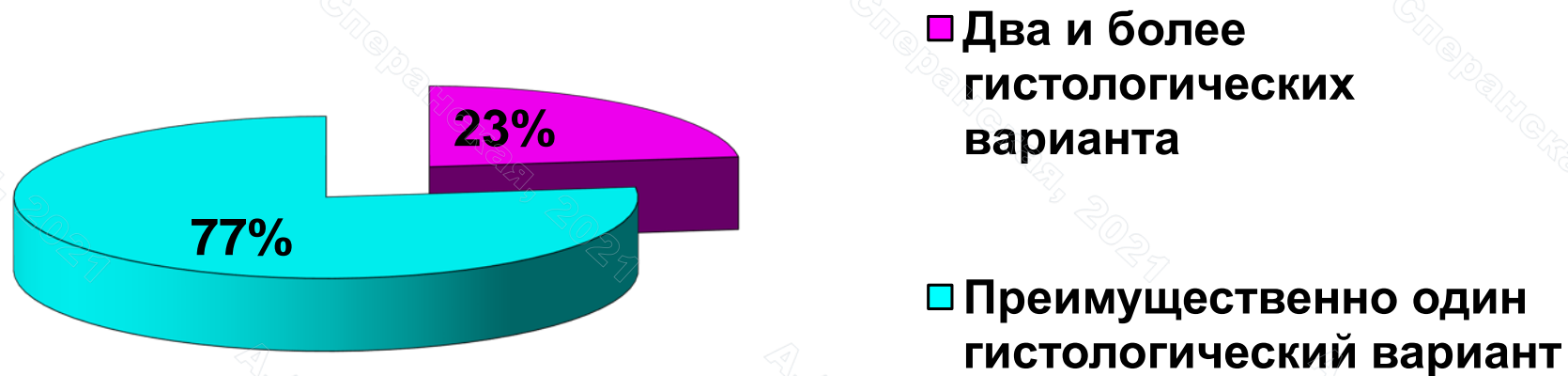
Новикова Л.Н., 2016

Распределение больных ИИП в зависимости от гистологического варианта ($N=97$)



Новикова Л.Н., 2016

Распределение больных ИИП в зависимости от гистологического варианта (N=126)



Новикова Л.Н., 2016

Диссеминированные заболевания легких

рентгенологический синдром легочной диссеминации
(Илькович М.М., 2016 г.)

Опухолевые диссеминации:

- БАР
- Метастазирование
- ЛАМ

Интерстициальные заболевания легких

Болезни накопления:

- ЛАП
- Микролитиаз
- Амилоидоз
- Osteoplasticкая пневмопатия

Гранулематозы:

- саркоидоз
- гистиоцитоз Х
- ДТА
- пневмомикозы
- пневмокониозы

Фиброзирующая болезнь легких:

- ИЛФ
- ЭАА
- ЭТА
- синдром ФА при ДБСТ
- Поствирусные легочные фиброзы?

Васкулиты:

- Узелковый полиартериит
- Гранулематоз Вегенера
- Синдром Черджа-Стросс
- Идиопатический легочный гемасидероз
- С-м Гудпасчера

Фиброзирующая болезнь легких

Ранее: Причинный агент → стереотипная реакция легочной ткани (альтерация, экссудация, пролиферация) → интерстициальный и альвеолярный отек → инфильтрация клеточными элементами → альвеолит → интерстициальный фиброз → **фиброзирующий альвеолит**

Сейчас: Медленное прогрессирование избыточного развития соединительной ткани в строме легкого в результате нарушения механизма заживления раневой поверхности → **Идиопатический легочный фиброз**

du Bois RM. Nat Rev Drug Discov 2010;9:129–140;
Souza C et al. AJR Am J Roentgenol 2005;185:1531–1539;
Image courtesy of Kevin O. Leslie, MD;

Smith M et al. J Clin Pathol, Published Online First: [23 May 2013] doi:10.1136/jclinpath-2013-201442.

Идиопатический легочный фиброз = обычная интерстициальная пневмония

Типичная КТ-картина ОИП	Возможная КТ-картина ОИП	Признаки, противоречащие КТ-картине ОИП
<ul style="list-style-type: none">• Преобладание в базальных, кортикальных отделах легких• «Сотовое легкое»• Отсутствие любых признаков, противоречащих данной патологии	<ul style="list-style-type: none">• Преобладание в базальных, кортикальных отделах легких• Диффузные ретикулярные изменения• Отсутствие любых признаков, противоречащих данной патологии	<ul style="list-style-type: none">• Преобладание симптома «матового стекла»• Участки консолидации• Одиночные очаги• Очаговые диссеминации• Преобладание изменений в верхних и средних отделах• Перибронховаскулярное распределение изменений• Воздушные кисты вне кортикальных отделов

Консенсус Fleischner Society, 2017 «рабочий диагноз ИЛФ»

Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper

David A Lynch, Nicola Sverzellati, William D Travis, Kevin K Brown, Thomas V Colby, Jeffrey R Galvin, Jonathan G Goldin, David M Hansell, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Andrew G Nicholson, Shandra L Knight, Suhail Raoof, Luca Richeldi, Christopher J Ryerson, Jay H Ryu, Athol U Wells

Published online November 15, 2017 [http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600\(17\)30433](http://dx.doi.org/10.1016/S2213-2600(17)30433)

С.Н. Авдеев Обострение идиопатического легочного фиброза «Пульмонология» Т28, №4, 2018с. 469-482. Петров и др. «ВОЗМОЖНЫЙ» ИЛИ «ВЕРОЯТНЫЙ»: НОВЫЙ ПОДХОД В ДИАГНОСТИКЕ

ИДИОПАТИЧЕСКОГО

ЛЕГОЧНОГО ФИБРОЗА Д.В. Вестник рентгенологии и радиологии. 2018; 99 (4)

А.Л. Юдин, и др. ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЕГОЧНЫЙ ФИБРОЗ. РАБОТА НАД ОШИБКАМИ Вестник рентгенологии и радиологии. 2018; 99 (5)

Сперанская А.А., Новикова Л.Н. «Компьютерно-томографические паттерны идиопатического легочного фиброза» Практическая пульмонология. – 2018. – №1. – С. 73-80.

ВРКТ паттерны ОИП

Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. Lynch D.A. et al. Lancet Respir. Med. 2018; 6 (2): 1–16

Паттерн «определенной ОИП»	Паттерн «вероятной ОИП»	Паттерн, не соответствующий ОИП	ВРКТ-признаки, соответствующие диагнозам, альтернативным ИЛФ
Локализация			
Преобладание в базальных отделах (реже диффузно)	Преобладание в базальных и субплевральных отделах, распределение гетерогенное	Переменный или диффузный характер	Преобладание в верхних и средних отделах, перибронховаскулярное преобладание с относительно незатронутой плеврой
Изменения			
«Сотовое легкое», ретикулярный паттерн в сочетании с периферическими бронхоэктазами или бронхиолоэктазами, отсутствие признаков предполагающих альтернативный диагноз	Ретикулярный паттерн в сочетании с периферическими бронхиолоэктазами, отсутствие «сотового легкого», отсутствие признаков, альтернативного диагноза	Очевидный фиброз с признаками, не свойственными ОИП	Преобладание консолидации, обширные участки матового стекла» (без признаков обострения), обширная мозаичность с признаками «воздушных ловушек» на выдохе, диффузные очаги или кисты

Фиброзирующая болезнь легких
(М.М. Илькович, 2016 г.)

Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases
(K. R. Flarety, A.U. Wells, V. Cottin, L. Richeldi
et al 2019 г.)

Классификация ИЗЛ, основанная на особенностях течения заболевания

ATS/ERS классификация ИИП ¹



* If fibrosing ILDs progress after perceived response to immunosuppressive treatment, this disease behavior also contributes to the progressive fibrosing phenotype

1. Travis WD et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2013;188:733–48; 2. Wells AU et al. *Eur Respir J* 2018;51.pii: 1800692; 3. Flaherty KR et al. *BMJ Open Respir Res* 2017;4:e000212

Объединительная концепция фиброзирующих болезней легких = прогрессирующего легочного фиброза (М.М. Илькович, 2016 г.)

- Причина разная — исход один (стереотипный ответ легочной ткани)
- Стадийность процесса: ОсИП → хронизация=НсИП → ФБЛ=ПЛФ=ОИП
- Набор лучевых признаков при ФБЛ одинаков («матовое стекло», ретикуляция, «сотовое легкое», тракционные бронхоэктазы, признаки уменьшения объема легочной ткани), но у каждого варианта есть особенности: распространенность, локализация, характеристики
- Лечение на стадии ФБЛ одинаковое — антифибротическая терапия, трансплантация легких
- Ранние признаки → возможность раннего лечения

Задачи

- Знание лучевых сценариев развития заболевания
- Изучение паттернов ИЛФ (на сегодняшний день мы знаем только «сотовое легкое», но должны быть и другие признаки)
- **Выявление его ранних лучевых признаков**

Больной ИЛФ

По данным литературы

- Мужчина
- Старше 70 л.
- Курильщик
- Профессиональные вредности



По данным института интерстициальных и орфанных заболеваний легких

- Женщина
- 50-70 л.
- Без профессиональных вредностей
- Не курит



Атипичные формы ОИП

- 30-50% пациентов с ОИП
- Диагнозы по КТ — НСИП (53%), хронический гиперсенситивный пневмонит (12%), саркоидоз (8%)
- Прогноз при типичной и атипичной ОИП одинаковый

Sverzelatty N et al Radiology 2010, Mars 253(3), 957-64

- У 50% ИЛФ на КТ не наблюдается типичная картина ОИП

Well AU BMC 2016, Feb 10, 14-23

- 28% НСИП прогрессируют до паттерна ОИП

Silva 2016, Feb 10, 23-32

Легочный фиброз — идиопатический или вторичный

- Легочный фиброз может предшествовать диагнозу ДБСТ (15%)
- У многих пациентов с легочным фиброзом имеется хотя бы один симптом ДБСТ
- Пациенты с ДБСТ в среднем моложе пациентов с ИЛФ

Henry TS et al Thorac Imaging 2016, Mars 31(2), 65-77

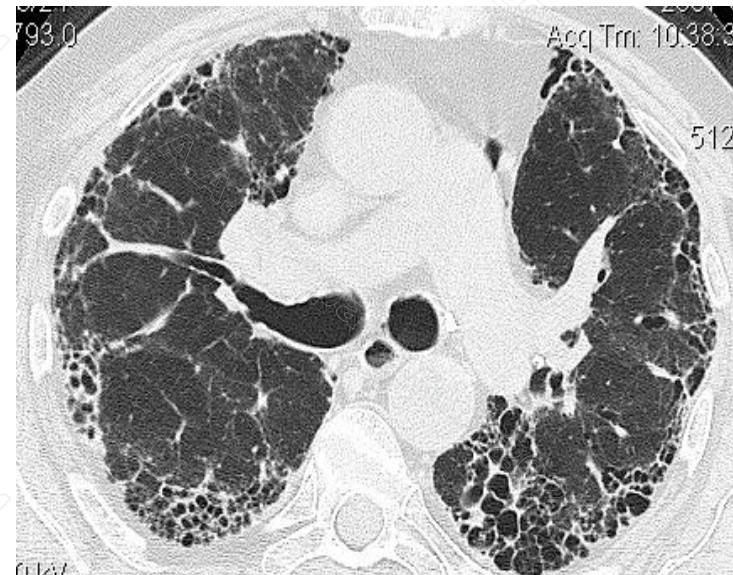
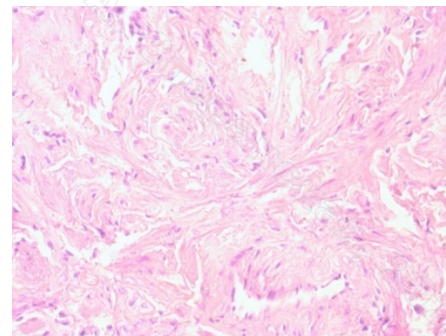
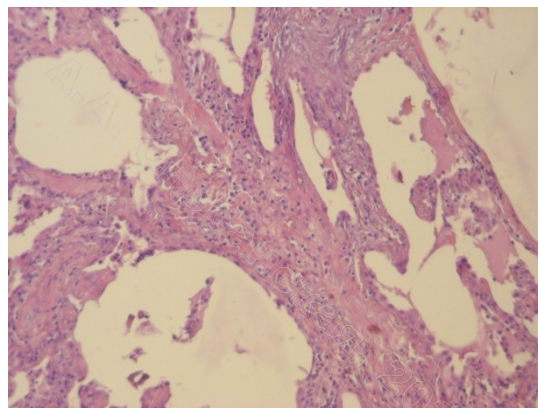
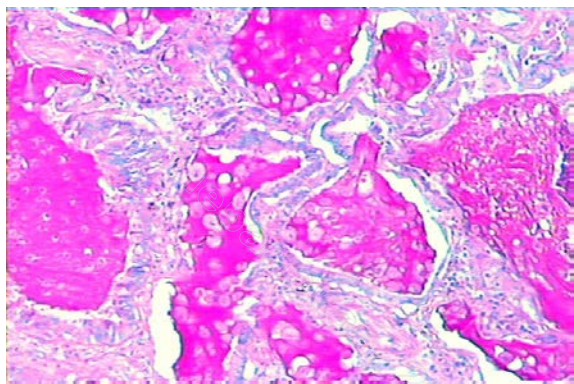
ИЛФ (гистологический тип — ОИП)

ВРКТ

- Формирование фиброзных изменений по типу «сотового легкого» — мелкие толстостенные одностенные кисты, располагающиеся в несколько рядов (типичный признак, встречается по данным разных авторов в 10%-50%), мелкие обызвествления в их структуре (трансформация в костную ткань)
- Локализуются в субплевральных отделах (симптом «пропеллера»)
- Нарастание в краниокаудальном направлении
- Признаки уменьшения объема легочной ткани — высокое стояние купола диафрагмы, липоматоз средостения, экстраплевральный липоматоз, тракционные бронхо- и бронхиолоэклазы, горизонтальное положение средостения, зияние пищевода, девиация трахеи

При гистологическом исследовании

- Фиброз межальвеолярных перегородок, инфильтрация их лимфоцитами, гистиоцитами, уплощение альвеолярного эпителия, миоидный склероз — трансформация фибробластов в мышечную и костную ткань



Особенности фиброзных изменений при ФБЛ

Тип фиброзных изменений	%
Внутридольковый фиброз	66,1
«Сотовое легкое»	40,0
Тяжистый тип пневмофиброза	36,9
Сочетание кист с эмфиземой	7,8
Звездчатый тип пневмофиброза	5,4
Ретикуляция	8,3
Карнификация	4,6



Honeymoon



Honeycombing

CALIPER

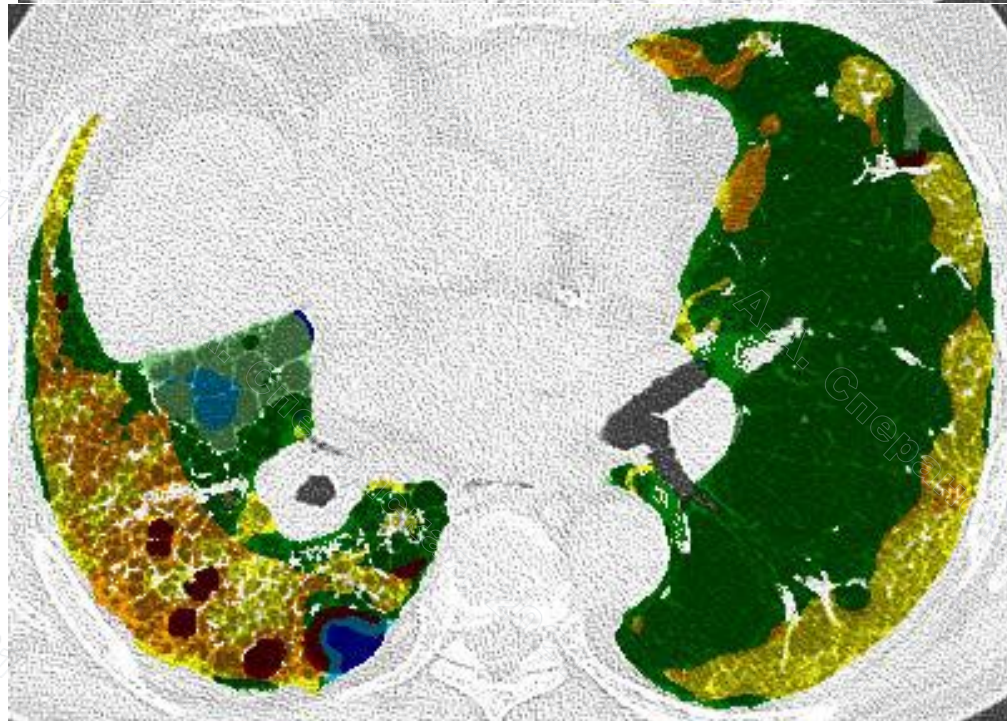
Parenchymal patterns

- Normal lung
- Mild LAA
- Moderate LAA
- Severe LAA
- Ground glass
- Reticulation
- Honeycombing

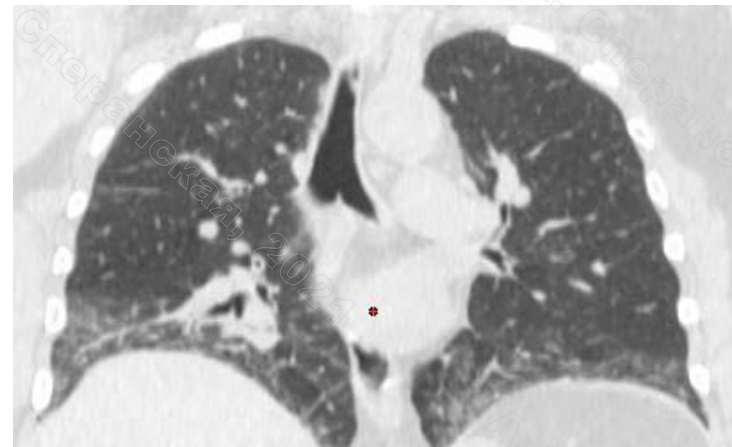
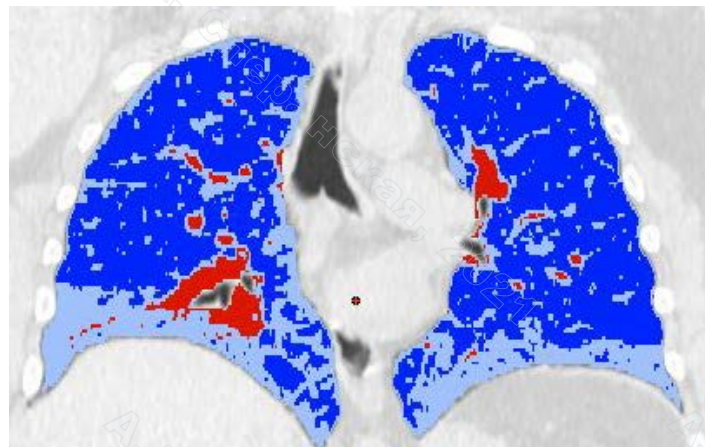
Courtesy

Maldonado F et al. Eur Respir J

2014;43:204-212



Больная П., 60 л., ИЛФ



26.10.2020 г. 38,4 % — 0,93л из 2,4 л общей емкости легких

Total Lung Volume

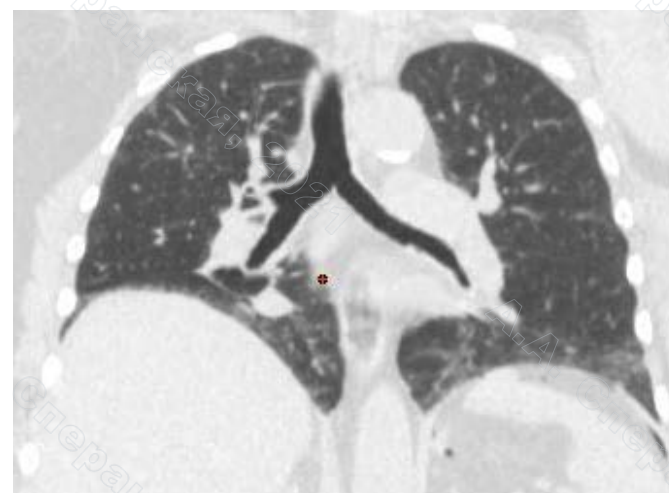
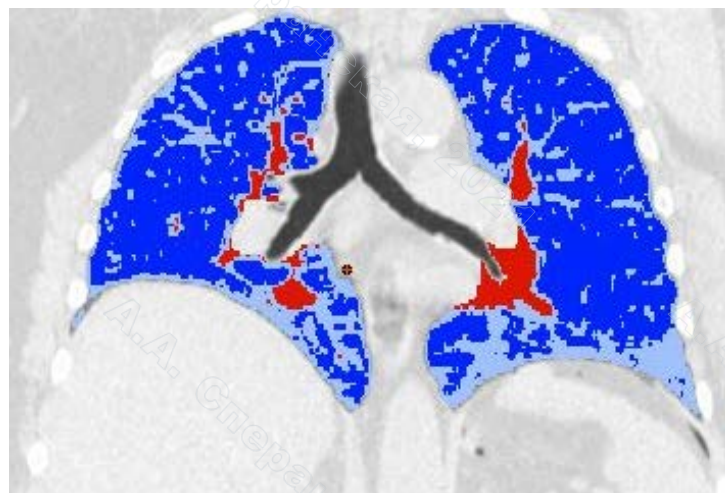
Combined Lungs

59.1642 % / 1.4447 L

38.3794 % / 0.9372 L

2.4565 % / 0.06 L

2.4418 L



12.04.2021 г. 34,9 % — 0,88л из 2,5л общей емкости легких

Total Lung Volume

Combined Lungs

62.868 % / 1.5849 L

34.9242 % / 0.8804 L

2.2078 % / 0.0557 L

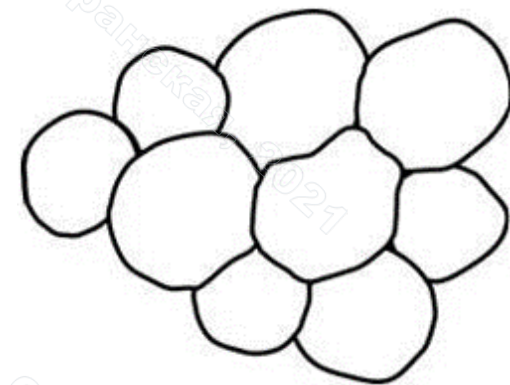
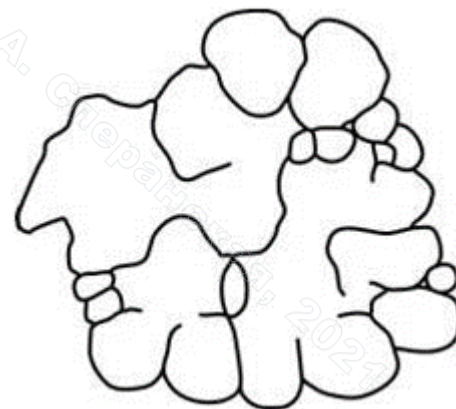
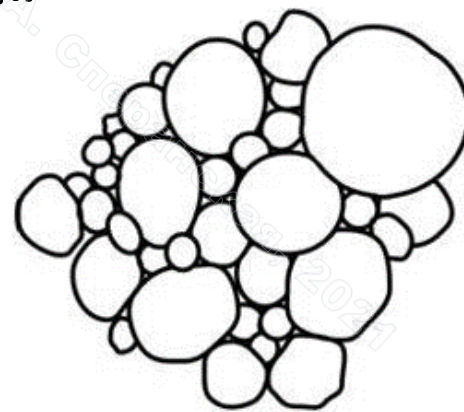
2.521 L

«Роль искусственного интеллекта в оценке данных рентгеновской компьютерной томографии у пациентов с интерстициальными заболеваниями легких в условиях пандемии COVID-19» Сперанская А.А., 2021 г.

«Сотовое легкое»

- «Сотовое легкое» с микро- и макрокистами — ОИП
- «Сотовое легкое» с микрокистами — при ранней стадии ОИП, при далеко зашедших стадиях НСИП, и при синдроме ФА при ДБСТ
- «Сотовое легкое» с макрокистами — при ОБИП, синдроме ФА при ДБСТ, СОД, далеко на зашедших стадиях НСИП
- Сочетание эмфиземы с «сотовым легким» — при фиброэластозе, СОД, ЛАМ, ГХ, синдроме Шегрена и ЛИП
- Изолированные кисты в сочетании с «матовым стеклом» — при ДИП и ЛИП

•Masanori Akira, Sayoko Tokura, Tomohisa Okuma, Narufumi Suganuma, 2014

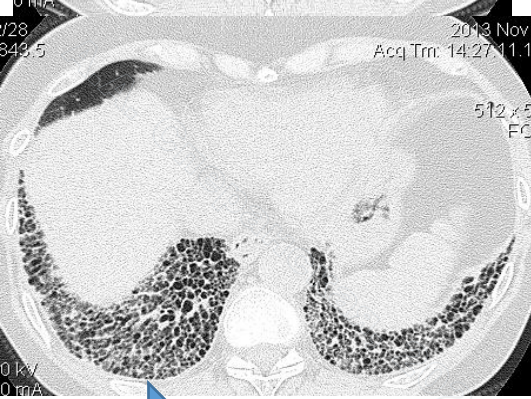
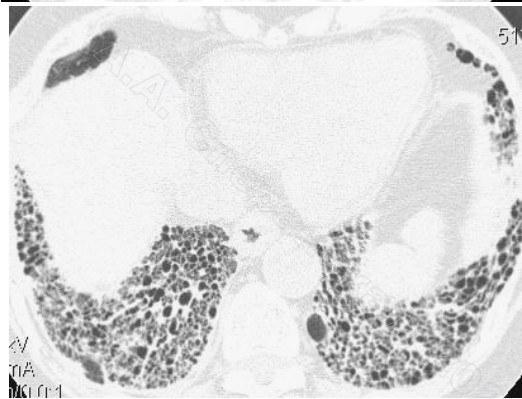
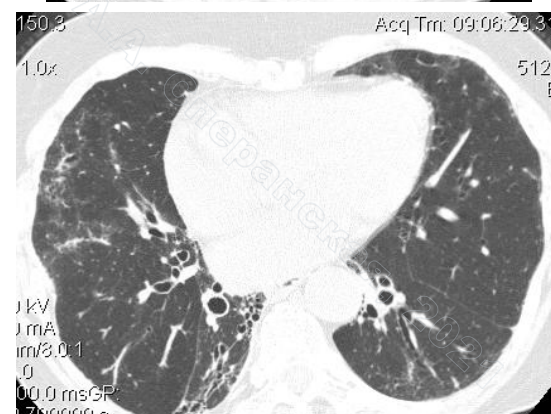
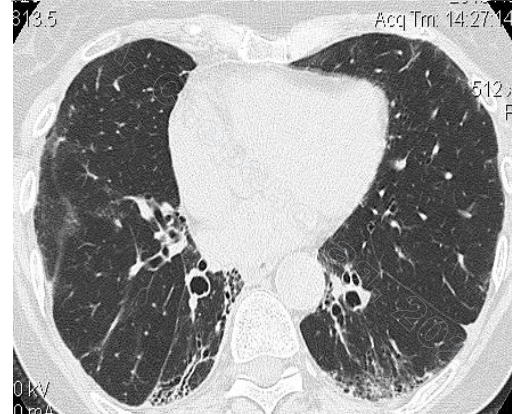
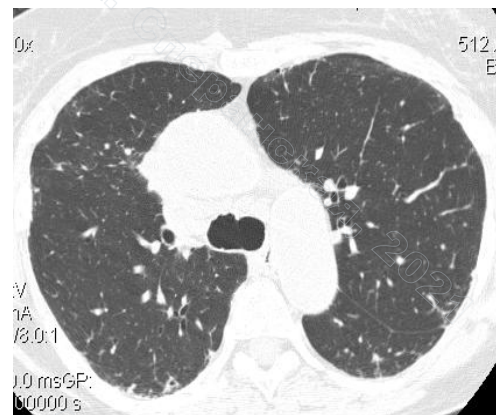
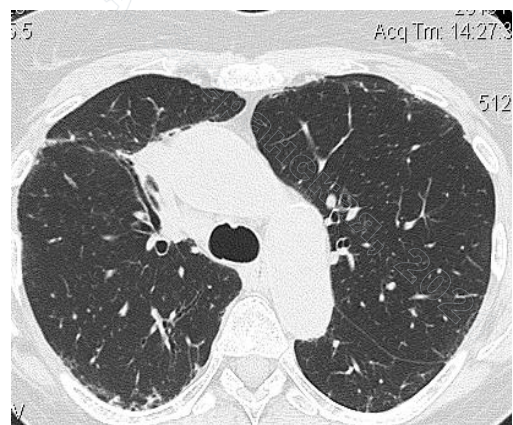
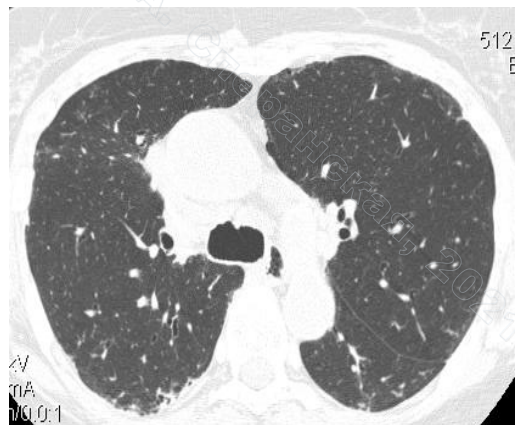


Сценарии течения ИЛФ

- Стабильное состояние (регресс фиброза невозможен)
- Изменение паттерна ИП
- Постепенное прогрессирование заболевания
- Острое прогрессирование заболевания (обострение)
- Коморбидные состояния, симулирующие обострение (отек легкого, ТЭЛА, присоединение воспаления, чаще вирусного генеза)



Больная Т., ИЛФ Стабильное течение



2011 г.



2013 г.

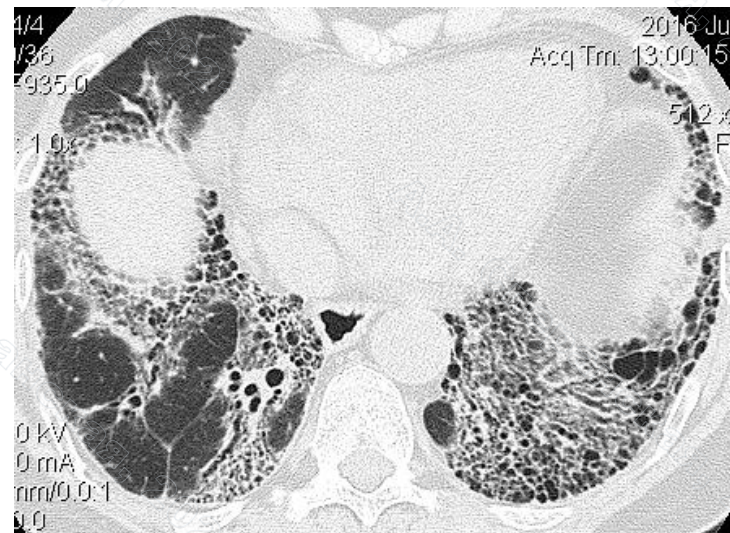
2014 г.

А.А. Сперанская, 2021

А.А. Сперанская, 2021

А.А. Сперанская, 2021

Больная Т., стабильное течение ИЛФ на фоне антифибротической терапии, 20.06.2016 г.



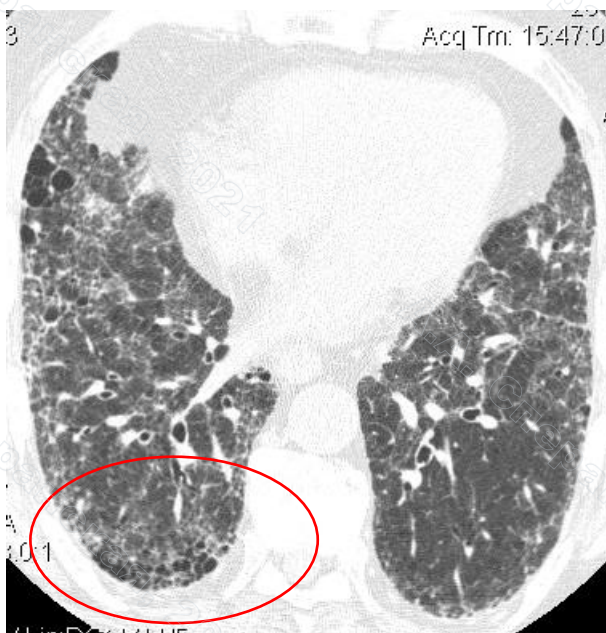
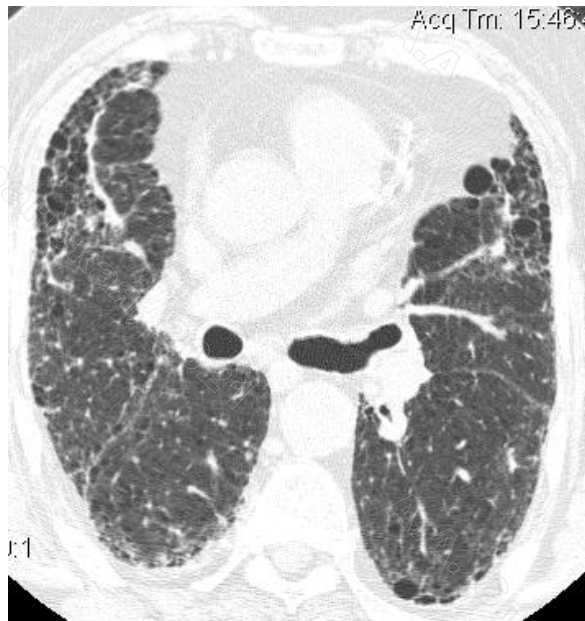
Признаки прогрессирования фиброзирующих ИЗЛ

- Снижение ФЖЕЛ $\geq 5-10\%$
- Снижение DLCO $\geq 10-15\%$
- Снижение теста 6-мин. ходьбы > 50 м
- Нарастание одышки или ухудшение объективных критериев качества жизни
- **Нарастание признаков фиброза при ВРКТ**

1. Wong et al. Respiratory Research (2020) 21:32 <https://doi.org/10.1186/s12931-020-1296-3>
2. Flaherty KR, et al. Nintedanib in progressive Fibrosing interstitial lung diseases. N Engl J Med. 2019;381(18):1718–27.
3. Cottin V, et al. Fibrosing interstitial lung diseases: knowns and unknowns. Eur Respir Rev. 2019;28(151).

Постепенное прогрессирование ИЛФ

- Формирование «сотового легкого» в участках «матового стекла» (переход паттерна НСИП в паттерн ОИП)
- Увеличение протяженности «сотового легкого»
- Увеличение размеров «сот»
- Нарастание признаков уменьшения объема легочной ткани (высокое стояние купола диафрагмы, липоматоз средостения, экстраплевральный липоматоз, тракционные бронхо- и бронхиолоэклазы, горизонтальное положение средостения, зияние пищевода, девиация трахеи)

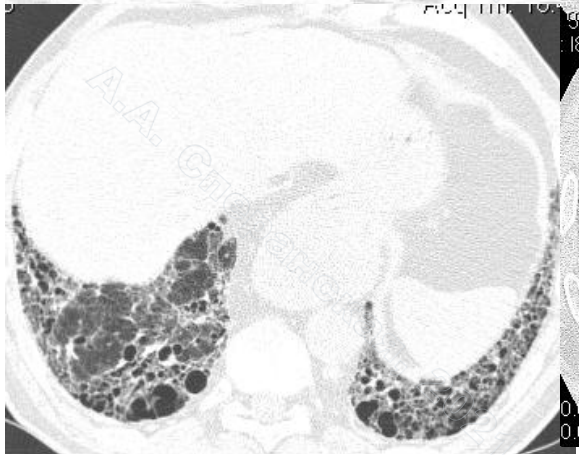
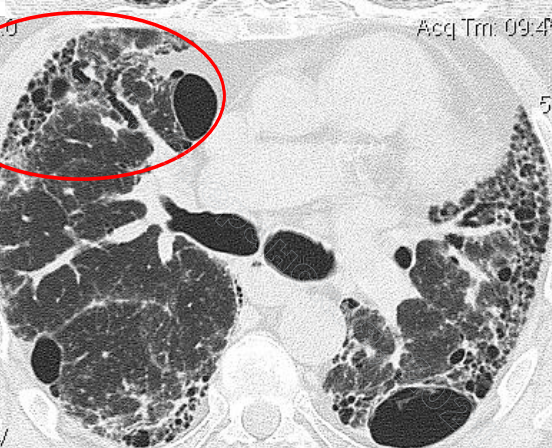
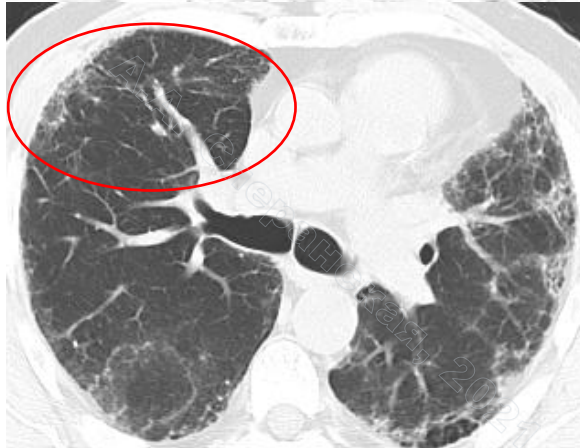


31.03.2014 г.

17.11.2014 г.

**Больной И.,
64 г. ИЛФ,
увеличение
количества и
размеров «сот»**

Больной Ж., 61 г., ИЛФ, переход НсИП в ОИП



03.06.2011 г.

08.05.2015 г.

02.11.2015 г.

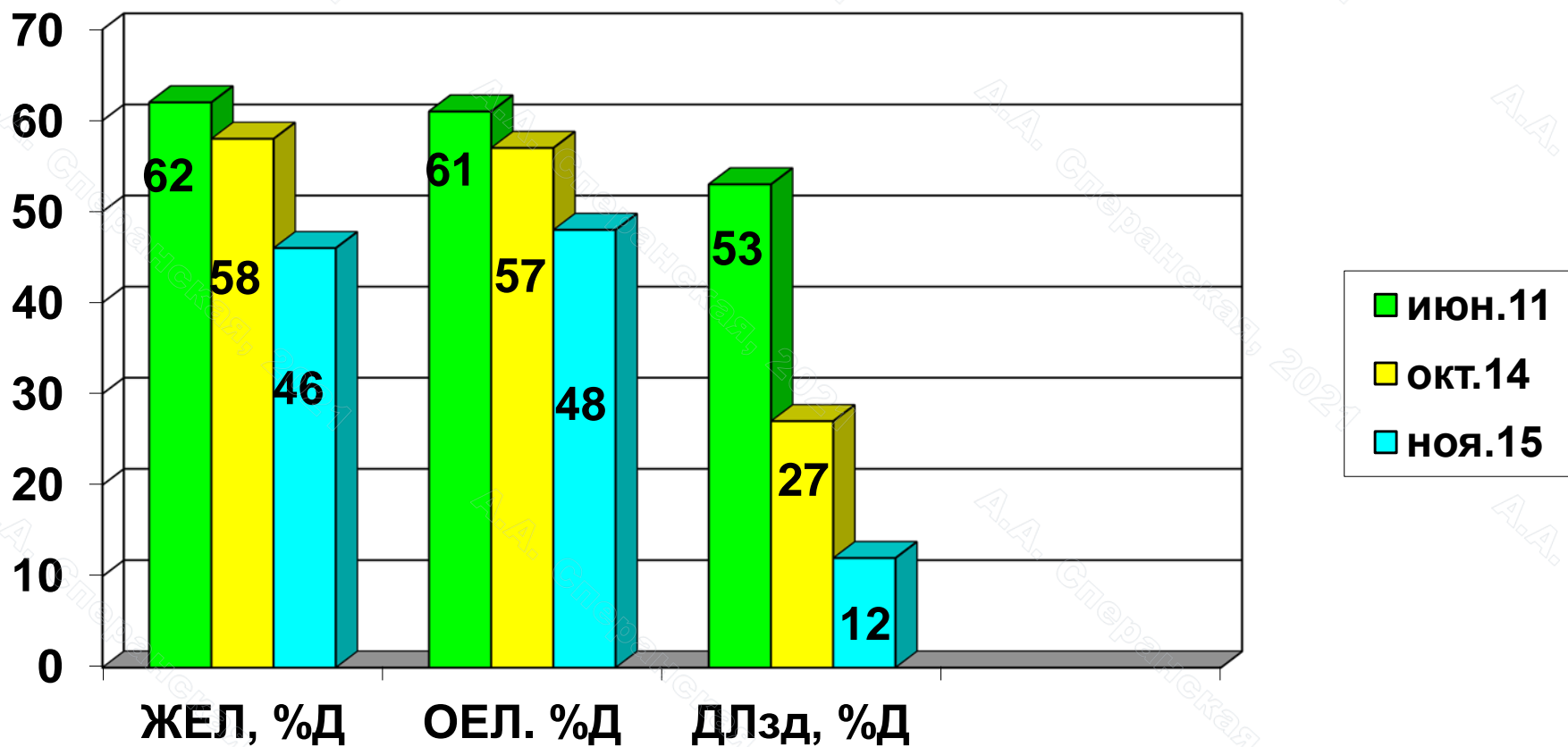
А.А. Сперанская, 2021

А.А. Сперанская, 2021

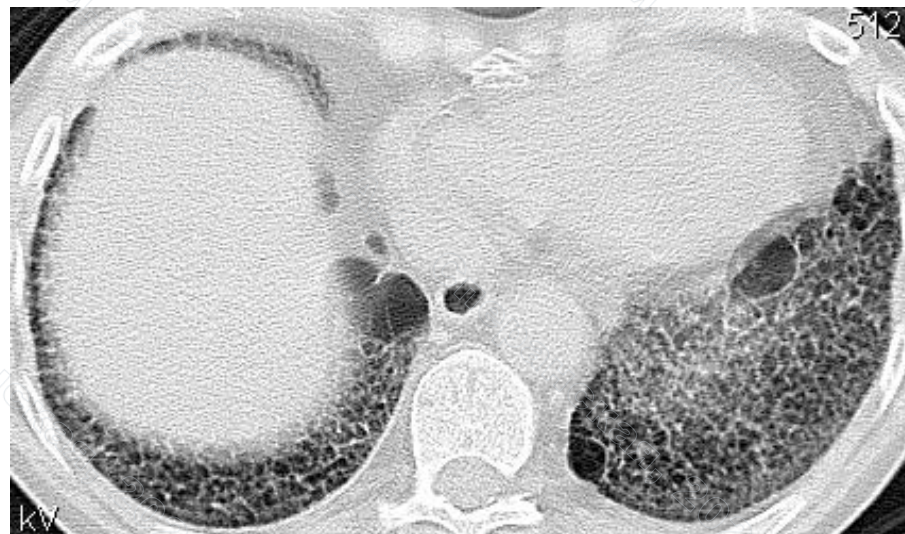
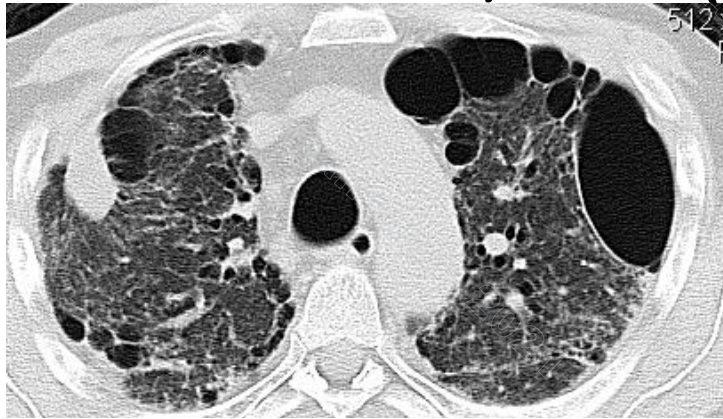
А.А. Сперанская, 2021

Больной Ж., 61 г.

Динамика показателей комплексного исследования функции внешнего дыхания



Больной Ж., 54 г. (брат, погиб)

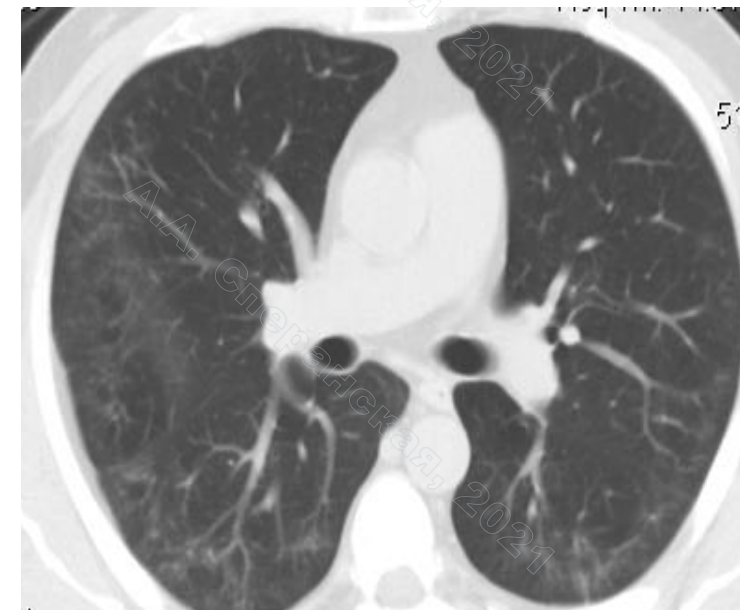
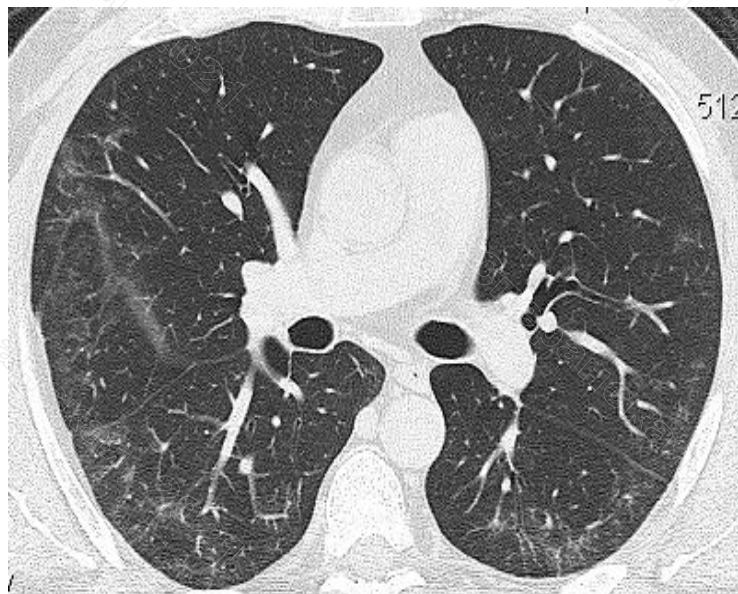
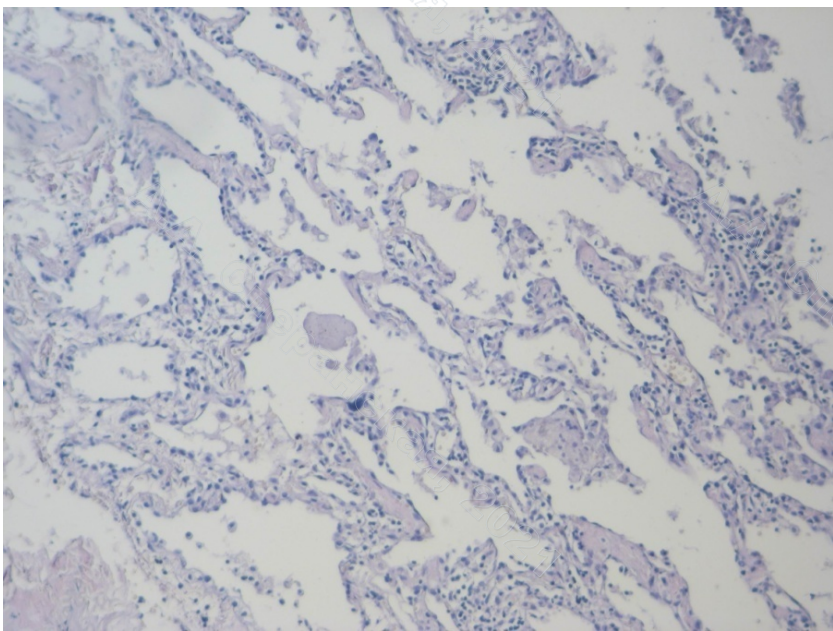


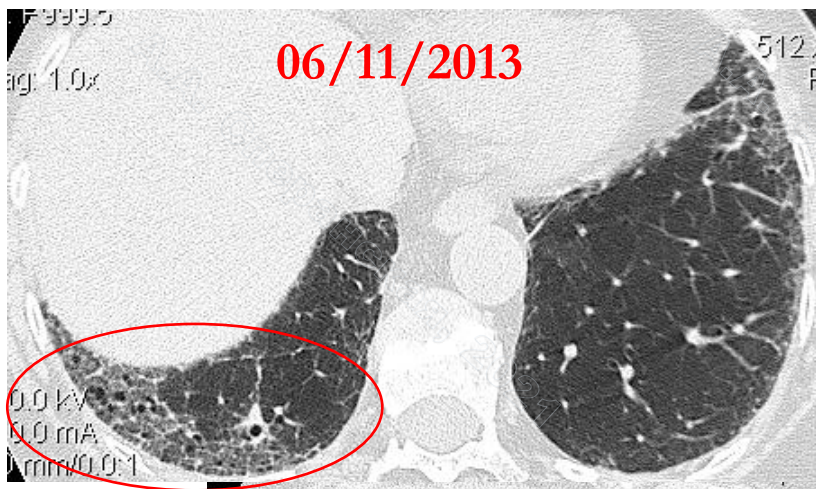
04.09.2007 г.

Неспецифическая интерстициальная пневмония

ВРКТ — изменения локализуются субплеврально, преимущественно в нижних отделах, монотонны, преобладает «матовое стекло», признаки уменьшения объема те же, что при ОИП. «Сотовое легкое» и, в небольшой протяженности, застывшая картина. Сохранение воздушности субплевральных отделов легких

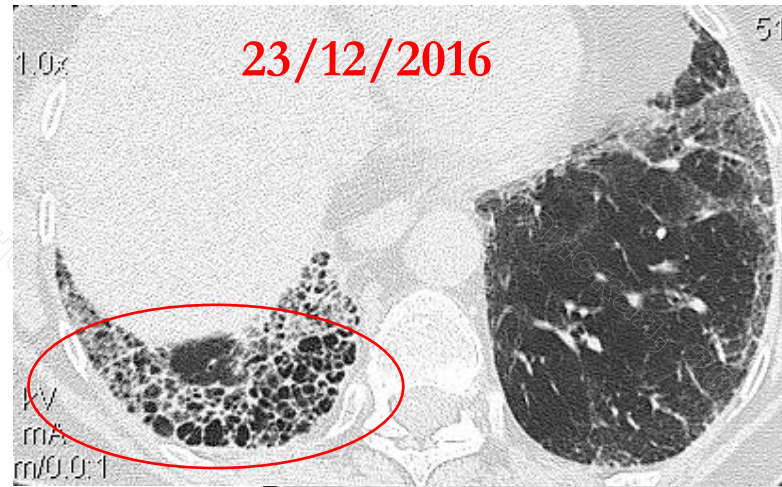
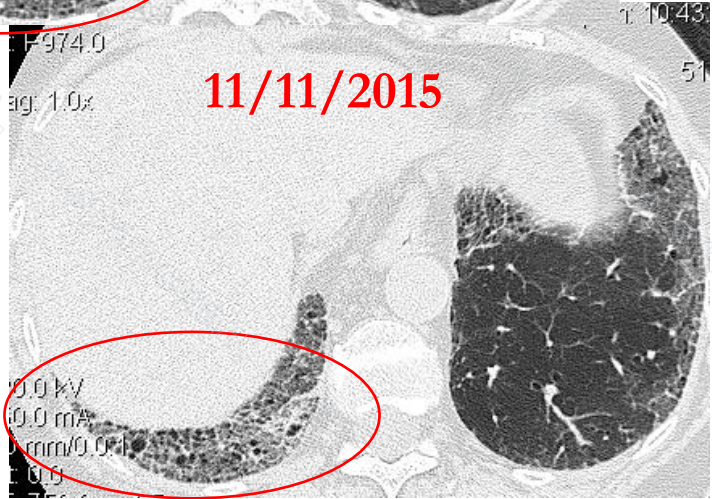
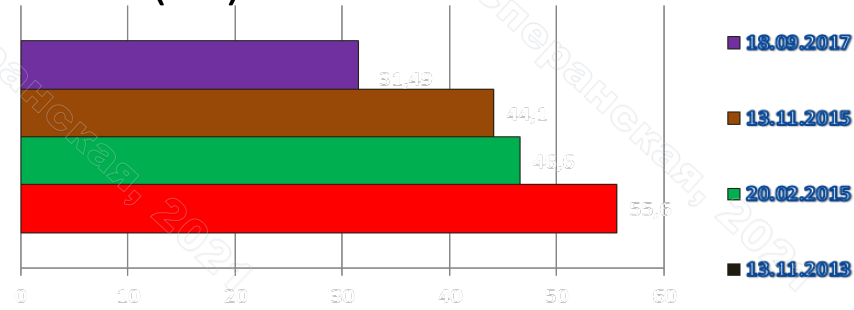
- При гистологическом исследовании — расширение межальвеолярных перегородок, их клеточная инфильтрация, в просветах некоторых альвеол отечная жидкость
- При токсическом альвеолите, ЭАА, синдроме ФА при ДБСТ
- Застывшая картина, 5-летняя выживаемость — 90%



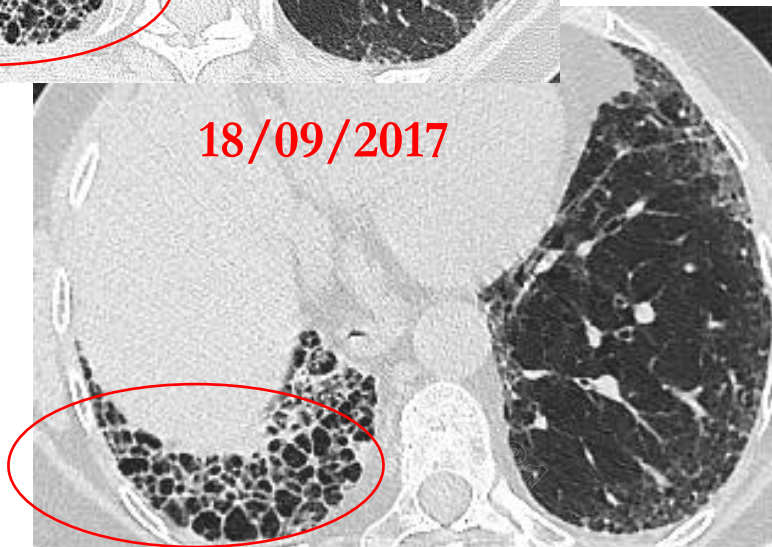
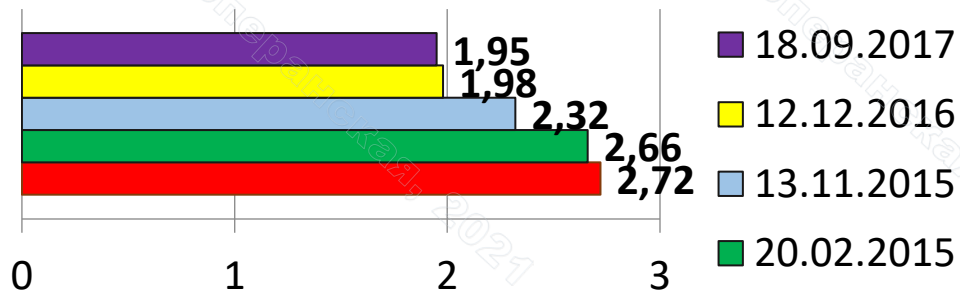


Больная Н., 1946 г.р.

DLco (%)



FVC (L)



Особенности ИЛФ в сочетании с ХОБЛ

- Мужчина, старше 70 л., курильщик, профессиональные вредности
- Наличие эмфиземы характерной для ХОБЛ (центриацинарной, буллезной, панлобулярной), компенсаторное вздутие легочной ткани в нижних отделах и признаки бронхиальной обструкции (неравномерность вентиляции легочной ткани, наличие «воздушных ловушек», усиливающихся при проведении функционального КТ-исследования «на выдохе»)
- Трансформация сотового легкого (формирование кист неправильной формы, большого размера, с толстыми стенками, локализуются в верхних субплевральных и ядерных отделах)
- Низкое стояние купола диафрагмы, каплевидное сердце, **но!!!** сохраняются признаки уменьшения объема легочной ткани (липоматоз средостения и экстраплевральный липоматоз)
- Более часта коморбидность (ТЭЛА, новообразования, воспаление и протекают хуже — стремительно и тяжело)
- При проведении функционального исследования сочетание обструктивных (снижение ОФВ₁, повышение остаточного объема легких) и рестриктивных (снижение диффузионной способности легких) нарушений

Больной М., 70 л. ИЛФ, 03.01.2017г .

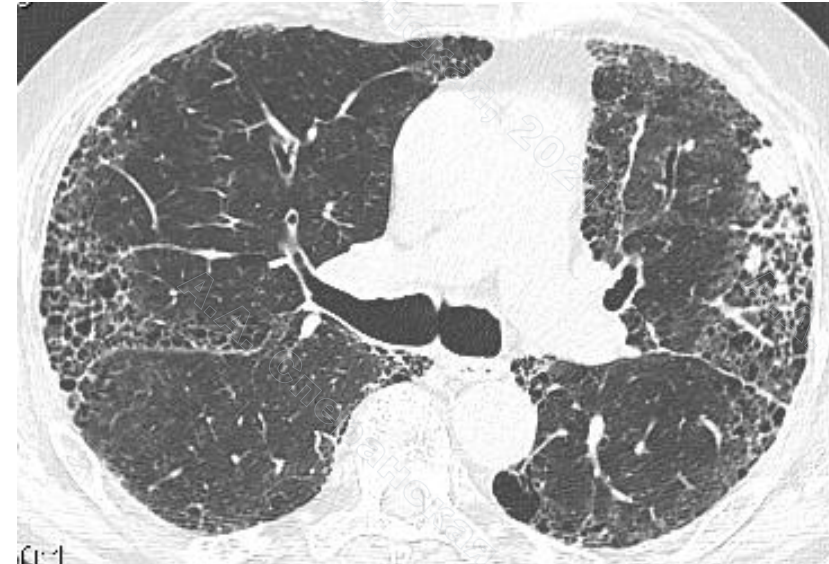
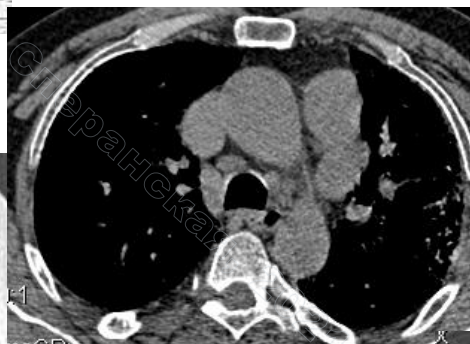
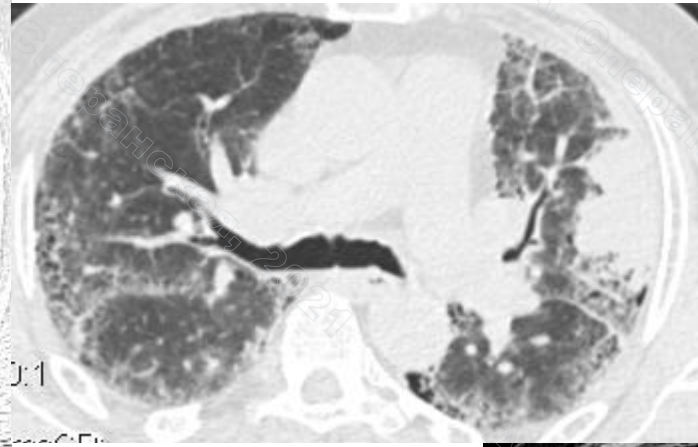


А.А. Сперанская, 2021

Больной М., 70 л. ИЛФ



09.01.2017г.

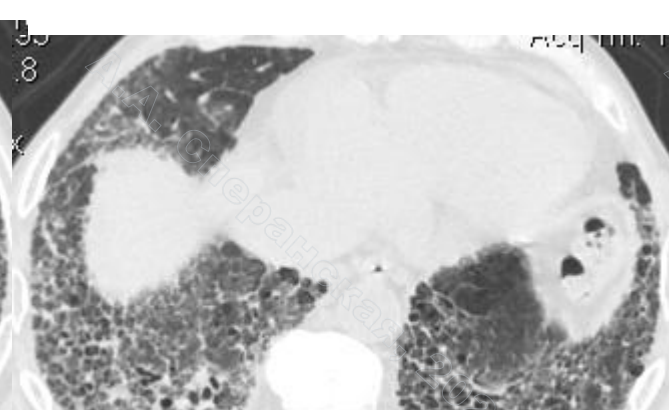
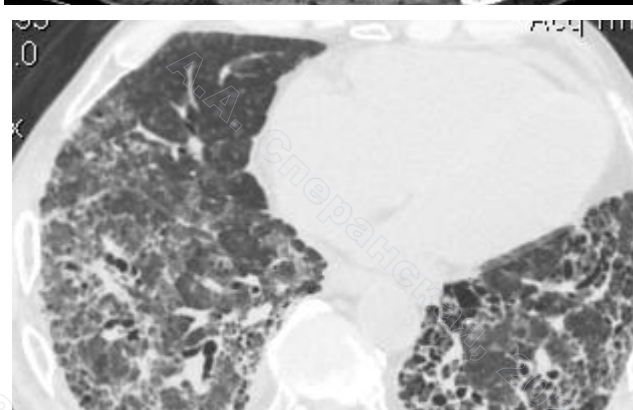
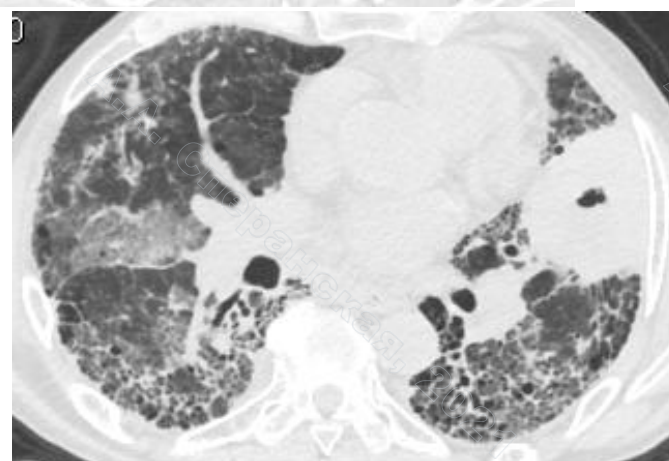
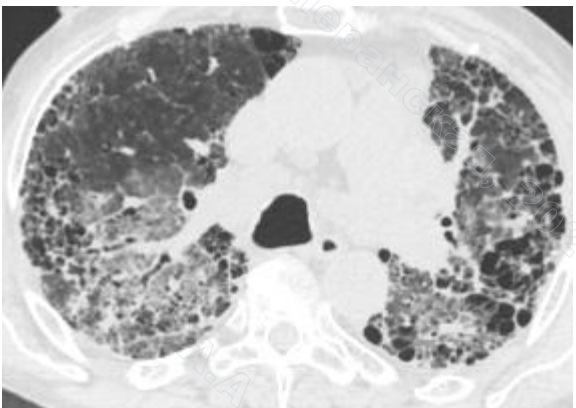
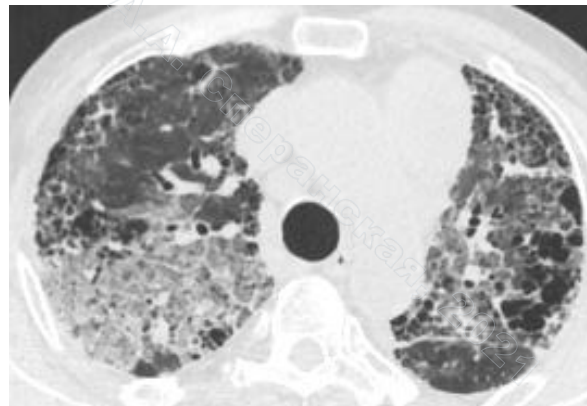
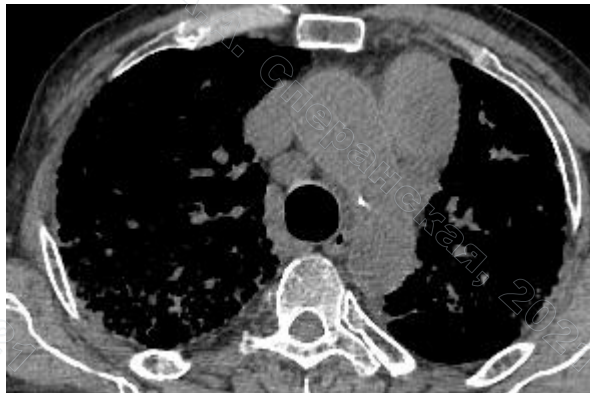
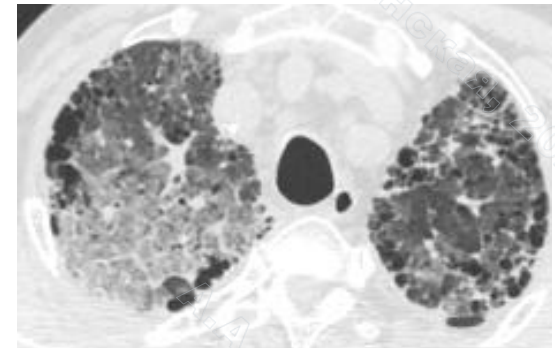


25.01.2017 г.



11.05.2017 г.

Больной М., 70 л. ИЛФ



20.04.2018 г.

Идиопатический плевропаренхимальный фиброэластоз (Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis — IPPFE)

Редкое поражение, характеризующееся плевральным и субплевральным паренхиматозным фиброзом, преимущественно в верхних долях легких.

В анамнезе пневмотораксы.

Неблагоприятный прогноз / смертность 40%.

КТ-проявления

Двусторонние иррегулярные плевропаренхимальные уплотнения / фиброз

Объем верхних долей уменьшен, архитектоника нарушена, тракционные бронхоэктазы и «сотное легкое» с крупными кистами, подтягивание вверх корней легких

Гистологические проявления

Интенсивный фиброз висцеральной плевры, гомогенный субплевральный фиброэластоз, участки лимфоплазматической инфильтрации, фокусы фиброза

Гетерозиготные мутации в генах теломераз связаны с легочным фиброзом

115 пациентов с мутациями (TERT) ($n = 75$)

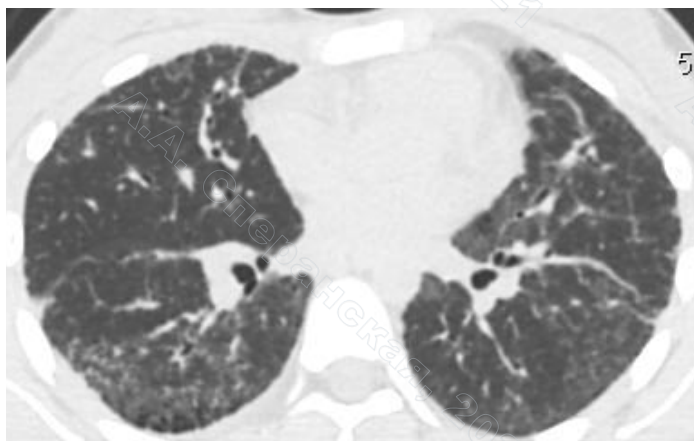
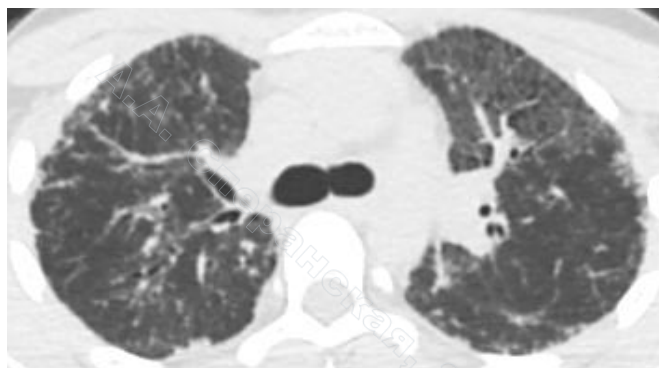
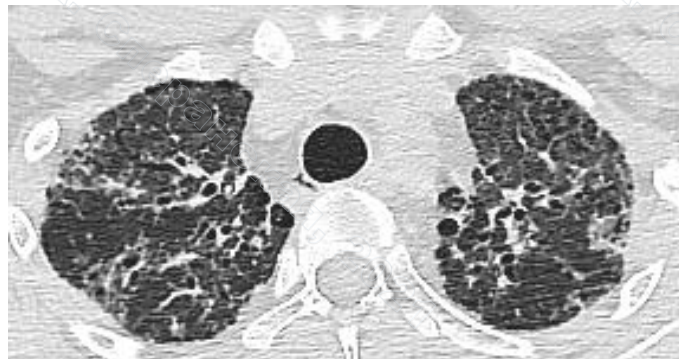
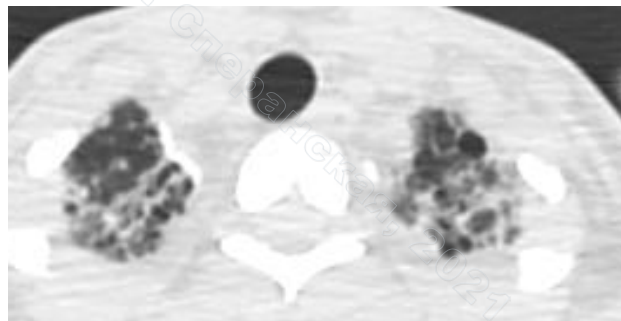
- Идиопатический легочный фиброз (IPF) — 46%
- Неклассифицируемый фиброз легких — 20%
- Гиперчувствительный пневмонит — 12%
- **Плевропаренхимальный фиброэластоз — 10%**
- Интерстициальные пневмонии при ДБСТ — 7%

Newton CA, Batra K, Torrealba J, Kozlitina J, Glazer CS, Aravena C, Meyer K, Raghu G, Collard HR, Garcia CK.

Telomere-related lung fibrosis is diagnostically heterogeneous but uniformly progressive Eur Respir J. 2016 Aug 18

25.09.2014 г.

18.09.2017 г. Больная С., 18 л.



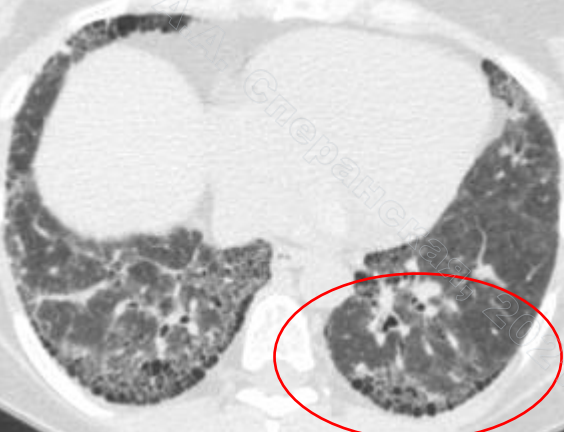
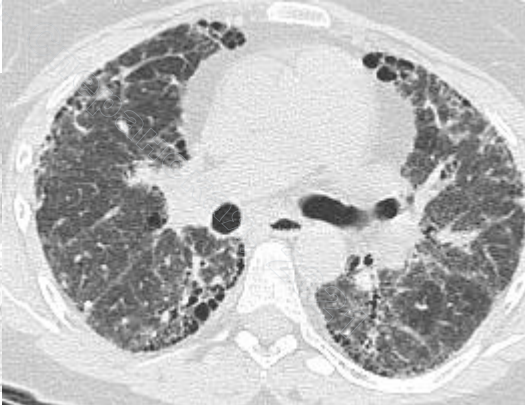
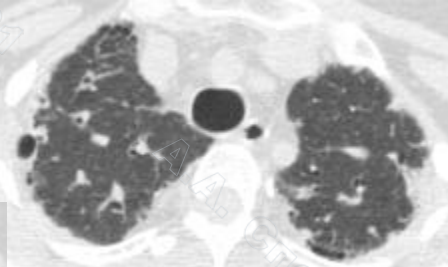
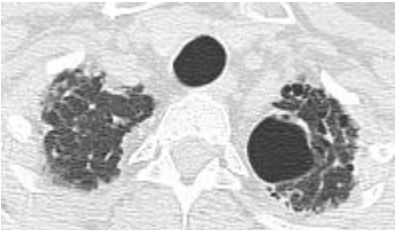
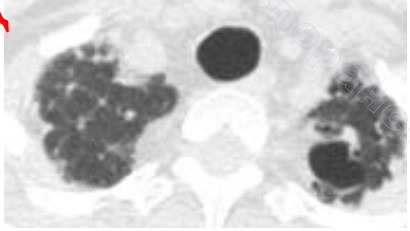
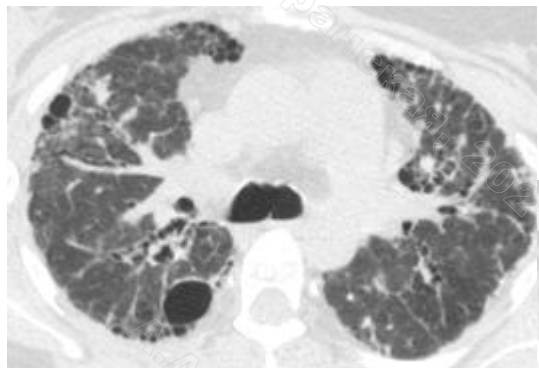
КИФВД	28.07.2014	06.11.2014	10.12.2014
ОЕЛ	2,8 л (57,%)		
ЖЕЛ	49,9 %	41,7%	
ООЛ	0,97л (81,5%)		
ООЛ/ОЕЛ	148		
ВГО	63%		
ОФВ1	55,1%		
ОФВ1/ЖЕЛ	96%		
ДСЛ	47%	36%	
ЛА		12 мм рт.ст.	20 мм рт.ст.
ЧД	18	18	
		«часовые стекла»	

01.09.2017 г., Больная Б., 46 л., ППФЭ, ОИП

ДСА — 12% от Д

18.09.2018 г.,

ДСА — 5% от



A.A. Сперанская, 2021

Гиперчувствительный пневмонит

- Известный провоцирующий фактор (легкое фермера, мукомола и т.д.)
- Клинические и лучевые проявления зависят от течения (острое, подострое, хроническое)

КТ-проявления

- Изменения максимально выражены в верхних отделах (ингаляционный путь)
- Как в ядерных (перибронховаскулярно), так и в субплевральных отделах
- Формирование фиброзных изменений по типу НсИП (клеточный, фиброзный варианты) — стойкое «матовое стекло» (внутридольковый фиброз), тракционные бронхоэктазы, сохранение воздушности субплевральных отделов легких, симптом «головки сыра»
- Сопровождаются разными вариантами организующейся пневмонии (острой, фиброзной)
- Выраженные обструктивные нарушения (неравномерность вентиляции легочной ткани, двусторонние «воздушные ловушки»)
- На поздних стадиях — формирование «сотового легкого», не отличимого от ИЛФ

Гистологические проявления

- Расширение межальвеолярных перегородок, их клеточная инфильтрация, «инородные тела», в просветах некоторых альвеол отечная жидкость, формирование «сот»

Multicentre evaluation of multidisciplinary team meeting agreement on diagnosis in diffuse parenchymal lung disease: a case-cohort study



Simon L F Walsh, Athol U Wells, Sujal R Desai, Venerino Poletti, Sara Piciocchi, Alessandra Dubini, Hilario Nunes, Dominique Valeyre, Pierre Y Brillet, Marianne Kambouchner, António Morais, José M Pereira, Conceição Souto Moura, Jan C Grutters, Daniel A van den Heuvel, Hendrik W van Es, Matthijs F van Oosterhout, Cornelis A Seldenrijk, Elisabeth Bendstrup, Finn Rasmussen, Line B Madsen, Bibek Gooptu, Sabine Pomplun, Hiroyuki Taniguchi, Junya Fukuoka, Takeshi Johkoh, Andrew G Nicholson, Charlie Sayer, Lilian Edmunds, Joseph Jacob, Maria A Kokosi, Jeffrey L Myers, Kevin R Flaherty, David M Hansell

	Clinicians (κ)		Radiologists (κ)		Pathologists (κ)		MDTM (κ)	
	Total (n=70)	No biopsy (n=48)	Total (n=70)	No biopsy (n=48)	Total (n=70)	No biopsy (n=48)	Total (n=70)	No biopsy (n=48)
Overall total	0.45	0.50	0.33	0.31	0.31	..	0.50	0.57
Idiopathic pulmonary fibrosis total	0.59	0.71	0.46	0.42	0.46	..	0.60	0.70
Non-specific interstitial pneumonia total	0.19	0.19	0.25	0.25	0.23	..	0.25	0.25
Connective tissue disease-related interstitial lung disease total	0.57	0.62	0.10	0.11	0.22	..	0.64	0.73
Hypersensitivity pneumonitis total	0.25	0.38	0.27	0.22	0.20	..	0.24	0.31

MDTM=multidisciplinary team meeting.

Table 3: Unweighted kappa values (κ) for clinicians, radiologists, pathologists, and inter-multidisciplinary team meeting agreement on individual diagnoses of diffuse parenchymal lung disease



Table 3

Thin-Section CT Features of Patients with Chronic HP, IPF, and NSIP

Characteristic	Percentages			P Value
	Chronic HP (n = 18)	IPF (n = 23)	NSIP (n = 25)	
Reticulation	100 (36/36)	100 (46/46)	100 (50/50)	NA
			100 (50/50)	.15
			40 (20/50)	≤.007
			30 (15/50)	.72
			30 (15/50)	≤.02
			4 (2/50)	.31
Lobular areas of low density — mosaic attenuation				
Lobular areas of decreased attenuation and vascularity	80 (29/36)	43 (20/46)	34 (17/50)	<.001
Class 1	19 (7/36)	26 (12/46)	26 (13/50)	.74
Class 2	22 (8/36)	13 (6/46)	8 (4/50)	.17
Class 3	39 (14/36)	4 (2/46)	0 (0/50)	<.001
Centrilobular nodules	56 (20/36)*	15 (7/46)	14 (7/50)	<.001
Cysts	39 (14/36)	0 (0/46)	12 (6/50)	<.001
	36	67 (31/46)	8 (4/50)	<.001
	36	100 (46/46)	100 (50/50)	.07
	36	100 (46/46)	100 (50/50)	NA
	6	4 (2/46)	64 (32/50)*	<.001
Upper lobe predominance				
Upper	11 (4/36)	2 (1/46)	0 (0/50)	.02
Lower	31 (11/36)	63 (36/46)	34 (17/50)	<.001
Random	58 (21/36)	15 (7/46)	6 (3/50)	<.001
Anatomic distribution				
Peripheral	25 (9/36)	78 (36/46)	72 (36/50)	<.001
Peribronchovascular	22 (8/36)	0 (0/46)	0 (0/50)	<.001
	36	9 (4/46)	16 (8/50)	.36
	36	13 (6/46)	18 (9/50)	.03
	36	96 (44/46)	62 (31/50)	<.001
	36	100 (46/46)	92 (46/50)	.002
Basal predominance	39 (14/36)	76 (35/46)	84 (42/50)	<.001
Basal predominance of honeycombing	11 (4/36)	52 (24/46)*	4 (2/50)	<.001
Relative sparing of lung bases	39 (14/36)*	11 (5/46)	6 (3/50)	<.001
Air trapping [‡]	75 (18/24)	35 (7/20)	10 (2/20)	<.003

Note.—NA = not available. Numbers in parentheses are readings by two independent observers. $P < .05$ indicates a significant difference (Fisher exact test).

* Higher than other two percentages.

† Lower than other two percentages.

‡ Expiratory CT images were available in 32 of 66 patients (64 readings).

HP, hypersensitivity pneumonitis;
NSIP, non-specific interstitial
pneumonitis

Table 3

Thin-Section CT Features of Patients with Chronic HP, IPF, and NSIP

Characteristic	Percentages			P Value
	Chronic HP (n = 18)	IPF (n = 23)	NSIP (n = 25)	
Reticulation	100 (36/36)	100 (46/46)	100 (50/50)	
GGO	100 (36/36)	96 (44/46)	100 (50/50)	.15
<25%	36 (13/36)	70 (32/46)	40 (20/50)	.07
25%–50%	36 (13/36)	23 (11/46)	30 (15/50)	.72
>50%	28 (10/36)	7 (3/46)	30 (15/50)	≤.02
Consolidation	6 (2/36)	5 (2/46)	4 (2/50)	.31
Lobular areas of decreased attenuation and vascularity	80 (29/36)	43 (20/46)	34 (17/50)	<.001
Class 1	19 (7/36)	22 (10/46)	26 (13/50)	.74
Class 2	22 (8/36)	13 (6/46)	8 (4/50)	.17
Class 3	39 (14/36)	4 (2/46)	0 (0/50)	<.001
Centrilobular nodules	56 (20/36)*	15 (7/46)	14 (7/50)	<.001
Cysts	39 (14/36)	0 (0/46)	12 (6/50)	<.001
Honeycombing	64 (23/36)	67 (31/46)	8 (4/50)	<.001
Traction bronchiectasis	94 (34/36)	100 (46/46)	100 (50/50)	.07
Traction bronchiolectasis	100 (36/36)	100 (46/46)	100 (50/50)	NA
Relative subpleural sparing	11 (4/36)	4 (2/46)	64 (32/50)*	<.001
Zonal predominance				
Upper	11 (4/36)	2 (1/46)	0 (0/50)	.02
Lower	31 (11/36) [†]	83 (38/46)	94 (47/50)	<.001
Random	58 (21/36)	15 (7/46)	6 (3/50)	<.001
Anatomic distribution				
Peripheral	25 (9/36)	78 (36/46)	72 (36/50)	<.001
Peribronchovascular	22 (8/36)	0 (0/46)	0 (0/50)	<.001
Peripheral and peribronchovascular	17 (6/36)	9 (4/46)	10 (5/50)	.50
Random	36 (13/36)	13 (6/46)	18 (9/50)	.03
Fibrosis				
Upper lobe	100 (36/36)	96 (44/46)	62 (31/50)	<.001
Peripheral predominance	78 (28/36)	100 (46/46)	92 (46/50)	.002
Basal predominance	39 (14/36)	76 (35/46)	84 (42/50)	<.001
Basal predominance of honeycombing	11 (4/36)	52 (24/46)*	4 (2/50)	<.001
Relative sparing of lung bases	39 (14/36)*	11 (5/46)	6 (3/50)	<.001
Air trapping [‡]	75 (18/24)	35 (7/20)	10 (2/20)	<.003

Note.—NA = not available. Numbers in parentheses are readings by two independent observers. $P < .05$ indicates a significant difference (Fisher exact test).

* Higher than other two percentages.

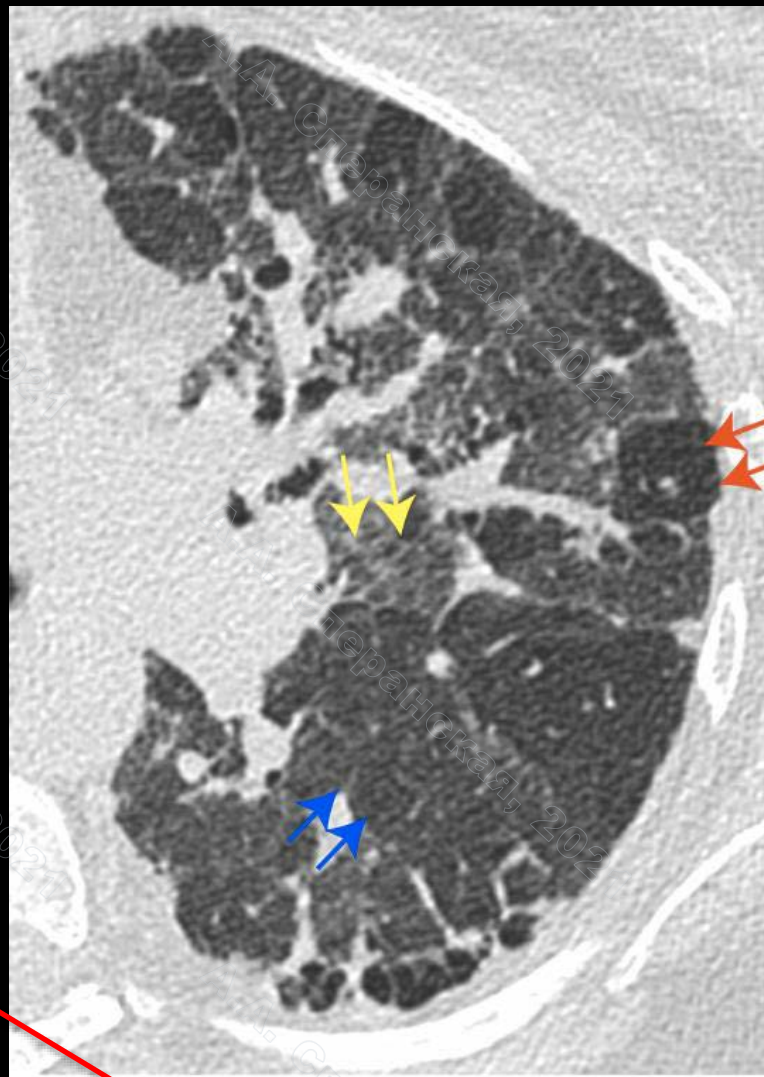
[†] Lower than other two percentages.

[‡] Expiratory CT images were available in 32 of 66 patients (64 readings).

43% of IPF patients
had lobular areas of
low attenuation

Table 3. Test statistics for 2011 ATS and extrapolated current ATS/FS thresholds for FHP as an alternative diagnosis to IPF.

MA Variable	Sensitivity	Specificity	PPV	NPV	+LR	-LR
Preserved lobules						
ATS 2011 criteria	0.60	0.81	0.71	0.72	3.11 (1.74, 5.56)	0.50 (0.34, 0.72)
Current ATS/FS, ≥ 3 lobules	0.33	0.93	0.79	0.64	4.75 (1.69, 13.32)	0.72 (0.58, 0.89)
Current ATS/FS, ≥ 5 lobules	0.18	0.98	0.89	0.60	10.13 (1.32, 78.07)	0.84 (0.73, 0.96)
Low density lobules						
ATS 2011 criteria	0.78	0.49	0.55	0.74	1.53 (1.13, 2.06)	0.45 (0.25, 0.83)
Current ATS/FS, ≥ 3 lobules	0.51	0.86	0.74	0.69	3.64 (1.80, 7.36)	0.57 (0.41, 0.78)
Current ATS/FS, ≥ 5 lobules	0.16	0.96	0.78	0.59	4.43 (0.97, 20.31)	0.88 (0.76, 1.00)
Headcheese						
ATS 2011 criteria	0.49	0.93	0.85	0.7	6.97 (2.59, 18.77)	0.55 (0.41, 0.74)
Current ATS/FS, ≥ 3 lobules	0.49	0.93	0.85	0.7	6.97 (2.59, 18.77)	0.55 (0.41, 0.74)
Current ATS/FS, ≥ 5 lobules	0.42	0.96	0.90	0.68	12.03 (2.96, 48.97)	0.60 (0.46, 0.77)
Expiratory Air Trapping						
ATS 2011 criteria	0.82	0.54	0.59	0.79	1.8 (1.32, 2.47)	0.33 (0.17, 0.64)
Current ATS/FS, ≥ 3 lobules	0.49	0.91	0.81	0.69	5.57 (2.29, 13.56)	0.56 (0.42, 0.75)
Current ATS/FS, ≥ 5 lobules	0.20	0.98	0.90	0.61	11.40 (1.50, 86.69)	0.81 (0.70, 0.95)



Headcheese sign high specificity for cHP
Can be considered atypical for IPF

cHP, chronic hypersensitivity pneumonitis; LR, likelihood ratio; NPV, negative predictive value; PPV, positive predictive value

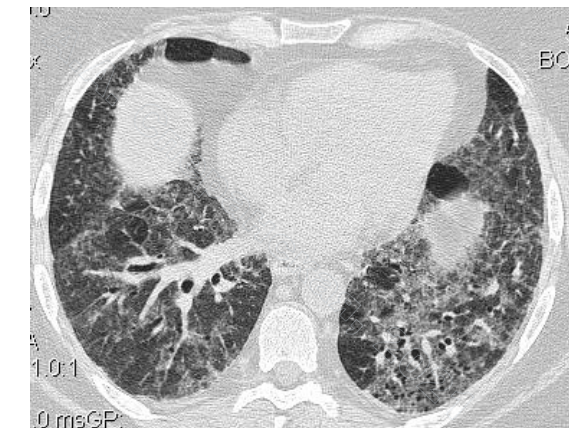
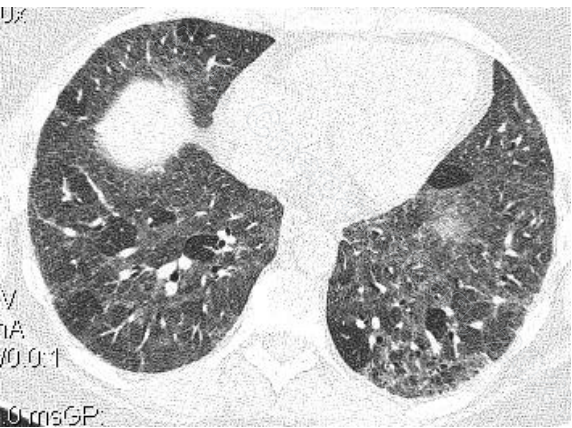
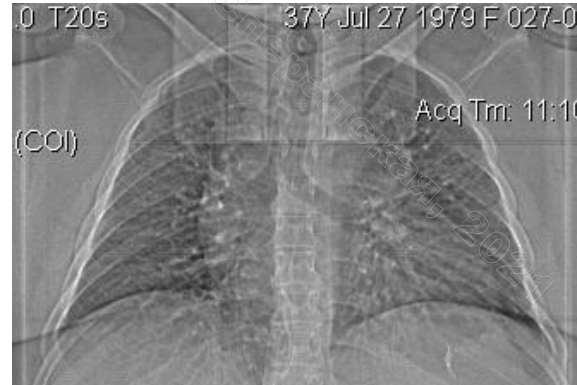
Barnett J, et al. Eur Respir J. 2019;54:1900531

Больная И., 42 г., НсИП при ЭАА с переходом в ОИП

08.11.2015 г

23.07.2017 г

09.10.2019 г



А.А. Сперанская, 2021

А.А. Сперанская, 2021

А.А. Сперанская, 2021

Обострение ИЛФ

- **Обострение ИЛФ представляет собой прогрессирующее патологическое процесса, лежащего в основе собственно ИЛФ.**
- Критериями обострения ИЛФ являются беспричинное нарастание одышки в течение 1 месяца, документированная гипоксемия (ухудшение или тяжелое нарушение газообмена), свежие альвеолярно-интерстициальные изменения, выявленные при КТ легких, отсутствие другого объяснения ухудшения.
- У 5-15% больных ИЛФ развивается острое ухудшение клинического состояния (на фоне пневмонии, ТЭЛА, пневмомедиастинума, сердечной недостаточности).

Обострение ИЛФ

- Усиление кашля, лихорадка, увеличение объема мокроты
- Декомпенсация возможна после торакальных хирургических операций, БАЛ, назначения некоторых лекарственных препаратов (противоопухолевые, биологические препараты, интерфероны и др.).
- Прогноз обострения ИЛФ, как правило, неблагоприятный, летальность во время госпитализации достигает 65% и >90% — в течение 6 мес от начала развития обострения.
- **Гистологически при обострении ИЛФ развивается острое диффузное альвеолярное повреждение в участках относительно сохранной легочной ткани (проявления острой интерстициальной пневмонии).**
- Эффективные методы терапии обострений ИЛФ отсутствуют (кислородотерапия, респираторная поддержка)

КТ-картина обострения ИЛФ

- Появление (нарастание) КТ-картины «матового стекла»
- Появление внесегментарно расположенных участков инфильтрации альвеолярного характера

Большинство возможных обострений происходит в течение первых 90 дней после постановки диагноза ИЛФ.

Ежегодное число случаев обострения ИЛФ — 5-10%

Затраты на лечение обострения у больных с ИЛФ почти в два раза выше, чем при обострении ХОБЛ

Yanni F. Yu, , Ning Wu, Chien-Chia Chuang, Rosa Wang, Xiaoyun Pan, Nicole N. Benjamin, Giovanna Devercelli Patterns and Economic Burden of Hospitalizations and Exacerbations Among Patients Diagnosed with Idiopathic Pulmonary Fibrosis JMCP, 2016, Volume 22 Issue (4)

НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, 2016 г.

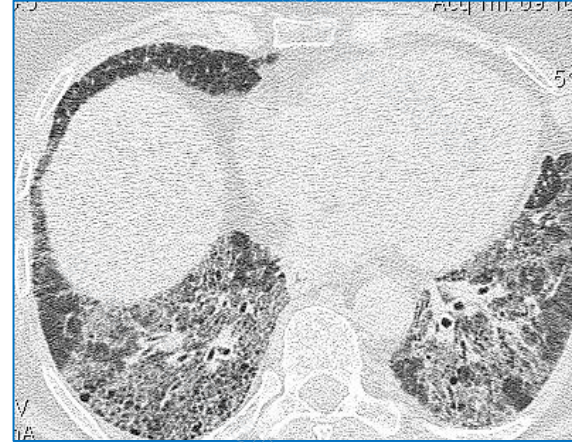
- 31 больной ИЛФ
- Обострение ИЛФ — у 4 больных
- Умерло от обострения ИЛФ — 2 больных

Чем раньше возникает обострение, тем хуже прогноз течения ИЛФ

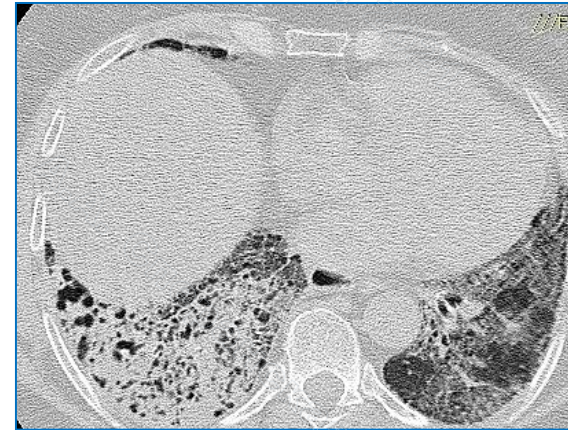
Yu YF, Macaulay DS, Reichmann WM, Wu EQ, Nathan SD. Association of early suspected acute exacerbations of idiopathic pulmonary fibrosis with subsequent clinical outcomes and healthcare resource utilization.

Respir Med. 2015 Dec;109(12):1582-8

Пациентка А., 1946 г.р.

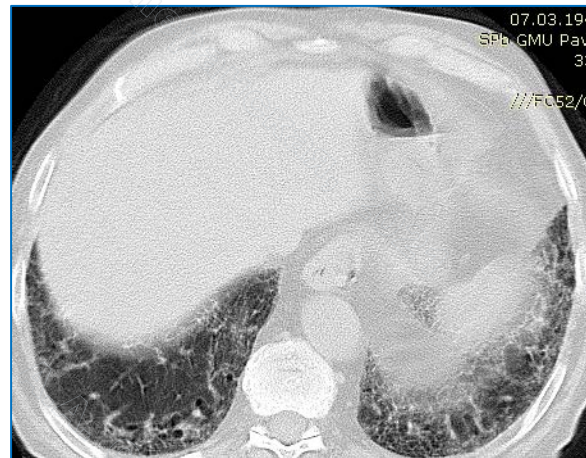
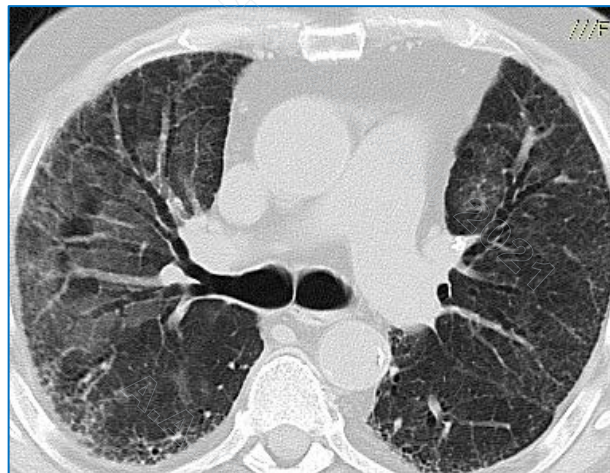


13.05.2013

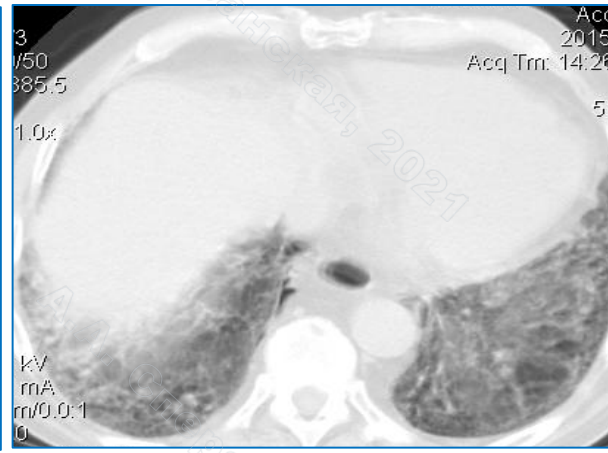
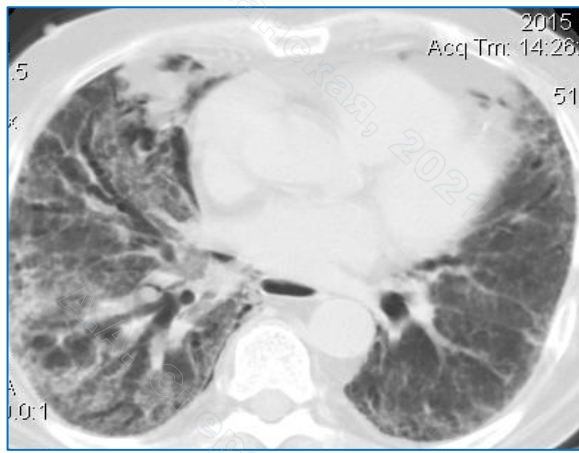


10.10.2016

Пациент К., 1942 г.р.



20.11.2015

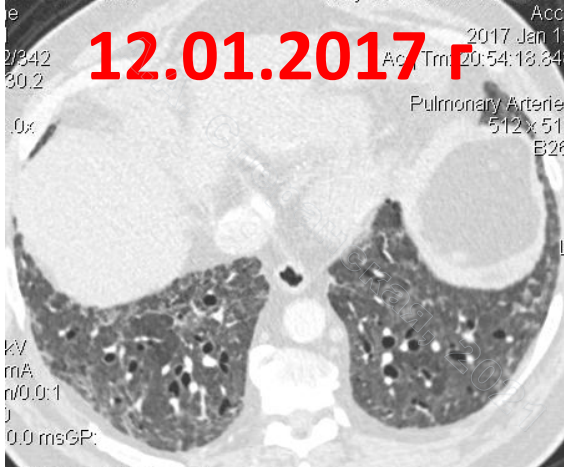
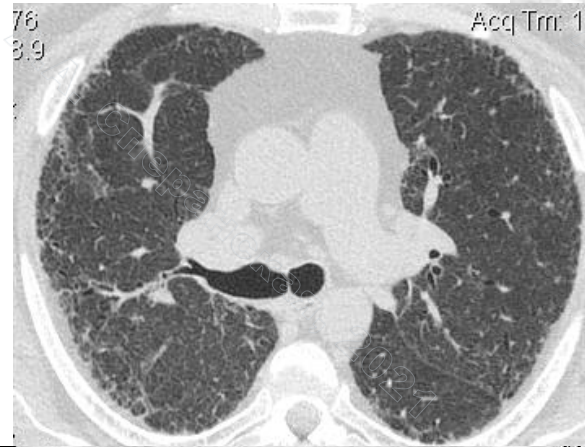
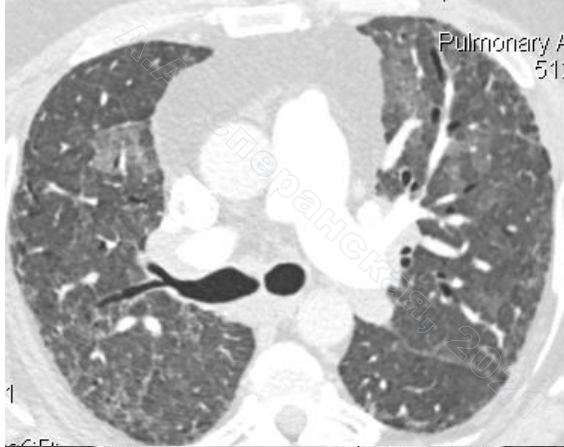
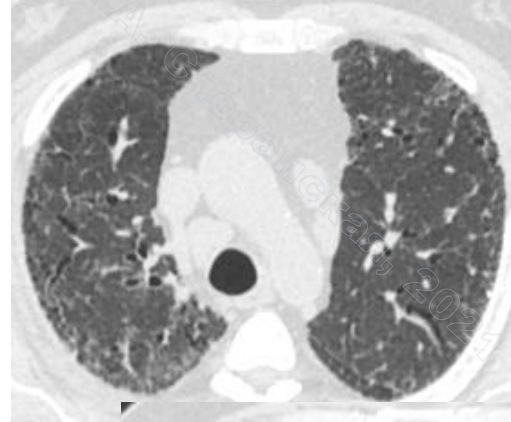
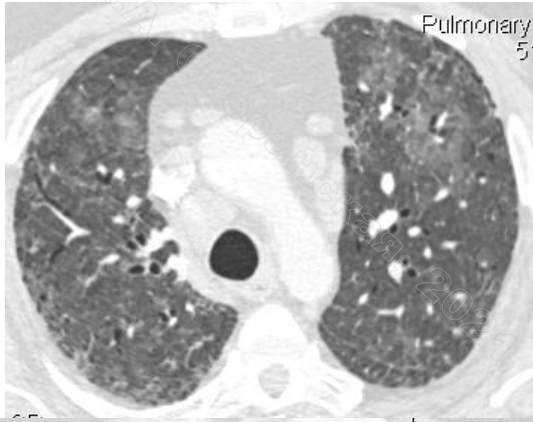


11.12.2015

Прогноз с возможным ИЛФ при обострении может быть хуже, чем при определенном.

Arai T, Kagawa T, Sasaki Y, et al. *Respirology*. 2016 Nov;21(8):1431-1437 Heterogeneity of incidence and outcome of acute exacerbation in idiopathic interstitial pneumonia.

Больной П., 70 л., ИЛФ. (обострение)

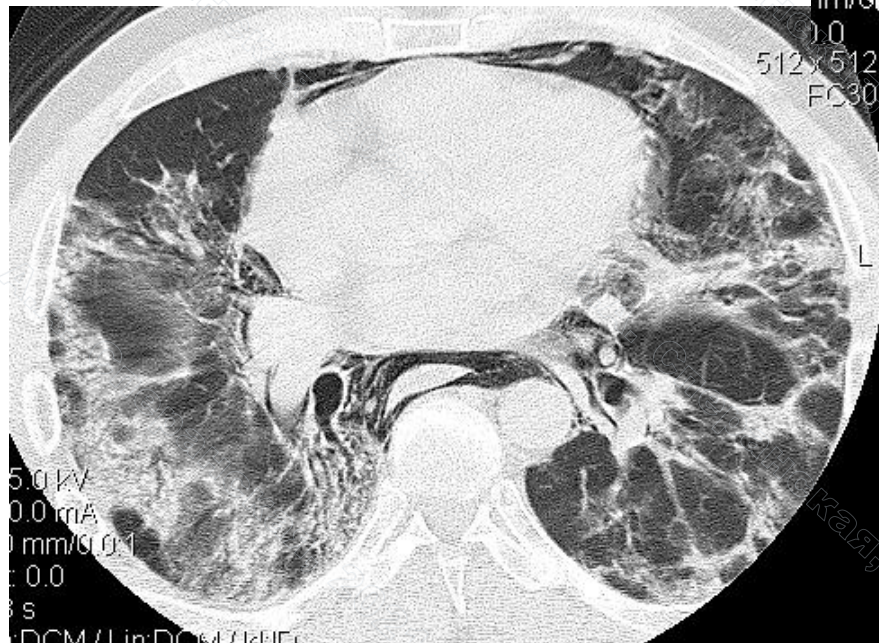
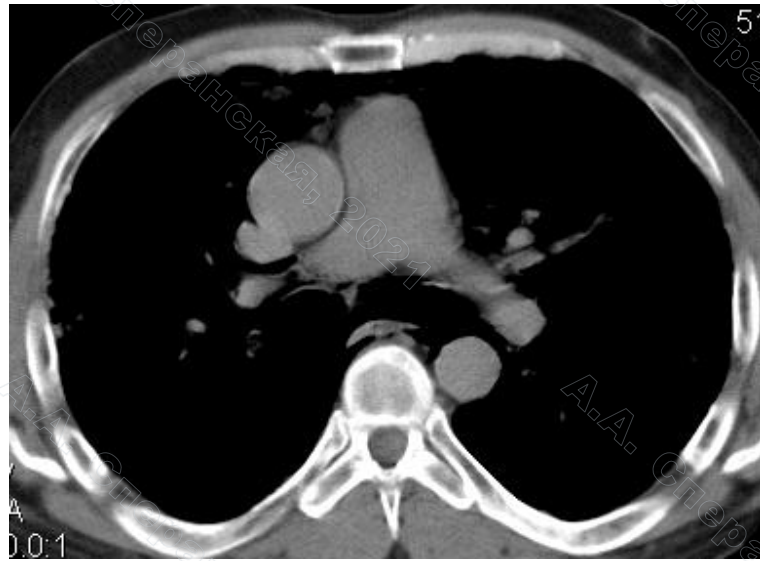


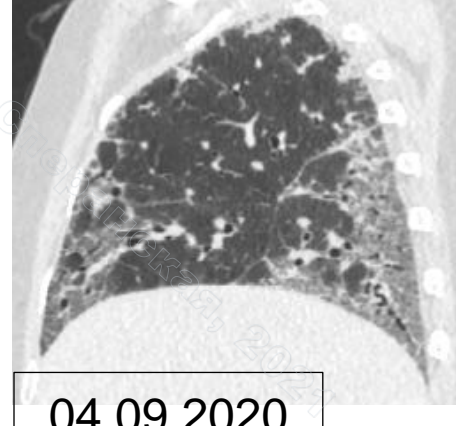
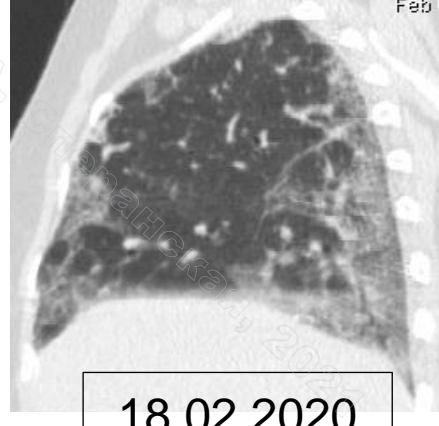
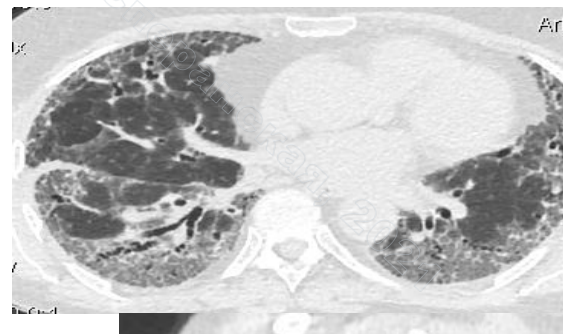
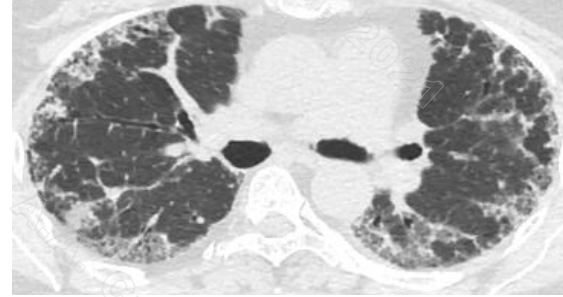
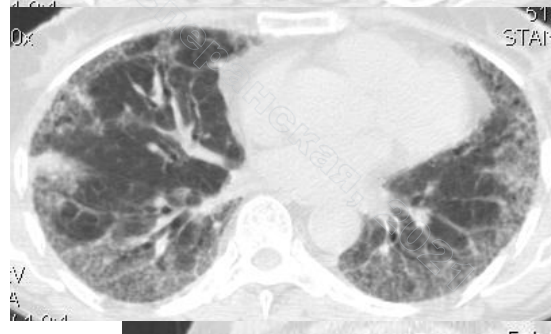
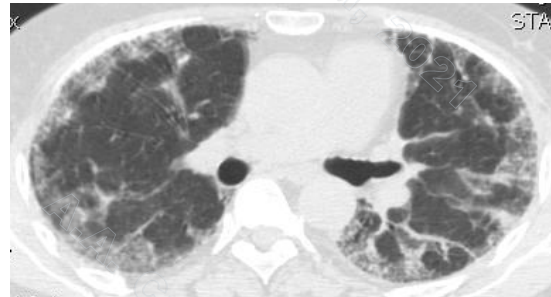
А.А. Сперанская, 2021

Сперанская, 2021

Сперанская, 2021

Больной У., 47 л., ИЛФ, обострение





05.06.2017

18.02.2020

04.09.2020

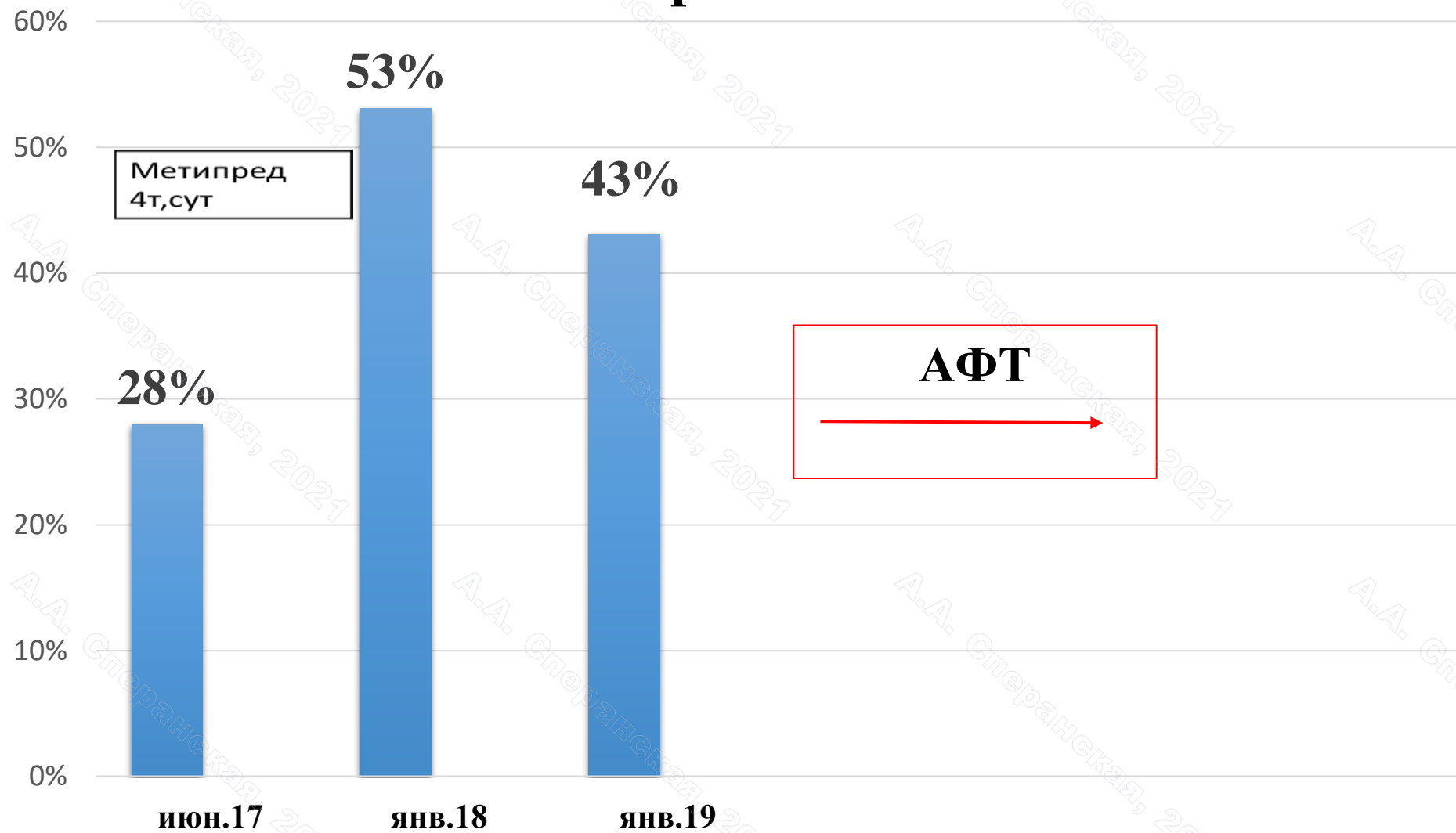
**Больная П., 56 л.,
ИЛФ + грипп А
(H1N1)**

A.A. Сперанская, 2021

A.A. Сперанская, 2021

A.A. Сперанская, 2021

Изменение показателей ДСЛ на фоне терапии СКС



Метипред
4т,сут

АФТ

Больной Р., 1960 г.р.

13.06.2020 — появление озноба, усиление кашля, повышение температуры тела до 38°C

15.06.2020 — вызвал участкового терапевта, назначена антибиотикотерапия

18.06.2020 — ухудшение в виде усиления одышки (возникновение при минимальной физической нагрузке). Вызвал бригаду СМП.

Госпитализирован в РНХИ им. Поленова. ПЦР на РНК SARS-CoV-2 полож. от 20.06.2020

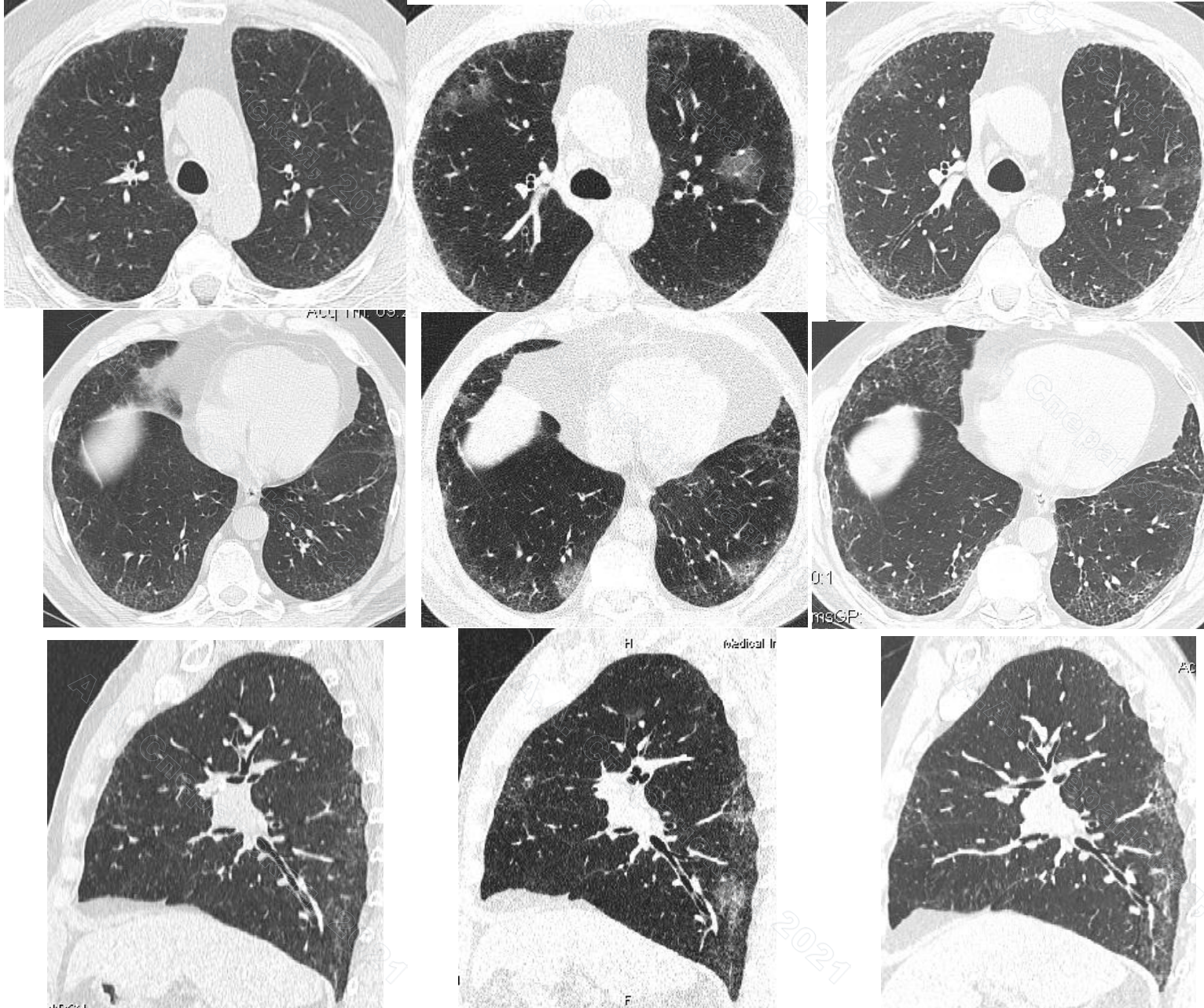
Клинически: признаки дыхательной недостаточности 2 ст. SaO₂ — **90-91%** без инсуффляции O₂, на O₂ потоком 1-2 л/мин SaO₂ — 97-99%.

Лабораторно: СРБ до 41 мг/л, СОЭ до 42 мм/ч. Гипокалиемия (3,1 ммоль/л)

23.03.2019 г.

18.06.2020 г.

02.09.2020 г.



Больной Р., 1960 г.р.

А.А. Сперанская, 2021

А.А. Сперанская, 2021

А.А. Сперанская, 2021

Прогноз COVID-19 пневмонии при ИЛФ

- 346 пациентов с ИЛФ в Европе
- 161 с COVID-19
- Смертность — 49% (79/161)

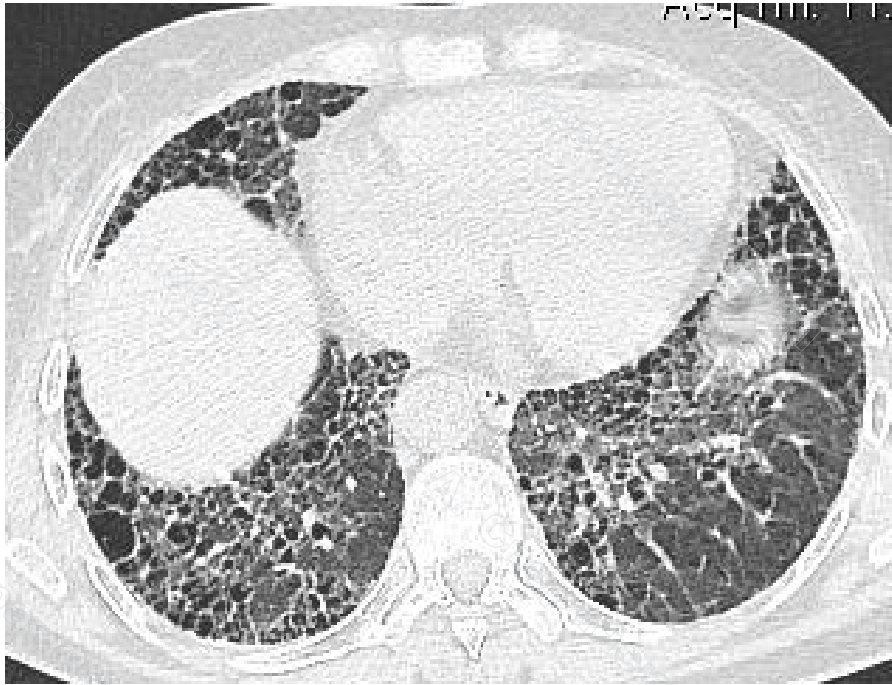
Факторы риска смертности:

- ФЖЕЛ < 80%
- Ожирение
- Мужской пол

Дифференциальная диагностика с воспалительными процессами (крайне сложна)

- Тип и расположение инфильтрации такие же
- Определение возбудителя в короткие сроки невозможно
- Обязательным является проведение эмпирической противовоспалительной терапии и назначение системных глюкокортикостероидов, что затрудняет дифференциальную диагностику

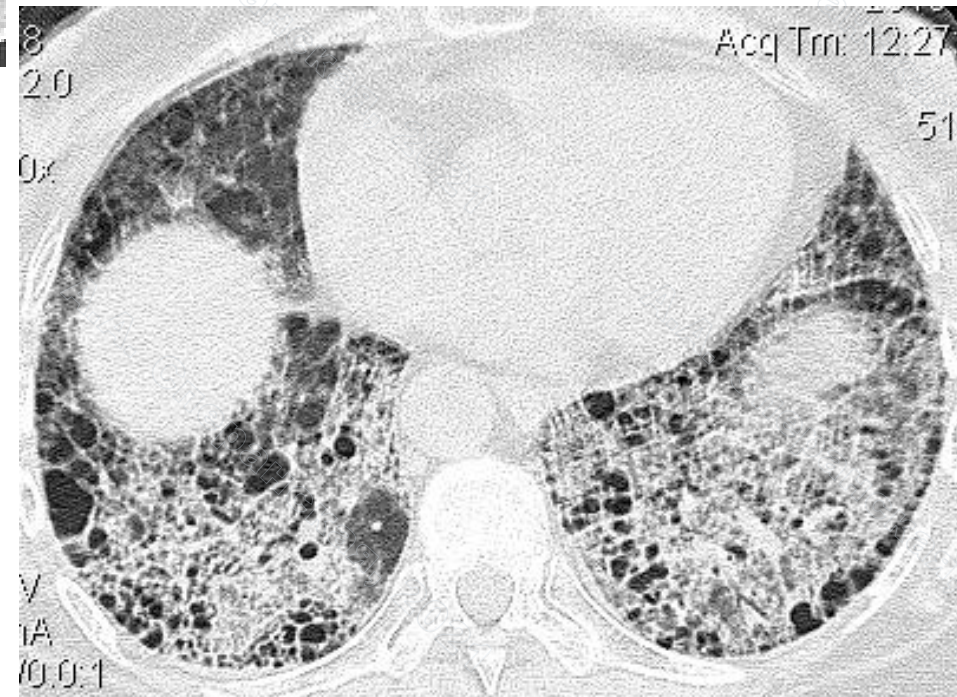
Больная Ч., 62 г. ИЛФ



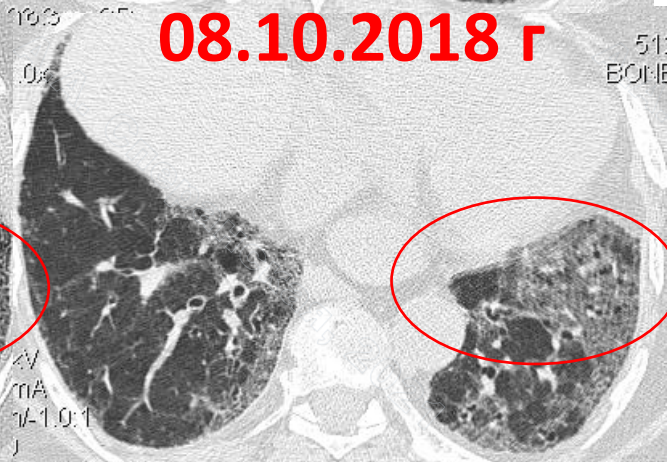
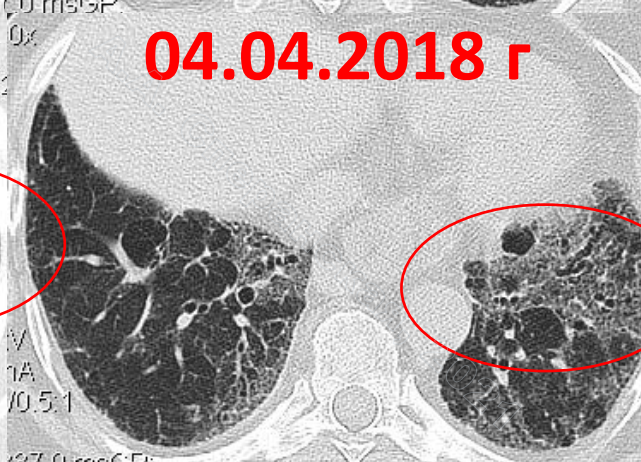
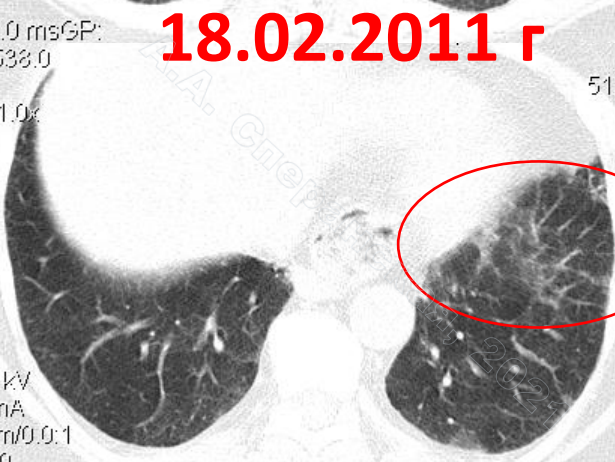
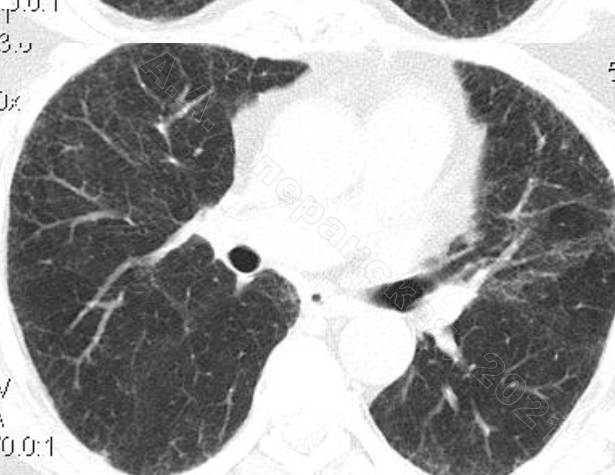
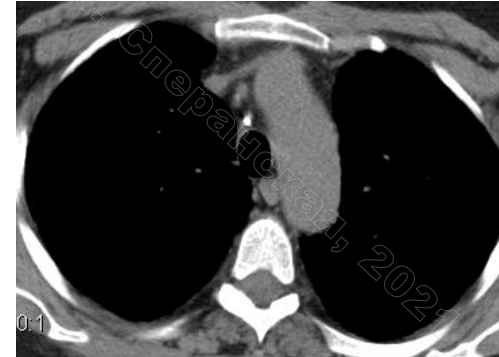
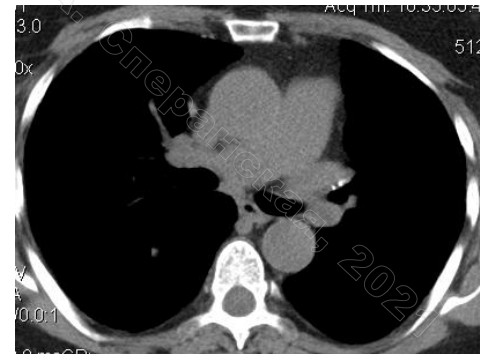
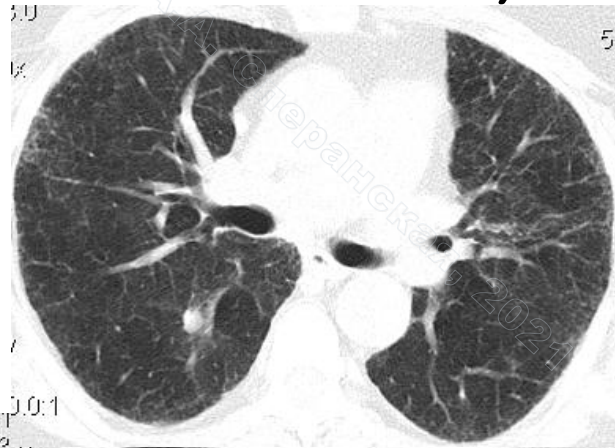
17.09.201г

15.12.201г

Streptococcus viridans group1*10² КОЕ/мл



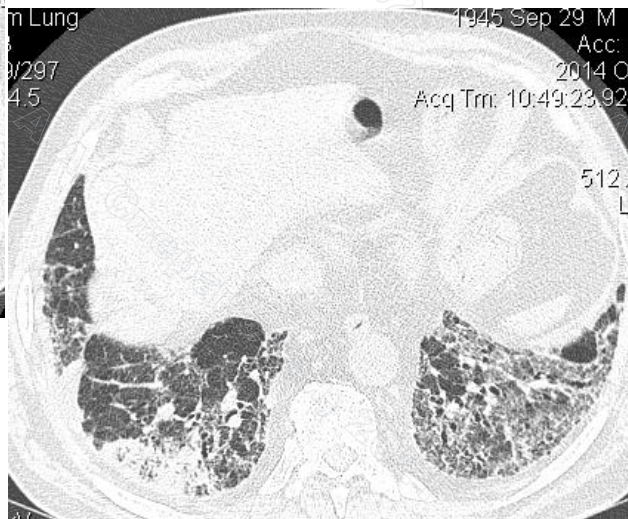
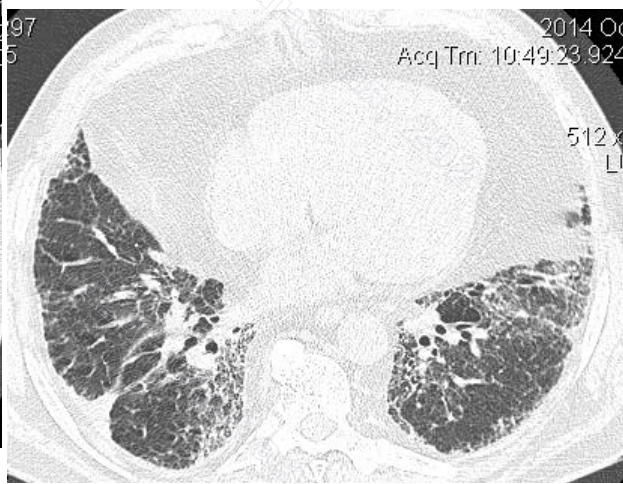
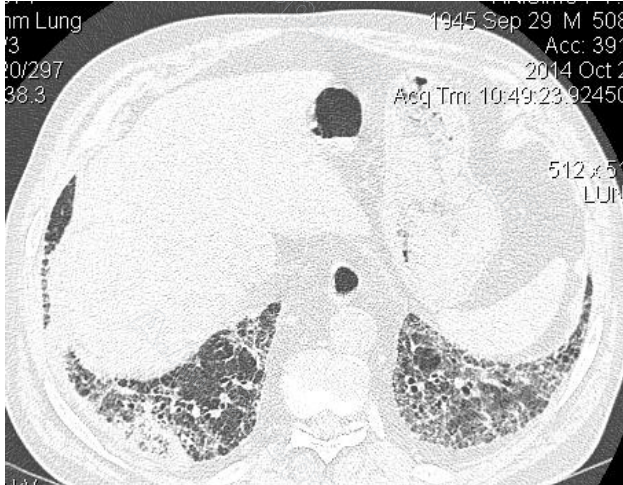
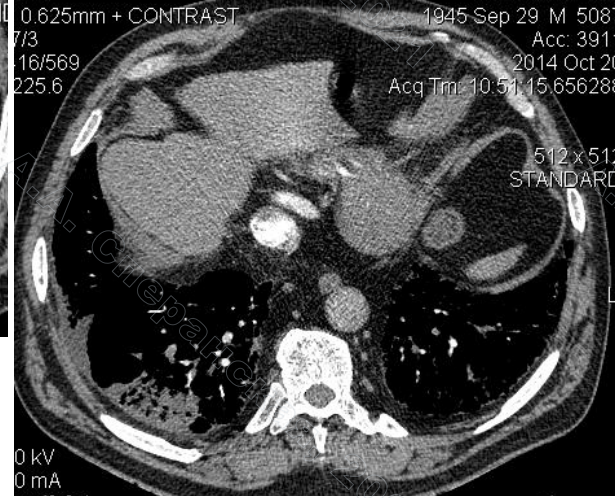
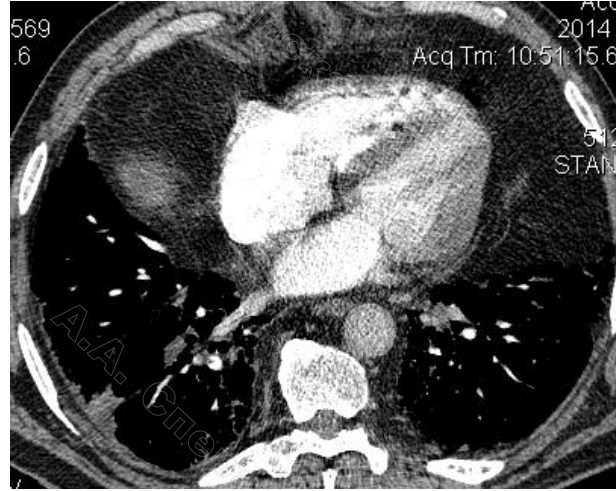
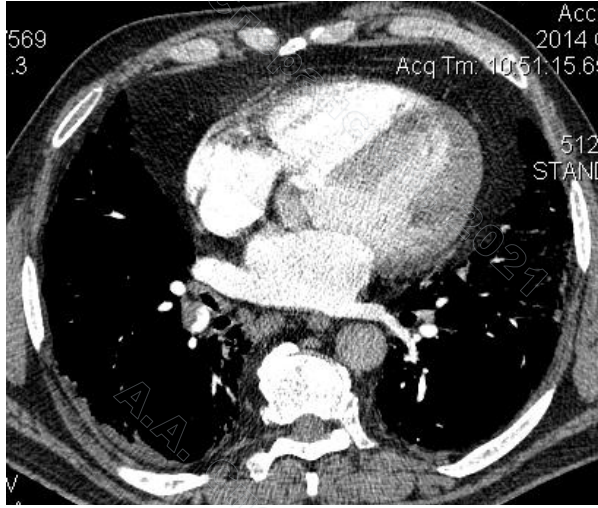
Больная Н., 70 л., ИЛФ



Дифференциальная диагностика с ТЭЛА (сложна)

- Инфаркты легкого — паттерн КОП
- КТ-ангиография — выявление тромботических масс
- ОФЭКТ — перфузионные нарушения (необходимо сопоставлять с данными КТ и оценивать, чем анатомически вызваны участки аперфузии)

Больной А., 69 л., ИЛФ



Поствирусные ФБЛ

- Связь в вирусом гриппа, парагриппа, коронавирусом-19
- Риск возрастает при применении кислородотерапии и ИВЛ
- Формирование фиброзных изменений по типу ранних признаков
- ТребуеТ динамического наблюдения (КТ-контроль через 3 месяца + ДСЛ)

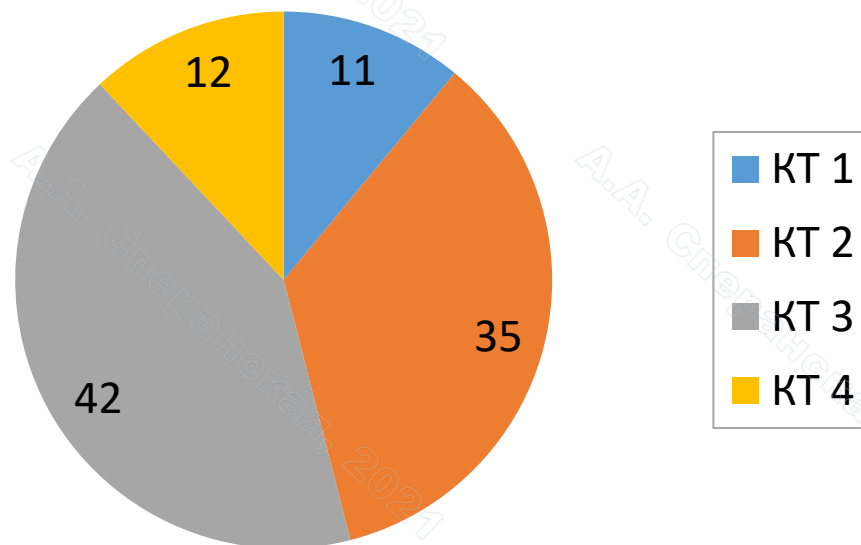
Gelsomina Mansueto COVID-19: Brief check through the pathologist's eye (autopsy archive)
Pathol Res Pract 2020 Nov; 216(11): 153195. Published online 2020 Aug 28. doi: 10.1016

Stanislaw P Stawicki, Rebecca Jeanmonod, Andrew C Miller, et al

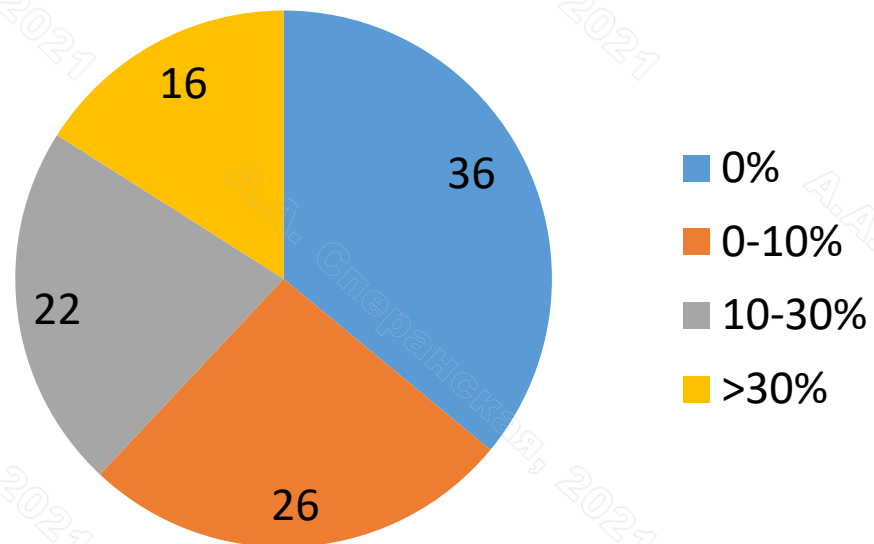
The 2019–2020 Novel Coronavirus (Severe Acute Respiratory Syndrome Coronavirus 2) Pandemic: A Joint American College of Academic International Medicine-World Academic Council of Emergency Medicine Multidisciplinary COVID-19 Working Group Consensus Paper
J Glob Infect Dis. 2020 Apr-Jun; 12(2): 47–93. Published online 2020 May 22. doi: 10.4103r

Всего больных — 100
Срок наблюдения: 3-4 месяца
Стальков М.А.

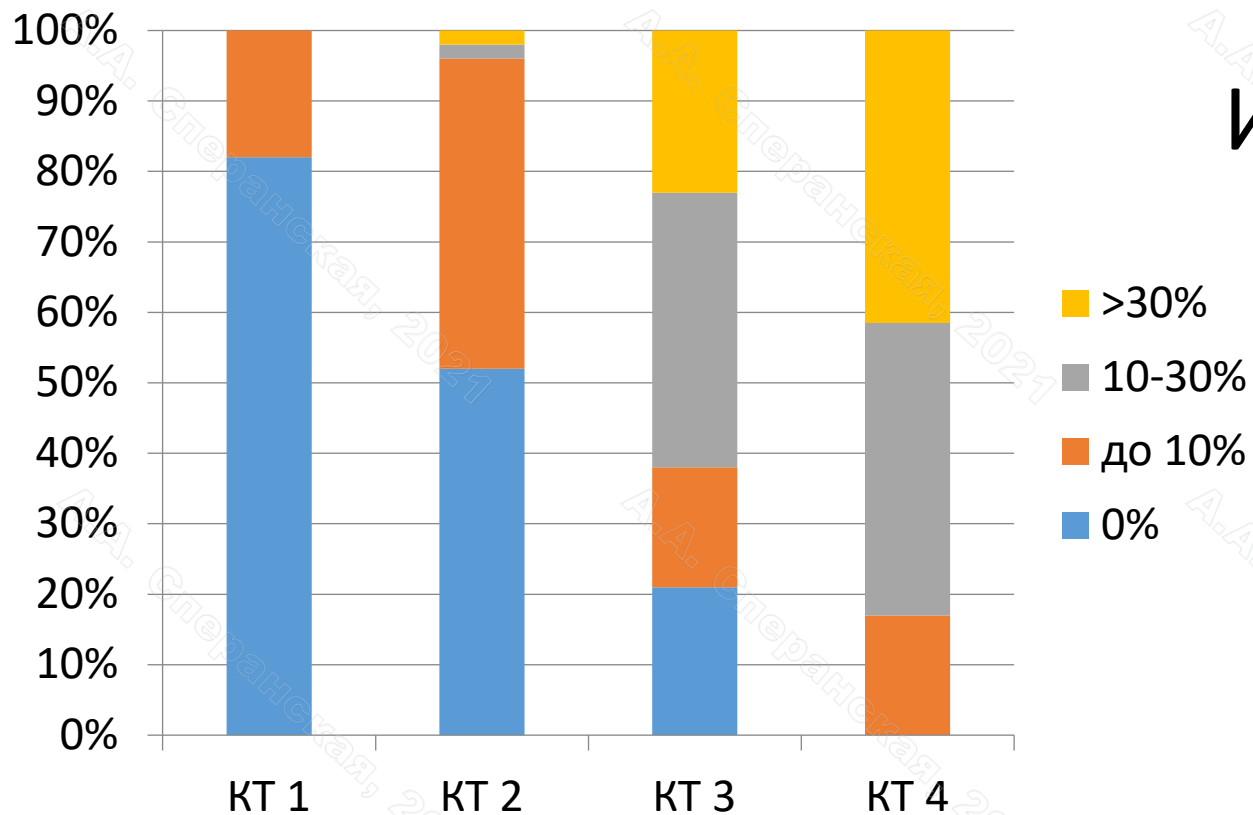
Степень распространенности по КТ



Остаточные изменения на КТ



- Полное разрешение: 36 (36%)
- COVID-19 ассоциированное интерстициальное заболевание легких: остаточные интерстициальные изменения: (матовое стекло и/или ретикулярные изменения с распространенностью до 10% 26 (26%), с распространенностью 10-30% — 22 (22%), с распространенностью более 30% — 16 (16%)
- Мозаичность вентиляции: 4 (4%)
- Фиброз (тракционные бронхоэктазы в сочетании с ретикулярными изменениями): 2%



Исходы

КТ 1: 11 (100%), разрешение: 9 (82%), МИИ: 2 (18%)

КТ 2: 35 (100%), разрешение: 18 (52%), ИИ: 10% - 15 (44%), 10-30% — 1 (2%), более 30% — 1 (2%), фиброз — 1 (3%)

КТ 3: 42 (100%) разрешение: 9 (21%), ИИ: 10% — 7 (17%), 10-30% - 16 (39%), более 30% — 10 (23%), **мозаичность вентиляции: 1 (2%), фиброз: 1 (2%)**

КТ 4: 12 (100%) **разрешение: 0 (0%),** ИИ: 10% — 2 (17%), 10-30%: — 5 (41,5%), более 30% — 5 (41,5%), **мозаичность вентиляции: 2 (4%)**

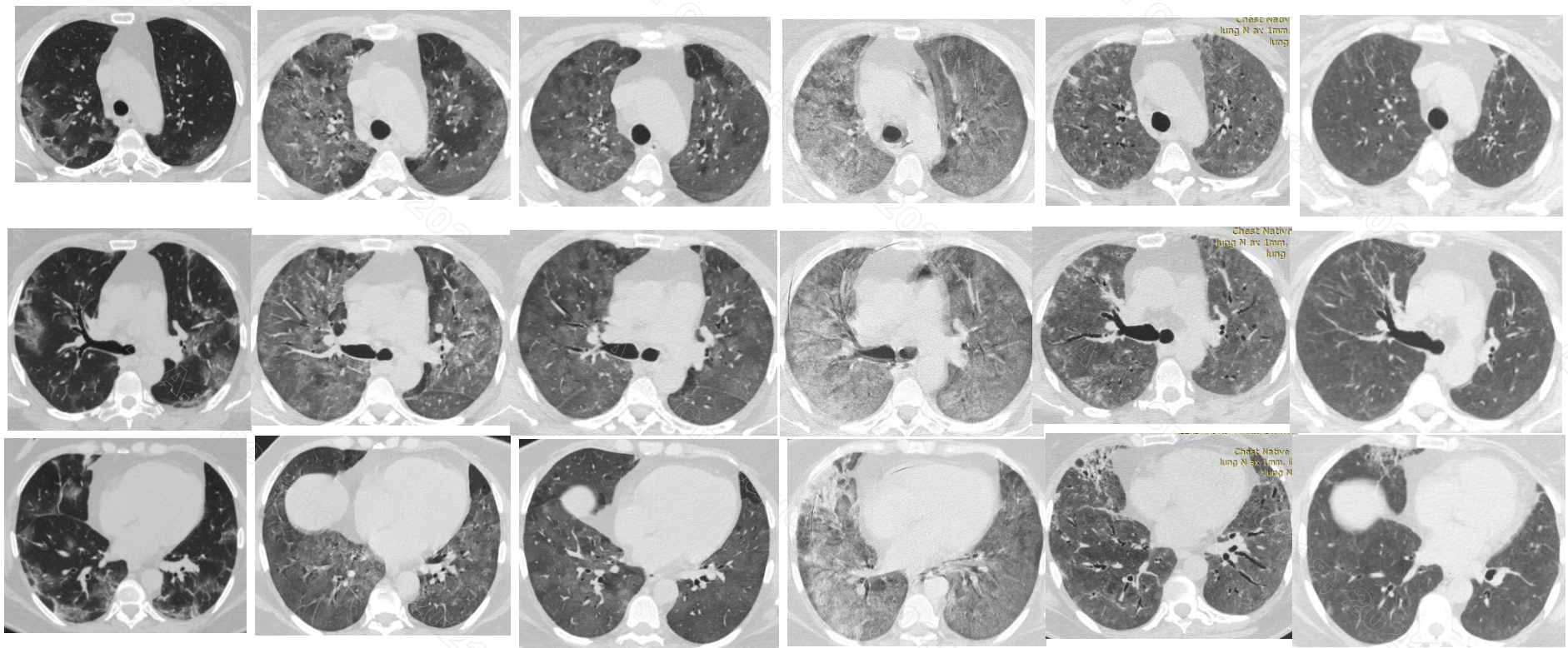
Всего больных – 868

Срок наблюдения — 6-12 месяцев у 63 пациентов

Сперанская А.А.

- МИИ (минимальные интерстициальные изменения) — 0,7% больных
- Фиброзные изменения — 0,2% пациентов
- Персистенция — 0,1% пациентов
- Констриктивный бронхиолит — 0,3% пациентов
- Легочная гипертензия — 0,3% пациентов

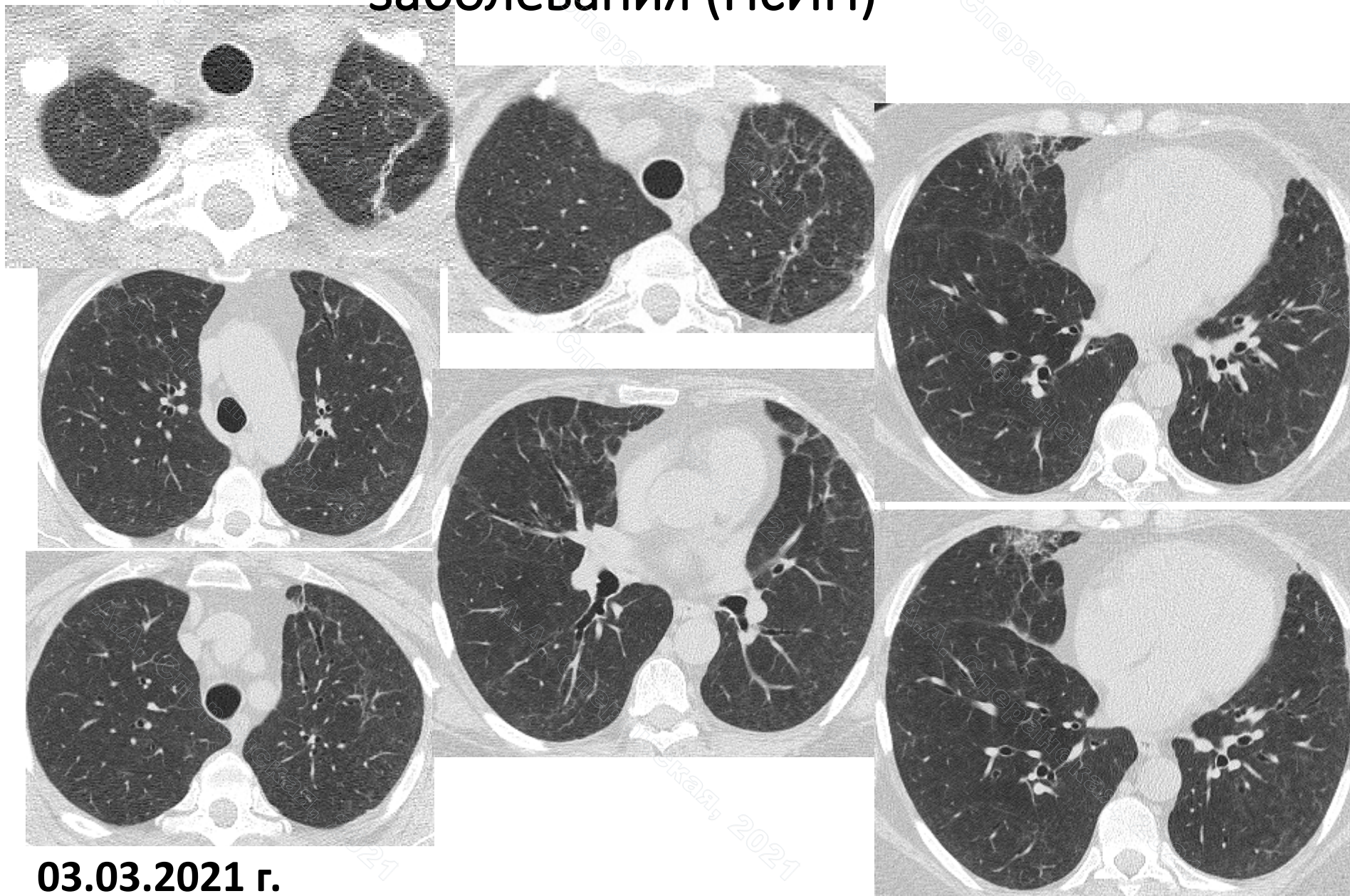
Больная О., 1965 г.р. 55 л. КТ2 → КТ3 → КТ4 → ОРДС → НСИП



16.07.2020 г. 20.07.2020 г. 23.07.2020 г. 30.07.2020 г. 11.08.2020 г. 23.10.2020 г.

КТ через шесть месяцев показала фиброзные изменения легких у более чем одной трети пациентов, переживших тяжелую пневмонию, вызванную COVID-19. Эти изменения были связаны с пожилым возрастом, острым респираторным дистресс-синдромом, более длительным пребыванием в больнице, тахикардией, неинвазивной механической вентиляцией легких и более высоким исходным баллом поражения на КТ грудной клетки.

Больная О., 1965 г.р. 55 л. 8 месяцев от начала
заболевания (НсИП)



03.03.2021 г.

Больной Л., 57 л., формирование постковидного пневмофиброза

Постковидный фиброз

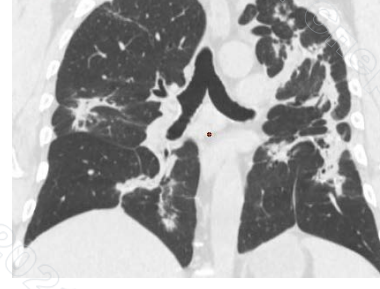
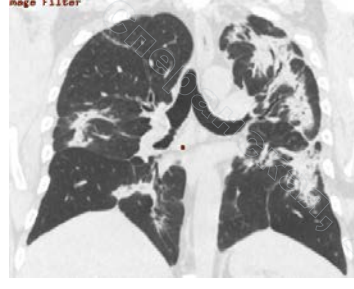
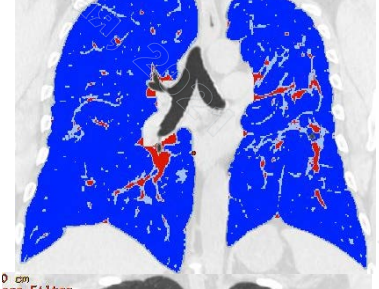
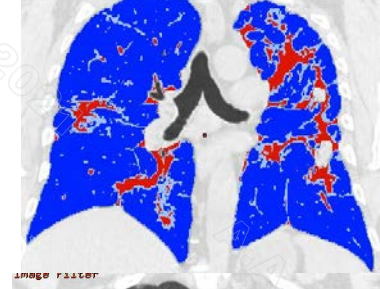
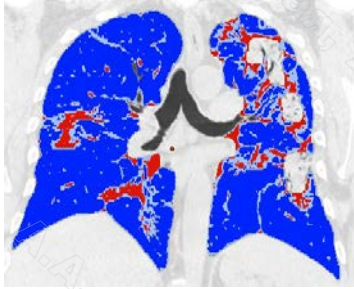
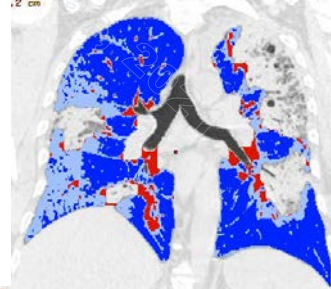
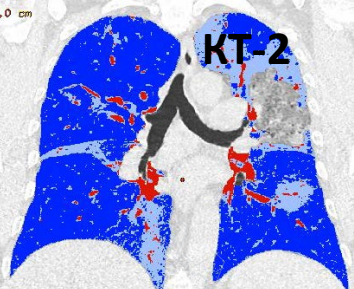
КТ-2

КТ-3

КТ-2

КТ-2

0 cm



Total Lung Volume
Combined Lungs

70.1187 % / 4.3847 L

26.6534 % / 1.6667 L

3.2278 % / 0.2018 L

6.2532 L

03.05.2020 г.

Total Lung Volume
Combined Lungs

62.0264 % / 2.5968 L

31.3953 % / 1.3144 L

6.5783 % / 0.2754 L

4.1867 L

14.05.2020 г.

Total Lung Volume
Combined Lungs

75.3229 % / 3.9978 L

16.1516 % / 0.8572 L

8.5255 % / 0.4525 L

5.3075 L

19.05.2020 г.

Total Lung Volume
Combined Lungs

76.7461 % / 3.9577 L

15.3938 % / 0.7938 L

7.8601 % / 0.4053 L

5.1569 L

24.05.2020 г.

Total Lung Volume
Combined Lungs

85.2099 % / 6.2861 L

12.0979 % / 0.8925 L

2.6923 % / 0.1986 L

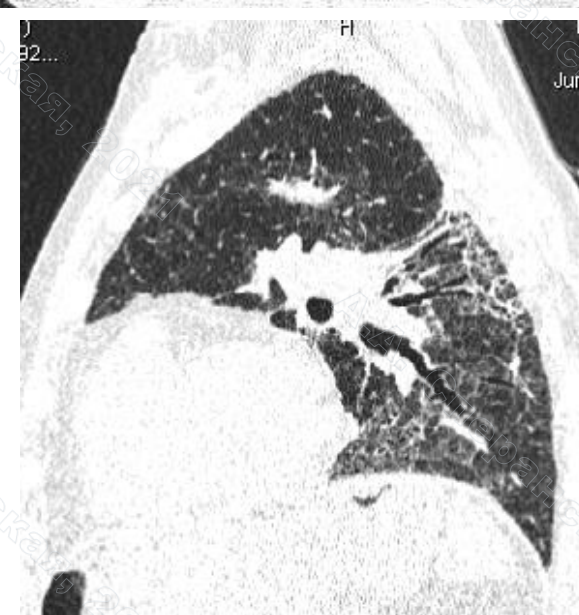
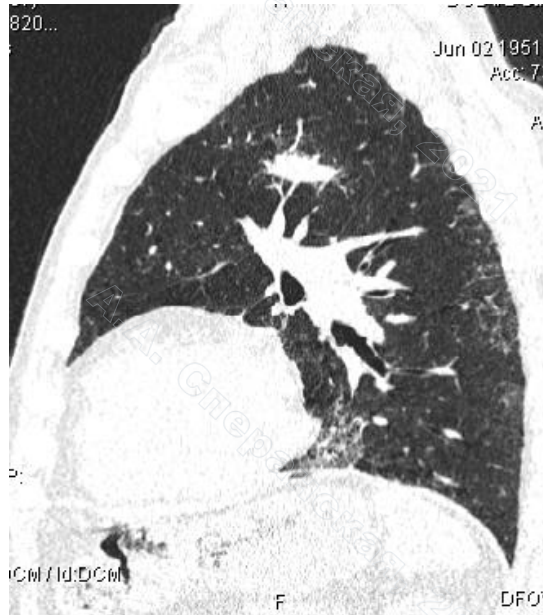
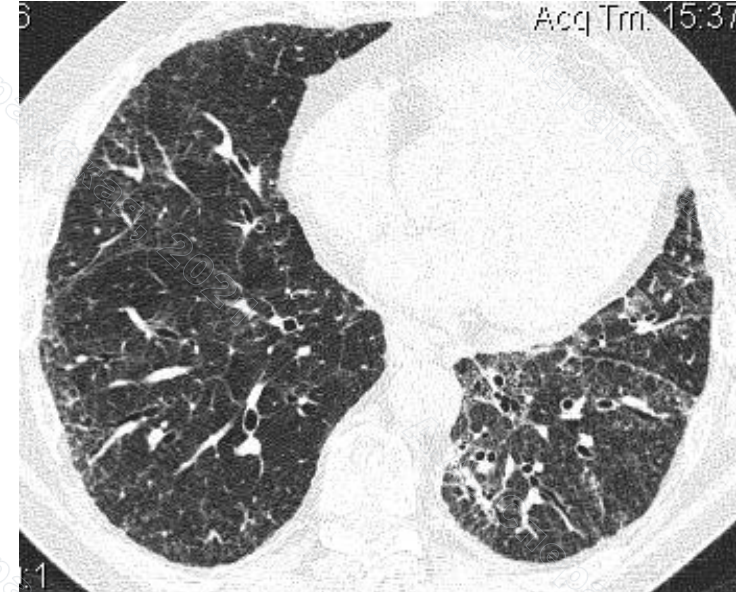
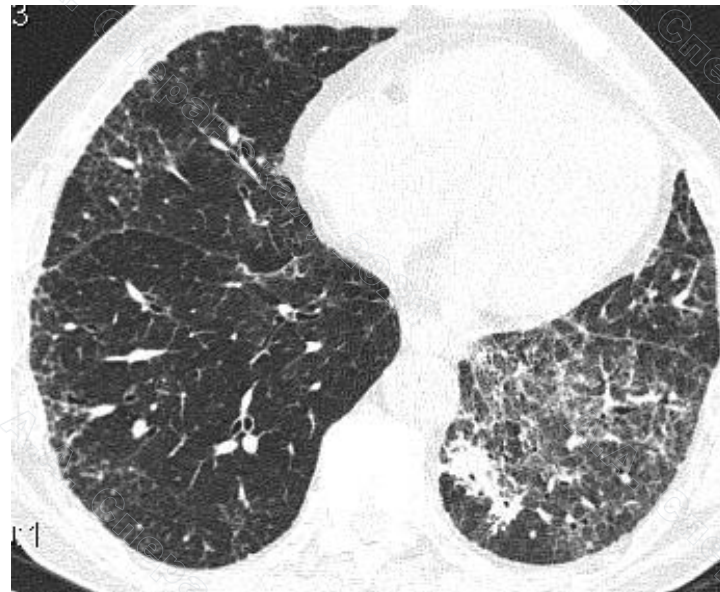
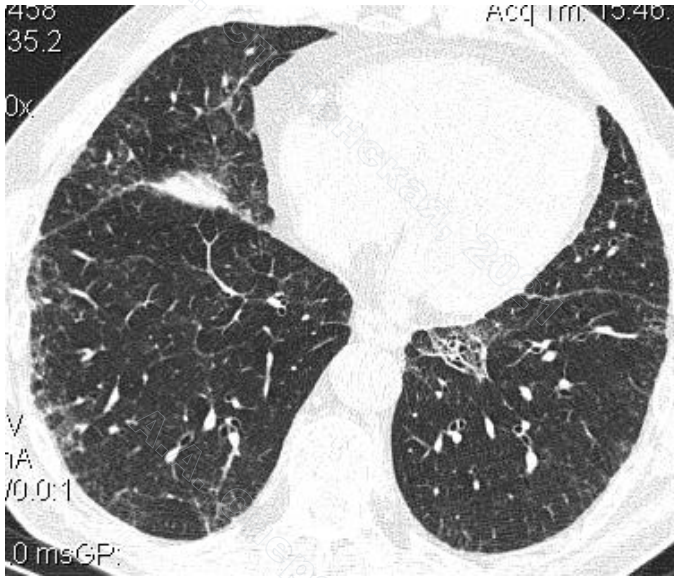
7.3772 L

04.09.2020 г.

Ранние признаки

- О ранних признаках ИЛФ до этого речи не шло, т.к. заболевание выявляется на стадии «сотового легкого»
- Безусловно, морфологическое развитие событий предшествует клиническим проявлениям и, при больших когортах обследованных, рентгенолог выявит у части больных предвестники ИЛФ без клинических проявлений
- Формирование ранних признаков можно проследить в изначально не измененных участках легкого у больных ИЛФ

Больной С., 1951 г.р. 68 л.



07.02.2018 г., ДСЛ — 83,4%Д

24.09.2019 г., ДСЛ — 57%Д

15.12.2019 г., ДСЛ — 63%Д

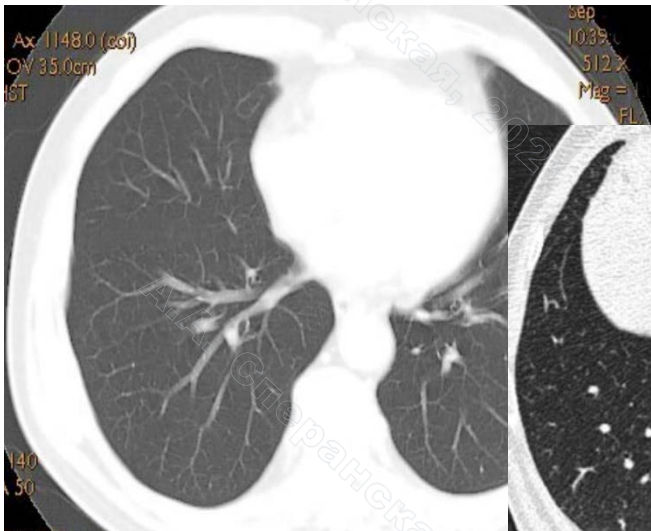
Минимальные интерстициальные изменения(МИИ): определение и распространенность

- Выявляются на КТ при исследовании лиц без клинического диагноза ИЗЛ
- Более 5% в любой области легкого, включая: ретикулярные изменения или изменения по типу «матового стекла», диффузные центрилобулярные узелковые изменения, кисты, «сотовое легкое», тракционные бронхоэктазы



МИИ выявили **примерно у 7% индивидуумов**, обследованных по поводу рака легкого

Многообразии лучевых изменений



Норма



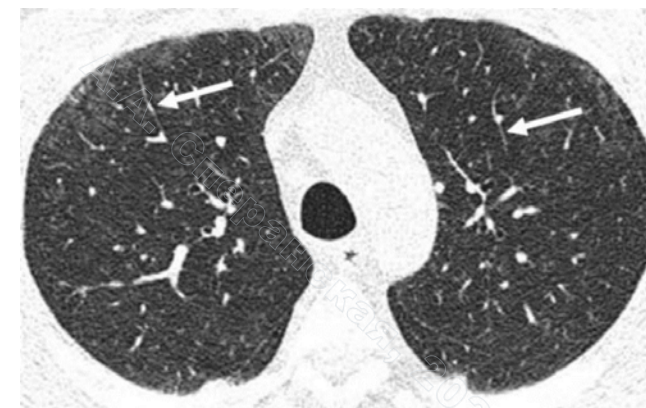
Неопределенные

РБ, респираторный бронхиолит; ОИП, обычная интерстициальная пневмония

МИИ с РБ-ИЗЛ



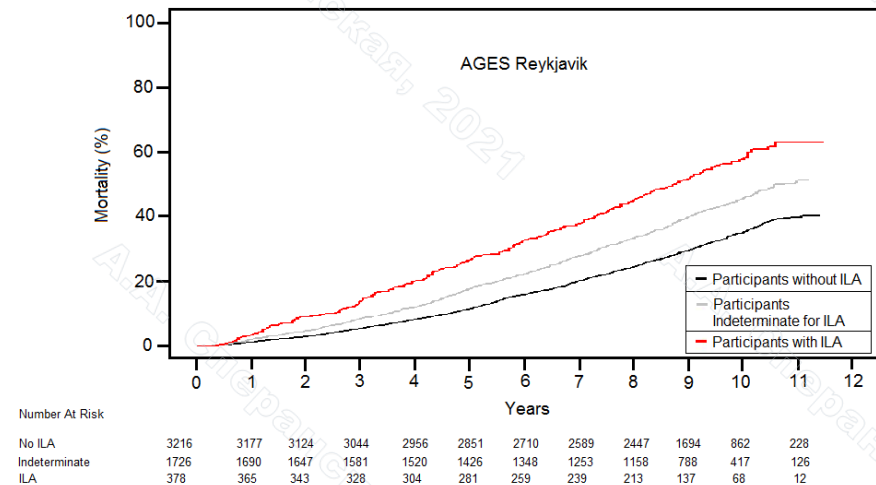
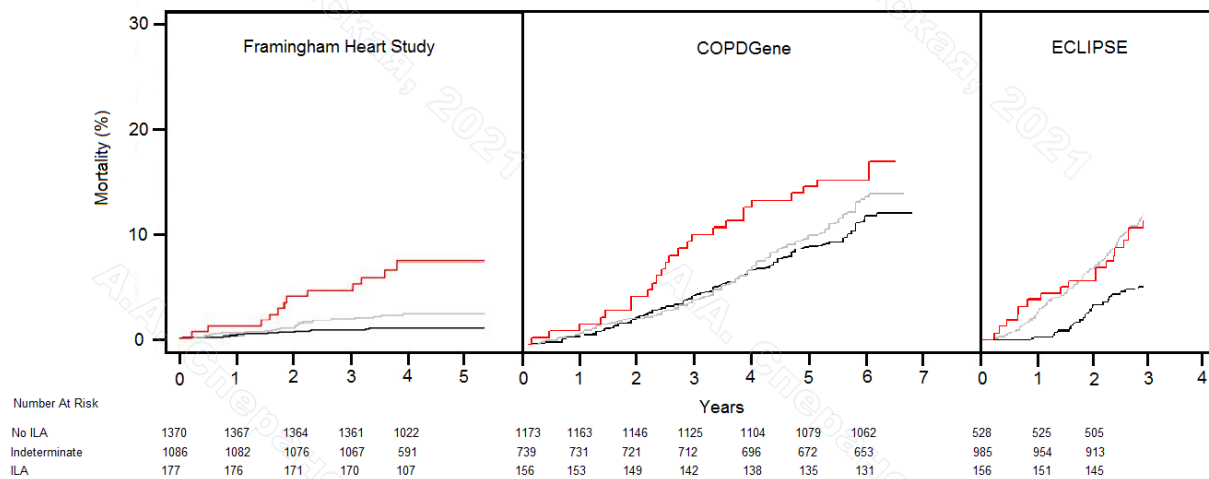
МИИ



МИИ с ОИП



Смертность при минимальных интерстициальных изменениях



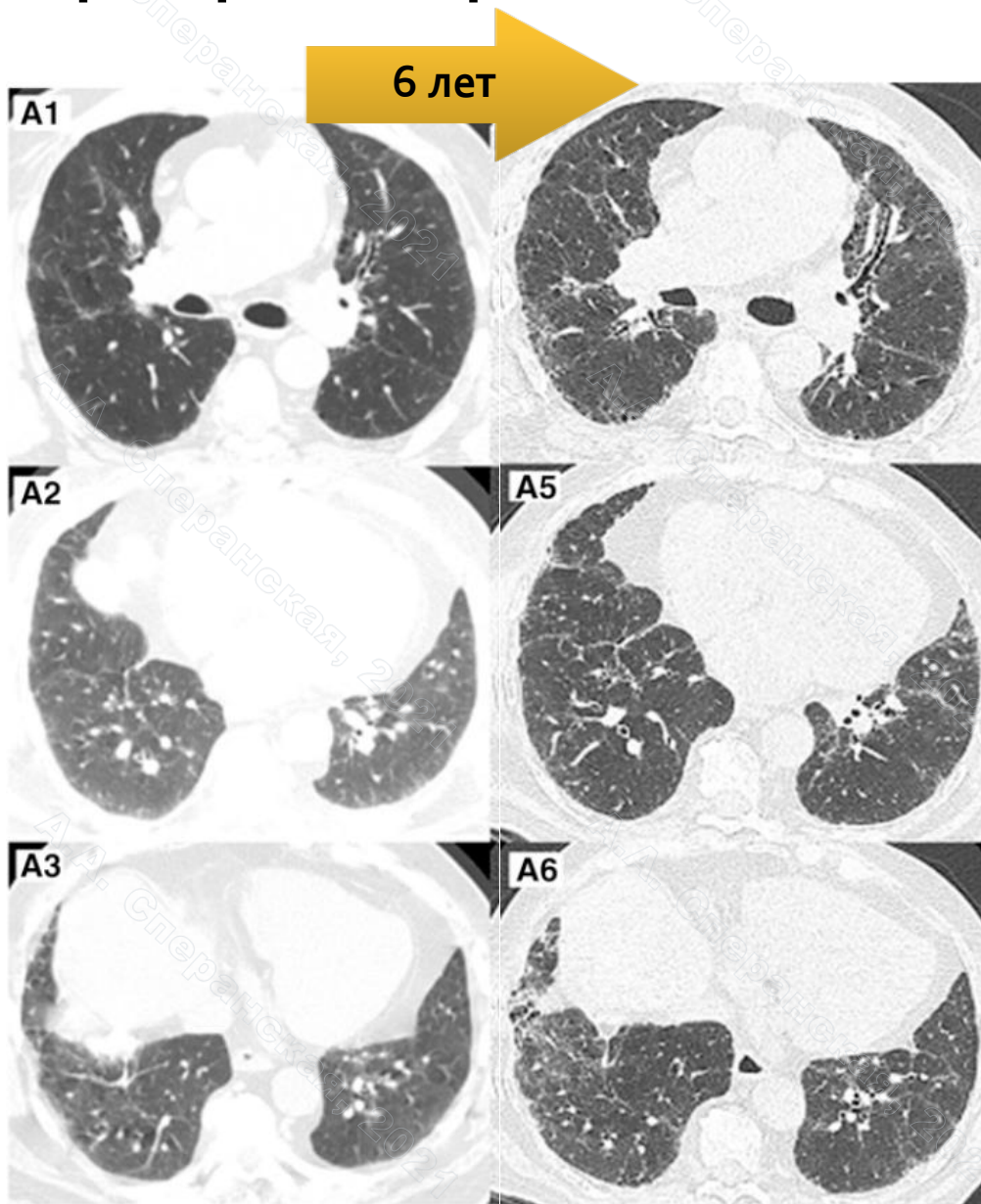
Различия в смертности в популяции взрослых с МИИ и без составляет **примерно 7%**

МИИ
Нет МИИ
Неопределенно

Пациенты с МИИ могут с большей степенью вероятности погибнуть от респираторных причин и легочного фиброза

Отношение шансов, 2.4 [95% ДИ, 1.7–3.4]; $p < 0.001$)

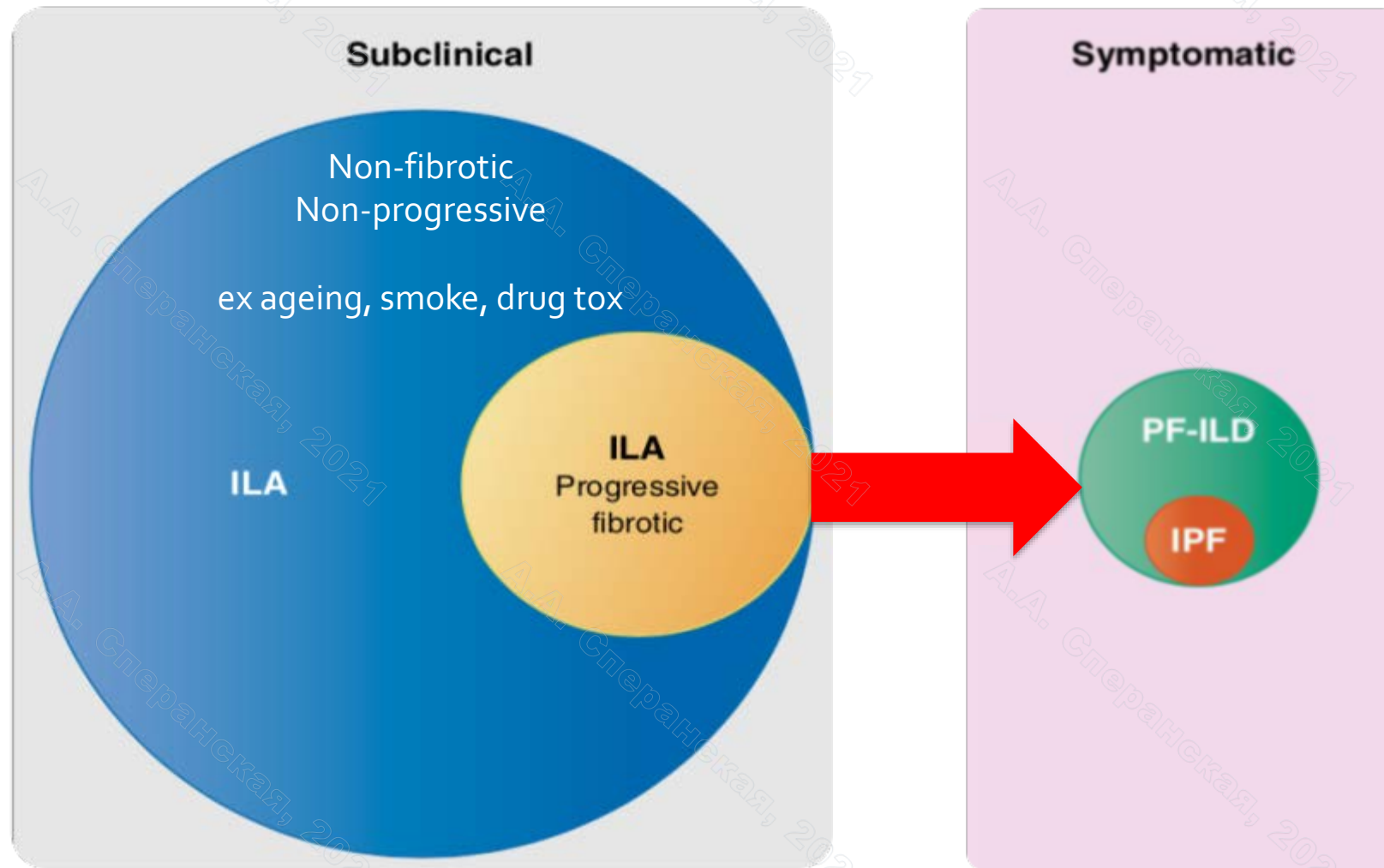
Прогрессирование МИИ

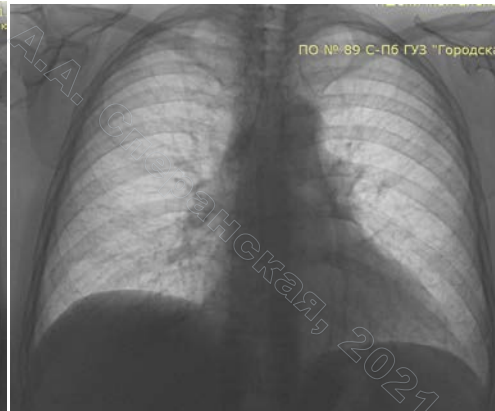


Среди 1867 участников Framingham Heart Study у **3%** ($N=53$) выявлены **МИИ**

- 80% субплевральный ретикулярный паттерн
 - 9% ($N=5$) определенный фиброз без ОИП
- В течение 6 лет **43%** ($23/53$) выявленных МИИ **прогрессировали**, включая те случаи, где фиброз был выявлен изначально
- 91% ($21/23$) в финале развился фиброз, из которых у **9.5%** ($2/21$) развилась **ОИП**

Для того, чтобы понять значимость МИИ в развитии ИЗЛ, необходимы гистопатологические и генетические исследования





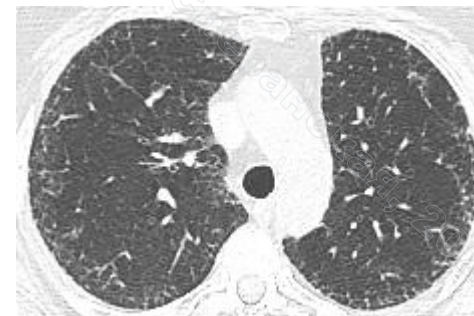
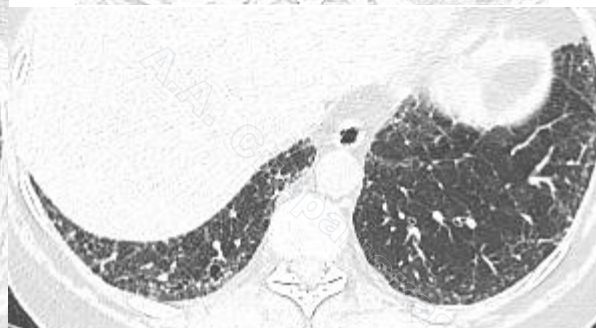
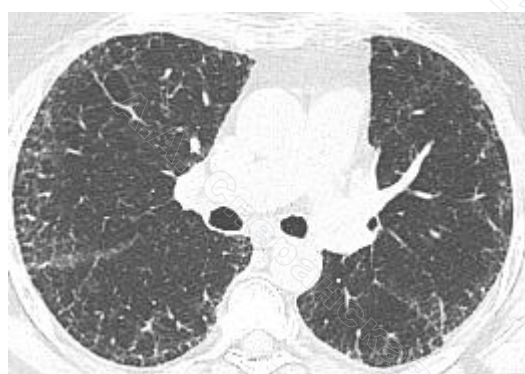
2016 г.

2017 г.

2019 г.

2021 г.

Больная П., 57 л.



- Жалобы на першение и ощущение комка в горле
- На инспираторную одышку при значительной физической нагрузке

ОЕЛ	4,2 л	88 %	
ЖЕЛ	3,0 л	104 %	
ООЛ	1,3 л	70 %	У
ВГО	1,9 л	72 %	У
ДСЛ		54 %	3
Альвеолярный объем	3,9 л	85 %	
ДСЛ/АО		65 %	У

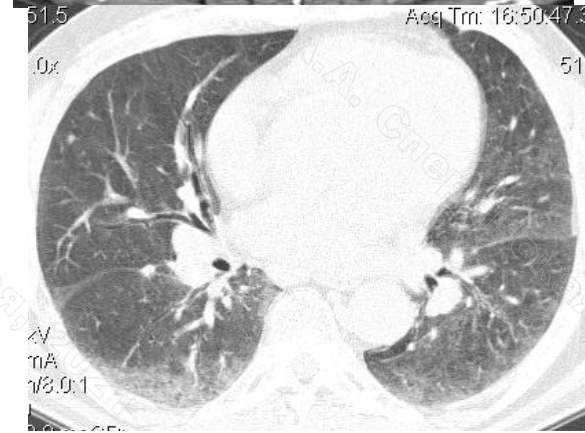
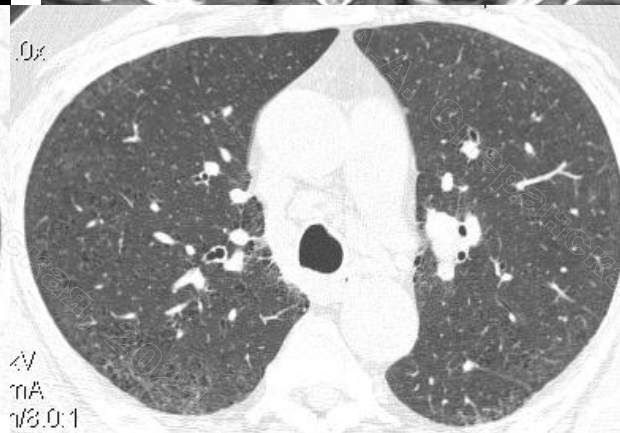
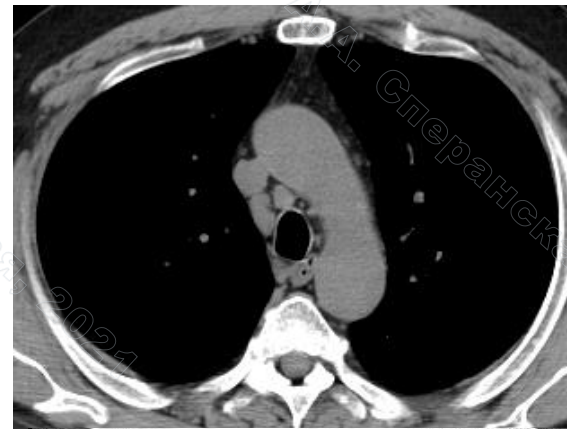
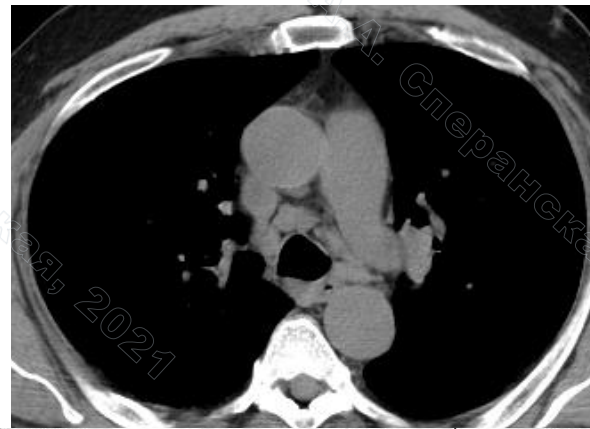
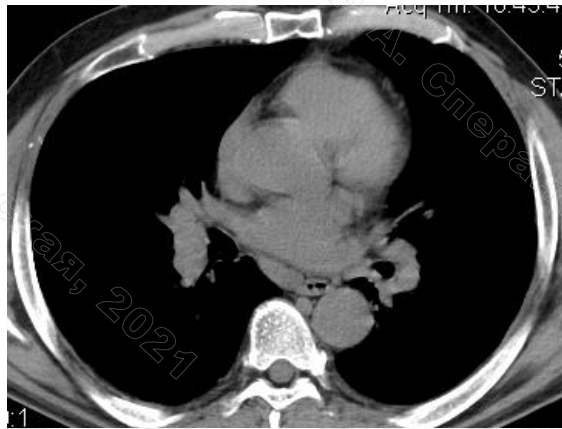
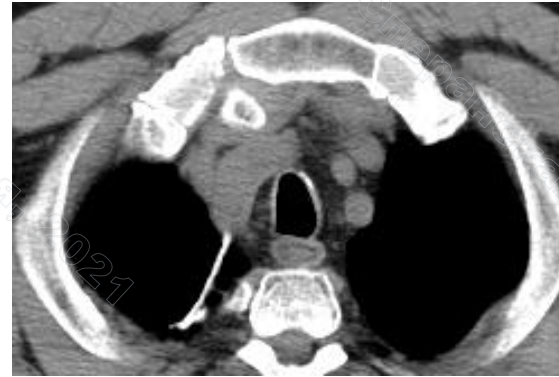
Больной С., 1958 г.р.

- **ЖАЛОБЫ:** на одышку смешанного характера при умеренной физической нагрузке, кашель приступообразный со скудной вязкой мокротой слизистого характера, общую слабость
- **АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ:** В 2010 г. после перенесенной ОРВИ выполнена МСКТ органов грудной клетки, выявлены интерстициальные изменения, жалоб не было, к врачам не обращался. Терапию не принимал.
- Ухудшение самочувствия с ноября 2014 г. — повышение температуры тела до 39°C, нарастание одышки. Получил курс антибактериальной терапии без явного положительного эффекта. Выполнена МСКТ — туберкулез (саркоидоз легких?).
- Стаж курения 40 п/лет
- Работал в литейном цеху около 8 лет

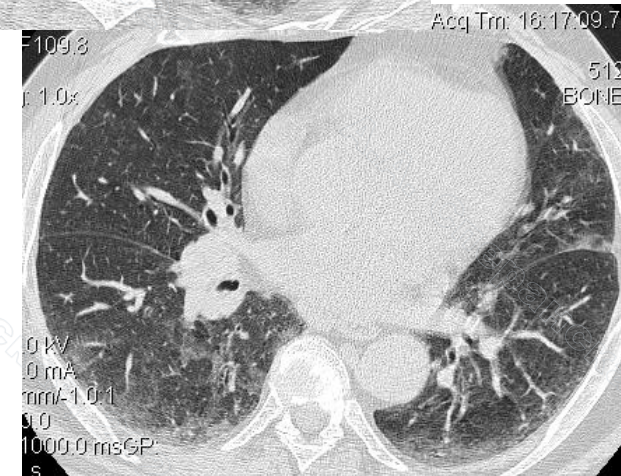
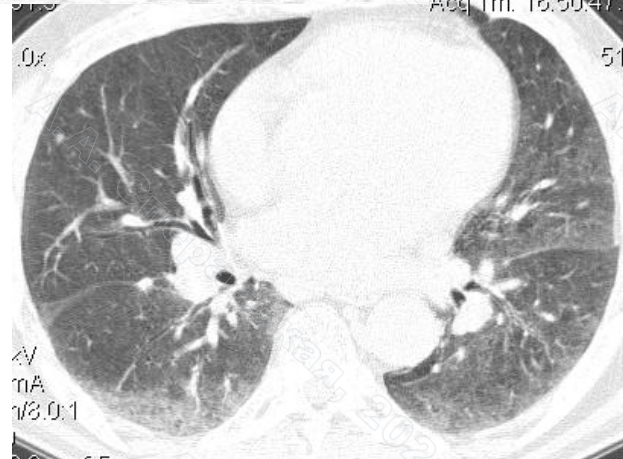
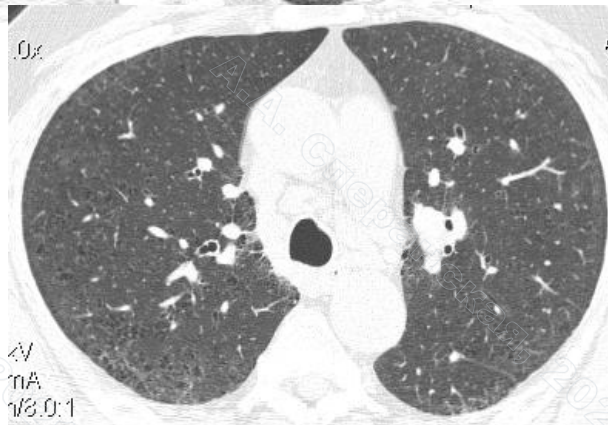
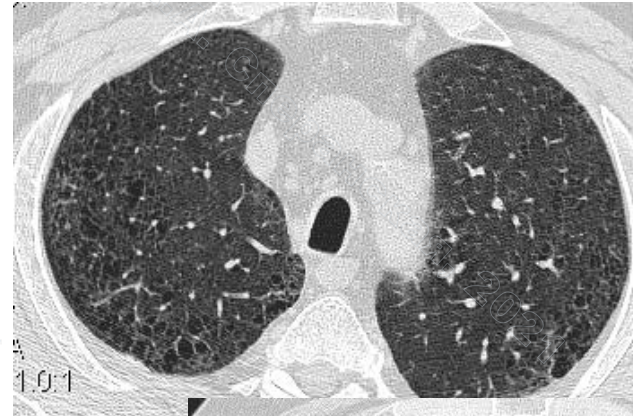
Больной С., 1958 г.р.

- 2014г. — EBUS-TBNA биопсия внутригрудных лимфатических узлов, ВТС биопсия правого легкого.
- **Гистологическое заключение: картина фиброзирующего альвеолита. Пересмотр И.В. Двораковской — фиброз альвеолярных перегородок, образование подплевральных кист, выполненных макрофагами, альвеолярный эпителий уплотнен, местами кубический, кое-где видны выступающие в просвет фиброзированные сосочки, гранулем в присланном материале не обнаружено (06.04.2015 г.)**

Больной С., 56 л. КТ от 06.04.2015 г.



Больной С., 60 л.



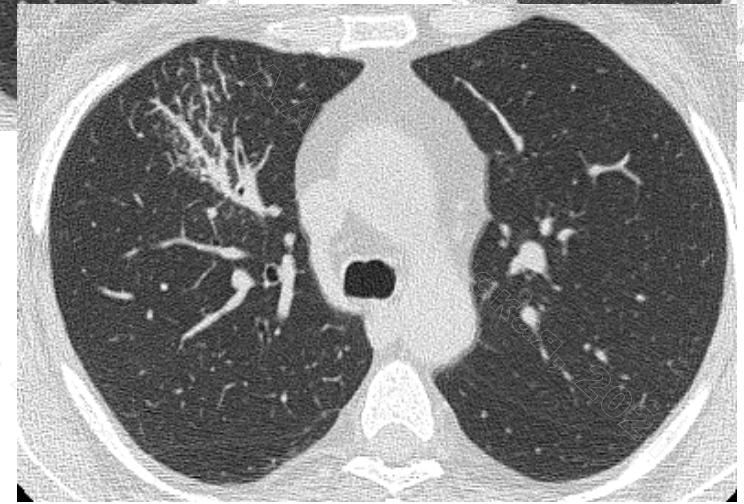
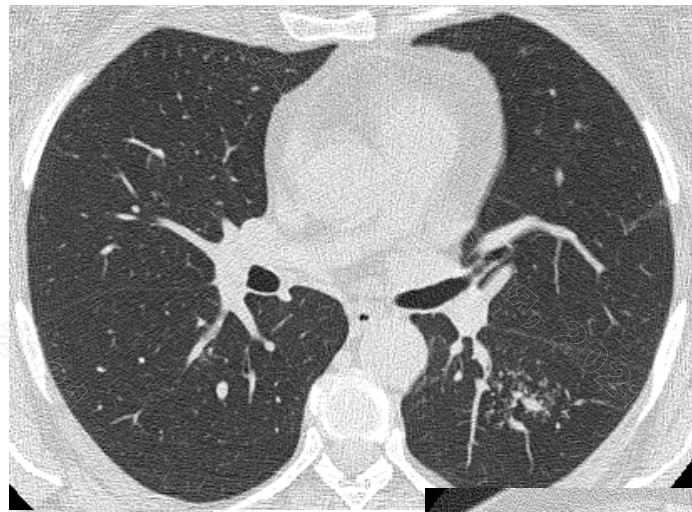
06.04.2015 г. ДСЛ — 64,1%Д

16.05.2019 г. ДСЛ — 51,8%Д

Больная А., 57 л.

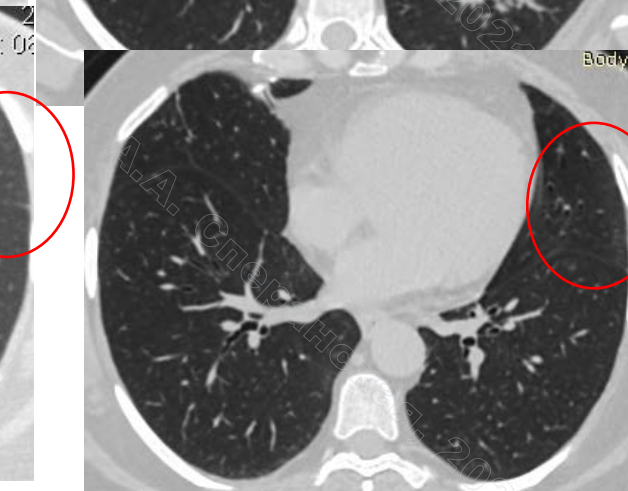
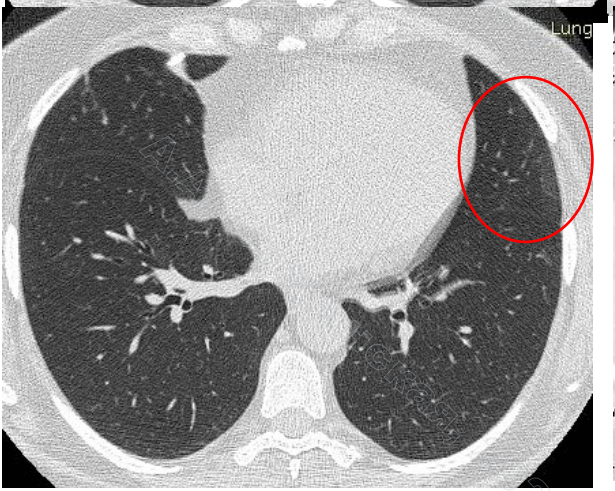
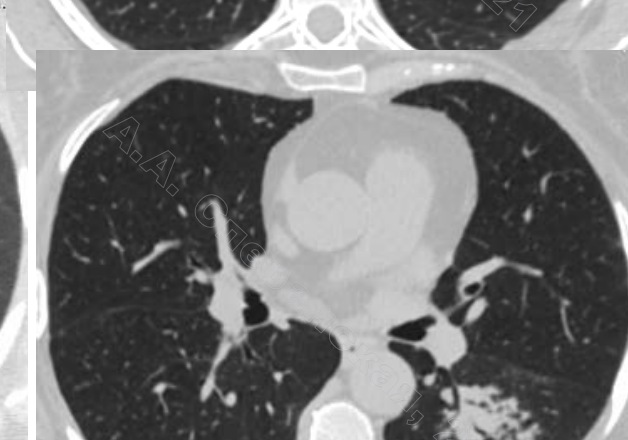
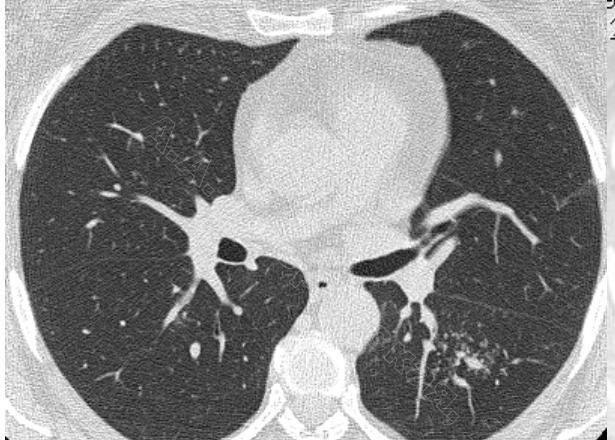
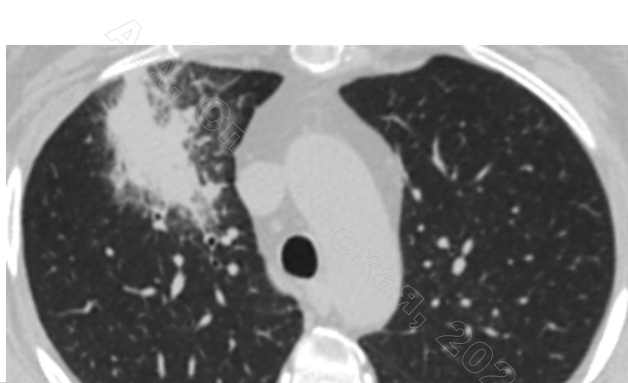
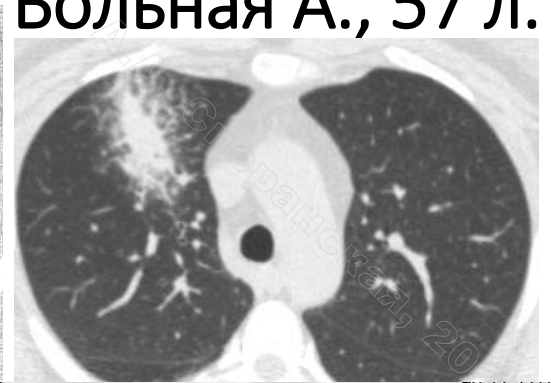
- Длительная работа овощеводом, контакт с удобрениями — химические вещества, азотная кислота, почвенная смесь
- Одышка при физической нагрузке с 2011 года, при профилактической ФЛГ от 2011 года выявлены изменения в верхней доле правого легкого — пневмония?, жалоб кроме одышки не предъявляла
- В октябре 2011 года обследована в ОПТД, ТБС не подтвержден
- ВТС справа от 2012г. Гистологически: ЭАА — лимфоцитарная инфильтрация, иррегулярная эмфизема, полнокровие сосудов, фиброз стенки сосудов, фиброз межальвеолярных перегородок

Бо́льная А., 57 л.



16.05.2013 г.

Больная А., 57 л.



16.05.2013 г., ДСЛ — 57% 31.01.2016 г., ДСЛ — 44% 12.01.2018 г., ДСЛ — 31%

A.A. Сперанская, 2021
A.A. Сперанская, 2021
A.A. Сперанская, 2021

Иммуногистохимическое исследование

- Биопсия инцизионная (криобиопсия), исследование 02.03.2018

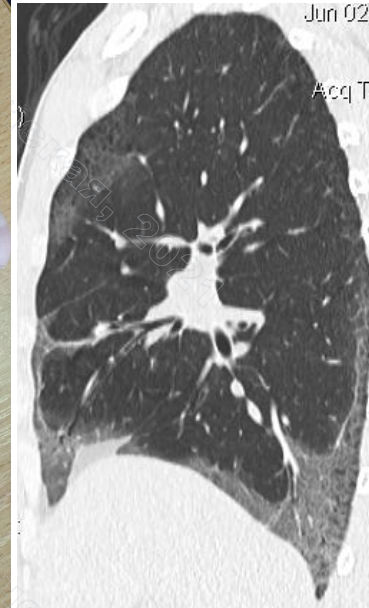
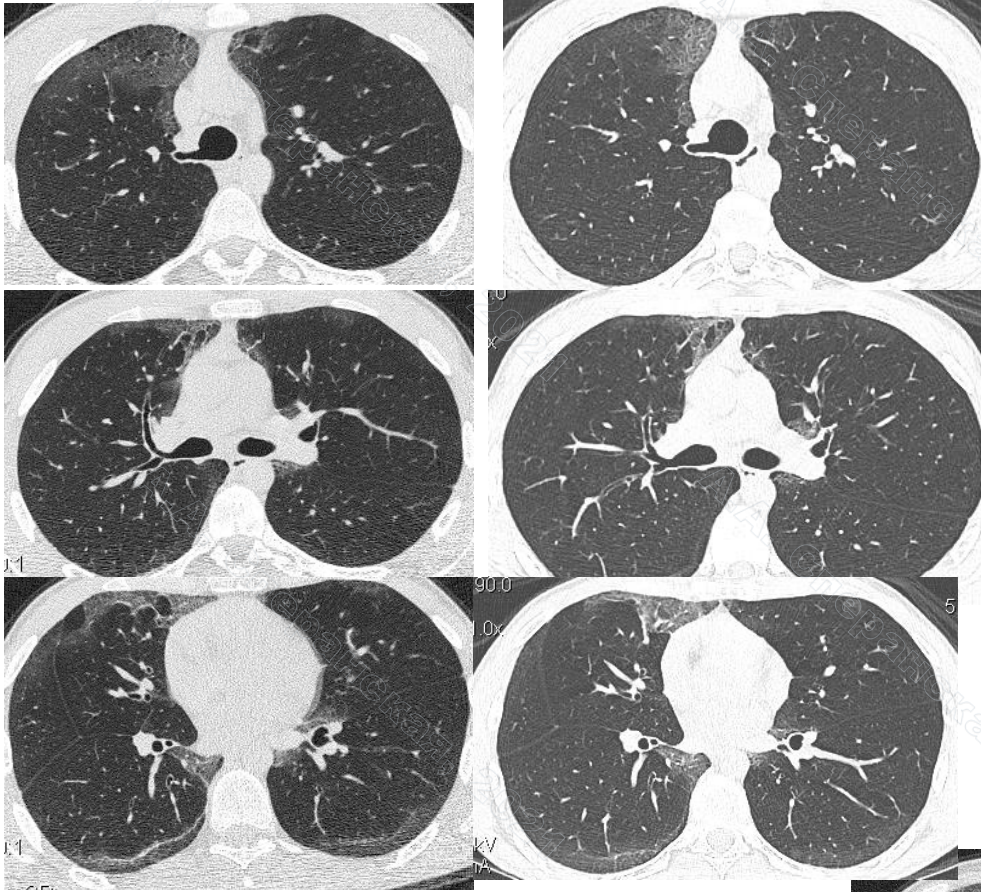
- Микроскопическое описание: Фрагмент округлой формы содержит разрастания лимфоидных клеток мелких размеров с ядрами неправильной/угловатой формы и неширокой цитоплазмой. Ядерный хроматин плотный, плохо структурированный. Встречаются отдельные небольшие скопления более крупных клеток (остатки герминативных центров фолликулов?). В крае кусочка — группа легочных альвеол, в другом крае — фрагмент хряща. Среди разрастаний лимфоидных клеток — сосуды и короткие тяжи фиброзной ткани, с белковым пропитыванием.

- При иммуногистохимическом исследовании (10307/18):

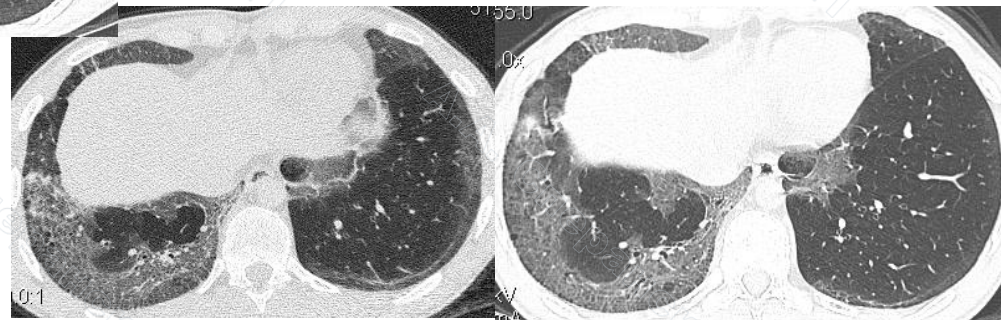
В инфильтрате преобладают В-клетки (CD20+). Имеется значительная примесь Т-клеток (CD3+). Встречаются остатки фолликулярных структур (группы клеток с экспрессией bcl-6 и CD10 и скоплениями клеток дендритной стромы CD23+). Дендритная строма в части фолликулов представлена фрагментами с рваным контуром. CD21 выявляет единичные дендритные клетки. В-клетки инфильтрата не экспрессируют CD23, CD5, bcl-6, CD10, MuM.1, cyclin D1, MNDA. В реакции с антителами к смеси цитокератинов выявляются единичные тяжи и мелкие комплексы эпителиальных клеток без признаков атипии. Пролиферативный индекс в инфильтрате (вне "горячих точек") низкий — менее 5%.

Заключение: структура и иммунофенотип лимфоидных клеток инфильтрата соответствует поражению легкого при лимфоме маргинальной зоны.

Больной Ф, 22 г.



16.10.2018 г.



26.03.2019 г.,
ДСЛ — 51%

- Жалоб нет (рос и развивался нормально, служба в армии)
- Бармен
- «Часовые стекла» ~ 2 года

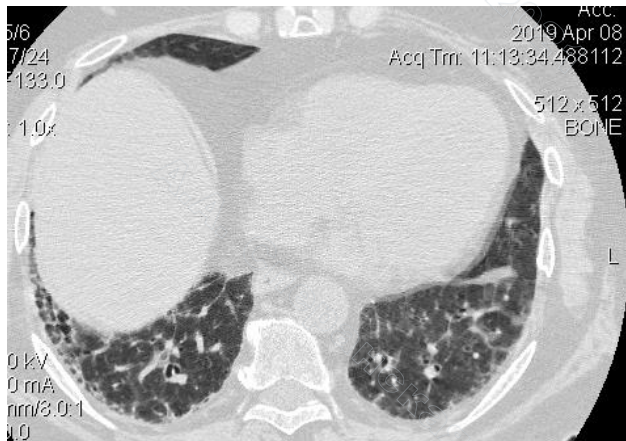
Основные положения

- Переход различных форм ИП в конечную стадию «сотового легкого», не нужно различать НСИП, ЛИП и подтипы ОИП, скорее нужны количественные характеристики % поражения легочной ткани (они коррелируют с показателями ДСЛ)
- При обострении ОИП обязательно возникает присоединение паттерна ОсИП, реже КОП (3 разных болезни одновременно)
- Паттерны, не свойственные ИП при коморбидных процессах (ТЭЛА, воспаление, новообразования)
- Ранние признаки ФБЛ (признаки уменьшения объема легочной ткани в сочетании с КТ-картиной стойкого субплеврального матового стекла и снижением ДСЛ, формирование мелких «сот» в типичных отделах, которые трудно различимы без проведения ВРКТ и исследования «на выдохе») нет картины ОИП, но пациенты оптимальны для лечения
- **Ошибки рентгенолога, ведущие к неправильной трактовке данных:** оценка толстого среза, исследования «на выдохе», исследование в условиях болюсного контрастирования без нативного сканирования, внелегочные изменения приводящее к коллабированию легочной ткани, принимаемому за ИП (последствия перенесенного плеврита, релаксация диафрагмы), отсутствие мультипараметрического сравнения (обязательно)

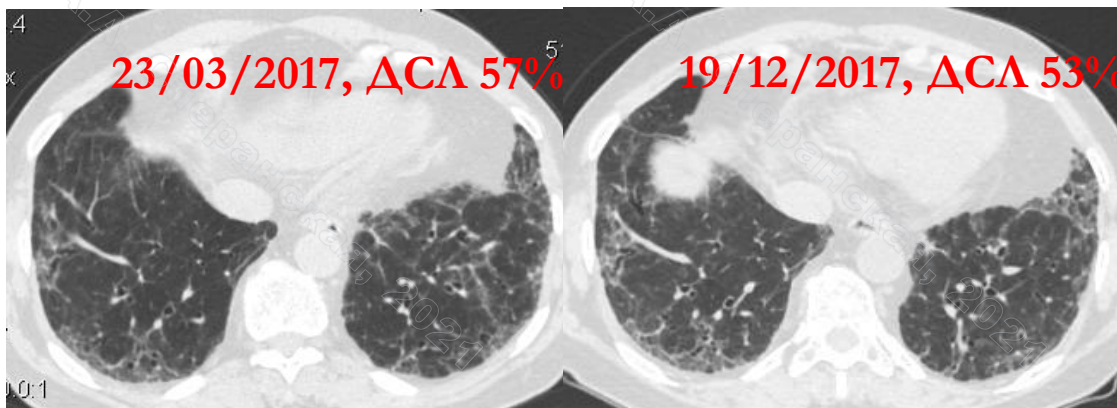
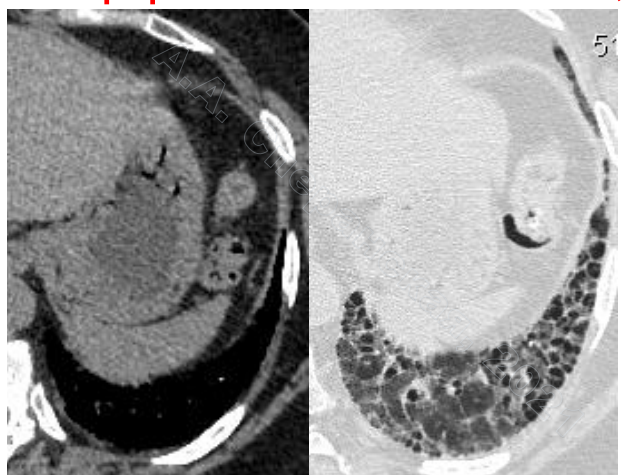
Новое (хорошо забытое старое)

Признаки уменьшения объема легочной ткани при ФБЛ: высокое стояние диафрагмы, липоматоз (средостенный, эпиплевральный, межплевральный), зияние пищевода

Вдох – выдох (внутридольковый фиброз, «соты»)



Мелкие обызвествления в зоне фиброза (даже при НСИП) – морфологический ОИП, т.к. патологическое костеобразование



Внутридольковый фиброз (стойкое «матовое стекло», тракционные БЭ) → мелкие «соты» → крупные «соты»

КТ-критерии ФБЛ

КТ-картина возможной ОИП (в сочетании с клиническими и функциональными данными достаточна для постановки диагноза)

КТ-признаки коморбидной патологии и обострения

Лучевые паттерны ФБЛ:

- «сотовое легкое» (протяженность, рядность «сот»), при мелком диаметре «сот», рекомендуется проведение КТ-исследования «на выдохе» для лучшей визуализации и рекомендации повторения ВРКТ через 6 месяцев
- Стойкая КТ-картина «матового стекла» = внутридольковый фиброз в сочетании с признаками уменьшения объема легочной ткани (высокое стояние купола диафрагмы, формирование тракционных бронхо- и бронхиолоэктазов, средостенный и эпиплевральный липоматоз, девиация трахеи)

- Признаки обострения ФБЛ (появление паттерна ОСИП, пневмомедиастинума)
- Признаки коморбидности (паттерны не соответствующие ИП): ХОБЛ, воспаления, ТЭЛА, новообразований, присоединения сердечной недостаточности

Благодарю за внимание

Благодарю за сотрудничество
Руководителя и сотрудников НИИ
интерстициальных и орфанных
заболеваний легких ПСПбГМУ
им. акад. И.П. Павлова

проф. Ильковича М.М.
к.м.н. Новикову Л.Н.
к.м.н. Петрову И.В.
д.м.н. Орлову Г.П.
Фридлянда А.К.
Ярцеву Е.Э.
Кудряшову Т.Г.



Эффект «присутствия»