



# Лучевая диагностика бронхиолитов

*Профессор А.А. Сперанская*

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

Кафедра рентгенологии и  
радиационной медицины

02.09.2021

# Бронхиолит — воспаление (микробное и немикробное) мелких бронхов

- Закрытие терминальной бронхиолы в результате многочисленных причин — перибронхиальный и эндобронхиальный фиброз (констриктивный, облитерирующий), пролиферация внутри бронхиолы (полип, гранулема и т.д. — пролиферативный), заполнение просвета бронхиолы экссудатом (экссудативный), могут быть смешанные формы.

# Основные типы бронхиолитов и их лучевые проявления

- **Эксудативный бронхиолит** — уплотнение стенок мелких бронхов (симптом «рельсов»), заполнение их просвета мокротой (симптом «дерева в почках»), может сопровождаться проявлениями бронхиальной обструкции (неравномерность вентиляции легочной ткани с наличием «воздушных ловушек» при проведении функционального КТ-исследования «на выдохе»).
- **Продуктивный бронхиолит** — уплотнение стенок мелких бронхов (симптом «рельсов»), заполнение их просвета мокротой (симптом «дерева в почках»), бронхогенные очаги в легочной ткани (стойкие).
- **Пролиферативный бронхиолит** — заполнение просвета мелкого бронха полиповидными массами (воспаление, гранулема) с формированием гиповентиляции участка легкого (организующаяся пневмония), проявлениями бронхиальной обструкции.
- **Констриктивный бронхиолит** (облитерирующий, как исход) — выраженные, стойкие проявления бронхиальной обструкции (неравномерность вентиляции легочной ткани с наличием «воздушных ловушек при проведении КТ-исследования «на вдохе»), утолщение стенок мелких бронхов, стойкое сужение их просвета, уменьшение диаметра сопровождающего их сосуда.

# Инфекционные бронхоолиты

- Неспецифические сезонные инфекции (вирусные — аденовирусная инфекция, респираторно-синцитиальный вирус, грипп группы В, парагрипп и др.)
- Внутрибольничные инфекции (клебсиелла, синегнойная палочка и др.)
- Специфические инфекции (туберкулез, нетуберкулезные микобактериозы)
- Инфекции при иммуносупрессивных состояниях (микоз, цитомегаловирусная инфекция и др.)

Min-Chul Kim and al CT findings in viral lower respiratory tract infections caused by parainfluenza virus, influenza virus and respiratory syncytial virus Medicine (Baltimore). 2016 Jun

W Guo and al **Radiological findings in 210 paediatric patients with viral pneumonia: a retrospective case study** Br J Radiol. 2012 Oct; 85(1018): 1385–1389.

# Неинфекционные процессы, осложняющиеся инфекционными бронхолитами

- Бронхолиты, связанные с нарушением реологии мокроты (муковисцидоз, генетически обусловленные нарушения движения ресничек бронхиального эпителия)
- Бронхолиты, связанные с нарушением эвакуации мокроты (бронхоэктатическая болезнь, ХОБЛ)
- Последствия микроаспирации (ГЭРБ)

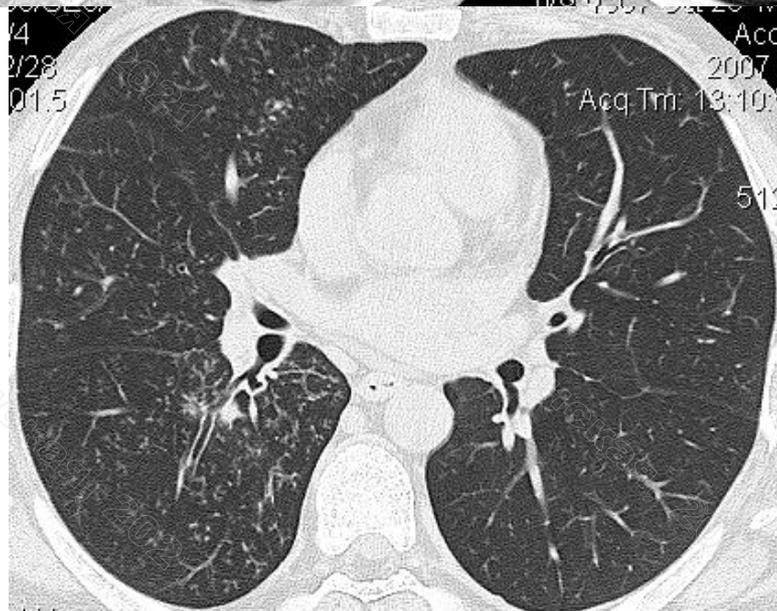
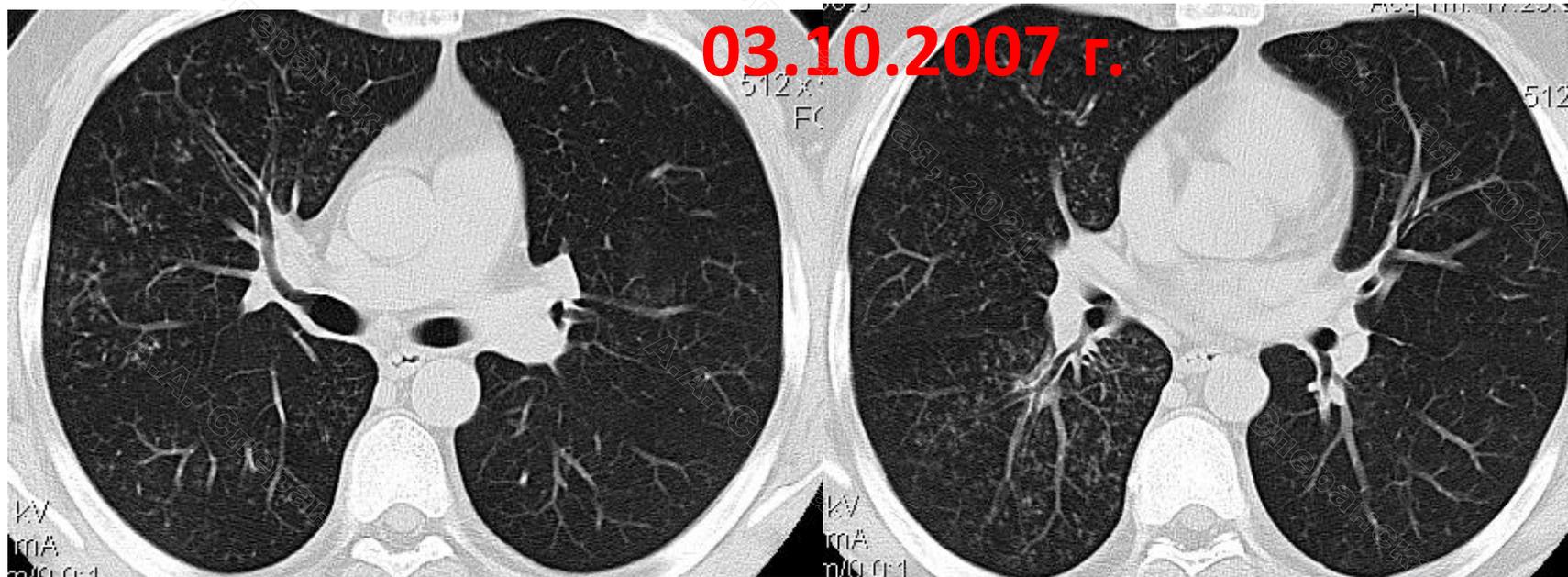
# Неинфекционные бронхиолиты

- Немикробное воспаление при васкулитах, диффузных болезнях соединительной ткани и криптогенной организующейся пневмонии (КОП)
- Реакция трансплантат-хозяин при пересадке органов (костного мозга, почек и т.д.)
- Последствия перенесенных вирусных инфекций

Сезонные вирусные инфекции — аденовирусная инфекция, респираторно-синцитиальный вирус, грипп группы В и др.

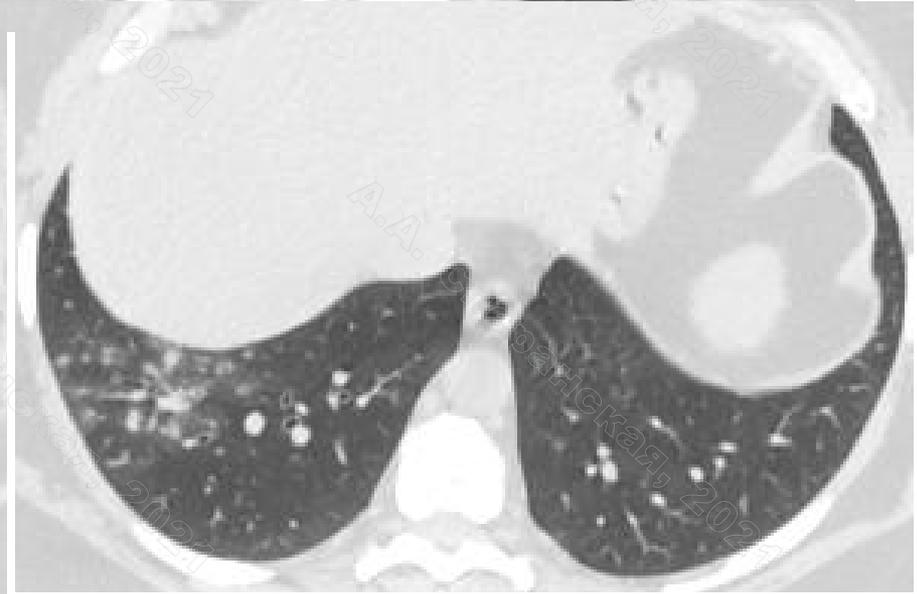
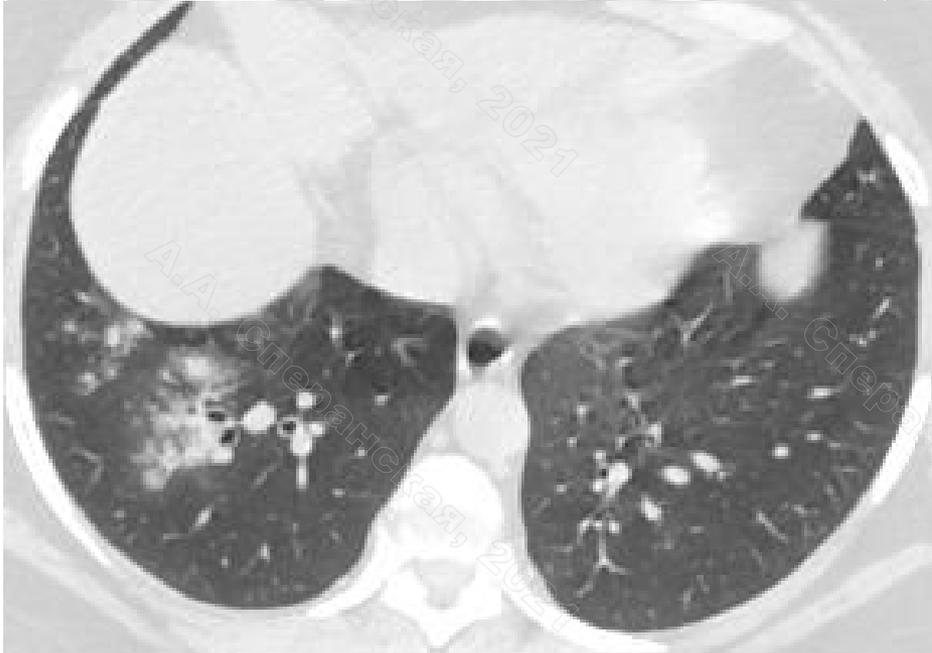
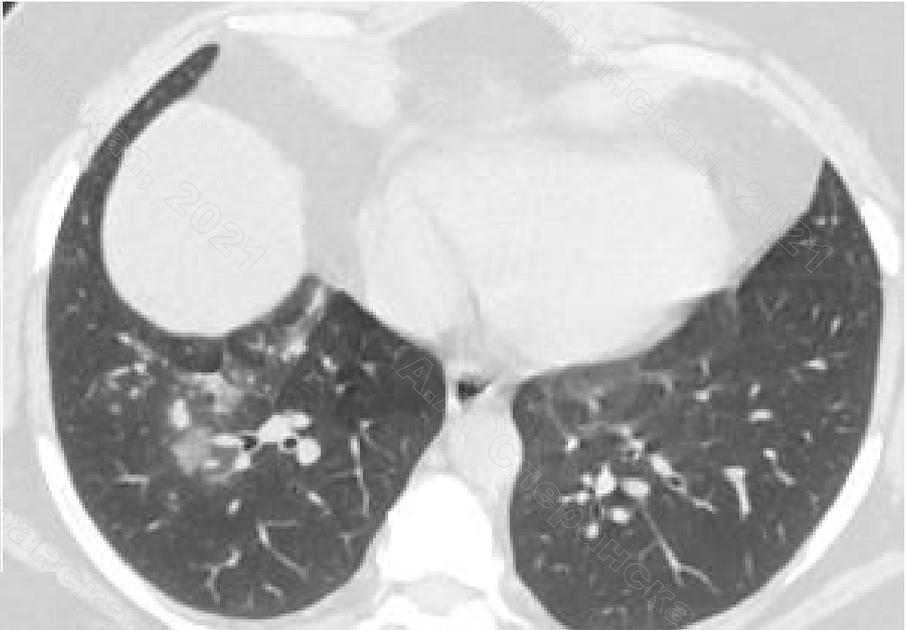
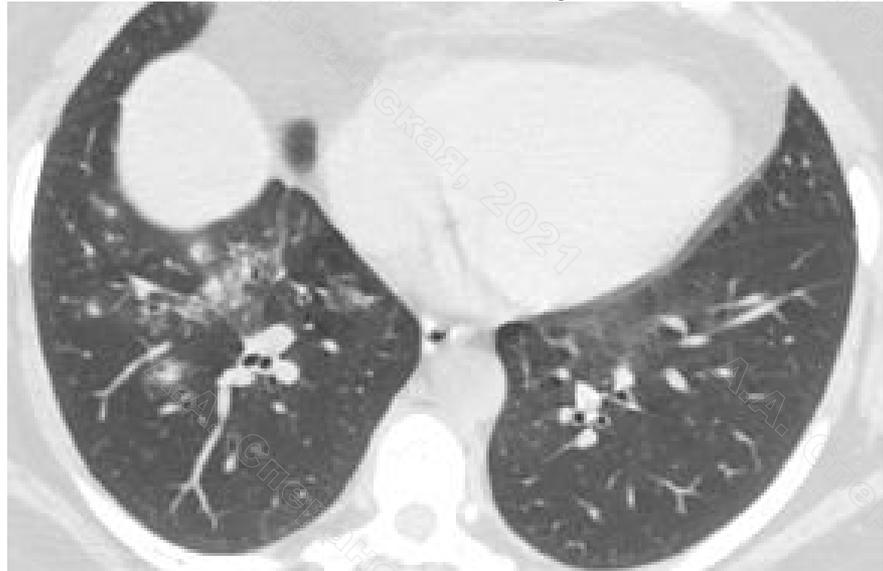
- **Клиническая картина** — сезон (октябрь-ноябрь, февраль-март), острые воспалительные проявления: быстрое начало, температура до фебрильных цифр, кашель — навязчивый с трудно отделяемой мокротой, светлого, желтого, зеленого цвета, в небольшом количестве, одышка (вплоть до одышки в покое), лейкоцитоз, лейкопения, сдвиг лейкоцитарной формулы влево. Может быть несколько «волн» процесса.
- **Лучевая картина** — отсутствие изменений, либо минимальные проявления при проведении рентгенографии. При КТ — уплотнение стенок бронхов, «дерево в почках» — экссудативный бронхиолит (локальный, полисегментарный, панбронхиолит), при переходе процесса на окружающую легочную ткань — проявления бронхопневмонии (инфильтрация отдельных вторичных легочных долек), перибронхиальная инфильтрация, проявления бронхиальной обструкции, лимфаденопатия региональных групп. Полное разрешение процесса при адекватной терапии.

# Больной А., 40 л. Панбронхиолит при аденовирусной инфекции

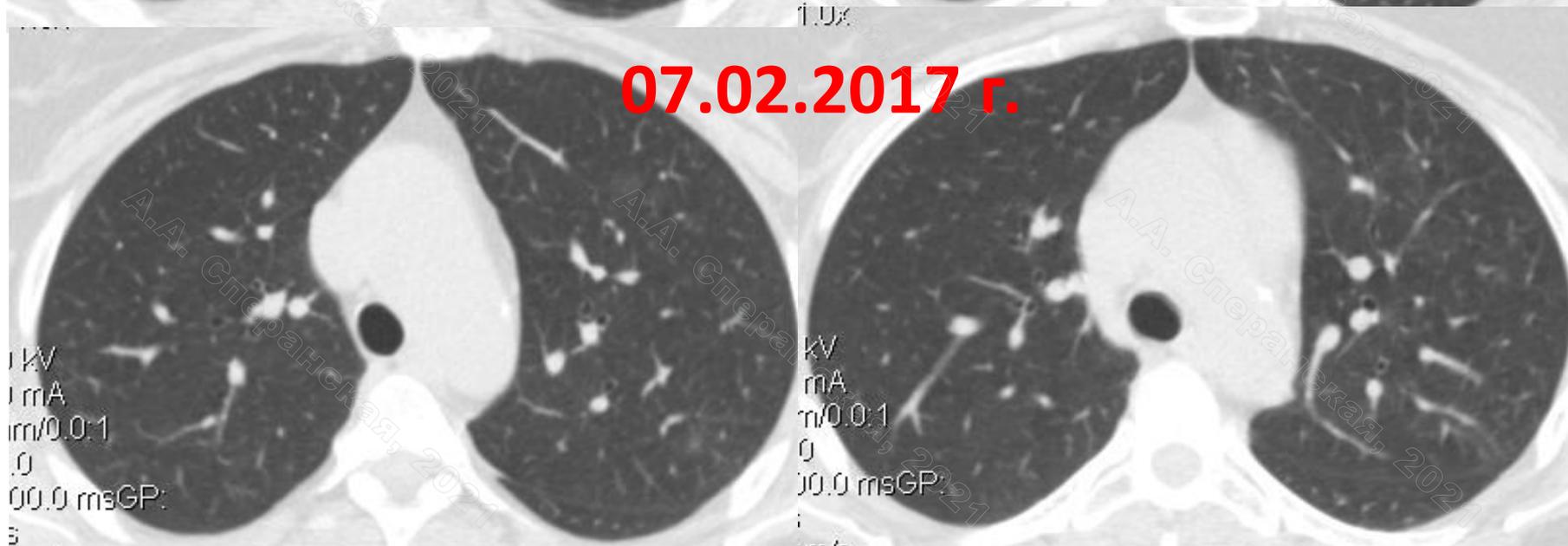


22.10.2007 г.

Большая С., 54 г., бронхиолит, бронхопневмония  
нижней доли правого легкого (микст)

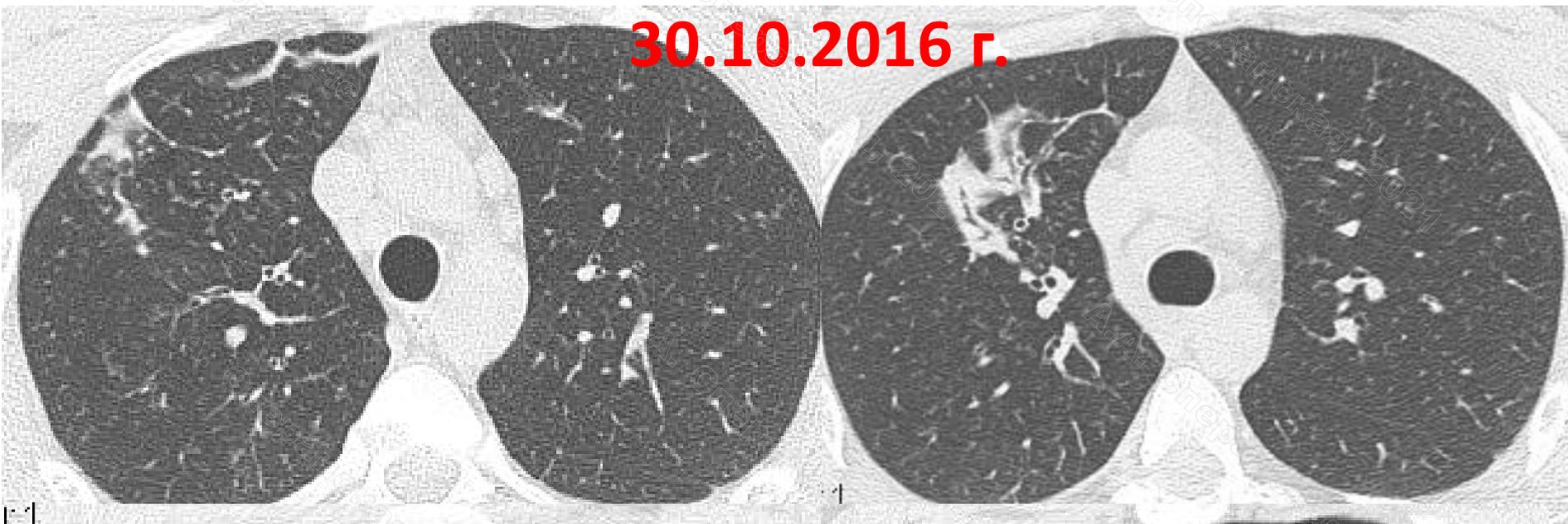


# Больная Г., 59 л., грипп группы В

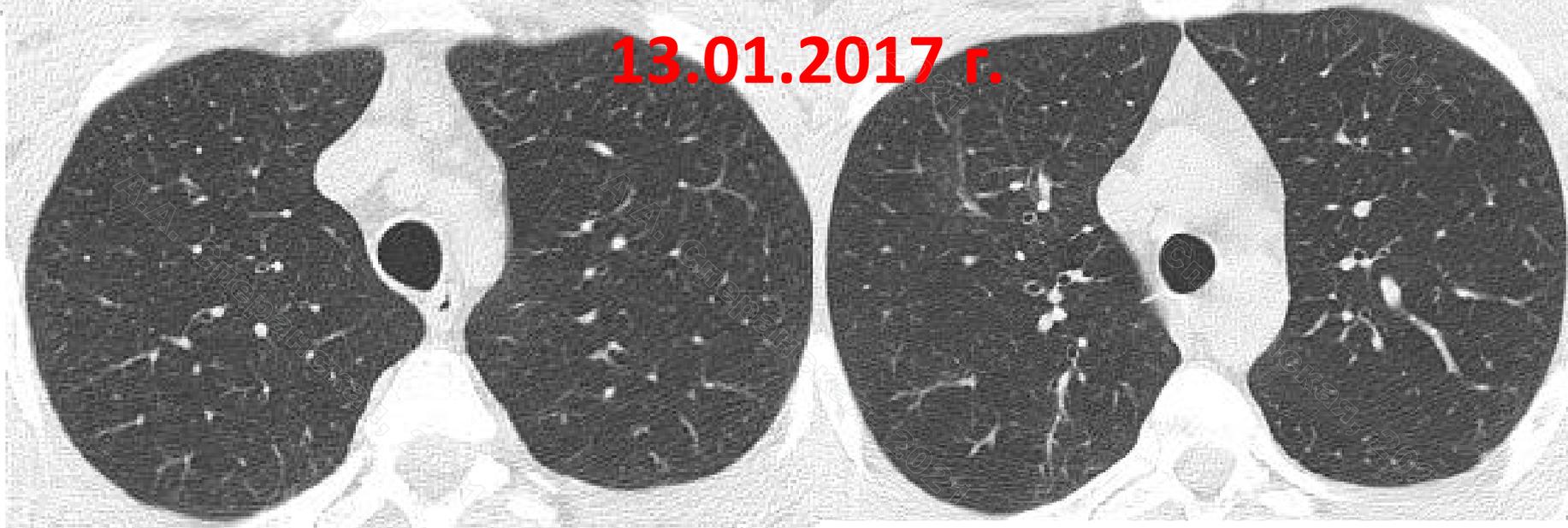


# Больной Р., 23 г., респираторно-синцитиальный вирус

**30.10.2016 г.**

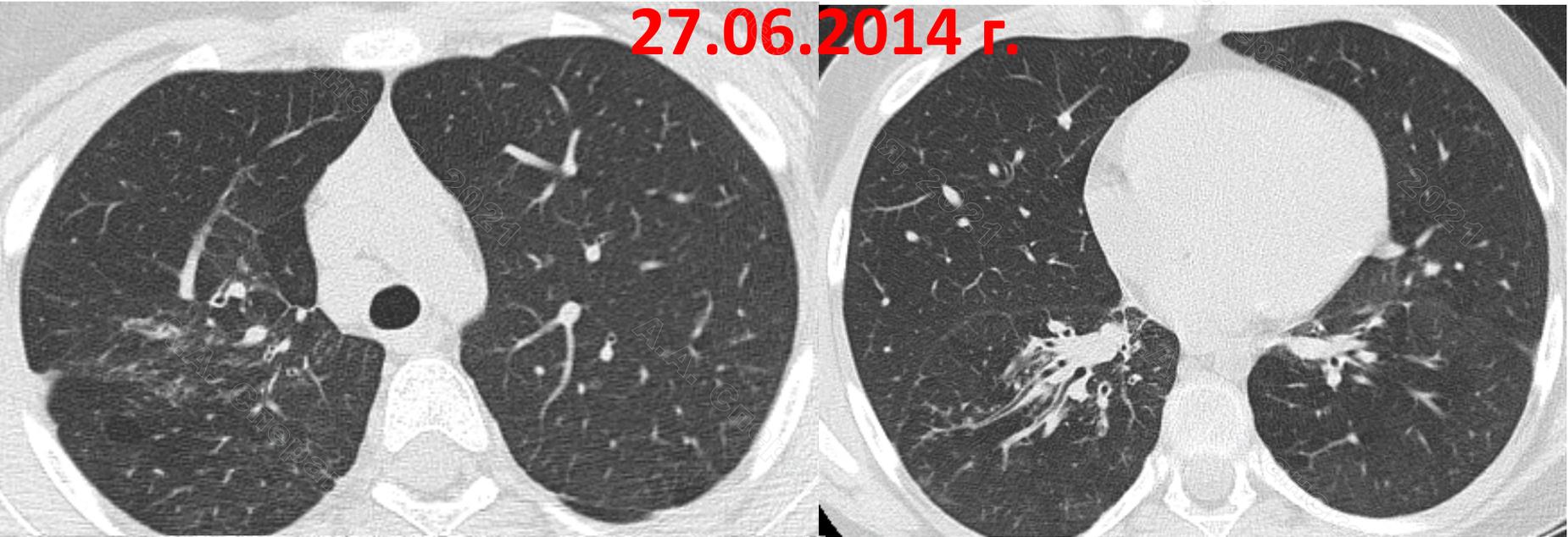


**13.01.2017 г.**

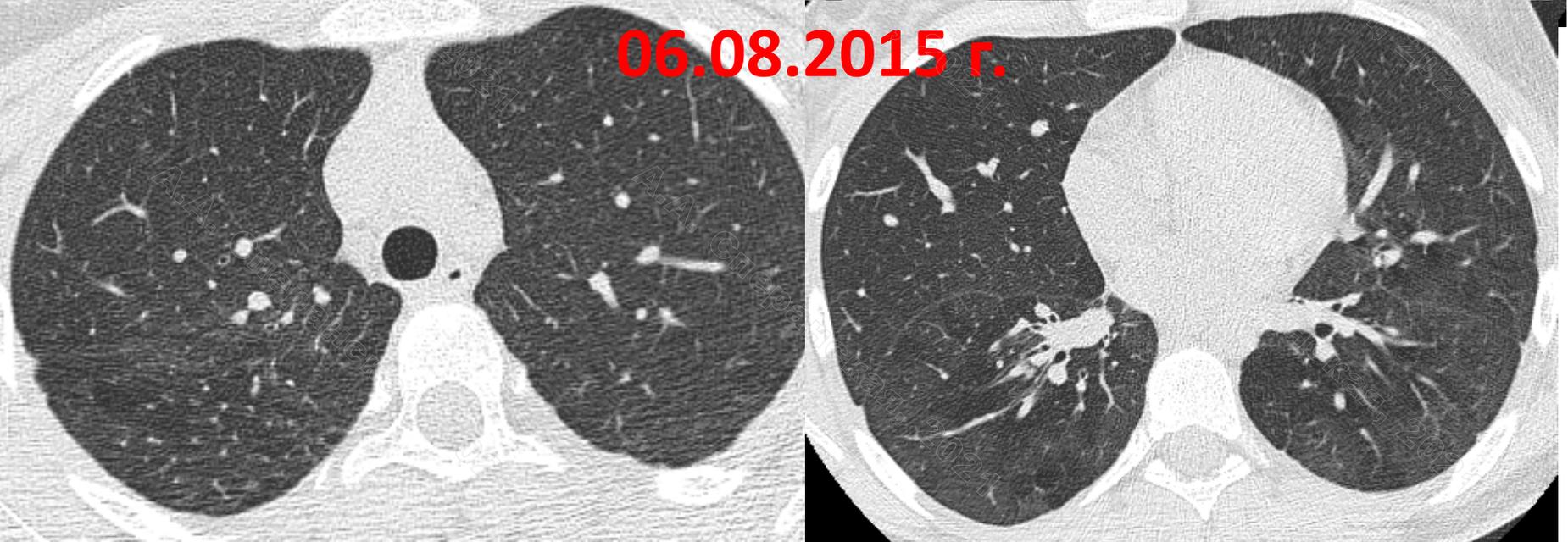


Больная Л., 13 л., последствия БЛД, аденовирусная инфекция

27.06.2014 г.



06.08.2015 г.



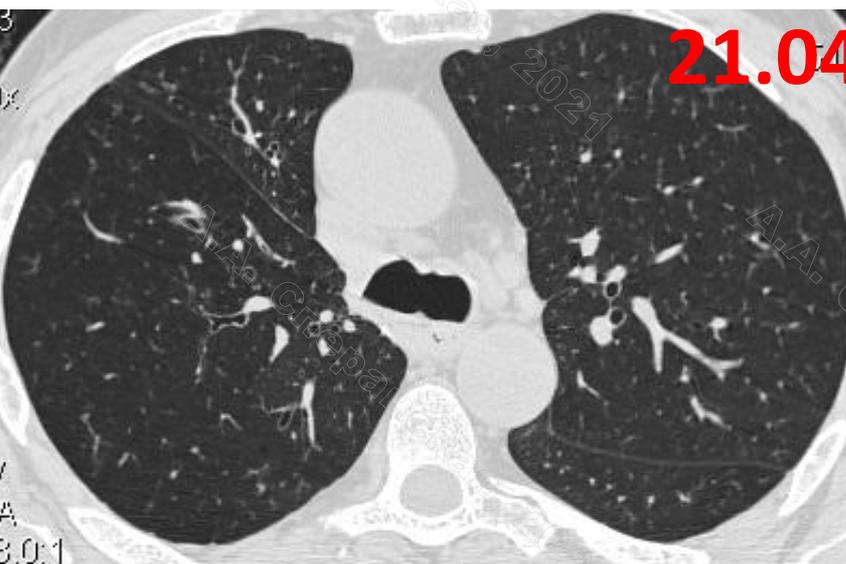
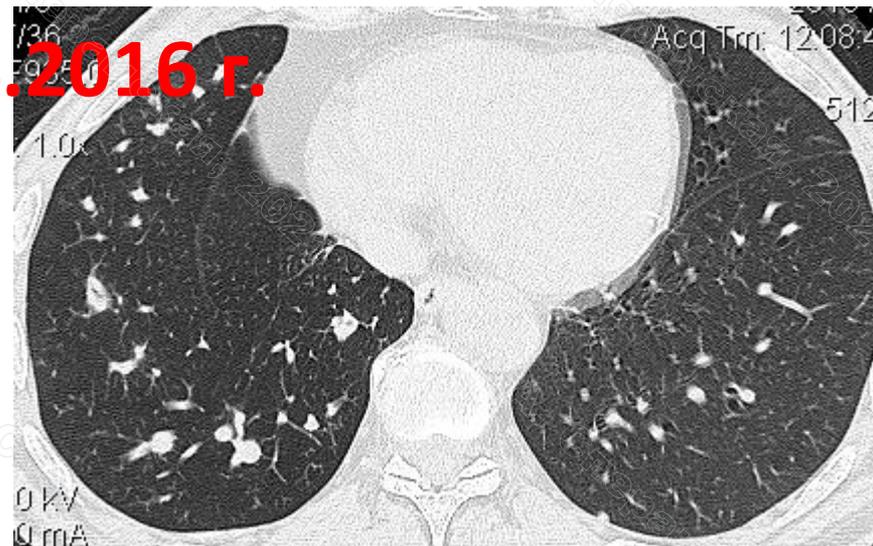
Неинфекционные процессы, осложняющиеся инфекционными бронхолитами — колонизация (синегнойная палочка, клебсиелла, бур. сепасия и т.д.)

- **Клиническая картина** — внесезонно, длительно, воспалительные проявления стертые: субфебрильная температура, слабость, похудание, кашель — с меняющимся количеством мокроты, от светлого до зеленого цвета, одышка (вплоть до одышки в покое), лейкоцитоз, лейкопения, сдвиг лейкоцитарной формулы влево.
- **Лучевая картина** — бронхоэктазы (цилиндрические, мешотчатые), ретенционные кисты. Уменьшение объема, пневмофиброз. Уплотнение стенок бронхов, «дерево в почках» — экссудативный бронхолит (локальный, полисегментарный, панбронхолит), при переходе процесса на окружающую легочную ткань — проявления бронхопневмонии (инфильтрация отдельных вторичных легочных долек), перибронхиальная инфильтрация, формирование инфильтратов и абсцессов. Изменение локализации процесса в динамике. Проявления бронхиальной обструкции.

Больной В., 62 г. Колонизация синегнойной палочкой после правосторонней верхней лобэктомии по поводу Са.



21.04.2016 г.



21.04.2017 г.



# Лучевая диагностика муковисцидоза:

- Реальность
- Существующие возможности, которые можно и необходимо реализовывать
- Перспективы

# Основные положения

- Сохранение традиционной рентгенографии для первичной диагностики МВ — рентгенологи первичного звена должны знать основные лучевые признаки МВ
- Основная лучевая диагностика легочной патологии при МВ — КТ (полностью семиотика, мультипараметрическое сравнение, указать, что и как сравнивается, методика, лучевая нагрузка, частота проведения исследований)
- Оценка степени тяжести лучевой картины по баллам (нужно ли?, кто оценивает: рентгенолог, или пульмонолог — многочисленные ошибки при описании рентгенограмм и КТ пульмонологами, например эмфизема, которая включена в обсчет, у детей крайне редко — это вздутие легочной ткани)
- Программы автоматизированного обсчета (количество БЭ, протяженность эмфиземы, степень вздутия) — сомнительно качество
- Вопросы дифференциальной лучевой диагностики (БЛД, КАМ, АБЛА, БА)

# Методы лучевой диагностики при МВ

- Рентгенография, флюорография — метод первичной диагностики
- Рентгеновская компьютерная томография (с обязательным использованием ВРКТ и ВРКТ на выдохе) — основной метод диагностики и контроля лечения
- УЗИ — может позволить оценить субплеврально расположенные мешотчатые бронхоэктазы и участки инфильтрации легочной ткани у детей (но нет стандартных критериев оценки течения процесса)
- МРТ — альтернативный метод оценки состояния бронхиального дерева, легочной ткани, сосудов не связанный с лучевой нагрузкой, очень перспективен  
**НО!!!**

# Рентгенологическая семиотика муковисцидоза

- **Двустороннее усиление легочного рисунка** (деформация по крупно-ячеистому и петлистому типу — расширение просвета, утолщение стенок бронхов, частичное заполнение их мокротой). Изменения в большей степени выражены в прикорневых отделах средних легочных полей (где основной массив бронхов)
- **Перибронховаскулярные муфты** (утолщение за счет отека и фиброза перибронховаскулярного интерстиция)
- **Незначительное расширение и отсутствие структурности корней легких** (за счет гиперплазии лимфатических узлов бронхопульмональных групп)
- **Увеличение объема легких** (неравномерность вентиляции, вздутие легочной ткани, «воздушные ловушки») — низкое стояние диафрагмы, увеличение ретростернального и ретрокардиального воздушного пространств
- Уже на начальных стадиях **проявления бронхиальной обструкции** — гиперинфляция участков легочной ткани

# Больная К., 24 г.

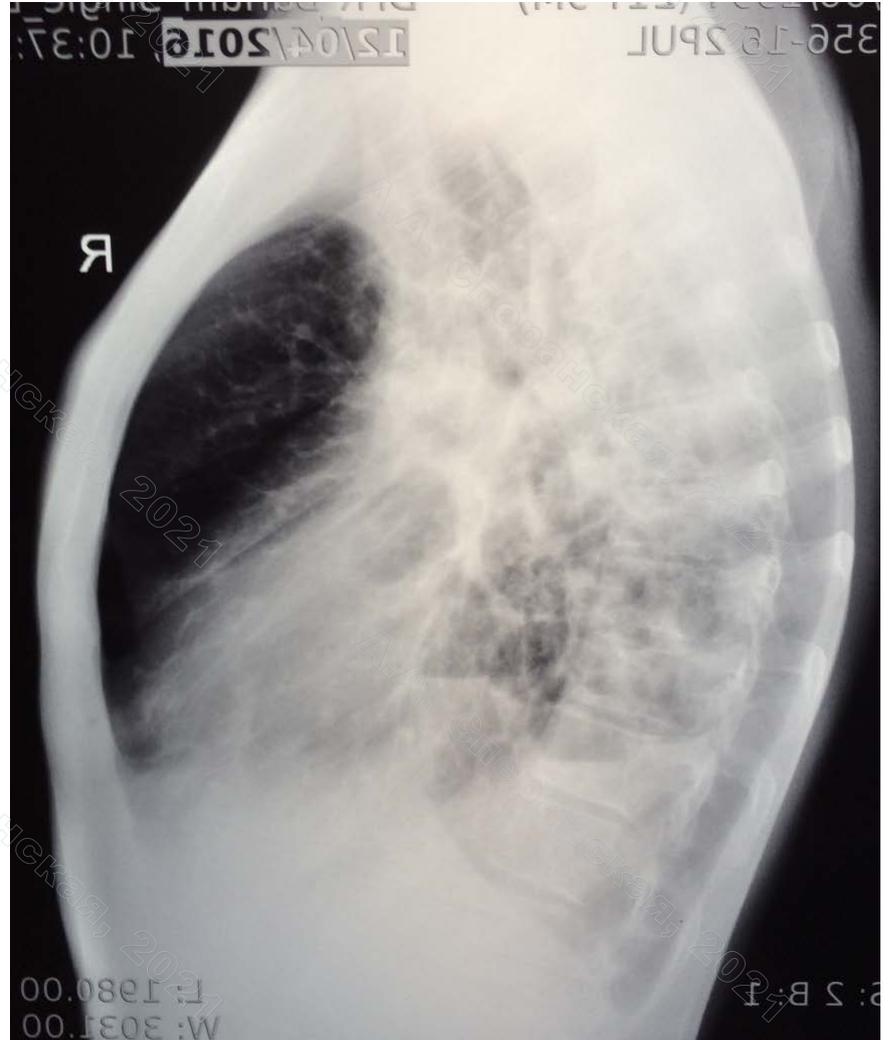
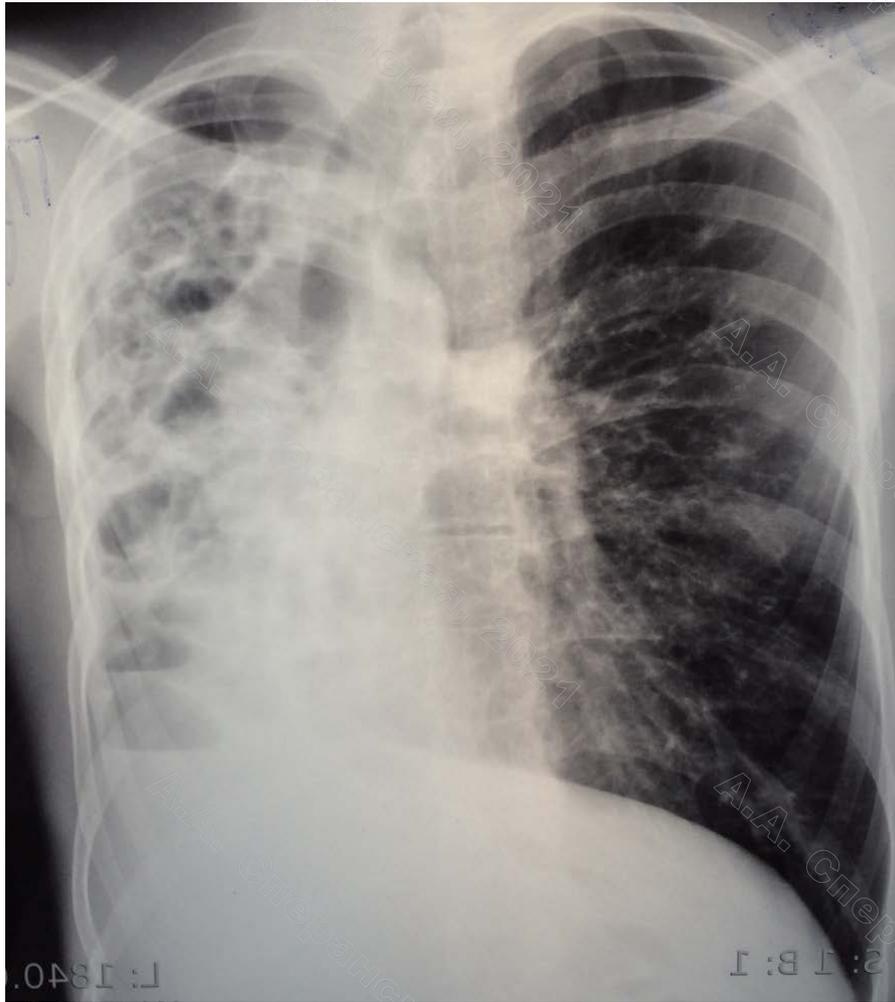


# Рентгенологическая семиотика муковисцидоза

## В далеко зашедших стадиях заболевания и при осложненном течении

- Участки уплотнения легочной ткани альвеолярного характера (проявления бронхопневмонии, гиповентиляция сегментов, бронхи которых обтурированы мокротой; заполненные мокротой мешотчатые бронхоэктазы с формированием уровней, участки геморрагии в легком)
- Наличие «сухих» полостей (опорожненные мешотчатые бронхоэктазы)
- Формирование фиброзных изменений тяжистого характера (за счет фиброзной деформации стенок бронхов и развития фиброзных изменений в легочной ткани)
- Развитие массивных плевродиафрагмальных спаек
- Плеврит, перикардит, пневмоторакс, пиопневмоторакс, пневмомедиастинум

# Пациент Ж., 22 г.



# Больной М., 32 г.



# Количественные характеристики

- Подсчет степени поражения по данным традиционной рентгенографии (балльная система Bhalla)
- Подсчет степени поражения по данным КТ (балльная система Brody)
- Полуколичественный (неавтоматизированный) подсчет
- Автоматизированная количественная оценка (толщина бронхиальной стенки, бронхиальная дилатация, наличие «воздушных ловушек»)

# Количественная оценка рентгенологических изменений при МВ — шкала Криспен-Нормана и Брасфилда (Chrispin A. R., Norman A. P., 1974; Brasfield D., 1979)

- Эмфизема
- Узелково-кистозные изменения
- Линейные уплотнения
- Объем поражения

# Рентгенологические стадии МВ

(Рачинский С.В. с соавт., 1995)

0 (латентная) — изменения в легких отсутствуют;

1 — незначительная гиперинфляция с усилением легочного рисунка

2 — умеренная эмфизема, значительное усиление и деформация легочного рисунка, локальные бронхоэктазы

3 — умеренная эмфизема, значительное усиление и деформация легочного рисунка, диффузные бронхоэктазы, пневмоническая инфильтрация;

4 — умеренная эмфизема, значительное усиление и деформация легочного рисунка, диффузные бронхоэктазы, пневмоническая инфильтрация, индивидуальные осложнения

# Компьютерная томография (КТ)

- Экспертная методика для обнаружения легочных осложнений муковисцидоза (изменения трахеобронхиального дерева и легочной ткани отражают тяжесть заболевания пациентов с МВ)
- Количественное определение пораженных структур (эти характеристики воспроизводимы, имеют высокий индекс согласия в оценке данных разными рентгенологами и при использовании разного оборудования (от 0,74 до 0,97))
- При проведении сопоставлений данных КТ с данными КИФВД - (ОФВ1), параметры которого являются определяющими в оценке прогноза течения заболевания, была определена корреляция высокой степени значимости (КИФВД не всегда возможно из-за возраста, тяжелого состояния, дыхательной недостаточности)
- Использование КТ перед трансплантацией легких у пациентов с МВ (определение объема легких, особенностей сосудистого строения легких, наличие мощных плевральных спаек, которые могут быть противопоказанием для проведения операции)

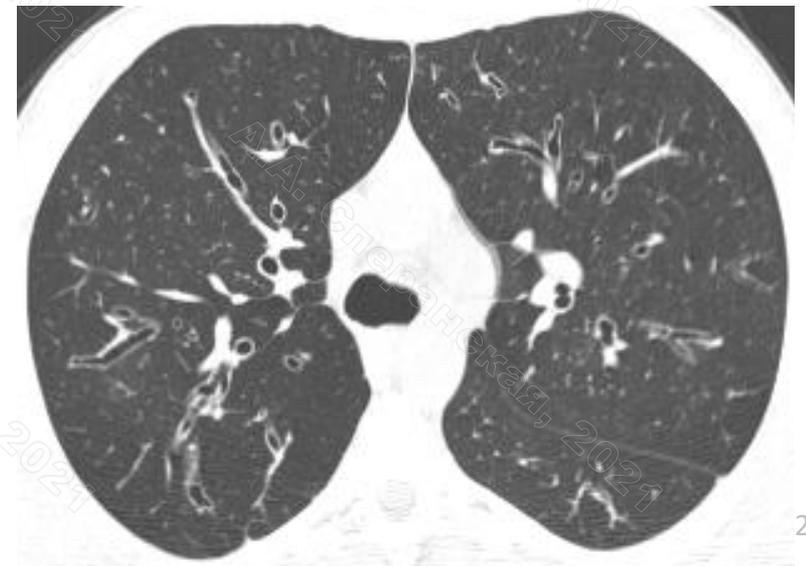
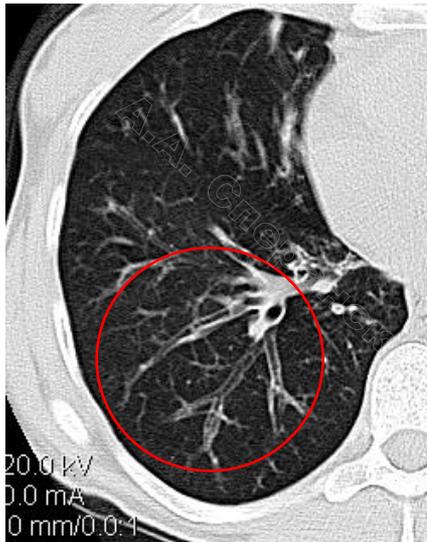
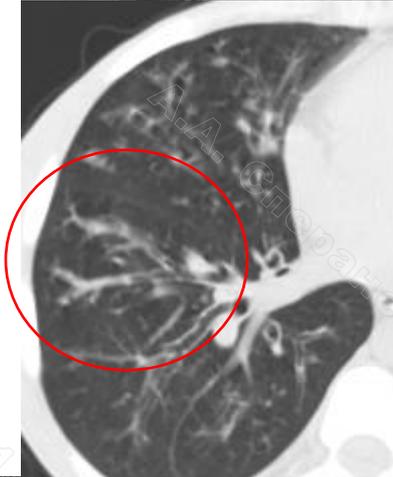
# Методики проведения КТ-исследования грудной клетки при муковисцидозе

- Спиральное сканирование (низкодозная КТ)
- Зона исследования от верхушек легких до диафрагмы
- На глубоком вдохе, руки за головой
- Направление сканирования каудокраниальное
- Высокоразрешающая КТ **(ОБЯЗАТЕЛЬНО!)**
- КТ-ангиография (для оценки бронхиальных артерий)
- **Функциональная ВРКТ? (исследование на вдохе и на выдохе)**

# Компьютерно-томографическая семиотика муковисцидоза — изменения бронхов

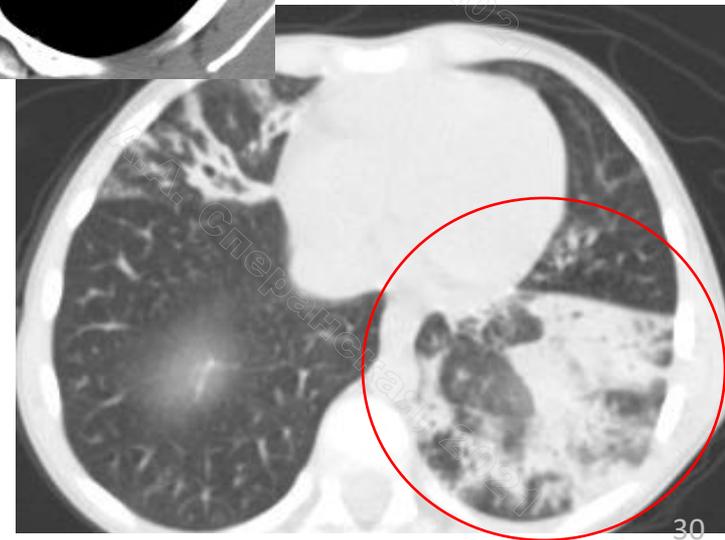
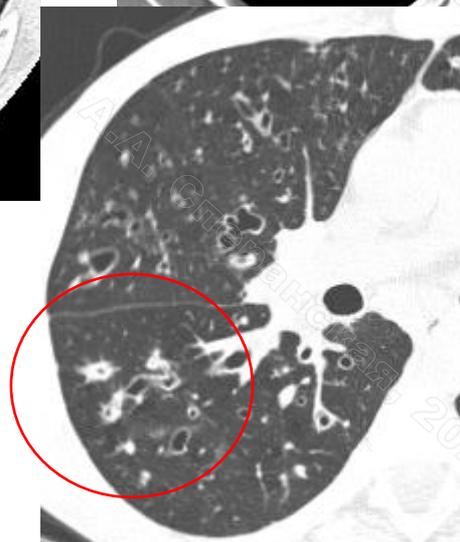
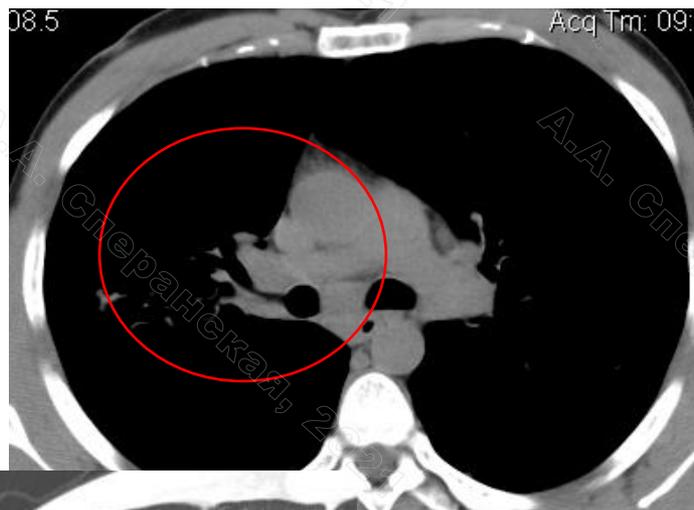
- **Проявления деформирующего бронхита** — неравномерное утолщение стенок крупных бронхов (симптом «рельсов»), неравномерное расширение их просвета при сравнении с прилежащей артерией (симптом «печатки»), дивертикулы стенок крупных бронхов и трахеи
- **Бронхоэктазы** (цилиндрические, мешотчатые) — значительное расширение просвета бронхов, заполнение их мокротой (слизистые пробки — низкоплотностные и высокоплотностные за счет высокобелкового содержимого, иногда — с наличием уровня жидкости), бронхиолоэктазы «сухие» и заполненные
- **Проявления экссудативного (инфекционного) бронхиолита** — заполнение просвета мелких бронхов и бронхиол содержимым с образованием КТ-картины «дерева в почках», наличие низкоплотностных центрилобулярных очагов, Y, V-образных структур в субплевральных отделах (заполнение внутридольковой бронхиолы и ее ветвлений)
- **!!! Поражение бронхов в верхних отделах является патогномоничным признаком**

# Поражение бронхов при МВ



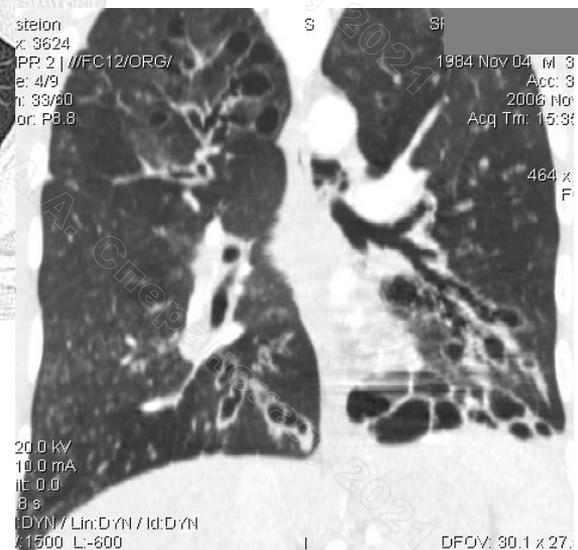
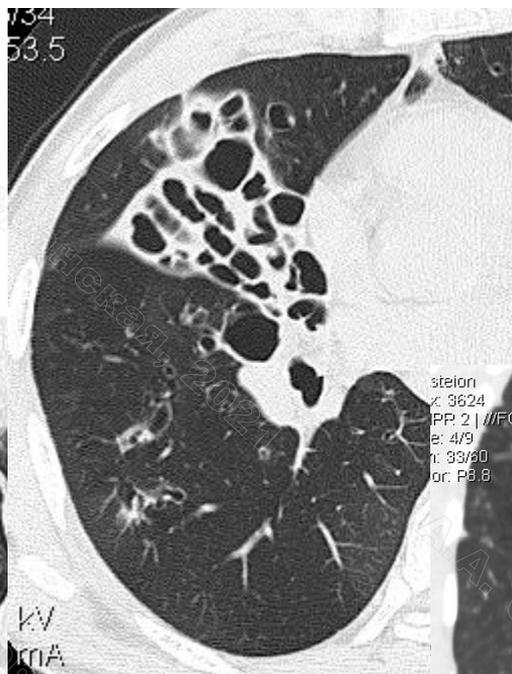
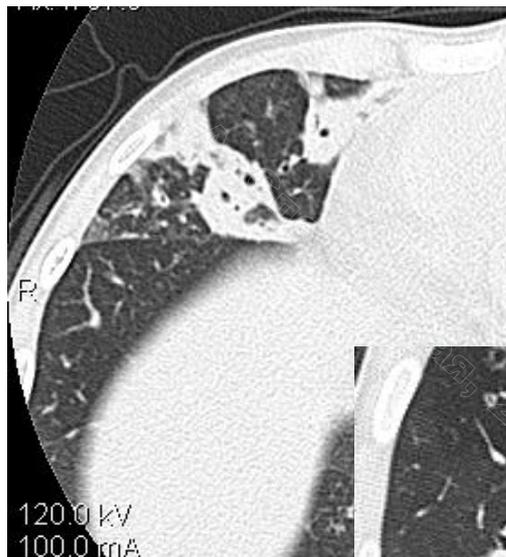
# Компьютерно-томографическая семиотика муковисцидоза

- **Инфильтраты** (перибронховаскулярные инфильтраты, участки альвеолярной инфильтрации легочной ткани различной протяженности)
- **Поражение центрального интерстиция** (перибронховаскулярные муфты)



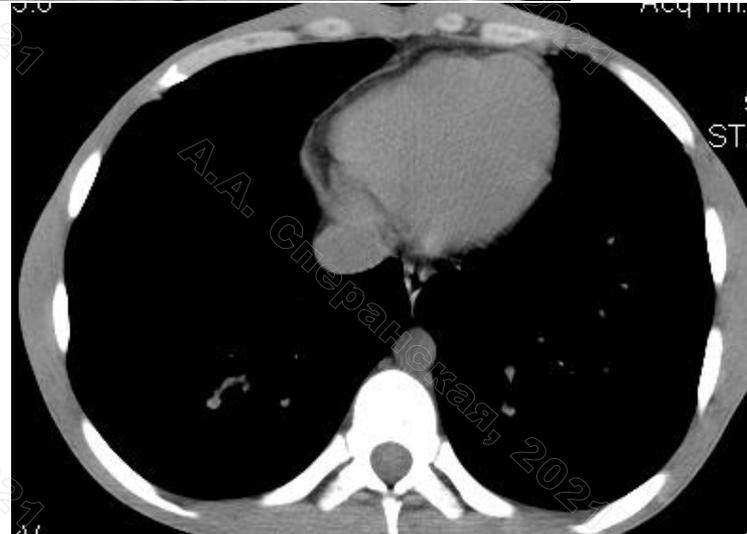
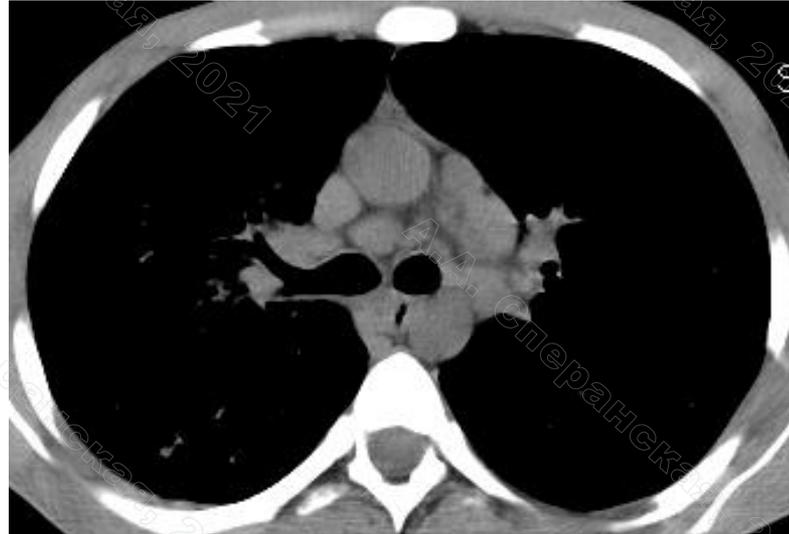
# Компьютерно-томографическая семиотика муковисцидоза

- **Нарушения вентиляции** (гипервентиляция — неравномерность вентиляции легочной ткани, «воздушные ловушки», гиповентиляция, ателектаз, фиброателектаз)

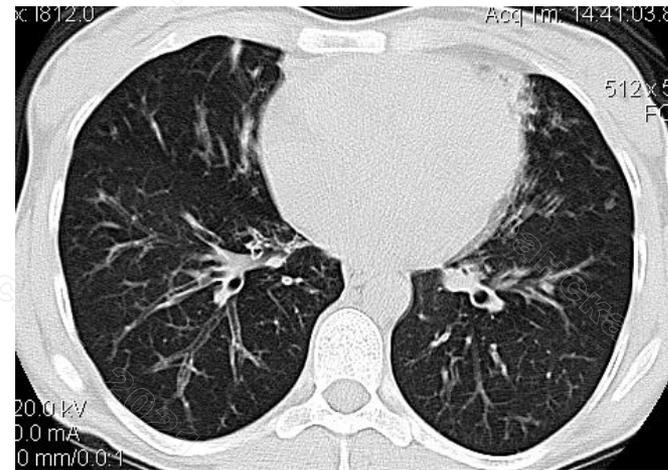
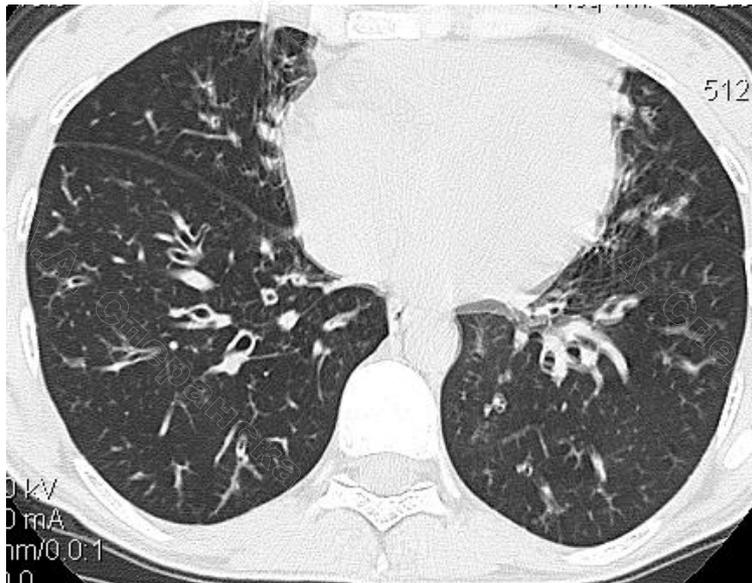
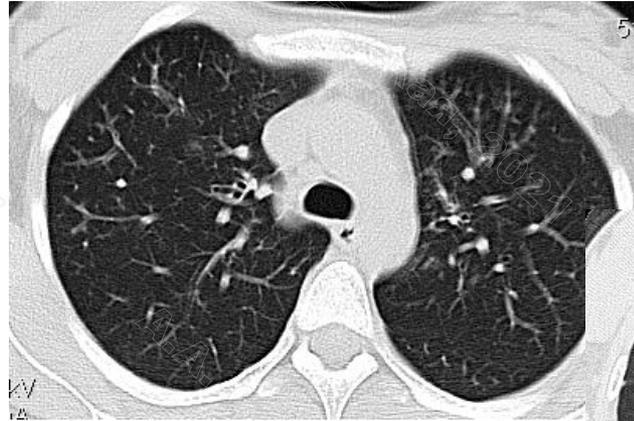


# Компьютерно-томографическая семиотика муковисцидоза

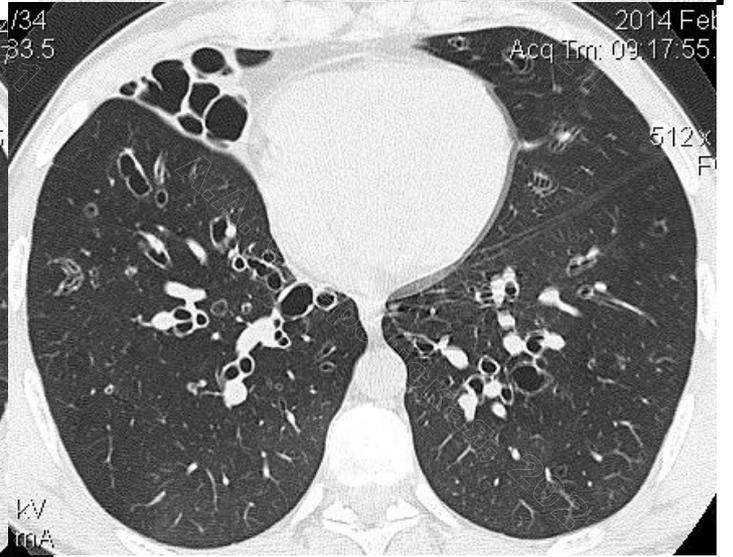
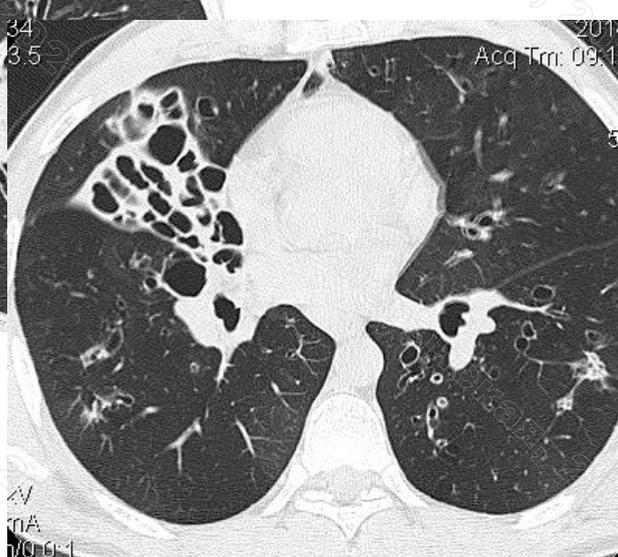
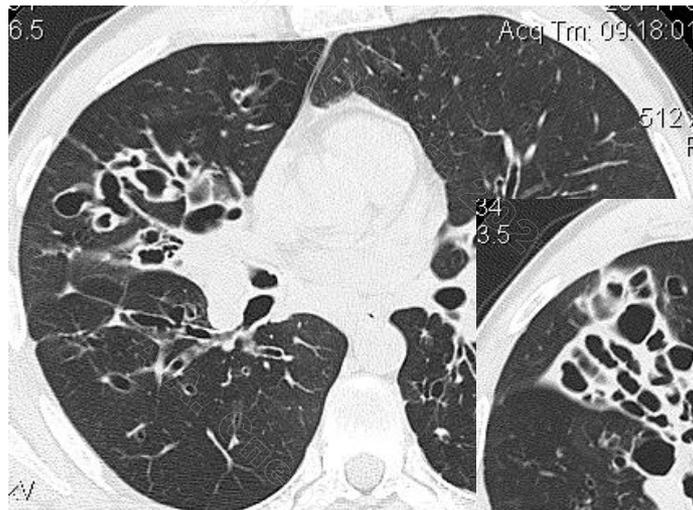
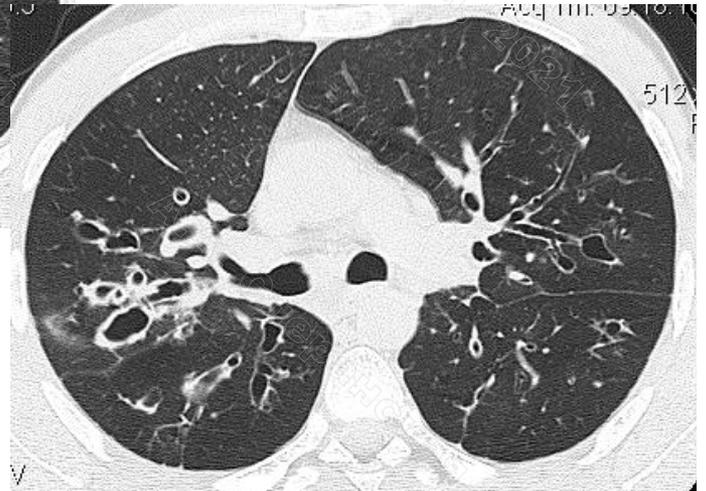
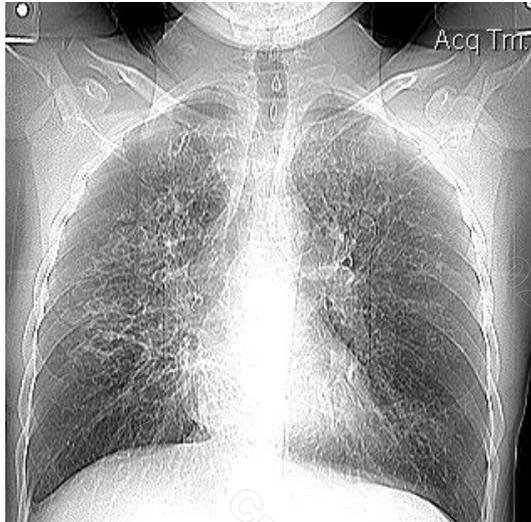
- Жидкость в плевральных полостях и полости перикарда
- Лимфаденопатия



# Больная 3., 27 л. «Мягкое течение» F508del



# Больной 3., 29 л. «Тяжелое течение» F508del



	Bhalla	Nathanson	Maffesanti	Santamaria	Helbich	Brody	Robinson	Brody
	(1991)	(1991)	(1996)	(1998)	(1999)	(1999)	(2001)	(2004)
Бронхоэктазы	+	+	+	+	+	+	+	+
Утолщение бронхиальной стенки	+		+	+	+	+	+	+
Слизистые пробки	+	+		+	+	+	+	+
Мешотчатые бронхоэктазы, абсцессы	+				+			
Буллы	+			+	+			+
Эмфизема	+				+			
Гиповентиляция, ателектаз	+			+	+		+	+
Воздушные ловушки				+			+	+
Ацинарные узелки				+				
Утолщение стенки вторичной легочной долики				+				
Матовое стекло				+				+
Мозаичная перфузия					+			
Альвеолярная инфильтрация			+			+		
Ателектаз, буллы, кисты			+			+		
Гиперинфляция			+			+		

# Воспалительные осложнения МВ

- Наличие разнообразной флоры и микст-инфекции характерно для осложненного течения МВ
- Их дифференциальная диагностика сложна, т.к. лучевая семиотика имеет схожие черты, основой различия является динамическое наблюдение на фоне проводимой специфической терапии и сопоставление лучевой картины с клинико-лабораторными данными (Field et al., 2004; Olivier et al., 2003)

# Пациентка А., 1993г.р.

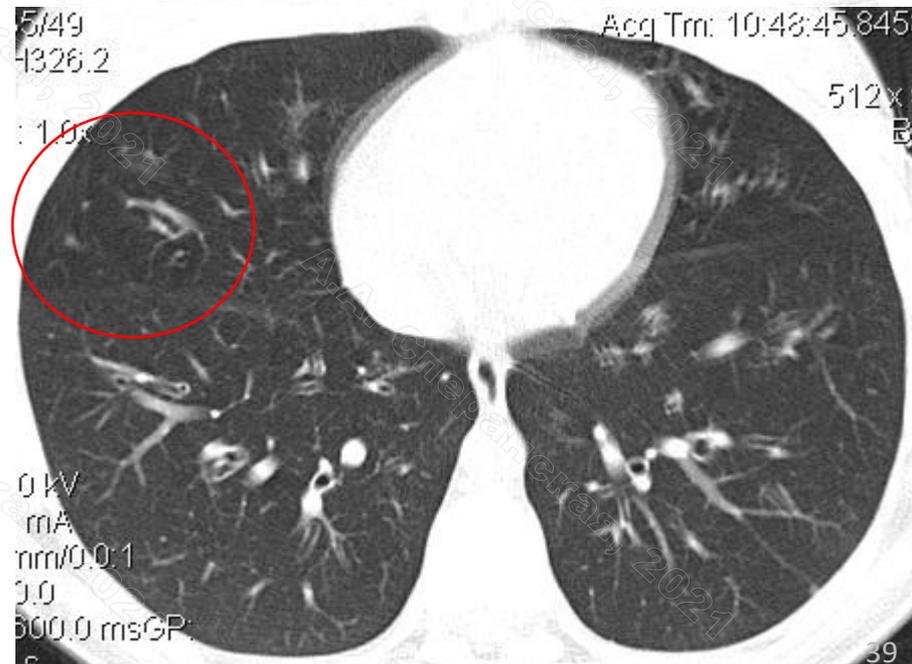
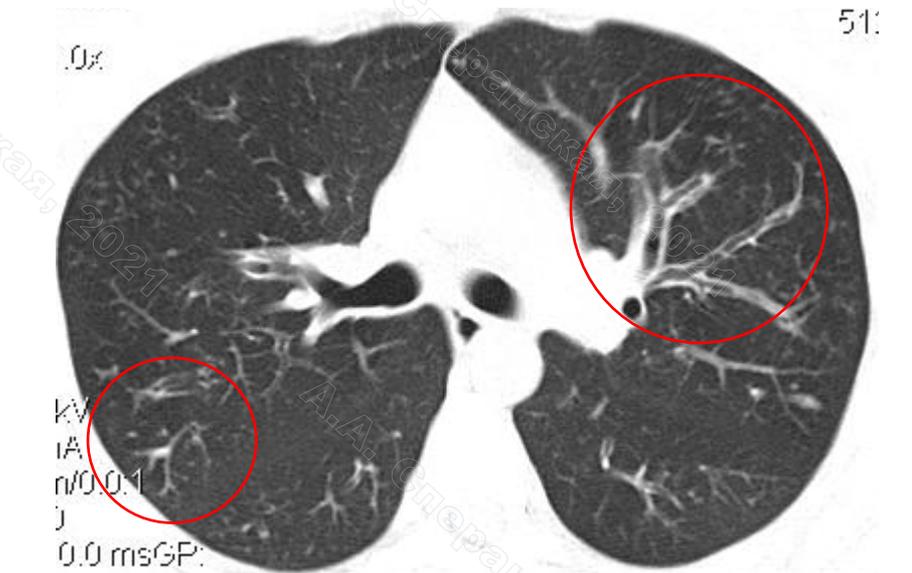
- Мекониальный илеус в первые дни жизни
- 06.02.1993 — резекция тонкой кишки.  
25.02.1993 — наложение Т-образного анастомоза. 14.01.1994 — закрытие Т-образного анастомоза.
- Потовые пробы в 1995 году — 62.2 ммоль/л
- Генетическое исследование — F508del/R851X

# Пациентка А., 1993 г.р.

- С 2014 года *Pseudomonas aeruginosa*
- Функциональных нарушений нет
- Госпитализации 1-2 раза в год для планового обследования и лечения
- К январю 2015 года:  
рост — 164 см, вес — 42 кг, ИМТ — 15,67

# Пациентка А., 20 л., 30.01.2013 г.

- Деформирующий бронхит (утолщение стенок бронхов — симптом «рельсов», неравномерное расширение их просвета, дивертикулы, мокрота в крупных бронхах, изменения на всем протяжении)
- Экссудативный бронхиолит (заполнение мелких бронхов мокротой с формированием КТ-картины «дерева в почках»)



# Пациентка А., 1993 г.р.

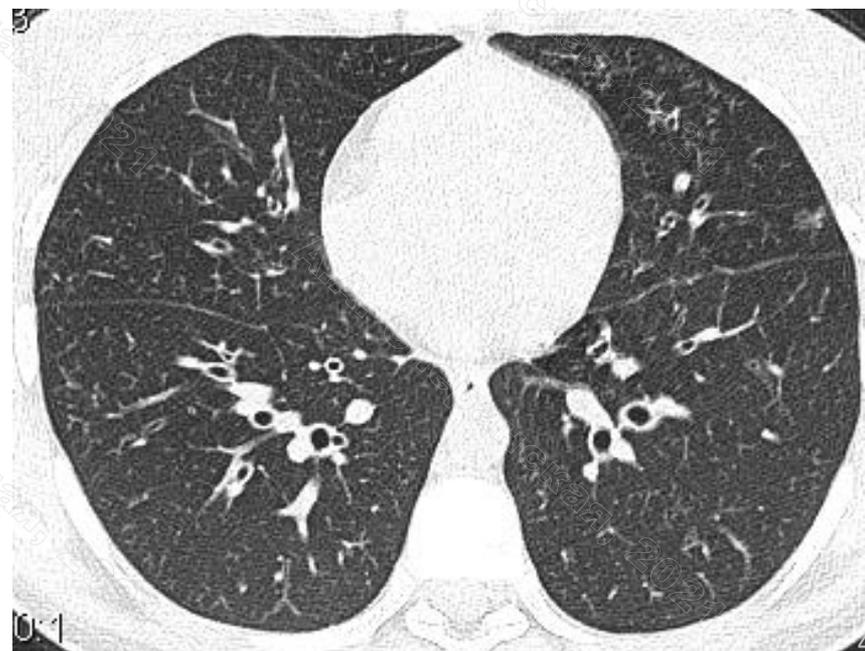
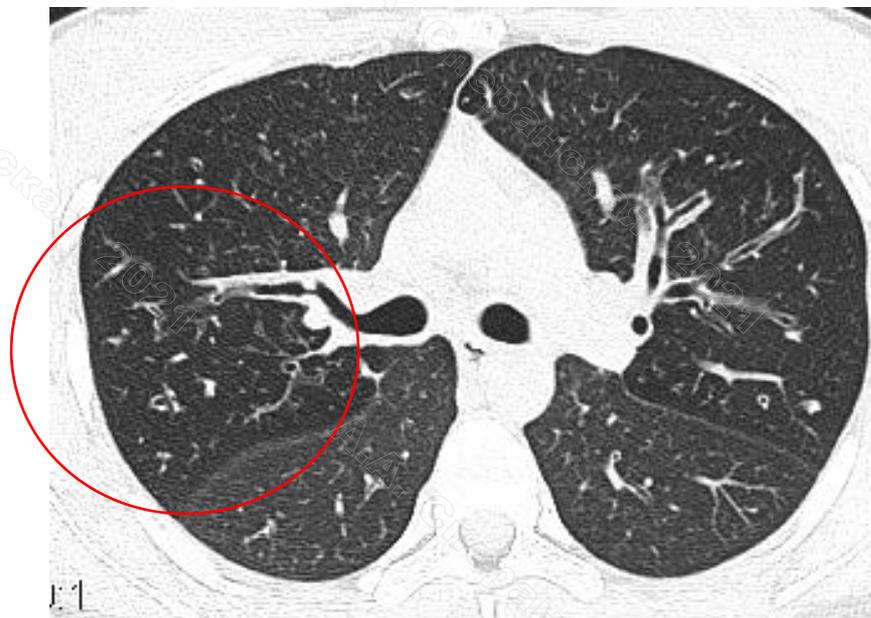
- С 2016 года стал беспокоить длительный субфебрилитет, упорный кашель, увеличился объем отделяемой мокроты.
- В апреле-мае 2016 года в мокроте были выявлены грибы *Aspergillus*. Обследована в НИИ Микологии, где по данным анализов крови и мокроты не выявлено инвазивного микоза. Выявлена микогенная сенсibilизация к грибам рода *Candida*; колонизация дыхательных путей грибами рода *Aspergillus*

# Пациентка А., 1993 г.р.

- В июле 2016 года отметила нарастание одышки, кашля, появление дистантных хрипов, прожилок крови в мокроте. Была госпитализирована в ГМПБ №2, получала антибактериальную терапию с неполным клиническим эффектом: после завершения курса (27.07) и отмены ГКС (23.07) 25.07.16 отметила повышение температуры до субфебрильных значений.
- Повторно консультирована в НИИ ММ им. Кашкина и, по совокупности клинических и лабораторных данных (результаты микологического обследования с 05-07/2016), был **установлен диагноз хронического аспергиллеза легких.**

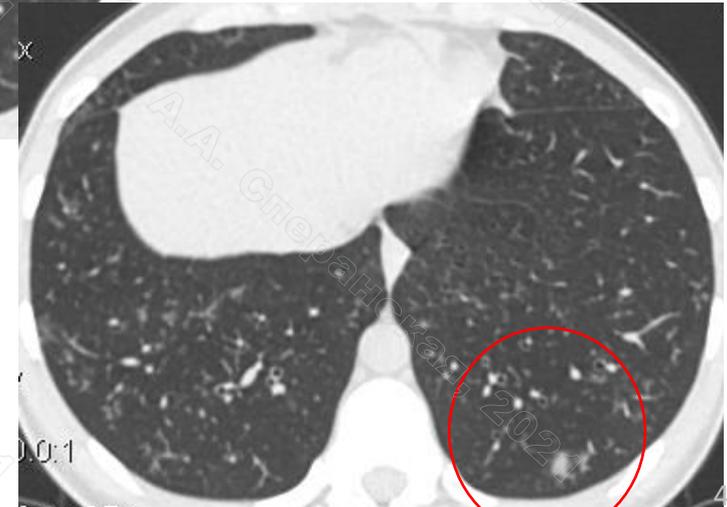
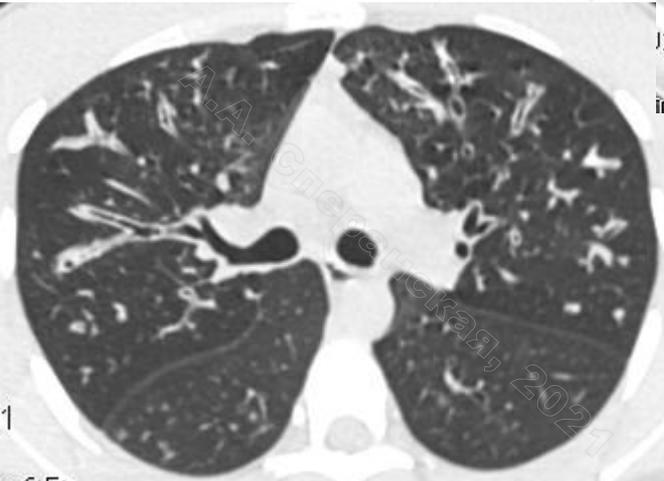
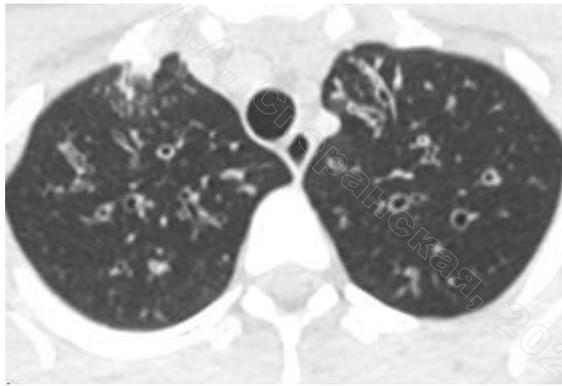
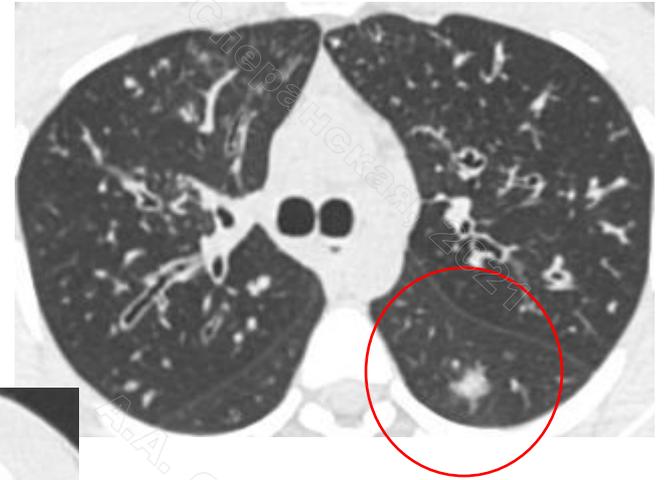
Пациентка А., 23 г., 06.05.2016 г.

- Незначительная отрицательная динамика — дивертикул верхней трети трахеи, проявления бронхиальной обструкции



Пациентка А., 24 г., 15.02.2017 г.

Отрицательная динамика — нарастание проявлений деформирующего бронхита, бронхоэктазов (заполнение крупных бронхов мокротой — симптом «перчатки»), экссудативного бронхиолита, появление участков перибронхиальной инфильтрации легочной ткани (аспергиллез)

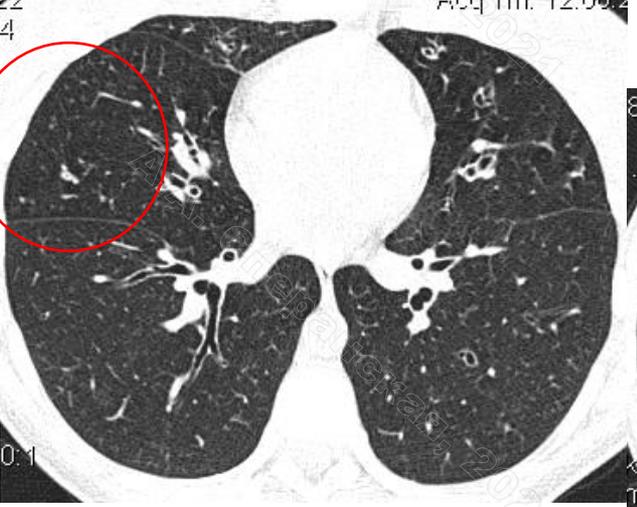
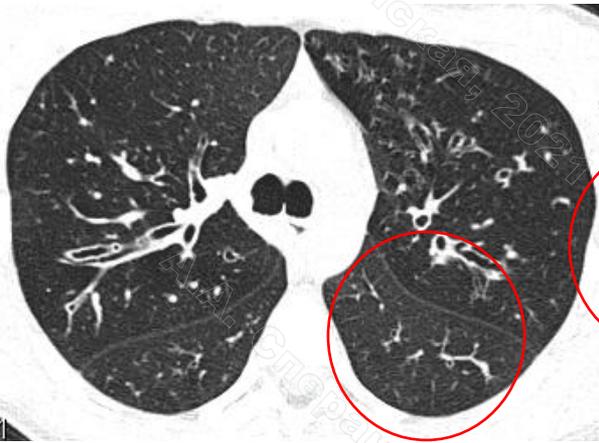
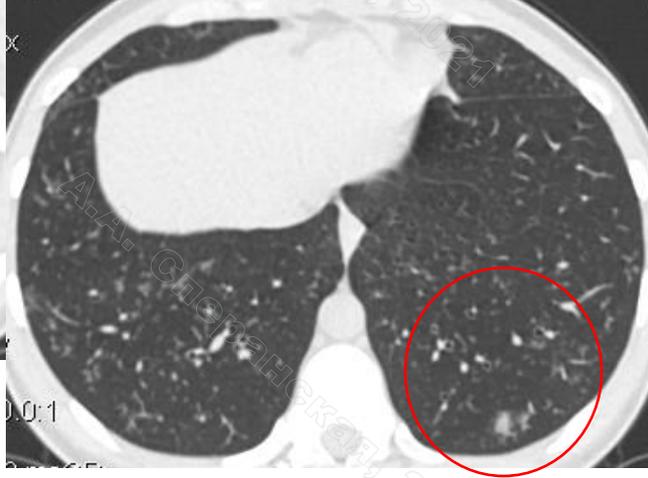
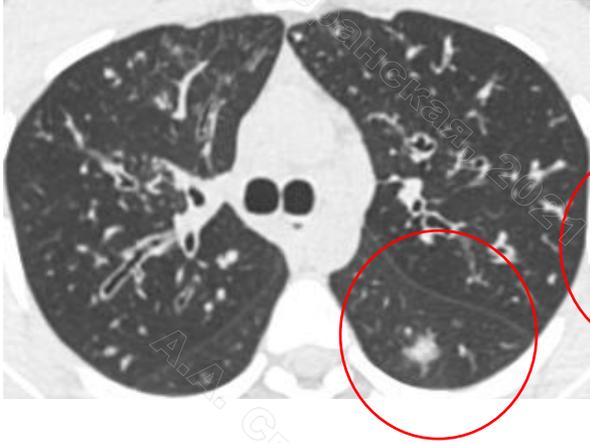


# Пациентка А., 1993 г.р.

- С 03.08.16 начата терапия вориконазолом 400 мг, осложнившаяся развитием парестезий, фотофобией.
- С 08.08.16 начата терапия позаконазолом 20 мл/сут. Также в течение последнего года проводились длительные курсы меропенема и амикацина, перорально несколько курсов левофлоксацина в течение 14 дней с положительным клиническим эффектом. В январе-феврале 2017 года проведено контрольное обследование в НИИ Микологии. На компьютерных томограммах грудной клетки от 15.02.17 отмечена отрицательная динамика в виде увеличения количества и размеров очагов в обоих легких. При обследовании признаков активного аспергиллеза легких не получено.
- С февраля 2017 года начаты ингаляции колистина 4 млн/сутки, на фоне чего удалось достичь стабилизации состояния.

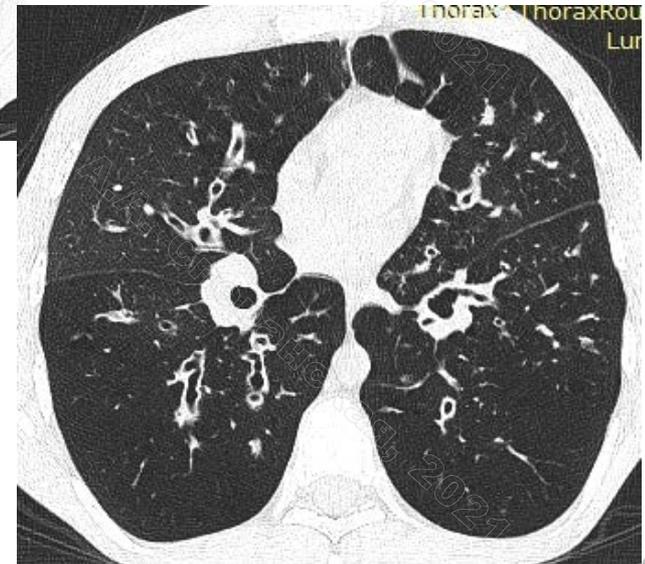
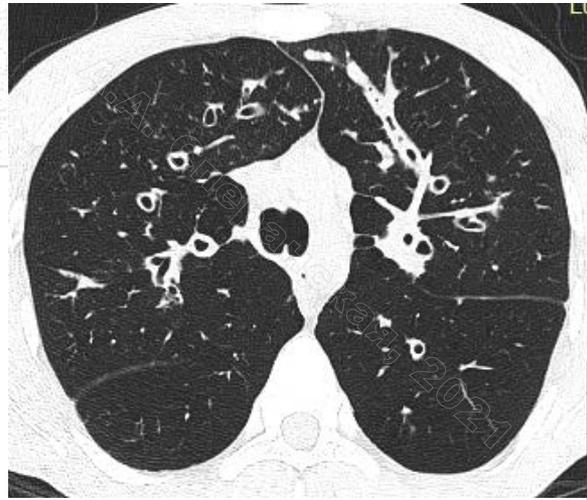
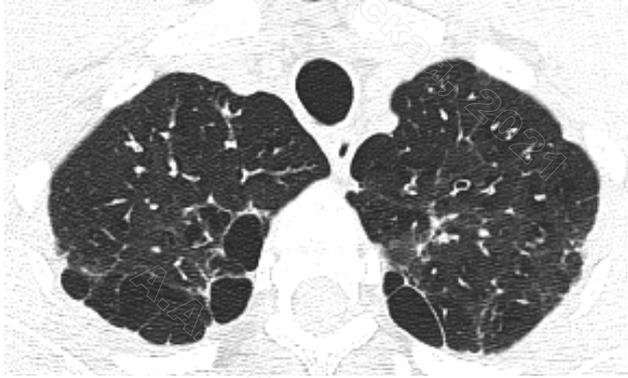
Пациентка А., 10.06.2017г. Положительная динамика — регресс перибронхиальной инфильтрации легочной ткани (проявлений аспергиллеза)

15.02.2017 г.

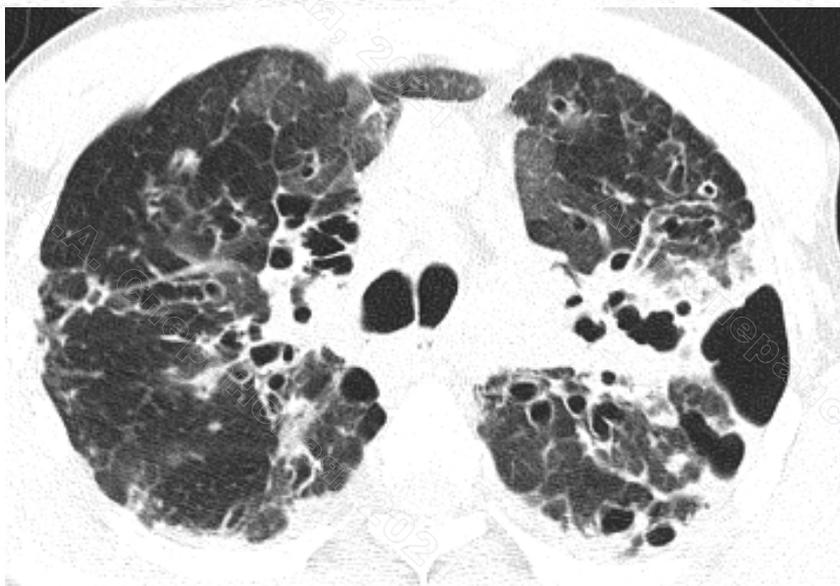
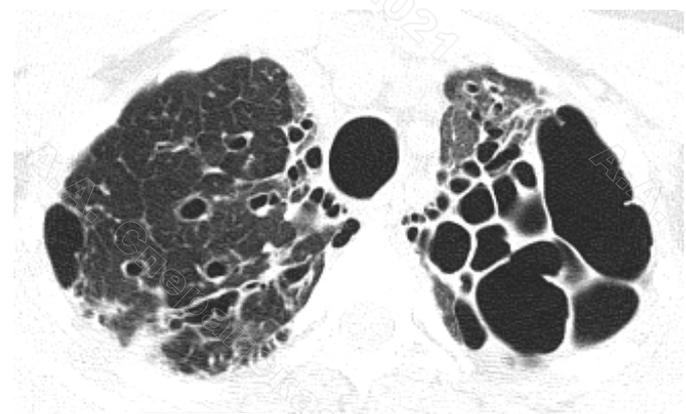
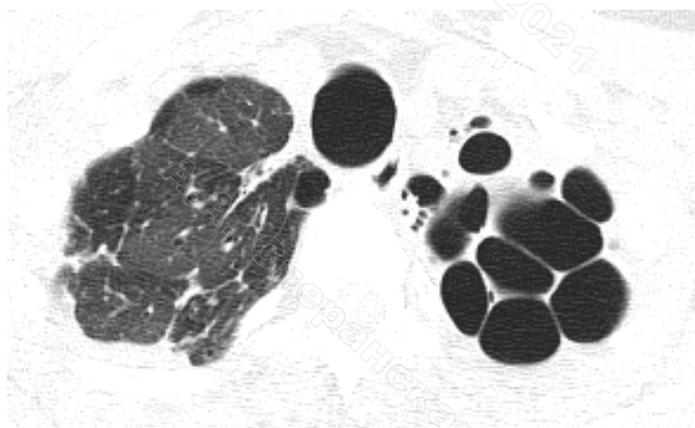


10.06.2017 г.

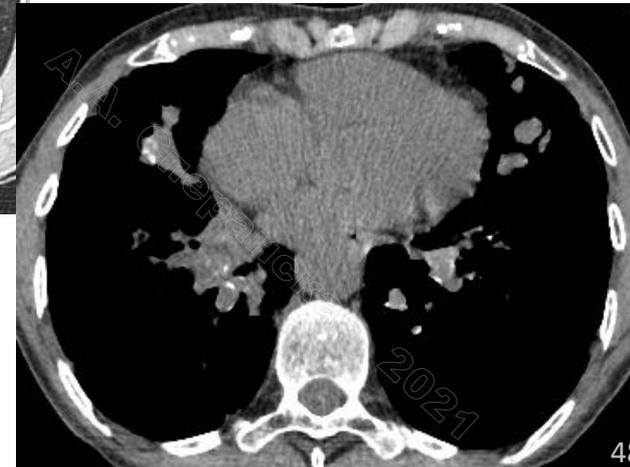
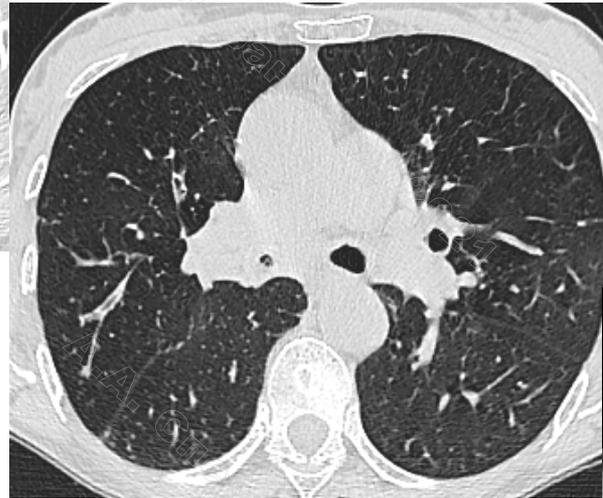
*Pseudomonas aeruginosa* Больной А., 1993 г.р. КТ от 13.03.2019 г. Буллезная эмфизема в верхних отделах с большими буллами, множественные равномерные сверху до низу цилиндрические БЭ. Вздутие легочной ткани (в большей степени в нижних отделах), умеренная лимфаденопатия



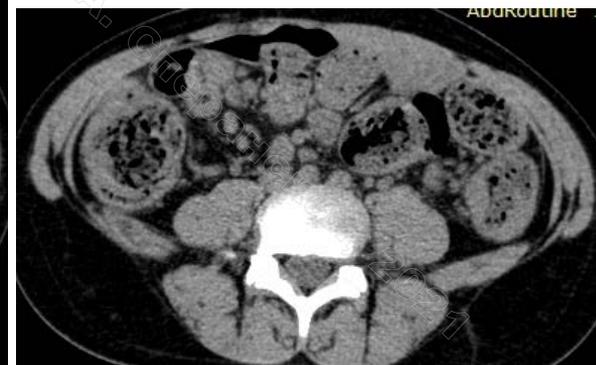
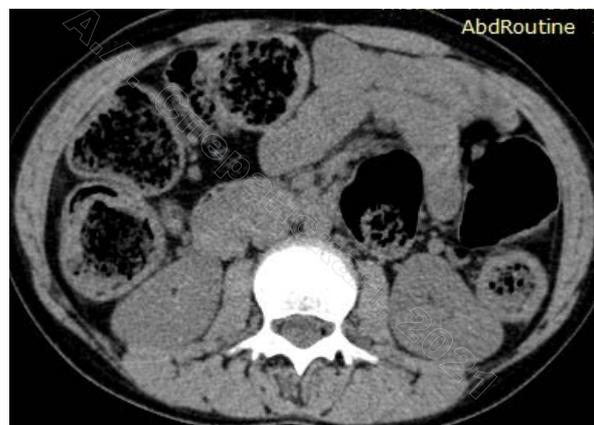
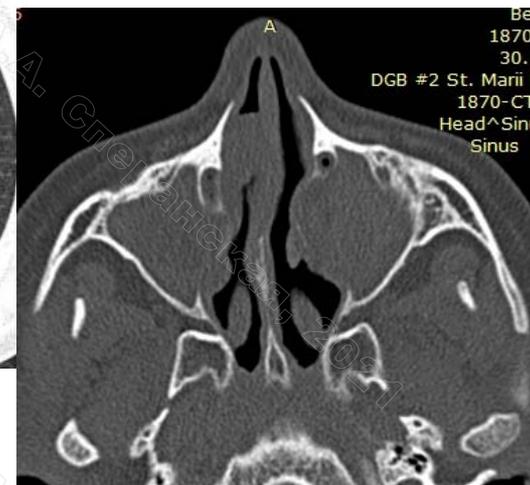
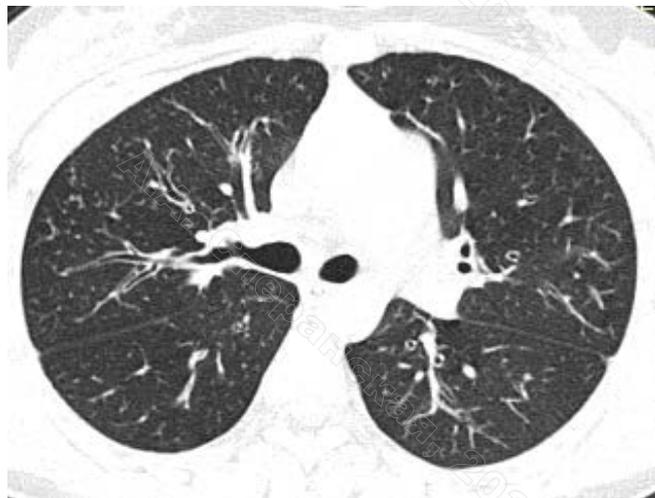
*Pseudomonas aeruginosa* Больной А., 1988 г.р., КТ от 11.07.2018 г. БЭ цилиндрические и мешотчатые, с преобладанием в верхних отделах, цирроз верхней доли слева с кисто-буллезной перестройкой, выраженная неравномерность вентиляции легочной ткани и перфузионные нарушения. Киста щитовидного протока. Умеренная внутригрудная лимфаденопатия, признаки легочной гипертензии.



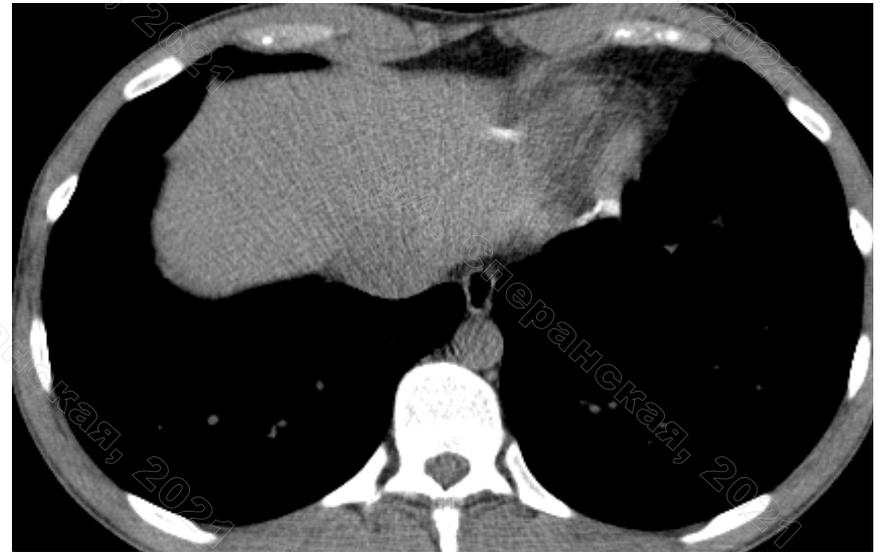
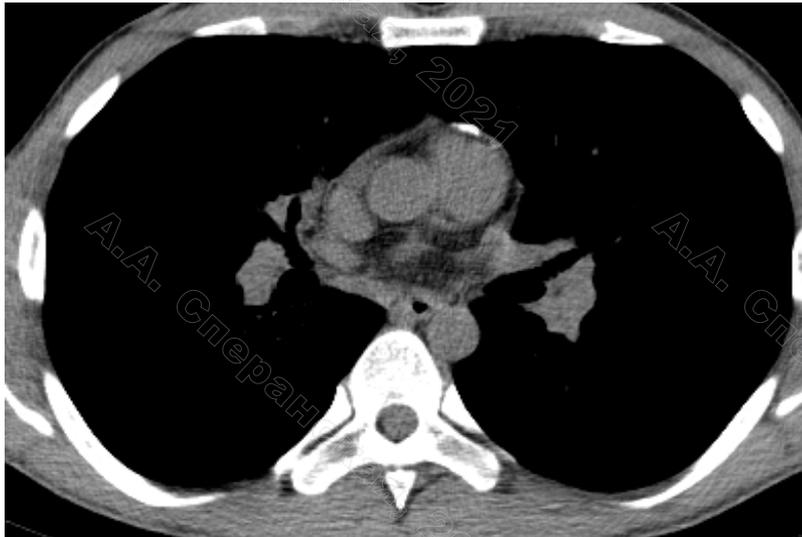
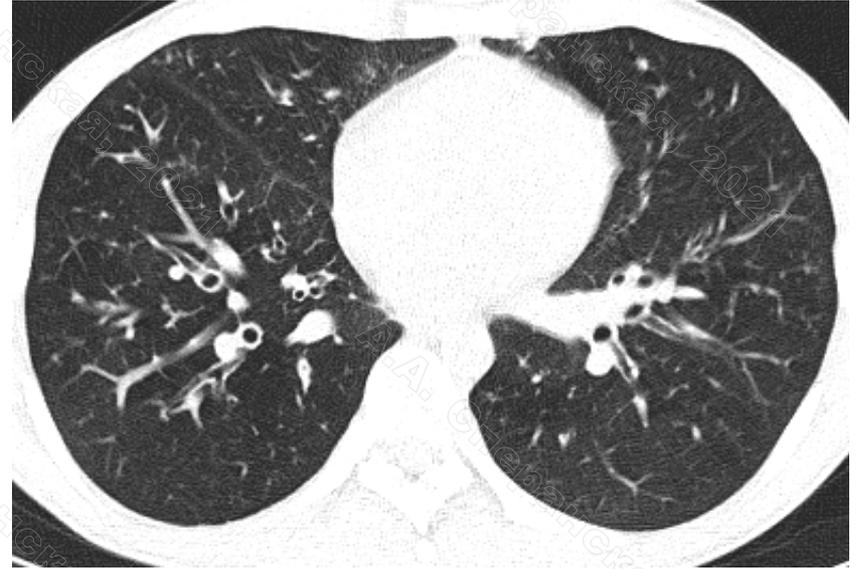
*Pseudomonas aeruginosa* Больная М., 1959 г.р. КТ от 01.06.2018 г. — стенки трахеи и крупных бронхов неравномерно утолщены, множественные дивертикулы, просвет правого нижнедолевого бронха обтурирован вязкой мокротой, все сегментарные бронхи в нижних отделах забиты вязкой мокротой, контрастом?, обызвествлениями? Лимфаденопатия перитрахеобронхиальных групп, ЛГ. В верхних отделах — деформирующий бронхит. Бронхиальная обструкция.



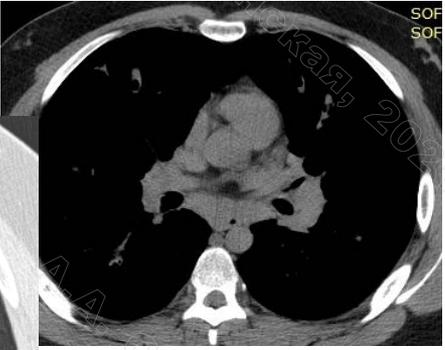
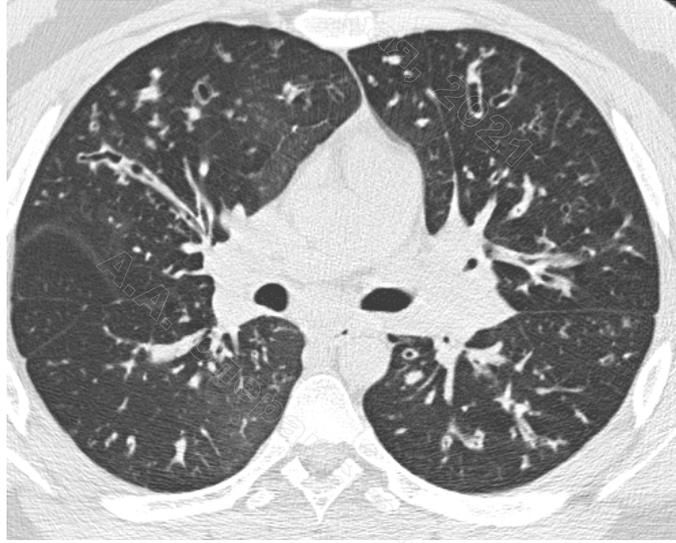
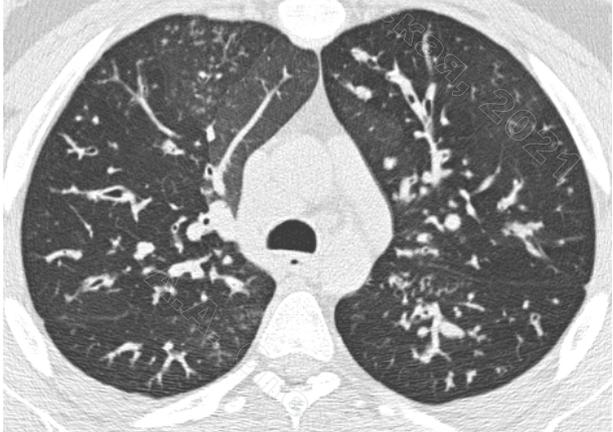
*Pseudomonas aeruginosa* Больная Б. 2000 г.р. КТ от 12.04.2016 — тотальный деформирующий бронхит, гиповентиляция S3 справа, проявления экссудативного бронхиолита в остальных отделах верхней доли, лимфаденопатия правой трахеобронхиальной, бронхопульмональных, бифуркационных групп (до 1см). Жировая дистрофия печени, жировая дистрофия поджелудочной железы, утолщение стенок (трехслойность), вздутие петель толстой кишки, лимфаденопатия живота (до 1см). Полипозный пансинусит с наличием полипов в хоанах и в носу.



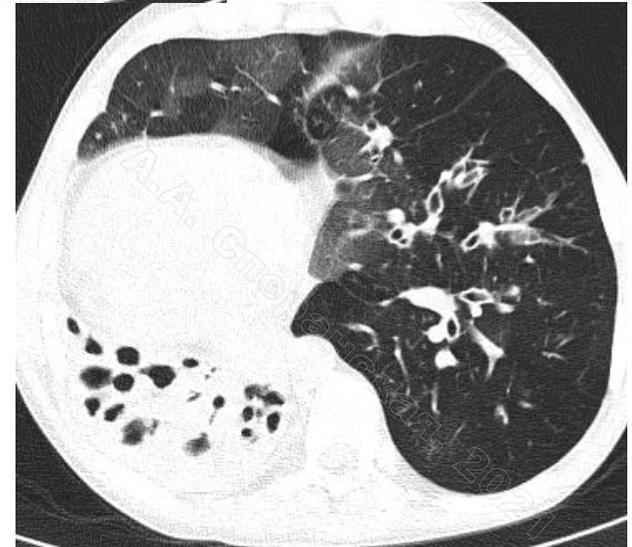
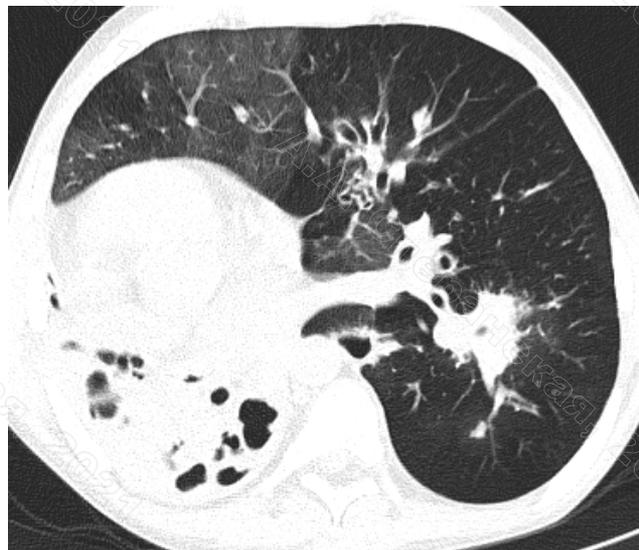
*Pseudomonas aeruginosa* Больной С.. 1987 г.р. КТ от 09.07.2018 г. —  
неравномерные цилиндрические БЭ, деформирующий бронхит,  
обызвествления перикарда F508del/2143delT



*Staphylococcus aureus*. Больной Б., 1997 г.р., диагноз установлен в 20 лет. КТ от 16.06.2018 г. — множественные цилиндрические БЭ равномерно на всем протяжении, большей частью заполненные, выраженные обструктивные и перфузионные нарушения, лимфаденопатия перитрахеобронхиальных групп

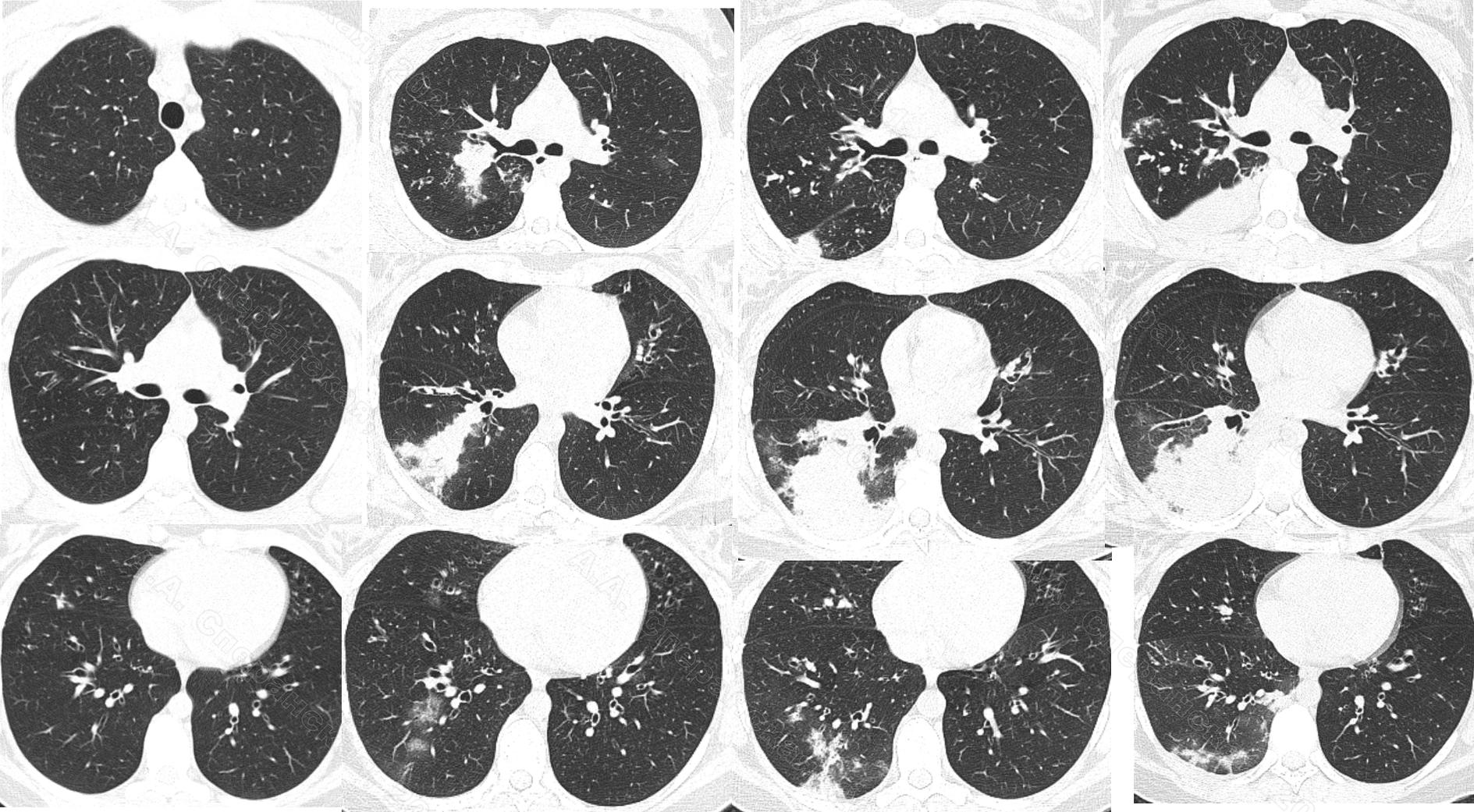


*Pseudomonas aeruginosa* + *Achromobacter xylosoxidans* Больной П. 1998 г.р., F508del/  
КТ от 29.05.2018 г. — фиброз правого легкого, резкое смещение средостения,  
в фиброзной ткани множественные мешотчатые БЭ. Левое легкое вздуто, также  
с БЭ, большие бронхогенные полости в S6 и S9 слева.



*Pseudomonas aeruginosa* + *Aspergillus*+кровоотечение

Больная Ч., 1995 г.р., F508del КТ от 19.06.2018 г. — БЭ в большей степени выраженные в нижних отд., 12.02.2019 г. — появление инфильтрата, 11.03.2019 г, 21.03.2019 г — резкое ухудшение, инфильтрат в нижней доле (кровоотечение и воспаление) с разнонаправленной динамикой



19.06.2018 г.

12.02.2019 г.

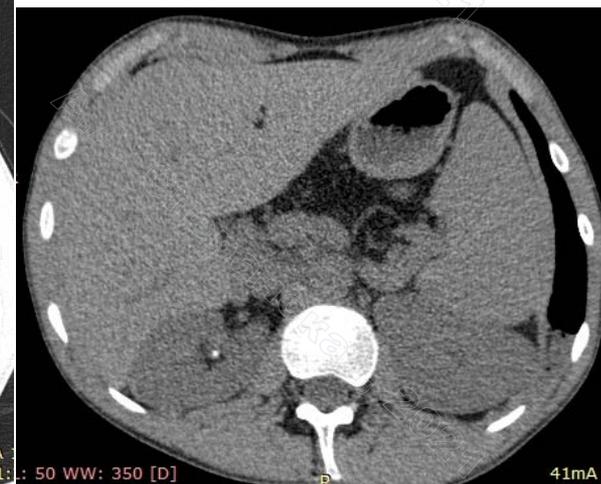
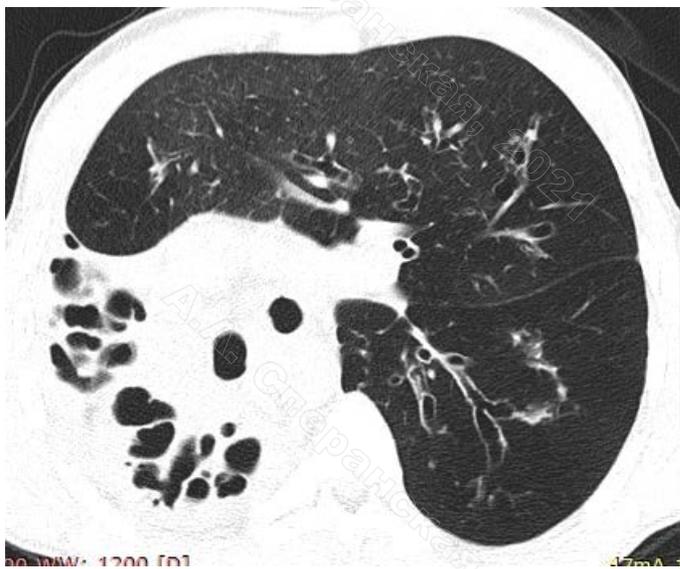
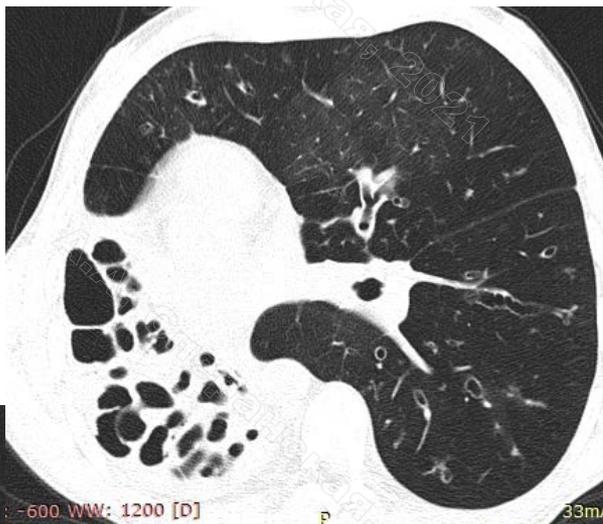
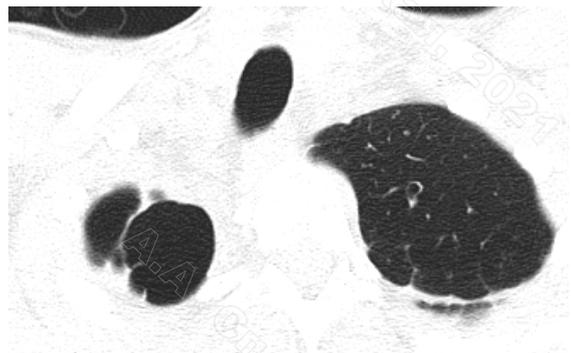
11.03.2019 г.

21.03.2019 г.

- Появление продуктивного бронхолита при МВ может служить косвенным признаком присоединения микобактериоза, микозов, бурхолдерии сепация

*Burkholderia cepacia complex + Achromobacter xylosoxidans*

Больной Ж., 1995 г.р., F508del/гомозигота КТ от 21.04.2016 г. — фиброз правого легкого, резкое смещение средостения, в фиброзной ткани множественные мешотчатые БЭ. Левое легкое вздуто, также с БЭ, бронхогенные очаги в S10 и S9 слева. Жировая дистрофия поджелудочной железы, камень в левой почке.



# Компьютерно-томографическая семиотика муковисцидоза (осложнения)

- **Проявления легочной гипертензии — расширение ствола легочной артерии и ее крупных ветвей, расширение бронхиальных артерий, последствия легочного кровотечения**

## Причины легочного кровотечения

- Расширение
- Извитость
- Истончение стенки бронхиальных артерий

Tomkin, CIR, 1991

- **Пневмоторакс, пневмоплеврит, эмпиема плевры**

- Частота возникновения пневмоторакса у пациентов с муковисцидозом — 0,64%
- Чаще возникает у взрослых пациентов — 77% старше 18 лет
- Смертность после перенесенного пневмоторакса у пациентов с муковисцидозом увеличивается в 2 раза

D. Bilton, ERS, 2013

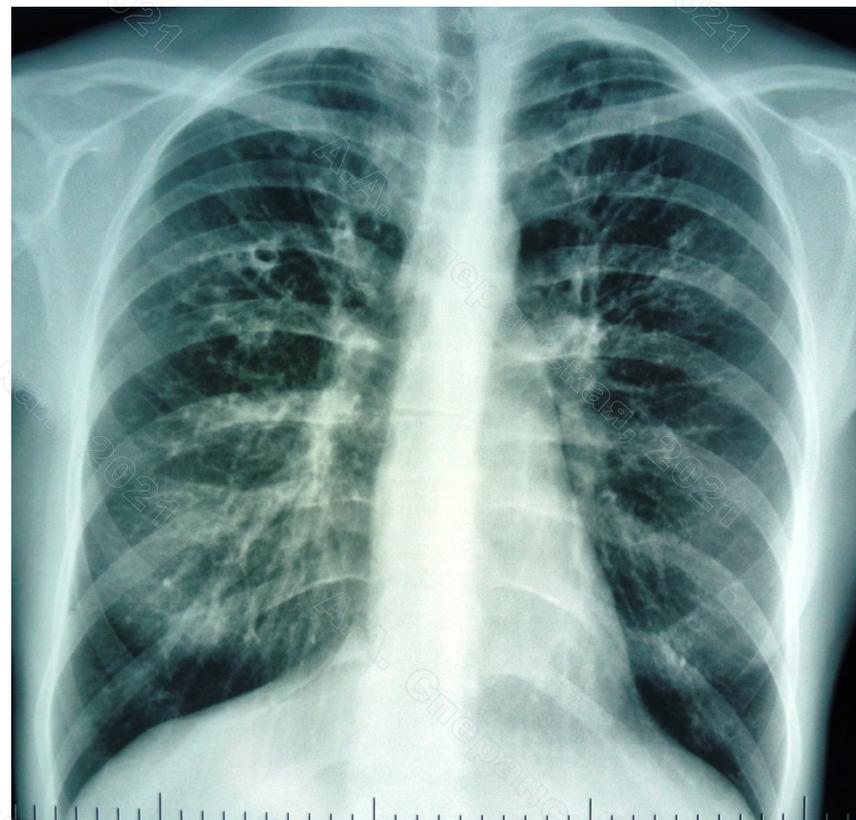
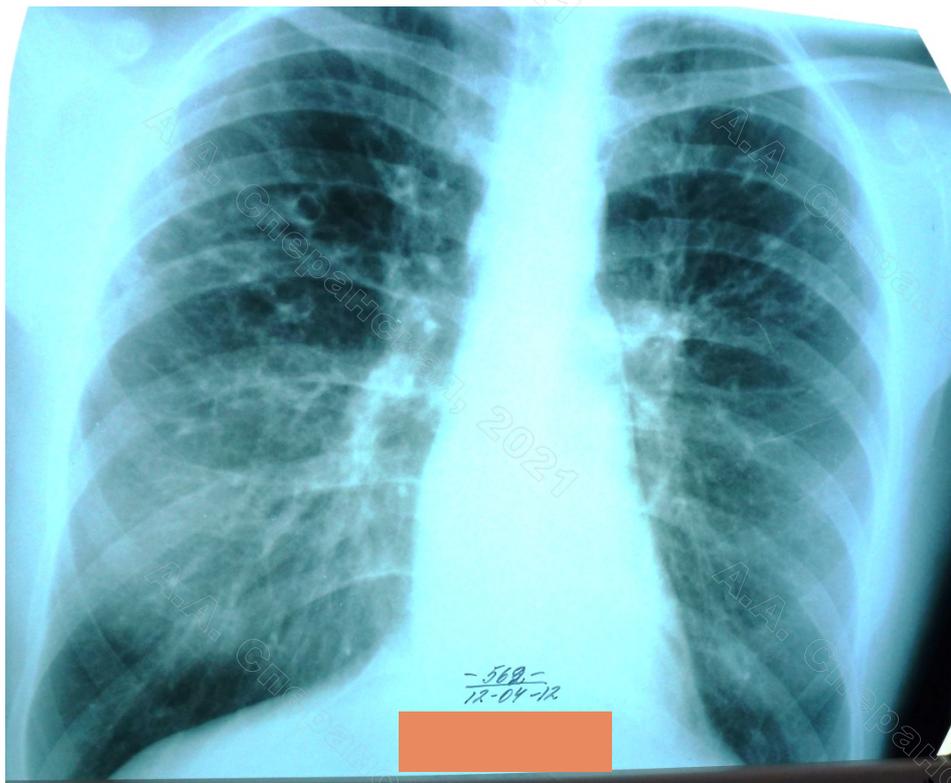
# Пациентка К., 1988 г.р.

- Пациентка росла и развивалась согласно возрасту. Отставания в росте и весе, нарушения стула отмечено не было
- С 10-летнего возраста стал беспокоить приступообразный кашель
- Наблюдалась с диагнозом «Бронхит»
- В 2007 году установлен диагноз «Бронхиальная астма»
- Постоянно принимала только ингаляционные бронхолитики, во время беременности (у пациентки 2 детей) принимала длительно серетид 25/125 по 1 дозе 2 раза в сутки (с 2014 года по июль 2017 года)

# Пациентка К., 1988 г.р.

- В 2013 года впервые отметила появление прожилок крови в мокроте. Обследована в ГПТД

# Пациентка К., 2012 г., 2013 г.



# Пациентка К., 1988 г.р.

- Выполнена ФБС, СКТ грудной клетки
- Выявлены двусторонние распространенные бронхоэктазы
- В последующем эпизоды кровохарканья (прожилки, а иногда и сгустки алой крови) отмечались около 1 раза в год

# Пациентка К., 1988 г.р.

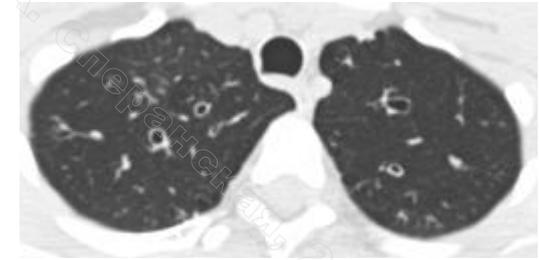
- В июне 2017 года на фоне полного благополучия возникло легочное кровотечение объемом до 100 мл алой пенистой крови, купировалось самостоятельно
- С августа – сентября 2017 года отметила постепенное учащение эпизодов кровохарканья
- Обследована амбулаторно, повторно выполнена ФБС. В промывных водах бронхов рост *St. aureus*. Микотической и микобактериальной инфекции не выявлено

# Пациентка К., 1988 г.р.

- В декабре 2017 года в связи с учащением эпизодов кровохарканья пульмонологом по месту жительства направлена к пульмонологу амбулаторно-консультативного кабинета ГМПБ №2.

# Пациентка К., 1988 г.р. 22.01.2018 г.

Деформирующий бронхит (утолщение стенок бронхов — симптом «рельсов», неравномерное расширение их просвета, дивертикулы, мокрота в крупных бронхах, изменения на всем протяжении)



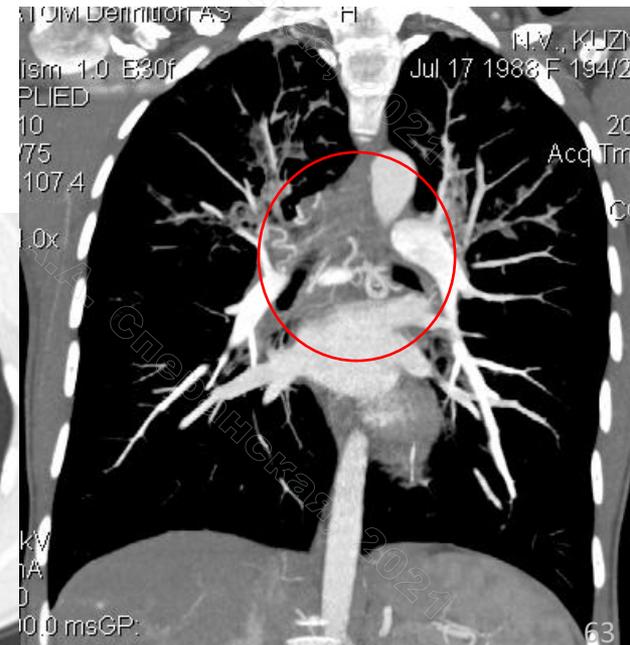
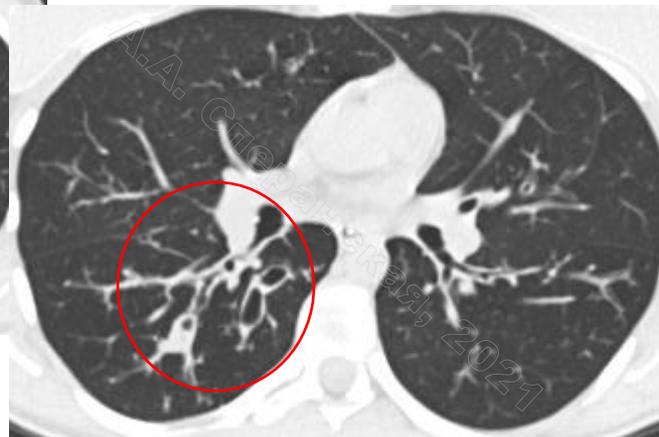
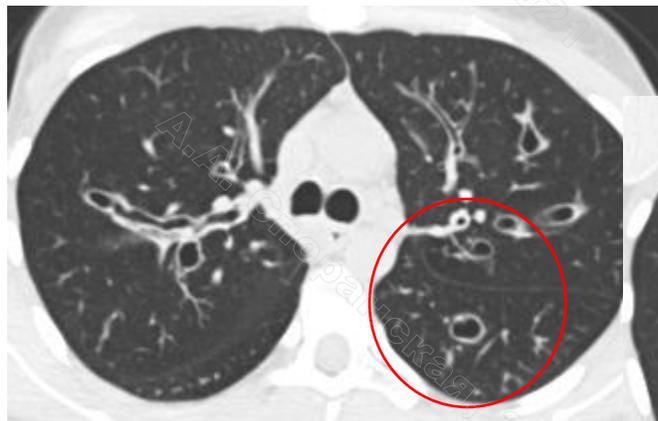
Цилиндрические бронхоэктазы

Экссудативный бронхиолит (заполнение мелких бронхов мокротой с формированием КТ-картины «дерева в почках»)



Проявления бронхиальной обструкции (неравномерность вентиляции легочной ткани)

Расширение бронхиальных артерий



# Пациентка К., 1988 г.р.

- Двусторонние бронхоэктазы
- Кровохарканье
- Деформация пальцев и ногтей по типу «барабанных палочек и часовых стекол»
- Умеренные НБП: ЖЕЛ — 3.74 л — 95.91%;  
ОФВ1 — 2.04 л — 60.75%
- Вес — 51 кг Рост — 168 см ИМТ — 18.0
- Хронический гнойный полипозный риносинусит

# Пациентка К., 1988 г.р.

- Предположен МВ:
- **Потовый тест (05.02.18 г.)** Определение концентрации ионов NaCl в поте — **80 ммоль/л**
- **В гене CFTR обнаружены мутации F508del и L138ins**

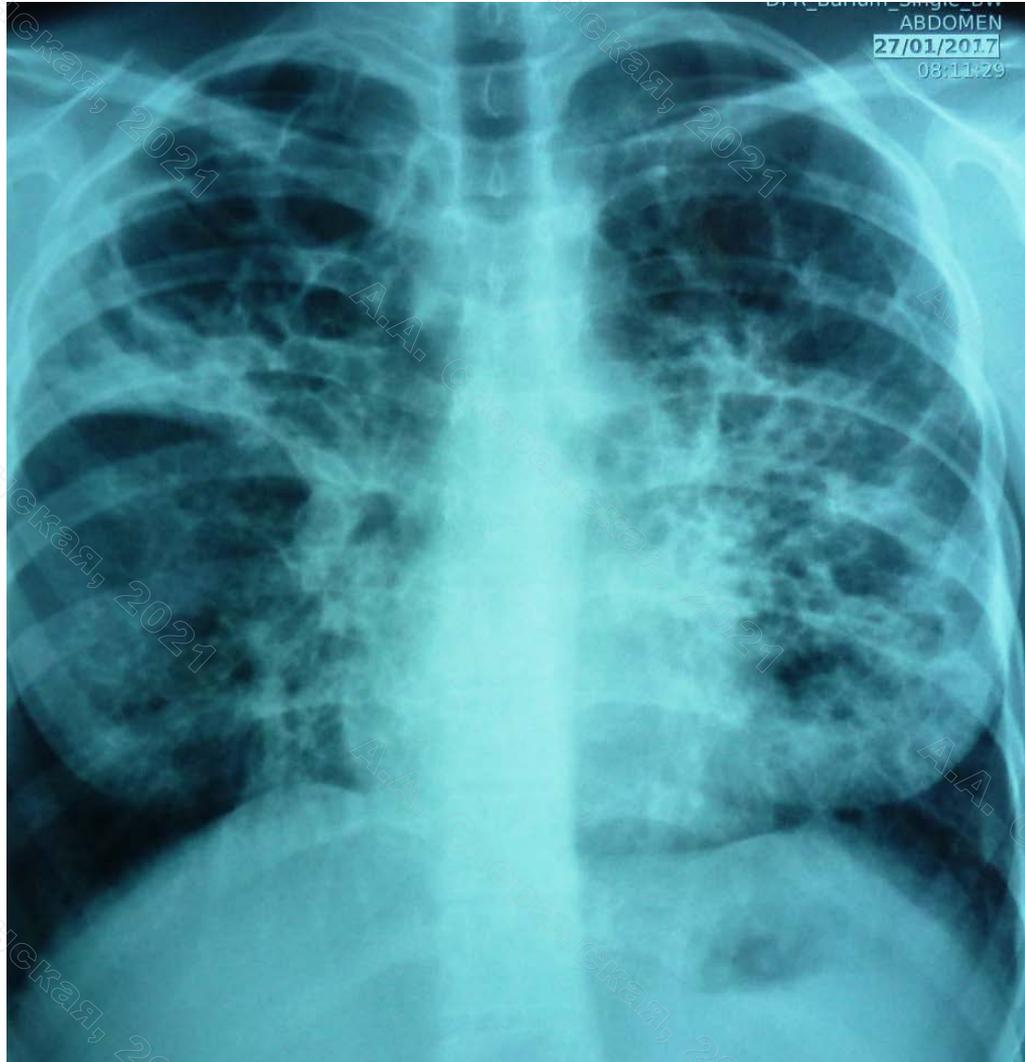
# Пациентка Ч., 1996 г.р.

- С раннего детского возраста беспокоил частый жидкий стул.
- В возрасте 1 г. 8 месяцев — выпадение прямой кишки.
- С 2.5 лет частые ОРВИ, бронхиты с затяжным течением.
- В возрасте 3-4 лет заподозрен муковисцидоз (беспокоил постоянный кашель, деформация пальцев и ногтей по типу барабанных палочек и часовых стекол).
- **Генетическое исследование — F508del/ W1282R**
- С 10-летнего возраста отмечено ухудшение течения заболевания. Обострения возникали 1-2 раза в год, ежегодно госпитализировалась в ДГБ №4, последняя госпитализация в апреле 2014 г. Микробный пейзаж длительное время был представлен *St. aureus*, в 2009 г. **однократный высев *Burkh. cerasia*.**
- В ноябре 2009 года также был диагностирован **аллергический бронхолегочный аспергиллез, колонизация дыхательных путей грибами рода *Aspergillus*.**

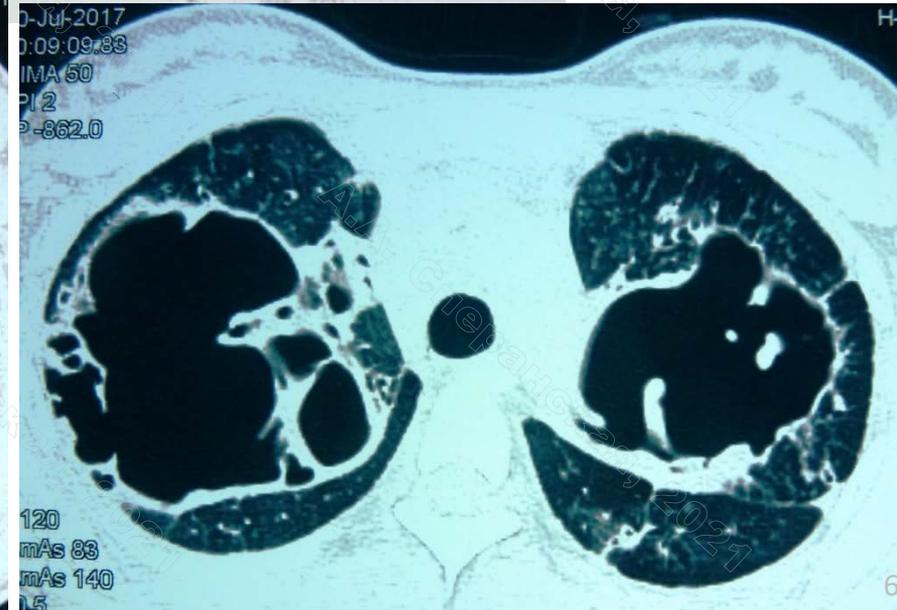
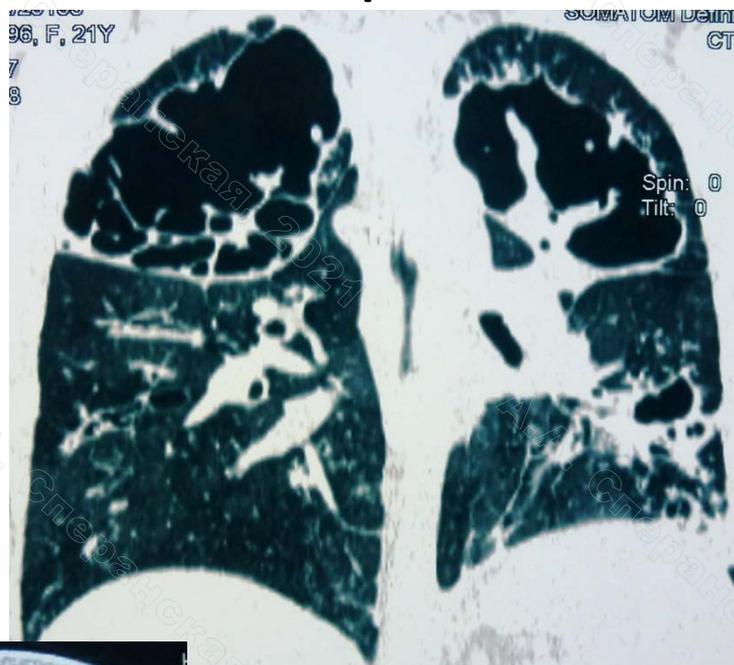
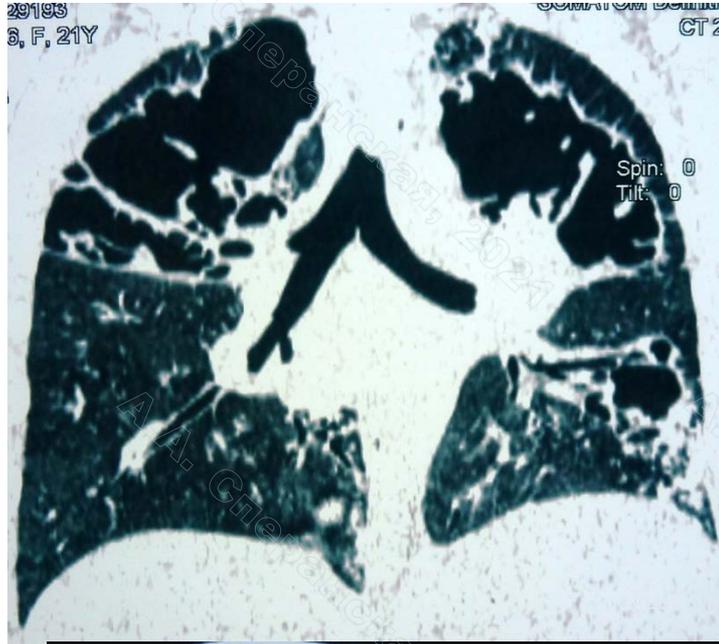
# Пациентка Ч., 1996 г.р.

- С 2015 года наблюдается в ГМПБ№2
- Рост *St. aureus*
- С июне 2016 г постоянное кровохарканье.  
Анемия, несмотря на терапию препаратами железа.
- В январе 2017 года — обследована с целью проведения окклюзии бронхиальных артерий

Пациентка Ч., 1996 г.р., 2017 г.



# Пациентка Ч., 1996 г.р., 2017 г.



Пациентка Ч., 1996 г.р.

### **Аортография (09.02.17 г.)**

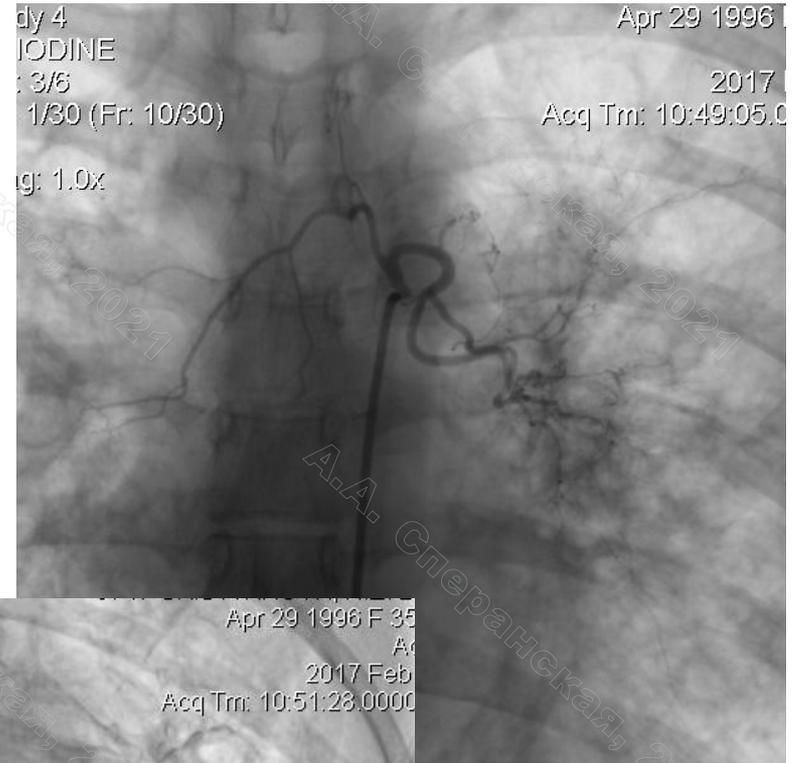
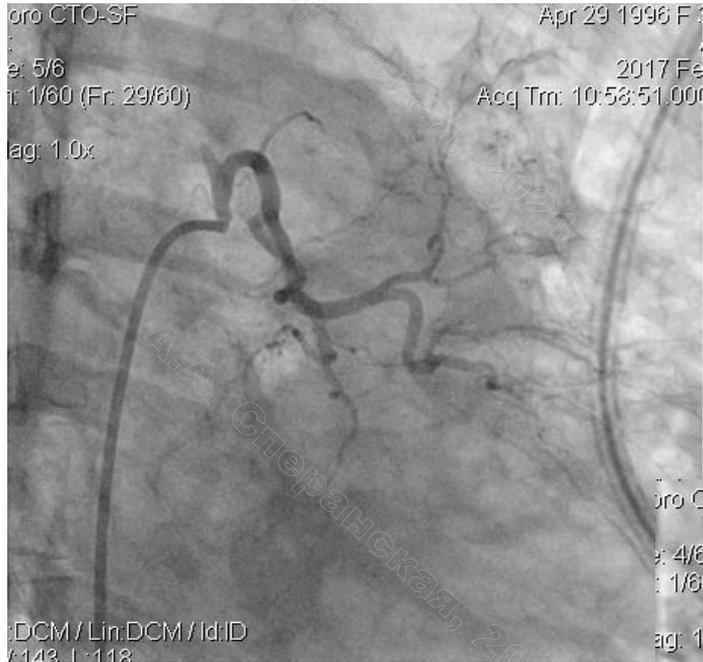
- Выполнена обзорная аортография. При селективном контрастировании выявлена бронхиальная артерия слева. В связи с выраженным спазмом устья принято решение повторить попытку эмболизации бронхиальной артерии через неделю.

### **Эмболизация бронхиальных артерий от 15.02.17 г.**

- Под местной анестезией проводниковый катетер заведен на уровень правой бронхиальной артерии. Выполнена эмболизация спиралью. На контрольной ангиографии признаки «стоп-контраста» в бассейне правой бронхиальной артерии.

# Пациентка Ч., 1996 г.р.

## Эмболизация расширенных, извитых бронхиальных артерий



# Оценка изменений на КТ в динамике (мультипараметрическое сравнение) (1)

- Бронхоэктазы (+, -, цилиндрические, мешотчатые, уровни поражения, стабильность, нарастание процесса)
- Утолщение стенки бронхов (+, -, описание уровней и распространенности поражения, сохранение утолщения, регресс утолщения)
- Наличие в просвете бронха содержимого (+, -, сохранение, нарастание, элиминация, формирование уровней)
- Проявления деформирующего бронхита (+, -)
- Проявления эксудативного бронхиолита (+, -, локализация, динамика)
- Проявления бронхиальной обструкции (+, -)
- Наличие гиповентиляции (+, -, локализация, регресс)
- Перибронхиальная инфильтрация (+, -, локализация, динамика)

## Оценка изменений на КТ в динамике (мультипараметрическое сравнение) (2)

- Инфильтрация легочной ткани (альвеолярного, интерстициального характера, протяженность, локализация, динамика)
- Формирование фиброзных изменений (локализация, тип: линейный пневмофиброз, перибронховаскулярный фиброз, карнификация, цирроз доли)
- Лимфаденопатия с указанием групп (+, -, динамика)
- Наличие газа в плевральных полостях (объем, локализация, признаки осумкования, динамика)
- Наличие жидкости в плевральных полостях (объем, локализация, признаки осумкования)
- Расширение ствола легочной артерии и ее ветвей (+, -, динамика)
- Расширение бронхиальных артерий (+, -)
- Дефекты контрастирования ствола легочной артерии и ее ветвей (+, -, динамика)

# Дифференциальная диагностика

	БЛД	КАМ	АБЛА	БА	МВ
Бронхоэктазы	+/-	+/-	+	-	+
Утолщение бронхиальной стенки	+	+	+	+	+
Слизистые пробки	-	+	+	-	+
Мешотчатые бронхоэктазы, абсцессы	-	+	-	-	+
Воздухосодержащие кисты	+	+	-	-	-
Эмфизема	+	+	-	-	-
Гиповентиляция, ателектаз	+	+	+	+	+
Воздушные ловушки	+	+	+	+	+
Ацинарные узелки / КТ-картина «деревя в почках»	-	-	+	-	+
Матовое стекло (при присоединении атипичного воспаления)	+	+	+	+	+
Мозаичная перфузия (при проявлении легочной гипертензии)	+	+	+	+	+
Альвеолярная инфильтрация (при присоединении бактериального воспаления)	+	+	+	+	+
Гиперинфляция	+	+	+	+	+

# Магнитно-резонансная семиотика муковисцидоза

## Изменения бронхов

- На диффузионно-взвешенных изображениях — зоны слабогиперинтенсивного МР сигнала в стенках крупных бронхов — МР-признаки вазогенного отека
- Структуры по типу «жидкость-воздух» в расширенных бронхах (заполненные бронхоэктазы)
- Мелкие (до 0,3 см) очаговоподобные участки усиления сигнала на T1, T2-взвешенных изображениях за счет заполненных патологическим субстратом мелких бронхиол

## Альвеолярные изменения

- Перифокально бронхоэктазам легочная ткань уплотнена, сигнал от нее повышен на T2-ВИ, в том числе при выполнении программ с жироподавлением
- Участки повышения сигнала на T1, T2-взвешенных изображениях за счет увеличения плотности легочной ткани (зоны консолидации).
- Нарушения вентиляции — ателектаз

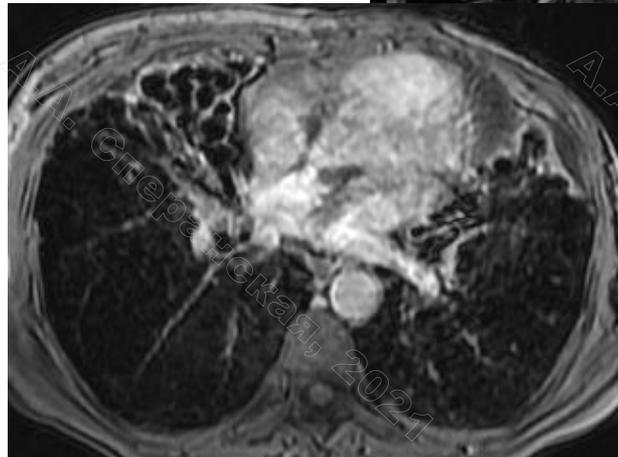
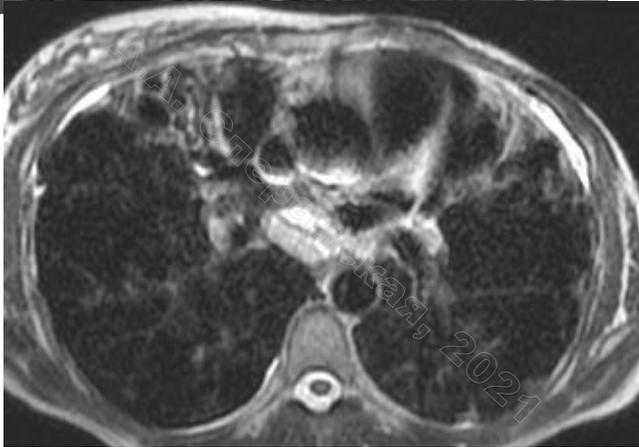
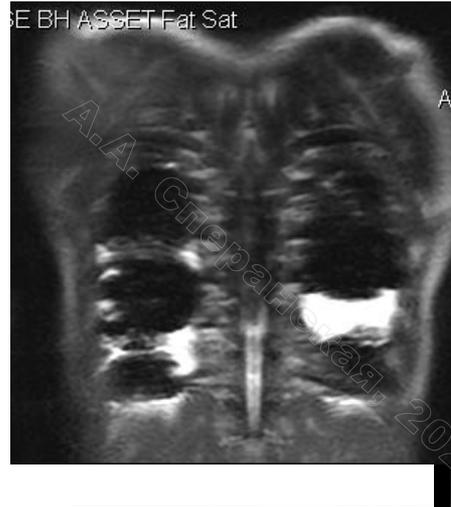
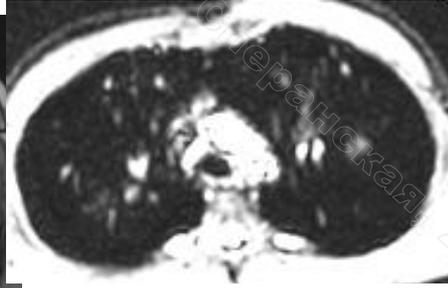
## Сосудистые нарушения

- При введении контрастного вещества — снижение перфузии в верхних отделах обеих легких, изменение архитектоники хода сосудов с обеднением сосудистого рисунка парамедиастинально
- Расширение бронхиальных артерий

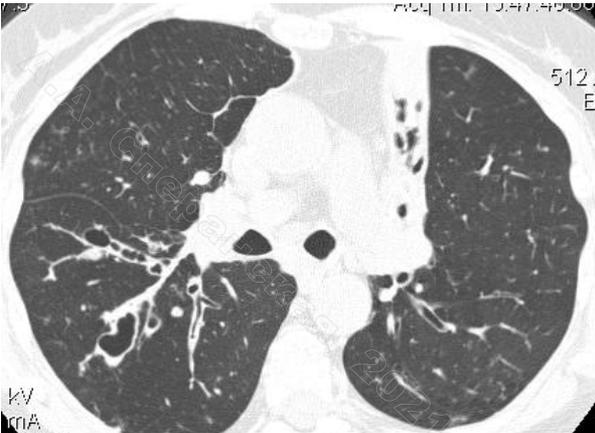
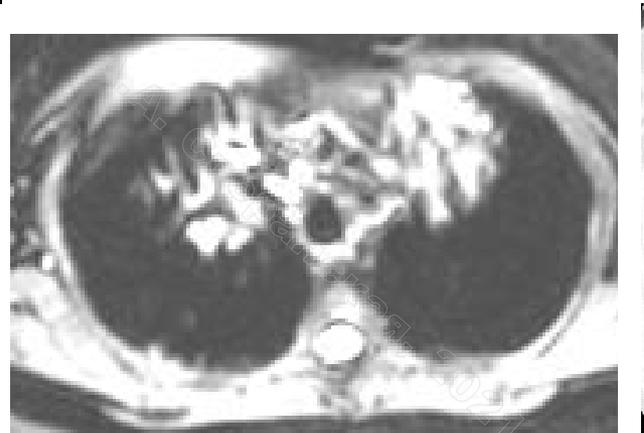
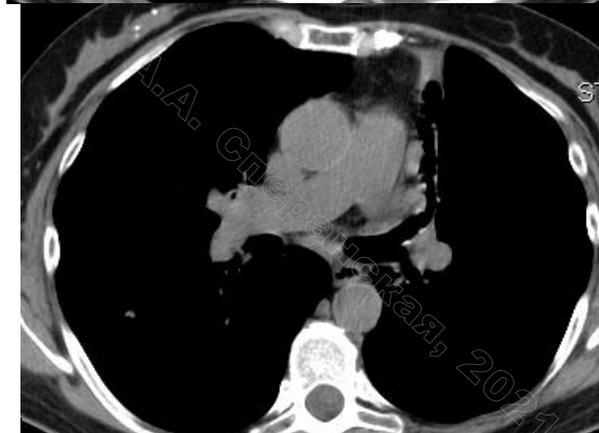
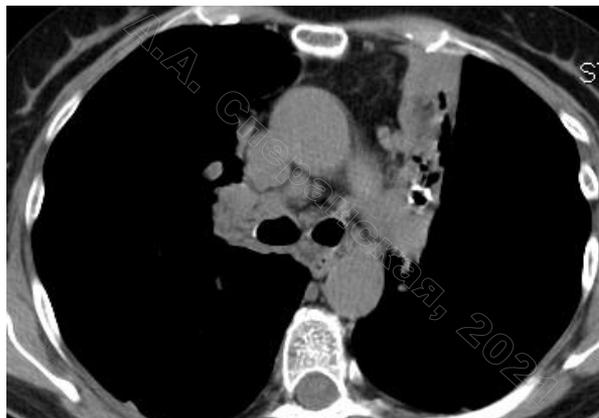
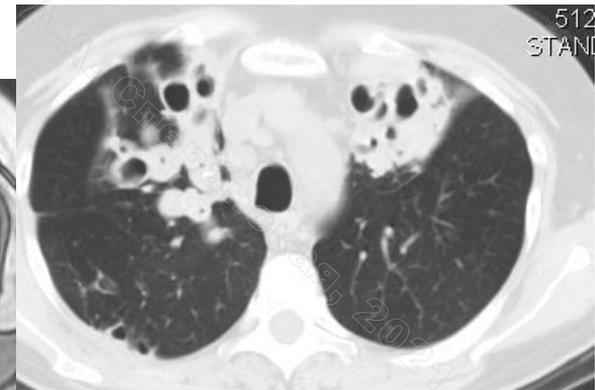
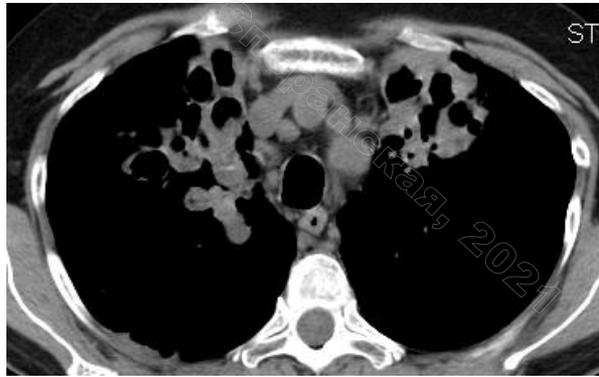
**Жидкость** в плевральных полостях и полости перикарда

## Лимфаденопатия

# Данные МР-исследования (из архива О.В. Лукиной, Е.В. Бубновой)



Большая Р., 56 л.



# Лучевой алгоритм обследования больных МВ

- Рентгенография органов грудной клетки в 2 проекциях при первичном обращении не зависимо от возраста пациента, при отсутствии возможности выполнения КТ, основной метод обследования, выполняется 1 раз в 2 года, внеочередно при обострении.
- Низкодозная компьютерная томография грудной клетки (предлагается протокол 1 мА / кг для детей и молодых взрослых весом <50 кг в сочетании с напряжением на трубке 100 кВ) — основной метод обследования, выполняется 1 раз в 2 года, внеочередно при обострении.
- КТ-исследование «на выдохе» — для оценки проявлений бронхиальной обструкции (при невозможности выполнения КИФВД)
- КТ-ангиография — для оценки состояния легочной артерии (ТЭЛА, ЛГ), бронхиальных артерий (поиск источника кровотечения)
- МРТ органов грудной клетки (оценка воспалительных изменений в стенках бронхов и состояния бронхиальных артерий) — альтернатива КТ при невозможности ее выполнения
- Перфузионная сцинтиграфия (оценка перфузии в легочной ткани, перед трансплантацией)

# Реальность

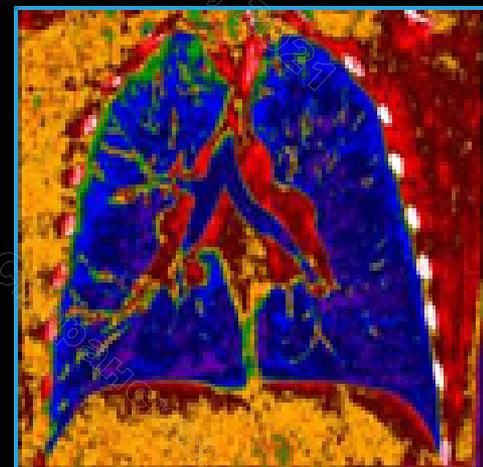
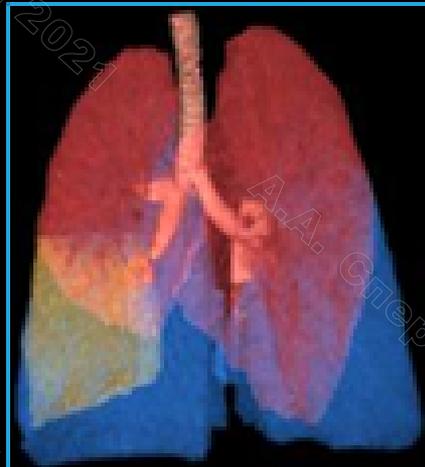
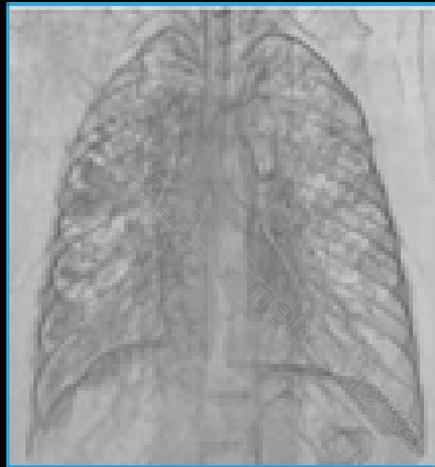
- Использование рентгенографии для скрининга (как в детском возрасте, так и молодых взрослых), знание патогномоничных признаков МВ врачами первичного звена
- После выявления — применение низкодозной КТ для оценки динамики (1 раз в 2 года, мультипараметрическое сравнение по схеме)
- КТ-ангиография для оценки легочной артерии (расширение, дефекты контрастирования) и перфузионных нарушений
- ОФЭКТ для оценки перфузионных нарушений

# Перспективы

- Использование перфузионных программ КТ для оценки сосудистых нарушений в легочной ткани, в печени, поджелудочной железе
- Синхронизация КТ со спирометрией
- МРТ для оценки перфузии, оценки состояния стенки бронха (наличие текущего воспаления), состояния бронхиальных артерий

# КТ грудной клетки – с дозой рентгенографии

Муковисцидоз – мужчина 26 лет



Exam Description: CT THORAX ZONDER KONTR.

Dose Report

Series	Type	Scan Range (mm)	CTDIvol (mGy)	DLP (mGy·cm)	Phantom cm
1	Scout		-	-	-
2	Scout		-	-	-
3	Helical	1009.500-1538.650	0.18	3.16	Body 32
Total Exam DLP:				3.16	

"Typical CXR effective dose is about 0.06 mSv."

Source: Health Physics Society.  
<http://www.hps.org/publicInformation/pubs/q3373.html>

**DLP = 3.16 mGy.cm**

**0.05 mSv\***

Scan protocol:  
 4 mAs, 80 kV  
 Slice thickness: 0.625mm



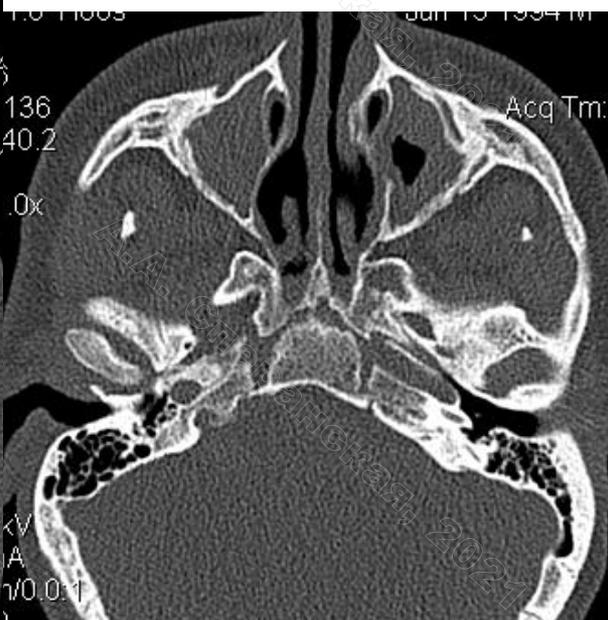
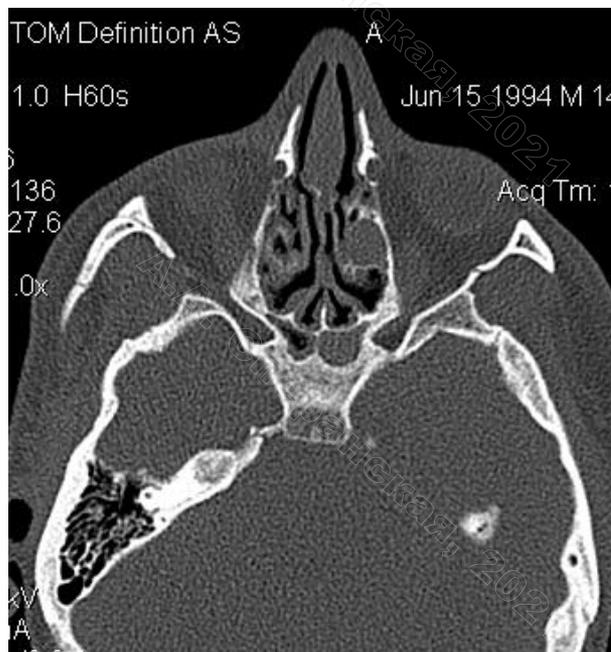
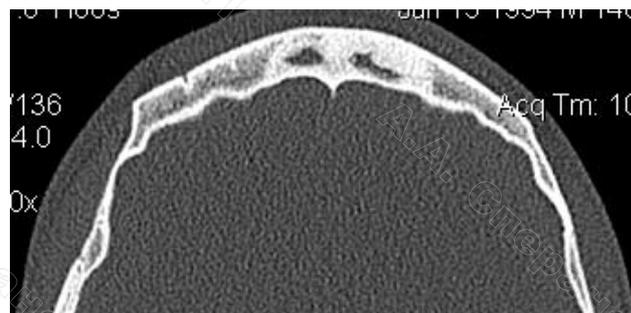
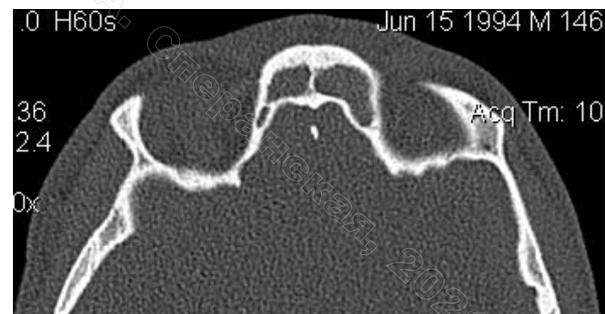
\* Obtained by EUR-16362 EN, using a chest factor of 0.017\*DLP

# Компьютерно-томографическая семиотика муковисцидоза

Пансинусит (заполнение всех пазух содержимым жидкостной плотности, неоднородной структуры с включением пузырьков газа — гной)

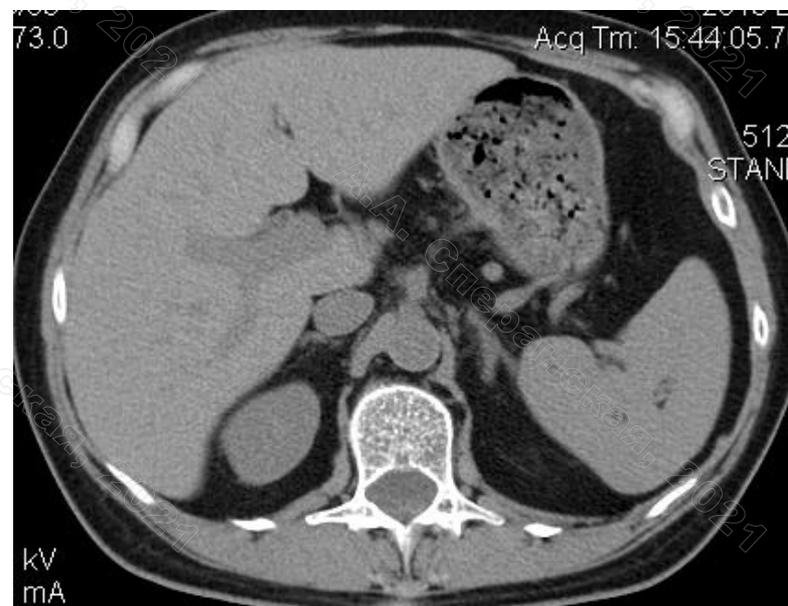
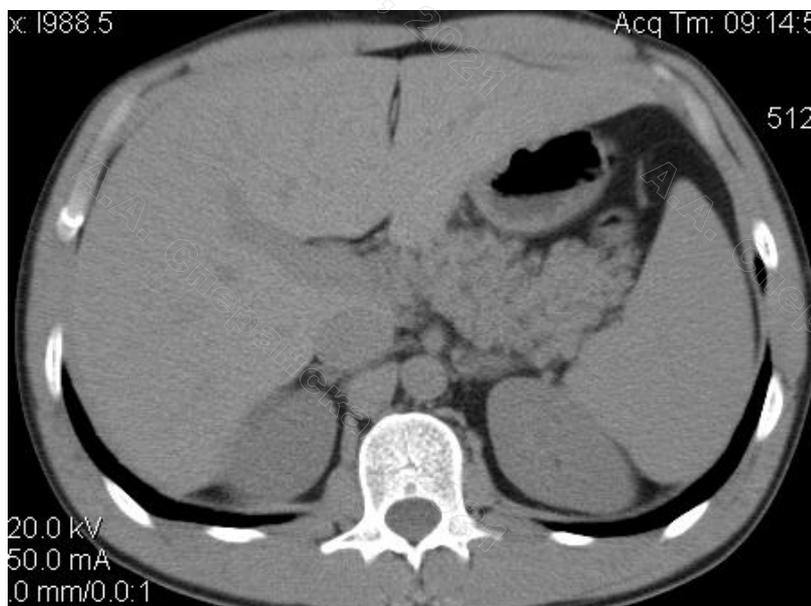
Полипообразное утолщение слизистой оболочки

Неравномерное утолщение и склерозирование стенок пазух (хроническое воспаление)



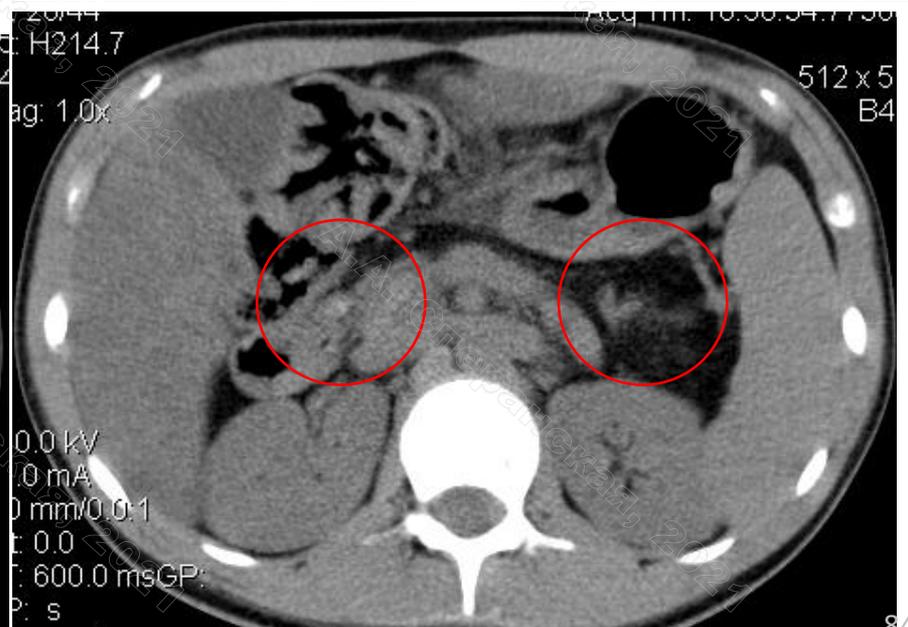
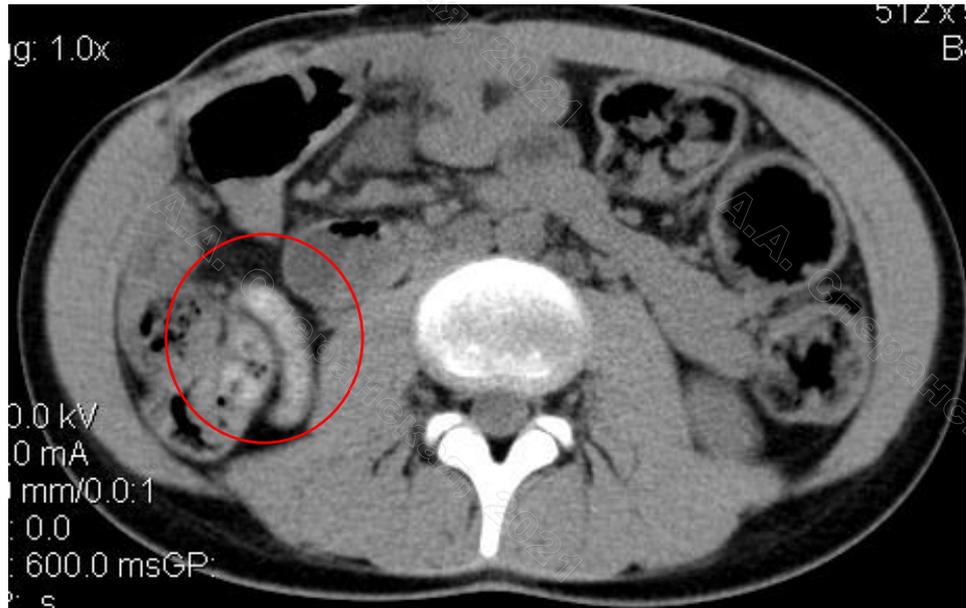
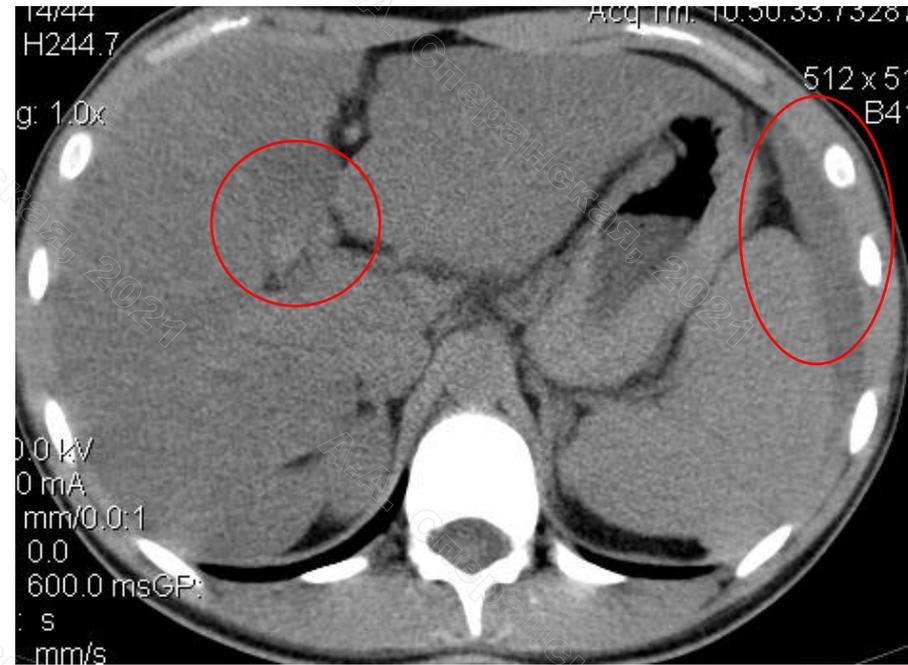
# КТ-семиотика муковисцидоза

- **Поражение поджелудочной железы** (атрофия, кальцификация поджелудочной железы, связанная с хроническим панкреатитом, кисты, разного размера и количества, могут заменить всю поджелудочную железу — цистоз (van Rijn et al., 2007)
- **Поражение печени** (жировая инфильтрация печени (стеатоз), очаговый билиарный цирроз с портальной гипертензией и желчными камнями) Пациенты чаще бессимптомны, но заболевание печени является второй наиболее распространенной причиной смерти при МВ (2,2%). 6-8% лиц с МВ имеют потенциально смертельное заболевание печени, которое требует ее трансплантации (Genyk et al., 2001).
- **Поражение селезенки** — спленомегалия в результате портальной гипертензии, селезеночные инфаркты или субкапсулярные гематомы.



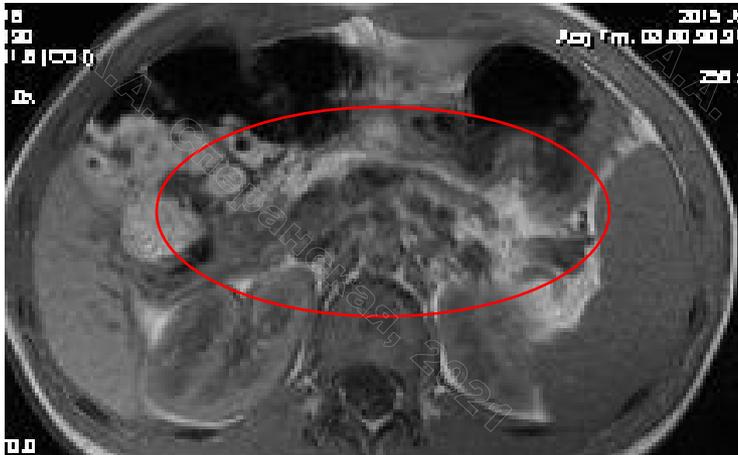
# Пациентка А., 20 л.

- Увеличение размеров печени, снижение плотностных показателей (жировая гепатоз)
- Инволюция поджелудочной железы
- Расширенный аппендикулярный отросток
- Конкременты в желчном пузыре и в Вирсунговом протоке
- Билиарные камни присутствуют у 4 - 12% пациентов (Agrons et al., 1996)



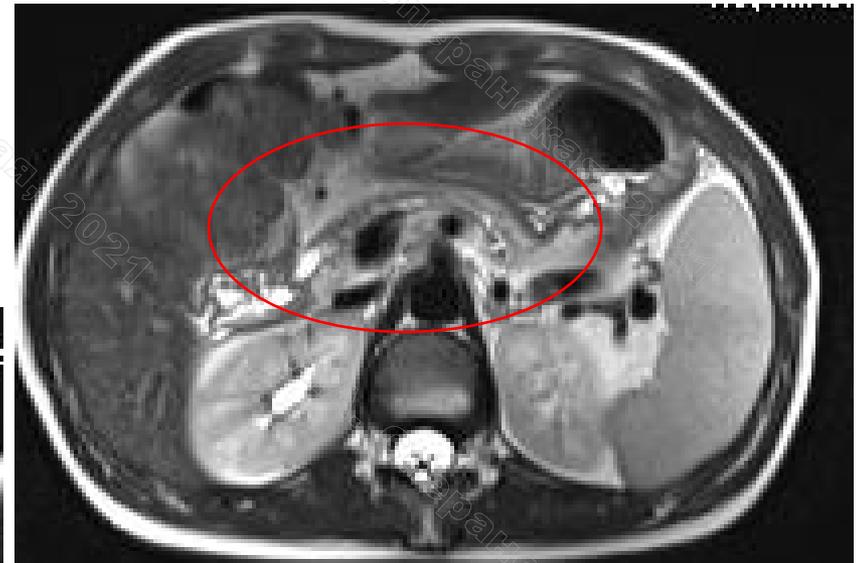
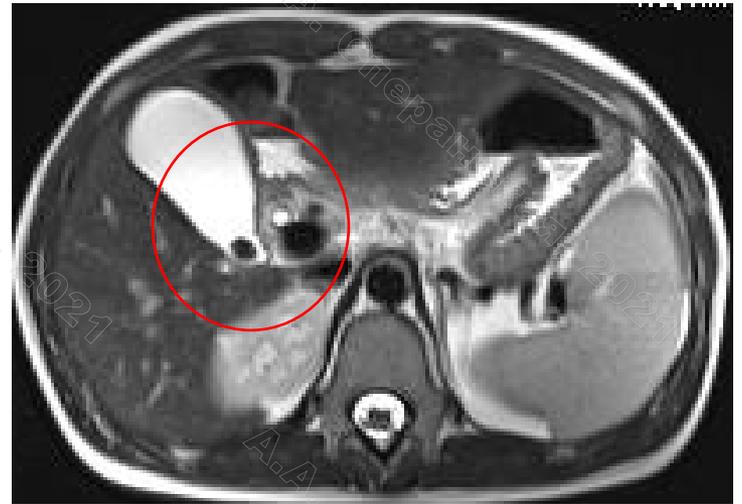
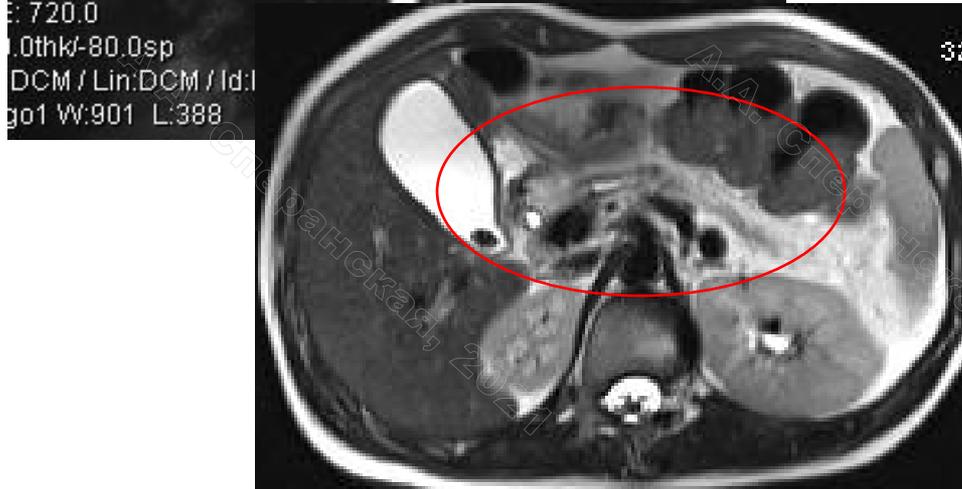
# Пациентка А., 22 г.

- Увеличение размеров печени, жировой гепатоз
- Инволюция поджелудочной железы
- Конкременты в желчном пузыре и в Вирсунговом протоке, расширение панкреатического протока



# Пациентка А., 22 г.

- Увеличение размеров печени, жировой гепатоз
- Инволюция поджелудочной железы
- Конкременты в желчном пузыре, состояние после стентирования Вирсунгова протока



# Кратность проведения лучевых исследований при муковисцидозе

Вид обследования	При первичном обращении	Ежегодно	Каждые 2 года	При обострении
Рентгенография органов грудной клетки (в 2 проекциях)	+		+	+
Низкодозная КТ органов грудной клетки			+	+
Конуснолучевая КТ околоносовых пазух	+		+	+
Остеоденситометрия			+	
УЗИ органов живота		+		
МРТ органов живота				+
Перфузионная сцинтиграфия				+

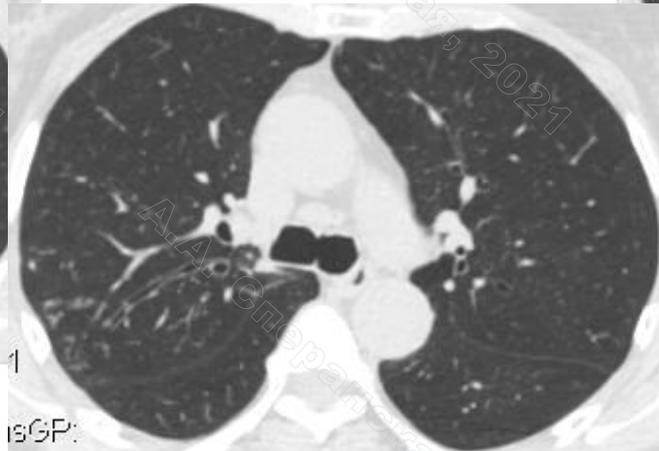
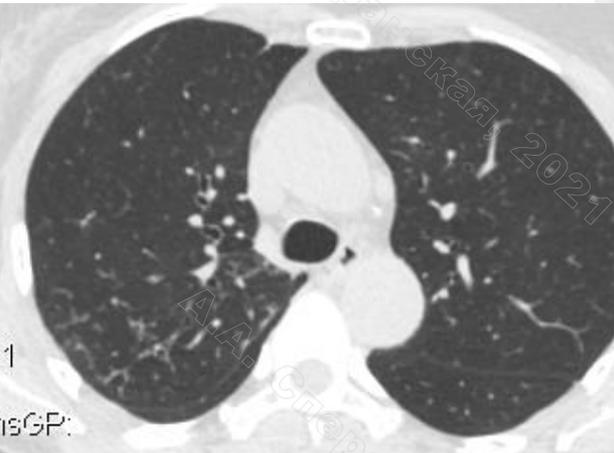
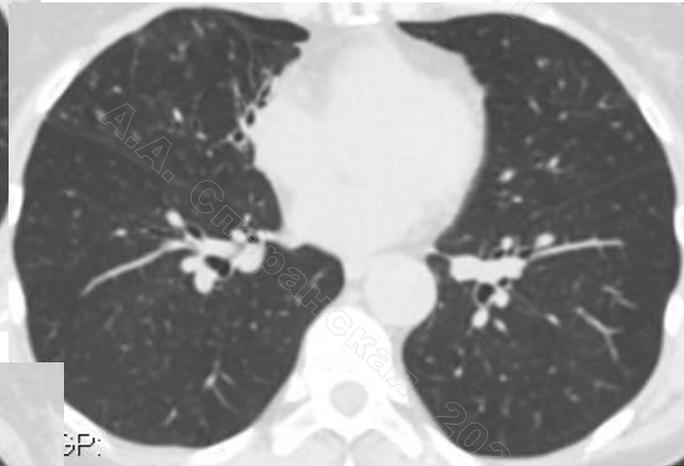
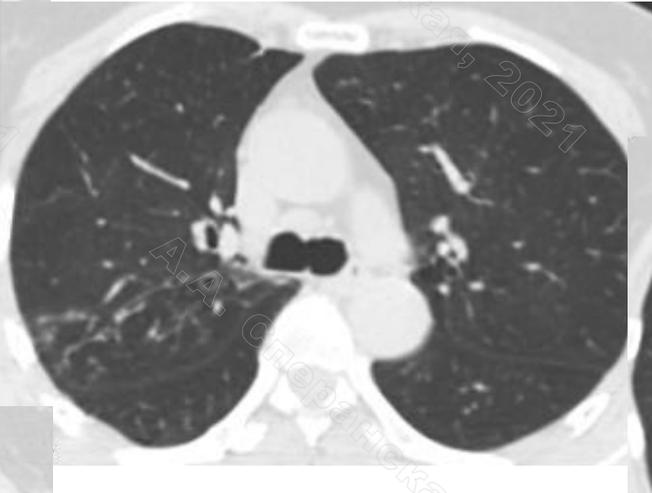
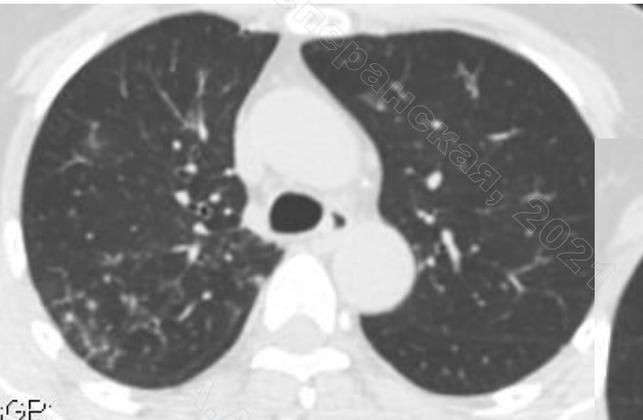
# Специфические инфекции (туберкулез, нетуберкулезные микобактериозы)

- **Клиническая картина** — длительно, воспалительные проявления стертые: субфебрильная температура, слабость, кашель без или с небольшим количеством мокроты, отсутствие, либо минимальные изменения в формуле крови.
- **Лучевая картина** — уплотнение стенок бронхов, «дерево в почках» — **стойкий локальный продуктивный бронхиолит**, бронхогенные очаги и участки инфильтрации легочной ткани с формированием полостей, проявления бронхиальной обструкции. Обызвествленные очаги, обызвествления в инфильтратах, стенках бронхах, лимфатических узлах. При НТМБ — бронхоэктазы (чаще в средней доле и язычковых сегментах).

John Patrick Egan «Successful treatment of ulcerative bronchiolitis in a woman with refractory Mycobacterium intracellulare infection» BMJ Case Rep. 2015

# Больная Д., 57 г. Нетуберкулезный микобактериоз

**05.12.2014 г.**

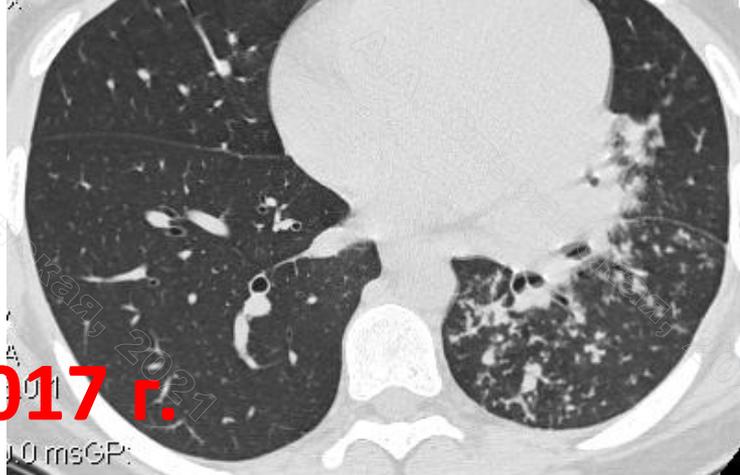
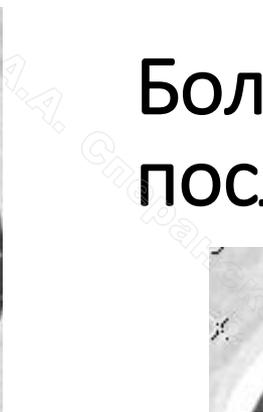


**15.05.2017 г.**

Больная Р., 57 г. Клинико-рентгенологически — саркоидоз II стадии, микроскопия — нетуберкулезный микобактериоз

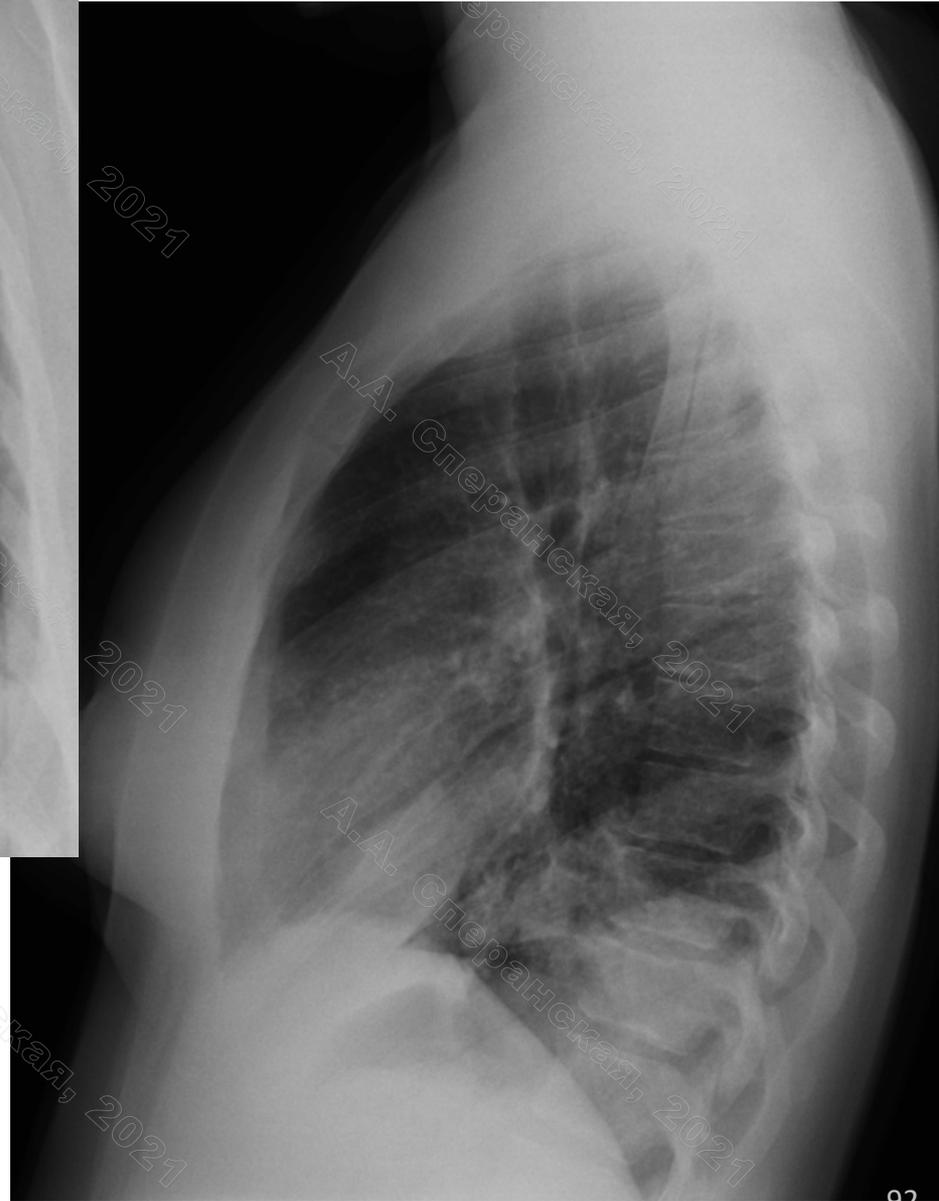
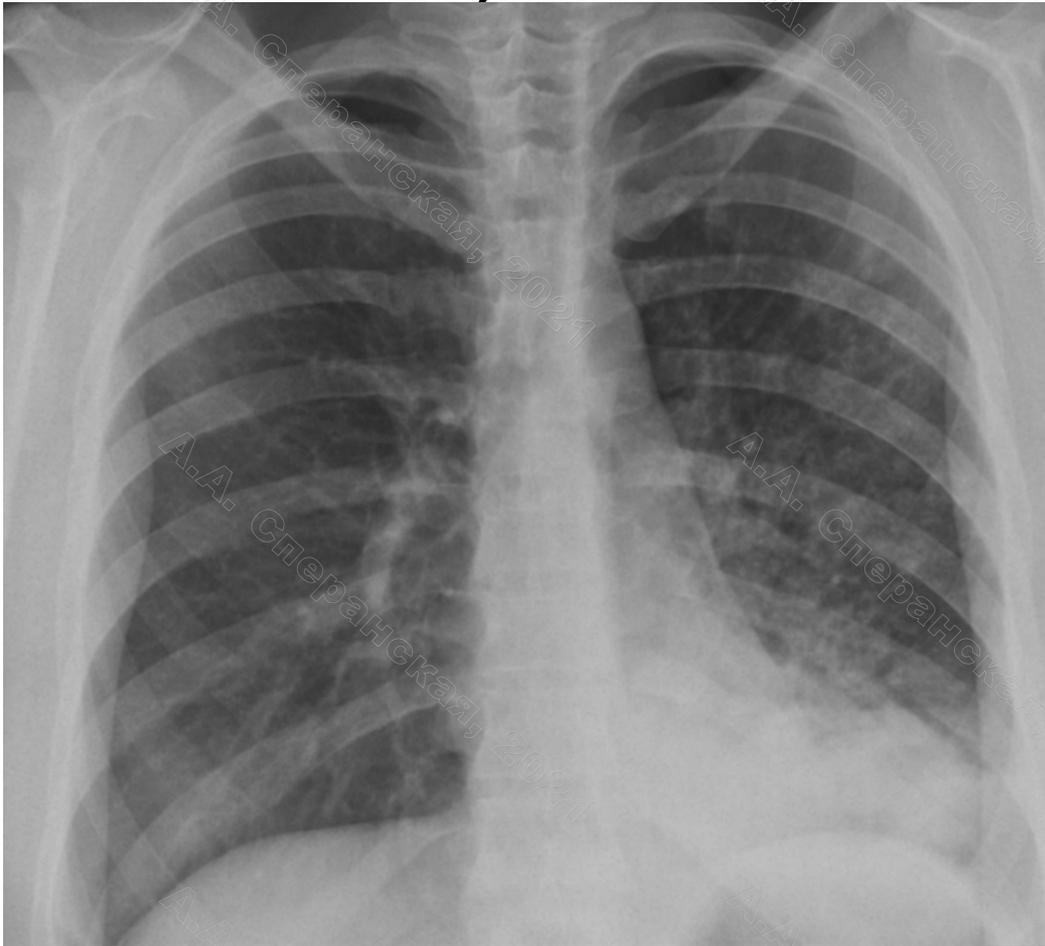


Большая К., 24 г., 7 сутки  
после родов. БА.



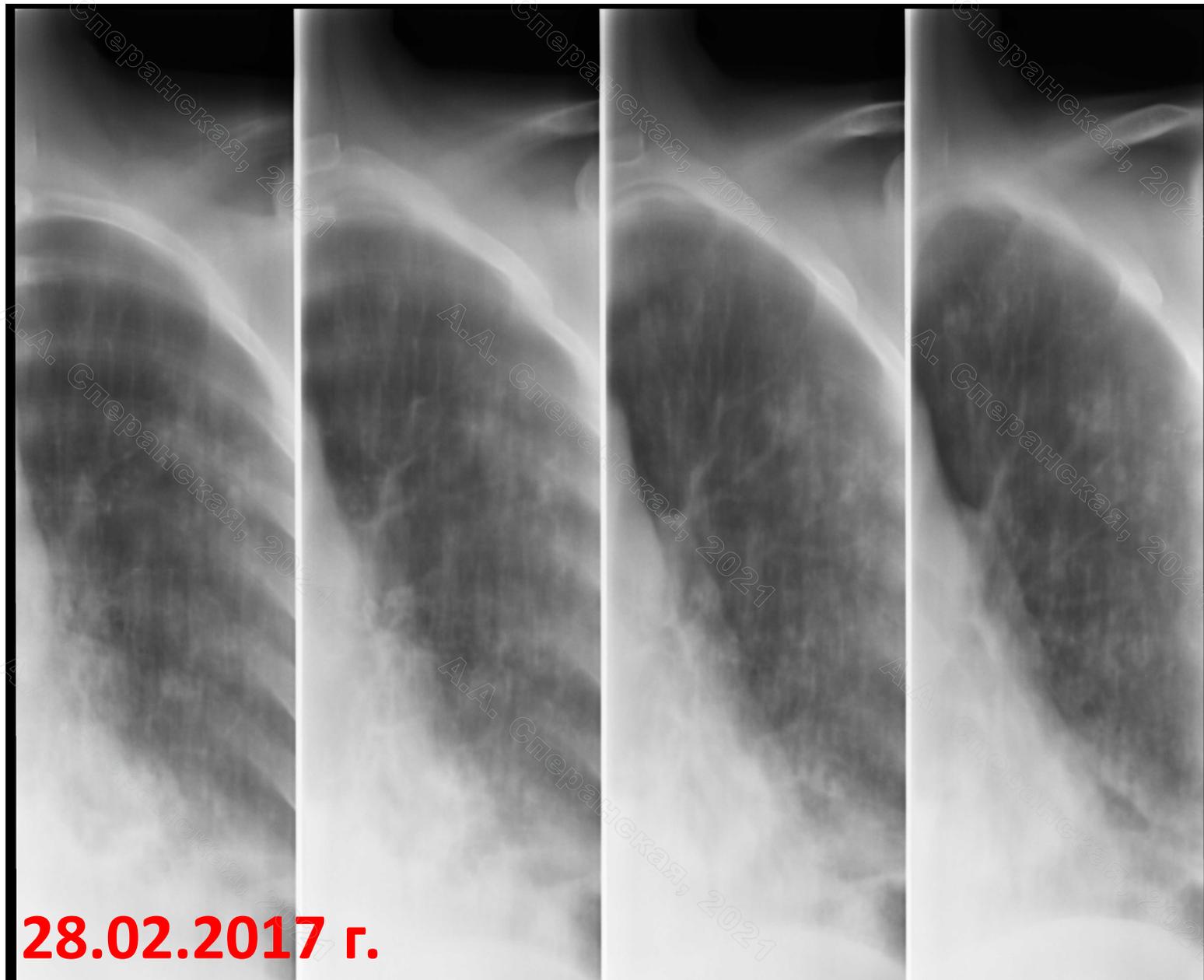
23.01.2017 г.

Больная К., 24 г.

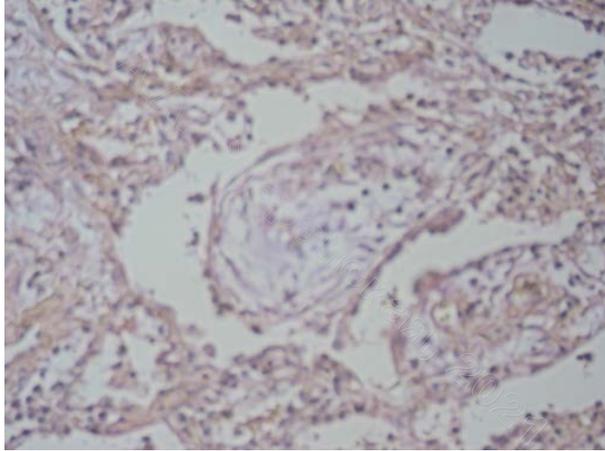


**28.02.2017 г.**

Бо́льная К., 24 г.



**28.02.2017 г.**



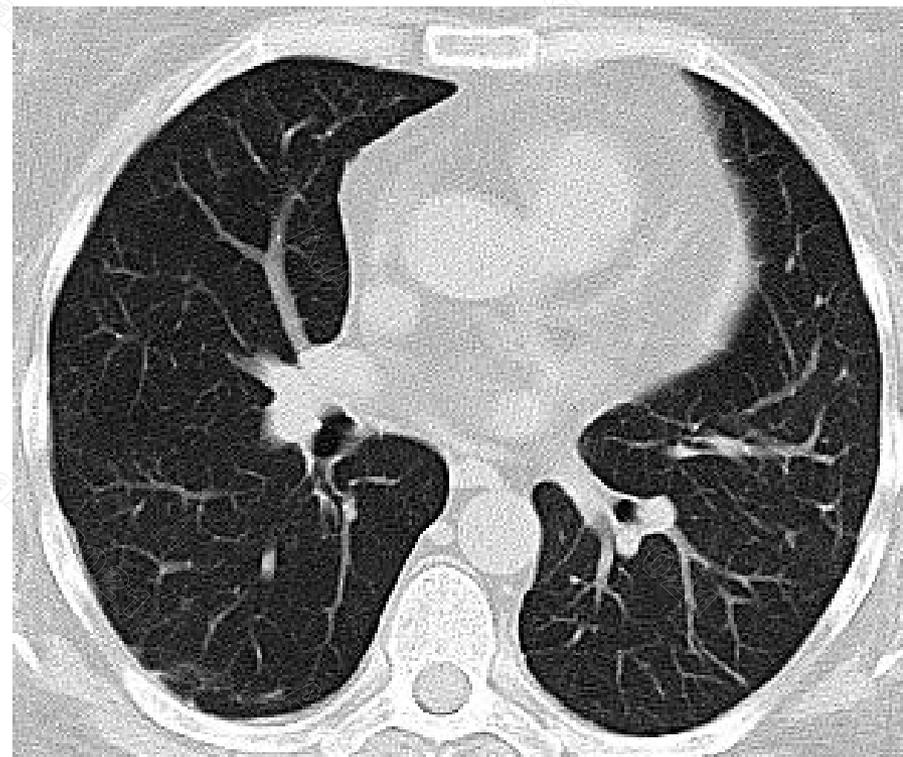
Облитерирующий бронхиолит —  
организуемая пневмония =  
криптогенная организуемая  
пневмония (КОП)

- **Клиническая картина** — яркая: фебрильная температура, слабость, кашель без мокроты, похудание, повышение иммунологических маркеров. Отсутствие эффекта от антибактериальной терапии.
- **Лучевая картина** — изменения локализуются субплеврально, преимущественно в нижних отделах. Разнообразны — очаги, неоднородность вентиляции легочной ткани с наличием «воздушных ловушек», «матовое стекло», участки консолидации — организуемая пневмония, симптом «атолла». «Сотовое легкое» и тракционные бронхоэктазы встречаются редко. Регресс изменений при проведении ГКСТ
- **При гистологическом исследовании** — полипы в бронхиолах, уплотнение их стенок

# Больная П., 49 л., КОП

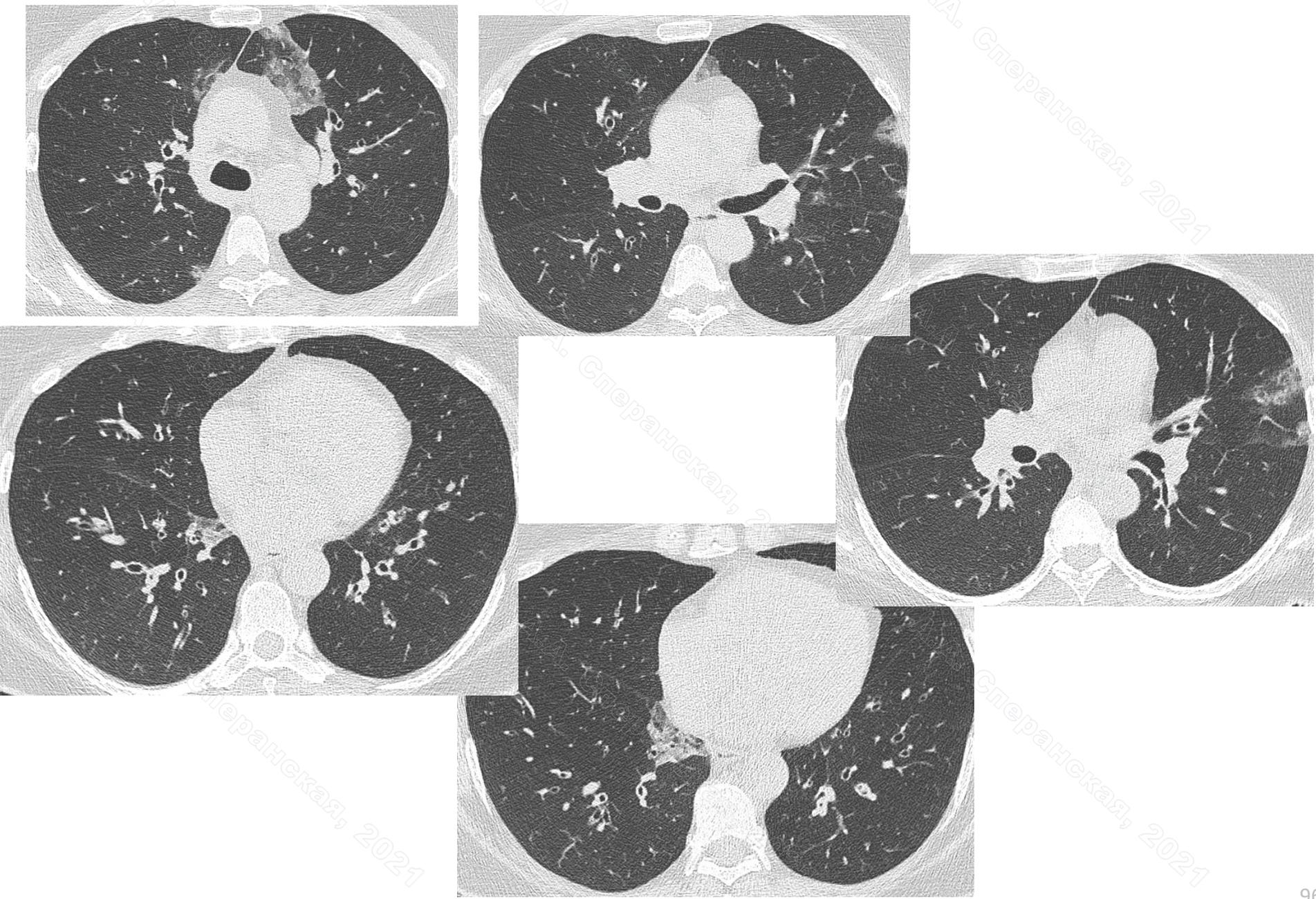


- 26.02.2007 г.



- 15.11.2007 г.

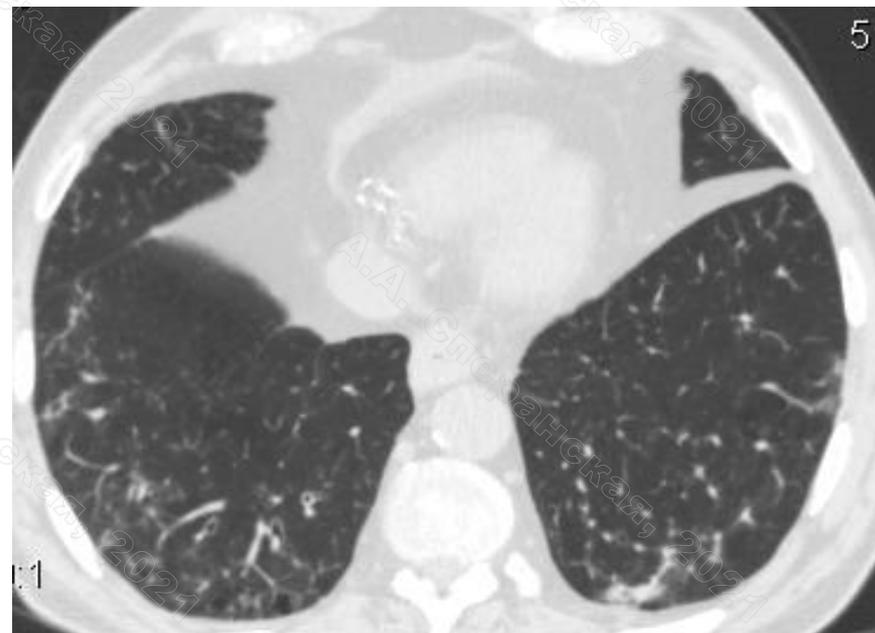
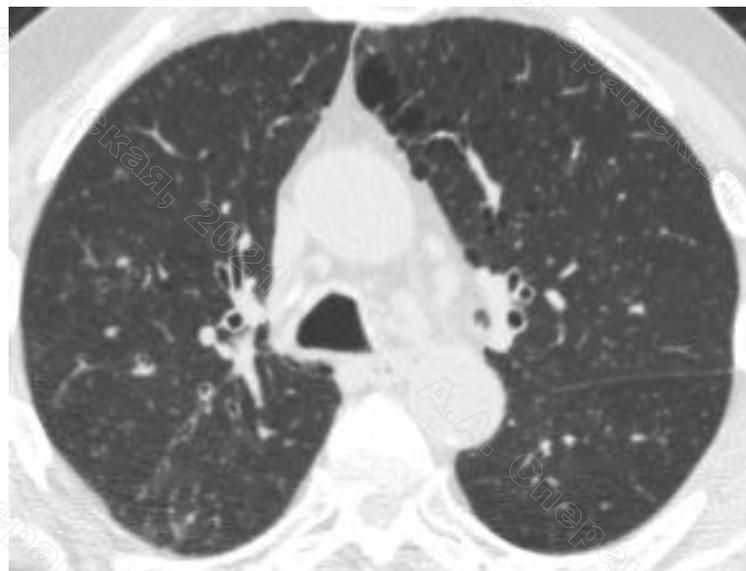
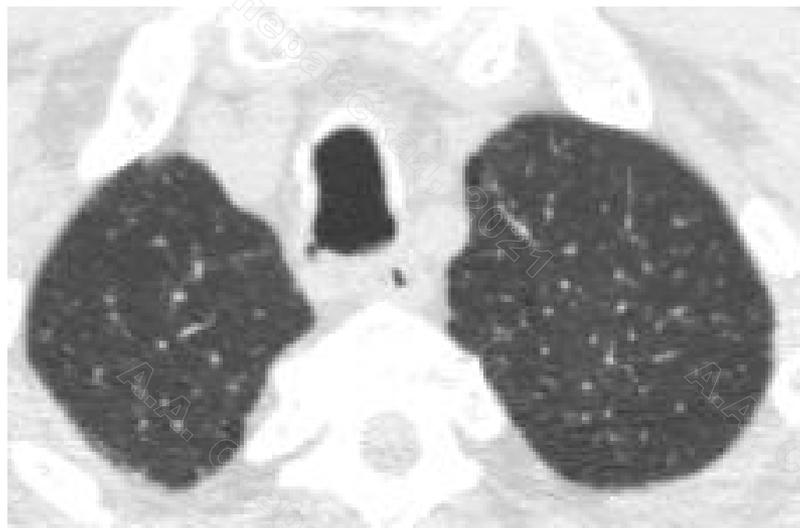
# Больная Р., 67 л., КОП при синдроме Чарджа-Штросс



# Респираторный бронхиолит + интерстициальная болезнь легких (РБ-ИЗЛ)

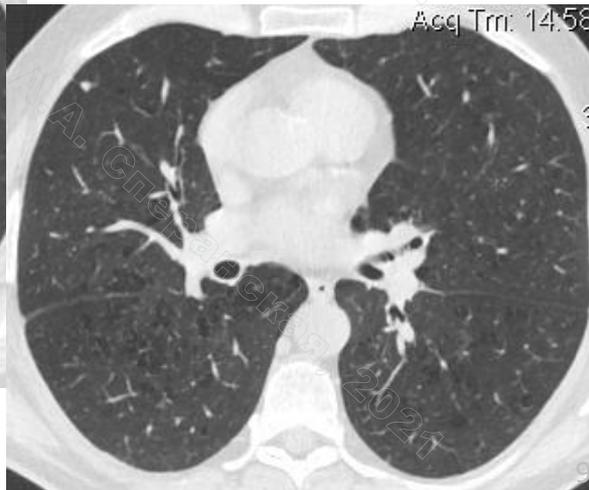
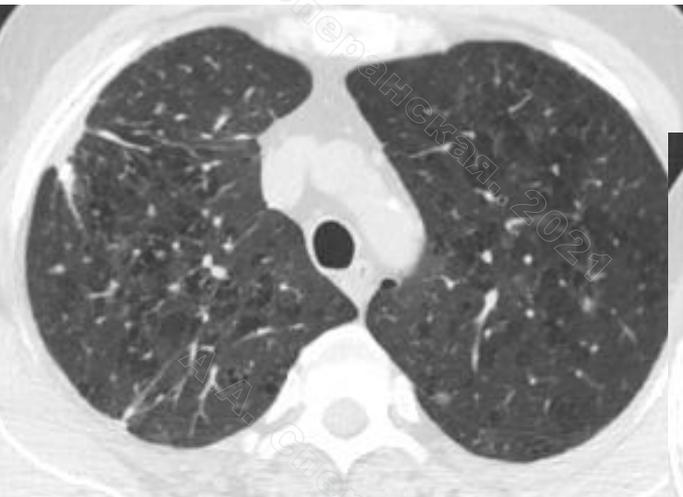
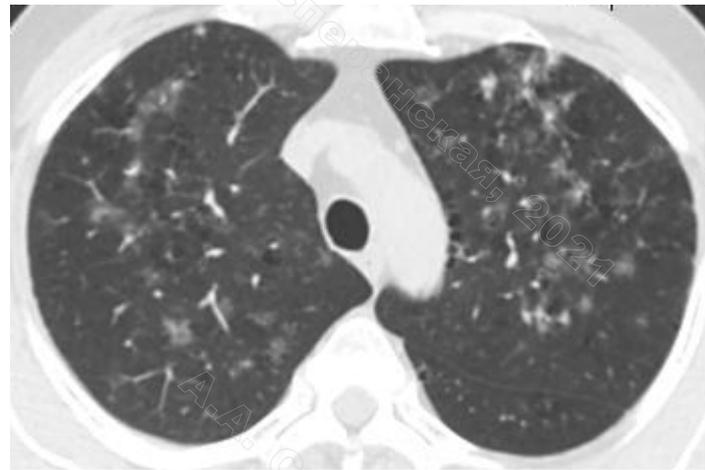
- **Клиническая картина** — курительщики, воспалительные проявления стертые, кашель с меняющимся количеством мокроты, от светлого до зеленого цвета, одышка.
- **Лучевая картина:** при рентгенографии — увеличение объема легких, низкое стояние купола диафрагмы. При КТ — неравномерность вентиляции легочной ткани, проявления центриацинарной, панлобулярной и буллезной эмфиземы, неравномерное утолщение и расширение просвета бронхов (ХОБЛ), центриацинарные интерстициальные очаги, участки уплотнения легочной ткани интерстициального характера, участки организуемой пневмонии небольшой протяженности. Проявления бронхиолита при обострении — уплотнение стенок бронхов, «дерево в почках».

# Больной Б., 72 г., стаж курения 30 пачко/лет

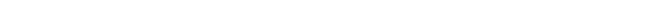


Больной П., 59 г. Работа с нефтепродуктами (нефть, дизель),  
гальваникой 20 л., стаж курения 35 п/л

**02.06.2017 г.**



**21.09.2017 г.**



## Результаты гистологического и иммуногистохимического исследования

Фрагменты ткани легкого с интерстициальными изменениями, с воспалительной реакцией, позитивной реакцией в части гистиоцитов на CD 1a, негативной реакцией на s100.

Заключение: гистологическая картина интерстициальной пневмонии.

Врач-патологоанатом Раскин Г.А. 25.07.2017 г.

НИИ Фтизиопульмонологии

Субплевральные очаги пневмофиброза. Утолщение и фиброз альвеолярных перегородок, альвеолярный эпителий кубический, формирование в данном участке подплевральных кист.

В окружающей ткани в просветах альвеол макрофаги.

Необходимо ИГХ исследование для исключения ГХ.

Консультация морфолога, д.м.н. И.В. Двораковской

# КИФВД 11.09.2017 г.

<b>1. Показатели</b>	<b>1. Абсолютное значение (л)</b>	<b>1. % от должного</b>
<b>ЖЕЛ</b>	<b>4.23</b>	<b>96.7</b>
<b>ООЛ</b>	<b>8.28</b>	<b>127.5</b>
<b>ОФВ1</b>	<b>2.63</b>	<b>77.7</b>
<b>ОФВ1/ЖЕЛ</b>	<b>62.6</b>	<b>82,1</b>
<b>ДСЛ</b>	<b>19.69</b>	<b>73.9</b>

**Спирометрия 06.09.2017**

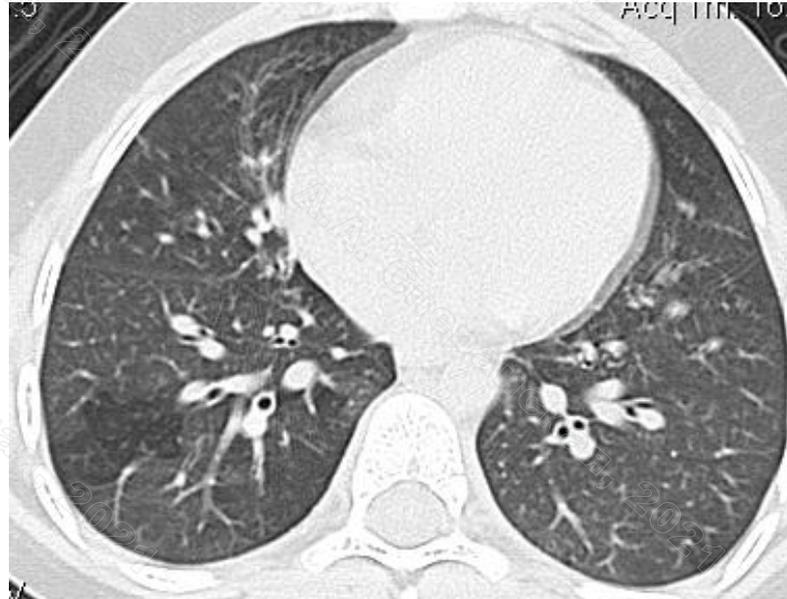
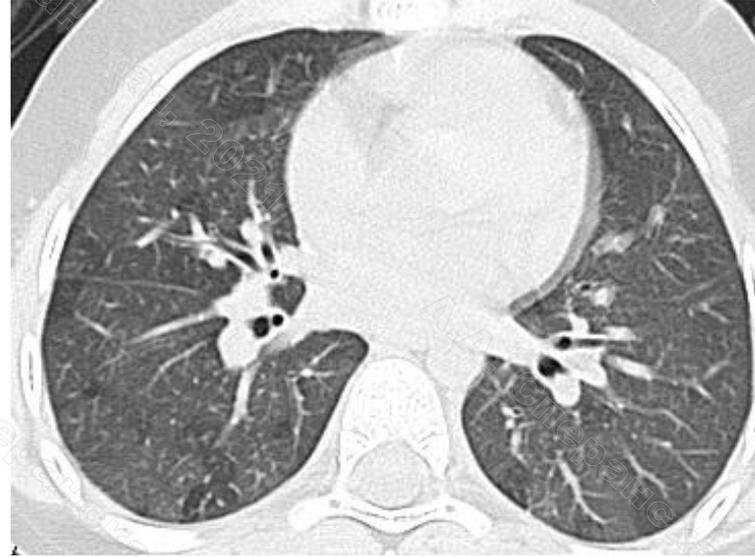
**Проба с бронхолитиком — положительная (15,3 %)**

## Констриктивный (облитерирующий) бронхиолит

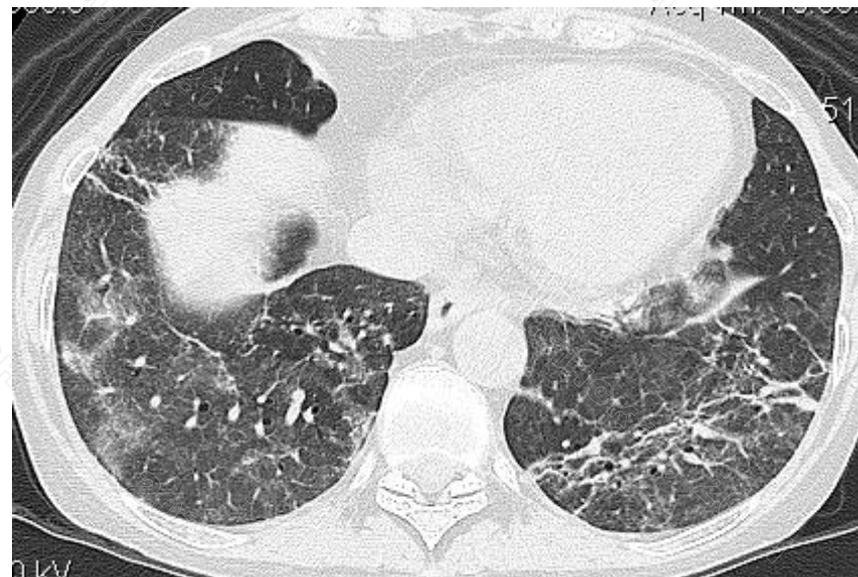
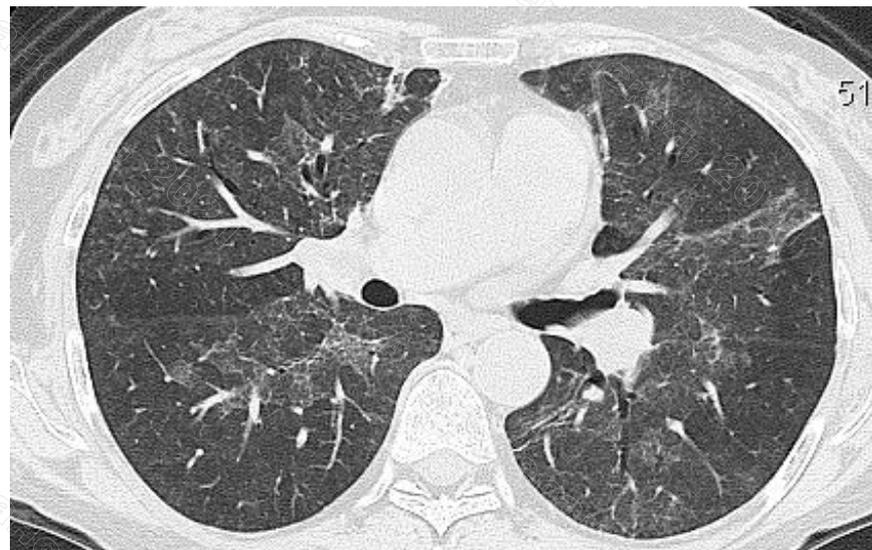
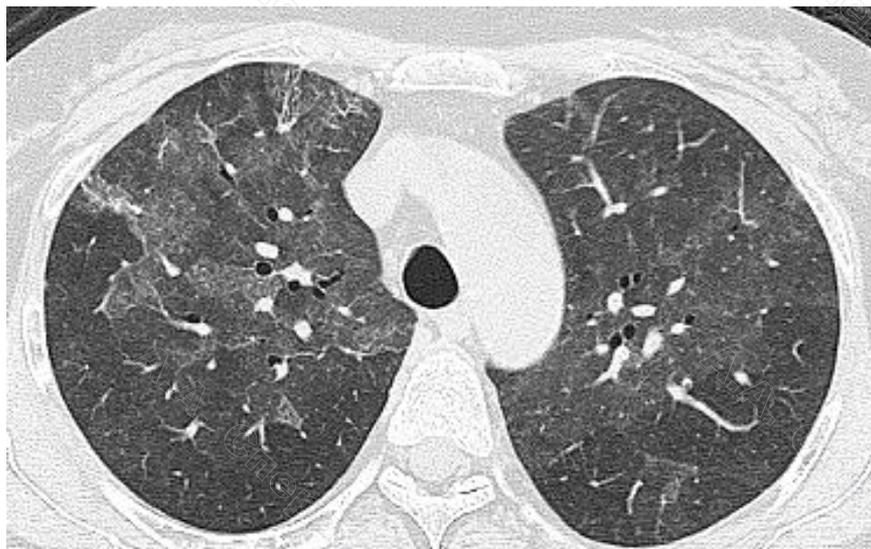
- **Клиническая картина** — одышка (вплоть до одышки в покое).
- **Лучевая картина** — отсутствие изменений, либо минимальные проявления при рентгенографии. При КТ — выраженные проявления бронхиальной обструкции при проведении исследования «на вдохе», усиливающиеся при проведении исследования «на выдохе». Формирование необратимых изменений — уменьшение диаметра бронха и сосуда во вздутом участке легкого, стойкость изменений, отсутствие изменения КТ-картины после использования бронходилататоров. КТ-признаки легочной гипертензии (расширение правых полостей сердца, ствола и крупных ветвей легочной артерии, скачок калибра).

H M Yoon et al «Post-infectious bronchiolitis obliterans in children: CT features that predict responsiveness to pulse methylprednisolone» Br J Radiol. May 2015.

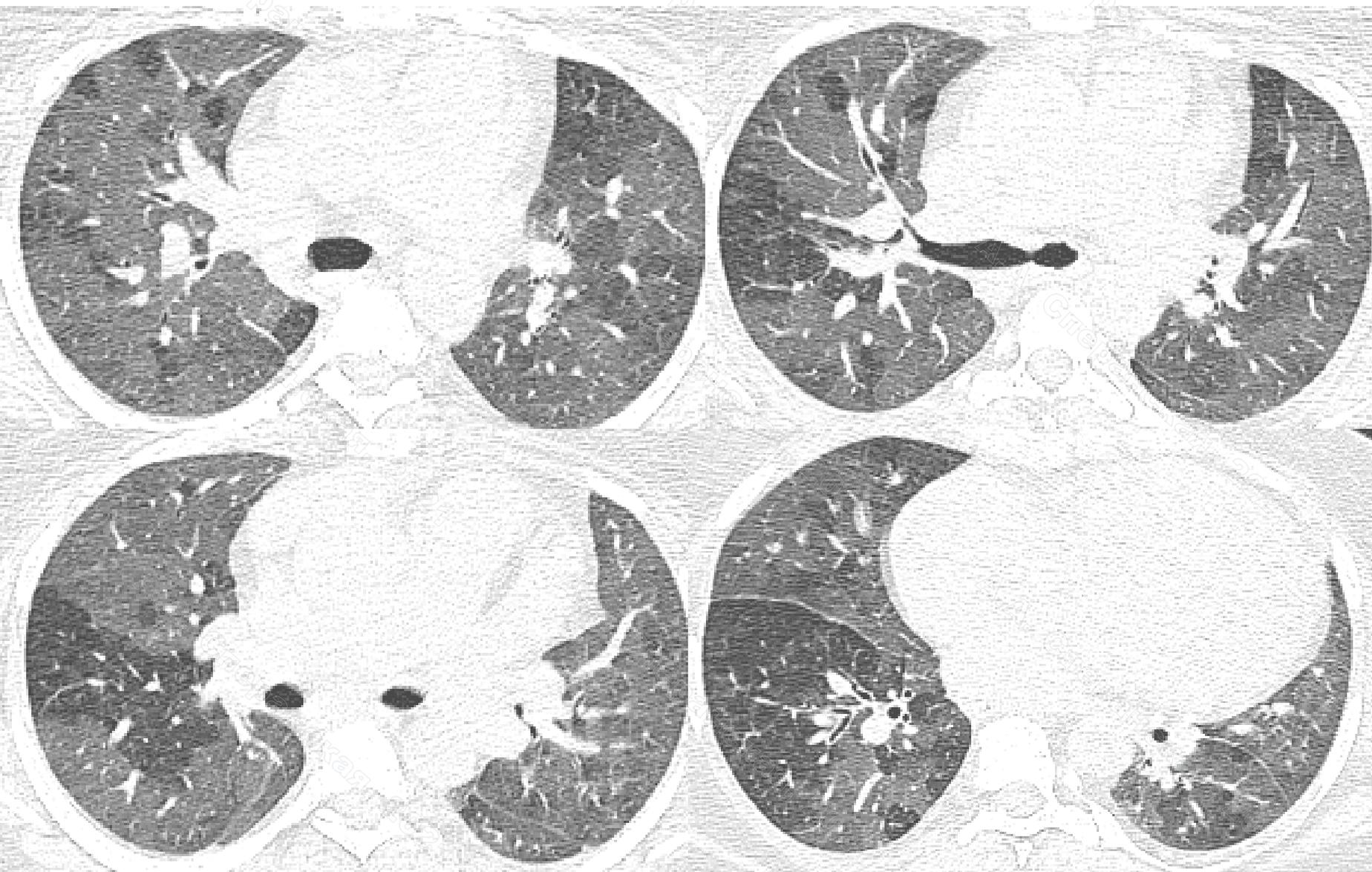
Больной П., 7 л. Облитерирующий бронхиолит (реакция трансплантат-хозяин после трансплантации костного мозга при ОЛЛ)



Больная М., 60 л. Пересаженная трупная почка.  
Реакция трансплантат-хозяин (констриктивный бронхиолит)



Больная Д., 43 г., постинфекционный  
констриктивный бронхиолит



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

**Благодарю за внимание**

**Благодарю за сотрудничество**

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

проф. Илькович М.М.

к.м.н. Новикову Л.Н.

к.м.н. Баранову О.П.

д.м.н. Орлову Г.П.

Фридлянда А.К.

Ярцеву Е.Э.

Кудряшову Т.Г.

к.м.н. Степаненко Т.А.