

ГОУ ВПО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого»

# Дифференциальная диагностика диссеминированных заболеваний легких

Лектор: доцент кафедры туберкулеза с курсом ПО  
Большакова Ирина Александровна

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОНЯТИЯ

Диссеминированные заболевания легких – это гетерогенная группа болезней, объединяемых на основании характерного рентгенологического синдрома легочной диссеминации, проявляющегося распространенными изменениями в обоих легких узелкового, сетчатого или смешанного характера

# ТЕРМИНОЛОГИЯ

Диссеминированные заболевания легких ДЗЛ

Интерстициальные болезни легких ИБЛ

Гранулематозные болезни легких ГБЛ

Диффузные паренхиматозные заболевания легких ДПЗЛ

# ПОРАЖЕНИЕ ОСНОВНЫХ СТРУКТУР ЛЕГКОГО ПРИ ДЗЛ

Строма легкого и дольковые структуры

- Саркоидоз
- Альвеолярный протеиноз
- ЭАА

Дольковые структуры

- Туберкулез
- Пневмокониозы

Внутридольковые структуры

- ИФА
- Ревматические болезни

# Классификация ДЗЛ по этиологическому признаку

## Этиология известна

### *Инфекционные*

- ДТЛ
- Пневмомикозы
- Паразитарные поражения  
легких
- Респираторный дистресс-  
синдром
- ИБЛ при ВИЧ-инфекции

### *Неинфекционные*

- Пневмокониозы
- ЭАА
- Лекарственные
- Радиационные
- Посттрансплантационные

## Этиология неизвестна

- ▶ ИФА
- ▶ Десквамативная интерстициальная пневмония
- ▶ Неспецифическая интерстициальная пневмония
- ▶ Острая интерстициальная пневмония (с-м Хаммена-Рича)
- ▶ Саркоидоз
- ▶ Гистиоцитоз Х
- ▶ Альвеолярный протеиноз
- ▶ ИЛГ (идиопатический легочный гемосидероз)
- ▶ Некротизирующие васкулиты (гранулематоз Вегенера)
- ▶ С-м Гудпасчера

## Вторичные

- ▶ Системные заболевания
- ▶ MTS (метастазы опухолей различной локализации в легкие)

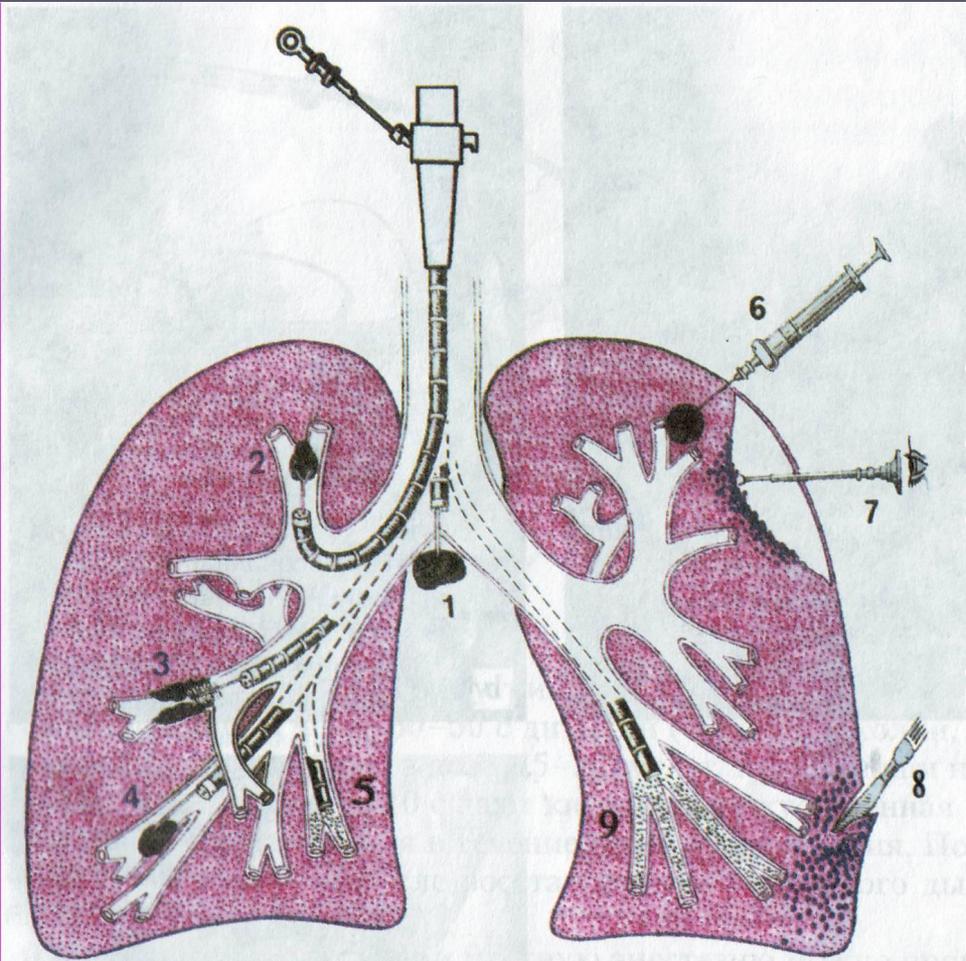
## Заболевания, при которых развивается ДЗЛ с признаками прогрессирования, формированием диффузного легочного фиброза, ДН и т.д.

- Ревматические болезни: ревматоидный артрит, СКВ, дерматомиозит, синдром Шегрена
- Болезни печени: хронический алкогольный гепатит, первичный билиарный цирроз
- Болезни крови: аутоимунная гемолитическая пневмония, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, хронический лимфолейкоз, эссенциальная криоглобулиемия
- Тиреоидит Хашимото
- Миастения гравис (*miastenia gravis*)
- Болезни кишечника: болезнь Уиппла, язвенный колит, болезнь Крона, болезнь Вебера-Кристиана
- Хронические болезни сердца: с левожелудочковой недостаточностью, шунтированием слева направо
- ХПН
- Системные васкулиты

# ОСНОВНЫЕ КОМПОНЕНТЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ДЗЛ

1. Изучение анамнеза
2. Анализ клинических симптомов
3. Лучевая диагностика
4. Функциональная диагностика
5. Иммунологические методы исследования
6. Микробиологические методы исследования
7. Молекулярно-генетические

## Бронхологические и инвазивные методы исследования:



- Биопсия (прямая, катетер, браш, трансбронхиальная пункция ВГЛУ, ТББЛ)
- Медиастиноскопия
- Медиастиноплевроскопия
- Парастеральная медиастинотомия
- Торакоскопия с биопсией плевры и легкого
- Открытая биопсия легкого
- Трансторакальная биопсия легкого

# КЛЮЧЕВЫЕ ВОПРОСЫ, ИЗУЧАЕМЫЕ ПРИ СБОРЕ АНАМНЕЗА У БОЛЬНЫХ ДЗЛ

- Факторы экологической агрессии
- Курение
- Наследственность
- Сосуществующие болезни
- Употребление лекарств в связи с сопутствующими болезнями
- Оценка последовательности, скорости появления и развития симптомов
- Установление времени начала болезни (архивные рентгенограммы)
- Ответ на начальную терапию ДЗЛ

# ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ ДЗЛ

- Ранняя диагностика повышает эффективность лечения и предохраняет от большого числа ятрогенных болезней
- Диагностика должна проводиться до верификации диагноза (определение нозологической формы болезни)
- Диагностика ДЗЛ должна проводиться в специализированных центрах, располагающих соответствующим оборудованием
- Мультидисциплинарный подход к верификации диагноза с участием пульмонолога, рентгенолога, патолога, торакального хирурга – оптимальный способ повысить эффективность инвазивных методов диагностики

# ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ ПРИ РАБОТЕ С БОЛЬНЫМИ ДЗЛ

1. Тщательное исследование анамнеза и клинической симптоматики заболевания
2. Проведение КТ
3. Исследование биопсийного материала

# ПОКАЗАНИЯ К ИНВАЗИВНЫМ МЕТОДАМ ИССЛЕДОВАНИЯ

- Невозможность установления диагноза без инвазивных методов
- Необходимость выбора терапия
- Отсутствие признаков сотового легкого

# ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ДЗЛ

1. Одышка (ИФА, саркоидоз, ЭАА)
2. Кашель (при ЭАА рано, ИФА – поздно)
3. Кровохарканье (ТБ, синдром Гудпасчера, гранулематоз Вегенера)
4. Поражение плевры (гистиоцитоз-Х, лейомиоматоз)

# ПЕРВИЧНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ ЛЕГКИХ

## Общее обследование

Сбор анамнеза, жалоб, физикальное обследование

## Рентгенологическое

Рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекции; томография средостения и легочной ткани

## Биохимическое

Белковые фракции крови. Фибриноген, ПТИ. Глюкоза крови. Билирубин, трансаминазы.

## Микробиологическое

Исследование мокроты и/или иного патологического материала на МБТ (не менее 3 порций в течение 3 последовательных дней) методами бактериоскопии и посева.

Исследование мокроты и/или иного патологического материала на неспецифическую микрофлору (не менее 3 порций в течение 3 последовательных дней) методом количественного учета.

## Функциональное

Спирография с регистрацией кривой поток-объем форсированного выдоха (при необходимости – включая пробу с ингаляционными бронходилататорами).  
Газы крови. ЭКГ.

## Бронхологическое

Бронхоскопия с забором материала для микробиологического, цито- и гистологического исследования.

# ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ БОЛЬНЫХ С ПАТОЛОГИЕЙ ЛЕГКИХ

## Рентгенологическое

Компьютерная томография. Магнитно-резонансная томография.

Рентгеноконтрастные исследования.

## Биохимическое

ЛДГ по фракциям.  $\alpha$ 1-антитрипсин. Белки «острой фазы». Щелочная фосфатаза.

## Функциональное

Бодиплетизмография (общая плетизмография).

Исследование механики дыхания методом пищеводного зондирования. Исследование диффузионной способности легких.

Исследование легочного газообмена в состоянии покоя и в условиях дозированной физической нагрузки. ЭхоКГ.

## Хирургические методы диагностики

Медиастиноскопия. Торакоскопия. Торакотомия

## Иммунологическое

Определение уровня ЦИК крови.

Иммуноглобулины крови.

Иммуногистохимические реакции. При выделении грибов – иммунодиффузионные методы исследования; реакция пассивной гемагглютинации; иммуноферментный анализ.

## Молекулярная диагностика

Поиск возбудителя на основании данных ПЦР.

# Классификация диссеминированных процессов в легких

- Альвеолиты

1.1. Идиопатический фиброзирующий альвеолит

1.2. Экзогенный аллергический альвеолит

1.3. Токсический фиброзирующий альвеолит

## 2. Гранулематозы

2.1. Саркоидоз легких

2.2. Диссеминированный туберкулез легких

2.3. Гистоцитоз Х

2.4. Пневмокониозы (силикатозы, силикозы, бериллиоз и др.)

2.5. Пневмомикозы (актиномикоз, кандидоз, криптококкоз легких и др.)

## 3. Диссеминация опухолевой природы

### 3.1. Бронхиолоальвеолярный рак

### 3.2. Карциноматоз легких

### 3.3. Раковый лимфангит

## 4. Редкие формы диссеминированных процессов в легких

4.1. Идиопатический гемосидероз легких

4.2. Синдром Гудпасчера

4.3. Альвеолярный протеиноз

4.4. Лейомиоматоз легких

4.5. Первичный амилоидоз легких

## 5. Интерстициальные фиброзы легких при поражениях других органов и систем

- 5.1. Васкулиты или/и интерстициальные пневмониты при диффузных болезнях соединительной ткани (ревматизм, ревматоидный артрит, системная красная волчанка, узелковый периартериит, в том числе гранулематоз Вегенера и синдром Черджа-Строс, системная склеродермия, дерматомиозит)
- 5.2. Кардиогенный пневмосклероз при недостаточности кровообращения
- 5.3. Интерстициальный фиброз при хроническом активном гепатите
- 5.4. Интерстициальный фиброз при лучевых поражениях
- 5.5. Интерстициальный фиброз как исход “шокового легкого”

# КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ФИБРОЗИРУЮЩИХ АЛЬВЕОЛИТОВ

- Обычная интерстициальная пневмония (ИФА)
- Десквамативная интерстициальная пневмония
- Острая интерстициальная пневмония (с-м Хаммена-Рича)
- Неспецифическая интерстициальная пневмония

