

Диффузные и диссеминированные процессы легких

Диффузные интерстициальные и диссеминированные процессы легких представляют одну из сложнейших проблем клинической медицины с точки зрения диагностики и лечения. Широкое применение антибиотиков, биостимуляторов, дефолиантов, гербицидов, пестицидов существенно повлияло на иммунологический статус населения. В структуре легочных болезней произошел заметный сдвиг в сторону заболеваний диффузного интерстициального характера неизвестного генеза. Интерстициальные болезни легких представляют собой гетерогенную группу, объединяемую общими клиническими проявлениями, изменениями физиологии дыхания и определенным рентгеноморфологическим сходством.

Многие авторы сходятся в том что большинство интерстициальных болезней имеет разную этиологию, но общий патогенез. В некоторых случаях пусковым механизмом являются экзогенные токсические факторы, непосредственно поражающие альвеолярные клетки или клетки эндотелия капилляров.

Органические пыли и некоторые лекарства действуют на легкие через иммунные механизмы.

В диагностике диффузных и диссеминированных процессов ведущая роль принадлежит рентгенологическому исследованию органов грудной клетки, которое начинается с обзорной рентгенографии.

Линейная томография при диффузном пневмосклерозе и мелкой диссеминации малоэффективна: мелкие очажки и линейные анатомические структуры вследствие меньшей разрешающей способности линейной томографии на рентгенограммах не выявляются.

На компьютерных томограммах чаще и более отчетливо выявляются тонкие структурные изменения, такие как сотовое легкое, лучше видны участки буллезной эмфиземы. КТ позволяет оценивать состояние легочной ткани, перекрываемой массивными инфильтратами, выраженным фиброзом легочной ткани, значительным плевральным выпотом и массивными плевральными

наслоениями. Современная ВРКТ выявляет мелкие узелковые образования диаметром около 2 мм, тонкие изменения интерстициального легочного рисунка, нормальные и патологически измененные сосуды и бронхи, хорошо видна тонкая сетка изменению междольковых и внутридольковых перегородок. С помощью ВРКТ открыт ряд новых рентгенологических симптомов, таких как симптом матового стекла, симптом булыжной мостовой, намного чаще стало выявляться сотовое легкое.

Саркоидоз

Саркоидоз- системное заболевание неясного генеза, в основе которого лежит доброкачественный, сходный с туберкулезом эпителиоидно- клеточный гранулематоз. В отличие от туберкулеза в саркоидозных гранулемах отсутствует казеозный некроз.

Саркоидоз поражает преимущественно женщин в возрасте 30-40 лет. У 90% больных болезнь протекает бессимптомно. У части больных отмечается субфебрильная температура, повышенная утомляемость, боль в груди. Течение болезни волнообразное; обострения чередуются с ремиссиями. Реже болезнь протекает остро.

При саркоидозе могут быть поражены все органы и ткани, но чаще встречается легочно- медиастинальная форма.

Рентгенологическая картина саркоидоза зависит от стадии процесса.

Различают три стадии саркоидоза; 1- увеличение внутригрудных лимфатических узлов, 2- развитие различных изменений легких (2а- избыточный, петлистый рисунок в прикорневых и нижних отделах легких, 2б- образование мелких очагов милиарного типа, 2в- появление более крупных очагов размером 3- 5 мм, 2г- формирование очагов еще более крупных размеров- до 6-9 мм и более), 3- наличие выраженного фиброза и крупных конгломератных образований.

На ранних стадиях часто выявляется симметричное увеличение бронхопульмональных и медиастинальных лимфатических узлов. В отличие от лимфогранулематоза не наблюдается изолированного увеличения

паратрахеальных лимфатических узлов. Во второй стадии заболевания происходит генерализация процесса с распространенным поражением легких интерстициального и узелкового характера. На КТ узелки выделенные из общего интерстициального фона имеют четкие контуры и однородную структуру. На КТ характерно преобладание узелковых образований в периферических отделах легких, утолщение междольковых перегородок и уплотнение междолевой плевры.

Интерстициальные изменения характеризуются диффузным, симметричным усилением и деформацией легочного рисунка, который приобретает грубобрабекулярный, петлистый, крупноячеистый вид. Формируется тяжистый фиброз по ходу крупных сосудисто- бронхиальных стволов. Корни легких расширены и бесструктурны. Пневмосклероз сочетается с эмфиземой буллезного характера, которая больше выражена в кортикальных отделах легких.

В третьей стадии происходит слияние узелков в крупные конгломераты. Для саркоидоза 2- 3 стадии типичным является несоответствие между степенью выраженности рентгенологических изменений легких и довольно скромной клинической симптоматикой.

Обширный фиброз легочной ткани с вторичной периацинарной эмфиземой может привести к развитию легочного сердца.

Идиопатический фиброзирующий альвеолит

В основе ИФА- а лежат воспалительные изменения стенки альвеол, которые при прогрессировании заболевания заканчиваются интерстициальным фиброзом. Некоторые авторы относят это заболевание к коллагенозам, считая это состоянием аутоиммуноагрессии с гиперергической реакцией соединительной ткани. Высказывается предположение, что ИФА является не нозологической формой, а фазой патологических процессов разной этиологии. Сюда же авторы относят аллергические фиброзирующие альвеолиты.

Морфологический ИФА характеризуется чередованием более старых бесклеточных коллагеновых очажков и участков с активной пролиферативной

функцией фибробластов и миофибробластов. Выделяют две клинко-морфологические формы этого заболевания; муральную и десквамативную. Обе формы неизменно сопровождаются прогрессирующим развитием соединительной ткани в строме легкого.

Основным патоморфологическим субстратом данного заболевания являются утолщение интерстициальной стромы легких, фиброз, гиалинизация межальвеолярных перегородок и альвеолокапиллярных мембран, а также облитерация альвеол и капилляров. Изменения более выражены в субплевральных отделах легких. Ведущими клиническими симптомами являются кашель и прогрессирующая одышка.

На рентгенограмме выявляется двустороннее симметричное усиление легочного рисунка, легочная ткань поражается равномерно. Диффузная пролиферация фиброзной ткани ведет к деформации и перестройке архитектоники легочного рисунка по сетчатому типу (сотовое легкое). Типична буллезная эмфизема. Буллы часто лопаются, вследствие чего иногда возникает спонтанный пневмоторакс, который может повторяться несколько раз.

Одним из ранних рентгенологических признаков ИФА является диффузное понижение пневматизации типа матового стекла. Нередко наблюдаются увеличение бронхопультмональных и медиастинальных лимфатических узлов.

При ИФА вследствие уменьшения объема легких диафрагма занимает высокое положение. Нередко появляются дисковидные ателектазы.

Функциональные исследования подтверждают наличие высокой степени респираторной недостаточности.

Системная красная волчанка

СКВ относится к коллагенозам. Поражение легких при СКВ описывается как воспалительное заболевание соединительной ткани. Болезнь характеризуется множественным поражением органов (кожи, слизистых оболочек, суставов, плевры, сердца, почек, кровеносной системы, легких). СКВ страдают чаще молодые женщины. Наиболее частыми жалобами являются боли в грудной клетке, одышка, кашель, реже кровохарканье. Характерна стойкая лихорадка,

которая протекает на фоне лейкопении, анемия, умеренная тромбоцитопения, ускорение СОЭ.

На рентгенограммах органов грудной клетки определяются уменьшение объема легких и ограничение эластичности легочной ткани, диффузное усиление и деформация легочного рисунка, участки очагового или сегментарного понижения пневматизации, дисковидные ателектазы, высокое стояние диафрагмы и ограничение ее подвижности, наличие жидкости в плевральной полости.

Среди разнообразных легочных синдромов наиболее характерен волчаночный пневмонит. Это хронический протекающий воспалительный процесс с преимущественным вовлечением периваскулярной, перибронхиальной, междольковой соединительной ткани и альвеолярных перегородок.

Волчаночная пневмония часто сопровождается интерстициальным компонентом. Характерны интерстициальный отек, дисковидные ателектазы и плеврит. Пневмонии носят рецидивирующий характер, антибиотикотерапия неэффективна. Волчаночный пневмонит характеризуется гиалинозом альвеолярных мембран, очаговым некрозом стенки альвеол с капиллярными тромбами, участками организуемой интерстициальной пневмонии, кровоизлияниями и метаплазией бронхиолярного эпителия. На фоне волчаночного пневмонита и легочного васкулита наблюдаются различные осложнения; ателектаз, буллезная эмфизема, спонтанный пневмоторакс. В результате пневмосклероза легкие уменьшаются в размере. Из-за развития альвеолокапиллярного блока нарушается диффузия кислорода, понижается парциальное давление кислорода, что является причиной нарушения дыхательной функции легкого.

Гистоцитоз Х (ксантоматозный гранулематоз)

Г Х известен также как гистоцитоз клеток Лангерганса, эозинофильная гранулема легких, ксантоматозный гранулематоз. Это понятие охватывает различные заболевания относящиеся к ретикулоэндотелиозам, сопровождающимся пролиферацией гистiocитарных клеток. Различают

следующие клинические формы; 1. болезнь Леттерера- Сиве, 2. болезнь Хенда-Шюллера- Крисчена, 3. костная эозинофильная гранулема.

Этиология всех форм гистiocитоза неизвестна.

Болезнь Леттера- Сиве острая- форма диссеминированного гистiocитоза X с поражением костей, кожи и внутренних органов. Болезнь встречается только в раннем детском возрасте и обычно заканчивается летальным исходом в течение 1- 2 лет.

Болезнь Хенда- Шюллера- Крисчена (липидный гранулематоз)- подострая форма гистiocитоза X. Болезнь характеризуется триадой; поражением костей, экзофтальмом, несхарным диабетом.

У взрослых гистiocитоз X проявляется в виде локальной формы- эозинофильного гранулематоза. Болезнь часто поражает мужчин в возрасте до 40 лет.

Морфологически легочный гистiocитоз проявляется в виде множественных гранулематозных узелков размером 2- 3 мм. Другим характерным признаком являются множественные кистоподобные полостные образования типа буллезной эмфиземы. Буллы, расположенные в периферических, субплевральных отделах, могут лопаться, вследствие чего развивается спонтанный пневоторакс.

В рентгенологическом изображении изменения легких характеризуются двусторонним симметричным усилением легочного рисунка, вызванным диффузной гистiocитарной пролиферацией в интерстициальной ткани и межальвеолярных перегородках. Ведущим компонентом рентгенологической картины является склеротический процесс. На томограммах выявляется утолщение бронхиальных стенок с формированием перибронхиальных муфт.

Инфильтрация и фиброз межальвеолярных перегородок вызывает формирование густой мелкоячеистой сети, на фоне которой видны буллезные вздутия. Все это придает легочному рисунку характер пчелиных сот (сотовое легкое). Изменения преобладают в средних, верхних и наружных участках легких. Альвеолы местами полностью облитерированы, местами буллезны вздуты. Корни легких расширены за счет увеличения калибра магистральных ветвей легочной артерии вследствие артериальной гипертензии. В конечной стадии Г X развившийся пневмосклероз неотличим от легочного фиброза, вызванного другими причинами.

Облитерирующий бронхиолит

ОБ- это патологический процесс, развивающийся в глубоких дыхательных путях и характеризующийся пролиферацией фиброзной ткани в стенке или в просвете мелких бронхов и бронхиол.

Болезнь ведет к облитерации мелких дыхательных путей, развитию пневмонита и очагового или диффузного пневмосклероза, быстро прогрессирует и часто заканчивается летально.

ОБ может быть следствием неразрешившейся пневмонии, экзогенного аллергического альвеолита или одним из проявлений легочного поражения при коллагеновых болезнях. Описано сочетание ОБ с гранулематозом Вегенера, синдромом Шегрена, болезнью Стивенса- Джонсона. Установлено развитие ОБ после приема некоторых лекарственных препаратов, в результате лучевой терапии. Началом процесса могут быть некроз бронхиолярной стенки, обнажение базальной мембраны, за которым следует избыточная продукция различных регуляторных пептидов; факторов роста, цитокинов и адгезивных молекул.

Клинически болезнь напоминает грипп, проявляется лихорадкой, кашлем, снижением жизненной емкости легких.

Рентгенологические проявления многообразны. Наиболее часто выявляются множественные мелкие узелковые образования. Нередко наблюдаются участки понижения пневматизации инфильтративного типа. При ВРКТ выявляются участки пониженной прозрачности слабой интенсивности в виде матового стекла при сохраненном сосудисто- бронхиальном рисунке или участки более интенсивного понижения пневматизации легочной ткани при исчезновении сосудисто- бронхиального рисунка. Интерстициальные изменения проявляются в виде сетчатости, вызванной утолщением междольковых перегородок и других линейных образований. М. Акура описал характерную для ОБ картину древовидно ветвящихся линейных теней, заканчивающихся узелками (дерево в почках).

Экзогенный аллергический альвеолит

ЭАА включает большое число легочных заболеваний, вызванных гиперэргической реакцией организма на вдыхание органической пыли, представляющей собой специфический антиген.

Этиологическими факторами ЭАА чаще всего являются мелкие частицы органической пыли животного или растительного происхождения (протеины сыворотки, экскременты, пыль хлопка, древесины) и связанные с ними микроорганизмы (термофильные актиномицеты, споры грибков). Ведущую роль играют иммунологические реакции, в частности механизм образования специфических иммунных комплексов; антиген- антитело- комплемент.

Происходит диффузная мононуклеарная инфильтрация альвеолярных стенок, терминальных бронхиол и интерстиция. В стенках сосудов развиваются фибриноидное набухание, гиалиноз. Воспаление иногда сопровождается развитием гранулем, которые переходят в фиброз. В отличие от других гранулематозных процессов изменения при аллергическом альвеолите ограничиваются легкими.

Острая форма болезни сопровождается лихорадкой, ознобами, миалгиями, кашлем, одышкой, приступами удушья с признаками бронхоспазма.

На стандартных рентгенограммах изменения выявляются не всегда. Методом выбора является КТ. При ВРКТ паренхиматозные изменения выявляются в виде мелкоузелковых образований, участков пониженной прозрачности, слабой интенсивности в виде матового стекла при сохраненном сосудисто-бронхиальном рисунке. Интерстициальные изменения проявляются в виде сетчатости, вызванной утолщением междольковых перегородок и других линейных образований.

Часто выявляются буллезное вздутие легочной паренхимы и трансформация легочной ткани по типу сотового легкого. В зависимости от глубины поражения и стадии процесса после прекращения контакта с пылевым

аллергическим агентом изменения в легких могут исчезнуть или заметно уменьшиться.

Альвеолярный протеиноз

АП- это своеобразное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся заполнением альвеол секретом липопротеинового состава. Болезнь встречается преимущественно у лиц среднего возраста, причем у мужчин в 3- 4 раза чаще. Наиболее частыми признаками являются сухой кашель и одышка.

Классическими признаками являются симметричная альвеолярная консолидация или слабоинтенсивное понижение пневматизации типа матового стекла. При локализации в прикорневых зонах изменения напоминают отек легких..На КТ выявляется двустороннее слабоинтенсивное однородное затемнение по форме напоминающее географическую карту.Выявляется также уплотнение легочной ткани.

Диагноз обычно удается верифицировать с помощью биопсии легочной ткани.