

## Лучевая диагностика синдрома Хаммена–Рича и идиопатических интерстициальных пневмоний

*П.М. Котляров, А.Л. Юдин, С.Г. Георгиади*

*Кафедра рентгенологии и ультразвуковой диагностики ИПК ФУМБиЭП;  
Российский научный центр рентгенорадиологии;  
кафедра лучевой диагностики и лучевой терапии  
с курсом лучевой диагностики ФУВ РГМУ МЗ РФ*

Идиопатические интерстициальные пневмонии (ИИП) – группа диффузных заболеваний паренхимы легких известной и неизвестной этиологии, характеризующихся прогрессирующим фиброзом интерстициальной ткани легкого и альвеолитом. Частота болезни 5–7 человек на 100 000 населения. Традиционная рентгенодиагностика различных форм ИИП затруднена [1–3]. Рентгенологические изменения легких трактуются как синдром Хаммена–Рича или идиопатический фиброзирующий альвеолит. Однако, как показали последние морфологические исследования, синдром состоит из неоднородной группы заболеваний с различными изменениями легочной ткани и неодинаковым прогнозом на выздоровление. Трудности рентгенологической трактовки создает и тот факт, что морфологическое наименование болезни не всегда совпадает с клиническим. Для устранения разночтений достигнут консенсус между Американской торакальной ассоциацией и Европейским респираторным обществом [10] о клинической и гистоморфологической трактовках ИИП. Клинический диагноз интерстициальной пневмонии и морфологическое заключение представлены ниже:

Клинический диагноз	Морфологическое заключение
Идиопатический фиброз легкого (криптогенный фиброзирующий альвеолит)	Обычная интерстициальная пневмония
Неспецифическая интерстициальная пневмония	Неспецифическая интерстициальная пневмония
Респираторный бронхиолит, связанный с заболеванием интерстициальной ткани легкого	Респираторный бронхиолит
Десквамативная интерстициальная пневмония	Десквамативная интерстициальная пневмония

Клинический диагноз	Морфологическое заключение
Острая интерстициальная пневмония	Диффузное поражение альвеол
Криптогенная организирующая пневмония	Организирующая пневмония
Лимфоидная интерстициальная пневмония	Лимфоидная интерстициальная пневмония

В соответствии с этим на основании гистоморфологических данных ИИП подразделяются следующим образом:

- обычная интерстициальная пневмония (ОИП, клинические синонимы – идиопатический фиброз легкого, криптогенный фиброзирующий альвеолит);
- десквамативная интерстициальная пневмония (ДИП, такое же клиническое наименование);
- диффузная альвеолярная пневмония (ДАП, в клинике – острая интерстициальная пневмония);
- организирующая пневмония (ОП, криптогенная организирующая пневмония в клинике);
- респираторный бронхиолит (РБ, в клинике – респираторный бронхиолит, обусловленный поражением интерстициальной ткани легкого);
- лимфоидная интерстициальная пневмония (ЛИП);
- неспецифическая интерстициальная пневмония (НИП, морфологическое и клиническое наименование идентично).

ОИП – наиболее частая в клинической практике форма, на долю которой приходится 70–90% всех интерстициальных пневмоний [5–7]. Только 10–15% больных реагируют на терапию, остальные же погибают в ближайшие 5 лет, что сопоставимо с раком легкого. Прогноз других видов ИИП более благоприятный, однако смертность при некоторых достигает 10–25%. Клиника идиопатических интерстициальных пневмоний не отличается специ-

фичностью: субфебрилитет, непродуктивный кашель, одышка, потеря веса. Ввиду относительной редкости ИИП, отсутствия специфических симптомов болезнь распознается на поздних стадиях, что ухудшает прогноз. Рентгенологические методы исследования являются ведущими в своевременном распознавании болезни, позволяют с высокой степенью вероятности предположить ИИП и провести дифференциальную диагностику. Рентгенологическое исследование позволяет оценивать макроструктуру легочной ткани и по своей сути является близким к морфологическому, поэтому ниже мы излагаем диагностику ИИП согласно гистоморфологической классификации.

Рентгенологическое исследование начинается с обзорной рентгенографии легких, дополняется при подозрении на ИИП рентгеновской компьютерной томографией органов грудной клетки в режиме высокого разрешения (КТВР) [4].

Общим для всех видов ИИП является симметричное усиление и деформация легочного рисунка в нижних отделах обоих легких по крупно- или мелкопетлистому варианту (рис. 1).

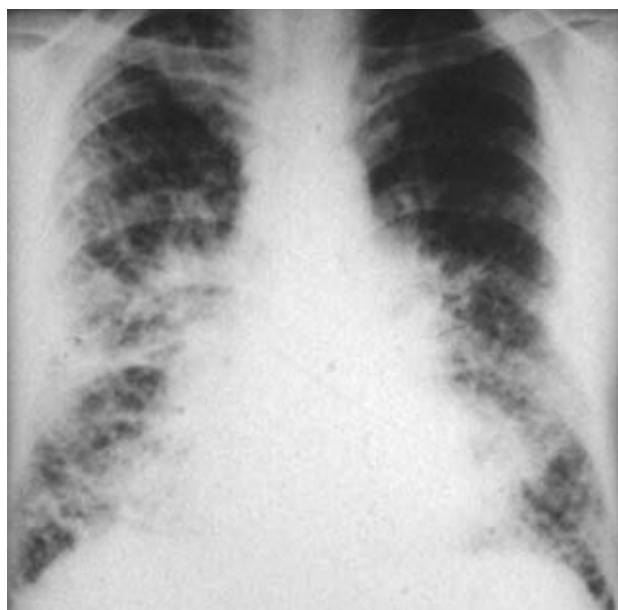
Для обычной интерстициальной пневмонии характерно двустороннее повышение плотности корней легких, “обрубленность” стволов легочных артерий, исчезновение мелких их разветвлений, образование крупных “кист” в периферических отделах, уменьшение в объеме нижних долей, подчеркнутость междолевых щелей, утолщение плевры. У больных ОИП с начальными признаками диффузного заболевания легкого в процессе наблюдения в течение 1–3 лет, как правило, отмечалась отрицательная динамика, заключающаяся в нарастании макроструктурных изменений – исчезал сосудистый рисунок, структура корней не прослеживалась, расширялись легочные артерии, нижние доли уменьшались в объеме, возникала гипервентиляция верхних, формировалось легочное сердце (рис. 2).

Организирующая пневмония отличается появлением в нижних отделах легкого инфильтратов. Изменения локализуются субплеврально, в реберно-диафрагмальных углах. Инфильтративные изменения имеют неоднородную макроструктуру, низкую плотность. Корни легких прослеживаются неотчетливо, сосудистый рисунок сохраняется. Уменьшения нижних долей легких не определяется (рис. 3).

У больных с локализацией воспалительных изменений вблизи плевры заметна подчеркнутость



*Рис. 1. Прицельная рентгенограмма правого легкого. Усиление, деформация легочного рисунка в нижней доле.*



*Рис. 2. Обычная интерстициальная пневмония (ОИП): усиление, деформация легочного рисунка в нижних долях, кистозные изменения, “обрубленность” и расширение стволов легочных артерий, гипервентиляция верхних долей.*

тостью междолевых щелей. Патологические изменения в наших наблюдениях исчезали после проведенного лечения. У 4–6% больных возник рецидив заболевания в течение ближайших 1–3 лет.

У больных с ДАП, ДИП, НИП изменения на рентгенограммах заключаются в усилении



**Рис. 3.** Организуемая пневмония (ОП): на фоне усиленного легочного рисунка двусторонние инфильтративные изменения, визуализация междолевой щели слева.



**Рис. 4.** Неспецифическая интерстициальная пневмония (НИП). Усиление легочного рисунка, мелкоочаговые тени, нарушение структуры корней легких.

легочного рисунка различной степени, на фоне которого видны мелкоочаговые, порядка 2–5 мм, тени, нарушении структуры корней легких (рис. 4). Кистозных изменений, как правило, нет.

Характерна рентгенологическая картина респираторного бронхиолита. На фоне усиленного легочного рисунка, локальной эмфиземы имеются признаки фиброза бронхов – перибронхиальные муфты, уплотненные стенки бронхов. Изменения касаются как крупных, так и мелких бронхов. У части пациентов выявляется уплотнение корней. При длитель-

ном течении болезни развивается панацинарная эмфизема, пневмосклероз (рис. 5).

В отличие от хронического бронхита и бронхолитов воспалительного генеза изменения могут уменьшаться после прекращения курения, лечения кортикостероидами. Редукция артериального русла, уменьшение долей встречаются при неблагоприятном течении болезни, развитии фиброза легких.

Распознать вид ИИП по данным рентгенологического исследования при первичном обследовании довольно сложно. Отсутствие положительной динамики после терапии кортикостероидами указывает на развитие обычной интерстициальной пневмонии (идиопатического фиброзирующего альвеолита). Положительная динамика свидетельствует о других видах ИИП. Следует помнить, что аналогичную рентгенологическую картину могут давать васкулиты различной этиологии, легочная форма саркоидоза, прием некоторых лекарств, ревматоидный артрит, другие заболевания. Изучение данных предшествующего рентгенологического исследования, истории болезни, умение врача-рентгенолога собирать анамнез, анализировать клиническую картину помогут приблизиться к правильному диагнозу или предположить дифференциальный ряд вероятных нозологий.

Компьютерная томография легких дает более тонкую и детализированную картину ИИП, особенно срезы высокого разрешения. Для ОИП характерны грубые, очаговые субплевральные наслоения, очажки уплотнения легочной ткани, тонкостенные, различного размера кисты, расположенные в наружных отделах легких (0,4–3,5 см), разрушение альвеол, тракционные бронхоэктазы, интерстициальный, перибронхиальный фиброз. Изменения локализуются в нижних отделах легких (рис. 6).

Изменения легочной ткани носят необратимый характер, нарастают и могут распространяться на верхние доли, формируется “сотовое” легкое. На начальных этапах развития болезни появляются участки “матового стекла”, которые в последующем увеличиваются в размерах, постепенно замещаясь фиброзом, кистами.

В развитии болезни можно выделить 3 стадии. Первая характеризуется появлением очажков размером 2–3 мм и зон “матового стекла”, хорошо видимых при КТВР. Вторая стадия отличается развитием в периферических отделах легкого разнокалиберных кист от 2 см и более, тракционных бронхоэктазов,

усилением легочного рисунка за счет интерстициального, перибронхиального фиброза, нарастанием субплевральных наслоений, мелкоочаговых уплотнений легочной ткани (рис. 7). В третьей стадии происходит кистозное замещение легочной ткани на фоне фиброза, сморщивания нижних долей, компенсаторной эмфиземы или перехода процесса на верхнюю долю.

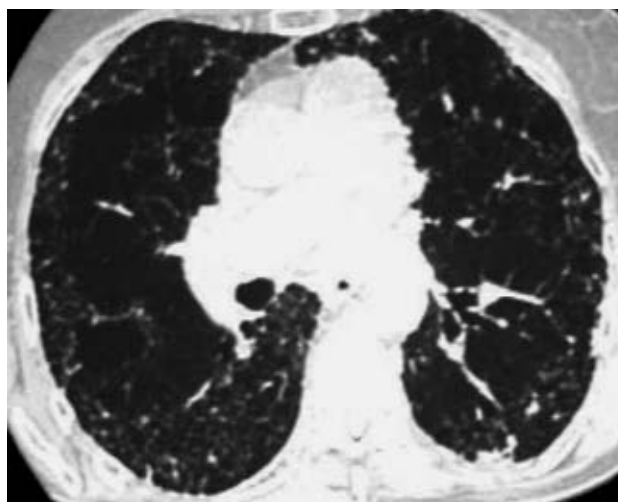
Первую стадию трудно отдифференцировать от других видов ИИП, вторая и третья довольно характерны на КТ-изображении, что дает возможность высказаться о нозологии изменений. Во второй и третьей стадиях нередко выявляются лимфоузлы средостения – плотные паратрахеальные, бронхоппульмональные группы размером 0,9–2,5 см. Количество сосудов на единицу площади по мере нарастания деструктивных процессов уменьшается, вплоть до визуализации расширенных ветвей легочной артерии только в области корней.

Дифференциальный диагноз ОИП проводится с конечной стадией саркоидоза, асбестозом легкого, хронической гиперчувствительной пневмонией, васкулитами различной этиологии. Для саркоидоза характерны очаговые изменения по ходу бронхососудистых пучков (идентичные по виду и размерам), наличие больших лимфатических узлов в воротах легких, средостении). Мелкие очаги невысокой плотности в базальных отделах легких обычно указывают на гиперчувствительную пневмонию. Васкулиты, как правило, сопровождаются клиническими проявлениями ревматоидного артрита, склеродермии и др. Изменения в легких в этих случаях прогрессируют медленнее, нередко наблюдается стабилизация или обратное развитие заболевания, определяемое при КТ-мониторинге.

Респираторный бронхиолит проявляется картиной перибронхиальной, интерстициальной инфильтрации, утолщением стенок мелких, средних и крупных бронхов. Видны эмфизематозно вздутые участки (воздушные ловушки), поля “матового стекла”, центрилобулярные плотные очажки размером до 1 см, отображающие воспалительный процесс в терминальных отделах респираторного тракта. В начале болезни изменения локализуются по периферии легкого, носят симметричный, диффузный характер (рис. 8). По мере прогрессирования признаки бронхиолита появляются в средних отделах, нарастает перибронхиальный, интерстициальный фиброз, эмфизема.

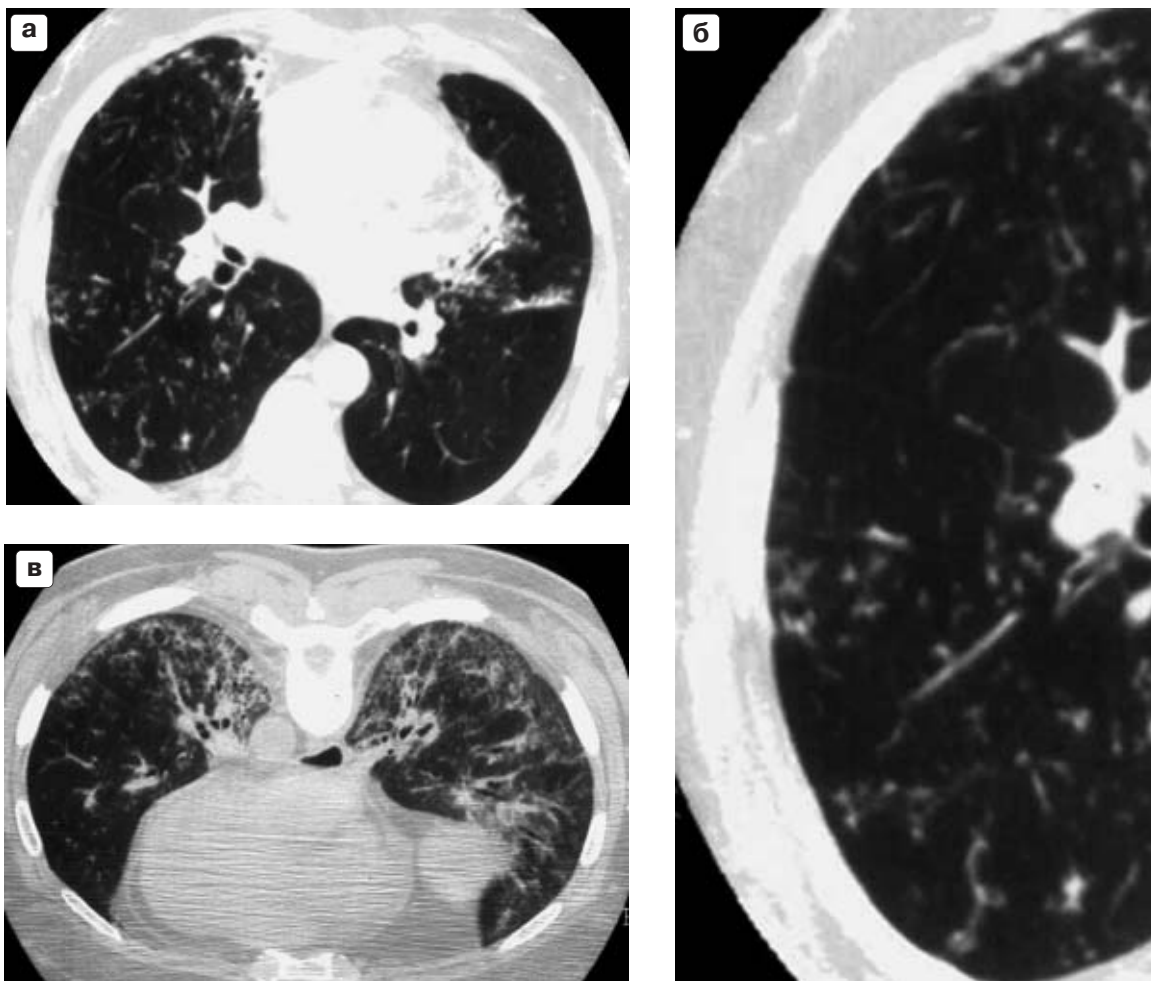


*Рис. 5. Респираторный бронхиолит (РБ): деформация легочного рисунка, уплотнение корней, эмфизема, мелкоочаговые тени, утолщение стенок бронхов.*

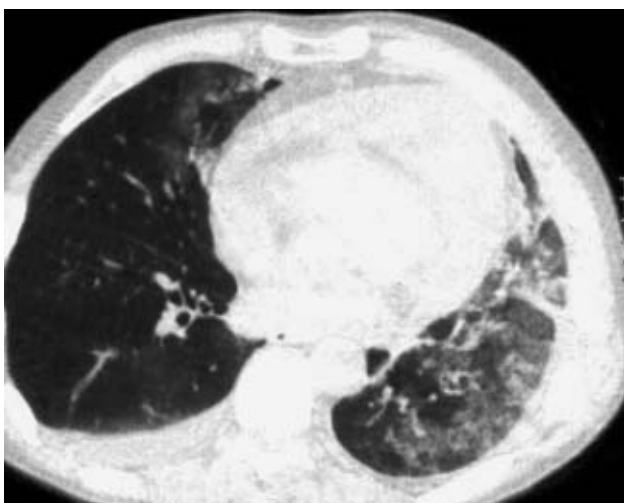


*Рис. 6. КТ больного обычной интерстициальной пневмонией (ОИП) (толщина среза 10 мм). Интерстициальный, перибронхиальный фиброз, субплевральные уплотнения легочной ткани, кисты, исчезновение сосудистого рисунка.*

КТ-семиотика поражения респираторных бронхиол довольно характерна, однако окончательное заключение следует ставить по данным динамического наблюдения – по исчезновению или положительной динамике после лечения, прекращения курения. В остальных



*Рис. 7. Респираторный бронхиолит: а – КТВР (толщина среза 1 мм): визуализация респираторных бронхиол, центрилобулярные очажки, “ветвистые” структуры по периферии легкого; б – то же, крупный план; в – выраженный бронхиолит, перибронхиальный, интерстициальный фиброз.*



*Рис. 8. Десквамативная интерстициальная пневмония (ДИП). КТВР (толщина среза 1 мм): зоны “матового стекла”, соответствующие воспалительным изменениям в альвеолах.*



*Рис. 9. Диффузная альвеолярная пневмония (ДАП). КТВР (толщина среза 1 мм): поля “матового стекла”, единичные кисты, утолщение межальвеолярных перегородок.*

случаях необходимо помнить о бронхолитах воспалительного генеза.

При десквамативной интерстициальной пневмонии в базальных отделах легких наблюдаются очаги “матового стекла”, линейно-сетчатое усиление легочного рисунка, единичные мелкие кисты в периферических отделах (рис. 9).

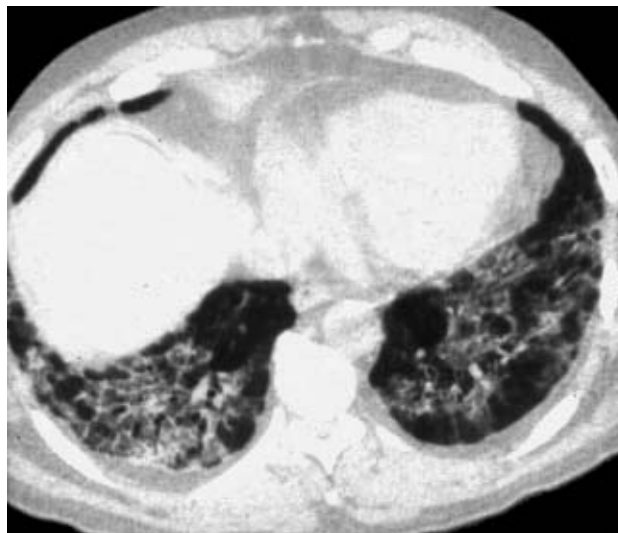
Неспецифическая интерстициальная пневмония (НИП) при КТ проявлялась двусторонними зонами “матового стекла”, усилением легочного рисунка за счет перибронхиального, интерстициального компонента, инфильтративными изменениями в субплевральных отделах легкого. После лечения мы наблюдали отчетливую положительную динамику – рассасывание интерстициальных, перибронхиальных, инфильтративных изменений. Лимфоаденопатия, дезорганизация сосудистого рисунка при НИП, ДИП не встречалась.

Отличием диффузного поражения альвеол от ДИП, НИП может служить наличие инфильтративных, кистозно-фиброзных деструктивных изменений (рис. 10).

У ряда больных ДИП, НИП, ДАП при контрольном КТ-исследовании, несмотря на проводимое лечение, возможна отрицательная динамика в виде появления тракционных бронхоэктазов, субплевральных кист, необратимых изменений интерстициальной ткани. В отличие от ОИП эти нарушения носят ограниченный характер, сочетаются с зонами “матового стекла”. Распространенный характер деструктивных изменений указывает на развитие ОИП.

Организирующая пневмония возникает при распространении воспалительного процесса с респираторного тракта на альвеолы. В базальных отделах легких формируются зоны “матового стекла”, инфильтраты неоднородной структуры, с нечеткими контурами, на фоне которых видны расширенные бронхи (“воздушная бронхограмма”). Инфильтрация имеет внутридолевую, субплевральную или сочетанную локализацию. В зоне воспаления появляется утолщение плевры. Под влиянием лечения макроструктура легкого восстанавливается.

Лимфоидная интерстициальная пневмония (ЛИП) отличается наличием на фоне “матового стекла” центрилобулярных очаговых уплотнений относительно невысокой интенсивности, которые обусловлены инфильтрацией бронхиол лимфоидными элементами с нередким образованием “воздушных ловушек” за



*Рис. 10. Организующая пневмония (ОП). КТВР (толщина среза 1 мм): инфильтративные изменения, расширение бронхов, утолщение плевры.*

счет клапанного механизма воздухопотока. “Воздушные ловушки” хорошо видны на КТ-сканах на выдохе. Формирование кист наблюдается относительно редко, в центральных отделах легочной ткани. У одной трети больных, несмотря на проводимое лечение, происходит прогрессирование процесса.

Как видно из таблицы, наиболее характерные КТ-симптомы имеют ОИП, ОП, РБ. В типичных ситуациях результаты КТ дают основания для постановки диагноза. ДАП, ДИП, НИП различаются в нюансах, умение учитывать которые приближает к нозологическому диагнозу. У 42% больных при первичном КТ-исследовании картина не дает возможности высказаться о форме ИИП. Симметричность изменений, зоны “матового стекла”, усиление легочного рисунка в базальных отделах не являются специфическими признаками, позволяющими различить виды ИИП. Исчезновение или положительная динамика выявленных изменений после лечения позволяет исключить обычную интерстициальную пневмонию. В то же время отсутствие положительной динамики, появление грубых плевральных наслоений, субплеврально расположенных кист, формирование “сотового” легкого, нарастание дезорганизации легочного рисунка свидетельствуют в пользу ОИП.

Таким образом, при подозрении на ИИП на первом этапе важно провести дифференциальную диагностику с другими диффузными заболеваниями легких, на основании КТ-картины определить вид интерстициальной пневмо-

КТ-признаки различных видов идиопатических интерстициальных пневмоний

Структура	Признаки	ОИП	ДПА	ДИП	НИП	ОП	РБ	ЛИП
Интерстиций	Усиление рисунка	+	++++	++++	++++	+++	+++	++
	Очаги	++	++	+++	++	++	+++	—
	Фиброз	+++++	++	+	+	—	+	++
Альвеолы	“Матовое стекло”	++	+++++	+++++	+++++	++	+	+++++
	Эмфизема	—	—	—	—	—	+++	++
	Инфильтрация	—	++++	—	++	+++++	—	—
	Кисты	+++	+++	++	+	—	—	+
	Сотовое легкое	+++++	+	+	+	—	—	—
	Бронхи, терминальные отделы респираторного тракта	—	++++	++	+++	+++++	++	—
Плевра	Перибронхиальная инфильтрация	—	—	—	—	+++	+++++	—
	Дилатация	—	+	—	—	++	—	—
	Центрилобулярные очажки	—	++	—	—	—	++++	+++
	Перибронхиальный фиброз	+++++	+	—	—	—	+	—
	Бронхоэктазы	+++	++	—	—	—	++	—
	Локальные напластования	+++++	—	—	—	—	—	—
Дезорганизация ангиоархитектоники	Утолщение равномерное	—	++++	++	+	+++++	—	—
	По периферии	++++	++++	—	—	—	—	—
Аденопатия средостения	Периферия + центральные отделы	+++	++	++	+++	—	+++++	+
		+++++	+	—	—	—	—	—
Локализация изменений	Субплеврально	+++++	+++	—	—	+++++	+++	+
	Центральное	—	++++	+++	+++	—	—	+
	Диффузное	++	++++	++	++	—	+++++	+++++
	Диффузно-очаговое	+	+++	++	++	++	+	+
Динамика	Излечение	—	+++	+++	+++	+++++	++++	+++
	Положительная	+	++	++	++	—	++	++
	Отсутствует	+++++	+	—	—	—	+	+

+++++ – 80–100% больных.

++++ – 60–80% больных.

+++ – 40–60% больных.

++ – 20–40% больных.

+ – менее 20% больных.

— – отсутствует.

нии. Одна из главных задач рентгенологического исследования – подтвердить или исключить обычную интерстициальную пневмонию.

### Список литературы

1. Авдеева О.Е., Авдеев С.Н., Чучалин А.Г. Идиопатический фиброзирующий альвеолит // Рус. мед. журн. 1998. Т. 6. № 4. С. 228–241.
2. Дмитриева Л.И., Шмелев Е.И., Степанян И.Е., Анаев А.Т. Лучевая диагностика интерстициальных заболеваний легких // Вестник рентгенол. и радиол. 2000. № 2. С. 9–17.
3. Китаев В.В., Репик В.И., Власова И.С. Компьютерная томография при идиопатическом фиброзирующем альвеолите (болезни Хаммена–Рича) // Вестник рентгенол. и радиол. 1989. № 1. С. 82–84.
4. Тюрин И.Е. КТ высокого разрешения в диагностике заболеваний органов дыхания // Мед. визуализация. 1999. № 3. С. 36–44.

5. Харченко В.П., Котляров П.М., Глаголев Н.А. Методики компьютерно-томографических исследований в клинической практике. М., 2000.
6. Юдин А.Л., Афанасьева Н.И., Абович Ю.А., Романова Е.А. Лучевая диагностика инфильтративных заболеваний легких (обзор) // Радиология – практика. 2000, октябрь. С. 10–17.
7. Hartman T.E., Swensen S.J., Hansell D.M. et al. Nonspecific interstitial pneumonia: variable appearance at high-resolution chest CT // Radiology. 2000. V. 217. № 3. P. 701–705.
8. Muller N.L., Colby T.V. Idiopathic interstitial pneumonias: High-Resolution CT and Histologic findings // RadioGraphics. 1997. V. 17. № 4. P. 1016–1022.
9. Nishiyama O., Kondon Y., Taniguchi H. et al. Serial high resolution CT findings in nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis // J. Comput. Assist. Tomogr. 2000. V. 24. № 1. P. 41–46.
10. Ellis S.M., Hansell D.M. Idiopathic interstitial pneumonias: imaging – pathology correlation // Eur. Radiol. 2002. V. 12. P. 610–626.

## Атласы на CD-ROM

**“Клиническая лучевая диагностика заболеваний органов брюшной полости”**, авторы С.К. Терновой и В.Е. Сеницын.

Руководство-атлас представляет собой первую отечественную фундаментальную монографию по комплексному клиническому применению КТ, МРТ, РАГ, ПЭТ, традиционной и современной рентгенологии для исследования органов брюшной полости – печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, кишечника, почек, надпочечников, селезенки – и обобщает многолетний опыт работы авторов в Российском кардиологическом НПК МЗ, ЦКБ управления делами при Президенте РФ, Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова. Для специалистов по лучевой диагностике, рентгенологов, терапевтов, хирургов. 660 ил.

**“Ультразвуковая диагностика (практическое руководство). Допплерография”**, под редакцией В.В. Митькова.

В руководстве-атласе представлены разделы, посвященные применению ультразвуковых доплеровских методов исследования сосудов головы, шеи и конечностей, органов брюшной полости, плода и малого таза. Для врачей лучевой, функциональной, ультразвуковой диагностики, терапевтов, хирургов, неврологов, акушеров, гинекологов. 700 ил.

## Подписка

**ОБЪЯВЛЯЕТСЯ ПОДПИСКА НА КНИГУ**

**“Эхография в акушерстве и гинекологии.**

**Принципы и практика”**

**под ред. Флейшера А., Маннинга Ф., Дженти П., Ромеро Р.**

**6-е издание**

(перевод с англ. под ред. Макарова И.О., Сидоровой И.С. –

*“Sonography in Obstetrics and Gynecology. Principles & Practice”*

*Ed. by Fleischer A., Manning F., Jeanty P., Romero R. 6th ed. N.Y.: McGraw-Hill, 2001).*

Одна из самых известных и авторитетных книг по ультразвуковой диагностике в акушерстве и гинекологии. Является настольной книгой нескольких поколений акушеров, гинекологов и специалистов по ультразвуковой диагностике. Выдержала в США 6 изданий. Эксклюзивные права на русский перевод и публикацию этого фундаментального руководства принадлежат Издательскому дому Видар-М. Книга содержит полный объем теоретических знаний и огромный фактический материал (свыше 2000 эхограмм, схем, графиков и таблиц; объем американского издания – 1276 страниц!). Выход в свет – 2003 г.