



Библиотека
врача-специалиста

Пульмонология

Интерстициальные и орфанные заболевания легких

Под редакцией
проф. М.М. Ильковича



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2016

Оглавление

Коллектив авторов	9
Список сокращений и условных обозначений	10
Предисловие	13
Глава 1. Терминология и классификация диссеминированных заболеваний легких. М.М. Илькович	14
Глава 2. Принципы диагностики. Л.Н. Новикова, А.Л. Акопов, И.В. Двораковская	28
Обязательные	29
Клинические	30
Лабораторные	31
Лучевые	31
Инструментальные	32
Дополнительные	32
Глава 3. Альвеолиты	39
3.1. Идиопатический фиброзирующий альвеолит (идиопатический легочный фиброз). М.М. Илькович, Л.Н. Новикова, Ю.М. Илькович, И.В. Двораковская, В.С. Лучкевич	39
Классификация	40
Этиология и факторы риска	48
Патогенез	53
Патологическая анатомия	58
Клиническая картина	63
Течение болезни	65
Осложнения	67
Диагностика	67
Формулировка диагноза	81
Дифференциальная диагностика	81
Лечение	87
Базисная терапия	88
Диспансерное наблюдение	105
Прогноз	108
Профилактика	110
Список литературы	110
3.2. Экзогенный аллергический альвеолит. М.М. Илькович, Г.П. Орлова	114
Этиология и факторы риска	115
Патогенез	117
Патологическая анатомия	119
Клиническая картина	120
Классификация	122
Осложнения	125
Диагностика	126
Диагностические критерии экзогенного аллергического альвеолита	131
Формулировка диагноза	132
Клинический пример	132
Лечение	136
Прогноз	138
Профилактика	139

3.3. Экзогенный токсический альвеолит. <i>Г.П. Орлова</i>	140
Этиология и факторы риска	142
Патогенез	145
Патологическая анатомия	148
Клиническая картина	150
Классификация	152
Осложнения	154
Диагностика	154
Диагностические критерии экзогенного токсического альвеолита	158
Формулировка диагноза	159
Дифференциальная диагностика	159
Лечение	161
Прогноз	161
Профилактика	162
Глава 4. Гранулематозы	163
4.1. Саркоидоз органов дыхания. <i>М.М. Илькович, О.П. Баранова</i>	163
Эпидемиология	164
Этиология и факторы риска	165
Патогенез	168
Патологическая анатомия	177
Клиническая картина	179
Клинические признаки активности саркоидоза	191
Классификация	192
Осложнения	192
Диагностика	192
Исследование гемодинамики малого круга кровообращения	213
Формулировка диагноза	216
Дифференциальная диагностика	217
Лечение	224
Немедикаментозные методы лечения	230
Диспансерное наблюдение	232
Экспертиза трудоспособности	233
Прогноз	234
Профилактика	234
4.2. Гистиоцитоз Х легких из клеток Лангерганса. <i>М.М. Илькович, Л.Н. Новикова, И.В. Двораковская</i>	235
Этиология и факторы риска	236
Патогенез	238
Патологическая анатомия	239
Клиническая картина	242
Диагностика	243
Формулировка диагноза	247
Дифференциальная диагностика	248
Лечение	249
Прогноз	251
Медико-социальная экспертиза	252
Список литературы	252

4.3. Пневмокониозы. <i>Г.П. Орлова</i>	253
Этиология и факторы риска	254
Патогенез	255
Патологическая анатомия	259
Клиническая картина	261
Течение болезни	263
Классификация	264
Осложнения	270
Диагностика	270
Формулировка диагноза	277
Дифференциальная диагностика	277
Лечение	278
Прогноз	280
Профилактика	281
Медико-социальная экспертиза	283
Список литературы	285
Глава 5. Медикаментозные поражения легких. <i>М.М. Илькович, Г.П. Орлова</i> ..	289
Этиология и факторы риска	290
Патогенез	291
Патологическая анатомия	292
Клиническая картина	293
Классификация	294
Паренхиматозные заболевания легких	300
Клинический пример	300
Поражение плевры	311
Поражение/дисфункция дыхательных путей	312
Поражение легочных сосудов	313
Поражение средостения	314
Поражение дыхательных мышц	314
Осложнения	315
Диагностика	315
Лечение	315
Прогноз	316
Профилактика	316
Глава 6. Болезни накопления	317
6.1. Альвеолярный протеиноз. <i>Ю.М. Илькович, Л.Н. Новикова</i>	317
Этиология и факторы риска	317
Патогенез	318
Патологическая анатомия	320
Клиническая картина	320
Диагностика	321
Формулировка диагноза	323
Дифференциальная диагностика	323
Лечение	324
Прогноз	327
Список литературы	327
6.2. Амилоидоз легочный (бронхолегочный). <i>М.М. Илькович</i>	328
Этиология и факторы риска	328
Патогенез	329

Патологическая анатомия	329
Клиническая картина	330
Классификация	331
Диагностика	332
Формулировка диагноза	334
Дифференциальная диагностика	334
Лечение	334
Прогноз	335
Профилактика	335
6.3. Пневмопатия остеопластическая. <i>М.М. Илькович</i>	335
Эпидемиология	336
Этиология и факторы риска	336
Патогенез	336
Патологическая анатомия	336
Клиническая картина	336
Классификация	337
Диагностика	337
Дифференциальная диагностика	338
Лечение	338
Прогноз	338
Профилактика	338
Глава 7. Системные васкулиты с поражением органов дыхания.	
<i>О.А. Смутьская</i>	339
7.1. Гранулематозный полиангиит (Вегенера)	340
Фазы клинического течения гранулематозного полиангиита	347
7.2. Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа—Штрауса)	358
Лечение	367
7.3. Микроскопический полиангиит	369
7.4. Идиопатический гемосидероз легких. <i>М.М. Илькович</i>	377
Этиология и факторы риска	377
Патогенез и патологическая анатомия	378
Клиническая картина	378
Диагностика	379
Формулировка диагноза	381
Дифференциальная диагностика	381
Лечение	382
Прогноз	383
Профилактика	383
Глава 8. Поражение легких при диффузных болезнях соединительной ткани. <i>О.А. Смутьская</i>	384
8.1. Поражение легких при системной склеродермии	384
Интерстициальный фиброз легких (синдром фиброзирующего альвеолита)	390
Легочный васкулит и легочная гипертензия	390
Морфологические методы исследования	395
Профилактика	403

8.2. Поражение легких при ревматоидном артрите	404
8.3. Поражение легких при системной красной волчанке	420
Классификация (клинико-морфологическая группировка)	425
Клиническая картина	426
Диагностика	430
Формулировка диагноза	434
Дифференциальная диагностика	434
Возможности профилактики	440
8.4. Поражение легких при полимиозите и дерматомиозите.	
<i>А.Н. Богданов, И.Б. Бондаренко</i>	440
Этиология и факторы риска	441
Патогенез	442
Патологическая анатомия	442
Клиническая картина основных форм легочной патологии	443
Диагностика поражений легких при полимиозите/ дерматомиозите	446
Дифференциальная диагностика	449
Осложнения	450
Формулировка диагноза	450
Лечение	450
Возможности профилактики	451
Список литературы	451
Глава 9. Легочные диссеминации опухолевой и другой природы	453
9.1. Лимфогенный карциноматоз легких. <i>А.Л. Акопов, С.В. Орлов</i>	453
9.2. Вторичное очаговое опухолевое поражение легких. <i>А.Л. Акопов, С.В. Орлов</i>	456
9.3. Слизеобразующая инвазивная аденокарцинома легких. <i>А.Л. Акопов, С.В. Орлов</i>	461
9.4. Лимфангиолейомиоматоз легких. <i>М.М. Илькович, О.П. Баранова, Л.Н. Новикова, И.В. Двораковская</i>	466
Эпидемиология	466
Этиология и факторы риска	467
Патогенез	468
Патологическая анатомия	469
Клиническая картина	471
Диагностика	472
Клинический пример	476
Формулировка диагноза	478
Дифференциальная диагностика	478
Лечение	479
Прогноз	482
Профилактика	482
Список литературы	482
9.5. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома легких. <i>И.В. Двораковская</i>	482
Этиология и факторы риска	483
Патогенез	483
Патологическая анатомия	483
Клиническая картина	485
Диагностика	485

Дифференциальная диагностика	485
Лечение	485
Клинический пример	486
Прогноз	486
Профилактика	486
9.6. Эндометриоз легких. <i>И.В. Двораковская</i>	487
Этиология и факторы риска	487
Патогенез	488
Патологическая анатомия	488
Клиническая картина	489
Диагностика	489
Дифференциальная диагностика	490
Формулировка диагноза	490
Клинический пример	490
Лечение	491
Список литературы	493
9.7. Облитерирующий бронхиолит. <i>Н.А. Шербань</i>	493
Эпидемиология	494
Этиология	494
Патогенез	495
Патологическая анатомия	496
Клиническая картина	498
Диагностика	498
Дифференциальная диагностика	501
Лечение	502
Прогноз	503
Список литературы	504

Глава 1

Терминология и классификация диссеминированных заболеваний легких

М.М. Илькович

В последнее время в отечественной и зарубежной научной медицинской литературе увеличилось число публикаций, посвященных интерстициальным заболеваниям легких (ИЗЛ). Далеко не со всеми положениями упомянутых публикаций можно согласиться. Интенсивные научные исследования позволили накопить значительный фактический материал, касающийся проблемы ИЗЛ. К сожалению, результирующая многочисленных публикаций, формулируемая группой ученых в совместных соглашениях (гайдлайнах) Американского торакального общества (American Thoracic Society, ATS) и Европейского респираторного общества (European Respiratory Society, ERS) изобилует алогизмами, т.е. на основе имеющихся научных фактов делаются противоречивые выводы, что исключает возможность формулировки системного представления об этой проблеме. Предлагаемая парадигма ИЗЛ в соглашениях ERS и ATS, с моей точки зрения, больше представляет собой наукообразные спекуляции на тему ИЗЛ, чем «дорожную карту» ИЗЛ, в которой были бы отмечены магистрали, грунтовые дороги, пешеходные дорожки и неисследованные зоны этой проблемы.

Так, классификации ИЗЛ, предлагаемые в упомянутых соглашениях, далеко не всегда выдерживают критику даже с позиций формальной логики, изобилуют противоречиями. Но больше всего огорчает другое: отсутствие критического подхода к этой проблеме в части публикаций отечественных авторов. Нередко создается впечатление, что это просто перевод зарубежных статей. Обилие таких статей вносит полную неразбериху в представления практического врача об ИЗЛ. Следствием создавшейся неразберихи является то, что в течение многих лет число диагностических ошибок не снижается. Из 4596 больных с ИЗЛ, которых мы наблюдали за последние 30 лет, ошибочный диагноз до госпитализации в клинику пульмонологии (а соответственно и лечение, способствующее прогрессированию болезни) был установлен у 80% больных. И этот процент снижается очень медленно!

Наконец, хотелось бы напомнить не столь далекое прошлое. Отсутствие научных и просто человеческих контактов с нашими зарубежными коллегами («железный занавес») привело к тому, что мы ускоренным маршем шли в тупик со знаменем, на котором было начертано «хроническая пневмония». И чем больше проходило времени, тем дальше мы уходили в этот тупик. Восстановление контактов, взаимопроникновение научных идей привело к полному забвению так называемого учения о хронической пневмонии. Сейчас просматривается другая крайность. Знание английского языка (само по себе жизненно необходимое ученому) не может, с моей точки зрения, быть достаточным основанием для написания научной статьи по ИЗЛ. Для этого нужно еще что-то (полагаю, читатель об этом может догадаться без моей подсказки).

Мы уже не вспоминаем, что именно в нашей стране получила «научное подтверждение» идея о том, что саркоидоз и туберкулез — это практически одно и то же заболевание и могут переходить друг в друга. Доминировала эта идея не только у нас, но и в так называемых странах народной демократии, но только до тех пор, пока существовал Советский Союз. Справедливости ради надо сказать, что ностальгия по тем временам до сих пор тревожит сердца старых фтизиатров, и вопреки всем научным данным они склонны считать ту обветшалую идею правильной [они ведь получали положительный эффект при назначении противотуберкулезных и кортикостероидных (КС) препаратов].

При изучении любой сложной проблемы, каковой, несомненно, являются ИЗЛ, возникает необходимость в разработке классификации. Классификация может быть разработана только на основе объективной оценки научных фактов, их анализа и синтеза. По мере накопления знаний претерпевает изменения и сама классификация.

Нелишне напомнить, что любая классификация только тогда классификация, когда в ее основу положен определенный критерий. Но если в одной и той же классификации одни заболевания классифицируются по этиологии, другие — по морфологии, третьи — по частоте встречаемости и т.д., то это уже эклектика. Такую классификацию не сможет воспринять врач, обладающий как минимум здравым смыслом. Нередко авторы (отечественные и зарубежные), озабоченные разработкой классификаций, используют критерий «часто встречающиеся заболевания» и «редко встречающиеся заболевания». Во-первых, этот критерий абсолютно бесполезен для диагностики, и, во-вторых, он не может быть долгожителем. В начале XX в. впервые был описан «коронаротромбоз» как редкое заболевание. Полагаю, любой читатель может продолжить эту мысль самостоятельно.

Следует отметить еще один существенный недостаток большинства современных классификаций ИЗЛ: они настолько громоздки, что уже по этому одному признаку не могут быть использованы в клинической практике. В качестве примера рассмотрим одну из современных классификаций ИЗЛ, представленную J.H. Ryu et al. (2007). В этой классификации заболевания систематизированы по этиологическому критерию. Таким образом, сформированы две группы: ИЗЛ известной и неизвестной этиологии.

Непреодолимое желание классифицировать ИЗЛ по этиологическому признаку, несмотря на то что в большинстве случаев их этиология неизвестна, привело к тому, что близкие по своей природе и гистологическим проявлениям болезни оказались в разных группах: например, идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) и синдром фиброзирующего альвеолита (ФА) при диффузных болезнях соединительной ткани (ДБСТ), десквамативная интерстициальная пневмония (ДИП) и другие идиопатические интерстициальные пневмонии (ИИП). В то же время в одну группу включены болезни, различающиеся между собой по патогенезу, клиническому течению, морфологическим признакам, принципам лечения, например альвеолярный протеиноз (АП) легких и лимфангиолейомиоматоз (ЛАМ) легких. Целесообразность отнесения АП легких в группу ИЗЛ представляется не только сомнительной, но и абсолютно безосновательной. Стенки альвеол при этом заболевании в течение длительного времени остаются интактными. ЛАМ большинство авторов рассматривают как дисгормональную опухоль, и отнесение этого заболевания в группу ИЗЛ вряд ли можно считать обоснованным.

В обсуждаемой классификации обращает на себя внимание группа ИЗЛ известной этиологии, зависимых от фактора курения, к которым

относят следующие заболевания: гистиоцитоз Х из клеток Лангерганса; респираторный бронхиолит, ассоциированный с ИЗЛ; ДИП и острую эозинофильную пневмонию. Нам не удалось обнаружить литературные источники, в которых были бы представлены результаты научных исследований, достоверно подтверждающие, что этиологическим фактором упомянутых выше болезней является курение. Однако для того, чтобы отвергнуть эти умозрительные заключения, нет необходимости проводить масштабные эпидемиологические и другие исследования. Для этого достаточно здравого смысла. В мире несколько миллиардов курильщиков, а гистиоцитоз Х легких встречается с частотой 4–5 больных на миллион жителей, причем курильщиков среди них всего лишь около 20%, а в общей популяции курильщиков в России более 50%. Наконец, гистиоцитоз Х может проявляться как системное заболевание, острые и подострые формы чаще развиваются в младенческом и дошкольном возрасте (много вы видели курильщиков в этом возрасте?), хронические — у юношей. Этот контингент больных либо вообще не курит, либо стаж курения у них невелик.

В настоящее время считается, что фактором риска возникновения ДИП тоже является курение. Представляется, что это умозаключение также взято «с потолка». Авторам достаточно было бы задуматься над уже упоминавшимся фактом: в мире миллиарды курильщиков, а ДИП — не просто редкая патология, но очень редкая (Wells A.U., Hirani N., 2008). Мало того, если среди общей популяции взрослых мужчин курильщики составляют от 50 до 60%, а среди женщин — 30–35%, то среди больных с так называемыми ИИП число курильщиков составляет всего лишь 11% (!). Таким образом, повторяю, для того, чтобы исключить курение как фактор риска ИИП, достаточно здравого смысла. Однако наши отечественные авторы с упорством, достойным лучшего применения, повторяют (переписывают) эту «истину» из одной публикации в другую только потому, что она пришла к нам в англоязычной версии.

Не поддается логическому осмыслению и тот факт, что, согласно рассматриваемой классификации, острая эозинофильная пневмония тоже отнесена к ИЗЛ известной этиологии (курение), а хроническая эозинофильная пневмония включена в группу ИЗЛ неизвестной этиологии.

В 2000 г. под патронажем ERS и ATS ведущими учеными было разработано Международное соглашение по идиопатическому легочному фиброзу (Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Diagnosis and Treatment. International Consensus Statement // *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* — 2000. — Vol. 161. — P. 646–664).