

УДК 616.24:614.254

ДИССЕМИНИРОВАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ В ПРАКТИКЕ СЕМЕЙНОГО ВРАЧА

М. М. Илькович, Л. Н. Новикова, Ю. М. Илькович
ГБОУ ВПО Санкт-Петербургский государственный медицинский университет
им. акад. И. П. Павлова Минздравсоцразвития России, Россия

DISSEMINATED LUNG DISEASES IN PRIMARY CARE PRACTICE

M. M. Ilkovich, L. N. Novikova, J. M. Ilkovich
Saint-Petersburg Pavlov State Medical University, Russia

© М. М. Илькович, Л. Н. Новикова, Ю. М. Илькович, 2012 г.

Диссеминированные заболевания легких (ДЗЛ) — гетерогенная группа патологических состояний, проявляющихся рентгенологическим синдромом легочной диссеминации.

В статье приведен обзор основных нозологических вариантов ДЗЛ, перечислены ведущие клинические проявления, с которыми может столкнуться врач первичного звена, позволяющие заподозрить ДЗЛ у пациента, определен порядок обследования для уточнения диагноза. Освещены варианты течения заболевания, подходы к терапии, а также прогноз разных форм ДЗЛ.

Ключевые слова: Диссеминированные заболевания легких, диагностика, интерстициальные заболевания.

Disseminated lung diseases (DLD) are heterogeneous group of the pathological conditions with a radiological syndrome of lung dissemination.

The review highlights the main nosology forms of DLD, the basic clinical features, which primary care physician can face with, allowing to suspect DLD. The diagnostic procedures are defined. Approaches to therapy of DLD and prognosis are discussed.

Key words: Disseminated lung diseases, diagnostic, interstitial diseases.

Диссеминированные заболевания легких (ДЗЛ) — гетерогенная группа патологических состояний, общий признак которых — рентгенологический синдром легочной диссеминации. По данным разных авторов. ДЗЛ составляют от 3 до 20% всех заболеваний легких [1]. Согласно результатам исследования этих же авторов распространенность ДЗЛ на 100 тыс. населения составляет 80,9 среди мужчин и 67,2 — среди женщин. В связи с этим взгляд на проблему ДЗЛ как на группу казуистических заболеваний, с которыми врач может не встретиться в своей повседневной практике, должен быть отвергнут.

Диагностика ДЗЛ до настоящего времени остается крайне неудовлетворительной, диагностические ошибки составляют до 80% [2]. Существует несколько причин столь удручающего положения. Несомненно, диагностика затруднена вследствие отсутствия патогномичных признаков (клинических, рентгенологических, функциональных, лабораторных и даже морфологических) при большинстве нозологических форм, относящихся к ДЗЛ. Но основной причиной поздней диагностики является недостаточная осведомленность практических врачей об этом виде

патологии и, соответственно, ошибочная интерпретация результатов обследования.

При появлении первых признаков болезни пациент обычно обращается к участковому или семейному врачу. Поэтому именно от них в большинстве случаев зависит, насколько долгим окажется диагностический процесс. Основная задача, стоящая перед врачом в этой ситуации, — своевременно заподозрить наличие ДЗЛ, подтвердить это предположение результатами обследования и направить больного для уточнения диагноза в соответствующее специализированное пульмонологическое учреждение.

Анализ медицинской помощи больным ДЗЛ в России [3] выявил, что пациенты направлялись на консультацию пульмонолога слишком поздно: в среднем через 18 месяцев после появления первых симптомов болезни. Современные диагностические методы применялись недостаточно, а в 3% случаев на этапе амбулаторной помощи пациентам вообще не были проведены какие-либо диагностические исследования. В большинстве случаев (82%) ошибочно устанавливался диагноз двусторонней пневмонии и пациенты получали длительные курсы антибактериальной терапии

как амбулаторно, так и в условиях стационара. Во фтизиатрические стационары ошибочно были направлены 39% пациентов с ДЗЛ, половина из них получала многомесячные курсы противотуберкулезной терапии. Эти ошибочные врачебные действия, несомненно, роковым образом сказываются на прогнозе.

Известно, что предположение о ДЗЛ на любом этапе обследования должно обосновываться наличием у больного хотя бы одного из следующих признаков:

- прогрессирующая одышка преимущественно инспираторного или смешанного характера;
- распространенные двусторонние очаговые или/и интерстициальные изменения в легких на рентгенограммах и/или компьютерных томограммах (КТ);
- рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания.

Установить правильный диагноз можно только в специализированных медицинских учреждениях, располагающих современной диагностической аппаратурой, на основании анализа результатов комплексного обследования, включающего клинические, лабораторные, лучевые, инструментальные и гистологические методы.

При сборе анамнеза особое внимание следует обращать на факторы, предшествующие началу болезни и ее первые проявления. Контакт с аллергическими или токсическими агентами на работе или в быту, в том числе и прием лекарственных препаратов, обладающих аллергическими и/или токсическими свойствами, может стать причиной развития экзогенного альвеолита (аллергической, токсической, токсико-аллергической природы). Спонтанный пневмоторакс в анамнезе может быть одним из первых проявлений некоторых нозологических форм ДЗЛ (гистиоцитоз X легких, лимфангиолейомиоматоз легких).

Для диагностики ДЗЛ иногда имеют решающее значение клинические проявления со стороны других органов и систем, вовлеченных в патологический процесс. Например, узловатая эритема, артралгии, синдром интоксикации и лимфаденопатия средостения являются достаточно характерным симптомокомплексом острой формы саркоидоза (синдром Лефгрена). У большинства больных диффузными болезнями соединительной ткани (ДБСТ) на первый план выступают внелегочные симптомы. Специфические изменения кожи могут развиваться при саркоидозе, гистиоцитозе X, ДБСТ.

Лабораторные методы исследования при ДЗЛ играют лишь вспомогательную роль и диагностического значения не имеют, но позволяют уточнить степень активности патологического процесса, а в ряде случаев исключить другие заболевания.

Лучевые методы исследования имеют большое значение в диагностике ДЗЛ. Рентгенологическая диагностика затрудняется тем, что сканиологические характеристики различных ДЗЛ на определенных этапах патологического процесса могут совпадать. Компьютерная томография позволяет уточнить локализацию и характер изменения как в легочной ткани, так и в других органах. Преимуществом этого метода исследования является возможность получить картину макроскопической структуры легких. Компьютерная томография выявляет изменения в ткани легких на стадии, когда они еще не видны на обычных рентгенограммах. Метод перфузионной сцинтиграфии применяется для уточнения состояния сосудистого русла в легких. Выявление участков повышенного накопления радиофармпрепарата в костях у пациентов с гистиоцитозом X легких может свидетельствовать о специфическом поражении костей.

Комплексное исследование функции внешнего дыхания (спирография, механика дыхания, плетизмография, диффузионная способность, газовый состав крови) играет важную роль, как в диагностике, так и в адекватной оценке течения болезни и эффективности лечения. В то же время следует отметить, что нозологическая интерпретация функциональных нарушений при ДЗЛ представляет значительные трудности, так как стереотипность реакции легочной ткани в ответ на различные патогенные агенты определяет и стереотипность функциональных нарушений. Не лишне напомнить, что рестриктивный синдром, выраженный в различной степени, может иметь место не только у больных ДЗЛ, но также при ожирении, массивных плевральных сращениях различного происхождения, при тяжелых сколиотических деформациях грудной клетки.

Эхокардиография позволяет определить состояние миокарда и гемодинамики малого круга кровообращения, что крайне важно как для диагностики ДЗЛ, так и для оценки течения болезни и эффективности лечения.

УЗИ брюшной полости, малого таза, щитовидной железы и других органов применяется по показаниям. Консультации специалистов (фтизиатр, дерматолог, эндокринолог, гинеколог, кардиолог и др.) необходимы для исключения или подтверждения внелегочных проявлений болезни, а также для уточнения состояния других органов и систем, сопутствующей патологии.

Фибробронхоскопия позволяет прежде всего исключить патологические изменения бронхиального дерева, такие как туберкулез, новообразования бронхов и другие. Фибробронхоскопия используется также для получения бронхиальных смывов и жидкости бронхоальвеолярного лаважа.

Если диагноз неясен, следует вовремя прибегать к его гистологической верификации. Гистологические методы исследования биопсийного материала (световая микроскопия, электронная микроскопия, иммуногистотипирование) позволяют в большинстве случаев (95–98%) уточнить диагноз. Однако следует помнить, что многие нозологические формы ДЗЛ имеют схожие морфологические признаки, а на поздних стадиях патологического процесса (распространенный пневмофиброз, «сотое легкое») морфологическая специфичность ДЗЛ полностью нивелируется. В связи с этим в большинстве случаев даже патоморфолог в одиночку не может уточнить нозологическую принадлежность ДЗЛ. Последнее слово в этом диагностическом процессе должно оставаться за опытным клиницистом, который имеет достаточные знания по проблеме ДЗЛ и способен адекватно оценить и проанализировать результаты комплексного обследования больного.

В каждом конкретном случае совсем не обязательно использовать все перечисленные выше

диагностические методы. Клиницист должен определить оптимальный круг обследования больного, достаточный для установления правильного диагноза. Применение излишне большого числа методов обследования не только замедляет процесс диагностики, делая его дорогостоящим, но и не исключает диагностических ошибок.

За последние годы было предпринято немало попыток классифицировать ДЗЛ. Громоздкость и внутренние противоречия, свойственные этим классификациям, затрудняют их практическое применение. Так как этиология большинства ДЗЛ неизвестна, а для уточнения диагноза более чем в половине случаев приходится прибегать к гистологической верификации, целесообразно классифицировать ДЗЛ по морфологическому критерию. Исходя из патогенетических и морфологических особенностей, ДЗЛ можно разделить на три группы: интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ), болезни накопления и диссеминации опухолевой природы (см. рис.) [2].



Рисунок. Классификация диссеминированных заболеваний легких

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) — гетерогенная группа заболеваний и патологических состояний, характеризующаяся различной степенью паренхиматозного неинфекционного воспаления (по типу альвеолита или гранулематоза) и фиброза. Исходя из морфологических особенностей, можно выделить три группы ИЗЛ:

фиброзирующие альвеолиты:

- идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА);
- экзогенные аллергические альвеолиты (ЭАА);
- экзогенные токсические альвеолиты (ЭТА);
- синдром фиброзирующего альвеолита при других заболеваниях (ДБСТ, хроническом гепатите, билиарном циррозе и др.);

гранулематозы легких:

- саркоидоз органов дыхания (СОД);
- диссеминированный туберкулез легких;
- гистиоцитоз Х легких (ГХЛ);
- пневмомикозы;
- пневмокониозы;

системные васкулиты с поражением легких:

- гранулематоз Вегенера;
- синдром Чарджа—Стросс;
- микроскопический полиангиит;
- синдром Гудпасчера;
- идиопатический гемосидероз легких и др.

Болезни накопления характеризуются отложением в альвеолах белково-липоидного вещества, белка амилоида, кристаллов трифосфатов, карбоната кальция с примесью солей железа и маг-

ния или элементов кости, в эту группу включены следующие нозологические формы:

- альвеолярный протеиноз легких;
- амилоидоз бронхолегочный;
- альвеолярный микролитиаз;
- остеопластическая пневмопатия.

Диссеминации опухолевой природы объединяют следующие заболевания и патологические состояния:

- бронхиолоальвеолярный рак (БАР);
- метастатическое поражение легких;
- эпителиоидная гемангиоэндотелиома легких;
- лимфангиолейомиоматоз легких (ЛАМ).

К фиброзирующим альвеолитам относится группа заболеваний различных по этиологии, особенностям патогенеза с преимущественным поражением интерстициальной ткани легких и развитием прогрессирующего легочного фиброза с исходом в «сотовое» легкое.

Идиопатический фиброзирующий альвеолит (синонимы: идиопатический фиброз легких, криптогенный фиброзирующий альвеолит, болезнь Хаммена—Рича и др.) представляет собой своеобразный патологический процесс в легких неясной природы, характеризующийся нарастающей дыхательной недостаточностью вследствие развития преимущественно в интерстициальной ткани легких небактериального воспаления и прогрессирующего интерстициального фиброза. Средние «интернациональные» показатели заболеваемости и распространенности идиопатического фиброзирующего альвеолита (ИФА) составляют соответственно 7,4–10,7 и 13,2–20,2 на 100 000 населения [4, 5]. В большинстве случаев ИФА имеет первично хроническое течение, начинается исподволь и проявляется медленно прогрессирующей инспираторной одышкой и малопродуктивным кашлем (муральная форма). Для десквамативной формы ИФА характерно острое начало заболевания, которое проявляется повышением температуры тела до 38–39 °С, быстро прогрессирующей одышкой, слабостью, сухим кашлем, похуданием. При аускультации у 87% больных, как правило, с обеих сторон, в подлопаточных областях выслушиваются крепитирующие хрипы.

На рентгенограммах органов грудной клетки при ИФА выявляются двусторонние распространенные интерстициальные изменения по типу сетчатой, тяжистой и ячеистой деформации легочного рисунка, а на поздних стадиях — картина «сотового легкого». При десквамативной форме ИФА на рентгенограммах определяются изменения альвеолярного характера (очаговые и инфильтративные). При компьютерной томографии основными признаками ранней стадии ИФА являются диффузные ретикулярные изменения, обусловленные утолщением внутридолькового и междолькового интерстиция. На более поздних ста-

диях патологического процесса преимущественно субплеврально определяются признаки «сотового легкого» в сочетании с тракционными бронхоэктазами и бронхиолоэктазами.

Исследование функции внешнего дыхания выявляет у пациентов с ИФА рестриктивные и диффузионные нарушения без признаков обструкции.

К базисным лекарственным препаратам, используемым в лечении ИФА, относятся кортикостероиды, иммуносупрессанты, антифибротические и антиоксидантные средства, применяются также немедикаментозные методы — плазмаферез и трансплантация легких.

Прогноз при ИФА неблагоприятный в тех случаях, когда диагноз устанавливается более чем через год после появления первых признаков болезни. Летальный исход наступает в среднем через 3–5 лет от появления первых симптомов болезни, а пятилетняя выживаемость больных ИФА составляет не более 50% [6, 7]. При десквамативной форме ИФА, а также при установлении диагноза в течение первого года болезни и назначении терапии с учетом особенностей патогенеза и стадии заболевания прогноз может быть благоприятным.

К фиброзирующим альвеолитам известной этиологии относятся ЭАА и ЭТА, развивающиеся в ответ на повреждающее воздействие аллергических и токсических этиологических факторов. К таким факторам относятся вещества как органической, так и неорганической природы, с которыми происходит контакт на работе или в быту. Нередко ЭАА и ЭТА могут вызывать лекарственные средства: противомикробные, противовоспалительные, противопаразитарные препараты, ферменты, медикаменты белкового происхождения, контрастные вещества и др. Например, у 10% больных, получающих антиаритмический препарат кордарон, развивается экзогенный токсико-аллергический альвеолит («кордароновое легкое»).

В отличие от ИФА, ЭАА и ЭТА в большинстве случаев протекают более благоприятно, острое и подострое течение заболевания может сопровождаться бронхообструктивным синдромом при вовлечении в патологический процесс мелких бронхов. На рентгенограммах и компьютерных томограммах могут выявляться изменения по типу альвеолярного заполнения. Хронические формы ЭАА и ЭТА практически ничем не отличаются от ИФА.

Синдром фиброзирующего альвеолита при ДБСТ в отличие от ИФА характеризуется системностью поражения, что проявляется суставным, кардиальным синдромом, иногда поражением кожи; изменения на компьютерных томограммах отличаются вариабельностью, могут выявляться признаки облитерирующего бронхиолита, плеврального выпота.

Группу **гранулематозов** составляют заболевания известной и неизвестной этиологии, объединительным признаком которых является формирование гранулем в легочной ткани. Саркоидоз — полисистемное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся развитием иммунного воспаления с формированием эпителиоидно-клеточных гранул без некроза с исходом в рассасывание или фиброз. Распространенность заболевания в различных регионах мира составляет от 0,2 до 64 на 100 000 населения. Органы дыхания вовлекаются в патологический процесс при саркоидозе в 95% случаев. В зависимости от клинических проявлений выделяют острое, хроническое и генерализованное течение СОД. Симптомокомплекс, включающий лимфаденопатию средостения, узловатую эритему, лихорадку, артралгии и увеличенную СОЭ, получил название синдрома Лефгрена. В 80–89% случаев синдром Лефгрена заканчивается спонтанным обратным развитием болезни и не требует терапии кортикостероидами. Острое течение может проявляться также увеитом, поражением слюнных желез, 7-й пары черепно-мозговых нервов и лихорадкой (синдром Хеерфорда—Вальденстрема).

Бессимптомное течение при первично-хронической форме отмечается у 40–50% больных и выявляется случайно при профилактическом флюорографическом обследовании. На рентгенограммах и компьютерных томограммах при саркоидозе в зависимости от стадии заболевания определяется изолированная двусторонняя внутригрудная лимфаденопатия (I стадия) или в сочетании с перилимфатической мелкой или среднеочаговой диссеминацией (II стадия). У больных саркоидозом легких III стадии сохраняются перилимфатически расположенные очаги в легких без увеличения лимфатических узлов. При IV стадии саркоидоза рентгенологическая картина характеризуется тяжистой деформацией легочного рисунка и крупной ячеистостью преимущественно в субплевральных отделах верхних и центральных зон легких.

В большинстве случаев саркоидоз имеет системный характер. Наиболее часто поражаются периферические лимфатические узлы, печень (50–90%), селезенка (5–15%), кожа (25–50%), глаза (11–83%), сердце (5–27%), суставы (25–50%), почки, нервная система (5–7%), щитовидная железа, околоушные железы и другие органы. Неблагоприятный прогноз наблюдается при поражении нервной системы и почек, а также саркоидозе сердца, который может стать причиной внезапной смерти. Золотым стандартом диагностики саркоидоза является гистологический метод, позволяющий обнаружить эпителиоидно-клеточные бугорки без некроза.

При назначении терапии необходимо учитывать стадию и активность заболевания, а также наличие признаков генерализации патологического процесса. В лечении саркоидоза используются как лекарственные препараты (кортикостероиды, антиоксиданты, иммуносупрессанты), так и немедикаментозные методы (лечебное голодание, плазмаферез). Кортикостероиды назначают на II–III стадиях заболевания при прогрессирующем течении, а также при внелегочном и генерализованном саркоидозе.

Наибольшие трудности возникают при дифференциальной диагностике между саркоидозом и **диссеминированным туберкулезом легких**. Гипердиагностика туберкулеза является причиной ошибочной лечебной тактики в виде тест-терапии туберкулостатиками в течение многих месяцев, что значительно утяжеляет течение заболевания. Диагностика туберкулеза должна основываться на современных лабораторных, гистологических и иммуногистохимических методах.

Гистиоцитоз X легких (синонимы: легочный Лангерганс-клеточный гистиоцитоз, легочная эозинофильная гранулема) — заболевание ретикулогистиоцитарной системы неизвестной этиологии, характеризующее первичной пролиферацией атипичных гистиоцитов (клеток X) и образованием в легких, а также в других органах гистиоцитарных гранул (инфильтратов). Проявления болезни варьируют от минимальных со спонтанным излечением до генерализованных, быстро прогрессирующих и приводящих к полиорганной недостаточности. Острое течение заболевания и генерализованные формы встречаются у детей. Для взрослых характерна первично-хроническая форма, которая протекает более благоприятно. Гистиоцитозом X чаще болеют мужчины в молодом возрасте, болезнь протекает бессимптомно и выявляется при профилактическом флюорографическом исследовании в одной трети случаев. Первым проявлением ГХЛ может стать спонтанный пневмоторакс, или причиной обращения к врачу могут быть одышка и кашель. Для ГХЛ характерно поражение костей, которое выявляется при скинтиграфии. Патологические переломы плоских костей — характерный признак гистиоцитоза X. Формирование гистиоцитарных гранул в области гипофиза проявляется несахарным диабетом или аменореей у женщин. У больных ГХЛ могут обнаруживаться кожные изменения, чаще в области волосистой части головы. Наличие внелегочных проявлений ГХЛ в значительной мере облегчает интерпретацию изменений, выявляемых в легких. На ранних стадиях ГХЛ на рентгенограммах и компьютерных томограммах выявляются двусторонние мелкоочаговые затенения, в дальнейшем определяется ячеи-

стая деформация легочного рисунка, формируются множественные кистозно-буллезные образования. У большинства больных выявляются изменения функции внешнего дыхания обструктивного или смешанного типа в сочетании со снижением диффузионной способности легких.

При лечении больных ГХЛ используют цитостатики, кортикостероиды, плазмаферез, на поздних стадиях — трансплантацию легких.

Васкулит — патологический процесс, характеризующийся воспалением и некрозом сосудистой стенки, приводящий к ишемическим изменениям органов и тканей, кровоснабжающихся соответствующими сосудами. При васкулитах в патологический процесс могут вовлекаться сосуды разного калибра, расположенные в любой области человеческого организма, что обуславливает большое разнообразие клинических проявлений. Под системными легочными васкулитами подразумевается группа первичных системных васкулитов, при которых в патологический процесс вовлекаются сосуды мелкого и среднего калибра, имеющие общий патогенетический механизм, ассоциированный с образованием антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (АНЦА), в клинической картине которых ведущее место занимает поражение легких [8]. К системным васкулитам традиционно относят гранулематоз Вегенера, синдром Чарджа—Стросс, микроскопический полиангиит, синдром Гудпасчера. Согласно классификации, разработанной М. М. Ильковичем, в эту группу включен и идиопатический гемосидероз легких. Для системных васкулитов с поражением легких наряду с общими симптомами (лихорадка, общая слабость, похудание, миалгии, артралгии) и признаками поражения сердца, почек, кожи, характерны жалобы со стороны органов дыхания: одышка, кашель, кровохарканье. Рентгенологическая картина и КТ-картина отличаются вариабельностью: очаговые тени, одиночные и множественные инфильтраты, которые могут быть «летучими», полости распада, затенения треугольной формы на месте инфарктов легочной ткани, гидроторакс, картина «матового стекла» и пневмофиброз. Исследование функции внешнего дыхания выявляет снижение диффузионной способности и изменения как рестриктивного, так и обструктивного характера. В диагностике большое значение имеют специфические иммунологические реакции в сочетании с характерной клинической симптоматикой. При лечении используются кортикостероиды, иммуносупрессанты, цитостатики, ангиопротекторы, бронхолитики и др.

В группу **болезней накопления** включены редкие заболевания, при которых в альвеолах накапливаются патологические субстраты: белково-липидное вещество, амилоид, кристаллы три-

фосфатов, карбоната кальция с примесью солей железа и магния или элементы кости. В большинстве случаев болезни накопления длительное время протекают благоприятно и выявляются случайно при рентгенологическом обследовании. На рентгенограммах и КТ могут определяться множественные распространенные плотные мелкие очаговые тени (альвеолярный микролитиаз), четко отграниченные участки матового стекла по типу «географической карты» или «булыжной мостовой» (легочный альвеолярный протеиноз), интерстициальные изменения в виде ветвящихся линейных теней причудливой формы (остеопластическая пневмопатия). При исследовании функции внешнего дыхания определяются диффузионные нарушения, а на поздних стадиях рестриктивные и (или) обструктивные. Золотым стандартом диагностики служит гистологическое исследование биоптата легочной ткани. Единственным эффективным методом лечения больных альвеолярным протеинозом легких является лечебный БАЛ.

Диссеминации опухолевой природы чаще всего определяются при метастатическом поражении легких. Метастазирование может быть преимущественно гематогенное или лимфогенное. Гематогенные метастазы часто протекают бессимптомно, на рентгенограммах или КТ выявляются множественные округлые тени с четкими границами. Первичный очаг может располагаться в кишке, почке, яичке, яичнике, щитовидной железе и других органах. Лимфогенное метастазирование в легкие чаще возникает при раке молочной железы, поджелудочной железы, желудка и толстого кишечника. Лимфогенный карциноматоз проявляется тяжелой одышкой и интоксикацией, характеризуется неблагоприятным прогнозом. На рентгенограммах и КТ выявляются интерстициальные изменения, линии Керли, «картина матового стекла», а также возможны лимфаденопатия и плевральный выпот.

Бронхиолоальвеолярный рак (БАР) относится к аденокарциноме легкого, которая развивается из эпителиальных элементов дистальных вне- и интрадолевковых бронхиол и распространяется вдоль альвеолярных перегородок без их инвазии [9]. БАР может протекать длительное время бессимптомно, при прогрессировании заболевания возникает кашель иногда с большим количеством пенистой мокроты, одышка, признаки интоксикации. На КТ выявляются участки уплотненной легочной ткани, иногда это сопровождается поражением плевры.

В группу опухолевых диссеминаций включен лимфангиолейомиоматоз (ЛИАМ), опухолевую природу которого признают не все исследователи. ЛИАМ — редкое заболевание, характеризующееся опухолеподобным разрастанием гладкомы-

шечных волокон в интерстициальной ткани легких, вокруг кровеносных и лимфатических сосудов, бронхов, бронхиол, в лимфатических узлах с последующей мелкокистозной трансформацией легочной паренхимы. Болезнь поражает только женщин. Выделяют очаговую и диффузную форму. Очаговая форма ЛАМ может протекать бессимптомно, выявляться случайно при профилактическом флюорографическом исследовании. На рентгенограммах и КТ определяются множественные округлые тени различных размеров с четкими контурами. Для диффузной формы характерна прогрессирующая одышка смешанного типа, кровохарканье, рецидивирующие пневмотораксы, хило- и гемотораксы. На рентгенограммах и КТ определяются множественные мелкокистозные образования, эмфизематозные вздутия, иногда пневмоторакс, плевральный выпот. Исследование функции внешнего дыхания выявляет резкое снижение диффузионной способности и обструктивные нарушения.

Следует отметить, что при ЛАМ нередко выявляются лейомиомы других локализаций: лейомиома матки (72%), ангиомиолипомы почек (20%), а также в печени, забрюшинном пространстве, редко в кишечнике. Иногда обнаружение внелегочных лейомиом может быть дебютом заболевания. Эффективность применяющихся в настоящее время методов лечения ЛАМ крайне низка. В качестве медикаментозной антиэстрогенной

терапии применяются прогестерон, тамоксифен, андрогены, агонисты лютеинизирующего гормона. При диффузной форме ЛАМ используется трансплантация легких. Прогноз для жизни неблагоприятный.

Заключение. ДЗЛ являются актуальной проблемой современной пульмонологии. Диагностика ДЗЛ затруднена не только вследствие отсутствия патогномичных признаков при большинстве нозологических форм, но и недостаточной осведомленностью врачей об этом виде патологии. Предположение о ДЗЛ на любом этапе обследования должно обосновываться наличием следующих признаков:

- распространенные двусторонние очаговые и/или интерстициальные изменения в легких на рентгенограммах (синдром легочной диссеминации);
- прогрессирующая одышка преимущественно инспираторного или смешанного характера;
- рестриктивные (как правило) нарушения функции внешнего дыхания.

Предположение о наличии ДЗЛ должно возникнуть при наличии даже одного из перечисленных признаков. Нозологическая верификация диагноза и лечение таких пациентов должны проводиться только в тех специализированных пульмонологических учреждениях, которые имеют опыт ведения больных с ДЗЛ и оснащены современными диагностическими возможностями.

Литература

1. Coultas D. V., Zumwalt R. E., Black W. S., Sobonia R. E. The Epidemiologia of interstitial lung disease. // Am. J. Respir. Crit. Care Med. — 1994. — Vol. 150. — P. 967–972.
2. Диссеминированные заболевания легких / под ред. М. М. Ильковича. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 480 с.
3. Абумуслимова Е. А. Анализ качества и эффективности медицинской помощи больным интерстициальными заболеваниями легких на догоспитальном этапе: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.33, 14.00.43/ СПбГМА. — СПб., 2007. — 24 с.
4. Meltzer E. B., Noble P. W. Idiopathic pulmonary fibrosis. // Orphanet. J. Rare Dis. — 2008. — Vol. 3. — P. 8–23.
5. Raghu G., Collard H. R., Egan J. J. et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. // Am. J. Respir. Crit. Care Med. — 2011. — Vol. 183. — P. 788–824.
6. Acharya P. S., Zisman D. A. Antifibrotic therapy for idiopathic pulmonary fibrosis. // Clinical Pulmonary Medicine. — 2001. — Vol. 8, № 6. — P. 327–334.
7. Khalil N. O., O'Connor R. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: current understanding of the pathogenesis and the status of treatment. // CMAJ. — 2004. — Vol. 356. — P. 153–160.
8. Смутьская О. А. Системные васкулиты легких с поражением органов дыхания / В кн.: Диссеминированные заболевания легких / под ред. М. М. Ильковича. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — С. 239–285.
9. Орлов С. В. Бронхиолоальвеолярный рак легкого / В кн.: Диссеминированные заболевания легких / Под ред. М. М. Ильковича. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — С. 387–395.

Авторы:

Илькович Михаил Михайлович — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии факультета постдипломного образования с клиникой СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. Тел.: (812) 233-82-22; e-mail: Niipulmonolog@mail.ru

Новикова Любовь Николаевна — к. м. н., доцент кафедры пульмонологии факультета постдипломного образования с клиникой СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. Тел.: (812) 499-68-61; e-mail: Novikoval06@mail.ru

Илькович Юлия Михайловна — к. м. н., доцент кафедры пульмонологии факультета постдипломного образования с клиникой СПбГМУ им. акад. И. П. Павлова. Тел.: (812) 499-68-61; e-mail: Ilkovich@mail.ru