

# **Интерстициальные заболевания легких**

**Кафедра госпитальной терапии №2 ИКМ**

**Сеченовский Университет**

Москва, Россия

# 1. Интерстициальные заболевания легких: Общие положения и классификация

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Интерстициальные заболевания легких

- Морфологически проявляются в виде неинфекционного воспалительного процесса и фиброза
- Характеризуются диффузным поражением легочной паренхимы с преимущественным вовлечением легочного интерстиция

# Классификация - ATS/ERS consensus (2013 год)



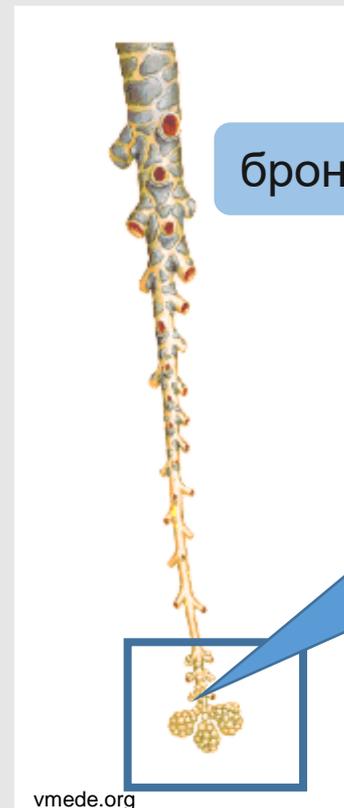
# **1.2. Интерстициальные заболевания легких: Строение легочного интерстиция**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., доцент Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Бронхиальное дерево

- Бронхи - воздухопроводящие пути
- Терминальная и респираторные бронхиолы, альвеолярные ходы и мешки, альвеолы - респираторная часть (непосредственное участие в газообмене)



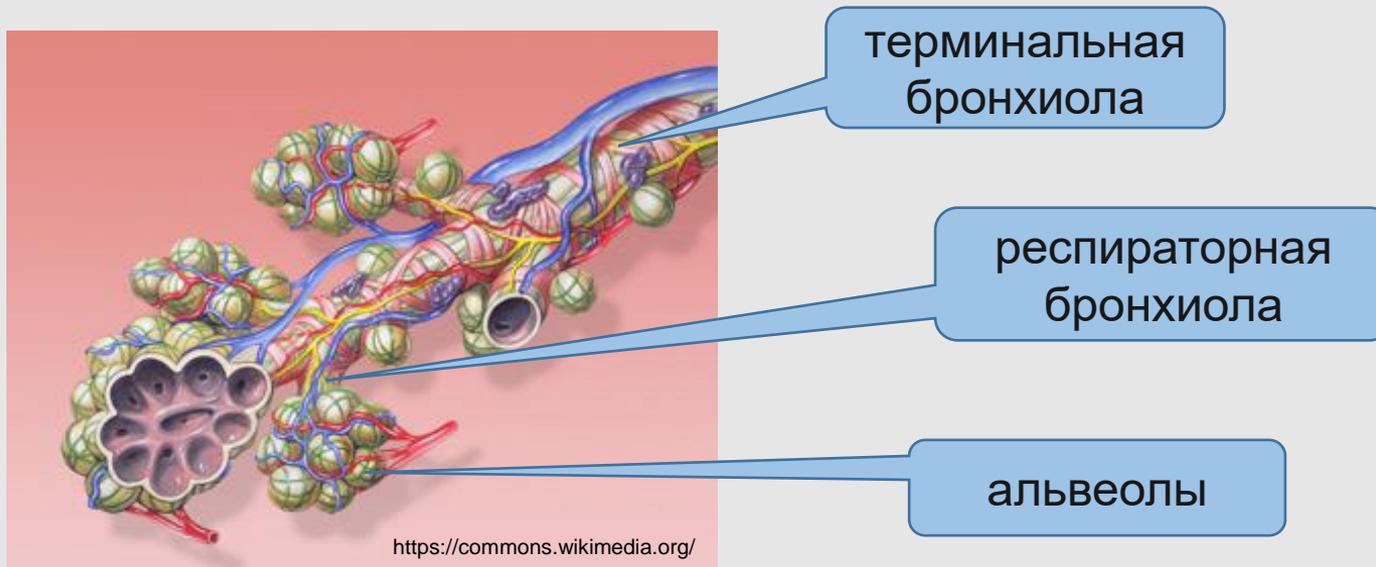
бронхи



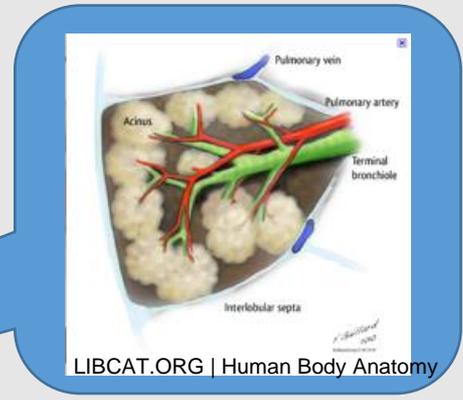
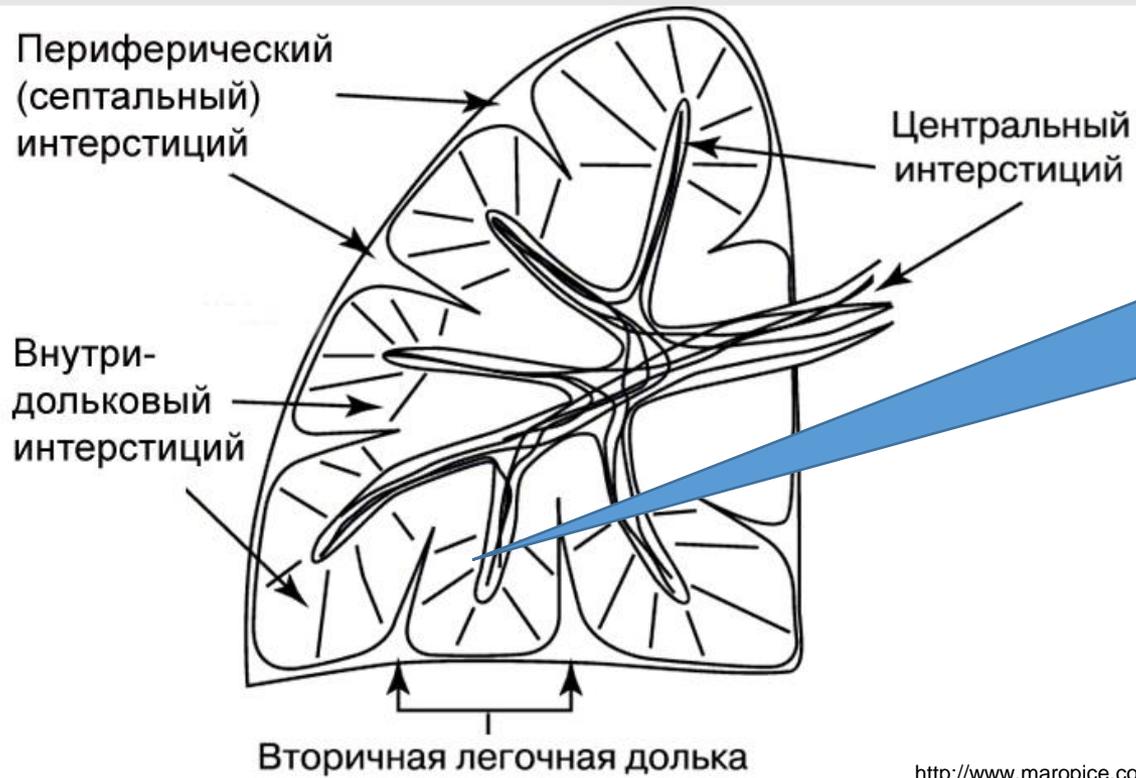
респираторная часть

# Вторичная легочная доля

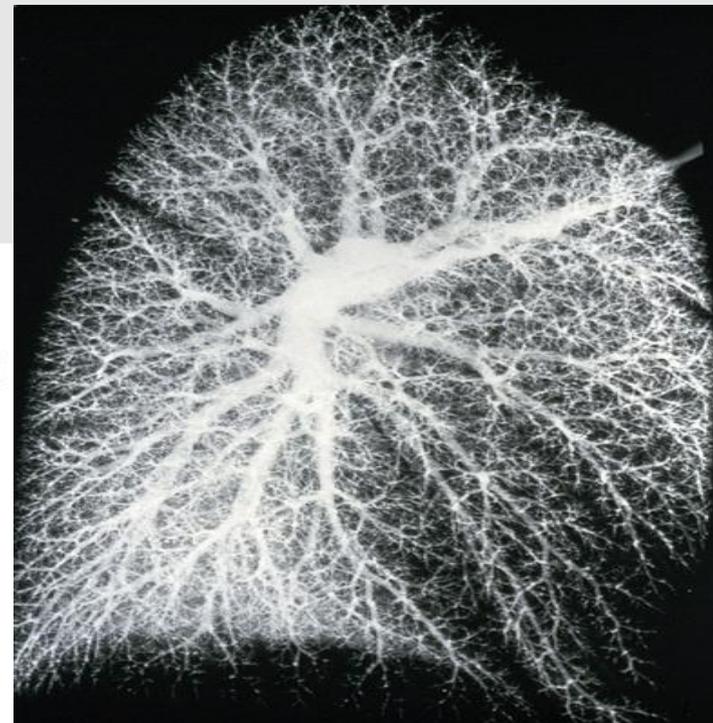
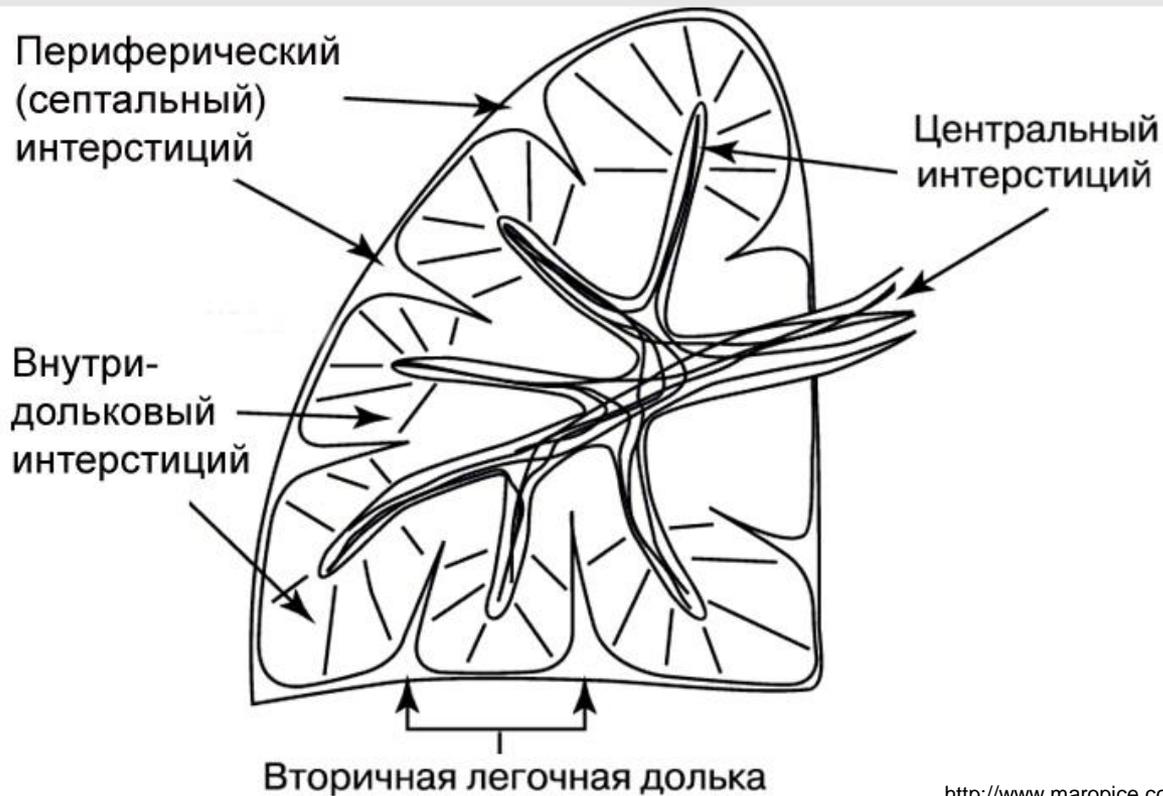
Вторичная легочная доля – это наименьшая единица легкого ограниченная перегородками соединительной ткани



# Легочный интерстиций



# Легочный интерстиций



# Основное клиническое проявление интерстициальных заболеваний легких: Одышка



# **1.3. Интерстициальные заболевания легких: Функциональная и рентгенологическая диагностика**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

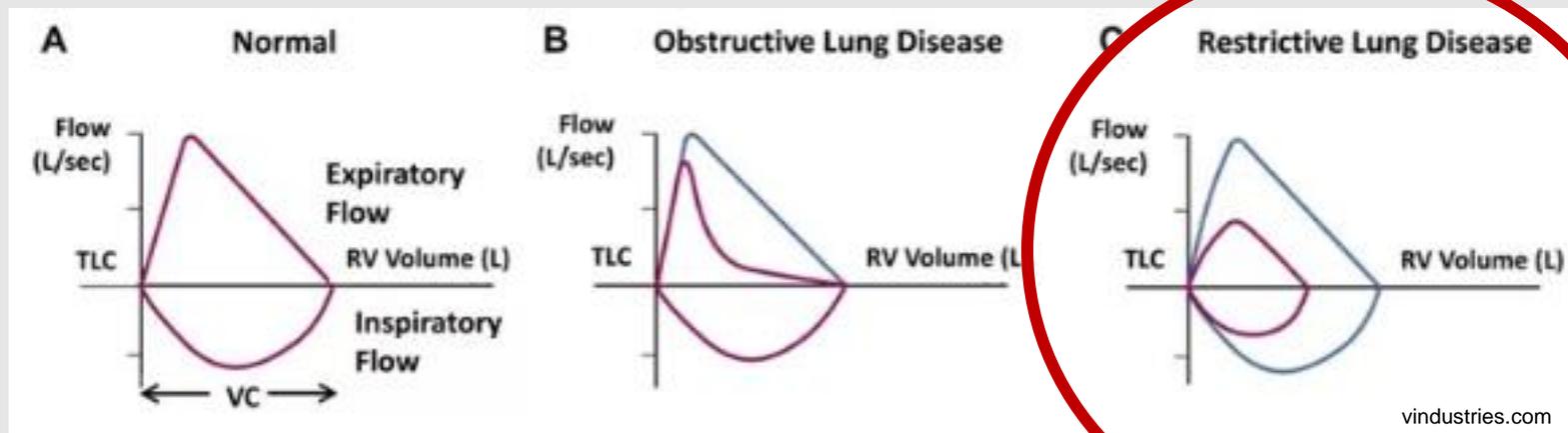
**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Функциональная и рентгенологическая диагностика

- Исследования вентиляционной способности легких:  
**рестриктивные изменения, снижение диффузионной способности легких**
- КТ-исследование органов грудной клетки тонкими срезами:  
**диффузные двухсторонние изменения**

# Исследование функции внешнего дыхания

Спирометрия – первый этап выявления вентиляционных нарушений

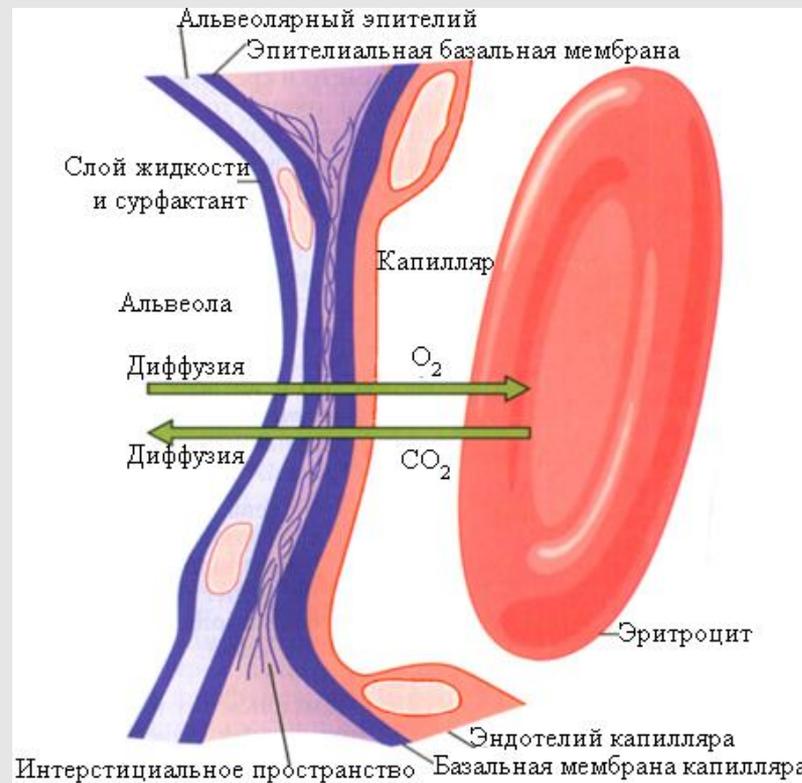


## Рестриктивные нарушения

- ФЖЕЛ - снижена
- ОФВ1 - снижен
- $\text{ОФВ1} \backslash \text{ФЖЕЛ}$  - норма или повышен

# Исследование диффузионной способности легких

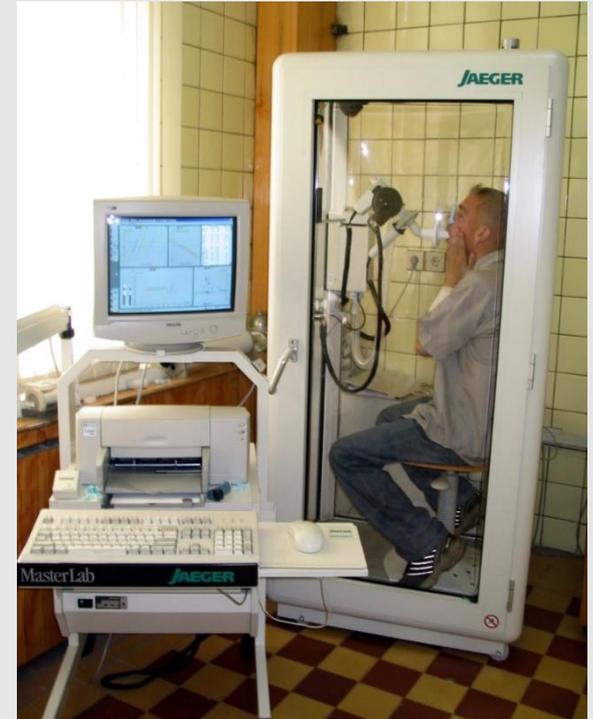
Диффузионная способность легких – это определение скорости диффузии газов через альвеолярно-капиллярный барьер



# Исследование диффузионной способности легких

- Для проведения исследования пациент делает полный выдох и вдыхает через мундштук газовую смесь, содержащую инертный газ, чаще всего гелий и 0,3% CO
- Уменьшение концентрации CO в выдыхаемом воздухе отражает его перенос кислорода через альвеолярно-капиллярный барьер

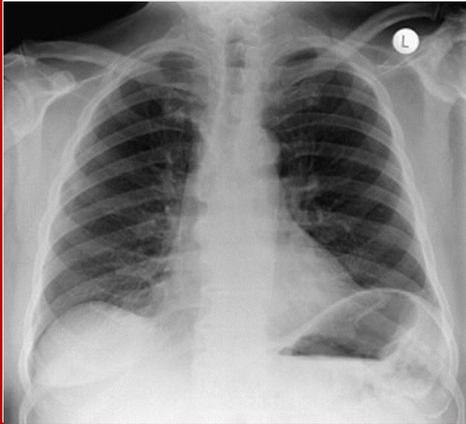
**Снижение диффузионной способности легких (Dlco)**



# Компьютерная томография органов грудной клетки : нормальная анатомия легких

## Рентген органов грудной клетки

- доля, сегмент, субсегмент
- бронхиальное дерево
- сосуды

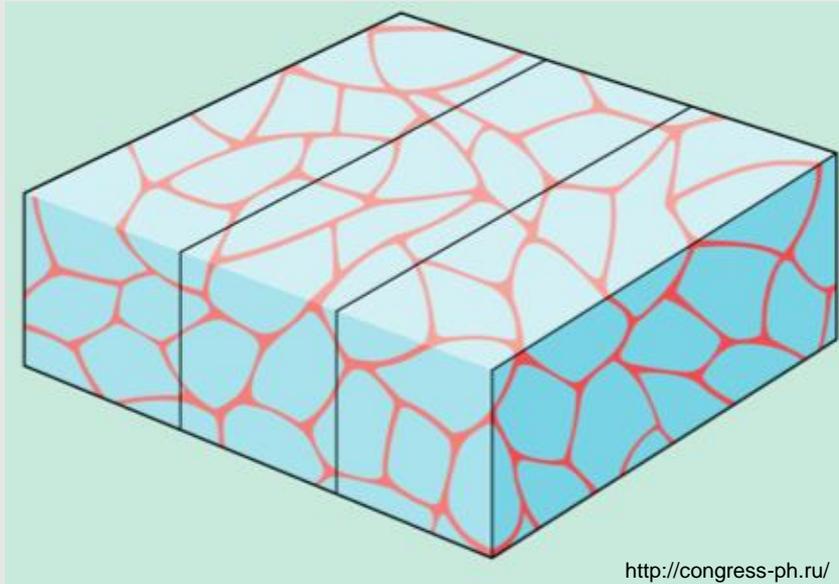


## Компьютерная томография органов грудной клетки

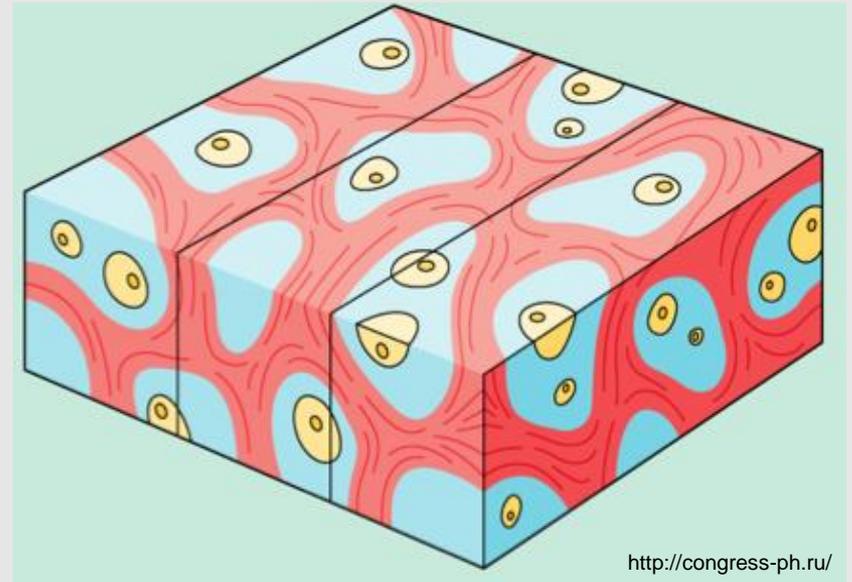
- вторичная легочная доля
- лимфоузлы средостения
- внутрилегочные лимфоузлы



# Утолщение легочного интерстиция



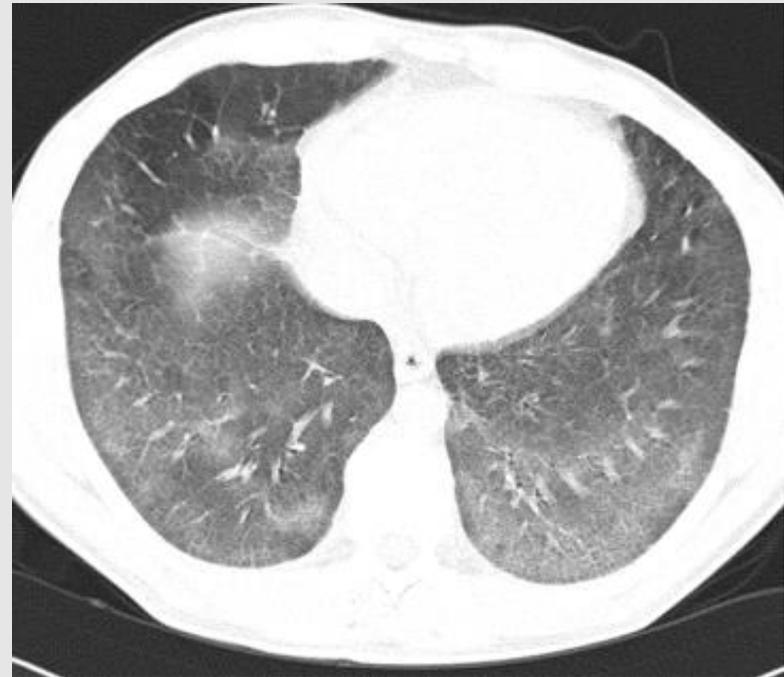
Нормальное легкое



Матовое стекло или  
ретикулярные (фиброзные)  
изменения

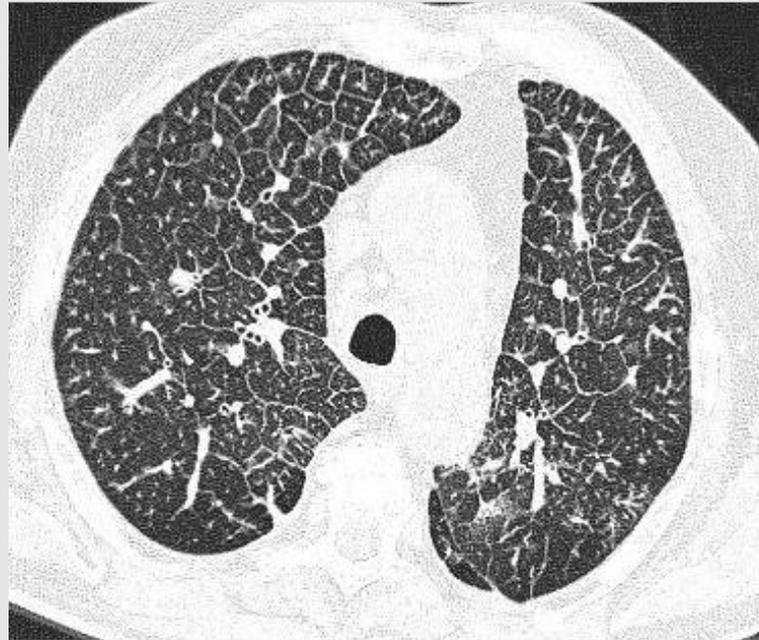
# «Матовое стекло»

Умеренное повышение плотности легочной ткани с сохранением видимости сосудов и бронхов в зоне уплотнения на высоте вдоха



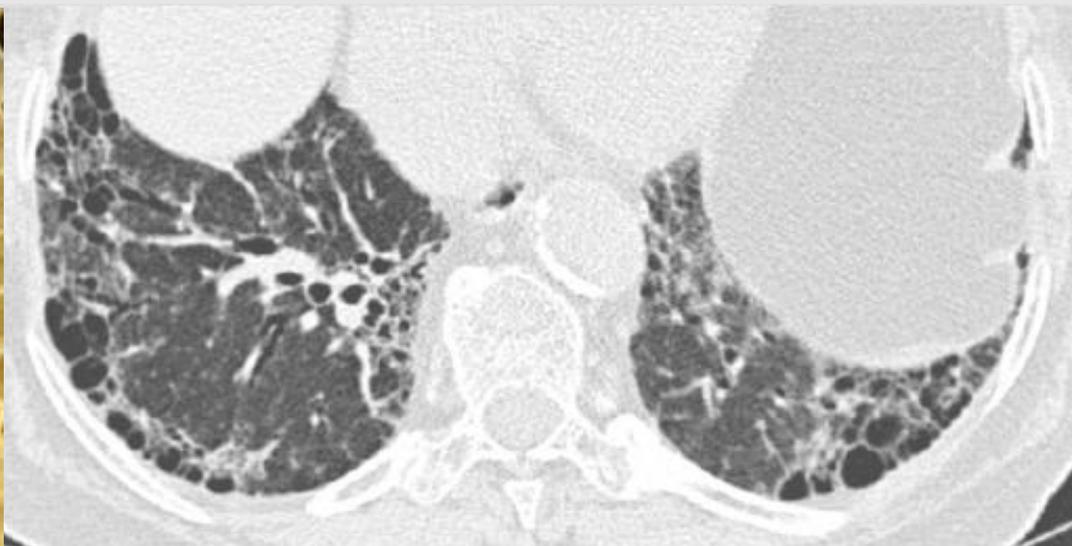
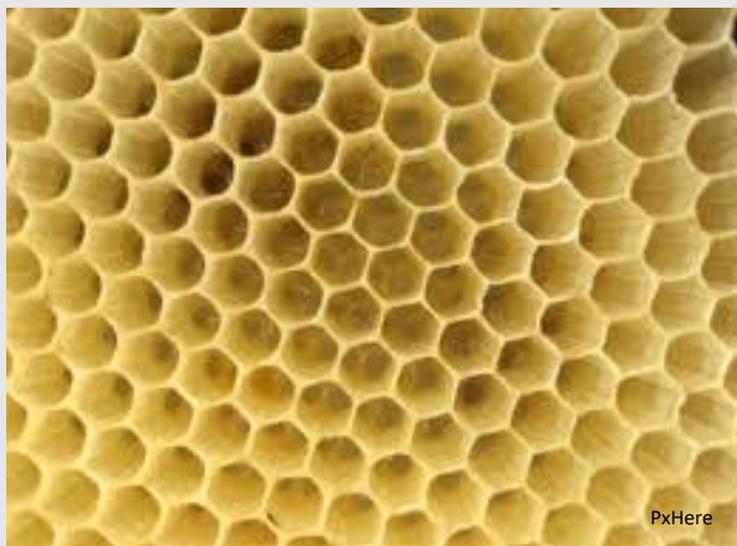
# «Ретикулярные изменения»

Множественные, пересекающиеся линейные структуры различного размера, толщины и формы на фоне легочной паренхимы



# «Сотовое легкое»

«Сотовое легкое» - основной КТ-признак фиброза



- Группа воздушных полостей обычно сопоставимого диаметра 3-10 мм
- Имеют хорошо очерченные стенки и обычно формируют субплевральные слои

## **2. Идиопатические интерстициальные пневмонии**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария  
Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

## 2.1. Идиопатические интерстициальные пневмонии: Общие положения

Зачем и как дифференцировать  
**гистологические типы** болезни?

# Классификация - ATS/ERS consensus (2013 год)



# История идиопатических интерстициальных пневмоний

- **1935 год.** Hamman и Rich описали 4 пациентов с прогрессирующей дыхательной недостаточностью, приведшей к смерти пациентов в течение 6 месяцев.
- **1964 год.** Scadding и Gourh предложили называть данное заболевание фиброзирующий альвеолит
- **1965 год.** Liebow - десквамативная пневмония
- **1968 год.** Liebow и Smith выделили 5 морфологических вариантов интерстициальной пневмонии

# Международный мультидисциплинарный консенсус

Гистологический паттерн	Клинический диагноз	Рентгенологический паттерн
Обычная интерстициальная пневмония	Идиопатический легочный фиброз	Обычная интерстициальная пневмония
Неспецифическая ИП	Неспецифическая ИП	Неспецифическая ИП
Организующаяся пневмония	Криптогенная организующаяся пневмония	Организующаяся пневмония
Диффузное альвеолярное повреждение	Острая интерстициальная пневмония	Диффузное альвеолярное повреждение
Респираторный бронхиолит	РБ ассоциированный с ИЗЛ	Респираторный бронхиолит

## **Принцип классификации**

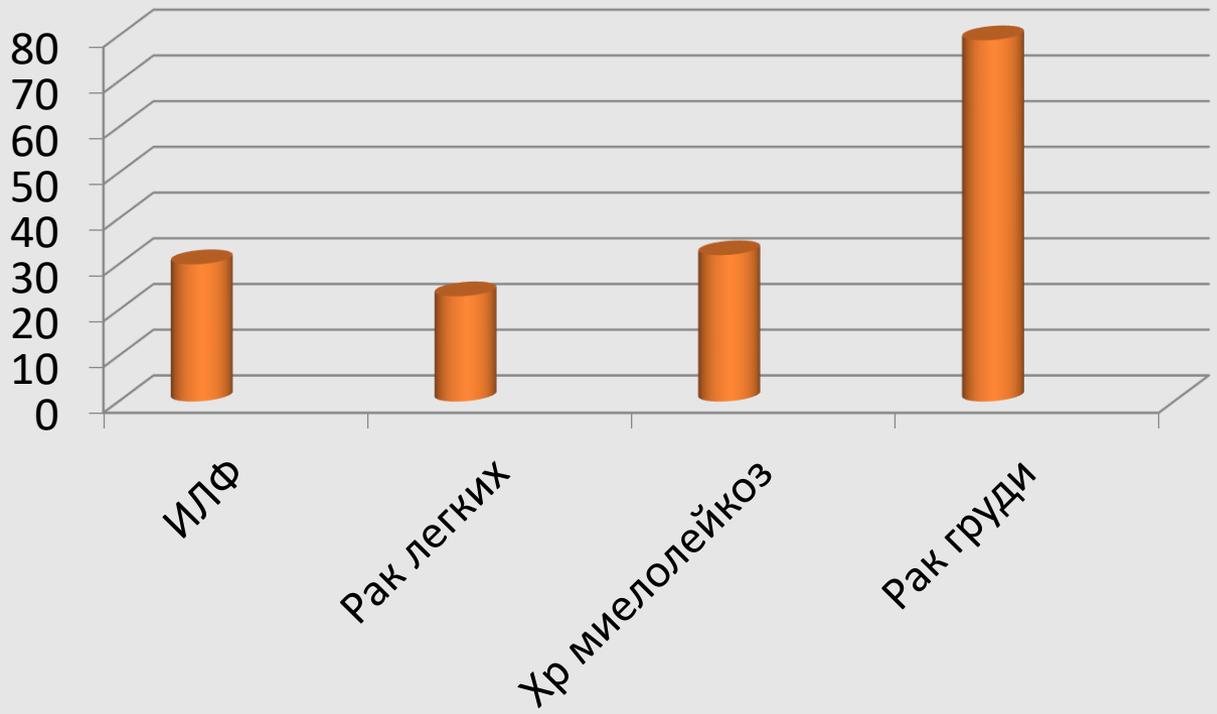
соответствие каждой  
клинической форме  
ИИП определенного  
рентгенологического и  
гистологического  
паттерна ИИП

## **2.2. Идиопатические интерстициальные пневмонии: Идиопатический легочный фиброз**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Сравнение 5-летней выживаемости при ИЛФ и некоторых опухолях



Costabel U. Eur Respir Rev 2012;21:140; Collard HR, et al. Am J Respir Crit Care Med 2003;168:538-542; Verdecchia A, et al. Lancet Oncol 007;8:784-796

# Идиопатический легочный фиброз

Специфическая форма хронической прогрессирующей фиброзирующей интерстициальной пневмонии **неизвестной этиологии**, встречающаяся преимущественно в **пожилом возрасте**, **ограниченная легкими**, ассоциированная с гистологическим и\или **рентгенологическим паттерном** **обычной интерстициальной пневмонии**

# Идиопатический легочный фиброз

- Хроническая прогрессирующая ИП
- Пациенты старше 50 лет
- Ограничен легкими
- Имеет характерную гистологическую и рентгенологическую картину
- Прогрессирующее течение (60% пациентов)
- Летальный исход в течение 5 лет (40% пациентов)

# Идиопатический легочный фиброз

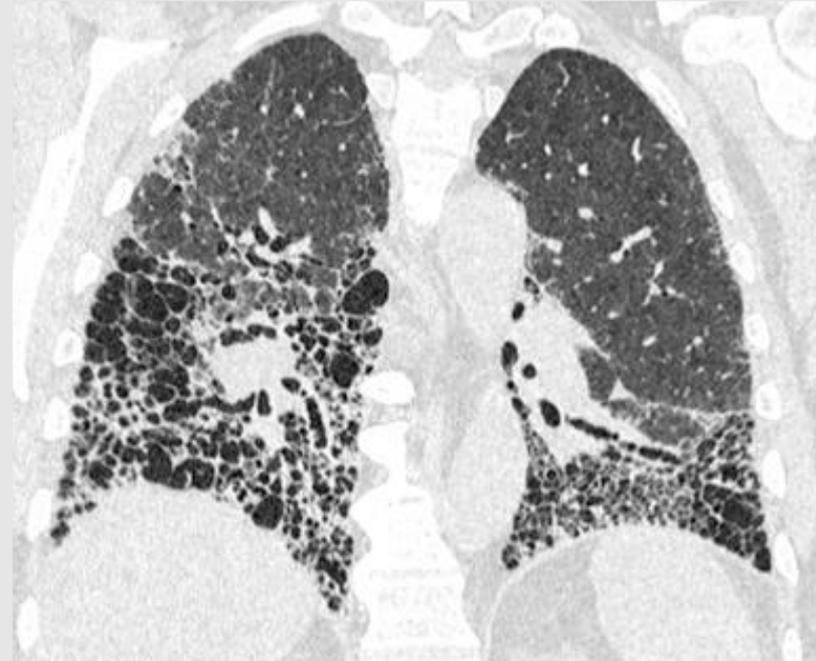
- Прогрессирующая одышка и сухой кашель
- Постановка диагноза более чем через 6 месяцев после начала заболевания (в РФ > 1,5-2лет)
- Инспираторная крепитация
- Барабанные палочки у 50% пациентов
- Рестриктивные изменения
- Снижение диффузионной способности легких

# Идиопатический легочный фиброз



## Обычная интерстициальная пневмония

- Вертикальный градиент (поражение преимущественно кортикальных и наддиафрагмальных отделов легких)
- Ретикулярные изменения
- **«Сотовое» легкое**
- «Матовое стекло» < ретикулярные изменения
- **«Матовое стекло» в зоне ретикулярных изменений**



# Идиопатический легочный фиброз



## Обычная интерстициальная пневмония

- Кластеры субплеврально расположенных сот
- Нет «матового стекла»



При типичной клинической картине, этот образ является патогномоничным ИЛФ

**Когда мы можем утверждать, что это картина обычной интерстициальной пневмонии?**

# КТ - критерии обычной интерстициальной пневмонии

Типичный паттерн ОИП (все 4 признака)	Возможный паттерн ОИП (все 3 признака)
Субплевральное, базальное расположение	Субплевральное, базальное расположение
Ретикулярные изменения	Ретикулярные изменения
«Сотовое легкое»	—
Отсутствие нехарактерных для ОИП симптомов	Отсутствие нехарактерных для ОИП симптомов

Правильный диагноз в 95%

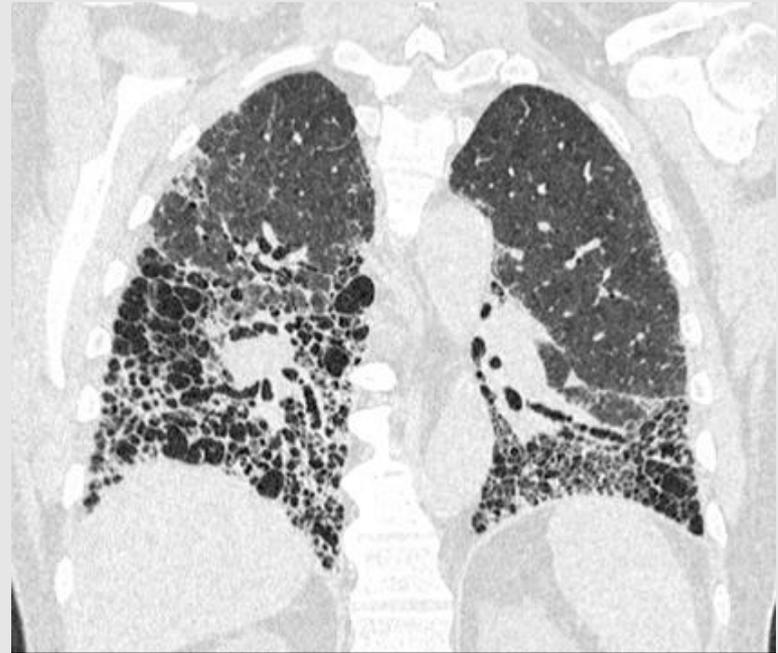
Правильный диагноз в 30-50%

# Обычная интерстициальная пневмония

Типичная КТ картина ОИП



Положительный  
предсказательный  
уровень ИЛФ - 95%

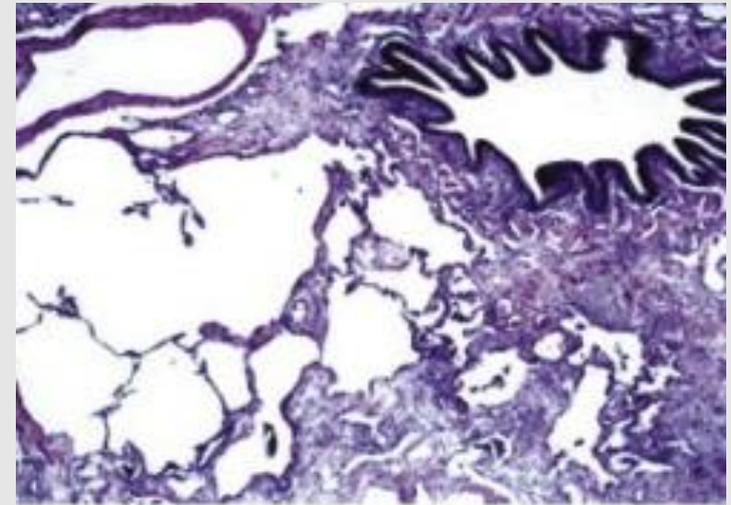


**Уверенный диагноз ОИП при компьютерной томографии возможен только в 30-50% пациентов с диагнозом ИЛФ**

# Хирургическая биопсия легких

- Проводится только у 11-12% больных ИЛФ
- Высокая летальность в течение 30 дней после проведения хирургической биопсии легких (около 22%)

**Биоптат:** участки фиброза с рубцовыми изменениями и «сота́ми» чередуются с участками менее пораженной или нормальной легочной паренхимы



*д-р Дирк Theegasten , отдел патологии,  
Рурский университет, Германия*

# Критерии постановки диагноза ИЛФ

- Исключение других известных причин интерстициального заболевания легких (ИЗЛ)
- Наличие паттерна ОИП на компьютерных томограммах легких тонкими срезами
- Специфическое сочетание паттернов на КТ ОГК и гистологического паттерна при хирургической биопсии легких у больных, которым биопсия была проведена

# Диагностический алгоритм при подозрении на ИЛФ

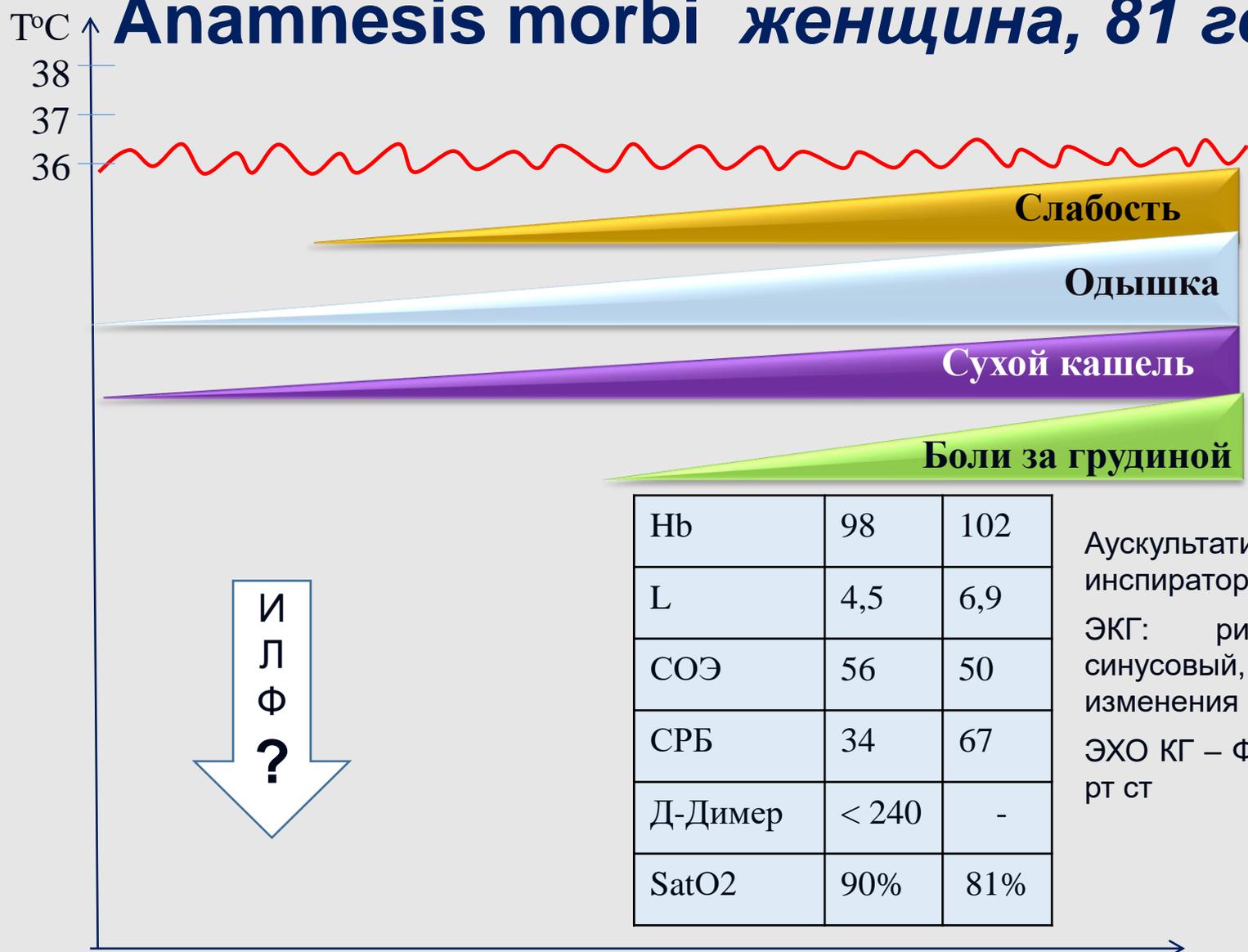


## **2.3. Идиопатические интерстициальные пневмонии: Алгоритм принятия решений**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Anamnesis morbi женщина, 81 год



Летальный исход при нарастающей ДН

И  
Л  
Ф  
?

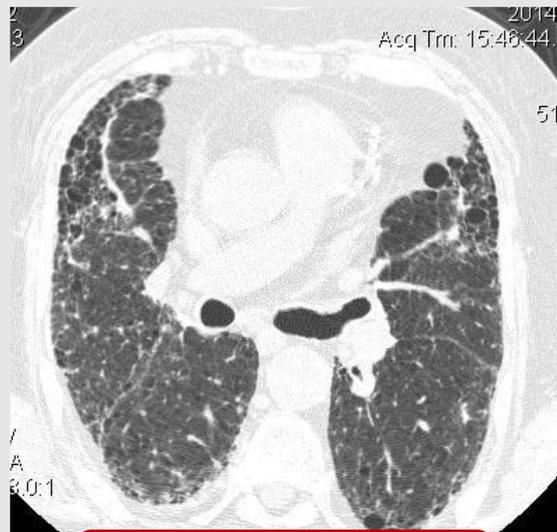
Нь	98	102
L	4,5	6,9
СОЭ	56	50
СРБ	34	67
Д-Димер	< 240	-
SatO2	90%	81%

Аускультативно: выраженная инспираторная крепитация  
 ЭКГ: ритм правильный синусовый, диффузные изменения миокарда  
 ЭХО КГ – ФВ 56%. ДЛА 52 мм рт ст

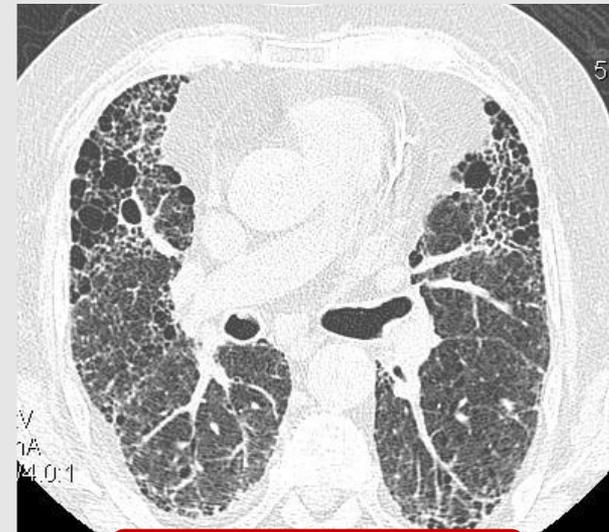
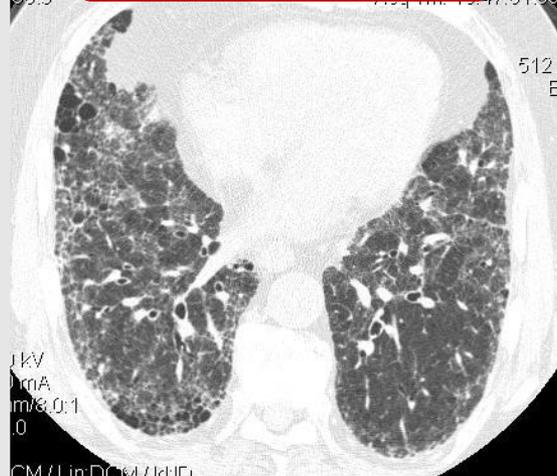
Январь 2016 год

Март 2017 год

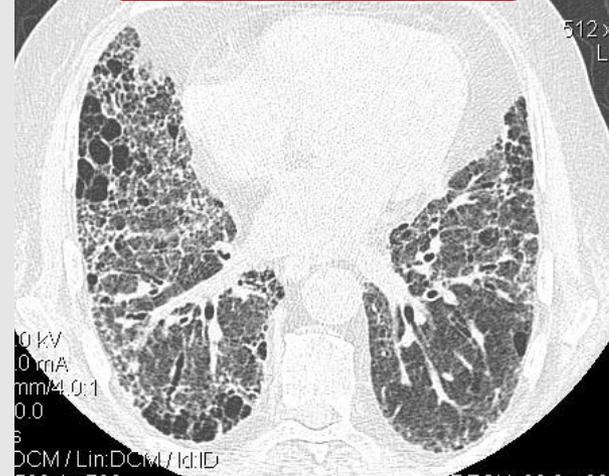
# Клинический случай женщина, 81 год



**Январь 2016**



**Март 2017**

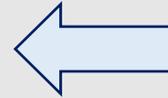


# Клинический случай

## Шаг 1

Является ли данное заболевание интерстициальным заболеванием легких?

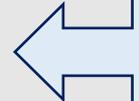
- Двухсторонняя пневмония
- ТЭЛА
- Поражение легких при СЗСТ
- ОРДС синдром
- Бронхиолоальвелярный рак
- Пневноцистная пневмония



- данные анамнеза



- данные клинико-лабораторного обследования



- данные КТ ОГК

# Клинический случай

## Шаг 2

Является ли данное  
заболевание ИЛФ



ИЛФ – единственная интерстициальная пневмония, которая при наличии типичного КТ-паттерна и клинической картины позволяет с вероятностью 95 % поставить правильный диагноз

# Клинический случай

## Шаг 3

Данное заболевание является интерстициальным заболеванием легких



ДА

Является ли данное заболевание ИЛФ



Клинико-рентгенологический паттерн ИЛФ

- Данные анамнеза: хроническое/подострое течение,  $T > 36,5$ , одышка
- Лабораторные данные : лейкоц.  $9,0 \times 10^9$  СОЭ 56 СРБ 34
- КТ ОГК: ретикулярные изменения + «сотовое легкое»+ «матовое стекло»
- Прогрессирующее течение заболевания

## **2.4. Идиопатический легочный фиброз: Подходы к терапии**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

Комитет экспертов не нашел достаточных доказательств в поддержку какого-либо варианта фармакологического лечения ИЛФ

# Терапия идиопатического легочного фиброза (ATS/ERS)

- Кортикостероиды  
плюс
- Азатиоприн  
или
- Циклофосфамид

Больные с ИЛФ не должны получать комбинированную терапию кортикостероидами и цитостатиками (сильная рекомендация)

# Терапия ИЛФ

- Системные стероиды (пульс-терапия в случае обострения болезни)
- Антифиброзные препараты: пирфенидон, нинтеданиб
- Длительная кислородотерапия (15-18 часов в сутки)
- Трансплантация легких

## **2.5. Идиопатический легочный фиброз: Обострения и прогноз**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

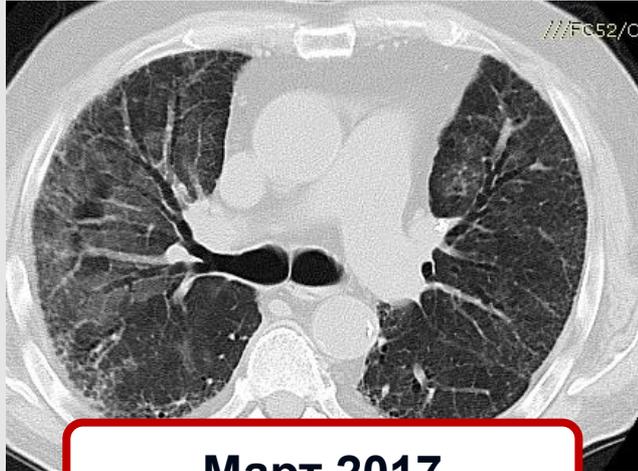
# Обострение ИЛФ

**Обострение ИЛФ** - прогрессирование патологического процесса, лежащего в основе собственно ИЛФ

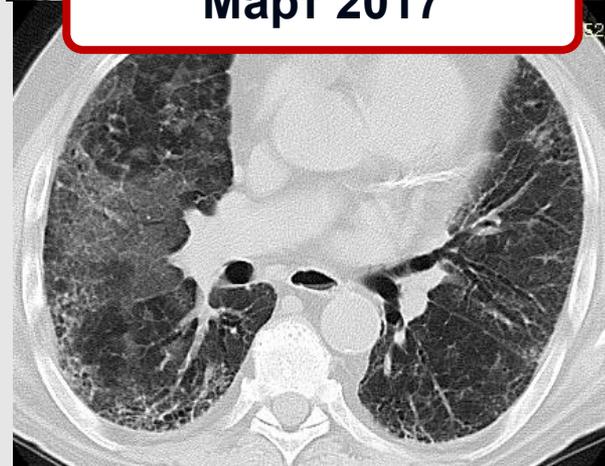
## Критерии обострения:

- беспричинное нарастание одышки в течение 1 месяца
- нарастающая гипоксемия
- свежие альвеолярно-интерстициальные изменения, выявленные при КТ легких
- отсутствие другого объяснения ухудшения ( у 5-15% больных ИЛФ острое ухудшение состояния развивается на фоне пневмонии, ТЭЛА, пневмоторакса, сердечной недостаточности)

# Обострение ИЛФ



**Март 2017**



**Август 2017**



# Прогноз больных ИЛФ

Выживаемость больных ИЛФ в 30% случаев не превышает 5 лет

## Предикторы высокого риска смертности

- усиление одышки
- снижение ФЖЕЛ  $\geq 10\%$  в течение 6-12 месяцев
- $DLCO \leq 40\%$  должного или снижение в динамике  $\geq 15\%$
- тест с 6-минутной ходьбой: десатурация кислорода ниже 88%, снижение пройденного расстояния
- увеличение длительности восстановления ЧСС
- СДЛА  $> 25$  мм рт.ст. в покое



<http://medobook.com/>

# Причины смерти больных ИЛФ

- Дыхательная недостаточность - 39%
- Сердечная недостаточность
- Бронхогенная карцинома
- Ишемическая болезнь сердца

# **3. Гранулематозные интерстициальные заболевания легких: Саркоидоз**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# 3.1. Саркоидоз: Общие положения

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Саркоидоз

**Саркоидоз** – это заболевание, характеризующееся образованием в нескольких органах и тканях эпителиоидно-клеточных гранулем без признаков казеоза, которые или полностью исчезают или подвергаются гиалинозу и фиброзу.

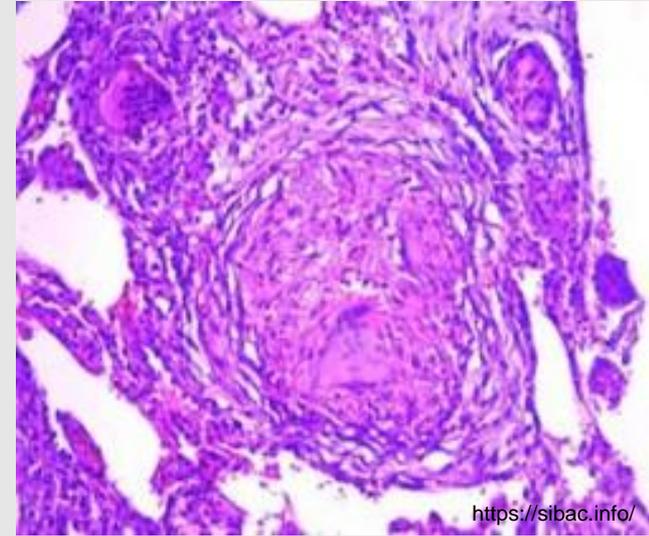
*1985 год*

*J. Scadding, D. Mitchell*

# Морфологическая картина саркоидоза

## Критерии морфологического диагноза саркоидоза:

- присутствие хорошо сформированной гранулемы и ободка из лимфоцитов и фибробластов по наружному ее краю
- отсутствие признаков казеоза
- перилимфатическое интерстициальное распределение гранулем



## 3.2. Саркоидоз: Клинические проявления

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Клиническая картина: жалобы

- Полиартралгии (75%)
- Узловатая эритема (66%)
- Увеличение периферических лимфатических узлов (58%)
- Лихорадка (23 %)
- Непродуктивный кашель (41%)
- Саркоидоз кожи в виде пурпурных плотных бляшек
- Одышка (22%)

# Синдром Лефгрена

**Синдром Лефгрена** - это вариант острого/подострого течения саркоидоза

## **Проявляется:**

- лихорадка
- полиартралгия
- узловатая эритема
- двухсторонняя внутригрудная лимфаденопатия



# Узловатая эритема

- Приподнятые узелки, болезненные при пальпации
- На передней большеберцовой поверхности

Узловатая эритема является неспецифической реакцией гиперчувствительности, не содержит специфических гранул



# Бессимптомное течение саркоидоза

- Встречается при первично-хронической форме
- Изменения на рентгенограмме ОГК выявляются случайно при профилактическом осмотре

## 3.3. Саркоидоз: Классификация

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

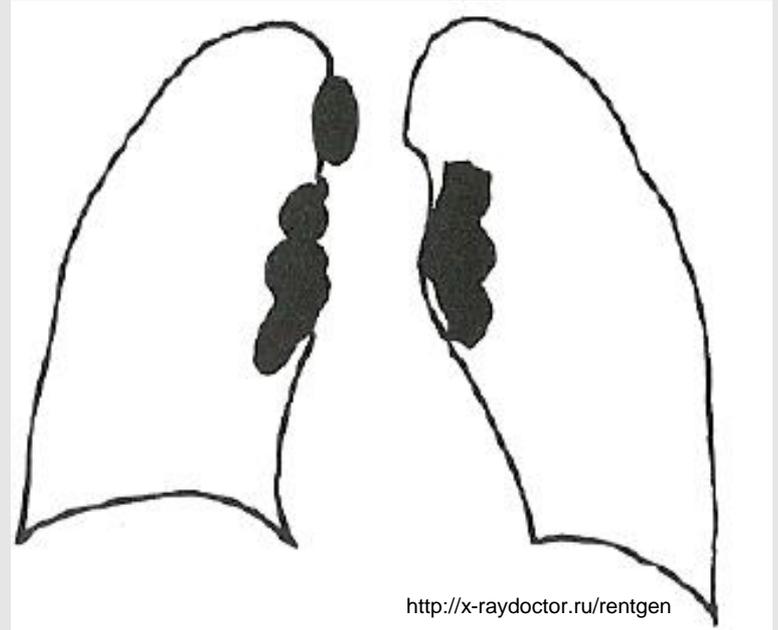
# Классификация

## **1 рентгенологическая стадия:**

Увеличение лимфатических узлов корней легких и средостения при отсутствии изменений паренхимы легких

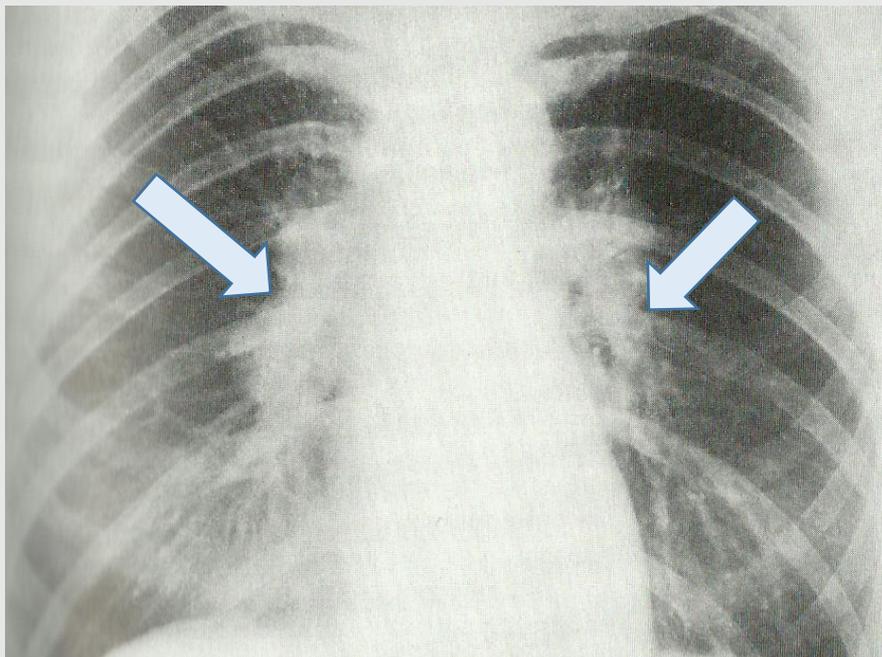
# Саркоидоз: 1 рентгенологическая стадия

Двухстороннее увеличение лимфоузлов корней легких и средостения



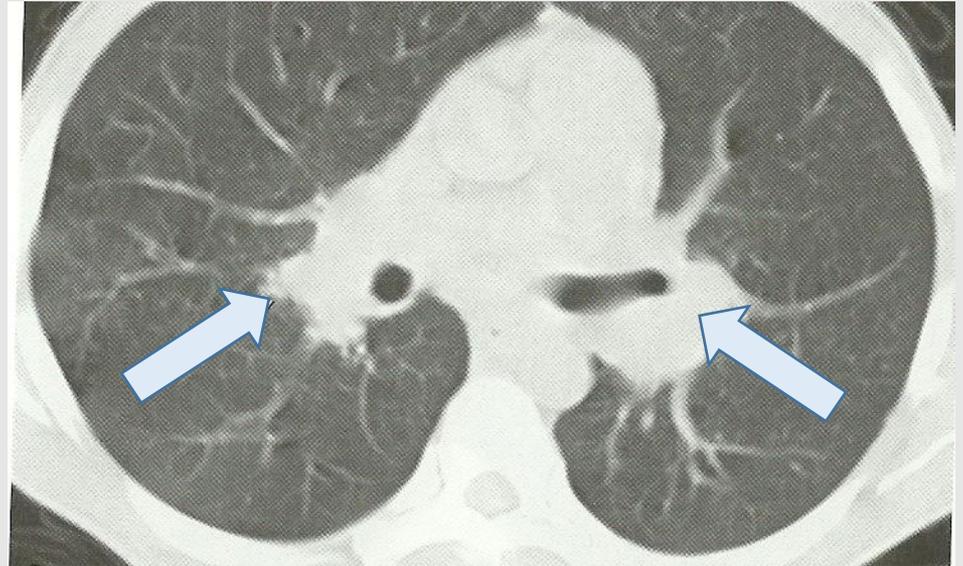
# Саркоидоз: 1 рентгенологическая стадия

Двухстороннее увеличение прикорневых лимфоузлов



# Саркоидоз: 1 рентгенологическая стадия

Расширены правый и левый корни легких за счет паратрахеальных и бифуркационных лимфатических узлов



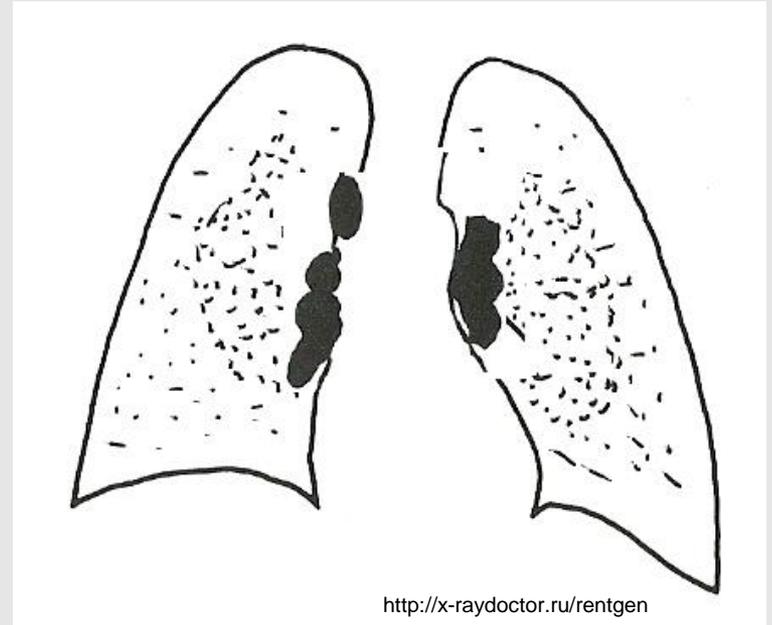
# Классификация

## **2 рентгенологическая стадия:**

- Увеличение лимфатических узлов корней легких и средостения
- Патологические изменения паренхимы легких по типу узловых, сетчатых или матового стекла

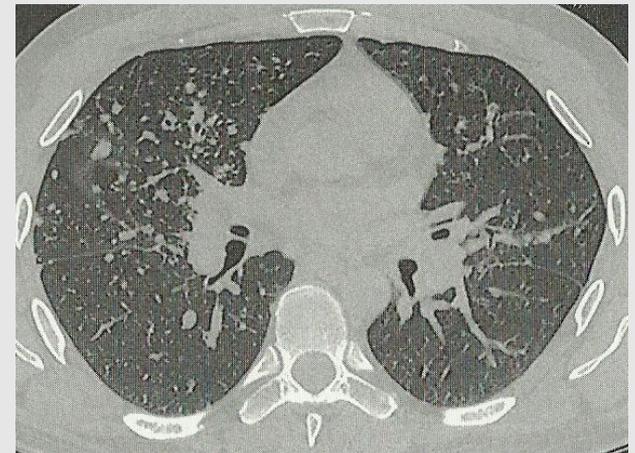
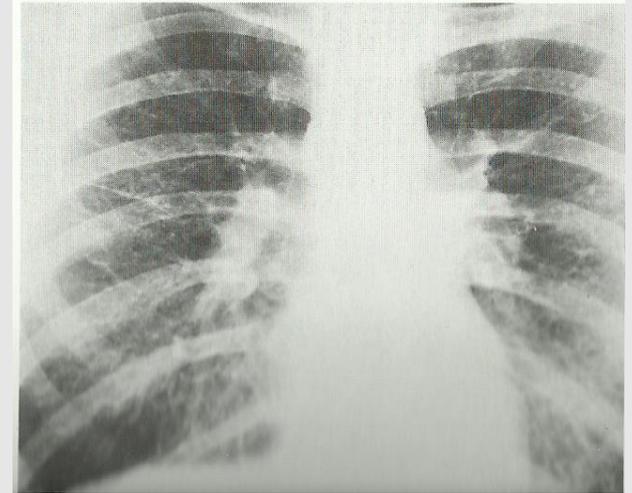
# Саркоидоз: 2 рентгенологическая стадия

- двухсторонняя лимфаденопатия в корнях легких и средостении
- изменение паренхимы легких узловые и сетчатые



# Саркоидоз: 2 рентгенологическая стадия

- Множественные узелки с перибронховаскулярным распределением.
- Увеличение бронхопульмональных и паратрахеальных лимфатических узлов



# Классификация

## **3 рентгенологическая стадия:**

- патологические двухсторонние изменения в паренхиме легких
- без увеличения внутригрудных лимфатических узлов

# Саркоидоз: 3 рентгенологическая стадия

- Мелкоузловая диссеминация
- Симптом «матового стекла»
- Очаги консолидации



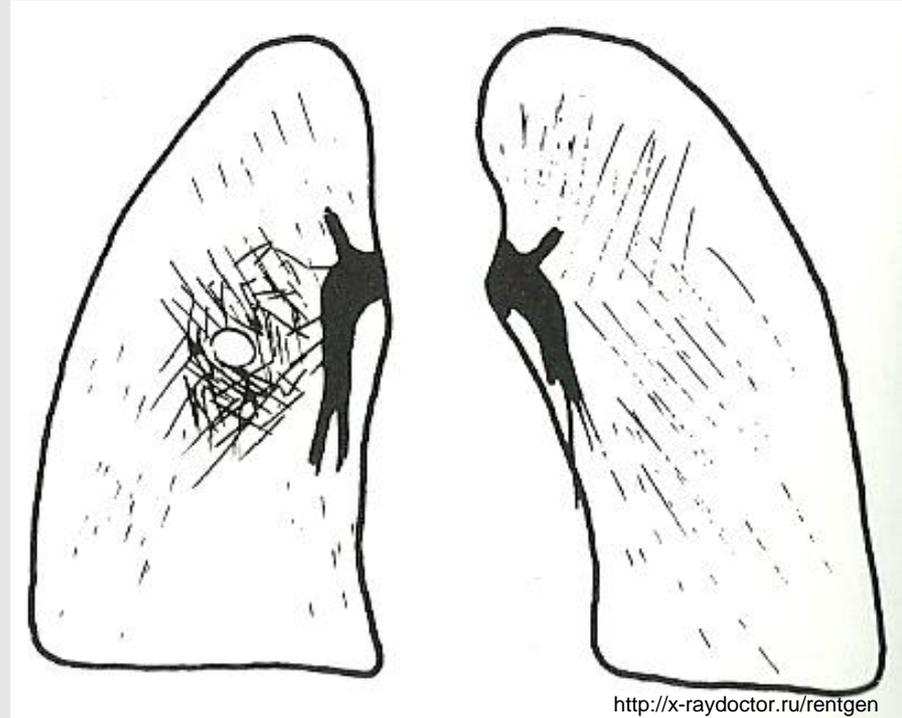
# Классификация

## **4 рентгенологическая стадия:**

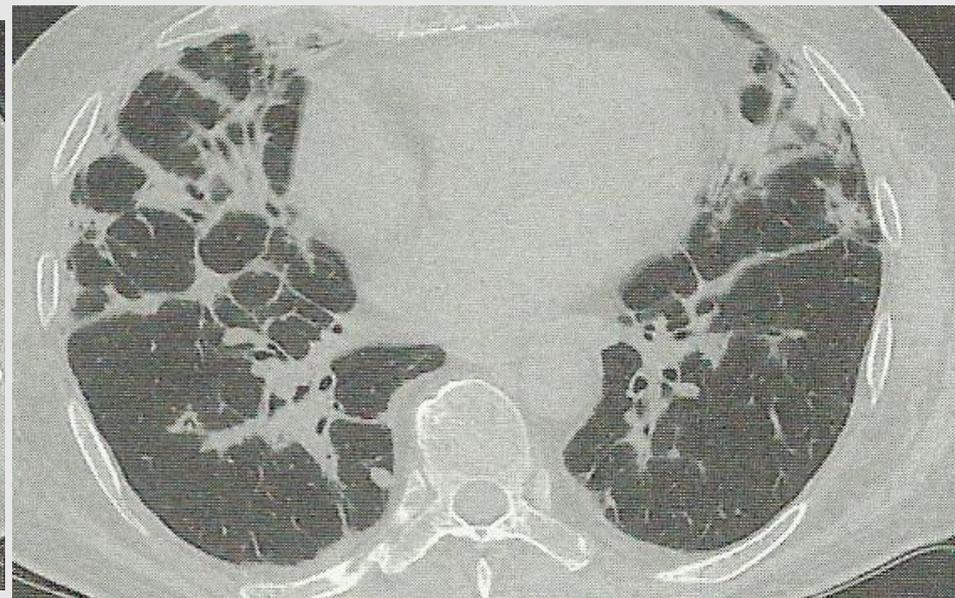
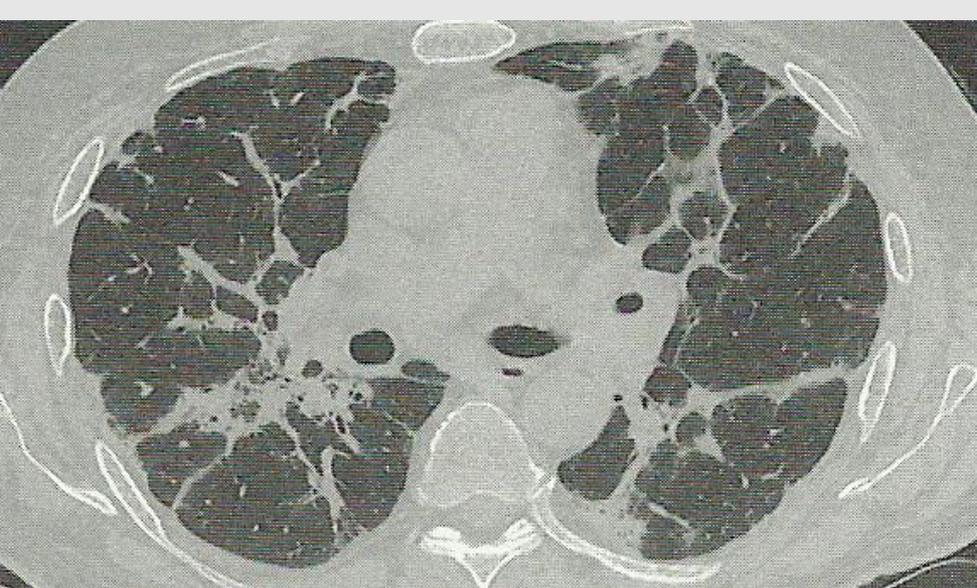
- необратимый фиброз легких с формированием «сотового легкого»

# Саркоидоз: 4 рентгенологическая стадия

- Ретикулярные изменения
- «Сотовое легкое»
- «Легочное сердце»



# Саркоидоз: 4 рентгенологическая стадия



Формирование «сотового легкого»

# Классификация саркоидоза

Понятие стадий при саркоидозе органов дыхания довольно условно, переход заболевания последовательно из стадии в стадию наблюдается нечасто

Правильнее выделять клинико-рентгенологические формы саркоидоза:

- *саркоидоз ВГЛУ*
- *саркоидоз ВГЛУ и лёгких*
- *саркоидоз лёгких*
- *саркоидоз органов дыхания, комбинированный с единичным поражением других органов*
- *генерализованный и экстраторакальный саркоидоз*

## **3.4. Саркоидоз: Экстраторокальные проявления**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Экстаторокальные проявления саркоидоза

- Поражение глаз
- Поражение кожи
- Поражение печени
- Поражение щитовидной железы
- Поражение костей
- Поражение сердца
- Поражение нервной системы

# Поражение кожи

- A** - восковые папулы на затылке
- B** - поднятые темные гранулематозные узелки
- C** - темные корки узелки кожи головы
- D** - красные безболезненные узелки



# Поражение кожи: биопсия

- Биопсия узловатой эритемы покажет неспецифический панникулит и не подтвердит гистологический диагноз саркоидоза
- При биопсии других кожных поражений обычно выявляются саркоидозные гранулемы

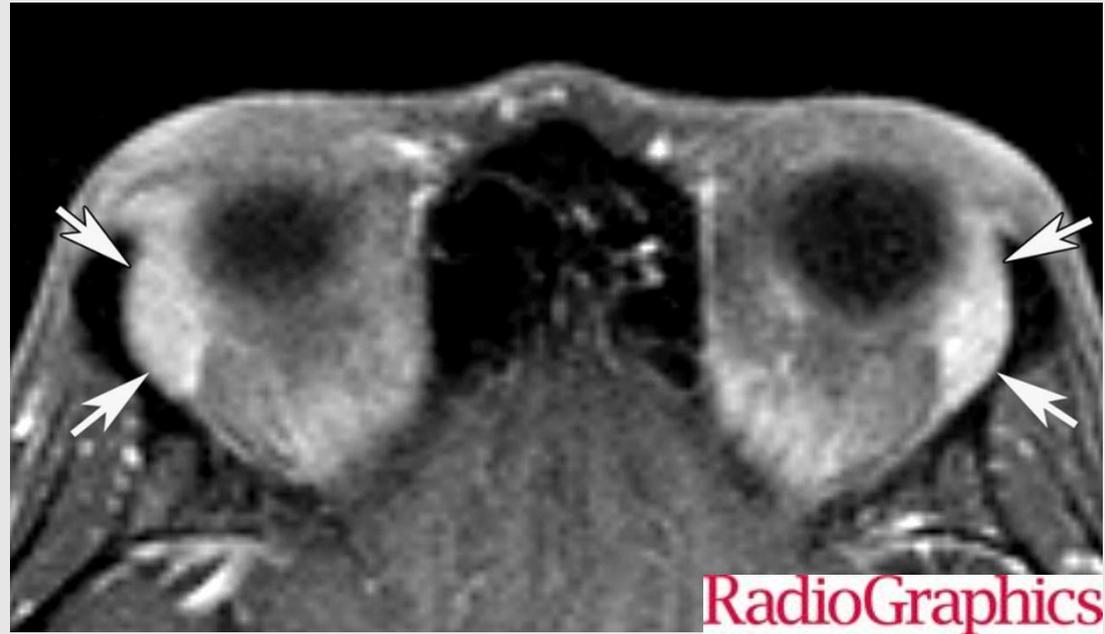
# Поражение глаз при саркоидозе

- Увеит
- Двустороннее увеличение слезных желез у пациента с саркоидозом



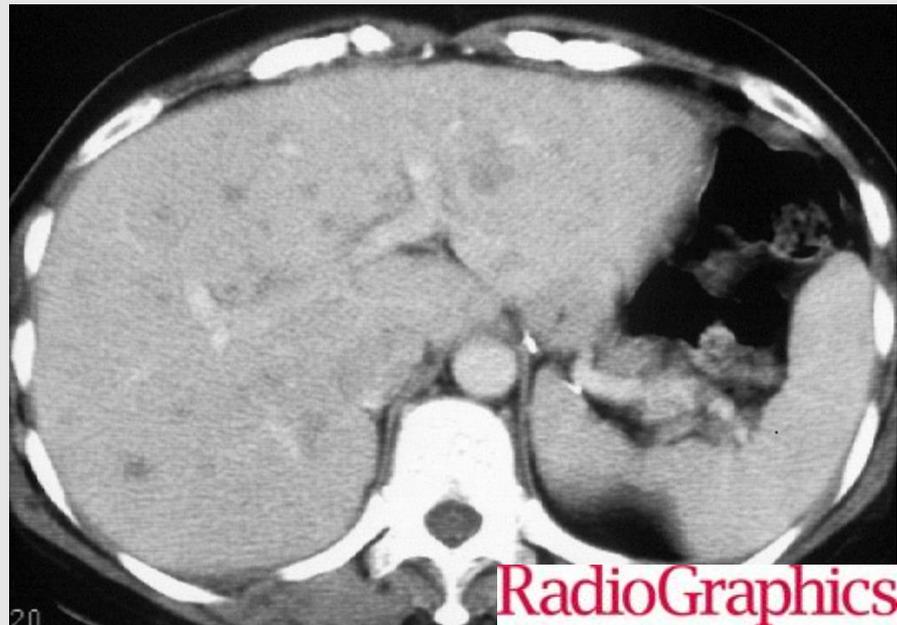
# Поражение глаз при саркоидозе

- Увеит
- Двустороннее увеличение слезных желез у пациента с саркоидозом



# Поражение печени при саркоидозе

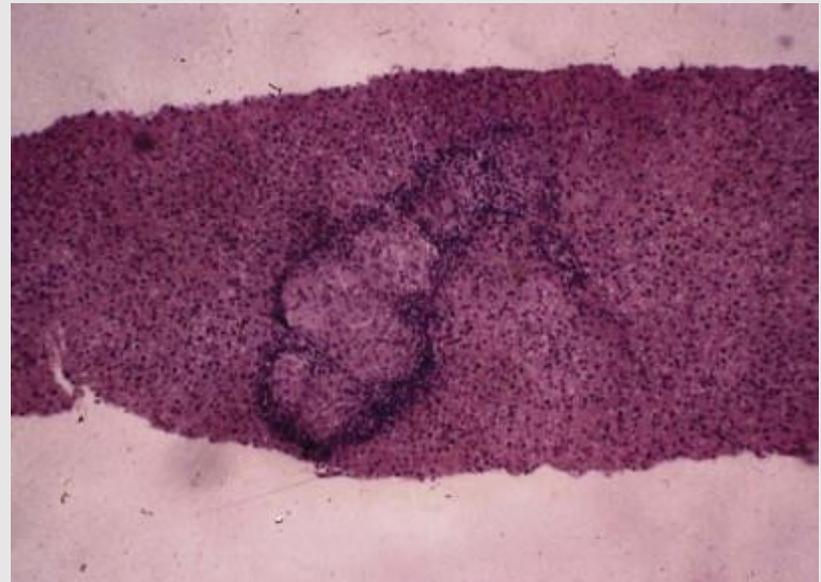
- Множественные очаговые изменения пониженной плотности в печени
- Гепатопульмональный синдром (легочная гипертензия, гипоксемия, патология печени)
- Цирроз печени



# Поражение печени при саркоидозе

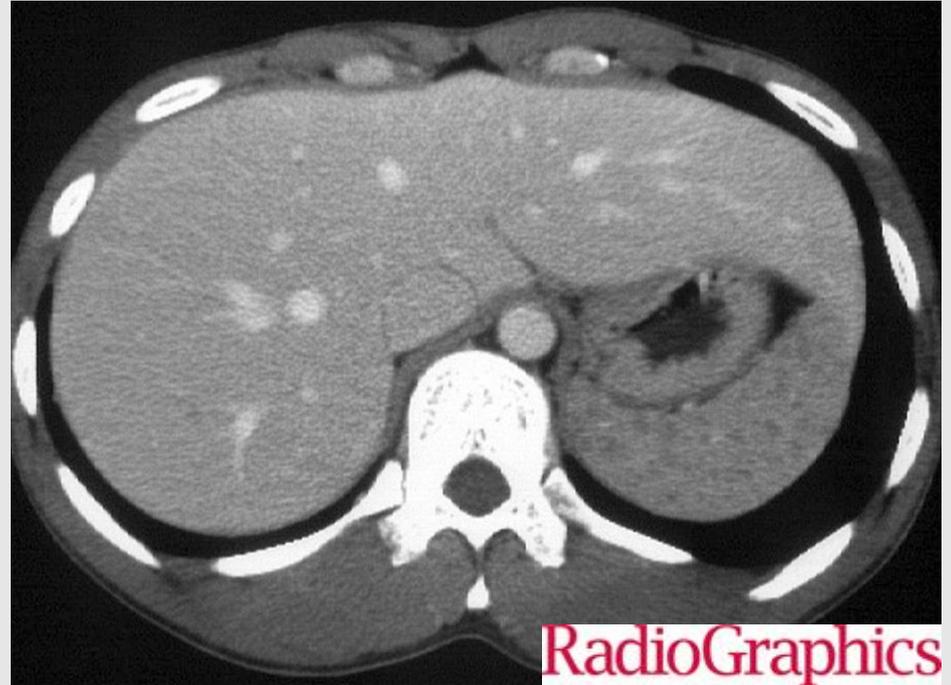
У 80% пациентов с саркоидозом саркоидная (эпителиоидно-клеточная) гранулема будет присутствовать в биоптате печени

Биоптат: гранулема печени у пациента с саркоидозом



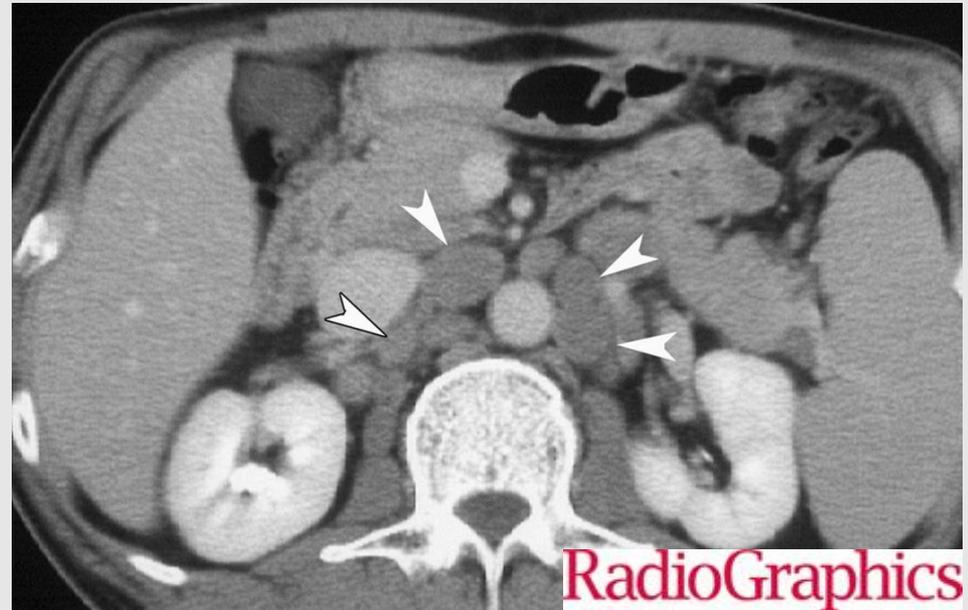
# Поражение селезенки при саркоидозе

- Спленомегалия — увеличение селезёнки
- Гиперспленизм — увеличение селезёнки в сочетании с увеличением количества клеточных элементов в костном мозге и уменьшением форменных элементов в периферической крови



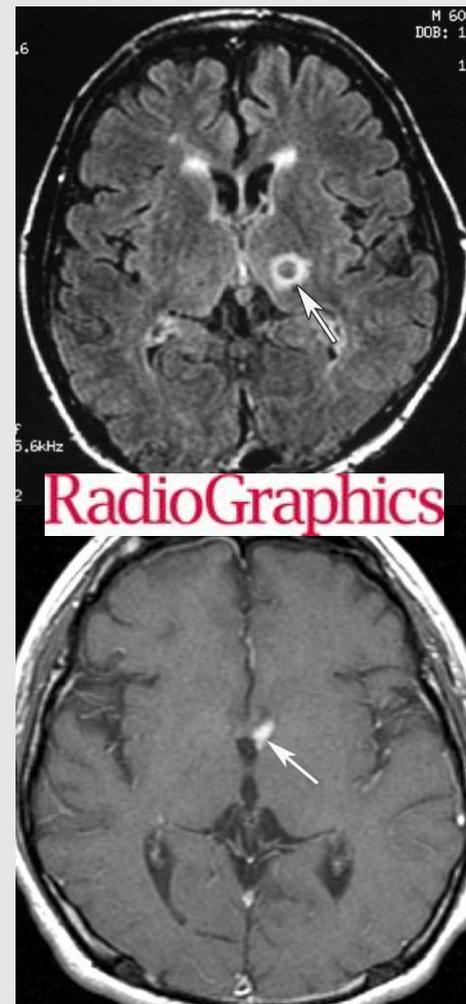
# Увеличение парааортальных (брюшной отдел аорты) лимфоузлов у больной с саркоидозом

Появление саркоидоза периферических ЛУ — неблагоприятный прогностический признак в отношении спонтанной регрессии заболевания



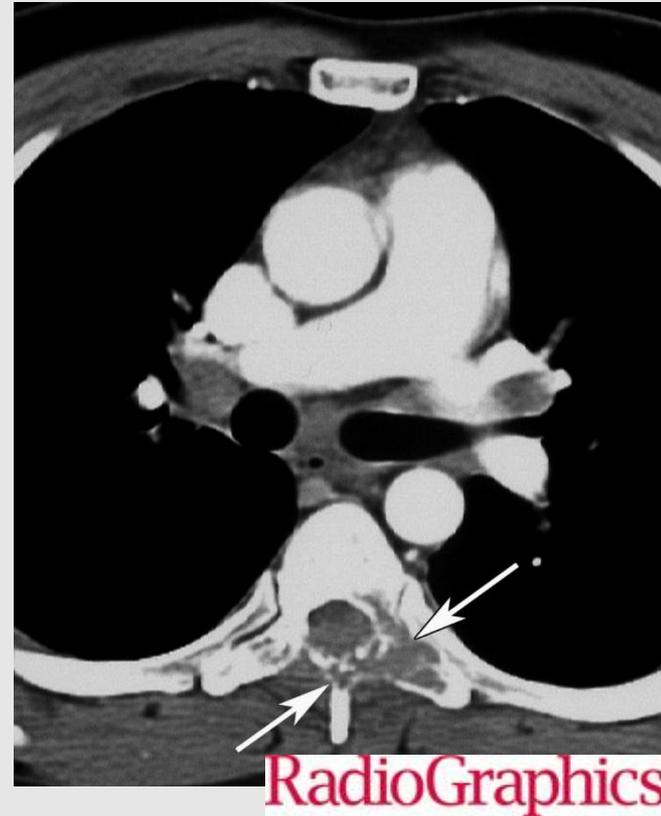
# Нейросаркоидоз

- Поражение черепных нервов
- Поражение оболочек головного мозга
- Нарушения функции гипоталамуса
- Поражения ткани головного мозга
- Поражения ткани спинного мозга
- Судорожный синдром
- Периферическая нейропатия
- Миопатия



# Поражение костей при саркоидозе

Литические и деструктивные изменения костей



## 3.5. Саркоидоз: Методы диагностики

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Неинвазивные методы диагностики саркоидоза

- Исследование вентиляционной способности легких (спирометрия и диффузионная способность легких)
- Компьютерная томография органов грудной клетки
- Магнитно-резонансная томография (выявление внутригрудной лимфаденопатии, поражения ЦНС и сердца)
- Радионуклеидные методы (распространенность и степень активности воспалительного процесса)
- Ультразвуковые методы (эндоскопическое ультразвуковое исследование с тонкоигольной биопсией лимфатических узлов, исключение внелегочных поражений)

# Инвазивные методы диагностики саркоидоза

- Фибробронхоскопия с проведением биопсии
- Трансторакальная биопсия
- Медиастиноскопия с биопсией

# Бронхофиброскопия

- Синдром сдавления бронхов
- Расширение карины
- Саркоидозные поражениях слизистой бронхов, высыпание гранулем и бляшек в стенке бронха



## **3.6. Саркоидоз: Критерии постановки диагноза и подходы к лечению**

Лектор: пульмонолог, д.м.н., профессор Карнаушкина Мария Александровна

**Кафедра госпитальной терапии №2 лечебного факультета  
Сеченовский Университет  
Москва, Россия**

# Критерии постановки диагноза саркоидоз

- Клинические и рентгенологические проявления соответствуют саркоидозу
- При исследовании биопсийного материала выявляются эпителиоидно-клеточные гранулемы без признаков некроза и клетки Пирогова-Ланханса(гигантские клетки)
- Другие причины гранулематозных изменений исключены

**Для постановки диагноза обязательно наличие всех трех критериев**

# Саркоидная реакция

Образование в различных органах и тканях локализованных групп эпителиоидно-клеточных неказеифицирующихся гранулём саркоидного типа в ответ на:

- *инородные тела различного происхождения (например, импланты)*
- *применение препаратов интерферона*
- *при злокачественных опухолях (перифокально)*
- *при паразитарных заболеваниях*

**Отличается от саркоидоза локальным поражением**

# Критерии активности саркоидоза

- Ангиотензинпревращающий фермент (АПФ) (стимуляция макрофагов при саркоидозе ведёт к аномальной секреции ими АПФ)
- С-реактивный белок
- Уровень кальция в крови и моче (вызвано гиперпродукцией активной формы витамина D макрофагами в месте гранулёматозной реакции)

# Течение саркоидоза

- Регрессия
- Стабилизация
- Обострение - реактивация процесса в течение года после окончания основного курса лечения, завершившегося полным исчезновением признаков активности и регрессией процесса
- Прогрессирование
- Волнообразное течение
- Рецидив - возобновление активного процесса через 1 год после окончания основного курса лечения или после спонтанной регрессии

# Формулировка диагноза

- **Саркоидоз** (рентгенологическая стадия)
- **Течение** (регрессия, стабилизация, обострение, прогрессирование, волнообразное течение, рецидив)
- **Степень активности** (активная фаза, фаза регрессии, фаза стабилизации)
- Отдельно описывают **экстраторокальные проявления** саркоидоза (поражение печени, кожи, глаз и так далее)
- **Осложнения** (дыхательная недостаточность, стеноз бронхов)
- **Исход процесса** (пневмосклероз, эмфизема)

# Лечение саркоидоза

- **Этиотропная терапия** не разработана
- **Медикаментозное лечение** (глюкокортикостероиды, цитостатики) показано только больным с выраженной дыхательной недостаточностью, поражением глаз, сердца и нервной системы
- **В остальных случаях** рекомендуется наблюдение в амбулаторных условиях каждые 3–6 мес с рентгенологическим и функциональным контролем. В этот период применяют внутрь альфа-токоферол (200–400 мг/сут) и/или пентоксифиллин
- **При болевом, лихорадочном и суставном синдромах** — нестероидные противовоспалительные препараты

# Модели пациента с саркоидозом

## Модель 1

### Острое течение, синдром Лёфгрена

- Саркоидоз лучевые стадии I-II. Риск неблагоприятного исхода низкий
- Гистологическая верификация рекомендуется
- Применение СКС только при тяжёлом и/или затяжном течении (ухудшает прогноз)

## Модель 2

### Бессимптомное течение

- .Возможная локализация и стадии — любая, чаще внутригрудная.
- Риск неблагоприятного исхода низкий
- Гистологическая верификация рекомендуется
- При отсутствии развития недостаточности органов и систем лечение не рекомендуется вне зависимости от стадий процесса

## Модель 3

### Рецидив саркоидоза или хроническое активное течение

- Возможная локализация — любая, чаще внутригрудная
- Риск неблагоприятного исхода высокий
- Гистологическая верификация необходима
- При развитии тяжёлых нарушений и недостаточности органов и систем — стационарное
- Требуют активной лекарственной терапии СКС (включая «пульс терапию», применения эфферентных методов)

# Заключение

- КТ высокого разрешения тонкими срезами (1-2 мм) требуется всем пациентам с подозрением на интерстициальные заболевания легких
- Диагноз интерстициального заболевания легких ставится консилиумом врачей: клинициста, врача лучевой диагностики и морфолога