

УДК 616.24  
ББК 54.123  
И73

ОЗ-УПС-1721

И73 Интерстициальные и орфанные заболевания легких / под ред. М. М. Ильковича. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. — 560 с.: ил. — (Серия «Библиотека врача-специалиста»), ISBN 978-5-9704-4903-5

В руководстве представлены основные заболевания и синдромы, проявляющиеся поражением интерстициальной ткани легких и рентгенологическим синдромом легочной диссеминации, а также редко встречающиеся в клинической практике так называемые орфанные заболевания легких. В пульмонологии эти группы заболеваний являются наиболее сложными в диагностическом плане: ошибочный диагноз ставится в 80% случаев. Особое внимание уделено идиопатическому легочному фиброзу, другим идиопатическим интерстициальным пневмониям. Наряду с этим в книге нашли отражение лекарственные и профессиональные заболевания легких, легочные синдромы при диффузных болезнях соединительной ткани, системные васкулиты с поражением органов дыхания, легочные диссеминации опухолевой природы, болезни накопления.

Издание рекомендовано врачам-интернистам — терапевтам, пульмонологам, рентгенологам, фтизиатрам, онкологам, торакальным хирургам, врачам общей практики, а также студентам старших курсов медицинских вузов.

УДК 616.24  
ББК 54.123

*Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».*

© Коллектив авторов, 2016  
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2019  
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»,  
оформление, 2019

ISBN 978-5-9704-4903-5

# Оглавление

Коллектив авторов.....	9
Список сокращений и условных обозначений.....	10
Предисловие.....	13
Глава 1. Терминология и классификация диссеминированных заболеваний легких. <i>М.М. Илькович</i> .....	14
Глава 2. Принципы диагностики. <i>Л.Н. Новикова, А.Л. Акопов, И.В. Двораковская</i> .....	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). <i>М.М. Илькович, Л.Н. Новикова, Ю.М. Илькович, И.В. Двораковская, В. С. Лучкевич</i> .....	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. <i>М.М. Илькович, Г.П. Орлова</i> .....	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 .....	127
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. Амлоидоз 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>0-14. 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.....	440
<i>А.Н. Богданов, КБ. Бондаренко</i> .....	441
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. Деораковская</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>НА. Щербань</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

## Предисловие

Заболевания, доминирующими признаками которых являются поражение интерстициальной ткани легких и рентгенологический синдром легочной диссеминации, представляют собой одну из наиболее сложных дифференциально-диагностических проблем в пульмонологии. В не меньшей степени это относится и к так называемым орфанным заболеваниям легких, частота встречаемости которых составляет менее 10 на 100 000 населения. Ошибочная интерпретация выявляемых на рентгенограммах двусторонних изменений является скорее правилом (в 80% случаев), нежели исключением. В то же время поздняя и ошибочная диагностика нередко роковым образом сказывается на исходе большинства нозологических форм и синдромов, входящих в эту группу.

В клинике пульмонологии, являющейся клинической базой Научно-исследовательского института интерстициальных и орфанных заболеваний легких Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова, за последние более чем 40 лет накоплен уникальный опыт по диагностике, лечению, профилактике и реабилитации больных с интерстициальными и орфанными заболеваниями легких. Этот опыт был обобщен в нескольких монографиях, в частности в книгах «Диссеминированные заболевания легких», совместное издание с немецкими учеными под редакцией проф. Н.В. Путова (1984), «Фиброзирующие альвеолиты» (1986), «Саркоидоз» (2001), «Интерстициальные заболевания легких» (2005) и, наконец, «Диссеминированные заболевания легких», изданной в 2011 г. под редакцией проф. М.М. Ильковича.

Прошло менее 5 лет со времени публикации последней монографии, однако даже за столь короткий период наши представления об этой патологии претерпели существенные изменения. Настоящее издание книги «Интерстициальные и орфанные заболевания легких» преследует цель ознакомить врачей не только с базисными сведениями об этой патологии, но и с теми новыми научными данными, которые появились в последние годы. Стимулом к изданию книги «Интерстициальные и орфанные заболевания легких» послужило то, что вышедшая в 2011 г. монография «Диссеминированные заболевания легких» исчезла с прилавков книжных магазинов, что, несомненно, подтверждает не только актуальность самой проблемы, но и интерес к ней врачей многих специальностей (фтизиатров, терапевтов, рентгенологов, торакальных хирургов и др.).

Авторы книги будут признательны своим читателям за конструктивную и доброжелательную критику.

*М.М. Илькович, д-р мед. наук, проф., зав. кафедрой пульмонологии  
факультета последипломного обучения ПСПбГМУ  
им. акад. И.П. Павлова, директор Научно-исследовательского  
института интерстициальных и орфанных заболеваний легких*