

Российская медицинская академия последипломного образования

Визуализация идиопатического легочного фиброза

Тюрин Игорь Евгеньевич

Москва

igortyurin@gmail.com

Основные вопросы

- Термины и определения
- Обычная интерстициальная пневмония в КТ изображении
- Другие типы интерстициальных пневмоний

Терминология

Идиопатические
интерстициальные
пневмонии (ИИП)



Альвеолиты

Идиопатический
легочный фиброз
(ИЛФ)



Идиопатический
фиброзирующий
альвеолит (ИФА)

Обновление Международной мультидисциплинарной классификации идиопатических интерстициальных пневмоний

American Thoracic Society Documents



An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

William D. Travis, Ulrich Costabel, David M. Hansell, Talmadge E. King, Jr., David A. Lynch, Andrew G. Nicholson, Christopher J. Ryerson, Jay H. Ryu, Moisés Selman, Athol U. Wells, Jurgen Behr, Demosthenes Bouros, Kevin K. Brown, Thomas V. Colby, Harold R. Collard, Carlos Robalo Cordeiro, Vincent Cottin, Bruno Crestani, Marjolein Drent, Rosalind F. Dudden, Jim Egan, Kevin Flaherty, Cory Hogaboam, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Dong Soon Kim, Masanori Kitaichi, James Loyd, Fernando J. Martinez, Jeffrey Myers, Shandra Protzko, Ganesh Raghu, Luca Richeldi, Nicola Sverzellati, Jeffrey Swigris, and Dominique Valeyre; on behalf of the ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias

THIS OFFICIAL STATEMENT OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS) AND THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS) WAS APPROVED BY THE ATS BOARD OF DIRECTORS, JUNE 2013, AND BY THE ERS STEERING COMMITTEE, MARCH 2013

Am J Respir Crit Care Med Vol 188, Iss. 6, pp 733–748, Sep 15, 2013
Copyright © 2013 by the American Thoracic Society
DOI: 10.1164/rccm.201308-1483ST
Internet address: www.atsjournals.org

www.thoracic.org/statements/resources/interstitial-lung-disease/classification-of-IIPs.pdf

Интерстициальные пневмонии

- Классификация ИП основана на гистологическом принципе; каждый гистологический тип связан с определенным типом изменений при ВРКТ
- Одинаковые морфологические типы изменений легких могут возникать при других заболеваниях, включая коллагенозы, ЭАА, лекарственные воздействия, которые должны быть исключены клинически
- Диагностика ИП должна осуществляться на основании комплекса клинических, рентгенологических и морфологических данных

Международный мультидисциплинарный консенсус по классификации идиопатической интерстициальной пневмонии 2013 г.

Гистологические проявления

Клинико / рентгено / патологический диагноз

Обычная интерстициальная
пневмония

ОИП

Идиопатический фиброз легких

ИФЛ

Неспецифическая
интерстициальная пневмония

НСИП

Неспецифическая
интерстициальная пневмония

НСИП

Респираторный бронхиолит

РБ

Респираторный бронхиолит
интерстициальная болезнь
легких

РБ-ИБЛ

Десквамативная интерстициальная
пневмония

ДИП

Десквамативная
интерстициальная пневмония

ДИП

Организуемая пневмония

ОП

Криптогенная организуемая
пневмония

КОП

Диффузное альвеолярное
повреждение

ДАП

Острая интерстициальная
пневмония

ОСИП

Редкие варианты интерстициальной
пневмонии (лимфоидная ИП,
фиброэластоз легких и др.)

Редкие варианты
интерстициальной пневмонии

Неклассифицируемые ИП

Неклассифицируемые ИП

Идиопатические ИП (IIP)

Обычная ИП (UIP) =
идиопатический легочный фиброз,
ИЛФ (IPF)

Другие формы идиопатических ИП

Десквамативная ИП (DIP)

Респираторный бронхиолит
с ИЗЛ

Острая ИП (AIP)

Криптогенная
организующаяся
пневмония (COP)

Неспецифическая ИП (NSIP)

Редкие и не
классифицируемые
варианты

ИЛФ - определение

American Thoracic Society Documents

An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management

Ganesh Raghu, Harold R. Collard, Jim J. Egan, Fernando J. Martinez, Juergen Behr, Kevin K. Brown, Thomas V. Colby, Jean-François Cordier, Kevin R. Flaherty, Joseph A. Lasky, David A. Lynch, Jay H. Ryu, Jeffrey J. Swigris, Athol U. Wells, Julio Ancochea, Demosthenes Bouros, Carlos Carvalho, Ulrich Costabel, Masahito Ebina, David M. Hansell, Takeshi Johkoh, Dong Soon Kim, Talmadge E. King, Jr., Yasuhiro Kondoh, Jeffrey Myers, Nestor L. Müller, Andrew G. Nicholson, Luca Richeldi, Moisés Selman, Rosalind F. Dudden, Barbara S. Griss, Shandra L. Protzko, and Holger J. Schönemann, on behalf of the ATS/ERS/JRS/ALAT Committee on Idiopathic Pulmonary Fibrosis

THIS OFFICIAL STATEMENT OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS), THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS), THE JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY (JRS), AND THE LATIN AMERICAN THORACIC ASSOCIATION (ALAT) WAS APPROVED BY THE ATS BOARD OF DIRECTORS, NOVEMBER 2010, THE ERS EXECUTIVE COMMITTEE, SEPTEMBER 2010, THE JRS BOARD OF DIRECTORS, DECEMBER 2010, AND THE ALAT EXECUTIVE COMMITTEE, NOVEMBER 2010

THIS STATEMENT HAS BEEN FORMALLY ENDORSED BY THE SOCIETY OF THORACIC RADIOLOGY AND BY THE PULMONARY PATHOLOGY SOCIETY

ИЛФ - определение

- Хроническая прогрессирующая ИП неизвестной природы
- Возникает в основном у пациентов старшего возраста
- Ограничена легкими
- Имеет характерную гистопатологическую и/или рентгенологическую картину
- Требуется исключения других форм ИП и заболеваний, связанных с воздействием окружающей среды, лекарств или системных заболеваний

Идиопатический легочный фиброз

- Термин ИЛФ применяется к клиническому синдрому, в основе которого лежит морфологическая картина обычной интерстициальной пневмонии (ОИП):
 - скопления фибробластов и незрелой соединительной ткани в легочном интерстиции
 - временная гетерогенность в виде фиброзных процессов различной давности (фокусы фибробластов, зрелого фиброза и сотового легкого) в одном препарате легкого
 - пространственная неравномерность с чередованием участков измененной и нормальной легочной ткани

Что видит рентгенолог?

КТ семиотика ИЛФ

Что видит рентгенолог?

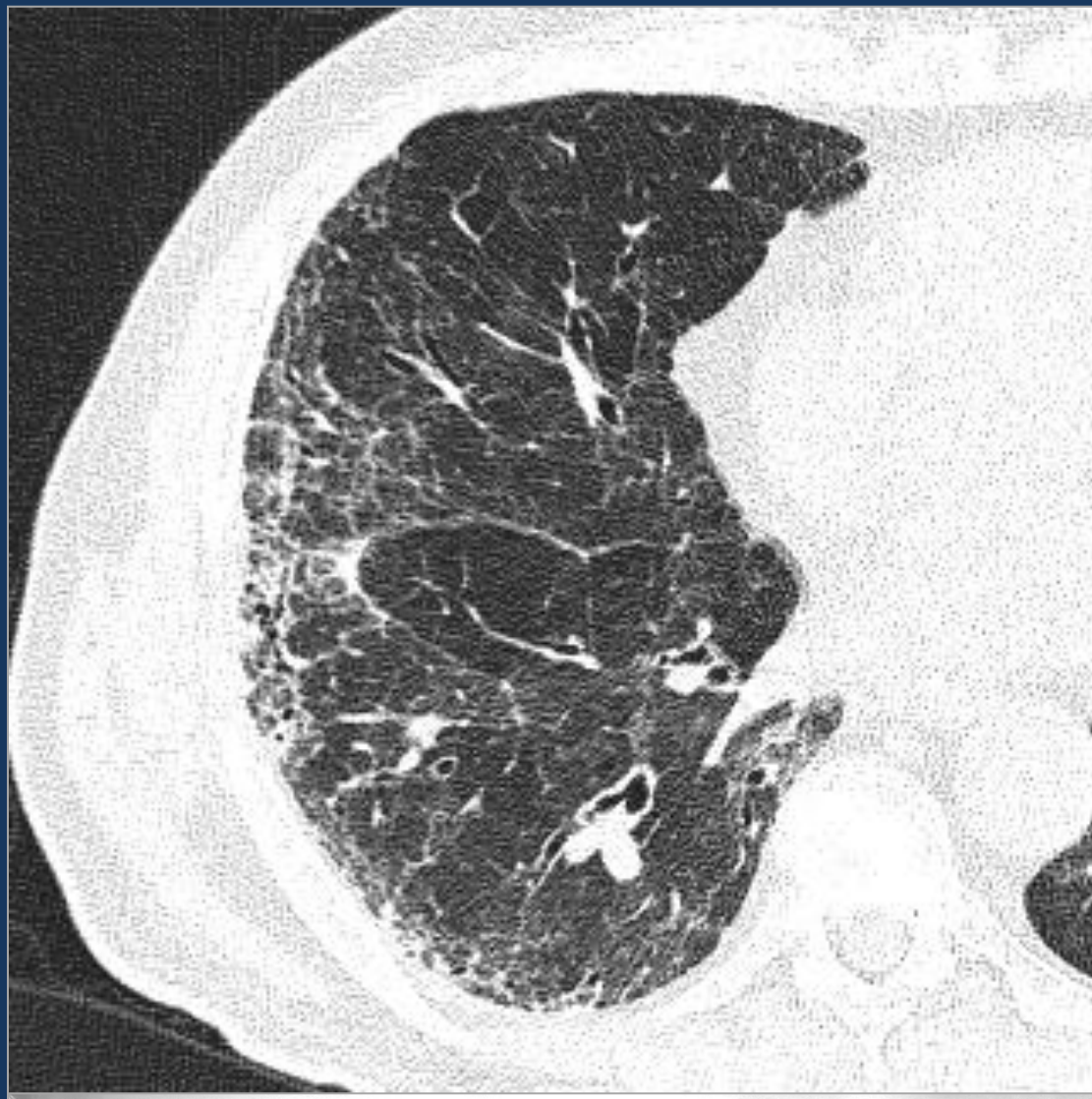
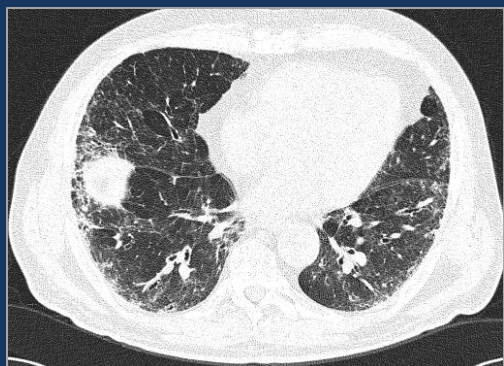
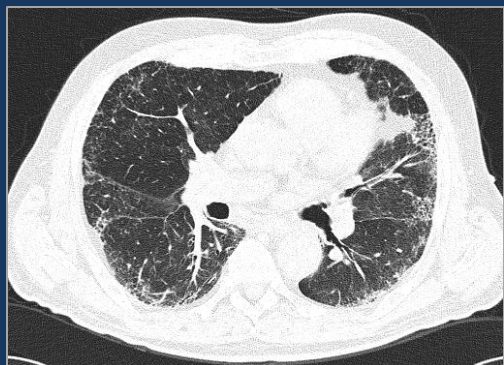
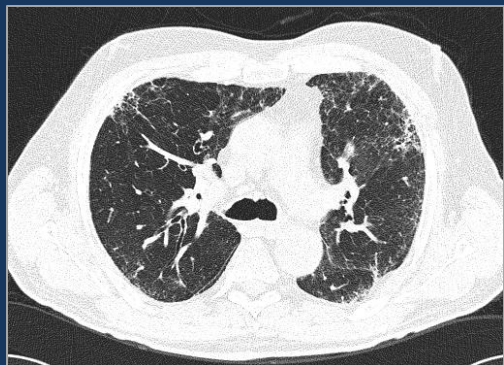
- Картину (pattern – паттерн) изменений в легких в виде сочетания отдельных симптомов (признаков)
- Признаки:
 - более или менее характерны
 - Возможны различные сочетания отдельных признаков
- Рентгенологическая картина:
 - отражает морфологические изменения (ОИП)
 - должна интерпретироваться клинически (ИЛФ)

ОИП: признаки при ВРКТ

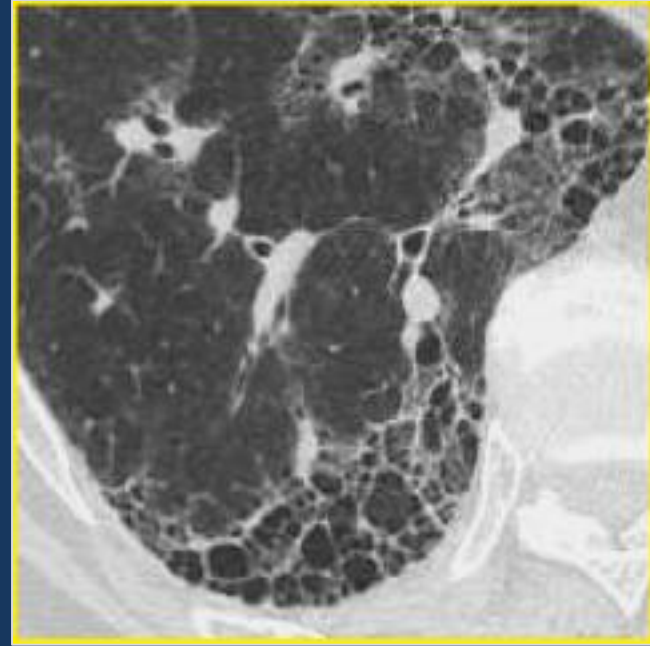
- Локализация - в кортикальных отделах, над диафрагмой (вертикальный градиент)
- Ретикулярные изменения, утолщение интралобулярных перегородок
- Сотовое легкое
- Тракционные бронхоэктазы
- Уменьшение объема легких
- Матовое стекло может быть, но выражено меньше, чем ретикулярные изменения



Обычная интерстициальная пневмония: ретикулярные изменения

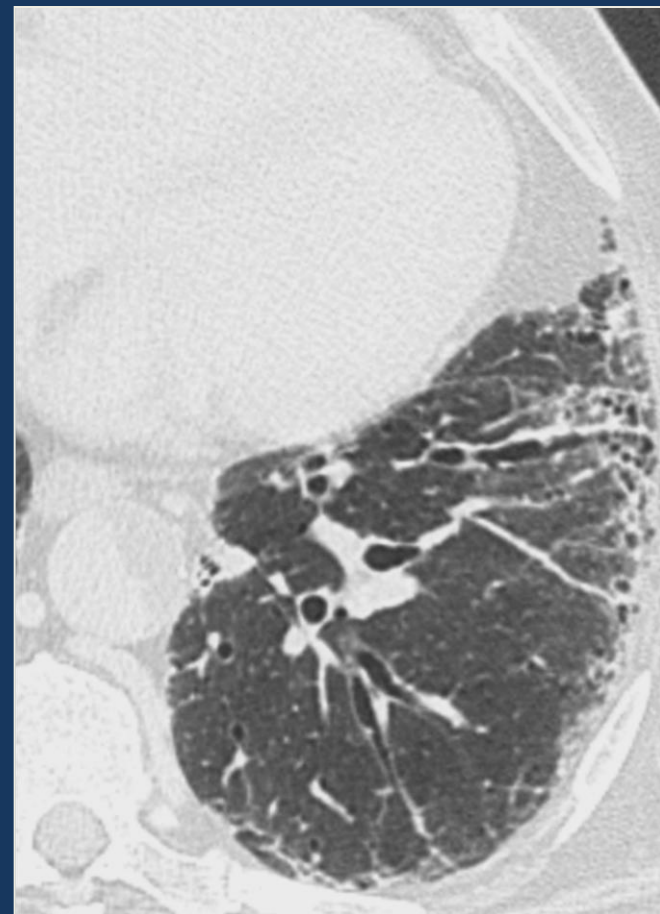
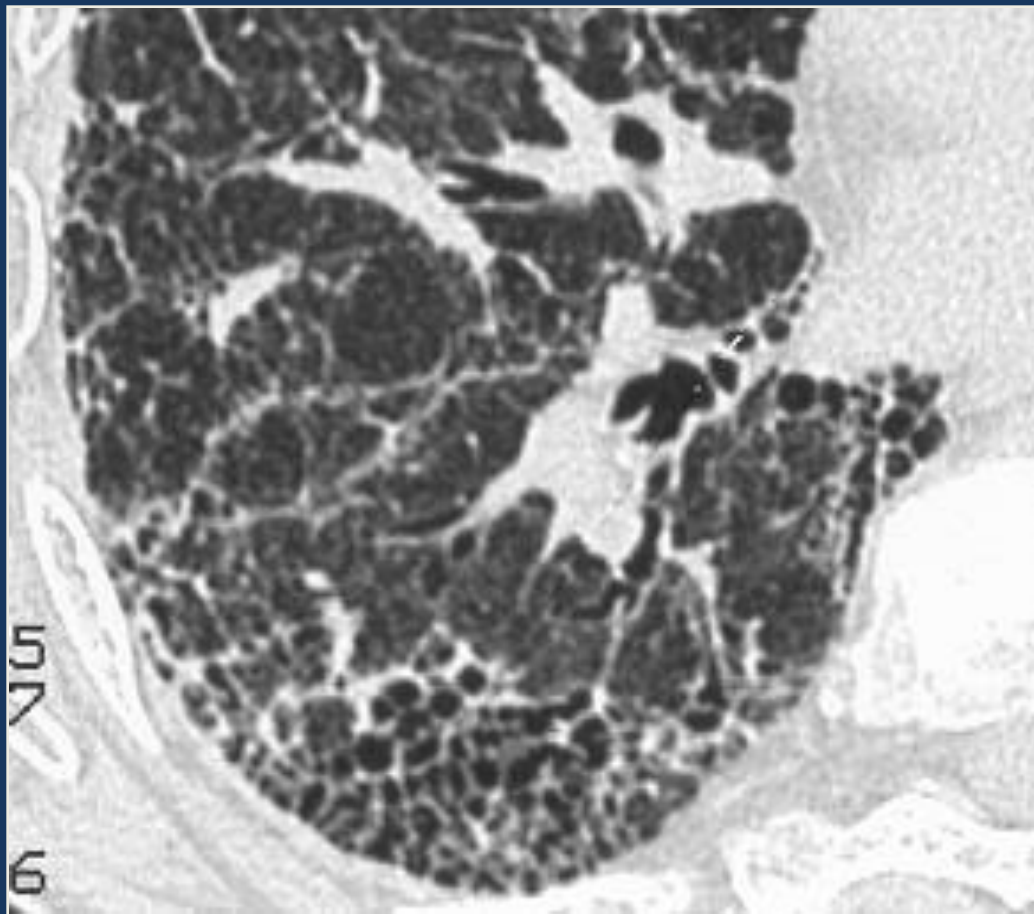


Обычная интерстициальная пневмония: сотовое легкое



- Сотовое легкое - honeycombing
- Воздушные полости с толстыми фиброзными стенками, выстланные бронхиолярным эпителием
- Основной КТ признак фиброза

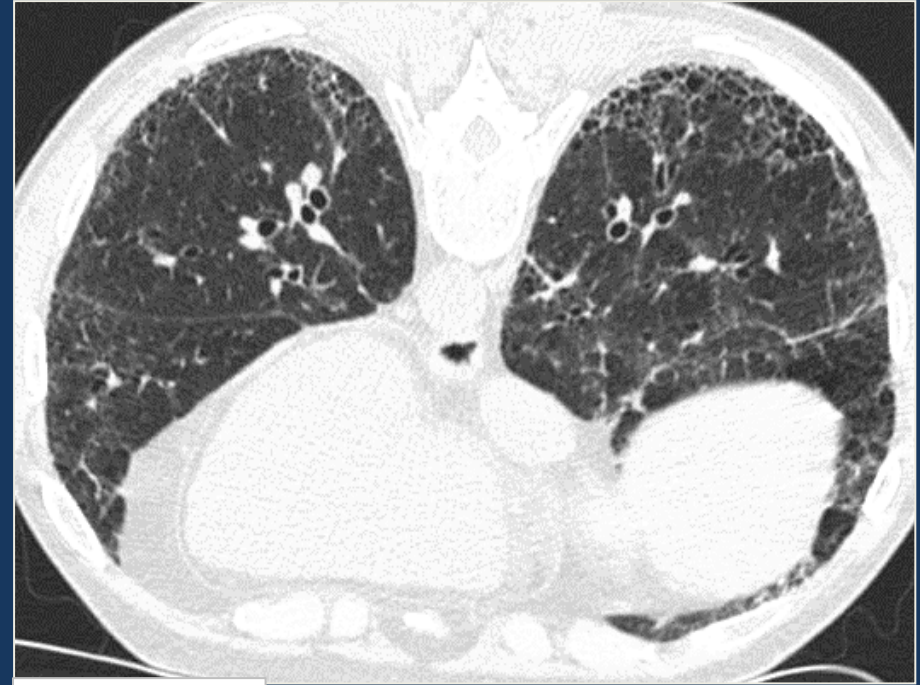
Обычная интерстициальная пневмония: соты и тракционные бронхоэктазы



Матовое стекло?



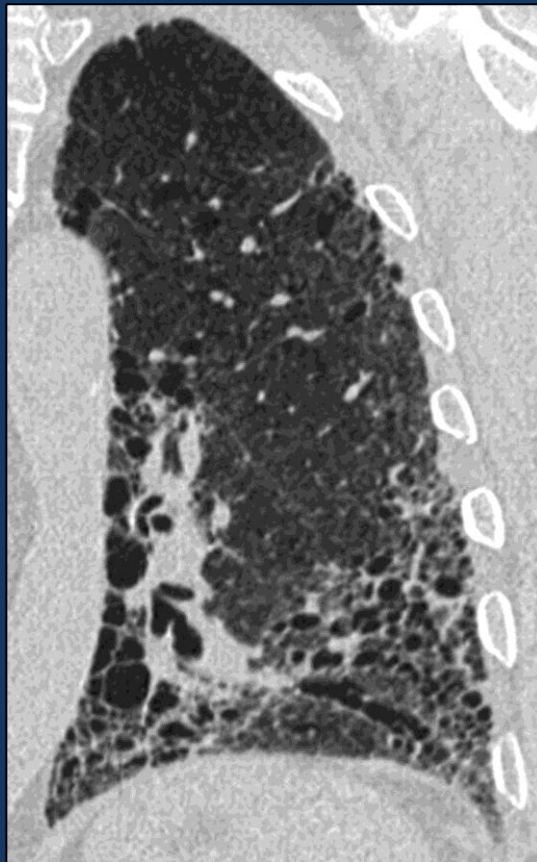
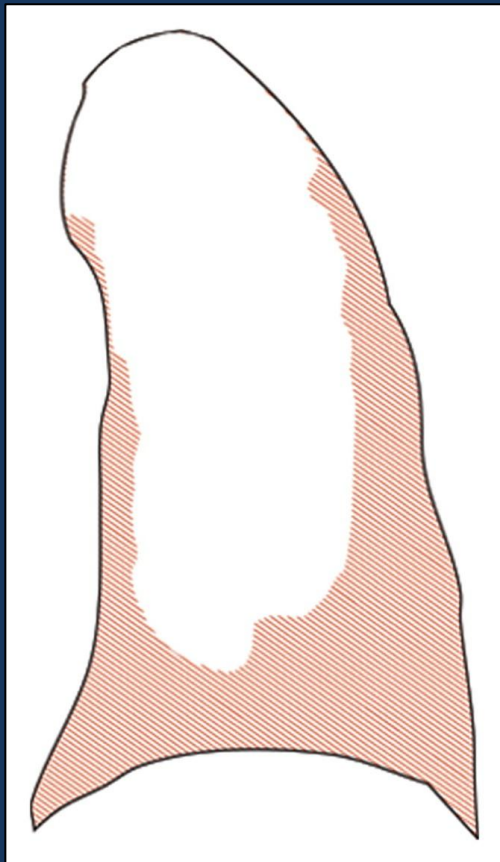
supine



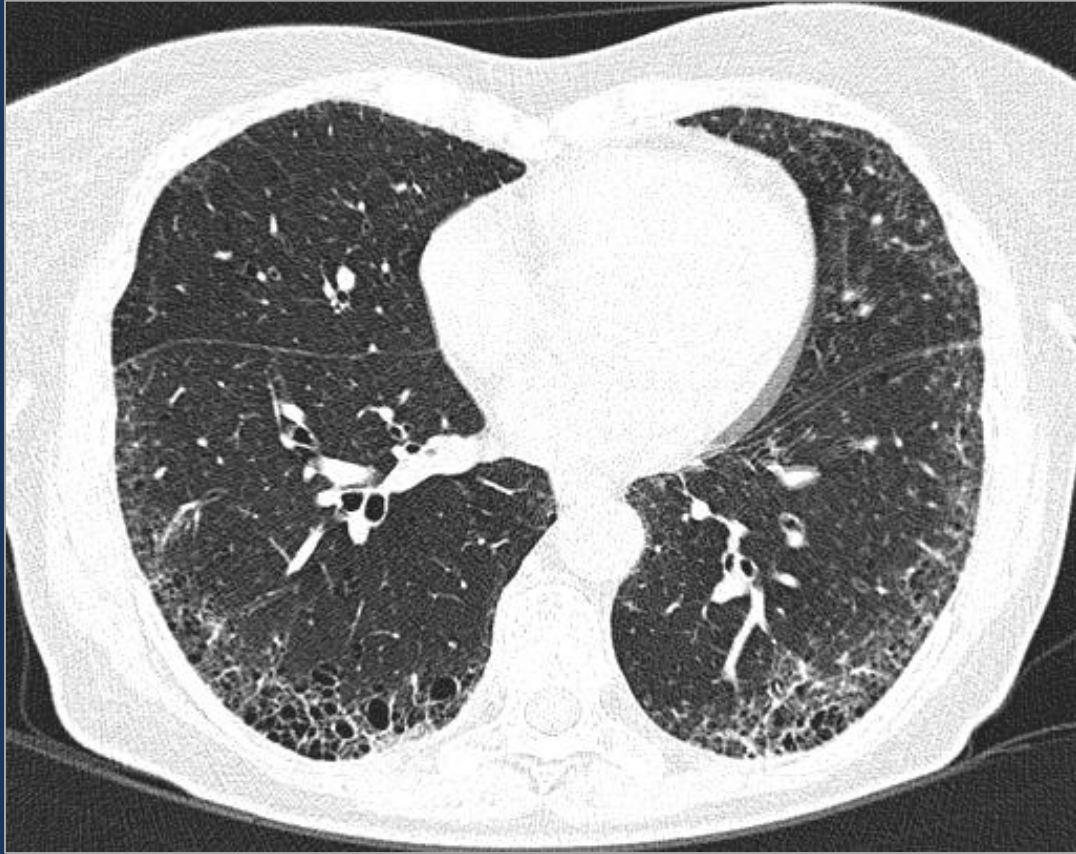
prone

- Сканирование на спине и на животе
- Уменьшает гипердиагностику матового стекла
- Более точное выявление сотового легкого

Обычная интерстициальная пневмония: распределение в легком



КТ картина: Обычная интерстициальная пневмония
Клинический диагноз: Идиопатический легочный фиброз



Критерии обычной интерстициальной пневмонии при ВРКТ

Типичная картина ОИП

- Преобладание в субплевральных / базальных отделах
- Ретикулярные изменения
- Сотовое легкое с/без тракционных бронхоэктазов
- Отсутствие других КТ признаков патологии

Возможная ОИП

- Преобладание в субплевральных / базальных отделах
- Ретикулярные изменения
- Отсутствие других признаков патологии

Критерии обычной интерстициальной пневмонии при ВРКТ

Типичная картина ОИП

- Преобладание в субплевральных / базальных отделах
- Ретикулярные изменения
- Сотовое легкое с/без тракционных бронхоэктазов
- Отсутствие других КТ признаков патологии

Противоречащие признаки

- Преобладание в верхних или средних отделах
- Перибронховаскулярные изменения
- **Матовое стекло**
- Мелкие очаги, кисты, мозаичная плотность и воздушные ловушки
- Консолидация

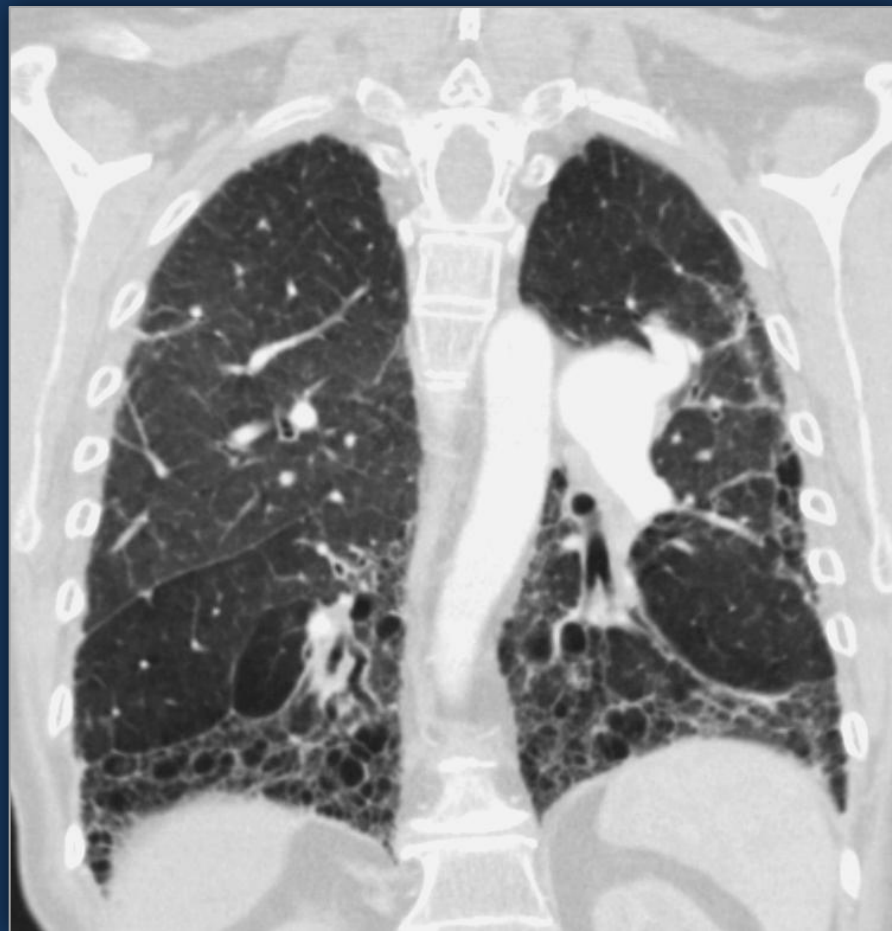
Обычная интерстициальная пневмония

Типичная КТ картина



ВРКТ

Положительный
предсказательный
уровень
> 95 %



Обычная интерстициальная пневмония

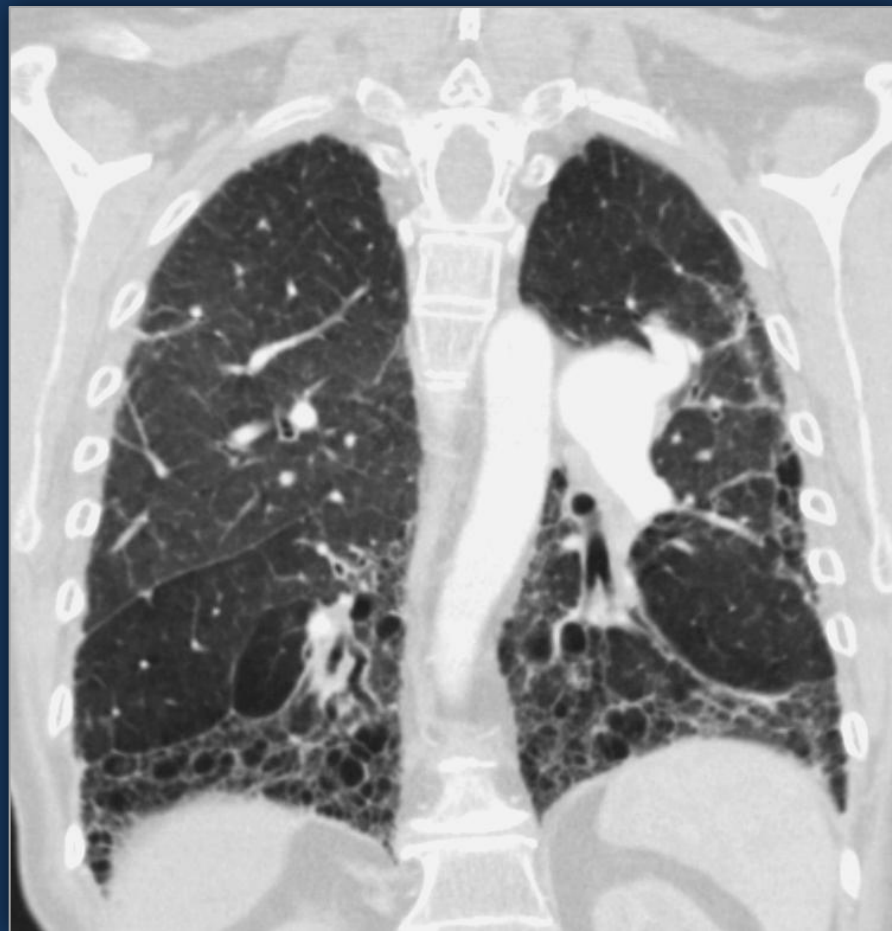
Типичная КТ картина



Наблюдается только у
30-50% больных



Низкая чувствительность



Идиопатический легочный фиброз

Чувствительность	77%
Специфичность	72%
Положительный ПУ	85%
Отрицательный ПУ	96%*

* *confident diagnosis*

КТ позволяет:

- уверенно исключить наличие ИЛФ
- при типичной картине избежать биопсии

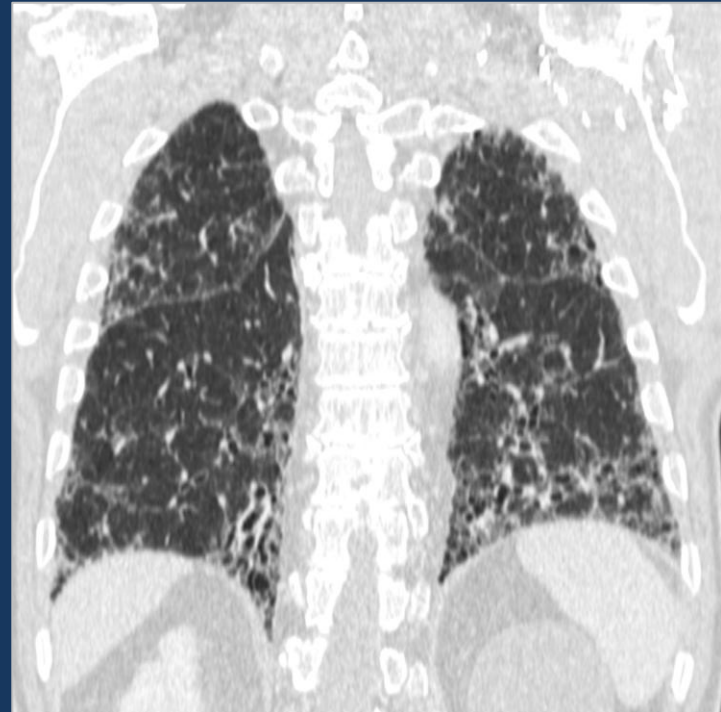
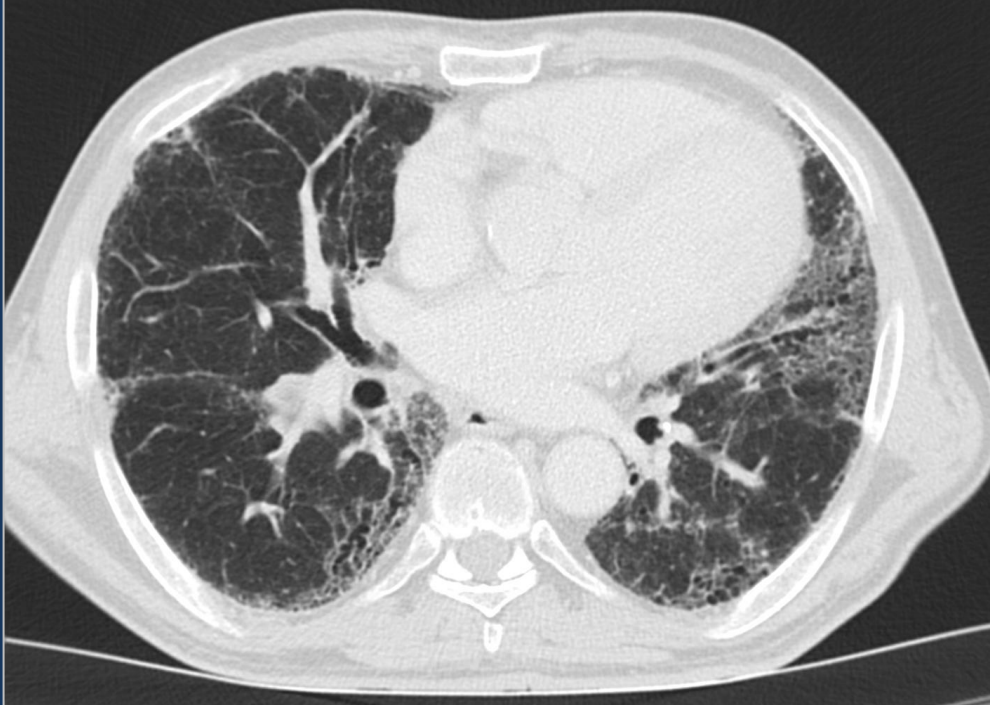


Table 4 Median survival by diagnostic category

Diagnostic category	Median (95% CI) survival (years)	No (%) of patients	Deaths (n)
Histological diagnoses			
Histological UIP	3.98 (2.71 to 5.81)	73 (76)	34
Histological NSIP	>9 years (NA)	23 (24)	2
HRCT diagnoses			
HRCT definite/probable UIP	2.08 (1.30 to 3.98)	27 (28)	17
HRCT indeterminate	5.76 (4.03 to NA)	25 (26)	9
HRCT definite/probable NSIP	5.81 (5.81 to NA)	44 (46)	10
Histological pattern and HRCT diagnoses			
Histological UIP and HRCT definite/probable UIP	2.08 (1.30 to 3.98)	27 (28)	17
Histological UIP and HRCT indeterminate or definite/probable NSIP	5.76 (4.03 to NA)	46 (48)	17
Histological NSIP and HRCT definite/probable NSIP	>9 years (NA)	18 (19)	2
Histological NSIP and HRCT indeterminate	>6.6 years (NA)	5 (5)	0

UIP=usual interstitial pneumonia; NSIP=non-specific interstitial pneumonia; HRCT=high resolution computed tomography; NA=not available.

Картина ОИП (гистология или ВРКТ)

Flaherty et al Thorax 2003, p. 143

(средняя выживаемость в годах)

• ВРКТ	ОИП	2.08
• Биопсия	ОИП	3.99
• Биопсия	ОИП и ВРКТ другая ИП	5.76
• ВРКТ	НСИП и биопсия НСИП	>9

- Картина ОИП при ВРКТ и Биопсии = ухудшение прогноза в клиническом течении ИЛФ

Обострение ОИП / илф

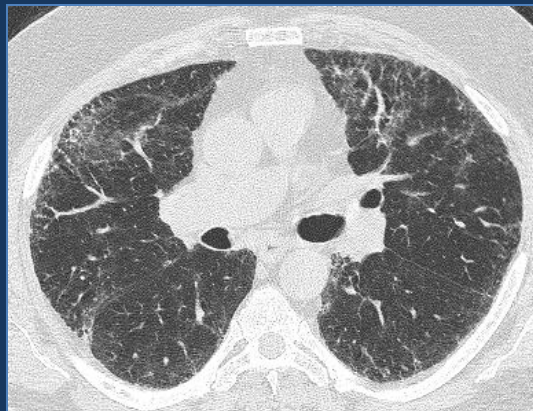
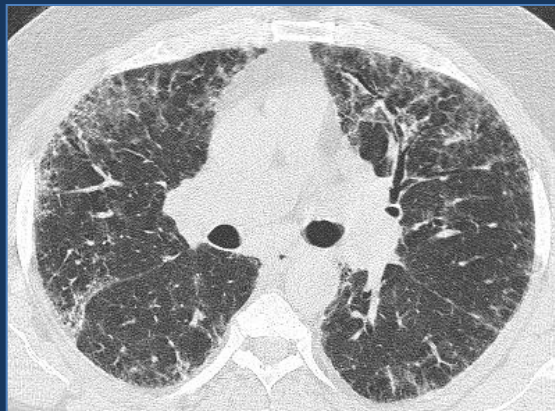


Обострение ОИП обычно протекает по типу острого альвеолярного повреждения, не имеет специфических КТ признаков

Через 5 недель



Обычная интерстициальная пневмония



Регрессия
участков матового
стекла



Прогрессия:
от матового стекла
к сотовому
легкому

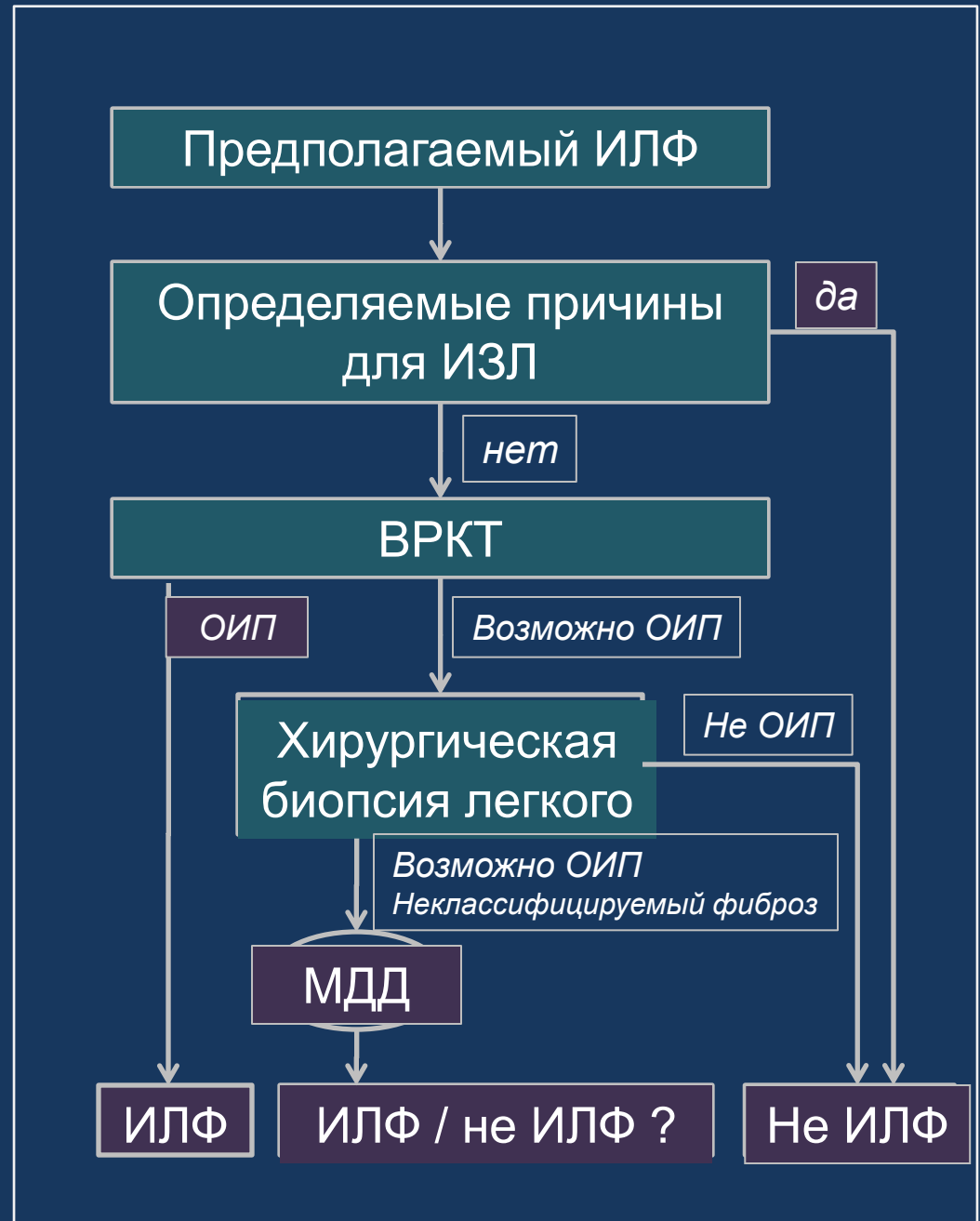
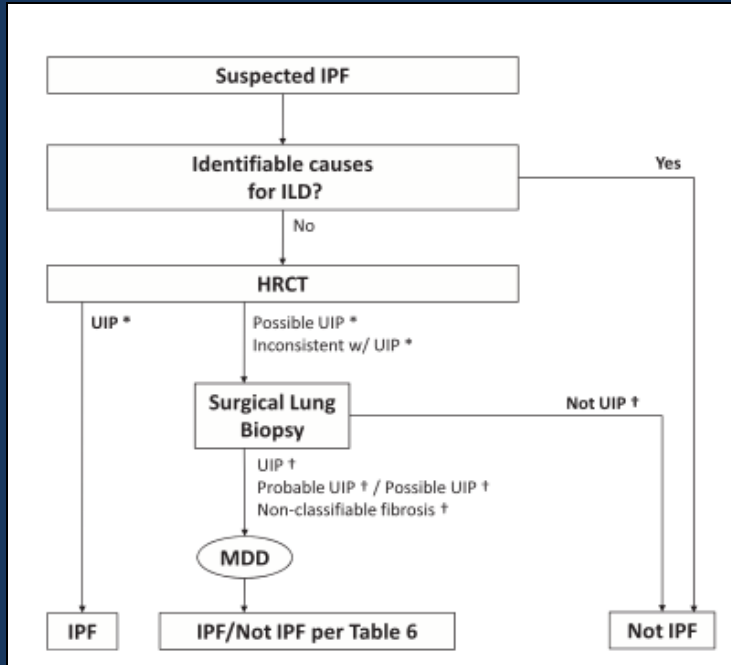
Дифференциальная диагностика ОИП

Идиопатический
легочный фиброз

Симптом других
заболеваний:

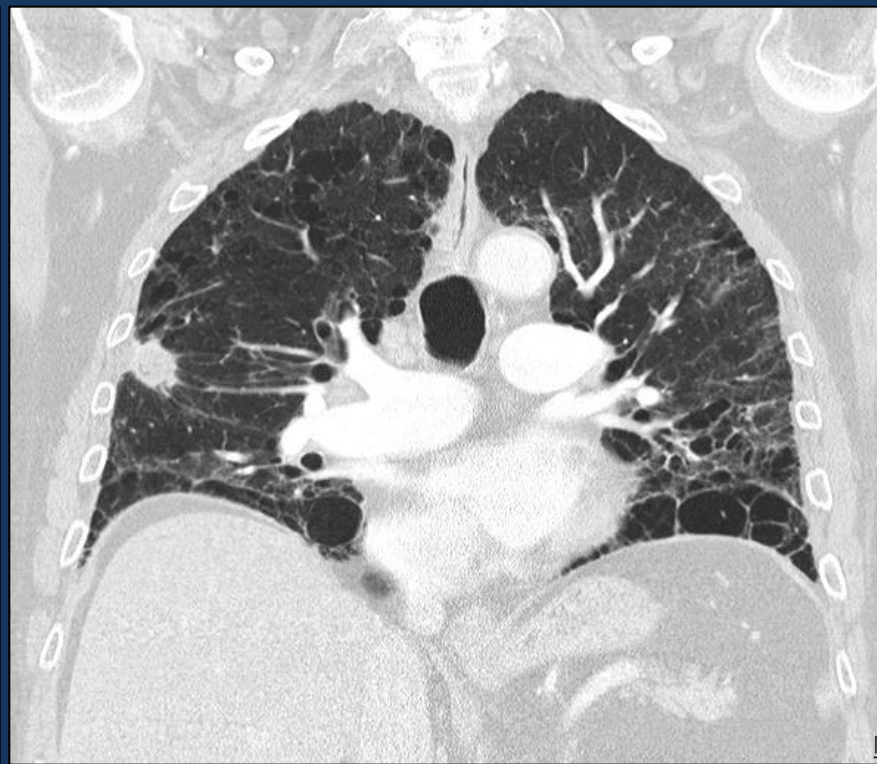
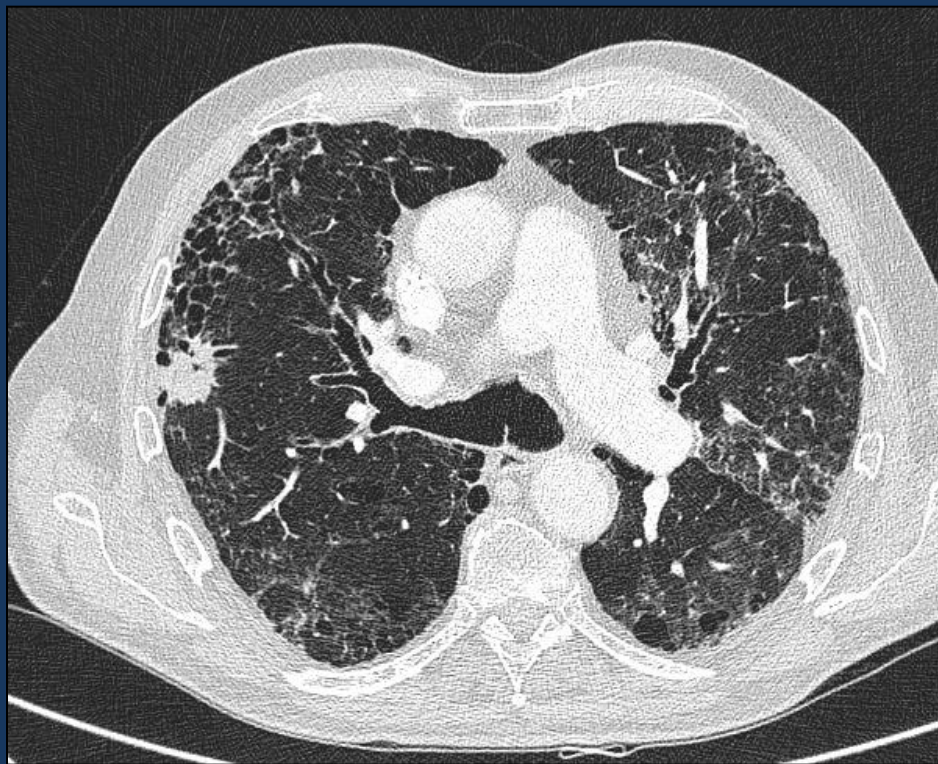
- ДЗСТ
- Лекарственная
токсичность
- Хронический
гиперчувствительный
пневмонит
- Асбестоз

Диагностический алгоритм



An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2011; 183: 788-824.

Обычная ИП и рак легкого



Неспецифическая интерстициальная пневмония (NSIP, НСИП)

- Описана Katzenstein и Fiorelli в 1994 г.
- **Мономорфное интерстициальное воспаление** (лимфоциты и плазматические клетки)
 - Клеточный, фиброзный и смешанный варианты
- **Чаще при системных заболеваниях соединительной ткани, ЭАА, радиационном пневмоните.**
 - Описана у больных, принимавших амиодарон, метотрексат, нитрофураны, препараты золота, симвастатин и др.
- Благоприятный прогноз
- Клинически и функционально мало отличается от ОИП

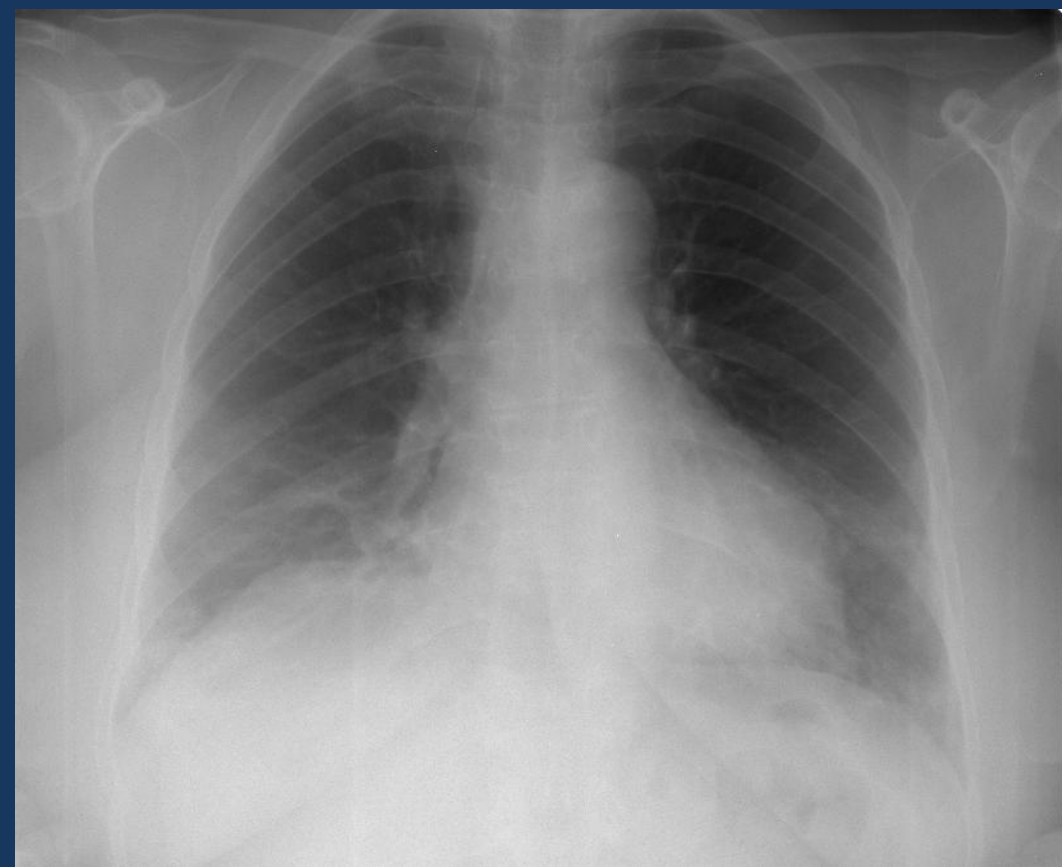
Типичные КТ признаки

Обычная ИП

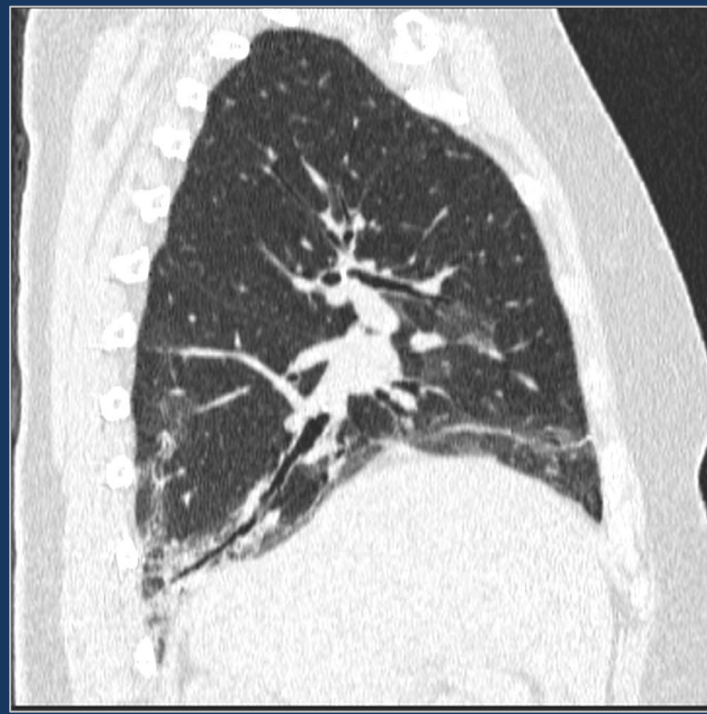
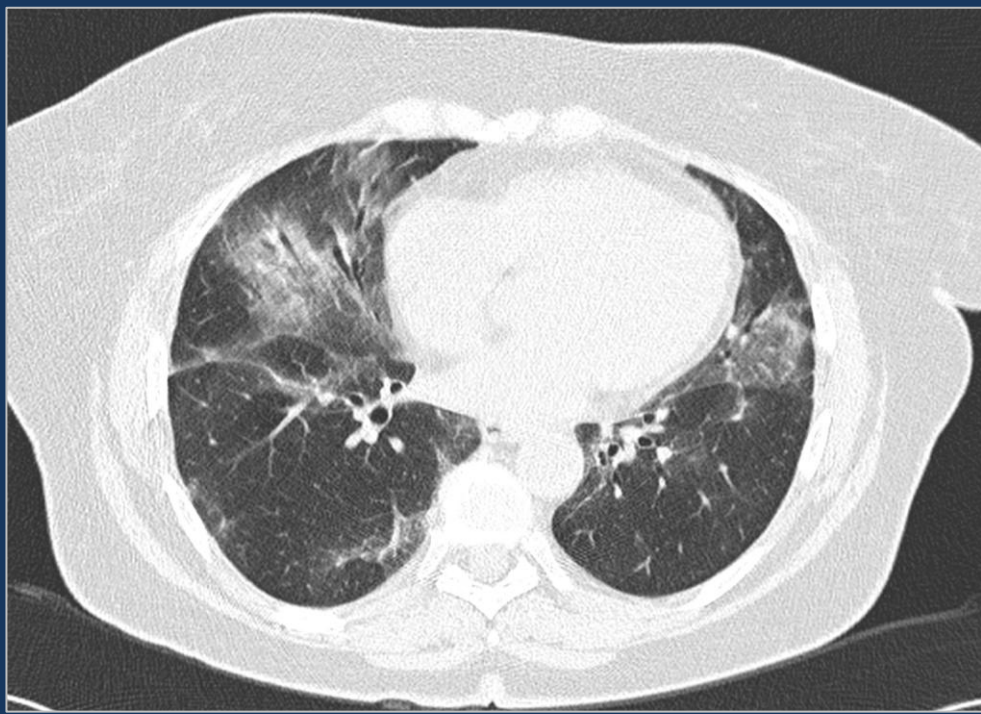
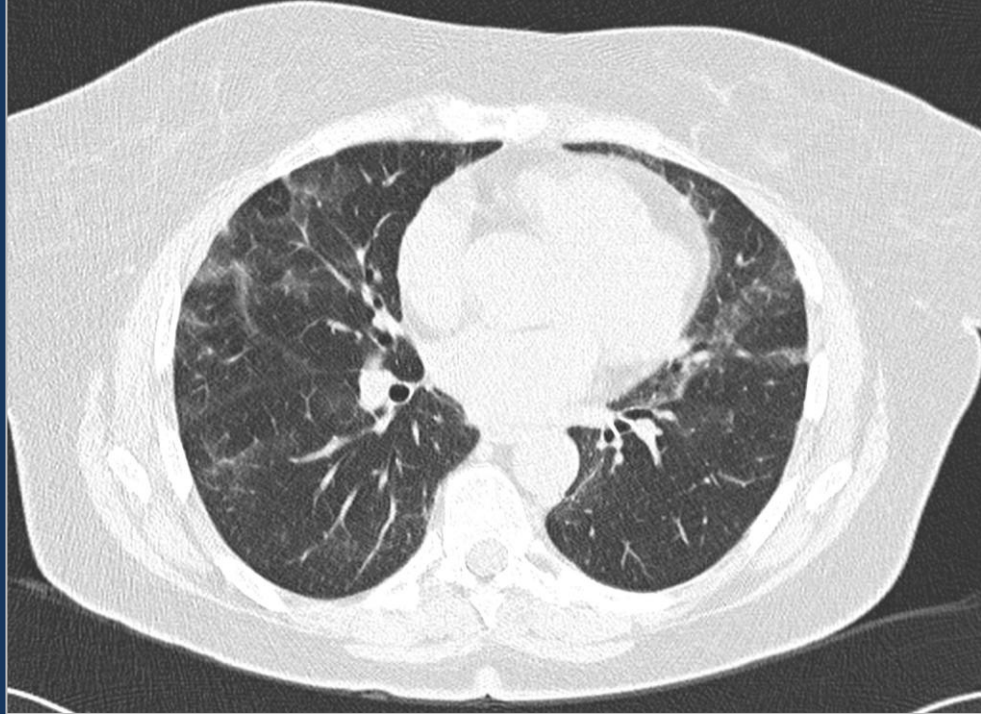
- Субплевральные, базальные изменения
- Преимущественно кисты (отовое легкое)
- Иррегулярные ретикулярные изменения
- Бронхоэктазы выражены значительно
- Нет преобладания матового стекла

НСИП

- Более равномерные изменения
- Кисты слабо выражены или отсутствуют
- Иррегулярные ретикулярные изменения
- Бронхоэктазы не выражены
- Участки матового стекла и консолидации



Ж, 57 лет.



КТ картина



Ассоциированы с другими болезнями

- коллагенозы
- профессиональные вредности
- факторы окружающей среды
- лекарства

Клинико | рентгено | морфологическое обсуждение

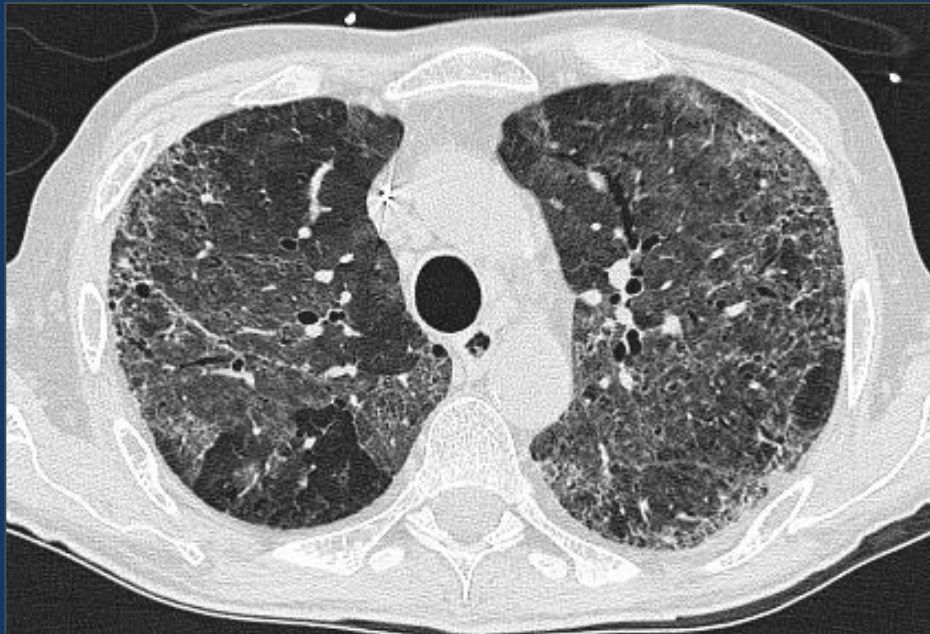
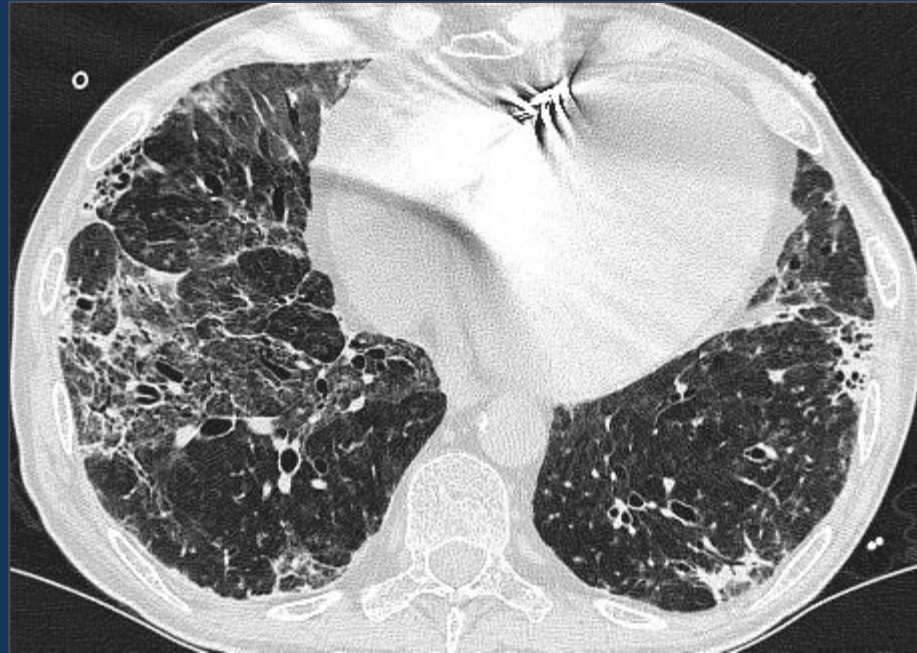
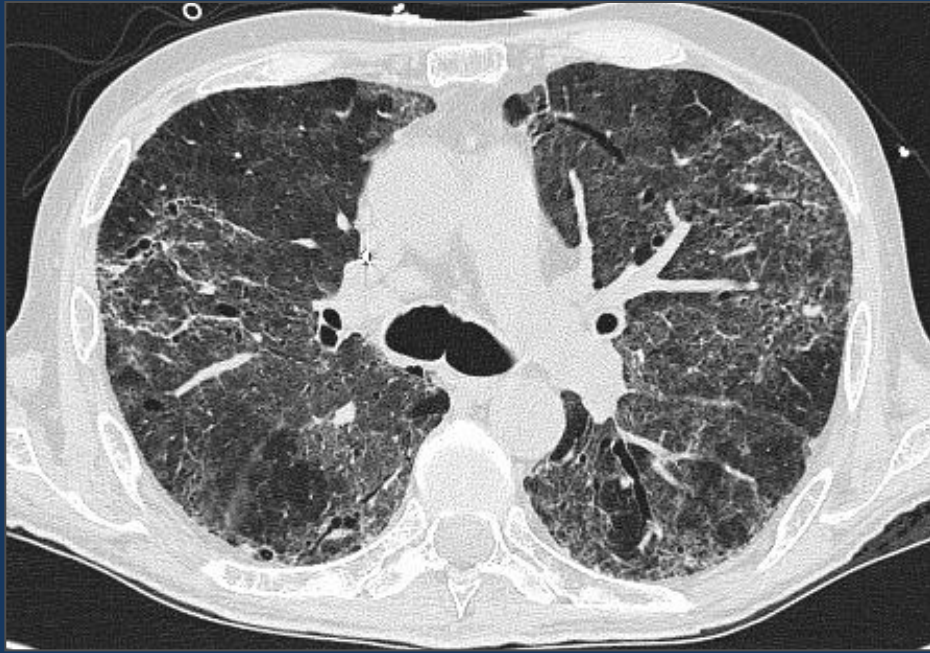
Типы NSIP

Клеточный

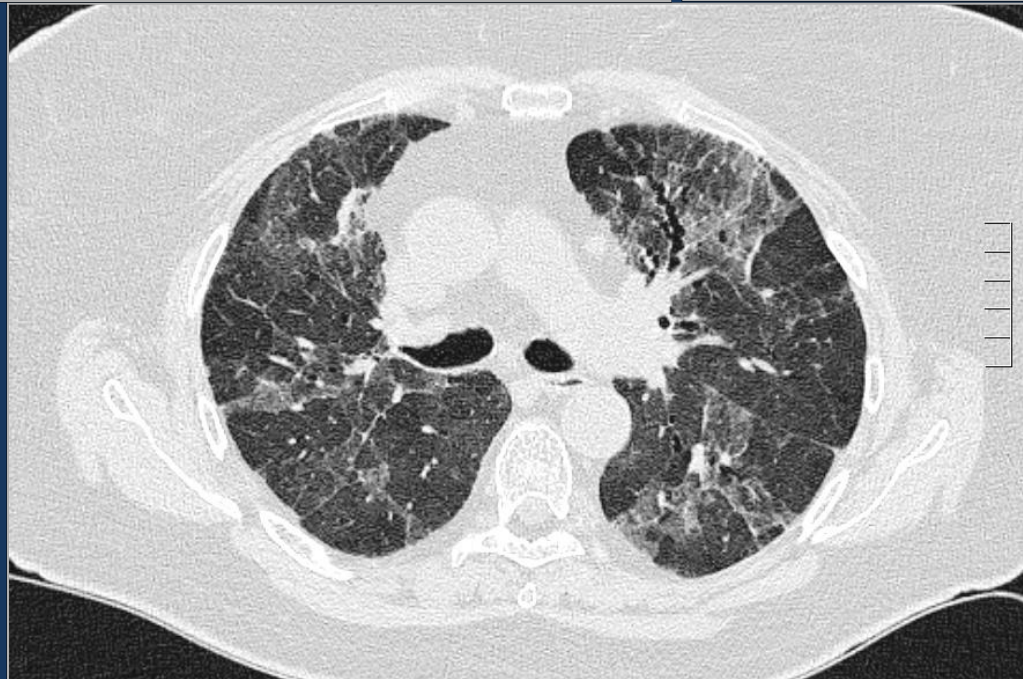
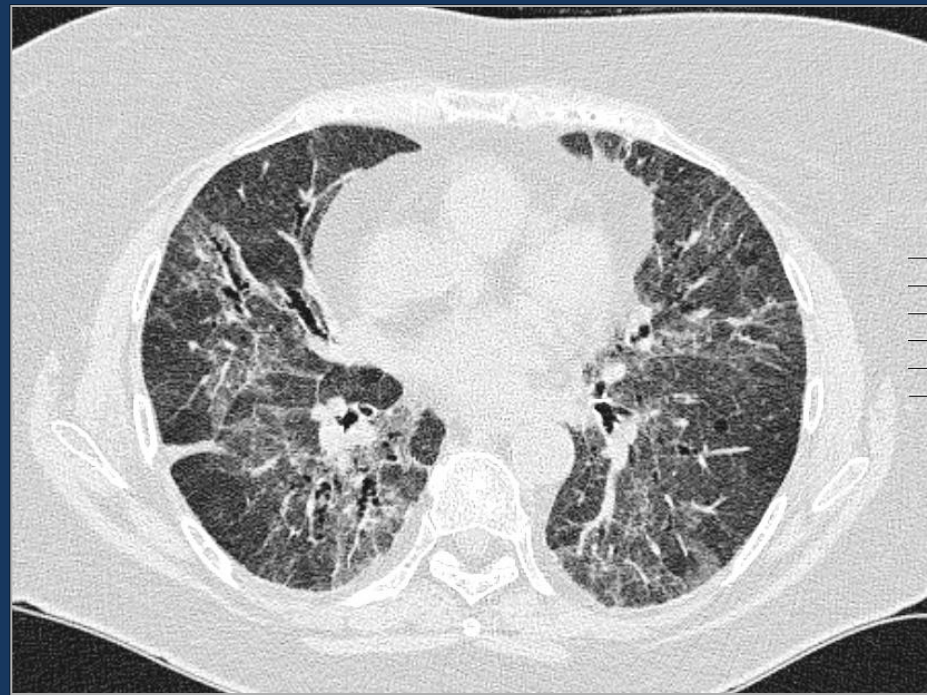
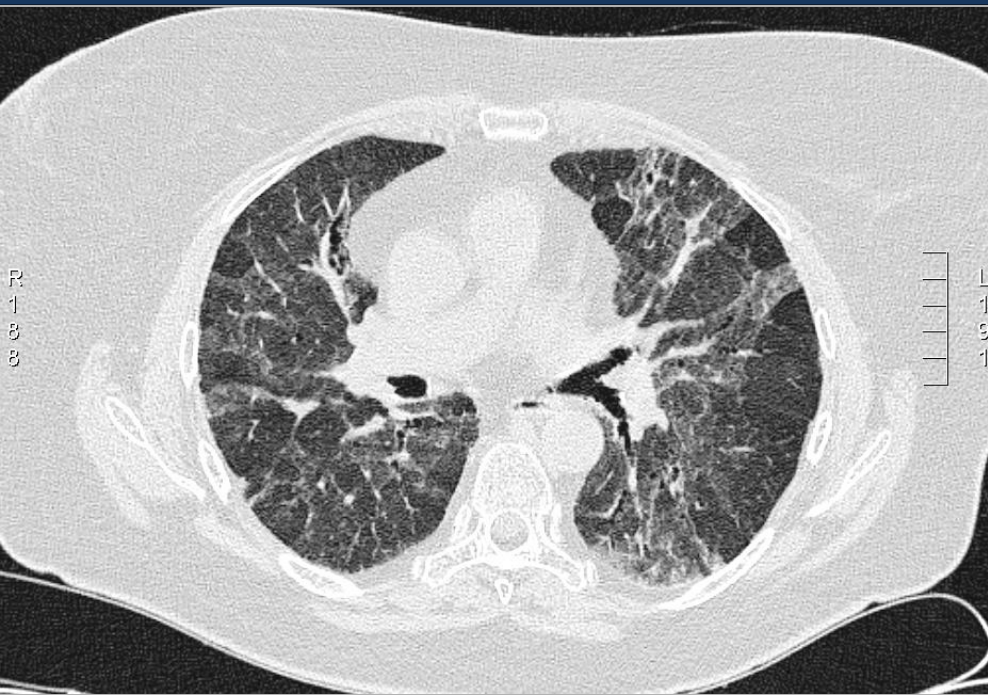
- Минимальное (умеренное) интерстициальное воспаление
- Гиперплазия пневмоцитов II типа в участках воспаления
- минимальный интерстициальный фиброз
- КТ: матовое стекло без сотового легкого

Фиброзный

- Плотные участки интерстициального фиброза, гетерогенная картина
- Хроническое интерстициальное воспаление
- КТ – сочетание матового стекла, тракционных бронхоэктазов и сотового легкого



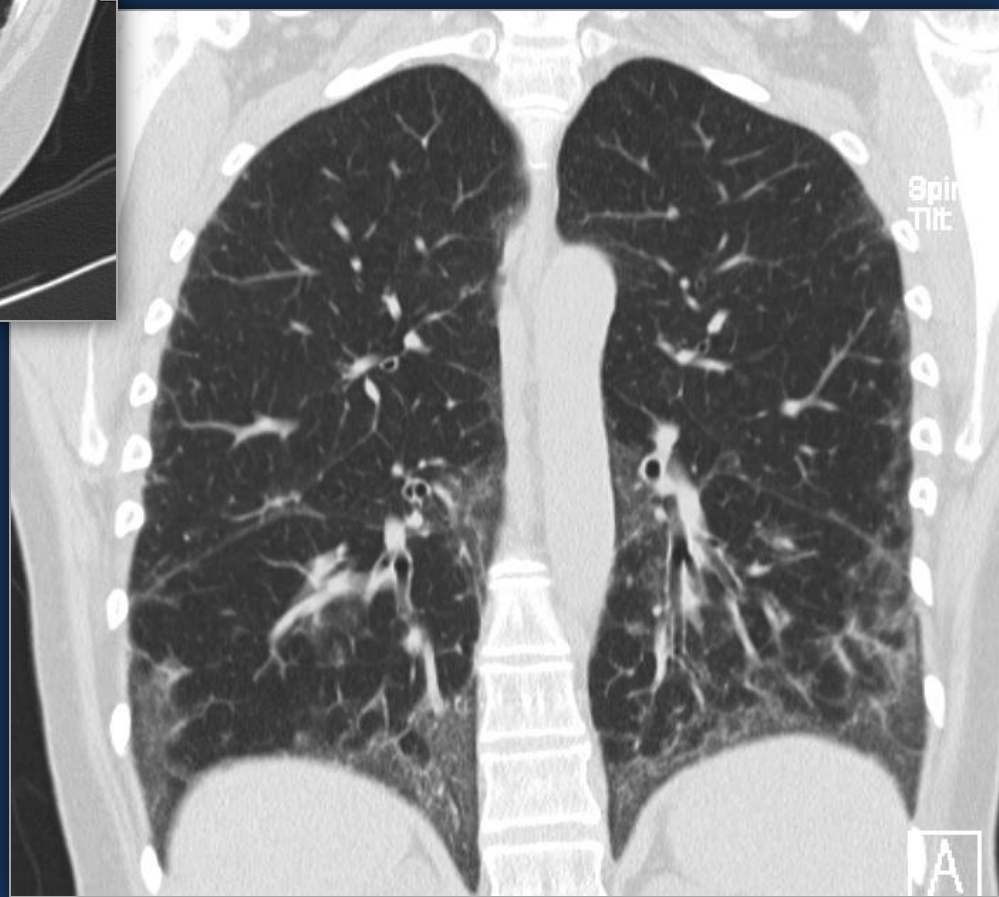
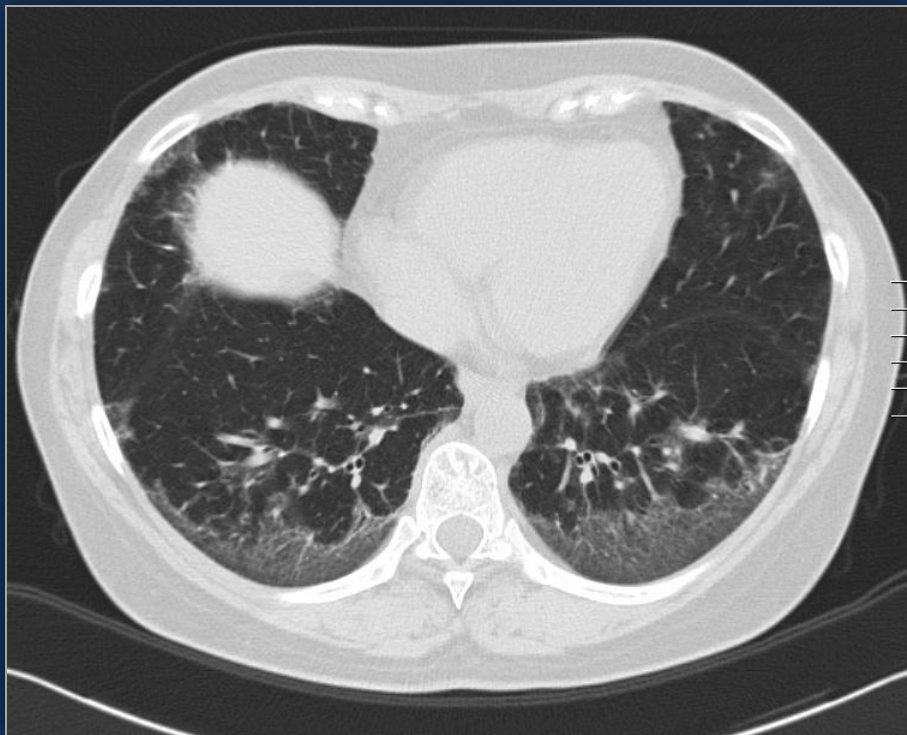
Фиброзный тип НСИП



Клеточный тип НСИП

Дифференциальная диагностика НСИП

- Неспецифическая ИП
- Обычная ИП
- Другие виды ИП
- ДЗСТ
- Лекарственная токсичность
- Хронический ЭАА
- Лучевое повреждение
- Другие причины «матового стекла»



НСИП / лекарственная
токсичность: терапия
метотрексатом

Заключение

- ВРКТ требуется практически всем больным с возможной идиопатической ИП
- Методика имеет ключевое значение!
- Основная задача КТ – отличить типичную картину обычной ИП от других типов ИП
- Открытая биопсия должна выполняться пациентам при отсутствии типичной картины обычной ИП
- Биопсия должна браться из более чем одной доли, при этом КТ выполняет функцию навигатора

Благодарю за внимание!

igortyurin@gmail.com