

# Патологоанатомическая диагностика идиопатического фиброза легких

А.Л.Черняев✉, М.В.Самсонова

ФГБУ «Научно-исследовательский институт пульмонологии» ФМБА России. 105077, Россия, Москва, ул. 11-я Парковая, д. 32, корп. 4.

✉cheral12@gmail.com

Современные представления о диагностике идиопатических интерстициальных пневмоний (ИИП) основаны на мультидисциплинарном подходе. В работе рассмотрены основные типы ИИП, а также принципы их дифференциальной диагностики. Идиопатический фиброз легких гистологически обозначается как обычная интерстициальная пневмония, при которой диффузный фиброз вызывает перестройку паренхимы легких.

**Ключевые слова:** идиопатический фиброз легких, морфологическая диагностика, гистологические признаки, мультидисциплинарный подход.

**Для цитирования:** Черняев А.Л., Самсонова М.В. Патологоанатомическая диагностика идиопатического фиброза легких. Consilium Medicum. 2017; 19 (3): 14–16.

## Clinical Guidelines Synopsis

### Morphological diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis

А.Л.Черняев✉, М.В.Самсонова

Research Institute of Pulmonology of FMBA of Russia. 105077, Russian Federation, Moscow, ul. 11-ia Parkovaia, d. 32, korp. 4

✉cheral12@gmail.com

#### Abstract

Modern views on the diagnosis of idiopathic interstitial pneumonia (IIP) are based on multidisciplinary approach. The paper considers main types of IIP, as well as the principles of their differential diagnosis. Idiopathic pulmonary fibrosis histologically referred to as usual interstitial pneumonia, in which diffuse fibrosis causes a restructuring of the parenchyma of the lungs.

**Key words:** idiopathic pulmonary fibrosis, morphological diagnosis, histologic characteristics, a multidisciplinary approach.

**For citation:** Chernyaev A.I., Samsonova M.V. Morphological diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. Consilium Medicum. 2017; 19 (3): 14–16.

Идиопатические интерстициальные пневмонии (ИИП) – гетерогенная группа заболеваний с неизвестной этиологией, характеризующаяся диффузным, как правило, хроническим поражением интерстиция легких и респираторных отделов (бронхиол и альвеол).

Современные представления о диагностике ИИП основаны на мультидисциплинарном подходе. Это означает, что каждая из форм имеет свои особенности клинического течения, морфологических изменений и рентгенологической картины заболевания. Согласно современной классификации [1] среди ИИП выделяют следующие.

#### «Основные»:

- интерстициальный легочный фиброз (гистологически: обычная интерстициальная пневмония – ОИП);
- неспецифическая интерстициальная пневмония;
- респираторный бронхолит в сочетании с интерстициальной болезнью легких;
- десквамативная интерстициальная пневмония;
- криптогенная организуемая пневмония;
- острая интерстициальная пневмония.

#### Редкие:

- лимфоидная интерстициальная пневмония;
- идиопатический плевропаренхимальный фиброэластоз легких.

#### Неклассифицируемые.

Идиопатический фиброз легких гистологически обозначается как ОИП, при которой диффузный фиброз вызывает перестройку паренхимы легких, поверхность легких становится мелкобугристой, внутри ткани образуются соты (рис. 1). Микроскопически в ткани видны формирующиеся фибробластические фокусы, происходит пролиферация альвеолоцитов 2-го типа и миоцитов в интерстиции. Для этой формы идиопатического фиброзирующего альвеолита характерна мозаичность изменений, когда участки поражения (деструкции) располагаются субплеврально, парасептально и/или периваскулярно и чередуются с

относительно неизменными участками легочной ткани (рис. 2).

#### Гистологические признаки ОИП

##### «Большие» [2]:

- фиброз;
- очаговое вовлечение паренхимы легкого преимущественно в подплевральных/парасептальных зонах;
- фибробластические фокусы (рис. 3);
- минимальное интерстициальное хроническое воспаление;
- при прогрессировании – формирование «сотовых» изменений (рис. 4).

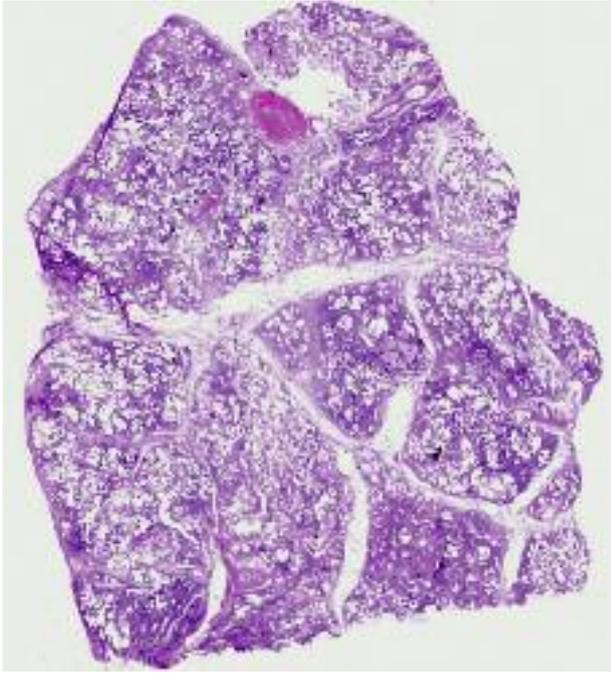
##### «Малые» (вторичные):

- внутриальвеолярное скопление макрофагов;
- фолликулярная гиперплазия;
- гиперплазия/гипертрофия гладких мышц (рис. 5);
- эндартериит;
- внутриальвеолярное скопление нейтрофилов;
- бронхиолярная и плоскоклеточная метаплазия эпителия, костная и жировая метаплазия интерстиция;

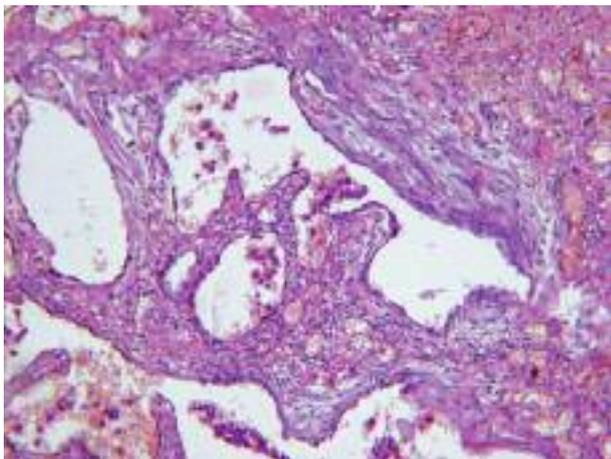
Рис. 1. Макропрепарат. Фрагмент легкого: фиброз с образованием «сот».



**Рис. 2.** ОИП – сочетание фиброза, интерстициального воспаления, неизменной легочной ткани. Окраска гематоксилином и эозином.



**Рис. 3.** ОИП: фибробластический фокус в стенке альвеолы, пролиферация альвеолоцитов 2-го типа. Окраска гематоксилином и эозином.



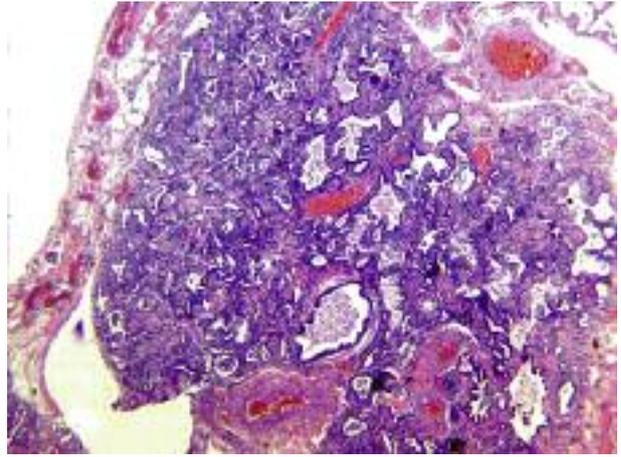
- эндогенная липидная пневмония;
- минимальные проявления плеврита, фиброза плевры;
- субплевральные бляшки;
- эозинофильная инфильтрация;
- очаговые внутриальвеолярные скопления фибрина.

**Негативные:**

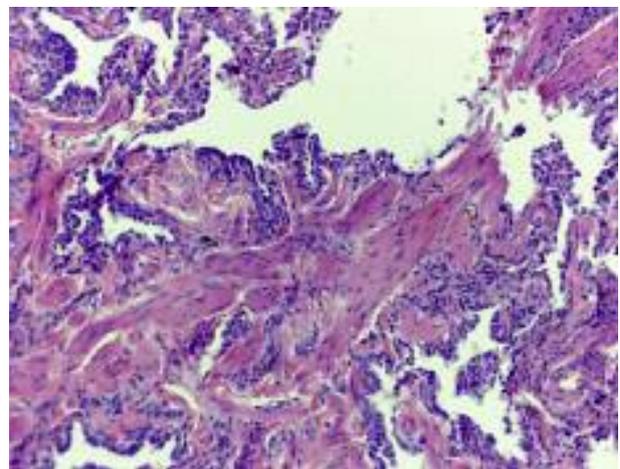
- отсутствие неорганической пыли;
- отсутствие гранулем;
- отсутствие клеток Лангерганса.

Среди морфологических проявлений ОИП можно выделить изменения, которые соответствуют ранней и поздней стадии. В зависимости от стадии заболевания выраженность описанных выше изменений может варьировать. При классической ОИП дисрегенераторные и фиброзные изменения обычно преобладают над воспалительной инфильтрацией и характеризуются отложением коллагена. Воспалительная инфильтрация обычно не резко выражена, редко – умеренная, представлена мелкими лимфоцитами, возможно, с примесью плазматических клеток, иногда можно наблюдать скопления В-лимфоци-

**Рис. 4.** ОИП: фиброз, образование щелевидных структур и «микросот». Окраска гематоксилином и эозином.



**Рис. 5.** ОИП: выраженная гладкомышечная пролиферация. Окраска гематоксилином и эозином.



тов. Миофибробластические и фибробластические фокусы представляют собой мелкие очаги острого повреждения с наличием фибробластов и миофибробластов с нежно окрашенным межклеточным веществом. Морфологическое исследование на ранней стадии не проводят, к сожалению, биопсию выполняют, когда уже имеет место сформированный фиброз. Можно предполагать, что на ранней стадии заболевания имеет место воспалительная инфильтрация, клетки воспаления, вырабатывая профибrogenные факторы, приводят к появлению фибробластических фокусов. Последние являются отражением активности процесса. В дальнейшем развивается фиброз с перестройкой архитектоники легкого вплоть до формирования «сотового легкого».

При исследовании ОИП описывают обострение процесса. Выделяют диффузное альвеолярное повреждение (ДАП), бактериальное и вирусное обострение. При первом виде обострения имеет место сочетание картины ОИП и ДАП, реже – организуемой пневмонии. ДАП при обострении ОИП характеризуется мозаичной картиной поражения легких с утолщением межальвеолярных перегородок за счет фибробластов и миофибробластов с минимальной воспалительной инфильтрацией, выраженной гиперплазией альвеолоцитов 2-го типа, иногда с признаками атипии, появлением гиалиновых мембран, фибриновых тромбов в мелких сосудах, плоскоклеточной метаплазией бронхиолярного эпителия. Подобная картина в легких наблюдается и при вирусном поражении у больных ОИП. При

бактериальном обострении наблюдается картина экссудативной бактериальной бронхопневмонии в зонах неизменных легких (вне зон фиброза) [3].

ОИП характеризуется особенностями клинического течения и рентгенологической картины заболевания, в ряде наблюдений диагноз может быть установлен на основании этих данных, при необходимости морфологической верификации заболевания «золотым стандартом» является исследование открытой или видеоторакоскопической биопсии легкого.

#### Литература/References

1. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 188 (Iss. 6): 733–48.
2. Nicholson AG, Cagle PT, Fraire AE et al. Interstitial pneumonias. In: Dail and Hammar's Pulmonary Pathology. Springer Science + Business Media, LLC, 2008; p. 695–721.
3. Agarwal R, Jindal SK. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review. *Eur J Intern Med* 2008; 19: 227–35.

---

#### СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

**Черняев Андрей Львович** – д-р мед. наук, проф., зав. отд. патологии ФГБУ «НИИ пульмонологии». E-mail: cheral12@gmail.com

**Самсонова Мария Викторовна** – д-р мед. наук, проф., зав. лаб. патологической анатомии и иммунологии ФГБУ «НИИ пульмонологии». E-mail: samary@mail.ru