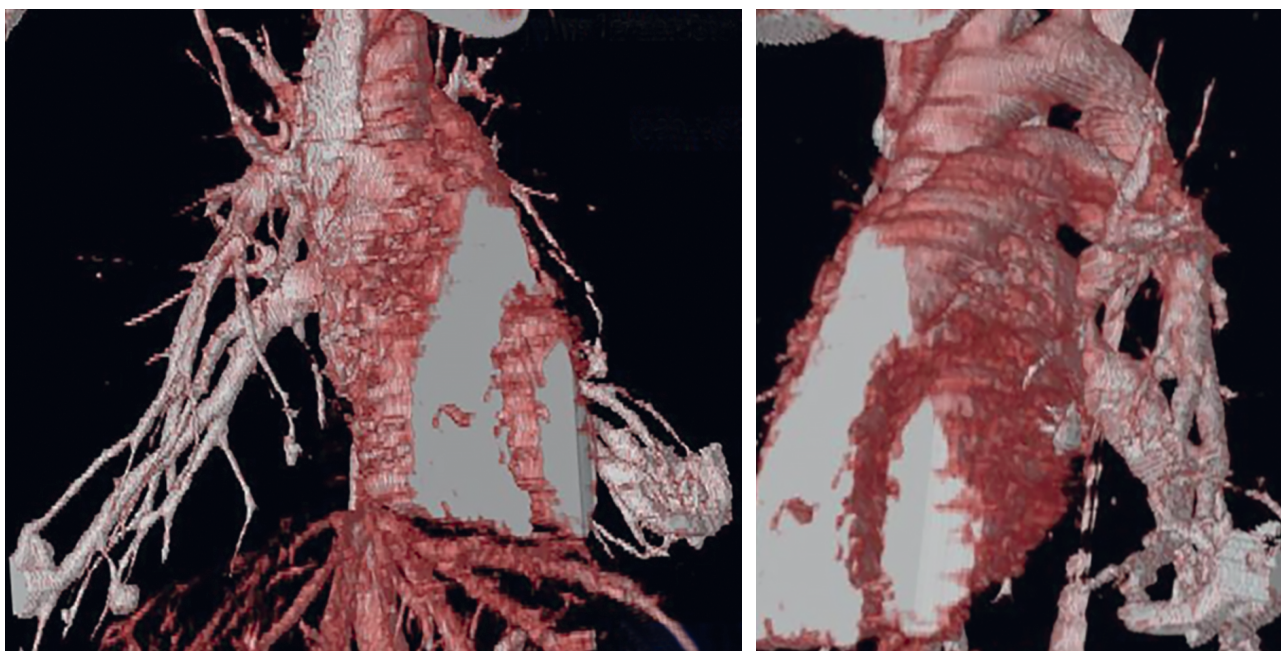
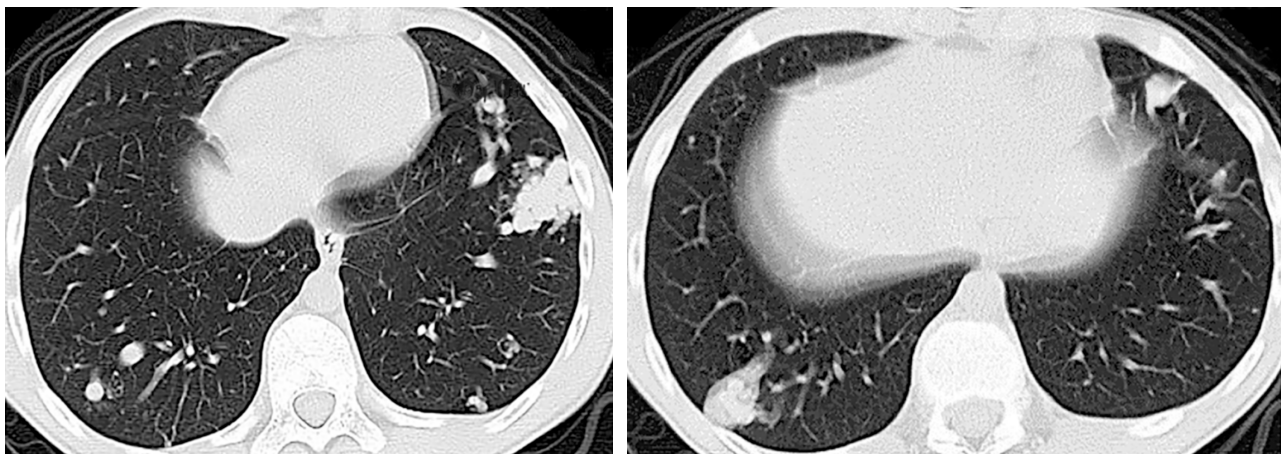


# ВИЗУАЛИЗАЦИЯ В МЕДИЦИНЕ

2022, ТОМ 4, № 1

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ ДЛЯ ВРАЧЕЙ



2022, VOLUME 4, № 1

SCIENTIFIC AND PRACTICAL JOURNAL FOR DOCTORS

# VISUALIZATION IN MEDICINE

# ВИЗУАЛИЗАЦИЯ В МЕДИЦИНЕ

2022, ТОМ 4, № 1

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ ДЛЯ ВРАЧЕЙ

Рецензируемый  
научно-практический журнал  
**ВИЗУАЛИЗАЦИЯ В МЕДИЦИНЕ**  
Visualization in medicine

Основан в 2016 году в Санкт-Петербурге

ISSN 2658-6606  
eISSN 2658-6592

Выпускается 4 раза в год

Учредители:

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России (адрес: Литовская ул., 2, Санкт-Петербург, 194100) Фонд НОИ «Здоровые дети — будущее страны» (адрес: 197371, Санкт-Петербург, ул. Парашютная, д. 31, к. 2, кв. 53).

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций, свидетельство: ПИ № ФС77-74241 от 02 ноября 2018 г.

Журнал реферируется РЖ ВИНТИ

Проект-макет: Титова Л.А.

Электронная версия —  
<http://elibrary.ru>,  
<http://ojs3.gpmu.org/index.php/visual-med>

Издатель, учредитель:

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России (адрес: Литовская ул., 2, Санкт-Петербург, 194100) Фонд НОИ «Здоровые дети — будущее страны» (адрес: ул. Парашютная, д. 31, к. 2, кв. 53, Санкт-Петербург, 197371).

Титова Л.А. (выпускающий редактор)

Варламова И.Н. (верстка)

Адрес редакции: Литовская ул., 2, Санкт-Петербург, 194100;  
тел./факс: (812) 295-31-55; e-mail: [lt2007@inbox.ru](mailto:lt2007@inbox.ru)

Статьи просьба направлять по адресу:  
[lt2007@inbox.ru](mailto:lt2007@inbox.ru)

Address for correspondence:

2, Litovskaya St., St. Petersburg, 194100, Russia.  
Tel/Fax: +7 (812) 295-31-55.  
E-mail: [lt2007@inbox.ru](mailto:lt2007@inbox.ru).

Формат 60 × 90/8. Усл.-печ. л. 7.

Тираж 100 экз. Распространяется бесплатно.

Оригинал-макет изготовлен

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России.

Отпечатано ФГБОУ ВО СПбГПМУ

Минздрава России

Литовская ул., 2, Санкт-Петербург, 194100.

Заказ 60. Дата выхода 30.05.2022.

Полное или частичное воспроизведение материалов, содержащихся в настоящем издании, допускается только с письменного разрешения редакции.

Ссылка на журнал «Visualization in medicine / Визуализация в медицине» обязательна.

Редакционная коллегия:

Главный редактор

д.м.н., проф. А.В. Поздняков

Заместители главного редактора:

д.м.н., проф. Синельникова Е.В.

д.м.н., проф. Сперанская А.А.

Ответственный секретарь:

Гребенюк М.М.

Выпускающий редактор:

д.м.н., проф. Сперанская А.А.

д.м.н., проф. Амосов В.И. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Баженов С.С. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Бойков И.В. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Борсуков А.В. (Смоленск)

д.м.н., проф. Браун М.Ф. (Аризона, США)

д.м.н., проф., академик РАН

Гранов Д.А. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Даутов Т.Б. (Астана, Казахстан)

д.м.н., проф. Дмитращенко А.А. (Москва)

д.м.н., проф. Жаринов Г.М. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Железняк И.С. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Ицкович И.Э. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Карлова Н.А. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Карьер Пьер (Париж, Франция)

д.м.н., проф. Лишманов Ю.Б. (Томск)

д.м.н., проф. Малаховский В.Н.

(Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Мищенко А.В. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Панов В.О. (Москва)

доктор наук Поздняков К.А.

(Лондон, Великобритания)

д.м.н., проф., академик РАН

Пронин И.Н. (Москва)

д.м.н., проф. Рязанов В.В. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Савелло А.В. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Себелев К.И. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Серебрякова С.В.

(Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Синицын В.Е. (Москва)

д.м.н., проф. Сперанская А.А. (Санкт-Петербург)

к.ф.-м.н., доцент. Струц А.В. (Аризона, США)

д.м.н., проф. Трофимова Т.Н. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Тулунов А.А. (Новосибирск)

д.м.н., проф. Тюрин И.Е. (Москва)

д.м.н., проф. Черемисин В.М. (Санкт-Петербург)

д.м.н., проф. Фокин В.А. (Санкт-Петербург)

Editorial Board:

Head Editor

Prof. A.V. Pozdnyakov, MD, PhD

Head Editor-in-Chief:

Prof. Sinelnikova E.V., MD, PhD

Prof. Speranskaya A.A., MD, PhD

Executive Secretary:

Grebnyuk M.M.

Commissioning Editor:

Prof. Speranskaya A.A., MD, PhD

Amosov V.I., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Bagenko S.S., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Boikov I.V., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Borsukov A.V., MD, PhD, Prof. (Smolensk)

Brown M.F., MD, PhD, Prof. (Arizona, USA)

Granov D.A., MD, PhD, Prof., academician RAS

(Saint Petersburg)

Dautov T.B., MD, PhD, Prof. (Astana, Kazakhstan)

Dmitrashchenko A.A., MD, PhD, Prof. (Moscow)

Zharinov G.M., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Zheleznyak I.S., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Itskovich I.E., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Karlova N.A., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Carlier P., MD, PhD, Prof. (Paris, France)

Lishmanov Yu.B., MD, PhD, Prof. (Tomsk)

Malakhovskiy V.N., MD, PhD, Prof.

(Saint Petersburg)

Mishchenko A.V., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Panov V.O., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Pozdnyakov K.A., PhD

(London, UK)

MD, PhD, Prof., academician RAS

Pronin I.N. (Moscow)

Ryazanov V.V., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Savello A.V., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Sebelev K.I., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Serebryakova S.V., MD, PhD, Prof.

(Saint Petersburg)

Sinitsyn V.E., MD, PhD, Prof. (Moscow)

Speranskaya A.A., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Struts A.V., Cand. Phys.-Math. Sci. (Arizona, USA)

Trofimova T.N., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Tulupov A.A., MD, PhD, Prof. (Novosibirsk)

Tyurin I.E., MD, PhD, Prof. (Moscow)

Cheremisin V.M., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

Fokin V.A., MD, PhD, Prof. (Saint Petersburg)

2022, VOLUME 4, № 1

SCIENTIFIC AND PRACTICAL JOURNAL FOR DOCTORS

# VISUALIZATION IN MEDICINE



## ❖ ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

*В. И. Амосов, В. П. Золотницкая, Е. И. Бобров*  
Дифференциальная рентгенорадиологическая  
диагностика болезней легких у молодых взрослых .....3

*А. А. Сперанская, О. П. Баранова,  
Т. Г. Кудряшова, Е. Э. Ярцева*  
Клинико-лучевые особенности саркоидоза органов  
дыхания у лиц молодого возраста ..... 16

*А. А. Сперанская, Л. Н. Новикова,  
Е. В. Привалова, О. В. Амосова*  
Плевропаренхимальный фиброэластоз —  
фиброзирующая болезнь легких у молодых взрослых.....26

## ❖ ОБЗОРЫ

*Н. С. Яковлева, А. А. Сперанская*  
Легочные осложнения у молодых взрослых при  
употреблении наркотических веществ: обзор  
литературы и клинические наблюдения .....32

## ❖ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

*А. А. Сперанская, В. П. Сноговский,  
Т. Г. Кудряшова*  
Случай длительно не распознанного (ввиду  
преимущественно легочной манифестации  
заболевания) частичного аномального дренажа  
легочных вен.....44

## ❖ ИНФОРМАЦИЯ

Правила для авторов .....51

## ❖ ORIGINAL PAPERS

*V. I. Amosov, V. P. Zolotnitskaya, E. I. Bobrov*  
Radiological differential diagnosis of lung diseases  
in young adults.....3

*A. A. Speranskaya, O. P. Baranova,  
T. G. Kudryashova, E. E. Yartseva*  
Clinical and radiation features of pulmonary sarcoidosis in  
young people..... 16

*A. A. Speranskaya, L. N. Novikova,  
E. V. Privalova, O. V. Amosova*  
Pleuroparenchymal fibroelastosis — fibrosing lung  
disease in young adults .....26

## ❖ REVIEWS

*N. S. Yakovleva, A. A. Speranskaya*  
Pulmonary complications in young adults  
with drug use: a review of the literature  
and clinical observations.....32

## ❖ CLINICAL CASE

*A. A. Speranskaya, V. P. Snogovskij,  
T. G. Kudryashova*  
A new case of partial anomalous pulmonary venous return  
in the form of incomplete congenital pulmonary venobar  
syndrome with the development of secondary pulmonary  
veno-occlusive disease.....44

## ❖ INFORMATION

Rules for authors .....51



УДК 616.24-036-006-053.81(82)-073.75+621.386.8+616-053.6

## ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ РЕНТГЕНРАДИОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНЕЙ ЛЕГКИХ У МОЛОДЫХ ВЗРОСЛЫХ

© Виктор Иванович Амосов, Валентина Петровна Золотницкая, Евгений Игоревич Бобров

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова, 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8

**Контактная информация:** Виктор Иванович Амосов — д.м.н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиационной медицины. E-mail: vikt-amosov@yandex.ru

Поступила: 09.12.2021

Одобрена: 07.02.2022

Принята к печати: 15.03.2022

**Резюме.** *Введение.* Легкие человека в разные периоды его жизни отличаются структурно и физиологически. В период полового созревания заканчивается формирование респираторной, метаболической и нейроэндокринной функций легких. И в это же время большинство пациентов сталкивается с X-лучами. *Цель* — оценить возможности лучевых методов в диагностике заболеваний легких у пациентов в период полового созревания. *Материалы и методы.* В работе были проанализированы данные рентгенологического, компьютерно-томографического, ангиографического и радиологического исследований легких у пациентов с артериовенозными фистулами (n=28), гистиоцитозом X (n=80), апластической анемией (n=4), лимфангиолейомиоматозом (n=83). Проведен ретроспективный анализ изменений в легких у пациентов с пороками развития бронхолегочной системы и опухолями легких. *Результаты.* Представлены отличительные рентгенорадиологические признаки заболеваний легких у молодых взрослых. *Выводы.* Рентгенорадиологическая диагностика у пациентов в период полового созревания сложна, требует знания морфофункциональных изменений в легких на переходном этапе ребенок–взрослый. Врач-рентгенолог при проведении первого в жизни человека рентгеновского исследования может столкнуться не только с диагностикой неспецифических воспалительных процессов, но и с бессимптомно протекающими аномалиями развития, интерстициальной патологией на начальном этапе заболевания и опухолями легких.

**Ключевые слова:** заболевания легких; молодые взрослые; рентгенорадиологическая диагностика.

## RADIOLOGICAL DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF LUNG DISEASES IN YOUNG ADULTS

© Viktor I. Amosov, Valentina P. Zolotnitskaya, Evgeniy I. Bobrov

First Saint-Petersburg State Medical University, 197022, Saint-Petersburg, ul. Leo Tolstoy, d. 6–8

**Contact information:** Viktor I. Amosov — Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of Radiology and Radiation Medicine. E-mail: vikt-amosov@yandex.ru

Received: 09.12.2021

Revised: 07.02.2022

Accepted: 15.03.2022

**Summary.** *Introduction.* The lungs of a person in different periods of his life differ structurally and physiologically. During puberty, the formation of the respiratory, metabolic and neuroendocrine functions of the lungs ends. And at the same time, most patients encounter X-rays. *Aim:* to evaluate the possibilities of radiological methods in the diagnosis of lung diseases in patients during puberty. *Material and methods.* In the work, the data of X-ray, computed tomography, angiography and radiological studies of the lungs in patients with arteriovenous fistulas (n=28), histiocytosis X (n=80), aplastic anemia (n=4), lymphangiomyomatosis were analyzed. (n=83). A retrospective analysis of changes in the lungs in patients with malformations of the bronchopulmonary system and lung tumors was carried out. *Results.* Distinctive radiological signs of lung diseases in young adults are presented. *Conclusions.* X-ray diagnostics in patients during puberty is complex, it requires knowledge of morphological and functional changes in the lungs at the transitional stage between a child and an adult. When conducting the first x-ray examination in a person's life, a radiologist may encounter not only the diagnosis of nonspecific inflammatory processes, but also asymptomatic developmental anomalies, interstitial pathology at the initial stage of the disease, and lung tumors.

**Key words:** lung diseases; young adults; radiological diagnostics.

## ВВЕДЕНИЕ

Легкие человека в разные периоды его жизни отличаются структурно и физиологически. К моменту рождения ребенка бронхиальное дерево в основном сформировано. Первый год жизни человека является важным в развитии бронхиального дерева, так как в этот период размеры долевых бронхов увеличиваются в 2 раза, а главных — в 1,5 раза. В период полового созревания рост бронхиального дерева снова усиливается. К 20 годам, по сравнению с бронхиальным деревом новорожденного, размеры всех его частей увеличиваются в 3,5–4 раза, оставаясь на том же уровне до 50 лет, затем начинается возрастная инволюция бронхов. В пожилом и старческом возрасте длина и диаметр просвета многих сегментарных бронхов начинают уменьшаться, могут появляться выпячивания в стенках бронхов, извилистость хода [1]. Легочные ацинусы у новорожденного имеют небольшое количество мелких легочных альвеол. В течение первого года жизни ребенка и позже ацинус растет за счет появления новых альвеолярных ходов и образования новых легочных альвеол в стенках уже имеющихся альвеолярных ходов, образование новых разветвлений альвеолярных ходов заканчивается к 7–9 годам, легочных альвеол — к 12–15 годам. К этому времени размеры альвеол увеличиваются вдвое. Формирование легочной паренхимы завершается к 15–25 годам. В период от 25 до 40 лет строение легочного ацинуса практически не меняется. После 40 лет постепенно начинается старение легочной ткани. Сглаживаются межальвеолярные перегородки, легочные альвеолы становятся мельче, альвеолярные ходы сливаются друг с другом, размеры ацинусов увеличиваются. В процессе роста и развития человека объем легких в течение первого года после его рождения увеличивается в 4 раза, к 8 годам — в 8 раз, к 12 годам — в 10 раз, к 20 годам — в 20 раз [2]. Таким образом, в период полового созревания интенсивно развивается бронхиальное дерево, заканчивается образование легочных альвеол, формирование легочной паренхимы, структурное и функциональное развитие лимфатических узлов. В этот же период происходит развитие нереспираторных функций легких — метаболической (фильтрационной) и нейроэндокринной. Это период «второго рождения» человека, когда формируется основа всей его последующей жизни.

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить возможности лучевых методов в диагностике заболеваний легких у пациентов в период полового созревания.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В работе были проанализированы данные рентгенологического, компьютерно-томографического, ангиографического и радиологического исследований легких у пациентов с артериовенозными фистулами ( $n=28$ ), гистиоцитозом Х ( $n=80$ ), апластической анемией ( $n=4$ ), лимфангиолейомиоматозом ( $n=83$ ). Проведен ретроспективный анализ изменений в легких у пациентов с пороками развития бронхолегочной системы и опухолями легких.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

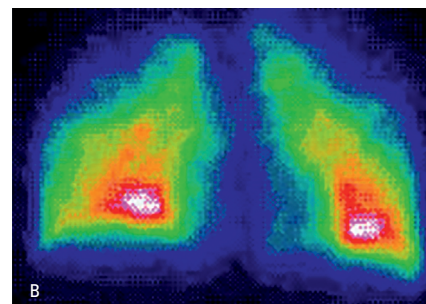
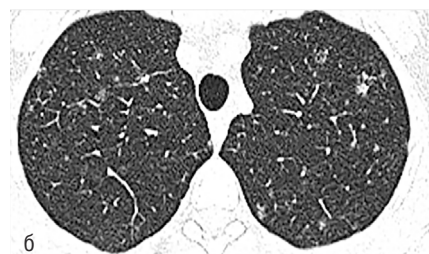
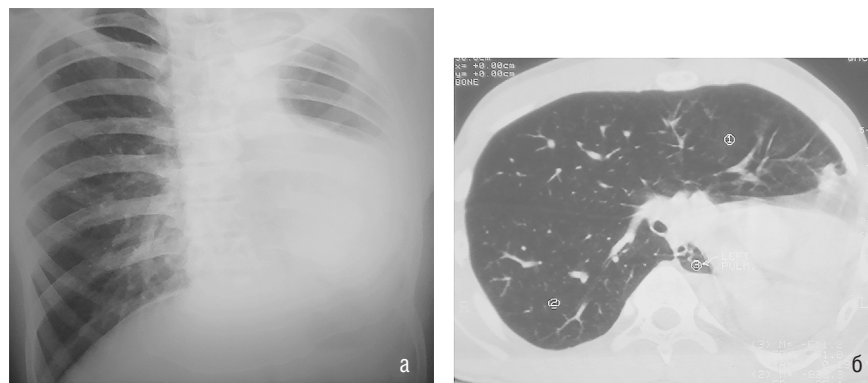
Рентгенологические исследования большинству детей, начиная с 15 лет, назначают в профилактических целях, а также для выявления пневмонии, туберкулеза, при пороках развития (артериовенозные фистулы, агенезия), при бронхолегочной дисплазии (БЛД), редких интерстициальных заболеваниях (гистиоцитоз, лимфангиолейомиоматоз) и опухолях легких (лимфомы, нейроэндокринные опухоли).

Нередко пороки развития легочной артерии протекают бессимптомно и выявляются при проведении первичного профилактического обследования (рис. 1).

Рентгенологическое исследование позволяет выявлять и редкую интерстициальную патологию, какой является гистиоцитоз Х (Гх), ежегодно выявляют 3–5 случаев на 1 млн детей. Нередко пациенты наблюдаются у врачей-терапевтов, пульмонологов, аллергологов с другими диагнозами. Поскольку в 70% наблюдений при Гх легких выявляют снижение удельной диффузионной способности легких (DLCO) [3]. Кроме рестриктивных изменений функции внешнего дыхания (ФВД) могут наблюдаться обструктивные или смешанные типы нарушения ФВД. При этом объем легких, как правило, сохранен или даже повышен. Поражение одного органа (кости, мозга или легкого) обычно наблюдается у молодых взрослых. Мультисистемное поражение с острым началом (болезнь Леттерера–Сиве) встречается преимущественно у детей и имеет относительно неблагоприятный прогноз. Синдром Ханда–Шулера–Крисчена наблюдается у детей и подростков и также имеет полиорганное поражение, но более благоприятный прогноз [4].

При рентгенографии органов грудной клетки наиболее часто выявляют билатеральные, симметричные узелки до 1 см в диаметре, преимущественно в верхних и средних отделах легких. По мере прогрессирования болезни наблюдаются ретикулярные и кистозные изменения с уменьшением числа узелков [5]. При типичном анамнезе и сочетании

**Рис. 1.** Больной, 15 лет, бессимптомное течение, обследован впервые. Lung agenesis–hypoplasia complex (агенезия, аплазия и гипоплазия). Агенезия левого легкого. Компенсаторная гипертрофия правого легкого



**Рис. 2.** Наблюдение больной Т., 14 лет, и больной И., 21 год, с диагнозом гистиоцитоз Х. Клинических проявлений нет: а, б — МСКТ легких (хаотично расположенные мелкие очаги, отдельно лежащие тонкостенные полости); в — перфузионная сцинтиграфия легких (классическая картина «пламени свечи» — редукция кровотока в плещевом отделе верхне-средних зон легких)

кистозных полостей и узелков в верхних отделах легкого по данным компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР) (рис. 2) биопсия легкого не является необходимой для постановки диагноза. Однако такая КТВР-картина встречается довольно редко, обычно выявляют либо кистозные полости, либо узелки, что крайне затрудняет диагностику.

Наиболее частыми внелегочными проявлениями Гх являются кистозное поражение костей, поражения кожи и несахарный диабет, развивающийся в результате поражения задней доли гипофиза. В таком случае необходимым исследованием является остеосцинтиграфия. При дифференциальной диагностике по данным КТВР следует помнить, что изолированные кистозные полости могут быть при пневмоцистозе, бронхоэктазах, лимфангиолейомиоматозе. В отличие от лимфангиолейомиоматоза, для которого характерны тонкостенные кисты округлой формы размером 2–5 мм, диффузно распределенные в ткани легкого во всех его отделах, при гистиоцитозе легких кистозные полости различных размеров, тонко- или толстостенные, часто иррегулярные, в форме листа клевера или «причудливой» формы, располагаются в верхних и средних отделах легких, не затрагивая реберно-диафрагмальные углы [6]. Следует диффе-

ренцировать узелковые поражения верхних отделов легких с проявлениями саркоидоза, силикоза, туберкулеза и метастатического поражения легких [5, 6]. Однако при этих заболеваниях узелки расположены либо перилимфатически, либо случайным образом, в то время как для Гх легких типично их центрилобулярное расположение. Кистозные полости при Гх легких обычно неправильной формы и возникают при слиянии узелков или их распаде. На поздних стадиях заболевания выявляют признаки «сотового легкого» и диффузноочаговые фиброзные изменения.

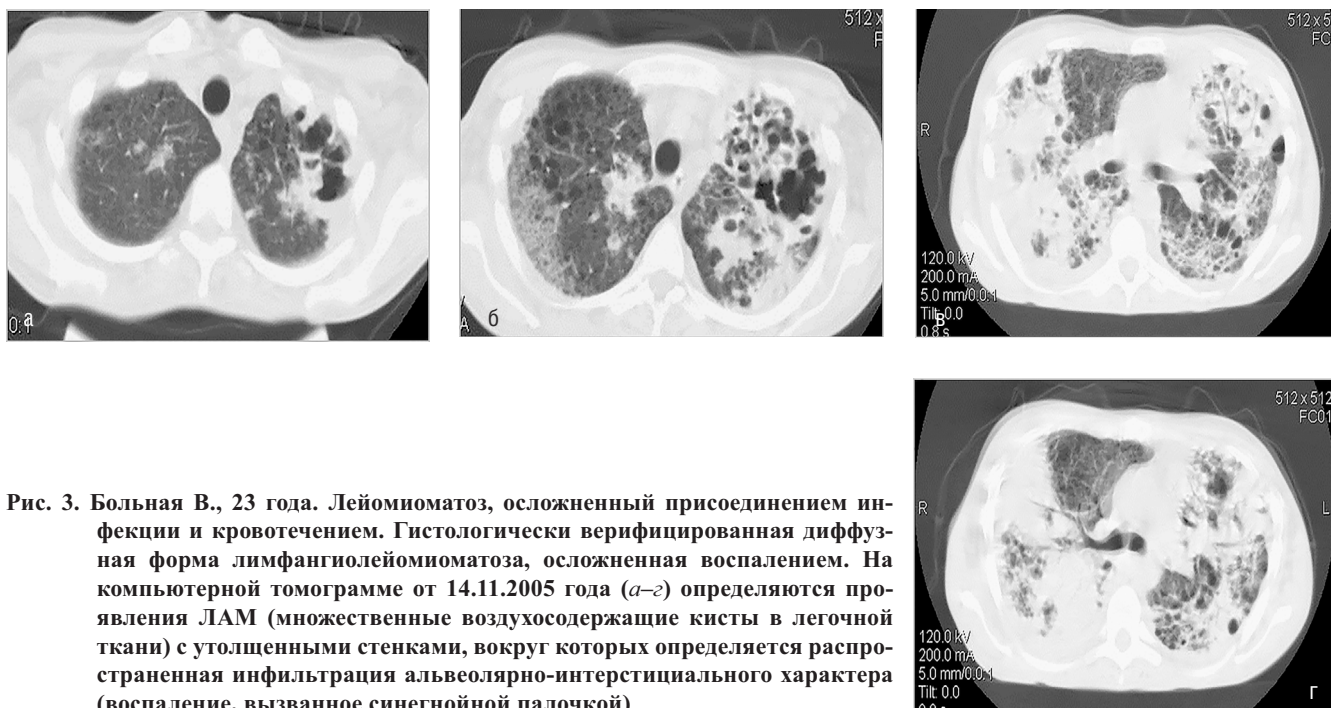
Из 80 обследованных больных Гх ранние проявления встретились у 12 больных (15%), и это были молодые взрослые.

Нередко у пациенток в протубернатном периоде дифференциальная диагностика выявленных кистозных изменений в легких проводится с лимфангиолейомиоматозом (ЛИМ). Лимфангиолейомиоматоз легких — орфанное заболевание, поражающее женщин детородного возраста, характеризующееся пролиферацией гладкомышечных клеток в стенках альвеол, лимфатических и кровеносных сосудов с исходом в кистозную трансформацию легочной паренхимы, а также поражением органов-мишеней (почек, матки, печени, лимфати-

ческих узлов). Необходимо отметить, что при этом заболевании, так же как и при гистиоцитозе Х, требуется выполнение КТВР, так как традиционное рентгенологическое исследование не выявляет тонкостенные воздухосодержащие кисты.

У пациенток с единичными мелкими кистами не выявляется существенных перфузионных нарушений при проведении однофотонной эмиссионной компьютерной томографии легких (ОФЭКТ), что является отличительной характеристикой от гистиоцитоза Х. При выполнении комплексного исследования функции внешнего дыхания (КИФВД) выявляются признаки бронхиальной обструкции. У пациенток с множественными крупными кистами обнаруживаются нарушения микроциркуляции в зонах, соответствующих анатомической локализации кист, в то время как КИФВД выявляло у них сочетание бронхиальной обструкции с умеренными диффузионными нарушениями. У пациенток с множественными мелкими кистами при проведении ОФЭКТ определяются выраженные перфузионные нарушения: протяженные зоны гипоперфузии в обоих легких, участки аперфузии в субплевральных отделах с двух сторон. По результатам КИФВД у этой группы пациенток выявлялись обструктивные нарушения механики дыхания с резким снижением газообмена в легких (снижение жизненной емкости легких, объема форсированного выдоха за первую секунду, диффузионной способности легких).

Зачастую при длительном течении заболевания присоединяется микст-инфекция (рис. 3.)



**Рис. 3.** Больная В., 23 года. Лейомиоматоз, осложненный присоединением инфекции и кровотечением. Гистологически верифицированная диффузная форма лимфангиолейомиоматоза, осложненная воспалением. На компьютерной томограмме от 14.11.2005 года (а–в) определяются проявления ЛАМ (множественные воздухосодержащие кисты в легочной ткани) с утолщенными стенками, вокруг которых определяется распространенная инфильтрация альвеолярно-интерстициального характера (воспаление, вызванное синегнойной палочкой)

При наличии диссеминации в легочной ткани и деструкции в ребрах необходимо дифференцировать гистиоцитоз Х от лимфомы. Больная, 16 лет, направлена на обследование из Удмуртии с диагнозом «Гистиоцитоз Х?» (рис. 4).

При подозрении на лимфому обязательным является сканирование в ангиорежиме с захватом живота и малого таза (рис. 5).

Нейроэндокринные опухоли могут развиваться в любом возрасте, а у детей являются наиболее часто встречающимися опухолями легких, выявляемыми в период полового созревания [7, 8]. При периферической локализации карциноида опухоль небольших размеров имеет круглую или овоидную форму с ровными четкими контурами [9, 10]. Нередко в ее структуре определяются плотные очаги, расположенные хаотично или в центральной части новообразования. Для атипичного карциноида характерны большой размер узла при малых темпах роста, некоторая нечеткость контуров (рис. 6). За счет богатой васкуляризации карциноида при проведении спиральной компьютерной томографии (КТ) с болюсным усилением периферический узел в паренхиме легкого может напоминать артериовенозную аневризму. Однако КТ-контрастирование не позволяет дифференцировать карциноид от других злокачественных опухолей легкого, так как не выявляет отличительных признаков [9].

Решающая роль в диагностике анатомических шунтов принадлежит ангиопульмонографии, которая позволяет достоверно определить локализацию,

число, размеры и распространенность патологического образования, и до 1983 года этот метод был единственным для выявления мальформаций в легких. В настоящее время этой группе больных выполняется компьютерная томография грудной клетки с внутривенным усилением сосудов малого

круга и 3D-реконструкцией изображений [11]. Магнитно-резонансная ангиография в состоянии показать только крупные фистулы [12]. Для выявления и количественного расчета шунта также применяется перфузионная сцинтиграфия и/или ОФЭКТ, которая не имеет противопоказаний для применения

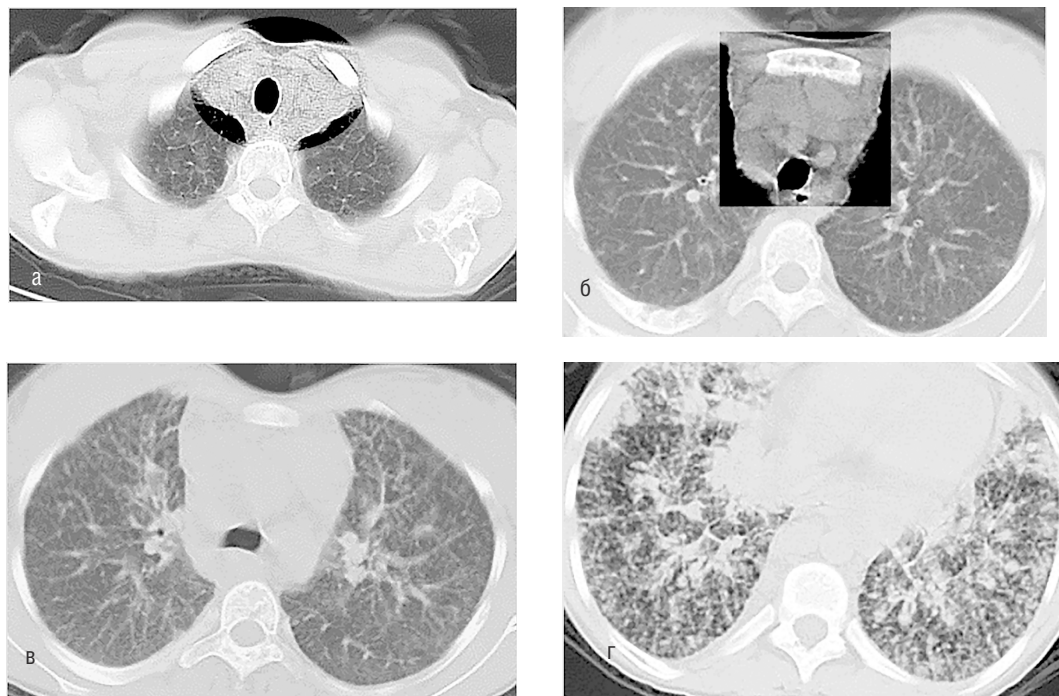


Рис. 4. Лимфома с поражением костей. Деструкция в лопатке и ребрах. Лимфопролиферативные изменения в верхнем средостении и легочной паренхиме (а–г)

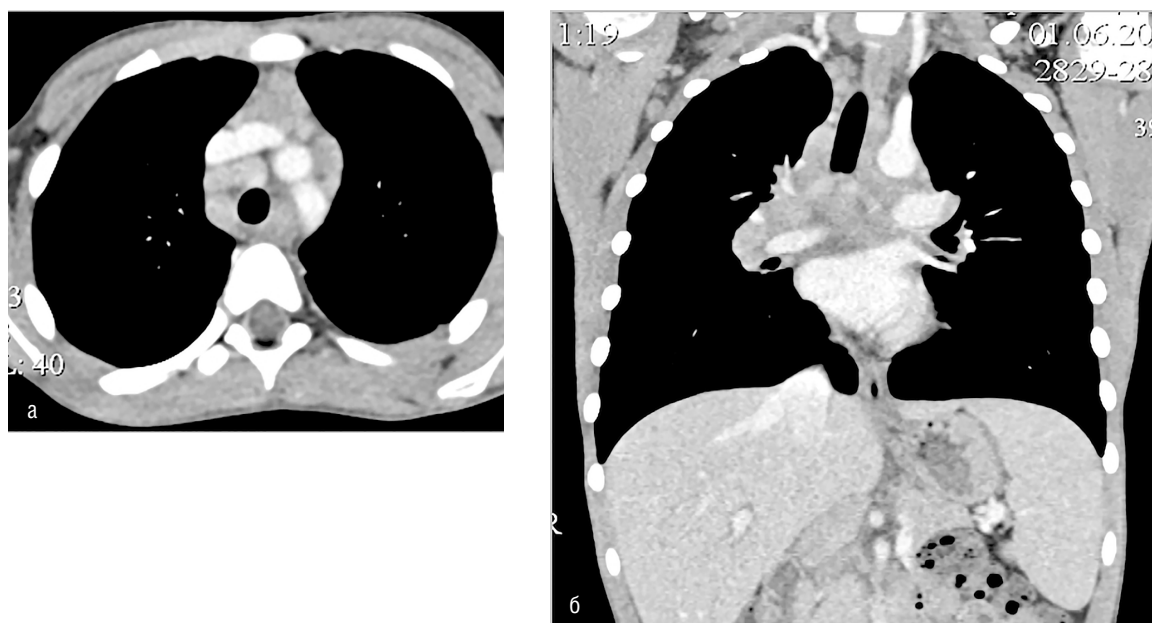


Рис. 5. Больной В., 14 лет. Анапластическая крупноклеточная лимфома (а, б). Поступил в экстренном порядке с жалобами на появление болезненного образования в правой надключичной области, фебрильную лихорадку

у пациентов с почечной недостаточностью, сахарным диабетом, тиреотоксикозом и больным с тяжелым общим состоянием.

Радиологическое исследование легких — ОФЭКТ с макроагрегатами альбумина, мечеными Тс-99м, — показано пациентам при любом подозрении на аномалии развития сосудистой системы легких: артериовенозные фистулы (АВФЛ), болезнь Рендю–Ослера–Вебера (семейная наследственная телеангиэктазия, наследственная геморрагическая телеангиэктазия, геморрагический ангиоматоз), конституциональная апластическая анемия — анемия Фанкони (врожденная панмиелопатия в сочетании с пороками развития), то есть те заболевания, когда необходимо выявить и количественно рассчитать артериовенозное шунтирование крови.

Предлагаемый способ количественного определения объема артериовенозного шунтирования крови методом перфузионной сцинтиграфии легких — новая медицинская технология (ФС № 2011/081 от 12 мая 2011 года). В нашей работе исследование выполняли на однофотонном эмиссионном компьютерном томографе (ОФЭКТ), который позволяет выполнять скан всего тела, томографию и планарное исследование легких. Больному внутривенно вводили радиофармацевтический препарат (РФП), представляющий собой крупные белковые частицы, меченные радионуклидом (гамма-излучателем), и вызывающий временную эмболизацию артериоло-капиллярного

русла легких в дозе 1,0–1,5 МБк на 1 кг массы тела. Во избежание получения ложноположительных результатов приготовление и использование комплекса  $^{99m}\text{Tc}$ -МАО производили согласно прилагаемой инструкции фирмы-изготовителя. Исследование начинали в течение 5–15 мин после введения препарата. Для определения наличия артериовенозного шунтирования крови пациента обследовали на ОФЭКТ в положении лежа в режиме Total Body (непрерывное сканирование тела), скорость сканирования — 10 см/мин, с набором 1200–1500 тыс. импульсов на скан. В норме введенный РФП должен полностью накапливаться в легких, при этом на долю фона в среднем приходится 1/10 часть всей введенной активности препарата. При наличии артериовенозного сброса крови из малого в большой круг кровообращения на сцинтиграмме появляется, кроме изображения легких, наиболее отчетливое изображение головного мозга, почек, печени и селезенки. Это и служит критерием наличия шунтирования. На ОФЭКТ обработка исследования и количественный расчет артериовенозного шунтирования проводили в смотровом редакторе (Generic Viewer), последовательно вводя зоны интереса на область легких, головного мозга, мочевыделительной системы, желудочно-кишечного тракта, верхние и нижние конечности. Проводили расчет количества импульсов в легких и суммарный расчет количества импульсов других органов и систем. Подсчитывался процент общего шунтирования по формуле:

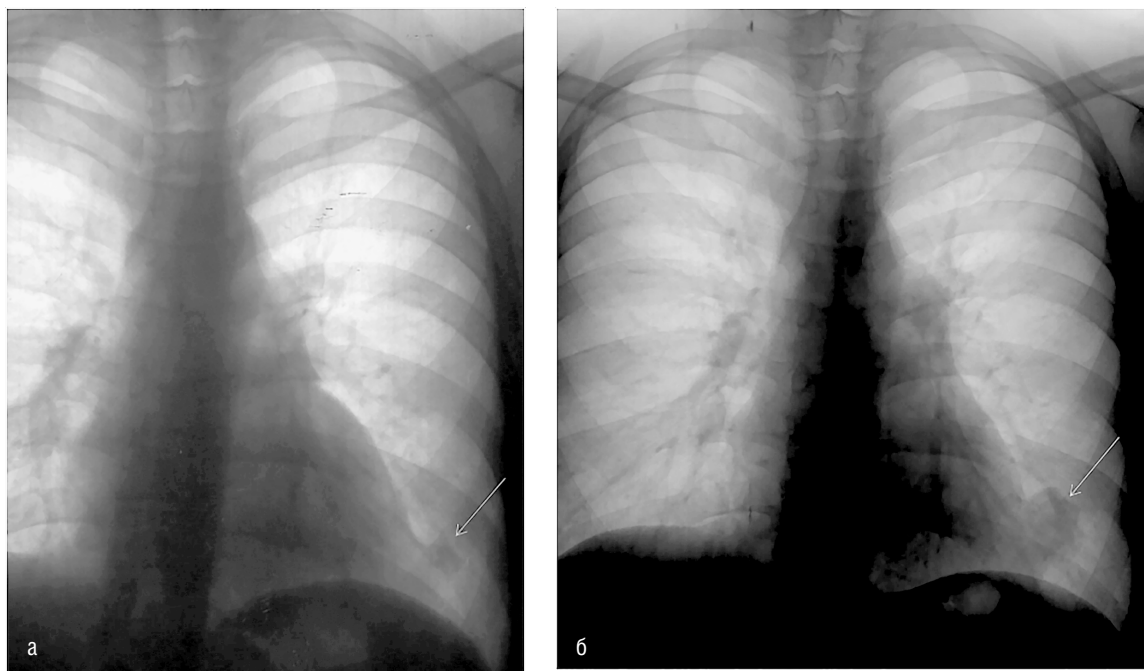


Рис. 6. Атипичный периферический карциноид. Наблюдение пациентки в 19 (а) и 26 (б) лет. Из архива Т.Р. Алексеевой, 2015 год, РОНЦ им. Н.Н. Блохина

$$\text{Ш} = \frac{\Sigma I_2}{I_1} \cdot 100\%,$$

где Ш — процент артериовенозного шунтирования;  $\Sigma$  — сумма удельных активностей всех органов;  $I_1$  — удельная активность легких (импульсы);  $I_2$  — удельная активность органа (импульсы).

При выполнении исследования на гамма-камерах планарного типа исследование проводится по стандартной методике: в прямой, задней, правой и левой боковой проекциях. Визуально оценивается состояние кровообращения в легких и наличие сброса крови в большой круг кровообращения. В этом случае дополнительно выполняются сканы головы и почек. Затем суммируется количество импульсов головного мозга и почек и количественно рассчитывается шунт по той же формуле.

В нашей практике с 1986 года наблюдалось 28 пациентов с диагнозом АВФЛ, причем у большинства из них (68%) диагноз был поставлен в возрасте от 14 до 25 лет. В соответствии с классификацией АВ-фистул [13] большую часть (10 пациентов) составили простые фистулы (рис. 7, а), сложные — у 8 пациентов (рис. 7, б), и ангиоматозные выявлены у 1 пациента (рис. 7, в).

Мальформация приводит к шунтированию неоксигенированной крови, а также может обуславливать возникновение эмболии системы большого круга кровообращения. Тяжесть патологического процесса зависит от количества и диаметра артериальных сосудов, вовлеченных в легочные артериовенозные мальформации (фистулы). Цианоз является наиболее ранним признаком заболевания. У большинства больных он проявляется в период полового созревания, примерно у четверти — в детском возрасте и у 10–14% пациентов — с момента рождения. Наиболее характерные симптомы — одышка (у 82%) и изменение концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» и ногтей в форме «часовых стекол» — у 80% [14, 15]. Характерным, хотя и непостоянным признаком заболевания является полицитемия, воз-

никающая в ответ на хроническую гипоксемию. Проявления заболевания обычно становятся заметными, когда артериовенозный сброс неоксигенированной крови превышает 30% минутного объема кровообращения. Объем патологического право-левого шунта может варьировать в широких пределах и в некоторых случаях достигать 80% сердечного выброса. С гипоксией и вторичной полиглобулинемией связывают возникновение в 20–30% случаев неврологических проявлений. Речь идет о таких расстройствах, как головокружение и транзиторные головные боли, склонности к обморокам, судорогам и эпилептиформным припадкам [15, 16]. В 13–56% наблюдений заболевание протекает бессимптомно и является случайной находкой [17, 18]. Единственным методом лечения пациентов с АВ-фистулами до 1977 года был хирургический, а с 1980-х годов методом выбора лечения больных с АВ-фистулами стала рентгенэндоваскулярная эмболизация. Впервые в 1977 году W. Porstmann для закрытия АВФЛ применил методику эндоваскулярной окклюзии. До настоящего времени диагностика и лечение больных с АВ-фистулами остается трудной задачей. Это связано как с редкостью данного заболевания, так и с характером патологического процесса, его распространенностью, а также с довольно тяжелым состоянием пациентов.

На рисунке 8 представлено наблюдение пациента Б., 15 лет, поступившего на обследование и лечение в НИИ пульмонологии из Кургана. Диагноз поставлен в возрасте 7 лет. Консультирован в разных центрах страны. Рекомендована трансплантация легких в Германии. При эмболизации простой артериовенозной фистулы у пациента в качестве окклюзирующего материала были использованы прямые фрагменты оплетки ангиографического проводника. Спирали Gianturco и фрагменты проводника доставлялись к месту имплантации по стандартным тefлоновым катетерам № 7 и № 8 с одним центральным отверстием. Кусочки ивалона доставлялись по



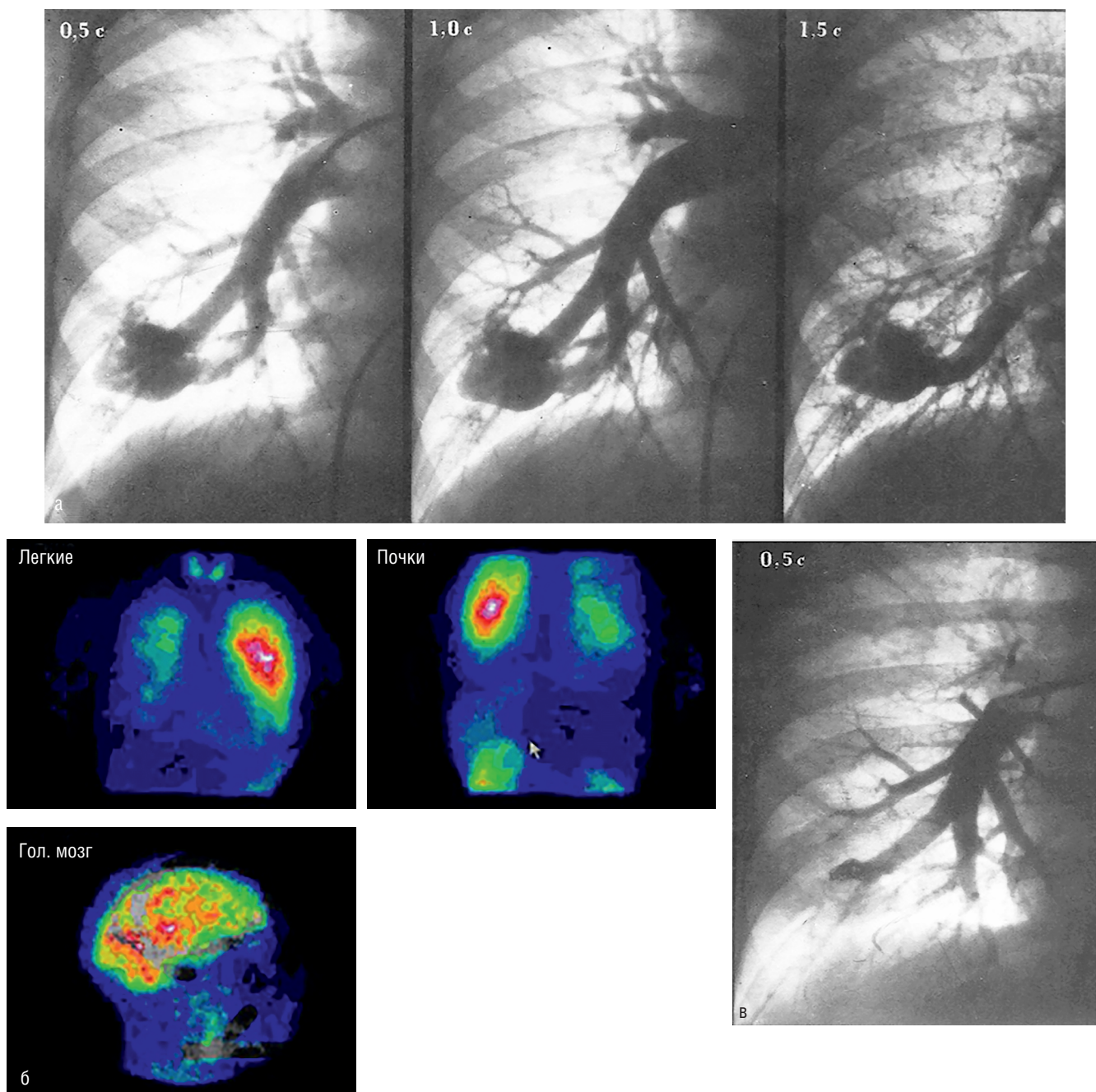
Рис. 7. Разновидности АВ-фистул: а — простые; б — сложные; в — ангиоматозные

специальному катетеру с внутренним диаметром 12F [19, 20]. Исходно шунт — 59%, после лечения — 23%.

Нередко наличие множественных мелких мальформаций в легких приводит к неправильной постановке диагноза. На рисунке 9 представлено наблюдение

больного К., 17 лет. Длительное время наблюдался и лечился у фтизиатров с диагнозом диссеминированный туберкулез легких, без положительной динамики.

Нами были проведены рентгенорадиологические исследования у четырех пациентов с вариантом апластической анемии — анемия Фанкони



**Рис. 8.** Больной Б., 15 лет. Простая АВФЛ до и после эндоваскулярного лечения. Ангиопульмонография легких пациента до лечения — простая артериовенозная фистула нижней доли правого легкого до (а) и после (в) лечения; б — планарная скintiграфия легких в прямой проекции, определяются локальные и диффузные нарушения микроциркуляции в легких (больше справа), радиофармпрепарат накапливается в щитовидной железе. Перфузионная скintiграфия легких в задней проекции, определяется накопление радиофармпрепарата в почках, скintiграмма головы в боковой проекции, определяется активное накопление радиофармпрепарата в проекции головного мозга

(рис. 10), наследственной формой апластической анемии с общим поражением кроветворения (образования клеток крови) и врожденными аномалиями развития (нарушениями строения органов). Пациенты поступали на обследование и лечение в ИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой.

Анемия Фанкони, носящая семейный характер, чаще встречается у мальчиков. В нашем случае это были 2 мальчика и 2 девочки. Первые симптомы болезни обычно проявляются в возрасте 6–8 лет. До 80% больных рождаются со следующими телесными аномалиями: со стороны костно-мышечной системы — добавочные, отсутствующие или сращенные пальцы, недоразвитие или отсутствие лопаток, незаращение твердого нёба (волчья пасть, заячья губа), отсутствие ушных раковин, деформация хрящей носа, добавочные позвонки, сколиоз и др.; со стороны нервной системы — микроэнцефалия или анэнцефалия, макроцефалия, спинномозговые грыжи, слепота, глухота, миастения, парепарезы и тетрапарезы, умственная отсталость; со стороны мочеполовой системы — недоразвитие или отсутствие почек, добавочные почки, почечный поликистоз, S-образная почка, подковообразная почка (сращение одного из полюсов), эктопия мочеточников, экстрофия (выворот) мочевого пузыря, агенезия (отсутствие развития) матки, двурогая матка, полное заращение девст-

венной плевы, анорхия (отсутствие яичек), агенезия уретры и пениса и др.; со стороны сердечно-сосудистой системы — незаращение овального отверстия и межпредсердной перегородки, открытый боталлов проток, стенозы аорты на разных уровнях, инверсия магистральных сосудов сердца и др.; со стороны пищеварительной системы — стенозы и аневризмы кишечника, дивертикулез, атрезия кишечника (слепое заканчивающийся кишечник), бронхопищеводные свищи на разных уровнях [21–25].

В силу особенностей функционирования многих органов и систем в пубертатном периоде у ребенка возможно развитие явлений, стоящих на границе между нормальными физиологическими вариациями и патологическим состоянием. Это большая группа физиологических отклонений, которые в той или иной форме могут касаться почти всех важнейших систем и органов. Нами предложен алгоритм лучевого обследования молодых взрослых пациентов (рис. 11).

При назначении и проведении лучевых исследований необходимо помнить о радиационном риске для здоровья пациентов в пубертатном периоде, о риске возникновения онкологического заболевания в течение жизни пациента, подвергнувшегося частому ионизирующему облучению. От того, насколько полноценно у подростка протекает

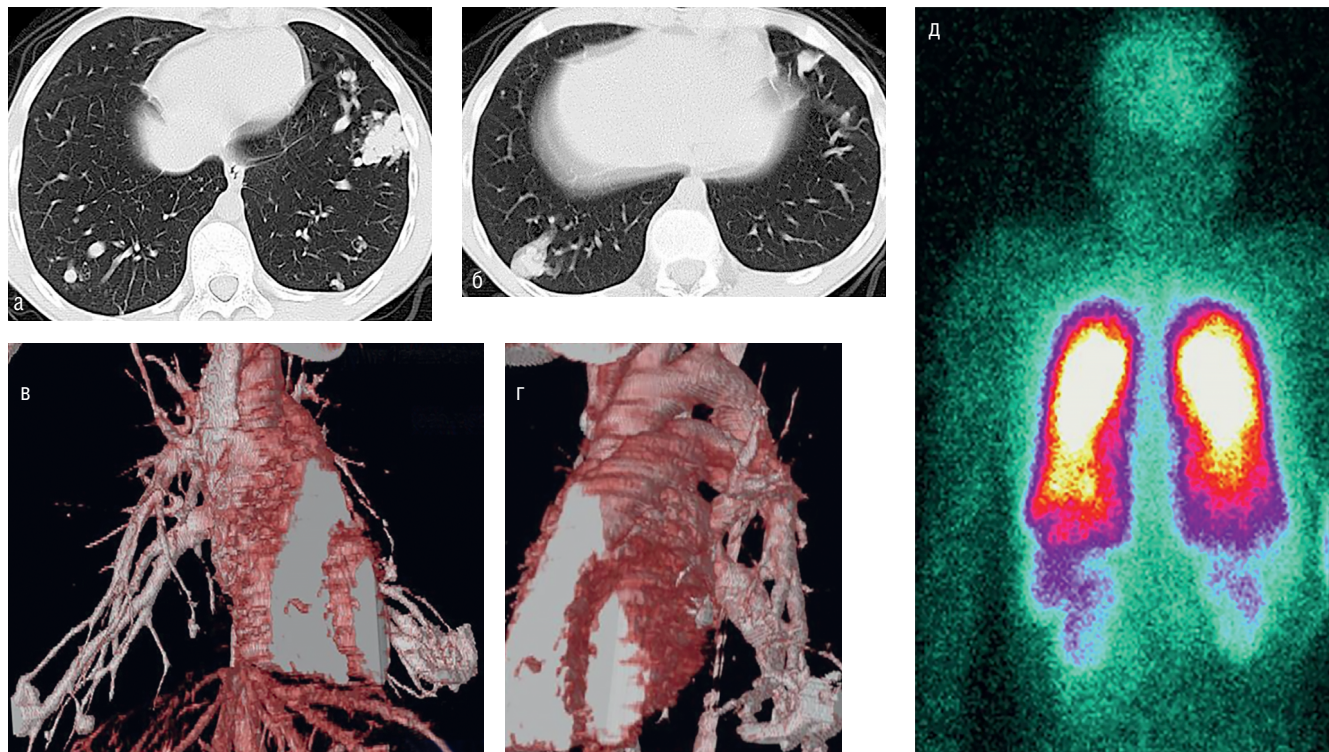


Рис. 9. Больной К., 17 лет. Множественные артериовенозные мальформации: а, б — МСКТ легких (выявлены множественные уплотнения в нижних долях обоих легких); в, г — КТ-ангиопульмонография (патологические соустья между легочной артерией и легочными венами); д — ОФЭКТ-скан всего тела, право-левый шунт 25%

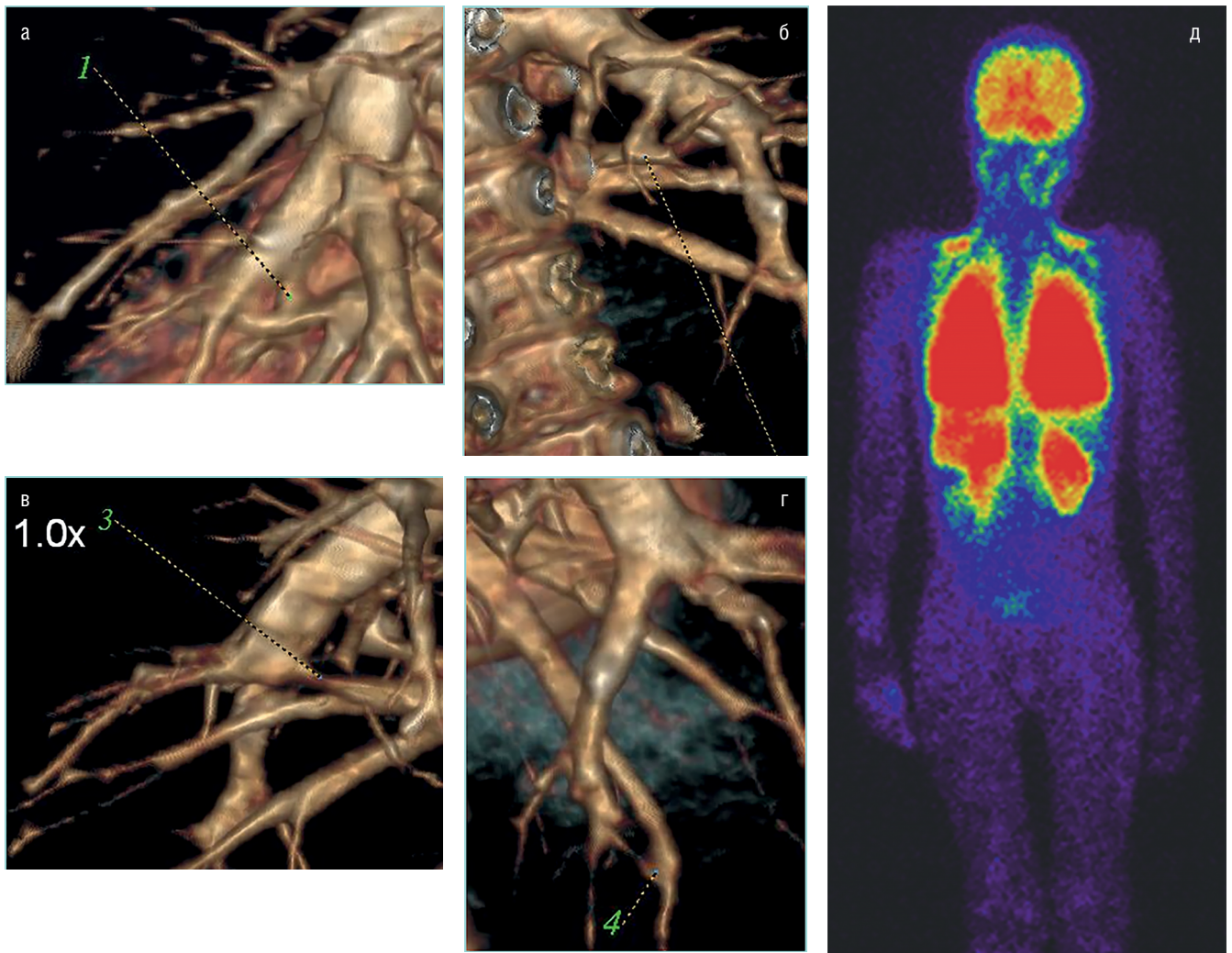


Рис. 10. Больная Г., 12 лет. Апластическая анемия (анемия Фанкони) (состояние после трансплантации костного мозга 5 лет назад): а-г — МСКТ-ангиография (между ветвями легочной артерии и вены имеются один или несколько патологических анастомозов); д — ОФЭКТ, скан всего тела, право-левый шунт 39 %

и насколько благополучно завершается период между детством и половой зрелостью, во многом зависит окончательное становление репродуктивных функций, фертильность и детородный прогноз, финальный рост и метаболический статус взрослого человека.

**ВЫВОДЫ**

Рентгенорадиологическая диагностика у пациентов в период полового созревания сложна, требует знания морфофункциональных изменений в легких на переходном этапе ребенок-взрослый. Врач-рентгенолог при проведении первого в жизни человека рентгеновского исследования может столкнуться не только с диагностикой неспецифических воспалительных процессов, но и с бессимптомно протекающими аномалиями развития,

**YOUNG ADULTS, МОЛОДЫЕ ВЗРОСЛЫЕ**

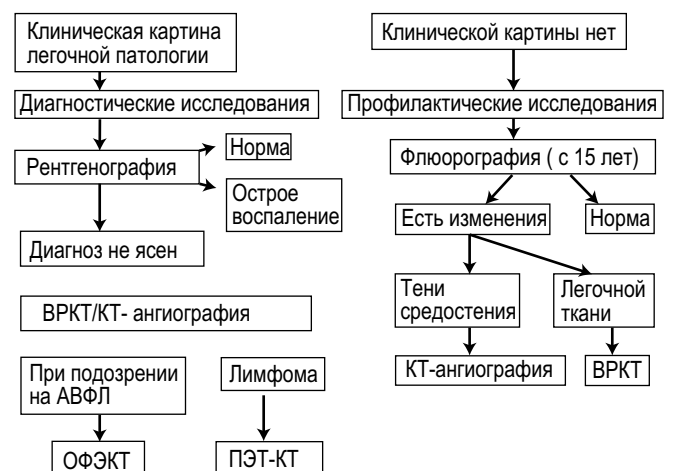


Рис. 11. Алгоритм лучевого обследования пациентов

интерстициальной патологией на начальном этапе заболевания и опухолями легких.

#### ФИНАНСИРОВАНИЕ И СПОНСОРСКАЯ ПОДДЕРЖКА

Отсутствие финансовой поддержки исследования.

#### КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Отсутствие конфликта интересов.

#### ЭТИЧЕСКАЯ ЭКСПЕРТИЗА ИССЛЕДОВАНИЯ

Данное исследование проводилось в соответствии с принципами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации. Лучевые методы диагностики применялись строго по показаниям и назначению лечащего врача, больными или их законными представителями подписывалось информированное согласие на проведение исследования.

#### ВКЛАД АВТОРОВ

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку статьи, прочитали и одобрили финальную версию до публикации, ответственны за целостность всех частей статьи.

#### FUNDING

The study had no sponsorship.

#### CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

#### ETHICAL REVIEW OF THE STUDY

This study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki by the World Medical Association. Radiation diagnostic methods were used strictly according to the indications and prescription of the attending physician, the patients or their legal representatives signed an informed consent to conduct the study.

#### AUTHORS' CONTRIBUTION

All authors made a significant contribution to the preparation of the article, read and approved the final version before publication, are responsible for the integrity of all parts of the article.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Есаков С.А. Возрастная анатомия и физиология (курс лекций). Ижевск: УдГУ; 2010.
2. Сапин М.Р., Брыксина З.Г. Анатомия и физиология детей и подростков. Учеб. пособие для вузов по дисциплине «Возрастная анатомия, физиология и гигиена» рек. УМО РФ. 4-е изд., перераб., доп. М.: Академия; 2005.
3. Vassallo R., Ryu J., Schroeder D.R. et al. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans' cell histiocytosis in adults. *N. Engl. J. Med.* 2002; 346: 484–90. DOI: 10.1056/NEJMoa012087.
4. Войтковская К.С., Черняев А.Л. Гистиоцитоз легких из клеток Лангерганса. *Пульмонология.* 2013; (1): 90–4. DOI: 10.18093/0869-0189-2013-0-1-90-94.
5. Juvet S.C., Hwang D., Downey G.P. Rare lung diseases III: Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. *Can. Respir. J.* 2010; 17(3): 55–62. DOI: 10.1155/2010/216240.
6. Seaman D.M., Meyer C.A., Gilman M.D. et al. Diffuse cystic lung disease at highresolution CT. *Am. J. Roentgenol.* 2011; 196(6): 1305–11. DOI: 10.2214/AJR.10.4420.
7. Нуднов Н.В., Чхиквадзе В.Д., Конторович Д.С. Лучевые методы в диагностике и определении тактики хирургического лечения первично-множественного карциноида легких на примере клинического наблюдения. *Медицинская визуализация.* 2021; 25(1): 159–63. DOI:10.24835/1607-0763-982.
8. Housini I., Tomashefski J.F.Jr., Cohen A. et al. Transbronchial biopsy in patients with pulmonary eosinophilic granuloma. Comparison with findings on open lung biopsy. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1994; 118(5): 523–30. PMID: 7514863.
9. Трахтенберг А.Х., Франк Г.А., Пикин О.В. и др. Нейроэндокринные опухоли легких. *Российский онкологический журнал.* 2011; 16(4): 8–14. DOI: 10.17816/onco39857.
10. Travis W.D. Pathology and diagnosis of neuroendocrine tumors: lung neuroendocrine. *Thorac Surg Clin.* 2014; 24(3): 257–66.
11. Meek M.E., Meek J.C., Beheshti M.V. Management of pulmonary arteriovenous malformations. *Semin. Intervent Radiol.* 2011; 28(01): 24–31. DOI: 10.1055/s-0031-1273937.
12. Jeang M.K., Adyanthaya A., Kuo L. et al. Multiple Pulmonary Artery Aneurysms: New use to Magnetic Resonance Imaging. *Am J Med.* 1986; 81(6): 1001–4. DOI: 10.1016/0002-9343(86)90395-5.
13. White R.J., Mitchell S.E., Barth K.H., Kaufman S.L. et al. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: An important consideration before embolotherapy. *Amer. J. Radiol.* 1983; 140: 681–6. DOI: 10.2214/ajr.140.4.681.
14. Hatfield D.R., Fried A.M. Therapeutic embolization of diffuse pulmonary arteriovenous malformation. *AJR Am J. Roentgenol.* 1981; 137(4): 861–3. DOI: 10.2214/ajr.137.4.861.
15. Паршин В.Д., Бирюков Ю.В., Пурецкий М.В. и др. Хирургическое и эндоваскулярное лечение легочных ар-

- териовенозных мальформаций. Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. 2013; (10): 4–11.
16. Mani J., Courtheoux P., Notari F. et al. Traitement percutane d'anevrismes arterio-veineux pulmonaires reveles par abcès cerebraux: a propos de deux nouvelles observations. *Ann. Radiol.* 1988; 31; 16: 165–8. Corpus ID: 78098129.
  17. Matilla S., Meurala H., Jarvinen A., Ketonen P. Pulmonary arteriovenous fistulas *Scand. J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 1982; 16: 165–8. DOI: 10.3109/14017438209101805.
  18. Rodriguez-Roisin R., Krowka M.J., Hervé M.B. Fallon, Pulmonary-hepatic vascular disorders (PHD). *Eur. Respir. J.* 2004; 24(5): 861–80. DOI: 10.1183/09031936.04.00010904.
  19. Hatfield D.R., Fried A.M. Therapeutic embolization of diffuse pulmonary arteriovenous malformation. *Amer.J.Radiol.* 1981; 137: 861–3. DOI: 10.2214/ajr.137.4.861.
  20. Бобров Е.И. Артериовенозные фистулы лёгких: диагностика и эндоваскулярное лечение. Региональное кровообращение и микроциркуляция. 2003; 2(3): 11–6.
  21. Салтовская Т.Э., Скворцов В.В., Чернышова А.А. Апластическая анемия. *Медицинская сестра.* 2017; 4: 17–21.
  22. Нагорная Н.В., Вильчевская Е.В., Бордюгова Е.В. Апластическая анемия у детей. *Здоровье ребенка.* 2013; 7: 50.
  23. Сараева Н.О. Новые взгляды на апластическую анемию. *Сибирский медицинский журнал.* 1999; 18(3): 5–9.
  24. Скворцов В.В., Тумаренко А.В. Современные проблемы диагностики и лечения апластической анемии. *Терапевт.* 2010; 3: 31–6.
  25. Тумаренко А.В., Скворцов В.В. Диагностический поиск анемического синдрома. *IDoctor.* 2015; 8: 64–5.
  7. Nudnov N.V., Chkhikvadze V.D., Kontorovich D.S. Luchevyye metody v diagnostike i opredelenii taktiki khirurgicheskogo lecheniya pervichno-mnozhestvennogo kartsinoida legkikh na primere klinicheskogo nablyudeniya. [Radiation methods in the diagnosis and determination of the tactics of surgical treatment of primary multiple lung carcinoid on the example of clinical observation]. *Meditsinskaya vizualizatsiya.* 2021; 25(1): 159–63. DOI: 10.24835/1607-0763-982/ (in Russian).
  8. Housini I., Tomashefski J.F.Jr., Cohen A. et al. Transbronchial biopsy in patients with pulmonary eosinophilic granuloma. Comparison with findings on open lung biopsy. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1994; 118(5): 523–30. PMID: 7514863.
  9. Trakhtenberg A.KH., Frank G.A., Pikin O.V., i dr. Neyroendokrinnyye opukholi legkikh. [Neuroendocrine tumors of the lungs]. *Rossiyskiy onkologicheskiy zhurnal.* 2011; 16(4): 8–14. DOI: 10.17816/onco39857 (in Russian).
  10. Travis W.D. Pathology and diagnosis of neuroendocrine tumors: lung neuroendocrine. *Thorac Surg Clin.* 2014; 24(3): 257–66.
  11. Meek M.E., Meek J.C., Beheshti M.V. Management of pulmonary arteriovenous malformations. *Semin. Intervent Radiol.* 2011; 28(01): 24–31. DOI: 10.1055/s-0031-1273937.
  12. Jeang M.K., Adyanthaya A., Kuo L. et al. Multiple Pulmonary Artery Aneurysms: New use to Magnetic Resonance Imaging. *Am J Med.* 1986; 81(6): 1001–4. DOI: 10.1016/0002-9343(86)90395-5.
  13. White R.J., Mitchell S.E., Barth K.H., Kaufman S.L. et al. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: An important consideration before embolotherapy. *Amer. J. Radiol.* 1983; 140: 681–6. DOI: 10.2214/ajr.140.4.681.
  14. Hatfield D.R., Fried A.M. Therapeutic embolization of diffuse pulmonary arteriovenous malformation. *AJR Am J. Roentgenol.* 1981; 137(4): 861–3. DOI: 10.2214/ajr.137.4.861.
  15. Parshin V.D., Biryukov Yu.V., Puretskiy M.V. i dr. Khirurgicheskoye i endovaskulyarnoye lecheniye legochnykh arteriovenoznykh mal'formatsiy. [Surgical and endovascular treatment of pulmonary arteriovenous malformations]. *Khirurgiya. Zhurnal im. N.I. Pirogova.* 2013; (10): 4–11. (in Russian).
  16. Mani J., Courtheoux P., Notari F. et al. Traitement percutane d'anevrismes arterio-veineux pulmonaires reveles par abcès cerebraux: a propos de deux nouvelles observations. *Ann. Radiol.* 1988; 31; 16: 165–8. Corpus ID: 78098129.
  17. Matilla S., Meurala H., Jarvinen A., Ketonen P. Pulmonary arteriovenous fistulas *Scand. J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 1982; 16: 165–8. DOI: 10.3109/14017438209101805.
  18. Rodriguez-Roisin R., Krowka M.J., Hervé M.B. Fallon, Pulmonary-hepatic vascular disorders (PHD). *Eur. Respir. J.* 2004; 24(5): 861–80. DOI: 10.1183/09031936.04.00010904.
  19. Hatfield D.R., Fried A.M. Therapeutic embolization of diffuse pulmonary arteriovenous malformation. *Amer. J. Radiol.* 1981; 137: 861–3. DOI: 10.2214/ajr.137.4.861.

## REFERENCES

1. Yesakov S.A. *Vozrastnaya anatomiya i fiziologiya (kurs lektsiy)*. [Age anatomy and physiology (course of lectures)]. Izhevsk: UdGU; 2010. (in Russian).
2. Sapin M.R., Bryksina Z.G. *Anatomiya i fiziologiya detey i podrostkov*. [Anatomy and physiology of children and adolescents]. Ucheb. posobiye dlya vuzov po distsipline «Vozrastnaya anatomiya, fiziologiya i gigiyena» rek. UMO RF. 4-ye izd., pererab., dop. Moskva: Akademiya Publ.; 2005. (in Russian).
3. Vassallo R., Ryu J., Schroeder D.R. et al. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans' cell histiocytosis in adults. *N. Engl. J. Med.* 2002; 346: 484–90. DOI: 10.1056/NEJMoa012087.
4. Voytkovskaya K.S., Chernyayev A.L. *Gistiotsitoz legkikh iz kletok Langergansa*. [Lung histiocytosis from Langerhans cells]. *Pul'monologiya.* 2013; (1): 90–4. DOI: 10.18093/0869-0189-2013-0-1-90-94. (in Russian).
5. Juvet S.C., Hwang D., Downey G.P. Rare lung diseases III: Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. *Can. Respir. J.* 2010; 17(3): 55–62. DOI: 10.1155/2010/216240.
6. Seaman D.M., Meyer C.A., Gilman M.D. et al. Diffuse cystic lung disease at high-resolution CT. *Am. J. Roentgenol.* 2011; 196(6): 1305–11. DOI: 10.2214/AJR.10.4420.

20. Bobrov Ye.I. Arteriovenoznyye fistuly logkikh: diagnostika i endovaskulyarnoye lecheniye. [Arteriovenous fistulas of the lungs: diagnosis and endovascular treatment]. Regional'noye krovoobra-shcheniye i mikrotsirkulyatsiya. 2003; 2(3): 11–6. (in Russian).
21. Saltovskaya T.E., Skvortsov V.V., Chernyshova A.A. Aplasticheskaya anemiya. [Aplastic anemia]. Meditsinskaya sestra. 2017; 4: 17–21. (in Russian).
22. Nagornaya N.V., Vil'chevskaya Ye.V., Bordyugova Ye.V. Aplasticheskaya anemiya u detey. [Aplastic anemia in children]. Zdorov'ye rebenka. 2013; 7: 50. (in Russian).
23. Sarayeva N.O. Novyye vzglyady na aplasticheskuyu anemiyu. [New views on aplastic anemia]. Sibirskiy meditsinskiy zhurnal. 1999; 18(3): 5–9. (in Russian).
24. Skvortsov V.V., Tumarenko A.V. Sovremennyye problemy diagnostiki i lecheniya aplasticheskoy anemii. [Modern problems of diagnosis and treatment of aplastic anemia]. Terapevt. 2010; 3: 31–6. (in Russian).
25. Tumarenko A.V., Skvortsov V.V. Diagnosticheskiy poisk anemicheskogo sindroma. [Diagnostic search for anemic syndrome]. IDoctor. 2015; 8: 64–5. (in Russian).

УДК 616.24-002.182-073.7-053.6-092-036.12+621.386.8+577.175

## КЛИНИКО-ЛУЧЕВЫЕ ОСОБЕННОСТИ САРКОИДОЗА ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ЛИЦ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА

© Александра Анатольевна Сперанская, Ольга Петровна Баранова,  
Татьяна Геннадьевна Кудряшова, Елена Эдуардовна Ярцева

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова. 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8

**Контактная информация:** Александра Анатольевна Сперанская — д.м.н., профессор кафедры рентгенологии и радиационной медицины. E-mail: a.spera@mail.ru

Поступила: 09.12.2021

Одобрена: 07.02.2022

Принята к печати: 15.03.2022

**Резюме.** Саркоидоз — полисистемное заболевание неизвестной этиологии, относящееся по своим морфологическим особенностям к группе гранулематозов. Имеются лишь немногочисленные публикации о выявлении саркоидоза у молодых взрослых, нет анализа их клинических и лучевых особенностей. *Цель исследования.* Оценить клинико-лучевые особенности течения саркоидоза органов дыхания (СОД) у лиц молодого возраста. *Материалы и методы.* С 2016 по 2020 годы в НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова впервые обратились 463 больных СОД (185 мужчин и 278 женщин, средний возраст составил  $35,5 \pm 11,3$  года). Диагноз саркоидоза был установлен на основании комплексного клинико-рентгенологического и функционального обследования и подтвержден гистологически у 75,2%. Всем пациентам были выполнены традиционные клинические, лабораторные, рентгенологические исследования (рентгенография в двух проекциях), высокоразрешающая компьютерная томография (ВРКТ), комплексное функциональное исследование внешнего дыхания (КФВД), электрокардиография и эхокардиография. *Результаты.* Больные СОД молодого возраста составили 177 (38,3%) человек из 463 больных (средний возраст  $29,6 \pm 2,6$  года, 98 мужчин и 79 женщин). В возрасте до 34 лет преобладали мужчины, после 35 лет — женщины. Больные молодого возраста реже предъявляли жалобы по сравнению с больными старшего возраста (слабость — 24% против 55%, одышка — 14% против 54%, артралгии — 13% против 31%). У молодых взрослых чаще встречались проявления системного саркоидоза (в том числе с поражением сердца). На фоне саркоидоза 4-й стадии у двух больных молодого возраста выявлены признаки фиброзирующего саркоидоза. Выбор и проведение различных методов лечения (системные кортикостероиды, плазмаферез, цитостатики) у больных молодого возраста практически не отличались от лечения у пациентов старшего возраста и проводились с учетом формирования и состояния скелета и мышечной массы больного, активности заболевания, экстрапульмональных проявлений, коморбидной патологии. Побочные эффекты на фоне проводимой кортикостероидной или цитостатической терапии у больных молодого возраста наблюдались в 3 раза реже, чем у больных старшего возраста. *Выводы.* Знание клинико-лучевых особенностей саркоидоза у пациентов молодого возраста позволяет вовремя поставить диагноз и скорректировать лечение.

**Ключевые слова:** саркоидоз; рентгенология; компьютерная томография; легкие.

## CLINICAL AND RADIATION FEATURES OF PULMONARY SARCOIDOSIS IN YOUNG PEOPLE

© Alexandra A. Speranskaya, Olga P. Baranova, Tatyana G. Kudryashova, Elena E. Yartseva

First Saint-Petersburg State Medical University. 197022, Saint-Petersburg, ul. Leo Tolstoy, d. 6–8

**Contact information:** Aleksandra A. Speranskaya — Doctor of Medical Sciences, Professor, Department of Radiology and Radiation Medicine. E-mail: a.spera@mail.ru

Received: 09.12.2021

Revised: 07.02.2022

Accepted: 15.03.2022

**Summary.** Sarcoidosis is a polysystemic disease of unknown etiology, which, according to its morphological features, belongs to the group of granulomatosis. There are few publications on the detection of sarcoidosis in young adults, and there is no analysis of their clinical and radiation features. *Purpose of the study.* To evaluate the clinical and radiation features of the course of respiratory sarcoidosis (SOD) in young people. *Materials and methods.* From 2016 to 2020 Research Institute of Interstitial and Orphan Lung Diseases, St. Petersburg State Medical University acad. I.P. Pavlov, 463 patients with SOD (m/f 185/278, mean age was  $35.5 \pm 11.3$  years) first applied. The diagnosis of sarcoidosis was established on the basis of a comprehensive clinical, radiological and functional examination and confirmed histologically in 75.2%. All patients underwent traditional clinical, laboratory, X-ray studies (radiography in two projections), HRCT, a comprehensive functional study of external respiration (CFID), ECG and echocardiography. *Results.* Patients with SOD of young age were 177 (38.3%) out of 463 patients (mean age  $29.6 \pm 2.6$  years, m/f 98/79). Under the age of 34, men predominated, after 35 years — women. Younger patients complained less frequently than older patients (weakness — 24% vs 55%, shortness of breath — 14% vs 54%, arthralgia — 13% vs 31%). In young adults, manifestations of systemic sarcoidosis (including those with cardiac involvement) were more common. Against the background of stage 4 sarcoidosis, signs of fibrosing sarcoidosis were revealed

in 2 young patients. The choice and implementation of various methods of treatment (SCS, plasmapheresis, cytostatics) in young patients practically did not differ from treatment in older patients and was carried out taking into account the formation and condition of the skeleton and muscle mass of the patient, disease activity, extrapulmonary manifestations, comorbid pathology. Side effects on the background of ongoing corticosteroid or cytostatic therapy in young patients were observed 3 times less frequently than in older patients. *Conclusions.* Knowledge of the clinical and radiation features of sarcoidosis in young patients allows timely diagnosis and correct treatment.

**Key words:** sarcoidosis; radiology; computed tomography; lungs.

## ВВЕДЕНИЕ

Саркоидоз — полисистемное заболевание неизвестной этиологии, относящееся по своим морфологическим особенностям к группе гранулематозов. По результатам многочисленных эпидемиологических исследований, распространенность саркоидоза в различных странах варьирует от 0,2 до 64 случаев на 100 тыс. населения. Самая высокая распространенность заболевания была зарегистрирована в северных малонаселенных округах Швеции — до 215 случаев на 100 тыс. населения с пиком заболеваемости мужчин в возрасте 30–50 лет и женщин — в 50–60 лет [1]. Распространенность саркоидоза в Карелии составляет 73 человека на 100 тыс. населения, при первичном обращении возраст больных варьировал от 18 до 75 лет (средний возраст 45,8 года). Среди них были 144 (36%) мужчины и 257 (64%) женщин [2]. По результатам И.Ю. Визель и соавт. (2015), с 1 января 1969 г. по 15 июля 2015 г. в Республике Татарстан выявлено 2017 пациентов в возрасте от 15 до 87 лет ( $43,65 \pm 0,28$ ), медиана — 44 года [3]. В 2014 г. распространенность саркоидоза в Татарстане составила 51,35 на 100 тыс. населения, а заболеваемость — 2,72 на 100 тыс. населения. Женщины составили 71,1%, они были достоверно старше мужчин.

Имеются лишь немногочисленные публикации о выявлении саркоидоза у детей с преобладанием полиорганного поражения [4–6]. В нескольких более крупных обзорах сообщалось, что частота клинически диагностированного саркоидоза у детей составляла от 0,22 до 0,29 на 100 тыс. детей в год и постепенно увеличивалась с возрастом до небольшого пика у подростков в возрасте 13–15 лет [7, 8]. По мнению Р. Sahu и соавт. (2017), у большинства детей старше четырех лет и подростков проявления саркоидоза не отличаются от взрослых [9]. Brian Chiu и соавт. (2019) выделяют у детей младше четырех лет так называемый Blau Syndrome and Early Onset Sarcoidosis (BS-EOS) (саркоидоз с ранним началом заболевания), клинически проявляемый триадой признаков — артритом, увеитом и поражением кожи [10]. Могут поражаться и другие органы, а также отмечается периодическая

лихорадка. Синдром Блау является генетическим заболеванием, наследуемым аутосомно-доминантно. Ген, известный под названием *NOD2* (синоним — *CARD15*), кодирует белок, играющий роль в иммунновоспалительном ответе. Если этот ген несет в себе мутацию, как при синдроме Блау, белок не функционирует должным образом, развивается хроническое воспаление с образованием гранулем в различных органах и тканях организма. Синдром Блау является термином, используемым для семейных форм болезни, но могут наблюдаться также и спорадические формы, известные как ювенильный саркоидоз (ЮС). М. Fretzayas и соавт. (2011) считают крайне важным в диагностике и дифференциальной диагностике саркоидоза выделять эти две возрастные группы [11].

Отечественные публикации, посвященные особенностям течения саркоидоза органов дыхания у лиц молодого возраста, единичны [11, 12]. Согласно последним рекомендациям ВОЗ, в структуре возрастных диапазонов к молодому относят возраст от 18 до 44 лет. Так, в сравнительном исследовании течения саркоидоза у лиц молодого и пожилого возраста И.Ю. Визель и соавт. (2018) было продемонстрировано, что возраст не влиял на частоту встречаемости различных лучевых стадий внутригрудного саркоидоза и на характер проводимой терапии [11]. Вероятность выявления саркоидоза при обращении была выше у больных старшего возраста в связи с большей частотой жалоб (нарушений функции внешнего дыхания и внешних проявлений — саркоидоза кожи). Работа А.Л. Гудима и соавт. (2020) свидетельствует, что пациенты с высоким уровнем качества жизни были моложе — 34,5 (29; 40) лет, чем больные с низким уровнем качества жизни — 40,5 (32; 50) лет ( $p=0,044$ ) [13].

Несомненный интерес представляют исследования особенностей течения саркоидоза у молодых военнослужащих определенного рода войск и проживающих в одинаковых условиях. Так, С.М. Метельский и соавт. (2021) при проспективном обследовании 193 военнослужащих выявил рост заболеваемости саркоидозом с 2000 по 2018 гг. с 6,2 до 39,6 на 100 тыс. и возникновение саркоидоза в более раннем возрасте с пиком заболеваемости в 20–25 лет [14].

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить клинико-лучевые особенности течения саркоидоза органов дыхания (СОД) у лиц молодого возраста.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С 2016 по 2020 гг. в НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова впервые обратились 463 больных СОД (185 мужчин и 278 женщин, средний возраст составил  $35,5 \pm 11,3$  года). Диагноз саркоидоза был установлен на основании комплексного клинико-рентгенологического и функционального обследования и подтвержден гистологически у 75,2%. Всем пациентам были выполнены традиционные клинические, лабораторные, рентгенологические исследования (рентгенография в двух проекциях), высокоразрешающая компьютерная томография (ВРКТ), комплексное функциональное исследование внешнего дыхания (КФИВД), электрокардиография и эхокардиография, ультразвуковое исследование органов (УЗИ) брюшной полости.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Распределение больных СОД в зависимости от возраста и пола представлены в таблице 1.

Как видно из результатов таблицы 1, больные СОД молодого возраста составили 177 (38,3%) человек из 463 больных (средний возраст  $29,6 \pm 2,6$  года, м/ж 98/79). В возрасте до 34 лет преобладали мужчины, после 35 лет — женщины.

Как демонстрирует рисунок 1, пики заболеваемости СОД отмечаются в возрасте 18–34 года (преобладают мужчины) и в 45–74 года (где большинство составляют женщины).

При поступлении в клинику больные молодого возраста реже предъявляли жалобы по сравнению с больными старшего возраста (слабость — 24% против 55%, одышка — 14% против 54%, артралгии — 13% против 31%). Частоту жалоб у больных старшего возраста можно было объяснить не

только коморбидной патологией, но и, возможно, наличием внелегочных проявлений саркоидоза.

У большинства пациентов (71%) молодого возраста заболевание протекало бессимптомно и изменения в легких впервые были выявлены при профилактической флюорографии. Первичная диагностика в 49% случаях в этой группе больных проводилась противотуберкулезным диспансером или НИИ фтизиопульмонологии. Длительность установления диагноза от появления первых симптомов заболевания снизилась в 3 раза и составила  $3,35 \pm 2,3$  месяцев. Это произошло не только благодаря совершенствованию фтизиатрической помощи, оснащенной современными методами исследования, но и изменением законодательной базы. Так, согласно приказу МЗ РФ от 13.03.2019 № 127н «Об утверждении порядка диспансерного наблюдения за больными туберкулезом, лицами, находящимися или находившимися в контакте с больными туберкулезом...», проведение тест-терапии противотуберкулезными препаратами возможно только у пациентов с ВИЧ-инфекцией [15]. В то же время больные старшего возраста, чаще предъявляющие жалобы (146, 51%), при выявлении у них увеличенных лимфатических узлов средостения были направлены к онкологам и гематологам для первичной диагностики (табл. 2).

Распределение больных в зависимости от стадий и клинических проявлений у больных СОД молодого возраста в сравнении с больными старшего возраста представлены в таблице 3.

Наиболее частыми рентгенологическими проявлениями саркоидоза являются внутригрудная лимфаденопатия, перилимфатические очаговые тени и интерстициальные изменения. Как известно, саркоидоз — постоянно развивающийся процесс. Клинические фенотипы варьируют от моноорганного, самопроизвольно регрессирующего, бессимптомного заболевания до полиорганного поражения с проявлениями высокого риска [16]. Термин «саркоидоз высокого риска» был введен на семинаре по саркоидозу Национального института сердца, легких и крови в 2017 г. [17] для обозначения проявлений саркоидоза, связанных с ухудшением качества жизни

Таблица 1

Распределение больных саркоидозом органов дыхания в зависимости от возраста и пола (n=463)

Показатель	Возраст, годы					
	< 18	18–34	35–44	45–59	60–74	> 75
Мужчины/женщины	4/0	51/31	43/48	55/116	31/79	1/4
Всего						
n	4	82	91	171	110	5
%	0,9%	17,71%	19,65%	36,9%	23,75%	1,1%

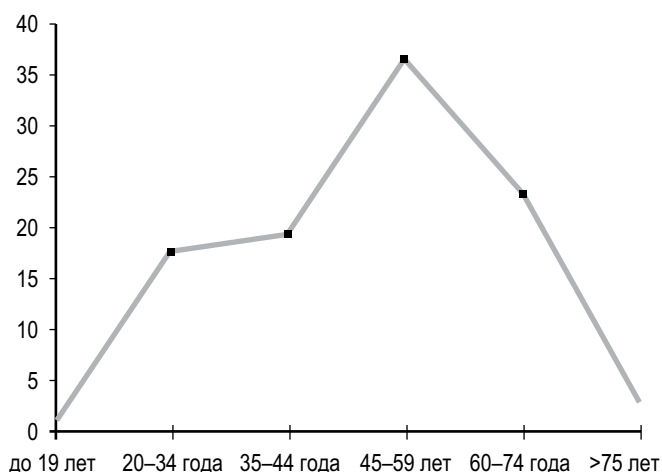


Рис. 1. Распределение больных саркоидозом органов дыхания в зависимости от возраста (n=463)

Таблица 2

**Особенности диагностики у больных СОД молодого (<44 лет) и старшего возраста (>45 лет)**

Проведение диагностики	Больные СОД молодого возраста <44 лет (n=177)	Больные СОД старшего возраста >45 лет (n=286)
Впервые выявленные изменения в легких при профилактической флюорографии, n/%	126/71	89/31 p<0,001
Первичная диагностика проведена:		
• в ПТД, n/%	86/49	62/22 p<0,01
• в онкодиспансерах, n/%	41/23	146/51 p<0,01
• в других ЛПУ, n/%	50/28	78/27

Примечание: СОД — саркоидоз органов дыхания; ПТД — противотуберкулезный диспансер; ЛПУ — лечебно-профилактическое учреждение.

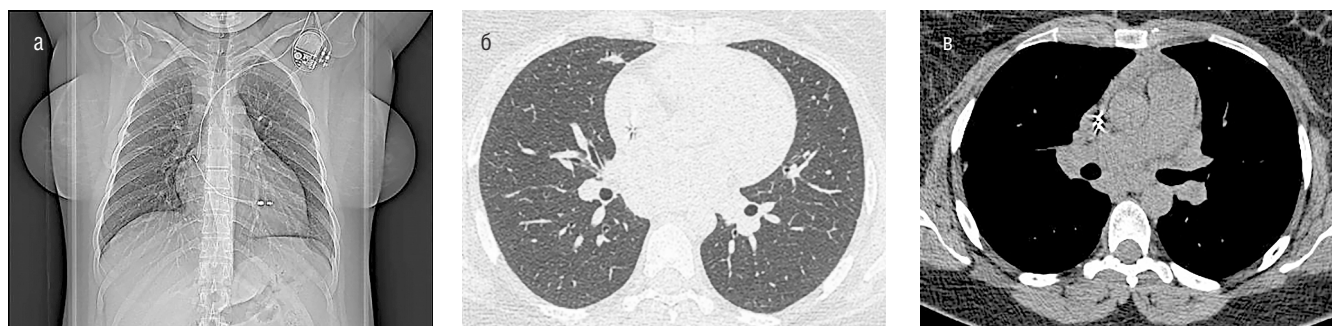
и относительно высоким риском смерти. К ним относятся резистентный к лечению саркоидоз легких, саркоидоз сердца, нейросаркоидоз и полиорганные поражения. Нередко проявления высокого риска и полиорганные поражения пропускаются до поздних стадий течения болезни [17].

Интерес представляет редкое наблюдение системного саркоидоза с поражением сердца, легких II стадии, печени, селезенки у больной 32 лет, манифестировавшее в 2016 г. дилатационной кардиомиопатией с нарушением ритма (проведена имплантация постоянного электрокардиостимулятора (ПЭК) DDDR (Endurity) в июне 2019 г.). В августе 2020 г. на фоне беременности состояние больной ухудшилось, выросла одышка, при эхокардиографии снизилась фракция изгнания левого желудочка. В Национальном медицинском исследова-

Таблица 3  
Распределение больных СОД в зависимости от клинико-рентгенологических проявлений у лиц молодого и старшего возраста (n=463)

Параметры	Больные СОД молодого возраста (18-44 года) n=177 (38,3%)	Больные СОД старшего возраста (>45 лет) n=286 (61,73%)
Мужчины/женщины, n	98/79	87/199
Средний возраст, лет	29,6±2,6	49,2±7,9
Гистологическая верификация, n/%	116/66	246/86
1 стадия СОД, n/%	75/42	79/27,6
2 стадия СОД, n/%	92/52	159/55,6
3 стадия СОД, n/%	6/3,4	25/8,7
4 стадия СОД, n/%	2/1,1	19/6,7
Фиброзирующий саркоидоз, n/%	2/1,1	4/1,4
Синдром Лефгрена, n/%	42/24	31/11
Экстрапульмональные поражения, n/%	63/36	72/25
Печень, n/%	51/29	68/24
Селезенка, n/%	78/44	88/31
Сердце, n/%	2/1,1	3/1,0
ЦНС, n/%	3/1,6	6/2,1
Кожа, n/%	24/14	71/25
Лимфатические узлы периферические, n/%	23/13	38/13
Орган зрения, n/%	20/11	44/15
Курение, n/%	36/20	29/10
Вредные воздействия, n/%	65/37	157/54
Коморбидная патология, n/%	59/33	212/76

довательском центре им. В.А. Алмазова проведена эндоваскулярная биопсия миокарда в 2021 г., выявлены эпителидно-клеточные гранулемы без некроза. При мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной клетки выявлены изменения, характерные для саркоидоза легких II стадии. При УЗИ органов брюшной полости обнаружена спленомегалия. Проведена замена ПЭК DDDR на CRT-D (DE-1, Iflora 7 HF-T) с имплантацией левожелудочкового и дефибриллирующего электродов от 12.03.2021 г. Установлен диагноз системного саркоидоза с поражением сердца, легких (II стадии), печени и селезенки, хроническое прогрессирующее течение. Вторичная легочная гипертензия. ДН 1-2 ст., ХСНнФВ IIa, II ФК. Трехпучковая АВ-блокада, пароксизмы желудочковой тахикардии. ТЭЛА А10 справа неизвестной давности. На фоне приема преднизолона и метотрексата



**Рис. 2.** Мультиспиральная компьютерная томограмма больной Р., 32 года, с системным саркоидозом с поражением легких, сердца, печени, селезенки и легочной гипертензией. На топограмме органов грудной клетки (а) определяется расширение полостей сердца (правых и левых), электроды кардиостимулятора в проекции межжелудочковой перегородки. На аксиальных КТ-срезах: в легочном электронном окне (а) — мелкоочаговая перилимфатическая диссеминация, в мягкотканном электронном окне (б) — лимфаденопатия перитрахеобронхиальных групп — проявления СОД 2 ст. КТ-признаки легочной гипертензии (расширение ствола и крупных ветвей легочной артерии)

удалось достичь ремиссии. Отсутствие настороженности и недообследование больной в 2019 г. в отношении возможного саркоидоза привело к отсроченному лечению, прогрессированию саркоидоза и развитию осложнений (рис. 2).

В последние десятилетия появились публикации о фиброзирующем саркоидозе [18]. Несомненно, важное значение для клинической практики имеет своевременная визуализация фиброзирующего СОД. По обобщенным результатам рентгенологического исследования, фиброз легких выявлялся у 6–10% больных саркоидозом с анамнезом заболевания 15–20 лет [19]. Однако за последние годы применение ВРКТ позволило выявить развитие фиброзных изменений у 20% больных за более короткие сроки наблюдения [20]. В нашем исследовании на фоне саркоидоза IV стадии у двух больных молодого возраста выявлены признаки фиброзирующего саркоидоза, с не характерными для классического варианта течения традиционной IV стадии лучевой картины и существующей рентгенологической классификации СОД. КТ-картина этих пациентов характеризовалась фиброзными изменениями перибронховаскулярного типа в верхнезадних прикорневых отделах (характерных для IV стадии) в сочетании с выраженными фиброзными изменениями периферического интерстиция («сотовое легкое», не характерное для СОД), признаками уменьшения объема легких (высокое стояние диафрагмы, липоматоз средостения, избыточность экстраплеврального жира, формирование тракционных бронхо- и бронхиолоэктазов, зияние пищевода), формированием фиброзных полостей, легочной гипертензии, с лимфаденопатией средостения и перилимфатической диссеминацией. Клинически фиброзирующий саркоидоз проявляется инспираторной одышкой,

функционально — рестриктивными изменениями со снижением диффузионной способности легких и легочной гипертензией.

Несомненна роль наследственности в развитии саркоидоза, включая его фиброзирующие формы. Всего за период с 2016 по 2020 гг. наблюдалось шесть семей: четыре — среди больных молодого возраста (мать и сын — 2, мать и дочь, отец и сын), и две семьи среди больных старшего возраста (сестры). В нашем исследовании наблюдались две семьи (мать и сын, отец и сын) с фиброзирующим саркоидозом.

Обсуждаются анатомические особенности локализации гранул при фиброзирующем саркоидозе (стенка сосуда, стенка ацинуса). Не исключается также влияние коморбидной патологии (хронической обструктивной болезни легких, тромбозомии легочной артерии), профессиональных вредностей, токсических воздействий).

Приводим клиническое наблюдение у молодой женщины 32 лет с системным активным саркоидозом с поражением легких с формированием фиброза и кожи (рис. 3, 4, табл. 4).

С 2017 по январь 2019 г. — регресс перилимфатической мелкоочаговой диссеминации и саркоида в верхнезадних прикорневых отделах слева (проявления саркоидоза), нарастание двусторонних субплевральных интерстициальных изменений в наддиафрагмальных отделах с обеих сторон («матовое стекло», ретикуляция с расширением просвета бронхов в этих областях), проявления интерстициальной пневмонии.

С января 2019 г. по ноябрь 2019 г. — нарастание проявлений фиброзирующей болезни легких по типу неспецифической интерстициальной пневмонии.

Показатели спирометрии существенно не отличались в двух группах больных. Достоверно отме-

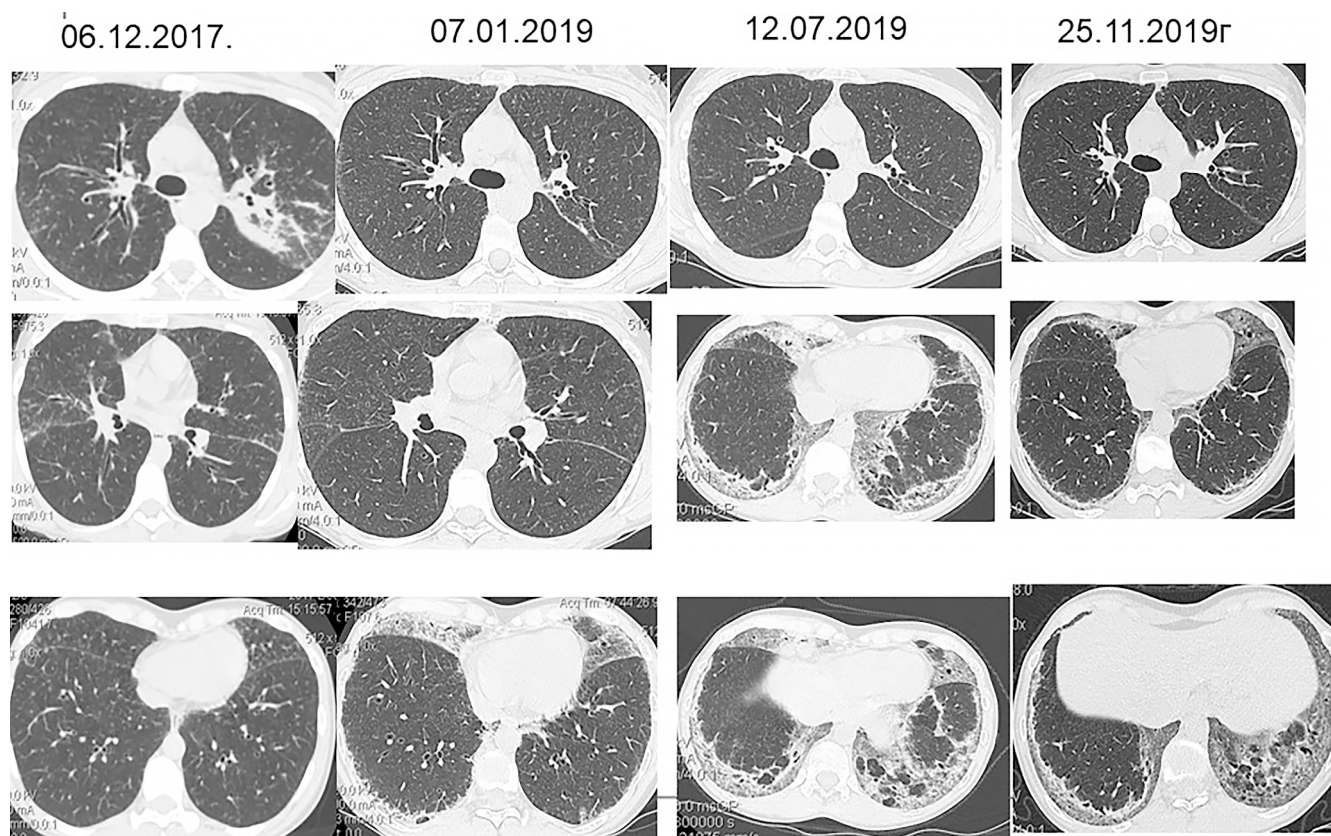


Рис. 3. Мультиспиральная компьютерная томограмма больной В. 32 лет в динамике за период 2017–2019 гг.



Рис. 4. Проявления саркоидоза кожи — рубцов в области локтевой поверхности после венозных пункций больной В., 32 года

Таблица 4

Показатели вентиляционной способности легких у больной В., 32 года, с системным саркоидозом с поражением легких, кожи

Параметр	Абсолютное значение	Процент от должной величины
ОЕЛ, л	5,38	110,1
ЖЕЛ, л	2,26	93,3
ООЛ, л	2,12	152,3
DLCO, ммоль/мин/кПа	5,15	59

Примечание: ЖЕЛ — жизненная емкость легких; ОЕЛ — общая емкость легких; ООЛ — остаточный объем легких; DLCO — диффузионная способность легких.

чалось снижение диффузионной способности легких у больных старше 45 лет.

Бессимптомный непрогрессирующий саркоидоз с отсутствием экстрапульмональных проявлений не требовал назначения лечения при условии динамического наблюдения. В соответствии с последними рекомендациями Европейского респираторного общества [21], лечение назначалось при выявлении ухудшения клинической картины, нара-

стании изменений при КТ-исследовании, функциональных показателей, появлении или прогрессировании экстрапульмональных проявлений саркоидоза. На конгрессе ERS (2021) Athol Wells отметил, что лечение саркоидоза следует начинать, если существует «опасность» умеренно прогрессирующего или тяжелого течения заболевания или снижения качества жизни [22]. Подходы к лечению СОД должны быть конкретизированы в каждом случае.

Выбор и проведение различных методов лечения (СКС, плазмаферез, цитостатики) у больных молодого возраста практически не отличались от лечения у пациентов старшего возраста и проводились с учетом формирования и состояния скелета и мышечной массы больного, активности заболевания, экстрапульмональных проявлений, коморбидной патологии. Результаты наблюдения и эффективности лечения представлены на рисунке 5.

Побочные эффекты на фоне проводимой кортикостероидной или цитостатической терапии у больных молодого возраста наблюдались в 3 раза реже, чем у больных старшего возраста.

Первичная профилактика саркоидоза не разработана. Обращает на себя внимание увеличение процента курильщиков среди пациентов молодого возраста — 20%, что в 2 раза больше, чем среди больных старшего возраста (10%). Участилось курение электронных сигарет, кальяна, спайсов среди молодых лиц. Процент контакта с вредными воздействиями (условиями труда, токсикоманией) остается достаточно высоким — 37 и 54% соответственно в группах молодого и старшего возраста. Все это может способствовать развитию «саркоидных реакций». Установлено, что силикон и производные титана, используемые в производстве керамики (включая изготовление медицинских протезов), в настоящее время являются самыми частыми адъювантами в развитии «саркоидных реакций» [23–26]. При сравнении заболеваемости различных родов войск E. Gorham и соавт. (2004), отмечали высокую заболеваемость саркоидозом среди военных моряков, особенно проходящих службу на авианосцах [27, 28]. С. McDonough и

G. Gray (2000), показали, что риск развития саркоидоза у военных моряков выше, чем у морских пехотинцев, но ниже, чем у пожарных (средняя заболеваемость пожарных в 5,5 раза превосходила среднюю заболеваемость военнослужащих ВМС США) [29]. Заболеваемость саркоидозом военнослужащих Министерства обороны Российской Федерации составляет в среднем 0,13%, а общее число больных ежегодно достигает 300 человек [30, 31]. Военнослужащие контактируют с различным негативным воздействием внешних факторов: высокая запыленность воздуха, пары дизельного и ракетного топлива, пороховые, выхлопные, угарный газы, различные виды излучений [32]. Военные моряки, проходящие службу на авианосцах, подвержены риску ингаляционного воздействия ряда веществ, в частности реагента для покрытия палубы, используемого в целях предотвращения заноса самолетов при посадке [27, 30]. Известно, что этот реагент при посадке корабельной авиации образует аэрозоль, в котором были идентифицированы частицы, содержащие алюминий, титан и силикаты [27]. Была установлена невысокая заболеваемость саркоидозом у моряков, проходящих службу на других кораблях, где в отличие от авианосцев нет такого воздействия различных неблагоприятных факторов [33]. В исследовании определялись возможные триггеры саркоидоза органов дыхания: пребывание в среде с высокой влажностью, использование различных растворителей типа перхлорэтилена для сухой чистки. Результаты работы показали, что саркоидоз чаще возникал при воздействии на больного дыма или пара, а также иных реагентов, которые, возможно,

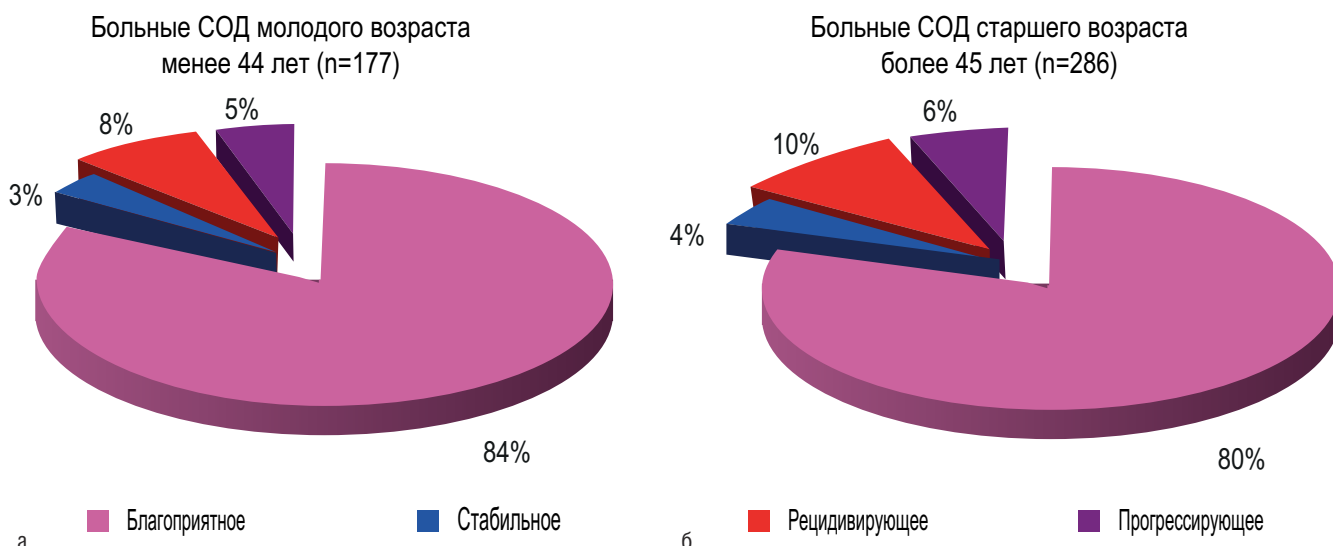


Рис. 5. Сравнительный анализ эффективности лечения больных саркоидозом органов дыхания молодого и старшего возраста

вызывали «саркоидную реакцию» [27]. Было высказано предположение, что служба на авианосцах является профессиональным фактором риска, который приводит к развитию саркоидоза.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Саркоидоз органов дыхания в пожилом возрасте чаще выявляется при обращении к врачу с жалобами на слабость, одышку, кашель и при проведении онкопоиска, а у лиц молодого возраста — при проведении профилактической ФЛГ, что может свидетельствовать о недостаточной диспансеризации лиц пожилого возраста.

Соотношение мужчин и женщин у больных СОД в различных возрастных диапазонах варьировало: в возрасте 20–34 составило 1,6:1; 35–44 — 1:1,1; 45–59 лет — 1:2,1 и 60–74 — 1:3,9.

Саркоидоз кожи отмечался достоверно чаще среди пожилого населения. Проведение менее инвазивной биопсии кожи, по сравнению с ФБС (фибробронхоскопии) с ЧББ (чрезбронхиальной биопсией) или ВТС (видеоторакоскопией) с биопсией лимфатического узла средостения и легочной ткани, позволит подтвердить диагноз саркоидоза.

Преобладание в клинической картине пожилых лиц проявлений коморбидной патологии требует исключения внелегочных форм саркоидоза.

Выбор и проведение различных методов лечения (СКС, плазмаферез, цитостатики) у лиц молодого и старшего возраста был обусловлен активностью, внелегочными проявлениями, темпами прогрессирования саркоидоза и наличием коморбидной патологии. На фоне терапии кортикостероидами или цитостатиками нежелательные явления у пациентов молодого возраста возникали в 3 раза реже, чем у больных в старшей возрастной группе.

## ВЫВОДЫ

Знание клинико-лучевых особенностей саркоидоза у пациентов молодого возраста позволяет вовремя поставить диагноз и корректировать лечение.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Arkema E.V., Grunewald J., Kullberg S et al. Sarcoidosis incidence and prevalence: a nationwide register-based assessment in Sweden. *Eur. Respir. J.* 2016; 48: 1545–8.
2. Тихонович Э.Л., Везикова Н.Н., Маркелова О.А., Малышева И.Е. Эпидемиология, особенности клиники, диагностики и лечения саркоидоза в Карелии. *Ученые записки Петрозаводского государственного университета.* 2015; 6: 67–71.
3. Визель И.Ю., Визель А.А. Характеристика регистра больных саркоидозом в Республике Татарстан. *Вестник современной клинической медицины.* 2015; 8(5): 18–26.
4. Shetty A.K., Gedalia A. Sarcoidosis in children. *Curr. Probl. Pediatr.* 2000; 30: 149–76. DOI: 10.1067/mps.2000.105929.
5. Hoffmann A.L., Milman N., Byg K.E. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: Incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. *Acta Paediatr.* 2004; 93: 30–6. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2004.tb00670.x.
6. Gedalia A., Khan T.A., Shetty A.K. et al. Childhood sarcoidosis: Louisiana experience. *Clin. Rheumatol.* 2016; 35: 1879–84. DOI: 10.1007/s10067-015-2870-9.
7. Pattishall E.N., Kending E.J. Sarcoidosis in children. *Pediatr. Pulmonol.* 1996; 22: 195–203. DOI: 10.1002/(SICI)1099-0496(199609)22:3<195:AID-PPUL9>3.0.CO;2-O.
8. Milman N., Byg K.E. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: Incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. *Acta Paediatr.* 2004; 93: 30–6. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2004.tb00670.x.
9. Sahu P., Sharma S., Sharma N. et al. Unusual clinical presentations in early-onset childhood sarcoidosis: a correlation or coincidence? *J. Clin. Diagn. Res.* 2017; 11(8): WD01-WD03. DOI: 10.7860/JCDR/2017/27841.10389.
10. Chiu Brian, Chan Jackie, Das Sumit, Alshamma Zainab, Sergi Consolato. *Pediatric Sarcoidosis: A Review with Emphasis on Early Onset and High-Risk Sarcoidosis and Diagnostic Challenges.* *Diagnostics (Basel).* 2019; 9(4): 160. DOI: 10.3390/diagnostics9040160.
11. Fretzayas A., Moustaki M., Vougiouka O. The puzzling clinical spectrum and course of juvenile sarcoidosis. *World J Pediatr.* 2011; 7(2): 103–10.
12. Визель И.Ю., Шмелев Е.И., Визель А.А., Ганибаева Г.С. Сравнение вновь выявленных больных саркоидозом молодого и старшего возраста. *РМЖ.* 2018; 10(1): 16–20.
13. Гудим А.Л., Постникова Л.Б., Костров В.А. и др. Качество жизни и физическая работоспособность у пациентов с саркоидозом органов дыхания. *Архив внутренней медицины.* 2020; 10(1): 47–56. DOI: 10.20514/2226-6704-2020-10-1-47-56.
14. Метельский С.М., Гомалевский Д.А., Куневич Е.О. Эпидемиология и клинические аспекты саркоидоза в вооруженных силах Республики Беларусь. *Военно-медицинский журнал.* 2021; 5: 18–25.
15. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13.03.2019 № 127н «Об утверждении порядка диспансерного наблюдения за больными туберкулезом, лицами, находящимися или находившимися в контакте с больными туберкулезом...» обосновал возможность проведения тест-терапии только у пациентов с ВИЧ-инфекцией. Зарегистрировано в Минюсте России 19 июня 2019 г. № 54975.
16. Sauer W.H., Stern B.J., Baughman R.P. et al. High-Risk Sarcoidosis. *Current Concepts and Research Imperatives.* *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2017; 14: 437–44. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-566OT.

17. Maier L.A., Crouser E.D., Martin W.J. et al. Executive SUMMARY: of the NHLBI Workshop Report: Leveraging Current Scientific Advancements to Understand Sarcoidosis Variability and Improve Outcomes. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2017; 14: 415–20. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-563OT.
18. Sève P., Pacheco Y., Durupt F. et al. Sarcoidosis: a clinical overview from symptoms to diagnosis. *Cells.* 2021; 10: 766. DOI: 10.3390/cells1004 0766.
19. ATS/ERS/WASOG Statement on sarcoidosis. Sarcoidosis Statement Committee. American Thoracic Society. European Respiratory Society. World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders. *Eur. Respir. J.* 1999; 14(4): 735–7.
20. Elliott D. et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline *Am J Respir Crit Care Med.* 2020; 201(8): e26–51. DOI: 10.1164/rccm.202002-0251ST. Internet address: www.atsjournals.org.
21. Baughman R.P., Valeyre D., Korsten P. et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2021; in press.
22. Wells A. The problem of fibrosis in sarcoidosis. Lecture on Russian Programme, International Congress ERS. 2021, 4–8 September, Barcelona, Spain (on-line).
23. Loke W.S.J., Herbert C., Thomas P.S. Sarcoidosis: Immunopathogenesis and Immunological Markers. *Int. J. Chronic Dis.* 2013; 1: 13.
24. Sepehri M., Hutton Carlsen K., Serup J. Papulo-Nodular Reactions in Black Tattoos as Markers of Sarcoidosis: Study of 92 Tattoo Reactions from a Hospital Material. *J. Dermatology.* 2016; 232(6): 679–86.
25. Moller D.R., Konishi K., Kirby M. Genetic, Immunologic, and Environmental Basis of sarcoidosis. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2017; 14(6): 429–36. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-565OT.
26. Hinz A., Geue K., Markus Zenger M. Daytime Sleepiness in Patients Diagnosed with Sarcoidosis Compared with the General Population. *Canadian Respir. J.* Volume 2018, Article ID 6853948, 6 pages. <https://doi.org/10.1155/2018/6853948>.
27. Gorham E., Garland C., Garland F. et al. Trends and occupational associations in incidence of hospitalized pulmonary sarcoidosis and other lung diseases in Navy personnel: a 27-year historical prospective study, 1975–2001. *Chest.* 2004; 126: 1431–8. DOI: 10.1378/chest.126.5.1431.
28. Hosoda Y., Sasagawa S., Yasuda N. Epidemiology of sarcoidosis: new frontiers to explore. *Cur. Opinion in Pulmonary Medicine.* 2002; 8(5): 424–8.
29. McDonough C., Gray G. Risk factors for sarcoidosis hospitalization among US Navy and Marine Corps Personnel, 1981 to 1995. *Military Med.* 2000; 165: 630–2.
30. Крюков Е.В., Антипушина Д.Н., Зайцев А.А. Саркоидоз — актуальная проблема различных силовых ведомств. *Вестник Российской военно-медицинской академии.* 2016; 4(56): 224–7.
31. Зайцев А.А. Эпидемиология заболеваний органов дыхания у военнослужащих и направления по совершенствованию пульмонологической помощи. *Военно-медицинский журнал.* 2018; 11: 4–9.
32. Овчинников Ю.В., Крюков Е.В., Зайцев А.А., Антипушина Д.Н. Клинико-диагностические и организационные аспекты оказания помощи больным саркоидозом органов дыхания в Вооруженных силах. *Военно-медицинский журнал.* 2014; 335(11): 35–43.
33. Gorham E., Sasagawa S., Yasuda N. Epidemiology of sarcoidosis: new frontiers to explore. *Cur. Opinion in Pulmonary Medicine.* 2002; 8(5): 424–8.

## REFERENCES

1. Arkema E.V., Grunewald J., Kullberg S et al. Sarcoidosis incidence and prevalence: a nationwide register-based assessment in Sweden. *Eur. Respir. J.* 2016; 48: 1545–8.
2. Tikhonovich E.L., Vezikova N.N., Markelova O.A., Malyshova I.Ye. Epidemiologiya, osobennosti kliniki, diagnostiki i lecheniya sarkoidoza v Karelii. [Epidemiology, clinical features, diagnosis and treatment of sarcoidosis in Karelia]. *Uchenyye zapiski Petrozavodskogo gosudarstvennogo universiteta.* 2015; 6: 67–71. (in Russian).
3. Vizel' I.Yu., Vizel' A.A. Kharakteristika registra bol'nykh sarkoidozom v Respublike Tatarstan. [Characteristics of the register of patients with sarcoidosis in the Republic of Tatarstan]. *Vestnik sovremennoy klinicheskoy meditsiny.* 2015; 8(5): 18–26. (in Russian).
4. Shetty A.K., Gedalia A. Sarcoidosis in children. *Curr. Probl. Pediatr.* 2000; 30: 149–76. DOI: 10.1067/mps.2000.105929.
5. Hoffmann A.L., Milman N., Byg K.E. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: Incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. *Acta Paediatr.* 2004; 93: 30–6. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2004.tb00670.x.
6. Gedalia A., Khan T.A., Shetty A.K. et al. Childhood sarcoidosis: Louisiana experience. *Clin. Rheumatol.* 2016; 35: 1879–84. DOI: 10.1007/s10067-015-2870-9.
7. Pattishall E.N., Kending E.J. Sarcoidosis in children. *Pediatr. Pulmonol.* 1996; 22: 195–203. DOI: 10.1002/(SICI)1099-0496(199609)22:3 <195:AID-PPUL9>3.0.CO;2-O.
8. Milman N., Byg K.E. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: Incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. *Acta Paediatr.* 2004; 93: 30–6. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2004.tb00670.x.
9. Sahu P., Sharma S., Sharma N. et al. Unusual clinical presentations in early-onset childhood sarcoidosis: a correlation or coincidence? *J. Clin. Diagn. Res.* 2017; 11(8): WD01-WD03. DOI: 10.7860/JCDR/2017/27841.10389.
10. Chiu Brian, Chan Jackie, Das Sumit, Alshamma Zainab, Sergi Consolato. Pediatric Sarcoidosis: A Review with Emphasis on Early Onset and High-Risk Sarcoidosis and Diagnostic Challenges. *Diagnostics (Basel).* 2019; 9(4): 160. DOI: 10.3390/diagnostics9040160.

11. Fretzayas A., Moustaki M., Vougiouka O. The puzzling clinical spectrum and course of juvenile sarcoidosis. *World J Pediatr.* 2011; 7(2): 103–10.
12. Vizel' I.Yu., Shmelev Ye.I., Vizel' A.A., Ganibayeva G.S. Sravneniye vnov' vyyavlennykh bol'nykh sarkoidozom molodogo i starshego vozrasta. [Comparison of newly diagnosed patients with sarcoidosis of young and older age]. *RMZH.* 2018; 10(1): 16–20. (in Russian).
13. Gudim A.L., Postnikova L.B., Kostrov V.A. i dr. Kachestvo zhizni i fizicheskaya rabotosposobnost' u patsiyentov s sarkoidozom organov dykhaniya. [Quality of life and physical performance in patients with respiratory sarcoidosis]. *Arkhiv» vnutrenney meditsiny.* 2020; 10(1): 47–56. DOI: 10.20514/2226-6704-2020-10-1-47-56. (in Russian).
14. Metel'skiy S.M., Gomalevskiy D.A. Kunevich Ye.O. Epidemiologiya i klinicheskiye aspekty sarkoidoza v vooruzhennykh silakh Respubliki Belarus'. [Epidemiology and clinical aspects of sarcoidosis in the armed forces of the Republic of Belarus]. *Voyenno-meditsinskiy zhurnal.* 2021; 5: 18–25. (in Russian).
15. Prikaz Ministerstva zdравookhraneniya RF ot 13.03.2019 N 127n «Ob utverzhdenii poryadka dispansernogo nablyudeniya za bol'nymi tuberkulezom, litsami, nakhodyashchimisya ili nakhodivshimisya v kontakte s bol'nymi tuberkulezom...» [«On approval of the procedure for dispensary observation of patients with tuberculosis, persons who are or have been in contact with patients with tuberculosis ...»] obosnoval vozmozhnost' provedeniya test terapii tol'ko u patsiyentov s VICH-infektsiyey. Zaregistrirvano v Minyuste Rossii 19 iyunya 2019 g. N 54975. (in Russian).
16. Sauer W.H., Stern B.J., Baughman R.P. et al. High-Risk Sarcoidosis. Current Concepts and Research Imperatives. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2017; 14: 437–44. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-566OT.
17. Maier L.A., Crouser E.D., Martin W.J. et al. Executive SUMMARY: of the NHLBI Workshop Report: Leveraging Current Scientific Advancements to Understand Sarcoidosis Variability and Improve Outcomes. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2017; 14: 415–20. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-563OT.
18. Sève P., Pacheco Y., Durupt F. et al. Sarcoidosis: a clinical overview from symptoms to diagnosis. *Cells.* 2021; 10: 766. DOI: 10.3390/cells1004 0766.
19. ATS/ERS/WASOG Statement on sarcoidosis. Sarcoidosis Statement Committee. American Thoracic Society. European Respiratory Society. World Association for Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders. *Eur. Respir. J.* 1999; 14(4): 735–7.
20. Elliott D. et al. Diagnosis and Detection of Sarcoidosis An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline *Am J Respir Crit Care Med.* 2020; 201(8): e26–51. DOI: 10.1164/rccm.202002-0251ST. Internet address: [www.atsjournals.org](http://www.atsjournals.org).
21. Baughman R.P., Valeyre D., Korsten P. et al. ERS clinical practice guidelines on treatment of sarcoidosis. *Eur Respir J.* 2021; in press.
22. Wells A. The problem of fibrosis in sarcoidosis. Lecture on Russian Programme, International Congress ERS. 2021, 4–8 September, Barcelona, Spain (on-line).
23. Loke W.S.J., Herbert C., Thomas P.S. Sarcoidosis: Immunopathogenesis and Immunological Markers. *Int. J. Chronic Dis.* 2013; 1: 13.
24. Sepehri M., Hutton Carlsen K., Serup J. Papulo-Nodular Reactions in Black Tattoos as Markers of Sarcoidosis: Study of 92 Tattoo Reactions from a Hospital Material. *J. Dermatology.* 2016; 232(6): 679–86.
25. Moller D.R., Konishi K., Kirby M. Genetic, Immunologic, and Environmental Basis of sarcoidosis. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2017; 14(6): 429–36. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201707-565OT.
26. Hinz A., Geue K., Markus Zenger M. Daytime Sleepiness in Patients Diagnosed with Sarcoidosis Compared with the General Population. *Canadian Respir. J. Volume 2018, Article ID 6853948, 6 pages.* <https://doi.org/10.1155/2018/6853948>.
27. Gorham E., Garland C., Garland F. et al. Trends and occupational associations in incidence of hospitalized pulmonary sarcoidosis and other lung diseases in Navy personnel: a 27-year historical prospective study, 1975–2001. *Chest.* 2004; 126: 1431–8. DOI: 10.1378/chest.126.5.1431.
28. Hosoda Y., Sasagawa S., Yasuda N. Epidemiology of sarcoidosis: new frontiers to explore. *Cur. Opinion in Pulmonary Medicine.* 2002; 8(5): 424–8.
29. McDonough C., Gray G. Risk factors for sarcoidosis hospitalization among US Navy and Marine Corps Personnel, 1981 to 1995. *Military Med.* 2000; 165: 630–2.
30. Kryukov Ye.V., Antipushina D.N., Zaytsev A.A. Sarkoidoz — aktual'naya problema razlichnykh silovykh vedomstv. [Sarcoidosis is an urgent problem of various law enforcement agencies]. *Vestnik Rossiyskoy voyenno-meditsinskoy akademii.* 2016; 4(56): 224–7. (in Russian).
31. Zaytsev A.A. Epidemiologiya zabolevaniy organov dykhaniya u voyennosluzhashchikh i napravleniya po sovershenstvovaniyu pul'monologicheskoy pomoshchi. [Epidemiology of respiratory diseases in military personnel and directions for improving pulmonological care]. *Voyenno-meditsinskiy zhurnal.* 2018; 11: 4–9. (in Russian).
32. Ovchinnikov Yu.V., Kryukov Ye.V., Zaytsev A.A., Antipushina D.N. Kliniko-diagnosticheskiye i organizatsionnyye aspekty okazaniya pomoshchi bol'nym sarkoidozom organov dykhaniya v Vooruzhennykh silakh. [Clinical diagnostic and organizational aspects of providing care to patients with respiratory sarcoidosis in the Armed Forces]. *Voyenno-meditsinskiy zhurnal.* 2014; 335(11): 35–43. (in Russian).
33. Gorham E., Sasagawa S., Yasuda N. Epidemiology of sarcoidosis: new frontiers to explore. *Cur. Opinion in Pulmonary Medicine.* 2002; 8(5): 424–8.

УДК 616.24-091.8-00217-008.1-073.756.8-036-08-071-092.12-053.81(82)

## ПЛЕУРОПАРЕНХИМАЛЬНЫЙ ФИБРОЭЛАСТОЗ — ФИБРОЗИРУЮЩАЯ БОЛЕЗНЬ ЛЕГКИХ У МОЛОДЫХ ВЗРОСЛЫХ

© Александра Анатольевна Сперанская, Любовь Николаевна Новикова, Елена Владимировна Привалова, Ольга Викторовна Амосова

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова. 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8

**Контактная информация:** Александра Анатольевна Сперанская — д.м.н., профессор кафедры рентгенологии и радиационной медицины. E-mail: a.spera@mail.ru

Поступила: 09.12.2021

Одобрена: 07.02.2022

Принята к печати: 15.03.2022

**Резюме.** *Цель исследования.* Оценить особенности клинико-лучевой картины плеуропаренхимального фиброэластоза. *Материалы и методы.* С 2006 по 2021 гг. в ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова наблюдались 24 больных с клинико-лучевой картиной плеуропаренхимального фиброэластоза (ППФЭ). Во всех случаях течение заболевания было прогрессирующим, основные клинические симптомы: одышка инспираторного или смешанного характера при физической нагрузке вплоть до одышки в покое, малопродуктивный кашель, слабость, утомляемость, снижение массы тела, пневмоторакс, а также лучевые и функциональные признаки легочного фиброза. Средний возраст больных составлял  $22,3 \pm 10,1$  года (20 женщин и 4 мужчин). Всем пациентам были выполнены традиционные рентгенологические исследования (рентгенография в двух проекциях), высокоразрешающая компьютерная томография (ВРКТ), комплексное функциональное исследование внешнего дыхания (КФИВД) с определением диффузионной способности легких (ДСЛ) и эхокардиография. У большинства больных исследования были повторены (в среднем КТ выполнялось 4,2 раза). В большинстве случаев (с частотой 0,8) была выполнена гистологическая верификация. *Результаты.* Анализ результатов динамического обследования пациентов выявил следующие клинико-лучевые особенности ППФЭ. 1. Клинические — молодые люди, преимущественно женского пола, с дебютом заболевания в детском возрасте. Затем, после длительного «светлого периода», отчасти обусловленного дезаггравацией, связанной с желанием пациентов сохранить привычный образ жизни, прогрессирующее течение болезни с тяжелой дыхательной недостаточностью. 2. Нарушения функции внешнего дыхания имели в большинстве случаев смешанный характер: уменьшение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) и общей емкости легких (ОЕЛ) при увеличении или сохранении на нормальном уровне остаточного объема легких (ООЛ), возможно формирование обструктивного синдрома преимущественно на уровне периферических дыхательных путей (увеличение ООЛ и повышение бронхиального сопротивления вдоха и выдоха). У всех больных отмечались значительные или резкие нарушения легочного газообмена (снижение диффузионной способности легких). По мере прогрессирования заболевания наблюдалась отрицательная динамика всех показателей КФИВД. 3. Лучевые особенности: локализация изменений в верхних отделах, утолщение апикальной плевры (апикальные шапки), наличие крупных воздухоносных кист, участки карнификации легочной ткани (исходы организуемой пневмонии, возникающей в моменты идиопатического обострения, или присоединения вирусной инфекции), развитие пневмотораксов и пневмомедиастинума. Тем не менее в процессе развития заболевания отмечалось проявление классической картины обычной интерстициальной пневмонии (ОИП) («сотовое легкое») в типичных местах (нижне-задних субплевральных отделах). У всех пациентов проявления фиброзирующей болезни легких сопровождались выраженными проявлениями бронхиальной обструкции (неравномерность вентилиации легочной ткани, наличие «воздушных ловушек» при проведении функционального КТ-исследования «на выдохе»), симптом трех плотностей («головки сыра»). У всех пациентов отмечалось быстрое лучевое прогрессирование процесса (ввиду молодого возраста часто не соответствующее клиническим проявлениям). *Выводы.* Накопление опыта клинико-лучевого обследования пациентов с ППФЭ позволит сделать заболевание более узнаваемым, что важно для своевременной терапии.

**Ключевые слова:** компьютерная томография; ППФЭ.

## PLEUROPARENCHYMAL FIBROELASTOSIS — FIBROSING LUNG DISEASE IN YOUNG ADULTS

© Aleksandra A. Speranskaya, Lyubov N. Novikova, Elena V. Privalova, Olga V. Amosova

First Saint-Petersburg State Medical University. 197022, Saint-Petersburg, ul. Leo Tolstoy, d. 6–8

**Contact information:** Aleksandra A. Speranskaya — Doctor of Medical Sciences, Professor, Department of Radiology and Radiation Medicine. E-mail: a.spera@mail.ru

Received: 09.12.2021

Revised: 07.02.2022

Accepted: 15.03.2022

**Summary.** *Purpose of the study.* To evaluate the features of the clinical and radiographic picture of pleuroparenchymal fibroelastosis. *Materials and methods.* From 2006 to 2021 at PSPbGMU im. acad. I.P. Pavlov, 24 patients with a clinical and radiographic picture of pleuroparenchymal fibroelastosis (PPFE) were observed. In all cases, the course of the disease was progressive, the main clinical symptoms were inspiratory or mixed dyspnea during physical exertion up to dyspnea at rest, unproductive cough, weakness, fatigue, weight loss, pneumothorax, as well as

radiation and functional signs of pulmonary fibrosis. The average age of the patients was  $22.3 \pm 10.1$  years (w/m — 20/4). All patients underwent traditional X-ray studies (radiography in two projections), high-resolution computed tomography (HRCT), a comprehensive pulmonary function tests (PFTs with the determination of DLCO) and echocardiography. In most patients, studies were repeated (on average, CT was performed 4.2). In most cases (0.8), histological verification was performed. **Results.** Analysis of the results of dynamic examination of patients revealed the following clinical and radiation features of PPFE. 1. Clinical — young people, mostly female, with the onset of the disease in childhood. Then, after a long «light period», partly due to desaggravation associated with the desire of patients to maintain their usual way of life, a progressive course of the disease with severe respiratory failure. 2. Disturbances in the function of pulmonary function tests were in most cases of a mixed nature: a decrease in the vital capacity of the lungs (VC) and total lung capacity (TLC) with an increase or maintenance of the residual volume of the lungs (RLV) at a normal level, it is possible to form an obstructive syndrome mainly at the level of peripheral respiratory pathways (increased OOL and increased bronchial resistance to inhalation and exhalation). All patients had significant or severe disturbances in pulmonary gas exchange (decrease in the diffusion capacity of the lungs). As the disease progressed, there was a negative trend in all indicators of PFTs. 3. Radiographical features: localization of changes in the upper sections, thickening of the apical pleura (apical caps), the presence of large air-containing cysts, areas of carnification of the lung tissue (outcomes of organizing pneumonia that occurs at the moments of idiopathic exacerbation, or the addition of a viral infection), the development of pneumothorax and pneumomediastinum. However, during the development of the disease, the manifestation of the classic picture of ordinary interstitial pneumonia (OIP) (“honeycomb lung”) in typical places (lower-posterior subpleural sections) was noted. In all patients, the manifestations of FBL were accompanied by pronounced manifestations of bronchial obstruction (uneven ventilation of the lung tissue, the presence of «air traps» during a functional CT study «on expiration»), a symptom of three densities («cheese heads»). All patients showed rapid radiation progression of the process (due to young age, often not corresponding to clinical manifestations). **Conclusions.** Accumulation of experience in clinical and radiological examination of patients with PPFE will make the disease more recognizable, which is important for timely therapy.

**Key words:** computed tomography; PPFE.

## ВВЕДЕНИЕ

Интерес к клинко-лучевой диагностике фиброзирующих болезней легких (ФБЛ) значительно возрос с появлением возможности лечения этих пациентов антифибротическими препаратами (АФП), способными затормозить прогрессирующий пневмофиброз. По классификации М.М. Ильковича [1], ФБЛ — это группа заболеваний, при которых развивается прогрессирующий интерстициальный фиброз с грубыми нарушениями архитектоники легочной ткани и формированием в терминальной стадии заболевания толстостенных воздухоносных кист («сотовое легкое»). При классическом варианте течения процесса по типу идиопатического легочного фиброза (ИЛФ) с КТ-паттерном обычной интерстициальной пневмонии процесс развивается преимущественно в нижнезадних и верхне-передних субплевральных отделах, постепенно захватывая все большие пространства, что отчетливо определяется при динамическом КТ-наблюдении этих больных [2, 3].

У пациентов с ИЛФ заболевание обычно дебютирует в преклонном возрасте, характеризуется прогрессирующим течением и проявляется нарастающими признаками дыхательной недостаточности, КТ-паттерном обычной интерстициальной пневмонии (ОИП), рестриктивными нарушениями и снижением диффузионной способности легких до критического уровня. В большинстве случаев ИЛФ имеет неблагоприятный прогноз: согласно литературным данным, медиана выживаемости составляет около 3 лет [1].

В последние годы ввиду длительного динамического наблюдения пациентов и анализа результа-

тов многолетнего лучевого обследования накоплен опыт, который позволяет выделить разные клинко-морфорadiологические варианты течения ФБЛ как идиопатического характера (ИЛФ, ППФЭ), так и известной причины (фиброзные стадии ГЧП, экзогенно-аллергического альвеолита (ЭАА), токсико-аллергического альвеолита (ТАА), синдром фиброзирующей болезни легких (ФБЛ)) при системных иммуновоспалительных ревматических заболеваниях (СИРЗ) [2].

При этом плевропаренхимальный фиброэластоз (ППФЭ) остается одной из самых тяжелых и сложных форм ФБЛ как для диагностики, так и для лечения. Идиопатический плевропаренхимальный фиброэластоз (Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis, IPPFE) был описан F. Chua и соавт. в 2013 г. [4]. Это редкое (орфанное) заболевание, характеризующееся плевральным и субплевральным паренхиматозным фиброзом, преимущественно в верхних отделах легких. Для него характерно неблагоприятное течение с развитием пневмотораксов, быстрое прогрессирование и неблагоприятный прогноз (летальность — до 40%). КТ-проявления ППФЭ включают наличие двусторонних иррегулярных плевропаренхимальных уплотнений фиброзного характера, нарушение архитектоники легочной ткани с уменьшением объема верхних долей легких и подтягивание вверх корней легких (при ИЛФ поражаются нижние доли). Эти изменения сопровождаются разнообразными другими проявлениями фиброзного процесса: формированием участков карнификации легочной ткани (фиброзный исход организующейся пневмонии), наличием «сотового легкого», формированием крупных кист (вероятно,

пневматоцеле, с локализацией преимущественно в верхних отделах). Изменения сопровождаются классическими проявлениями уменьшения объема легочной ткани: тракционными бронхо- и бронхиолоэктазами, девиацией трахеи, развитием эпиплеврального и средостенного липоматоза.

Особенностью ППФЭ является сочетание проявлений фиброзирующей болезни легких (с признаками уменьшения объема легочной ткани) и бронхиальной обструкции (вздутие), нивелирующих друг друга.

Гистологические проявления ППФЭ характеризуются интенсивным фиброзом висцеральной плевры, гомогенным субплевральным фиброэластозом, участками лимфоплазматической инфильтрации и наличием фокусов фиброза [4].

КТ-паттерн ППФЭ, как и другие паттерны интерстициальных пневмоний, могут выявляться не только при идиопатической форме заболевания, но и при ФБЛ известной природы. Наиболее часто КТ-паттерн ППФЭ формируется при хроническом экзогенном аллергическом альвеолите, экзогенном токсическом фиброзирующем альвеолите (например, отравление хлором, при воздействии ингаляционных наркотических средств и др.), после трансплантации костного мозга и др.

В последние годы подтвердились данные о генетической природе заболевания, также как и при ИЛФ [5].

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценить особенности клинико-лучевой картины плевропаренхимального фиброэластоза.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

С 2006 по 2021 гг. в ПСПБГМУ им. акад. И.П. Павлова наблюдались 24 больных с клинико-лучевой картиной ППФЭ. Средний возраст больных составлял  $22,3 \pm 10,1$  года (20 женщин и 4 мужчин). Всем пациентам были выполнены традиционные рентгенологические исследования (рентгенография в двух проекциях), высокоразрешающая компьютерная томография (ВРКТ), комплексное функциональное исследование внешнего дыхания (КФИВД с определением диффузионной способности легких (ДСЛ)) и эхокардиография. У большинства больных исследования были повторены (в среднем КТ выполнялось 4,2 раза). В большинстве случаев (с частотой 0,8) была выполнена гистологическая верификация.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Анализ результатов лучевого обследования выявил следующие клинико-лучевые особенности ППФЭ.

## Клинические особенности

В группе пациентов с идиопатическим плевропаренхимальным фиброэластозом (ИППФЭ) преобладали молодые люди, преимущественно женского пола. В большинстве случаев заболевание дебютировало в детском возрасте, дети наблюдались с ошибочными диагнозами: двусторонняя пневмония, хронический обструктивный бронхит, бронхиальная астма или облитерирующий бронхиолит. Следует отметить, что у 17 пациентов (0,7) выявлялись признаки неспецифической дисплазии соединительной ткани: высокий рост при низкой массе тела, деформация костного скелета (сколиоз, кифоз, воронкообразная грудная клетка и др.), гипермобильность суставов, миопия, пролапс митрального клапана, стеноз чревного ствола и другие. После длительного «светлого периода» ОРВИ или беременность у женщин вызывали перелом в течении болезни. Это проявлялось быстро прогрессирующей одышкой, изнурительным малопродуктивным кашлем, другими признаками дыхательной недостаточности, немотивированной слабостью и утомляемостью, снижением массы тела, иногда осложнениями в виде пневмотораксов и легочной гипертензии. Клиническое ухудшение коррелировало с отрицательной динамикой КТ-картины и результатами КФИВД.

## Функциональные особенности

На ранних стадиях ИППФЭ функциональные изменения обычно ограничивались умеренным или значительным снижением диффузионной способности легких и легкими нарушениями бронхиальной проходимости. По мере прогрессирования заболевания нарушения функции внешнего дыхания имели в большинстве случаев смешанный характер: уменьшение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) и общей емкости легких (ОЕЛ) при увеличении или сохранении на нормальном уровне остаточного объема легких (ООЛ). В ряде случаев формировался обструктивный синдром преимущественно на уровне периферических дыхательных путей (увеличение ООЛ и повышение бронхиального сопротивления вдоха и выдоха), а иногда и на уровне более крупных дыхательных путей (уменьшение  $ОФВ_1$  (объема форсированного выдоха за первую секунду) и  $ОФВ_1/ФЖЕЛ$  (соотношение объема форсированного выдоха за первую секунду к форсированной жизненной емкости легких)). У всех больных отмечались значительные или резкие нарушения легочного газообмена (снижение диффузионной способности). По мере прогрессирования заболевания наблюдалась отрицательная динамика всех показателей КФИВД.

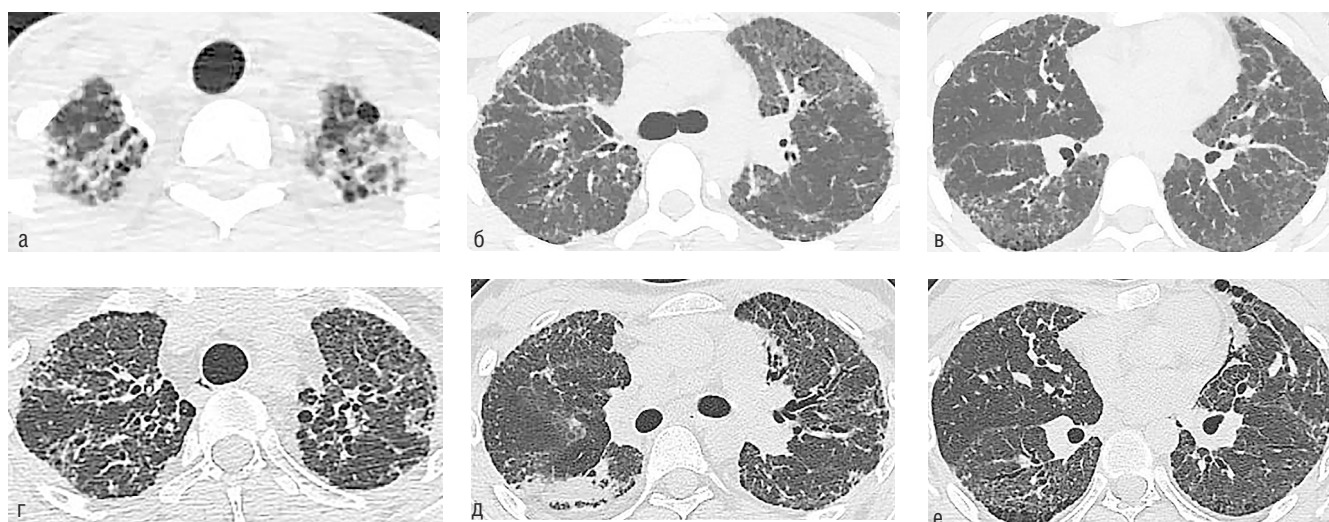
### Лучевые особенности

К лучевым особенностям можно отнести следующие:

- первичная локализация изменений преимущественно в верхних отделах;
- утолщение апикальной плевры (апикальные шапки);
- наличие крупных воздухосодержащих кист в верхних отделах легких (пневматоцеле?);
- изменения сочетаются с другими проявлениями фиброзирующей болезни легких: в момент обострения заболеваниями проявлениями острой интерстициальной пневмонии (ОСИП) (появление участков

«матового стекла», организующейся пневмонии, ретикуляции); при прогрессировании фиброза — формирование участков карнификации легочной ткани (исходы организующейся пневмонии, возникающей в моменты идиопатического обострения или присоединения вирусной инфекции), проявления классической картины обычной интерстициальной пневмонии («сотное легкое») в типичных местах (нижне-задних субплевральных отделах);

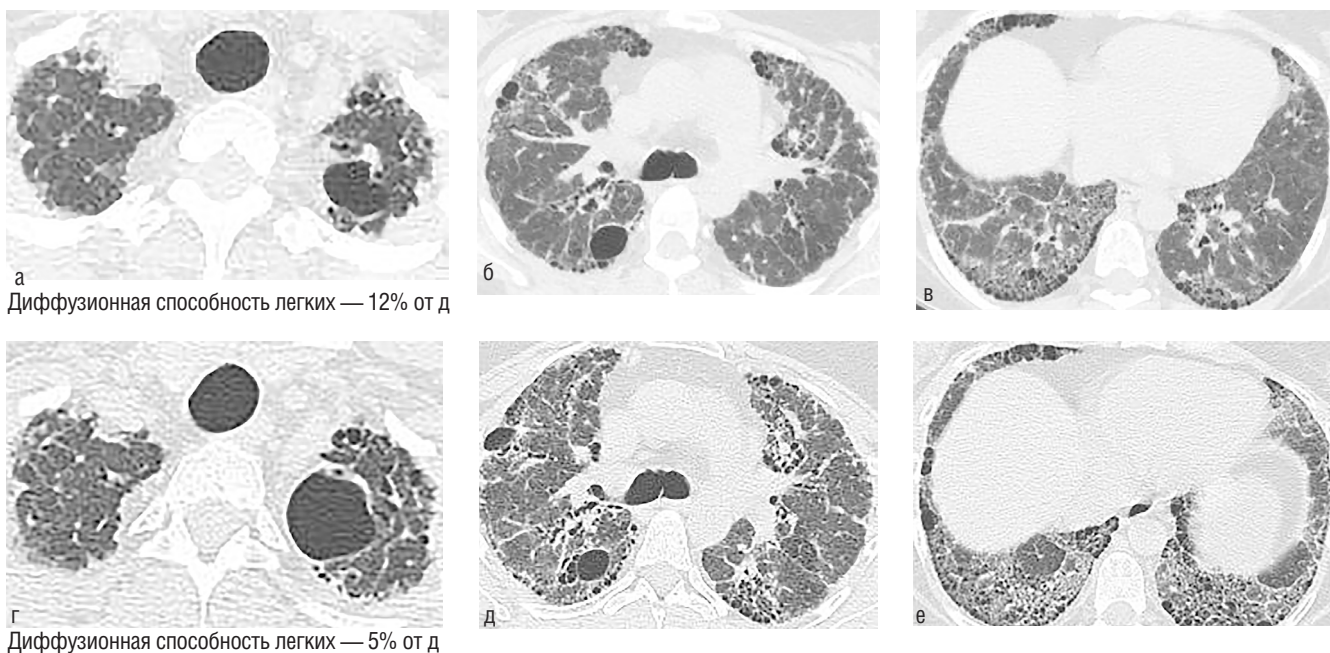
- выраженные проявления бронхиальной обструкции (неравномерность вентиляции легочной ткани, наличие «воздушных ловушек» при проведении функционального КТ-исследования «на выдохе»), симптом трех плотностей («головки сыра»);



КИФВД	28.07.2014	06.11.2014	2019
ОЕЛ	2,8 л (57,%)		
ЖЕЛ	49,9%	41,7%	35%
ООЛ	0,97л (81,5%)		
ООЛ/ОЕЛ	148		
ВГО	63%		
ОФV <sub>1</sub>	55,1%		
ОФV <sub>1</sub> /ЖЕЛ	96%		
ДСЛ	47%	36%	30%
ЛА	12 мм рт.ст.	29 мм рт.ст.	
ЧД	18	18	
		«часовые стекла»	

ж

Рис. 1. Пациентка С., 1998 года рождения. С 2012 г. (14 лет) прогрессирующая одышка, сухой кашель, проявления ППФЭ на КТ. В 2015 г. выполнена видеоторакоскопия с биопсией. Диагноз — ЭАА, с 2016 г. наблюдается в ПСПбГМУ, после дообследования и мультидисциплинарного обсуждения — диагноз ИППФЭ. Лечение бронхоспазмолитиками и системными кортикостероидами неэффективно, заболевание прогрессировало, в 2021 г. умерла от прогрессирующей дыхательной недостаточности. На КТ от 2014 г. (а, б, в) и 2017 г. (г, д, е) отмечается прогрессирование процесса: нарастание протяженности фиброзных изменений (участков карнификации, «сотного легкого»), нарастание размеров кист, выраженные проявления бронхиальной обструкции (неравномерность вентиляции легочной ткани, наличие двусторонних «воздушных ловушек», синдром «трех плотностей»), проявлений легочной гипертензии. Данные функциональных исследований также ухудшаются (ж)



**Рис. 2.** Больная Б., 46 лет, ППФЭ, ОИП. На КТ от 01.09.2017 г. (а, б, в) и 18.09.2018 г. (г, д, е) отмечается прогрессирование процесса: нарастание протяженности фиброзных изменений (участков карнификации, «сотого легкого»), нарастание размеров кист, выраженные проявления бронхальной обструкции (неравномерность вентиляции легочной ткани, наличие двусторонних «воздушных ловушек», синдром «трех плотностей»), проявления легочной гипертензии

- быстрое лучевое прогрессирование процесса (ввиду молодого возраста часто не соответствует клиническим проявлениям);
- развитие пневмотораксов и пневмомедиастинума;
- развитие легочной гипертензии (рис. 1).

В далеко зашедших стадиях заболевания начинают преобладать проявления, характерные для ОИП (рис. 2).

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ И ОБСУЖДЕНИЕ

Фиброзирующие болезни легких — группа процессов, приводящих к избыточному развитию соединительнотканной стромы легкого, грубого нарушения архитектоники легочной ткани с возникновением вентиляционных и перфузионно-диффузионных нарушений в легочной ткани. Такого рода процессы встречаются нередко, их природа может быть как установлена (ЭАА, ТАА, синдром ФБЛ при диффузных болезнях соединительной ткани (ДБСТ)), так и не установлена (идиопатический).

Длительный опыт наблюдения таких пациентов в НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких и кафедры рентгенологии и радиационной медицины ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова позволил составить свою концепцию их течения,

основываясь на анализе изменения клинической и лучевой картины.

Стройная теория М.М. Ильковича объединяющей концепции ФБЛ проста и удобна в использовании как рентгенологом, так и пульмонологом, позволяя не путаться в излишней детализации.

Длительное наблюдение пациентов с ФБЛ подтверждает безусловную клиническую и лучевую стадийность процесса, требующую разного терапевтического подхода к начальным и конечным стадиям заболевания.

Становится понятным, что исход фиброзирующих болезней легких описывается клинико-морфологической картиной ОИП, плохо поддающейся лечебному воздействию.

Однако, длительное время изучая клинико-лучевую картину ФБЛ, мы пришли к выводу о наличии многочисленных особенностей фиброирования у каждого конкретного пациента, которые необходимо учитывать при постановке диагноза и лечении, но которые не должны отвлекать лечащего врача от фиброзирующей сути заболевания.

Выделение ИППФЭ как одной из тяжелых форм фиброзирующей болезни легких позволит лучше изучить ее особенности и даст возможность более раннего начала лечения.

## ВЫВОДЫ

Накопление опыта клинико-лучевого обследования пациентов с ИППФЭ позволит сделать заболевание более узнаваемым, что важно для своевременной терапии.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Илькович М.М., Новикова Л.Н., Илькович Ю.М. Идиопатические интерстициальные пневмонии: дискуссионные аспекты проблемы. Современная медицина. 2016; 3(3): 77–9.
2. Сперанская А.А., Новикова Л.Н. Компьютерно-томографические паттерны идиопатического легочного фиброза. Практическая пульмонология. 2018; 1: 73–80.
3. Travis W.D., Costabel U., Hansell D.M. et al. 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: 733–48.
4. Chua F., Desai S.R., Nicholson A.G. et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis. A Review of Clinical, Radiological, and Pathological Characteristics *Ann Am Thorac Soc.* 2019; 16(11): 1351–1359.
5. Newton C.A., Batra K., Torrealba J. et al. Telomere-related lung fibrosis is diagnostically heterogeneous but

uniformly progressive. *Eur Respir J.* 2016; 48(6): 1710–1720.

## REFERENCES

1. Il'kovich M.M., Novikova L.N., Il'kovich Yu.M. Idiopatische interstitsial'nyye pnevmonii: diskussionnyye aspekty problemy. [Idiopathic interstitial pneumonia: debatable aspects of the problem]. *Sovremennaya meditsina.* 2016; 3(3): 77–9. (in Russian).
2. Speranskaya A.A., Novikova L.N. Komp'yuterno-tomograficheskiye patterny idiopaticheskogo legochnogo fibroza. [Computed tomography patterns of idiopathic pulmonary fibrosis]. *Prakticheskaya pul'monologiya.* 2018; 1: 73–80. (in Russian).
3. Travis W.D., Costabel U., Hansell D.M. et al. 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: 733–48.
4. Chua F., Desai S.R., Nicholson A.G. et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis. A Review of Clinical, Radiological, and Pathological Characteristics *Ann Am Thorac Soc.* 2019; 16(11): 1351–1359.
5. Newton C.A., Batra K., Torrealba J. et al. Telomere-related lung fibrosis is diagnostically heterogeneous but uniformly progressive. *Eur. Respir. J.* 2016; 48(6): 1710–1720.



УДК 343.575.2+615.212.7+614.283+616.24-073.756.5-002+616-08-035+304.2(3)

## ЛЕГОЧНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У МОЛОДЫХ ВЗРОСЛЫХ ПРИ УПОТРЕБЛЕНИИ НАРКОТИЧЕСКИХ ВЕЩЕСТВ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

© Наталья Сергеевна Яковлева, Александра Анатольевна Сперанская

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова. 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8

**Контактная информация:** Наталья Сергеевна Яковлева — к.м.н., врач-рентгенолог. E-mail: nataljayakovleva@yandex.ru

**Поступила:** 09.12.2021

**Одобрена:** 07.02.2022

**Принята к печати:** 15.03.2022

**Резюме.** Цель работы — анализ возможных вариантов легочных осложнений при употреблении запрещенных препаратов (наркотиков) с помощью компьютерной томографии на основании данных литературы и собственных наблюдений. Злоупотребление наркотиками продолжает неуклонно расти во всем мире, а преобладающее количество наркозависимых — это молодые люди, включая подростков. Возникающие при употреблении наркотиков осложнения могут затрагивать любые органы и системы. Респираторные осложнения могут возникать при использовании всех групп наркотических веществ (опиаты, кокаин, амфетамины, марихуана и многие другие), характер которых во многом зависит от используемого препарата, примесей в нем и способа введения. Легочные осложнения могут затрагивать верхние дыхательные пути, паренхиму легких, легочную сосудистую сеть, плевру и протекать как в острой, так и в хронической форме. Отсутствие патогномичных клинических, лабораторных, радиологических и гистологических признаков поражения легких, обусловленных приемом наркотических веществ, существенно затрудняет диагностику. Осведомленность об особенностях визуализации легочных осложнений, индуцированных приемом наркотиков, наиболее часто встречающихся формах и редких вариантах поражения важна для рентгенолога, поскольку первопричина может быть неизвестна, а различные осложнения могут сочетаться.

**Ключевые слова:** наркотические вещества; героин; кокаин; метадон; компьютерная томография; острый респираторный дистресс-синдром.

## PULMONARY COMPLICATIONS IN YOUNG ADULTS WITH DRUG USE: A REVIEW OF THE LITERATURE AND CLINICAL OBSERVATIONS

© Natalia S. Yakovleva, Aleksandra A. Speranskaya

First Saint-Petersburg State Medical University. 197022, Saint-Petersburg, ul. Leo Tolstoy, d. 6–8

**Contact information:** Natalia S. Yakovleva — PhD radiologist. E-mail: nataljayakovleva@yandex.ru

**Received:** 09.12.2021

**Revised:** 07.02.2022

**Accepted:** 15.03.2022

**Summary.** The aim of the work was to analyze possible variants of pulmonary complications in the use of illicit drugs (drugs) using computed tomography, based on literature data and our own observations. Drug abuse continues to rise steadily throughout the world, and the majority of drug addicts are young people, including adolescents. Complications arising from the use of drugs can affect any organs and systems. Respiratory complications can occur when using all groups of narcotic substances (opiates, cocaine, amphetamines, marijuana and many others), the nature of which largely depends on the drug used, the impurities in it and the route of administration. Pulmonary complications can affect the upper respiratory tract, lung parenchyma, pulmonary vasculature, pleura and occur in both acute and chronic forms. The absence of pathognomonic clinical, laboratory, radiological and histological signs of lung damage caused by the use of narcotic substances significantly complicates the diagnosis. Awareness of the visualization features of drug-induced pulmonary complications, the most common forms and rare lesions is important for the radiologist, since the underlying cause may not be known, and various complications may be combined.

**Key words:** narcotic substances; heroin; cocaine; methadone; computed tomography; acute respiratory distress syndrome.

## ВВЕДЕНИЕ

В последние десятилетия происходит рост употребления наркотиков во всем мире и связанный с этим рост госпитализаций, передозировок и смертей [3, 4]. Примерно 16 млн людей в возрасте 15–64 лет регулярно употребляют запрещенные наркотики [2]. В структуре групп людей, употребляющих наркотики, наибольшую часть составляют молодые люди. Среди подросткового населения (15–17 лет) в 2020 г. в Российской Федерации зарегистрирован 431 случай отравлений наркотическими веществами, показатель отравлений на 100 тыс. подросткового населения составляет 9,8. По данным федерального государственного бюджетного учреждения «Российский центр судебно-медицинской экспертизы» Минздрава России, число умерших от потребления наркотиков в Российской Федерации в 2020 г. составило 7366 человек, что на 16,1% больше по сравнению с 2019 г. (6344 человек).

Помимо употребления запрещенных наркотических веществ наблюдается нелекарственное использование нескольких классов рецептурных препаратов (опиоидные анальгетики, бензодиазепины, анксиолитические и седативные гипнотики) [5].

Опиаты — алкалоиды, выделяемые из опиумного мака (морфин, кодеин, тебаин). Полусинтетические опиоиды (героин (диацетилморфин)) — химически модифицированные опиаты. Синтетические опиоиды (метадон) — химические соединения, не имеющие отношения к опиатам, но способные связываться с опиатными рецепторами и оказывать сходное действие [18]. Наибольшее токсикологическое значение в настоящее время имеет синтетический опиоид метадон [7, 8].

На долю внутривенного введения приходится около 80% общего числа случаев употребления опиоидных наркотических веществ, а доля интраназального употребления составляет около 15%. Следует отметить, что на клиническую картину указанные пути введения практически не влияют, отражаясь, в основном, на скорости наступления наркотического (токсического) эффекта [8, 9].

Кокаин — алкалоид, выделяемый из листьев южноамериканского растения *Erythroxylon Coca*. Обычно кокаин вводят интраназально, внутривенно, нередко смешивая с героином, при курении, в виде кожных аппликаций. При различных путях введения формируются различные концентрации кокаина в плазме, что имеет крайне важное клиническое значение. «Крэк» — наркотик, который изготавливается на основе кокаина и используется для курения.

Марихуана остается наиболее популярным и часто используемым наркотиком в мире. Легали-

зация во многих странах привела к мнению, что курение марихуаны имеет минимальные неблагоприятные последствия для здоровья и привело к росту использования в последние десятилетия.

В течение последних десятилетий на рынке распространенных ранее наркотических веществ отмечается появление новых синтетических психоактивных веществ, таких как синтетические каннабиноиды (синтетическая марихуана («спайсы», «миксы»)); синтетические катиноны («соли»); амфетаминоподобные стимуляторы и эйфоретики, аналоги экстази; синтетические галлюциногены (аналоги псилоцибина или LSD) [19].

И для России, и для стран Запада характерно употребление традиционных наркотиков совместно с «новыми», более дешевыми синтетическими аналогами с большим количеством примесей (кислоты, основания и другие органические и летучие растворители, включая уксусный ангидрид, уксусную кислоту, хлористоводородную кислоту, бикарбонат натрия, йод, красный фосфор, ацетат свинца, бензин, эфир, краска и т.д.) [19].

В литературе можно найти работы, посвященные анализу возможных форм поражения легких при употреблении запрещенных наркотических веществ той или иной группы (табл. 1) [11].

В таблице 1 представлены суммарные данные о наиболее часто встречаемых формах легочных осложнений в зависимости от способа введения и действующего наркотического вещества. Наряду с этим, в литературе опубликованы результаты различных исследований, а также сообщения об отдельных клинических случаях, описывающих более редкие, но возможные варианты поражения легких. К ним можно отнести различные виды интерстициальных пневмоний, в том числе эозинофильные пневмонии, васкулиты, гиперчувствительный пневмонит, тромбоэмболия легочной артерии и другие [20, 21].

## ОБЗОР И КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ. НЕКАРДИОГЕННЫЙ ОТЕК ЛЕГКИХ

Наркотические анальгетики (такие как героин, морфин, метадон) являются наиболее распространенными препаратами, вызывающими некардиогенный отек легких (острый респираторный дистресс-синдром — ОРДС), который часто выявляется при вскрытиях пациентов с острыми наркотическими отравлениями, механизм которого до конца остается неясным [1, 10, 12]. В начальной стадии он носит нейрогенный характер и проявляется уменьшением глубины и частоты дыхания, что обусловлено уменьшением чувствительности дыхательного центра к углекислому газу.

Таблица 1

## Обобщенные данные о респираторных осложнениях, вызванных конкретным препаратом

Наркотик	Способ введения	Осложнение
Кокаин	Любой	Отек легких (некардиогенный и кардиогенный), легочное кровоизлияние
Кокаин	Носовая инсуффляция	Перфорация носовой перегородки или «кокаиновый нос», эпиглоттит, синусит, аспирация, бронхит
Алкалоидный кокаин («крэк»)	Курение или вдыхание	Пневмоторакс, пневмомедиастинум, эпиглоттит, синусит, аспирация, бронхит
Амфетамины	Любой	Отек легких (некардиогенный и кардиогенный), легочное кровоизлияние
Опиаты	Любой	Аспирационная пневмония, некардиогенный отек легких
Марихуана	Курение или вдыхание	Буллы верхней доли, пневмоторакс, пневмомедиастинум
Любые	Внутривенный	Аспирационная или липоидная пневмония
Нитриты	Вдыхание	Бактериальная пневмония, эмболия легочной артерии, септические эмболы, эмпиема, пневмоторакс, буллезная эмфизема верхней доли
Рецептурные лекарства для приема внутрь	Внутривенный	Гранулематоз легких (например, талькоз), легочная гипертензия, буллезная эмфизема верхней доли, панацинарная эмфизема нижней доли при внутривенном применении метилфенидата

В дальнейшем к центральным механизмам развития острой дыхательной недостаточности присоединяется легочное поражение, которое имеет многокомпонентный характер: анафилактическая реакция, бронхоспазм, артериальная гипоксемия, увеличение проницаемости капилляров и интерстициальный отек, не исключая возможного прямого токсического действия наркотического вещества на легочную ткань [9]. Определенную роль играет влияние всплеска эндогенных сывороточных катехоламинов, который может привести к изменениям в сердечно-легочной гемодинамике [6]. Кроме того, ряд исследователей приходит к мнению, что в возникновении ОРДС при передозировках наркотиком может играть введение налоксона, использующегося в качестве антидотной терапии.

С патологоанатомической точки зрения большинство клинических случаев ОРДС гистологически будут иметь диффузное альвеолярное повреждение. К другим видам гистологических изменений, встречающихся в клинически установленных случаях ОРДС, относятся острая эозинофильная пневмония, организуемая пневмония, а также диффузное альвеолярное кровоизлияние.

При поступлении у молодой женщины на фоне передозировки героином и этанолом с клинической картиной нарастающей дыхательной недостаточности по данным компьютерной томографии ведущим лучевым симптомом являлись симметричные распространенные изменения по типу «матового стекла» без отчетливого градиента распределения, деформация легочного рисунка по типу «бульжной мостовой» в виде подчеркнутости границ вторичных легочных долек и пятнистым «географическим» распределением участков

«матового стекла», что соответствовало компьютерно-томографическому (КТ) паттерну диффузного альвеолярного повреждения (рис. 1).

ОРДС — клиническое понятие, поэтому выделить специфический КТ-признак невозможно. Ряд авторов рассматривают отек легких и дистресс-синдром как два синдрома острой респираторной недостаточности, сходные по патогенезу, клиническим проявлениям и рентгенологической картине. ОРДС рассматривается как отек легких, развивающийся в условиях выраженной интоксикации и повреждения альвеолярного эпителия, поэтому выделение критериев дифференциальной рентгенодиагностики считается весьма ненадежным, поскольку они могут встречаться при обоих состояниях [32]. На наш взгляд, выделение КТ-паттерна диффузного альвеолярного повреждения у пациентов с ОРДС при передозировке наркотических веществ, который не встречается у пациентов при кардиогенном отеке легких, является важным моментом дифференциальной рентгенодиагностики некардиогенного отека легких. Стоит отметить, что пациентам с некардиогенным отеком легких требуется более длительная поддержка аппарата искусственной вентиляции легких, и они имеют более неблагоприятный прогноз, в особенности при сочетании с септическими осложнениями [32].

#### КАРДИОГЕННЫЙ ОТЕК ЛЕГКИХ

В литературе встречаются сообщения о возможном развитии как некардиогенного, так и кардиогенного отека легких при внутривенном злоупотреблении амфетамина, кокаина и курении крэк-кокаина

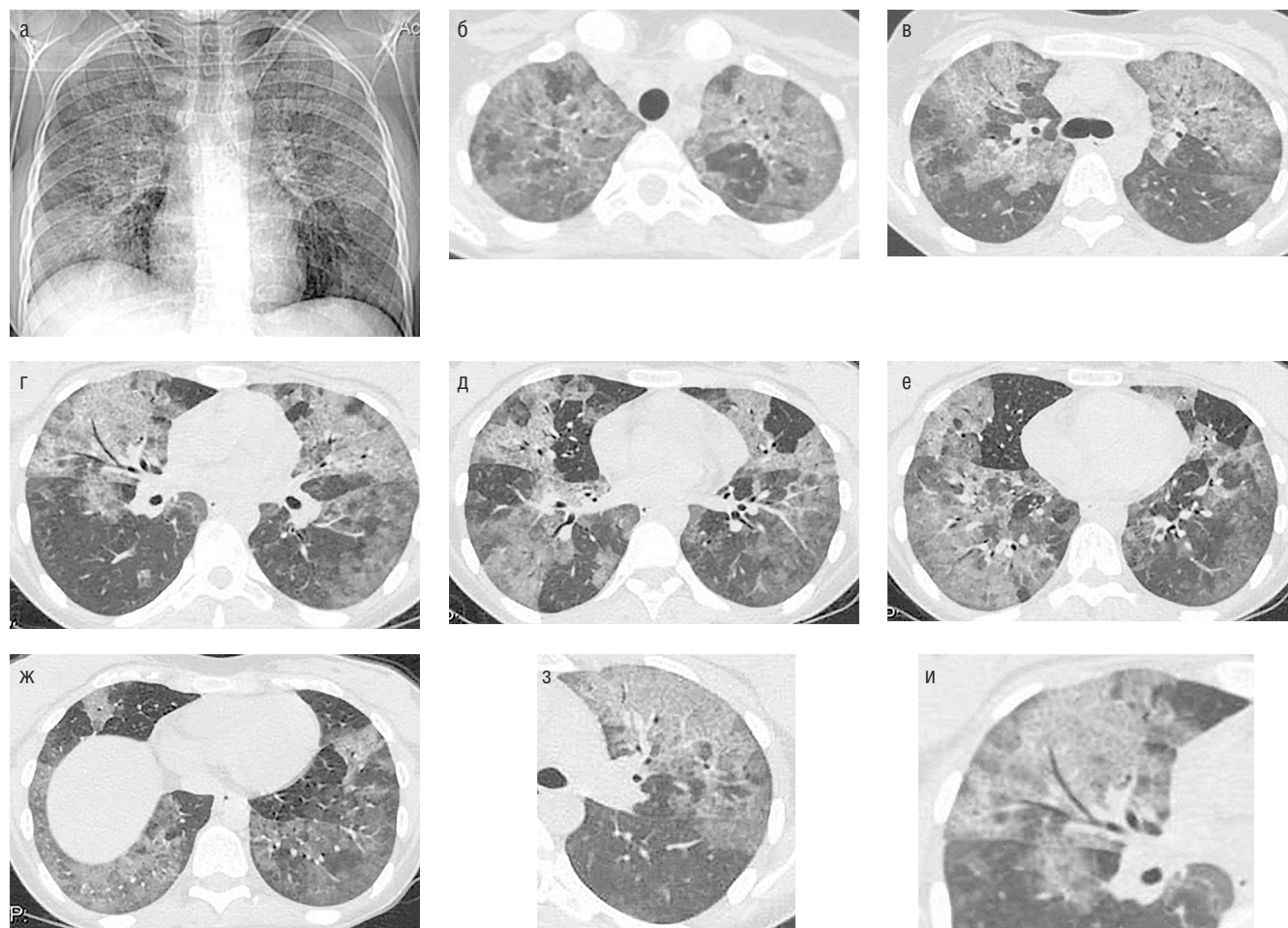


Рис. 1. Пациентка К., 22 года, передозировка героином и этанолом: а–ж — определяются двусторонние диффузные интерстициальные изменения с пятнистым характером распределения, подчеркнутостью границ вторичных легочных долек (КТ-паттерн «булыжной мостовой»)

[11, 13]. Отек легких, связанный с передозировкой кокаина, по данным серии вскрытий, был причиной смерти в 77–85% случаев [14]. Патогенез кокаин-индуцированного отека легких является комплексным и многофакторным. Отек легких может быть результатом дисфункции левого желудочка, вызванной или миокардиальной ишемией из-за коронарного вазоспазма, или интенсивным сужением периферических сосудов из-за симпатической стимуляции [15]. Инфаркт миокарда, аритмия и дилатационная кардиомиопатия могут быть факторами, способствующими возникновению кардиогенного отека легких.

В отличие от кардиогенного отека легких немедикаментозной природы, плевральный выпот и кардиомегалия могут отсутствовать. Это обусловлено тем, что при кардиогенном отеке легких, вызванном медикаментозной острой ишемией миокарда или медикаментозной сердечной аритмией, размер сердца может быть нормальным [11].

Одним из частых осложнений, которое можно наблюдать у пациентов с отеком легких на фоне

передозировки наркотиков, является аспирационная пневмония. По результатам сравнительного исследования данных посмертной компьютерной томографии и данных аутопсий, аспирация встречалась в 66% случаев, наряду с отеком легких [1]. Смертность от аспирации зависит от химических, физических свойств аспирата и его объема [31]. Как и в случае аспирационных пневмоний при других состояниях, при передозировке наркотиков чаще всего поражаются зависимые части легкого в положении лежа на спине (верхние и задние сегменты верхних долей и верхушечные сегменты нижних долей) [11].

Радиологические проявления кардиогенного отека легких могут отличаться на разных стадиях отека и быть полиморфными. В начальной стадии при интерстициальном отеке легких чаще всего выявляется утолщение центрального (за счет увеличения диаметра сосудов) и междолькового интерстиция (отек), участки снижения пневматизации по типу «матового стекла». По мере прогрессирования в стадии

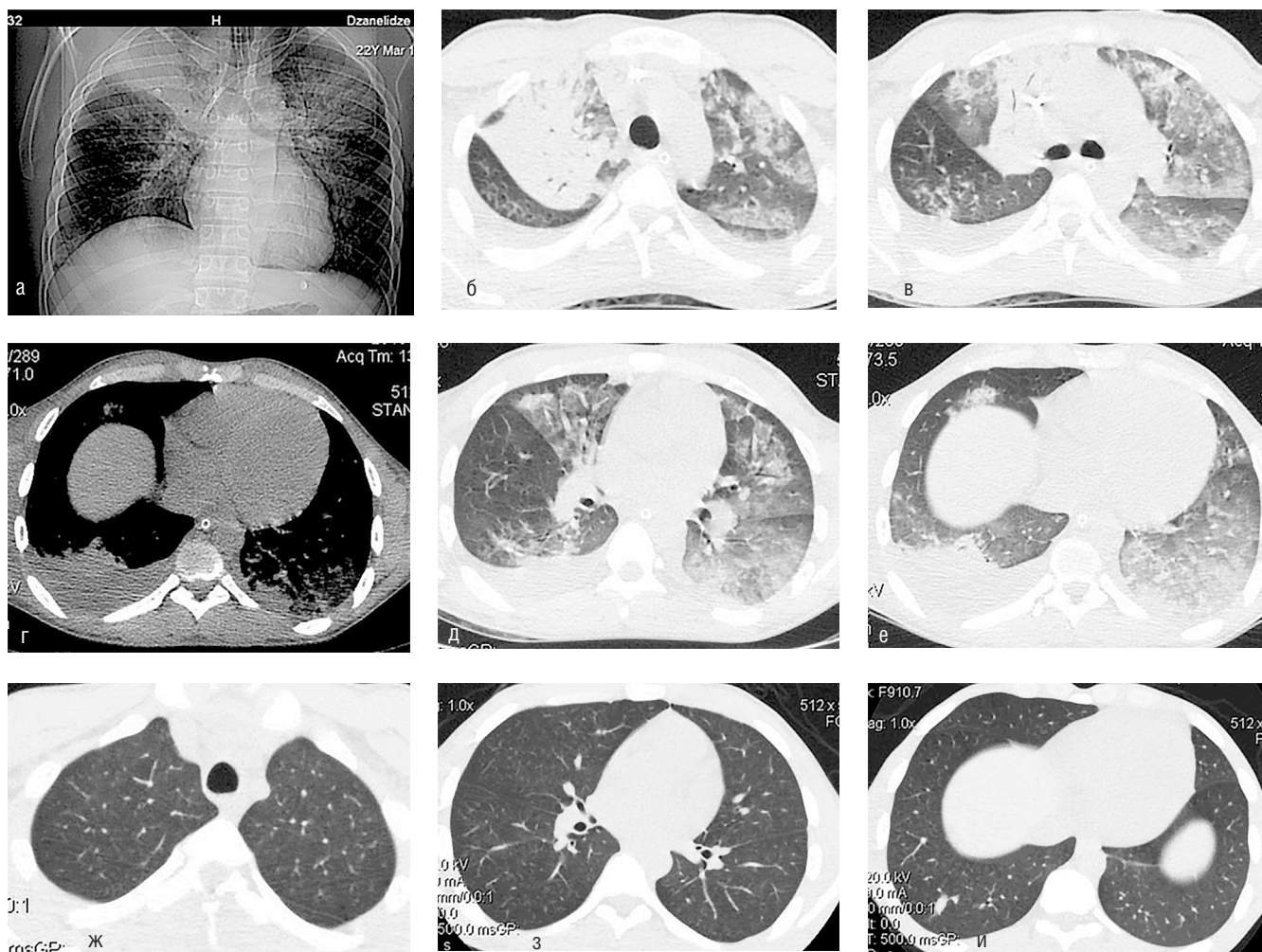
альвеолярного отека отмечается нарастание протяженности зон «матового стекла», появление участков консолидации легочной ткани, в том числе с перибронховаскулярным характером распределения. Характерен градиент распределения изменений с нарастанием к задним субплевральным отделам легких. Плевральные выпоты являются частым сопутствующим признаком при кардиогенном отеке легких.

При компьютерной томографии грудной клетки у молодого мужчины с клинической картиной острой дыхательной недостаточности на фоне отравления амфетамином определялись двусторонние распространенные зоны снижения пневматизации по типу «матового стекла» с характерным градиентом распределения изменений, субтотальная консолидация легочной ткани верхней

доли справа, двусторонний плевральный выпот (больше справа), расширение левого желудочка (рис. 2). На фоне терапии при контрольном исследовании выявлен полный регресс изменений в легких.

### СЕПТИЧЕСКАЯ ЭМБОЛИЯ

Септическая эмболия (СЭ) — одно из самых тяжелых легочных осложнений при внутривенном злоупотреблении наркотических веществ [22]. По данным Е.Б. Клестер и соавт., у пациентов с СЭ в 72,2% развивается ОРДС, что требует госпитализации в отделения реанимации и дыхательной поддержки (ИВЛ), более длительного нахождения в стационаре и обуславливает высокую смертность (31,8%) от



**Рис. 2.** Пациент Р., 22 года, кардиогенный отек легких, аспирационная пневмония, вызванные приемом амфетамина. Динамика на фоне терапии: *a–e* — двусторонние интерстициальные изменения по типу «матового стекла» с нарастанием к задним субплевральным отделам (*e*); плевральный выпот с коллабированием прилежащей легочной ткани (*e*); расширение левого желудочка (*e*); субтотальная консолидация верхней доли правого легкого (*a, б, в*); *ж–и* — полный регресс интерстициальных изменений, плеврального выпота, восстановления пневматизации верхней доли правого легкого

септического шока [24]. СЭ чаще встречается у потребителей инъекционных наркотиков с прогрессирующей иммуносупрессией ВИЧ ( $CD4^+ < 200$  клеток/ $mm^3$ ) [23].

Наиболее часто СЭ сопутствует инфекционному эндокардиту, возникающему за счет бактериальной эмболизации из микроабсцессов внутри крупных периферических тромбированных вен. Эмболический сгусток вызывает инфаркт в сосудистой легочной сети, а содержащиеся в нем микроорганизмы способствуют возникновению очагового абсцесса [25].

В большинстве случаев у больных с наркоманией поражается трикуспидальный клапан (26–80%), у остальных пациентов эта локализация при инфекционном эндокардите встречается в единичных случаях [22] (рис. 3).

Радиологически септическая эмболия проявляется как двусторонний процесс в легких, характеризующийся наличием округлых очагов и фокусов консолидации легочной ткани с нечеткими контурами и преимущественным периферическим расположением (рис. 3, *a–в*). В ряде случаев можно проследить связь с сосудом, так называемый питающий сосуд. При проведении контрастного исследования наблюдается неравномерность контрастирования очагов, преобладание в центральных отделах показателей пониженной плотности, что свидетельствует о начальном этапе распада легочной ткани (рис. 3, *г–е*). Кроме того, при проведении КТ-ангиографии может от-

мечаться расширение легочной артерии (рис. 3, *г*), наличие внутрипросветных тромботических масс в ее ветвях. Тромбоэмболия крупных ветвей легочной артерии — нередкое осложнение при СЭ, что обусловлено не только непосредственной обтурацией просвета сосуда эмболом, но и активацией свертывающей системы крови с развитием локального тромбоза.

Очаги могут обнаруживаться на разных этапах развития, наряду с фокусами консолидации могут выявляться очаги с полостями деструкции. Вместе с изменениями в паренхиме легких могут быть отмечены кардиомегалия (расширение камер сердца) (рис. 3, *д*), плевральный выпот (рис. 3, *д, е*), а при наличии септицемии — очаговые изменения других органов в зоне сканирования (печень, селезенка).

### ЭОЗИНОФИЛЬНАЯ ПНЕВМОНИЯ, ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ

По многочисленным литературным данным, привычное курение марихуаны связано в первую очередь с симптомами острого и хронического бронхита и не предрасполагает к развитию клинически значимой ХОБЛ. Есть данные о корреляции курения марихуаны и апикальной эмфиземы с образованием больших булл, особенно у молодых пациентов, с развитием вторичного пневмоторакса (марихуановое легкое) [26, 30]. Но кроме хорошо изученных и наиболее частых легочных

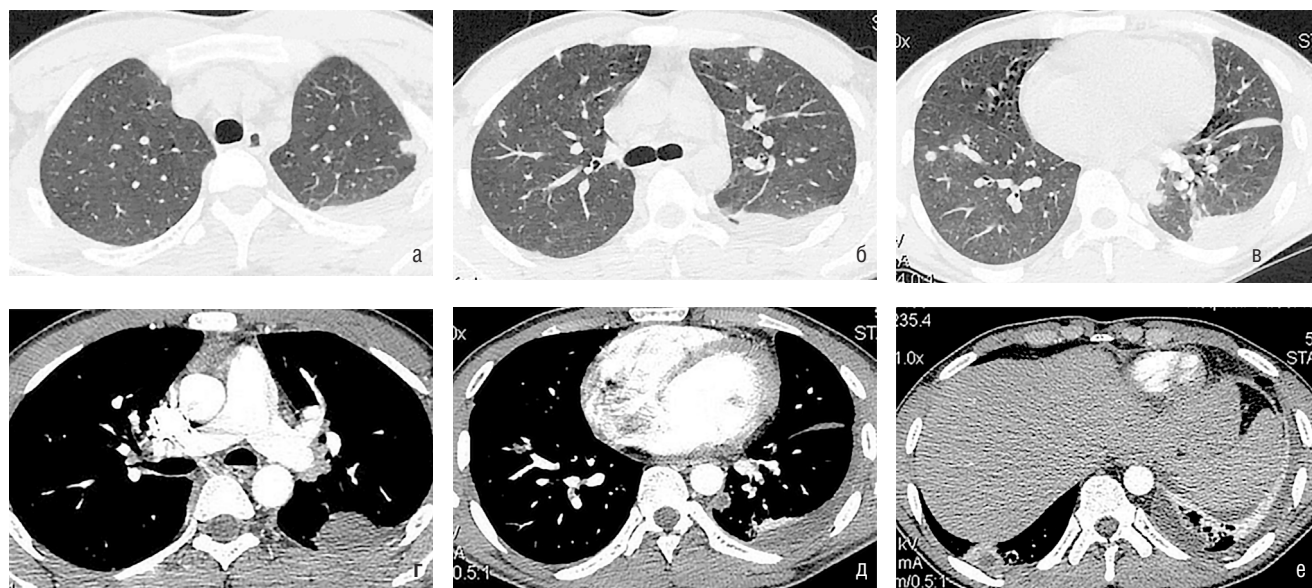


Рис. 3. Пациент Б., 23 года, септическая эмболия, инъекционное употребление производных кокаина: *a–в* — двусторонние очаги с нечеткими контурами, преимущественно в периферических отделах легких; *г–е* — при внутривенном болюсном контрастном исследовании отмечается неравномерное накопление контрастного вещества очагами (*д, е*); плевральный выпот (*д, е*); расширение легочной артерии (*г*)

осложнений при курении марихуаны, встречаются сообщения о возможном развитии таких изменений, как эозинофильная пневмония [27, 28]. Описаны случаи гиперчувствительного пневмонита и силико-индуцированных пневмокониозов у подростков после употребления марихуаны, подтвержденные данными биопсии [29].

Рентгенологически эозинофильная пневмония характеризуется двусторонними легочными инфильтратами (рис. 4, *а, б, в*) при подостром течении процесса и наличием диффузного «матового стекла» при остром процессе. Легочные инфильтраты часто округлой формы, имеют тенденцию к периферическому расположению, могут отличаться по плотности (фокусы «матового стекла», смешанного характера вплоть до несегментарных зон консолидации), с тенденцией к преобладанию в верхних и средних отделах легких (рис. 4, *а, б, в*). При хроническом течении процесса могут появляться ретикулярные изменения, ателектазы. Есть данные о возможном наличии плеврального выпота, лимфаденопатии средостения.

#### РАЗЛИЧНЫЕ ВИДЫ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫХ ПНЕВМОНИЙ

«Новые» виды синтетических наркотиков и используемые для их приготовления примеси, различные сочетания действующих веществ позволяют рассматривать хроническое поражение легких при длительном злоупотреблении как вариант токсических изменений в легких. При этом основным токсическим воздействием будет обладать не основной наркотик (кокаин, амфетамин и др.), а дополнительные химические компоненты. Кроме этого, длительно употребляющий наркотики пациент чаще всего использует различные группы препаратов, зачастую сочетая их, что может усугублять токсические эффекты.

Таким образом, основной фактор, вызывающий легочное осложнение, не может быть уста-

новлен достоверно, а клинко-рентгенологические проявления в легких могут быть представлены любой известной формой токсичности, в том числе различными видами интерстициальных пневмоний.

Характер течения интерстициальных процессов в легких токсического генеза разнообразен, возможен неблагоприятный прогноз в виде прогрессирующего фиброза легких (рис. 5).

На рисунке 5 представлено динамическое наблюдение молодого мужчины, длительно употребляющего инъекционные и ингаляционные наркотики, с жалобами на выраженную прогрессирующую одышку. При первичном обследовании на КТ грудной клетки в апикальных отделах легких определяются крупные буллы, участки парасептальной и в меньшей степени центриацинарной эмфиземы. Кроме того, в верхних отделах с обеих сторон выявляются непротяженные участки утолщения плевры, плевропульмональные тяжи, единичные участки по типу «матового стекла» в периферических отделах легких. При повторном исследовании через 7 месяцев определяется выраженное нарастание двусторонних плевропульмональных изменений (утолщение плевры, многочисленные пульмональные грубые тяжи, утолщения по междолевой плевре) с увеличением размеров крупных булл и деформацией формы средостения (тракционного характера), диффузное снижение пневматизации по типу «матового стекла» во всех отделах легких. Отмечается появление не визуализируемых ранее перибронховаскулярных фиброзных изменений в прикорневых отделах легких. Клинико-рентгенологически установлен диагноз прогрессирующего фиброзирующего процесса в легких токсического генеза (ведущий КТ-паттерн — плевропаренхимальный фиброэластоз); прогноз заболевания — неблагоприятный.

Другим вариантом поражения являлось развитие организующейся пневмонии (рис. 6).

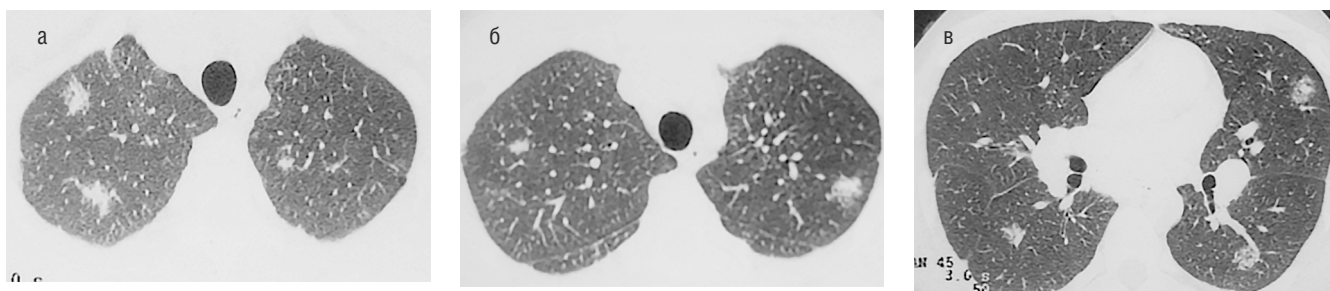


Рис. 4. Пациент Н., 23 года, курение марихуаны, эозинофильная пневмония: *а, б, в* — двусторонние фокусы уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла» и смешанного характера, с преимущественным расположением в периферических отделах верхних и средних легочных полей; признаки умеренной лимфаденопатии (*в*)

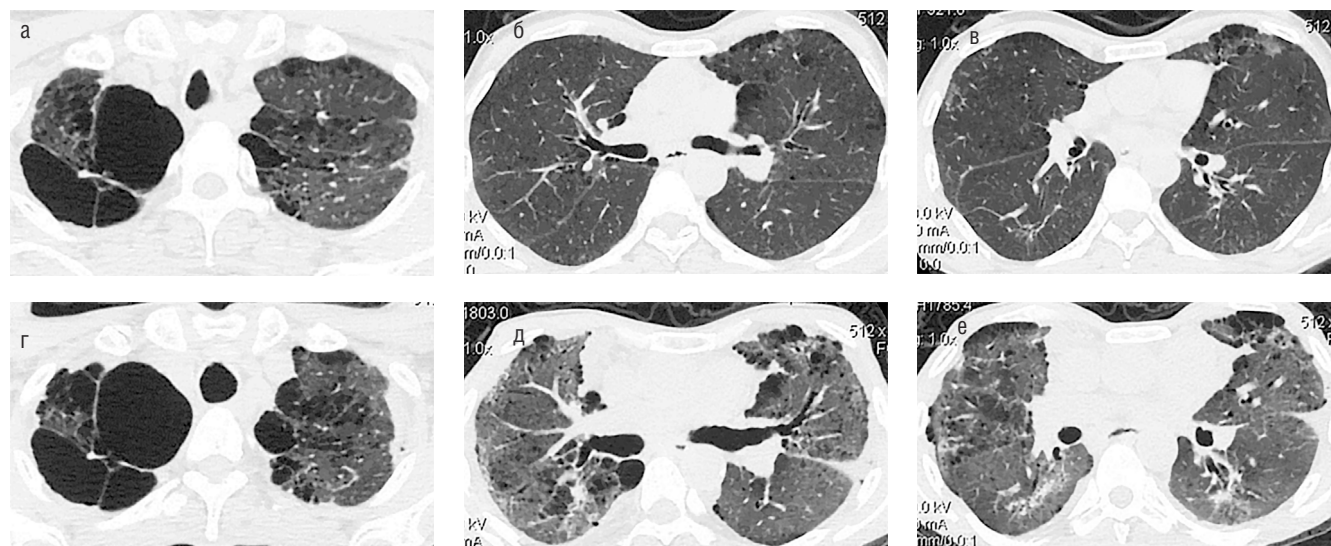


Рис. 5. Пациент А., 36 лет, инъекционные (метадон) и ингаляционные наркотики: *a–b* — при первичном исследовании выявляются крупные буллы в апикальных отделах легких (*a*), пневроапикальные уплотнения и тяжи (*a*), непротяженные периферические участки по типу «матового стекла» (*b*, *b*); *c–e* — при контрольном исследовании через 7 месяцев выявляется увеличение размеров булл (*c*), выраженное нарастание плевропульмональных уплотнений и тяжей (*c*, *d*, *e*), деформация контуров и девиация средостения (*d*, *e*), появление диффузного «матового стекла» (*d*, *e*) и фиброзной деформации прикорневых отделов легких (*e*)

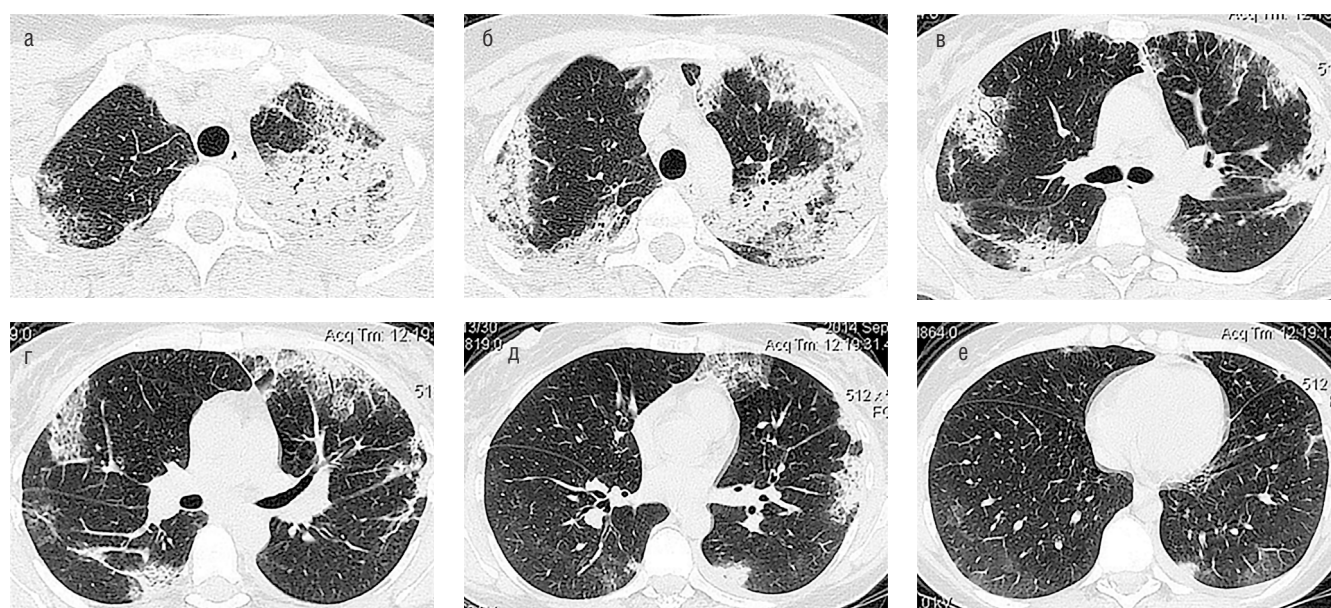


Рис. 6. Пациент Р., 41 год, в анамнезе курение синтетических наркотиков (смеси): *a–e* — двусторонние участки консолидации легочной ткани по типу организующейся пневмонии, с вовлечением преимущественно верхних и средних отделов легких

**БРОНХОСПАЗМ, БРОНХИАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ**

Хорошо известно, что злоупотребление кокаином и его производными вызывают острую бронхоконстрикцию, которая начинается от 3 минут и длится не менее 15 минут у здоровых людей без астмы в анамнезе. До конца не изучено, обусловлено это спазмом бронхов или значительным отеком слизистой оболочки.

Бронхоспазм, вызванный курением или вдыханием кокаина, может быть очень тяжелым и прогрессировать до дыхательной недостаточности и смерти, особенно у пациентов с сопутствующей патологией легких (астма) [20] (рис. 7).

Рентгенологически наиболее частыми изменениями в легких у пациентов с системным употреблением кокаина являются увеличение объема

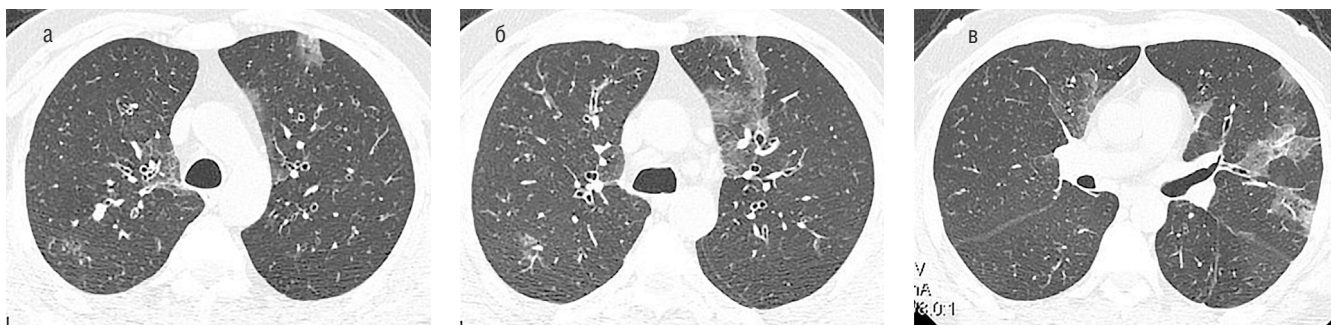


Рис. 7. Пациент М., 32 года, в анамнезе длительное употребление кокаина: а–в — диффузное утолщение стенок сегментарных, субсегментарных и более мелких бронхов с признаками деформации и умеренного расширения их просветов, двусторонние участки «матового стекла» по типу гиповентиляции в верхних и средних отделах легких

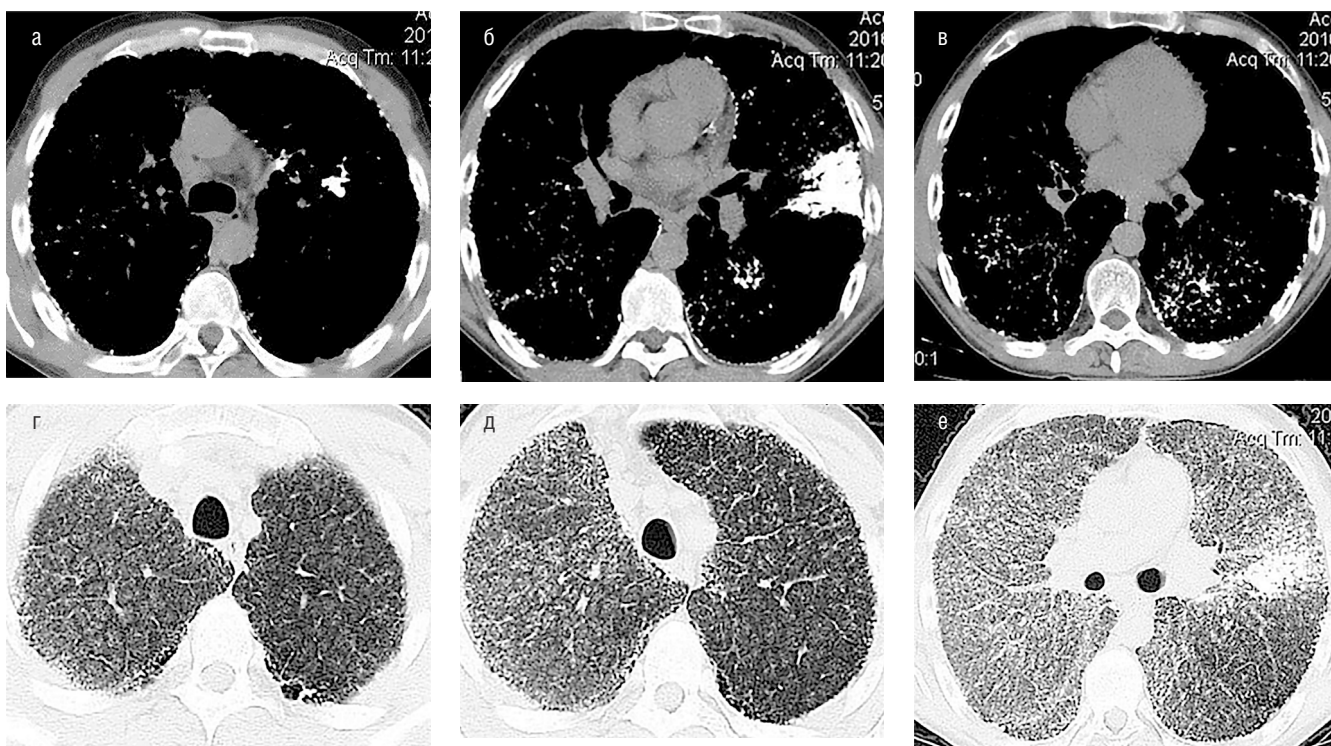


Рис. 8. Пациент М., 36 лет, талькоз после внутривенных инъекций препаратов, предназначенных для перорального применения: а–е — рентгенологические проявления талькоза

легких, утолщение (отек) стенок крупных и более мелких бронхов с наличием локализованных участков снижения пневматизации легочной ткани за счет гиповентиляции (рис. 7, а, б, в). Интенсивность может варьировать от участков по типу «матового стекла» до формирования ателектазов.

#### ТАЛЬКОЗ, ЛЕГОЧНЫЙ ИНОРОДНЫЙ АНГИОГРАНУЛОМАТОЗ, СИЛИКО-ИНДУЦИРОВАННЫЙ ПНЕВМОКОНИОЗ

Первые случаи талькоза были связаны с героиновыми наркоманами на метадоне, которые

обнаружили более интенсивный эффект при внутривенном введении таблеток метадона, которые содержат тальк. Постепенно инъекции таблеток расширились до других лекарств, анальгетиков, барбитуратов, стимуляторов и антигистаминных препаратов. Таблетки содержат вспомогательные вещества (эксципиенты) в виде нерастворимых твердых наполнителей для связывания и защиты активного препарата, формирования и смазывания таблетки (тальк, микрокристаллическая целлюлоза, крахмал и др.). Частицы вспомогательных веществ при внутривенном введении попадают в легочные артериолы и капилляры и вызывают ан-

гиогрануломатозную реакцию (легочный ангиотромботический гранулематоз, легочный гранулематозный васкулит, легочный инородный ангиогранулематоз), которая может варьировать в зависимости от конкретного эксципиента (гранулематоз талька, гранулематоз целлюлозы). Таким образом, термин «талькоз» относится к отложению талька в легочной ткани от ингаляций и инъекций (рис. 8). При ингаляционном введении воздействие талька приводит к пневмокониозу, в то время как при внутривенном введении тальк вызывает легочный ангиогранулематоз талька [17].

Встречаются сообщения об обнаружении инородного материала, соответствующего тальку, и связанные с ним легочные гранулемы при вскрытии у лиц, злоупотребляющих кокаином (в 11% случаев), что, вероятно, обусловлено вдыханием талька, используемого для смешивания с кокаином с целью удешевления [16].

По данным McGraw и соавт., биопсия легких у двух подростков выявила силико-индуцированные пневмокониозы после ингаляций марихуаны [29].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, на настоящий момент проблема употребления запрещенных наркотических препаратов является актуальной и затрагивает преимущественно лиц юношеского и молодого возраста. Клинические формы и радиологические проявления легочных осложнений разнообразны и включают большую группу нозологий. Отсутствие патогномичных клинико-рентгенологических признаков легочных осложнений и невозможность получения достоверных анамнестических данных усложняют диагностику легочных заболеваний, индуцированных приемом запрещенных препаратов. Правильная и своевременная диагностика респираторных проявлений, связанных со злоупотреблением наркотических веществ, требует знакомства рентгенолога с широким спектром патологических состояний, а также знаний наиболее часто встречаемых и более редких формах возможных легочных осложнений при употреблении наркотических веществ.

## ЛИТЕРАТУРА

- Winklhofer S., Surer E., Ampanozi G. et al. Postmortem whole body computed tomography of opioid (heroin and methadone) fatalities: frequent findings and comparison to autopsy. *Eur Radiol.* 2014; 24: 1276–82.
- Canales M. et al. Lower extremity manifestations of «skin-popping» an illicit drug use technique. A report of two cases. *Foot (Edinb).* 2015; 25: 114–9.
- Akhgari M. et al. Street Level Heroin, an Overview on Its Components and Adulterants. UK: Academic Press. 2016: 867–77.
- Iravani F.S., et al. Current trends in tramadol-related fatalities, Tehran, Iran 2005–2008. *Subst Use Misuse.* 2010; 45: 2162–71.
- Rönkä S., et al. Non-medical use of prescription drugs among illicit drug users: A case study on an online drug forum. *Int J Drug Policy.* 2016; 39: 62–8.
- Hsu, Chih-Chun & Lin, Nai-Hui & Yang, Hsiu Wu & Su, Yu-Jang. Poisoning-Induced Non-Cardiogenic Pulmonary Edema: Mechanism and Outcome. *Medical University.* 2020; 3: 110–8. 10.2478/medu-2020-0014.
- Лодягин А.Н., Синенченко А.Г., Батоцыренов Б.В. и др. Эпидемиологический анализ распространенности и структуры острых отравлений в Санкт-Петербурге (по данным многопрофильного стационара). *Токсикологический вестник.* 2019; 4(157): 4–8.
- Ливанов Г.А., Лодягин А.Н., Разина А.А. и др. Благоприятный исход острого тяжелого отравления метадоном (клиническое наблюдение). *Общая реаниматология.* 2018; 14(5): 25–3.
- Лоладзе А.Т., Ливанов Г.А., Батоцыренов Б.В. и др. Острые отравления диацетилморфином (героином) (обзор). *Общая реаниматология.* 2016; 6. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/ostrye-otravleniya-diatsetilmorfinom-geroinom-obzor> (дата обращения: 13.02.2022).
- Davison D.L., Terek M., Chawla L.S. Neurogenic pulmonary edema. *Crit Care.* 2012; 16: 212. <https://doi.org/10.1186/cc11226>.
- Radiology of Recreational Drug Abuse. 2007; 27(4): 919–40. RSNA Education Exhibits Author List: Ian G. Hagan, BM, BCh, BCh, MRCP, FRCR, and Kashif Burney, MB, BS, MRCS, FRCR.
- Humbert Vh. Jr., Munn N.J., Hawkins R.F. Noncardiogenic pulmonary edema complicating massive diltiazem overdose. *Chest.* 1991; 99: 258–9. <https://doi.org/10.1378/chest.99.1.258>.
- Kline J.N., Hirasuna J.D. Pulmonary edema after freebase cocaine smoking: not due to an adulterant. *Chest.* 1990; 97: 1009–10.
- Bailey M.E., Fraire A.E., Greenberg S.D. et al. Pulmonary histopathology in cocaine abusers. *Hum Pathol.* 1994; 25: 203–7.
- Заболотских И.Б., Трёмбач Н.В., Бутров А.В. и др. Периоперационное ведение пациентов с наркотической зависимостью. *Анестезиология и реаниматология.* 2018; (1): 133–45.
- Elsie T. Nguyen, C. Isabela, S. Silva, Carolina A. Souza, Nestor L. Müller. Pulmonary Complications of Illicit Drug Use Differential Diagnosis Based on CT Findings. *J Thorac Imaging.* 2007; 22: 199–206.
- Vicky T. Nguyen, Elaine S. Chan, Shinn-Huey S. Chou et al. Pulmonary Effects of IV Injection of Crushed Oral Tablets: “Excipient Lung Disease” *AJR.* 2014; 203: W506–15.
- Острые отравления опиоидными наркотическими веществами. Клинические рекомендации. Общероссийская общественная организация «Ассоциация Клинических Токсико-

- логов» Министерства Здравоохранения Российской Федерации.
19. Позднякова М.Е., Брюно В.В. Изучение наркоситуации в России и за рубежом: сравнительный анализ. Россия реформирующаяся. 2019; 17: 202–49. DOI: 10.19181/ezheg.2019.9.
  20. Akwe J.A. Pulmonary Effects of Cocaine Use. *J Lung Pulm Respir Res.* 2017; 4(2): 00121. DOI: 10.15406/jlpr.2017.04.00121.
  21. Shah, Rushikesh & Patel, Arpan & Mousa, Omar & Manocha, Divey. Crack Lung: Cocaine induced lung injury. *QJM: monthly journal of the Association of Physicians.* 2015: 108. DOI: 10.1093/qjmed/hcv064.
  22. Винокуров А.С., Юдин А.Л., Беленькая О.И. КТ-семиотика септической эмболии легких и ее осложнений. Медицинская визуализация. 2018; 22(6): 23–32. <https://doi.org/10.24835/1607-0763-2018-6-23-32>.
  23. Thomas L. Holland, Arnold S. Bayer и Vance G. Endocarditis and Intravascular Infections. Fowler глава книги Mandell, Douglas, and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases. 80, 1068–1108.e12
  24. Клестер Е.Б., Бабушкин И.Е., Проскурин С.Н., Клестер К.В. Поражение легких у наркоманов, употребляющих наркотики парентерально. Клиническая медицина. 2018; 96(3): 228–33.
  25. Hoye, Sarah & Tolan, Damian & Brownjohn, Aleck. Septic Pulmonary Embolism in an Intravenous Drug User. *Acute medicine.* 2010; 9: 15–9. DOI: 10.52964/AMJA.0259.
  26. Handbook of Cannabis and Related Pathologies Biology, Pharmacology, Diagnosis, and Treatment Chapter 52–Cannabis Smoking and the Lung D.P. Tashkin. 2017: 494–504.
  27. Liebling P.D., Siu S.T. A novel cause of eosinophilic pneumoniae recreational exposure to marijuana. 2013; 20 (2): 183–5.
  28. McElligott, Maureen & Carrington, Joseph & Huebert, Candace. Acute Eosinophilic Pneumonia Following Marijuana Inhalation. *Chest.* 2017; 152: A426. 10.1016/j.chest.2017.08.453.
  29. McGraw, Matthew D. et al. Marijuana medusa: The many pulmonary faces of marijuana inhalation in adolescent males. *Pediatric Pulmonology.* 2018; 53: 1619–26.
  30. Leb J.S., D'Souza B., Steiner R.M. Images in COPD: Marijuana lung. *Chronic Obstr Pulm Dis.* 2018; 5(1): 81–3. DOI: <http://doi.org/10.15326/jcopdf.5.1.2017.0180>.
  31. Aspiration: Risk, Prophylaxis, and Treatment Michaela K. Farber MD, MS Chestnut's Obstetric Anesthesia. 28: 671–91.
  32. Икрамов А.И., Ярмухамедова Д.С., Низамова М.М. Рентгенологическая семиотика острой респираторной недостаточности легких (кардиогенный отёк и острый респираторный дистресс-синдром). Вестник экстренной медицины. 2014; 1: 80–4.
  - methadone) fatalities: frequent findings and comparison to autopsy. *Eur Radiol.* 2014; 24: 1276–82.
  2. Canales M. et al. Lower extremity manifestations of «skin-popping» an illicit drug use technique. A report of two cases. *Foot (Edinb).* 2015; 25: 114–9.
  3. Akhgari M. et al. Street Level Heroin, an Overview on Its Components and Adulterants. UK: Academic Press. 2016: 867–77.
  4. Irvani F.S., et al. Current trends in tramadol-related fatalities, Tehran, Iran 2005–2008. *Subst Use Misuse.* 2010; 45: 2162–71.
  5. Rönkä S., et al. Non-medical use of prescription drugs among illicit drug users: A case study on an online drug forum. *Int J Drug Policy.* 2016; 39: 62–8.
  6. Hsu, Chih-Chun & Lin, Nai-Hui & Yang, Hsiu Wu & Su, Yu-Jang. Poisoning-Induced Non-Cardiogenic Pulmonary Edema: Mechanism and Outcome. Medical University. 2020; 3: 110–8. 10.2478/medu-2020-0014.
  7. Lodyagin A.N., Sinenchenko A.G., Batotsyrenov B.V. i dr. Epidemiologicheskii analiz rasprostranennosti i struktury ostrykh otravleniy v Sankt-Peterburge (po dannym mnogoprofil'nogo stacionara). [Epidemiological analysis of the prevalence and structure of acute poisoning in St. Petersburg (according to the data of a multidisciplinary hospital)]. *Toksikologicheskii vestnik.* 2019; 4(157): 4–8. (in Russian).
  8. Livanov G.A., Lodyagin A.N., Razina A.A. i dr. Blagopriyatny iskhod ostrogo tyazhelogo otravleniya metadonom (klinicheskoye nablyudeniye). [Favorable outcome of acute severe methadone poisoning (clinical observation)]. *Obshchaya reanimatologiya.* 2018; 14(5): 25–3. (in Russian).
  9. Loladze A.T., Livanov G.A., Batotsyrenov B.V. i dr. Ostrye otravleniya diatsetilmorfinom (geroinom) (obzor). [Acute poisoning with diacetylmorphine (heroin) (review)]. *Obshchaya reanimatologiya.* 2016; 6. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/ostrye-otravleniya-diatsetilmorfinom-geroinom-obzor> (data obrashcheniya: 13.02.2022). (in Russian).
  10. Davison D.L., Terek M., Chawla L.S. Neurogenic pulmonary edema. *Crit Care.* 2012; 16: 212. <https://doi.org/10.1186/cc11226>.
  11. Radiology of Recreational Drug Abuse. 2007; 27(4): 919–40. RSNA Education Exhibits Author List: Ian G. Hagan, BM, BCh, MRCP, FRCR, and Kashif Burney, MB, BS, MRCS, FRCR.
  12. Humbert Vh. Jr., Munn N.J., Hawkins R.F. Noncardiogenic pulmonary edema complicating massive diltiazem overdose. *Chest.* 1991; 99: 258–9. <https://doi.org/10.1378/chest.99.1.258>.
  13. Kline J.N., Hirasuna J.D. Pulmonary edema after freebase cocaine smoking: not due to an adulterant. *Chest.* 1990; 97: 1009–10.
  14. Bailey M.E., Fraire A.E., Greenberg S.D. et al. Pulmonary histopathology in cocaine abusers. *Hum Pathol.* 1994; 25: 203–7.

## REFERENCES

1. Winklhofer S., Surer E., Ampanozi G. et al. Postmortem whole body computed tomography of opioid (heroin and

15. Zabolotskikh I.B., Trembach N.V., Butrov A.V. i dr. Perioperatsionnoye vedeniye patsiyentov s narkoticheskoy zavisimost'yu. [Perioperative management of patients with drug dependence]. *Anesteziologiya i reanimatologiya*. 2018; (1): 133–45. (in Russian).
16. Elsie T. Nguyen, C. Isabela, S. Silva, Carolina A. Souza, Nestor L. Mu"ller. Pulmonary Complications of Illicit Drug Use Differential Diagnosis Based on CT Findings. *J Thorac Imaging*. 2007; 22: 199–206.
17. Vicky T. Nguyen, Elaine S. Chan, Shinn-Huey S. Chou et al. Pulmonary Effects of IV Injection of Crushed Oral Tablets: "Excipient Lung Disease" *AJR*. 2014; 203: W506–15.
18. Ostrye otravleniya opioidnymi narkoticheskimi veshchestvami. [Acute poisoning with opioid drugs]. *Klinicheskiye rekomendatsii. Obshcherossiyskaya obshchestvennaya organizatsiya «Assotsiatsiya Klinicheskikh Toksikologov» Ministerstva Zdravookhraneniya Rossiyskoy Federatsii*. (in Russian).
19. Pozdnyakova M.Ye., Bryuno V.V. Izucheniye narkosituatsii v Rossii i za rubezhom: sravnitel'nyy analiz. [Studying the drug situation in Russia and abroad: a comparative analysis]. *Rossiya reformiruyushchayasya*. 2019; 17: 202–49. DOI: 10.19181/ezheg.2019.9. (in Russian).
20. Akwe J.A. Pulmonary Effects of Cocaine Use. *J Lung Pulm Respir Res*. 2017; 4(2): 00121. DOI: 10.15406/jlpr.2017.04.00121.
21. Shah, Rushikesh & Patel, Arpan & Mousa, Omar & Manocha, Divey. Crack Lung: Cocaine induced lung injury. *QJM: monthly journal of the Association of Physicians*. 2015: 108. DOI: 10.1093/qjmed/hcv064.
22. Vinokurov A.S., Yudin A.L., Belen'kaya O.I. KT-semiotika septicheskoy embolii legkikh i yeye oslozhneniy. [CT semiotics of septic pulmonary embolism and its complications]. *Meditsinskaya vizualizatsiya*. 2018; 22(6): 23–32. <https://doi.org/10.24835/1607-0763-2018-6-23-32>. (in Russian).
23. Thomas L. Holland, Arnold S. Bayer и Vance G. Endocarditis and Intravascular Infections. Fowler глава книги Mandell, Douglas, and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases. 80, 1068–1108.e12/
24. Klester Ye.B., Babushkin I.Ye., Proskurin S.N., Klester K.V. Porazheniye logkikh u narkomanov, upotrebyayushchikh narkotiki parenteral'no. [Lung damage in parenteral drug addicts]. *Klinicheskaya meditsina*. 2018; 96(3): 228–33. (in Russian).
25. Hoye, Sarah & Tolan, Damian & Brownjohn, Aleck. Septic Pulmonary Embolism in an Intravenous Drug User. *Acute medicine*. 2010; 9: 15–9. DOI: 10.52964/AMJA.0259.
26. Handbook of Cannabis and Related Pathologies Biology, Pharmacology, Diagnosis, and Treatment Chapter 52–Cannabis Smoking and the Lung D.P. Tashkin. 2017: 494–504.
27. Liebling P.D., Siu S.T. A novel cause of eosinophilic pneumonia recreational exposure to marijuana. 2013; 20 (2): 183–5.
28. McElligott, Maureen & Carrington, Joseph & Huebert, Candace. Acute Eosinophilic Pneumonia Following Marijuana Inhalation. *Chest*. 2017; 152: A426. 10.1016/j.chest.2017.08.453.
29. McGraw, Matthew D. et al. Marijuana medusa: The many pulmonary faces of marijuana inhalation in adolescent males. *Pediatric Pulmonology*. 2018; 53: 1619–26.
30. Leb J.S., D'Souza B., Steiner R.M. Images in COPD: Marijuana lung. *Chronic Obstr Pulm Dis*. 2018; 5(1): 81–3. DOI: <http://doi.org/10.15326/jcopdf.5.1.2017.0180>.
31. Aspiration: Risk, Prophylaxis, and Treatment Michaela K. Farber MD, MS Chestnut's Obstetric Anesthesia. 28: 671–91.
32. Ikramov A.I., Yarmukhamedova D.S., Nizamova M.M. Rentgenologicheskaya semiotika ostroy respiratornoy nedostatochnosti legkikh (kardiogenyy otok i ostryy respiratornyy distress-sindrom). [X-ray semiotics of acute respiratory failure of the lungs (cardiogenic edema and acute respiratory distress syndrome)]. *Vestnik ekstrennoy meditsiny*. 2014; 1: 80–4. (in Russian).



УДК 616.24-002.1-008.1-073.756.8+616.141-007.2-005.7+616-055.2-053.82

## СЛУЧАЙ ДЛИТЕЛЬНО НЕ РАСПОЗНАННОГО (ВВИДУ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЛЕГОЧНОЙ МАНИФЕСТАЦИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ) ЧАСТИЧНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖА ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

© Александра Анатольевна Сперанская, Владимир Петрович Сноговский,  
Татьяна Геннадиевна Кудряшова

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова. 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8

**Контактная информация:** Александра Анатольевна Сперанская — д.м.н., профессор кафедры рентгенологии и радиационной медицины. E-mail: a.spera@mail.ru

Поступила: 09.12.2021

Одобрена: 07.02.2022

Принята к печати: 15.03.2022

**Резюме.** Частичный anomальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) является сосудистой аномалией развития, в результате которой одна или несколько легочных вен не впадают в левое предсердие. Одной из форм ЧАДЛВ является врожденный венолобарный синдром (ВВЛС). Его проявления включают сочетание сердечно-сосудистой и легочной патологии: гипоплазия правого легкого, ЧАДЛВ правого легкого в нижнюю полую вену («знак ятагана»), гипо- или аплазия правой легочной артерии. Часто такое сочетание манифестирует проявлениями хронического воспаления в гипоплазированном, аномально кровоснабжаемом легком. В работе представлено наблюдение частичного anomального дренажа легочных вен в виде неполного врожденного венолобарного синдрома с развитием вторичной веноокклюзионной болезни легких, приведшей к хроническому воспалению в измененной легочной ткани и развитию частых «пневмоний», по поводу которых пациентка неоднократно госпитализировалась на пульмонологические отделения.

**Ключевые слова:** компьютерная томография; частичный anomальный дренаж легочных вен; веноокклюзионная болезнь легких.

## A NEW CASE OF PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN IN THE FORM OF INCOMPLETE CONGENITAL PULMONARY VENOLOBAR SYNDROME WITH THE DEVELOPMENT OF SECONDARY PULMONARY VENO-OCCLUSIVE DISEASE

© Aleksandra A. Speranskaya, Vladimir P. Snogovskij, Tatiana G. Kudryashova

First Saint-Petersburg State Medical University. 197022, Saint-Petersburg, ul. Leo Tolstoy, d. 6–8

**Contact information:** Aleksandra A. Speranskaya — Doctor of Medical Sciences, Professor, Department of Radiology and Radiation Medicine. E-mail: a.spera@mail.ru

Received: 09.12.2021

Revised: 07.02.2022

Accepted: 15.03.2022

**Summary.** Partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) is a vascular developmental abnormality. As a result of it one or more pulmonary veins do not drain into the left atrium. A particularly rare and difficult form of PAPVR for diagnosis is congenital pulmonary venolobar syndrome (CPVS). However, its manifestations include a number of typical combinations of cardiovascular and pulmonary pathologies such as hypoplasia of the right lung, PAPVR of the right lung into the inferior vena cava («scimitar sign»), hypo- or aplasia of the right pulmonary artery. The paper presents an observation, which was not previously described in the literature, of the detection of Partial anomalous pulmonary venous return in the form of incomplete is congenital pulmonary venolobar syndrome with the development of secondary pulmonary veno-occlusive disease.

**Key words:** computed tomography (CT); partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR); congenital pulmonary venolobar syndrome (CPVS); pulmonary veno-occlusive disease (PVOD).

## ВВЕДЕНИЕ

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) — это состояние, при котором одна или несколько легочных вен не впадают в левое предсердие, а вместо этого соединяются с правым предсердием, верхней или нижней полой веной, непарной веной, коронарным синусом или брахиоцефальной веной [1]. Частота ЧАДЛВ колеблется от 0,3% всех врожденных пороков сердца (ВПС) по клиническим данным до 0,6% — по аутопсийным [2].

Отдельным вариантом выделяют врожденный венолобарный синдром (ВВЛС), или синдром «ятагана», который является редкой формой ЧАДЛВ. Встречается в 1–3 случаях на 1 млн новорожденных, составляет 3–5% всех ЧАДЛВ [3, 4].

Основными компонентами врожденного венолобарного синдрома, которые обычно не встречаются при других видах ЧАДЛВ, являются: частичная агенезия или гипоплазия (дисплазия) правого легкого, частичный или полный аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ) правого легкого в нижнюю полую вену, гипо- или аплазия правой легочной артерии, системное артериальное кровоснабжение легких, легочная секвестрация, лимфаденопатия средостения и некоторые другие признаки [5, 6].

Клинические проявления и симптомы зависят от гемодинамических изменений, вторичных по отношению к сбросу крови слева направо, величины сброса крови и наличия сопутствующих сердечных аномалий. Если объем шунта значителен, может развиваться вторичная легочная артериальная гипертензия с проявлениями одностороннего венозного застоя. Общие признаки и симптомы включают одышку, ортопноэ, утомляемость, боль в груди, сердцебиение, тахикардию [6, 7]. Гипоплазия легкого приводит к частым респираторным инфекциям, а легочная венозная обструкция может привести к застойной сердечной недостаточности.

Вариабельность сочетания аномалий, редкость и сложность их диагностики, а также развитие нетипичных клинических проявлений позволяют нам поделиться собственным наблюдением.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Молодая женщина А., 26 лет, обратилась в клинику НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких для дообследования и уточнения диагноза по поводу тотального правостороннего поражения плевры и интерстициальных измене-

ний в правом легком, которые были выявлены ранее в других стационарах. В возрасте 22 лет (2018 г.) обратилась в поликлинику с жалобами на лихорадку. После проведения рентгенографии органов грудной клетки (ОГК) в амбулаторных условиях был выставлен диагноз «пневмония» и назначен курс антибактериальной терапии с положительным эффектом.

Затем дважды с интервалом в 2 недели проходила лечение в дневном стационаре в связи с ухудшением в виде появления болей в правой половине грудной клетки с иррадиацией под лопатку, кашля, лихорадки. По данным МСКТ органов грудной клетки изменения были интерпретированы как «правосторонний постпневмонический фиброзно-экссудативный плеврит» и назначена терапия, после которой с улучшением состояния пациентка была выписана.

Затем неоднократно, приблизительно раз в 3 месяца, проходила курс лечения по поводу «плеврита». Через 5 лет после появления первых симптомов при проведении очередного МСКТ-исследования органов грудной клетки выявленные изменения были описаны как «мезотелиома плевры, интерстициальные изменения правого легкого».

30 ноября 2021 г. консультирована пульмонологом. Выставлен диагноз «интерстициальное заболевание легких неясного генеза».

При поступлении на пульмонологическое отделение пациентка жаловалась на боль умеренного характера в области лопатки справа, без иррадиации, усиливающуюся при полном вдохе, на инспираторную одышку при малой физической нагрузке (подъем на 2-й этаж, быстрая ходьба, при разговоре), на периодический подъем температуры до субфебрильных цифр преимущественно в вечернее время.

Данные анамнеза: родилась в г. Сарбанд Хатлонской области Республики Таджикистан. Материально-бытовые условия в детские и школьные годы расценивает как удовлетворительные. В умственно-физическом развитии от сверстников не отставала. В школу пошла в 7 лет, окончила 9 классов. Образование неоконченное среднее. Работала с 18 лет заведующей в доме культуры, пекарем, продавцом, кассиром. Профессиональные вредности отрицает.

Замужем, имеет двоих детей. Живет в квартире, бытовые условия расценивает как хорошие. Питание регулярное, аппетит хороший.

Привычные интоксикации: курение в течение примерно 2 лет около 7 сигарет в день (ИК 0,7 пачка/лет). Прием наркотических средств, злоупотребление алкоголем отрицает. Перенесенные

гепатиты, туберкулез, малярию, венерические заболевания, ВИЧ отрицает. Наследственность не отягощена.

Аллергологический анамнез не отягощен: бытовую, пищевую, пыльцевую, эпидермальную сенсибилизацию отрицает. Непереносимость лекарственных средств: со слов — нет.

Гинекологический анамнез: менструация началась с 14 лет по 7 дней, цикл регулярный. Беременностей 2, родов 2, аборт и выкидышей 0.

При обследовании: частота дыхательных движений в минуту — 17. Грудная клетка не деформирована. В акте дыхания вспомогательные мышцы не участвуют. Правая половина не отстает в акте дыхания. Левая половина не отстает в акте дыхания. Дистанционные хрипы не слышны. Голосовое дрожание, бронхофония несколько снижены в нижних отделах. Перкуторно ясный легочный звук. Аускультативно дыхание жесткое, шум трения плевры справа. SpO<sub>2</sub> 96%.

По данным динамического наблюдения МСКТ органов грудной клетки от 03.03.2021 г., 29.12.2021 г. и 05.03.2022 г. (последние два — с внутривенным болюсным контрастированием) нами было выявлено уменьшение объема правого легкого (гипоплазия, средостение смещено вправо), гипоплазия правой легочной артерии (до 12 мм) и ее ветвей с поздним их контрастированием и замедленным вымыванием контрастного вещества (рис. 1), атрезия верхней правой легочной вены и частичный anomальный дренаж нижней правой легочной вены в правую внутреннюю грудную вену. Правая внутренняя грудная вена расширена на всем протяжении до 8,5 мм в месте впадения в верхнюю полую вену.

В паренхиме правого легкого определяется КТ-картина хронического интерстициального отека в виде утолщения внутридолькового, междолькового и перибронхиального интерстиция, обусловленного развитием вторичной веноокклюзионной

болезни и наличием хронического воспаления в перепузыряемом легком.

Отмечается неравномерное утолщение плевры, незначительное количество жидкости в правой плевральной полости (рис. 1).

Особенности сосудистого поражения при ЧАДЛВ представлены на рис. 2, 3.

Особенности поражения легочной ткани при ЧАДЛВ представлены на рис. 4.

Данные лабораторных исследований подтверждали длительную гипоксемию (повышение количества эритроцитов до  $4,9 \times 10^{12}/л$  (N 3,7–4,7)), признаки хронического воспаления (лейкоцитоз —  $9,45 \times 10^9/л$  (N 4,00–8,80), нейтрофилез —  $6,44 \times 10^9/л$  (N 2,20–4,80), повышение СОЭ — 38 мм/час (N 2–15), эозинофилию —  $0,558 \times 10^9/л$  (N 0,000–0,300)).

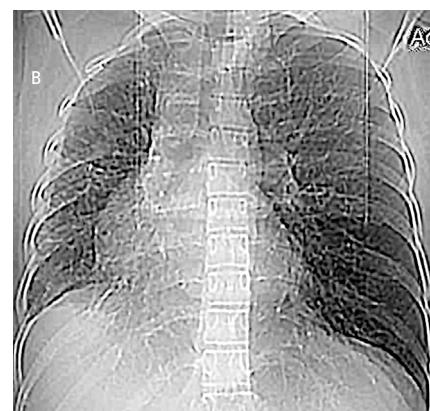
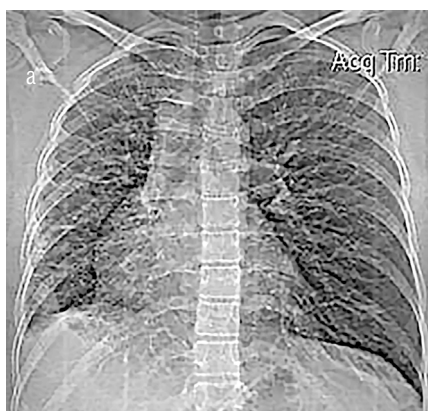
При проведении эхокардиографии данных за перегрузку правых отделов и ВПС не получено. Гемодинамически малозначимый ПМК.

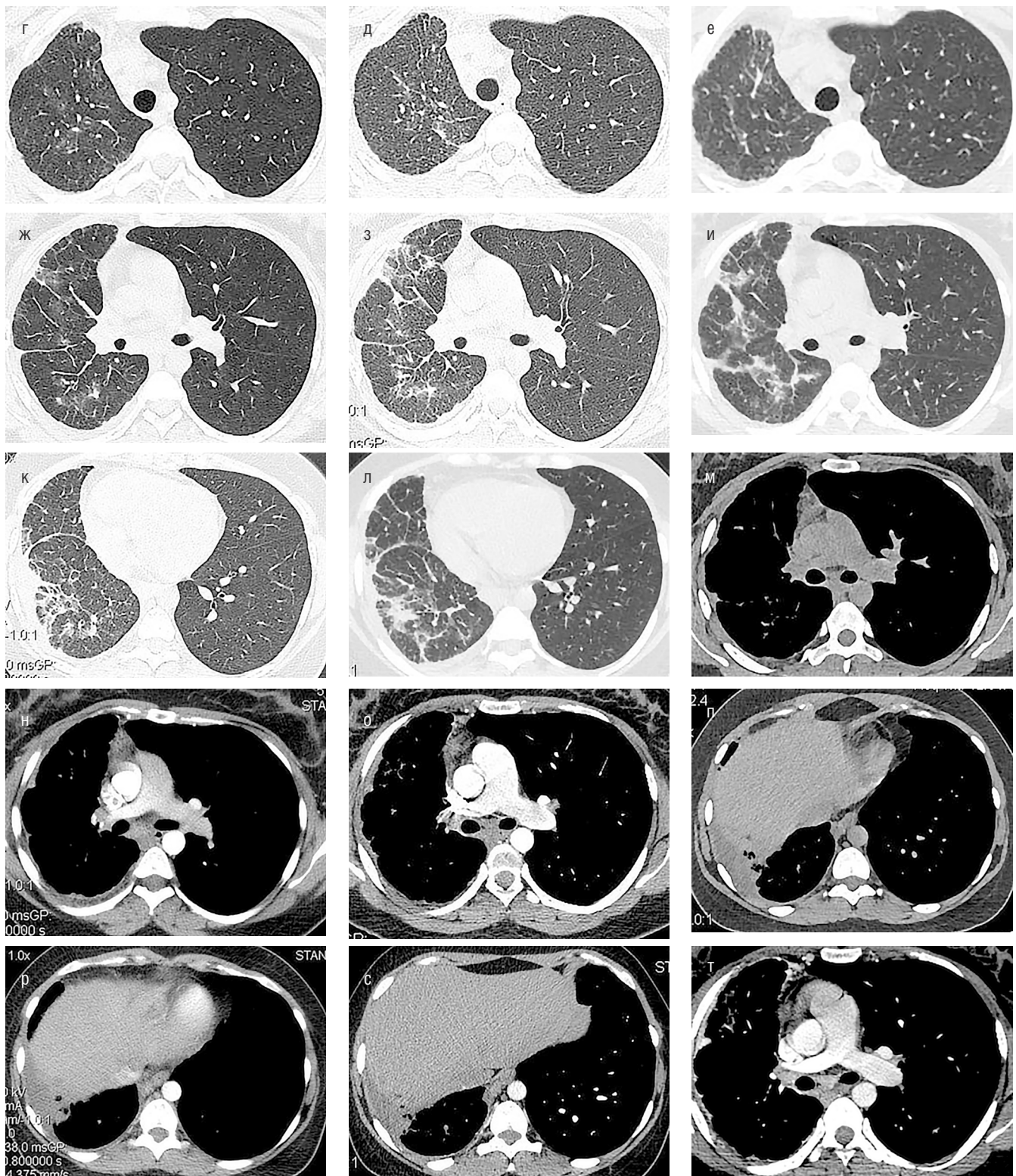
На ФВД отмечается значительное снижение ЖЕЛ, значительное нарушение проходимости дыхательных путей (ФЖЕЛ 58%, ОФВ<sub>1</sub> 47%, индекс Тиффно 84%).

На основании клинических данных и результатов инструментальных исследований был выставлен диагноз: «ВПС. Частичный anomальный дренаж легочных вен, смешанный тип. Гипоплазия правого легкого. Вторичная веноокклюзионная болезнь легких».

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В представленном нами случае демонстрируется сочетание типичных (гипоплазия правого легкого, гипоплазия правой легочной артерии) и нетипичных (отсутствие впадения правых легочных вен в нижнюю полую вену, развитие вторичной веноокклюзионной болезни легких) проявлений врожденного венолобарного синдрома. Именно





**Рис. 1.** КТ при динамическом наблюдении. На КТ от 03.03.2021 г. (а, г, ж, к, н, р), 29.12.2021 г. (б, д, з, л, о, с) и 05.03.2022 г. (в, е, и, м, п, т) отмечается нарастание уменьшения объема правого легкого, нарастание интерстициальных изменений в нем, признаков легочной гипертензии (расширение ствола легочной артерии, диаметра бронхиальных артерий). Определяется сохранение утолщения плевры справа и небольшого количества жидкости в правой плевральной полости, уже с первого КТ-исследования определяются (не описанные) признаки аномального дренажа легочных вен — отсутствие своевременного контрастирования ветвей легочной артерии и легочной вены справа, атрезия устьев легочных вен, их аномальный дренаж справа

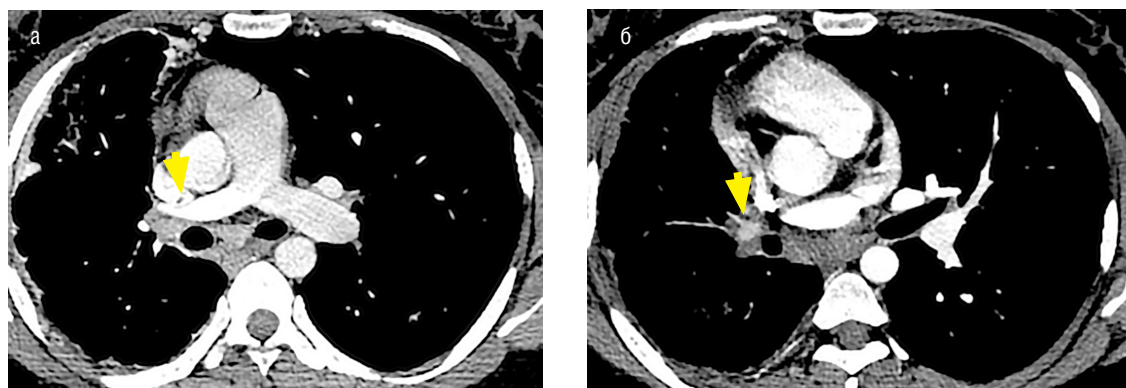


Рис. 2. Лучевые признаки гипоплазии правой легочной артерии. МСКТ органов грудной клетки с внутривенным болюсным контрастированием, аксиальная плоскость: *а* — гипоплазия правой легочной артерии (стрелка) с сохранением нормальных размеров левой легочной артерии и ее ветвей; *б* — меньшая интенсивность контрастирования ветвей правых легочных артерий (стрелка) по сравнению с левыми

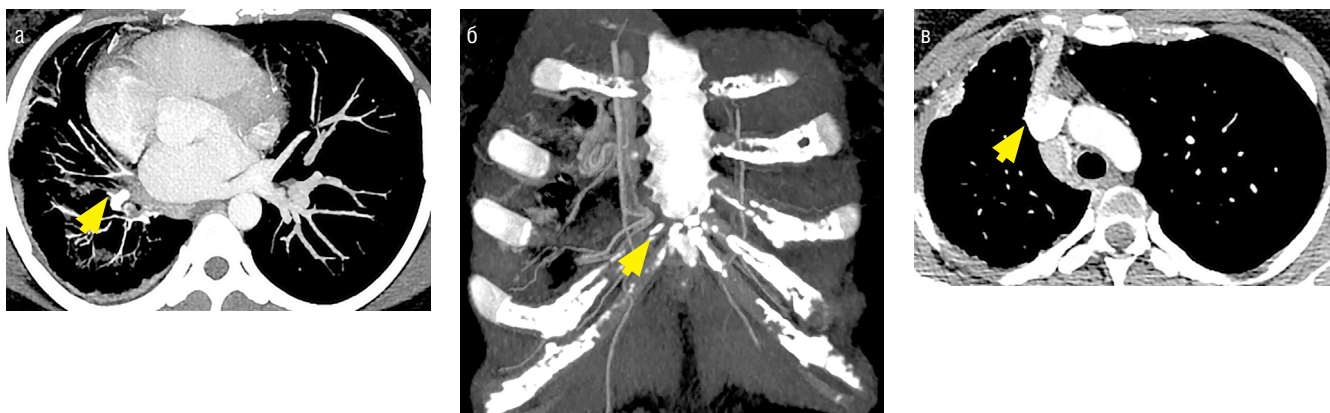


Рис. 3. Лучевые признаки аномального дренажа легочных вен. МСКТ органов грудной клетки с внутривенным болюсным контрастированием: *а* — аксиальная плоскость, режим МIP, визуализируется атрезия соустья правой легочной вены и левого предсердия (стрелка); *б* — корональная плоскость, режим МIP, определяется впадение коллатеральных нижних правых легочных вен во внутреннюю грудную вену (стрелка); *в* — расширенная внутренняя грудная вена (стрелка) в месте впадения в верхнюю полую вену. Отмечается расширение бронхиальных артерий (КТ-признаки легочной гипертензии)

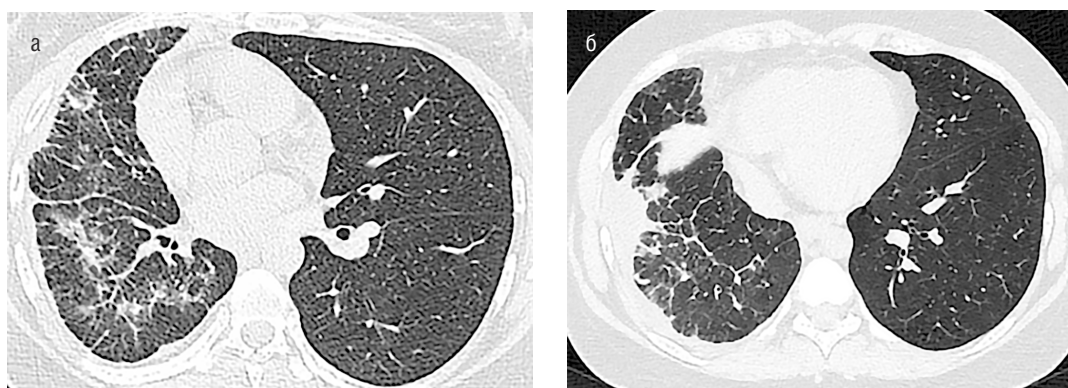


Рис. 4. Лучевые признаки поражения легочной ткани при ЧАДЛВ. МСКТ органов грудной клетки, аксиальная плоскость: *а, б* — правое легкое уменьшено в объеме, средостение смещено в правую сторону. В паренхиме визуализируются интерстициальные изменения в виде уплотнения внутрималькового, междолькового и перибронховаскулярного интерстиция справа. Патологических изменений в паренхиме левого легкого не выявлено

поэтому данная форма ЧАДЛВ была нами названа как неполный ВВЛС.

Частичный аномальный дренаж легочных вен и врожденный венолобарный синдром — это диагностически трудные и редкие пороки развития с множеством вариантов комбинаций аномалий как венозного, так и артериального легочного кровоснабжения, и самой легочной ткани. Поздняя диагностика и неправильная интерпретация данных пороков может способствовать развитию необратимых изменений как в системе малого круга кровообращения, так и в легочной ткани.

Заключения КТ, выполненные в различных лечебных учреждениях, демонстрируют полное отсутствие единства взглядов и понимания происходящего.

КТ ОГК от 28.06.2018 г. — тотальное правостороннее поражение плевры с вероятным формированием плевральных сращений, лимфатические изменения в легких (сухой адгезивный плеврит?). Очаговый инфильтрат в S<sub>1</sub>. Лимфаденопатия средостения? Диагноз: правосторонний постпневмонический фиброзно-экссудативный плеврит.

Выполненная пункция правой плевральной жидкости (07.2018 г.), когда было эвакуировано 200 мл экссудата, также не позволила поставить правильный диагноз, так как морфологическая картина хронического воспаления может быть схожей с мезотелиомой плевры. Цитология: клетки мезотелия в состоянии пролиферации с умеренным полиморфизмом ядер, лейкоциты разрозненно, атипичных клеток не найдено.

КТ ОГК от 08.08.2018 г. — обнаружены явления правосторонней плевропневмонии, множественные плевральные сращения и спайки справа, лимфаденопатия средостения.

КТ ОГК от марта 2021 г. — картина диффузного пневмофиброза с тотальным поражением плевры справа по типу хронического адгезивного плеврита. Аномальная сосудистая структура в S<sub>6</sub> справа.

КТ ОГК от 07.04.2021 г. — неравномерная инфильтрация правого легкого, уплотнение межальвеолярного и бронховаскулярного интерстиция, листков плевры, скопления выпота минимального объема в правой плевральной полости.

КТ ОГК от 23.12.2021 г. — картина не позволяет исключить мезотелиому плевры, картина минимального свободного и отграниченного гидроторакса справа, внутригрудная лимфаденопатия.

Рентгенолог, описывавший КТ от марта 2021 г., был близок к пониманию происходящего, однако, ограничившись описательной картиной, не предположив диагноз и не порекомендовав выполнение КТ-ангиографии, перфузионной сцинтиграфии

и ангиопульмонографии, оставил пациентку без диагноза еще на год. После проведения гистологической верификации рентгенолог идет следом за морфологом и предполагает мезотелиому плевры. В апреле 2021 г. выполняется биопсия костальной плевры иглой Абрамса, которая оказывается неинформативной.

Пациенты, как правило, манифестируют проявлениями хронического легочного воспаления и попадают в стационары пульмонологического или терапевтического профиля, что затрудняет выявление истинной причины, так как клиническая и лучевая картина впервые проявившихся сложных врожденных сосудистых пороков у молодых взрослых мало известна. Заболевание часто манифестирует у молодых взрослых в момент появления коморбидной патологии (развитие воспаления в большом легком, появление признаков сердечной недостаточности, контакт с токсическими веществами (наркотики, профессиональные токсические агенты)), также это может происходить после беременностей и родов.

Описание лучевых симптомов хронического воспаления в легком и плевре приводит к множественным циклам антибактериальной терапии (что дает эффект, т.к. воспаление действительно присутствует), но не позволяет выявить первопричину и начать правильное лечение.

Проведение мультидисциплинарного консилиума с привлечением рентгенолога, кардиолога, кардиохирурга и торакального хирурга в такой ситуации позволяет поставить этот сложный диагноз.

#### КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2002; 39(12): 1890–1900.
2. Lewis R.A., Billings C.G., Bolger A. et al. Partial anomalous pulmonary venous drainage in patients presenting with suspected pulmonary hypertension: A series of 90 patients from the ASPIRE registry. *Respirology*. 2020; 25(10): 1066–72.
3. Woodring J.H., Howard T.A., Kanga J.F. Congenital pulmonary venolobar syndrome revisited. *Radiographics*. 1994; 4(2): 349–69.
4. Голубева М.В., Ильина Н.А., Каган А.В., Компьютерно-томографическая диагностика всех компонентов венолобарного синдрома у детей. *Терапевт*. 2018; 7: 25–33.
5. Kahrom M., Kahrom H. Scimitar syndrome and evolution of managements. *The Pan African medical journal*. 2009; 3(20).

6. Konen E., Raviv-Zilka L., Cohen R.A. et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics*. 2003; 23(5): 1175–84.
7. Katre R., Burns S.K., Murillo H. et al. Anomalous pulmonary venous connections. *Seminars in ultrasound, CT, and MR*. 2012; 33(6): 485–99.
3. Woodring J.H., Howard T.A., Kanga J.F. Congenital pulmonary venolobar syndrome revisited. *Radiographics*. 1994; 4(2): 349–69.
4. Golubeva M.V., Il'ina N.A., Kagan A.V., Komp'yuterno-tomograficheskaya diagnostika vsehkh komponentov venolobarnogo sindroma u detey. [Computed tomography diagnostics of all components of the venolobar syndrome in children]. *Terapevt*. 2018; 7: 25–33. (in Russian).

## REFERENCES

1. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2002; 39(12): 1890–1900.
2. Lewis R.A., Billings C.G., Bolger A. et al. Partial anomalous pulmonary venous drainage in patients presenting with suspected pulmonary hypertension: A series of 90 patients from the ASPIRE registry. *Respirology*. 2020; 25(10): 1066–72.
5. Kahrom M., Kahrom H. Scimitar syndrome and evolution of managements. *The Pan African medical journal*. 2009; 3(20).
6. Konen E., Raviv-Zilka L., Cohen R.A. et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics*. 2003; 23(5): 1175–84.
7. Katre R., Burns S.K., Murillo H. et al. Anomalous pulmonary venous connections. *Seminars in ultrasound, CT, and MR*. 2012; 33(6): 485–99.



## ПРАВИЛА ДЛЯ АВТОРОВ

Утв. приказом и.о. ректора  
ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России от 23.06.16

### НАСТОЯЩИЕ ПРАВИЛА ДЛЯ АВТОРОВ ЯВЛЯЮТСЯ ИЗДАТЕЛЬСКИМ ДОГОВОРом

Условия настоящего Договора (далее «Договор») являются публичной офертой в соответствии с п. 2 ст. 437 Гражданского кодекса Российской Федерации. Данный Договор определяет взаимоотношения между редакцией журнала «**Visualization in medicine**» (далее по тексту «Журнал»), зарегистрированного Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций, свидетельство ПИ № ФС77-74241 от 02 ноября 2018 г., именуемой в дальнейшем «Редакция» и являющейся структурным подразделением ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, и автором и/или авторским коллективом (или иным правообладателем), именуемым в дальнейшем «Автор», принявшим публичное предложение (оферту) о заключении Договора.

Автор передает Редакции для издания авторский оригинал или рукопись. Указанный авторский оригинал должен соответствовать требованиям, указанным в разделах «Представление рукописи в журнал», «Оформление рукописи». При рассмотрении полученных авторских материалов Журнал руководствуется «Едиными требованиями к рукописям, представляемым в биомедицинские журналы» (Intern.committee of medical journal editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals // Ann. Intern. Med. 1997; 126: 36–47).

В Журнале печатаются ранее не опубликованные работы по профилю Журнала.

Журнал не рассматривает работы, результаты которых по большей части уже были опубликованы или описаны в статьях, представленных или принятых для публикации в другие печатные или электронные средства массовой информации. Представляя статью, автор всегда должен ставить редакцию в известность обо всех направлениях этой статьи в печать и о предыдущих публикациях, которые могут рассматриваться как множественные или дублирующие

публикации той же самой или очень близкой работы. Автор должен уведомить редакцию о том, содержит ли статья уже опубликованные материалы и предоставить ссылки на предыдущую, чтобы дать редакции возможность принять решение, как поступить в данной ситуации. Не принимаются к печати статьи, представляющие собой отдельные этапы незавершенных исследований, а также статьи с нарушением «Правил и норм гуманного обращения с биообъектами исследований».

Размещение публикаций возможно только после получения положительной рецензии.

**Все статьи, в том числе статьи аспирантов и докторантов, публикуются бесплатно.**

### ПРЕДСТАВЛЕНИЕ РУКОПИСИ В ЖУРНАЛ

Авторский оригинал принимает редакция. Подписанная Автором рукопись должна быть отправлена в адрес редакции по электронной почте на адрес [lt2007@inbox.ru](mailto:lt2007@inbox.ru). Автор должен отправить конечную версию рукописи и дать файлу название, состоящее из фамилии первого автора и первых 2–3 сокращенных слов из названия статьи.

### СОПРОВОДИТЕЛЬНЫЕ ДОКУМЕНТЫ

К авторскому оригиналу необходимо приложить экспертное заключение о возможности опубликования в открытой печати (бланк можно запросить по адресу [lt2007@inbox.ru](mailto:lt2007@inbox.ru)).

Рукопись считается поступившей в Редакцию, если она представлена комплектно и оформлена в соответствии с описанными требованиями. Предварительное рассмотрение рукописи, не заказанной Редакцией, не является фактом заключения между сторонами издательского Договора.

При представлении рукописи в Журнал Авторы несут ответственность за раскрытие своих финансовых и других конфликтных интересов, способных оказать влияние на их работу. В рукописи должны быть упомянуты все лица и организации,

оказавшие финансовую поддержку (в виде грантов, оборудования, лекарств или всего этого вместе), а также другое финансовое или личное участие.

### АВТОРСКОЕ ПРАВО

Редакция отбирает, готовит к публикации и публикует переданные Авторами материалы. Авторское право на конкретную статью принадлежит авторам статьи. Авторский гонорар за публикации статей в Журнале не выплачивается. Автор передает, а Редакция принимает авторские материалы на следующих условиях:

- 1) Редакции передается право на оформление, издание, передачу Журнала с опубликованным материалом Автора для целей реферирования статей из него в Реферативном журнале ВИНТИ, РНИЦ и базах данных, распространение Журнала/авторских материалов в печатных и электронных изданиях, включая размещение на выбранных либо созданных Редакцией сайтах в сети Интернет в целях доступа к публикации в интерактивном режиме любого заинтересованного лица из любого места и в любое время, а также на распространение Журнала с опубликованным материалом Автора по подписке;
- 2) территория, на которой разрешается использовать авторский материал, — Российская Федерация и сеть Интернет;
- 3) срок действия Договора — 5 лет. По истечении указанного срока Редакция оставляет за собой, а Автор подтверждает бессрочное право Редакции на продолжение размещения авторского материала в сети Интернет;
- 4) Редакция вправе по своему усмотрению без каких-либо согласований с Автором заключать договоры и соглашения с третьими лицами, направленные на дополнительные меры по защите авторских и издательских прав;
- 5) Автор гарантирует, что использование Редакцией предоставленного им по настоящему Договору авторского материала не нарушит прав третьих лиц;
- 6) Автор оставляет за собой право использовать предоставленный по настоящему Договору авторский материал самостоятельно, передавать права на него по договору третьим лицам, если это не противоречит настоящему Договору;
- 7) Редакция предоставляет Автору возможность безвозмездного получения справки с электронными адресами его официальной публикации в сети Интернет;
- 8) при перепечатке статьи или ее части ссылка на первую публикацию в Журнале обязательна.

### ПОРЯДОК ЗАКЛЮЧЕНИЯ ДОГОВОРА И ИЗМЕНЕНИЯ ЕГО УСЛОВИЙ

Заключением Договора со стороны Редакции является опубликование рукописи данного Автора в журнале «**Visualization in medicine**» и размещение его текста в сети Интернет. Заключением Договора со стороны Автора, т.е. полным и безоговорочным принятием Автором условий Договора, является передача Автором рукописи и экспертного заключения.

### ОФОРМЛЕНИЕ РУКОПИСИ

Статья должна иметь

**(НА РУССКОМ И АНГЛИЙСКОМ ЯЗЫКАХ):**

1. Заглавие (Title) должно быть кратким (не более 120 знаков), точно отражающим содержание статьи.

2. Сведения об авторах (публикуются). Для каждого автора указываются: фамилия, имя и отчество, место работы, почтовый адрес места работы, e-mail. Фамилии авторов рекомендуется транслитерировать так же, как в предыдущих публикациях или по системе BGN (Board of Geographic Names), см. сайт <http://www.translit.ru>.

3. Резюме (Summary) (1500–2000 знаков, или 200–250 слов) помещают перед текстом статьи. Резюме не требуется при публикации рецензий, отчетов о конференциях, информационных писем.

Авторское резюме к статье является основным источником информации в отечественных и зарубежных информационных системах и базах данных, индексирующих журнал. Резюме доступно на сайте журнала «**Visualization in medicine**» и индексируется сетевыми поисковыми системами. Из аннотации должна быть понятна суть исследования, нужно ли обращаться к полному тексту статьи для получения более подробной, интересующей его информации. Резюме должно излагать только существенные факты работы.

Рекомендуемая структура как аннотации, так и самой статьи IMRAD (для оригинальных исследований структура обязательна): введение (Introduction), материалы и методы (Materials and methods), результаты (Results), обсуждение (Discussion), выводы (Conclusion). Предмет, тему, цель работы нужно указывать, если они не ясны из заглавия статьи; метод или методологию проведения работы целесообразно описывать, если они отличаются новизной или представляют интерес с точки зрения данной работы. Объем текста авторского резюме определяется содержанием публикации (объемом сведений, их научной ценностью и/или практическим значением) и должен быть в пределах 200–250 слов (1500–2000 знаков).

4. Ключевые слова (Key words) от 3 до 10 ключевых слов или словосочетаний, которые будут способствовать правильному перекрестному индексированию статьи, помещаются под резюме с подзаголовком «ключевые слова». Используйте термины из списка медицинских предметных заголовков (Medical Subject Headings), приведенного в Index Medicus (если в этом списке еще отсутствуют подходящие обозначения для недавно введенных терминов, подберите наиболее близкие из имеющихся). Ключевые слова разделяются точкой с запятой.

5. Литература (References). Список литературы должен представлять полное библиографическое описание цитируемых работ в соответствии с NLM (National Library of Medicine) Author A. A., Author B. B., Author C. C. Title of article. Title of Journal. 2005;10(2):49–53. Фамилии и инициалы авторов в приставном списке приводятся в порядке упоминания. В описании указываются ВСЕ авторы публикации. Библиографические ссылки в тексте статьи даются цифрой в квадратных скобках. Ссылки на неопубликованные работы не допускаются.

*Книга:* Автор(ы) название книги (знак точка) место издания (двоеточие) название издательства (знак точка с запятой) год издания.

Если в качестве автора книги выступает редактор, то после фамилии следует ред.

Преображенский Б. С., Темкин Я. С., Лихачев А. Г. Болезни уха, горла и носа. М.: Медицина; 1968.

Радзинский В. Е., ред. Перинеология: учебное пособие. М.: РУДН; 2008.

Brandenburg J. H., Ponti G. S., Worring A. F. eds. Vocal cord injection with autogenous fat. 3 rd ed. NY: Mosby; 1998.

*Глава из книги:* Автор (ы) название главы (знак точка) В кн.: или In: далее описание книги [Автор (ы) название книги (знак точка) место издания (двоеточие) название издательства (знак точка с запятой) год издания] (двоеточие) стр. от и до.

Коробков Г. А. Темп речи. В кн.: Современные проблемы физиологии и патологии речи: сб. тр. Т. 23. М.; 1989: 107–11.

*Статья из журнала*

Автор (ы) название статьи (знак точка) название журнала (знак точка) год издания (знак точка с запятой) том (если есть в круглых скобках номер журнала) затем знак (двоеточие) страницы от и до.

Кирющенко А. П., Совчи М. Г., Иванова П. С. Поликистозные яичники. Акушерство и гинекология. 1994; N 1: 11–4.

Brandenburg J. H., Ponti G. S., Worring A. F. Vocal cord injection with autogenous fat: a long-term mag-

netic resona. Laryngoscope. 1996; 106 (2, pt 1): 174–80. *Тезисы докладов, материалы научных конф.*

Бабий А. И., Левашов М. М. Новый алгоритм нахождения кульминации экспериментального нистагма (миниметрия). III съезд оториноларингологов Респ. Беларусь: тез. докл. Минск; 1992: 68–70.

Салов И. А., Маринушкин Д. Н. Акушерская тактика при внутриутробной гибели плода. В кн.: Материалы IV Российского форума «Мать и дитя». М.; 2000; ч. 1: 516–9.

*Авторефераты*

Петров С. М. Время реакции и слуховая адаптация в норме и при периферических поражениях слуха. Автореф. дис... канд. мед. наук. СПб.; 1993.

*Описание Интернет-ресурса*

Щеглов И. Насколько велика роль микрофлоры в биологии вида-хозяина? Живые системы: научный электронный журнал. Доступен по: [http://www.biorf.ru/catalog.aspx?cat\\_id=396&d\\_no=3576](http://www.biorf.ru/catalog.aspx?cat_id=396&d_no=3576) (дата обращения 02.07.2012).

Kealy M. A., Small R. E., Liamputtong P. Recovery after caesarean birth: a qualitative study of women's accounts in Victoria, Australia. BMC Pregnancy and Childbirth. 2010. Available at: <http://www.biomedcentral.com/1471-2393/10/47/>. (accessed 11.09.2013)

**Для всех статей, имеющих DOI, индекс необходимо указывать в конце библиографического описания.**

По новым правилам, учитывающим требования международных систем цитирования, библиографические списки (References) входят в англоязычный блок статьи и, соответственно, должны даваться не только на языке оригинала, но и в латинице (романским алфавитом). Поэтому авторы статей должны давать список литературы в двух вариантах: один на языке оригинала (русскоязычные источники кириллицей, англоязычные латиницей), как было принято ранее, и отдельным блоком тот же список литературы (References) в романском алфавите для Scopus и других международных баз данных, повторяя в нем все источники литературы, независимо от того, имеются ли среди них иностранные. Если в списке есть ссылки на иностранные публикации, они полностью повторяются в списке, готовящемся в романском алфавите.

В романском алфавите для русскоязычных источников требуется следующая структура библиографической ссылки: автор(ы) (транслитерация), перевод названия книги или статьи на английский язык, название источника (трансли-

терапия), выходные данные в цифровом формате, указание на язык статьи в скобках (in Russian).

#### **Технология подготовки ссылок с использованием системы автоматической транслитерации и переводчика**

На сайте <http://www.translit.ru> можно бесплатно воспользоваться программой транслитерации русского текста в латиницу. Программа очень простая.

1. Входим в программу Translit.ru. В окошке «варианты» выбираем систему транслитерации BGN (Board of Geographic Names). Вставляем в специальное поле весь текст библиографии на русском языке и нажимаем кнопку «в транслит».
2. Копируем транслитерированный текст в готовящийся список References.
3. Переводим с помощью автоматического переводчика название книги, статьи, постановления и т.д. на английский язык, переносим его в готовящийся список. Перевод, безусловно, требует редактирования, поэтому данную часть необходимо готовить человеку, понимающему английский язык.
4. Объединяем описания в соответствии с принятыми правилами и редактируем список.
5. В конце ссылки в круглых скобках указывается (in Russian). Ссылка готова.

#### **Примеры транслитерации русскоязычных источников литературы для англоязычного блока статьи**

*Книга:* Avtor (y) Nazvanie knigi (znak tochka) [The title of the book in english] (znak tochka) Mes-to izdaniya (dvoetochie) Nazvanie izdatel'stva (znak tochka s zapuyatoy) god izdaniya.

Preobrazhenskiy B. S., Temkin Ya. S., Likhachev A. G. Bolezni ukha, gorla i nosa. [Diseases of the ear, nose and throat]. M.: Meditsina; 1968. (in Russian).

Radzinskiy V. E., ed. Perioneologiya: uchebnoe posobie. [Perineology tutorial]. M.: RUDN; 2008. (in Russian).

*Глава из книги:* Avtor (y) Nazvanie glavy (znak tochka) [The title of the article in english] (znak tochka) In: Avtor (y) Nazvanie knigi (znak tochka) Mes-to izdaniya (dvoetochie) Nazvanie izdatel'stva (znak tochka s zapuyatoy) god izdaniya]. (dvoetochie) stranisi ot i do.

Korobkov G. A. Temp rechi. [Rate of speech]. V kn.: Sovremennye problemy fiziologii i patologii rechi: sb. tr. T. 23. M.; 1989: 107–11. (in Russian).

*Статья из журнала:* Avtor (y) Nazvanie stat'i (znak tochka) [The title of the article in english] (znak tochka) Nazvanie zhurnala (znak tochka) god izdaniya (znak tochka s zapuyatoy) tom (esli est' v kruglykh skobkakh nomer zhurnala) zatem (znak dvoetochie) stranitsy ot i do.

Kiryushchenkov A. P., Sovchi M. G., Ivanova P. S. Polikistoznye yaichniki. [Polycystic ovary]. Akusherstvo i ginekologiya. 1994; N 1: 11–4. (in Russian).

*Тезисы докладов, материалы научных конф.*

Babiy A. I., Levashov M. M. Novyy algoritm nakhozhdeniya kul'minatsii eksperimental'nogo nistagma (minimetriya). [New algorithm of finding of the culmination experimental nystagmus (minimetriya)]. III s'ezd otorinolaringologov Resp. Belarus': tez. dokl. Minsk; 1992: 68–70. (in Russian).

Salov I. A., Marinushkin D. N. Akusherskaya taktika pri vnutritrobnoy gibeli ploda. [Obstetric tactics in intrauterine fetal death]. V kn.: Materialy IV Rossiyskogo foruma «Mat' i ditya». M.; 2000; ch.1:516–9. (in Russian).

*Авторефераты*

Petrov S. M. Vremya reaktsii i slukhovaya adaptatsiya v norme i pri perifericheskikh porazheniyakh slukha. [Time of reaction and acoustical adaptation in norm and at peripheral defeats of hearing]. PhD thesis. SPb.; 1993. (in Russian).

*Описание Интернет-ресурса*

Shcheglov I. Naskol'ko velika rol' mikroflory v biologii vida-khozyaina? [How great is the microflora role in type-owner biology?]. Zhivye sistemy: nauchnyy elektronnyy zhurnal. Available at: [http://www.biorf.ru/catalog.aspx?cat\\_id=396&d\\_no=3576](http://www.biorf.ru/catalog.aspx?cat_id=396&d_no=3576) (accessed 02.07.2012). (in Russian).

#### **ОТВЕТСТВЕННОСТЬ ЗА ПРАВИЛЬНОСТЬ БИБЛИОГРАФИЧЕСКИХ ДАННЫХ НЕСЕТ АВТОР.**

Остальные материалы предоставляются либо на русском, либо на английском языке, либо на обоих языках по желанию.

#### **Структура основного текста статьи.**

Введение, изложение основного материала, заключение, литература. Для оригинальных исследований — введение, методика, результаты исследования, обсуждение результатов, литература (IMRAD).

В разделе «методика» обязательно указываются сведения о статистической обработке экспериментального или клинического материала. Единицы измерения даются в соответствии с Международной системой единиц — СИ. Фамилии иностранных авторов, цитируемые в тексте рукописи, приводятся в оригинальной транскрипции.

#### **Объем рукописей.**

Объем рукописи обзора не должен превышать 25 стр. машинописного текста через два интервала, 12 кеглем (включая таблицы, список ли-

тературы, подписи к рисункам и резюме на английском языке), поля не менее 25 мм. Нумеруйте страницы последовательно, начиная с титульной. Объем рукописи статьи экспериментального характера не должен превышать 15 стр. машинописного текста; кратких сообщений (писем в редакцию) — 7 стр.; отчетов о конференциях — 3 стр.; рецензий на книги — 3 стр. Используйте колон-титул — сокращенный заголовок и нумерацию страниц, для помещения вверху или внизу всех страниц статьи.

**Иллюстрации и таблицы.** Число рисунков рекомендуется не более 5. В подписях под рисунками должны быть сделаны объяснения значений всех кривых, букв, цифр и прочих условных обозначений. Все графы в таблицах должны иметь заголовки. Повторять одни и те же данные в тексте, на рисунках и в таблицах не следует. Рисунки, схемы, фотографии должны быть представлены в расчете на печать в черно-белом виде или уровнями серого в точечных форматах tif, bmp (300–600 dpi), или в векторных форматах pdf, ai, eps, cdr. При оформлении графических материалов учитывайте размеры печатного поля Журнала (ширина иллюстрации в одну колонку — 90 мм, в две — 180 мм). Масштаб 1:1.

#### **РЕЦЕНЗИРОВАНИЕ**

Статьи, поступившие в редакцию, обязательно рецензируются. Если у рецензента возникают вопросы, то статья с комментариями рецензента возвращается Автору. Датой поступления статьи считается дата получения Редакцией окончательного варианта статьи. Редакция оставляет за собой право внесения редакторских изменений в текст, не искажающих смысла статьи (литературная и технологическая правка).

#### **АВТОРСКИЕ ЭКЗЕМПЛЯРЫ ЖУРНАЛА**

Редакция обязуется выдать Автору 1 экземпляр Журнала на каждую опубликованную статью вне зависимости от числа авторов. Авторы, проживающие в Санкт-Петербурге, получают авторский экземпляр Журнала непосредственно в Редакции. Иногородним Авторам авторский экземпляр Журнала высылается на адрес автора по запросу от автора. Экземпляры спецвыпусков не отправляются авторам.

#### **АДРЕС РЕДАКЦИИ**

194100, Санкт-Петербург, Литовская ул., 2  
e-mail: lt2007@inbox.ru.  
Сайт журнала: <http://ojs3.gpmu.org/index.php/visual-med>.



## НЕЙРОИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ (С КУРСОМ ВИЧ)

**Инфекционные заболевания нервной системы у детей** часто встречаются и отличаются остротой развития, тяжестью течения, высокой летальностью и частотой резидуальных последствий, нередко приводящих к инвалидизации и социальной дезадаптации переболевших. К наиболее актуальным проблемам нейроинфекций (НИ) относятся бактериальные гнойные менингиты (БГМ), серозные менингиты, клещевые инфекции (КИ), демиелинизирующие заболевания нервной системы и ряд других заболеваний. Своеобразие рассматриваемой проблематики заключается в сочетании ряда факторов: развитие ребенка и его нервной системы и, гематоэнцефалического барьера, в частности возрастной чувствительности к возбудителю и возрастными особенностями иммунитета, особой чувствительностью ребенка разных возрастов противовирусным, антибактериальным, иммуномодулирующим препаратам.

Оригинальность данной программы заключается в том, что рассматриваются неврологические аспекты ВИЧ-инфекции и приводятся данные собственных многолетних наблюдений, проведенных на базе Федерального центра по оказанию помощи ВИЧ-инфицированным детям МЗ РФ.

Актуальность БГМ обусловлена не только повсеместным распространением в мире, тяжестью течения, частотой возникновения осложнений и высоким уровнем летальности, но и подавляющим количеством больных среди детей раннего возраста (более 50%). В настоящее время у детей первых 3 лет жизни преобладают менингиты менингококковой (48%), гемофильной (35,7%) и реже пневмококковой (9,2%) этиологии. Анализ летальности от БГМ показал, что в 86% — это дети 1-го года жизни, летальный исход у которых, как правило, наступил в 1 сутки госпитализации.

Другой важнейшей проблемой нейроинфекций сегодня являются клещевые инфекции (вирусный энцефалит, клещевой боррелиоз), для которых характерен полиморфизм клинических симптомов, а также латентные, бессимптомные формы болезни в начальные сроки заболевания и склонность к хронизации процесса по причине поздней диагностики и отсутствия специфической профилактики.

Нередко острые или хронические инфекционные заболевания становятся причиной развития симптоматической эпилепсии. Судорожный синдром, или острые симптоматические судороги, являются одним из наиболее грозных осложнений острой фазы различных нейроинфекций. Они могут быть следствием отека головного мозга, диффузных ишемически-гипоксических метаболических нарушений в мозговой ткани, поражения паренхимы мозговой ткани в результате прямого цитопатогенного действия инфекционных агентов или опосредованного через аутоиммунные или цереброваскулярные механизмы. В то же время симптоматические судороги могут указывать и на развитие тяжелых осложнений в ходе течения инфекций — формирование субдурального скопления, абсцесса или инфаркта мозга, внутримозговых геморрагий. Знание клинико-эпидемиологических особенностей развития и течения нейроинфекций у детей позволяет выделить основные группы «риска» для принятия своевременных адекватных терапевтических и профилактических мероприятий, обеспечить дифференцированный подход к реабилитации и диспансеризации больных. Необходимость включения дополнительной образовательной программы по нейроинфекциям у детей в программу последиplomного усовершенствования врачей неврологов, инфекционистов и педиатров диктуется и другой причиной. Данный раздел медицинской науки находится на стыке нескольких специальностей: педиатрии, инфекционных болезней и неврологии, обучение которым происходит на нескольких кафедрах высших медицинских учреждений, в результате чего молодые врачи не получают единых знаний об инфекционных поражениях нервной системы. Постановка диагноза при нейроинфекциях основана на умении и логике последовательного мышления по синдромальному, топическому и нозологическому диагнозу. В этой связи в программу и включены вопросы семиотики поражений центральной и периферической нервной системы, клинико-неврологические синдромы, современные способы диагностики, терапии и реабилитации переболевших нейроинфекциями.

### Авторы:

д.м.н., профессор Пальчик А. Б., д.м.н., доцент Фомина М. Ю., к.м.н. Скрипченко Е.Ю.

*В результате успешного выполнения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации выдается документ установленного образца – Удостоверение о повышении квалификации.*

## ЗАНЯТИЯ ПО МЕРЕ КОМПЛЕКТОВАНИЯ ГРУПП

Телефон: +7 (812) 416-52-25

Электронная почта: [gpmfprk@mail.ru](mailto:gpmfprk@mail.ru)

Адрес: г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, д.2,

Административный корпус, 3-й этаж, кабинет 303

[WWW.GPMU.ORG](http://WWW.GPMU.ORG)

