

# Морфологическая характеристика фиброза при интерстициальных болезнях легких

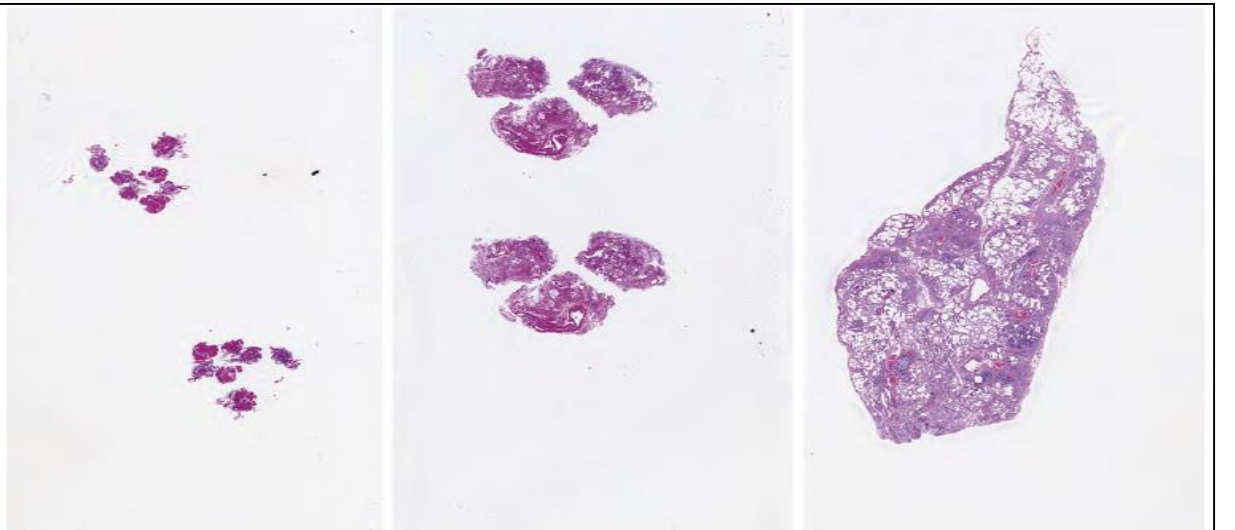
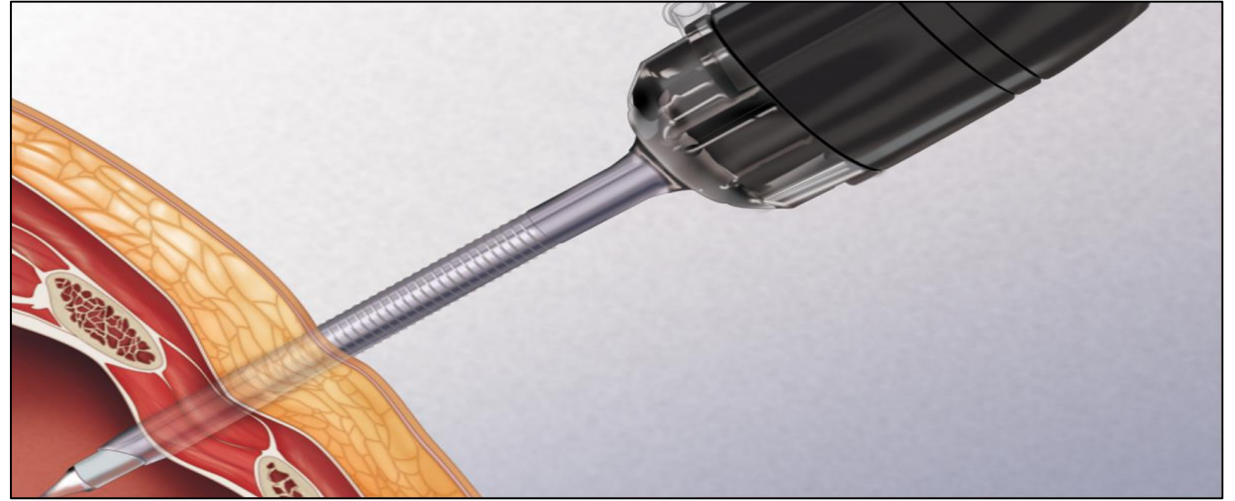
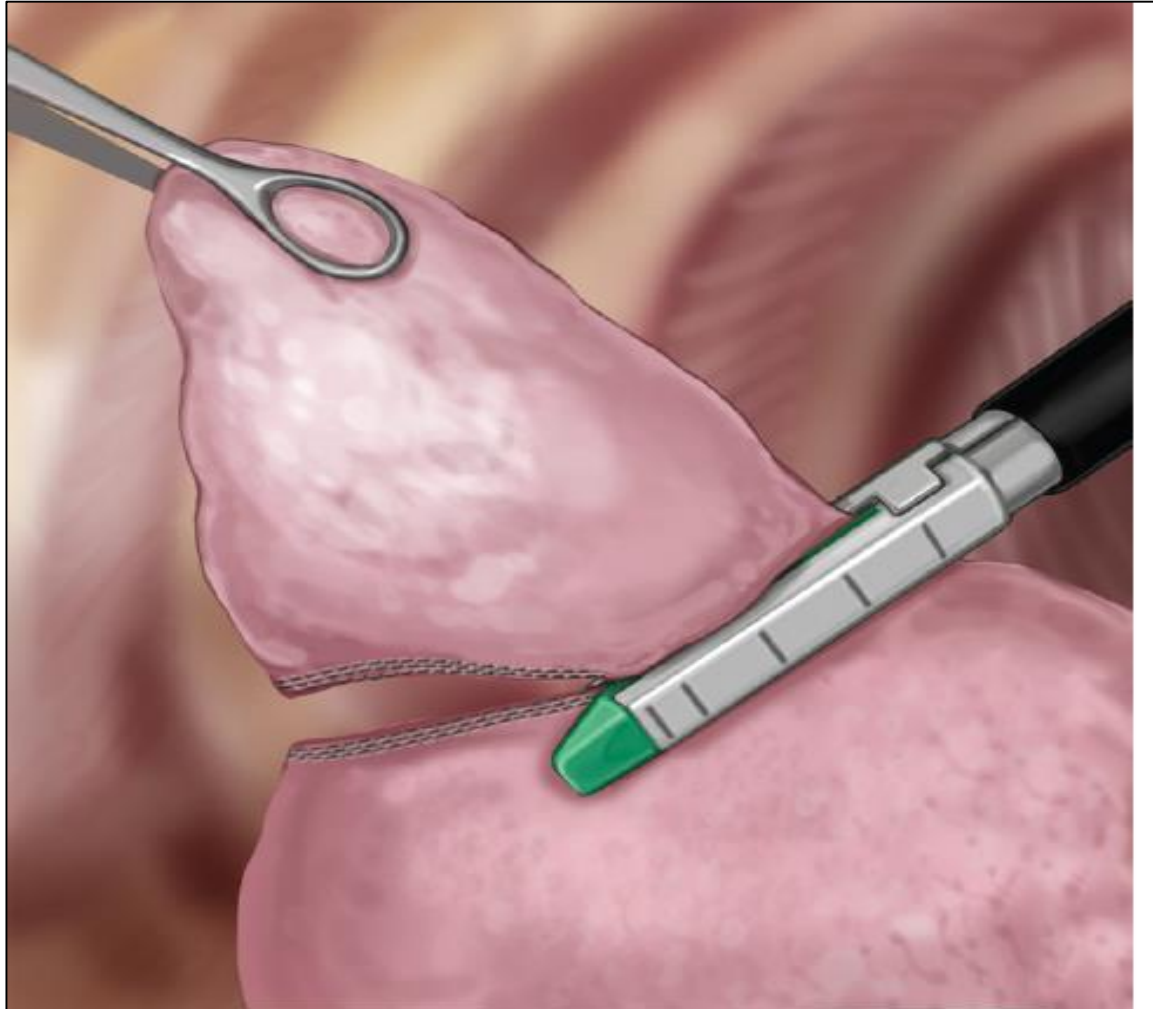
Кашанский Р.В.<sup>1</sup>., Юдина О.А.<sup>2</sup>., Богуш Л.С.<sup>3</sup>., Дюсьмикеева М.И. <sup>3</sup>,  
Давидовская Е.И. <sup>3</sup>

<sup>1</sup> УЗ «Городское клиническое патологоанатомическое бюро»

<sup>2</sup> ГУ «Республиканский клинический медицинский центр  
Управления делами Президента Республики Беларусь»

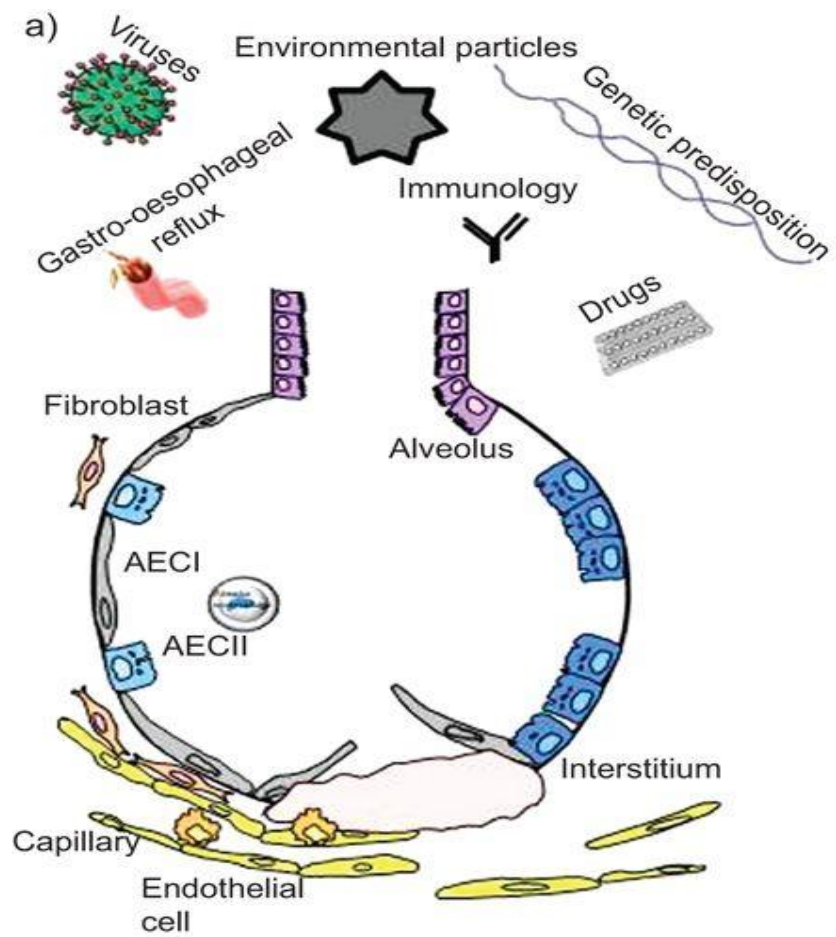
<sup>3</sup> ГУ «Республиканский научно-практический центр  
пульмонологии и фтизиатрии»

# Video-Assisted Thorascopic Surgery



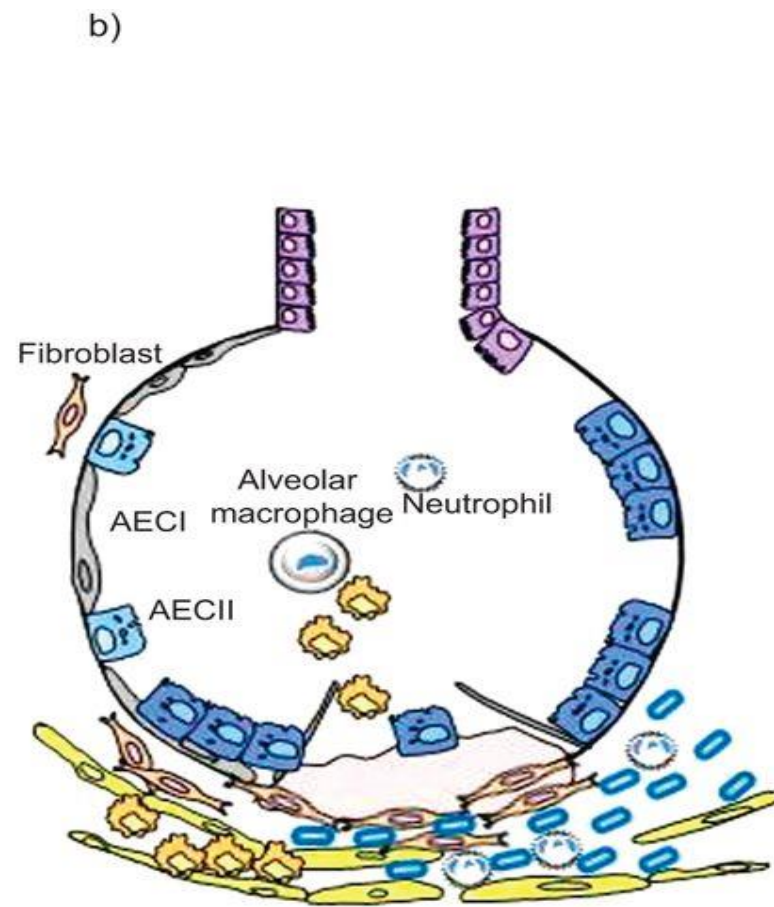
Source: D. J. Sugarbaker, R. Bueno, Y. L. Colson, M. T. Jaklitsch, M. J. Krasna, S. J. Mentzer, M. Williams, A. Adams: *Adult Chest Surgery*, 2nd Edition: [www.accesssurgery.com](http://www.accesssurgery.com)  
Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.

FIG. 2.1  
Comparison of transbronchial, cryobiopsy, and open lung biopsy. (Courtesy of Venerino Poletti, MD, Dipartimento Toracico, Ospedale G.B. Morgagni, Forlì, Italy.)



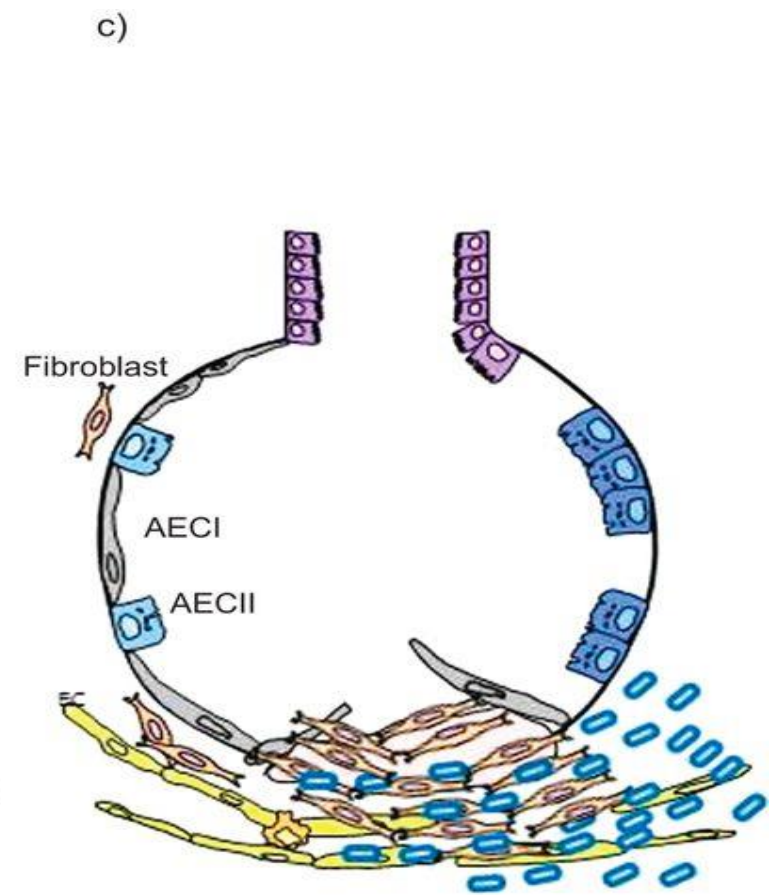
### Injury

- Epithelial damage
- Endothelial damage
- Destruction of alveolar capillary basement membrane
- Vascular leak
- Platelet activation
- Fibrin clot activation



### Epithelial–fibroblastic interaction

- Release of profibrotic cytokines
- (Myo)fibroblast recruitment, proliferation and differentiation
- Provisional matrix formation
- Angiogenesis
- Defective re-epithelialisation

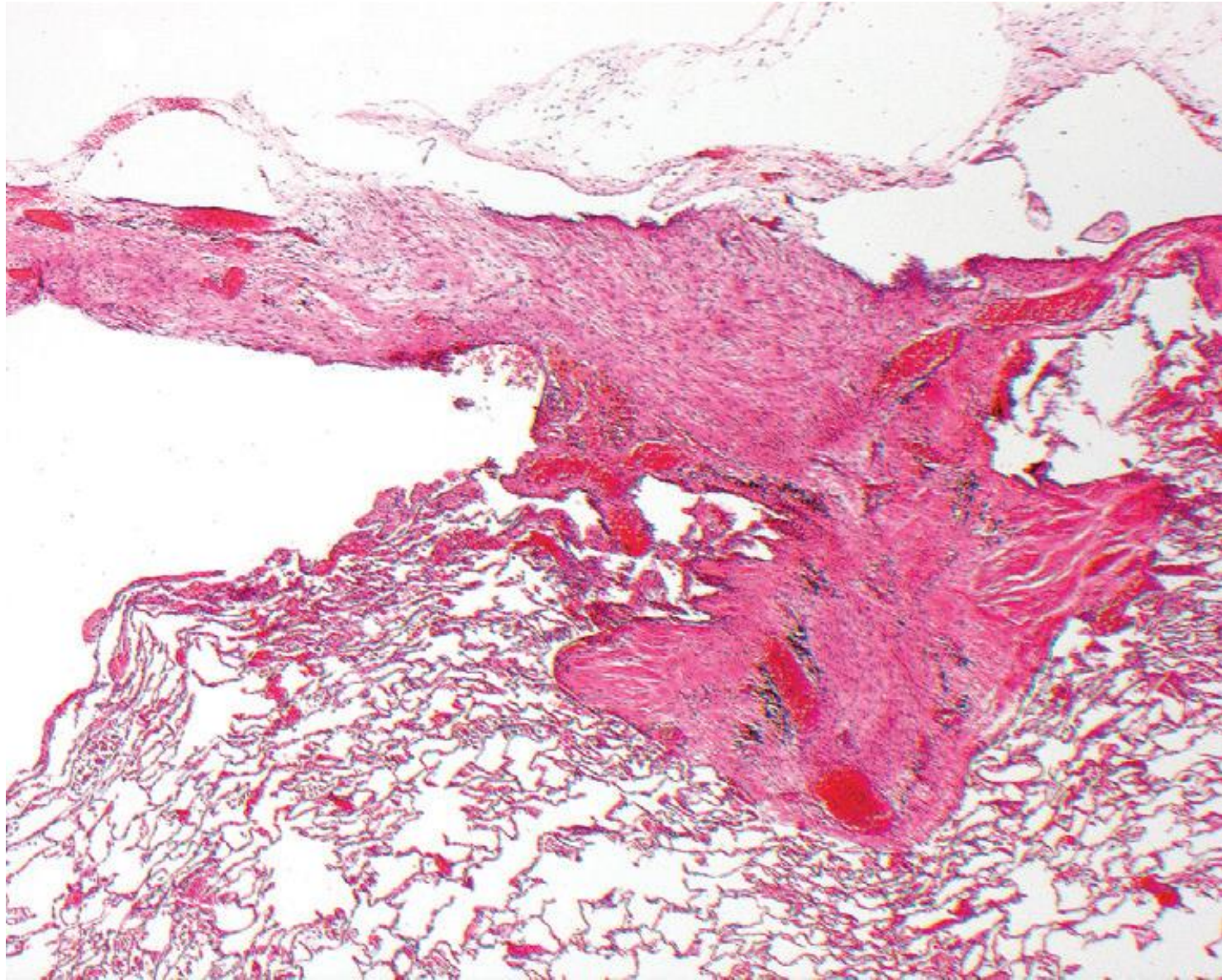


### Aberrant repair and fibrosis

- Exaggerated ECM accumulation
- Lack of matrix degradation
- Progressive lung remodelling
- Honeycomb changes

# Фокальные рубцы

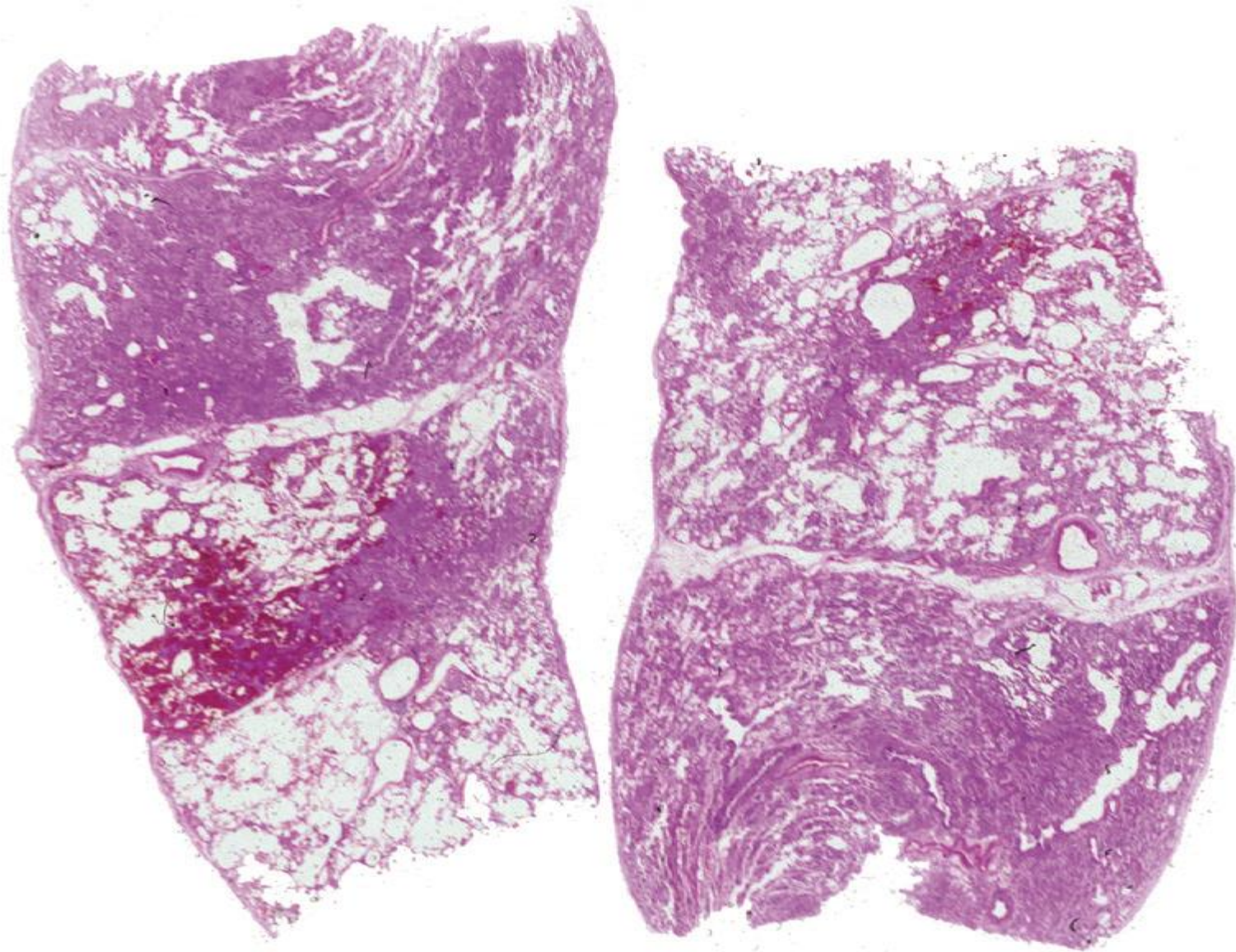
- Фокальные рубцы - часто обнаруживаются в легких при аутопсии в верхушках верхних долей легких, часто сопровождаются кальцификацией и плевральными спайками (не исключена ассоциация с перенесенным туберкулезом)
- Большинство апикальных рубцов, вероятно, связано с относительной ишемией верхушек легких, из-за вертикального положения в течение большей части дня.
- Довольно незначительные апикальные рубцы часто связаны с буллами, и их разрыв лежит в основе многих спонтанных пневмотораксов
- Апикальное рубцевание также развивается при анкилозирующем спондилите
- В других частях легких очаговый субплевральный рубец может быть результатом первичного туберкулезного поражения или соответствующих первичных поражений грибковых инфекций, таких как гистоплазмоз
- Очаговые рубцы также возникают в результате эмболического инфаркта и пневмонии. В таких рубцах комбинированное окрашивание эластина и коллагена (например, окраска эластина-Ван Гизона) часто показывает, что альвеолярный каркас легкого полностью утрачен, что отражает полное разрушение пораженного участка



Булла, разрыв которой вызвал пневмоторакс, связанный с очагом фиброза, так называемый апикальный рубец.

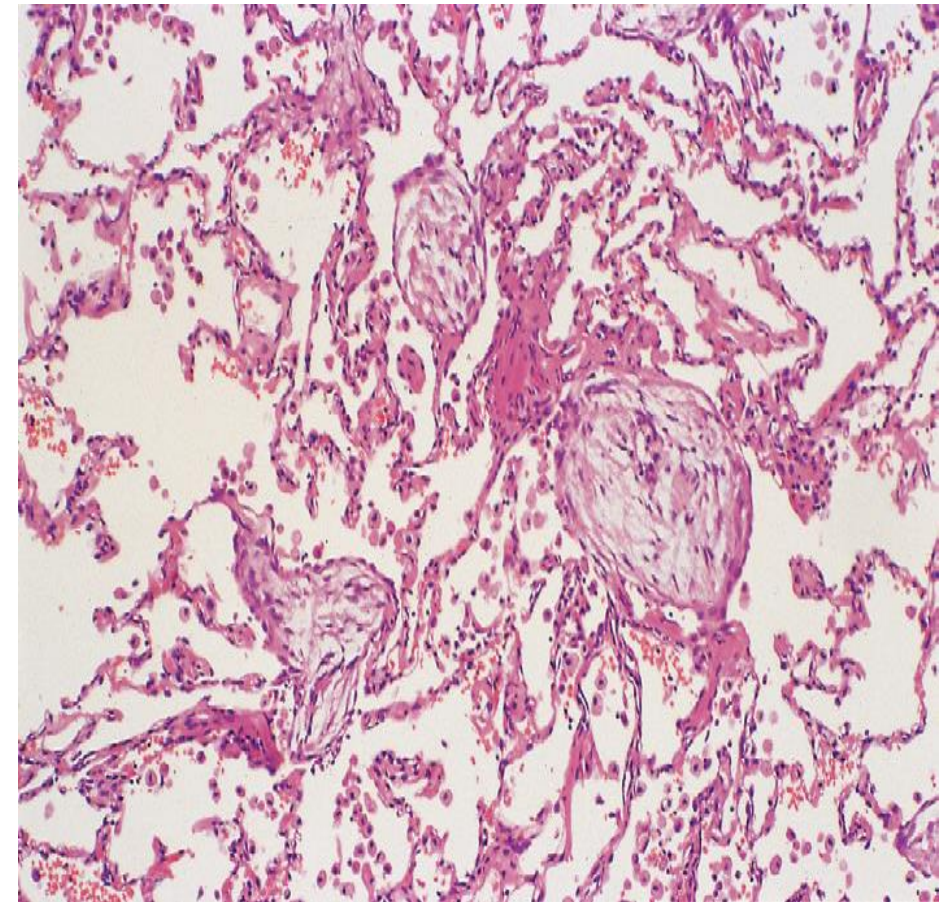
Выше лежащие висцеральная плевра отечна и содержит воздушные карманы. Эти представляют собой интерстициальную эмфизему и называются пузырьками, в отличие от буллы, такие как вид слева, которые представляют увеличенные альвеолярные пространства.

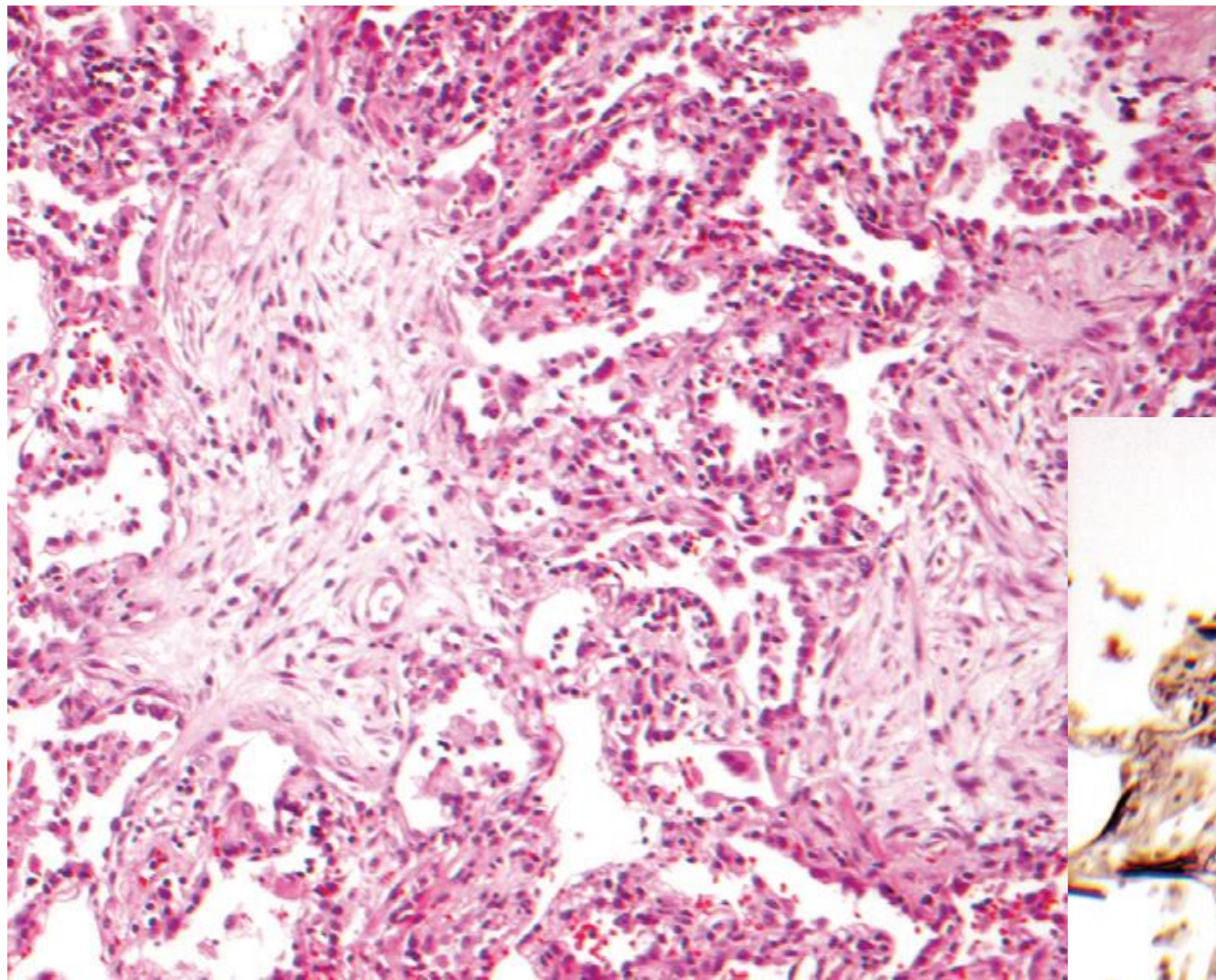
- При более распространенном легочном фиброзе окраска эластина часто показывает, что каркас альвеолярных стенок сохраняется
- Можно распознать один из трех вариантов фиброза:
  1. Внутриальвеолярный
  2. Интерстициальный
  3. Облитерирующий
- Эти образцы не исключают друг друга. Например, интерстициальный фиброз может быть результатом включения экссудата из воздушного пространства в альвеолярную стенку в пролиферативной фазе диффузное альвеолярное повреждение. Это особенно вероятно, если эпителий потерян на широком фронте и его регенерация задерживается.
- Имеет ли фиброз интраальвеолярный, интерстициальный или облитерирующий характер, во многом зависит от тяжести и продолжительности первоначального повреждения. Поэтому до некоторой степени эти закономерности имеют прогностическое значение.



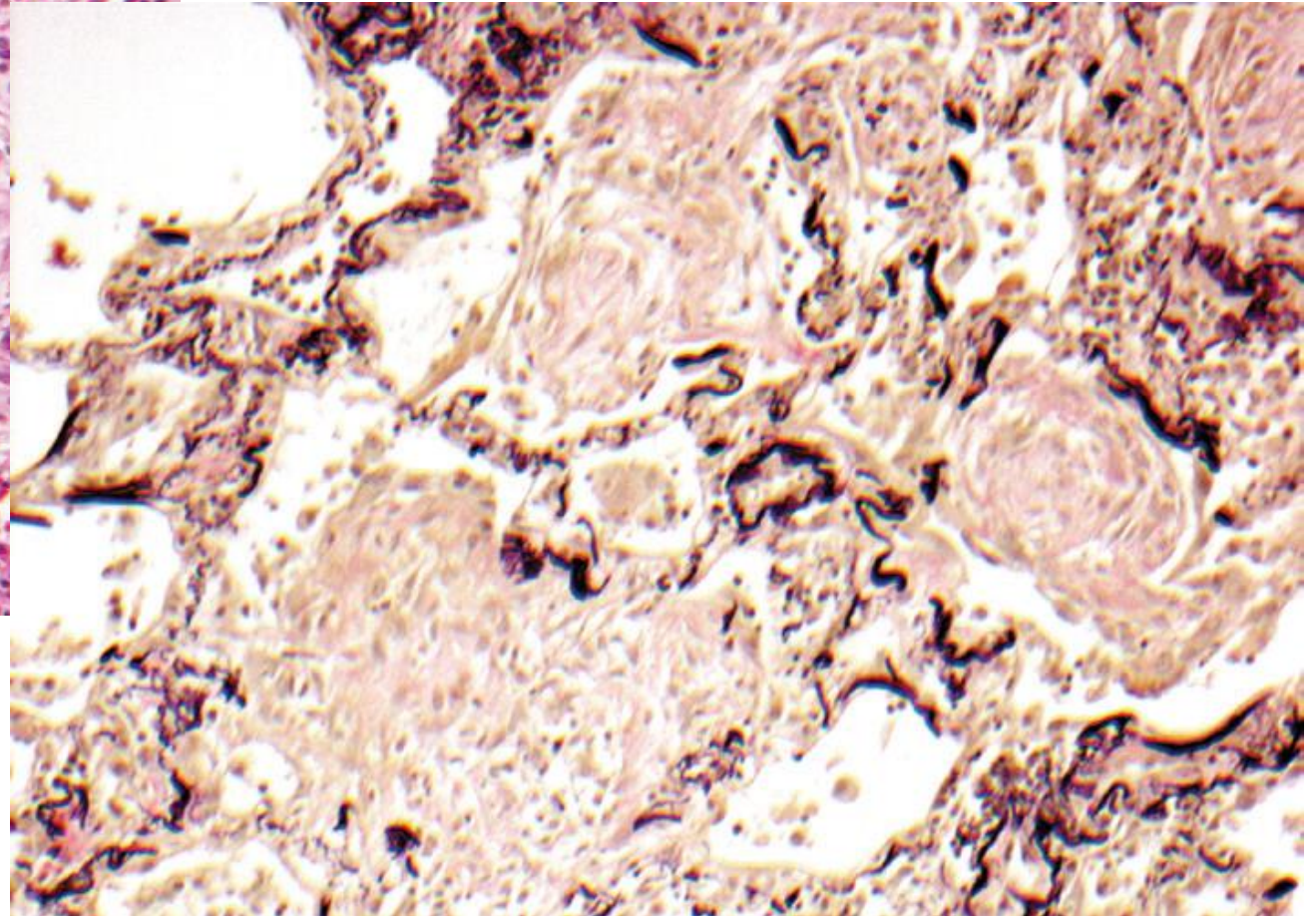
Консолидация воздушного пространства заметна при микроскопии с малым увеличением.

Организующаяся пневмония  
Микрополиповидные узелки бледные,  
миксоид, грануляционная ткань (тельца  
Массона) в трех альвеолах.





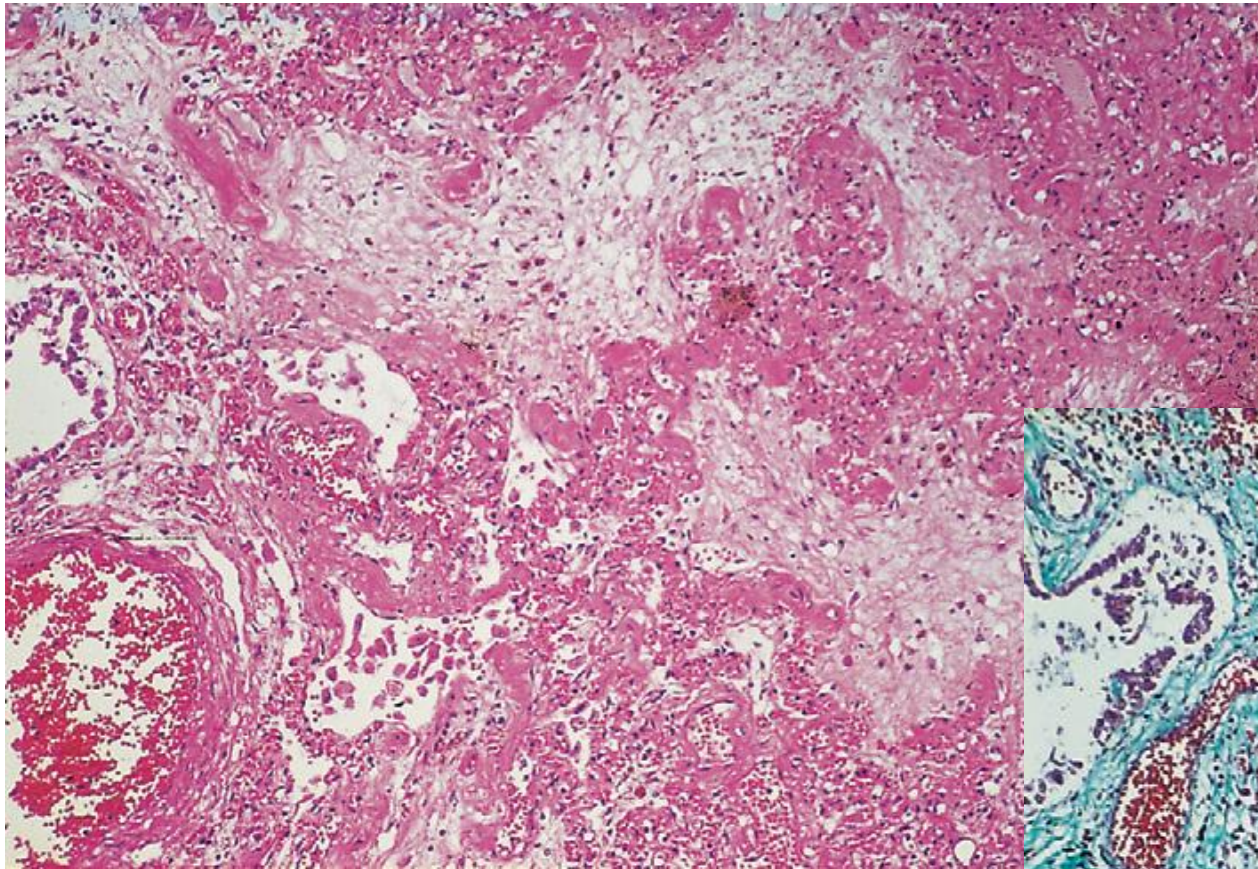
Криптогенная организирующая пневмония.  
грануляционная ткань в альвеолах, прилегающих  
к бронхо-сосудистому пучку



Окраска с эластином выделяет  
внутриальвеолярное, а не  
интерстициальное расположение.

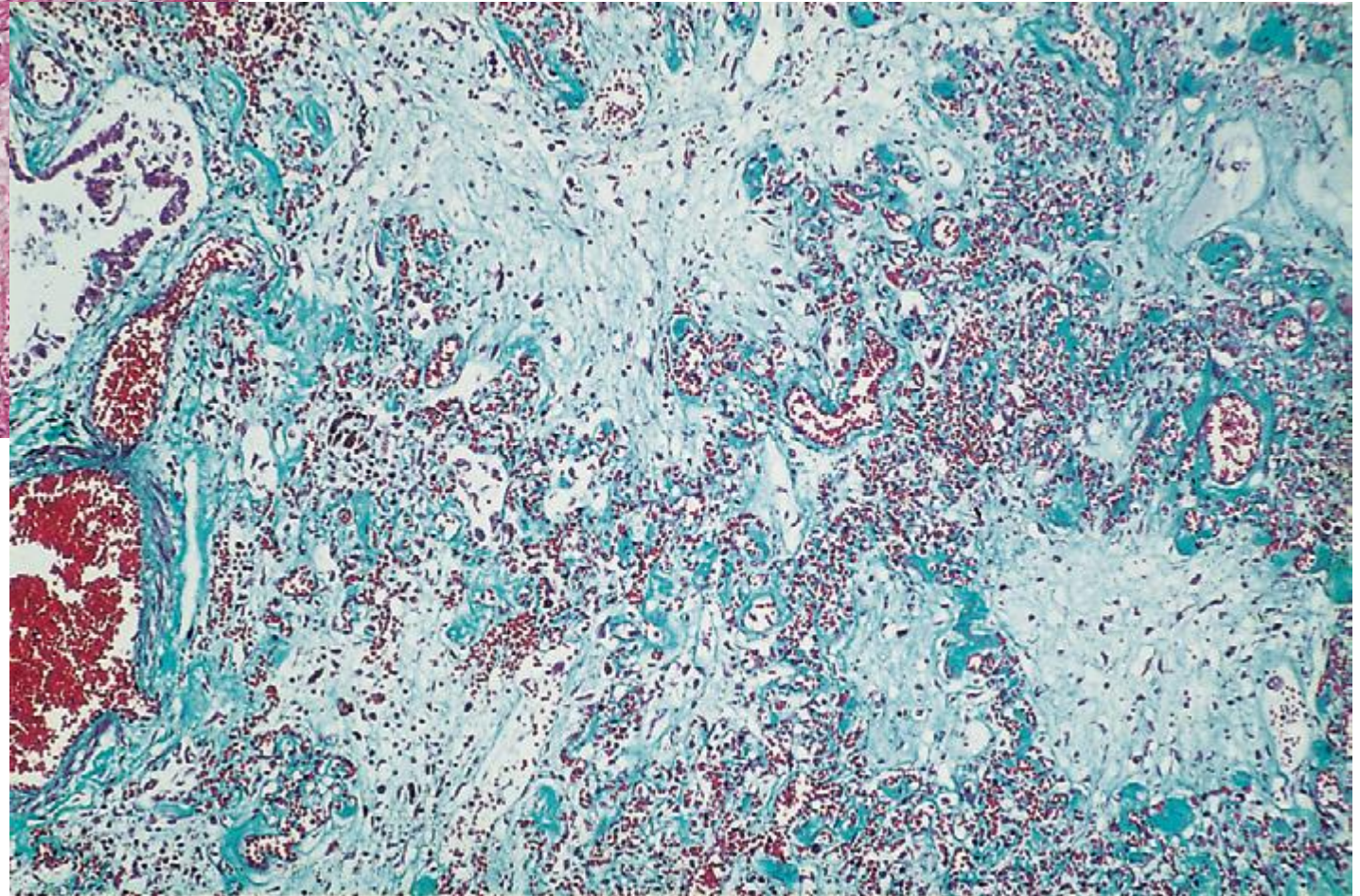


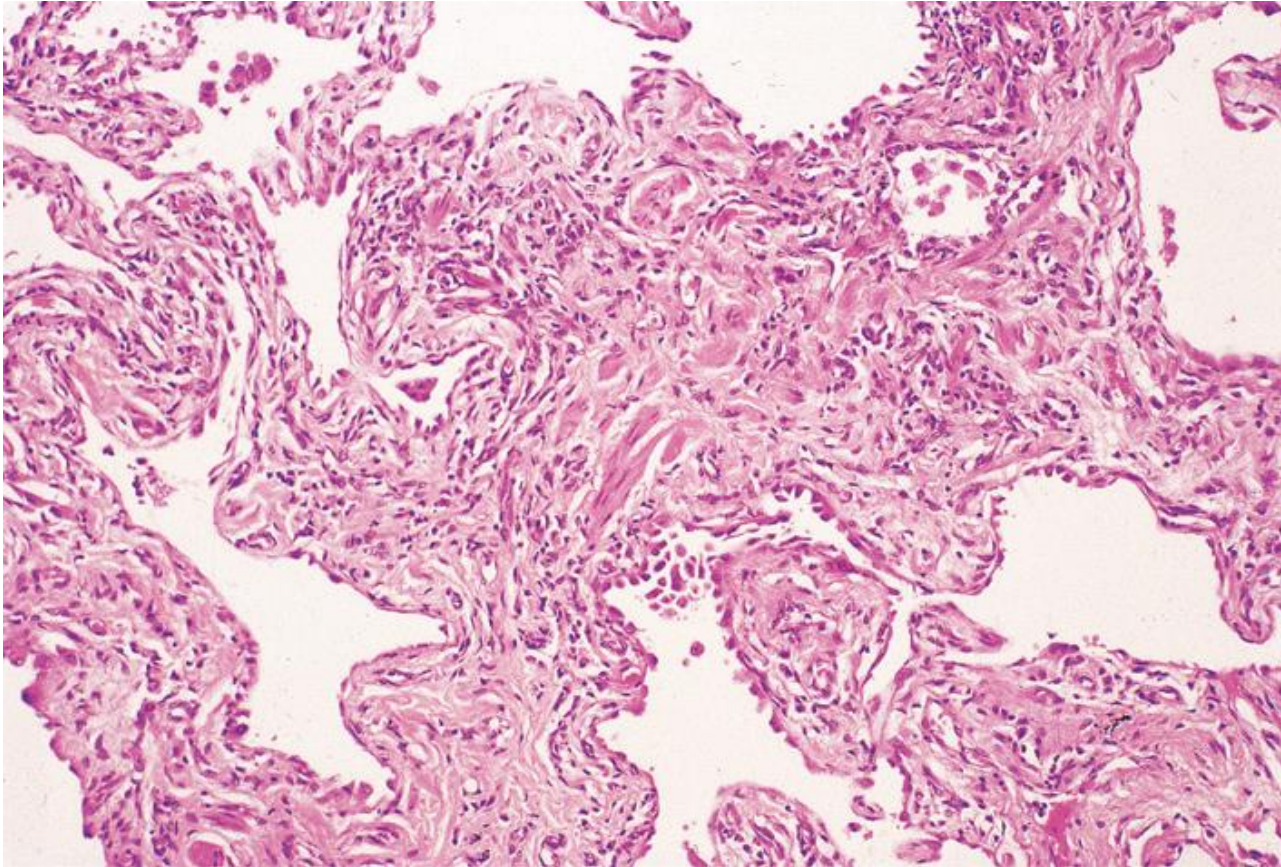
- Легочный фиброз иногда полностью стирает просвет нескольких соседних альвеол, делая их полностью безвоздушными
- Этот **облитерирующий паттерн фиброза** является результатом тяжелого повреждения легких из-за любой из причин DAD
- Внутриальвеолярный и облитерирующий легочный фиброз имеют много общих причин. Картина фиброза зависит не столько от характера повреждения, сколько от его тяжести
- При очень тяжелой травме просвет альвеол заполняется богатым фибрином экссудатом, организация которого полностью уничтожает воздушные пространства на обширных участках легких
- Однако в этих областях каркас альвеолярных стенок часто еще можно оценить, особенно с окраской эластина или базальной мембраны
- Части легкого, пораженные облитерирующим фиброзом, полностью не функционируют. **Этот тип фиброза не обратим**



Фиброз  
облитерирующего  
характера

возникающий в результате организация экссудата, затопившего многие альвеолы, так что воздушные пространства полностью уничтожены, хотя альвеолярные стенки все еще могут быть идентифицированы



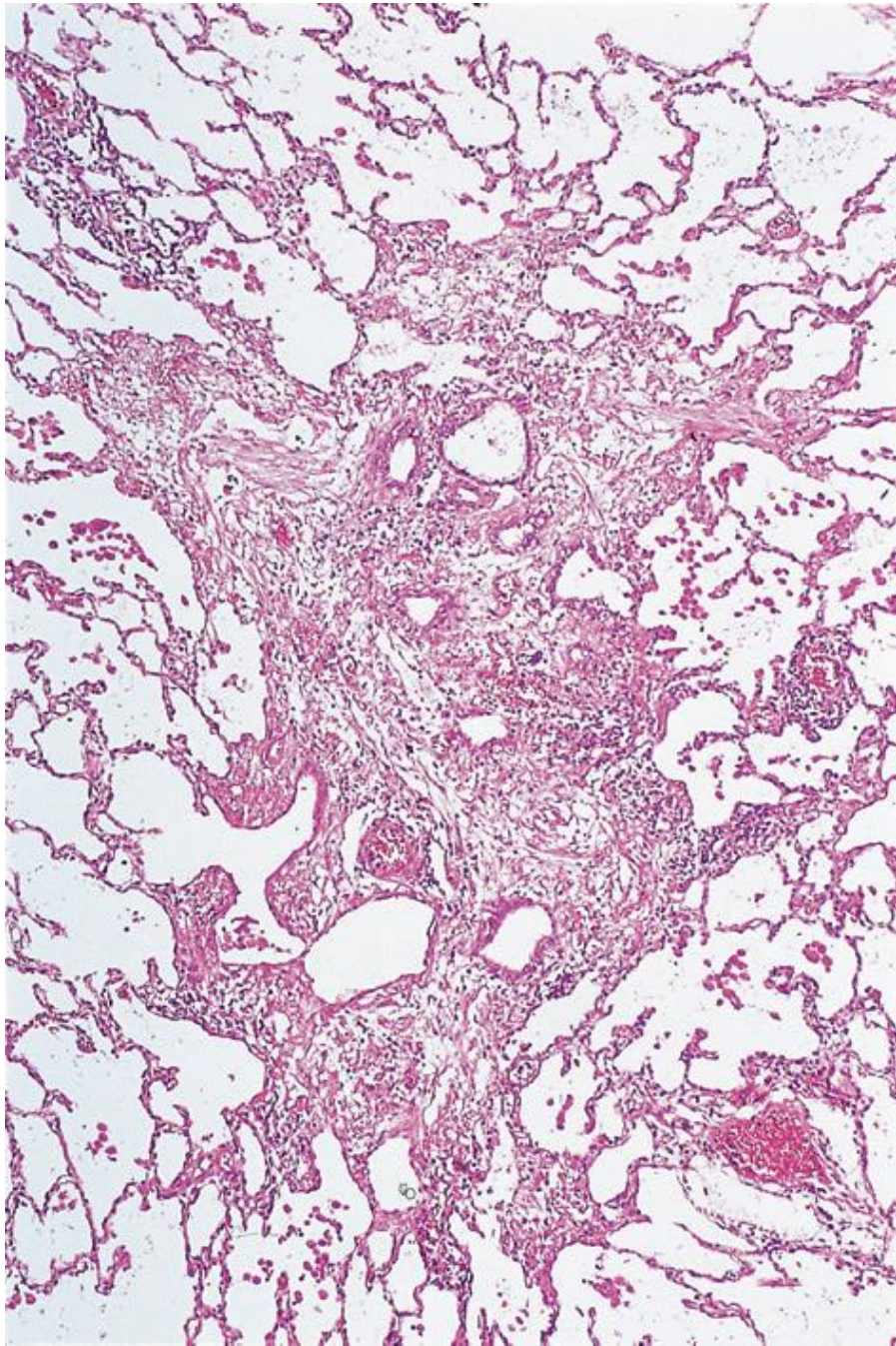


## Интерстициальный фиброз

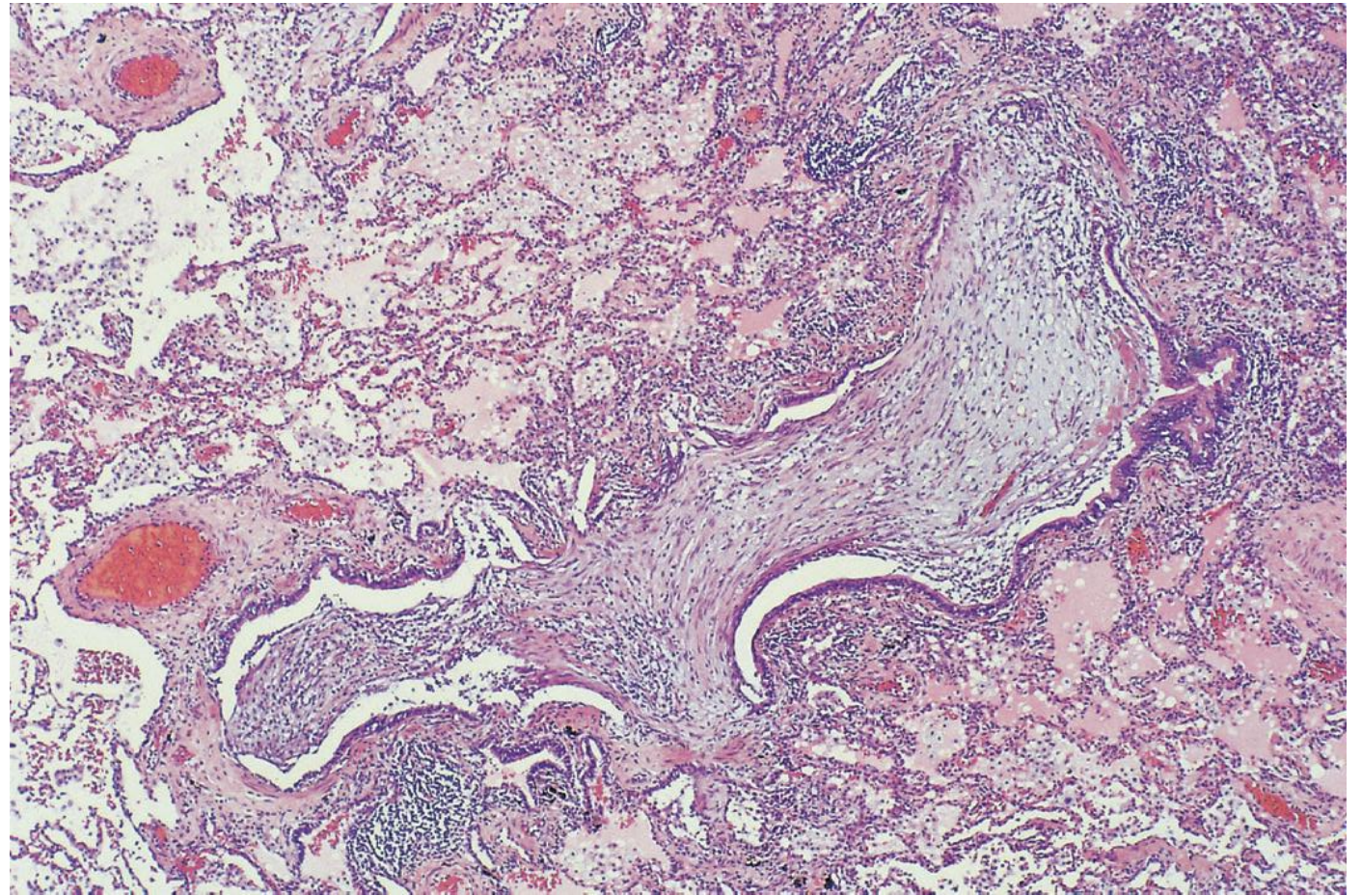
- Эта модель легочного фиброза затрагивает интерстициальный отдел стенок альвеол и в значительной степени сохраняет воздушные пространства

- Это часто влечет за собой отложение соединительной ткани внутри альвеолярные стенки, но это также может быть вызвано аккреционным процессом, включающим включение в интерстиций экссудатов или соединительной ткани, сначала образовавшихся в воздушных пространствах

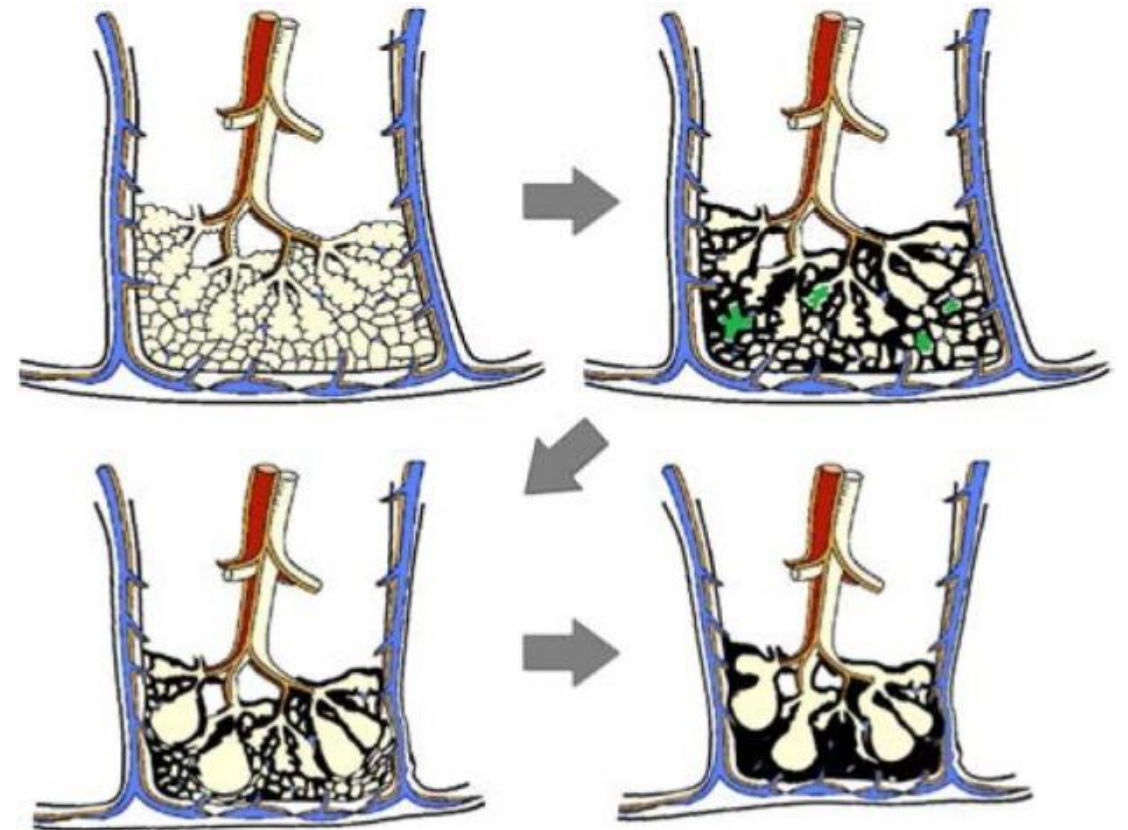
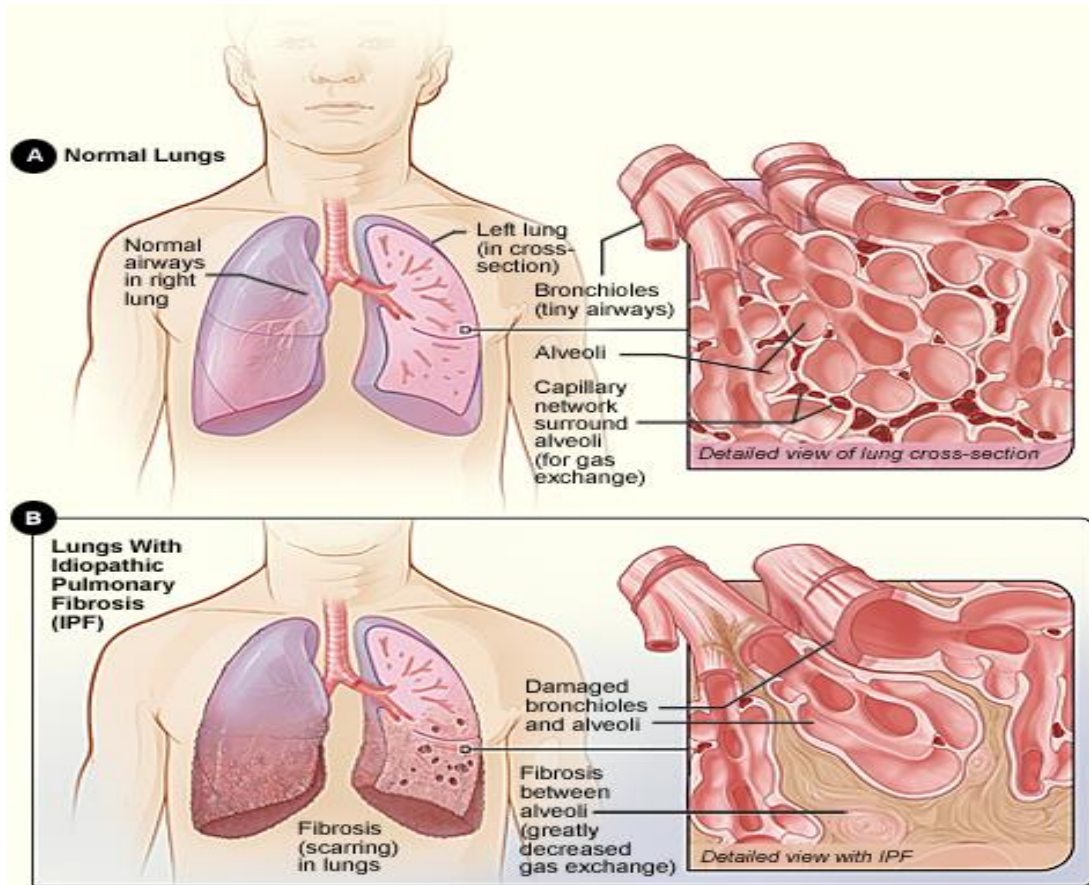
- Особенно примечательно, что группа заболеваний «экссудат и транссудат» преимущественно поражает базальную часть легких, а «гранулематозная» группа - более верхние части.

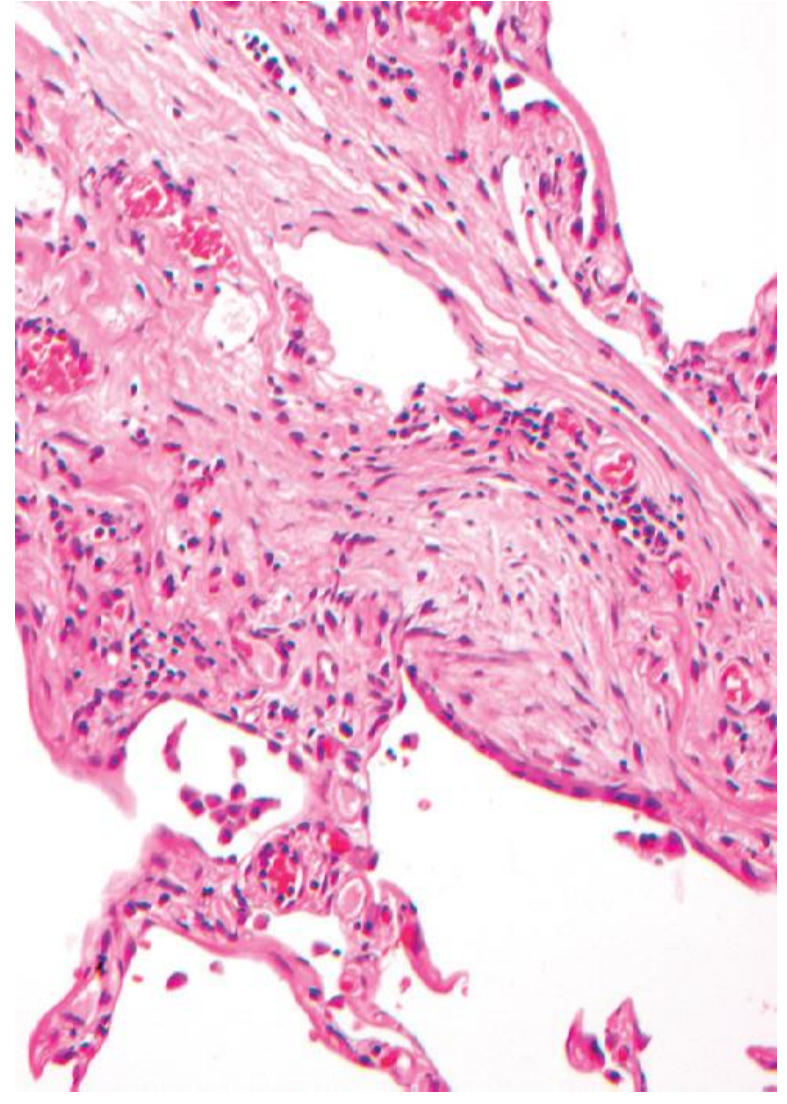
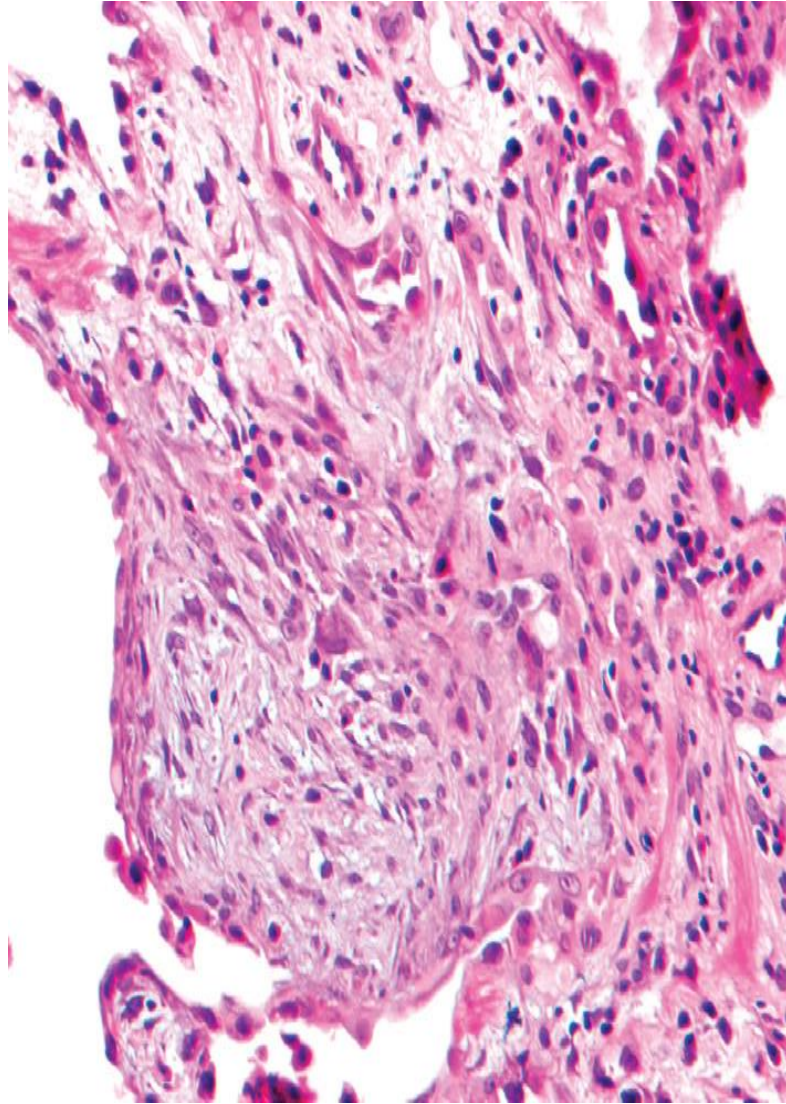
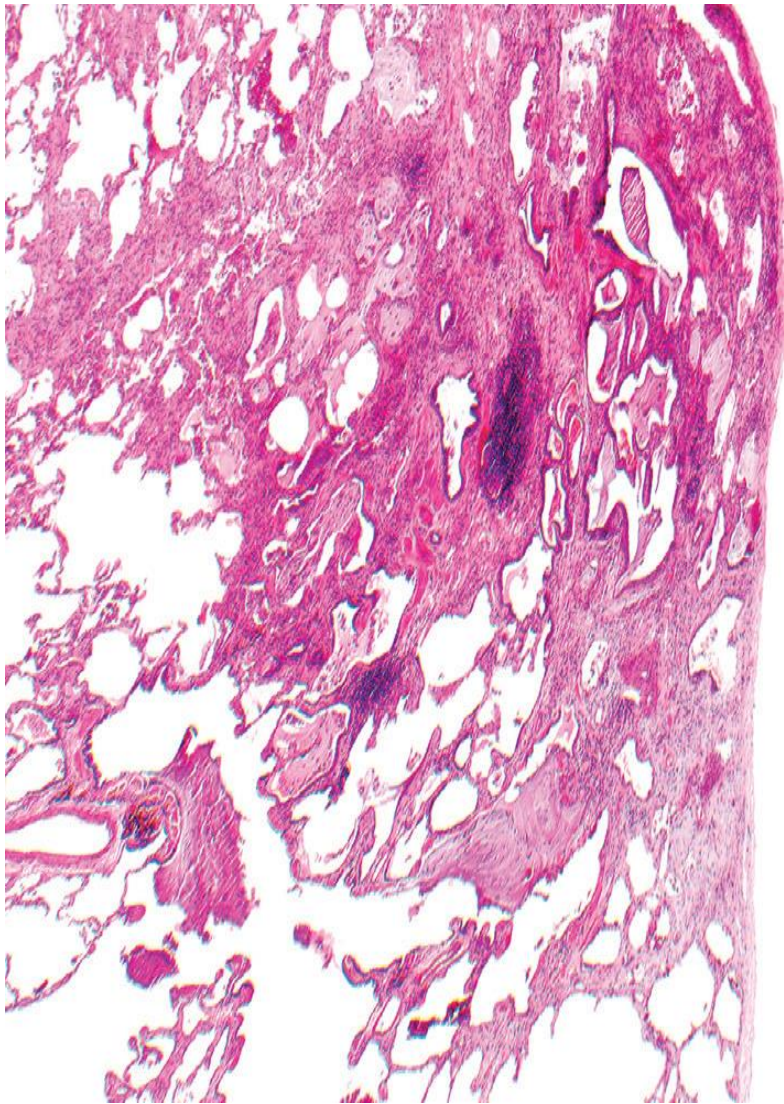


Перибронхиальный и интрабронхиальный  
фиброз



Идиопатический пульмональный фиброз (IPF) - это специфическая форма хронического интерстициального заболевания легких неизвестной причины, связанная с гистологической и радиологической картиной обычной интерстициальной пневмонии (UIP)





Обычная интерстициальная пневмония