

Возможности компьютерной томографии в диагностике первичных легочных васкулитов

И.А. Соколина, к. м. н., доцент кафедры лучевой диагностики и терапии;

И.М. Королева, д. м. н., профессор кафедры лучевой диагностики и терапии

ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова»
Министерства здравоохранения РФ,

ул. Трубецкая, 8, стр. 2, Москва, 119048, Российская Федерация

Possibilities of computed tomography in the diagnosis of primary pulmonary vasculitis

I.A. Sokolina, MD, PhD, Associate Professor of the Department
of Radiodiagnosics and Radiotherapy;

I.M. Koroleva, MD, PhD, DSc, Professor of the Department
of Radiodiagnosics and Radiotherapy

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University,
Ministry of Health of the RF,

ul. Trubetskaya, 8, stroenie 2, Moscow, 119048, Russian Federation

Цель исследования – изучить основные компьютерно-томографические (КТ) признаки первичных легочных васкулитов на разных этапах развития заболеваний.

Материал и методы. Обследованы 89 пациентов, из них с гранулематозом Вегенера (ГВ) – 60, синдромом Черджа–Стросса (СЧС) – 24, микроскопическим полиангиитом (МПА) – 5. Диагноз васкулита установлен на основании комплексного клиничко-рентгеноморфологического обследования. КТ-исследование в динамике провели 40 (85,1%) пациентам. Объем лучевого обследования включал: рентгенографию и компьютерную томографию органов грудной полости.

Результаты. КТ-признаки ГВ: паренхиматозные инфильтраты – у 41 (68,3%), обширные зоны матового стекла и консолидации – у 16 (21,6%), утолщение стенок бронхов – у 27 (46,7%) пациентов. В 63,4% ($n=26$) случаев в инфильтратах определялись асептические полости распада. При СЧС КТ-изменения включали: симптом матового стекла (100%), симптом консолидации (54,2%), утолщение стенок бронхов в сочетании с дилатацией их просвета (87,5%), расширение калибра периферических легочных сосудов (45,8%). Для СЧС характерным был мигрирующий характер инфильтратов. Легочные проявления при МПА характеризовались зонами альвеолярной инфильтрации различной интенсивности и протяженности.

Заключение. Применение КТ при легочных васкулитах позволяет надежно выявлять и дифференцировать патологические изменения в легких, оценивать их распространенность и контролировать эффективность лечения.

Введение

Среди системных васкулитов выделяют заболевания с преимущественным поражением легких, или первичные легочные васкулиты [1]. К ним относятся гранулематоз Вегенера, микроскопический полиангиит (микроскопический полиартериит), синдром Черджа–Стросса. Согласно классификации системных васкулитов (1994 г.), в основу которой положен принцип разделения по калибру пораженных сосудов,

первичные легочные васкулиты относятся к системным васкулитам с поражением сосудов мелкого, реже среднего калибра [2].

Гранулематоз Вегенера (ГВ) – хроническое системное или локализованное заболевание, морфологическим субстратом которого являются гранулематозное воспаление респираторного тракта с формированием полиморфно-клеточных гранулем и гранулематозных инфильтратов, а также с-ANCA некротизирующий

васкулит, с вовлечением сосудов мелкого и среднего калибра [3]. В почках обычно развивается

Ключевые слова:

легочные васкулиты, гранулематоз Вегенера, синдром Черджа–Стросса, микроскопический полиангиит, компьютерная томография

Index terms:

pulmonary vasculitis, Wegener's granulomatosis, Churg–Strauss syndrome, microscopic polyangiitis, computed tomography

некротизирующий гломерулонефрит. Как самостоятельную нозологическую форму заболевания выделил F. Wegener (1936, 1939 гг.).

По данным эпидемиологических исследований заболеваемость ГВ колеблется от 0,4 до 0,85 на 100 тыс. населения в год [4]. Заболевание может возникнуть в любом возрасте, средний возраст больных составляет 40 лет, мужчины и женщины болеют одинаково часто.

Этиология гранулематоза Вегенера неизвестна. Морфологическая картина заболевания характеризуется распространенным некротизирующим процессом с преимущественным поражением артерий мышечного типа. В исходе деструктивно-продуктивных васкулитов мелких и мельчайших сосудов формируются гигантоклеточные некротизирующие гранулемы, которые обнаруживают в органах, сообщающихся с внешней средой (верхние дыхательные пути, легкие) [5]. Этим, по-видимому, следует объяснить их склонность к распаду. В прилежащей к гранулематозному воспалению легочной паренхиме выявляются выраженные в разной степени признаки альвеолита и интерстициального фиброза. В органах, не имеющих прямой связи с внешней средой (почки), чаще встречаются гранулемы с большим количеством эпителиоидных клеток и фибробластов, вследствие чего они склонны к рубцеванию.

Диагностическими критериями гранулематоза Вегенера являются четыре признака: язвенно-некротический ринит и/или стоматит; пневмонит, выявляемый при рентгенологическом исследовании легких; микрогематурия (> 5 эритроцитов в поле зрения или скопления эритроцитов в осадке мочи) и гранулематозный васкулит в биоптатах. Наличие у больного двух и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92% [6].

Вовлечение лёгких при гранулематозе Вегенера встречается у 45% больных в дебюте заболевания и достигает 87% при его дальнейшем течении [7]. Данные биопсии играют решающую роль в диагностике болезни. При этом диагностическая значимость открытой биопсии легкого гораздо выше трансbronхиальной биопсии, а также морфологического исследования тканей, взятых из слизистой носа или околоносовых пазух [8].

Синдром Черджа–Стросса (полиартериит с поражением легких, эозинофильный гранулематозный ангиит) – редкое заболевание, характеризующееся эозинофильным гранулематозным воспалением респираторного тракта и р-ANCA-ассоциированным некротизирующим васкулитом с поражением сосудов мелкого, реже среднего калибра в сочетании с астмой и эозинофилией [9]. Заболевание впервые было описано в 1951 г. и в течение длительного времени рассматривалось в рамках астматической формы узелкового периартериита или как эозинофильный гранулематозный ангиит. Однако в последние годы на основании клинических и патологических особенностей, а также иммунных нарушений синдром Черджа–Стросса выделили в отдельную нозологическую форму. Уровень заболеваемости составляет 0,47 на 100 тыс. населения [10].

Морфологические изменения в лёгких характеризуются сочетанием некротизирующей гранулемы с гигантскими клетками и эозинофилами, васкулита с поражением сосудов мелкого и среднего калибра, эозинофильной инфильтрацией стенок бронхов и бронхиол, развитием эозинофильной пневмонии [11]. Отличительной чертой синдрома Черджа–Стросса является экстравазкулярная локализация гранулём.

В течении заболевания выделяют три фазы [12]. Первая фаза может длиться до 30 лет, и основными клиническими проявлениями её являются аллергический

ринит, часто с полипозными разрастаниями, и бронхиальная астма. Во второй фазе развивается эозинофилия тканей, формируется хроническая эозинофильная инфильтрация легких и желудочно-кишечного тракта (эозинофильная пневмония, эозинофильный гастрит). Третья фаза характеризуется тяжелыми приступами бронхиальной астмы и появлением признаков системного васкулита.

Клинические критерии синдрома Черджа–Стросса включают шесть основных признаков: астма, эозинофилия более 10% в анализах периферической крови, моно- и полинейропатия, летучие легочные инфильтраты, синуситы и экстравазальная тканевая эозинофилия. Наличие у больного четырех и более любых признаков позволяет поставить диагноз с чувствительностью 85% и специфичностью 99% [13].

Микроскопический полиангиит (полиартериит) – некротизирующий васкулит, поражающий мелкие сосуды (капилляры, вены, артериолы), ассоциированный с сегментарным некротизирующим гломерулонефритом [14]. В клинической картине заболевания доминируют явления некротизирующего гломерулонефрита, реже легочного капиллярита. Заболевание впервые было описано в 1948 г. J. Davson и в дальнейшем выделено из узелкового периартериита в самостоятельную нозологическую форму. Микроскопический полиангиит ассоциирован с р-ANCA с антимиелопероксидазной (анти-MPO) специфичностью, эти антитела выявляются почти у 75% пациентов [15]. Заболеваемость микроскопическим полиангиитом составляет 0,36 на 100 тыс. населения в год [16]. Мужчины болеют чаще, чем женщины, средний возраст начала заболевания составляет 50 лет.

В настоящее время не существует классификационных критериев микроскопического полиангиита и его диагноз основывается на клинической картине,

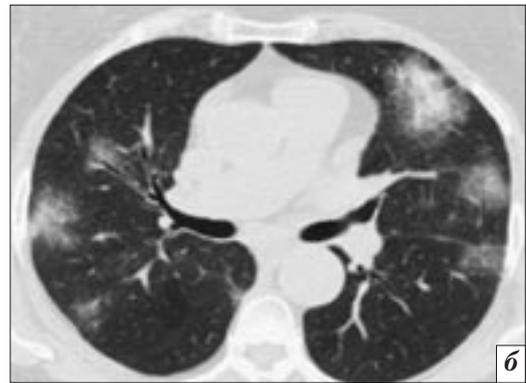


Рис. 1. Гранулематоз Вегенера. Обзорная рентгенограмма (а), компьютерная томограмма (б) – множественные, двусторонние инфильтраты, размером от 2,0 до 7,0 см, с нечеткими контурами, расположенные субплеврально или перибронхиально.

данных иммунологического и морфологического исследований. От классического узелкового периартериита микроскопический полиангиит отличается главным образом тем, что не вызывает образования микроаневризм абдоминальных или почечных сосудов. В противоположность гранулематозу Вегенера при микроскопическом полиангиите не происходит формирования гранул или развития гранулематозного васкулита.

При микроскопическом полиангиите лёгкие вовлекаются в патологический процесс в 10–30% случаев. Морфологическая картина в лёгких характеризуется некротизирующим альвеолитом с септальными капилляритами. Наиболее характерные клинические проявления заболевания – кровотечение, кровохарканье, одышка, анемия [17].

Цель нашего исследования – изучить изменения в легких, выявляемые при проведении компьютерной томографии (КТ) у пациентов с первичными легочными васкулитами на разных этапах развития заболевания.

Материал и методы

В исследование включены 89 пациентов с первичными легочными васкулитами. С гранулематозом Вегенера обследовали 60 пациентов в возрасте от 19 до 56 лет, из них 70% – женщины.

В 60% случаев диагноз был установлен впервые. Остальные пациенты были госпитализированы в связи с обострением настоящего заболевания, длительность которого составляла от 6 мес до 7 лет. У 80% больных диагноз ГВ был морфологически верифицирован.

Синдром Черджа–Стросса был диагностирован у 24 женщин в возрасте от 39 до 57 лет. Все пациентки страдали аллергическим ринитом, полипозным синуситом, бронхиальной астмой, длительность которой варьировала от 3 до 17 лет. Основной причиной госпитализации послужили тяжелые приступы бронхиальной астмы. Диагноз первичного легочного васкулита всем пациентам был установлен впервые на основании комплексного клинико-лабораторного и лучевого обследования и подтвержден гистологически в 30% случаев.

Микроскопический полиангиит диагностирован и морфологически верифицирован у 5 пациентов в возрасте от 23 до 52 лет, из них мужчин было 80%. Поражение легких клинически проявлялось одышкой, кашлем, кровохарканьем.

Объем лучевого обследования включал: рентгенографию и компьютерную томографию органов грудной полости. Рентгенологическое исследование выполняли на рентгенодиагности-

ческом аппарате LegacyDRS. КТ органов грудной полости по стандартному протоколу и с применением алгоритма высокого разрешения проводили на компьютерных томографах HiSpeed CT/i (GE) и SOMATOM Sensation 40 (Siemens). КТ-исследование в динамике выполнили 40 (85,1%) пациентам.

Результаты

У пациентов с гранулематозом Вегенера при рентгенографии и КТ патологические изменения в легких были выявлены с одинаковой частотой. У 68,3% пациентов ($n=41$) определялись множественные двусторонние инфильтраты размером от 2,0 до 7,0 см, с нечеткими контурами, расположенные субплеврально или перибронхиально (рис. 1). Из них у 26 (63,4%) человек структура инфильтрата была неоднородной за счет полости распада асептического характера, с подрывтым внутренним контуром, без жидкого содержимого (рис. 2). Утолщение стенок сегментарных и субсегментарных бронхов выявили в 27 (46,7%) случаях.

В 21,6% случаев ($n=16$) при рентгенографии и КТ были обнаружены участки уплотнения легочной ткани различной протяженности и плотности – от симптома матового стекла до симптома консолидации (рис. 3).

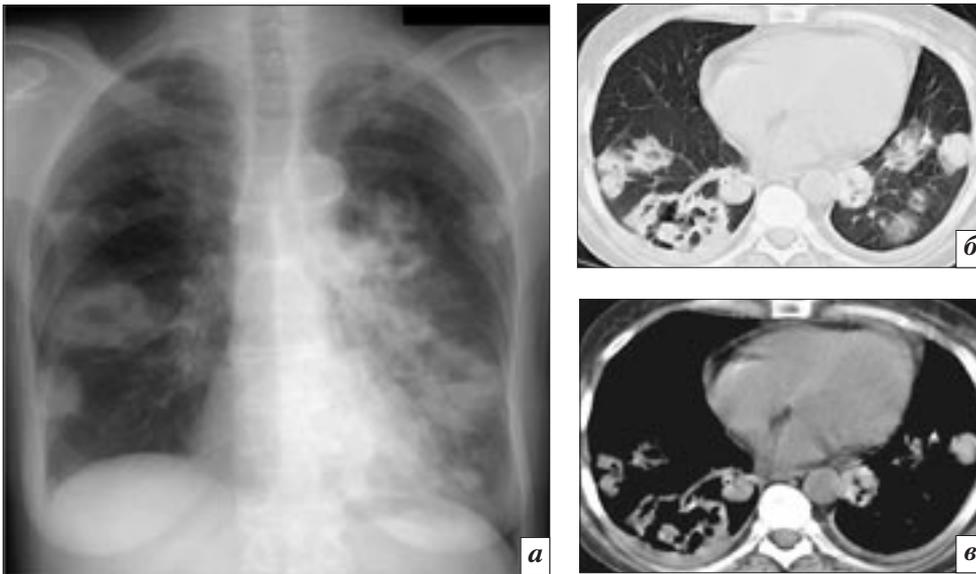


Рис. 2. Гранулематоз Вегенера. Обзорная рентгенограмма (а), компьютерные томограммы: легочная реконструкция (б) и мягкотканое окно (в) – множественные двусторонние инфильтраты, в структуре некоторых из них выявляются полости распада асептического характера, с подрытым внутренним контуром, без жидкого содержимого.

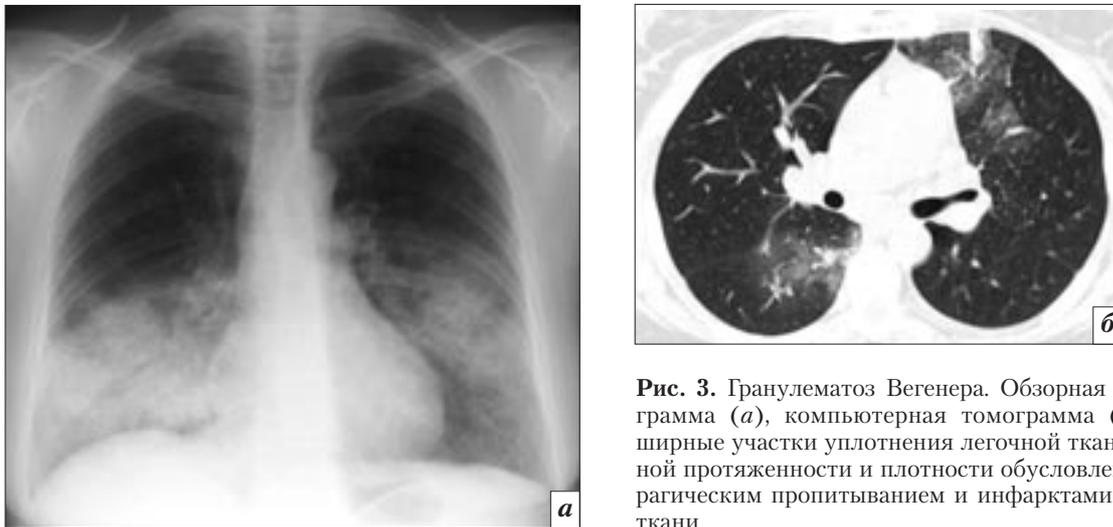


Рис. 3. Гранулематоз Вегенера. Обзорная рентгенограмма (а), компьютерная томограмма (б) – обширные участки уплотнения легочной ткани различной протяженности и плотности обусловлены геморрагическим пропитыванием и инфарктами легочной ткани.

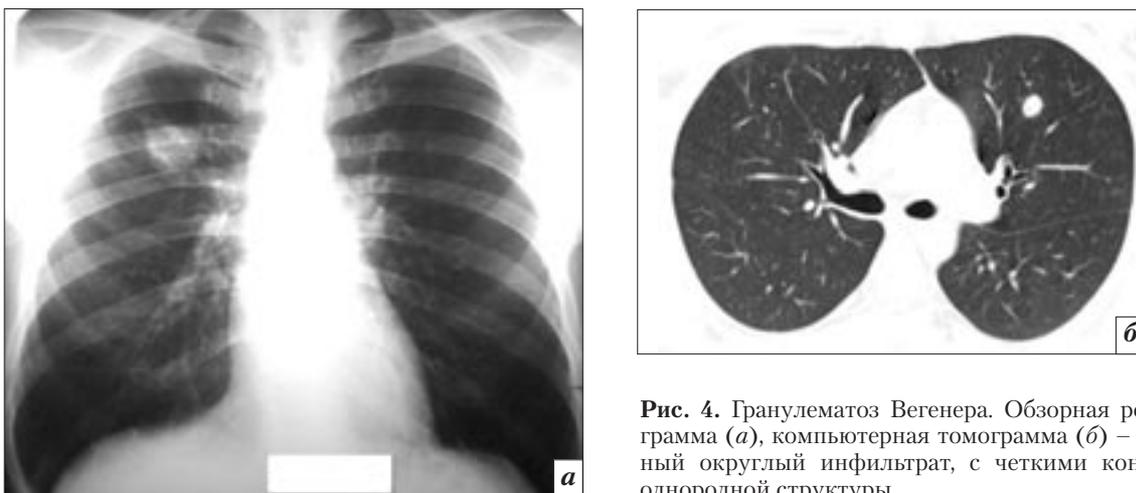


Рис. 4. Гранулематоз Вегенера. Обзорная рентгенограмма (а), компьютерная томограмма (б) – одиночный округлый инфильтрат, с четкими контурами, однородной структуры.

Эти изменения, по данным морфологических исследований, были обусловлены геморрагическим пропитыванием и инфарктами легочной ткани. При этом

в клинической картине наблюдались эпизоды кровохарканья.

У 6 (10%) пациентов при отсутствии респираторных симптомов в легких выявлялись оди-

ночные инфильтраты округлой формы до 3 см диаметром, средней интенсивности, с ровными, но нечеткими контурами, однородной структуры (рис. 4).

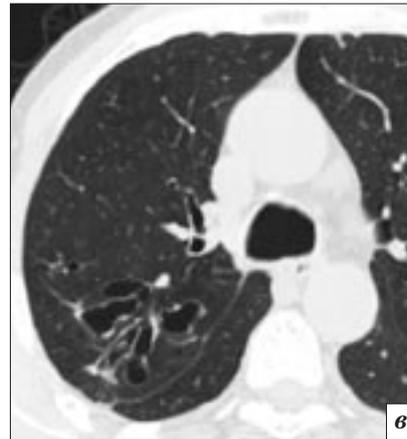
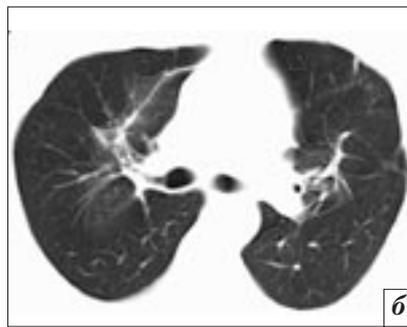
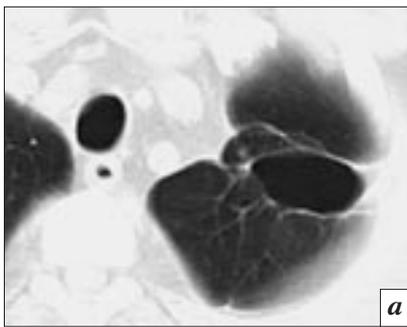


Рис. 5. Гранулематоз Вегенера. Компьютерные томограммы. Исход воспалительных изменений: тонкостенная полость (а), перибронхиальный фиброз (б), бронхоэктазы (в).

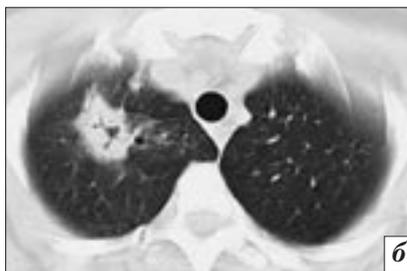
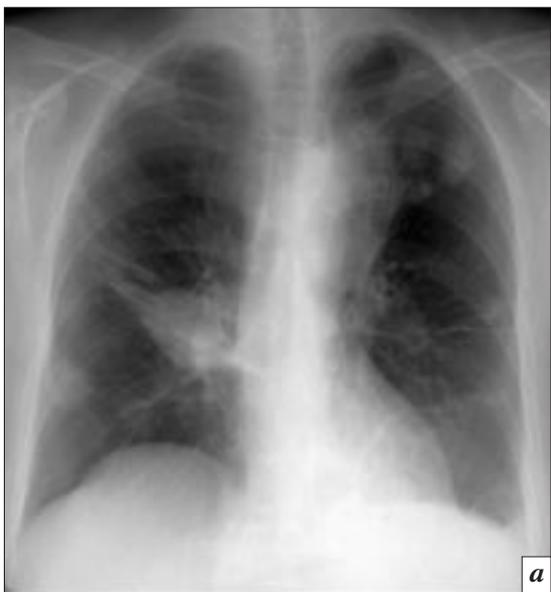


Рис. 6. Синдром Черджа–Стросса. Обзорная рентгенограмма (а), компьютерные томограммы на уровне верхушек легких (б) и базальных отделов (в) – двусторонние легочные инфильтраты, морфологической основой которых является эозинофильная пневмония. Инфильтраты располагаются преимущественно в периферических отделах легких, имеют различные размеры и форму.

При сопоставлении данных КТ с клиническими показателями было установлено, что симптом матового стекла, очаги и инфильтраты, в том числе с распадом, являются признаками активного легочного процесса, в то время как дольковые ателектазы, плевроппульмональные спайки, бронхоэктазы отражают хронические фиброзные изменения и наблюдаются в период ремиссии.

При исследовании в динамике на фоне лечения полный регресс патологических изменений отмечен у 2/3 пациентов при симптоме матового стекла, в половине случаев – при инфильтратах и в 40% – при наличии симптома консолидации. В остальных случаях наблюдалось формирование бронхоэктазов, субплевральных или внутрилегочных булл, перибронхиального

фиброза и плевроппульмональных тяжей (рис. 5).

При синдроме Черджа–Стросса только в 62% случаев на рентгенограммах органов грудной клетки были обнаружены патологические изменения в легких – это субплевральные зоны уплотнения легочной ткани без четких контуров и усиление легочного рисунка за счет сосудистого компонента.

При КТ-исследовании у всех пациентов с синдромом Черджа–Стросса определялись участки уплотнения легочной паренхимы по типу матового стекла. В 54,2% случаев ($n=13$) был обнаружен симптом консолидации. Морфологической основой этих изменений являлась эозинофильная инфильтрация легочной ткани. Инфильтраты располагались преимущественно в периферических

отделах легких и, по нашим данным, чаще локализовались в верхней доле правого легкого и нижней доле левого легкого. Инфильтраты имели различные размеры, неправильную форму, нечеткие и неровные контуры (рис. 6). В структуре инфильтратов, как правило, были хорошо различимы воздушные просветы бронхов. При динамическом КТ-исследовании удавалось фиксировать миграцию инфильтратов (рис. 7). Полости распада мы не обнаружили ни в одном случае, по-видимому, их формирование не характерно для синдрома Черджа–Стросса.

Утолщение стенок бронхов, обусловленное эозинофильной инфильтрацией, определялось у 21 (87,5%) пациента. Более чем у половины больных просветы бронхов были неравномерно рас-



Рис. 7. Синдром Черджа–Стросса. Компьютерные томограммы: *а* – инфильтраты в ретрокардиальных отделах нижних долей легких; *б* – при исследовании через 2 нед определяется миграция эозинофильных инфильтратов.

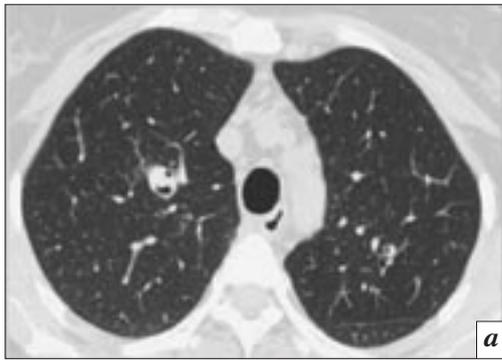


Рис. 8. Синдром Черджа–Стросса. Компьютерные томограммы на уровне дуги аорты (*а*) и базальных отделов (*б*) – утолщение стенок бронхов за счет эозинофильной инфильтрации. Расширение просветов бронхов и заполнение их содержимым.

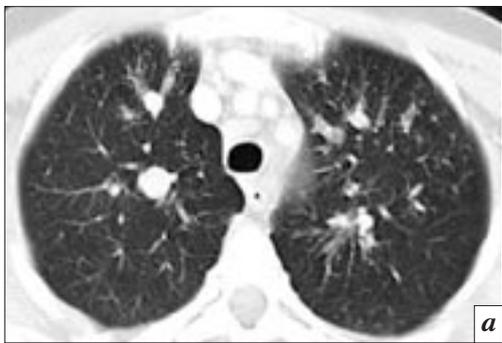


Рис. 9. Синдром Черджа–Стросса. Компьютерные томограммы на уровне дуги аорты (*а*) и бифуркации трахеи (*б*) – неравномерное расширение калибра сосудов, нечеткий их контур и центрилобулярные очаги. Эти изменения обусловлены отеком и эозинофильной воспалительной инфильтрацией стенок сосудов с распространением ее на межуточную ткань на всем протяжении до внутридольковых артерий.

ширены и заполнены содержимым (рис. 8).

Неравномерное расширение калибра легочных сосудов и нечеткость их контуров (рис. 9) были обнаружены в 45,8% случаев ($n=11$). Эти изменения были обусловлены отеком и эозинофильной воспалительной инфильтрацией стенок сосудов с распространением ее на межуточную ткань.

На фоне лечения глюкокортикостероидами у большинства больных отмечались регресс инфильтративных изменений с полным восстановлением воздушности легочной ткани, уменьшение толщины бронхиальной стенки, восстановление воздушности просвета бронхов, нормализация размера внутрилегочных сосудов. В трети случаев наблюдались формирование кистовидных

бронхоэктазов, развитие ограниченного интерстициального и перибронхиального фиброза.

У всех пациентов с микроскопическим полиангиитом на обзорных рентгенограммах и компьютерных томограммах в легких определялись участки матового стекла и консолидации, обусловленные различной степенью геморрагического пропитывания легочной паренхимы (рис. 10).

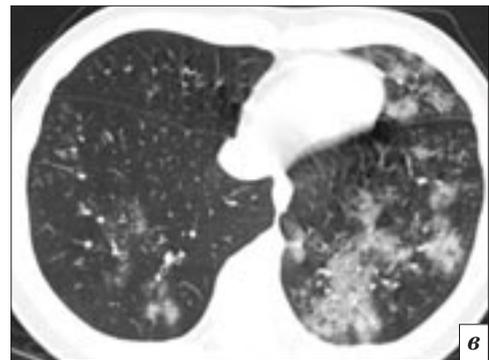
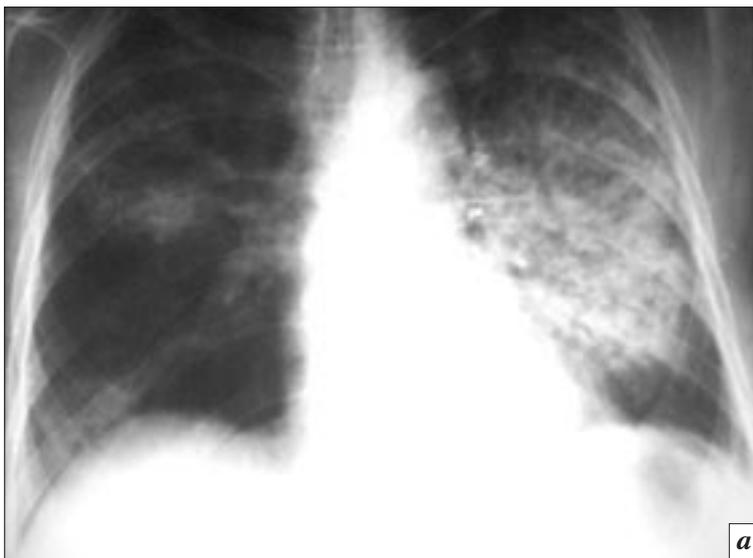


Рис. 10. Микроскопический полиангиит. Обзорная рентгенограмма (а), компьютерные томограммы на уровне язычковых сегментов (б) и базальных отделов легких (в) – участки уплотнения легочной паренхимы различной распространенности и плотности, соответствующие геморрагическому альвеолиту.

Обсуждение

Данные эпидемиологических исследований свидетельствуют о тенденции к увеличению распространенности системных васкулитов в популяции, что может быть связано с улучшением диагностических возможностей [18]. Медицинская визуализация играет важную роль в диагностике легочных васкулитов. При этом спектр их рентгенологических проявлений определяется типом, размером и локализацией пораженных сосудов, а также тяжестью сопутствующих воспалительных нарушений. Основным методом выявления патологических изменений в легочной ткани служит рентгенография органов грудной полости. В то же время рентгенологические симптомы легочных васкулитов неспецифичны и должны быть интерпретированы только вместе с клиническими данными.

В последние годы КТ играет все более важную роль в обследовании пациентов с легочными васкулитами. Данные литературы и результаты собственного исследования свидетельствуют, что рентгенография по сравнению с КТ имеет ограниченные воз-

можности в определении распространенности и оценке активности патологического процесса. Кроме того, КТ позволяет с большей долей уверенности дифференцировать легочные васкулиты не только от других заболеваний, имеющих сходную лучевую картину, но и между собой.

Наиболее типичное проявление гранулематоза Вегенера, который встречается в 90–92% случаев, – это наличие в легких одиночных или множественных округлых инфильтратов различных размеров, с недостаточно четкими контурами [19–21]. Часто, до 75% случаев, в структуре инфильтратов обнаруживают полости распада [20, 22]. Характерные черты деструктивных изменений лучше определяются на компьютерных томограммах.

Геморрагические альвеолярные кровоизлияния и инфаркты лёгочной ткани проявляются симптомом матового стекла и/или консолидации. В случаях геморрагического кровоизлияния патологические изменения быстро регрессируют с полным восстановлением воздушности лёгочной ткани [23]. Исходом инфарктов служат рубцовые изменения.

Данные о частоте вовлечения в патологический процесс трахеобронхиальных структур при гранулематозе Вегенера противоречивы [24, 25]. Изменения со стороны бронхов проявляются утолщением их стенок, что приводит к сужению просвета и возникновению гиповентиляционных и ателектатических изменений. Возможно формирование бронхоэктазов. Частота развития субглоточного стеноза у детей значительно выше, чем у взрослых [26, 27]. Неравномерная кальцинация и деформация хрящевых колец трахеи наблюдается редко.

Атипичные для ГВ изменения, такие как увеличение лимфатических узлов средостения и корней легких, плевральный выпот, спонтанный пневмоторакс, кальцинаты внутри участков консолидации, затрудняют дифференциальную диагностику с другими заболеваниями [20–22, 28]. В этих случаях диагностика гранулематоза Вегенера должна проводиться с учетом биопсии, даже когда диагноз васкулита кажется несомненным [22].

Большое значение КТ-исследование имеет в определении ак-

тивности гранулематоза Вегенера [29]. При сопоставлении данных КТ с клиническими показателями было установлено, что симптом матового стекла, очаги и инфильтраты, в том числе с распадом, являются признаками активного легочного процесса, в то время как дольковые ателектазы, плевропюльмональные спайки, бронхоэктазы отражают хронические фиброзные изменения и наблюдаются в период ремиссии [30].

Дифференциальную диагностику гранулематоза Вегенера необходимо проводить с большой группой легочных заболеваний, имеющих аналогичную лучевую картину: васкулиты, грибковые и бактериальные поражения легких, инфаркты, возникающие вследствие тромбоэмболии или септической эмболии легких.

Изменения на рентгенограммах органов грудной полости при синдроме Черджа–Стросса неспецифичны. Компьютерная томография является более чувствительным методом, чем рентгенография, в определении и оценке характера и распространенности патологических изменений в легких. К типичным КТ-признакам синдрома Черджа–Стросса относятся: периферические уплотнения легочной паренхимы по типу матового стекла и консолидации, центрилобулярные очаги, утолщение стенок бронхов, увеличение калибра периферических легочных сосудов. Морфологической основой этих изменений служит эозинофильная инфильтрация стенок бронхов, бронхиол, сосудов и эозинофильная пневмония [31, 32]. Формирование полостей распада не характерно для синдрома Черджа–Стросса, хотя описаны единичные случаи деструкции.

К редким проявлениям синдрома Черджа–Стросса относятся: симптом гиперинфляции, крупные очаги, утолщение междольковых перегородок, увеличение внутригрудных лимфатических узлов, плеврит, перикардит [33–35].

Необходимо отметить, что периферические легочные инфильтраты – неспецифический признак, который может наблюдаться при различных заболеваниях легких, включая хроническую эозинофильную пневмонию, десквамативную пневмонию, облитерирующий бронхиолит с организуемой пневмонией, псевдоальвеолярную форму саркоидоза.

Таким образом, у пациентов с астмой, гиперэозинофилией обнаруженные при КТ-исследовании двусторонние субплевральные инфильтраты, расширение калибра легочных сосудов, утолщение стенок бронхов, центрилобулярные очаги позволяют заподозрить развитие системного васкулита. Дифференциальная диагностика синдрома Черджа–Стросса проводится со следующими патологическими состояниями: острая и хроническая эозинофильная пневмония, аллергический бронхолегочный аспергиллез, экзогенный аллергический альвеолит.

Микроскопический полиангиит на рентгенограммах и компьютерных томограммах проявляется локальными или диффузными участками уплотнения паренхимы различной степени выраженности, обусловленными геморрагическим капилляритом [36]. В исходе этих изменений формируется интерстициальный фиброз [37]. Микроскопический полиангиит необходимо дифференцировать с гранулематозом Вегенера, синдромом Гудпасчера.

Выводы

1. Методы медицинской визуализации, прежде всего КТ, играют важную роль в выявлении, уточнении распространенности, определении активности и дифференциальной диагностике первичных легочных васкулитов.

2. Несмотря на разнообразие лучевых проявлений легочных васкулитов, наиболее общими признаками гранулематозов-ангиитов служат легочные инфильтраты и очаги, часто с распадом, а капилляритов – участки уплот-

нения легочной ткани различной степени и протяженности.

3. Рентгенологические симптомы легочных васкулитов неспецифичны и должны быть интерпретированы только вместе с клиническими данными.

Литература/References

1. Scott D.G.I., Watts R.A. Classification and epidemiology of systemic vasculitis. *Brit. J. Rheumatol.* 1994; 33: 897–900.
2. Jennette J.C., Falk R.J., Andrassy K. et al. Nomenclature of systemic vasculitides: the proposal of an International Consensus Conference. *Arthritis. Rheum.* 1994; 37: 187–92.
3. Hoffman G.S., Kerr G.S., Leavitt R.Y. et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann. Intern. Med.* 1992; 116: 488–98.
4. Cordier L.F., Valeyre D., Guillevin L. et al. Pulmonary Wegener's granulomatosis: a clinical and imaging study of 77 cases. *Chest.* 1990; 97: 906–912.
5. Yoshikawa Y., Watanabe T. Pulmonary lesions in Wegener's granulomatosis. A clinicopathologic study of 22 autopsy cases. *Hum. Pathol.* 1986; 17: 401–10.
6. Leavitt R.Y., Fauci A.S., Bloch D.A. et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthr. Rheum.* 1990; 33: 1101–7.
7. Travis W.D., Hoffman G.S., Leavitt R.Y., Pass H.I., Fauci A.S. Surgical pathology of the lung in Wegener's granulomatosis. Review of 87 open lung biopsies from 67 patients. *Am. J. Surg. Pathol.* 1991; 15: 315–33.
8. Aberle D.R., Gamsu G., Lynch D. Thoracic manifestations of Wegener granulomatosis: diagnosis and course. *Radiology.* 1990; 174: 703–9.
9. Jennette J., Falk R. Small-vessel vasculitis. *N. Engl. J. Med.* 1997; 337: 1512–23.
10. Lanham J., Churg J. Churg-Strauss syndrome. In: Churg A., Churg J. (Eds). Systemic vasculitides. New York–Tokyo: Igaku-Shoin; 1991: 101–20.
11. Koss M.N., Antonovych T., Hochholzer L. Allergic granulomatosis (Churg–Strauss syndrome): pulmonary and renal morphologic findings. *Am. J. Surg. Pathol.* 1981; 5: 21–8.

12. Chumbley L.C., Harrison E.G. Jr, DeRemee R.A. Allergic granulomatosis and angiitis (Churg–Strauss syndrome). Report and analysis of 30 cases. *Mayo Clin. Proc.* 1977; 52: 477–84.
13. Masi A.T., Hunder G.G., Lie J.T. et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg–Strauss syndrome (allergic granulomatosis angitis). *Arthritis Rheum.* 1990; 33: 1094–110.
14. Schwarz M.I., Brown K.K. Small vessel vasculitis of the lung. *Thorax.* 2000; 55: 502–10.
15. Brown K. Pulmonary vasculitis. *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2006; 3: 48–57.
16. Cordier J.F. Pulmonary manifestations of the vasculitides. *Rev. Prat.* 2008; 58 (5): 492–8.
17. Lauque D., Cadranel J., Lazor R. et al. Microscopic polyangiitis with alveolar hemorrhage. A study of 29 cases and review of the literature. Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies 'Orphelines' Pulmonaires (GERM'O'P). *Medicine.* 2000; 79: 222–33.
18. Watts R.A., Lane S.E., Bentham G., Scott D.G. Epidemiology of systemic vasculitis: a ten-year study in the United Kingdom. *Arthritis Rheum.* 2000; 43: 414–9.
19. Weir I.H., Müller N.L., Chiles C. et al. Wegener's granulomatosis: findings from computed tomography of the chest in 10 patients. *Can. Assoc. Radiol. J.* 1992; 43: 31–4.
20. Papis S.A., Manoussakis M.N., Drosos A.A. et al. Imaging of thoracic Wegener's granulomatosis: the computed tomographic appearance. *Am. J. Med.* 1992; 93 (5): 529–36.
21. Schubert F., Muhle C., Schnabel A. et al. High-resolution CT (HRCT) of the lung in Wegener's granulomatosis. *Rofo.* 1994; 161: 19–24.
22. Lohrmann C., Uhl M., Kotter E., Burger D., Ghanem N., Langer M. Pulmonary manifestations of Wegener granulomatosis: CT findings in 57 patients and a review of the literature. *Eur. J. Radiol.* 2005; 53: 471–7.
23. Schnabel A., Reuter M., Csernok E., Richter C., Gross W.L. Subclinical alveolar bleeding in pulmonary vasculitides: correlation with indices of disease activity. *Eur. Respir. J.* 1999; 14: 118–24.
24. Screatton N.J., Sivasothy P., Flower C.D.R. et al. Tracheal involvement in Wegener's granulomatosis: evaluation using spiral CT. *Clin. Radiol.* 1998; 53: 809–15.
25. Daum T.E., Specks U., Golby T.V. et al. Tracheobronchial involvement in Wegener's granulomatosis. *Am. J. Resp. Crit. Care Med.* 1995; 151: 522–6.
26. Alaani A., Hogg R.P., Drake Lee A.B. Wegener's granulomatosis and subglottic stenosis: management of the airway. *J. Laryngol. Otol.* 2004; 118: 786–90.
27. Wadsworth D.T., Siegel M.J., Day D.L. Wegener's granulomatosis in children: chest radiographic manifestations. *ALR.* 1994; 163: 901–4.
28. Kuhlman J.E., Hruban R.H., Fishman E.K. Wegener granulomatosis: CT features of parenchymal lung disease. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1991; 15: 948–52.
29. Reuter M., Schnabel A., Wesner F. et al. Pulmonary Wegener's granulomatosis: correlation between high-resolution CT findings and clinical scoring of disease activity. *Chest.* 1998; 114: 500–6.
30. Reinhold-Keller E., Beuge N., Latza U. et al. An interdisciplinary approach to the care of patients with Wegener's granulomatosis: long-term outcome in 155 patients. *Arthritis. Rheum.* 2000; 43: 1021–32.
31. Buschman D.L., Waldron J.A., King T.E. Churg–Strauss pulmonary vasculitis. High-resolution computed tomography scanning and pathologic findings. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1990; 142: 458–61.
32. Worthy S.A., Muller N.L., Hansell D.M., Flower C.D. Churg–Strauss syndrome: the spectrum of pulmonary CT findings in 17 patients. *Am. J. Roentgenol.* 1998; 170: 297–300.
33. Thickett D.R., Richter A.G., Nathani N. et al. Pulmonary manifestations of anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-positive vasculitis. *Rheumatology.* 2006; 45 (3): 261–8.
34. Erzurum S.C., Underwood G.A., Hamilos D.L., Waldron J.A. Pleural effusion in Churg–Strauss syndrome. *Chest.* 1989; 95: 1357–9.
35. Marten K., Löer C., Engelke C. Intra-alveolar haemorrhage as a rare complication of pulmonary capillaritis in Churg–Strauss syndrome: radiologic diagnosis and differential diagnosis. *Rofo.* 2004; 176: 1512–4.
36. Brugiére O., Raffy O., Sleiman C. et al. Progressive obstructive lung disease associated with microscopic polyangiitis. *Am. J. Resp. Crit. Care Med.* 1997; 155: 739–42.
37. Gayraud M., Guillevin L., le Toumelin P. et al. Long-term followup of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, and Churg–Strauss syndrome: analysis of four prospective trials including 278 patients. *Arthritis. Rheum.* 2001; 44 (3): 666–75.

Поступила 09.11.2013