

# Рабочая классификация основных клинических форм бронхолёгочных заболеваний у детей

Н.А. Геппе, Н.Н. Розинова, И.К. Волков,  
Ю.Л. Мизерницкий

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии

Заболевания лёгких у детей многообразны. Это острые и хронические, инфекционно-воспалительные и аллергические болезни, врождённая и наследственная патология. Некоторые из этих заболеваний определяют заболеваемость и смертность детского населения, другие, хотя встречаются и не так часто, но имеют принципиальное значение для прогресса пульмонологии детского возраста, как самостоятельной клинической дисциплины. Чёткое определение отдельных нозологических форм лёгочной патологии у детей существенно важно для повседневной клинической практики, способствует совершенствованию диагностических и терапевтических мероприятий.

Действовавшая до настоящего времени классификация бронхолёгочных заболеваний у детей, разработанная группой ведущих педиатров-пульмонологов России в 1981 г. и обновлённая в 1995 г., внесла существенный вклад в развитие пульмонологии детского возраста. Тем не менее, за прошедший период времени у отечественных и зарубежных специалистов накопились новые данные в области этиологии, патогенеза, клиники и диагностики острых и хронических лёгочных заболеваний у детей. Назрела настоятельная необходимость определённой переоценки этих вопросов, систематизации различных нозологических форм лёгочной патологии у детей.

В разработке настоящей классификации приняли участие сотрудники ведущих медицинских научно-исследовательских и высших учебных заведений страны, занимающиеся проблемами педиатрической пульмонологии: ММА им. И.М. Сеченова, Московский НИИ педиатрии и детской хирургии, НЦЗД РАМН, Российский университет дружбы народов, НИИ пульмонологии СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова и многие другие.

В течение полутора лет основные положения документа обсуждались на различных симпозиумах и конгрессах с участием педиатров, специалистов в области лабораторной диагностики, а также функциональных и лучевых методов исследования. Проект обсуждался на Российских конгрессах «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» (2007, 2008), на конгрессе «Человек и лекарство» (2008), на заседаниях пульмонологической секции Московского общества детских врачей, на сайте Российского респираторного общества и был одобрен на специальном заседании XVIII Национального конгресса по болезням органов дыхания (Екатеринбург, 12.12.08.).

Координаторы проекта, осуществлённого под эгидой Российского респираторного общества (президент – акад. РАМН, проф. А.Г. Чучалин), благодарны всем коллегам, принявшим участие в его обсуждении, и надеются, что данная классификация позволит оптимизировать статистический учёт, будет способствовать совершенствованию диагностики и лечения бронхолёгочных заболеваний у детей и подростков.

## Классификация

### *Острые и хронические инфекционно-воспалительные заболевания лёгких*

**Пневмония** – острое инфекционное заболевание лёгких, преимущественно бактериальной этиологии, характеризующееся очаговым поражением респираторных отделов с внутриальвеолярной экссудацией (J13–J18).

#### *Критерии диагностики:*

**Клинические:** повышение температуры тела, кашель, физикальные изменения в лёгких, дыхательная недостаточность.

**Рентгенологические:** инфильтративные изменения в лёгких.

**Лабораторные:** наличие островоспалительных изменений в гемограмме.

Выделяют:

**по этиологии** – бактериальная, вирусная, грибковая, паразитарная, хламидийная, микоплазменная, смешанная (J13–J18).

#### *по месту возникновения:*

**внебольничная** (синонимы: домашняя, амбулаторная), возникшая у ребёнка вне лечебного учреждения;

**госпитальная** (синонимы: нозокомиальная, внутрибольничная), развившаяся после 48–72 часа после госпитализации в сочетании с клиническими данными, подтверждающими инфекционную природу (новая волна лихорадки, гнойная мокрота, лейкоцитоз) или в течение 48 часов после выписки.

**по морфологическим формам:** очаговая, очагово-сливная, моно- или полисегментарная, крупнозная, интерстициальная.

А также выделяются:

**Аспирационная** – при заболеваниях, сопровождающихся рефлюксом, дисфагией, у больных с нарушением сознания.

**Вентиляционная** – развивается у пациентов на ИВЛ: ранняя в первые 5 суток и поздняя – после 5 суток ИВЛ.

У новорождённых выделяют **внутриутробные** (врождённые) (P23) и **постнатальные** (приобретённые) пневмонии, которые также могут быть **внебольничными и нозокомиальными**.

**По тяжести:** средней тяжести и тяжёлая. Тяжесть пневмонии определяется выраженностю клинических проявлений и наличием осложнений.

**Течение** – острое (длительностью до 6 недель) или затяжное (более 6 недель).

**Осложнения:** лёгочные (плеврит, абсцесс лёгкого, пневмоторакс, пиопневмоторакс); **внелёгочные** (инфекционно-токсический шок, сердечно-сосудистая недостаточность, ДВС-синдром).

**Острый бронхит** – острое воспаление слизистой оболочки бронхов, вызываемое различными инфекционными, реже физическими или химическими факторами (J20.0–J20.9).

Варианты течения острого бронхита:

#### *Острый (простой) бронхит* (J20).

#### *Критерии диагностики:*

**Клинические:** субфебрильная температура, кашель, диффузные сухие и разнокалиберные влажные хрипы в лёгких.

**Рентгенологические:** изменение лёгочного рисунка при отсутствии инфильтративных и очаговых теней в лёгких.

**Острый обструктивный бронхит (J20)** – острый бронхит, протекающий с синдромом диффузной бронхиальной обструкции.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** экспираторная одышка, шумное свистящее дыхание на фоне ОРИ, рассеянные сухие и разнокалиберные влажные хрипы в лёгких.

**Рентгенологические:** усиление лёгочного рисунка, повышение прозрачности лёгочной ткани при отсутствии инфильтративных и очаговых теней в лёгких.

Встречается, в основном, у детей первых 4 лет жизни.

**Острый бронхиолит (J21)** – воспалительное заболевание нижних дыхательных путей с преимущественным поражением мелких бронхов и бронхиол.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** выраженная одышка экспираторного или смешанного характера, периоральный цианоз, малопродуктивный кашель, диффузные мелкие влажные и крепитирующие хрипы.

**Рентгенологические:** вздутие лёгких, усиление сосудистого рисунка.

Развивается, в основном, у детей первого года жизни на фоне ОРИ.

**Рецидивирующий бронхит (J40.0)** – повторные эпизоды острых бронхитов 2–3 раза и более в течение года на фоне респираторных вирусных инфекций.

**Критерии диагностики** острого эпизода соответствуют клиническим и рентгенологическим признакам острого бронхита.

Встречается, как правило, у детей первых 4–5 лет жизни.

**Облитерирующий бронхиолит (J43)** – полиэтиологическое хроническое заболевание мелких дыхательных путей, являющееся следствием острого бронхиолита. Морфологическую основу составляют концентрическое сужение или полная облитерация просвета бронхиол и артериол при отсутствии изменений в альвеолярных ходах и альвеолах, приводящие к развитию эмфиземы и нарушению лёгочного кровотока.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** острый бронхиолит в анамнезе, одышка, малопродуктивный кашель, физикальные изменения в виде крепитации и мелкопузирчатых хрипов, стойкая необратимая обструкция дыхательных путей.

**Рентгенологические:** мозаичность лёгочного рисунка за счёт множественных областей повышенной прозрачности и сниженной васкуляризации, признаки «воздушной ловушки». При сцинтиграфии – нарушение лёгочного кровотока.

Синдром одностороннего сверхпрозрачного лёгкого (синдром Маклеода) представляет собой частный случай данного заболевания.

**Хронический бронхит (J41)** – хроническое распространённое воспалительное поражение бронхов.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** продуктивный кашель, разнокалиберные влажные хрипы в лёгких при наличии не менее 2–3 обострений заболевания в год на протяжении двух и более лет подряд.

**Рентгенологические:** усиление и деформация бронхолёгочного рисунка без локального пневмосклероза.

Хронический бронхит как отдельная нозологическая форма у детей диагностируется при исключении других заболеваний, протекающих с синдромом хронического бронхита (муковисцидоз,

первичная цилиарная дискинезия, пороки развития бронхолёгочной системы, другие хронические заболевания лёгких).

**Бронхоэктатическая болезнь (J47)** – приобретённое хроническое воспалительное заболевание бронхолёгочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в расширенных деформированных бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** продуктивный кашель, гнойная мокрота; локальные влажные хрипы; рецидивы воспалительного процесса в патологически изменённых участках лёгких.

**Рентгено-бронхологические:** необратимые расширения бронхов с выраженным структурными изменениями их стенок и функциональной неполнотой.

Бронхоэктатическую болезнь, как отдельную нозологическую форму, необходимо дифференцировать от бронхэкстазов, являющихся проявлением других болезней (муковисцидоза, пороков развития, первичной цилиарной дискинезии и синдрома Картаагенера, аллергического бронхолёгочно-го аспергиллёза).

**Плеврит** – воспалительное заболевание плевры бактериальной, вирусной или неинфекционной природы (J86, J90).

Выделяют:

**По характеру процесса:** сухие (J86) (фибринозные) и выпотные (J90) (серозные, серозно-фибринозные, гнойные (эмпиема) и геморрагические) плевриты.

**По локализации:** костальный, диафрагмальный, парамедиастинальный и междолевой плеврит.

**В связи с пневмонией:** синпневмонические (возникающие одновременно с пневмонией) и метапневмонические (возникающие в период обратного развития пневмонии).

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** одышка, болевой синдром, притупление перкуторного звука и ослабление дыхания над зоной поражения, смещение средостения в противоположную поражению сторону.

**Рентгенологические:** наличие жидкости в плевральной полости, утолщение плевры.

**Ультразвуковые:** наличие жидкости в плевральной полости, утолщение плевры.

**Специальные исследования:** жидкость в плевральной полости при плевральной пункции.

Дифференциальную диагностику следует проводить с плевральным выпотом другой этиологии – при врождённых пороках сердца, гипопротеинемии, васкулитах, онкологических заболеваниях, нарушении дренажа лимфы и других состояниях.

#### **Аллергические заболевания лёгких**

**Бронхиальная астма (J45)** – хроническое аллергическое воспаление бронхов, сопровождающееся их гиперреактивностью и периодически возникающими приступами затруднённого дыхания в результате бронхиальной обструкции, обусловленной бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отёком стенки бронхов. Бронхиальная обструкция (под влиянием лечения или спонтанно) обратима.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** приступы кашля и/или затруднённого дыхания, дистанционные свистящие хрипы, экспираторная одышка, вздутие грудной клетки; распространённые сухие свистящие хрипы в лёгких.

**Функциональные:** обратимая бронхиальная обструкция.

**Рентгенологические:** повышение прозрачности лёгочной ткани, усиление сосудистого рисунка.

Выделяют:

**По тяжести:** лёгкая интермиттирующая, лёгкая персистирующая, среднетяжёлая персистирующая, тяжёлая персистирующая.

**Периоды заболевания:** обострение и ремиссия.

**Осложнения:** ателектаз лёгких, медиастинальная и подкожная эмфизема, спонтанный пневмоторакс.

**Гиперчувствительный пневмонит** (экзогенный аллергический альвеолит, ЭАА) (J67) – см. в разделе интерстициальных болезней лёгких.

### **Болезни лёгких, развившиеся в периоде новорождённости**

**Бронхолёгочная дисплазия** (БЛД) (P27.1) – поликистическое хроническое заболевание морфологически незрелых лёгких, развивающееся у новорождённых, главным образом, глубоко недоношенных детей, получающих кислородотерапию и искусственную вентиляцию лёгких. Протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы лёгких, развитием эмфиземы, фиброза и/или нарушением репликации альвеол; проявляется зависимостью от кислорода в возрасте 28 суток жизни и старше, бронхобструктивным синдромом и другими симптомами дыхательной недостаточности; характеризуется специфичными рентгенографическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических проявлений по мере роста ребёнка.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** ИВЛ на первой неделе жизни и/или респираторная терапия с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (nCPAP); терапия кислородом более 21 % в возрасте 28 дней и старше; дыхательная недостаточность, бронхиальная обструкция в возрасте 28 дней и старше, зависимость от кислорода, развивающаяся при проведении кислородотерапии (ИВЛ, nCPAP).

**Рентгенологические:** интерстициальный отёк, чередующийся с участками повышенной прозрачности лёгочной ткани, фиброз, лentoобразные уплотнения.

**По форме** различают: БЛД доношенных, БЛД недоношенных (классическую и новую формы).

**Классическая форма** развивается у недоношенных детей, у которых не применялись препараты сурфактанта для профилактики СДР, имели место «жёсткие» режимы ИВЛ. Рентгенологически характерны: вздутие лёгких, фиброз, булы.

**Новая форма** развивается у детей с гестационным возрастом < 32 недель, у которых применялись препараты сурфактанта для профилактики СДР, а респираторная поддержка была щадящей. Рентгенологически характерно гомогенное затемнение лёгочной ткани без её вздутия.

**БЛД доношенных** развивается у детей, рождённых в срок, клинически и рентгенологически сходна с классической формой БЛД недоношенных.

**По тяжести** БЛД подразделяется на лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую.

**Периоды заболевания:** обострение, ремиссия.

**Осложнения.** Хроническая дыхательная недостаточность, острая дыхательная недостаточность на фоне хронической, ателектаз, лёгочная гипертензия, лёгочное сердце, системная артериальная гипертензия, недостаточность кровообращения, гипотрофия.

Диагноз «бронхолёгочная дисплазия» правомечен в качестве самостоятельного только у детей до 3-летнего возраста. В более старшем возрасте БЛД указывается лишь как заболевание, имевшее место в анамнезе.

**Синдром Вильсона–Микиты** (P27.0) – хроническое заболевание лёгких неизвестной этиологии, возник-

шее в неонатальном периоде и характеризующееся поздним развитием кислородозависимости.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** гестационный возраст менее 32 недель, масса тела при рождении менее 1500 г; дыхательные расстройства на 7–35 день жизни, хрипы в лёгких, дыхательная недостаточность, кислородозависимость, приступы апноэ.

**Рентгенологические:** неравномерность вентиляции, грубые лentoобразные уплотнения, булы, преимущественно в верхних отделах лёгких.

### **Наследственные заболевания лёгких**

#### **Идиопатический диффузный фиброз лёгких**

(J84.1) – первично хроническое, быстро прогрессирующее интерстициальное заболевание лёгких, приводящее к развитию диффузного лёгочного фиброза.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** быстро прогрессирующая одышка, кашель, потеря массы тела, характерные креpitирующие («целлофановые») хрипы в лёгких, формирование лёгочного сердца.

**Функциональные:** гипоксемия, нарушения вентиляции по рестриктивному типу, снижение диффузционной способности лёгких.

**Рентгенологические:** признаки диффузного лёгочного фиброза с развитием «сотового лёгкого», уменьшение лёгочных полей.

Диагностируется при исключении других причин интерстициальных изменений в лёгких.

**Спонтанный семейный пневмоторакс** (J93.0) – наследственное заболевание, характеризующееся накоплением воздуха в плевральной полости с развитием коллапса лёгкого при отсутствии травматического повреждения лёгких или грудной клетки, и какого-либо заболевания лёгких.

Тип наследования – аутосомно-доминантный.

Локализация патологического гена: 17p11.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** внезапно возникающая боль при дыхании, одышка, кашель, нарушение экскурсии грудной клетки (отставание в акте дыхания пораженной половины грудной клетки), тимпанит над поражённым участком лёгкого, отсутствие дыхательных шумов над зоной поражения.

**Рентгенологические:** наличие воздуха в плевральной полости со смещением тени средостения в противоположную поражению сторону.

**Идиопатическая (первичная) лёгочная гипертензия** (I27.0) – заболевание, проявляющееся повышенением давления в лёгочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка, не связанное с какой-либо врождённой или приобретённой патологией сердца и лёгких.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** быстро прогрессирующая дыхательная недостаточность, одышка, выраженный цианоз, повторные синкопальные состояния.

**Ультразвуковые:** ЭХО-КГ-признаки лёгочной гипертензии.

**Лёгочный альвеолярный микролитиаз** (J84.0) – наследственное диссеминированное заболевание лёгких с накоплением в лёгочной паренхиме депозитов фосфата кальция.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный с полной пенетрантностью.

Локализация патологического гена: 4p15.31-p15.2.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** часто бессимптомное течение.

**Рентгенологические:** диффузные мелкие образования костной плотности в лёгких (симптом «песчанной бури»).

**Лёгочный альвеолярный протеиноз** (J84.0) – наследственное диссеминированное заболевание

лёгких, характеризующееся накоплением в альвеолярной интерстициальной ткани фосфолипопротеидных соединений, производных сурфактанта.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** одышка, кашель, боль в груди, кровохарканье, хрипы в лёгких, цианоз, потеря массы, деформация дистальных фаланг пальцев в виде «барабанных палочек».

**Рентгенологические:** множественные мелкоочаговые тени в лёгких.

**Специальные исследования:** биопсия лёгкого.

**Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД), в т. ч. Синдром Картагенера (Q.89.4) –** наследственное заболевание, в основе которого лежит врождённый дефект ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия, обуславливающий нарушение их подвижности. Классический вариант – синдром Картагенера.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** тотальное поражение респираторного тракта с ранней манифестацией симптомов (хронический бронхит, бронхоэктазы, хронический синусит, отит, кондуктивная тугоухость); при синдроме Картагенера – также обратное расположение внутренних органов или изолированная декстрокардия.

**Рентгенологические:** деформация бронхов, бронхоэктазы, затемнение пазух носа, situs visceris inversus.

**Специальные исследования:** снижение подвижности ресничек мерцательного эпителия респираторного тракта (при световой и фазовоконтрастной микроскопии) и выявление специфических ультраструктурных дефектов (при электронной микроскопии).

**Муковисцидоз** (кистозный фиброз поджелудочной железы) (E84) – системное наследственное заболевание, в основе которого лежит мутация гена трансмембранных регулятора муковисцидоза, характеризующееся нарушением функции экзокринных желез, приводящим к тяжёлым поражениям органов дыхательной системы и желудочно-кишечного тракта.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный. Различные варианты мутаций CFTR-гена (7q31.2).

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** влажный, коклюшеподобный кашель с вязкой слизистой или гнойной мокротой, одышка, разнокалиберные влажные и сухие хрипы в лёгких, прогрессирующая обструкция дыхательных путей с формированием хронического бронхита; хронический синусит, нарушение процессов пищеварения и всасывания в кишечнике. По мере прогрессирования заболевания: задержка физического развития, деформация грудной клетки и дистальных фаланг пальцев (в виде «барабанных палочек»), формирование лёгочно-сердечной недостаточности, наличие муковисцидоза у сibsов.

**Рентгенологические:** деформация и усиление лёгочного рисунка, перибронхиальная инфильтрация, бронхоэктазы, буллы, очаги пневмосклероза.

**Специальные исследования:** повышение уровня хлоридов в потовой пробе более 60 ммоль/литр; выявление мутаций гена CFTR при молекуларно-генетическом обследовании.

**Дефицит α1-антитрипсина** (E88.0) – наследственное заболевание, в основе которого лежит дефицит ингибитора лёгочных протеаз α1-антитрипсина, приводящий к формированию эмфиземы и/или поражению печени.

Тип наследования: аутосомно-домinantный (codominantный).

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** одышка, эмфизема, поражение печени.

**Функциональные:** вентиляционные нарушения обструктивного типа с увеличением остаточного объёма лёгких (ООЛ) и его доли в общей ёмкости лёгких (ОЕЛ).

**Рентгенологические:** эмфизема.

**Специальные исследования:** низкий уровень α1-антитрипсина в сыворотке крови; выявление гомозиготного фенотипа ZZ.

**Наследственная геморрагическая телеангиэкзазия – синдром Ослера–Рандю–Вебера (I78.0)** – наследственное заболевание, проявляющееся системной сосудистой дисплазией, приводящей к формированию телеангиэкзазий и сосудистых мальформаций в лёгочной ткани, на коже и слизистых оболочках.

Тип наследования: аутосомно-доминантный.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** одышка, цианоз, телеангиэкзазии на коже и слизистых оболочках, кровохарканье, лёгочные кровотечения, кровотечение из вен пищевода, деформация концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» и ногтей – в виде «часовых стекол».

**Рентгенологические:** неравномерное усиление сосудистого рисунка, артерио-венозные шунты при ангиографии. При сцинтиграфии – диффузное нарушение лёгочного кровотока.

#### **Врождённые заболевания лёгких**

**Пороки развития лёгких** (Q.32–Q34.3) – многочисленная группа заболеваний, включающая следующие формы:

- Пороки, связанные с недоразвитием бронхолёгочных структур (агенезия, аплазия, гипоплазия лёгких).
- Пороки развития стенки трахеи и бронхов:
  - а) распространённые пороки развития (трахеобронхомегалия, трахеобронхомаляция, бронхиолоэктатическая эмфизема; синдром Вильямса–Кэмпбелла);
  - б) ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов (врождённые стенозы трахеи, врождённая лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов, трахеобронхопищеводные свищи).
- Кисты лёгких.
- Секвестрация лёгкого.
- Пороки развития лёгочных сосудов (агенезия и гипоплазия лёгочной артерии и её ветвей; артерио-венозные аневризмы и свищи; аномальное (транспозиция) впадение лёгочных вен) (Q25–Q26).

**Критерии диагностики:** характерные клинические, рентгенологические, бронхологические и ангиографические симптомы у детей с различной выраженностью респираторных расстройств. Многие пороки развития составляют основу для вторичного формирования хронического воспалительного процесса.

#### **Интерстициальные заболевания лёгких**

**Идиопатический диффузный фиброз лёгких** (J84.1) – см. раздел наследственных заболеваний лёгких.

**Гиперчувствительный пневмонит** (экзогенный аллергический альвеолит, ЭАА) (J67) – интерстициальное заболевание лёгких иммунопатологического характера, характеризующееся иммунологически индуцированным воспалением лёгочной паренхимы, при котором в процесс вовлекаются стенки альвеол и дыхательные пути вследствие не-

однократного вдыхания разнообразной органической пыли и других веществ.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** сухой кашель, одышка, диффузные крепитирующие и мелкопузырчатые хрипы в лёгких, наличие в анамнезе указаний на контакт с причинно-значимым антигеном.

**Функциональные:** гипоксемия, смешанные (респираторные и обструктивные) нарушения вентиляции, снижение диффузационной способности лёгких.

**Рентгенологические:** диффузные инфильтративные изменения, симптом «матового» стекла, фиброз.

**Специальные:** обнаружение в крови специфических IgG-антител к тем или иным антигенам, повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) в крови.

**Токсические и лекарственные пневмониты** (J68, J70) – интерстициальные заболевания лёгких, обусловленные токсическим влиянием на ткань лёгкого химических, радиационных факторов и некоторых лекарственных веществ.

**Критерии диагностики:** те же, что и для аллергических альвеолитов, при наличии указаний на контакт с соответствующими химическими агентами или лекарственными средствами.

**Саркоидоз** (D86.0) – системное заболевание с интерстициальным поражением лёгких и других органов, характеризующееся формированием неказеозных эпителиоидно-клеточных гранулем.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** скудная клиническая лёгочная симптоматика, непродуктивный кашель, одышка, дискомфорт и боль в грудной клетке, полиорганность поражения (поражение кожи, сердца, почек и др. органов).

**Рентгенологические:** внутригрудная лимфаденопатия, симптом «матового» стекла, синдром лёгочной диссеминации, локальные тени, фиброз, буллы.

**Специальные:** при биопсии кожи и лимфатических узлов признаки гранулематозного воспаления.

**Идиопатический гемосидероз лёгких** (M31.0) – заболевание, характеризующееся волнообразным

рецидивирующими течением с повторными кровоизлияниями в лёгкие.

#### **Критерии диагностики:**

**Клинические:** одышка, кашель, кровохарканье, лихорадка, рецидивирующая анемия.

**Рентгенологические:** при обострении – множественные очаговые инфильтративные тени в лёгких (симптом «бабочки»).

**Лабораторные:** железодефицитная анемия, ретикулоцитоз, анизопоизоцитоз.

**Специальные:** гемосидерофаги в мокроте или жидкости бронхоальвеолярного лаважа.

#### **Координаторы разработки проекта классификации:**

Геппе Н.А., Розинова Н.Н., Мизерницкий Ю.Л., Волков И.К.

**Эксперты:** Артамонов Р.Г. (Москва), Ашерова И.К. (Ярославль), Блохин Б.М. (Москва), Богданова А.В. (С-Петербург), Богорад А.Е. (Москва), Васильева Е.И. (Иркутск), Волков И.К. (Москва), Геппе Н.А. (Москва), Давыдова И.В. (Москва), Дегтярёв Д.Н. (Москва), Дементьева Г.М. (Москва), Жаков Я.И. (Челябинск), Зайцева О.В. (Москва), Ильинская Н.А. (Красноярск), Капранов Н.И. (Москва), Каширская Н.Ю. (Москва), Кожевникова Т.Н. (Тула), Козлова Л.В. (Смоленск), Кондюрина Е.Г. (Новосибирск), Лев Н.С. (Москва), Лукина О.Ф. (Москва), Малахов А.Б. (Москва), Маннеров Ф.К. (Новокузнецк), Машукова Н.Г. (Москва), Мельникова И.М. (Ярославль), Мизерницкий Ю.Л. (Москва), Мокина Н.А. (Самара), Неретина А.Ф. (Воронеж), Овсянников Д.Ю. (Москва), Осин А.Я. (Владивосток), Побединская Н.С. (Иваново), Постников С.С. (Москва), Ревякина В.А. (Москва), Розинова Н.Н. (Москва), Романенко В.А. (Челябинск), Рывкин А.И. (Иваново), Самсыгина Г.А. (Москва), Середа Е.В. (Москва), Сорока Н.Д. (С-Петербург), Спичак Т.В. (Москва), Таточенко В.К. (Москва), Узунова А.Н. (Челябинск), Федоров А.М. (Москва), Файзуллина Р.М. (Уфа), Царькова С.А. (Екатеринбург), Чепурная М.М. (Ростов-на-Дону), Шабалов Н.Р. (С-Петербург), Шилко В.И. (Екатеринбург).