

# Обновление Международной междисциплинарной классификации интерстициальных пневмоний: заявление Европейского респираторного / Американского торакального обществ (обзор новых рекомендаций)

Е.И.Шмелев<sup>1</sup> ✉, С.Н.Авдеев<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации: 107564, Россия, Москва, ул. Яузская аллея, 2

<sup>2</sup> Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет): 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2

## Резюме

Актуальность настоящей работы определяется необходимостью внедрения во врачебную практику последних достижений научной мысли по проблеме интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ). **Целью** работы являлось обсуждение основных обновленных рекомендаций по классификации ИЗЛ Европейского респираторного (*European Respiratory Society* – ERS) / Американского торакального (*American Thoracic Society* – ATS) обществ. **Результаты.** В статье приведены основные уточняющие изменения международной классификации ИЗЛ, рекомендуемые экспертами ERS / ATS. В новом документе предложены 3 основных изменения: расширение понятия «интерстициальная пневмония» (ИП) за счет включения вторичных случаев; введение новых субкатегорий ИП; выделение таких субкатегорий, как интерстициальные (фиброзные и нефиброзные) нарушения и расстройства альвеолярного накопления. В статье детально разбирается сущность предлагаемых изменений. **Заключение.** При использовании междисциплинарного подхода комитетом экспертов была разработана обновленная структура классификации ИП: расширены предыдущие структуры, выходящие за рамки идиопатических заболеваний, уточнена терминология бронхиолоцентрической интерстициальной пневмонии и альвеолярно-макрофагальной пневмонии. ИП также распределены на интерстициальные и альвеолярные нарушения наполнения. Представлена подробная информация о различных достижениях в области молекулярной медицины, определены будущие приоритеты исследований. Ожидается, что эти обновления не только помогут в лечении пациентов, но и направят будущие исследования на дальнейшее улучшение понимания природы этих заболеваний, что приведет к дальнейшим обновлениям этого документа за счет расширения круга обсуждаемых проблем и, в идеале, подведения более глубокой биологической основы для разделения заболеваний на подгруппы.

**Ключевые слова:** интерстициальные болезни легких, новые рекомендации ERS / ATS.

**Конфликт интересов.** Конфликт интересов авторами не заявлен.

**Финансирование.** Финансирование работы отсутствовало.

© Шмелев Е.И., Авдеев С.Н., 2026

Для цитирования: Шмелев Е.И., Авдеев С.Н. Обновление Международной междисциплинарной классификации интерстициальных пневмоний: заявление Европейского респираторного / Американского торакального обществ (обзор новых рекомендаций). *Пульмонология*. 2026; 36 (3): 414–421. DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-3-414-421

# Update of the International Multidisciplinary Classification of Interstitial Pneumonias: European Respiratory Society/American Thoracic Society statement (overview of the new guidelines)

Evgeny I. Shmelev<sup>1</sup> ✉, Sergey N. Avdeev<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis”, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation: Yauzskaya alleya 2, Moscow, 107564, Russia

<sup>2</sup> Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University): ul. Trubetskaya 8, build. 2, Moscow, 119991, Russia

## Abstract

The relevance of this work is determined by the need to implement the latest scientific advances in the problem of interstitial lung diseases (ILD) into medical practice. **The aim** of the work was to discuss the main updated guidelines for the classification of ILD by the European Respiratory Society (ERS)/American Thoracic Society (ATS). **Results.** The article presents the main clarifying changes to the international classification of ILD

recommended by ERS/ATS experts. The new document proposes three main changes: expansion of the concept of “interstitial pneumonia” (IP) by including secondary cases; introduction of new subcategories of IP; identification of such subcategories as interstitial (fibrotic and non-fibrotic) disorders and disorders of alveolar accumulation. The article provides a detailed analysis of the essence of the proposed changes. **Conclusion.** A committee of multidisciplinary experts developed an updated structure for the classification of interstitial lung diseases. This structure expands the classification beyond idiopathic diseases, clarifies the terminology for bronchiocentric interstitial pneumonia and alveolar-macrophage pneumonia, and further divides interstitial and alveolar filling disorders. Detailed information on various advances in molecular medicine is presented, and future research priorities are identified. These updates are expected not only to improve patient care but also to guide future research toward further understanding of these diseases, leading to further updates of this document by expanding the range of issues discussed and, ideally, providing a deeper biological basis for subgroups of the conditions.

**Key words:** interstitial lung diseases, new ERS/ATS guidelines.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflicts of interest.

**Funding.** This work received no funding.

© Shmelev E.I., Avdeev S.N., 2026

For citation: Shmelev E.I., Avdeev S.N. Update of the International Multidisciplinary Classification of Interstitial Pneumonias: European Respiratory Society/American Thoracic Society statement (overview of the new guidelines). *Pul'monologiya*. 2026; 36 (3): 414–421 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-3-414-421

Сущность идиопатических интерстициальных пневмоний (ИИП) до сих пор остается загадкой и понимается практическими врачами неоднозначно.

В 2002 г. опубликованы первые соглашения Европейского респираторного (*European Respiratory Society – ERS*) / Американского торакального (*American Thoracic Society – ATS*) обществ по систематизации ИИП [1]. В 2013 г. по мере накопления информации обновлена и опубликована международная мультидисциплинарная классификация ИИП, включающая 6 основных, 2 редких фенотипа и 1 неклассифицируемый вариант ИИП [2]. Это был большой шаг вперед, позволяющий лучше разбираться в диагностике и лечении различных ИИП. Однако в настоящий момент возникла необходимость в обновлении и совершенствовании классификации ИИП. В 2025 г. 32 эксперта объединили усилия и предложили основные изменения к классификации ИИП [3, 4]. Хотя в данном документе использован термин «интерстициальная пневмония» (ИП) – (без определения «идиопатическая»), термин «интерстициальные заболевания легких» (ИЗЛ) также может использоваться для обозначения этих болезней и сохраняется в качестве основного для некоторых конкретных диагнозов. Несмотря на некоторые ограничения, комитет экспертов предпочел термин «интерстициальная пневмония» для сохранения преемственности с документами (2002 [1] и 2013 [2]) по этой теме и лучшего охвата нарушений наполнения альвеол (т. е. «пневмонии»).

Актуальность работы определяется необходимостью внедрения последних достижений научной мысли по проблеме ИЗЛ для внедрения их во врачебную практику.

Целью настоящей работы являлось обсуждение основных обновленных рекомендаций ERS / ATS по классификации ИЗЛ.

Некоторые заболевания легких, поражающие легочный интерстиций, включая пневмокониозы, заболевания мелких дыхательных путей, легочные сосудистые заболевания, саркоидоз, синдромы альвеолярных кровотоков, последствия трансплантации легких, заболевания легких у пациентов с иммунодефицитом, первичные легочные инфекции, гистиоци-

тарные заболевания, такие как гистиоцитоз из клеток Лангерганса и болезнь Эрдгейма–Честера, лимфангиолейомиоматоз и ингаляционная травма, в настоящем документе в полном объеме не рассматриваются. В рамках данного заявления комитет экспертов был заинтересован в рассмотрении ИП с аутоиммунными признаками, однако было решено, что для надлежащего рассмотрения этой темы требуется специальный документ.

Таким образом, в новом документе предлагаются 3 основные изменения, которые рассматриваются более подробно [3].

## 1. Расширение понятия «интерстициальная пневмония» за счет включения вторичных случаев

В документах 2002 и 2013 гг. [1, 2], касающихся классификации ИП, основное внимание уделялось идиопатическим заболеваниям, однако четкого обоснования для отделения идиопатических причин от неидиопатических (вторичных, т. е. установленных) больше не существует, поэтому представлена единая система классификации, в которую включены все ИП. Несмотря на то, что определение первопричины данного заболевания по-прежнему имеет клиническое значение, при использовании этого подхода следует признать, что во многих случаях этиология на начальном этапе остается неясной. Кроме того, некоторые из этих диагнозов редко считались идиопатическими (например, респираторный бронхиолит, ассоциированный с ИЗЛ, десквамативная интерстициальная пневмония (ДИП) имеют несомненную связь с курением). Этот классификационный подход намеренно структурирован таким образом, чтобы вновь выявленные причины можно было легко добавить в список вторичных заболеваний, связанных с ИЗЛ, с каждым новым образом, способствующим дальнейшему обновлению классификации и терминологии по мере появления новой информации об этих заболеваниях.

Обновленный подход к классификации ИП ERS / ATS (2025) представлен в таблице. Основное внимание уделяется стратификации пациентов по основным гистологическим и рентгенологическим признакам.

При этом подходе по-прежнему подчеркивается различие между паттерном и мультидисциплинарным клиническим диагнозом (например, неспецифическая интерстициальная пневмония (НСИП) – это паттерн, а «идиопатическая НСИП» – клинический диагноз).

## 2. Введение новых субкатегорий интерстициальной пневмонии [3]

2.1. Введение термина «бронхиолоцентрическая интерстициальная пневмония» (БИП). В документах 2002 и 2013 гг., касающихся классификации ИП, основное внимание уделялось идиопатическим заболеваниям, однако четкого обоснования для отделения идиопатических причин от неидиопатических (вторичных) причин больше нет, поэтому представлена единая система классификации, которая включает в себя все ИП.

2.2. Замена неточного термина «острая интерстициальная пневмония» на термин «идиопатическое

диффузное альвеолярное повреждение» (*idiopathic diffuse alveolar damage*) с учетом потенциальной возможности острых проявлений других ИП.

2.3. Замена термина «десквамативная интерстициальная пневмония», которая не является результатом десквамации альвеолярных пневмоцитов, как первоначально предполагалось, на более точный с позиции морфологических изменений термин «альвеолярно-макрофагальная пневмония» (*alveolar macrophage pneumonia*).

Эти изменения в терминологии (обозначениях) позволят избежать путаницы и лучше отражать сущность патологических изменений при этих заболеваниях.

## 3. Выделение субкатегорий: интерстициальные (фиброзные и нефиброзные) нарушения и расстройства альвеолярного накопления [3]

Предлагается выделять 2 ключевых положения, которые отражают особенности течения заболеваний:

*Таблица*  
*Морфологические особенности интерстициальных заболеваний, заболеваний альвеолярного наполнения и сопутствующие клиничко-рентгенологические и патологические диагнозы*  
*Table*  
*Morphological features of interstitial diseases and alveolar filling diseases and associated clinical, radiological and pathological diagnoses*

Паттерн	Морфологические паттерны по данным морфологии и визуализации	Основные клиничко-рентгенологические и патологические диагнозы	
		Вторичные	Первичные / идиопатические
Интерстициальные паттерны	ОИП	Вторичная ОИП (например, СЗСТ, ГП, лекарственные препараты)	Идиопатический легочный фиброз (идиопатическая ОИП)
	НСИП	Вторичная НСИП (например, СЗСТ → ГП, лекарственные препараты)	Идиопатическая НСИП
	БИП	Вторичная БИП (например, ГП → СЗСТ, аспирация, ингаляционное воздействие, лекарственные препараты)	Идиопатическая БИП (предварительный диагноз)
	ДАП*	Вторичные ДАП (множественные причины)	Идиопатическое ДАП (острая интерстициальная пневмония)
	ППФЭ	Вторичный ППФЭ (например, ИЛФ, СЗСТ, ГП, лекарственные препараты, облучение, трансплантация (рестриктивный аллографт-синдром, легочная инфекция (посттуберкулезная), профессиональные факторы)	Идиопатический ППФЭ
	ЛИП	Вторичная ЛИП (например, СЗСТ, иммунодефицит)	Идиопатическая ЛИП
Паттерны альвеолярного наполнения	ОП	Вторичная ОП (например, СЗСТ, постинфекционная, лекарственная, аспирационная)	Криптогенная ОП (идиопатическая ОП)
	РБ / ИЗЛ	Вторичный РБ / ИЗЛ (например, курение → СЗСТ, лекарственные препараты, аспирация, наследственный)	Идиопатический РБ / ИЗЛ
	АМП**	Вторичная АМП (например, курение → СЗСТ, прием лекарств, аспирация, наследственная)	Идиопатическая АМП
	Редкие заболевания альвеолярного наполнения	например, острая и хроническая эозинофильная пневмония, легочный альвеолярный протеиноз, липоидная пневмония	
Другие	Комбинированные паттерны	Несколько комбинаций (например, НСИП + ОП, ОИП + ППФЭ)	
	Неклассифицируемый паттерн	Неклассифицируемая ИЗЛ (множественные неопределенные паттерны)	

Примечание: ОИП – обычная интерстициальная пневмония; НСИП – неспецифическая интерстициальная пневмония; БИП – бронхиолоцентрическая интерстициальная пневмония; ДАП – диффузное альвеолярное повреждение; ППФЭ – плевропаренхиматозный фиброэластоз; ЛИП – лимфоидная интерстициальная пневмония; ОП – организующаяся пневмония; РБ – респираторный бронхиолит; ИЗЛ – интерстициальное заболевание легких; АМП – альвеолярно-макрофагальная пневмония; СЗСТ – системные заболевания соединительной ткани; ГП – гиперчувствительный пневмонит; \* – прежнее название – острая интерстициальная пневмония; \*\* – прежнее название – десквамативная интерстициальная пневмония.

Note: \*, former name – acute interstitial pneumonia; \*\*, former name – desquamative interstitial pneumonia.

- разделение на интерстициальный тип и тип альвеолярного накопления весьма условно, поскольку «чистые» варианты встречаются редко, а обычно происходит сочетание этих вариантов. Образ альвеолярного накопления в будущем будет разделен в зависимости от клеток или материала, заполняющих альвеолы. Эта обновленная классификация основана на отличительных характеристиках, имеющих биологическое, прогностическое и терапевтическое значение;
- важность ожидаемого течения болезней сохраняется и дополнительно уточняется с учетом существования значительной вариабельности между основными категориями и внутри них, а также индивидуальных особенностей.

### 3.1. Пересмотр диагностической достоверности

Часто существует неопределенность в диагностике ИП с учетом отсутствия патогномичных тестов для большинства диагнозов. Для всех пациентов важно тщательно рассмотреть и задокументировать достоверность диагноза, основанного на совокупности клинических, рентгенологических и лабораторных исследований, а также целесообразно проведение дополнительных, более инвазивных тестов.

### 3.2. Обычная интерстициальная пневмония (*Usual interstitial pneumonia*)

По данным последней редакции клинических рекомендаций по диагностике ИЛФ, отличительными патологическими признаками являются следующие:

- преимущественный субплевральный и парасептальный интерстициальный фиброз с временной и пространственной гетерогенностью;
- резкий переход нормального легкого в фиброзное;
- субэпителиальные фибробластические очаги и содовая структура.

Рентгенологическая картина обычной интерстициальной пневмонии (ОИП) или «возможной ОИП» позволяют поставить диагноз ИЛФ без биопсии. В случаях атипичного клинического или рентгенологического течения необходима биопсия.

### 3.3. Неспецифическая интерстициальная пневмония (*Nonspecific interstitial pneumonia*)

Неспецифическая интерстициальная пневмония (НСИП) охватывает спектр нефиброзных (т. е. клеточных) и фиброзных паттернов. НСИП чаще всего возникает вследствие таких основных причин, как системные заболевания соединительной ткани (СЗСТ) или лекарственной токсичности, иногда наблюдается при фибротическом гиперчувствительном пневмоните (ГП), альвеолярно-макрофагальной пневмонии (ранее называемой десквамативной) или после криптогенной или вторичной ИП; реже бывает идиопатическим.

Гистологически НСИП характеризуется однородным, равномерным утолщением альвеолярных сте-

нок за счет интерстициального воспаления и / или фиброза различной степени выраженности. По данным компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки (ОГК) обычно выявляется преобладание в нижних отделах легких симптомов «матового стекла» и ретикулярных изменений с тракционными бронхоэктазами (ТБЭ); признаки могут различаться в зависимости от соотношения клеточности и фиброза. СЗСТ также могут быть заподозрены при наличии зияющего пищевода, утолщения плевры, плеврального выпота, выраженных лимфоидных фолликулов или богатого плазматическими клетками лимфоидного интерстициального инфильтрата. Клеточная НСИП может существенно регрессировать при применении иммуномодулирующих препаратов (и глюкокортикостероидов – ГКС), тогда как фиброзная НСИП может прогрессировать, несмотря на такое лечение. Биопсия легкого не показана в типичных случаях фиброзной НСИП, связанной с основной причиной, такой как СЗСТ, или при воздействии высокоокислительных лекарственных препаратов, временно связанном с началом заболевания, с учетом высокой достоверности диагноза СЗСТ в этой ситуации.

### Бронхиолоцентрическая интерстициальная пневмония (*Bronchiolocentric interstitial pneumonia*)

У многих пациентов с ИП основным компонентом заболевания является поражение дыхательных путей. Эта картина чаще всего встречается в контексте ГП (где картина визуализации и биопсии ранее описывалась как «типичный ГП»), а также при ИЗЛ, ассоциированными с СЗСТ (СЗСТ / ИЗЛ), аспирации и ингаляционным или лекарственным воздействием, при этом у значительной доли пациентов не удается установить основную этиологию, несмотря на комплексное обследование. Пациентам с патологией дыхательных путей неизвестной этиологии, несмотря на комплексное обследование на предмет потенциальных причин, для обозначения клинического диагноза использовались различные термины, включая «криптогенный ГП», «антиген-неопределенный ГП», «бронхиолоцентрический тип интерстициального фиброза» и др. В случаях, когда после тщательного обследования конкретную этиологию установить не удастся, предпочтительный термин «идиопатическая бронхиолоцентрическая интерстициальная пневмония» (БИП) указывает на необходимость тщательного рассмотрения всех потенциальных причин этого заболевания.

БИП может представлять собой смесь воспалительных и фиброзных интерстициальных изменений. Гистологические особенности нефиброзного (или клеточного) БИП включают хроническое воспаление с преобладанием лимфоцитов вокруг бронхиол, которое может также включать некротическое гранулематозное воспаление.

Классические КТ-признаки нефиброзного БИП включают обильные нечетко очерченные центрилобулярные узелки, отражающие перибронхиолярное воспаление, затемнения по типу «матового стекла» и мозаичное уплотнение («признак трех плотностей»),

что является компонентом обструкции малых дыхательных путей. Эти признаки с большой долей вероятности указывают на ГП в правильном клиническом контексте, хотя могут наблюдаться и при других диагнозах, особенно в более легких случаях, когда центрилобулярные узелки менее обильны или когда присутствуют очаговые изменения по типу «матового стекла» без мозаичного уплотнения. КТ-признаки фиброзного БИП охарактеризованы недостаточно хорошо, однако включают следующие признаки:

- затемнения по типу «матового стекла»;
- ретикулярные изменения;
- ТБЭ;
- мозаичное уплотнение;
- «признак трех плотностей»;
- экспираторные «воздушные ловушки», часто с перибронховаскулярным распределением.

Таким образом, с учетом БИП, сегодня можно говорить о 3 основных паттернах легочного фиброза (см. рисунок).

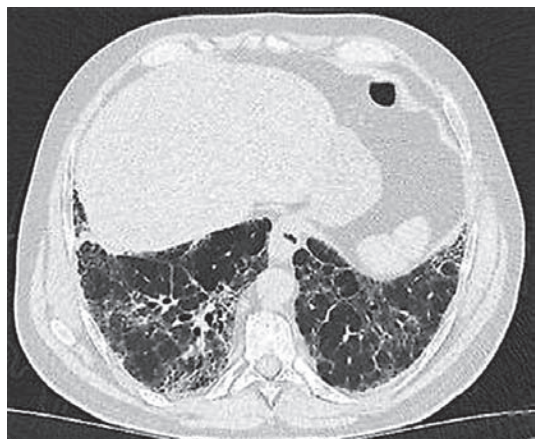


#### ОИП

Нижние отделы легких и периферические / субплевральные зоны  
Ретикулярные изменения, ТБЭ, «сотое легкое»

Симптом «матового стекла», мозаичная плотность, узелки, воздушные ловушки

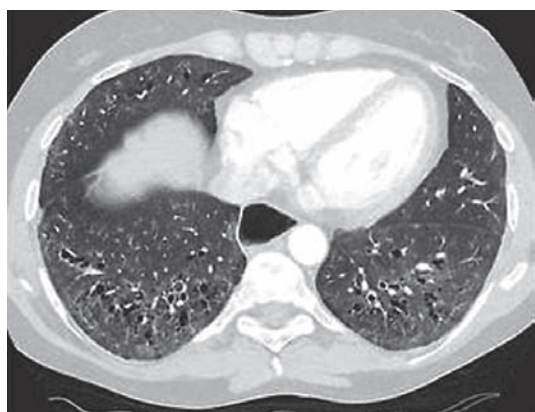
Дифференциальный диагноз: ИЛФ → ИЗЛ / САРЗ (особенно РА) → ГП, асбестоз



#### БИП

Диффузно по краниокаудальному и аксиальному направлениям  
Воспаление и фиброз с поражением дыхательных путей (мозаичная плотность, воздушные ловушки)

Дифференциальный диагноз: ГП → идиопатическая БИП, ИЗЛ / САРЗ, ассоциированная с лекарственными препаратами



#### НСИП

Нижние отделы легких и периферические зоны (субплевральный *sparing effect*)

Воспаление (симптом «матового стекла») и фиброз (ретикулярные изменения, ТБЭ)

Дифференциальный диагноз: ИЗЛ / САРЗ → ассоциированная с лекарственными препаратами → идиопатическая НСИП

Рисунок. Основные паттерны легочного фиброза

Примечание: ТБЭ – тракционные бронхоэктазы; ОИП – обычная интерстициальная пневмония; ИЛФ – идиопатический легочный фиброз; ИЗЛ – интерстициальное заболевание легких; САРЗ – системные аутоиммунные ревматические заболевания; РА – ревматоидный артрит; ГП – гиперчувствительный пневмонит; БИП – бронхиолоцентрическая интерстициальная пневмония; НСИП – неспецифическая интерстициальная пневмония.

Figure. The main patterns of pulmonary fibrosis

### Диффузное альвеолярное повреждение (Diffuse alveolar damage)

Диффузное альвеолярное повреждение (ДАП) — это тип поражения легких, гистологически характеризуемый острой и организуемой фазами, при этом в начальные фазы поражается в первую очередь вся альвеолярная перегородка, а в более поздние фазы прогрессирует до заполнения альвеол. Альвеолярные перегородки утолщаются за счет раннего интерстициального отека, гиперплазии пневмоцитов и образования гиалиновых мембран, что иногда сопровождается развитием организуемой пневмонии (ОП) и коллапсом интерстициальных структур. Однако в фазе организации ДАП рыхлая соединительная ткань обычно располагается преимущественно внутри альвеолярных стенок, а не в дистальных воздушных пространствах, как при ОП. По результатам КТ выявляются:

- признаки «матового стекла» (часто двустороннее и пятнистое, с очаговым сохранением);
- консолидация (чаще всего зависящая от гравитации);
- ТБЭ или бронхиолоэктазы.

Обширные изменения в легких и расширение бронхов на ранних стадиях заболевания являются предикторами смерти. ДАП проявляется острым или подострым респираторным дистрессом, при этом часто требуется госпитализация и отмечается высокая смертность, поэтому у пациентов с острыми респираторными заболеваниями биопсия обычно не проводится, хотя бронхоальвеолярный лаваж (БАЛ) и другие менее инвазивные методы взятия проб, при которых оценивается наличие активной инфекции или выявляются фоновые заболевания, такие как рак легких, могут помочь в лечении пациентов.

### Плевропаренхиматозный фиброэластоз (Pleuroparenchymal fibroelastosis)

Плевропаренхиматозный фиброэластоз (ППФЭ) был включен в документ в 2013 г. как редкое заболевание, однако с тех пор ППФЭ все чаще распознается либо изолированно, либо в сочетании с другими ИЗЛ. ППФЭ может быть идиопатическим или связанным со вторичными (выявляемыми) причинами, в этом случае более вероятны сопутствующие паттерны, такие как ОИП, НСИП или БИП. Гистологически ППФЭ характеризуется субплевральным интраальвеолярным фиброэластозом (ИАФЭ), который часто сочетается с плевральным фиброзом, представляющим собой выраженное субплевральное утолщение, связанное с обилием эластических волокон. ИАФЭ проявляется на КТ ОГК в виде резко отграниченной плотной консолидации и ТБЭ, распределенных субплеврально.

### Лимфоидная интерстициальная пневмония (Lymphoid interstitial pneumonia)

Лимфоидная интерстициальная пневмония (ЛИП) является частью спектра реактивной легочной лимфоидной гиперплазии. ЛИП очень редко бывает идиопатической и чаще всего возникает вторично вследствие

СЗСТ (особенно синдрома Шегрена, системной красной волчанки и ревматоидного артрита), иммунодефицитов, хронической инфекции (например, вируса иммунодефицита человека, вируса Эпштейна–Барр, Т-лимфотропного вируса человека) или других системных иммунных нарушений. Гистологически ЛИП характеризуется плотным диффузным инфильтратом из лимфоцитов и плазматических клеток, деформирующим альвеолярные перегородки, часто сопровождается реактивными лимфоидными фолликулами в бронховаскулярном или лимфатическом русле. Интерстициальный фиброз обычно минимален или отсутствует. По данным КТ ОГК обычно выявляются двусторонние затемнения по типу «матового стекла», обычно диффузные, но могут быть и очаговыми, а также небольшие центрилобулярные и субплевральные узелки и утолщение стенок бронхов.

### Паттерны заполнения альвеол (Alveolar filling patterns)

Паттерны заполнения альвеол обусловлены несколькими типами клеток и жидкости, которые могут аномально заполнять альвеолы и дистальные отделы дыхательных путей.

### Организуемая пневмония (Organising pneumonia)

ОП может быть идиопатической или «криптогенной», или связанной с фоновым заболеванием, чаще всего после инфекций, СЗСТ или вызванной приемом лекарств. Гистологически ОП характеризуется наличием полиповидных скоплений рыхлой фибробластической соединительной ткани внутри альвеол и альвеолярных ходов. Помимо исключения активной инфекции, по результатам БАЛ обычно выявляется лимфоцитоз, связанный с более умеренным повышением нейтрофилов и эозинофилов, пенистых макрофагов и иногда тучных клеток.

### Респираторный бронхиолит, ассоциированный с интерстициальными заболеваниями легких (Respiratory bronchiolitis interstitial lung disease)

Респираторный бронхиолит (РБ), ассоциированный с ИЗЛ (РБ / ИЗЛ), развивается в основном у курящих. При РБ / ИЗЛ распределение морфологических изменений бронхиолоцентрическое: поражаются респираторные бронхиолы, альвеолярные ходы и перибронхиолярные альвеолы, которые содержат скопления светлогигментированных макрофагов. Может наблюдаться сопутствующий хронический перибронхиолярный воспалительный клеточный инфильтрат с перибронхиолярным и / или альвеолярным фиброзом стенок бронхола или без такового. По данным КТ ОГК выявляется очаговая и нечетко выраженная картина «матового стекла», часто с центрилобулярным распределением. При наличии пигментированных макрофагов в БАЛ подтверждается диагноз РБ / ИЗЛ, что при характерной клинической картине и визуализации может помочь исключить другие заболевания, такие как нефиброзный ГП.

### Альвеоларно-макрофагальная пневмония (*Alveolar macrophage pneumonia*)

Альвеоларно-макрофагальная пневмония (АМП) может быть идиопатической или связанной со вторичными причинами, включая нарушения системы сурфактанта у детей, СЗСТ или с профессиональными факторами. АМП характеризуется диффузным поражением легких с равномерным распределением в воздушных пространствах, фиброзными и воспалительными изменениями в различных соотношениях. Признаки АМП также часто присутствуют при гистиоцитозе из клеток Лангерганса. АМП обычно проявляется на легких как «матовое стекло», но картина недостаточно специфична. Другие находки КТ могут включать признаки фиброза, кисты и эмфизему; «сотовое» легкое встречается редко. АМП редко проявляется центрилобулярными узелками.

### Редкие образцы альвеоларного наполнения (*Rare alveolar filling patterns*)

Острые (ОЭП) и хронические (ХЭП) эозинофильные пневмонии — заболевания, ограниченные легкими, характеризуются накоплением эозинофилов в дистальных отделах дыхательных путей и альвеолах, с эозинофилией в БАЛ, как правило, > 25 % клеток. Гистологически ОЭП обычно имеет признаки ХЭП и / или ОП с наличием многочисленных эозинофилов, тогда как при ХЭП часто выявляются рассеянные некротизирующие гранулемы и редко — гранулемы, окружающие некротизированные эозинофильные микроабсцессы. При визуализации ОЭП обычно наблюдаются мультифокальная и двусторонняя консолидация и участки «матового стекла», утолщение перегородок и бронхов, а также небольшие двусторонние плевральные выпоты. Визуализационно ХЭП может быть неотличима от ОП, включая прогрессирующие, мигрирующие и рецидивирующие инфильтраты, преимущественно несегментарную консолидацию. Могут наблюдаться сопутствующая лимфаденопатия средостения, утолщение междольковых перегородок, центрилобулярные узелки и, в хронических случаях — периферические ТБЭ. Результаты анализа периферической крови и БАЛ могут быть нормальными или с признаками изначальной эозинофилии, хотя она быстро нормализуется при терапии ГКС. Быстрый ответ как ОЭП, так и ХЭП на ГКС в течение нескольких дней весьма показателен.

### Легочный альвеоларный протеиноз

Легочный альвеоларный протеиноз (ЛАП) — редкое заболевание (распространенность — 7–10 случаев на 1 млн), характеризующееся аномальным накоплением сурфактанта в альвеолах и дистальных отделах дыхательных путей, как правило, за счет нарушения рецепции гранулоцитарно-макрофагального колониестимулирующего фактора или нарушения переработки сурфактанта альвеоларными макрофагами. Обычно развивается в течение нескольких месяцев или лет на 3–5-м десятилетии жизни и может при-

водить к дыхательной недостаточности. Причины ЛАП включают аутоантитела к гранулоцитарно-макрофагальному колониестимулирующему фактору (90 % всех случаев ЛАП), ингаляционное воздействие (например, диоксида кремния, алюминия и титана), гематологические заболевания (например, злокачественные новообразования, миелодиспластический синдром, дефицит GATA2), аллогенную трансплантацию гемопоэтических клеток и некоторые другие инфекции. Фиброз развивается у 20 % пациентов и связан с плохим прогнозом.

При КТ ОГК обычно визуализируются симметричные изменения по типу «матового стекла» с утолщением междольковых и внутридольковых перегородок, реже — консолидаты.

### Липоидная пневмония

Вариантами липоидной пневмонии (ЛП) являются следующие:

- экзогенный (когда она возникает вследствие аспирации, вдыхания или попадания инородного материала);
- эндогенный (когда она возникает вследствие накопления липидов, образующихся в клетках организма).

Чаще всего ЛП — хроническое заболевание, протекающее часто с легкими респираторными симптомами. Результаты визуализации экзогенной ЛП зависят от остроты, объема и типа вдыхания липидов, причем животный жир вызывает интенсивную воспалительную реакцию, как и минеральное или растительное масло, стимулирующее реакцию инородного тела. Экзогенная ЛП проявляется средне- и нижнедолевой или перибронхиолярной консолидацией и изменениями по типу «матового стекла», нерегулярными узелками. Среди других признаков следует отметить утолщение междольковых перегородок, симптом «бульжонной мостовой», лимфаденопатию, тонкостенные кисты и плевральный выпот в острых случаях.

С учетом характерных визуальных особенностей биопсия легкого для диагностики ЛП требуется нечасто.

### Комбинированные паттерны (*Combined patterns*)

Возможны различные комбинации ИЗЛ, однако при этом диагностика заметно осложняется.

### Неклассифицируемые интерстициальные заболевания легких (*Unclassifiable interstitial lung diseases*)

Неклассифицируемые ИЗЛ чаще наблюдаются при неполных данных (например, биопсия легких не проводилась), наличии противоречивых результатов или действительно неклассифицируемых случаях, при которых характерные признаки отсутствуют.

### Заключение

При использовании междисциплинарного подхода комитетом экспертов была разработана обновленная

структура классификации ИП, в частности, расширены предыдущие структуры, выходящие за рамки идиопатических заболеваний, уточнена терминология БИП и АМП, а также ИП разделены на интерстициальные и альвеолярные нарушения наполнения. Представлена подробная информация о состоянии различных достижений в области молекулярной медицины и определены будущие приоритеты исследований.

Ожидается, что представленные обновления помогут в лечении пациентов и направят будущие исследования на дальнейшее улучшение понимания этих заболеваний. Также по мере получения новой информации следует ожидать дальнейших обновлений этого документа и расширения круга обсуждаемых проблем, в идеале включая более глубокую биологическую основу для распределения заболеваний на подгруппы.

### Список сокращений

АМП – альвеолярно-макрофагальная пневмония  
 БАЛ – бронхоальвеолярный лаваж  
 БИП – бронхиолоцентрическая интерстициальная пневмония  
 ГКС – глюкокортикостероиды  
 ГП – гиперчувствительный пневмонит  
 ДАП – диффузное альвеолярное повреждение  
 ДИП – десквамативная интерстициальная пневмония  
 ИАФЭ – *интраальвеолярный фиброэластоз*  
 ИЗЛ – интерстициальные заболевания легких  
 ИИП – идиопатическая интерстициальная пневмония  
 ИЛФ – идиопатический легочный фиброз  
 ИП – интерстициальная пневмония  
 КТ – компьютерная томография  
 ЛАП – легочный альвеолярный протеиноз  
 ЛИП – лимфоидная интерстициальная пневмония  
 НСИП – неспецифическая интерстициальная пневмония  
 ОГК – органы грудной клетки  
 ОИП – обычная интерстициальная пневмония

ОП – организирующаяся пневмония  
 ОЭП – острая эозинофильная пневмония  
 ППФЭ – плевропаренхиматозный фиброэластоз  
 РА – ревматоидный артрит  
 РБ – респираторный бронхолит  
 РБ / ИЗЛ – респираторный бронхолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких  
 САРЗ – системные аутоиммунные ревматические заболевания  
 СЗСТ – системные заболевания соединительной ткани  
 ТБЭ – тракционные бронхоэктазы  
 ХЭП – хроническая эозинофильная пневмония  
 ATS (*American Thoracic Society*) – Американское торакальное общество  
 ERS (*European Respiratory Society*) – Европейское респираторное общество

### Литература / References

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2002; 165 (2): 277–304. DOI: 10.1164/ajrccm.165.2.ats01.
2. 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 (6): 733–748. DOI: 10.1164/rccm.201308-1483ST.
3. Ryerson C.J., Adegunsoye A., Piciocchi S. et al. Update of the international multidisciplinary classification of the interstitial pneumonias: an ERS/ATS statement. *Eur. Respir. J.* 2025; 66 (6): 2500158. DOI: 10.1183/13993003.00158-2025.
4. Kolb M., Cottin V., Crestani B. Classification of interstitial pneumonias: ready for the future or stuck in the past? *Eur. Respir. J.* 2025; 66 (6): 2501845. DOI: 10.1183/13993003.01845-2025.

Поступила: 07.04.26

Принята к печати: 19.05.26

Received: April 07, 2026

Accepted for publication: May 19, 2026

### Информация об авторах / Authors Information

**Шмелев Евгений Иванович** – д. м. н., профессор, главный научный сотрудник отдела дифференциальной диагностики Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (499) 785-90-08; e-mail: eishmelev@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1908-5601>)  
**Evgeny I. Shmelev**, Doctor of Medicine, Professor, Chief Researcher of the Department of Differential Diagnostics, Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis”, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; tel.: (499) 785-90-08; e-mail: eishmelev@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1908-5601>)

**Авдеев Сергей Николаевич** – д. м. н., профессор, академик Российской академии наук; директор Национального медицинского исследовательского центра по профилю «Пульмонология»; заведующий кафедрой пульмонологии Института клинической медицины имени Н.В.Склифосовского Федерального государственного автономного образовательного учреждения

высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); главный внештатный пульмонолог Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 708-35-76; e-mail: serg\_avdeev@list.ru (SPIN-код: 1645-5524; SciProfiles: 741582; Scopus Author ID: 7003292838; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>)

**Sergey N. Avdeev**, Doctor of Medicine, Professor, Academician of Russian Academy of Sciences, Director of the National Medical Research Center for Pulmonology; Head of the Department of Pulmonology, N.V.Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M.Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University); Chief Pulmonologist of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (495) 708-35-76; e-mail: serg\_avdeev@list.ru (SPIN-code: 1645-5524; SciProfiles: 741582; Scopus Author ID: 7003292838; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>)

### Участие авторов

Оба автора внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации, несут ответственность за целостность всех частей статьи.

### Authors Contribution

Both authors made a significant contribution to the preparation and writing of the article, read and approved the text of the publication, and are responsible for the integrity of all parts of the article.