

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЁГОЧНЫЙ ФИБРОЗ



Работу выполнил
студент 610 группы
лечебного факультета
Гавриленко А.А.

Определение

Патологический процесс в лёгких неясной природы, характеризующийся нарастающей дыхательной недостаточностью вследствие развития преимущественно в интерстициальной ткани не бактериального воспаления и прогрессирующего интерстициального фиброза

Синонимы

- Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА)
- Криптогенный фиброзирующий альвеолит
- Болезнь Хаммена-Рича и др.



История

- 1930-40-е годы - L.Hamman и A.Rich более подробно описали «острый диффузный интерстициальный фиброз легких»
- В 1964 г. - J.Scadding предложил термин «диффузный фиброзирующий альвеолит».
- В 1965 г. - A.Liebow и соавт. описали десквамативную интерстициальную пневмонию
- В 1998 г. A.Katzenstein и J.Myers – предложили выделять 4 варианта «идиопатического легочного фиброза»



История

- В 2000 и 2002 гг. - экспертами Европейского респираторного общества и Американского торакального общества было разработано Международное соглашение по ИФА.
 - 1) обычная интерстициальная пневмония (UIP),
 - 2) десквамативная интерстициальная пневмония (DIP),
 - 3) респираторный бронхиолит и интерстициальное заболевание лёгких (RBILD),
 - 4) острая интерстициальная пневмония (AIP),
 - 5) неспецифическая интерстициальная пневмония (NSIP),
 - 6) криптогенная организуемая пневмония (COP),
 - 7) лимфоцитарная интерстициальная пневмония (LIP)

Классификация

- Обычная интерстициальная пневмония (VIP) – муральная форма, смешанный фиброзно-воспалительный инфильтрат.
- ДИП (DIP) – клеточный паттерн
- Острая интерстициальная пневмония (AIP) – болезнь Хаммена-Рича
- Неспецифическая интерстициальная пневмония/фиброз (NIP) – неклассифицируемая пневмония

Распространённость

- Увеличение количества больных ИФА наблюдается с 1960-х годов. В 2009 году показатели распространённости и заболеваемости ИФА составляют 10-20 и 7-10 на 100000 населения.

Неудовлетворительная диагностика ИФА способствует представлению о редкой встречаемости этого заболевания.



Распространённость

- Более 80% больных длительное время наблюдаются с ошибочными диагнозами, такими как двусторонняя пневмония, диссеменированный туберкулёз лёгких, ХОБЛ, БА и др.
- ИФА может развиваться в любом возрасте, наиболее часто – у людей среднего и пожилого возраста, молодые болеют значительно реже, а дети – исключительно редко.

Этиология

Не известна.

Все попытки найти конкретные
этиологические факторы, играющие роль в
возникновении ИФА пока не увенчались
успехом.



Патогенез



Гипотеза №1: патологический процесс при ИФА представляет собой своеобразное воспаление, ведущее к интерстициальному фиброзу.

Патогенез

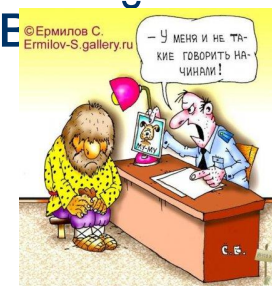


Гипотеза №2: основой патологического процесса является не воспаление, а нарушение регенерации альвеолоцитов после повреждения.



Диагностика

- **Анамнез и физикальное обследование**
 1. Начало болезни незаметное;
 2. На момент обращения к врачу длительность симптомов 1-3 года;
 3. Инспираторная одышка прогрессирующего характера возникающая при физической нагрузке, рефрактерная к антибактериальной и бронхоспазмолитической терапии; сухой со скудной слизистой мокротой или непродуктивный кашель.





Диагностика

4. Невозможность сделать глубокий вдох (80%);
5. Изменение ногтевых фаланг в виде «барабанных палочек»;
6. Похудание, акроцианоз; лихорадка максимально выраженная в первой половине дня, рефрактерна к антибактериальной терапии, но снимается при ГКС;
7. Суставной синдром (включая утреннюю скованность иногда в сочетании с синдромом Рейно), общая слабость, утомляемость, сердцебиение при физической нагрузке.

Диагностика



8. Аускультативно конечно-инспираторная крепитация, часто в заднебазальных отделах (треск целлофана); попискивание (звук трения пробки) в области верхних легочных полей по передней поверхности грудной клетки.
9. Признаки дыхательной недостаточности, легочного сердца, кахексия (при прогрессировании заболевания).

Диагностика

- **Лабораторные исследования**

1. Повышение СОЭ, лейкоцитоз и/или сывороточного уровня общей лактатдегидрогеназы
2. Высокий уровень общего Ig и криоглобулинов
3. Повышенные титры ревматоидного фактора
4. Эритроцитоз и \uparrow Ht (при гипоксемии)
5. Суррогатные маркёры (продукты секреции альвеолоцитов II типа: белки сурфактанта A и D, альвеоломуцин)





Диагностика



- **Инструментальные методы**
 1. Рентгенография грудной клетки
 2. КТ высокого разрешения
 3. Функциональные лёгочные тесты
 4. Биопсия лёгких
 5. Бронхоальвеолярный лаваж





Диагностика

- Рентгенография грудной клетки (48-87%)
 1. Уменьшение легочных полей и понижение прозрачности лёгких по типу «матового стекла»
 2. Округлые кистозные просветления (при прогрессировании)
 3. Линейные тени дисковидных ателектазов

Диагностика

- КТ высокого разрешения (90%)
 1. Нерегулярные линейные тени
 2. Кистозные просветления
 3. Фокальные очаги снижения прозрачности легочных полей (матовое стекло) – не более 30% от общей площади лёгких
 4. Утолщение бронхиальных стенок
 5. Дезорганизация легочной паренхимы и тракционные бронхоэктазы



Диагностика



- Функциональные лёгочные тесты
 1. ↓ФЖЕЛ и ДСЛ (диффузионная способность лёгких)
 2. Индекс Тиффно в норме
 3. ↓SatO₂ при физической нагрузке
 4. Гипоксемия с гипокапнией (P_aCO₂<35 мм.рт.ст.)



Диагностика

- Биопсия лёгких
 1. Открытая биопсия
 2. Видеоторакоскопическая биопсия лёгких
 3. Трансбронхиальная биопсия лёгких
(диффузный фиброз, перестройка паренхимы лёгких с образованием сот, по краям рубца фибропластические фокусы, пролиферация альвеолоцитов типа II, мозаичность изменений)

Диагностика

- Бронхоальвеолярный лаваж
 1. ↑ общего числа клеток, НФ, эозинофилов, лимфоцитов



Критерии диагностики

- Большие
 1. Исключение других ИЗЛ, вызванных: приём ЛС, экспозиция вредных факторов внешней среды, системные заболевания соединительной ткани
 2. Изменения функции внешнего дыхания, включая рестриктивные изменения и нарушения газообмена
 3. Двусторонние ретикулярные изменения в базальных отделах лёгких с минимальными изменениями по типу «матового стекла» по данным КТВР
 4. По данным трансабдоминальной биопсии или БАЛ нет признаков альтернативного диагноза.

Критерии диагностики

- Малые
 1. Возраст >50 лет
 2. Незаметное постепенное появление диспноэ при физической нагрузке
 3. Длительность заболевания более 3 мес.
 4. Инспираторная крепитация в базальных отделах лёгких



Дифференциальный диагноз

- Другие формы идиопатических интерстициальных пневмоний (DIP, NSIP, синдром Хаммена-Рича, COP).
- ИЗЛ, ассоциированные с системными заболеваниями соединительной ткани (РА, системная склеродермия, СКВ, полимиозит и др.)
- Пневмокониозы (воздействие неорганической пыли , асбестоз)
- Лекарственные поражения лёгких (противоопухолевые ЛС, антибиотики, амиодарон, нитрофурантоин)
- Гиперчувствительный пневмонит (экзогенный аллергический альвеолит вследствие воздействия органической пыли, «лёгкое фермера», «лёгкое голубевода» и др.

Дифференциальный диагноз

- Саркоидоз
- Лангерхансоклеточный гистиоцитоз (гистиоцитоз X)
- Лимфангиолейомиоматоз
- Туберозный склероз
- Карциноматозный лимфангиит
- Эозинофильная пневмония



Лечение



- Немедикаментозное
 1. Реабилитационные программы
 2. Кислородотерапия
 3. Вакцинация противогриппозными (1 раз в год) и антипневмококковыми (1 раз в 5 лет) вакцинами

Лечение

- Медикаментозное
 1. Монотерапия ГКС
 2. Комбинация ГКС с азатиоприном, циклофосфамидом
 3. Антифиброзные ЛС



Лечение

- Хирургическое
 1. Трансплантация лёгких



Дальнейшее ведение

- Регулярное клиническое и функциональное обследование, изучение параметров газообмена, каждые 3-6 мес.
- Мониторинг активности воспалительного процесса каждые 3-6 мес. и контроль побочных эффектов противовоспалительной терапии (контроль лейкоцитов и тромбоцитов крови каждые 2 нед. в течении первых 2 мес., затем 1 раз в месяц)
- КТВР каждые 6-12 мес.



Терапевтический прогноз

- Летальный исход наступает в среднем через 3-5 лет от появления первых симптомов заболевания.
- 5-ти летняя выживаемость при ИФА не более 50%.



Прогноз

- Благоприятный прогноз – преимущественно десквамативная форма заболевания и раннее начало адекватного лечения
- Неблагоприятны прогноз – муральная форма заболевания, мужской пол заболевшего, установление диагноза на стадии «сотового лёгкого» и повышение давления в легочной артерии.

Причины смерти

- Прогрессирующая дыхательная недостаточность
- Присоединение интеркуррентной инфекции (туберкулёз, микоз)
- Тромбоэмболия ветвей легочной артерии
- Присоединение онкологического заболевания



Рис. В. ТАРАСЕНКО



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!