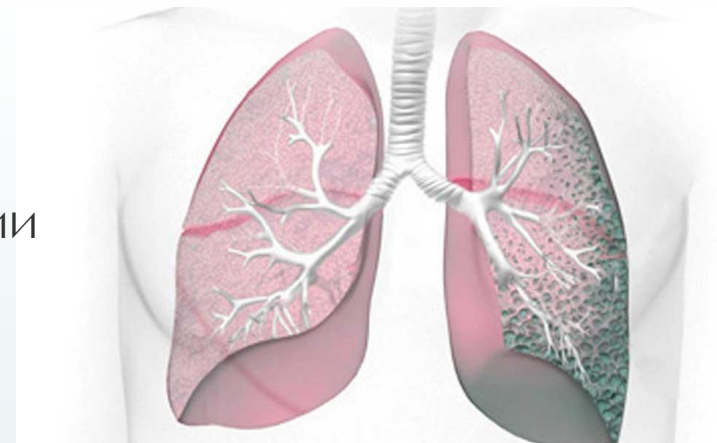


ФГБОУ ВО МГУ им. Н.П. Огарева
Медицинский институт
Кафедра амбулаторно-поликлинической терапии



Идиопатический легочный фиброз

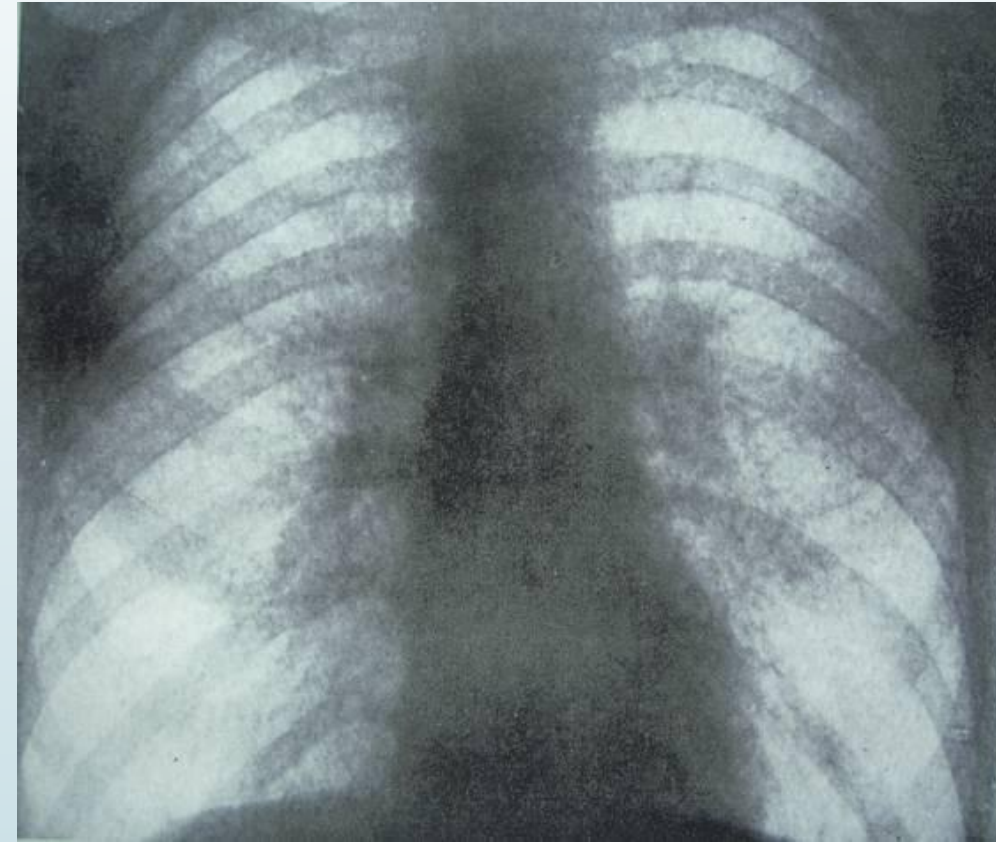
Выполнила студентка 501
группы Мальцева Ю.В.

Преподаватель: к.м.н., доцент
Прекина В.И.

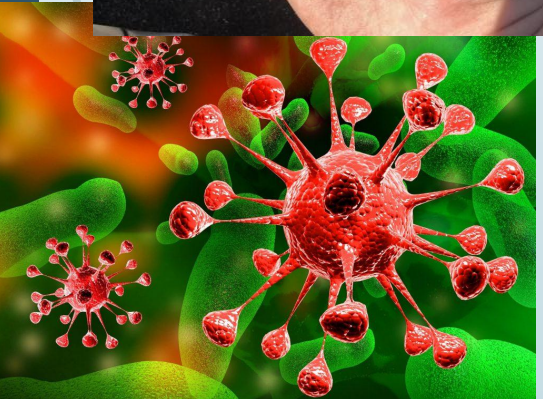
Саранск 2022

Определение

ИЛФ – особая форма хронической прогрессирующей фиброзирующей интерстициальной пневмонии неизвестной этиологии, которая возникает преимущественно у людей пожилого возраста, поражает только легкие и связана с гистологическим и / или рентгенологическим паттерном обычной интерстициальной пневмонии (ОИП). Диагностика ИЛФ требует исключения других известных причин интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ), например, профессиональных и бытовых воздействий, заболеваний соединительной ткани (ЗСТ), лекарственной токсичности.



Факторы и группы риска



Следует рассматривать не как причину возникновения заболевания (которая пока неизвестна), а как факторы усугубляющие течение ИЛФ

- *Курение;*
- *Внешнесредовые ингаляционные воздействия, не связанные с курением (неорганическая и органическая пыль: металлическая, древесная, каменная, животная, растительная);*
- *Вирусная инфекция ((Эпштейн-Барр, цитомегаловирусы, вирусы гепатита С, герпес-вирусы и др.);*
- *Гастро-эзофагеальный рефлюкс (ГЭР);*
- *Сахарный диабет;*
- *Генетические факторы (наиболее частой (35%) является мутация **муцина**, реже (в пределах 3%) регистрируются мутации, касающиеся **сурфактантных протеинов С и А** (SPC и SPA), а также **теломераз**).*

Клиническая картина

Частота заболевания увеличивается с возрастом и преобладает после 60–70 лет. Отмечается преобладание заболевания у мужчин.

- Основной жалобой больных является **одышка** во время физических нагрузок. По мере развития заболевания отмечается **нарастание** одышки, вплоть до полной инвалидизации больного: из-за одышки больной не способен произнести фразу, не может ходить, обслуживать себя. Адаптация, т.к. постепенное нарастание.
- Частым симптомом ИЛФ является **сухой кашель** (около 75%), иногда – **продуктивный** (до 20-30%), а так же продукция **гнойной мокроты**
- Общая **слабость**, изменение **ногтевых фаланг** в виде «барабанных палочек» (50-90%), **снижение массы тела**
- Характерным аускультативным признаком при ИЛФ является **конечно-инспираторная крепитация**, которую сравнивают с застежкой (хрипы «Velcro»). Крепитация при ИЛФ выслушивается на высоте вдоха, т.е. в конечно-инспираторный период.
- **Признаки дыхательной недостаточности и легочной гипертензии**: диффузный серо-пепельный цианоз, усиление II-го тона над легочной артерией, тахикардия, S3 галоп, набухание шейных вен, периферические отеки

Клиническая картина может наблюдаться и при других диффузных заболеваниях легких, и поэтому клинических признаков недостаточно для установления диагноза ИЛФ

Диагностика

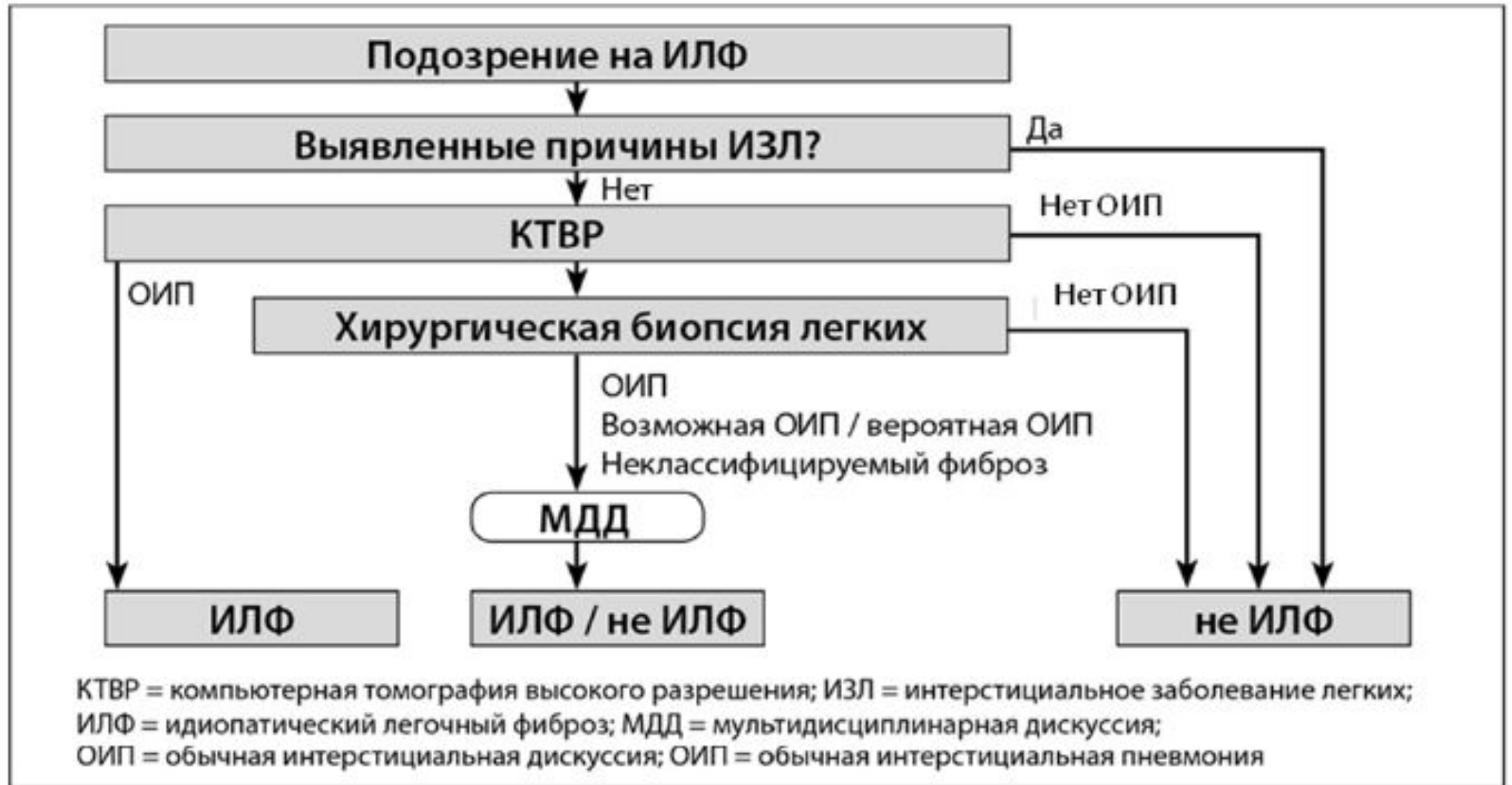


Рисунок 1. Диагностический алгоритм ИЛФ

□ **Рентгенография** В типичных случаях при рентгенографии выявляют диффузные изменения легочной ткани в виде мелкосетчатой (мелкоячеистой) деформации легочного рисунка за счет интерстициального компонента [24]. Обычно они носят двухсторонний характер, более выражены в кортикальных отделах легких, прежде всего над диафрагмой. Типичным является уменьшение объема легких, что проявляется более высоким расположением купола диафрагмы и более горизонтальным расположением сердечной тени.

Компьютерная томография

Основными признаками ОИП являются диффузные двухсторонние ретикулярные изменения в сочетании с мелкими субплевральными кистами (сотовое легкое) и/или бронхоэктазами; преобладание изменений в кортикальных и базальных отделах.

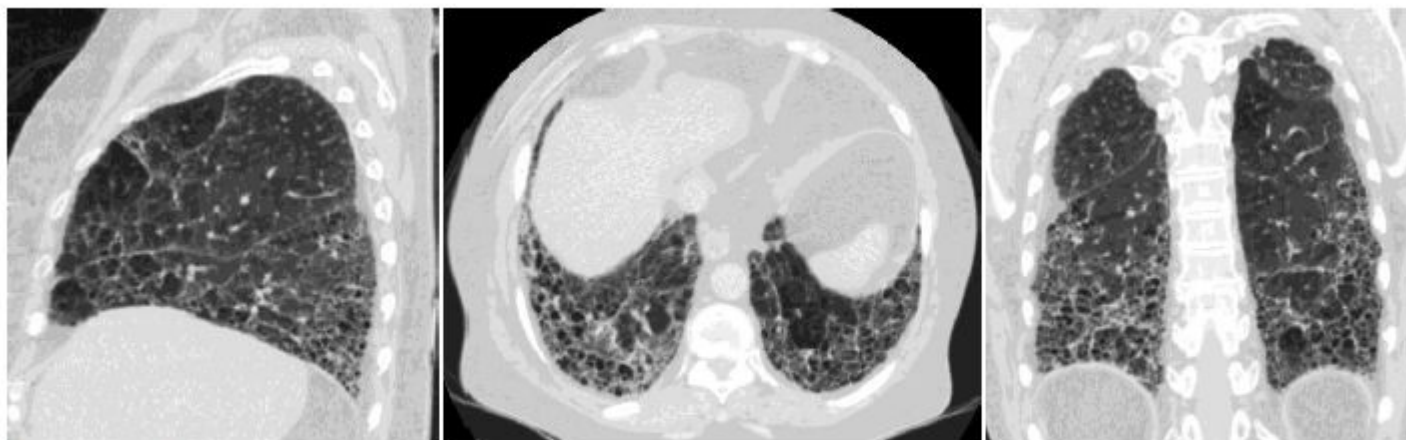


Рисунок 3. Обычная интерстициальная пневмония, типичная картина. Сотовое легкое на аксиальном срезе (а), при реформации во фронтальной (б) и сагиттальной (в) плоскостях.



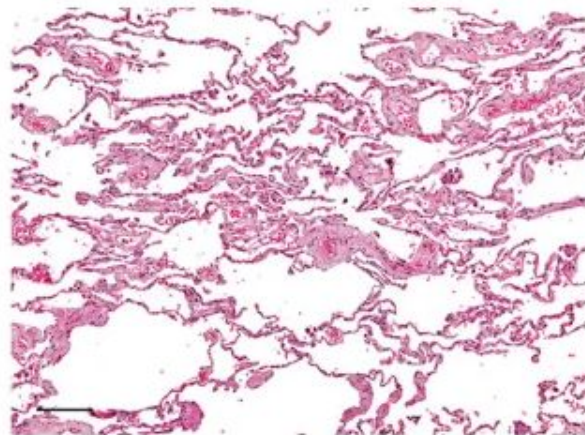
Рисунок 2. Обычная интерстициальная пневмония, типичная ВРКТ картина. а) аксиальный срез, б) фронтальная реформация, в) сагиттальная реформация, д) аксиальный срез в положении на животе. Кортикальное распределение изменений с нарастанием их от вершечек к диафрагме, сотовое легкое, ретикулярные изменения, отсутствие матового стекла. Исследование в положении на животе подтверждает отсутствие матового стекла.



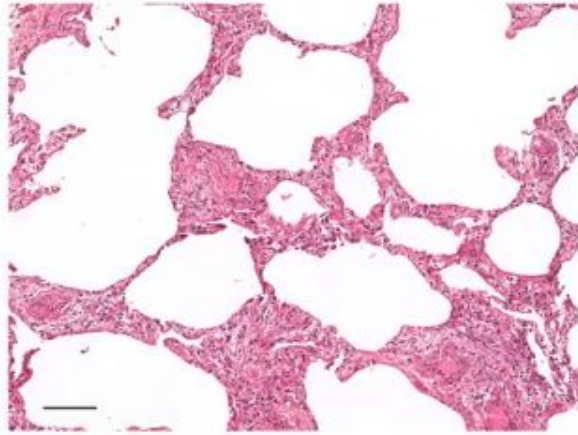
□ **Функциональная диагностика** себя обязательное определение возможности лучше измерить остаточного объема легких) и углерода (CO) методом одной ≥10% от исходного значения больных с более высокой вер

К «**малым**» признакам относят: внутриальвеолярное **скопление макрофагов**; фолликулярная гиперплазия; **гиперплазия/гипертрофия гладких мышц**

NORMAL LUNG



IPF LUNG



ключать в (при й ЖЕЛ и чюоксида ФЖЕЛ ить

ся обычная

интерстициальная пневмония (ОИП), которая

вокупностью морфологических **эксудативное воспаление**, в период **заживление репарации и фиброзом легочного интерстиция альвеол легкого**, что приводит к **формы мена**, прогрессирующей **хронической** недостаточности **интерстициальной пневмонии** и «**малые**». К «**большим**» **фокусам** (миофибробластические) **фокусы с хроническим воспалением и фиброза**, **в зонах** бронхиоло-альвеолярных **зонах легкого** преимущественно в

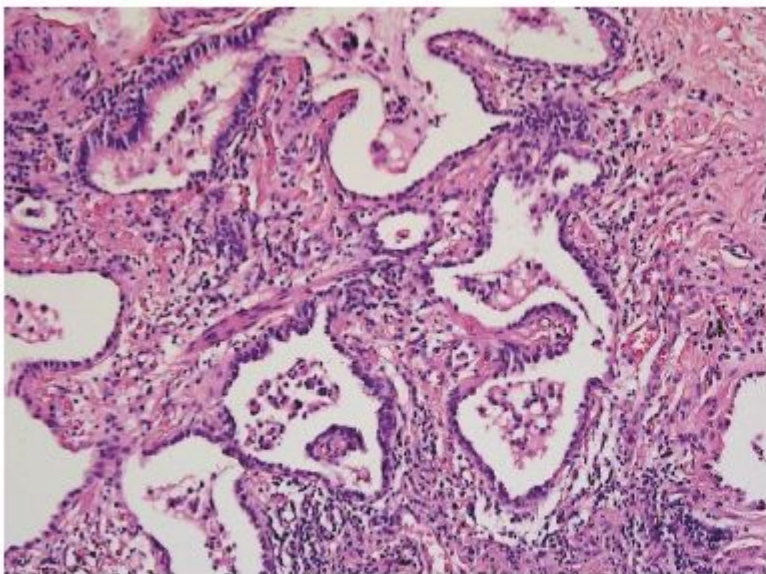


Рисунок 6. Обычная интерстициальная пневмония: фиброз, «В-лимфоцитов микросоты», бронхиолэктазы.

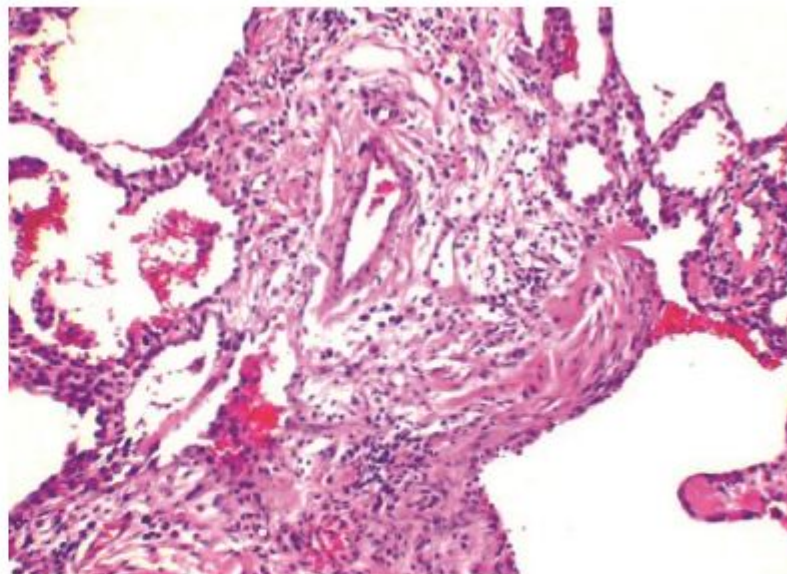


Рисунок 7. Обычная интерстициальная пневмония: миофибробластический фокус в месте перехода респираторной бронхиолы в альвеолы.

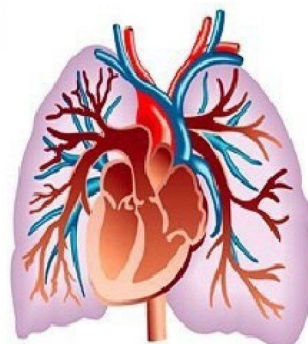
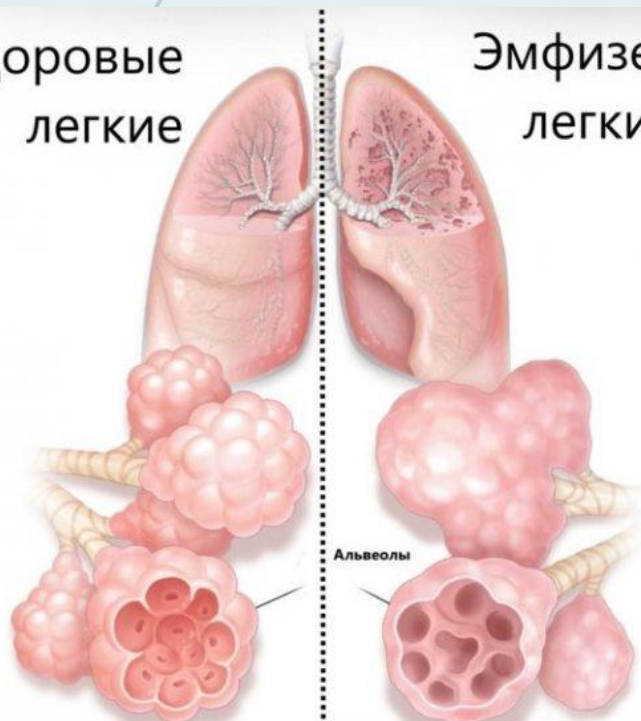
подплевральных/парасептальных зонах; при прогрессировании –

Осложнения и прогноз

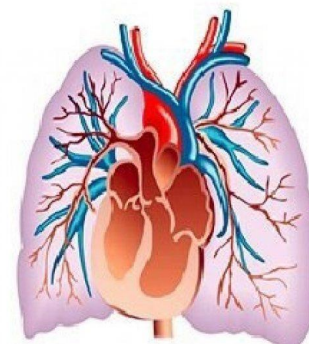
- Среди наиболее вероятных осложнений ИЛФ следует отметить вторичную легочную гипертензию (ЛГ), формирование «легочного» сердца, гастроэзофагеальный рефлюкс, эмфизему легких [1]. Течение ИЛФ могут ухудшать и такие внешние стимулы как курение, вирусная инфекция и др. Особого внимания заслуживает сочетание ИЛФ и эмфиземы, получившего в англоязычной литературе название отдельного синдрома сочетания легочного фиброза и эмфиземы.

Здоровые
легкие

Эмфизема
легких

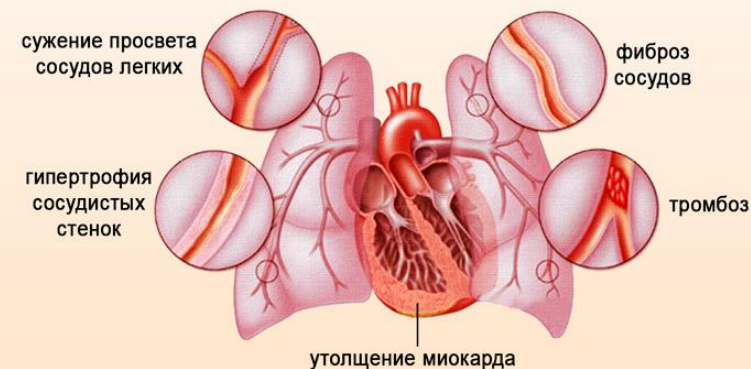


Нормальное легкое



Легочная гипертензия

ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ



В течении идиопатического фиброзирующего альвеолита после проведения лекарственной терапии наблюдаются периоды ремиссии, однако заболевание все равно постепенно прогрессирует. Средний процент выживаемости при диагностике нелеченных фиброзирующих альвеолитов составляет 3-4 года

Лечение

Не назначать	Терапия не рекомендована	Терапия возможна	Терапия рекомендована
Тройная комбинация Антикоагулянты Амбризентан	ГКС Цитостатики Колхицин Циклоспорин А Интерферон- γ -1b Бозентан Мацитентан Этанерцепт Силденафил Иматиниб НАС	Антирефлюксная терапия	Нинтеданиб Пирфенидон*

*Не зарегистрирован в РФ

Немедикаментозная терапия ИЛФ

□ **Длительная кислородотерапия (ДКТ).** Больные с ИЛФ и клинически значимой гипоксемией в покое (SpO_2 в покое $< 88\%$; $PaO_2 \leq 55$ мм рт.ст.) должны получать ДКТ.

□ **Транспираторная терапия**

Гистологический или КТ паттерн обычной интерстициальной пневмонии и один из признаков:

- DL_{CO} ниже 40% от должных
- Снижение ФЖЕЛ на 10% и более в течение 6 мес наблюдения
- Снижение SpO_2 ниже 88% во время 6-MWT.
- Сотовое легкое на ВРКТ (счет фиброза > 2).

□ **Легочная реабилитация.** Программы легочной реабилитации включают аэробные и силовые тренировки, тренировки гибкости, обучающие лекции, нутритивную поддержку и психологическую помощь.

□ **ИВЛ при развитии дыхательной недостаточности**



Спасибо за внимание!

