

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЁГОЧНЫЙ ФИБРОЗ

Работу выполнила
студентка 58 группы
лечебного факультета
Соболевская А.О

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.

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

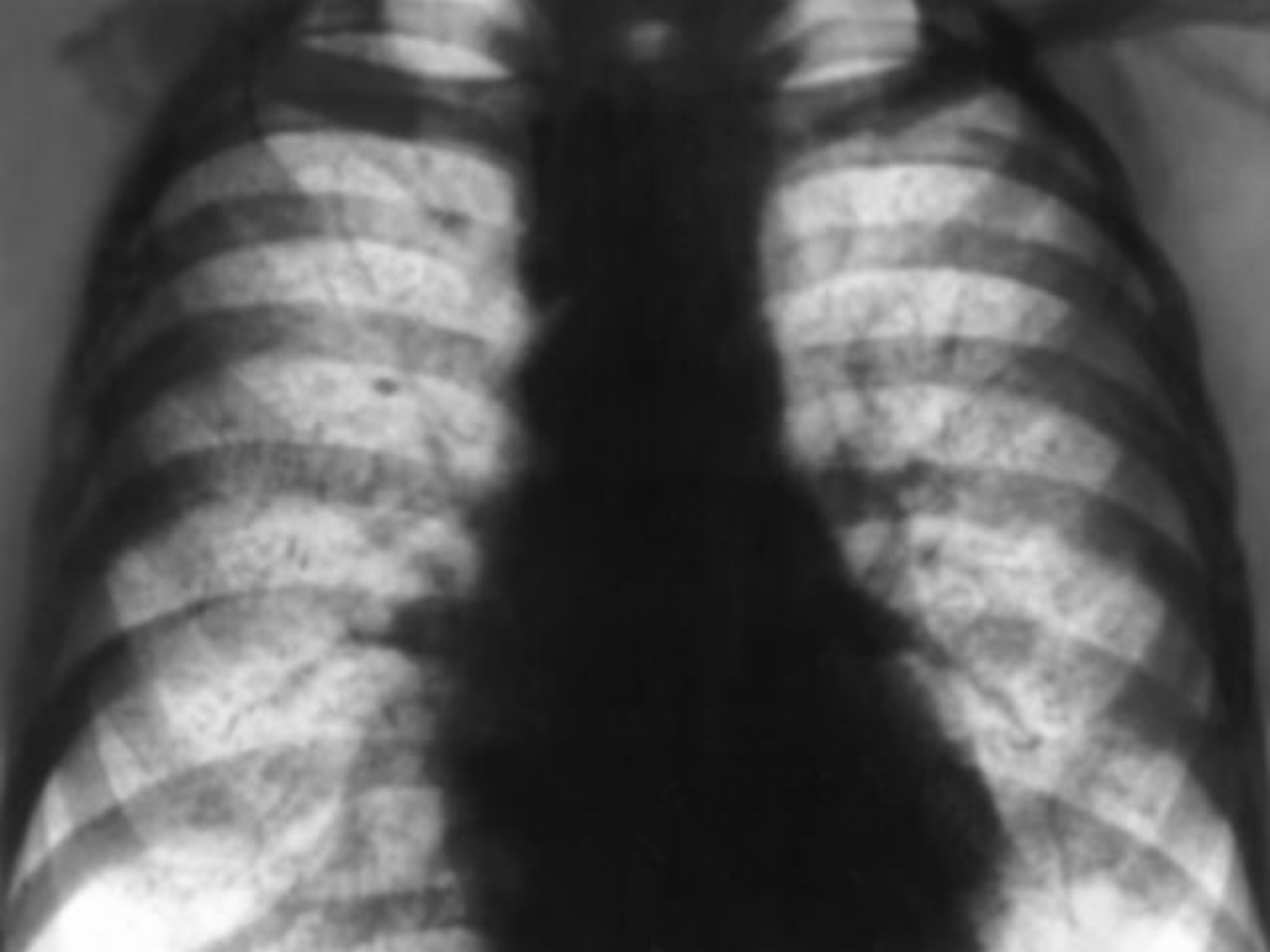
- **Лабораторные исследования**
 1. Повышение СОЭ, лейкоцитоз и/или сывороточного уровня общей лактатдегидрогеназы
 2. Высокий уровень общего Ig и криоглобулинов
 3. Повышенные титры ревматоидного фактора
 4. Эритроцитоз и ↑Ht (при гипоксемии)
 5. Суррогатные маркёры (продукты секреции альвеолоцитов II типа: белки сурфактанта А 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

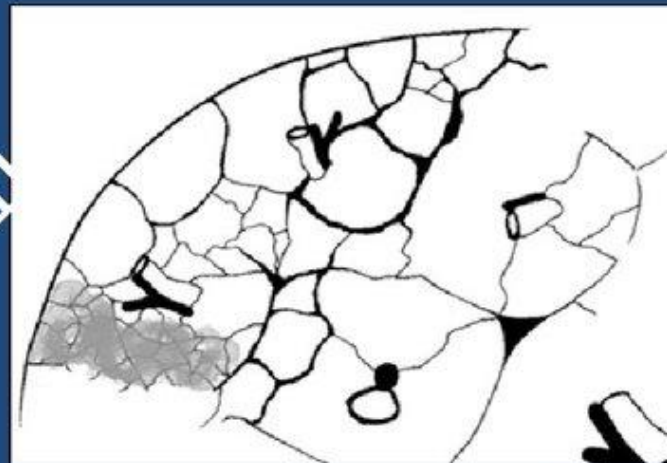


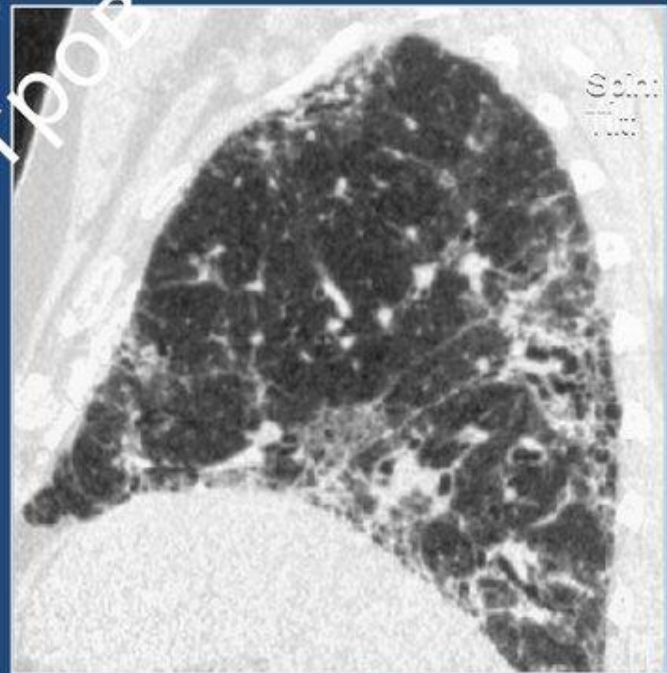
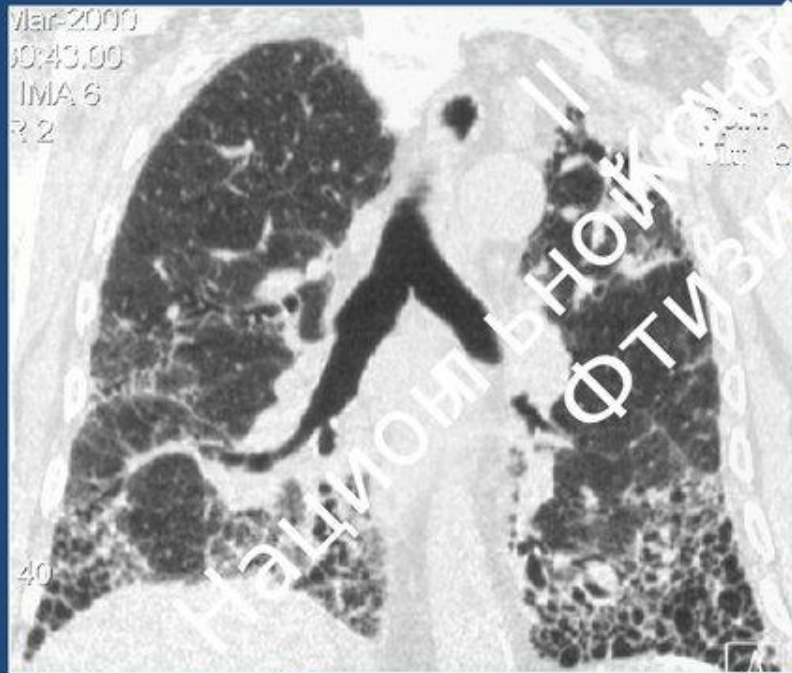
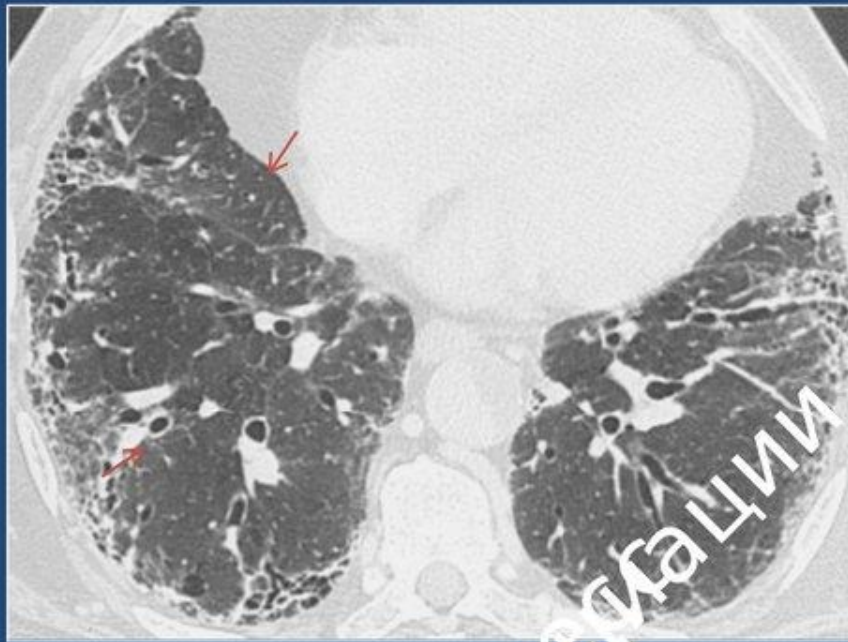
Диагностика

- 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

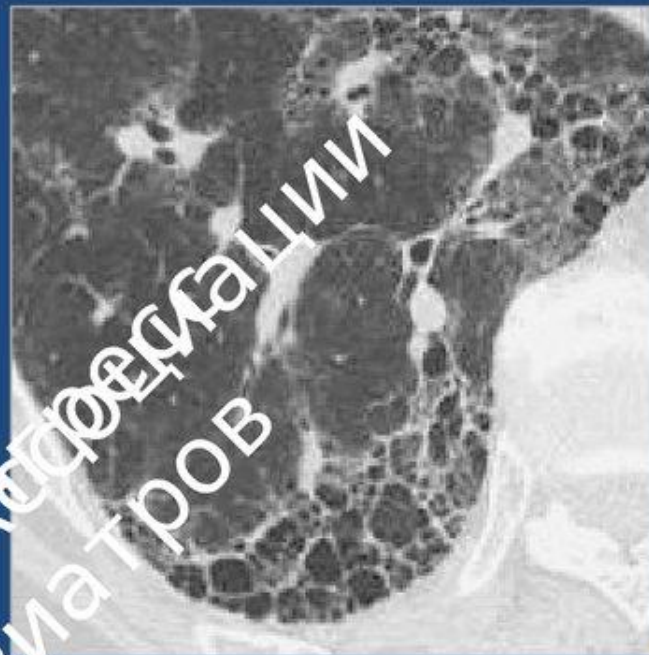
ОИП: признаки при ВРКТ

- Локализация - в кортикальных отделах, над диафрагмой (вертикальный градиент)
- Основной синдром - ретикулярные изменения, утолщение интралобулярных перегородок
- Сотовое легкое
- Тракционные бронхоэктазы
- Матовое стекло может быть, но выражено меньше, чем



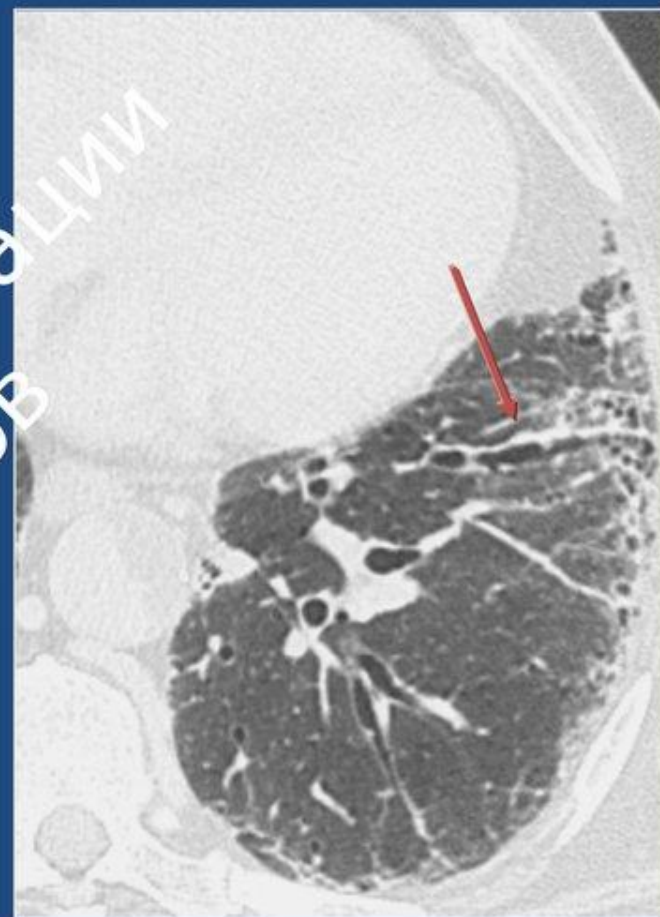


Сотовое легкое – диагностическое значение



- Сотовое легкое - honeycombing – воздушные полости с толстыми фиброзными стенками, выстланные бронхиолярным эпителием
- Основной признак фиброза

Тракционные бронхоэктазы



Национальной Ассоциации Фтизиатров России

Обострение ОИП / илф



Обострение ОИП обычно протекает по типу острого альвеолярного повреждения, не имеет специфических КТ признаков



Через 5 недель

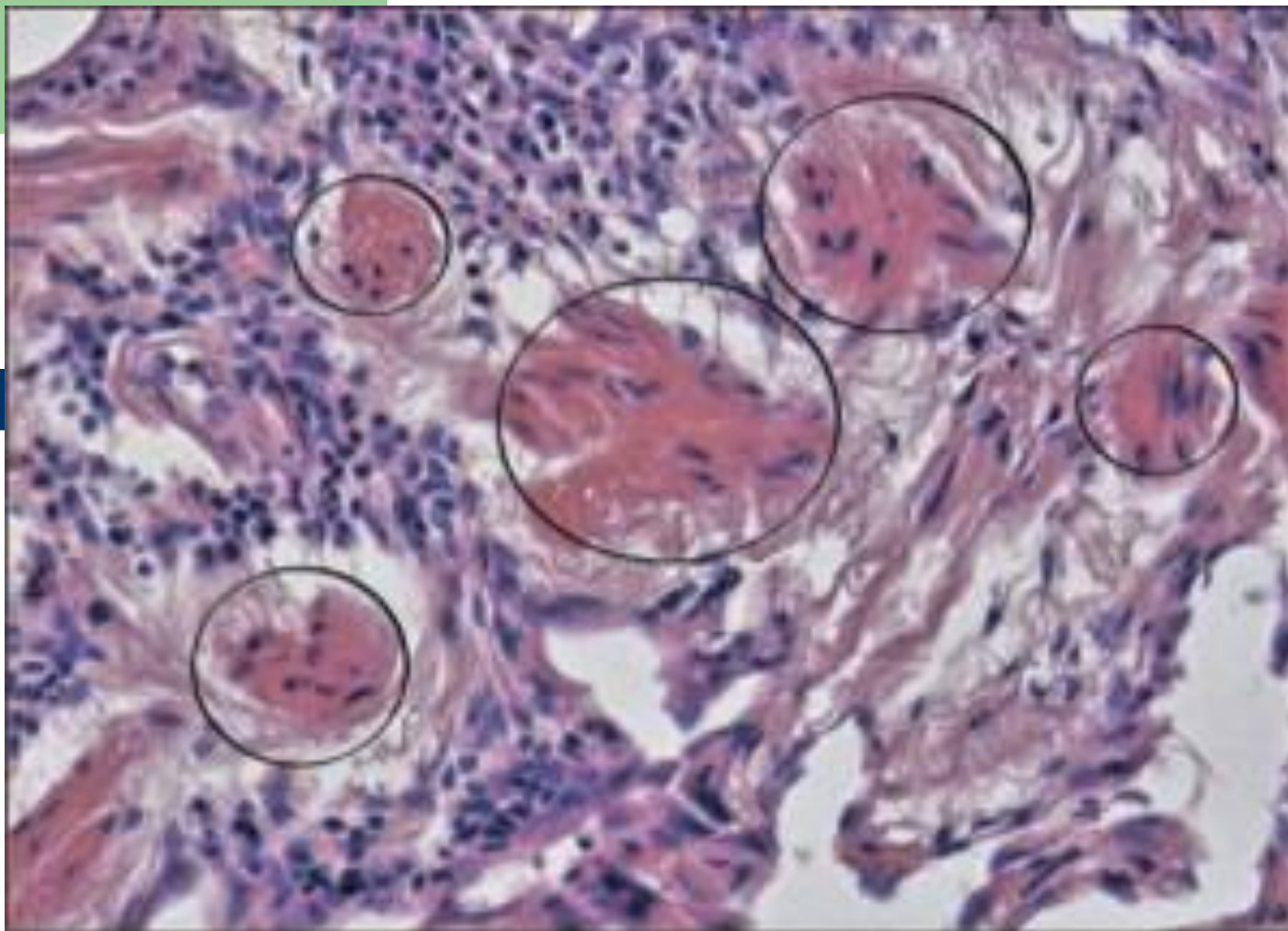
Национальный центр физиаэтри

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)



**Рис. 2. Больной К., 68 лет, ИЛФ,
хирургическая биопсия легкого**

На большом увеличении представлено несколько типичных миофибробластических очажков среди фиброзных разрастаний и скоплений лимфоидных клеток. Кружками помечены миофибробластические очажки. Окраска гематоксилином и эозином. Ув.: $\times 200$

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

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



ВСПОМИНАЙ, ГДЕ ЗАНАЧКА!

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

Клинический случай

- Пациентка Н., 52 года

пришла на прием к участковому терапевту г с жалобами: одышка при минимальной нагрузке (самообслуживание) и в покое, невозможность глубоко вдохнуть, чувство нехватки воздуха, боли ноющего характера в груди, похудание на 8 кг в течение года, сухой непродуктивный кашель, тревогу, бессонницу, низкий аппетит.

Данное обращение связано с ухудшением состояния, которое пациентка связывает с перенесенным ОРВИ.

В связи с неэффективностью проводимого самостоятельного лечения обратилась к участковому терапевту, прошла обследование. При проведении рентгенографии органов грудной клетки были обнаружены изменения в легочной ткани, в общем анализе крови - умеренный лейкоцитоз ($11 \times 10^9 / \text{л}$), СОЭ 24 мм/ч, проведена консультация фтизиатра для исключения туберкулеза легких. Для установления диагноза и подбора лечения направлена в пульмонологическое отделение РКБ с диагнозом «Двухсторонняя интерстициальная пневмония».

В пульмонологическом отделении состояние пациентки средней степени тяжести, температура тела 36,7°C, лимфатические узлы не увеличены, подкожная жировая клетчатка развита слабо. Масса тела - 53 кг, рост см, ИМТ 18,8 кг/м². Дыхание поверхностное, ритмичное, симметричное, частота дыхательных движений 29 в минуту, при сравнительной перкуссии легких выявляется укороченный перкуторный звук. При аускультации над легкими на фоне жесткого дыхания выслушиваются единичные сухие хрипы. Проведена рентгеновская компьютерная томография, на которой выявлено: форма грудной клетки обычная. Объем легких сохранен; легочные края симметричные. По всем полям обоих легких определяется неравномерное утолщение междольковых перегородок, в субплевральных отделах преимущественно верхних долей формируя массивные уплотнения с тенденцией к формированию пневмофиброза по типу «сотового легкого». Средостение структурно, не смещено. Трахея без особенностей. Бронхи проходимы, не деформированы. Свободной жидкости в плевральной полости не выявлено. Лимфатические узлы не увеличены. Заключение: РКТ-признаки интерстициальных изменений (данные изменения соответствуют ИФА). Данные бодиплетизмографии-спирометрии: выраженные рестриктивные нарушения. Значительное снижение ЖЕЛ, ФЖЕЛ, снижение ОЕЛ, ФОЕЛ. Увеличение сопротивлений: на вдохе, на выдохе, общего. При обследовании в общем анализе крови лейкоцитоз 13×10^9 /л, СОЭ 37 мм/ч; показатели общего анализа мочи, биохимического анализа крови в пределах нормы. Электрокардиография: ускоренный синусовый ритм, 90/мин, нормограмма(+68гр.). Эхокардиоскопия: нарушение диастолической функции миокарда левого желудочка. Небольшая митральная и трикуспидальная регургитация. Уплотнение стенок аорты, створок аортального клапана. Незначительная аортальная регургитация. Фибробронхоскопия: Осмотрены просветы трахеи и бронхов до 5-7 генерации. Рельеф хрящевых колец прослеживается. Умеренно выраженная гиперемия слизистой проксимальных бронхов. Небольшое количество слизистой мокроты на стенках бронхов

На основании проведенного обследования в пульмонологическом отделении выставлен диагноз: Идиопатический фиброзирующий альвеолит. Дыхательная недостаточность III степени. Проведено лечение: Преднизолон 20 мг в сутки, Ацетилцистеин 1800 мг в сутки, Амитриптилин 12,5 мг на ночь, плазмаферез, физиотерапия. Выписана из стационара с улучшением на диспансерное наблюдение по месту жительства с рекомендациями по лечению заболевания: Преднизолон по 5мг утром после еды, при появлении кашля- Ацетилцистеин. В настоящее время пациентка находится на диспансерном наблюдении у терапевта по месту жительства. Участковый терапевт проводит наблюдение за состоянием здоровья, осуществляет коррекцию проводимой терапии при необходимости. При значительном ухудшении состояния пациентка направляется на стационарное лечение в пульмонологическое отделение РКБ.