

Фазлеева Г.А., Хайбрахманов Т.Р., Фазлеева М.А.
ФГБОУ ВО Казанский государственный медицинский университет
Минздрава РФ, Россия, г. Казань

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Диагностика идиопатических интерстициальных пневмоний, в частности идиопатического фиброзирующего альвеолита, вызывает существенные трудности, требуется тщательное обследование пациентов, так как на начальных стадиях заболевание не имеет четких признаков, патогномичных симптомов. Идиопатический фиброзирующий альвеолит приводит к снижению качества жизни пациентов, основным инвалидизирующим фактором является неуклонно нарастающая одышка. В лечении пациентов требуется стационарно-амбулаторное ведение со своевременной коррекцией проводимой терапии.

Ключевые слова: идиопатический фиброзирующий альвеолит, идиопатический легочной фиброз, идиопатическая интерстициальная пневмония.

Идиопатические интерстициальные пневмонии (ИИП) объединяют несколько заболеваний из группы интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ), характеризующихся многими сходными признаками: прогрессирующая одышка при физических нагрузках; кашель, чаще непродуктивный; крепитация при аускультации легких; диффузные изменения на рентгенографии и компьютерной томографии легких; рестриктивные вентиляционные изменения. Включает группа ИИП следующие заболевания: обычная интерстициальная пневмония (идиопатический легочной фиброз, идиопатический фиброзирующий альвеолит), неспецифическая интерстициальная пневмония, криптогенная организуемая пневмония, острая интерстициальная пневмония, респираторный бронхиолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких, десквамативная интерстициальная пневмония, лимфоцитарная интерстициальная пневмония. [1, 2]

В Международном согласительном документе ATS/ERS (2000) предложено следующее *определение ИЛФ*: ИЛФ является специфической формой хронической интерстициальной фиброзирующей пневмонии, ограниченной легкими, и ассоциированной с гистологической картиной обычной интерстициальной пневмонии по данным хирургической (торакоскопической или открытой) биопсии легких.

В нашей стране большее распространение получил термин «идиопатический фиброзирующий альвеолит» (ИФА).

Шмелев Е.И. определяет идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА) как заболевание легких неустановленной природы, характеризующееся неинфекционным воспалением интерстиция, альвеол и терминальных бронхиол, которое приводит к прогрессирующему легочному фиброзу. [3]

Первые упоминания в литературе об ИФА появились в 1935 г., когда L. Hamman и A. Rich описали 4 смертельных случая в исходе быстро прогрессирующей дыхательной недостаточности (длительность заболевания до 6 мес.). [4] Понятие «фиброзирующий альвеолит» было предложено в 1964 г. J.Scadding. [5]

Наиболее часто ИФА встречается в возрастном диапазоне от 40 до 70 лет. Соотношение мужчин и женщин примерно 2:1. [6]

Характерными признаками ИФА являются прогрессирующая одышка, сухой кашель, повышение температуры (чаще до субфебрильной), слабость, быстрая утомляемость. [6, 7, 8, 9]

Ранняя диагностика ИФА крайне затруднительна, так как на начальных стадиях заболевание не имеет четких признаков, нет патогномичных симптомов.

Диагностика ИФА (ИФЛ) основана на исключении других известных причин интерстициального заболевания легких (например, воздействия окружающей среды, токсическое действие лекарств, заболевания соединительной ткани), наличии картины интерстициальной пневмонии по данным компьютерной томографии высокого разрешения, выявлении обычной интерстициальной пневмонии при гистологическом изучении биопсийного материала.

В основе современной терапии ИФА лежит применение препаратов, способных воздействовать на воспалительно-иммунологические звенья развития заболевания – кортикостероидах и цитостатиках. Такой подход обусловлен тем, что прогрессирующий фиброз, лежащий в основе ИФА,

является следствием хронического персистирующего воспаления. Хроническое воспаление предшествует и неуклонно ведет к фиброзу легочной ткани. Подавление воспаления может остановить последующее формирование фиброзных изменений. Возможно применение трех режимов противовоспалительной терапии: монотерапия глюкокортикостероидами (ГКС), комбинация ГКС с азатиоприном и комбинация ГКС с циклофосфаном. [10]

В данной работе на клиническом примере представлена диагностика идиопатического фиброзирующего альвеолита, стационарно-амбулаторное ведение пациента с данной патологией.

Пациентка Н., 52 лет, пришла на прием к участковому терапевту 15.06.2016 г с жалобами на одышку 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.

С весны 2015 года больную беспокоит непродуктивный кашель, быстрая утомляемость, общая слабость. 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 - 168 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 $13 \times 10^9/\text{л}$, 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.

Диагностика ИФА в амбулаторном звене вызывает существенные трудности, требуется тщательное обследование пациентов, что связано с отсутствием специфических для данной патологии симптомов.

Список литературы

1. Пульмонология: национальное руководство/под редакцией А.Г. Чучалина. –М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. -960 с.

2. Редакционная С. Новая классификация идиопатических интерстициальных пневмоний: совместный документ Американского торакального и Европейского респираторного обществ. *Пульмонология*. 2013;(5):9-24.

3. Шмелев Е.И. Идиопатический фиброзирующий альвеолит //Атмосфера. Пульмонология и аллерология. – 2004. - № 1. – С. 3-8.

4. L. Hamman. Acute diffuse interstitial fibrosis of the lung / L. Hamman, A. Rich // Bull. Johns. Hopk. Hosp. – 1944. – Vol. 74. – P. 176-206.

5. J.G. Scadding. Fibrosing alveolitis / J.G. Scadding // BMJ. – 1964. – Vol. II. – P. 686.

6. Авдеев С.Н. Идиопатический фиброзирующий альвеолит / С.Н. Авдеев, О.Е. Авдеева, А.Г. Чучалин//Русский медицинский журнал. – 1998. – Т.6, №4.

7. Виноградова Д.Н. Идиопатический фиброзирующий альвеолит: возможности компьютерной томографии в первичном распознавании и

уточнении стадии патологического процесса / Д.Н. Виноградова, В.И. Амосов, М.М. Илькович // Пульмонология. – 2000. - №16. – С.36-37, 41.

8. Сулбаева К.Р., Хамитов Р.Ф., Кудрявцева Э.З. Анализ госпитального течения идиопатического фиброзирующего альвеолита // Вестник современной клинической медицины. - 2009.- Том 2, вып. 3. – С. 34-36.

9. Внутренние болезни: учебник: в 2 т./ под ред. В.С. Моисеева, А.И. Мартынова, Н.А. Мухина. – 3-е изд., испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – Т.1. – 960 с.: ил.

10. Хамитов Р.Ф., Тухбиева Э.А., Тухбиева И.А. Иммуносупрессивная терапия при идиопатическом фиброзирующем альвеолите // Казанский медицинский журнал. - 2011 г. - том 92, № 3. - С. 430-434.