

## Идиопатический легочный фиброз

**В.В. Скворцов, А.Н. Горбач, Е.В. Белякова, Е.М. Скворцова, Н.Д. Матвеев**  
Волгоградский государственный медицинский университет Минздрава России  
e-mail: vskvortsov1@ya.ru

### Информация об авторах

1. Скворцов Всеволод Владимирович, д.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, vskvortsov1@ya.ru, <http://orcid.org/0000-0002-2164-3537>
2. Горбач Арина Николаевна, клинический ординатор ФГБОУ ВО ВолГМУ МЗ РФ, rainy.season@yandex.ru
3. Белякова Елена Владимировна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры внутренних болезней ФГБОУ ВО ВолГМУ МЗ РФ, kursheva.elena.volg@rambler.ru
4. Скворцова Екатерина Михайловна, врач общей практики, клиника «Медси», ОП в г.Волгоград, kat.sqo@gmail.com
5. Матвеев Никита Дмитриевич, студент, ФГБОУ ВО ВолГМУ МЗ РФ, nikita.mat.2012@mail.ru

### Резюме

В данной статье приведены основные сведения о распространенности, клинических проявлениях и диагностике идиопатического легочного фиброза (ИЛФ). Изложены основные подходы к лечению данного заболевания. Рассмотрено применение препарата пирфенидон как основного средства антифибротической терапии ИЛФ.

**Ключевые слова:** идиопатический легочный фиброз, антифибротические свойства, интерстициальная пневмония, пирфенидон.

**Для цитирования:** Скворцов В.В., Горбач А.Н., Белякова Е.В., Скворцова Е.М., Матвеев Н.Д. Идиопатический лёгочный фиброз. Медицинская сестра, 2021; 7 (23): 42–45, DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2021-07-09>

### Idiopathic pulmonary fibrosis

V.V. Skvortsov, A.N. Gorbach, E.V. Belyakova, E.M. Skvortsova, N.D. Matveyev  
Volgograd State Medical University, Russian Health Ministry

### Information about the authors

1. Vsevolod V. Skvortsov, Dr. of Medical sciences, Associate Professor at Propaedeutic of Internal Medicine Department, Volgograd State Medical University, Russian Health Ministry, vskvortsov1@ya.ru, <http://orcid.org/0000-0002-2164-3537>
2. Arina N. Gorbach, clinical resident, Volgograd State Medical University, Russian Health Ministry, rainy.season@yandex.ru
3. Elena V. Belyakova, PhD in Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Internal Medicine, Volgograd State Medical University, Russian Health Ministry, kursheva.elena.volg@rambler.ru

4. Ekaterina M. Skvortsova, general practitioner, clinic «Medsi», OPV Volgograd, kat.sqo@gmail.com

5. Nikita D. Matveyev, student, Volgograd State Medical University, Russian Health Ministry, nikita.mat.2012@mail.ru

### Abstract

This article provides basic information on the prevalence, clinical manifestations, and diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). The main approaches to the treatment of this disease are outlined. The use of the drug Pirfect® (pirfenidone) as the main means of anti-fibrotic therapy for IPF is considered.

**Key words:** idiopathic pulmonary fibrosis, antifibrotic properties, interstitial pneumonia, pirfenidone.

**For citation:** Skvortsov V.V., Gorbach A.N., Belyakova E.V., Skvortsova E.M., Matveyev N.D. Idiopathic pulmonary fibrosis. The Nurse, 2021; 7 (23): 42–45, DOI: <https://doi.org/10.29296/25879979-2021-07-09>

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) – специфическая форма хронического заболевания легких, которая характеризуется прогрессирующим фиброзом легочной ткани – вплоть до развития «сотового легкого», необратимым снижением дыхательной функции с развитием тяжелой дыхательной недостаточности и крайне неблагоприятным прогнозом для жизни [14–15].

Идиопатический легочный фиброз рассматривается как вариант идиопатической интерстициальной пневмонии (ИИП), но в отличие от большинства таких пневмоний, гормональная и иммуносупрессивная терапия стандартными препаратами не оказывают влияния на скорость прогрессирования ИЛФ. Предварительные результаты исследования PANTHER-IP в 2012 г. показали, что «тройная терапия» (комбинация преднизолона, азатиоприна и N-ацетилцистеина), используемая ранее как основная линия терапии ИЛФ, на самом деле приводит к повышению риска осложнений, госпитализаций, серьезных побочных эффектов и летальных исходов у больных [5, 7, 10].

Когда стало понятно, что стратегия, направленная на уменьшение легочного воспаления, оказалась неэффективной для лечения ИЛФ, основу терапии стали составлять антифибротические препараты, в частности препараты, содержащие в каче-

стве действующего вещества пирфенидон. Исследования по изучению эффективности и безопасности пирфенидона – CAPA-CITY и ASCEND – показали, что применение препарата на протяжении года достоверно тормозило снижение форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) по сравнению с плацебо [1–2, 8, 16–17].

### Эпидемиология

Доля ИЛФ составляет примерно две трети в структуре всех ИИП. Распространенность в мире варьирует, в среднем составляя 15-20 человек на 100 000 населения. Во многих клинико-эпидемиологических исследованиях отмечается, что ИЛФ – болезнь второй половины жизни, развивается, как правило, в возрасте от 44 до 75 лет. Были также выявлены семейные формы ИЛФ, в таких случаях нередко заболевание встречается лиц молодого возраста. Частота семейных форм ИЛФ приблизительно составляет 1-4% всех случаев ИЛФ [7, 11].

Чаще ИЛФ поражает мужчин. По отдельным сообщениям, заболеваемость составляет в среднем 11,3 случая в год на 100 000 у мужчин и 7,1 – у женщин.

Также отмечено, что во многих случаях ИЛФ ассоциируется с коморбидными состояниями. Считается, что сахарный диабет 2-го типа может быть фактором риска развития ИЛФ. В исследовании Figueoа M.C.G.S., et al. (2010) показано, что СД 2 типа у пациентов ИЛФ встречается в 11,3% случаев, тогда как в контрольной группе – только в 2,9%. Кроме того, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) также часто ассоциируется с ИЛФ. Объясняется это тем, что микроаспирация желудочного содержимого может играть потенциальную роль в фиброзной трансформации легочной ткани [11, 14].

Помимо этого, в качестве факторов риска ИЛФ рассматриваются табакокурение, наследственность, контакт с аэрополлютантами, а также латентные инфекции дыхательных путей.

С каждым годом распространенность и заболеваемость ИЛФ растут, несмотря на это причины болезни до сих пор не установлены. В последние годы проблема ИЛФ может стать особенно актуальной в связи с пандемией новой коронавирусной инфекции. Получены данные о том, что постковидные изменения структуры легочной ткани, такие как позднее восстановление альвеолярного эпителия в виде нарушения регенерации и микротравматизации, особенно среди лиц пожилого возраста, в несколько раз увеличивают риск развития фиброза легких [10].

Средняя продолжительность жизни пациентов от момента установления диагноза ИЛФ составляет от 2,5 до 3,5 лет [7, 10, 14].

Возможные варианты течения ИЛФ:

- медленно прогрессирующее течение;
- стабильное течение;
- быстро прогрессирующее течение;
- обострение.

### Диагностика

Основные жалобы пациентов касаются постепенно прогрессирующей одышки и сухого непродуктивного кашля, усиливающегося во время глубокого вдоха и не купирующегося приемом противокашлевых средств. Как правило, в начале заболевания одышка и кашель возникают при физической нагрузке.

Дополнительные жалобы пациенты предъявляют на быструю утомляемость, снижение массы тела, чувство дискомфорта в грудной клетке, мышечную слабость, субфебрильную лихорадку [14–15].

При физикальном обследовании примерно у половины пациентов с ИЛФ отмечаются изменения концевых фаланг пальцев по типу барабанных палочек. Аускультативно выслушиваются так называемые хрипы «Velcro» – конечно-инспираторная крепитация в заднебазальных отделах легких, которую часто сравнивают с треском целлофана, звуком застёжки-липучки/замка-молнии. По сравнению с крепитацией при других заболеваниях (пневмония, бронхоэктатическая болезнь и др.), крепитация при ИЛФ более нежная (fine crackles), менее громкая и более высокая по частоте, выслушивается на высоте вдоха. При прогрессировании заболевания крепитация может выслушиваться над всей поверхностью лёгких и в течение всей фазы вдоха. У 50% всех пациентов с ИЛФ имеется тахипноэ. Характерна прогрессирующая десатурация крови ниже 88% [6–7, 14–15].

У больных с развернутой стадией ИЛФ могут отмечаться признаки вторичной артериальной легочной гипертензии с развитием легочного сердца и правожелудочковой сердечной недостаточности [14–15].

При исследовании лабораторных данных может определяться незначительное повышение СОЭ, ЛДГ, умеренный лейкоцитоз. Крайне редко наблюдается выраженное увеличение концентрации гемоглобина [15].

Как отмечают различные исследователи, клинические данные не позволяют точно прогнозировать прогрессирование ИЛФ и в связи с этим активно изучаются лабораторные признаки заболевания, особенно на ранней стадии. В частности, обсуждается прогностическое значение концентрации матричной металлопротеиназы-1 и 7, хитиназа-подобного протеина YKL-40, хемокина CCL-18, остеопонтина и периостина [4, 12].

По данным спирометрии ИЛФ характеризуется рестриктивными изменениями с уменьшением всех легочных объемов.

Учитывая неспецифичность симптомов, окончательная диагностика ИЛФ затруднена. Для инструментальной диагностики ИФЛ используют рентгенологическое исследование лёгких, компьютерную томографию высокого разрешения (КТВР). Также при необходимости проводится биопсия легких – в случаях, когда КТ-картина не типична для обычной интерстициальной пневмонии (ОИП) [14, 15].

Идиопатический легочный фиброз всегда является диагнозом исключения. При отсутствии данных за альтернативный диагноз (пневмокониозы, диффузные заболевания соединительной ткани, поражение легких, связанное с приемом лекарственных препаратов и др.) согласно действующим клиническим рекомендациям, диагноз ИЛФ устанавливают на основании характерных данных КТВР (картина обычной интерстициальной пневмонии) и результатов биопсии легкого (в случаях, когда по данным КТ обнаружены признаки характерные для возможной ОИП, либо признаки, не соответствующие ОИП) [14–15].

Основные диагностические признаки ИЛФ [6, 14]:

- Отсутствие данных за альтернативный диагноз.
- Преобладание в базальных и субплевральных отделах легких (диффузные изменения не характерны).
- Ретикулярные изменения с периферическими тракционными бронхоэктазами и бронхиолоэктазами.
- Часто неоднородное распределение зоны «сотового легкого».

### Лечение

Существует ряд причин, по которым пациенты с ИЛФ не получают антифибротическую терапию:

- Отсутствие уверенности в диагнозе, использование препаратов других групп в терапии ИЛФ (табл. 1).
- Недооценка риска прогрессирования заболевания, восприятие врачом факта, что болезнь пациента протекает в стабильной фазе и поэтому не требует терапии.
- Опасения по поводу побочных эффектов антифибротических препаратов [1–3, 10].

Пульмонологи и доктора других специальностей, встречающие в своей клинической практике пациентов с ИЛФ или подозрением на него, должны осознавать необходимость как можно более ранней диагностики и медикаментозного влияния на развитие легочного фиброза и замедления снижения вентиляционной функции легких для увеличения продолжительности жизни больных [2, 3].

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. Статья не имеет спонсорской поддержки.

The authors declare no conflict of interest. The article is not sponsored.

### Литература

1. Авдеев С.Н., Трушенко Н.В. Антифибротическая терапия идиопатического легочного фиброза: соотношение эффективности и безопасности. Медицинский совет. 2018. (15): 131-136.
2. Стрельцов Е.А. Безопасность и эффективность терапии современными препаратами идиопатического легочного фиброза // Медицинский вестник Юга России. 2018. 9 (1): 17-22.
3. Зырянов С.К., Бутранова О.И., Шаталова О.В. Сравнительная клинико-фармакологическая характеристика современных антифибротических препаратов, рекомендованных для фармакотерапии идиопатического легочного фиброза // Пульмонология. – 2019. – № 27(6). – С. 789-802.
4. Лещенко И.В., Жеребцов А.Д. Идиопатический легочный фиброз: современный взгляд на патогенез и роль биомаркеров. РМЖ. 2018. 10 (1): 6-10.
5. Визель А.А., Белевский А.С., Визель И.Ю. Идиопатический легочный фиброз: далеки ли мы от решения проблемы? Практическая пульмонология. 2019. (1): 38-44.
6. Кардангушева А.М., Сабанчиева Х.А. Идиопатический легочный фиброз: возможности мультидисциплинарной дискуссии в диагностическом поиске. Пульмонология. 2018. 28 (5): 622-625.
7. Муркамилов И.Т., Айтбаев К.А., Фомин В.В., Кудайбергенова И. О., Маанаев Т. И. и др. Идиопатический легочный фиброз в практике врача-терапевта. Бюллетень науки и практики. 2021. 6 (7): 235-249.
8. Яковлева О.А., Клекот А.А., Гойна-Кардасевич О.Ю., Щербенюк Н.В., Вознюк Л.А. Дискуссионные вопросы фиброзных легочных болезней и возможности терапии пирфенидоном. Danish Scientific Journal. 2020. (43): 51-57.
9. Терпигорев С.А., Белевский А.С. Эффективность и безопасность пирфенидона у больных идиопатическим легочным фиброзом: данные многоцентровых и локальных исследований. Практическая пульмонология. 2019. (3): 56-60.
10. Муркамилов И.Т., Сабиров И.С., Фомин В.В., Айтбаев К.А., Юсупов Ф.А. Идиопатический легочный фиброз: современный взгляд на проблему лечения (обзор литературы). The scientific heritage. 2020. (50): 21-28.
11. Муркамилов И.Т., Сабиров И.С., Фомин В.В., Айтбаев К.А., Юсупов Ф.А. Идиопатический легочный фиброз: распространенность и факторы риска (обзор литературы). The scientific heritage. 2020. (49): 41-48.
12. Аверьянов А.В., Сотникова А.Г. Перспективы клеточных технологий в лечении идиопатического легочного

фиброза // Практическая пульмонология. 2019. (50): 43-48.

13. Степанян И.Э., Зайцева А.С., Шергина Е.А., Дмитриева Л.И., Дегтярева С.А. Опыт длительного применения пирфенидона у пациентов с идиопатическим легочным фиброзом. Клиническая фармакология и терапия. 2018. 27(4): 77-80.

14. Авдеев С.Н., Чикина С.Ю., Нагаткина О.В. Идиопатический легочный фиброз: новые международные клинические рекомендации // Пульмонология. 2019. 29(5): 25-552.

15. Бровко М.Ю., Акулкина Л.А., Шоломова В.И., Лебедева М.В. Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ): современный подход к классификации и диагностике.

Клиническая фармакология и терапия. 2018. 27 (2): 43-49.

16. Бекетов В., Мухин Н., Попова Е., Сосновская А., Коновалов Д., Бровко М. Трудности диагностики интерстициальной болезни легких. Врач, 2016; (2): 9-10

17. Бородулина Е., Яковлева Е. Диссеминированная форма мелкоклеточного рака легких в практике врача-пульмонолога. Врач, 2019; (4): 65-69 <https://doi.org/10.29296/25877305-2019-04-12>

18. Багишева Н., Идрисова Э., Мордык А., Сулим Д. Роль мультиспиральной компьютерной томографии в комплексном обследовании пациентов с хронической обструктивной болезнью легких. Врач, 2016; (6): 77-79.

## ИНФОРМАЦИЯ

### Не только боль в пояснице: как узнать, что почки не в порядке?



Почки пропускают через себя кровь, очищают ее и участвуют в образовании и выведении мочи. Это – важная, но далеко не единственная функция, которую выполняют почки в организме. Они также участвуют в процессе кроветворения и важны для образования витамина D в организме. Неправильная работа почек может спровоцировать развитие гипертонии.

«Самые распространенные симптомы, которые заставляют задуматься, что с почками что-то не в порядке – боль в пояснице, проблемы с мочеиспусканием, изменение цвета мочи, – рассказывает О. В. Малиновская, руководитель медицинского департамента федеральной сети медицинских лабораторий KDL. – Однако, если человек страдает от симптомов анемии – испытывает сильную усталость, отсутствие аппетита, теряет в весе, или же имеет повышенное давление, то мало кто думает, что причина такого состояния тоже может быть связана с почками».

Распознать сбой в работе почек не так просто, как кажется. Кроме «классических» симптомов проблемы с почками могут проявляться достаточно нетипично. Поставить точный диагноз и установить причину недомогания поможет специалист, но существуют признаки, которые должны насторожить – игнорировать их нельзя.

#### Резкие скачки давления

Распространено мнение, что повышение давления – удел пожилых людей. Это не так. Гипертония встречается

и у людей среднего возраста. Давление может резко увеличиваться в том случае, если почки начинают синтезировать слишком много белка ренина, под действием которого кровеносные сосуды сужаются. Давление при этом повышается: справиться с таким приступом гипертонии с помощью обычных лекарств может быть сложно или вовсе невозможно.

#### Симптомы анемии

Анемией называют состояние, при котором в организме оказывается недостаточно эритроцитов или гемоглобина, основного белка красных кровяных клеток. При таком дефиците кровь хуже переносит кислород, а потому ткани и органы получают его меньше, чем положено. Причин анемии довольно много и одна из них – недостаточный синтез почками эритропоэтина, белка, который необходим для образования эритроцитов. Из-за этого кровь переносит меньше кислорода.

#### Снижение уровня витамина D

Большинство из нас испытывает дефицит витамина D, а пациенты с почечными патологиями сталкиваются с таким гиповитаминозом еще чаще. Это связано с тем, что при нарушениях работы почек активная форма этого витамина образуется в меньшей концентрации. Следствием гиповитаминоза становятся проблемы с памятью, нарушения прочности костей и зубов, ослабление иммунитета.

Для того, чтобы понять, с чем именно связаны эти неприятные симптомы, стоит обратиться к врачу и пройти рекомендованные им обследования. Первый этап – беседа с врачом и сдача анализов. Обнаружить проблемы с почками можно с помощью простых анализов – это клинический анализ крови с лейкоцитарной формулой (укажет на возможное воспаление и позволит оценить количество эритроцитов), анализ на мочевую кислоту, мочевину и креатинин.

KDL