

# ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТРУДНОСТИ И РАЗЛИЧИЯ В ТЕРМИНОЛОГИИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ФИБРОЗИРУЮЩЕЙ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ (ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР) Ибадова О.А.<sup>1</sup>, Аралов Н.Р.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ибадова Ольга Александровна – преподаватель,  
кафедра внутренних болезней № 3 и эндокринологии;

<sup>2</sup>Аралов Нематилло Рашиданович – доктор медицинских наук, доцент,  
кафедра внутренних болезней № 4 и гематологии,  
Самаркандский государственный медицинский институт,  
г. Самарканд, Республика Узбекистан

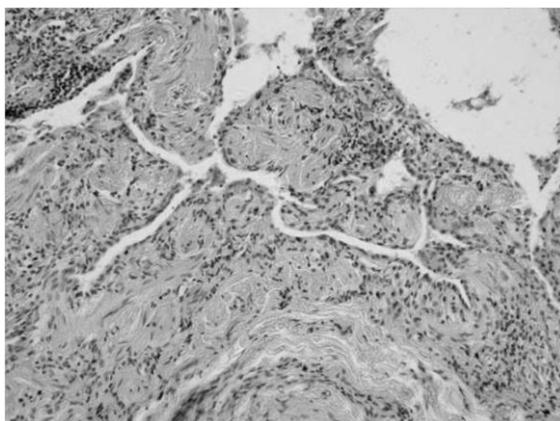
**Аннотация:** на сегодняшний день реальная заболеваемость интерстициальными пневмониями остается неизвестной по причине различий в терминологии и диагностических трудностей. Авторы во всем мире отмечают рост числа заболеваемости и смертности от интерстициальных заболеваний легких, что связано с увеличением информированности врачей и совершенствованием диагностических возможностей. Идиопатическая фиброзирующая болезнь легких имеет свое начало и свой исход, свои характерные клинические проявления и морфологические изменения, которые зависят от особенностей течения и не могут быть одинаковыми в начале болезни и в ее исходе.

**Ключевые слова:** идиопатическая фиброзирующая болезнь легких, идиопатическая интерстициальная пневмония (ИИП), идиопатический легочный фиброз (ИЛФ), неспецифическая интерстициальная пневмония (НСИП), сотовое легкое.

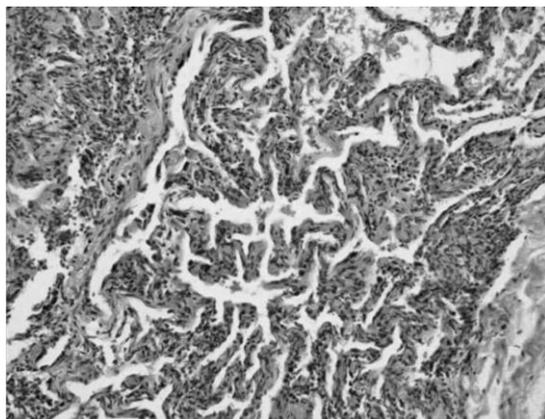
**Актуальность.** Идиопатическая фиброзирующая болезнь легких (ИФБЛ) - гетерогенная группа заболеваний неопухолевого природы, неустановленной этиологии, отличающихся друг от друга различной степенью паренхиматозного неинфекционного воспаления и/или фиброза преимущественно в интерстиции легкого, а также вариантом клинического течения и прогноза - от острого с летальным исходом, хронического с формированием "сотового легкого" и нарастающей легочной недостаточностью до благоприятного вплоть до клинического излечения [1, 2]. Клинически ИФБЛ может протекать в виде неспецифической интерстициальной пневмонии (НСИП), идиопатического легочного фиброза (ИЛФ) и криптогенной организирующей пневмонии (КОП). При остром течении исход зачастую летальный. Хроническое течение приводит к формированию «сотового легкого», прогрессирующей дыхательной недостаточности. Редко, но встречается благоприятный исход и выздоровление. Рост числа заболеваемости и смертности, вероятно связан с увеличением информированности врачей и совершенствованием диагностических возможностей [2, 3]. Тем не менее, проблемы этиологии, патогенеза, диагностики и лечения ИФБЛ остаются актуальными, так как до сих пор сохраняются противоречия в представлениях об этом заболевании.

**Материалы и методы исследования.** Поиск в электронных базах данных EMBASE и MEDLINE, публикации, вошедшие в Кокрановскую библиотеку. Глубина поиска составляла 10 лет.

**Результаты исследования и их обсуждение.** На сегодняшний день реальная заболеваемость интерстициальными пневмониями остается неизвестной по причине различий в терминологии и диагностических трудностей [4]. Наиболее часто встречающимися субтипами идиопатической интерстициальной пневмонии (ИИП) являются идиопатический легочный фиброз (ИЛФ), неспецифическая интерстициальная пневмония (НСИП) и криптогенная организирующаяся пневмония (КОП). В 1998 г. А. Katzenstein и J. Myers [4,5] предложили четыре варианта идиопатической интерстициальной пневмонии: обычная интерстициальная пневмония (usual interstitial pneumonia); десквамативная интерстициальная пневмония (desquamative interstitial pneumonia); острая интерстициальная пневмония (acute interstitial pneumonia); неспецифическая интерстициальная пневмония (nonspecific interstitial pneumonia). Данная классификация основана преимущественно на морфологическом паттерне (рис. 1-2).



*Рис. 1. Обычная интерстициальная пневмония*



*Рис. 2. Неспецифическая интерстициальная пневмония*

Рис. 1. Обычная интерстициальная пневмония. Морфологическая картина изменений легочной паренхимы, характерная для длительно протекающей пневмонии в фазе ремиссии воспалительного процесса. Грубые фиброзные разрастания в интерстициальных пространствах с наличием миофибробластических очажков при минимальной выраженности воспалительно-клеточных изменений. Очаговая гиперплазия альвеолоцитов. В верхнем правом углу - формирование микрокисты. Окраска ГЭ. Ув.:Ч 200.

Рис. 2. Неспецифическая интерстициальная пневмония. Фрагмент легочной паренхимы с преобладанием её однородных изменений - умеренным утолщением межальвеолярных перегородок вследствие воспалительно-клеточной инфильтрации и слабого фиброзирования. Редкие скопления фибрина и лимфоидных клеток в просветах альвеол (верхняя часть рис.). Окраска ГЭ. Ув.:Ч 200.

В 2001 году было принято международное соглашение American Thoracic Society/European Respiratory Society ATS/ERS [6], в котором приведена клинко-морфологическая характеристика 7 типов ИИП: 1) идиопатический фиброзирующий альвеолит (идиопатический легочный фиброз); 2) неспецифическая интерстициальная пневмония; 3) криптогенная организирующая пневмония; 4) острая интерстициальная пневмония; 5) респираторный бронхиолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких; 6) десквамативная интерстициальная пневмония; 7) лимфоидная интерстициальная пневмония.

Классификация ИИП, разработанная в 2002 г. ATS/ERS [1, 5], предусматривает следующие формы: идиопатический лёгочный фиброз (ИЛФ), десквамативную интерстициальную пневмонию, неспецифическую интерстициальную пневмонию (НИП), криптогенную организирующую пневмонию, острую интерстициальную пневмонию, лимфоцитарную интерстициальную пневмонию, респираторный бронхиолит, ассоциированный с интерстициальными заболеваниями лёгких (рис. 3-4).



Рис. 3. Классификация интерстициальных заболеваний легких ATS/ERS 2002 г.

### ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ПНЕВМОНИИ (ИП)

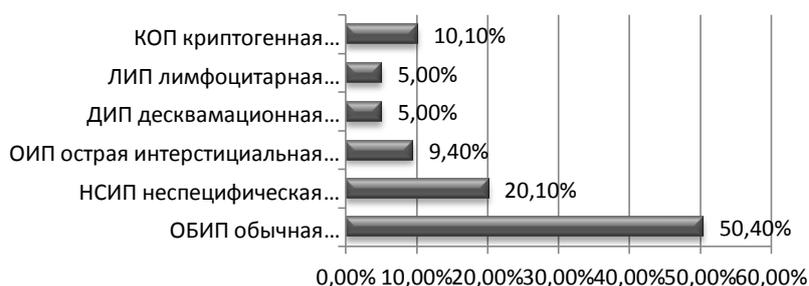


Рис. 4. Классификация идиопатических интерстициальных пневмоний ATS/ERS 2002 г.

С 2013 г. ATS/ERS[4,5], разделяет ИИП на большие и малые, к первым отнесена ИЛФ и НСИП. НСИП с ИЛФ встречаются чаще других форм и примерно в равных долях от всех ИИП, однако истинная эпидемиологическая ситуация неизвестна, так как пересмотр гистологических препаратов в ряде исследований показал, что до 43 % случаев НСИП принималась за ИЛФ. Стоит отметить еще один общепринятый аргумент, который упомянут в Соглашении ATS/ERS (2013) [4, 6, 7, 8] и ни у кого не вызывает сомнения: значительное число пациентов с ИИП трудно классифицировать по нозологическим формам из-за смешанного паттерна (mixed pattern) повреждения легких: различные гистоморфологические паттерны могут наблюдаться в одном биопсийном материале (в частности, ОИП в одной доле, НСИП - в другой в 24–26% случаев) [8,9]. В классификации ИИП от 2013 года пневмонии разделены на три группы по трем разным критериям: связанные или не связанные с курением; хронические и фиброзирующие; острые и подострые. Анализ клинических признаков, рентгеноморфологических и функциональных проявлений, особенностей течения и исходов ИИП свидетельствует о том, что многие их характеристики являются общими (рис. 5).

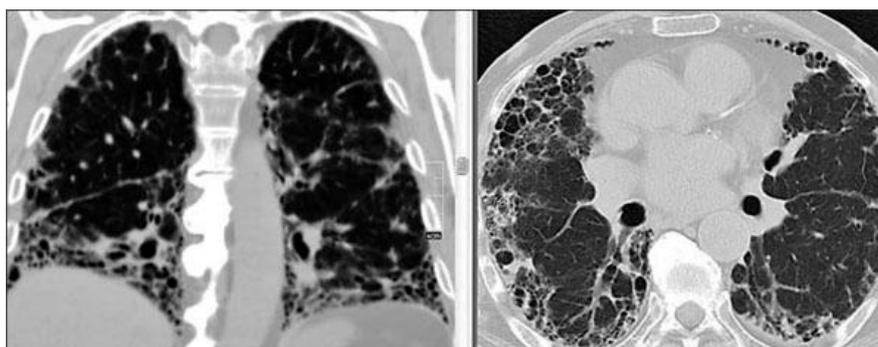


Рис. 5. КТВР больного С., 75 лет. КТ – паттерн ОИП: преобладает субплевральная и базальная локализация, наблюдаются ретикулярные изменения и сотовость при отсутствии признаков несоответствия ОИП-паттерну

М.М. Илькович выдвинул предположение, что выделенные в консенсусе типы ИИП представляют собой различные стадии одного и того же заболевания [1,3]. Авторы признают практическую значимость и целесообразность современной группировки ИИП. Эта мысль подтверждена и в Международном соглашении ATS/ERS: ЛИП в процессе наблюдения, по данным научных исследований, способна трансформироваться в НСИП [5,6,8], а НСИП, как мы уже знаем, может приобретать с течением времени паттерн ОИП. Столь же несостоятельным представляется и выделение ОИП в отдельную нозологическую форму по следующей причине: ОИП при прогрессировании с течением времени может приобретать паттерн НСИП с исходом в «сотовое» легкое [4, 9, 10]. Проведенный анализ биопсийного материала 96 больных ИИП (лаборатория патоморфологии, И. В. Двораковская) показал, что у 23 из них в разных сегментах (долях) одного легкого были выявлены морфологические признаки 2–3 ИИП. О сосуществовании морфологических паттернов различных ИИП в одной доле легкого свидетельствуют и другие авторы [4,8,9]. Утверждение о наличии в одной доле легкого или в одном легком 2–3 редких заболеваний относится, по нашему мнению к разряду фантастики.

Значительная часть упомянутых в этой статье противоречий могла бы быть разрешена при использовании объединительного термина «кидиопатическая фиброзирующая болезнь легких», который открыл бы перспективы для оценки активности патологического процесса и разработки показаний и противопоказаний для назначения целого спектра противовоспалительных и/или антифибротических препаратов, а так же для решения вопросов ранней диагностики заболевания. Оставляем за собой право сформулировать соответствующие выводы и конструктивная критика будет способствовать прояснению различных аспектов этой сложной мультидисциплинарной проблемы.

**Заключение.** Таким образом, нет оснований для выделения многочисленных самостоятельных нозологических форм идиопатических интерстициальных пневмоний (ИИП). ИИП могут быть объединены понятием «идиопатическая фиброзирующая болезнь легких». Идиопатическая фиброзирующая болезнь легких имеет свое начало и свой исход, свои характерные клинические проявления и морфологические изменения, которые зависят от особенностей течения (острое, подострое, хроническое) и не могут быть одинаковыми на разных этапах заболевания. Идея объединения всех ИИП под понятием «идиопатическая фиброзирующая болезнь легких» все чаще обсуждается в научном сообществе. Это позволяет начать работу над определением критериев активности заболевания и формулировкой четких показаний для назначения системных кортикостероидов и новых антифибротических препаратов в лечении ИФБЛ.

### Список литературы

1. *Аралов Н.Р.* Иммунологические механизмы формирования хронической обструктивной болезни легких у табаководов. Автореферат дессердационной работы, 2005.
2. *Аралов Н.Р., Зиядуллаев Ш.Х.* Иммунный статус подростков больных бронхиальной астмой, проживающих в табаководском районе // Тюменский медицинский журнал, 2011. № 2.
3. *Ахмедов М.Ж., Лим В.И.* Факторы риска развития инфекционно-токсического шока у детей с пневмонией // Практическая медицина, 2008. № 30.
4. *Гариб Ф.Ю. и др.* Иммунозависимые болезни, 1996.
5. *Жураева Г.С., Баратова Д.Т.* Клиническая эффективность цефамеда в терапии острой пневмонии у детей раннего возраста // Проблемы биологии и медицины, 2012. Т. 1. С. 64.
6. *Зиядуллаев Ш.Х., Хаитова Н.М., Аралов Н.Р.* Применение полиоксидония при бронхиальной астме у подростков // Сибирский медицинский журнал (Иркутск), 2011. Т. 106. № 7.
7. *Зиядуллаев Ш.Х. и др.* Роль некоторых регуляторных цитокинов в иммунопатогенезе экзогенных аллергических альвеолитов // Здобутки клінічної і експериментальної медицини, 2017. № 1. – С. 38-41.
8. *Мамурова Н.Н. и др.* Значение вредного профессионального фактора в диагностике бронхо-легочной патологии // Интеллектуальный и научный потенциал XXI века, 2017. С. 108-111.
9. *Мухамадиева Л.А.* Внутрибронхиальная озono и лазеротерапии у детей с хроническим бронхитом // Аспирантский вестник Поволжья, 2012. № 5-6. С. 162-166.
10. *Тоштемуров И.У., Аралов Н.Р., Холлиев Р.Х.* Коррекция неврологических расстройств у больных хронической обструктивной болезнью легких // Аллергология и иммунология, 2012. Т. 13. № 4. С. 324-325.
11. *Шавази Н.М., Лим М.В., Тамбриазов М.Ф.* Генеалогические аспекты острого обструктивного бронхита у детей // Вестник врача. С. 39.
12. *Шамсиев А.М., Атакулов Ж.А., Лёнюшкин А.М.* Хирургические болезни детского возраста // Ташкент: Изд-во «Ибн-Сино», 2001.
13. *Холжигитова М.Б. и др.* Клиническая взаимосвязь IL1 $\beta$  при хроническом обструктивном бронхите у подростков // Академический журнал Западной Сибири, 2013. Т. 9. № 3. С. 18-19.

14. *Холжигитова М.Б., Аралов Н.Р.* Изучение уровня продукции IL-8 в бронхоальвеолярном лаваже у больных хроническом обструктивным бронхитом в подростковом возрасте // Академический журнал Западной Сибири, 2013. Т. 9. № 1. С. 10-10.
15. *Slepov V.P. et al.* Use of ethonium in the combined treatment of suppurative and inflammatory diseases in children // *Klinicheskaia khirurgiia*, 1981. № 6. С. 78.