

## ОТ ИДИОПАТИЧЕСКОГО ФИБРОЗИРУЮЩЕГО АЛЬВЕОЛИТА К ИДИОПАТИЧЕСКОМУ ЛЕГОЧНОМУ ФИБРОЗУ (Часть I)

А.В. Аверьянов

ФГБУ ФНКЦ ФМБА России

В последнее десятилетие как в зарубежной, так и в отечественной научной среде специалистов по респираторной медицине активно обсуждается тема идиопатического легочного фиброза (ИЛФ). Это связано, с одной стороны, с неуклонным повышением заболеваемости этой, некогда считавшейся редкой, болезнью, а с другой – появлением реальных инструментов воздействия на патогенетические механизмы ее развития в виде новых антифиброзных препаратов. Однако для российской действительности существует еще и предмет дискуссии, давно оставленный позади западными экспертами. Речь идет об укоренившемся у нас термине «идиопатический фиброзирующий альвеолит» (ИФА). Хорошо известно, что наиболее бесплодны споры терминологические, однако, в данном случае речь идет не столько о названии болезни, сколько о принципиальных разночтениях в классификационных и нозологических подходах к той группе заболеваний, которые в большинстве стран объединены в группу идиопатических интерстициальных пневмоний (ИИП). Мы в данной работе попробуем представить современное состояние знаний по диагностике и лечению ИЛФ, а также изложить свой взгляд на проблемы, без решения которых очень трудно будет улучшить качество медицинской помощи больным ИЛФ в нашей стране.

Идиопатические интерстициальные пневмонии (ИИП) – гетерогенная группа заболеваний неизвестной этиологии, развивающихся в ответ на повреждение паренхимы легких в виде различного сочетания воспаления и фиброза интерстициального пространства [1].

Начало истории изучения ИИП приходится на 1892 г., когда американский профессор W. Osler в своей знаменитой монографии, вы-

державшей множество переизданий и переведенной на 6 языков, впервые описал диффузный фиброзирующий процесс в ткани легких, который назвал циррозом легких [2].

В 1935 г. американские врачи L. Hamman и A. Rich представили описание особого варианта тяжелого, быстро прогрессирующего поражения легких с интерстициальным фиброзом и тяжелой дыхательной недостаточностью, который они назвали «*фулминантным диффузным интерстициальным фиброзом легких*» [3]. Несколько десятилетий термином «болезнь (синдром) Хаммена-Рича» обозначали как остро, так и хронически протекавшие поражения легких с развитием в них фиброза в интерстиции. В 1964 г. J. Scadding в письме редактору Британского медицинского журнала предложил термин «*фиброзирующий альвеолит*», который мог бы объединить как острые формы, описанные Хамменом и Ричем, так и гораздо более распространенные хронические [4]. Дальнейшая эволюция взглядов была связана с описанием морфологических, а позднее – и клинико-морфологических вариантов воспалительных интерстициальных заболеваний легких, получивших свое завершение в 2002 г., когда экспертами Американского торакального общества и Европейского респираторного общества был разработан консенсусный документ, в соответствии с которым выделено семь форм ИИП:

- **идиопатический легочный фиброз (ИЛФ),**
- **неспецифическая интерстициальная пневмония (НИП),**
- **криптогенная организуемая пневмония (КОП),**
- **острая интерстициальная пневмония (ОИП),**
- **лимфоцитарная интерстициальная пнев-**

**мония (ЛИП),**

**- десквамативная интерстициальная пневмония (ДИП),**

**- респираторный бронхиолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких (РБ-ИЗЛ) [1].**

В 2013 г. эта классификация была пересмотрена, добавлен идиопатический плевропаренхиматозный фиброэластоз (ИППФ), который вместе с ЛИП отнесли к редким формам ИИП, а остальные – к главным («большим») формам ИИП [5]. Для облегчения первичного выбора вероятного диагноза «большие» формы сгруппированы в три категории:

1) хронические фиброзирующие интерстициальные пневмонии (ИЛФ, НИП);

2) ИИП, ассоциированные с табакокурением (РБ-ИЗЛ, ДИП);

3) острые/подострые формы (КОП, ОИП).

Каждый вариант ИИП имеет свои клинические, морфологические и рентгенологические характеристики (табл. 1).

Проф. М.М. Илькович, руководитель центра интерстициальных заболеваний легких НИИ пульмонологии С-ПГМУ, где до начала XX века был накоплен самый большой опыт ведения больных с интерстициальными заболеваниями легких, активно критикует классификационные подходы экспертов ERS и ATS, считая, что большинство форм ИИП не что иное, как морфологический паттерн одной и той же болезни – идиопатического фиброзирующего альвеолита [6]. Свое мнение он основывает на результатах гистологического исследования биоптатов легкого, взятых из разных зон, а также в разное время у одних и тех же пациентов, при котором обнаруживались различные морфологические варианты ИИП (ИЛФ, НИП, ОИП, ДИП). Хотелось бы отметить тот факт, что данное мнение было сформировано в 80-90-е годы прошлого века, когда, с одной стороны, еще не были сформулированы единые подходы к уровню доказательности исследований (в том числе и в морфологии), а с другой – не учитывался огромный пласт работ по рентгенологической диагностике с применением метода компьютерной томографии. Это нашло, в частности, отражение в монографии 2005 г. «Интерстициальные заболевания легких», в которой авторы утверждают, что значительные трудности в дифференциальной диагностике ИФА возникают при таких заболеваниях, как бронхиоло-альвеолярный рак, двусторонняя пневмония, диссеминированный тубер-

кулез легких, лимфангиолейомиоматоз и другие [7], которые в дифференциальном ряду идиопатического легочного фиброза не рассматриваются, поскольку имеют свою, весьма специфическую КТ-картину, совершенно не характерную для ИЛФ. Кстати, зарубежные эксперты не отвергают тот факт, что существует ограниченная группа интерстициальных пневмоний (до 15%), которые не могут быть определенно отнесены ни к одной из классифицированных форм либо из-за отсутствия специфических гистологических признаков, либо из-за присутствия у одних и тех же пациентов в разных участках легких морфологически гетерогенных форм, например НИП и КОП, ИЛФ и НИП и пр. Именно эти формы в классификационном понимании являются предметом продолжающихся дискуссий. Нельзя не согласиться с мнением проф. Ильковича о том, что термин «интерстициальная пневмония» не слишком удачен, по меньшей мере, в отношении ИЛФ. Однако, протестуя против термина «фиброз», как не отражающего патофизиологические характеристики изменений в ткани легких, сторонники терминологии «идиопатический фиброзирующий альвеолит» выдвигают тезис о том, что фиброз – это не болезнь, а финал патологического процесса – «рубец». Однако, если следовать данной логике, стоит также отказаться от дефиниций таких заболеваний как атеросклероз или цирроз печени. Обратившись, например, к энциклопедическому словарю медицинских терминов, мы найдем следующее определение фиброза: «разрастание волокнистой соединительной ткани». Понятно, что подобное разрастание (в нашем случае фиброз) может быть как статическим, так и динамическим состоянием [8].

Современная классификация ИИП, безусловно, несовершенна, впрочем, как и любая другая. Однако, она дает в руки врача конкретный инструмент практического подхода к пациентам, имеющим признаки интерстициального заболевания легких.

Подавляющее большинство современных исследований в области ИИП основывается на критериях консенсуса ERS/ATS 2011 г., который предложил отказаться от использования термина «фиброзирующий альвеолит», как не отражающего многообразие данной группы заболеваний, имеющих, в отличие от «идиопатического фиброзирующего альвеолита», четкие клинические, морфологические и рентгенологические критерии диагностики.

Таблица 1

## Клинико-рентгенологические характеристики ИИП

Признак	ИЛФ*	НИП	КОП	ЛИП	ОИП	ДИП	РБ-ИЗЛ	ИППФ
Анамнез	старше 50 лет, чаще курившие мужчины, ГЭРБ в анамнезе	40–50 лет, чаще некурящие женщины, частая ассоциация с болезнями соединительной ткани в семье	40–50 лет, чаще некурящие женщины	40–50 лет, чаще женщины	В любом возрасте при любом анамнезе	30–40 лет, 90% курящие	30–40 лет, 100% курящие	Любой пол и возраст
Начало	медленное	медленное	острое или подострое	медленное	острое	медленное	медленное	медленное
«матовое стекло»	+	+++	++	+++	+++	+++	++	+
Консолидация	—	+	+++	+	+++	—	—	++
«сотовое легкое»	+++	++	—	+	+	+	—	++
Тракционные бронхоэктазы	+++	++	—	+	+	—	—	++
Утолщение внутридольковых, междольковых перегородок	+++	++	+	++	+	+	+	+++
Внутридольковые уплотнения	—	++	++	++	—	++	+++	
Обратный признак хало	—	—	++	—	—	—	—	-
Кисты	+	+	—	++	—	+	—	++
Изолированное поражение верхних долей	+/-	-	+	-	-	+	++	+++
Ответ на стероиды	+/-	++	+++	++	+/-	+++	+++	+/-
Полное выздоровление	-	-	++	-	+	++	++	-

Примечание: +++ — всегда присутствует; ++ — часто присутствует; + — может иметь место; — нехарактерен; +/- — в целом нехарактерен, но возможен; \*вне обострения заболевания

Многолетний взгляд, бытующий среди клиницистов, на ИИП как заболевания, диагноз которых можно установить только на основании морфологической картины, безусловно, имеет под собой исторические основания. Тем не менее, современные методы диагностики, такие как КТВР, бронхоальвеолярный лаваж, знание особенностей анамнеза, клинической картины, дифференциальных рядов, очень часто помогают поставить правильный диагноз без гистологического подтверждения (табл. 1).

Современная концепция диагностики ИИП предполагает участие в данном процессе 3-х специалистов – клинициста, рентгенолога и морфо-

лога, что существенно снижает вероятность диагностической ошибки, которая для пациента с ИИП может носить фатальные последствия. Очевидно, что при большинстве ИИП имеется очень похожий набор клинических, рентгенологических и даже морфологических симптомов, однако в том и состоит искусство врача, чтобы учитывать нюансы, которые предоставляют методы современной диагностики для принятия правильного решения и выбора адекватной тактики ведения пациента.

Дальнейшее изложение, представленное в следующем номере журнала, будет касаться только вопросов диагностики и лечения ИЛФ.

**Литература:**

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus. Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;165: 277–304.
2. Osler. W. *The Principles and Practice of Medicine.* 1st ed. New York. Appleton 1892. 529 P.
3. Hamman L, Rich AR. Fulminating diffuse interstitial fibrosis of the lungs. *Transactions of the American Clinical and Climatological Association.* 1935; 51:154–163.
4. Scadding JD. Fibrosing alveolitis. *Br Med J.* 1964 Sep 12;2(5410):686–686.
5. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013 Sep 15;188(6):733-48.
6. Илькович М.М. Интерстициальные заболевания легких: рассуждения на актуальную тему Болезни органов дыхания. 2014. № 1. с. 4-7.
7. Интерстициальные заболевания легких. Руководство для врачей. Под ред. М.М. Ильковича, А.Н. Кокосова. Нордмедиздат: С-Петербург. 2005. 560 с.
8. Энциклопедический словарь медицинских терминов. М.: Советская энциклопедия. 1982-1984 гг.

*Информация об авторе:*

*Аверьянов Александр Вячеславович – заведующий отделением пульмонологии ФНКЦ ФМБА России,  
Руководитель Центра биомедицинских технологий, д.м.н.  
Тел.: +7 (495)395-05-11  
Fax +7 (495)395-64-30  
e-mail: averyanovav@mail.ru*

*Федеральный научно-клинический центр специализированных видов медицинской помощи  
и медицинских технологий ФМБА России  
Адрес: Москва, Ореховый бульвар, 28*