

# Идиопатический легочный фиброз

# Идеопатический легочный фиброз

– особая форма хронической прогрессирующей фиброзирующей интерстициальной пневмонии

- неизвестной этиологии
- возникает преимущественно у людей пожилого возраста
- поражает только легкие
- связана с гистологическим и / или рентгенологической картиной обычной интерстициальной пневмонии (ОИП)

-Люди пожилого возраста старше 50 лет.

--Вероятность заболевания увеличивается с возрастом и преобладает после 60-70 лет.

-Преобладание заболеваемости у мужчин (соотношение 1.7:1 в пользу мужчин)

-Большинство пациентов на момент обследования имеют анамнез заболевания длительностью до 1-3 лет, и очень редко – менее 3-х месяцев



# Потенциальные факторы риска ИЛФ:

"Идиопатический"  
-этиология  
неизвестная

- курение
- внешнесредовые ингаляционные воздействия
- вирусная инфекция
- ГЭР
- Сахарный диабет
- Генетические факторы

# Клиническая картина (ЖАЛОБЫ):

Основная жалоба: - Одышка во время физических нагрузок, прогрессирующий, Инспираторный характер( Невозможность сделать глубокий вдох)

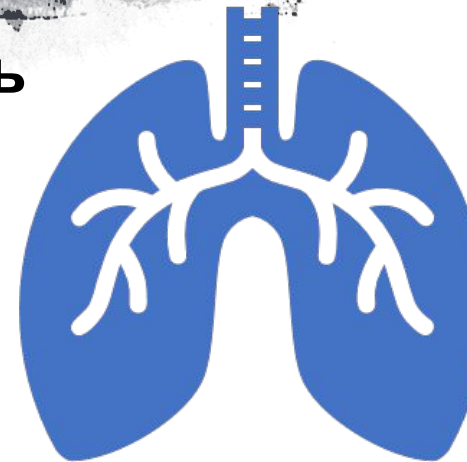
-Медленное прогрессирование ИЛФ приводит к адаптации пациентов к одышке, приводя к постепенному снижению активности и переходу к более пассивному образу жизни.

-Сухой кашель (75 %), иногда продуктивный (20-30 %), гнойная мокрота (у больных с тяжелыми формами ИЛФ- вовлечение в патол.процесс бронхов)

-Общая слабость, быстрая утомляемость при малейшей физической нагрузке.

-Снижение массы тела  
характерно!

Кровохарканье не



-Изменение ногтевых фаланг в виде «барабанных г



**Объективные**

**данные:**



**Аускультация:- Крепитация:**

- Выслушивается с обеих сторон
- На высоте вдоха (конечно-инспираторная крепитация), звук застежки-липучки(хрипы "Velcro")
- На ранних стадиях негромкая и высокая по частоте, на поздних- грубая.

# Объективн ые данные:

- По мере прогрессирования заболевания появляются признаки дыхательной недостаточности и легочной гипертензии:

- ✓ Диффузный серо-пепельный цианоз
- ✓ Усиление 2 тона над л.
- ✓ Тахикардия
- ✓ S3 галоп
- ✓ Набухание шейных вен
- ✓ Периферические отеки



# Методы визуализации при ИЛФ

-  
Рентгенограф  
ия

-  
Компьютерная  
томография



**Отражают морфологические  
изменения в легких, которые  
определяются как обычная  
интерстициальная пневмония**



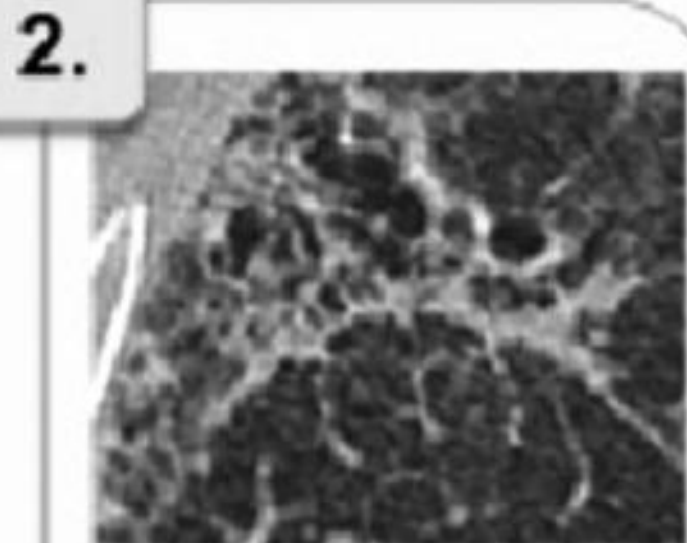
# ИССЛЕДОВАНИЕ ДЛЯ ВСЕХ ПАЦИЕНТОВ С

**-Проводится высокоразрешающая КТ**

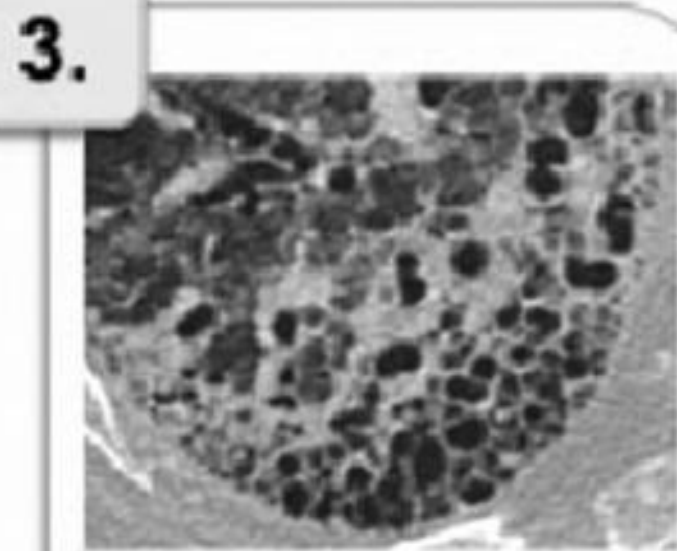
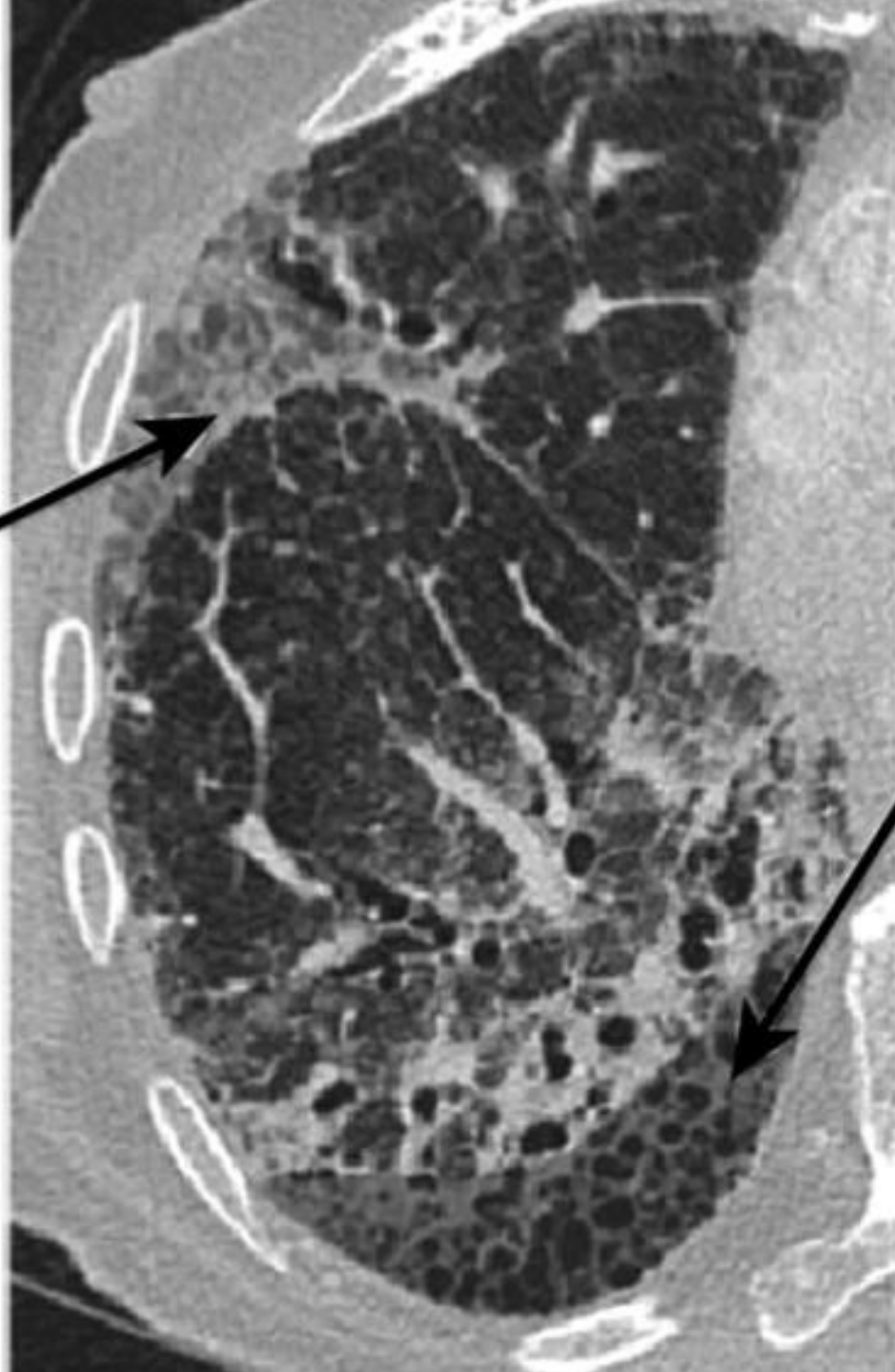
**Признаки при ВРКТ:**

- Преобладание изменений в кортикальных и базальных отделах легких
- Диффузные двухсторонние ретикулярные изменения
- Сотовое легкое, с/без тракционных бронхоэктазов (– группа воздушных кист, обычно сходного размера от 2-3 до 10 мм, расположенные субплеврально и имеющие четкие отграничения от стенок)

**1.** Нижнедолевое  
и субплевральное  
расположение

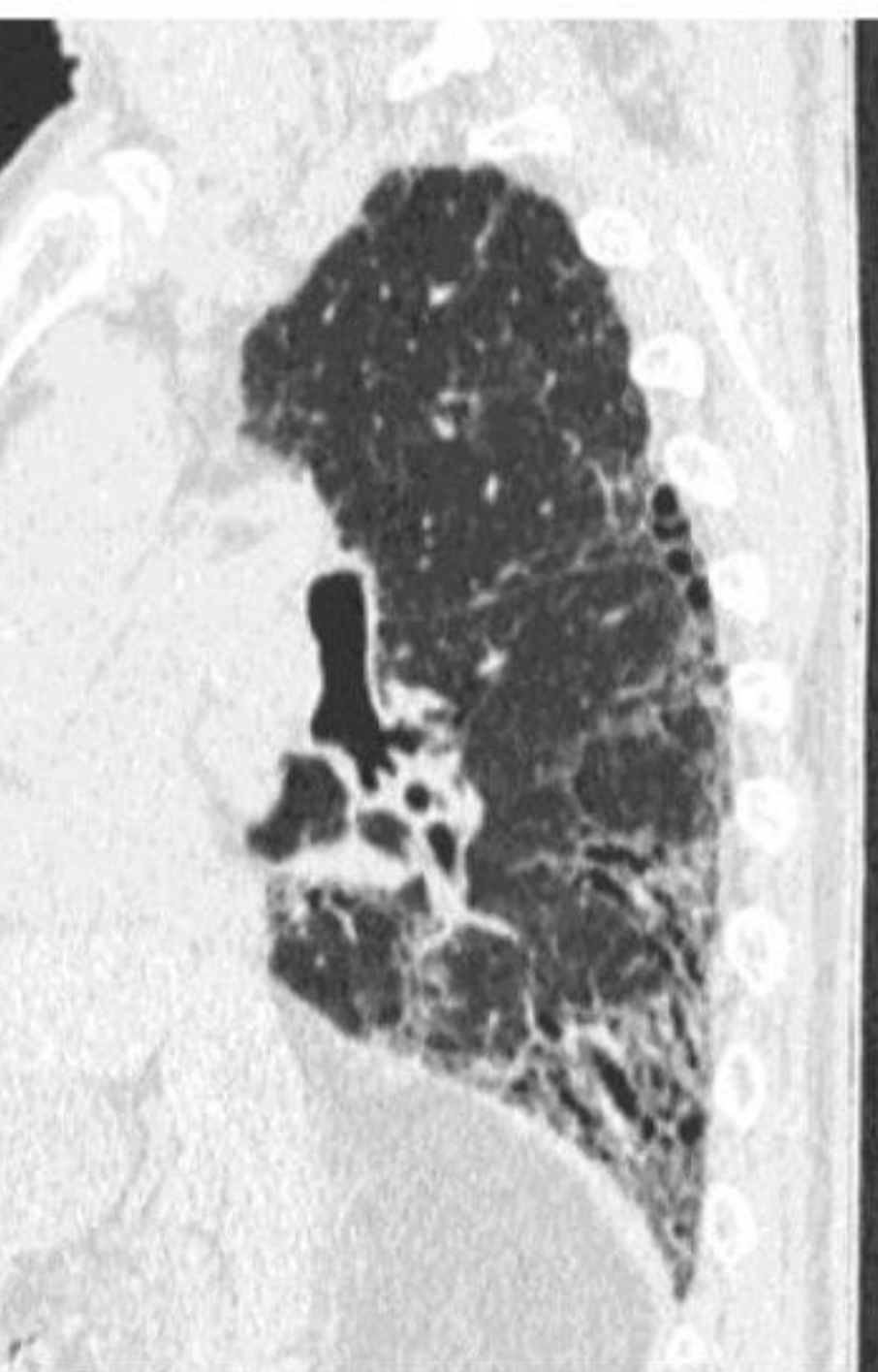


Ретикулярные  
тени



Сотовое легкое

**4.** Отсутствие  
признаков,  
не характерных  
для ИЛФ



# Функциональн

# ая

# диагностика:

- Легочные функциональные тесты используются для диагностики вентиляционных нарушений
- обязательное определение форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ)
- ФЖЕЛ позволяет эффективно мониторировать течение ИЛФ: минимальная клинически значимая разница (МКЗР) для ФЖЕЛ составляет 3-5% . Расстояние, пройденное за 6 минут, также дает объективную и клинически значимую информацию о функциональном состоянии больных с ИЛФ.

# Лечение:

- Препараты с доказанной эффективностью : пирфенидон и нинтеданиб
- Антифибротические лекарственные средства, замедляющие прогрессирование ИЛФ.
- НИФТЕДАНИБ (Ингибитор тирозинкиназ), воздействующих на рецепторы нескольких факторов роста, в том числе фактора роста сосудистого эндотелия и фактора роста фибробластов и фактора роста тромбоцитов, которые играют важную роль в патогенезе ИЛФ. Блокада данных рецепторов приводит к подавлению нескольких профибротических сигнальных каскадов
- Пирфенидон - пероральный антифибротический препарат с множественными эффектами (регуляция профибротических и провоспалительных каскадов цитокинов, уменьшение пролиферации

# Прогноз

---

- ✓ При каждом из вариантов заболевания возможно развитие эпизодов острого ухудшения клинического состояния- обострений ИЛФ, которые могут быть смертельными или сопровождаться необратимым снижением легочной функции.
- ✓ Прогноз неблагоприятный, так как заболевание характеризуется прогрессирующим течением с летальным исходом.
- ✓ Больным с высоким риском летального исхода в течение ближайших 2 лет, показана трансплантация легких.