

Диспансерное наблюдение

J12 состояние после

J13 перенесенной пневмонии

J14

J84.1 интерстициальные заболевания легких
(идиопатический легочный фиброз)



Подготовила врач терапевт
Шарипова Дина Радиковна

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Пневмонии – группа различных по этиологии, патогенезу, морфологической характеристике острых инфекционных (преимущественно бактериальных) заболеваний, характеризующихся очаговым поражением респираторных отделов легких с обязательным наличием внутриальвеолярной экссудации.

С КЛИНИЧЕСКОЙ ТОЧКИ ЗРЕНИЯ РАЗЛИЧАЮТ:

- Внебольничная пневмония диагностируется в случае развития заболевания вне стационара, либо в первые 48 ч с момента госпитализации.
- Под нозокомиальной пневмонией (госпитальной, внутрибольничной) понимают заболевание, характеризующееся появлением на рентгенограмме новых очагово-инфильтративных изменений в легких спустя 48 часов и более после госпитализации в сочетании с клиническими данными, подтверждающими их инфекционную природу (новая волна лихорадки, гнойная мокрота или бронхиальная секреция, лейкоцитоз и пр.)при исключении инфекций, которые находились в инкубационном периоде на момент поступления пациента в стационар.

Этиология

Перечень потенциальных возбудителей ВП включает более 100 микроорганизмов (бактерии, вирусы, грибы, простейшие). Однако большинство случаев заболевания ассоциируется с относительно небольшим кругом патогенов, к которым относят *S. pneumoniae*, *M. pneumoniae*, *C. pneumoniae*, *H. influenzae*, респираторные вирусы, энтеробактерии, *S. aureus* и *L. pneumophila*.

Существенное влияние на этиологическую структуру ВП могут вносить эпидемические вспышки и пандемии. Примером является пандемия инфекции, вызванной вирусом SARS-CoV-2, сезонные эпидемические вспышки гриппа, локальные эпидемические вспышки инфекций, вызванных отдельными возбудителями, такими как *L. pneumophila*, вирус MERS и др.

Структура возбудителей ВП с учетом тяжести заболевания и места лечения

Возбудитель	Частота выявления, %		
	Амбулаторно	Стационар	ОРИТ
<i>S. pneumoniae</i>	38	27	28
<i>M. pneumoniae</i>	8	5	2
<i>H. influenzae</i>	13	6	7
<i>C. pneumoniae</i>	21	11	4
<i>S. aureus</i>	1,5	3	9
Enterobacterales	0	4	9
<i>P. aeruginosa</i>	1	3	4
<i>Legionella</i> spp.	0	5	12
<i>C. burnetii</i>	1	4	7
Респираторные вирусы	17	12	3
Не установлен	50	41	45

Эпидемиология

- ВП относятся к числу наиболее распространенных острых инфекционных заболеваний. Согласно данным официальной статистики, заболеваемость ВП в РФ в 2019 г. среди взрослых составила 410 на 100 тыс. населения. Наиболее высокие цифры заболеваемости отмечены в Уральском, Сибирском и Дальневосточном федеральных округах (по 509 и 505,2 на 100 тыс. населения, соответственно).
- Согласно данным зарубежных эпидемиологических исследований, заболеваемость ВП у взрослых (≥ 18 лет) колеблется в широком диапазоне: у лиц молодого и среднего возраста она составляет 1-11,6‰; в старших возрастных группах - 25-44‰
- В структуре смертности от болезней органов дыхания в РФ в 2019 г. на долю пневмоний приходилось 41,9%; смертность в 2018 г. составила 17,0 на 100 тыс. населения

Основной причиной смерти пациентов с тяжелой ВП является:

- рефрактерная гипоксемия
- септический шок
- полиорганная недостаточность.

Основные факторы, ассоциированные с неблагоприятным прогнозом:

- 1.возраст >70 лет
- 2.проведение ИВЛ
- 3.двусторонняя локализация пневмонии
- 4.сепсис и инфицирование *P. aeruginosa*.
- 5.позднее обращение пациентов за медицинской помощью и неадекватная стартовая АБТ.

Классификация пневмонии в соответствии с МКБ-10

- J12.1 Пневмония, вызванная респираторным синцитиальным вирусом
- J12.2 Пневмония, вызванная вирусом парагриппа
- J12.8 Другая вирусная пневмония
- J12.9 Вирусная пневмония неуточненная
- . J13 Пневмония, вызванная *Streptococcus pneumoniae*
- J14 Пневмония, вызванная *Haemophilus influenzae*
- J15 Бактериальная пневмония, не классифицированная в других рубриках (исключены: пневмония, вызванная *Chlamydia* spp. –
- J16.0 и «болезнь легионеров» - A48.1)
- J15.0 Пневмония, вызванная *Klebsiella pneumoniae*
- J15.1 Пневмония, вызванная *Pseudomonas* spp.
- J15.2 Пневмония, вызванная *Staphylococcus* spp. J15.3 Пневмония, вызванная стрептококками группы В
- J15.4 Пневмония, вызванная другими стрептококками
- J15.5 Пневмония, вызванная *Escherichia coli*
- J15.6 Пневмония, вызванная другими аэробными грамотрицательными бактериями
- J15.7 Пневмония, вызванная *Mycoplasma pneumoniae*
- J15.8 Другие бактериальные пневмонии
- J15.9 Бактериальная пневмония неуточненной этиологии
- J16 Пневмония, вызванная возбудителями, не классифицированными в других рубриках (исключены: орнитоз – A70, пневмоцистная пневмония – B59)
- J16.0 Пневмония, вызванная *Chlamydia* spp.
- J16.8 Пневмония, вызванная другими установленными возбудителями
- J18 Пневмония без уточнения возбудителя
- J18.0 Бронхопневмония неуточненная
- J18.1 Долевая пневмония неуточненная
- J18.2 Гипостатическая пневмония неуточненная
- J18.8 Другая пневмония, возбудитель не уточнен
- J18.9 Пневмония неуточненная

Синдромы при пневмонии

1. Синдром интоксикации и общевоспалительных изменений
2. Синдром уплотнения легочной ткани (очагового и долевого)
 - Кашель, мокрота
 - Физикальные признаки
 - Характерные рентгенологические признаки
3. Синдром раздражения плевры (у 10-25%) боли в грудной клетке, вынужденное положение тела
4. Синдром дыхательной недостаточности:
 - одышка, тахипноэ
 - центральный цианоз
 - снижение SPO₂
 - тахикардия

Диагностика заболевания

Диагноз ВП является определенным при наличии у пациента рентгенологически подтвержденной очаговой инфильтрации легочной ткани и, по крайней мере, двух клинических симптомов:

- а) остро возникшая лихорадка в начале заболевания ($t_0 > 38,0^\circ\text{C}$);
- б) кашель с мокротой;
- в) физические признаки (фокус крепитации/мелкопузырчатых хрипов, бронхиальное дыхание, укорочение перкуторного звука);
- д) лейкоцитоз $> 10 \times 10^9$ /л и/или палочкоядерный сдвиг ($> 10\%$).

!!! Отсутствие или недоступность рентгенологического подтверждения делает диагноз ВП неточным.

Если при обследовании пациента с лихорадкой, жалобами на кашель, одышку, отделение мокроты и/или боли в грудной клетке, связанные с дыханием рентгенологическое исследование ОГК оказывается недоступным и отсутствует соответствующая локальная симптоматика (укорочение перкуторного звука над пораженным участком легкого, локально выслушиваемое бронхиальное дыхание, фокус звучных мелкопузырчатых хрипов/крепитации, усиление бронхофонии и голосового дрожания), то предположение о ВП становится маловероятным.

Всем пациентам с ВП рекомендуется:

- 1) провести общий осмотр, измерение показателей ЧДД, ЧСС, АД, t, SpO₂
- 2) ОАК
- 3) биохимический анализ крови
- 4) глюкоза

Всем госпитализированным пациентам проводится:

- 1) Определение СРБ . Уровень СРБ коррелирует с тяжестью течения, распространенностью воспалительной инфильтрации и прогнозом при ВП
- 2) прокальцитонин в крови (количественный тест)
- 3) ВП, осложненной парапневмоническим плевритом и показаниями к торакоцентезу, рекомендуется биохимическое (определение рН, активности лактатдегидрогеназы, содержания белка) и цитологическое исследование плевральной жидкости для определения её характера и верификации этиологии ВП
- 4) ВП, осложненные ОДН (SpO₂ < 90% по данным пульсоксиметрии) рекомендуется исследование кислотно-основного состояния и газов крови (PaO₂, PaCO₂, рН, бикарбонатов, лактата)
- 5) Коагулограмма (ПТИ, АЧТВ, МНО) с целью диагностики осложнений ТВП (печеночная недостаточность, ДВС-синдром).
- 6) Анализ мокроты (или других респираторных образцов) включает микробиологическое (культуральное) исследование мокроты, молекулярно-биологические исследования методом ПЦР для выявления некультивируемых/трудно культивируемых бактериальных возбудителей и респираторных вирусов.

Инструментальная диагностика

- 1) рентгенография ОГК
- 2) компьютерная томография ОГК
- 3) ультразвуковые исследования
- 4) ЭКГ



- КТ ОГК отличается более высокой чувствительностью и специфичностью в диагностике ВП по сравнению с рентгенографией ОГК. **КТ ОГК целесообразно выполнять у больных с высокой вероятностью ВП и отсутствием инфильтрации при рентгенографии ОГК.**
- Всем пациентам с ВП и подозрением на наличие парапневмонического экссудативного плеврита рекомендуется трансторакальное ультразвуковое исследование грудной клетки для верификации данного осложнения и определения показаний к торакоцентезу.

Лечение

Лечение пациентов с ВП предполагает комплекс мероприятий, включающих назначение АБП системного действия, противовирусных препаратов для системного применения, адекватную респираторную поддержку, применение по показаниям неантибактериальных ЛС и профилактику осложнений. Чрезвычайно важным является своевременное выявление и лечение декомпенсации/обострения сопутствующих заболеваний.

Лечение амбулаторных пациентов

- назначение АБП системного действия в как можно более короткие сроки (оптимально - не позднее 8 ч с момента верификации диагноза)
- !!!рекомендуется назначение пероральных лекарственных форм АБП системного действия с высокой биодоступностью
- Стартовую АБТ ВП рекомендуется назначать эмпирически с учетом факторов, определяющих спектр потенциальных возбудителей и профиль АБР.

- Пациентам с ВП без значимых сопутствующих заболеваний рекомендуется в качестве препарата выбора: амоксициллин, альтернативы – макролиды (азитромицин, кларитромицин)

! Амоксициллин сохраняет высокую активность в отношении *S. pneumoniae*, *H. influenzae*.

! В связи с ростом устойчивости *S. pneumoniae* к макролидам, их назначение в качестве препаратов первого ряда не рекомендуется. Макролиды (азитромицин, кларитромицин) могут применяться при невозможности назначить амоксициллин (индивидуальная непереносимость, аллергические реакции). Их использование может также рассматриваться при наличии клинических/эпидемиологических данных, которые с высокой степенью вероятности свидетельствуют о ВП, вызванной *M. pneumoniae* или *C. pneumoniae*.

- Пациентам с ВП с сопутствующими заболеваниями и/или другими факторами риска инфицирования редкими возбудителями рекомендуются в качестве препаратов выбора: амоксициллин+клавулановая кислота, ампициллин+сульбактам, альтернативы – респираторные фторхинолоны.

- Всем пациентам с ВП через 48-72 ч после начала лечения рекомендуется оценка эффективности и безопасности стартового режима АБТ для своевременного пересмотра тактики лечения и оценки целесообразности госпитализации
- Основными критериями эффективности АБТ:
 1. снижение температуры
 2. уменьшение выраженности интоксикационного синдрома и основных клинических симптомов ВП.

При решении вопроса об отмене АБП системного действия при ВП рекомендуется руководствоваться критериями достаточности АБТ:

- стойкое снижение температуры тела $\leq 37,2^{\circ}\text{C}$ в течение не менее 48 ч;
 - отсутствие интоксикационного синдрома;
 - частота дыхания $< 20/\text{мин}$ (у пациентов без хронической ДН);
 - отсутствие гнойной мокроты (за исключением пациентов с ее постоянной продукцией);
 - количество лейкоцитов в крови $< 10 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилов $< 80\%$, юных форм $< 6\%$.
- !!!Рентгенологические признаки ВП разрешаются медленнее клинических симптомов и лабораторных изменений, поэтому контрольная рентгенография ОГК не используется для оценки достаточности АБТ.**

Лечение госпитализированных пациентов

- Рекомендуется назначение АБП системного действия в как можно более короткие сроки (не позднее 4 ч с момента установления диагноза, 1 ч – при ТВП)
- АБТ ВП у госпитализированных пациентов рекомендуется начинать с парентеральных ЛФ
- Стартовую АБТ ВП рекомендуется назначать эмпирически с учетом тяжести ВП и факторов, определяющих спектр потенциальных возбудителей и профиль АБР
- Наиболее частыми “типичными” бактериальными возбудителями ВП у данной категории пациентов являются *S. pneumoniae* и *H. influenza*, в отношении которых ампициллин сохраняет высокую активность. Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз, могут назначаться при низкой приверженности терапии ампициллином, который требует 4-х кратного введения в сутки, РХ - при невозможности назначить пенициллины (индивидуальная непереносимость, аллергические реакции немедленного типа на бета-лактамы АБП: пенициллины и/или другие бета-лактамы АБП в анамнезе).
- Пациентам с ВП, значимыми сопутствующими заболеваниями и/или другими факторами риска инфицирования редкими и/или ПРВ в качестве препаратов выбора рекомендуются амоксициллин+клавулановая кислота, ампициллин+сульбактам, ЦС III поколения (цефотаксим, цефтриаксон), РХ, у отдельных категорий пациентов - цефтаролина фосамил и эртапенем

Антибактериальная терапия нетяжелой ВП в стационаре

Группа	Наиболее частые возбудители	Препараты выбора	Альтернатива
Нетяжелая ВП у пациентов без сопутствующих заболеваний, не принимавших за последние 3 мес АБП ≥ 2 дней и не имеющих других факторов риска ²	<p><i>S. pneumoniae</i> <i>M. pneumoniae</i> <i>C. pneumoniae</i> <i>H. influenzae</i> Респираторные вирусы</p>	<p>Амоксициллин/клавулановая кислота** и др. ИЗП в/в, в/м ИЛИ Ампициллин** в/в, в/м</p>	<p>РХ (левофлоксацин**, моксифлоксацин**) в/в</p>
Нетяжелая ВП у пациентов с сопутствующими заболеваниями и/или принимавшими за последние 3 мес АБП ≥ 2 дней и/или имеющих другие факторы риска ²	<p><i>S. pneumoniae</i> <i>H. influenzae</i> <i>C. pneumoniae</i> <i>S. aureus</i> Enterobacterales Респираторные вирусы</p>	<p>Амоксициллин/ клавулановая кислота** и др. ИЗП в/в, в/м ИЛИ ЦС III поколения (цефотаксим**, цефтриаксон**) в/в, в/м ИЛИ РХ (левофлоксацин**, моксифлоксацин**) в/в ИЛИ Цефтаролин**³ в/в ИЛИ Эртапенем**⁴ в/в, в/м</p>	

Респираторная поддержка

При проведении респираторной поддержки больным ВП рекомендуется поддерживать целевые значения SpO_2 92-96% и PaO_2 65-80 мм рт.ст. (для пациентов с ХОБЛ и другими хроническими респираторными заболеваниями – SpO_2 88-92% и PaO_2 55-80 мм рт.ст.) для уменьшения летальности.

-У пациентов с ТВП и гипоксемией и/или видимой работой дыхания на фоне стандартной оксигенотерапии рекомендовано применение высокопоточной оксигенотерапии (ВПО) или НИВЛ с целью уменьшения частоты интубации трахеи и увеличения выживаемости

Неантибактериальная терапия

- В качестве перспективных средств адъювантной терапии ВП рассматриваются кортикостероиды системного действия (гидрокортизон), внутривенные иммуноглобулины (ИГ), некоторые иммуностимуляторы – филграстим (ГКСФ), молграмостим (ГМКСФ);
- Рутинное использование кортикостероидов системного действия у пациентов с ТВП без СШ не рекомендуется;
- Всем пациентам с ТВП рекомендуется назначение парентеральных антикоагулянтов с целью снижения риска системных тромбоемболий.

Профилактика

- Наиболее эффективными средствами профилактики ВП в настоящее время являются вакцины для профилактики пневмококковых инфекций и вакцины для профилактики гриппа. С целью специфической профилактики пневмококковых инфекций, в том числе пневмококковой ВП у взрослых используются вакцины двух типов:

- вакцина пневмококковая, поливалентная (ППСВ 23)
- вакцина пневмококковая полисахаридная конъюгированная адсорбированная, тринадцативалентная (ПКВ 13).

Вакцинация против пневмококковой инфекции проводится круглогодично.

- Всем пациентам с высоким риском развития пневмококковых инфекций рекомендуется иммунизация вакциной для профилактики пневмококковых инфекций с целью предупреждения повторных эпизодов ВП
- К группам высокого риска развития пневмококковых инфекций относятся:
 - Пациенты в возрасте 65 лет и старше;
 - Лица с сопутствующими хроническими заболеваниями бронхолегочной (ХОБЛ, бронхиальная астма (БА) в сочетании с хроническим бронхитом и эмфиземой, принимающих длительно кортикостероиды системного действия, сердечнососудистой систем (ишемическая болезнь сердца, ХСН, кардиомиопатии и др.), СД, хроническими заболеваниями печени (включая цирроз), ХБП, нефротическим синдромом, алкоголизмом, кохлеарными имплантами, ликвореей, функциональной или органической аспленией (серповидно-клеточная анемия, спленэктомия);
 - Пациенты с иммунодефицитом (ВИЧ-инфекция, злокачественные новообразования, иммуносупрессивная терапия и др.);
 - Лица, проживающие в домах престарелых и других учреждениях закрытого типа;
 - Курильщики.

Пациентов старше 65 лет и иммунокомпрометированных пациентов рекомендуется первоначально вакцинировать однократно ПКВ 13, а затем (через 12 мес.) ППСВ 23 с последующей ревакцинацией ППСВ 23 каждые 5 лет с целью повышения эффективности вакцинопрофилактики

Пациентам 18-64 лет, не относящимся к группе иммунокомпрометированных, рекомендуется вакцинация ППСВ 23 однократно с целью соблюдения стратегии вакцинопрофилактики

- Всем пациентам с высоким риском осложненного течения гриппа рекомендуется введение вакцины для профилактики гриппа и повторных эпизодов ВП

- К группам риска осложненного течения гриппа относятся :

- Пациенты в возрасте 65 лет и старше;

- Лица с сопутствующими хроническими заболеваниями бронхолегочной, сердечно-сосудистой системы, СД, заболеваниями почек, крови, нервной системы (эпилепсия, миопатии и др.);

- Лица с иммуносупрессией (включая ВИЧ и прием иммунодепрессантов);

- Беременные;

- Пациенты с морбидным ожирением (индекс массы тела ≥ 40 кг/м²);

- Лица, проживающие в домах престарелых и других учреждениях закрытого типа;

- медицинские работники

Вакцинация вакциной для профилактики гриппа проводится ежегодно, оптимальное время для проведения вакцинации - октябрь-первая половина ноября.

Следует отметить, что при наличии показаний обе вакцины (для профилактики пневмококковых инфекций и профилактики гриппа) могут вводиться одновременно без увеличения частоты НЛР или снижения иммунного ответа.

Диспансерное наблюдение

20	J12, J13, J14	Состояние после перенесенной пневмонии	В соответствии с клиническими рекомендациями, но не реже 1 раза в год	Сатурация кислорода в крови (согласно клиническим рекомендациям)	Срок диспансерного наблюдения определяет лечащим врачом индивидуально с учетом рекомендаций врача-пульмонолога	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога (по медицинским показаниям)
----	---------------	--	---	--	--	---

Приказ Минздрава РФ от 15.03.2022 N 168Н
« Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми»

Определение

Интерстициальные заболевания легких- гетерогенная группа заболеваний и патологических состояний известной и неизвестной природы, характеризующаяся распространенным, как правило, двусторонним поражением респираторных отделов легких (альвеол, респираторных бронхиол).

Идиопатический легочный фиброз – особая форма хронической прогрессирующей фиброзирующей интерстициальной пневмонии неизвестной этиологии; возникает преимущественно у людей старшего возраста, поражает только легкие и связана с гистологическим и/или компьютерно-томографическим паттерном обычной интерстициальной пневмонии.

Этиология

- Этиология ИЛФ неизвестна, однако определены некоторые факторы риска, связанные с ИЛФ :
- ➤ курение. Это один из наиболее частых факторов риска, для которых доказана достоверная связь с ИЛФ. Значимость данного фактора риска возрастает у пациентов с анамнезом курения более 20 пачек-лет;
- ➤ внешнесредовые ингаляционные воздействия, не связанные с курением. Повышенный риск развития ИЛФ ассоциируется с широким спектром неорганических и органических пылей, в частности, с металлической, древесной и каменной пылью. В качестве потенциального фактора риска рассматривается ингаляционное воздействие органической пыли (растительная или животная) в сельском хозяйстве или в быту;
- ➤ гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР). Взаимосвязь между ГЭР и ИЛФ окончательно не доказана;
- ➤ метаболические расстройства. Метаболические расстройства (сахарный диабет, гипотиреоз) встречаются значительно чаще среди больных ИЛФ и рассматриваются как независимый фактор риска для этого заболевания;
- ➤ генетические факторы. Около 5% всей популяции больных ИЛФ имеют семейный легочный фиброз (среди кровных родственников). Наиболее часто (у 34% больных с семейным легочным фиброзом и у 38% пациентов с ИЛФ) встречается мутация MUC5B ; реже (в 25% случаев ИЛФ и в 15% случаев семейного легочного фиброза) мутации генов, связанных с теломеразой (TERT, TERC, DKC1, TINF2, RTEL1, PARN) и вызывающие укорочение теломерных участков; в 3%, в основном при семейном легочном фиброзе, - мутации в генах сурфактантных протеинов С (SPC) и А2 (SP-A2)

Патогенез

В основе патогенеза ИЛФ лежат повторные микроповреждения альвеолярного эпителия с нарушением механизмов его регенерации. Это приводит к патологической реэпителизации, пролиферации фибробластов и синтезу избыточного количества экстрацеллюлярного матрикса. В результате нормальная легочная паренхима постепенно замещается фиброзной тканью.

Эпидемиология заболевания

Считается, что в последние годы число больных ИЛФ увеличилось. Однако показатели заболеваемости и распространенности ИЛФ в исследованиях разных авторов существенно отличаются, что можно объяснить отсутствием четких и общепринятых диагностических критериев, как рентгенологических, так и морфологических, отличиями в дизайнах исследований.

По данным разных авторов, заболеваемость ИЛФ составляет от 6,8 до 63 случаев на 100 000 населения в зависимости от используемого определения ИЛФ.

Распространенность ИЛФ в Российской Федерации составляет около 8 - 12 случаев на 100 000 населения, а заболеваемость ИЛФ – 4 - 7 случаев на 100 000 населения.

Особенности кодирования заболевания или состояния по МКБ 10

- Другие интерстициальные легочные болезни (J84)
- Другие интерстициальные легочные болезни с упоминанием о фиброзе (J84.1)

Классификация заболевания

Клиническая классификация ИЛФ отсутствует.

- По сочетанию специфических компьютерно-томографических и морфологических паттернов можно выделить:
 - подтвержденный ИЛФ (наличие паттерна типичной ОИП у больного старше 60 лет при отсутствии клинически значимых внешнесредовых и лекарственных воздействий и отсутствии системных заболеваний соединительной ткани; соответствующее сочетание ВРКТ- и морфологического паттернов
 - вероятный ИЛФ (соответствующее сочетание ВРКТ- и морфологического паттернов
 - комбинация легочного фиброза с эмфиземой.

Пример формулировки диагноза:

а. Интерстициальное заболевание легких: идиопатический легочный фиброз.
Хроническая гипоксемическая дыхательная недостаточность.

б. Интерстициальное заболевание легких: идиопатический легочный фиброз
(комбинация легочного фиброза с эмфиземой). Буллезная эмфизема верхних отделов
обоих легких. Хроническая гипоксемическая дыхательная недостаточность.

Клиника

- Одышка
- снижение толерантности к нагрузке
- хронический кашель
- общая слабость
- снижение аппетита
- потеря веса

Гипертермия, периферическая лимфаденопатия, артриты, миалгии, «свистящее» дыхание, кровохарканье, болевой синдром в грудной клетке и поражение левых камер сердца не характерны для ИЛФ.

Начало заболевания приходится, как правило, на возраст старше 50 лет, у больных с семейным анамнезом ИЛФ заболевание может начинаться в более молодом возрасте.

Наиболее частой причиной смерти при ИЛФ является:

- 1) прогрессирующая дыхательная недостаточность
- 2) ишемическая болезнь сердца (ИБС)
- 3) тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА)
- 4) рак легкого

Медиана выживаемости от момента постановки диагноза ИЛФ составляет от 2 до 3 лет, а от момента появления первых симптомов ИЛФ и/или изменений по КТ - 6 лет. Вместе с тем, у больных с сохранной легочной функцией этот показатель может быть выше.

Диагностика

- Критерии установления диагноза:

- 1) жалобы на одышку при отсутствии очевидных причин, клинически значимых внешнесредовых или лекарственных воздействий; отсутствие признаков СЗСТ;
- 2) двухсторонней инспираторной крепитацией в базальных отделах легких при аускультации;

При физикальном обследовании у 40% пациентов с ИЛФ при первичном осмотре выявляются изменения дистальных фаланг по типу «барабанных палочек» и ногтевых пластин пальцев рук по типу «часовых стекол» различной выраженности.

Всем больным ИЛФ рекомендуется регулярно выполнять пульсоксиметрию (SpO₂) в покое и при физической нагрузке (при выполнении теста с 6-минутной ходьбой (6- МТ)) для выявления десатурации.

Лабораторные исследования

- ОАК, ОАМ, глюкоза крови, б/х крови
- Для исключения ИЗЛ, связанных с СЗСТ, всем больным с клиническим подозрением на ИЛФ:
 - СРБ
 - РФ
 - антинуклеарные антитела (АНА) (методом иммунофлюоресценции)
 - антинуклеарные антитела к Sm-антигену
 - антитела к циклическому цитрулиновому пептиду (антиССР)

1) Рентгенологическая диагностика

Всем больным с клиническим подозрением на ИЛФ рекомендуется проведение ВРКТ органов грудной клетки для подтверждения диагноза ИЛФ

2) Морфологическая диагностика

Основой морфологической диагностики ИЛФ является выявление морфологического паттерна ОИП.

Морфологический диагноз ОИП рекомендуется выставлять больным с ИЗЛ при выявлении в биоптатах легочной ткани гетерогенных изменений архитектоники легких за счет участков плотного фиброза, часто с формированием «сотовых» структур, в сочетании с участками менее пораженной (или сохранной) паренхимы и при отсутствии признаков альтернативного заболевания легких.

3) Функциональная диагностика

Легочные функциональные тесты у больных с ИЛФ обычно выявляют рестриктивные вентиляционные нарушения с уменьшением легочных объемов и снижением DLCO.

Лечение

В настоящее время клиническая эффективность в лечении ИЛФ доказана только для двух препаратов, зарегистрированных в Российской Федерации: нинтеданиба и пирфенидона.

Терапия нинтеданибом или пирфенидоном позволяет затормозить скорость снижения ФЖЕЛ, уменьшить риск обострений ИЛФ и риск летального исхода.

Показана сходная эффективность нинтеданиба и пирфенидона у больных с разной тяжестью функциональных нарушений. Поскольку целью лечения является замедление прогрессирования заболевания, длительность лечения не определена .

Немедикаментозное лечение

- Длительная кислородотерапия.
- Неинвазивная вентиляция легких рекомендуется у пациентов с ИЛФ и гиперкапнией во время стационарной легочной реабилитации, а также у больных с острой дыхательной недостаточностью (ОДН) на фоне обострения ИЛФ.

Хирургическое лечение

- Трансплантация легких
- Показания к трансплантации легких при ИЛФ:

Морфологический или КТ-паттерн ОИП плюс один из признаков:

1. Снижение ФЖЕЛ на 10% и более в течение 6 мес наблюдения
2. Снижение SpO₂ ниже 88% во время 6-МТ.
3. «Сотовое легкое» на ВРКТ (> 2 баллов по шкале фиброза)
4. DLCO ниже 40% от должных величин

Профилактика и диспансерное наблюдение

- Наблюдение за больными ИЛФ необходимо для активного выявления случаев прогрессирующего течения заболевания, для оценки динамики симптомов и выявления осложнений терапии
- Всем пациентам с ИЛФ рекомендуется измерять ФЖЕЛ и DLCO для мониторингирования течения заболевания в повседневной врачебной практике с интервалом в 3 – 6 мес
- При каждом посещении больного ИЛФ рекомендуется оценивать оксигенацию в покое с помощью пульсоксиметра.

21	J84.1	Интерстициальные заболевания легких	В соответствии с клиническими рекомендациями, но не реже 1 раза в год	Отсутствие или уменьшение частоты обострений ФВД (согласно клиническим рекомендациям); сатурация кислорода в крови (согласно клиническим рекомендациям)	Пожизненно	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога (по медицинским показаниям)
----	-------	-------------------------------------	---	---	------------	---

Приказ Минздрава РФ от 15.03.2022 N 168Н
« Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми»

Литература

- Клинические рекомендации « Внебольничная пневмония у взрослых». 2021 г.
- Клинические рекомендации « Идиопатический легочный фиброз». 2021 г.
- Приказ МЗ РФ «Об утверждении порядка проведения диспансерного наблюдения за взрослыми» от 15.03.2022 № 168 н

Спасибо за внимание!

