<http://dx.doi.org/10.26787/nydha-2618-8783-2018-3-4-86-88>

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ФИБРОЗ ЛЕГКИХ: РАЗБОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Лукашенко М.В.

*ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет»,
г. Санкт-Петербург, Российская Федерация*

Аннотация. В статье разобран клинический случай идиопатического фиброза лёгких как возможный исход экзогенно-аллергического альвеолита. Приведены данные за наличие двух нозологий по результатам инструментальных исследований и анамнеза жизни. Подчеркнута актуальность проблемы ошибок при диагностике ИФЛ и недостаточности сведений в этиологии болезни, что зачастую приводит к назначению неправильной медикаментозной терапии. Описано динамическое наблюдение больного с поэтапным лечением, которое может помочь практикующим врачам в проблемах ведения пациента с данным заболеванием.

Ключевые слова: идиопатический фиброз легких, клинический случай, лечение.

Актуальность. Идиопатический фиброз лёгких является тяжёлым, быстро прогрессирующим заболеванием, с наступлением летального исхода в течение 3-5 лет [1,3]. ИФЛ входит в группу интерстициальных болезней легких, объединенных синдромом рентгенологической диссеминации. Они в свою очередь объединены в группу больших идиопатических интерстициальных пневмоний, принятых по официальному соглашению Американского торакального и Европейского респираторного обществ (ATS/ERS) по классификации идиопатических интерстициальных пневмоний (2013) [2]. Основная причина данных показателей смертности в неясном происхождении заболевания, а также в частых ошибках при постановке диагноза, что дополнительно приводит к назначению терапии отрицательно, а нередко и губительно влияющей на здоровье больного. На сегодняшний день в качестве лекарственной терапии не рекомендованы препараты с противовоспалительной активностью (глюкокортикостероиды, НПВС) [3-7], так как воспалительный генез болезни был вытеснен теорией о повреждении клеток альвеолярного эпителия, с последующим незавершенным репаративным процессом и увеличенным фиброзообразованием в паренхиме легких [3, 8-9]. На стадии разработки находятся 33 препарата с антифибротическими свойствами, рекомендованные для лечения ИФЛ [10]. Один из них разрешен к применению в Российской Федерации.

Вышеуказанные доводы (проблемы с диагностикой, этиологией) актуализируют необходимость накопления в отечественной пульмонологии эмпирических данных о случаях заболевания идиопатическим фиброзом легких. Также описание данного клинического случая позволит привлечь внимание к проблеме болезни не только практикующих специалистов, но и ученых, разрабатывающих фармакологические материалы в данном направлении.

Описание случая - Пациент Ч., 65 лет, мужчина, поступил в больницу планово, для обследования в динамике и решения вопроса о коррекции дальнейшей терапии. Основные жалобы были

предъявлены на одышку смешанного характера при умеренной физической нагрузке, на кашель и кровохарканье.

Данные единого анамнеза: родился в срок, развивался и рос соответственно возрасту, в полной семье. Вредные привычки отрицает, аллергологический анамнез неотягощен. Страдает гепатитом В, контакты с инфекционными больными, ВИЧ-инфекцию, венерические заболевания, переливания крови и донорство в течение жизни отрицает.

Считает себя больным с февраля 2018 года, когда на фоне длительной работы с животными (стрижка овец в течение 40 лет) начал отмечать снижение толерантности к физической нагрузке – одышка смешанного характера при подъёме на 2 этаж. Обследовался в частной клинике по месту жительства, где на рентгенограмме была выявлена диффузная диссеминация. Был госпитализирован в пульмонологическое отделение Карачаево-Черкесской республиканской клинической больницы, где были проведены МСКТ грудной клетки (выявлен признак «сотового легкого»), пикфлоуметрия (тяжелые обструктивные нарушения), был исключен туберкулез. Проводилась антибактериальная терапия (цефтриаксон 2,0 г – 2 р/д, левофлоксацин – 0,5 г – 2р/д), небулайзерная терапия (пульмикорт, беродуал), физиотерапия. На фоне лечения значительной положительной динамики не отмечал, и даже жаловался на ухудшение состояния. С представлением об интерстициальном заболевании лёгких неясного генеза был направлен в НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний лёгких в Санкт-Петербург.

В мае 2018 года амбулаторно обследован на отделении, проводились лёгочные функциональные тесты (ОЕЛ 53,9%, ЖЕЛ 55,9%, ОФВ1 62,3%, ОФВ1/ЖЕЛ 11,9%), ЭХО-КГ (признаки перегрузки правых отделов сердца), КТ (признаки «сотового легкого», ретикулярные тени), бронхоскопия с патоморфологическим исследованием ЖБАЛ (признаки воспалительного процесса с примесью эозинофилов, атипические клетки). На основании анамнестических, клинических и КТ-данных был заподозрен экзогенный аллергический альвеолит. Назначено лечение: метипред (синтетический глюкокортикостероид) 4 мг по 3 таблетки в день с постепенным снижением дозы, сопутствующая терапия (Кальций D3 Никомед, Омес), диетотерапия. На фоне данного лечения отмечал улучшение состояния. Также, в связи с выявлением в ЖБАЛ атипических клеток проводилось исследование уровней онкомаркеров плоскоклеточной карциномы: SCCA от 22.07.18 – 1 нг/мл (норма 0 – 1,5), 19 CYFRA 21-1 от 30.07.18 – 1,23 нг/мл (норма 0 – 3,30).

Последний раз планово госпитализировался в октябре 2018 года, когда по уже имеющимся данным консилиумом в составе директора НИИ интерстициальных и орфанных болезней вместе с лечащими врачами был установлен диагноз: идиопатический легочный фиброз. Сопутствующие заболевания: ИБС, атеросклеротический кардиосклероз. Гипертоническая болезнь 3 стадии, риск 3, АГ 2 ст. Посттуберкулезные изменения в легких. Хронический вирусный гепатит В с минимальной степенью активности. Дыхательная недостаточность 2 степени. Решением консилиума в терапию решено было включить нинтеданиб (антифибротический препарат [5]) 300 мг/сут – длительно под контролем АСТ, АЛТ, щелочной фосфатазы. Отмена или перерыв в лечении не допустимы.

На сегодняшний день пациент вернулся в родной город, с началом приёма антифибротического препарата отмечает улучшение самочувствия, уменьшение кашля, снижение утомляемости. Динамическое наблюдение за больным продолжается.

Обсуждение. В данном клиническом случае демонстрируются данные за наличие двух нозологий у обсуждаемого пациента. Учитывая синдром дыхательной недостаточности, наличие рентгенологических изменений в легких, длительный контакт с возможным аллергеном, клинико-функциональные данные за экзогенный аллергический альвеолит. С другой стороны, учи-

тывая данные МСКТ («сотовое легкое», ретикулярные тени), диффузную диссеминацию на рентгенограмме, можно говорить об идиопатическом фиброзе лёгких как о возможном исходе экзогенного аллергического альвеолита. В связи с неоднозначной клинической картиной, отсутствием вредных привычек (курения) у пациента, а также с результатами инструментальных исследований не сразу был выставлен окончательный диагноз и назначено адекватное медикаментозное лечение.

Заключение. Таким образом, на примере конкретного пациента продемонстрированы сложности в диагностике идиопатического фиброза легких, а также проблемы назначения лечения. В связи с вышеперечисленными утверждениями, неясностью этиологии болезни (самостоятельный агент или исход другого заболевания) и её активным течением (стремительное ухудшение состояния пациента буквально за месяц) ИФЛ на конкретном примере продемонстрировано тяжелым заболеванием с неизбежным смертельным исходом. В связи с этим, оно требует от врачей особое внимание и подготовленность для оказания своевременной и адекватной помощи больным, что может существенно улучшить прогноз.

Клинические и фармакологические исследования в данной области продолжаются.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Diagnocis and Treatment. International Consensus Statement. Am J Respir Crit Care Med. 2000;161:646-664.
2. American Thoracic Society/European Respiratory Society Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Respir Crit Care Med. 2002;165:277-304. doi:10.1164/ajrccm.165.2.ats01
3. https://www.mediasphera.ru/issues/terapevticheskij-arkhiv/2016/12/downloads/ru/100403660201_6121103
4. Илькович М.М. Интерстициальные заболевания легких: рассуждения на актуальную тему. Части 1 и 2. Consilium Medicum. 2014; Болезни органов дыхания (Приложение):4-9.
5. С.Н. Авдеев, Н.В. Трушенко. Антифибротическая терапия идиопатического лёгочного фиброза: соотношение эффективности и безопасности. Журнал «Медицинский Совет», 2018 год
6. Аверьянов А.В. Лесняк В.Н. Коган Е.А. Редкие заболевания легких: диагностика и лечение. Издание 2016 года
7. Azuma A et al. Double- blind, placebo-controlled trial of pirfenidone in idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2005;171:1040-1047.
8. Raghu G, Yang ST, Spada C et al. Outcomes of atypical symptoms attributed to gastroesophageal reflux. Chest. 2006;129(3):794-800. doi:10.1378/chest.129.3.794
9. Holland AE, Swigris DO. The role of pulmonary Rehabilitation and supplemental oxygen therapy in the treatment of patients with
10. Idiopathic Pulmonary Fibrosis. In book: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Comprehensive Clinical Guide. Springer Science. N York; 2014;337-347. doi:10.1007/978-1-62703-682-5_

IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS: CASE STUDY

Lukashenko M.V.

Saint-Petersburg state university, Saint-Petersburg, Russian Federation

Annotation. The article presents a clinical case of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) as a possible result of exogenous allergic alveolitis. The data represents the two nosologies according to the results of instrumental studies and anamnesis of life are written. The urgency of the problem of errors in the diagnosis of IPF and the lack of information in the etiology of the disease, which often leads to the appointment of the wrong drug therapy, is underlined. Dynamic observation of a patient with phased treatment is described, which can help practitioners in curing the patient with this disease.

Key words: idiopathic pulmonary fibrosis, clinical case, treatment.