

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ
УКРАЇНСЬКИЙ ЦЕНТР НАУКОВОЇ МЕДИЧНОЇ ІНФОРМАЦІЇ ТА
ПАТЕНТНО-ЛІЦЕНЗІЙНОЇ РОБОТИ

**ІДІОПАТИЧНИЙ ЛЕГЕНЕВИЙ ФІБРОЗ: КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА,
ЛІКУВАННЯ**
(методичний посібник)

Київ – 2012

Заклад-розробник:

Державна установа “Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України”

Укладачі:

Фещенко Юрій Іванович, академік НАМН України, д-р мед. наук, професор, (044) 275 04 02

Гаврисюк Володимир Костянтинович, д-р мед. наук, професор, (044) 270 35 59

Лещенко Сергій Іванович, д-р мед. наук, (044) 275 70 85

Ячник Анатолій Іванович, д-р мед. наук, професор, (044) 275 70 85

Литвиненко Ганна Володимирівна, (044) 270 49 01

Ліскіна Ірина Валентинівна, д-р мед. наук (044) 275 55 11

Моногарова Надія Єгорівна, д-р мед. наук, доцент (062) 385 95 73

Рецензенти:

Коркушко Олег Васильович, завідувач відділом клінічної фізіології і патології внутрішніх органів Інституту геронтології НАМН України, академік НАМН України, д-р мед. наук, професор. (044) 430 41 57

Дзюблик Олександр Ярославович, завідувач відділенням технологій лікування НЗЛ державної установи «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського Національної академії медичних наук України», д-р мед. наук, професор, (044) 270 35 61

Голова профільної проблемної комісії МОЗ та НАМН України – академік НАМН України, д-р мед. наук, професор Ю. І. Фещенко

Голова експертної комісії – д-р мед. наук, професор В. М. Мельник

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ, СКОРОЧЕНЬ І ТЕРМІНІВ

ГКС	Глюкокортикостероїди
ЗІП	звичайна інтерстиціальна пневмонія
ІЗЛ	інтерстиціальні захворювання легень
ІЛФ	ідіопатичний легеневий фіброз
КТРЗ	комп'ютерна томографія високої роздільної здатності
МДД	мультидисциплінарна дискусія
ЦЗ	цитостатичні засоби
P_{aO_2}	парціальна напруга кисню в артеріальній крові
S_{aO_2}	насичення крові киснем.

ЗМІСТ

	С.
ВСТУП.....	5
1 ЗАГАЛЬНІ ПОЛОЖЕННЯ.....	7
1.1 Визначення.....	7
1.2 Епідеміологія.....	7
1.3 Фактори ризику і патогенез.....	7
2 КЛІНІКА І ДІАГНОСТИКА	8
2.1 Патерн ЗП за даними комп'ютерної томографії високої роздільної здатності	9
2.2 Патерн ЗП: гістопатологічна характеристика	11
3 ЛІКУВАННЯ.....	15
РЕЗЮМЕ.....	19
РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА.....	19

ВСТУП

Ідіопатичний легеневий фіброз (ІЛФ; синонім: ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт) не відноситься до категорії рідких захворювань легень – захворюваність і розповсюдженість ІЛФ можна порівняти з аналогічними показниками для туберкульозу в країнах Західної Європи. При цьому ІЛФ характеризується надзвичайно несприятливим прогнозом – середня тривалість життя хворих від моменту встановлення діагнозу становить від 2,5 до 3,5 років.

У 2000 році Американське торакальне товариство і Європейське респіраторне товариство прийняли та опублікували міжнародну угоду по діагностиці та веденню ІЛФ. У 2008 році на IV з'їзді фтизіатрів і пульмонологів України було прийнято національну угоду «Ідіопатичні інтерстиціальні пневмонії: класифікація, діагностика, лікування», в якій визначені принципи діагностики і терапії ІЛФ як однієї із форм ідіопатичних інтерстиціальних пневмоній. Досвід наукових досліджень, накопичений з моменту публікації в 2000 році угоди по ІЛФ, обумовив необхідність уточнення критеріїв діагностики захворювання і перегляду деяких принципів лікування хворих. У зв'язку із цим у 2011 році опубліковані нові рекомендації по діагностиці і веденню ІЛФ, які були прийняті Американським торакальним товариством, Європейським респіраторним товариством, Японським респіраторним товариством і Латиноамериканською торакальною асоціацією. Представлені клінічні настанови викладені з урахуванням головних положень нових рекомендацій.

У настановах уперше описані критерії морфологічного паттерну звичайної інтерстиціальної пневмонії за даними комп'ютерної томографії високої роздільної здатності, нові покази до хірургічної біопсії легені і гістологічна характеристика ІЛФ, представлені алгоритм діагностики ІЛФ і схема лікування хворих.

Запропоновані методи діагностики і терапії ІЛФ рекомендуються для використання в пульмонологічних і торакальних відділеннях обласних і міських лікарень, відділеннях диференційної діагностики протитуберкульозних диспансерів.

1 ЗАГАЛЬНІ ПОЛОЖЕННЯ

1.1 Визначення

Ідіопатичний легеневий фіброз (синонім: ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт) – це специфічна форма хронічної прогресуючої інтерстиціальної фіброзуючої пневмонії невідомої природи, яка спостерігається головним чином у осіб похилого і старечого віку, обмежена ураженням легень та асоційована із гістологічним і/або рентгенологічним паттерном звичайної інтерстиціальної пневмонії.

Код МКБ 10: J 84.8

1.2 Епідеміологія

Згідно даних Американського торакального товариства, розповсюдженість ІЛФ досягає 20,2 випадків на 100 тис. серед чоловіків і 13,2 – серед жінок. Захворюваність становить у середньому 11,3 випадків на рік на 100 тис. у чоловіків і 7,1 – у жінок.

Показники захворюваності та розповсюдженості ІЛФ в значній мірі залежать від віку. Так, якщо у віковій групі від 18 до 34 років захворюваність ІЛФ становить 0,4 на 100 тис., то серед осіб у віці 75 років і старше – 27,1 на 100 тис.; розповсюдженість – 0,8 і 64,7 на 100 тис., відповідно. За останні роки кількість хворих ІФА збільшується. Наприклад, розповсюдженість ІФА в Норвегії за сім років збільшилась з 19,7 до 23,9 на 100 тис. населення.

1.3 Фактори ризику і патогенез

Хоча ІЛФ, за визначенням, – захворювання невідомої етіології, описані потенціальні фактори ризику.

Паління цигарок. Паління асоціюється з розвитком ІЛФ, особливо у осіб зі стажем паління понад 20 пачко-років.

Вплив факторів оточуючого середовища. Значно підвищений ризик пов'язаний з експозицією пилу металів (латунь, свинець, сталь) та пилу деревини (сосна). Вплив факторів оточуючого середовища підтверджує

наявність в лімфатичних вузлах хворих ІЛФ підвищеної кількості неорганічних частинок на аутопсії.

Гастроезофагальний рефлюкс. Результати декількох досліджень показали, що гастроезофагальний рефлюкс, у зв'язку із мікроаспірацією, є фактором ризику ІЛФ.

Генетичні фактори. Є повідомлення щодо сімейної форми ІЛФ (наявність захворювання у 2 і більше біологічних членів сім'ї), хоча кількість таких випадків становить менше 5 %. Значна географічна концентрація випадків сімейного легеневого фіброзу серед жителів Фінляндії підтверджує значимість генетичних факторів у розвитку ІЛФ.

Внаслідок впливу якого-небудь невстановленого фактору пошкоджується нормальний структурний прошарок, який розділяє порожнину альвеоли від просвіту капіляру. Він складається із епітеліальних клітин, базальної мембрани і ендотеліальних клітин капіляру. Далі включаються репаративні процеси із вивільненням епітеліально-клітинних медіаторів і проникненням факторів крові, включаючи фактори коагуляції, в просвіт альвеол. Процес набуває організуючого характеру, ініціюється рубцювання, та на якомусь етапі процес фіброзування виходить з під контролю. Причини ушкодження, в рівній мірі як і причини прогресуючого фіброзування, до нинішнього часу не встановлені.

2 КЛІНІКА І ДІАГНОСТИКА

ІЛФ зазвичай проявляється поступово наростаючою задишкою та непродуктивним кашлем, який нерідко має приступоподібний характер і відрізняється рефрактерністю до протикашльових засобів. Серед хворих превалюють чоловіки. ІЛФ типово виникає на шостому або сьомому десятилітті життя. Пацієнти у віці до 50 років зустрічаються рідко, у таких хворих в подальшому можуть проявитися симптоми системного захворювання сполучної тканини, які були відсутні на момент встановлення діагнозу ІЛФ. У більшості

хворих період від початку появи симптомів до звернення до лікаря перевищує 6 місяців.

Деформація нігтьових фаланг у вигляді «барабанних паличок» має місце у 25–50 % пацієнтів. При цьому феномен «тріск целофану» у кінці видиху визначається у нижніх відділах, а потім і над всією поверхнею легень. У зарубіжній літературі використовується інший термін – Velcro-type crackles, що означає тріск застібки-«липучки» при її розстібуванні.

Ознаки хронічного легеневого серця (периферичні набряки) можуть спостерігатися на пізніх стадіях захворювання.

Клінічний перебіг ІФА характеризується поступовим погіршенням стану хворих, однак часто настає різке прогресування, яке пов'язане із вірусною інфекцією, розвитком пневмонії або дифузного альвеолярного ушкодження.

Присутність морфологічного паттерну звичайної інтерстиціальної пневмонії (ЗІП) є обов'язковою для діагностики ІЛФ.

2.1 Патерн ЗІП за даними комп'ютерної томографії високої роздільної здатності (КТВРЗ)

КТВРЗ-ознаки – найважливіший компонент діагностики ІЛФ (таблиця, рис. 1). ЗІП характеризується на КТВРЗ ретикулярними тінями, які часто супроводжуються тракційними бронхоектазами. Зазвичай має місце «стільниково легеня», що є вирішальним для встановлення діагнозу. «Стільниковість» на КТВРЗ має вид групових кістозних повітряних просторів частіше діаметром 3–10 мм, але інколи до 2,5 см. Вони звичайно розташовуються субплеврально і характеризуються добре контурованими стінками. Зазвичай має місце «матове скло», але не на стільки виражене, як ретикулярність. Характерним є базальний та периферичний розподіл ЗІП на КТВРЗ, хоча можливий і п'ятнистий. Наявність супутньої плевральної патології (наприклад, плевральні бляшки, кальцинація, значний плевральний випіт) свідчать про альтернативність етіології ЗІП. Мікровузлики, повітряні пастки, нестільникові кісти, розповсюджене «матове скло», консолідації або периброн-

Таблиця – Критерії звичайної інтерстиціальної пневмонії (ЗІП) за даними комп'ютерної томографії високої роздільної здатності (КТВРЗ)

Патерн ЗІП (всі чотири ознаки)	Патерн можливої ЗІП (всі три ознаки)	Невідповідність ЗІП-паттерну (яка-небудь із семи ознак)
<ul style="list-style-type: none"> • Переважає субплевральна і базальна локалізація • Ретикулярні зміни • Стільниковість з або без тракційних бронхоектазів • Відсутність ознак невідповідності ЗІП-паттерну (див. третій стовпчик) 	<ul style="list-style-type: none"> • Переважає субплевральна і базальна локалізація • Ретикулярні зміни • Відсутність ознак невідповідності ЗІП-паттерну (див. третій стовпчик) 	<ul style="list-style-type: none"> • Переважає локалізація у верхніх або середніх відділах легень • Переважає пери-бронховаскулярна локалізація • Розповсюджені зміни по типу «матового скла» (за площею переважають ретикулярні зміни) • Розповсюджені мікрівузлові утворення (білатерально, переважно у верхніх долях) • Дифузне мозаїчне збіднення малюнка/повітряні пастки (білатерально, в трьох або більше долях) • Ущільнення у бронхопульмональному сегменті (сегментах), долі (долях)

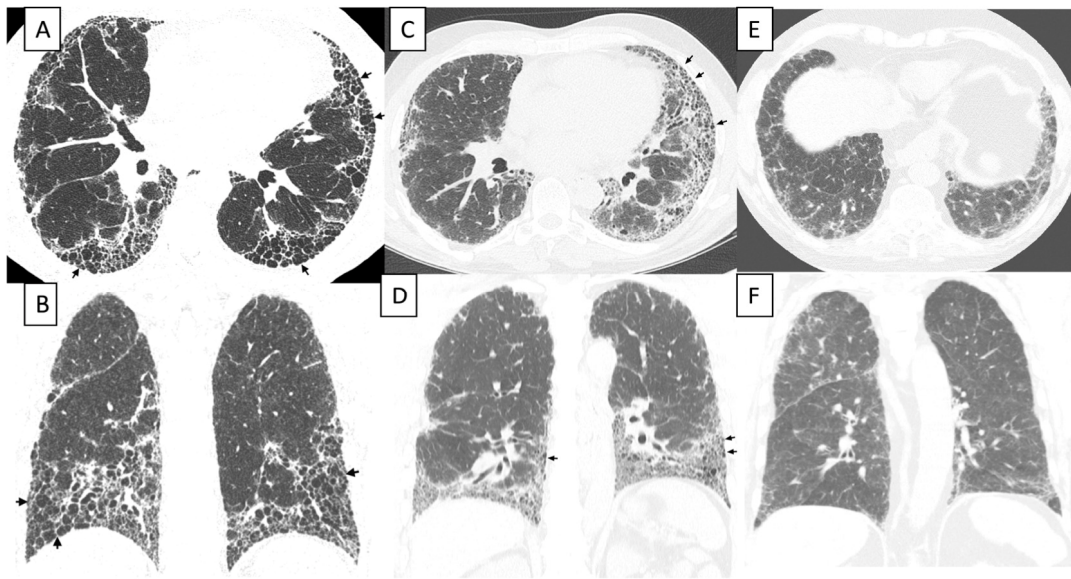


Рис. 2.1 Комп'ютерні томограми високої роздільної здатності, які демонструють патерн можливої ЗІП.

А і В – ЗІП-патерн з розповсюдженою стільниковістю: зображення демонструють переважання базальної і периферичної локалізації ретикулярних змін із багаточисельними шарами стільниковості; С і D – ЗІП-патерн з меншими проявами стільниковості: зображення демонструють переважання базальної і периферичної локалізації ретикулярних змін із субплевральною стільниковістю; Е і F – патерн можливої ЗІП: зображення демонструють переважання базальної і периферичної локалізації ретикулярних змін з помірно вираженими змінами то типу матового скла але без стільниковості.

Хіальне розташування повинні вказувати на інший діагноз. Може спостерігатися незначне збільшення медіастінальних лімфатичних вузлів (зазвичай до 1,5 см при вимірюванні по короткій осі). Рентгенографія є менш інформативною, ніж КТВРЗ, при підозрі на ІЛФ. За деякими даними, чутливість КТВРЗ в діагностиці ЗІП досягає 90–100 %. Слід, однак, відмітити, що на результати цих досліджень здійснював вплив характер відбору пацієнтів,

оскільки хворих включали із гістологічно підтвердженим діагнозом. Тим не менш, патерн ЗП на КТВРЗ із найбільшою ймовірністю відповідає патерну ЗП за даними хірургічної біопсії легень. Якщо стільниковість відсутня, але наявні інші критерії ЗП, мова йде про можливу ЗП, і тоді необхідна хірургічна біопсія легень з метою уточнення діагнозу. У випадках, коли КТВРЗ не дозволяє діагностувати ЗП, хірургічна біопсія легень може показати гістопатологічний патерн ЗП.

2.2 Патерн ЗП: гістопатологічна характеристика

Характерною рисою гістопатологічних ознак і головним діагностичним критерієм є гетерогенне чергування при малому збільшенні зон фіброзу і стільникових змін з ділянками менш ураженої або нормальної паренхіми. Ці гістопатологічні зміни часто спостерігаються в субплевральних і парасептальних зонах. Запалення зазвичай слабке, характеризується плямистою інтерстиціальною інфільтрацією лімфоцитами і плазматичними клітинами з гіперплазією пневмоцитів 2 типу і бронхоальвеолярного епітелію. Зони фіброзу складаються переважно із щільного колагену, хоча також постійно знаходять розсіяні випуклі субепітеліальні вогнища фібробластів і міофібробластів у стадії проліферації (так звані вогнища фібробластів).

Області стільникових змін складаються із кістозних повітряних просторів, які часто вистлані бронхіолярним епітелієм і заповнені слизовими і запальними клітинами. В областях фіброзу і стільникових змін зазвичай спостерігається гладком'язова метаплазія в інтерстиції.

Диференційна діагностика патерну ЗП відносно нескладна, особливо коли мають місце суворі критерії. Перш за все, ЗП необхідно диференціювати із захворюваннями сполучної тканини, хронічним екзогенним алергічним альвеолітом і пневмоконіозами (особливо асбестозом). У деяких випадках при біопсії знаходять фіброз без вищезазначених критеріїв ЗП. Такі біоптати визначаються як «некласифікований фіброз». При відсутності гістологічних рис

альтернативних захворювань (наприклад, екзогенного алергічного альвеоліту, саркоїдозу та ін.) такі біоптати слід віднести до діагнозу ІЛФ при належній клінічній і рентгенологічній оцінці і після мультидисциплінарного обговорення.

Алгоритм діагностики ІЛФ представлений на рисунку 2. Необхідним є ретельне виключення альтернативних захворювань шляхом мультидисциплінарної дискусії між пульмонологами, радіологами і патологами. В ситуаціях, коли така дискусія є неможливою, хворого слід направити до клініки, в якій працюють кваліфіковані спеціалісти.

З урахуванням високої якості доказів у відношенні специфічності КТВРЗ для визнання гістопатологічної картини ЗП, *хірургічна біопсія легені не є обов'язковою для всіх пацієнтів*. У сукупності з даними ретельного медичного, професійного і сімейного анамнезу, клінічного обстеження, фізіологічного тестування і лабораторних даних, наявність паттерну ЗП за даними КТВРЗ є достатньою для встановлення діагнозу ІЛФ. Таким чином, точність діагностики ІЗЛ підвищується при клінічній, рентгенологічній і гістологічній кореляції, а також в результаті мультидисциплінарної дискусії серед досвідчених у галузі ІЗЛ спеціалістів. Це особливо важливо у випадках, коли радіологічні і гістопатологічні зразки суперечливі (наприклад, якщо КТВРЗ-ознаки ЗП відсутні, а результати гістологічного дослідження свідчать на користь ЗП).

Бронхоскопія, дослідження бронхо-альвеолярного лаважу, показники функції зовнішнього дихання, газового складу і кислотно-основного стану крові не мають діагностичної значущості у хворих ІЛФ. У пацієнтів відмічаються помірні і різко виражені порушення вентиляційної функції легень за рестриктивним типом (показники бронхіальної прохідності відповідають нормі), помірні і тяжкі порушення дифузійної здатності легень; гіпоксемія, рівень якої, як правило, відповідає показам для проведення оксигенотерапії. Разом із тим, оцінка рестриктивних порушень легеневої вентиляції, дифузійних

порушень і гіпоксемії дозволяють лише оцінити ступінь тяжкості ІЗЛ, темпи прогресування хвороби і ефективність призначеної терапії.

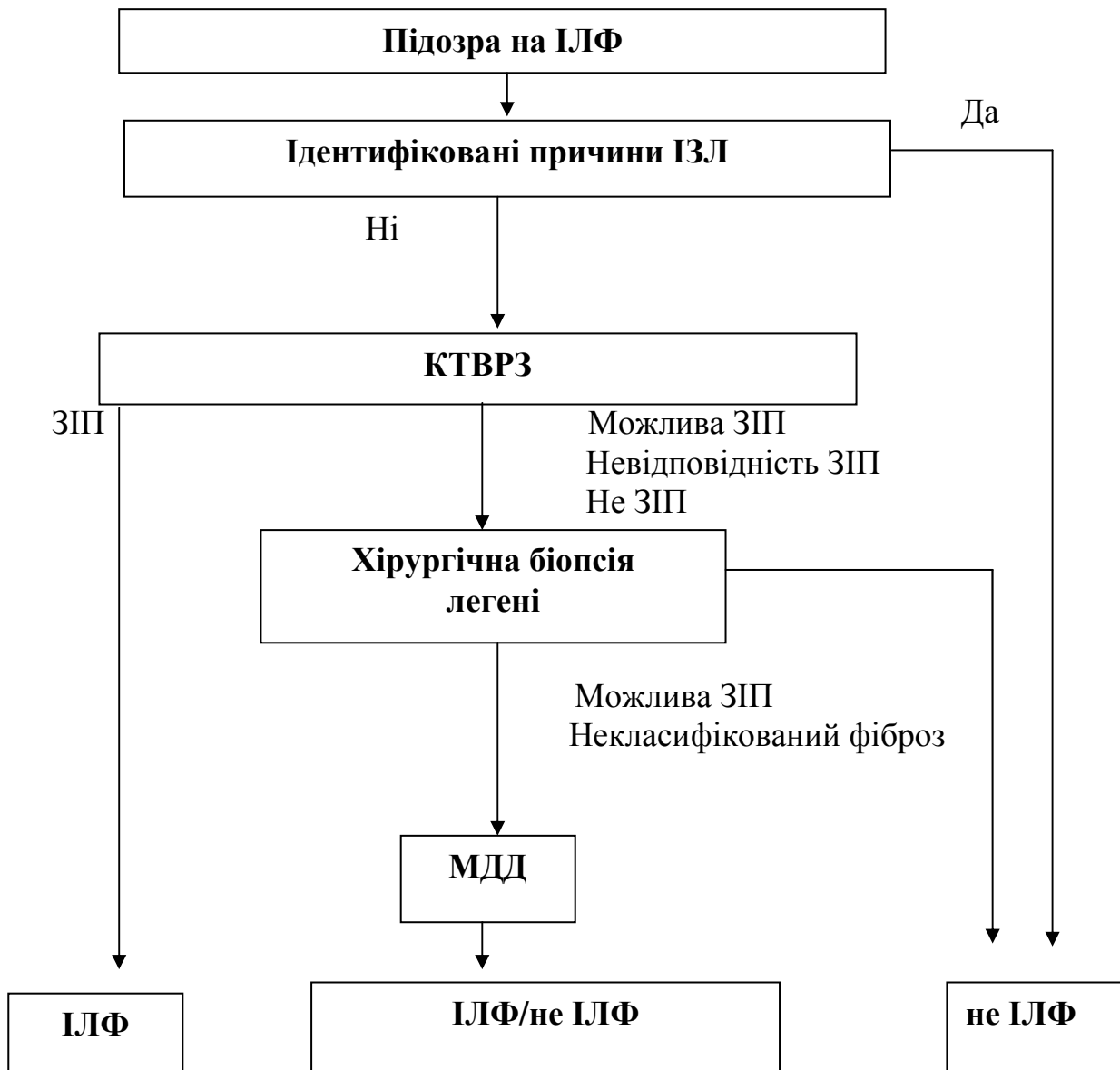


Рис. 2.2 Алгоритм діагностики ідіопатичного легеневого фіброзу (ІЛФ). Пацієнти з підозрою на ІЛФ (наприклад, хворі з задишкою неясного генезу чи/або кашлем з доказами інтерстиціального захворювання легень – ІЗЛ) повинні бути ретельно обстежені для ідентифікації причин ІЗЛ. Якщо причини не встановлені, ЗІП-патерн, за даним КТВРЗ, є передумовою для діагнозу ІЛФ. При відсутності КТВРЗ-ознак ЗІП діагноз ІЛФ може бути встановлений на підставі сполучення специфічних КТВРЗ- і гістопатологічних ознак. Точність

діагностики ІЛФ підвищується в результаті мультидисциплінарної дискусії (МДД) серед експертів у галузі ІЗЛ.

3 ЛІКУВАННЯ

Глюкокортикостероїди (ГКС) і цитостатики (ЦС) – основні компоненти лікування хворих ІЛФ, незважаючи на те, що у значної частини пацієнтів ці препарати не здійснюють суттєвого впливу на тривалість життя. У багатьох пацієнтів не лише задишка, але й сухий нестримний болісний кашель на протязі дня і ночі перетворює їх життя в нестерпне існування. У більшості хворих ГКС-терапія у поєднанні із ЦС обумовлює зменшення задишки та кашлю і таким чином сприяє покращанню якості життя.

Разом із тим, необхідно враховувати, щоб очікуваний лікувальний ефект перевищував ризик ускладнень від терапії. Перш за все, це стосується пацієнтів у віці понад 70 років, хворих із крайнім ступенем ожиріння, супутніми тяжкими захворюваннями серця і судин, цукровим діабетом, остеопорозом, тяжкими порушеннями функції зовнішнього дихання.

Препаратом із групи ГКС, якому слід надавати перевагу, є метилпреднізолон, який володіє меншою, у порівнянні з преднізолоном, мінералокортикоїдною активністю. Препарат призначається в дозі (в перерахунку на преднізолон) 0,5 мг/кг на добу *per os* протягом 4 тижнів, потім по 0,25 мг/кг протягом 8 тижнів. Після 3 місяців лікування слід поступово знижувати дозу до 0,125 мг/кг щоденно, або 0,25 мг/кг через день. З огляду на добовий біоритм у виділенні глюкокортикостероїдів застосовувати препарат бажано в першій половині дня, після їжі, розділивши високу (понад 30 мг у преднізолоновому еквіваленті) добову дозу на 2 прийоми – 2/3 після сніданку і 1/3 після обіду.

Терапію ГКС необхідно поєднувати з прийомом препаратів калію і кальцію.

В комбінації із ГКС призначається азатиоприн у дозі 2-3 мг/кг маси тіла на добу. Максимальна доза – 150 мг на добу. Лікування починають з 50 мг на добу, збільшуючи дозу на 25 мг кожні 10 днів під контролем кількості тромбоцитів і лейкоцитів у периферичній крові. Циклофосфамід нині не застосовується при лікуванні хворих ІЛФ внаслідок можливого пневмотоксичного ефекту.

Стандартну терапію ГКС і ЦС рекомендовано комбінувати з призначенням N-ацетилцистеїну у високих дозах (1800 мг на добу протягом 4 тижнів, потім по 600 мг на добу). N-ацетилцистеїн як антиоксидант уповільнює темпи зниження життєвої ємності легень і дифузійної здатності легень. Препарат дозволяє більш успішно, ніж лише імуносупресивна терапія, стабілізувати клініко-функціональні показники у хворих ІЛФ і пом'якшити небажані ефекти, які викликають ГКС і ЦС.

Терапія повинна тривати як мінімум 6 місяців. Ефективність визначається на підставі оцінки клінічних симптомів, рентгенологічних і функціональних даних.

Найважливішим компонентом лікувального процесу є *моніторинг небажаних ефектів терапії*.

До початку терапії пацієнти повинні бути проінформовані щодо потенційного ризику і побічних ефектах кортикостероїдної і цитостатичній терапії. Більшість пацієнтів переносять ГКС задовільно. Однак у частини із них розвиваються побічні ефекти і ускладнення – пептичні виразки шлунку, катаракта, підвищення внутрішньочерепного тиску, набряк сосків зорових нервів, гіпертензія, ендокринні і метаболічні порушення (ожиріння, відкладення жирової клітковини в ділянці обличчя (місяцеподібне обличчя) і тулуба (жировий горб), розлади менструального циклу, гіперглікемія, метаболічний алкалоз, вторинна недостатність наднирників). Серйозним ускладненням є ушкодження кістково-м'язової системи – остеопороз, компресійні переломи хребта, асептичний некроз головки стегнової і плечової

кісток, міопатія. У більш пізні терміни лікування можуть ушкоджуватися діафрагмальний і міжреберні м'язи, що ускладнює оцінку ефективності терапії. Психологічні ефекти включають ейфорію, депресію, у осіб похилого віку може розвинутися психоз. Особливе значення мають методи профілактики остеопорозу у жінок в постменопаузальний період, у яких відносно короткий курс терапії ГКС (від 3 до 6 міс) може викликати зменшення кісткової маси. Розвиток ускладнень залежить від багатьох факторів: добової і курсової дози, тривалості і способу застосування, наявності супутніх хвороб, правильного врахування протипоказань, індивідуальної чутливості організму до препарату. Лікування азатіоприном потребує контролю кількості в крові лейкоцитів і тромбоцитів. Якщо кількість лейкоцитів зменшується до рівня $\leq 4000/\text{мм}^3$, а вміст тромбоцитів падає нижче $100\,000/\text{мм}^3$, лікування слід призупинити або негайно зменшити дозу препарату на 50 %. Контроль темпів відновлення кількості лейкоцитів і тромбоцитів слід проводити щонеділі. Якщо відновлення не спостерігається, препарат необхідно відмінити до досягнення нормалізації клітинного складу крові.

Азатіоприн характеризується і гепатотоксичною дією. У зв'язку з цим пацієнтам, які приймають азатіоприн, необхідно щомісячно проводити визначення рівня трансаміназ. Лікування необхідно призупинити або зменшити дозу у випадках, коли вміст аланінамінотрансферази більше ніж у 3 рази перевищує нормальний рівень.

На пізніх стадіях ІЛФ, внаслідок редукції судинного русла і розладів вентиляційно-перфузійних відносин, у більшості хворих розвивається гіперкапнія, компенсаторний еритроцитоз, що обумовлює розлади реологічних властивостей крові, внаслідок чого ще в більшій мірі порушується газообмін в легенях, підвищується легеново-артеріальний опір. На цій стадії хвороби рекомендується застосування інфузійних препаратів на основі розчину сорбітолу (по 200 мл внутрішньовенно крапельно), які володіють гемодилуційними властивостями. За рахунок більш високої осмолярності ці

препарати обумовлюють активну дегідратацію тканин, що має важливе значення при наявності запального набряку стінок альвеол. В результаті зменшується гематокрит, покращується мікроциркуляція в легенях.

У хворих із високим еритроцитозом (гемоглобін – 170–180 г/л і більше) введення інфузійних розчинів рекомендується поєднувати із дозованим забором крові (не менше ніж по 300 мл 2–3 рази через 1–2 дні в залежності від величини гематокриту).

Найважливішим методом терапії хворих ІЛФ у стадії сформованої «стільникової» легені залишається тривала оксигенотерапія. Покази до тривалої кисневої терапії: $P_{aO_2} < 55$ мм рт. ст. або $SaO_2 < 88$ % у стані спокою.

РЕЗЮМЕ

Методичний посібник присвячений актуальній проблемі пульмонології – діагностиці і терапії ідіопатичного легеневого фіброзу (ідіопатичного фіброзуючого альвеоліту). Описано рентгенологічний та морфологічний патерни звичайної інтерстиціальної пневмонії. Наведено алгоритм діагностики ідіопатичного легеневого фіброзу. Викладено рекомендації провідних світових вчених, що базуються на принципах доказової медицини щодо лікування ідіопатичного легеневого фіброзу та моніторингу небажаних побічних ефектів.

РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

1. Фещенко, Ю. І. Національна угода: Ідіопатичні інтерстиціальні пневмонії: клініка, діагностика, лікування [Текст] / Ю. І. Фещенко, В. К. Гаврисюк, Н. Є. Моногарова, С. І. Лещенко, А. І. Ячник, І. В. Ліскіна // Укр. пульмонол. журнал. – 2008. – № 3 (Додаток). – С. 38–46.
2. American Thoracic Society, European Respiratory Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement [Text] // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 2000. – Vol. 161. – P. 646–664.
3. American Thoracic Society/ European Respiratory Society. International Multidisciplinary Consensus on the Idiopathic Interstitial Pneumonias [Text] // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 2002. – Vol. 165. – P. 277–304.
4. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management [Text] // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 2011. – Vol. 183. – P. 788–824.
5. Demedts, M. High-dose acetylcysteine in idiopathic pulmonary fibrosis [Text] / M. Demedts et al. // N. Engl. J. Med. – 2005. – Vol. 353. – P. 2229–2242.