



# Сравнительная характеристика больных интерстициальными заболеваниями легких, госпитализированных в многопрофильную больницу

Г.Р. Шакирова<sup>1, 2</sup>, Р.Ф. Шавалиев<sup>2</sup>, Э.Д. Гизатуллина<sup>1, 2</sup>, И.Ю. Визель<sup>1, 3</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; Россия, г. Казань

<sup>2</sup> ГАУЗ «Республиканская клиническая больница» Министерства здравоохранения Республики Татарстан; Россия, г. Казань

<sup>3</sup> ФГБНУ «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза»; Россия, г. Москва

## РЕЗЮМЕ

**Цель исследования:** анализ результатов комплексного обследования пациентов с интерстициальными заболеваниями легких (ИЗЛ), поступивших в Республиканскую клиническую больницу Министерства здравоохранения Республики Татарстан.

**Дизайн:** ретроспективное аналитическое исследование.

**Материалы и методы.** Проведен анализ данных амбулаторных карт 112 пациентов с впервые выявленными ИЗЛ. Информация включала анамнез, результаты полного физического обследования органов и систем, общего клинического анализа крови, общего анализа мочи, лучевого обследования, уровень сатурации в покое и после 6-минутной ходьбы, объем форсированного выдоха.

**Результаты.** Все участники были распределены на три группы. В 1-ю группу вошли 65 пациентов с гранулематозами, в том числе саркоидозом, во 2-ю группу — 24 пациента с идиопатическими интерстициальными пневмониями (ИИП), в 3-ю группу — 23 пациента с ИЗЛ установленной этиологии. Во всех группах преобладали женщины. Основным диагностическим методом была рентгеновская компьютерная томография. Гистологическое подтверждение диагноза чаще всего требовалось при саркоидозе (72,3%). Наихудшая вентиляционная способность легких выявлена в группе ИЗЛ установленной этиологии. Лечение ИЗЛ проводилось в соответствии с диагнозами. Системные глюкокортикостероиды принимали 10,8% больных саркоидозом, 83,3% пациентов с ИИП (100% больных неспецифической интерстициальной пневмонией и криптогенной организуемой пневмонией), 82,6% пациентов с ИЗЛ на фоне системных заболеваний соединительной ткани и с экзогенным аллергическим альвеолитом.

**Заключение.** Анализ показал, что в процессе диагностики врачи сталкиваются с некоторыми сложностями (в связи с недостаточным вниманием к исследованию функции внешнего дыхания) и не всегда обоснованно назначают на догоспитальном этапе антибактериальные препараты или короткие курсы глюкокортикостероидов. Фтизиатрическая настороженность и туберкулинодиагностика имели место при саркоидозе и были явно недостаточными при других ИЗЛ. В то же время дальнейшие действия врачей совершались в рамках современных подходов к ИЗЛ и соответствовали рекомендациям национального руководства по респираторной медицине. В многопрофильном лечебном учреждении пациентам с ИЗЛ оказывается достаточно качественная медицинская помощь, причем трехуровневая система оказания помощи способствует сокращению сроков этапной маршрутизации, а благодаря участию смежных специалистов пациентам быстрее ставят верный диагноз.

**Ключевые слова:** интерстициальные заболевания легких, диагностика, лечение.

**Вклад авторов:** Шакирова Г.Р. — сбор первичных данных, ведение базы данных, первичная статистическая обработка, написание текста статьи; Шавалиев Р.Ф. — анализ практической значимости и коррекция содержания статьи, менеджмент сбора материала; Гизатуллина Э.Д. — сбор первичных данных, ведение базы данных, построение графиков; Визель И.Ю. — написание текста статьи, перевод литературных источников.

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов.

**Для цитирования:** Шакирова Г.Р., Шавалиев Р.Ф., Гизатуллина Э.Д., Визель И.Ю. Сравнительная характеристика больных интерстициальными заболеваниями легких, госпитализированных в многопрофильную больницу. Доктор.Ру. 2020; 19(5): 60–66. DOI: 10.31550/1727-2378-2020-19-5-60-66



## Comparative Analysis of the Therapy for Patients with Interstitial Lung Disease Hospitalised to a General Hospital

G.R. Shakirova<sup>1, 2</sup>, R.F. Shavaliyev<sup>2</sup>, E.D. Gizatullina<sup>1, 2</sup>, I.Yu. Vizelev<sup>1, 3</sup>

<sup>1</sup> Kazan State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 49 Butlerov Str., Kazan, Russian Federation 420012

<sup>2</sup> National Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan; 138 Orenburg trakt, Kazan, Russian Federation 420064

<sup>3</sup> Central Scientific and Research Institute of Tuberculosis; 2 Yauzskaya Alley, Moscow, Russian Federation 107564

## ABSTRACT

**Study Objective:** analysis of comprehensive examination results of patients with interstitial lung disease (ILD) hospitalised to the National Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan.

Шакирова Гульназ Ринатовна (**автор для переписки**) — к. м. н., ассистент кафедры фтизиопульмонологии ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России; врач-пульмонолог ГАУЗ РКБ Минздрава Республики Татарстан. 420064, Россия, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138. E-mail: adeleashakirova02@mail.ru

Шавалиев Рафаэль Фирнялович — к. м. н., главный врач ГАУЗ РКБ Минздрава Республики Татарстан. 420064, Россия, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138. E-mail: mz.rkb@tatar.ru  
(Окончание на с. 61.)

**Study Design:** retrospective analytical study.

**Materials and Methods.** Medical records of 112 patients with newly diagnosed ILD were analysed. Information included analysis, results of complete physical examination of organs and systems, full blood count, urinalysis, X-ray examinations, saturation at rest and after a 6-minute walk, and forced expiratory volume.

**Study Results.** All subjects were divided into three groups. Group 1 was 65 patients with granulomatous diseases including sarcoidosis; group 2 — 24 patients with idiopathic interstitial pneumonia (IIP); group 3 — 23 patients with a known ILD. Females prevailed in all groups. The primary diagnostic method was X-ray computed tomography. Histology confirmation was required mostly in sarcoidosis (72.3%). The poorest ventilation capacity was in patients with a known ILD. ILD therapy was diagnosis dependant. Systematic glucocorticosteroids were prescribed to 10.8% of sarcoidosis patients, 83.3% of patients with IIP (100% patients with nonspecific interstitial pneumonia and cryptogenic organizing pneumonia), 82.6% of patients with ILD in combination with systemic connective tissue disorders and exogenous allergic alveolitis.

**Conclusion.** Analysis demonstrated that during diagnosis, medical professionals face some challenges (due to underscored importance of respiratory function examination) and not always reasonably prescribe antimicrobials or short glucocorticosteroids courses prior to hospitalisation. Phthisiology vigilance and tuberculin diagnostics were present in sarcoidosis and were clearly insufficient in other ILDs. Any further actions taken by medical staff were within the boundaries of the modern approaches to ILD management and complied with the national respiratory medicine guidelines. In a multidisciplinary medical facility, ILD patients are offered quality medical aid; three-tier aid system facilitates reduction step-wise routing, and a correct disease is diagnosed without delays.

**Keywords:** interstitial lung diseases, diagnostics, therapy.

**Contributions:** Shakirova, G.R. — collection of primary data, database maintenance, primary statistic processing, text; Shavaliyev, R.F. — practicality analysis and correction of content, material collection management; Gizatullina, E.D. — collection of primary data, database maintenance, generation of charts; Vigel, I.Yu. — text, translation of literature sources.

**Conflict of interest:** The authors declare that they do not have any conflict of interests.

**For citation:** Shakirova G.R., Shavaliyev R.F., Gizatullina E.D., Vigel I.Yu. Comparative Analysis of the Therapy for Patients with Interstitial Lung Disease Hospitalised to a General Hospital. Doctor.Ru. 2020; 19(5): 60–66. (in Russian) DOI: 10.31550/1727-2378-2020- 19-5-60-66

## ВВЕДЕНИЕ

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) представляют собой гетерогенную группу состояний, которые характеризуются утолщением межальвеолярных перегородок, пролиферацией фибробластов, отложением коллагена и, при отсутствии лечения, фиброзом легких. ИЗЛ классифицируют по различным критериям, выделяя острые и хронические, гранулематозные и негранулематозные, с установленной и неустановленной этиологией, первичные и вторичные (на фоне системных заболеваний) и др. [1, 2]. ИЗЛ не относятся к широко распространенным и социально значимым патологиям, однако в последние годы они все чаще становятся причиной инвалидизации и смерти лиц трудоспособного возраста. Многие ИЗЛ имеют прогрессирующее течение и приводят к необратимым фиброзным изменениям [3]. В субъектах РФ пациенты с ИЗЛ наблюдаются в крупных многопрофильных учреждениях, обладающих высоким диагностическим и лечебным потенциалом.

**Целью настоящего исследования** стал анализ результатов комплексного обследования больных ИЗЛ, поступавших в ведущее многопрофильное лечебное учреждение Республики Татарстан.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В исследование включены пациенты с впервые выявленными ИЗЛ, проходившие лечение и находившиеся под наблюдением в Республиканской клинической больнице Министерства здравоохранения Республики Татарстан (РКБ МЗ РТ) в период с апреля 2017 по декабрь 2018 г.

В указанный период диагноз ИЗЛ был впервые поставлен 122 пациентам. В дальнейшем были исключены 10 человек с бронхиолитом, саркоидными реакциями, лимфангиолейо-

миоматозом, легочным альвеолярным протеинозом, лангергансокеточным гистиоцитозом. Соответственно, для ретроспективного анализа использовали сведения, полученные из амбулаторных карт 112 пациентов с ИЗЛ.

Анализировали следующую информацию: анамнез, результаты полного физического обследования органов и систем, общего клинического анализа крови, общего анализа мочи, уровень сатурации кислорода в покое и после 6-минутной ходьбы (определенный с помощью пульсоксиметра), объем форсированного выдоха (определенный путем спирометрии), результаты лучевого обследования. Все больные находились под наблюдением авторов данной работы.

Статистическая обработка проведена с помощью компьютерной программы SPSS 23 в среде Windows 10. Данные представлены в виде среднего значения и стандартного отклонения. В качестве порогового значения  $p$  принято 0,05.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

На *рисунке 1* отображена структура ИЗЛ у пациентов, обратившихся в РКБ МЗ РТ.

Для обработки и сравнения данных была использована классификация ИЗЛ [4], в соответствии с которой все пациенты были распределены по трем группам. В 1-ю группу вошли 65 пациентов с саркоидозом, во 2-ю группу — 24 человека с идиопатическими интерстициальными пневмониями (ИИП), в 3-ю группу — 23 пациента с ИЗЛ установленной этиологии: 11 — с экзогенным аллергическим альвеолитом, 12 — с ИЗЛ на фоне системного васкулита/системных заболеваний соединительной ткани (СЗСТ): 1 — болезни Шегрена, 2 — ревматоидного артрита, 2 — системной склеродермии, 4 — васкулита, ассоциированного с наличием антител к цитоплазме нейтрофилов, 3 — смешанного СЗСТ.

*Гизатуллина Эльвира Данияловна — к. м. н., ассистент кафедры фтизиопульмонологии ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России; врач-эксперт ГАУЗ РКБ Минздрава Республики Татарстан. 420064, Россия, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 138. E-mail: gizatullinaelia@yandex.ru*

*Визель Ирина Юрьевна — д. м. н., профессор РАЕ, доцент кафедры фтизиопульмонологии ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России; научный сотрудник отдела дифференциальной диагностики туберкулеза легких и экстракорпоральных методов лечения ФГБНУ ЦНИИТ. 107564, Россия, г. Москва, Яузская аллея, д. 2. E-mail: tatpulmo@mail.ru (Окончание. Начало см. на с. 60.)*

Рис. 1. Распределение впервые выявленных интерстициальных заболеваний легких по нозологическим формам  
Fig. 1. Prevalence of newly diagnosed interstitial lung diseases by disease entities



Среди пациентов преобладали женщины: в группе саркоидоза — 44 (67,7%), в группе ИИП — 18 (75,0%), в группе ИЗЛ установленной этиологии — 19 (82,6%).

Возраст больных с саркоидозом составил в среднем 47,6 года (варьировал от 21 до 71 года), с ИИП — 60,4 года (от 39 до 76 лет), с ИЗЛ установленной этиологии — 58,2 года (от 45 до 76 лет).

В 50,8% случаев саркоидоз был выявлен при профилактическом осмотре, тогда как диагнозы ИИП и ИЗЛ установленной этиологии (за исключением 1 случая) поставлены при обращении к врачу (соответственно в 100% и 95,7% случаев). Срок до постановки диагноза в группе саркоидоза составил в среднем  $3,2 \pm 0,8$  месяца (варьировал от 1 до 48 месяцев), в группе ИИП —  $6,0 \pm 1,3$  месяца (от 1 до 24 месяцев), в группе ИЗЛ установленной этиологии —  $9,4 \pm 2,5$  месяца (от 1 до 48 месяцев). Среднее время постановки диагноза в РКБ МЗ РТ в группе саркоидоза составило  $0,7 \pm 0,1$  месяца (от 1 недели до 5 месяцев), в группе ИИП —  $1,7 \pm 1,0$  месяца (от 2 недель до 2 лет), у всех обследованных —  $0,9 \pm 0,2$  месяца (от 1 недели до 2 лет).

Выполнен анализ ошибок диагностики и проведенного в соответствии с ней первоначального лечения. Частота ошибок на этапе первичной диагностики наиболее высока в группе пациентов с ИИП и ИЗЛ установленной этиологии (79,2% и 56,5% соответственно), а в группе саркоидоза составила 38,5% (статистически значимых различий не было). Наиболее часто пациенты получали антибактериальные препараты широкого спектра действия или системные кортикостероиды короткими курсами (до 8 недель). Гистологическая верификация диагноза была проведена всего у 1 пациента с ИЗЛ установленной этиологии (с системным васкулитом — некротическим ангиитом) и не проводилась у пациентов с ИИП, тогда как в группе саркоидоза выполнена в 47 (72,3%) случаев.

На рисунке 2 отражена частота применения различных методов верификации при саркоидозе. Фибробронхоскопия предполагала чрезбронхиальную пункционную биопсию легких или внутригрудных лимфатических узлов с после-

Рис. 2. Распределение методов верификации у пациентов с верифицированным саркоидозом (n = 47)  
Fig. 2. Prevalence of verification methods in patients with verified sarcoidosis (n = 47)



дующим цитологическим анализом (на наличие атипичных клеток, с окраской по Цилю — Нильсену, с определением клеточного состава). Эпителиоидные клетки и/или клетки Пирогова — Лангханса были обнаружены у 31 из 36 обследованных, что свидетельствует о высокой информативности фибробронхоскопии.

Следует отметить, что в 2 случаях на этапе дифференциальной диагностики при видеоторакоскопии с биопсией выявлена саркоидная реакция у больных со злокачественными новообразованиями. В сложных случаях больные были проконсультированы в федеральных научно-практических центрах, в которых подтверждены такие диагнозы, как лимфангиолейомиоматоз, лангерганскоклеточный гистиоцитоз, экзогенный аллергический альвеолит и идиопатический легочный фиброз. Туберкулинодиагностика (проба Манту с 2 ТЕ) проведена у 35 (53,8%) больных саркоидозом, и у 89,7% реакция была отрицательной; диаскинтест дал отрицательный результат в 97,4% случаев. При организующей криптогенной пневмонии туберкулинодиагностика была выполнена в 28,6% случаев, все пробы были отрицательными. При ИЗЛ на фоне СЗСТ этот вид иммунодиагностики использован только у 1 (8,3%) пациента, результат оказался отрицательным. При других ИЗЛ данные пробы не проводились.

В таблице 1 представлена клиническая характеристика участников. В структуре жалоб наблюдались различия: 11,5% больных саркоидозом и 9,1% больных экзогенным аллергическим альвеолитом не имели жалоб на момент выявления, тогда как при остальных заболеваниях в 100% случаев пациенты предъявляли жалобы. Кашель и одышка статистически значимо чаще встречались в группах ИИП и ИЗЛ установленной этиологии, чем в группе саркоидоза (в обоих случаях  $p < 0,05$ ).

Синдром Лефгрена (включавший суставной синдром, узловатую эритему и внутригрудную лимфаденопатию с лихорадкой) выявлен у 13 (20%) больных саркоидозом. Суставной синдром наблюдался также у 21,7% пациентов с ИЗЛ установленной этиологии (у пациентов с СЗСТ). Крепитация (velcro sounds) отмечена только в группах ИИП

**Клиническая характеристика пациентов с впервые выявленными интерстициальными заболеваниями легких**  
**Clinical characteristics of patients with newly diagnosed interstitial lung diseases**

Показатель / Parameter	Пациенты с саркоидозом / Sarcoidosis patients (n = 65)	Пациенты с идиопатическими интерстициальными пневмониями / Patients with idiopathic interstitial pneumonia (n = 24)	Пациенты с интерстициальными заболеваниями легких установленной этиологии / Patients with interstitial lung diseases of known etiology (n = 23)
Частота жалоб / Complains frequency, n (%):	51 (78,5)	24 (100,0)	22 (95,7)
• одышка / dyspnoe	14 (21,5)	20 (83,3)	22 (95,7)
• кашель / cough	21 (32,3)	21 (87,5)	14 (60,9)
• повышение температуры тела / temperature rise	13 (20,0)*	11 (45,8)	6 (26,1)
• боль в грудной клетке / chest pain	9 (13,8)	4 (16,7)	5 (21,7)
• слабость / atony	12 (18,5%)	7 (29,2)	7 (30,4)
• похудание / weight loss	2 (3,1)	3 (12,5)	6 (26,1)
• суставной синдром / articular syndrome	13 (20,0)*	1 (4,2)	5 (21,7)
• крепитация в легких / crackling rale in lung	0	13 (54,2)	16 (69,6)
Средний уровень периферической сатурации / Average peripheral saturation, %	98,2 ± 0,1	96,8 ± 0,4	96,1 ± 0,7
Доля пациентов с сатурацией < 95% / Patients with < 95% saturation, n (%)	0	4 (16,7)	7 (33,3)**
Доля пациентов с сатурацией < 95% после 6-минутной ходьбы / Patients with < 95% saturation after a 6-minute walk, n (%)	0	11 (45,8)	10 (47,6)**
Средний уровень сатурации после 6-минутной ходьбы / Average saturation after a 6-minute walk, %	98,1 ± 0,1	93,4 ± 1,1	91,8 ± 1,8

\* В рамках синдрома Лефгрена.

\*\* Из 21 обследованного (у 2 выявлен синдром Рейно).

\* Löfgren syndrome.

\*\* Out of 21 examined subjects (2 subjects had Reynaud's syndrome).

и ИЗЛ установленной этиологии. При первичном осмотре обнаружено снижение уровня периферической сатурации в 16,7% случаев в группе ИИП и в 58,3% — в группе ИЗЛ на фоне СЗСТ. Уровень насыщения крови кислородом < 95% после 6-минутной ходьбы имел место у 45,8% и 47,6% больных соответственно. У пациентов с саркоидозом уровень насыщения крови кислородом в покое и после 6-минутной ходьбы был выше 95%.

Только отдельные лабораторные показатели имели особенности при конкретных нозологиях. Повышенная СОЭ определена при ИИП и при ИЗЛ, обусловленных СЗСТ. Изменения в общем анализе мочи (эритроцитурия, протеинурия) выявлены у 4 больных системным васкулитом. Содержание антител к цитоплазме нейтрофилов также было повышено у 4 пациентов с ИЗЛ, обусловленными системным васкулитом; увеличение уровней антинуклеарного и ревматоидного факторов наблюдалось соответственно у 2 и 3 пациентов с СЗСТ. Таким образом, у 9 (75%) пациентов были выявлены те или иные специфические аутоиммунные нарушения. Высокий уровень циркулирующих иммунных комплексов в этой группе обнаружен у 11 (78,6%) участников из 14, у которых измеряли этот показатель (табл. 2).

На момент обращения данные спирометрии были получены у 58,5% больных саркоидозом, у 79,2% больных ИИП, у 41,7% пациентов с ИЗЛ на фоне СЗСТ. Наихудшая вентиляционная способность легких выявлена в группе ИЗЛ установленной этиологии. Снижение диффузионной способности легких (< 80% от должной) зарегистрировано у 66,7% из 9 больных с ИИП (в этой группе показатели были наихудшими), у 60% из 5 больных саркоидозом, у 53,8% из 13 пациентов с экзогенным аллергическим альвеолитом и ИЗЛ, обусловленными СЗСТ (табл. 3).

Наиболее полно пациенты с ИЗЛ были обследованы специалистами имидж-диагностики. Все пациенты имели или рентгенограммы, или рентгеновские КТ высокого разрешения (92,3% больных саркоидозом и 100% остальных пациентов). В сложных случаях и при диагностике идиопатического легочного фиброза был использован потенциал Федерального регистра идиопатического легочного фиброза, рентгеновские КТ рассмотрены главным внештатным лучевым диагностом Минздрава России проф. И.Ю. Тюриным, а также рентгенологами Университетской клиники г. Базеля (Швейцария).

Лечение ИЗЛ проводилось в соответствии с диагнозом. Так, системные глюкокортикостероиды принимали



10,8% больных саркоидозом, 83,3% пациентов с ИИП (100% больных неспецифической интерстициальной пневмонией и криптогенной организующейся пневмонией), 82,6% пациентов с ИЗЛ на фоне СЗСТ и экзогенным аллергическим альвеолитом. Альфа-токоферол и пентоксифиллин получали только больные саркоидозом (89,2% и 61,5% соответственно); плазмаферез был проведен у больных с ИЗЛ установленной этиологии (26,1%) и с ИИП (12,5%). Иммуносупрессивная терапия цитостатиками в сочетании с преднизолоном (исначально или при снижении дозы преднизолона) применялась у 1 больного неспецифической интерстициальной пневмонией и у 8 пациентов с ИЗЛ на фоне СЗСТ: метотрексат — у 2, D-пеницилламин — у 1, азатиоприн — у 2, гидроксихлорохин — у 1, микофенолат — у 1, хлорамбуцил — у 1.

Эффективность лечения оценивали по клинической и рентгенологической картине. Наилучшие результаты получены у больных саркоидозом, тогда как у 4 (21,1%) из 19 пациентов с ИИП и 2 (16,7%) пациентов с ИЗЛ на фоне СЗСТ наблюдалось прогрессирующее течение заболевания (табл. 4).

**ОБСУЖДЕНИЕ**

Проведенное исследование продемонстрировало актуальность изучения особенностей диагностики и лечения ИЗЛ в условиях крупной многопрофильной больницы. Отмечено, что саркоидоз является наиболее частым ИЗЛ, в большинстве случаев имеет доброкачественное течение и не требует гормональной терапии. Больные саркоидозом были более молодыми, у них наиболее часто (72,3%) диагноз был подтвержден гистологическими методами.

В России структура интерстициальных заболеваний легких представлена в единичных публикациях [5–7]. Распределение ИЗЛ по нозологиям в нашем исследовании было сходным с тем, которое установлено в Городской клинической больнице № 1 им. А.Н. Кабанова (г. Омск): на первом месте также был саркоидоз, за которым следовали идиопатический легочный фиброз и заболевания, связанные с аутоиммунными процессами [5]. Доминирование саркоидоза в нашей клинике обусловлено, по-видимому, более высокой естественной распространенностью этого ИЗЛ в общей популяции [8] и тем, что в Татарстане хорошо отработан алгоритм диагностики данного заболевания и наблюдения пациентов с ним [9].

Мы обнаружили, что в процессе диагностики и лечения ИЗЛ на догоспитальном этапе врачи сталкиваются с трудностями и допускают некоторые ошибки. Высокая частота диагностических ошибок сопоставима с данными отечественных ученых [10, 11]. Очевидно недостаточное внимание к исследованию функции внешнего дыхания, которая сразу позволяет определить тип нарушений (обструктивный или рестриктивный), в соответствии с которым сужается перечень нозологий для дифференциальной диагностики. Фтизиатрическая настороженность и туберкулинодиагностика имели место при саркоидозе и были явно недостаточными при других ИЗЛ. В некоторых случаях антибактериальные препараты или короткие курсы глюкокортикостероидов были назначены без показаний. В то же время дальнейшие действия врачей РКБ МЗ РТ соответствовали современным подходам к лечению ИЗЛ, изложенным в национальном руководстве по респираторной патологии [12].

Таблица 2 / Table 2

**Лабораторные и спирометрические данные пациентов с впервые выявленными интерстициальными заболеваниями легких**  
**Laboratory and spirometric characteristics of patients with newly diagnosed interstitial lung diseases**

Показатели / Parameters	Пациенты с саркоидозом / Sarcoidosis patients (n = 65)	Пациенты с идиопатическими интерстициальными пневмониями / Patients with idiopathic interstitial pneumonia (n = 24)	Пациенты с интерстициальными заболеваниями легких установленной этиологии / Patients with interstitial lung diseases of known etiology (n = 23)
Средняя скорость оседания эритроцитов, мм/ч / Average sedimentation rate, mm/h	16,4 ± 1,7	25,1 ± 3,9	31,6 ± 4,1
Среднее число лейкоцитов, ×10 <sup>9</sup> /л / Average WBC count, ×10 <sup>9</sup> /L	6,4 ± 0,3	9,3 ± 0,6	8,6 ± 0,7
Средний уровень гемоглобина, г/л / Average Hb, g/L	131,3 ± 2,1	128,7 ± 4,3	131,6 ± 3,3
Средний уровень циркулирующих иммунных комплексов, у. е. / Average circulating immune complex, units	176,8 ± 35,6 (n = 6)	227,1 ± 49,9 (n = 17)	202,2 ± 29,4 (n = 14)
Доля пациентов с уровнем циркулирующих иммунных комплексов > 130 у. е. / Patients with circulating immune complex of > 130 units, n (%)	5 (83,3)	13 (76,5)	11 (78,6)
Средний уровень С-реактивного белка, мг/л / Average C-reactive protein, mg/L	9,9 ± 3,5 (n = 15)	20,7 ± 7,6 (n = 18)	28,2 ± 12,6 (n = 18)
Доля пациентов с уровнем С-реактивного белка > 6 мг/л / Patients with C-reactive protein of > 6 mg/L, n (%)	6 (40)	7 (38,9)	8 (44,4)

торной медицине [1]. Многопрофильность РКБ МЗ РТ обеспечила сокращение сроков этапной маршрутизации (благодаря

трехуровневой системе оказания помощи) и срока постановки диагноза (благодаря участию смежных специалистов).

Таблица 3 / Table 3

**Параметры функции внешнего дыхания у пациентов с впервые выявленными интерстициальными заболеваниями легких**  
**Respiratory function characteristics of patients with newly diagnosed interstitial lung diseases**

Показатели / Parameters	Пациенты с саркоидозом / Sarcoidosis patients (n = 38)	Пациенты с идиопатическими интерстициальными пневмониями / Patients with idiopathic interstitial pneumonia (n = 19)	Пациенты с интерстициальными заболеваниями легких установленной этиологии / Patients with interstitial lung diseases of known etiology (n = 14)
Форсированная жизненная емкость легких, л / Forced vital respiratory capacity, L	3,82 ± 0,2	2,4 ± 0,2	1,89 ± 0,2
Форсированная жизненная емкость легких / Forced vital respiratory capacity, %	97,7 ± 3,0	75,4 ± 3,6	69,8 ± 6,0
Объем форсированного выдоха в 1-ю секунду, л / Forced expiratory volume during first second, L	3,08 ± 0,18	1,9 ± 0,1	1,56 ± 0,1
Объем форсированного выдоха в 1-ю секунду / Forced expiratory volume during first second, %	97,2 ± 3,3	75,3 ± 0,1	69,2 ± 5,8
Индекс Тиффно / Tiffeneau index, %	82,3 ± 1,1	80,9 ± 2,4	74,6 ± 3,9
Диффузионная способность легких / Diffusing lung capacity, %	78,6 ± 2,8 (n = 5)	61,2 ± 7,7 (n = 9)	74,9 ± 5,6 (n = 13)
Доля пациентов с диффузионной способностью легких < 80% / Patients with diffusing lung capacity of < 80%, n (%)	3 (60)	6 (66,7)	7 (53,8)

Таблица 4 / Table 4

**Эффективность лечения больных с впервые выявленными интерстициальными заболеваниями легких**  
**Therapy efficiency in patients with newly diagnosed interstitial lung diseases**

Показатели / Parameters	Пациенты с саркоидозом / Sarcoidosis patients (n = 49)	Пациенты с идиопатическими интерстициальными пневмониями / Patients with idiopathic interstitial pneumonia (n = 19)	Пациенты с интерстициальными заболеваниями легких установленной этиологии / Patients with interstitial lung diseases of known etiology (n = 18)
Длительность наблюдения, мес / Follow-up duration, months	9,2 ± 0,7	7,6 ± 1,0	6,6 ± 1,4
Результаты лечения / Therapy results, n (%):			
• отсутствие клинических изменений / no clinical changes	21 (42,9)	5 (26,3)	6 (33,3)
• клиническое улучшение / clinical improvements	28 (57,1)	9 (47,4)	9 (50,0)
• клиническое ухудшение / clinical deterioration	0	5 (26,3)	3 (16,7)
• отсутствие динамики рентгенографической картины / no dynamics in X-ray pattern	7 (14,3)	9 (47,4)	8 (44,4)
• отрицательная динамика рентгенографической картины / negative dynamics in X-ray pattern	2 (4,1)	4 (21,1)	2 (11,1)

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Анализ ведения больных с интерстициальными заболеваниями легких показал, что в условиях ведущего многопрофильного учреждения — Республиканской клинической больницы Министерства здравоохранения Республики Татарстан —

имеются все условия для качественной диагностики и лечения сложных и редких неинфекционных заболеваний легких. Развитие этого направления специализированной помощи позволит сократить время до постановки окончательного диагноза и начала адекватного лечения.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Чучалин А.Г., ред. Респираторная медицина: руководство. М.: Литтерра; 2017. Т. 3. 464 с. [Chuchalin A.G., ed. Respiratory medicine: manual. M.: Litterra; 2017. V. 3. 464 p. (in Russian)]
2. Чучалин А.Г., Авдеев С.Н., Айсанов З.Р., Белевский А.С., Демура С.А., Илькович М.М. и др. Диагностика и лечение идиопатического легочного фиброза. Федеральные клинические рекомендации. Пульмонология. 2016; 26(4): 399–421. [Chuchalin A.G., Avdeev S.N., Aisanov Z.R., Belevskiy A.S., Demura S.A., Il'kovich M.M. et al. Diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. Federal Guidelines. Pulmonology. 2016; 26(4): 399–421. (in Russian)]. DOI: 10.18093/0869-0189-2016-26-4-399-419
3. Olson A.L., Gifford A.H., Inase N., Fernández Pérez E.R., Suda T. The epidemiology of idiopathic pulmonary fibrosis and interstitial lung diseases at risk of a progressive-fibrosing phenotype. Eur. Respir. Rev. 2018; 27(150): pii: 180077. DOI: 10.1183/16000617.0077-2018
4. Travis W.D., Costabel U., Hansell D.M., King T.E. Jr, Lynch D.A., Nicholson A.G. 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; 188(6): 733–48. DOI: 10.1164/rccm.201308-1483ST
5. Петров Д.В., Овсянников Н.В., Капралов Э.А., Капустьян О.В. Интерстициальные заболевания легких: точка зрения практического врача. Практическая пульмонология. 2014; 1: 34–8. [Petrov D.V., Ovsyannikov N.V., Kapralov E.A., Kapustyan O.V. Interstitial lung diseases: practitioner's point of view. Practical Pulmonology. 2014; 1: 34–8. (in Russian)]
6. Болотова Е.В., Шульженко Л.В., Порханов В.А. Ошибки в диагностике интерстициальных заболеваний легких на догоспитальном этапе. Пульмонология. 2015; 25(1): 41–4. [Bolotova E.V., Shulzhenko L.V., Porkhanov V.A. Faulty pre-hospital diagnostics of interstitial lung diseases. Pulmonology. 2015; 25(1): 41–4. (in Russian)]
7. Нашатырева М.С., Трофименко И.Н., Черняк Б.А. Структура и клиническая характеристика интерстициальных заболеваний легких по данным регистра (Иркутск). Пульмонология. 2017; 27(6): 740–7. [Nashatyreva M.S., Trofimenko I.N., Chernyak B.A. Structure and clinical characteristics of interstitial lung diseases in the region (Irkutsk). Pulmonology. 2017; 27(6): 740–7. (in Russian)]
8. Визель А.А., Визель И.Ю., Амиров Н.Б. Эпидемиология саркоидоза в Российской Федерации. Вестник современной клинической медицины. 2017; 10(5): 66–73. [Vizel A.A., Vizel I.Yu., Amirov N.B. Sarcoidosis epidemiology in the Russian Federation. Journal of Modern Clinical Medicine. 2017; 10(5): 66–73. (in Russian)]
9. Визель А.А., Булашова О.В., Амиров Н.Б., Дмитриев Е.Г., Казаков И.М., Исламова Л.В. и др. Интегральная модель диагностики и наблюдения больных саркоидозом в современных условиях. Пульмонология. 2003; 3: 74–9. [Vizel A.A., Bulashova O.V., Amirov N.B., Dmitriev E.G., Kazakov I.M., Islamova L.V. et al. Integral diagnosis and monitoring model for sarcoidosis patients in the current settings. Pulmonology. 2003; 3: 74–9. (in Russian)]
10. Шмелев Е.И. Дифференциальная диагностика интерстициальных болезней легких. Consilium Medicum. 2003; 5(4): 176–81. [Shmelev E.I. Differential diagnostics of interstitial lung diseases. Consilium Medicum. 2003; 5(4): 176–81. (in Russian)]
11. Илькович М.М., ред. Интерстициальные и орфанные заболевания легких. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2016. 560 с. [Ilkovich M.M., ed. Interstitial and orphan lung diseases. M.: GEOTAR-Media; 2016. 560 p. (in Russian)]

Поступила / Received: 25.04.2020

Принята к публикации / Accepted: 26.06.2020