

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00136&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00136. Ідіопатичний легеневий фіброз

Автор: Riitta Kaarteenaho
Редактори оригінального тексту: -
Дата останнього оновлення: 2017-04-11

Основні положення

- Ідіопатичний легеневий фіброз (ІЛФ) - найпоширеніший підтип звичайної інтерстиційної пневмонії (ЗІП); він зазвичай веде до прогресуючого легеневого фіброзу.
- В більшості випадків етіологія невідома, а прогноз несприятливий; однак, перебіг захворювання може бути різним. У певної кількості пацієнтів загострення може виникнути в будь-якій фазі захворювання.
- Ознаки та симптоми на початку захворювання часто неспецифічні, саме тому нерідко діагноз виставляється із запізненням.
- Діагноз підтверджується у спеціалізованих закладах.
- На даний час не існує медикаментозної терапії, яка веде до одужання. Пірфенідон та нінтеданіб можуть сповільнити прогресування захворювання у деяких пацієнтів.
- У деяких випадках трансплантація легень розглядається як вид лікування.



Епідеміологія

- Поширеність у світі різна, від 7 до 20 випадків на 100000 населення.

Симптоми

- Пацієнт часто скаржиться на тривалий непродуктивний кашель до постановки діагнозу. Задишка з'являється при прогресуванні захворювання. Гарячка не характерна.

Клінічні знахідки

- На початкових стадіях захворювання результати як аускультатії, так і інструментальних досліджень можуть бути нормальними.
- Однак, інспіраторні дрібноміхурцеві вологі хрипи можуть вислуховуватися вже при первинній діагностиці (аудіозразки |Fibrotising alveolitis a...| |Fibrotising alveolitis|).
- У деяких пацієнтів спостерігаються нігті у вигляді годинникових скелець та пальці у формі барабанних паличок.
- Поява ознак, що пов'язані з перевантаженням правого шлуночка, свідчать про прогресуючу стадію захворювання.

Дослідження

Лабораторні дослідження

- Для ІЛФ немає характерних лабораторних відхилень, які чітко вказують на захворювання.
- ШОЕ та С-реактивний білок зазвичай в нормі.
- При прогресуванні захворювання у пацієнта розвивається гіпоксемія, яку можна виявити як пульсоксиметрією, так і аналізом газового складу крові при фізичному навантаженні та/або в спокої.

Візуалізаційні дослідження

- Рентгенографія ОГП
 - Лінійні ущільнення або малюнок у вигляді бджолиних сот в базальних відділах легень. Рентгенографія ОГП може бути майже нормальною на ранніх стадіях.
- Комп'ютерна томографія з високою роздільною здатністю (ВРКТ) - найважливіший компонент в діагностиці ІЛФ.

- Близько у двох третин пацієнтів з ІЛФ виявляють на ВРКТ типові зміни для звичайної інтерстиціальної пневмонії, згідно чинних міжнародних критеріїв: аномалії сполучної тканини, малюнок у вигляді бджолиних сот, тракційні бронхоектази, локалізація змін субплеврально та базально. Якщо результати не відповідають вищевказаним критеріям, згідно з чинною класифікацією такий результат ВРКТ описується або як ймовірна ЗІП, або як такий, що не відповідає ЗІП.
- Іноді на ВРКТ можуть бути присутні незначні субплевральні ущільнення по типу “матового скла”. Також можна виявити незначне збільшення лімфатичних вузлів.

Діагностика

- Діагноз підтверджується в спеціалізованих закладах.
- За наявності підозри на ІЛФ головною задачею стає виключення інших можливих фіброзуючих захворювань легень, які схожі на ЗІП, до яких належать наступні: азбестоз [настанова 00139 | Хвороби, спричинені впли...], інтерстиційні захворювання легень, асоційовані з ревматоїдним артритом або іншими захворюваннями сполучної тканини, хронічний алергічний альвеоліт [настанова 00137 | Алергічний альвеоліт], легенева реакція на ліки.
- Якщо при ВРКТ виявлено типовий, відповідно до чинної класифікації, для ЗІП малюнок, а інші можливі фіброзуючі захворювання легень виключені, діагноз можна виставити за даними клінічної картини та даними ВРКТ. В більшості випадків немає потреби в проведенні бронхоскопії та трансbronхіальної біопсії або аналізі бронхоальвеолярного лаважу.
- Якщо при ВРКТ виявляється малюнок, який відповідає критеріям ймовірної ЗІП або не відповідає ЗІП взагалі, кінцевий діагноз має бути підтверджений гістологічно шляхом хірургічної легеневої біопсії або кріобіопсії.
 - Перед проведенням біопсії легень слід переконатися в тому, чи підходить пацієнт для процедури. У деяких пацієнтів внаслідок, наприклад, важкості захворювання, супутніх станів, похилого віку, ризик при хірургічній біопсії легень може бути занадто високим.
 - Хірургічна біопсія легень проводиться методом хірургічної відеоторакоскопії або відкритої біопсії легень. Рекомендовано проводити декілька біопсій, як мінімум з двох, бажано з трьох, часток легень.

- Кріобіопсія проводиться під час бронхоскопії. Бажано проводити забір кількох зразків. Ця методика нова.
- Остаточний діагноз виставляється мультидисциплінарною командою, в яку входять пульмонолог, радіолог, і за потреби патологоанатом (патолог).
- Типові знахідки при спірографії наступні: зниження форсованої життєвої ємності легень(ФЖЄЛ), тобто рестриктивний дефект, і зниження дифузійної здатності легень.

Лікування [доказ В] [доказ С]

- Лікування ІЛФ проводиться вузьким спеціалістом. Проте, подальше лікування та спостереження може проводитися у первинній медичній допомозі.
- На даний час не існує медикаментозної терапії, яка веде до одужання.
- Пірфенідон [доказ С] або нінтеданіб можна використовувати для лікування пацієнтів, у яких діагноз ІЛФ виставлений згідно чинних діагностичних критеріїв, ФЖЄЛ знаходиться у межах від 50% до 90%.
 - Для пацієнтів, які приймають пірфенідон, рекомендована відмова від куріння.
 - Статус реімбурсації пірфенідону та ніндетамібу визначається і регулюється державою.
 - На даний час, пірфенідон та нінтеданіб показані для лікування тільки ІЛФ і не показані для лікування інших типів фіброзу легень або фіброзу інших органів.
- Гастроєзофагеальна рефлюксна хвороба (ГЕРХ) [настанова 00170] [Гастроєзофагеальна рефлю...] лікується за наявності симптомів у пацієнта. Рекомендації варіюють залежно від скринінгу та лікування пацієнтів.
- Остання міжнародна настанова рекомендує використовувати оксигенотерапію та легеневу реабілітацію. Більше того, паліативне симптоматичне лікування дуже важливе, особливо при прогресуванні захворювання.
- Придатність пацієнта для трансплантації легень варто оцінювати у всіх випадках ІЛФ.

Прогноз

- Згідно даних досліджень, середня тривалість життя складає 3-5 років. Однак, перебіг захворювання можна сповільнити у деяких пацієнтів.
- Перебіг захворювання дуже відрізняється у різних пацієнтів. У деяких пацієнтів захворювання може прогресувати повільно або залишатися стабільним навіть протягом декількох років, а в інших пацієнтів можуть бути загострення, які викликають виражену легеневу недостатність.
- Деякі пацієнти можуть також зіткнутися з різними стадіями прогресування захворювання.

Загострення

- Раптове прогресування ІЛФ розцінюється як загострення захворювання. Причини можуть бути відомими (інфекція, лікувальна процедура, ліки, аспірація) або невідомими (ідіопатичне загострення), при якому стан не можна пов'язати тільки з серцевою недостатністю або затримкою рідини.
- Вірогідність загострення не можна передбачити у конкретного пацієнта. Саме тому необхідно оцінювати придатність пацієнта до трансплантації легень на момент встановлення діагнозу.
- Для загострення характерні посилення задишки та нові зміни на ВРКТ. Відповідно до визначення, ці симптоми та нові двобічні, виявлені радіологічно зміни в альвеолах, розвиваються менше місяця.
- Загострення ІЛФ маніфестує у вигляді дифузного ураження альвеол (ДУА), підтвердженого гістологічно та радіологічно. ДУА також спостерігається при загостренні інших фіброзуючих станів легень, гострому респіраторному дистрес-синдромі (ГРДС) та реакції легень на присутність вірусних інфекцій (наприклад, тяжкий гострий респіраторний синдром (ТГРС), свинячий грип, пташиний грип).
- На даний час не існує ефективного медикаментозного або іншого лікування загострень ІЛФ, хоча часто використовуються глюкокортикоїди.

Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [\[пов'язані 00175 Idiopathic pulmonary fib...\]](#)

- Інтернет ресурси [\[ПОВ'ЯЗАНІ|Idiopathic pulmonary fib...\]](#)
- Література [\[ПОВ'ЯЗАНІ|Idiopathic pulmonary fib...\]](#)

Джерела інформації

- R1. Hodgson U, Laitinen T, Tukiainen P. Nationwide prevalence of sporadic and familial idiopathic pulmonary fibrosis: evidence of founder effect among multiplex families in Finland. *Thorax* 2002;57(4):338-42. [\[PubMedID|11923553\]](#)
- R2. Richeldi L, Davies HR, Ferrara G et al. Corticosteroids for idiopathic pulmonary fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2003;(3):CD002880. [\[PubMedID|12917934\]](#)
- R3. Raghu G, Collard HR, Egan JJ et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183(6):788-824. [\[PubMedID|21471066\]](#)
- R4. Kaarteenaho R. The current position of surgical lung biopsy in the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res* 2013;14(1):43. [\[PubMedID|23587070\]](#)
- R5. Kaarteenaho R, Kinnula VL. Diffuse alveolar damage: a common phenomenon in progressive interstitial lung disorders. *Pulm Med* 2011;2011():531302. [\[PubMedID|21637367\]](#)
- R6. Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Research Network, Martinez FJ, de Andrade JA et al. Randomized trial of acetylcysteine in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014;370(22):2093-101. [\[PubMedID|24836309\]](#)
- R7. Richeldi L, du Bois RM, Raghu G et al. Efficacy and safety of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014;370(22):2071-82. [\[PubMedID|24836310\]](#)
- R8. Raghu G, Rochwerg B, Zhang Y et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2015;192(2):e3-19. [\[PubMedID|26177183\]](#)
- R9. Collard HR, Ryerson CJ, Corte TJ et al. Acute Exacerbation of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An International Working Group Report. *Am J Respir Crit Care Med* 2016;194(3):265-75. [\[PubMedID|27299520\]](#)

Настанови

- [Настанова 00139](#). Хвороби, спричинені впливом азбесту.
- [Настанова 00137](#). Алергічний альвеоліт.
- [Настанова 00170](#). Гастроезофагеальна рефлюксна хвороба.

Аудіо

- [Аудіо 00002](#). Fibrotising alveolitis associated with rheumatoid arthritis.
- [Аудіо 00003](#). Fibrotising alveolitis.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 06222](#). Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease.
Дата оновлення: 2017-04-12
Рівень доказовості: B
Резюме: Pulmonary rehabilitation appears to be safe and to provide short-term improvement of functional exercise capacity, dyspnoea and quality of life in patients with interstitial lung disease.
- [Доказовий огляд 00721](#). Domiciliary oxygen for interstitial lung disease.
Дата оновлення: 2017-04-12
Рівень доказовості: C
Резюме: Oxygen therapy may not increase survival in patients with interstitial pulmonary fibrosis.
- [Доказовий огляд 04362](#). Non-steroid agents for idiopathic pulmonary fibrosis.
Дата оновлення: 2010-10-15
Рівень доказовості: C
Резюме: Pirfenidone may improve progression-free survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis, but more data are needed on overall survival and quality of life.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: [ebm00136](#) Ключ сортування: [006.040](#) Тип: [EBM Guidelines](#)

Дата оновлення англomовного оригіналу: [2017-04-11](#)

Автор(и): [Riitta Kaarteenaho](#) Автор(и) попередніх версій статті: [Vuokko KinnulaPentti Tukiainen](#) Редактор(и):
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: [Maarit Green](#) Видавець: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)
Власник авторських прав: [Duodecim Medical Publications Ltd](#)

Навігаційні категорії
[EBM Guidelines](#) [Pulmonary diseases](#)

Ключові слова індексу
[speciality: Pulmonary diseases](#) [Fibrosing alveolitis](#) [mesh: Idiopathic pulmonary fibrosis](#) [Interstitial lung disease](#) [mesh: IPF](#)
[mesh: Pulmonary fibrosis](#) [mesh: Blood Gas Analysis](#) [mesh: high-resolution computed tomography](#) [mesh: Prednisolone](#)
[mesh: Radiography, Thoracic](#) [mesh: rales](#) [mesh: Spirometry](#) [icpc-2: R99](#) [speciality: Internal medicine](#)
[speciality: Rheumatology](#)