

Хронические фиброзирующие интерстициальные заболевания легких с прогрессирующим фиброзным фенотипом: резолюция Междисциплинарного Совета экспертов

С.Н.Авдеев¹, С.Ю.Чикина^{1✉}, И.Е.Тюрин², А.С.Белевский³, С.А.Терпигоров⁴, Л.П.Ананьева⁵, А.А.Визель⁶, М.В.Болдина⁷, И.В.Демко⁸, И.В.Лещенко^{9–11}, И.Н.Трофименко¹², М.Ф.Киняйкин^{13, 14}, И.Э.Степанян¹⁵, А.С.Зайцева¹⁵, Д.В.Петров¹⁶

- ¹ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет): 119991, Россия, Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2
- ² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 123995, Россия, Москва, ул. Баррикадная, 2, стр. 1
- ³ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, 1
- ⁴ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф.Владимирского»: 129110, Россия, Москва, ул. Щепкина, 61 / 2
- ⁵ Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научно-исследовательский институт ревматологии имени В.А.Насоновой»: 115522, Россия, Москва, Каширское шоссе, 34А
- ⁶ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 420012, Россия, Республика Татарстан, Казань, ул. Бутлерова, 49
- ⁷ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 603005, Россия, Нижний Новгород, пл. Минина и Пожарского, 10 / 1
- ⁸ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, 1
- ⁹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 620028, Россия, Екатеринбург, ул. Репина, 3
- ¹⁰ Уральский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии – филиал Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 620039, Россия, Свердловская обл., Екатеринбург, 22-го Партсъезда, 50
- ¹¹ Клиника Общества с ограниченной ответственностью «Медицинское объединение “Новая больница”»: 620109, Россия, Екатеринбург, ул. Заводская, 29
- ¹² Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 664049, Россия, Иркутск, мкр Юбилейный, 100
- ¹³ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 690002, Россия, Приморский край, Владивосток, Проспект Острякова, 2
- ¹⁴ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Приморская краевая клиническая больница № 1»: 690091, Россия, Приморский край, Владивосток, Алеутская ул., 57
- ¹⁵ Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза»: 107564, Россия, Москва, Яузская аллея, 2
- ¹⁶ Бюджетное учреждение здравоохранения Омской области «Городская клиническая больница № 1 имени Кабанова А.Н.»: 644112, Россия, Омск, ул. Перелета, 7

Резюме

При формировании фибротических изменений в легких многие интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) могут приобретать прогрессирующее течение. По прогнозу выживаемости, риску летальности и обострений такой фенотип ИЗЛ при отсутствии антифибротической терапии очень близок к идиопатическому легочному фиброзу. В 2020 г. в Российской Федерации разрешено использование антифибротического препарата нинтеданиб при фиброзирующих ИЗЛ с прогрессирующим фиброзным фенотипом (ПФФ) и при ИЗЛ, связанных с системной склеродермией. Целью работы Междисциплинарного Совета экспертов явилось ознакомление с основными положениями резолюции Междисциплинарного Совета экспертов о диагностике и лечении ИЗЛ ПФФ. Результаты. В декабре 2020 г. состоялся Междисциплинарный Совет экспертов, по результатам работы которого разработаны алгоритм диагностики и ведения пациентов с ИЗЛ ПФФ и критерии отбора больных для назначения антифибротической терапии. Заключение. Установлено, что в случае,

когда при стандартной терапии ИЗЛ ПФФ клиническое состояние пациента и легочная функция и / или фибротические изменения в легких по данным компьютерной томографии высокого разрешения не стабилизируются, показана антифибротическая терапия нинтеданибом. Начиная антифибротическую терапию в возможно более ранние сроки заболевания, можно замедлить прогрессирующее снижение легочной функции при более сохраненных исходных показателях.

Ключевые слова: интерстициальные заболевания легких, фиброзирующие интерстициальные заболевания легких, прогрессирующий фенотип, антифибротическая терапия, алгоритм, нинтеданиб.

Конфликт интересов. Авдеев С.Н. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Тюрин И.Е. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Белевский А.С. — чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Терпигорев С.А. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Чикина С.Ю. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Степанян И.Э. — написание статей, участие в клинических исследованиях и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Зайцева А.С. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Болдина М.В. — участие в клинических исследованиях и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Визель А.А. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Демко И.В. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Трофименко И.Н. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Лещенко И.В. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Киняйкин М.Ф. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм»; Петров Д.В. — написание статей и чтение лекций для компании «Берингер Ингельхайм».

Благодарности. Авторы благодарят ООО «Берингер Ингельхайм» за техническую поддержку работы Многопрофильного Совета экспертов.

Финансирование. Статья опубликована при финансовой поддержке ООО «Берингер Ингельхайм». ООО «Берингер Ингельхайм» не несет ответственности за содержание статьи. Мнение ООО «Берингер Ингельхайм» может отличаться от мнения авторов статьи и редакции.

Для цитирования: Авдеев С.Н., Чикина С.Ю., Тюрин И.Е., Белевский А.С., Терпигорев С.А., Ананьева Л.П., Визель А.А., Болдина М.В., Демко И.В., Лещенко И.В., Трофименко И.Н., Киняйкин М.Ф., Степанян И.Э., Зайцева А.С., Петров Д.В. Хронические фиброзирующие интерстициальные заболевания легких с прогрессирующим фиброзным фенотипом: резолюция Междисциплинарного Совета экспертов. *Пульмонология*. 2021; 31 (4): 505–510. DOI: 10.18093/0869-0189-2021-31-4-505-510

Chronic fibrosing progressing interstitial lung disease: a decision of Multidisciplinary Expert Board

Sergey N. Avdeev¹, Svetlana Yu. Chikina¹✉, Igor' E. Tyurin², Andrey S. Belevskiy³, Stanislav A. Terpigorev⁴, Lidiya P. Anan'yeva⁵, Aleksandr A. Vizel⁶, Marina V. Boldina⁷, Irina V. Demko⁸, Igor' V. Leshchenko^{9–11}, Irina N. Trofimenko¹², Mikhail F. Kinyaykin^{13, 14}, Igor' E. Stepanyan¹⁵, Anna S. Zaytseva¹⁵, Dmitriy V. Petrov¹⁶

¹ I.M.Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Healthcare Ministry of Russia: ul. Trubetskaya 8, build. 2, Moscow, 119991, Russia

² Russian Federal Academy of Continued Medical Education, Healthcare Ministry of Russia: ul. Barrikadnaya 2/1, Moscow, 123995, Russia

³ N.I.Pirogov Federal Russian National Research Medical University, Healthcare Ministry of Russia: ul. Ostrovityanova 1, Moscow, 117997, Russia

⁴ M.F.Vladimirskiy State Moscow Regional Research Clinical Institute: ul. Shchepkina 61/2, Moscow, 129110, Russia

⁵ V.A.Nasonova Federal Research Rheumatology Institute: Kashirskoe shosse 34A, Moscow, 115522, Russia

⁶ Kazan State Medical University, Healthcare Ministry of Russia: ul. Butlerova 49, Kazan, 420012, Tatarstan Republic, Russia

⁷ Privolzhskiy Federal Research Medical University, Healthcare Ministry of Russian Federation: pl. Minina i Pozharskogo 10/1, Nizhny Novgorod, 603950, Russia

⁸ V.F.Voyno-Yasenetskiy Krasnoyarsk State Medical University, Healthcare Ministry of Russia: ul. Partizana Zheleznyaka 1, Krasnoyarsk, 660022, Russia

⁹ Ural State Medical University, Healthcare Ministry of Russia: ul. Repina 3, Ekaterinburg, 620028, Russia

¹⁰ Ural Research Institute of Phthisiopulmonology – a Branch of National Medical Research Phthisiopulmonology and Infectious Diseases Center, Healthcare Ministry of Russia: ul. 22nd Parts'ezda 50, Sverdlovskaya obl., Ekaterinburg, 620039, Russia

¹¹ «Novaya bol'nitsa» Clinical Association LLC: ul. Zavodskaya 29, Ekaterinburg, 620109, Russia

¹² Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch Campus of Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Training: mkr Yubileyny 100, Irkutsk, 664079, Russia

¹³ Federal State Budget Educational Institution of Higher Education «Pacific State Medical University», Healthcare Ministry of Russia: prosp. Ostryakova 2, Vladivostok, 690002, Russia

¹⁴ Primorsky Regional Clinical Hospital No.1: ul. Aleutskaya 57, Vladivostok, 690091, Russia

¹⁵ Federal Central Research Institute of Tuberculosis: Yauzskaya alleya 2, Moscow, 107564, Russia

¹⁶ A.N.Kabanov Omsk City Clinic No.1: ul. Pereleta 7, Omsk, 644112, Russia

Abstract

Introduction. The natural course of some interstitial lung diseases (ILD) is characterized by progressive fibrosing phenotype resembling idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). Until recently, the antifibrotic drug nintedanib was approved for treatment of the only fibrosing ILD which was IPF. A new indication for this drug which has been registered in Russian Federation in 2021 includes other fibrosing ILDs with progressive phenotype (PF-ILDs) and ILD associated with systemic sclerosis (SS-ILD). **The aim** of this publication is to describe general considerations of the decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs including SS-ILD. **Results.** According to the extension in nintedanib use

mentioned above, the Expert Board created an algorithm for diagnosis and treatment of patients with PF-ILDs and criteria for nintedanib administration in PF-ILDs. **Conclusion.** Antifibrotic therapy is needed for patients with PF-ILDs with the failure of the standard therapy. In those patients antifibrotic treatment should be initiated as early as possible to better preserve the lung function.

Key words: interstitial lung diseases, progressive fibrosing phenotype, nintedanib, antifibrotic, algorithm.

Conflict of interest. Avdeev S.N. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Tyurin I.E. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Belevsky A.S. — lecturing for Boehringer Ingelheim; Terpigorev S.A. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Chikina S.Yu. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Stepanyan I.E. — Writing articles, participating in clinical trials and lecturing for Boehringer Ingelheim; Zaitseva A.S. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Boldina M.V. — Participation in clinical research and lecturing for Boehringer Ingelheim; Vazel' A.A. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Demko I.V. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Trofimenko I.N. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Leshchenko I.V. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Kinyaykin M.F. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim; Petrov D.V. — Writing articles and giving lectures for Boehringer Ingelheim

Acknowledgements. The authors thank Boehringer Ingelheim LLC for technical support of the work of Multidisciplinary Expert Board.

Funding. This publication is supported by Boehringer Ingelheim LLC. The company is not responsible for the content of this article. The opinions of the author and the editorial could differ from the position of the Boehringer Ingelheim LLC.

For citation: Avdeev S.N., Chikina S.Yu., Tyurin I.E., Belevskiy A.S., Terpigorev S.A., Anan'yeva L.P., Vazel' A.A., Boldina M.V., Demko I.V., Leshchenko I.V., Trofimenko I.N., Kinyaykin M.F., Stepanyan I.E., Zaitseva A.S., Petrov D.V. Chronic fibrosing progressing interstitial lung disease: a decision of Multidisciplinary Expert Board. *Pul'monologiya*. 2021; 31 (4): 505–510 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2021-31-4-505-510

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) — гетерогенная группа болезней, в которую объединены > 200 различных неопухолевых заболеваний легких, которые характеризуются поражением легочного интерстиция и дистальных отделов дыхательных путей [1]. Многие ИЗЛ могут приобретать прогрессирующее течение, несмотря на адекватную стандартную терапию, при этом прогрессирование заболевания, как правило, связано с продолжающимся фиброобразованием в легочной ткани. Такая форма ИЗЛ в настоящее время получила наименование ИЗЛ с прогрессирующим фиброзным фенотипом (ПФФ) [2]. Распространенность ИЗЛ ПФФ составляет около 20 больных на 100 000 населения в Европе, или 13–40 % всех ИЗЛ [3–5]. Такой фенотип ИЗЛ при отсутствии антифибротической терапии очень близок к идиопатическому легочному фиброзу (ИЛФ) по прогнозу, темпам снижения легочной функции, риску летального исхода и обострений [6].

По данным исследований эффективности нинтеданиба при ИЛФ показано, что при раннем начале антифибротической терапии у больных, показатель форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) которых составляет > 90 %^{долж.}, сопровождается таким же замедлением прогрессирующего снижения легочной функции, как и на более поздних стадиях заболевания [7]. В последние годы выполнены 2 крупных рандомизированных двойных слепых плацебо-контролируемых многоцентровых исследования эффективности нинтеданиба у больных с ИЗЛ на фоне системной склеродермии (ССД) (исследование SENSICIS) [8] и другими ИЗЛ ПФФ (исследование INBUILD) [9], по результатам которых доказано эффективное замедление снижения легочной функции на фоне терапии нинтеданибом по сравнению с плацебо — на 41,0 мл в год (95%-ный доверительный интервал (ДИ) — 2,9–79,0; $p = 0,04$) (SENSICIS) [8], на 107 мл в год (95%-ный ДИ — 65,4–148,5; $p < 0,001$) — во всей популяции больных ИЗЛ ПФФ (INBUILD) и на 128 мл в год (95%-ный ДИ — 70,8–185,6; $p < 0,001$) — у больных ИЗЛ ПФФ

с паттерном обычной интерстициальной пневмонии (ОИП) по данным компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР) легких, и на 75,3 мл в год (95%-ный ДИ — 15,5–135,0) — у пациентов с другими паттернами [9]. В исследовании INBUILD отмечено также снижение относительного риска развития первого обострения или смерти на 33 % (95%-ный ДИ — 0,36–1,24) [9].

Критерии прогрессирования фиброзирующих ИЗЛ сформулированы в исследовании INBUILD и оценивались в течение 24 мес.:

- относительное снижение ФЖЕЛ на ≥ 10 %^{долж.};
- относительное снижение ФЖЕЛ на $\geq 5 < 10$ %^{долж.} и ухудшение респираторных симптомов;
- относительное снижение ФЖЕЛ на $\geq 5 < 10$ %^{долж.} и увеличение распространенности фиброза по данным КТВР;
- ухудшение респираторных симптомов и увеличение распространенности фиброза по данным КТВР [9].

Фибротические изменения по данным КТВР легких при ИЗЛ ПФФ могут проявляться как паттерном ОИП, так и другими паттернами: неспецифической ОИП, фиброзирующего гиперчувствительного пневмонита, организуемой пневмонии. Фибротические изменения на КТВР легких при ССД могут включать паттерны ОИП, неспецифической ОИП или организуемой пневмонии.

На основании результатов исследования INBUILD в Российской Федерации в 2020 г. зарегистрированы новые показания к назначению препарата нинтеданиб — для лечения и замедления прогрессирования ИЛФ, ССД ИЗЛ и других ИЗЛ ПФФ* [10].

В декабре 2020 г. создан Междисциплинарный Совет экспертов Российского респираторного общества при участии ведущих пульмонологов, рентгенологов и ревматологов Российской Федерации. В данной статье приведены основные положения принятой резолюции Междисциплинарного Совета экспертов о диагностике и лечении ИЗЛ ПФФ.

* Государственный реестр лекарственных средств. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Варпатеф®. Доступно на: http://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=89d81e79-6176-4356-8184-1cd22b600c7a&t [Дата обращения: 19.03.2021].

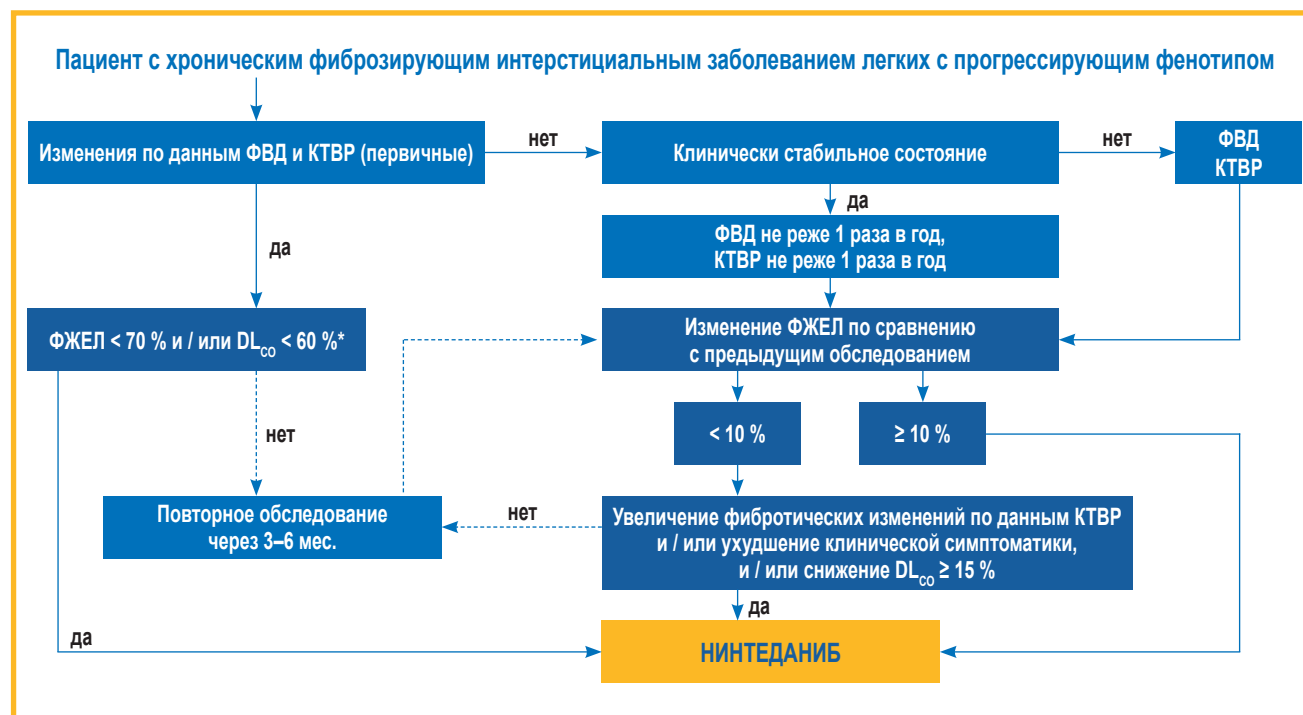


Рисунок. Алгоритм диагностики и терапии интерстициальных заболеваний легких с прогрессирующим фенотипом
 Примечание. ИЗЛ – интерстициальное заболевание легких; ФВД – функция внешнего дыхания; ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких; КТВР – компьютерная томография высокого разрешения; DL_{CO} – диффузионная способность легких по монооксиду углерода;
 * – для пациентов с интерстициальными заболеваниями легких, связанными с системной склеродермией.
 Figure. An algorithm of diagnosis and treatment of chronic fibrosing interstitial lung diseases.
 Notes: *, for patients with interstitial lung disease associated with systemic scleroderma.

Результаты

Междисциплинарным Советом экспертов разработан алгоритм отбора пациентов с ИЗЛ ПФФ, которые нуждаются в назначении антифибротической терапии (см. рисунок).

При первичном обследовании больного с ССД ИЗЛ выявление фибротических изменений по данным КТВР («сотовое» легкое и / или тракционные бронхоэктазы) со снижением ФЖЕЛ < 70 %_{долж.} и диффузионной способности легких по монооксиду углерода (DL_{CO}) < 60 %_{долж.} является показанием к неотложному назначению антифибротической терапии. При более сохранной легочной функции на фоне фибротических изменений по данным КТВР пациенту с ССД ИЗЛ рекомендовано повторное обследование через 3–6 мес. При нарастании фибротических изменений по данным КТВР, и / или ухудшении клинической симптоматики, и / или дальнейшем снижении ФЖЕЛ на 10 %, и / или DL_{CO} на ≥ 15 % необходимо назначение антифибротической терапии.

Если при первичном обследовании по данным КТВР и легочной функции у больного ССД отсутствуют изменения и сохраняется клинически стабильное состояние, рекомендуется регулярное мониторирование КТВР (не реже 1 раза в год) и легочной функции (не реже 1 раза в год).

Пациентам с другими ИЗЛ ПФФ антифибротическая терапия должна назначаться при снижении ФЖЕЛ на ≥ 10 % по сравнению с результатами предыдущего исследования вне зависимости от динами-

ки других показателей, либо при снижении ФЖЕЛ в меньшей степени (на < 10 % по сравнению с результатами предыдущего исследования), но одновременном снижении DL_{CO} на ≥ 15 %, либо нарастании фибротических изменений по данным КТВР, либо ухудшении клинического состояния.

Заключение

Таким образом, сегодня можно назначать антифибротическую терапию нинтеданибом не только при ИЛФ, но и при других ПФФ ИЗЛ, когда стандартная терапия не приводит к стабилизации клинического состояния пациента, легочной функции и / или фибротических изменений на КТВР легких. Начиная антифибротическую терапию в возможно более ранние сроки заболевания, можно замедлить прогрессирующее снижение легочной функции при более сохранных исходных показателях.

Литература / References

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2002; 165 (2): 277–304. DOI: 10.1164/ajrccm.165.2.ats01.
2. George P.M., Spagnolo P., Kreuter M. et al. Progressive fibrosing interstitial lung disease: clinical uncertainties, consensus recommendations, and research priorities. *Lancet Respir. Med.* 2020; 8 (9): 925–934. DOI: 10.1016/S2213-2600(20)30355-6.
3. Wijsenbeek M., Cottin V. Spectrum of fibrotic lung diseases. *N. Engl. J. Med.* 2020; 383 (10): 958–968. DOI: 10.1056/NEJMra2005230.

4. De Sadeleer L.J., Hermans F., De Dycker E. et al. Effects of corticosteroid treatment and antigen avoidance in a large hypersensitivity pneumonitis cohort: A single-centre cohort study. *J. Clin. Med.* 2019; 8 (1): 14. DOI: 10.3390/jcm8010014.
5. Fischer A., Distler J. Progressive fibrosing interstitial lung disease associated with systemic autoimmune diseases. *Clin. Rheumatol.* 2019; 38 (10): 2673–2681. DOI: 10.1007/s10067-019-04720-0.
6. Brown K.K., Martinez F.J., Walsh S.L.F. et al. The natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases. *Eur. Respir. J.* 2020; 55 (6): 2000085. DOI: 10.1183/13993003.00085-2020.
7. Kolb M., Richeldi L., Behr J. et al. Nintedanib in patients with idiopathic pulmonary fibrosis and preserved lung volume. *Thorax.* 2017; 72 (4): 340–346. DOI: 10.1136/thoraxjnl-2016-208710.
8. Distler O., Highland K.B., Gahlemann M. et al. Nintedanib for systemic sclerosis – associated interstitial lung disease. *N. Engl. J. Med.* 2019; 380 (26): 2518–2528. DOI: 10.1056/NEJMoa1903076.
9. Flaherty K.R., Wells A.U., Cottin V. et al. Nintedanib in progressive fibrosing interstitial lung diseases. *N. Engl. J. Med.* 2019; 381 (18): 1718–1727. DOI: 10.1056/NEJMoa1908681.
10. Российское респираторное общество. Идиопатический легочный фиброз: Федеральные клинические рекомендации. 2016. Доступно на: https://www.volgmed.ru/uploads/files/2018-10/90708-idiopaticeskij_legochnyj_fibroz_2016.pdf [Дата обращения: 21.06.21]. / Russian Respiratory Society. [Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Federal Clinical Guidelines]. 2016. Available at: https://www.volgmed.ru/uploads/files/2018-10/90708-idiopaticeskij_legochnyj_fibroz_2016.pdf [Accessed: June 21, 2021] (in Russian).

Поступила: 25.04.21

Принята к печати: 15.06.21

Received: April 25, 2021

Accepted for publication: June 15, 2021

Информация об авторах / Author Information

Авдеев Сергей Николаевич — д. м. н., член-корр. Российской академии наук, профессор, заведующий кафедрой пульмонологии Института клинической медицины имени Н.В.Склифосовского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (495) 708-35-76; e-mail: serg_avdeev@list.ru (SPIN-code: 1645-5524; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>)

Sergey N. Avdeev, Doctor of Medicine, Professor, Corresponding Member of Russian Academy of Sciences, Head of Department of Pulmonology, N.V.Sklifosovskiy Institute of Clinical Medicine, I.M.Sechenov First Moscow State Medical University, Healthcare Ministry of Russia (Sechenov University); tel.: (495) 708-35-76; e-mail: serg_avdeev@list.ru (SPIN-code: 1645-5524; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5999-2150>)

Чикина Светлана Юрьевна — к. м. н., ассистент кафедры пульмонологии Института клинической медицины имени Н.В.Склифосовского Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); тел.: (916) 116-04-03; e-mail: svch@list.ru (SPIN-code: 4463-8203; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5536-9388>)

Svetlana Yu. Chikina, Candidate of Medicine, Assistant Lecturer, Department of Pulmonology, N.V.Sklifosovskiy Institute of Clinical Medicine, I.M.Sechenov First Moscow State Medical University, Healthcare Ministry of Russia (Sechenov University); tel.: (916) 116-04-03; e-mail: svch@list.ru (SPIN-code: 4463-8203; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5536-9388>)

Тюрин Игорь Евгеньевич — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 324-71-44; e-mail: igortyurin@gmail.com (SPIN-code: 6499-2398; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3931-1431>)

Igor' E. Tyurin, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Radiology, Russian Federal Academy of Continued Medical Education, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (495) 324-71-44; e-mail: igortyurin@gmail.com (SPIN-code: 6499-2398; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3931-1431>)

Белевский Андрей Станиславович — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой пульмонологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, президент Российского респираторного общества, главный внештатный специалист-пульмонолог Департамента здравоохранения Правительства Москвы; тел.: (495) 963-24-67; e-mail: pulmobas@yandex.ru (SPIN-code: 7313-8885; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6050-724X>)

Andrey S. Belevskiy, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Pulmonology, Faculty of Postgraduate Physician Training, N.I.Pirogov Federal Russian National Research Medical University, Healthcare Ministry of Russia; Chairman of Russian Respiratory Society; Chief Pulmonologist, Moscow Healthcare Department; tel.: (495) 963-24-67; e-mail: pulmobas@yandex.ru (SPIN-code: 7313-8885; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6050-724X>)

Терпигорев Станислав Анатольевич — д. м. н., профессор; руководитель отделения профессиональной патологии и врачебно-трудовой экспертизы Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клиниче-

ский институт имени М.Ф.Владимирского»; тел.: (495) 681-03-71; e-mail: smith42@yandex.ru (SPIN-code: 9404-3122)

Stanislav A. Terpigorev, Doctor of Medicine, Head of Department of Occupational Diseases and Medical Expertise, M.F.Vladimirskiy State Moscow Regional Research Clinical Institute; tel.: (495) 681-03-71; e-mail: smith42@yandex.ru (SPIN-code: 9404-3122)

Ананьева Лидия Петровна — д. м. н., профессор, заведующая лабораторией микроциркуляции и воспаления Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт ревматологии имени В.А.Насоновой»; тел.: (495) 109-29-10; e-mail: lpna@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6426-3248>)

Lidiya P. Anan'eva, Doctor of Medicine, Professor, Head of Laboratory of Microcirculation and Inflammation, V.A.Nasonova Federal Research Rheumatology Institute; tel.: (495) 109-29-10; e-mail: lpna@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6426-3248>)

Визель Александр Андреевич — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой фтизиопульмонологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (987) 296-25-99; e-mail: lordara@inbox.ru (SPIN-code: 5918-5465; Author ID: 195447; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5028-5276>)

Aleksandr A. Vazel', Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Phthisiology and Pulmonology, Kazan State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (987) 296-25-99; e-mail: lordara@inbox.ru (SPIN-code: 5918-5465; Author ID: 195447; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5028-5276>)

Болдина Марина Викторовна — к. м. н., доцент кафедры терапии и кардиологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (915) 942-55-02; e-mail: mari.boldina@mail.ru (SPIN-code: 8345-0153; Author ID: 561563; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1794-0707>)

Marina V. Boldina, Candidate of Medicine, Associate Professor, Department of Therapy and Cardiology, Privolzhskiy Federal Research Medical University, Healthcare Ministry of Russian Federation; tel.: (915) 942-55-02; e-mail: mari.boldina@mail.ru (SPIN-code: 8345-0153; Author ID: 561563; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1794-0707>)

Демко Ирина Владимировна — д. м. н., профессор, заведующая кафедрой внутренних болезней № 2 с курсом постдипломного образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (391) 228-34-69; e-mail: demko64@mail.ru (SPIN-code: 6520-3233; Author ID: 608300; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8982-5292>)

Irina V. Demko, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department No.2 of Internal Medicine and Postgraduate Physician Training Course, V.F.Voino-Yasenetskiy Krasnoyarsk State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (391) 228-34-69; e-mail: demko64@mail.ru (SPIN-code: 6520-3233; Author ID: 608300; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8982-5292>)

Лещенко Игорь Викторович — д. м. н., профессор кафедры фтизиатрии и пульмонологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, главный научный сотрудник Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии — филиала Федерального

государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации, научных руководств клиник Общества с ограниченной ответственностью «Медицинское объединение «Новая больница»; тел.: (912) 288-28-23; e-mail: leshchenkoiv@yandex.ru (SPIN-code: 1851-8986; Author ID: 367678; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1620-7159>)

Igor' V. Leshchenko, Doctor of Medicine, Professor, Department of Phthisiology and Pulmonology, Ural Federal State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; Chief Researcher, Ural Federal Research Institute of Phthisiology and Pulmonology — A Branch of National Medical Research Center for Phthisiology, Pulmonology and Infectious Diseases, Healthcare Ministry of Russia; Academic Advisor of “Novaya bol'nitsa” Clinical Association; tel.: (912) 288-28-23; e-mail: leshchenkoiv@yandex.ru (SPIN-code: 1851-8986; Author ID: 367678; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1620-7159>)

Трофименко Ирина Николаевна — д. м. н., доцент, заведующая кафедрой клинической аллергологии и пульмонологии Иркутской государственной медицинской академии последипломного образования — филиала Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (3952) 46-28-01; e-mail: tin11@mail.ru (SPIN-code: 9345-4572; Author ID: 636656; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2742-3794>)

Irina N. Trofimenko, Doctor of Medicine, Associate Professor, Head of Department of Clinical Allergy and Pulmonology, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Training — a Branch of Russian Federal Academy of Continued Medical Education, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (3952) 46-28-01; e-mail: tin11@mail.ru (SPIN-code: 9345-4572; Author ID: 636656; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2742-3794>)

Киниякин Михаил Федорович — к. м. н., доцент Института терапии и инструментальной диагностики Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, заведующий Краевым пульмонологическим центром Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Приморская краевая клиническая больница No.1»; тел.: (423) 240-08-46; e-mail: 589014@bk.ru (SPIN-code: 2069-6636; Author ID: 571691; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5498-9008>)

Mihail F. Kiniakin, Candidate of Medicine, Associate Professor, Institute of Therapy and Instrumental Diagnostics, Federal State Budget Educational Institution of Higher Education «Pacific State Medical University», Healthcare Ministry of Russia, Head of the Regional Pulmonary Center, Primorsky Regional Clinical Hospital No.1; tel.: (423) 240-08-46; e-mail: 589014@bk.ru (SPIN-code: 2069-6636; Author ID: 571691; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5498-9008>)

Степанян Игорь Эмильевич — д. м. н., профессор, ведущий научный сотрудник отдела дифференциальной диагностики туберкулеза и экстракорпоральных методов лечения, советник директора Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза»; тел.: (499) 169-99-51; e-mail: drstepanyan@mail.ru (SPIN-code: 8854-5951; Author ID: 443264; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2985-3379>)

Igor' E. Stepanyan, Doctor of Medicine, Professor, Leading Researcher, Division of Differential Diagnosis of Pulmonary Tuberculosis and Extracorporeal Therapeutic Methods, Federal Central Research Institute of Tuberculosis; tel.: (499) 169-99-51; e-mail: drstepanyan@mail.ru (SPIN-code: 8854-5951; Author ID: 443264; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2985-3379>)

Зайцева Анна Сергеевна — к. м. н., старший научный сотрудник отдела дифференциальной диагностики туберкулеза и экстракорпоральных методов лечения Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза»; тел.: (499) 785-90-31; e-mail: anyasyls@yandex.ru (SPIN-code: 8986-4397; Author ID: 707405)

Anna S. Zaytseva, Candidate of medicine, Head of Therapeutic Department No.4, Senior Researcher, Division of Differential Diagnosis of Tuberculosis and Extracorporeal Therapeutic Methods, Federal Central Research Institute of Tuberculosis; tel.: (499) 785-90-31; e-mail: anyasyls@yandex.ru (SPIN-code: 8986-4397; Author ID: 707405)

Петров Дмитрий Владимирович — врач-пульмонолог Бюджетного учреждения здравоохранения Омской области «Городская клиническая больница № 1 им. Кабанова А.Н.»; тел.: (960) 983-63-34; e-mail: dmitriy.petrov@bk.ru (SPIN-code: 1721-4950; Author ID: 732897; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5815-5895>)

Dmitriy V. Petrov, pulmonologist, A.N.Kabanov Omsk City Clinic No.1; tel.: (960) 983-63-34; e-mail: dmitriy.petrov@bk.ru (SPIN-code: 1721-4950; Author ID: 732897; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5815-5895>)

Участие авторов

Авдеев С.Н. — представление и обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом, редактирование статьи

Чикина С.Ю. — написание статьи

Тюрин И.Е. — представление и обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом, редактирование статьи

Белевский А.С. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Терпигорев С.А. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Ананьева Л.П. — представление и обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Визель А.А. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Болдина М.В. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Демко И.В. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Лешенко И.В. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Трофименко И.Н. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Киниякин М.Ф. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Степанян И.Э. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Зайцева А.С. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Петров Д.В. — обсуждение резолюции Междисциплинарного Совета экспертов по интерстициальным заболеваниям легких с прогрессирующим фенотипом

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку и редактирование статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации.

Authors Contribution

Avdeev S.N. — presentation and discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs, editing the article

Chikina S.Yu. — writing the article

Tyurin I.E. — presentation and discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs, editing the article

Belevskiy A.S. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Terpigorev S.A. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Anan'yeva L.P. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Vizel' A.A. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Boldina M.V. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Demko I.V. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Leshchenko I.V. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Trofimenko I.N. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Kinyaykin M.F. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Stepanyan I.E. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Zaytseva A.S. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

Petrov D.V. — discussion the Decision of Multidisciplinary Expert Board on diagnosis and treatment of PF-ILDs

All authors contributed significantly to preparing and editing the article, read and approved the final draft of the article before publication.