

Ошибки диагностики интерстициальных заболеваний легких по данным регистра в Иркутске

И.Н.Трофименко¹ ✉, М.С.Нашатырева², Б.А.Черняк¹

¹ 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

² Областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Иркутская городская клиническая больница № 1»: 664046, Россия, Иркутск, ул. Байкальская, 118

Резюме

Течение различных интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ) характеризуется высокой вариабельностью. Обширность и гетерогенность заболеваний из группы ИЗЛ неизбежно приводят к возникновению диагностических сложностей. **Целью** исследования явился анализ диагностических ошибок у пациентов с ИЗЛ в рамках регистра в Иркутске. **Материалы и методы.** При проведении исследования в рамках регистра наблюдались пациенты ($n = 270$) в возрасте 18–88 лет с различными ИЗЛ. Диагностика ИЗЛ базировалась на клинико-анамнестических, лабораторных, функциональных, рентгенологических (компьютерная томография высокого разрешения – КТВР) и при необходимости – гистологических данных. Все диагнозы обсуждались в рамках междисциплинарной дискуссии (МДД). **Результаты.** Период от первых признаков интерстициального поражения до установления диагноза ИЗЛ различался от нескольких месяцев до нескольких лет (0–22 года; медиана – 12 (3; 36) мес.). Только у 155 (57,4 %) пациентов ИЗЛ верифицировано в течение 1 года после появления первого признака заболевания. Среди ошибочных диагнозов, с которыми пациенты до верификации ИЗЛ наблюдались по поводу респираторных симптомов и / или КТВР-изменений, преобладали различные формы пневмонии (рецидивирующая, затяжного течения – 24,4 %, пневмосклероз – 12,6 %, бронхообструктивные заболевания – 12,6 % и туберкулез – 10,7 %). Лидирующими причинами ошибочной диагностики явились недооценка или неверная интерпретация клинических, рентгенологических и функциональных данных. Поздняя диагностика является одним из факторов, определяющих формирование прогрессирующего легочного фиброза: время до установления диагноза ≥ 12 мес. (отношение шансов – 4,1; 95%-ный доверительный интервал – 2,4–7,1; $p < 0,001$). **Заключение.** Для предотвращения ошибок на пути диагностики ИЗЛ необходимы информированность и осторожность врачей-терапевтов, максимально эффективное обследование пациента с подозрением на ИЗЛ и быстрое направление такого пациента к компетентному специалисту для установления диагноза ИЗЛ и последующей его верификации в рамках МДД.

Ключевые слова: интерстициальное заболевание легких, диагностика, междисциплинарная дискуссия, прогрессирующий легочный фиброз.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Финансовая поддержка исследования отсутствовала.

Этическая экспертиза. Протокол исследования № 9 от 29.11.18 одобрен Комитетом по этике научных исследований Иркутской государственной медицинской академии последипломного образования – филиал Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации. У каждого пациента получено письменное добровольное информированное согласие на участие в исследовании.

© Трофименко И.Н. и соавт., 2024

Для цитирования: Трофименко И.Н., Нашатырева М.С., Черняк Б.А. Ошибки диагностики интерстициальных заболеваний легких по данным регистра в Иркутске. *Пульмонология*. 2024; 34 (4): 498–505. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-34-4-498-505

Misdiagnosis of interstitial lung diseases according to the register of Irkutsk

Irina N. Trofimenko¹ ✉, Maria S. Nashatyreva², Boris A. Chernyak¹

¹ Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch Campus of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education “Russian Medical Academy of Continuing Professional Education”, Healthcare Ministry of the Russian Federation: mkr Yubilejnyy 100, Irkutsk, 664079, Russia

² Regional State Budgetary Healthcare Institution “Irkutsk City Clinical Hospital No.1”: ul. Baikalskaya 118, Irkutsk, 664046, Russia

Abstract

The course of interstitial lung diseases (ILD) is characterized by high variability. The extent and heterogeneity of ILDs inevitably leads to diagnostic difficulties. **The aim** of the study was to analyze misdiagnosis of ILD in patients included in the Irkutsk register. **Methods.** 270 patients aged 18 – 88 years with various ILDs were followed in the register. The diagnosis of ILD was based on clinical, laboratory, functional, radiological (high-resolution computed tomography (HRCT)) and, if necessary, histological findings. All diagnoses were discussed by a multidisciplinary team. **Results.** The time from the first signs of interstitial lesions to the diagnosis of ILD varied from several months to several years (0 – 22 years), with a median of 12 (3; 36) months. Only half of the 155 (57.4%) patients with ILD were diagnosed within one year from the first symptoms. Misdiagnoses

in patients with respiratory symptoms and/or HRCT changes prior to ILD verification included various forms of pneumonia (recurrent, prolonged course) in 24.4%, pneumosclerosis in 12.6%, obstructive lung disease in 12.6%, and tuberculosis in 10.7%. The main causes of misdiagnosis were underestimation or misinterpretation of clinical, radiological and functional data. Late diagnosis is one of the factors determining progressive pulmonary fibrosis: time to diagnosis ≥ 12 months – odds ratio (OR) of 4.1 (95% confidence interval (CI) 2.4 – 7.1); $p < 0.001$. **Conclusion.** To overcome the misdiagnosis of ILD, it is necessary to inform and alert general practitioners, to maximize the effectiveness of the examination of a patient with suspected ILD, and to immediately refer such a patient to a competent specialist to diagnose ILD and verify the diagnosis with a multidisciplinary team.

Key words: interstitial lung disease, diagnosis, multidisciplinary discussion, progressive pulmonary fibrosis.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Funding. The study did not have sponsorship.

Ethical review. The study protocol was approved by the Research Ethics Committee of Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch Campus of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education “Russian Medical Academy of Continuing Professional Education” of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation (protocol No.9 dated November 29, 2018). Each patient gave written informed consent to participate in the study.

© Trofimenko I.N. et al., 2024

For citation: Trofimenko I.N., Nashatyreva M.S., Chernyak B.A. Misdiagnosis of interstitial lung diseases according to the register of Irkutsk. *Pul'monologiya*. 2024; 34 (4): 498–505 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2024-34-4-498-505

Понятие «интерстициальные заболевания легких» (ИЗЛ) объединяет > 200 нозологий, характеризующихся воспалением и / или фиброзом паренхимы легких. ИЗЛ сопровождаются значительной заболеваемостью и смертностью [1, 2]. Современные классификационные представления об ИЗЛ, включая оценку клинических данных, имидж-диагностику и гистопатологическую характеристику, претерпели в последние десятилетия значительные изменения, отражая понимание сложных патофизиологических механизмов этой нозологической группы [3, 4]. Однако для подтверждения диагноза остается неизменной необходимость оценки совокупности клинических, радиологических, а в ряде случаев – патогистологических критериев [3, 5]. При этом обширность и гетерогенность заболеваний из группы ИЗЛ неизбежно приводит к возникновению диагностических сложностей [2, 6, 7].

Нередкой начальной диагностической траекторией у больных ИЗЛ является последовательность наиболее часто встречающихся в пульмонологической практике ошибочных диагнозов, таких как бронхиальная астма (БА), внебольничная пневмония, бронхит, эмфизема легких и хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) [6, 8, 9]. Так, по данным исследования INTENSITY ($n = 600$) показано, что у 55 % обследованных установлен как минимум 1 неправильный диагноз, а у 38 % пациентов фигурировали 2 неправильных диагноза до нозологической верификации ИЗЛ. При этом среднее время между первоначальным ошибочным и окончательным диагнозом составило 11 мес., а 34 % пациентов сообщили о задержке ≥ 2 лет [6].

По данным российских исследователей, около 80 % пациентов с установленным диагнозом ИЗЛ до консультирования в специализированном центре наблюдались с диагнозами двусторонняя пневмония и хронический бронхит [9]. В странах с высокой заболеваемостью туберкулезом у 38 % больных с установленным диагнозом ИЗЛ предшествовала необоснованная противотуберкулезная терапия [10].

В ряде случаев при диагностике ИЗЛ некорректно интерпретируются результаты инструментальных исследований. По результатам анализа медицинской документации больных ИЗЛ ($n = 146$) показано, что до верификации ИЗЛ только у 84 % были

описаны изменения по данным компьютерной томографии (КТ) легких, у 62 % – по результатам оценки легочной функции, тогда как при ревизии этих данных продемонстрировано наличие отклонений в 100 % случаев [11].

При оказании первичной медицинской помощи низкая распознаваемость ИЗЛ обусловлена неоднородностью и неспецифичностью клинических проявлений, рентгенологическими и патологическими особенностями даже внутри диагностических подгрупп, а также редкостью некоторых ИЗЛ и недостаточной настороженностью врачей [2, 6, 12]. Кроме того, труднодоступность некоторых необходимых исследований в реальной клинической практике дополняет перечень основных барьеров в установлении правильного и своевременного диагноза, что может иметь определяющие неблагоприятные последствия для пациентов [13, 14].

Течение различных ИЗЛ характеризуется высокой вариабельностью. При некоторых нозологических формах возможна спонтанная ремиссия или стабилизация процесса, но в ряде случаев заболевание носит прогрессирующий характер, сопровождаясь формированием легочного фиброза, что, в свою очередь, приводит к осложнениям течения заболевания [1, 15–17]. В последние годы активно обсуждается терминология прогрессирующего легочного фиброза (ПЛФ), ассоциированного с ускоренным снижением легочной функции, более тяжелыми респираторными симптомами и низким качеством жизни, быстрой инвалидизацией пациентов и смертностью. Репрезентативной моделью ПЛФ является идиопатический легочный фиброз (ИЛФ), который отражает концепцию прогрессирующего, самоподдерживающегося повреждения легочной паренхимы [3, 18]. При отсроченном оказании пациенту с ИЛФ специализированной помощи риск смерти повышается в 2–3,6 раза, в зависимости от сроков задержки – от 2 до 4 лет соответственно ($p = 0,03$) [19].

Таким образом, установление раннего диагноза ИЗЛ представляется одной из самых сложных задач современной пульмонологии, позволяющей в большинстве случаев не только реализовать более эффективную терапевтическую тактику, способствовать со-

кращению количества ненужных исследований, но и может означать лучший прогноз для пациента [16].

Целью исследования явился анализ диагностических ошибок у пациентов с ИЗЛ в рамках регистра больных ИЗЛ в Иркутске с учетом значительного влияния, которое ИЗЛ и ПЛФ оказывают на заболеваемость и смертность.

Материалы и методы

При проведении исследования в регистре наблюдались ($n = 270$) пациентов с различными ИЗЛ в возрасте 18–88 лет, при этом средний возраст мужчин составил 60 (47; 68) лет, женщин – 57 (46; 65) лет ($p = 0,19$). По количеству незначительно преобладали женщины 158 (58,5 %).

Все диагнозы были подтверждены междисциплинарной дискуссией (МДД) с участием 2–3 пульмонологов, имеющих опыт работы с ИЗЛ, и рентгенологом, при необходимости привлекались врачи других специальностей, такие как патоморфологи, ревматологи, профпатологи и др. Диагностика ИЗЛ проводилась на основании опубликованных в отечественной и зарубежной литературе клинических рекомендаций и диагностических критериев различных ИЗЛ. В случае вторичной природы ИЗЛ диагноз основного заболевания формулировался профильным специалистом.

Протокол исследования одобрен Комитетом по этике научных исследований 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 (протокол № 9 от 29.11.18). У каждого пациента получено письменное информированное согласие на участие в исследовании.

Диагностика ИЗЛ базировалась на клинко-анамнестических, лабораторных, функциональных, рентгенологических (КТ высокого разрешения – КТВР), при необходимости рассматривались гистологические данные. Период динамического наблюдения за пациентами составлял 1–5 лет. Периодичность осмотра и обследования определялась индивидуально и зависела от нозологической формы, степени тяжести и получаемой терапии. Через 1–5 лет оценивался исход заболевания. Учитывалась смертность от всех причин.

Критерии включения:

- возраст старше 18 лет;
- наличие двусторонних интерстициальных изменений по данным КТВР вне зависимости от наличия симптомов при исключении альтернативных причин.

Критерии исключения:

- пациенты с острыми ИЗЛ (острый гиперчувствительный пневмонит) в случае полного выздоровления и отсутствия рецидивов.

Важная роль в диагностическом поиске отводилась детальному анализу жалоб и анамнеза с акцентом

на потенциальные экспозиционные (ингаляционные) и пневмотоксичные бытовые или профессиональные воздействия, сопутствующие заболевания и их терапию. Выраженность одышки оценивалась по шкале mMRC (*Modified Medical Research Council*), кашель – по визуальной аналоговой шкале (ВАШ) (0 – кашель отсутствует, 10 – кашель максимально выражен).

Показатели легочной функции определялись по данным спирометрии (*Schiller Spirovit 1*, Швейцария) и пульсоксиметрии (*OxyWatch*, Китай). КТВР легких выполнялась в 100 % случаев.

У всех пациентов проводились исследование показателей общего анализа крови, С-реактивного белка, серологический скрининг для исключения системных ревматологических заболеваний, включающий в себя определение ревматоидного фактора, антиядерных антител, антител к циклическому цитруллинированному пептиду, при необходимости – другие лабораторные маркеры.

У 99 (36,7 %) пациентов диагноз верифицирован патогистологически. Чаще всего исследовались ткани легкого, плевры и медиастинальных лимфатических узлов ($n = 73$). Кроме того, были изучены ткани медиастинальных лимфатических узлов ($n = 12$), кожи ($n = 6$), периферических лимфатических узлов ($n = 4$), гортани / бронхов ($n = 3$) и лимфатический узел ворот почки ($n = 1$).

В зависимости от распределения выборочной совокупности использовались параметрические и непараметрические методы статистической обработки результатов с помощью программы *Statistica 12.0* (*Statsoft Inc*, США), логистический регрессионный анализ. Достоверность различий определялась при $p < 0,05$.

Результаты

Все пациенты были распределены на 4 группы согласно актуальной классификации ИЗЛ [2]:

- 1-я (106 (39,3 %) всех ИЗЛ) – больные ИЗЛ с установленной этиологией;
- 2-я (66 (24,4 %)) – пациенты с идиопатической интерстициальной пневмонией (ИИП);
- 3-я (74 (27,4 %)) – лица с саркоидозом;
- 4-я (24 (8,9 %)) – пациенты с редкими / другими ИЗЛ.

За период наблюдения летальность от всех причин составила 67 (24,8 %) случаев. Медиана времени от появления первого симптома или выявления изменений по данным КТВР при бессимптомном течении заболевания до смерти составила 47 (27; 71) мес.

Период от возникновения первых признаков интерстициального поражения до установления диагноза ИЗЛ составлял широкие пределы – от нескольких месяцев до нескольких лет (0–22 года; медиана – 12 (3; 36) мес.). Только у 155 (57,4 %) пациентов ИЗЛ верифицировано в течение 1 года после появления первого признака заболевания (рис. 1).

При сопоставлении различных групп ИЗЛ прослеживается тенденция к более быстрой диагностике среди пациентов с саркоидозом (3-я группа) – 6 (3; 24) мес. и редкими ИЗЛ (4-я группа) – 8 (2; 30) мес.

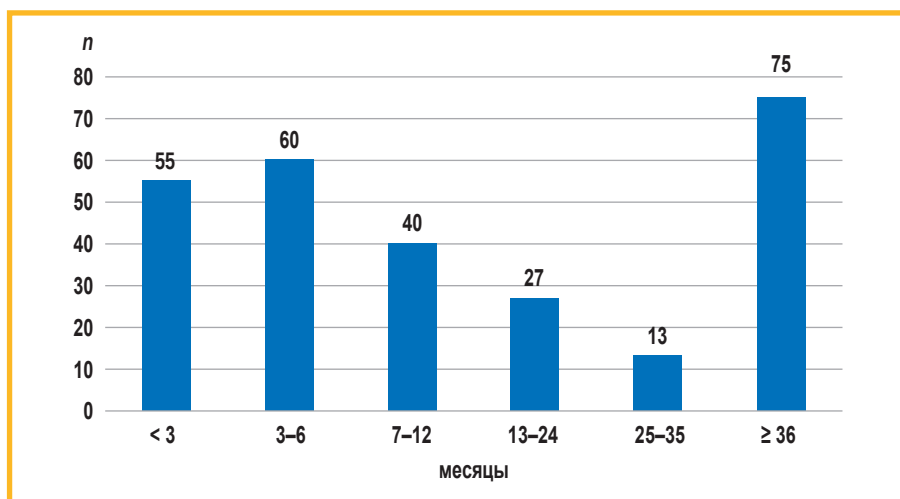


Рис. 1. Период, который потребовался для диагностики интерстициального заболевания легких

Figure 1. Time from initial misdiagnosis to final diagnosis of interstitial lung disease

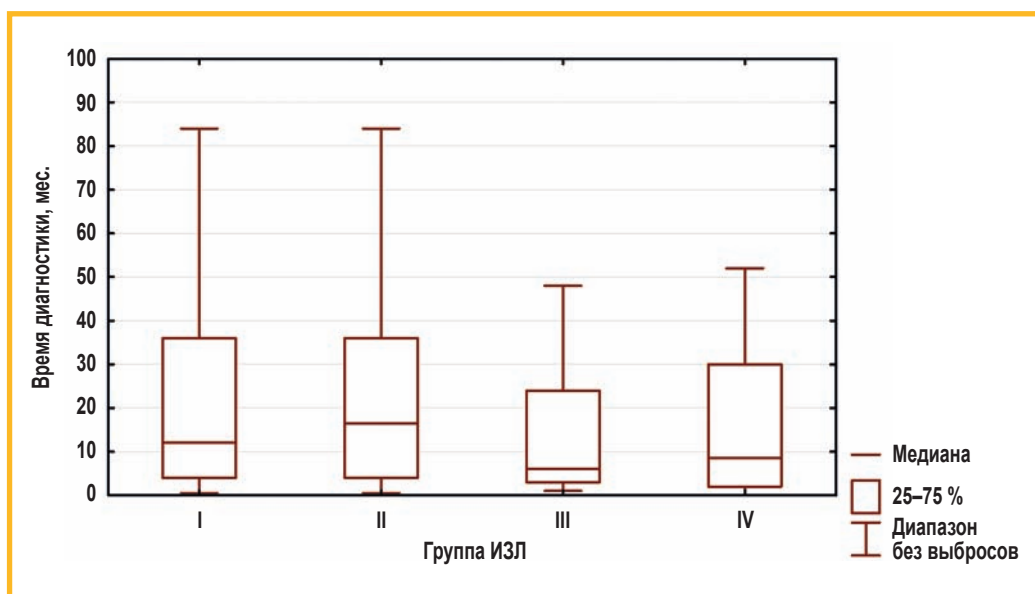


Рис. 2. Время от первого симптома до окончательного диагноза интерстициального заболевания легких по группам; месяцы

Figure 2. Time from the first symptom to final diagnosis of interstitial lung disease by group; months

по сравнению с лицами 1-й (12 (4; 36) мес.) и 2-й (13 [3; 36] мес.) группы, однако статистически значимой разницы не зафиксировано ($p = 0,07$) (рис. 2).

При первичном направлении на консультацию для решения вопроса о включении пациента в регистр ИЗЛ у большинства пациентов конкретная нозологическая форма оставалась недиагностированной. Среди диагнозов, с которыми пациенты наблюдались по поводу респираторных симптомов и / или КТВР-изменений, преобладали различные формы пневмонии (рецидивирующая, деструктивная, с затяжным течением (66 (24,4 %)), пневмосклероз (34 (12,6 %)), бронхообструктивные заболевания (34 (12,6 %)) и туберкулез (29 (10,7 %)) (рис. 3).

Только у 77 (28,5 %) пациентов в направлении на консультацию имелись указания на ИЗЛ. После проведения необходимого дообследования и последующей МДД у всех пациентов диагностированы ИЗЛ (рис. 4).

По результатам анализа факторов, совокупно способствующих поздней диагностике ИЗЛ, продемонстрирована многогранность проблемы, обусловленной, в первую очередь, недостаточной настороженностью в отношении ИЗЛ врачей первичного звена.

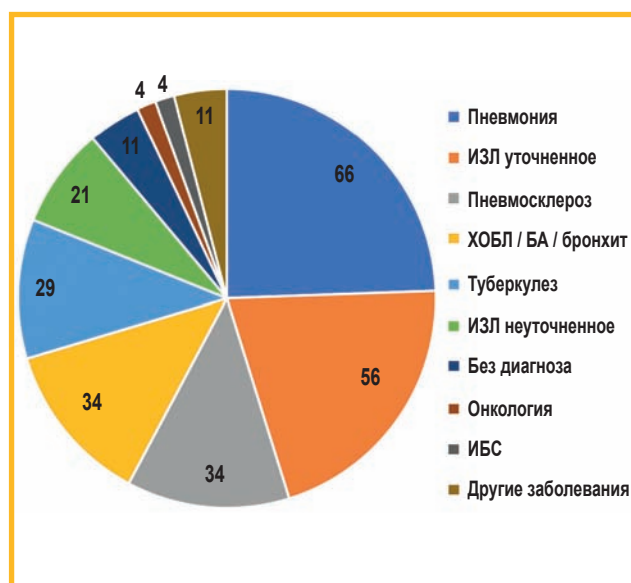


Рис. 3. Структура направительных диагнозов

Примечание: ИЗЛ – интерстициальные заболевания легких; ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь легких; БА – бронхиальная астма; ИБС – ишемическая болезнь сердца.

Figure 3. Breakdown of the diagnoses at the referral

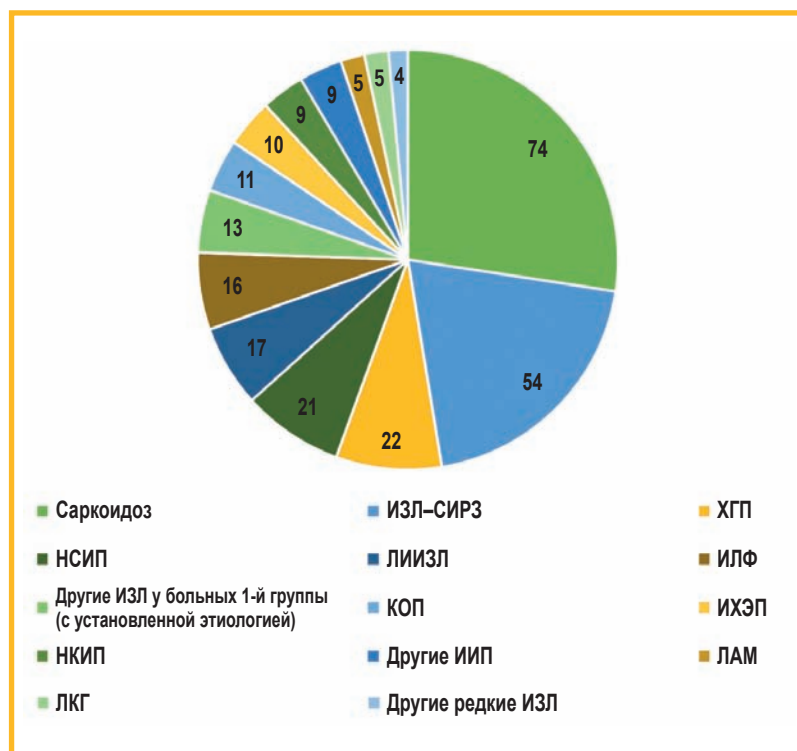


Рис. 4. Структура диагнозов после междисциплинарной дискуссии

Примечание: ИЗЛ – интерстициальные заболевания легких; СИРЗ – системные иммуновоспалительные ревматические заболевания; ХГП – хронический гиперчувствительный пневмонит; НСИП – неспецифическая интерстициальная пневмония; ЛИИЗЛ – лекарственно-индуцированные интерстициальные заболевания легких; ИЛФ – идиопатический легочный фиброз; КОП – криптогенная organizing pneumonia; ИХЭП – идиопатическая хроническая эозинофильная пневмония; НК ИП – неклассифицируемая интерстициальная пневмония; ИИП – идиопатическая интерстициальная пневмония; ЛАМ – лимфангиолейомиоматоз; ЛКГ – лангергансско-клеточный гистиоцитоз.

Figure 4. Breakdown of the diagnoses after multidisciplinary discussion

Среди лидирующих причин числятся недооценка или неверная интерпретация клинических ($n = 63$), рентгенологических ($n = 59$) и функциональных ($n = 39$) данных. Проводилось также упорное лечение другого заболевания ($n = 36$), при котором маскировались симптомы интерстициального поражения, отмечено позднее обращение за медицинской помощью ($n = 35$) (рис. 5).

Вместе с тем поздняя диагностика является одним из факторов, определяющих неблагоприятное течение заболевания. По результатам логистического регрессионного анализа показано, что среди индикаторных факторов прогрессирующего фиброзирующего течения ИЗЛ наибольший вклад вносят наличие грубой крепитации в базальных отделах при аускультации

легких (отношение шансов (ОШ) – 18,3; $p < 0,001$) и поздняя диагностика (ОШ – 4,1; $p < 0,001$) (см. таблицу).

Все указанные факторы могут рассматриваться в качестве критериев неблагоприятной эволюции заболевания, при этом требуется настороженность в отношении высокой вероятности формирования ПЛФ.

Обсуждение

За последние годы в области ИЗЛ проведены исследования, по модифицирующему терапевтическому влиянию на ИЗЛ, связанному с системной склеродермией, различными формами ПЛФ, а также легочной гипертензией, обусловленной ИЗЛ [20–22]. Вместе



Рис. 5. Причины несвоевременной диагностики интерстициальных заболеваний легких

Примечание: СИРЗ – системные иммуновоспалительные ревматические заболевания.

Figure 5. Causes of untimely diagnosis of interstitial lung diseases

Таблица

Факторы риска интерстициального заболевания легких с прогрессирующим легочным фиброзом

Table

Risk factors of interstitial lung disease with progressive pulmonary fibrosis

Признак	ОШ	95%-ный ДИ	p
Крепитация легких	18,3	9,8–34,2	< 0,001
Время до установления диагноза ≥ 12 мес.	4,1	2,4–7,1	< 0,001
Одышка в дебюте заболевания	2,2	1,3–3,8	0,002
Снижение массы тела	2,2	1,2–3,9	0,006
Возраст ≥ 65 лет	2,1	1,2–3,3	0,005
Мужской пол	2,1	1,2–3,3	0,004
Курение	1,8	1,1–3,0	0,01

Примечание: ОШ – отношение шансов; ДИ – доверительный интервал.

с тем раннее установление клинического диагноза ИЗЛ для своевременного начала эффективного терапевтического влияния представляет сложную задачу в реальной клинической практике. Показано, что медиана сроков диагностики ИЗЛ составила 12 (3; 36) мес. и только у 57 % больных ИЗЛ верифицировано в течение 1 года после появления первого признака заболевания. Отмечено отсутствие положительной тенденции в сокращении временного интервала диагностики ИЗЛ за последнее десятилетие, а средний период диагностики по результатам исследований составляет > 1 года (в среднем 2,1 года) [11, 23, 24]. По результатам настоящего исследования среди наиболее частых причин несвоевременной диагностики ИЗЛ следует рассматривать недооценку клинических, рентгенологических и функциональных данных, тогда как позднее обращение пациентов отмечено только в 13 % случаев. Необходимо отметить, что с точки зрения врача, типичные симптомы ИЗЛ, скорее всего, в силу недостаточной настороженности, интерпретируются проявлениями часто встречающихся респираторных или сердечно-сосудистых заболеваний, что потенциально приводит к задержкам своевременного диагноза ИЗЛ [25]. В ряде случаев эта симптоматика игнорируется или связывается с курением, старением или респираторными инфекциями, такими как туберкулез [2], при этом даже обнаружение ИЗЛ-картины по данным КТ легких не всегда рассматривается врачом общей практики как необходимость срочной консультации пульмонолога. Так, при оценке интерпретации диагностических тестов и их связь с последующим направлением к пульмонологу врачом общей практики время от проведения КТ легких до обращения к пульмонологу составило > 1 год примерно для 25 % пациентов, у которых ИЗЛ выявлено при первом КТ-описании [11]. Показано, что от 30 до 58 % пациентов с ИЗЛ изначально неоднократно осматриваются врачом общей практики, а первая симптоматика во многих случаях игнорируется, упускается из виду или приписывается другим заболеваниям [6, 26]. В частности, по данным исследования INTENSITY показано, что наиболее часто ошибочно диагностировались БА (13,5 %), пневмония (13,0 %) и бронхит (12,3 %) [6]. Кроме того, пациенты с ИЗЛ нуждаются

в комплексной диагностической оценке, включая исследование легочной функции, серологический скрининг, имидж-диагностику, бронхоскопию, тесты с физической нагрузкой и, в ряде случаев, хирургическую биопсию легкого. Задержки, связанные с планированием и доступностью, интерпретацией результатов исследований, необходимость повторения определенных тестов и процедур усугубляют и без того длительный диагностический процесс [2, 11, 25].

Кроме настороженности и корректно спланированного обследования при подозрении на ИЗЛ, а также доступности для пациента исследований, необходимых для установления диагноза, определяющее диагностическое значение имеет МДД. На протяжении последних лет МДД рассматривается в качестве «золотого стандарта» диагностики ИЗЛ [3, 13, 27, 28]. Показало, что после проведения МДД диагноз ИЗЛ, первоначально фигурирующий у 28,5 % больных, был верифицирован у всех пациентов. По данным разных исследователей, проведение МДД позволяет установить диагноз ИЗЛ в 71–80 % случаев, а в 42–53 % случаев – изменить диагноз, что важно для своевременной инициации терапии ИЗЛ [29, 30].

По данным логистического регрессионного анализа установлено, что двусторонняя крепитация является наиболее значимым фактором риска ПЛФ (ОШ – 18,3; 95%-ный ДИ – 9,8–34,2; $p < 0,001$). По результатам исследования с участием 132 пациентов с подозрением на ИЗЛ двусторонняя крепитация при аускультации легких отмечена в 63 % случаев и была ассоциирована с КТВР-паттерном обычной интерстициальной пневмонии [31]. Таким образом, у пациентов с ИЗЛ крепитацию следует рассматривать в качестве настораживающего фактора прогрессирующего фиброзирующего течения заболевания. Вторым по значимости фактором риска ПЛФ является поздняя диагностика ИЗЛ (ОШ – 4,1; 95%-ный ДИ – 2,4–7,1; $p < 0,001$). Необходимо отметить, что для пациентов с ИЛФ или ПЛФ, у которых наблюдается продолжающееся прогрессирование заболевания во время диагностического процесса, последствия несвоевременной и / или неправильной диагностики оказывают наибольшее неблагоприятное прогностическое влияние.

Заключение

Таким образом, своевременная диагностика ИЗЛ является сохраняющейся проблемой современной пульмонологии, которая сопровождается существенной отсрочкой установления правильного диагноза и ошибками, в результате которых назначается неэффективное лечение. Диагностические ошибки остаются для клинициста реальной клинической проблемой, ухудшающей течение и прогноз заболевания.

Для преодоления барьеров, возникающих на пути диагностики ИЗЛ, в первую очередь необходимы информированность и настороженность врачей-терапевтов, максимально эффективное обследование пациента с подозрением на ИЗЛ и быстрое направление такого пациента к компетентному специалисту для установления диагноза ИЗЛ и последующей его верификации в рамках МДД. Обеспечение эффективной профессиональной коммуникации между врачом-терапевтом и экспертными центрами диагностики ИЗЛ является ключевыми моментами своевременной диагностики и ранней терапии этих заболеваний.

Литература / References

1. Wijsenbeek M., Suzuki A., Maher T.M. Interstitial lung diseases. *Lancet*. 2022; 400 (10354): 769–786. DOI: 10.1016/S0140-6736(22)01052-2.
2. Arcana R.I., Crişan-Dabija R.A., Caba B. et al. Speaking of the “Devil”: diagnostic errors in interstitial lung diseases. *J. Pers. Med.* 2023; 13 (11): 1589. DOI: 10.3390/jpm13111589.
3. Raghu G., Remy-Jardin M., Richeldi L. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis (an update) and progressive pulmonary fibrosis in adults: an official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2022; 205 (9): e18–47. DOI: 10.1164/rccm.202202-0399ST.
4. Levi Y., Israeli-Shani L., Kuchuk M. et al. Rheumatological assessment is important for interstitial lung disease diagnosis. *J. Rheumatol.* 2018; 45 (11): 1509–1514. DOI: 10.3899/jrheum.171314.
5. Antoniou K.M., Margaritopoulos G.A., Tomassetti S. et al. Interstitial lung disease. *Eur. Respir. Rev.* 2014; 23 (131): 40–54. DOI: 10.1183/09059180.00009113.
6. Cosgrove G.P., Bianchi P., Danese S., Lederer D.J. Barriers to timely diagnosis of interstitial lung disease in the real world: the INTENSITY survey. *BMC Pulm. Med.* 2018; 18 (1): 9. DOI: 10.1186/s12890-017-0560-x.
7. Rivera-Ortega P., Molina-Molina M. Interstitial lung diseases in developing countries. *Ann. Glob. Health.* 2019; 85 (1): 4. DOI: 10.5334/aogh.2414.
8. Lederer D.J., Bianchi P., Loboda J. et al. AB017. Interstitial lung disease patient diagnostic journey (intensity). *J. Thorac. Dis.* 2016; 8 (Suppl. 5): AB017. DOI: 10.21037/jtd.2016.s017.
9. Болотова Е.В., Шульженко Л.В., Порханов В.А. Ошибки в диагностике интерстициальных заболеваний легких на догоспитальном этапе. *Пульмонология*. 2015; 25 (1): 41–44. DOI: 10.18093/0869-0189-2015-25-1-41-44. / Bolotova E.V., Shul'zhenko L.V., Porkhanov V.A. [Pre-hospital misdiagnosis of interstitial lung disease]. *Pulmonologiya*. 2015; 25 (1): 41–44. DOI: 10.18093/0869-0189-2015-25-1-41-44 (in Russian).
10. Akhter N., Rizvi N.A. Interstitial lung diseases misdiagnosed as tuberculosis. *Pak. J. Med. Sci.* 2018; 34 (2): 338–341. DOI: 10.12669/pjms.342.14407.
11. Pritchard D., Adegunsoto A., Lafond E. et al. Diagnostic test interpretation and referral delay in patients with interstitial lung disease. *Respir. Res.* 2019; 20 (1): 253. DOI: 10.1186/s12931-019-1228-2.
12. Wijsenbeek M., Bendstrup E., Valenzuela C. et al. Design of a study assessing disease behavior during the peri-diagnostic period in patients with interstitial lung disease: The STARLINER study. *Adv. Ther.* 2019; 36 (1): 232–243. DOI: 10.1007/s12325-018-0845-3.
13. Glenn L.M., Troy L.K., Corte T.J. Novel diagnostic techniques in interstitial lung disease. *Front. Med. (Lausanne)*. 2023; 10: 1174443. DOI: 10.3389/fmed.2023.1174443.
14. Gulati M. Diagnostic assessment of patients with interstitial lung disease. *Prim. Care Respir. J.* 2011; 20 (2): 120–127. DOI: 10.4104/pcrj.2010.00079.
15. Sharp M., Mustafa A.M., Farah N., Bonham C.A. Interstitial lung disease and sarcoidosis. *Clin. Chest Med.* 2023; 44 (3): 575–584. DOI: 10.1016/j.ccm.2023.06.003.
16. 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.
17. Zeng Q., Jiang D. Global trends of interstitial lung diseases from 1990 to 2019: an age-period-cohort study based on the Global Burden of Disease study 2019, and projections until 2030. *Front. Med. (Lausanne)*. 2023; 10: 1141372. DOI: 10.3389/fmed.2023.1141372.
18. Cottin V., Hirani N.A., Hotchkiss D.L. et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur. Respir. Rev.* 2018; 27 (150): 180076. DOI: 10.1183/16000617.0076-2018.
19. Lamas D.J., Kawut S.M., Bagiella E. et al. Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: a cohort study. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2011; 184 (7): 842–847. DOI: 10.1164/rccm.201104-0668OC.
20. 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.
21. 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.
22. Waxman A., Restrepo-Jaramillo R., Thenappan T. et al. Inhaled Treprostinil in pulmonary hypertension due to interstitial lung disease. *N. Engl. J. Med.* 2021; 384 (4): 325–334. DOI: 10.1056/NEJMoa2008470.
23. Hoyer N., Prior T.S., Bendstrup E. et al. Risk factors for diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir. Res.* 2019; 20 (1): 103. DOI: 10.1186/s12931-019-1076-0.
24. Van der Sar I.G., Jones S., Clarke D.L. et al. Patient reported experiences and delays during the diagnostic pathway for pulmonary fibrosis: a multinational European survey. *Front. Med. (Lausanne)*. 2021; 8: 711194. DOI: 10.3389/fmed.2021.711194.
25. Spagnolo P., Ryerson C.J., Putman R. et al. Early diagnosis of fibrotic interstitial lung disease: challenges and opportunities. *Lancet Respir. Med.* 2021; 9 (9): 1065–1076. DOI: 10.1016/S2213-2600(21)00017-5.
26. Schoenheit G., Becattelli I., Cohen A.H. Living with idiopathic pulmonary fibrosis: An in-depth qualitative survey of European patients. *Chron. Respir. Dis.* 2011; 8 (4): 225–231. DOI: 10.1177/1479972311416382.
27. Kalluri M., Claveria F., Ainsley E. et al. Beyond idiopathic pulmonary fibrosis diagnosis: multidisciplinary care with an early integrated palliative approach is associated with a decrease in acute care utilization and hospital deaths. *J. Pain. Symptom Manage.* 2018; 55 (2): 420–426. DOI: 10.1016/j.jpainsymman.2017.10.016.
28. Furini F., Carnevale A., Casoni G.L. et al. The role of the multidisciplinary evaluation of interstitial lung diseases: systematic literature review of the current evidence and future perspectives. *Front. Med.* 2019; 6: 246. DOI: 10.3389/fmed.2019.00246.
29. De Sadeleer L.J., Meert C., Yserbyt J. et al. Diagnostic ability of a dynamic multidisciplinary discussion in interstitial lung diseases: a retrospective observational study of 938 cases. *Chest*. 2018; 153 (6): 1416–1423. DOI: 10.1016/j.chest.2018.03.026.
30. Jo H.E., Glaspole I.N., Levin K.C. et al. Clinical impact of the interstitial lung disease multidisciplinary service. *Respirology*. 2016; 21 (8): 1438–1444. DOI: 10.1111/resp.12850.
31. Sellarés J., Hernández-González F., Lucena C.M. et al. Auscultation of velcro crackles is associated with usual interstitial pneumonia. *Medicine (Baltimore)*. 2016; 95 (5): e2573. DOI: 10.1097/MD.0000000000002573.

Поступила: 23.01.24

Принята к печати: 24.04.24

Received: January 23, 2024

Accepted for publication: April 24, 2024

Информация об авторах / Authors Information

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) 46-53-26; e-mail: tin11@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2742-3794>)

Irina N. Trofimenko, Doctor of Medicine, Assistant Professor, Head of Department of Clinical Allergology and Pulmonology, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education — Branch Campus of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education “Russian Medical Academy of Continuing Professional Education”, Healthcare Ministry of the Russian Federation; tel.: (3952) 46-53-26; e-mail: tin11@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2742-3794>)

Нашатырева Мария Сергеевна — к. м. н., врач-пульмонолог Областного государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Иркутская городская клиническая больница № 1»; тел.: (3952) 22-85-77; e-mail: volga-89@list.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4340-4278>)

Maria S. Nashatyreva, Candidate of Medicine, Pulmonologist, Regional State Budgetary Healthcare Institution “Irkutsk City Clinical Hospital No.1”; tel.: (3952) 22-85-77; e-mail: volga-89@list.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4340-4278>)

Черняк Борис Анатольевич — д.м.н., профессор кафедры 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) 46-53-26; e-mail: ba.chernyak@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5902-6198>)

Boris A. Chernyak, Doctor of Medicine, Professor, Department of Clinical Allergology and Pulmonology, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education — Branch Campus of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education “Russian Medical Academy of Continuing Professional Education”, Healthcare Ministry of the Russian Federation; tel.: (3952) 46-53-26; e-mail: ba.chernyak@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5902-6198>)

Участие авторов

Трофименко И.Н. — сбор материала, разработка дизайна исследования, написание и доработка текста статьи

Нашатырева М.С. — сбор материала, создание и ведение регистра больных ИЗЛ, интерпретация и статистическая обработка полученных данных, написание текста статьи

Черняк Б.А. — разработка концепции исследования, редактирование текста, утверждение итогового варианта текста рукописи

Все авторы внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации.

Authors Contribution

Trofimenko I.N. — data collection, development of the research design, composition and revision the article

Nashatyreva M.S. — data collection, creation and maintenance of the ILD register, interpretation and statistical analysis of the results, writing the text of the article

Chernyak B.A. — development of the study design, editing the text, approval of the final version of the text of the manuscript

All authors made a significant contribution to the search, analysis, and preparation of the article, read and approved the final version before publication.