

Структура прогрессирующего легочного фиброза по данным ретроспективного исследования

Е.В.Болотова¹, Ю.Г.Юркова^{1,2} , Л.В.Шульженко^{1,2}

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 350063, Россия, Краснодар, ул. Митрофана Седина, 4

² Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края: 350086, Россия, Краснодар, ул. Первого Мая, 167

Резюме

Прогрессирующие легочные фиброзы (ПЛФ) – группа хронических интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ) с общими клинико-функциональными и рентгенологическими характеристиками и неблагоприятным прогнозом. **Целью** исследования явилось изучение структуры и особенностей течения ПЛФ у пациентов с хроническими ИЗЛ. **Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ 463 медицинских карт пациентов с хроническими ИЗЛ в возрасте от 18 до 80 лет за период с января 2020 по декабрь 2023 г. ПЛФ устанавливался на основании критериев диагностики Американского торакального общества (2022). Статистическая обработка данных проводилась с помощью программы Statistica 10.0. **Результаты.** Признаки ПЛФ выявлены у пациентов с идиопатическим легочным фиброзом (ИЛФ) в 91,1 % случаев, при ИЗЛ, ассоциированном с системной склеродермией, – в 71,4 %; при гиперчувствительном пневмоните (ГП), неспецифической интерстициальной пневмонии и неклассифицируемом ИЗЛ – в 47,5, 44,4 и 31,1 % случаев соответственно. Прогрессирование легочного фиброза при ИЗЛ, ассоциированном с ревматоидным артритом, составило 16,6 %, при саркоидозе – 2,5 %. ПЛФ статистически значимо чаще регистрировался при хроническом ГП у мужчин (60 % у мужчин vs 40,5 % у женщин; $\chi^2 = 3,4$; $p = 0,02$); у женщин – достоверно чаще при неклассифицируемом ИЗЛ (39 % у женщин vs 24,5 % у мужчин; $\chi^2 = 4,2$; $p = 0,033$). Независимо от пола, пациенты с ПЛФ были старше больных ИЗЛ без признаков ПЛФ ($63,1 \pm 8,7$ года vs $53,8 \pm 17,2$ года; $p = 0,007$). **Заключение.** Признаки ПЛФ выявлены у 32,6 % пациентов с ИЗЛ. Наибольшая частота ПЛФ зарегистрирована в группе ИЛФ и ГП, наименьшая – при саркоидозе легких. Независимо от пола, пациенты с ПЛФ были старше пациентов с ИЗЛ без ПЛФ.

Ключевые слова: интерстициальные заболевания легких, прогрессирующий легочный фиброз, частота.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Спонсорская поддержка исследования отсутствовала.

Этическая экспертиза. Протокол исследования одобрен Независимым этическим комитетом Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (протокол № 11 от 14.09.22)

© Болотова Е.В. и соавт., 2025

Для цитирования: Болотова Е.В., Юркова Ю.Г., Шульженко Л.В. Структура прогрессирующего легочного фиброза по данным ретроспективного исследования. *Пульмонология*. 2025; 35 (4): 476–481. DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-4-476-481

The structure and gender characteristics of progressive pulmonary fibrosis according to retrospective research

Elena V. Bolotova¹, Yulia G. Yurkova^{1,2} , Larisa V. Shul'zhenko^{1,2}

¹ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “Kuban State Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Mitrofana Sedina 4, Krasnodar, 350063, Russia

² Federal Budgetary Healthcare Institution “Research Institute – Regional Hospital No.1. Named after S.V.Ochapovskiy”: ul. Pervogo Maya 167, Krasnodar, 360086, Russia

Abstract

Progressive pulmonary fibrosis (PLF) is a group of chronic interstitial lung diseases (ILD) that share common clinical, functional and radiological characteristics and have unfavorable prognosis. **The aim** was to study the structure and course of PLF in patients with chronic ILD. **Methods.** A retrospective analysis of 463 medical records of patients with chronic ILD aged 18 to 80 years was carried out for the period from January 2020 to December 2023. PLF was diagnosed based on the criteria of the American Thoracic Society (2022). Statistical data processing was carried out using the Statistica 10.0 program. **Results.** Signs of PLF were detected in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (ILF) in 91.1% of cases, in patients with ILD associated with systemic scleroderma (SSD) – in 71.4% of cases; in patients with hypersensitive pneumonitis (HP), nonspecific interstitial pneumonia (NSIP) and undifferentiated ILD – in 47.5%, 44.4%, and 31.1% of cases, respectively. The progression of pulmonary fibrosis in ILD associated with rheumatoid arthritis (RA) was 16.6%, in sarcoidosis – 2.5%. PLF was statistically significantly more often recorded in men with chronic HP (60% in men vs 40.5% in women; $\chi^2 = 3.4$; $p = 0.02$); and significantly more often in women with unclassified ILD (39% in women vs 24.5% in men; $\chi^2 = 4.2$; $p = 0.033$). Regardless of gender, patients with PLF were older than patients with ILD without signs of PLF (63.1 ± 8.7 years vs 53.8 ± 17.2 years; $p = 0.007$). **Conclusion.** Signs of PLF were detected in 32.6% of patients with ILD. The highest incidence of PLF was recorded in the group with ILF and HP, the lowest in lung sarcoidosis. Regardless of gender, patients with ILD and PLF were older than patients without signs of PLF.

Key words: interstitial lung diseases, progressive pulmonary fibrosis, frequency.

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

Funding. The study was not sponsored.

Ethical review. The study protocol was approved by the Independent Ethics Committee of the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “Kuban State Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation (Protocol No.11 dated September 14, 2022).

© Bolotova E.V. et al., 2025

For citation: Bolotova E.V., Yurkova Yu.G., Shul'zhenko L.V. The structure and gender characteristics of progressive pulmonary fibrosis according to retrospective research. *Pul'monologiya*. 2025; 35 (4): 476–481 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-4-476-481

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) представляют собой гетерогенную группу патологических процессов, характеризующихся поражением легочной паренхимы [1]. Несмотря на различную этиологию, хронические ИЗЛ с течением времени приобретают схожие черты, патогенез которых обусловлен повышенным фиброобразованием в легочной ткани [2, 3]. Такая форма ИЗЛ в настоящее время именуется ИЗЛ с прогрессирующим фиброзным фенотипом (ПФФ) или прогрессирующие легочные фиброзы (ПЛФ) [4, 5]. ПЛФ характеризуется развитием прогрессирующей дыхательной недостаточности, что приводит к снижению качества жизни пациентов и ранней смертности [6]. Наиболее распространенными ИЗЛ с ПФФ являются идиопатический легочный фиброз (ИЛФ), хронический гиперчувствительный пневмонит (ГП), неклассифицируемые ИЗЛ, идиопатическая неспецифическая интерстициальная пневмония (НСИП) и ИЗЛ, ассоциированные с системными заболеваниями соединительной ткани (СЗСТ), такими как системная склеродермия (ССД) и ревматоидный артрит [7].

В настоящее время общепринятые критерии ПЛФ отсутствуют. В официальном руководстве по клинической практике Американского торакального общества (*The American Thoracic Society* — ATS, 2022) ПЛФ определяется при наличии ≥ 2 из 3 следующих критериев:

- усиление респираторных симптомов;
- данные функциональных методов исследования (абсолютное снижение форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) $\geq 5\%$ и / или диффузионной способности легких по монооксиду углерода $\geq 10\%$ от прогнозируемого);
- увеличение распространенности фиброзных изменений по данным компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР) в течение 1 года [5].

Вместе с тем данные о распространенности ПЛФ в настоящее время разнородны. Согласно результатам ретроспективных исследований, ПЛФ развивается у 13–40 % больных ИЗЛ в Европе и США; общая распространенность ИЗЛ с ПФФ составила 2,2–20,0 на 100 тыс. в Европе и 28,0 на 100 тыс. — в США [8]. При этом в 18–32 % случаев ИЗЛ, не связанных с ИЛФ, отмечаются признаки ПЛФ [5].

По данным регистра пациентов с ИЗЛ (Иркутск, Россия), признаки ПЛФ отмечены в 22,6 % случаев, а распространенность ПЛФ составила 13,2 на 100 тыс. населения [9, 10]. Изучение структуры ПЛФ является важным фактором для ранней диагностики и своевременного назначения адекватного лечения у пациентов с ИЗЛ.

Целью исследования явилось изучение структуры и особенностей течения ПЛФ у пациентов с ИЗЛ, получающих лечение в пульмонологическом отделении и консультативно-диагностической поликлинике Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края.

Материалы и методы

Пульмонологическое отделение и консультативно-диагностическая поликлиника Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края являются референтным центром верификации диагноза и ведения пациентов с ИЗЛ в Краснодарском крае (Российская Федерация).

В ретроспективное исследование были включены пациенты с хроническими ИЗЛ в возрасте от 18 до 80 лет. В рамках исследования проведен анализ 463 медицинских карт (формы № 025 / у и № 003-у) за период с января 2020 по декабрь 2023 г. Срок динамического наблюдения составил 1–3 года, проанализированы данные анамнеза, функциональных, рентгенологических и гистологических методов исследования.

Группы сформированы согласно нозологической классификации ИЗЛ:

- 1-я ($n = 45$) — пациенты с ИЛФ;
- 2-я ($n = 122$) — пациенты с ГП;
- 3-я ($n = 90$) — пациенты с неклассифицируемым ИЗЛ;
- 4-я ($n = 18$) — пациенты с НСИП;
- 5-я ($n = 26$) — пациенты с диффузными заболеваниями соединительной ткани, ассоциированными с ИЗЛ;
- 6-я ($n = 162$) — пациенты с саркоидозом.

Критерии не включения в исследование:

- пациенты с криптогенной organizing пневмонией ($n = 50$) и респираторным бронхиолитом ($n = 28$) ввиду отсутствия признаков ПЛФ.

Диагноз ИЗЛ у всех пациентов установлен на основании рентгенологических методов исследования (КТВР), в случаях морфологической верификации — по данным гистологического исследования легочной ткани ($n = 141$) или медиастинальных лимфатических узлов ($n = 91$).

Признаки фиброзирующих процессов легких по данным КТВР определялись по следующим критериям:

- ретикулярные изменения с преобладанием в субплевральных, базальных отделах легких;
- наличие тракционных бронхо-, бронхиолоэктазов и / или «сотовое легкое».

Оценка респираторных симптомов проводилась по шкале оценки респираторных симптомов (*modified Medical Research Council* – mMRC) и анамнестическим данным, оценка вентиляционной функции легких – по результатам спирометрии.

В соответствии с критериями диагностики ATS (2022), ПЛФ при ИЗЛ устанавливался на основании возникших в течение года 2 из 3 критериев:

- усиление респираторных симптомов;
- абсолютное снижение ФЖЕЛ $\geq 5\%$ от прогнозируемого в течение 1 года;
- увеличение распространенности фиброзных изменений по данным КТВР [5].

Протокол исследования одобрен Независимым этическим комитетом Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (протокол № 11 от 14.09.22).

Статистическая обработка данных проводилась с помощью программы *Statistica 10,0*. Оценка статистической значимости различий 2 или нескольких относительных показателей (частот, долей) проводилась с использованием критерия χ^2 Пирсона. Показатели представлены в виде $M (SD)$, где M – среднее значение, SD – стандартное отклонение, при параметрическом распределении и в виде медианы (Me) 25-го

и 75-го перцентилей – при непараметрическом. Связи и различия сравниваемых показателей считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты

В регистр включены пациенты с ИЗЛ ($n = 463$: 180 (38,9 %) мужчин и 283 (61,1 %) женщины; средний возраст – $57,8 \pm 14,2$ года ($58,5 \pm 9,3$ года – у мужчин и $55,9 \pm 15,4$ года – у женщин); $p = 0,005$).

Признаки ПЛФ по критериям ATS (2022) выявлены у 151 (32,6 %) пациента из общего числа больных ИЗЛ. ПЛФ развивался чаще у мужчин, чем у женщин (33,3 и 24,5 % соответственно; $\chi^2 = 4,5$, $p = 0,03$). Средний возраст пациентов с ИЗЛ с ПЛФ составил $63,1 \pm 8,7$ года vs $53,8 \pm 17,2$ года у пациентов с ИЗЛ без ПЛФ ($p = 0,007$).

Структура ПЛФ при ИЗЛ представлена на рисунке.

Наибольшая частота ПЛФ (91,1 %) выявлена у пациентов с ИЛФ, в т. ч. у 30 мужчин и 15 женщин ($\chi^2 = 6,5$, $p = 0,03$) (см. рисунок). Средний возраст пациентов составил $66,3 \pm 8,9$ года ($65,8 \pm 9,2$ года – у мужчин и $67 \pm 7,8$ года – у женщин; $p = 0,01$), что является наибольшим показателем по сравнению с другими группами ИЗЛ. Несмотря на то, что ИЛФ представляет собой прогрессирующее заболевание, приводящее к ухудшению вентиляционной функции легких и развитию дыхательной недостаточности, у 4 пациентов из 45 не выявлено признаков ПЛФ. Диагноз ИЛФ в каждом из этих 4 случаев установлен на основании морфологической верификации (признаки обычной интерстициальной пневмонии в биоптатах паренхимы легкого, полученных посредством чрезбронхиальной биопсии либо видеоторакоскопии)

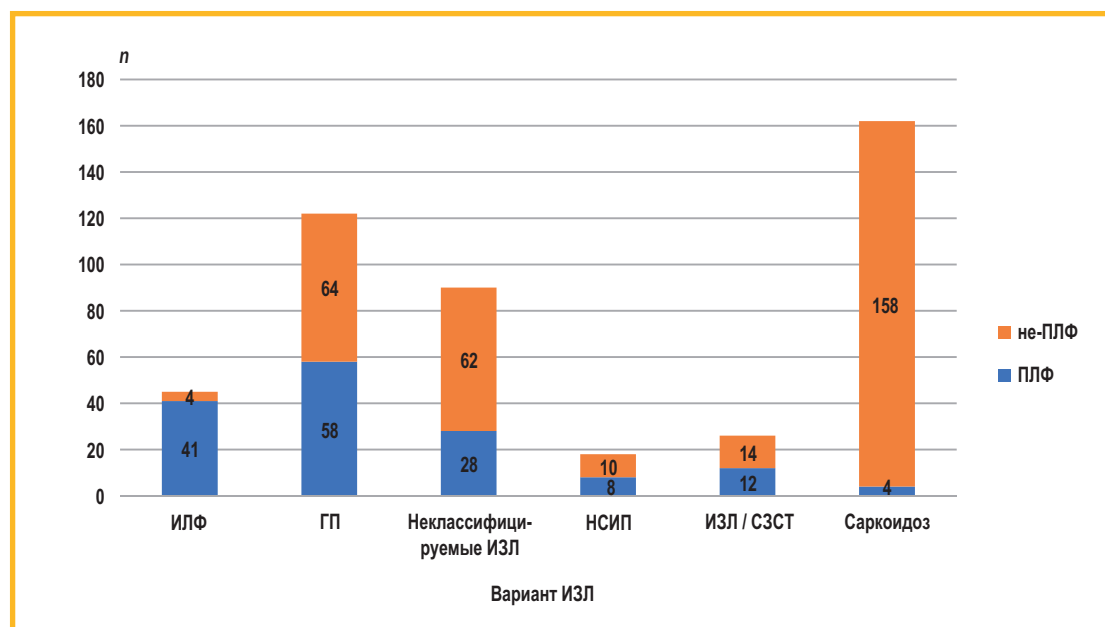


Рисунок. Структура прогрессирующих легочных фиброзов при интерстициальных заболеваниях легких

Примечание: ИЗЛ – интерстициальные заболевания легких; ПЛФ – прогрессирующий легочный фиброз; не-ПЛФ – интерстициальные заболевания легких без признаков прогрессирующего легочного фиброза; ИЛФ – идиопатический легочный фиброз; ГП – гиперчувствительный пневмонит; НСИП – неспецифическая интерстициальная пневмония; ИЗЛ / СЗСТ – интерстициальные заболевания легких, ассоциированные с системными заболеваниями соединительной ткани.

Figure 1. The structure of progressive pulmonary fibrosis in interstitial lung diseases

и, вероятно, представляет собой медленно прогрессирующее течение данного заболевания.

Частота ПЛФ в группе пациентов с ГП составила 58 (47,5 %) из 122 пациентов. Число женщин с ГП в 2 раза превышало число мужчин (79 и 43 пациентов соответственно). Вместе с тем признаки ПЛФ чаще выявлялись у мужчин (60 % vs 40,5 % у женщин; $\chi^2 = 3,4$; $p = 0,02$). Средний возраст пациентов с ГП составил $59,1 \pm 12,7$ года ($60,6 \pm 9,1$ года — у мужчин и $58,3 \pm 13,1$ года — у женщин; $p = 0,002$); средний возраст при развитии ПЛФ был статистически значимо выше ($62,8 \pm 7,9$ года vs $56,2 \pm 14,1$ года — у лиц без ПФФ; $p = 0,042$) и составил $63,2 \pm 6,9$ года у мужчин и $61,4 \pm 8,5$ года у женщин ($p = 0,04$).

Диагноз неклассифицируемое ИЗЛ установлен у 90 пациентов: 49 мужчин и 41 женщина, средний возраст пациентов — $62,5 \pm 10,4$ года ($62,8 \pm 8,9$ года — у мужчин и $61,1 \pm 11,3$ года — у женщин; $p = 0,006$). Признаки ПЛФ выявлены у $\frac{1}{3}$ пациентов (31,1 %), средний возраст которых составил $64,1 \pm 7,8$ года. В данной группе также выявлены гендерные различия в виде достоверно более высокой частоты ПЛФ у женщин (39 % — у женщин vs 24,5 % — у мужчин; $\chi^2 = 4,2$; $p = 0,033$).

НСИП выявлена у 18 пациентов (16 женщин, 2 мужчин; средний возраст — $63,5 \pm 6,8$ года ($66 \pm 3,8$ года — у мужчин и $62,8 \pm 7,8$ года — у женщин); $p = 0,02$). Признаки ПЛФ выявлены у 8 (44,4 %) пациентов; статистически значимых гендерных различий в частоте развития ПЛФ не выявлено (43,5 % женщин и 50 % мужчин; $p = 0,34$).

Средний возраст пациентов с ИЗЛ, ассоциированными с ССД, составил $62,5 \pm 11,8$ года. Среди пациентов преобладали женщины (11 из 14 пациентов). У пациентов с ССД и наличием признаков обычной интерстициальной пневмонии по данным КТВР в 71,4 % случаев (10 из 14 пациентов) при динамическом наблюдении в течение 2 лет выявлено снижение ФЖЕЛ и усиление респираторных симптомов. Вместе с тем только у 16,6 % пациентов с ИЗЛ, ассоциированными с ревматоидным артритом (2 из 12 пациентов), при динамическом наблюдении выявлены признаки ПЛФ.

Группа пациентов с саркоидозом была наиболее многочисленной ($n = 162$: 49 мужчин, 113 женщин) и самой разнородной по возрасту (средний возраст — $43,6 \pm 15,4$ года у мужчин и $51,7 \pm 19,2$ года у женщин; $p = 0,01$). У большинства пациентов отмечены стабилизация течения заболевания либо фаза обратного развития, и только у 4 (2,5 %) из 162 пациентов выявлены признаки ПЛФ, которые развивались при хроническом рецидивирующем течении.

Таким образом, данные проведенного ретроспективного анализа свидетельствуют о том, что ПЛФ, помимо ИЛФ, представлен разнородной группой ИЗЛ. Признаки ПЛФ выявлены у большинства (71,4 %) пациентов с ИЗЛ, ассоциированными с ССД, а также у значимого числа пациентов с ГП, НСИП и неклассифицируемым ИЗЛ — 47,5; 44,4 и 31,1 % соответственно.

Минимальная частота ПЛФ зарегистрирована у пациентов с саркоидозом (2,5 %). Несмотря на гендер-

ные различия при определенных нозологиях, при всех формах ИЗЛ пациенты с ПЛФ были значимо старше пациентов с ИЗЛ без признаков прогрессирующего фиброза.

Обсуждение

По результатам анализа структуры ИЗЛ показано, что ПЛФ представляют собой гетерогенную группу заболеваний паренхимы легких, объединенных схожими клинико-функциональными особенностями течения ИЗЛ. Полученные в ретроспективном исследовании данные о частоте ПЛФ у пациентов с ИЗЛ (32,6 %) сопоставимы с данными итальянского исследования структуры ИЗЛ, в котором ПЛФ выявлен у 31 % пациентов с ИЗЛ, а также с результатами проведенных ранее ретроспективных исследований о развитии ПЛФ у 13–40 % больных ИЗЛ в Европе и США [8, 11]. Однако отмечается отличие частоты ПЛФ в сравнении с данными проспективного исследования структуры ИЗЛ, проведенного в Восточной Сибири, которая составила 23 % [10].

Основная доля ПЛФ (138 (91,4 %) из 151 пациента) представлена 3 нозологиями: ГП, ИЛФ и недифференцированным ИЗЛ. Согласно полученным данным, наиболее часто ПЛФ развивался при хроническом течении ГП (47,5 %), что составило 38,4 % всех ИЗЛ ПФФ. Это подтверждает общую тенденцию о главенствующей роли ГП в структуре ПЛФ, которые представлены в исследовании INBUILD, данных ATS (2022) и исследовании распространенности ПФФ в отдельных регионах Российской Федерации [8–10]. Вместе с тем данные о частоте ПЛФ при ГП разнятся в российских и зарубежных исследованиях. По данным регистра ИЗЛ Восточной Сибири, ПЛФ при ГП развивается в 72,7 % случаев, в то время как в канадском регистре легочного фиброза — в 58 % случаев, а по данным исследования INBUILD частота ПЛФ при ГП составила 25,1 % [10, 12, 13]. Выявленные различия позволяют предположить, что дальнейшее изучение развития ПЛФ при ГП представляет собой перспективное направление. Высокая частота ПЛФ при ИЛФ (> 90 %) отображает естественное течение заболевания и определяет весомую долю (27,2 % всех ПЛФ) данного заболевания в структуре ПЛФ; 18,5 % всех ПЛФ представлено недифференцированным ИЗЛ, признаки ПЛФ выявлены в 31,1 % случаев, что определяет необходимость пристального внимания к ведению пациентов данной категории.

Развитие ИЗЛ при ССД обусловлено особенностями патогенеза, при этом требуется активное выявление поражения легких при данной нозологии. В проспективном исследовании структуры ИЗЛ в Восточной Сибири 38,5 % пациентов с ИЗЛ-ССД имели ПЛФ, что сопоставимо с данным других европейских исследований (39 % ИЗЛ) [10, 14, 15]. Высокая частота ПЛФ (71,4 %) у пациентов с ИЗЛ, ассоциированными с ССД, обусловлена особенностями настоящего ретроспективного исследования: при стабильном течении ИЗЛ ведение и лечение пациентов с ИЗЛ, ассоциированными с ССД, осуществляется ревматологами.

Более благоприятно протекает ИЗЛ, ассоциированное с ревматоидным артритом. В отечественных и зарубежных исследованиях признаки ПЛФ определяются менее чем в 20 % случаев [16]. Данные о частоте ПЛФ при НСИП неоднородны, согласно представленным данным, частота ПЛФ составляет 44,4 %, в то время как по данным регистра пациентов Восточной Сибири, ПЛФ при НСИП выявлен лишь в 23,8 % случаев. Значимые различия частоты ПЛФ при диффузных заболеваниях соединительной ткани, ассоциированных с ИЗЛ и НСИП, вероятно, обусловлены существенно меньшей долей данных нозологий в структуре ПЛФ.

Частота ПЛФ при саркоидозе составила 2,5 %, что сопоставимо с отечественными данными (4,1 %) и отличается от результатов зарубежных исследований, согласно которым, ПЛФ развивается у 10–20 % пациентов с саркоидозом [9, 17, 18].

Несмотря на гендерные различия с преобладанием лиц мужского пола в структуре ИЛФ и ПЛФ при ГП, женщин с ПЛФ — при НСИП, средний возраст пациентов составил $63,1 \pm 8,7$ года, что отражает тенденцию развития ПЛФ у возрастных пациентов и сопоставимо с данными регистра больных Восточной Сибири [10].

Заключение

Таким образом, по результатам исследования ПЛФ выявлен у $1/3$ пациентов с наиболее распространенными ИЗЛ:

- у больных ИЛФ — в 91,1 % случаев;
- у лиц с хроническим ГП — в 47,5 % случаев;
- у пациентов с неклассифицируемым ИЗЛ — в 31,1 % случаев.

Независимо от пола, пациенты с ПЛФ были старше пациентов с ИЗЛ без ПЛФ ($63,1 \pm 8,7$ года vs $53,8 \pm 17,2$ года соответственно; $p = 0,007$).

Отмечено, что для своевременного назначения антифибротической терапии необходимо активное выявление признаков ПЛФ, особенно у пациентов старшего возраста.

Литература

1. Авдеев С.Н., Айсанов З.Р., Белевский А.С. и др. Идиопатический легочный фиброз: федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению. *Пульмонология*. 2022; 32 (3): 473–495. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-3-473-495.
2. Кузубова Н.А., Титова О.Н., Склярова Д.Б. Интерстициальные заболевания легких с прогрессирующим легочным фиброзом: патогенетические особенности и подходы к терапии. *Медицинский совет*. 2020; (17): 99–106. DOI: 10.21518/2079-701X-2020-17-99-106.
3. Cottin V., Wollin L., Fischer A. et al. Fibrosing interstitial lung diseases: knowns and unknowns. *Eur. Respir. Rev.* 2019; 28 (151): 180100. DOI: 10.1183/16000617.0100-2018.
4. 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.
5. Rajan S.K., Cottin V., Dhar R. et al. Progressive pulmonary fibrosis: an expert group consensus statement. *Eur. Respir. J.* 2023; 61 (3): 2103187. DOI: 10.1183/13993003.03187-2021.

6. Bowman W.S., Newton C.A., Linderholm A.L. et al. Proteomic biomarkers of progressive fibrosing interstitial lung disease: a multicentre cohort analysis. *Lancet Respir. Med.* 2022; 10 (6): 593–602. DOI: 10.1016/S2213-2600(21)00503-8.
7. Olson A.L., Patnaik P., Hartmann N. et al. Prevalence and incidence of chronic fibrosing interstitial lung diseases with a progressive phenotype in the United States estimated in a large claims database analysis. *Adv. Ther.* 2021; 38 (7): 4100–4114. DOI: 10.1007/s12325-021-01786-8.
8. Olson A., Hartmann N., Patnaik P. et al. Estimation of the prevalence of progressive fibrosing interstitial lung diseases: systematic literature review and data from a physician survey. *Adv. Ther.* 2021; 38 (2): 854–867. DOI: 10.1007/s12325-020-01578-6.
9. Нашатырева М.С., Трофименко И.Н., Черняк Б.А. Хронические фиброзирующие интерстициальные заболевания легких по данным регистра больных, проживающих в Иркутске (Россия). *Пульмонология*. 2022; 32 (2): 199–207. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-2-199-207.
10. Nashatyreva M.S., Trofimenko I.N., Chernyak B.A., Avdeev S.N. Pulmonary fibrosis and progressive pulmonary fibrosis in a prospective registry of interstitial lung diseases in Eastern Siberia. *Life (Basel)*. 2023; 13 (1): 212. DOI: 10.3390/life13010212.
11. Faverio P., Piluso M., De Giacomo F. et al. Progressive fibrosing interstitial lung diseases: prevalence and characterization in two Italian referral centers. *Respiration*. 2020; 99 (10): 838–845. DOI: 10.1159/000509556.
12. 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.
13. Hambly N., Farooqi M.M., Dvorkin-Gheva A. et al. Prevalence and characteristics of progressive fibrosing interstitial lung disease in a prospective registry. *Eur. Respir. J.* 2022; 60 (4): 2102571. DOI: 10.1183/13993003.02571-2021.
14. Morrisroe K., Hansen D., Stevens W. et al. Progressive pulmonary fibrosis and its impact on survival in systemic sclerosis-related interstitial lung disease. *Rheumatology (Oxford)*. 2024; 63 (7): 1874–1881. DOI: 10.1093/rheumatology/kead491.
15. Perelas A., Silver R.M., Arrossi A.V., Highland K.B. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir. Med.* 2020; 8 (3): 304–320. DOI: 10.1016/S2213-2600(19)30480–30481.
16. Denis A., Henket M., Ernst M. et al. Progressive fibrosing interstitial lung disease in rheumatoid arthritis: a retrospective study. *Front. Med. (Lausanne)*. 2022; 9: 1024298. DOI: 10.3389/fmed.2022.1024298.
17. Gupta R., Kim J.S., Baughman R.P. An expert overview of pulmonary fibrosis in sarcoidosis. *Expert Rev. Respir. Med.* 2023; 17 (2): 119–130. DOI: 10.1080/17476348.2023.2183193.
18. Nunes H., Brillet P.Y., Bernaudin J.F. et al. Fibrotic pulmonary sarcoidosis. *Clin. Chest Med.* 2024; 45 (1): 199–212. DOI: 10.1016/j.ccm.2023.08.011.

Поступила: 26.06.24

Принята к печати: 25.09.24

References

1. Avdeev S.N., Aisanov Z.R., Belevskiy A.S. et al. [Federal clinical guidelines on diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis]. *Pul'monologiya*. 2022; 32 (3): 473–495. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-3-473-495 (in Russian).
2. Kuzubova N.A., Titova O.N., Skliarova D.V. [Interstitial lung diseases with progressive pulmonary fibrosis: pathogenetic features and approaches to therapy]. *Meditsinskiy sovet*. 2020; (17): 99–106. DOI: 10.21518/2079-701X-2020-17-99-106 (in Russian).
3. Cottin V., Wollin L., Fischer A. et al. Fibrosing interstitial lung diseases: knowns and unknowns. *Eur. Respir. Rev.* 2019; 28 (151): 180100. DOI: 10.1183/16000617.0100-2018.
4. 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.
5. Rajan S.K., Cottin V., Dhar R. et al. Progressive pulmonary fibrosis: an expert group consensus statement. *Eur. Respir. J.* 2023; 61 (3): 2103187. DOI: 10.1183/13993003.03187-2021.

6. Bowman W.S., Newton C.A., Linderholm A.L. et al. Proteomic biomarkers of progressive fibrosing interstitial lung disease: a multicentre cohort analysis. *Lancet Respir. Med.* 2022; 10 (6): 593–602. DOI: 10.1016/S2213-2600(21)00503-8.
7. Olson A.L., Patnaik P., Hartmann N. et al. Prevalence and incidence of chronic fibrosing interstitial lung diseases with a progressive phenotype in the United States estimated in a large claims database analysis. *Adv. Ther.* 2021; 38 (7): 4100–4114. DOI: 10.1007/s12325-021-01786-8.
8. Olson A., Hartmann N., Patnaik P. et al. Estimation of the prevalence of progressive fibrosing interstitial lung diseases: systematic literature review and data from a physician survey. *Adv. Ther.* 2021; 38 (2): 854–867. DOI: 10.1007/s12325-020-01578-6.
9. Nashatyreva M.S., Trofimenko I.N., Chernyak B.A. [Chronic fibrosing interstitial lung diseases according to the register of Irkutsk (Russia)]. *Pul'monologiya.* 2022; 32 (2): 199–207. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-2-199-207 (in Russian).
10. Nashatyreva M.S., Trofimenko I.N., Chernyak B.A., Avdeev S.N. Pulmonary fibrosis and progressive pulmonary fibrosis in a prospective registry of interstitial lung diseases in Eastern Siberia. *Life (Basel).* 2023; 13 (1): 212. DOI: 10.3390/life13010212.
11. Faverio P., Piluso M., De Giacomo F. et al. Progressive fibrosing interstitial lung diseases: prevalence and characterization in two Italian referral centers. *Respiration.* 2020; 99 (10): 838–845. DOI: 10.1159/000509556.
12. 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.
13. Hambly N., Farooqi M.M., Dvorkin-Gheva A. et al. Prevalence and characteristics of progressive fibrosing interstitial lung disease in a prospective registry. *Eur. Respir. J.* 2022; 60 (4): 2102571. DOI: 10.1183/13993003.02571-2021.
14. Morrisroe K., Hansen D., Stevens W. et al. Progressive pulmonary fibrosis and its impact on survival in systemic sclerosis-related interstitial lung disease. *Rheumatology (Oxford).* 2024; 63 (7): 1874–1881. DOI: 10.1093/rheumatology/kead491.
15. Perelas A., Silver R.M., Arrossi A.V., Highland K.B. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir. Med.* 2020; 8 (3): 304–320. DOI: 10.1016/S2213-2600(19)30480-30481.
16. Denis A., Henket M., Ernst M. et al. Progressive fibrosing interstitial lung disease in rheumatoid arthritis: a retrospective study. *Front. Med. (Lausanne).* 2022; 9: 1024298. DOI: 10.3389/fmed.2022.1024298.
17. Gupta R., Kim J.S., Baughman R.P. An expert overview of pulmonary fibrosis in sarcoidosis. *Expert Rev. Respir. Med.* 2023; 17 (2): 119–130. DOI: 10.1080/17476348.2023.2183193.
18. Nunes H., Brillet P.Y., Bernaudin J.F. et al. Fibrotic pulmonary sarcoidosis. *Clin. Chest Med.* 2024; 45 (1): 199–212. DOI: 10.1016/j.ccm.2023.08.011.

Received: June 26, 2024

Accepted for publication: September 25, 2024

Информация об авторах / Authors Information

Болотова Елена Валентиновна — д. м. н., доцент, профессор кафедры терапии № 1 факультета повышения квалификации и последипломной подготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (961) 509-79-33; e-mail: bolotowa_e@mail.ru (SPIN-код: 4322-9985; Author ID: 277732; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6257-354X>)

Elena V. Bolotova, Doctor of Medicine, Associate Professor, Professor, Department of Therapy No.1, Faculty of Advanced Training and Postgraduate Training of Specialists, Federal Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education "Kuban State Medical University", Healthcare Ministry of Russian Federation; tel.: (961) 509-79-33; e-mail: bolotowa_e@mail.ru (SPIN-code: 4322-9985; Author ID: 277732; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6257-354X>)

Юркова Юлия Геннадьевна — аспирант кафедры пульмонологии факультета повышения квалификации и последипломной подготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; врач-пульмонолог консультативно-диагностического центра Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края; тел.: (908) 679-27-32; e-mail: dr.yurkova.yu@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-0255-2533>)

Yulia G. Yurkova, Postgraduate Student, Department of Pulmonology, Faculty of Advanced Training and Postgraduate Training of Specialists, Federal

Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education "Kuban State Medical University", Healthcare Ministry of Russian Federation; Pulmonologist, Consultative and Diagnostic Center, Federal Budgetary Healthcare Institution "Research Institute — Regional Hospital No.1 named after S.V.Ochupovskiy"; tel.: (908) 679-27-32; e-mail: dr.yurkova.yu@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-0255-2533>)

Шульженко Лариса Владимировна — д. м. н., профессор, заведующая кафедрой пульмонологии факультета повышения квалификации и последипломной подготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; заведующая пульмонологическим отделением Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В.Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края; тел.: (862) 252-73-93; e-mail: larisa_shulzhenko@mail.ru (SPIN-код: 1140-8084; Author ID: 725189; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2110-0970>)

Larisa V. Shul'zhenko, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Pulmonology, Faculty of Postgraduate Physician Training, Federal Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education "Kuban State Medical University", Healthcare Ministry of Russian Federation; Head of the Department of Pulmonology, Federal Budgetary Healthcare Institution "Research Institute — Regional Hospital No.1 named after S.V.Ochupovskiy"; tel.: (862) 252-73-93; e-mail: larisa_shulzhenko@mail.ru (SPIN-code: 1140-8084; Author ID: 725189; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2110-0970>)

Участие авторов

Болотова Е.В. — концепция и дизайн исследования, анализ материала, редактирование текста

Юркова Ю.Г. — написание текста, сбор и обработка материала, анализ материала, статистическая обработка

Шульженко Л.В. — анализ материала

Все авторы внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации, несут ответственность за целостность всех частей статьи.

Authors Contribution

Bolotova E.V. — study concept and design, data analysis, text editing

Yurkova Y.G. — text writing, data collection and analysis, statistical analysis

Shul'zhenko L.V. — data analysis

All authors have made a significant contribution to the search, analysis, and preparation of the article, read and approved the final version before publication, and accepted responsibility for the integrity of all parts of the article.