

Опыт динамического наблюдения пациентов с идиопатическим легочным фиброзом

Е.В.Болотова^{1,2}, Л.В.Шульженко^{1,2}, В.А.Порханов^{1,2}, И.Н.Райбова¹, Н.И.Макрушина¹

1 – Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет Минздрава России»: 350065, Краснодар, ул. Седина, 4;

2 – Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-исследовательский институт – краевая клиническая больница № 1 им. С.В.Очаповского»: 360086, Краснодар, ул. 1 Мая, 167

Информация об авторах

Болотова Елена Валентиновна – д. м. н., профессор кафедры пульмонологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (862) 252-73-93; e-mail: bolotowa_e@mail.ru

Шульженко Лариса Владимировна – д. м. н., профессор, заведующая кафедрой пульмонологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (862) 252-73-93; e-mail: larisa_shulzhenko@mail.ru

Порханов Владимир Алексеевич – д. м. н., профессор, академик Российской академии наук, главный врач Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт – краевая клиническая больница № 1 имени С.В.Очаповского», заведующий кафедрой торакальной хирургии с курсом онкологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (861) 252-95-58; e-mail: vladimirporhanov@mail.ru

Райбова Ирина Николаевна – клинический интерн кафедры терапии № 1 факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (862) 252-73-93; e-mail: serebianca@mail.ru

Макрушина Нина Ивановна – клинический интерн кафедры терапии № 1 факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (862) 252-73-93; e-mail: ni_makrushina@mail.ru

Резюме

Целью исследования явился анализ 2-летнего динамического наблюдения госпитализированных пациентов с идиопатическим легочным фиброзом (ИЛФ). **Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ медицинских карт (форма 003-У) пациентов ($n = 83$), госпитализированных в 2013–2017 гг. в пульмонологическое отделение Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт – краевая клиническая больница № 1 им. С.В.Очаповского» (ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского») с установленным в отделении (первая половина 2013 г. – 2015 г.) диагнозом ИЛФ. **Результаты.** Установлено, что среди больных ИЛФ преобладали лица мужского пола (63,86 %) в возрасте старше 50 лет (90,37 %). Смертность за 2 года наблюдения составила 26,5 %. При первичной госпитализации в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского» у пациентов с ИЛФ, умерших в течение 2 лет, выявлены достоверно более низкие показатели насыщения артериальной крови кислородом (SpO_2), функции внешнего дыхания (форсированной жизненной емкости легких и объема форсированного выдоха за 1-ю секунду) и достоверно более высокий уровень С-реактивного белка. По данным компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР) у 72,5 % умерших выявлены изменения по типу сотового легкого. У выживших больных ИЛФ через 2 года наблюдения зарегистрировано достоверное снижение SpO_2 и уменьшение дистанции при выполнении 6-минутного шагового теста. Доля пациентов с изменениями по типу сотового легкого по данным КТВР увеличилась с 20,8 до 75,0 %. Через 2 года диагнозы были пересмотрены у 8,4 % пациентов с ИЛФ. **Заключение.** Больных ИЛФ необходимо максимально быстро направлять в мультидисциплинарный центр для верификации диагноза с последующими постановкой на учет в регистре больных ИЛФ и регулярным динамическим наблюдением.

Ключевые слова: идиопатический легочный фиброз, результаты наблюдения.

Для цитирования: Болотова Е.В., Шульженко Л.В., Порханов В.А., Райбова И.Н., Макрушина Н.И. Опыт динамического наблюдения пациентов с идиопатическим легочным фиброзом. *Пульмонология*. 2018; 28 (1): 37–42. DOI: 10.18093/0869-0189-2018-28-1-37-42

A follow-up of patients with idiopathic pulmonary fibrosis

Elena V. Bolotova^{1,2}, Larisa V. Shul'zhenko^{1,2}, Vladimir A. Porkhanov^{1,2}, Irina N. Raybova¹, Nina I. Makrushina¹

1 – Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia: ul. Sedina 4, Krasnodar, 350063, Russia;

2 – Federal Research Institute and S.V.Ochapovskiy Territorial Teaching Hospital No.1: ul. Pervogo maya 167, Krasnodar, 360086, Russia

Author information

Elena V. Bolotova, Doctor of Medicine, Professor, Department of Pulmonology, Faculty of Postgraduate Physician Training, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (862) 252-73-93; e-mail: bolotowa_e@mail.ru

Larisa V. Shul'zhenko, Doctor of Medicine, Professor, Head of Department of Pulmonology, Faculty of Postgraduate Physician Training, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (862) 252-73-93; e-mail: larisa_shulzhenko@mail.ru

Vladimir A. Porkhanov, Doctor of Medicine, Professor, Academician of Russian Academy of Science, Chief Medical Officer, Federal Research Institute and S.V.Ochapovskiy Territorial Teaching Hospital No.1; Head of Department of Thoracic Surgery and Oncology, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (861) 252-95-58; e-mail: vladimirporhanov@mail.ru

Irina N. Raybova, Junior Physician, Department of Therapy No.1, Faculty of Postgraduate Physician Training, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (862) 252-73-93; e-mail: serebianca@mail.ru

Nina I. Makrushina, Junior Physician, Department of Therapy No.1, Faculty of Postgraduate Physician Training, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (862) 252-73-93; e-mail: ni_makrushina@mail.ru

Abstract

The purpose of the study was to analyze results of 2-year follow-up of patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). **Methods.** Medical records of 83 patients admitted to the Pulmonology Department of the Territorial Teaching Hospital in 2013 – 2017 were analyzed retrospectively. **Results.** IPF patients were predominantly males (63.86%) over 50 years of age (90.37%). Two-year mortality rate was 26.5%. Died patients had significantly lower SpO₂ and lung function (FVC and FEV₁) and significantly higher serum C-reactive protein level at first admission compared to survived patients. Honeycomb lungs were seen at HRCT in 72.5% of died patients. In survived patients, SpO₂ and 6-minute walk distance significantly decreased after 2 year of the follow-up. Proportion of patients with honeycomb lungs at HRCT increased from 20.8% to 75.0%. The diagnosis was revised in 8.4% of patients after 2 years of the follow-up. **Conclusion.** Patients with IPF should be referred to a multidisciplinary center as soon as possible in order to confirm the diagnosis, to be included in the register and to be regularly followed.

Key words: idiopathic pulmonary fibrosis, follow-up.

For citation: Bolotova E.V., Shul'zhenko L.V., Porkhanov V.A., Raybova I.N., Makrushina N.I. A follow-up of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Russian Pulmonology*. 2018; 28 (1): 37–42 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2018-28-1-37-42

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ), характеризующийся неуклонно прогрессирующим течением с развитием терминальной дыхательной недостаточности [1], является возрастающей нагрузкой на ресурсы здравоохранения. При данном заболевании требуется постоянная длительная кислородотерапия, а в ряде случаев – трансплантация легких [2]. Уровень 5-летней выживаемости для больных ИЛФ колеблется в пределах 20 % [3]. Вместе с тем эксперты считают важным выделение больных с высоким риском летального исхода в течение ближайших 2 лет в связи с необходимостью своевременного обсуждения вопроса о трансплантации легких [4]. Существенные различия показателей распространенности ИЛФ обусловлены отличиями дизайна исследований и составляют от 6,8 до 63,0 на 100 тыс. населения [5, 6]. В Российской Федерации частота ИЛФ составляет 9–11 случаев на 100 тыс. населения [7]. Несмотря на наличие современных российских и зарубежных клинических рекомендаций, дифференциальная диагностика ИЛФ по-прежнему остается непростой задачей для клинициста и основана на мультидисциплинарном подходе, что может увеличивать сроки постановки окончательного диагноза.

Целью настоящего исследования явился анализ 2-летнего динамического наблюдения пациентов с ИЛФ, госпитализированных в 2013–2017 гг. в пульмонологическое отделение Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт – краевая клиническая больница № 1 им. С.В.Очаповского» (ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского»).

Материалы и методы

Динамическое наблюдение пациентов с ИЛФ проведено на основании ретроспективного анализа 83 медицинских карт пациентов (форма 003-У) из 45 муниципальных территорий края, госпитализированных в 2013–2017 гг. в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского» с установленным в первой половине 2013-го – 2015 гг. диагнозом ИЛФ. Специфическая антифибротическая терапия не проводилась. Исследование выполнено в соответствии со стандартами надлежащей клинической практики (*Good Clinical Practice*) и принципами Хельсинкской декларации. Протокол исследова-

ования одобрен локальным этическим комитетом. До включения в исследование у всех пациентов получено письменное информированное согласие. Статистическая обработка данных проводилась с помощью программы *Statistica 7.0*. Статистические данные представлены в виде $M \pm SD$.

Результаты и обсуждение

За период 1-й половины 2013-го – 2015 г. диагноз ИЛФ в соответствии с международными рекомендациями [4] установлен пациентам ($n = 83$), госпитализированным в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского». Среди пациентов с ИЛФ преобладали мужчины – 63,86 % vs 36,14 % женщин. Средний возраст больных ИЛФ составил $63,96 \pm 11,40$ года (минимальный – 31 год, максимальный – 82 года); возраст 90,37 % больных – не моложе 50 лет: 50–59 лет – 18,07 %, 60–69 лет – 34,94 %, 70–79 лет – 34,94 %; не моложе 80 лет – 2,41 %. При первичной госпитализации в пульмонологическое отделение всем пациентам выполнялось исследование с помощью компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР). Морфологическое исследование с целью верификации диагноза выполнено у 56 (67,47 %) пациентов, в т. ч. чрезбронхиальная биопсия легких (ЧББЛ) – у 52 (62,65 %). Пациентам с нетипичным паттерном обычной интерстициальной пневмонии по данным КТВР и недостаточным количеством материала для гистологического исследования после выполнения ЧББЛ (4,82 %) с целью дифференциальной диагностики была выполнена трансторакальная биопсия. При исследовании биоптата у этих больных выявлены гистологические признаки обычной интерстициальной пневмонии.

Через 2 года в рамках динамического наблюдения на прием к врачу явился 31 (37,3 %) больной из 83 пациентов с ИЛФ (средний возраст – $63,0 \pm 10,2$ года), 22 (26,5 %) – умерли, 19 (22,9 %) – были за пределы региона, 11 (13,3 %) – отказались от повторного обследования. При повторном обследовании диагноз ИЛФ подтвержден у 24 (77,4 %) больных, пересмотр диагноза ИЛФ осуществлен у 7 (22,6 %).

Через 2 года проведен сравнительный анализ клинико-инструментальных данных у больных ИЛФ в динамике. Степень тяжести одышки увеличилась

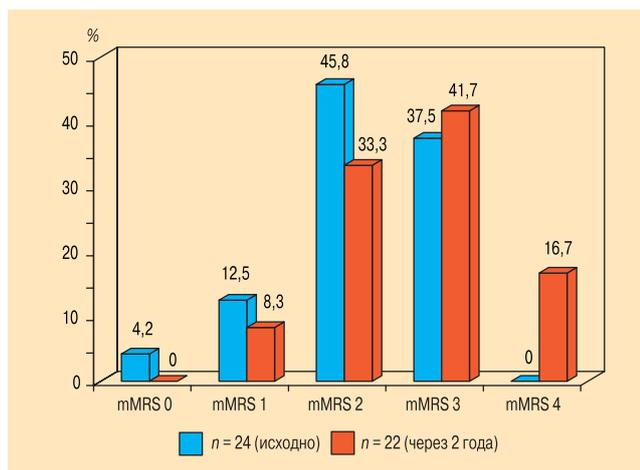


Рис. 1. Динамика степени одышки по шкале mMRC у больных идиопатическим легочным фиброзом
Примечание: mMRC (Modified Medical Research Council) – шкала одышки.
Figure. 1. Change in dyspnea severity measured by mMRC scale in patients with idiopathic pulmonary fibrosis

у 100 % пациентов, у > 50 % отмечена одышка III–IV степени по шкале одышки Modified Medical Research Council (mMRC) (рис. 1).

Установлено, что показатели насыщения (сатурации) артериальной крови кислородом (SpO₂) – как исходные, так и после выполнения 6-минутного шагового теста (6-МШТ достоверно снизились (табл. 1). Пациенты смогли пройти достоверно меньшую дистанцию при выполнении 6-МШТ. Доля пациентов с изменениями по типу сотового легкого по данным КТВР увеличилась в 3,75 раза. Более низкий уровень С-реактивного белка (СРБ) у лиц с интерстициальными заболеваниями легких через 2 года от начала наблюдения, по мнению исследователей, обусловлен тем, что на контрольный осмотр больные ИЛФ были вызваны активно, вне обострения заболевания.

Сопутствующие заболевания отмечены у большинства повторно обследованных пациентов: ише-

Таблица 1
Динамика лабораторно-инструментальных данных у больных с идиопатическим легочным фиброзом через 2 года наблюдения

Показатели	Исходно (n = 24)	Через 2 года (n = 24)	p
СРБ, мг / л	10,33 ± 11,62	4,26 ± 8,18	0,042
SpO ₂ :			
исходная	95,87 ± 1,25	94,00 ± 1,60	0,032
после 6-МШТ	94,04 ± 4,89	88,38 ± 7,52	0,003
Дистанция 6-МШТ, м	336,47 ± 71,16	277,22 ± 67,59	0,005
ФЖЕЛ, %	71,86 ± 18,08	67,46 ± 24,21	0,282
ОФВ ₁ , %	78,25 ± 20,42	70,79 ± 19,24	0,199
Изменения по типу сотового легкого по данным КТВР, %	20,8	75,0	0,039

Примечание: СРБ – С-реактивный белок; SpO₂ – насыщение артериальной крови кислородом; 6-МШТ – 6-минутный шаговый тест; ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких; ОФВ₁ – объем форсированного выдоха за 1-ю секунду; КТВР – компьютерная томография высокого разрешения.

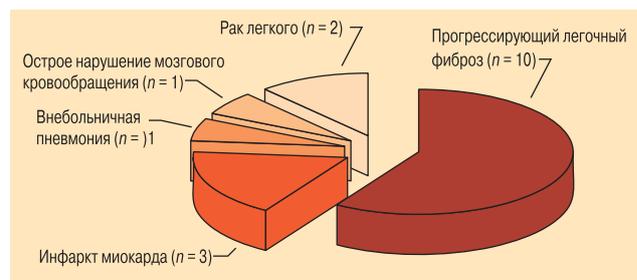


Рис. 2. Структура причин смерти больных с идиопатическим легочным фиброзом
Figure. 2. Causes of death of patients with idiopathic pulmonary fibrosis

мическая болезнь сердца – в 22,5 %, гипертоническая болезнь – в 19,4 %, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) – в 15,2 %, сахарный диабет 2-го типа – в 15,2 % случаев.

Средний возраст больных ИЛФ, умерших за период наблюдения, составил 66,91 ± 9,29 года (минимальный возраст – 58 лет, максимальный – 82 года). Среди умерших преобладали мужчины – 68,18 % vs 31,82 % женщин. Патологоанатомическое исследование произведено в большинстве (63,64 %) случаев. Наиболее частой причиной смерти явилось прогрессирование легочного фиброза. Структура причин смерти больных ИЛФ представлена на рис. 2.

По результатам анализа исходных данных умерших в сравнении с пациентами, динамическое наблюдение которых продолжалось, установлено, что длительность заболевания у умерших до первичной госпитализации в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского» была в 2 раза больше, чем у выживших пациентов и составила 3,84 ± 2,32 года vs 1,72 ± 2,51 года соответственно (p < 0,05). Средний возраст пациентов в анализируемых группах был сопоставим (табл. 2).

Таблица 2
Сравнительная характеристика исходных клинико-инструментальных данных умерших и выживших в течение 2 лет больных идиопатическим легочным фиброзом
Table 2
Comparison of baseline clinical and laboratory data of died and survived patients with idiopathic pulmonary fibrosis

Показатели	Умершие (n = 22)	Выжившие (n = 24)	p
Средний возраст, годы	66,91 ± 9,31	63,67 ± 10,75	0,282
СРБ, мг / л	19,44 ± 13,03	10,33 ± 11,62	0,016
SpO ₂ :			
исходная	94,05 ± 1,13	95,8 ± 71,25	0,043
после 6-МШТ	88,77 ± 8,33	94,04 ± 4,89	0,011
Дистанция 6-МШТ, м	306,25 ± 82,60	336,47 ± 71,16	0,189
ФЖЕЛ, %	58,45 ± 12,16	71,86 ± 18,08	0,005
ОФВ ₁ , %	66,68 ± 15,75	78,25 ± 20,42	0,038
Изменения по типу сотового легкого по данным КТВР при 1-й госпитализации, %	72,5	20,8	0,041

Примечание: СРБ – С-реактивный белок; SpO₂ – насыщение артериальной крови кислородом; 6-МШТ – 6-минутный шаговый тест; ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких; ОФВ₁ – объем форсированного выдоха за 1-ю секунду; КТВР – компьютерная томография высокого разрешения.

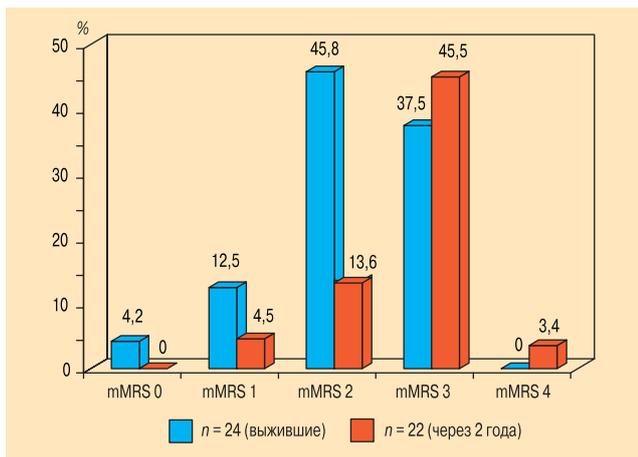


Рис. 3. Степень одышки по шкале mMRC при первой госпитализации у умерших в сравнении с выжившими больными с идиопатическим легочным фиброзом
Примечание: mMRC (*Modified Medical Research Council*) – шкала одышки.
Figure 3. mMRC dyspnea score at the first admission in died patients vs survived patients with idiopathic pulmonary fibrosis

У 36,4 % умерших при первичной госпитализации в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского» регистрировалась IV степень одышки по шкале mMRC. Выжившие пациенты при первичной госпитализации жалобы на одышку не предъявляли (рис. 3).

При первичной госпитализации у скончавшихся в дальнейшем пациентов при выполнении 6-МШТ отмечена достоверно более высокая десатурация; исходные показатели функции внешнего дыхания – форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ) и объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁) – у умерших были значимо ниже, а уровень С-реактивного белка, напротив, – в 1,9 раза выше; у 72,5 % выявлялись изменения по типу сотового легкого по данным КТВР.

Через 2 года при повторной госпитализации в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского» диагноз ИЛФ был пересмотрен у 7 пациентов в связи с выявлением на КТВР признаков, противоречащих картине ИЛФ. При этом 5 пациентам выполнена повторная ЧББЛ; в 2 случаях выявлены аутоантитела, специфичные для системной склеродермии и микроскопического полиангиита. По итогам дообследования установлены следующие диагнозы: гиперсенситивный пневмонит, хроническое течение ($n = 2$); лангергансо-клеточный гистиоцитоз ($n = 1$); неспецифическая интерстициальная пневмония, фиброзирующий вариант ($n = 1$); десквамативная интерстициальная пневмония, стабильное течение ($n = 1$), системная склеродермия, хроническое течение ($n = 1$) (аутоантитела иммуноглобулина (Ig) G к антигенам SS-A52++++ и Jo1++++); микроскопический полиангиит ($n = 1$) (аутоантитела IgG к антигену миелопероксидазы +++++).

Полученные данные о преобладании среди больных ИЛФ лиц мужского пола старшего возраста согласуются с данными эпидемиологических исследований последних лет, проведенными в Корее и Северной Италии, согласно которым, распрост-

раненность ИЛФ среди мужчин была достоверно выше [8, 9]. По данным канадского регистра среди мужчин старше 50 лет частота ИЛФ также была достоверно выше [10]. Согласно литературным данным, часто встречающиеся сопутствующие заболевания могут влиять на течение и прогноз пациентов с ИЛФ [11]. Так, результаты крупного когортного исследования *F.Gao et al.* [12] свидетельствуют о высокой частоте ГЭРБ у больных ИЛФ (62,3 %). Вместе с тем согласно полученным в работе данным, у больных ИЛФ наиболее частым сопутствующим заболеванием была ишемическая болезнь сердца (22,5 %), что, возможно, обусловлено более старшим возрастом пациентов; доля лиц с ГЭРБ составила только 15,2 %.

Несмотря на хорошо известные клинические особенности ИЛФ, включающие прогрессирующую одышку и кашель, которые развиваются вследствие прогрессирующего фиброза и разрушения паренхимы легкого [13], этот диагноз врачами первичного звена распознается по-прежнему несвоевременно. Об этом свидетельствовал значительный стаж болезни до первого направления к врачу-пульмонологу у впоследствии умерших больных ИЛФ ($3,84 \pm 2,32$ года), большинство из которых были направлены к пульмонологу в стадии изменений по типу сотового легкого по данным КТВР (72,5 %).

В связи с улучшением понимания патогенеза ИЛФ подходы к медикаментозной терапии заболевания претерпели значительные изменения и в настоящее время используются препараты с антифибротическими и антипролиферативными эффектами [14, 15], что подтверждает необходимость своевременного направления пациента к врачу-пульмонологу для верификации диагноза и постановки его на учет в регистре больных ИЛФ.

Динамическое наблюдение пациентов с ИЛФ также является актуальным, т. к. в процессе наблюдения может возникнуть необходимость пересмотра диагноза, о чем свидетельствуют как результаты данного исследования, так и литературные источники [16].

По мнению ряда исследователей, 6-МШТ может использоваться для прогнозирования летального исхода при многих хронических заболеваниях легких, включая ИЛФ [17–19]. Эти данные подтверждены полученными в настоящем исследовании результатами в части более значимой десатурации при выполнении 6-МШТ у умерших в дальнейшем пациентов по сравнению с выжившими. В настоящем исследовании в таких случаях наблюдались также значимо более низкие показатели ФЖЕЛ и ОФВ₁. Согласно литературным данным и данным регистров, величина и скорость снижения ФЖЕЛ, ОФВ₁ / ФЖЕЛ также может являться предиктором неблагоприятного прогноза у больных ИЛФ [20–22].

Заключение

Таким образом, диагностика ИЛФ является сложным процессом, требующим от врача первичного

звена максимально быстрого направления пациента в мультидисциплинарный центр для верификации диагноза, т. к. ранняя диагностика и раннее начало специфической антифиброзной терапии имеют решающее значение для долгосрочных клинических исходов у больных ИЛФ.

По результатам изложенного сделаны следующие выводы:

- смертность среди больных ИЛФ за 2 года наблюдения составила 26,5 %;
- у умерших в течение 2 лет больных ИЛФ при первичной госпитализации в пульмонологическое отделение ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1 им. С.В.Очаповского» установлены достоверно более низкие показатели SpO₂, ФЖЕЛ и ОФВ₁ и достоверно более высокий уровень СРБ; у 72,5 % умерших по данным КТВР выявлялись изменения по типу сотового легкого;
- у выживших больных ИЛФ через 2 года наблюдения зарегистрировано достоверное снижение SpO₂ и уменьшение пройденной дистанции при выполнении 6-МШТ; доля пациентов с изменениями по типу сотового легкого по данным КТВР увеличилась с 20,8 до 75,0 %;
- у 8,4 % больных ИЛФ через 2 года были пересмотрены и морфологически подтверждены следующие диагнозы: гиперсентивный пневмонит, хроническое течение ($n = 2$); лангергансоклеточный гистиоцитоз ($n = 1$); неспецифическая интерстициальная пневмония, фиброзирующий вариант ($n = 1$); десквамативная интерстициальная пневмония, стабильное течение ($n = 1$); серологически верифицированы системная склеродермия, хроническое течение ($n = 1$) и микроскопический полиангиит ($n = 1$).

Конфликт интересов

Конфликт интересов отсутствует. Исследование выполнялось без участия спонсоров.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest. This study was not sponsored.

Литература

- Hobbs S., Lynch D. The idiopathic interstitial pneumonias: an update and review. *Radiol. Clin. North Am.* 2014; 52 (1): 105–120. DOI: 10.1016/j.rcl.2013.08.001.
- Troy L., Corte T. Interstitial lung disease in 2015: where are we now? *Aust. Fam. Physician.* 2015; 44 (8): 546–552.
- Travis W.D., Costabel U., Hansell D.M. et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2013; 188 (6): 733–748. DOI: 10.1164/rccm.201308-1483ST.
- Cottin V., Crestani B., Valeyre D. et al. Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines. *Eur. Respir. Rev.* 2014; 23 (132): 193–214. DOI: 10.1183/09059180.00001814.
- Nalysnyk L., Cid-Ruzafa J., Rotella P., Esser D. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature. *Eur. Respir. Rev.* 2012; 21 (126): 355–361. DOI: 10.1183/09059180.00002512.
- Richeldi L., Rubin A.S., Avdeev S. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis in BRIC countries: the cases of Brazil, Russia, India, and China. *BMC Med.* 2015; 13: 237. DOI: 10.1186/s12916-015-0495-0.
- Чучалин А.Г., Авдеев С.Н., Айсанов З.Р. и др. Диагностика и лечение идиопатического легочного фиброза. Федеральные клинические рекомендации. *Пульмонология.* 2016; 26 (4): 399–419. DOI: 10.18093/0869-0189-2016-26-4-399-419.
- Lee H.E., Myong J.P., Kim H.R. et al. Incidence and prevalence of idiopathic interstitial pneumonia and idiopathic pulmonary fibrosis in Korea. *Int. J. Tuberc. Lung Dis.* 2016; 20 (7): 978–984. DOI: 10.5588/ijtld.16.0003.
- Harari S., Madotto F., Caminati A. et al. Epidemiology of Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Northern Italy. *PLoS One.* 2016; 11 (2): e0147072. DOI: 10.1371/journal.pone.0147072.
- Hopkins R.B., Burke N., Fell C. et al. Epidemiology and survival of idiopathic pulmonary fibrosis from national data in Canada. *Eur. Respir. J.* 2016; 48 (1): 187–195. DOI: 10.1183/13993003.01504-2015.
- Raghu G., Amatto V.C., Behr J. Stowasser S. Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review. *Eur. Respir. J.* 2015; 46 (4): 1113–1130. DOI: 10.1183/13993003.02316-2014.
- Gao F., Hobson A.R., Shang Z.M. et al. The prevalence of gastro-esophageal reflux disease and esophageal dysmotility in Chinese patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Gastroenterol.* 2015; 15: 26. DOI: 10.1186/s12876-015-0253-y.
- Lynch J.P., Huynh R.H., Fishbein M.C. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: epidemiology, clinical features, prognosis, and management. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2016; 37 (3): 331–357. DOI: 10.1055/s-0036-1582011.
- Авдеев С.Н. Идиопатический легочный фиброз. *Пульмонология.* 2015; 25 (5): 600–612. DOI: 10.18093/0869-0189-2015-25-5-600-612.
- Spagnolo P., Wells A.U., Collard H.R. Pharmacological treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: an update. *Drug Discovery Today.* 2015; 20 (5): 514–524. DOI: 10.1016/j.drudis.2015.01.001.
- Королева И.М. Идиопатический легочный фиброз. Размышления рентгенолога. *Consilium Medicum.* 2017; 19 (3): 8–13.
- Golpe R., Pérez-de-Llano L.A., Méndez-Marote L., Veres-Racamonge A. Prognostic value of walk distance, work, oxygen saturation, and dyspnea during 6-minute walk test in COPD patients. *Respir. Care.* 2013; 58 (8): 1329–1334. DOI: 10.4187/respcare.02290.
- Hsieh M.H., Fang Y.F., Chung F.T. et al. Distance-saturation product of the 6-minute walk test predicts mortality of patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *J. Thorac. Dis.* 2017; 9 (9): 3168–3176. DOI: 10.21037/jtd.2017.08.53.
- Bahmer T., Kirsten A.M., Waschki B. et al. Prognosis and longitudinal changes of physical activity in idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Pulm. Med.* 2017; 17 (1): 104. DOI: 10.1186/s12890-017-0444-0.
- Schmidt S.L., Tayob N., Han M.K. et al. Predicting pulmonary fibrosis disease course from past trends in pulmonary function. *Chest.* 2014; 145 (3): 579–585. DOI: 10.1378/chest.13-0844.
- Nishiyama O., Yamazaki R., Sano A. et al. Prognostic value of forced expiratory volume in 1 second/forced vital capacity in idiopathic pulmonary fibrosis. *Chron. Respir. Dis.* 2016; 13 (1): 40–47. DOI: 10.1177/1479972315603714.
- Doubková M., Švancara J., Svoboda M. et al. EMPIRE Registry, Czech Part: Impact of demographics, pulmonary

function and HRCT on survival and clinical course in idiopathic pulmonary fibrosis. *Clin. Respir. J.* 2017; Sep. 1. DOI: 10.1111/crj.12700.

Поступила 26.07.17

References

- Hobbs S., Lynch D. The idiopathic interstitial pneumonias: an update and review. *Radiol. Clin. North Am.* 2014; 52 (1): 105–120. DOI: 10.1016/j.rcl.2013.08.001.
- Troy L., Corte T. Interstitial lung disease in 2015: where are we now? *Aust. Fam. Physician.* 2015; 44 (8): 546–552.
- Travis W.D., Costabel U., Hansell D.M. et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2013; 188 (6): 733–748. DOI: 10.1164/rccm.201308-1483ST.
- Cottin V., Crestani B., Valeyre D. et al. Diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis: French practical guidelines. *Eur. Respir. Rev.* 2014; 23 (132): 193–214. DOI: 10.1183/09059180.00001814.
- Nalysnyk L., Cid-Ruzafa J., Rotella P., Esser D. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature. *Eur. Respir. Rev.* 2012; 21 (126): 355–361. DOI: 10.1183/09059180.00002512.
- Richeldi L., Rubin A.S., Avdeev S. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis in BRIC countries: the cases of Brazil, Russia, India, and China. *BMC Med.* 2015; 13: 237. DOI: 10.1186/s12916-015-0495-0.
- Chuchalin A.G., Avdeev S.N., Aisanov Z.R. et al. Diagnosis and Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Federal Guidelines. *Pul'monologiya.* 2016; 26 (4): 399–419. DOI: 10.18093/0869-0189-2016-26-4-399-419 (in Russian).
- Lee H.E., Myong J.P., Kim H.R. et al. Incidence and prevalence of idiopathic interstitial pneumonia and idiopathic pulmonary fibrosis in Korea. *Int. J. Tuberc. Lung Dis.* 2016; 20 (7): 978–984. DOI: 10.5588/ijtld.16.0003.
- Harari S., Madotto F., Caminati A. et al. Epidemiology of Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Northern Italy. *PLoS One.* 2016; 11 (2): e0147072. DOI: 10.1371/journal.pone.0147072.
- Hopkins R.B., Burke N., Fell C. et al. Epidemiology and survival of idiopathic pulmonary fibrosis from national data in Canada. *Eur. Respir. J.* 2016; 48 (1): 187–195. DOI: 10.1183/13993003.01504-2015.
- Raghu G., Amatto V.C., Behr J. Stowasser S. Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review. *Eur. Respir. J.* 2015; 46 (4): 1113–1130. DOI: 10.1183/13993003.02316-2014.
- Gao F., Hobson A.R., Shang Z.M. et al. The prevalence of gastro-esophageal reflux disease and esophageal dysmotility in Chinese patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Gastroenterol.* 2015; 15: 26. DOI: 10.1186/s12876-015-0253-y.
- Lynch J.P., Huynh R.H., Fishbein M.C. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: epidemiology, clinical features, prognosis, and management. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2016; 37 (3): 331–357. DOI: 10.1055/s-0036-1582011.
- Avdeev S.N. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Pul'monologiya.* 2015; 25 (5): 600–612. DOI: 10.18093/0869-0189-2015-25-5-600-612 (in Russian).
- Spagnolo P., Wells A.U., Collard H.R. Pharmacological treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: an update. *Drug Discovery Today.* 2015; 20 (5): 514–524. DOI: 10.1016/j.drudis.2015.01.001.
- Koroleva I.M. Idiopathic pulmonary fibrosis. A radiologist's reflection. *Consilium Medicum.* 2017; 19 (3): 8–13 (in Russian).
- Golpe R., Pérez-de-Llano L.A., Méndez-Marote L., Veres-Racamonde A. Prognostic value of walk distance, work, oxygen saturation, and dyspnea during 6-minute walk test in COPD patients. *Respir. Care.* 2013; 58 (8): 1329–1334. DOI: 10.4187/respcare.02290.
- Hsieh M.H., Fang Y.F., Chung F.T. et al. Distance-saturation product of the 6-minute walk test predicts mortality of patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *J. Thorac. Dis.* 2017; 9 (9): 3168–3176. DOI: 10.21037/jtd.2017.08.53.
- Bahmer T., Kirsten A.M., Waschki B. et al. Prognosis and longitudinal changes of physical activity in idiopathic pulmonary fibrosis. *BMC Pulm. Med.* 2017; 17 (1): 104. DOI: 10.1186/s12890-017-0444-0.
- Schmidt S.L., Tayob N., Han M.K. et al. Predicting pulmonary fibrosis disease course from past trends in pulmonary function. *Chest.* 2014; 145 (3): 579–585. DOI: 10.1378/chest.13-0844.
- Nishiyama O., Yamazaki R., Sano A. et al. Prognostic value of forced expiratory volume in 1 second/forced vital capacity in idiopathic pulmonary fibrosis. *Chron. Respir. Dis.* 2016; 13 (1): 40–47. DOI: 10.1177/1479972315603714.
- Doubková M., Švancara J., Svoboda M. et al. EMPIRE Registry, Czech Part: Impact of demographics, pulmonary function and HRCT on survival and clinical course in idiopathic pulmonary fibrosis. *Clin. Respir. J.* 2017; Sep. 1. DOI: 10.1111/crj.12700.

Received July 26, 2017