

Качество диагностики идиопатического легочного фиброза врачами первичного звена Краснодарского края

Е.В.Болотова^{1,2}, Л.В.Шульженко^{1,2}, В.А.Порханов^{1,2}, И.Н.Райбова¹, О.С.Леонова¹

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 имени 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» Минздрава России; тел.: (862) 252-73-93; e-mail: bolotowa_e@mail.ru

Шульженко Лариса Владимировна – д. м. н., профессор, заведующая кафедрой пульмонологии ФПК и ППС Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России; 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» Минздрава России; 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» Минздрава России; тел.: (862) 252-73-93; e-mail: serebianca@mail.ru

Леонова Ольга Сергеевна – студентка VI курса лечебного факультета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России; тел.: (862) 252-73-93; e-mail: olania_2@mail.ru

Резюме

Целью исследования явилась оценка качества диагностики идиопатического легочного фиброза (ИЛФ) врачами первичного звена Краснодарского края. **Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ 83 медицинских карт пациентов (форма 003-У), госпитализированных в пульмонологическое отделение Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт – краевая клиническая больница № 1 имени С.В.Очаповского» в 2013–2015 гг., с установленным в стационаре диагнозом ИЛФ. Среди больных ИЛФ преобладали лица мужского пола (63,86 %) в возрасте старше 50 лет (90,37 %). Среди сопутствующих заболеваний у больных ИЛФ наиболее часто отмечались ишемическая болезнь сердца (20,48 %), гипертоническая болезнь (16,87 %), гастроэзофагеальный рефлюкс (15,66 %). При наличии типичной клинической картины диагноз ИЛФ был заподозрен врачами первичного звена у 22,89 % пациентов. **Результаты.** Установлено, что при интерпретации данных компьютерной томографии врачами лучевой диагностики первичного звена имеет место гиподиагностика диффузных ретикулярных изменений, «сотового легкого», тракционных бронхоэктазов и гипердиагностика двусторонней инфильтрации легочной ткани, двусторонних мелкоочаговых образований, изменений по типу «матового стекла». **Заключение.** У большинства пациентов диагноз ИЛФ устанавливается впервые на стадии «сотового легкого», что свидетельствует о поздней диагностике заболевания.

Ключевые слова: идиопатический легочный фиброз, клиника, диагностика.

Для цитирования: Болотова Е.В., Шульженко Л.В., Порханов В.А., Райбова И.Н. Качество диагностики идиопатического легочного фиброза врачами первичного звена Краснодарского края. *Пульмонология*. 2017; 27 (3): 371–375. DOI: 10.18093/0869-0189-2017-27-3-371-375

The quality of diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis carried out by primary care physicians of Krasnodarski Krai

Elena V. Bolotova^{1,2}, Larisa V. Shulzhenko^{1,2}, Vladimir A. Porkhanov^{1,2}, Irina N. Raybova¹, Olga S. Leonova¹

1 – Federal Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education «Kuban State Medical University under the Health Care Ministry of Russian Federation»: ul. Sedina 4, Krasnodar, 350065, Russia;

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

Author information

Elena V. Bolotova, Doctor of Medicine, Professor at the 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. Shulzhenko, 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, Academician of Russian Academy of Medical Science, Professor, Chief Medical Officer of 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

Ol'ga S. Leonova, 6th year student, Medical Faculty, Kuban State Medical University, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (862) 252-73-93; e-mail: olania_2@mail.ru

Abstract

The aim of the study is to assess the quality of diagnosis made by the primary care physicians of Krasnodarski krai in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) admitted to the Pulmonology Department of our hospital for the period of 2013 – 2015. **Methods.** A retrospective analysis of 83 medical records (form 003-U) of patients with IPF diagnosed in our Department has been performed. Men (63.86%) over the age of 50 years

(90,37%) prevailed in the study. The most frequent concomitant conditions in patients with IPF were ischemic heart disease (20,48%), hypertension (16,87%), and gastroesophageal reflux disease (15,66%). In the presence of typical clinical picture, the diagnosis of IPF was suspected by primary care physicians in 22,89% of patients. **Results.** It was revealed that underdiagnosis of diffuse reticular changes, honeycombing, traction bronchiectasis and overdiagnosis of bilateral infiltration of the lung tissue, bilateral small focal formations, and ground-glass opacities took place in interpreting of CT images by primary care radiologists. **Conclusion.** In most patients the diagnosis of IPF is established for the first time at the stage of «honeycombing», which indicates late diagnosis of the disease.

Key words: idiopathic pulmonary fibrosis, clinical picture, diagnosis.

For citation: Bolotova E.V., Shulzhenko L.V., Porkhanov V.A., Raybova I.N., Leonova O.S. The quality of diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis carried out by primary care physicians of Krasnodarski Krai. *Russian Pulmonology*. 2017; 27 (3): 371–375 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2017-27-3-371-375

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) — особая форма хронической прогрессирующей фиброзирующей интерстициальной пневмонии неизвестной этиологии, которая возникает преимущественно у людей пожилого возраста, поражает только легкие и связана с гистологическим и / или рентгенологическим паттерном обычной интерстициальной пневмонии [1]. Распространенность ИЛФ среди лиц в возрасте от 50 лет и старше составляет от 8,8 до 17,4 случая на 100 тыс. населения [2], а у лиц в возрасте 75 лет и старше — от 27,1 до 76,4 случая на 100 тыс. населения [3, 4]. По результатам многочисленных исследований подтверждено, что точность диагностики ИЛФ на основе результатов компьютерной томографии (КТ) высокого разрешения (КТВР) опытным врачом лучевой диагностики превышает 90 % [5]. Однако в практике врача лучевой диагностики остаются трудности и присутствуют диагностические ошибки в интерпретации данных, несмотря на широкое использование метода КТ в диагностике ИЛФ. Дифференциальная диагностика ИЛФ в практике врача-терапевта первичного звена, являясь одной из сложных задач, основывается на результатах комплексного исследования, что значительно увеличивает сроки постановки окончательного диагноза [6].

Целью настоящего исследования явилась оценка качества диагностики ИЛФ врачами первичного звена Краснодарского края.

Материалы и методы

Проведен ретроспективный анализ медицинских карт (форма 003-У) пациентов ($n = 83$) из 45 муниципальных территорий края, госпитализированных в пульмонологическое отделение Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт — краевая клиническая больница № 1 имени С.В.Очаповского» в 2013–2015 гг. с установленным в отделении диагнозом ИЛФ, что составило 52,2 % всех госпитализированных с интерстициальными заболеваниями легких (ИЗЛ). Среди госпитализированных пациентов в возрасте $63,96 \pm 11,40$ (31–82) года преобладали мужчины — 53 (63,86 %), доля женщин составила 36,14 %; возраст большинства больных — 75 (90,37 %) составил 50 лет, 15 (18,07 %) пациентов — 50–59 лет; 29 (34,94 %) — 60–69 лет; 29 (34,94 %) — 70–79 лет; 2 (2,41 %) — не моложе 80 лет.

Исследование выполнено в соответствии со стандартами надлежащей клинической практики (*Good*

Clinical Practice) и принципами Хельсинкской декларации. Протокол исследования 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

Целью направления врачом-терапевтом первичного звена пациентов к пульмонологу Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт — краевая клиническая больница № 1 имени С.В.Очаповского» в большинстве случаев явилось уточнение диагноза (80,7 %) и неэффективность терапии по месту жительства (19,3 %).

На консультацию к пульмонологу пациенты направлялись со следующими диагнозами: подозрение на ИЗЛ — 19 (22,89 %), пневмония — 54 (56,24 %), бронхообструктивный синдром — 10 (12,05 %), бронхоэктатическая болезнь — 4 (4,82 %) случая. Средняя продолжительность заболевания с момента обращения к врачу первичного звена до направления на консультацию к пульмонологу Государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Научно-исследовательский институт — краевая клиническая больница № 1 имени С.В.Очаповского» составила $1,64 \pm 0,91$ года. Антимикробная терапия без эффекта по поводу затяжной пневмонии, хронического бронхита или бронхоэктазов по месту жительства получали 92,77 % больных; 8,43 % назначена терапия бронхолитическими препаратами; 16,87 % получали лечение по поводу ишемической болезни сердца (ИБС) и хронической сердечной недостаточности. Профессиональные вредности в анамнезе отмечены у 32 (38,55 %) больных, в т. ч. контакт с ядохимикатами — у 12 (14,46 %), контакт с пылью — у 20 (24,1 %), в т. ч. органической — у 9 (10,84 %); отягощенный аллергологический анамнез — у 11 (13,25 %), в т. ч. лекарственная аллергия — у 7 (8,43 %), пищевая аллергия — у 4 (4,82 %). Курильщиками являлись 31,33 % больных ИЛФ, у 10,84 % курение отмечено в анамнезе; средний стаж курения составил $37,46 \pm 13,81$ года. У 57 пациентов выявлены следующие сопутствующие заболевания: гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) — у 13 (15,66 %), сахарный диабет 2-го типа — у 6 (7,22 %), гипертоническая болезнь — у 14 (16,87 %), ИБС — у 17 (20,48 %), аутоиммунный тиреоидит — у 1 (1,21 %). Хронический вирусный гепатит С

в анамнезе установлен в 7 (8,43 %) случаях, вирусный гепатит В – в 5 (6,02 %); во всех случаях активность гепатита отсутствовала, внепеченочных симптомов гепатита не выявлено; согласно лабораторным данным, средний уровень аспаратаминотрансферазы и аланинаминотрансферазы находился в пределах нормы ($28,16 \pm 8,64$ и $27,17 \pm 10,53$ МЕ / л соответственно).

При поступлении основной жалобой 74 (89,16 %) пациентов являлась инспираторная одышка. При оценке степени одышки по шкале mMRS эти больные были распределены следующим образом: I степень выявлена у 3 (4,05 %) пациентов, II – у 25 (33,78 %), III – у 36 (48,65 %), IV – у 10 (13,51 %). Жалобы на кашель отмечены у 71 (85,54 %) больных ИЛФ, в т. ч. на непродуктивный кашель – у 30 (42,25 %). Снижение массы тела в течение последних 6 мес. до настоящей госпитализации отмечено в 29 (34,94 %) случаях, боль в нижних отделах грудной клетки – в 23 (27,71 %), слабость, потливость – в 42 (50,6 %), чувство неполного вдоха – в 7 (8,43 %), артралгии – в 9 (10,84 %).

При физикальном обследовании средняя частота дыхательных движений составила $20,13 \pm 2,29$ в минуту (максимальная – 29 в минуту, минимальная – 16 в минуту). Феномен «склеросифонии» в нижних отделах легких выслушивался у 75 (90,36) пациентов, у 9,64 % – крепитирующие мелкопузырчатые хрипы. Дыхательная недостаточность (ДН) по данным пульсоксиметрии выявлена у 52 (62,65 %) больных ИЛФ. Средние значения сатурации кислородом (SpO_2) при поступлении в пульмонологическое отделение составили $93,06 \pm 6,59$ %. ДН I степени (SpO_2 – 90–94 %) зарегистрирована в 15 (18,07 %) случаях, II (SpO_2 – 75–89 %) – в 12 (14,46 %), III (SpO_2 < 75 %) – в 4 (4,82 %). После выполнения с 6-минутного шагового теста SpO_2 снизилась до $90,88 \pm 4,14$ %; среднее расстояние, пройденное в течение 6 мин, составило $359,45 \pm 111,58$ м (максимальное – 700 м, минимальное – 100 м).

У всех пациентов по данным спирометрии выявлены нарушения вентиляции по рестриктивному типу. Средняя величина форсированной жизненной емкости легких составила $64,79 \pm 21,75$ %_{долж.}; средний показатель объема форсированного выдоха за 1-ю секунду – $72,17 \pm 22,49$ %_{долж.} Показатель диффузионной способности легких был снижен до $44,29 \pm 6,73$ % (максимальное значение – 50 %, минимальное – 31 %).

Из 56 (67,47 %) пациентов с продуктивным кашлем слизистый характер мокроты выявлен у 49 (59,04 %) пациентов, слизисто-гнойный – у 17 (20,48 %). Уровень С-реактивного белка у пациентов с ИЛФ был повышен и составил $18,74 \pm 42,55$ мг / л.

Проведено сравнение результатов КТВР, выполненной в условиях пульмонологического отделения, с данными КТ, выполненной по месту жительства (см. таблицу). Проведенный анализ свидетельствует о гиподиагностике диффузных ретикулярных изменений, «сотового легкого», тракционных бронхоэк-

Таблица
Сравнительные результаты компьютерной томографии органов грудной клетки, выполненной на догоспитальном и стационарном этапах (n = 83); %
Table
Comparative results of computed tomography of the chest performed on prehospital and hospital stages (n = 83); %

Рентгенологический признак	КТ	КТВР
Диффузные ретикулярные изменения	43,37	53,01
Преобладание ретикулярных изменений в базальных, кортикальных отделах	21,69	50,60
Двусторонняя инфильтрация легочной ткани	16,87	–
Двусторонние мелкоочаговые образования	33,73	–
Изменения по типу «сотового легкого»	49,40	75,90
Тракционные бронхоктазы	2,41	14,46
Изменения по типу «матового стекла»	67,46	13,25

Примечание: КТ – компьютерная томография; КТВР – компьютерная томография высокого разрешения.

тазов и гипердиагностике двусторонней инфильтрации легочной ткани, двусторонних мелкоочаговых образований, изменений по типу «матового стекла» при интерпретации данных КТ по месту жительства. У большинства пациентов с ИЛФ по данным КТВР выявлены изменения по типу «сотового легкого», свидетельствующие о необратимой, терминальной стадии болезни.

У 27 (32,53 %) пациентов диагноз ИЛФ поставлен на основании проведения клинко-рентгенологического сопоставления по критериям диагностики в соответствии с международными рекомендациями [7].

Морфологическое исследование с целью верификации диагноза выполнено у 56 (67,47 %) пациентов, в т. ч. чрезбронхиальная биопсия легких – у 52 (62,65 %), трансторакальная биопсия – у 4 (4,82 %). По данным биопсии у всех пациентов выявлены гистологические признаки обычной интерстициальной пневмонии (ОИП). У 65,4 % больных ИЛФ, которым выполнена морфологическая верификация диагноза, выявлены «малые признаки» ОИП – гиперплазия гладких мышц, эндартериит, скопление нейтрофилов и макрофагов внутри альвеол, очаговое внутриальвеолярное скопление фибрина. «Большие» признаки ОИП в виде фибробластических фокусов с участками фиброза и интерстициального хронического воспаления, формирования «сот» отмечены у 18 (34,6 %) пациентов.

Полученные результаты о преобладании среди больных ИЛФ лиц мужского пола старшего возраста согласуются с литературными данными. В эпидемиологическом исследовании в Корее распространенность ИЛФ среди мужчин составила 16,4 на 100 тыс. vs 9,7 на 100 тыс. у женщин [8]. По данным канадского регистра, частота ИЛФ также была выше у мужчин старше 50 лет [3]. Аналогичные полученные данные о более высокой распространенности ИЛФ в возрасте старше 50 лет получены в крупнейшем эпидемиологическом исследовании последних лет, проведенном в Северной Италии [9].

Сопутствующие заболевания часто встречаются у пациентов с ИЛФ. В настоящем исследовании наиболее часто отмечались ИБС (20,48 %), гипертоническая болезнь (16,87 %), ГЭР (15,66 %). Это согласуется с данными систематического литературного обзора о значимых сопутствующих заболеваниях при ИЛФ, включающих ИБС (3–68 %) и ГЭР (0–94 %). Вместе с тем выявление и своевременное лечение сопутствующих заболеваний может иметь клинически значимое влияние на прогноз у пациентов с ИЛФ [10]. О высокой частоте ГЭР у больных ИЛФ (62,3 %) свидетельствуют и результаты крупного когортного исследования *F. Gao et al.* [11]. В настоящее время роль вирусной инфекции (Эпштейна–Барр, цитомегаловирус, вирусы гепатита В и С, вирусы герпеса) в качестве фактора риска развития ИЛФ оценивается противоречиво [12], что обусловлено их высокой распространенностью не только среди больных ИЛФ, но и в популяции в целом [13]. На сомнительную роль вирусов гепатита В и С в развитии фиброза легких у наших пациентов указывает отсутствие активности гепатита и внепеченочных проявлений, нормальные показатели трансаминаз.

Как известно, клинические особенности ИЛФ включают прогрессирующую одышку и кашель вследствие прогрессирующего фиброза и разрушения паренхимы легкого [4]. Выявление феномена «склеросифонии» при аускультации легких предложена в качестве одного из ключевых симптомов у больных с ИЗЛ, особенно при ИЛФ. При многофакторном анализе наличие феномена «склеросифонии» независимо ассоциируется с паттерном ИЛФ и должно быть принято во внимание врачами первичного звена [14]. Согласно полученным данным, при наличии типичной клинической картины диагноз ИЗЛ врачами первичного звена был заподозрен только у 22,89 % пациентов через 1 год и более от начала заболевания. Начальные проявления заболевания (одышка при физической нагрузке, сухой кашель), как правило, изначально интерпретировались и были отнесены к курению или сопутствующей ИБС. Вместе с тем удлинение сроков от начала одышки до момента установления диагноза ИЛФ связано с повышенным риском смерти, независимо от тяжести заболевания. Ошибочной оказалась также интерпретация спирометрических показателей по месту жительства, когда рестриктивные нарушения расценивались как следствие двусторонней пневмонии либо тяжелого бронхообструктивного синдрома.

Диагноз ИЛФ у 32,53 % пациентов поставлен на основании проведения клиничко-рентгенологического сопоставления без проведения биопсии легкого, что несколько ниже результатов зарубежных исследований, согласно которым КТВР может устранить необходимость биопсии легкого у 60 % пациентов [15].

Таким образом, по результатам данного исследования подтверждено мнение экспертов о том, что диагноз ИЛФ зависит от умения клинициста, в т. ч. врача первичного звена, интегрировать клиничес-

кие, лабораторные и рентгенологические данные с целью выявления клиничко-инструментальной корреляции, которая позволяет предположить диагноз ИЛФ [16].

Заключение

По результатам изложенного сделаны следующие выводы:

- среди больных ИЛФ выявлено преобладание лиц мужского пола (63,86 %) в возрасте старше 50 лет (90,37 %);
- наиболее частыми сопутствующими заболеваниями у больных ИЛФ являлись ИБС (20,48 %), гипертоническая болезнь (16,87 %) и ГЭР (15,66 %);
- при наличии типичной клинической картины диагноз ИЛФ был заподозрен врачами первичного звена всего лишь у 22,89 % пациентов;
- при интерпретации данных КТ врачами лучевой диагностики первичного звена имеет место гиподиагностика диффузных ретикулярных изменений, «сотового легкого», тракционных бронхоэктазов и гипердиагностика двусторонней инфильтрации легочной ткани, двусторонних мелкоочаговых образований, изменений по типу «матового стекла»;
- у большинства пациентов с впервые установленным диагнозом ИЛФ по данным КТВР отмечены изменения по типу «сотового легкого», свидетельствующие о поздней диагностике заболевания.

Конфликт интересов

Конфликт интересов авторами не заявлен. Участие спонсоров при подготовке данной публикации не предусматривалось.

Conflict of interest

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

Литература

1. Raghu G., Collard H.R., Egan J.J. et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2011; 183 (6): 788–824. DOI: 10.1164/rccm.2009-040GL.
2. Fernández Pérez E.R., Daniels C.E., Schroeder D.R. et al. Incidence, prevalence, and clinical course of idiopathic pulmonary fibrosis: a population-based study. *Chest.* 2010; 137 (1): 129–137. DOI: 10.1378/chest.09-1002.
3. 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.
4. 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.
5. Misumi S., Lynch D.A. Idiopathic pulmonary fibrosis/usual interstitial pneumonia: imaging diagnosis, spectrum of abnormalities, and temporal progression. *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2006; 3 (4): 307–314. DOI:10.1513/pats.200602-018TK.
6. 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.

7. 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.
8. 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.
9. 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.
10. 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.
11. 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.
12. Raghu G., Collard H.R., Egan J.J. et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis; evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2011; 183 (6): 788–824. DOI: 10.1164/rccm.2009-040GL.
13. 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.
14. 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.
15. Kishaba T. Practical management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2015; 32 (2): 90–98.
16. Oikonomou A. Role of imaging in the diagnosis of diffuse and interstitial lung diseases. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2014; 20 (5): 517–524. DOI: 10.1097/MCP.0000000000000083.
17. Sgalla G., Biffi A., Richeldi L. Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis, epidemiology and natural history. *Respirology.* 2016; 21 (3): 427–437. DOI: 10.1111/resp.12683.
- in Canada. *Eur. Respir. J.* 2016; 48 (1): 187–195. DOI: 10.1183/13993003.01504-2015.
4. 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.
5. Misumi S., Lynch D.A. Idiopathic pulmonary fibrosis/usual interstitial pneumonia: imaging diagnosis, spectrum of abnormalities, and temporal progression. *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2006; 3 (4): 307–314. DOI: 10.1513/pats.200602-018TK.
6. Bolotova E.V., Shul'zhenko L.V., Porkhanov V.A. Misdiagnosis of interstitial lung diseases in outpatients. *Pul'monologiya.* 2015; 25 (1): 41–44. DOI: 10.18093/0869-0189-2015-25-1-41-44 (in Russian).
7. 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.
8. 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.
9. 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.
10. 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.
11. 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.
12. Raghu G., Collard H.R., Egan J.J. et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis; evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2011; 183 (6): 788–824. DOI: 10.1164/rccm.2009-040GL.
13. 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).
14. 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.
15. Kishaba T. Practical management of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2015; 32 (2): 90–98.
16. Oikonomou A. Role of imaging in the diagnosis of diffuse and interstitial lung diseases. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2014; 20 (5): 517–524. DOI: 10.1097/MCP.0000000000000083.
17. Sgalla G., Biffi A., Richeldi L. Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis, epidemiology and natural history. *Respirology.* 2016; 21 (3): 427–437. DOI: 10.1111/resp.12683.

Поступила 07.02.17

References

1. Raghu G., Collard H.R., Egan J.J. et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2011; 183 (6): 788–824. DOI: 10.1164/rccm.2009-040GL.
2. Fernández Pérez E.R., Daniels C.E., Schroeder D.R. et al. Incidence, prevalence, and clinical course of idiopathic pulmonary fibrosis: a population-based study. *Chest.* 2010; 137 (1): 129–137. DOI: 10.1378/chest.09-1002.
3. Hopkins R.B., Burke N., Fell C. et al. Epidemiology and survival of idiopathic pulmonary fibrosis from national data

Received February 07, 2017