

А.С. БЕКИШЕВА, А. ДАУЛБАЕВА, М. ЕСКАЛИЕВА, М. МИРЗАКУЛОВА, М. САРСЕНБАЕВА, З. САГИРОВА,  
Ш.Н. КУДОБАЕВА, К.Н. КУЛМАНОВА

Казахский Национальный Медицинский Университет им. С. Д. Асфендиярова,  
Городская клиническая больница № 1

## РАЗВИТИЕ ИДИОПАТИЧЕСКОГО ФИБРОЗИРУЮЩЕГО АЛЬВЕОЛИТА (ИФА) У БОЛЬНОЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

*ИФА – один из наиболее распространенных диссеминированных заболеваний легких. В статье описан оригинальный случай развития ИФА у больной с хронической бронхолегочной патологией (бронхоэктатическая болезнь, поликистоз обоих легких). Диссеминированный процесс в легких, который развился у больной, страдающей выраженной патологией органов дыхания, привел к развитию легочной гипертензии, что проявилось хроническим легочным сердцем. Правожелудочковая сердечная недостаточность способствовала утяжелению состояния больной.*

**Ключевые слова:** идиопатический фиброзирующий альвеолит, бронхоэктатическая болезнь, поликистоз легких, хроническое легочное сердце, декомпенсация.

ИФА или идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) является одним из наиболее часто встречающихся заболеваний из группы интерстициальных и диссеминированных заболеваний легких. В Международном согласительном документе ATS|ERS (2000) предложено следующее определение ИЛФ: ИЛФ является специфической формой хронической интерстициальной фиброзирующей пневмонии, ограниченной легкими, и ассоциированной с гистологической картиной обычной интерстициальной пневмонии по данным хирургической (торакоскопической или открытой) биопсии легких (1). Этиология ИЛФ неизвестна.

Цель исследования: описание оригинального случая развития ИФА у больной с хронической бронхолегочной патологией.

Материалы и методы: Проведен анализ развития ИФА у больной с бронхоэктатической болезнью и поликистозом легких.

Приводим данные собственного клинического наблюдения.

Анализ полученных результатов: Больная Ф., 1987 г.р., наблюдается в пульмонологическом отделении ГКБ № 1 г. Алматы с диагнозом: ИФА, тяжелое течение. Бронхоэктатическая болезнь (бронхоэктазы в нижних долях обоих легких), тяжелое течение. Поликистоз обоих легких. Хроническое декомпенсированное легочное сердце. ХСН IIA ст. ФК III. Из анамнеза: больная с детства страдала частыми простудными заболеваниями, постоянно кашляла, но к врачу не обращалась. С 10-летнего возраста профессионально занималась плаванием. В 14-летнем возрасте появился кашель с гнойной мокротой до 200 мл в сутки. Больная впервые обратилась к врачу, были проведены обследования: рентгенография и компьютерная томография органов грудной клетки (КТ ОГК), на которых выявлен поликистоз обоих легких и двухсторонние бронхоэктазы в нижних долях. Обострения заболевания отмечались 2-3 раза в год, лечилась амбулаторно и стационарно. 3 года назад появилась инспираторная одышка, которая прогрессивно нарастала. При повторном обследовании выявлен ИФА, подтвержденный торакоскопией и биопсией легких. При объективном обследовании: состояние больной тяжелое. Кахектична (рост – 168 см, вес – 36 кг). Положение ортопноэ. Одышка в покое. Кожные покровы диффузно цианотичны. Пальцы в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол». На голених до колен – отеки. Грудная клетка эмфизематозна, в акте дыхания участвуют вспомогательные мышцы. При аускультации легких – дыхание ослабленное везикулярное, в заднебазальных отделах выслушивается нежная крепитация по типу «треск целлофана», в нижних долях легких – разнокалиберные влажные хрипы. Границы сердца расширены вправо на 1,5 см. Тоны сердца громкие, акцент 2 тона на легочной артерии, тахикардия. Печень увеличена на 2 см. По данным лабораторно-инструментальных методов исследования: Спирография: нарушение вентиляционной способности легких по рестриктивному типу 3 степени. Рентгенография грудной клетки: Заключение: ИФА. Бронхоэктазы нижних долей обоих легких. 2-хсторонний поликистоз. КТ ОГК: В базальных и субплевральных отделах легких отмечаются кистозные просветления, очаги снижения прозрачности легочных полей по типу «матового стекла». В нижних долях обоих легких определяются цилиндрические бронхоэктазы. Гистология биоптата легких: фокусы фибробластов, коллаген, кистозные изменения, очаги интерстициального воспаления. Эхокардиография: Правые отделы сердца расширены. Легочная артерия расширена. Давление в легочной артерии повышено. Клапанный аппарат сердца не изменен. Сократительная способность миокарда левого желудочка удовлетворительная. Анализ мокроты: из мокроты высеян *Pseudomonas aeruginosae* 10<sup>8</sup>, устойчивый к цефазолину, цефтриаксону, цефатоксиму, ципрофлоксацину, цефуроксиму, сумамеду. Чувствительный к меропенему, левофлоксацину. Больная получала лечение: меропенем, лечебную бронхоскопию, постуральный дренаж, флуимуцил, дезинтоксикационную терапию, периферические вазодилататоры, мочегонные, дигоксин, дексаметазон, спиронолактон, увлажненный кислород. В результате лечения состояние улучшилось, больная выписана на амбулаторное лечение, под диспансерное наблюдение участкового терапевта и пульмонолога.

Заключение: Таким образом, развитие ИФА у больной с хронической бронхолегочной патологией способствовало утяжелению состояния больной, что сказалось на характере клинического течения заболеваний и привело не только к развитию хронического легочного сердца, но и его декомпенсации. Это требует внесения корректив в диагностику и характер терапевтических мероприятий.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1 Пульмонология. Национальное руководство. Глав. ред. акад. А.Г. Чучалин. - М.: 2009. – 637 с.

**А.С. БЕКИШЕВА, А. ДАУЫЛБАЕВА, М. ЕСҚАЛИЕВА, М. МЫРЗАҚҰЛОВА, М. СӘРСЕНБАЕВА, З. САГИРОВА,  
Ш.Н. КУДОБАЕВА, К.Н. ҚҰЛМАНОВА**

**СОЗЫЛМАЛЫ БРОНХ-ӨКПЕЛІК ПАТОЛОГИЯСЫНА ШАЛДЫҚҚАН НАУҚАСТА ИДИОПАТИЯЛЫҚ  
ФИБРОЗДАУШЫ АЛЬВЕОЛИТТИҢДАМУЫ**

**Түйін:** ИФА - өкпенің диссеминарлеген ауруларының ішінде ең жиі таралған түрі. Мақалада созылмалы өкпеbronх патологияларымен (bronхоэктаздық ауру, екі өкпелік поликистоз) науқастарда ИФА даму жағдайы көрсетілген. Тыныс алу жүйесінің айқын патологиясы бар науқастарда, өкпеде диссеминирлену процесінің дамуы өкпе гипертензиясымен көрініп, созылмалы өкпетекті жүректің дамуына әкеледі. Оң қарыншаның жүрек жетіспеушілігі науқастың жағдайының ауырлануына алып келді.

**Кілт сөздер:** идиопатиялық фиброздаушы альвеолит, бронхоэктаз ауруы, өкпе поликистозы, созылмалы өкпетекті жүрек, жүрек декомпенсациясы

**A.S. BEKISHEVA, A. DAULBAYEV, M. ESKALIEVA, M. MIRZAKULOVA, M. SARSENBAYEV, Z. SAGIROVA,  
S.N. KUDOBAYEVA, K.N. KULMANOV**

**DEVELOPMENT OF IDIOPATHIC FIBROSING ALVEOLITIS (ELISA) IN PATIENTS WITH CHRONIC  
RESPIRATORY PATHOLOGY**

**Resume:** IFA - one of the most common metastatic lung disease. This article describes a case of original ELISA in patients with chronic bronchopulmonary diseases (bronchiectasis, cystic disease of both lungs). Disseminated process in the lungs, which developed in patients with severe respiratory disorders, has led to the development of pulmonary hypertension, which showed chronic pulmonary heart disease. Right heart failure contributed weighting of the patient.

**Keywords:** idiopathic fibrosing alveolitis, bronchiectasis, cystic disease, chronic pulmonary heart decompensation.