

Продовження. Початок на стор. 16.

стосовно поширення туберкульозу в Україні взято під контроль завдяки комплексу організаційних заходів і суттєвому збільшенню фінансування програми. В Україні в жодній з областей не реєструють збільшення рівня показників, які характеризують епідеміологічну ситуацію з туберкульозу, що свідчить про достовірність позитивної тенденції.

Сьогодні в Україні прийнято всі необхідні регуляторні та нормативні акти для ефективного впровадження заходів протидії туберкульозу, затверджено чотири сучасних протоколи лікування хворих (на звичайний і хіміорезистентний туберкульоз, туберкульоз у поєднанні з ВІЛ-інфекцією і туберкульоз у поєднанні з ВІЛ-інфекцією у споживачів ін'єкційних наркотиків), що базуються на міжнародних стандартах. Проте більшість документів, прийнятих у 2007-2009 рр., ще потребує контролю за їх ефективним впровадженням на всіх рівнях і навчання медичних працівників.

Іншою проблемою в Україні є низька якість контрольованого лікування хворих на туберкульоз на амбулаторному етапі, що призводить до формування хіміорезистентних форм захворювання. Цю проблему треба вирішувати шляхом надання соціальної підтримки хворим на туберкульоз у вигляді безкоштовного проїзду до кабінетів контрольованого лікування, видачі продуктивних і гігієнічних наборів, а також шляхом залучення волонтерів і медичних сестер до супроводу хворих протягом основного курсу хіміотерапії. Таку діяльність могли б забезпечити регіональні спілки Червоного Хреста за достатнього рівня фінансування.

Важливим кроком для України є запровадження сучасних швидких методів діагностики туберкульозу й визначення медикаментозної чутливості до протитуберкульозних препаратів, що базуються на генетично-молекулярних дослідженнях. Це дозволить ефективно переривати передачу туберкульозної інфекції у популяції за рахунок швидкої діагностики захворювання і призначення адекватного лікування. Інтеграція нових діагностичних тестів у рутинну медичну практику потребує значних фінансів.

Немаловажним аспектом є покращення матеріально-технічної бази протитуберкульозних закладів, що вимагає збільшення фінансування з місцевих бюджетів. У більшості областей України це вже відбувається, проте ще є області, де з місцевого бюджету на реконструкцію протитуберкульозних закладів коштів не виділяли. Хворі на заразні форми туберкульозу покидають стаціонари, де має здійснюватися їх ізоляція, або відмовляються від госпіталізації через незадовільні умови в протитуберкульозних диспансерах і лікарнях.

Усі заходи контролю за туберкульозом мають базуватися на наукових дослідженнях. Необхідно підтримувати й фінансувати наукові дослідження щодо оцінки ефективності заходів загальнодержавної програми, розробки нових методів діагностики, ведення звичайного та мультирезистентного туберкульозу, нових протитуберкульозних препаратів.

Метою тисячоліття, яку поставило світове партнерство «Зупинити туберкульоз», є подолання туберкульозу у світі до 2050 р. В Україні є підґрунтя вирішити цю проблему швидше. За належного рівня фінансування заходів загальнодержавної програми боротьби з туберкульозом, уваги з боку Президента, Верховної Ради, Кабінету Міністрів України, бізнесових структур, громадськості у найближчі 10 років можна сподіватися на подолання епідемії туберкульозу.

В.К. Гаврисюк, д.м.н., професор, ГУ «Національний інститут фтизиатрії і пульмонології ім. Ф.Г. Яновського АМН України», Національна медична академія последипломного образования ім. П.Л. Шупика, г. Київ

Интерстициальные заболевания легких: вопросы терминологии, классификации и эпидемиологии

В начале 90-х годов прошлого столетия в большинстве развитых стран мира в качестве основных критериев оценки эффективности применения того или иного лекарственного средства или метода лечения были приняты показатели снижения смертности, увеличения продолжительности жизни, уменьшения частоты фатальных осложнений болезни, улучшения качества жизни больных. Для того чтобы рекомендовать новый препарат или метод лечения для широкого применения, в настоящее время уже недостаточно доказательств их положительного влияния на какой-либо функциональный или биохимический параметр, например уровень холестерина в крови. Сегодня необходимо доказать, что препарат не только снижает уровень холестерина, но и уменьшает смертность больных ишемической болезнью сердца, увеличивает продолжительность и улучшает качество их жизни.

Чтобы получить такие доказательства, необходимы масштабные, иногда многолетние исследования, которые проводятся по единому плану, в одни и те же сроки, одновременно в нескольких странах. Проведение таких исследований возможно лишь при условии унификации определений, классификаций, схем диагностики и лечения.

Поэтому на международных научных форумах в последние годы приняты соглашения (консенсусы), которые регламентируют единые подходы к пониманию сущности болезни, единые классификации, стандарты диагностики и лечения.

В русле этих интеграционных процессов на национальных съездах и конгрессах Украины в последние годы международные соглашения были приняты во многих областях клинической медицины, в том числе и в пульмонологии. На основе этих решений были разработаны и утверждены приказом МЗ Украины (№ 128 от 19.03.2007 г.) протоколы и инструкции по классификации, диагностике и лечению бронхиальной астмы, хронического обструктивного заболевания легких и пневмонии.

К сожалению, среди специалистов, занимающихся проблемой интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ), уже десятилетия продолжают классификационные споры и дискуссии терминологического характера, как правило, посвященные вопросу «Как назвать болезнь?». Вопрос «Как лечить больного?» обычно остается без ответа. А таких больных только в Украине — десятки тысяч.

В 2001 г. было принято международное соглашение Американского торакального общества (ATS) и Европейского респираторного общества (ERS) [5], в котором приведена клиничко-морфологическая характеристика 7 типов идиопатических интерстициальных пневмоний (ИИП) — наиболее представительной группы среди ИЗЛ:

- идиопатический фиброзирующий альвеолит (идиопатический легочный фиброз);
- неспецифическая интерстициальная пневмония;
- криптогенная организующая пневмония;
- острая интерстициальная пневмония;
- респираторный бронхолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких;
- десквамативная интерстициальная пневмония;
- лимфоидная интерстициальная пневмония.

В октябре 2008 г. на IV съезде фтизиатров и пульмонологов Украины было принято Национальное соглашение по ИИП, в котором основные положения указанного выше документа были дополнены рекомендациями по лечению больных [3].

Но дискуссия по классификационным и терминологическим вопросам с 2001 г. не прекращалась.

В 2005 г. в Санкт-Петербурге опубликована книга «Интерстициальные заболевания легких» под редакцией М.М. Ильковича и А.Н. Кокосова [1], которая вступает в противоречие с соглашением ATS и ERS. М.М. Илькович считает, что все указанные выше 7 форм являются вариантами одного заболевания — идиопатического фиброзирующего альвеолита — ИФА. (Как можно криптогенную организующую пневмонию, которая излечивается в течение 2-3 недель, и ИФА с медианой выживаемости 2,5-3 года считать одним заболеванием?) Впрочем, эта точка зрения профессора М.М. Ильковича не нова, она подробно изложена в его монографии «Фиброзирующие альвеолиты», изданной 20 лет назад.

В 2007 г. специалистами кафедры терапии и профзаболеваний Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова под редакцией Н.А. Мухина издана книга «Интерстициальные болезни легких» [2], в которой авторы дают понять, что они частично согласны с мнением мирового сообщества пульмонологов, но вместе с тем уважают и мнение профессора М.М. Ильковича. Авторы создали некий гибрид под странным названием «ИФА/ИИП» и посвятили ему 100 страниц — четвертую часть книги. При этом авторы указывают, что с 1990 г. ИФА/ИИП был выявлен у 152 больных, то есть в среднем авторы наблюдали 7 больных в течение года. В Национальном институте фтизиатрии и пульмонологии им. Ф.Г. Яновского 7-10 больных с ИИП лечится ежемесячно.

И наконец, в сентябре 2008 г. эксперты Британского торакального общества (BTS), Торакального общества Австралии, Новой Зеландии и Ирландии распространили многостраничный документ, посвященный ИЗЛ [8]. Автор подробно ознакомился с документом и, к удивлению, не нашел в нем только классификации ИЗЛ, но и их определения. Зато значительная часть текста посвящена опять-таки вопросам терминологии — авторы предлагают сохранить термин «криптогенный фиброзирующий альвеолит», который исторически в Великобритании используется вместо всемирно



В.К. Гаврисюк

принятого термина «идиопатический легочный фиброз».

В Украине и странах постсоветского пространства используется термин «идиопатический фиброзирующий альвеолит». Этот термин не понимают ни в Германии, ни в Италии, ни в США. Но переход к международной терминологии — долгий и мучительный процесс, поскольку термин «идиопатический легочный фиброз» не понимают (и еще долго не будут понимать) наши комиссии по экспертизе стойкой утраты трудоспособности. Вспомним, как долго мы переходили к международной терминологии по бронхиальной астме, ХОЗЛ, пневмонии.

Но эксперты BTS, с нашей точки зрения, отстаивают свою терминологию просто по причине присущего англичанам ортодоксального консерватизма. Наверное, не случайно, что все авторы документа относятся к странам, где левостороннее движение, а руль в автомобиле — справа, где Шенгенская виза — ничто, а фунт стерлингов в Великобритании — вечен и никаких евро там никогда не будет.

Мы не планировали занимать время читателя и площадь уважаемой газеты терминологическими дискуссиями, если бы не одно обстоятельство — на титульной странице упомянутых выше изданий обозначено: «Руководство для практикующих врачей». Каким же изданием с таким обилием разночтений руководствоваться практикующему врачу — не понятно.

Принятое Национальное соглашение, основанное на консенсусе ERS и ATS, не может полностью разрешить все противоречия во взглядах на проблему ИИП. В частности, основной причиной развития респираторного бронхолита, ассоциированного с ИЗЛ, и десквамативной интерстициальной пневмонии считают влияние табачного дыма, в связи с этим попытки отнести эти пневмонии к группе идиопатических, с нашей точки зрения, не вполне обоснованы.

Вместе с тем соглашение — это попытка хоть как-то упорядочить существовавшие разночтения. Несмотря на дискуссионный характер ряда положений, Национальное соглашение по ИИП, основанное на консенсусе ERS и ATS 2001 г., на наш взгляд, может составить основу для объединения усилий ученых и практических врачей в решении этой сложной проблемы в пульмонологии.

Определение ИЗЛ

Чтобы не создавать дополнительных поводов к терминологическим дискуссиям, заранее уточним, что приведенное ниже определение имеет компилятивный характер и поэтому не имеет авторства.

Интерстициальные заболевания и поражения легких – это гетерогенная группа болезней и синдромов, характеризующаяся развитием неинфекционного воспаления и фиброза преимущественно в интерстиции альвеол, а также в тканях сосудов и бронхов, что приводит к ремоделированию структуры и нарушениям функции газообмена легких.

Классификация

Необходимо отметить, что диссеминированные процессы в легких и ИЗЛ – это разные понятия. В одном из представленных выше руководств к группе ИЗЛ отнесены диссеминированный туберкулез легких, пневмоцидозы, легочные диссеминации опухолевой природы – бронхиоло-альвеолярный рак, карциноматоз легких (в двух других руководствах классификации просто отсутствуют). В таком случае в группу ИЗЛ следует отнести и пневмонию вирусной или пневмоцистной этиологии, которая в большинстве случаев имеет интерстициальный характер. Все эти заболевания инфекционной или опухолевой природы с достаточно изученными механизмами патогенеза являются предметом дифференциальной диагностики ИЗЛ, требуют специфически направленной терапии и, по-видимому, не могут быть включены в классификацию ИЗЛ.

В 2008 г. R. Kim и К.С. Meyer опубликовали объемную статью, посвященную терапии интерстициальных заболеваний легких [9], в которую включили классификацию ИЗЛ. С нашей точки зрения, эта группировка ИЗЛ приемлема, и с незначительными изменениями мы ее представляем в таблице.

Приведенная классификация ИЗЛ, несомненно, не является безупречной. Например, экзогенный аллергический альвеолит (гиперсенситивный пневмонит) отнесен к группе гранулематозов. Вместе с тем острая стадия заболевания проявляется исключительно альвеолитом, гранулемы формируются в более поздней стадии при отсутствии адекватного лечения и продолжении контакта с аллергеном. Однако, во-первых, идеальных классификаций не бывает, а во-вторых, систематизация интерстициальных заболеваний и поражений легких, которые насчитывают более 100 нозологических форм и синдромов, является весьма трудной задачей.

Эпидемиология

Идиопатические интерстициальные пневмонии (ИИП)

В литературе отсутствуют данные о распространенности отдельных форм ИИП. Исключение составляет ИФА – наиболее частая форма ИИП (до 80% всех случаев). По сведениям ATS, распространенность ИФА достигает 20,2 случая на 100 тыс. среди мужчин и 13,2 – среди женщин. Заболеваемость составляет в среднем 11,3 случая в год на 100 тыс. у мужчин и 7,1 – у женщин [4].

В последние годы проведены масштабные эпидемиологические исследования в США [10], Великобритании [6], Финляндии [7] и Норвегии [11]. В соответствии с полученными данными распространенность ИФА в США составляет в среднем 14,0 на 100 тыс., а заболеваемость – 6,8 на 100 тыс. населения. В Великобритании заболеваемость ИФА составляет 4,6 на 100 тыс. Таким образом, ИФА не относится к категории редких болезней.

Показатели заболеваемости и распространенности ИФА существенно зависят от возраста. Так, если в возрастной группе от 18 до 34 лет заболеваемость ИФА составляет 0,4 на 100 тыс., то у лиц в возрасте от 75 лет и старше – 27,1 на 100 тыс.; распространенность – 0,8 и 64,7 на 100 тыс. соответственно [6]. За последние годы количество больных ИФА увеличивается. Например, распространенность ИФА в Норвегии за семь лет возросла с 19,7 до 23,9 на 100 тыс. населения [11].

Смертность от ИФА больше в старшей возрастной группе и составляет в среднем 3,0 на 100 тыс. населения, медиана выживаемости колеблется от 2,3 до 5 лет [4].

Гранулематозы

Среди гранулематозов наиболее часто встречается саркоидоз органов дыхания. По обобщенным статистическим данным, распространенность саркоидоза в мире составляет 20 на 100 тыс. населения [1]. Саркоидоз распространен во всем мире, причем преимущественно в географических зонах с умеренным

и холодным климатом, особенно в Скандинавских странах и в афроамериканской популяции США.

Распространенность экзогенного аллергического альвеолита зависит от многих факторов: профессии, бытовых условий, географических особенностей местности, состояния окружающей среды. В настоящее время считается, что количество больных экзогенным аллергическим альвеолитом составляет около 3% всех пациентов пульмонологического профиля [2].

Гранулематоз Вегенера и гистиоцитоз Х легких относятся к редким заболеваниям, их распространенность составляет в среднем, соответственно, 2,4 и 1-5 на 1 млн жителей [1].

ИЗЛ, ассоциированные с заболеваниями соединительной ткани

Диффузные заболевания соединительной ткани относятся к весьма распространенным болезням внутренних органов. Так, заболеваемость только системной красной волчанкой достигает 5-7 случаев, а распространенность – 250 случаев на 100 тыс. населения в год [2].

Наиболее часто поражение легких встречается при системной склеродермии – очевидные изменения тканей легких выявляются на рентгенограммах у 25-65% больных, а при аутопсии легочный фиброз находят почти у 75% пациентов. При ревматоидном артрите в патологический процесс вовлекаются плевра, интерстиций легких, альвеолы и воздухоносные пути. По данным аутопсийных исследований плевральные спайки обнаруживаются в 50-70% случаев, при биопсии легкого поражение интерстиция легких определяется у 60% больных. Легочные проявления при системной красной волчанке, полимиозите и дерматомиозите встречаются более чем у половины пациентов [1].

Эозинофильные пневмонии

Эозинофильные пневмонии относятся к достаточно редким формам ИЗЛ. Так, частота синдрома Чарджа-Стросса составляет в среднем 4,7 на 1 млн населения [1]. Более часто встречаются вторичные эозинофильные пневмонии, причиной которых являются паразитарные инвазии, грибковая сенсibilизация, воздействия некоторых лекарственных препаратов.

Ятрогенные пневмониты/фиброзы

В последние годы участились случаи токсического воздействия на легочную ткань некоторых лекарственных препаратов (амиодарон, цитостатики, некоторые антибиотики, β-блокаторы и др.), однако в литературе нет точных сведений о частоте токсических пневмонитов в ответ на применение лекарственных средств.

Пневмокозиозы

По данным разных авторов, пневмокозиозом заболевают от 26,6 до 50% рабочих пылеопасных специальностей. Развитие пневмокозиозов и прогрессирование патологических изменений в легких прямо коррелирует с длительностью экспозиции пыли (стажем работы). Пневмокозиоз является ведущей причиной смерти от заболеваний легких

у шахтеров: смертность от пневмокозиоза почти в 2,5 раза превышает смертность от сердечно-сосудистых заболеваний.

Наследственные ИЗЛ, альвеолярные геморрагические синдромы, болезни накопления относятся к группе редких заболеваний.

С нашей точки зрения, все ИЗЛ можно условно разделить на две группы: распространенные, для которых основные эпидемиологические показатели – заболеваемость и распространенность – рассчитываются на 100 тыс. населения, и редкие, для которых число новых случаев и частота рассчитываются на 1 млн населения. При этом внимание практических врачей, по-видимому, следует заострить на первой группе заболеваний, с которыми и пульмонологи, и терапевты встречаются в клинической практике.

К первой группе относятся идиопатические интерстициальные пневмонии, саркоидоз и ИЗЛ, ассоциированные с заболеваниями соединительной ткани. Проблема идиопатических пневмоний в последнее время довольно широко обсуждалась в медицинской печати, в том числе и в многотиражных изданиях. В октябре 2008 г. на IV съезде фтизиатров и пульмонологов Украины принято Национальное соглашение по ИИП, основные положения которого опубликованы в виде методического пособия. Вопросы саркоидоза и ИЗЛ, ассоциированных с заболеваниями соединительной ткани, в последние годы практически не рассматривались.

Кроме того, в лечении большинства ИЗЛ применяются системные глюкокортикостероиды и цитостатические средства, которые характеризуются значительной частотой серьезных побочных эффектов. Степень тяжести этих побочных явлений часто конкурирует с тяжестью основного заболевания. Вопросы клинической фармакологии глюкокортикостероидов и цитостатиков, принципы терапии и мониторинга побочных эффектов препаратов, с нашей точки зрения, также требуют подробного обсуждения.

Литература

- Интерстициальные заболевания легких. Руководство для врачей / Под ред. М.М. Ильковича, А.Н. Кокосова. – Санкт-Петербург: Нордмедиздат, 2005. – 560 с.
- Интерстициальные болезни легких: Практическое руководство / Под ред. Н.А. Мухина. – Москва: Литтерра, 2007. – 432 с.
- Фещенко Ю.І. Національна угода: Ідіопатичні інтерстиціальні пневмонії: клініка, діагностика, лікування / Ю.І. Лещенко, В.К. Гаврисюк, Н.Є. Моногарова, С.І. Лещенко, А.І. Ячник, І.В. Ліскіна // Укр. пульмонолог. журнал. – 2008. – № 3 (Додаток). – С. 38-46.
- American Thoracic Society, European Respiratory Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 2000. – Vol. 161. – P. 646-664.
- American Thoracic Society/ European Respiratory Society. International Multidisciplinary Consensus on the Idiopathic Interstitial Pneumonias // Am. J. Respir. Crit. Care Med. – 2002. – Vol. 165. – P. 277-304.
- Gribbin J. Incidence and mortality of idiopathic pulmonary fibrosis and sarcoidosis in the UK / J. Gribbin, R.B. Hubbard, I. Le Jeune et al. // Thorax. – 2006. – Vol. 61. – P. 980-985.
- Hodgson U. Nationwide prevalence of sporadic and familial idiopathic pulmonary fibrosis: evidence of founder effect among multiplex families in Finland / U. Hodgson, T. Laitinen, P. Tukiainen // Thorax. – 2002. – Vol. 57, № 4. – P. 338-342.
- Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society / Thorax, 2008; 63; v1-v58
- Kim R. Therapies for interstitial lung disease: past, present and future / R. Kim, K.C. Meyer // Therapeutic Advances in Respiratory Disease. – 2008. – № 2(5). – P. 319-338.
- Rughu G. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis / G. Rughu, D. Weycker, J. Edelsberg et al. // Amer. J. Resp. Crit. Care Med. – 2006. – Vol. 174. – P. 810-816.
- Von Plessen, C. Incidence and prevalence of cryptogenic fibrosing alveolitis in a Norwegian community / C. Von Plessen, O. Grinde, A. Gulsvik // Respiratory Medicine. – 2003. – Vol. 97, № 4. – P. 428-435.

Таблица. Классификация интерстициальных заболеваний легких [9]
Идиопатические интерстициальные пневмонии
<ul style="list-style-type: none"> • идиопатический фиброзирующий альвеолит (идиопатический легочный фиброз) – ИФА • неспецифическая интерстициальная пневмония – НСИП • криптогенная организующая пневмония – КОП • острая интерстициальная пневмония (синдром Хаммена-Рича) – ОИП • десквамативная интерстициальная пневмония – ДИП • респираторный бронхолит, ассоциированный с интерстициальным заболеванием легких – РБ-ИЗЛ • лимфоидная интерстициальная пневмония – ЛИП
Гранулематозы
<ul style="list-style-type: none"> • саркоидоз • экзогенный аллергический альвеолит (гиперсенситивный пневмонит) • гранулематоз Вегенера • гистиоцитоз Х легких (легочный Лангерганс-клеточный гистиоцитоз)
ИЗЛ, ассоциированные с заболеваниями соединительной ткани
<ul style="list-style-type: none"> • склеродермия • дерматомиозит • ревматоидный артрит • системная красная волчанка • недифференцированное заболевание соединительной ткани
Эозинофильные пневмонии
<ul style="list-style-type: none"> • идиопатическая эозинофильная пневмония • эозинофильная пневмония с установленной причиной • синдром Чарджа-Стросса • гиперэозинофильный синдром
Ятрогенные пневмониты/фиброзы
<ul style="list-style-type: none"> • лекарственная гиперчувствительность • лучевой пневмонит/фиброз
Наследственные заболевания
<ul style="list-style-type: none"> • семейный идиопатический фиброз • семейный саркоидоз • нейрофиброматоз
Пневмокозиозы
<ul style="list-style-type: none"> • асбестоз • силикоз • пневмокозиоз угольщика • бериллиоз и другие заболевания, вызванные неорганической пылью
Альвеолярные геморрагические синдромы
<ul style="list-style-type: none"> • васкулиты • синдром Гудпасчера • геморрагические синдромы, связанные с заболеваниями соединительной ткани • идиопатический легочный гемосидероз
Болезни накопления, другие ИЗЛ с первичным поражением легких
<ul style="list-style-type: none"> • легочный альвеолярный протеиноз • первичный амилоидоз легких • остеопластическая пневмопатия • лимфангиомиоматоз