

An aerial photograph of a large, intricate maze made of dense, green, rounded hedges. The maze is composed of many interconnected paths and dead ends, creating a complex, winding pattern. In the center of the maze, there is a small, dark, circular water feature. The overall scene is lush and green, with the hedges appearing well-maintained and vibrant. The lighting is bright, suggesting a sunny day, and the shadows cast by the hedges add depth to the image.

Пути патогенеза фиброза при интерстициальных заболеваниях легких

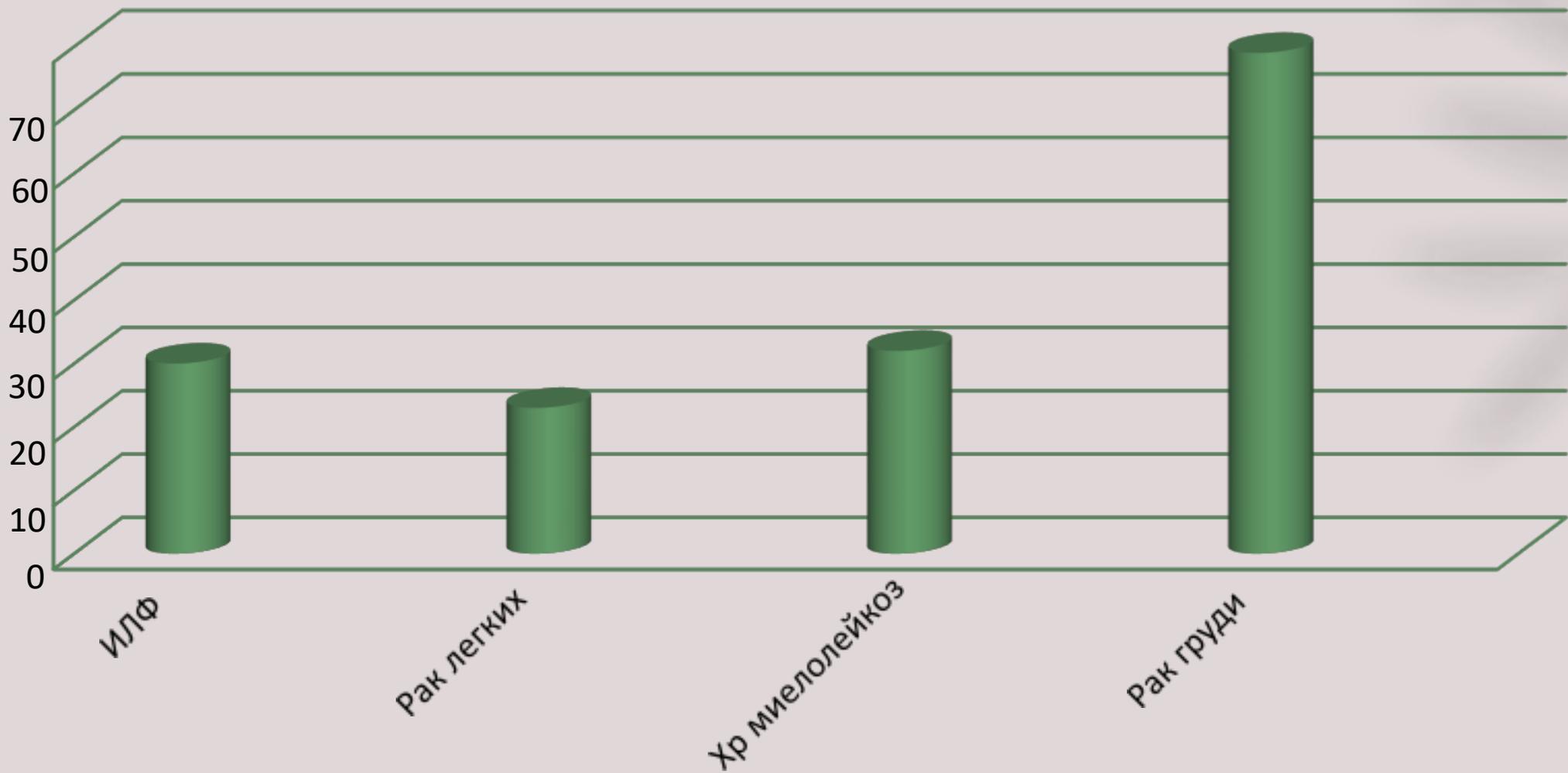
Лукашевич А.А., Юдина О.А., Давидовская Е.И., Богуш
Л.С., Дюсьмикеева М.И., Дубровский А.Ч.

Минск 2022

Интерстициальные легочные болезни (ИЛБ) – являются общим термином для разнообразной и сложной группы из более чем 200 неопухолевых заболеваний легких

Одним из наиболее распространенных и прогностически неблагоприятных патологических проявлений данной группы заболеваний является **фиброз легкого**

Прогресс в понимании **механизмов фиброгенеза** в легких, вероятно, приведет к созданию более эффективных методов лечения



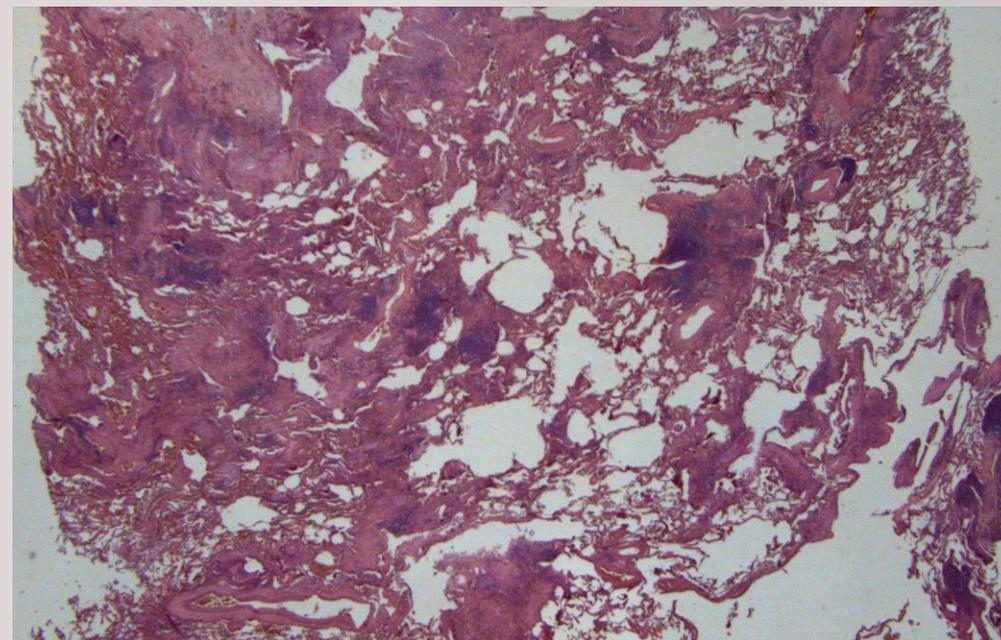
Costabel U. Eur Respir Rev 2012;21:140; Collard HR, et al. Am J Respir Crit Care Med 2003;168:538-542; Verdecchia A, et al. Lancet Oncol 007;8:784-796

Сравнение 5-летней выживаемости при ИЛФ и некоторых опухолях



Мы рассмотрели эпидемиологические характеристики, клиническое поведение, патогенез, экспериментальные модели и лечение ИЛБ с фиброзом легких по данным современных авторов передовых научных статей

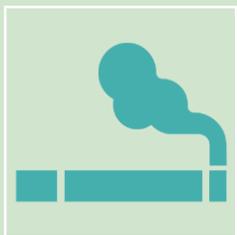
Также были пересмотрены гистологические препараты **81 пациента** с ИЛБ с фиброзом легких за 2013-2018гг, отобранные из архива патологоанатомического отделения РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии



Материалы и методы исследования



Возраст пациентов с идиопатическим легочным фиброзом обычно составляет от **50 до 70 лет**. Заболеваемость идиопатическим легочным фиброзом составляет **7 случаев** на 100 000 для женщин и **10 случаев** на 100 000 для мужчин.



Как потенциальный фактор риска было определено **курение сигарет**. Семейные случаи легочного фиброза убедительно доказывают участие генетических факторов.



Эпидемиологические характеристики и факторы риска



У большинства пациентов симптомы проявляются более чем за 6 месяцев до постановки диагноза (средняя продолжительность — **24 месяца**)



Клинические проявления включают одышку при физической нагрузке, непродуктивный кашель и хрипы на вдохе с барабанными палочками или без них, отмеченными при медицинском осмотре



Легочные функциональные тесты выявляют рестриктивные нарушения, снижение диффузионной способности монооксида углерода и артериальную гипоксемию, усиленную или вызванную физической нагрузкой

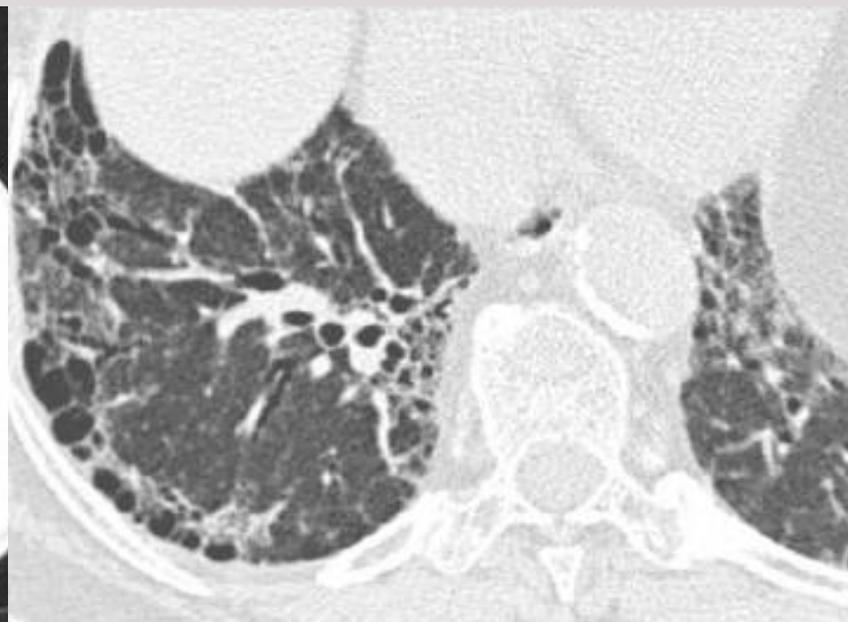


Для точного диагноза идиопатического легочного фиброза требуется соответствующий клинический анамнез, исключение других известных причин интерстициального заболевания легких (например, лекарственные травмы, воздействие окружающей среды или болезни соединительных тканей) и биопсия легкого, показывающая обычную интерстициальную пневмонию

Клинические характеристики



Матовое стекло



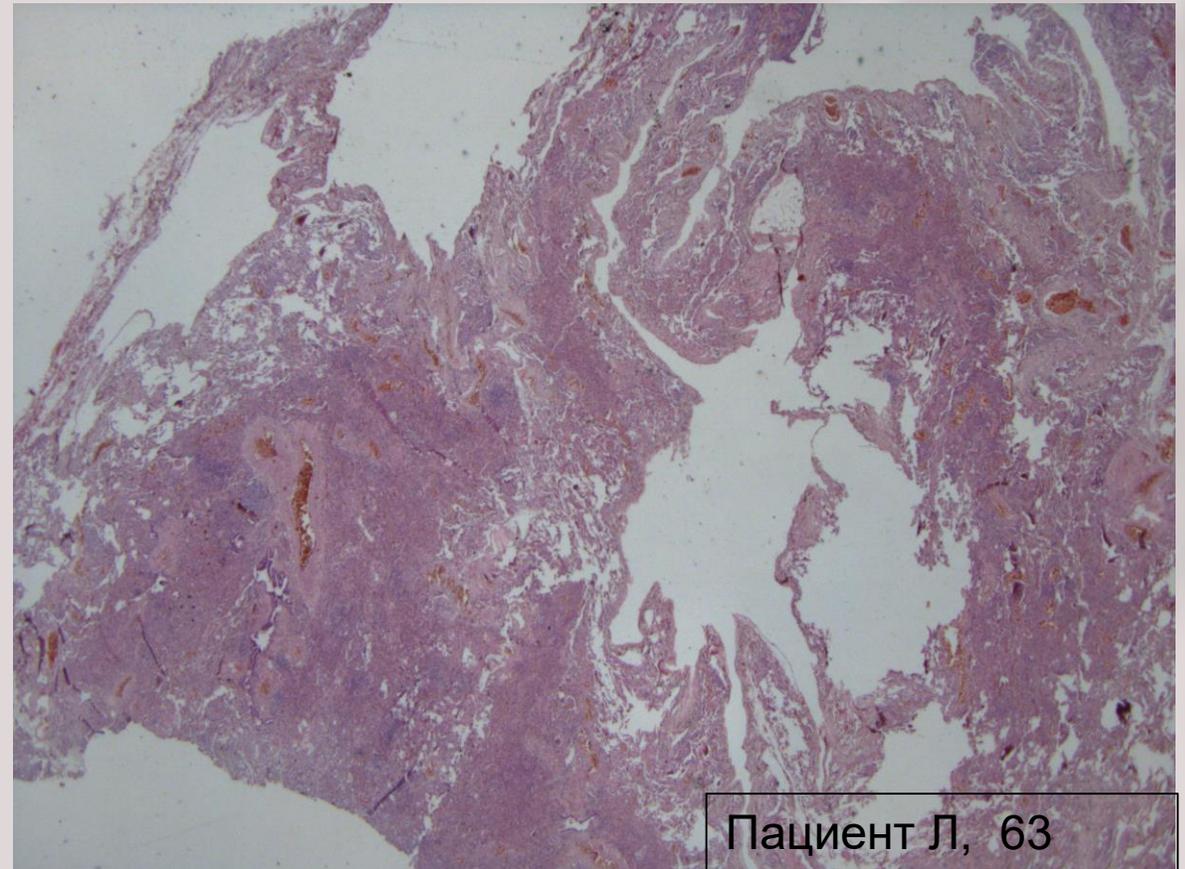
Сотовое легкое



Ретикулярные изменения

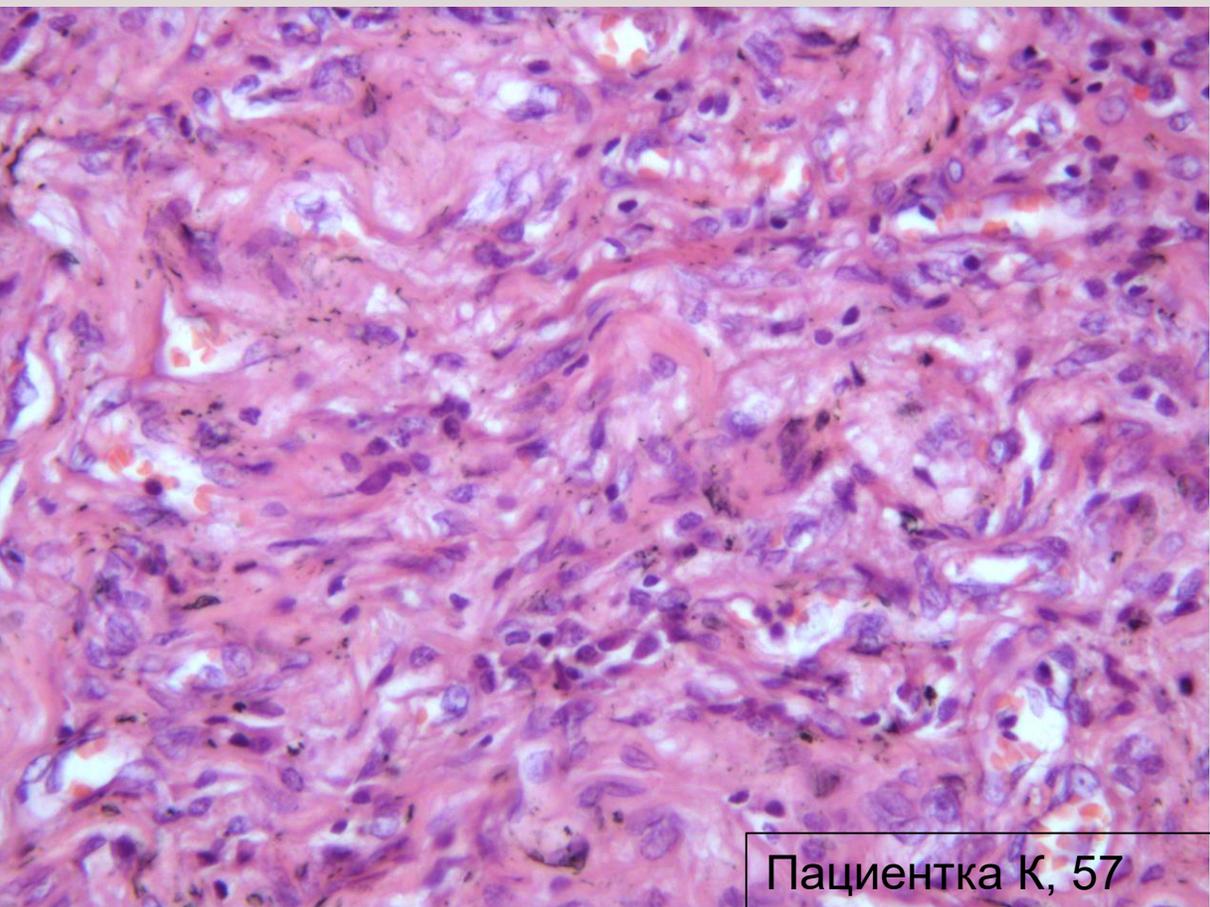
Радиологические характеристики

Гистологическим признаком идиопатического легочного фиброза является **обычная интерстициальная пневмония**: гетерогенный вид ткани легкого при малом увеличении с чередованием участков нормального легкого, интерстициального воспаления, очагов фибробластов, плотного фиброза и сотовых изменений.



Пациент Л, 63
года

Морфологический паттерн



Пациентка К, 57
год

Воспаление не является основным гистопатологическим признаком при обычной интерстициальной пневмонии

Воспалительный компонент обычно бывает легким, возникает в основном в областях отложения коллагена или сотовых изменений и редко затрагивает неизмененные альвеолярные перегородки

ИЛБ при которых воспаление является характерным признаком раннего заболевания, например гиперчувствительный пневмонит, часто не прогрессируют до конечной стадии фиброза

В настоящее время подтверждается, что высокие дозы глюкокортикоидов бесполезны у пациентов с идиопатическим легочным фиброзом (обычной интерстициальной пневмонией), т.к. ответ незначительный или отсутствует вовсе

Путь «Воспаление»

Напротив, другие заболевания с фиброзом легких, которые имеют выраженный воспалительный процесс на ранних стадиях, часто реагируют на терапию глюкокортикостероидами

Этот благоприятный ответ широко описан при саркоидозе, гиперчувствительном пневмоните, неспецифической интерстициальной пневмонии и десквамативной интерстициальной пневмонии

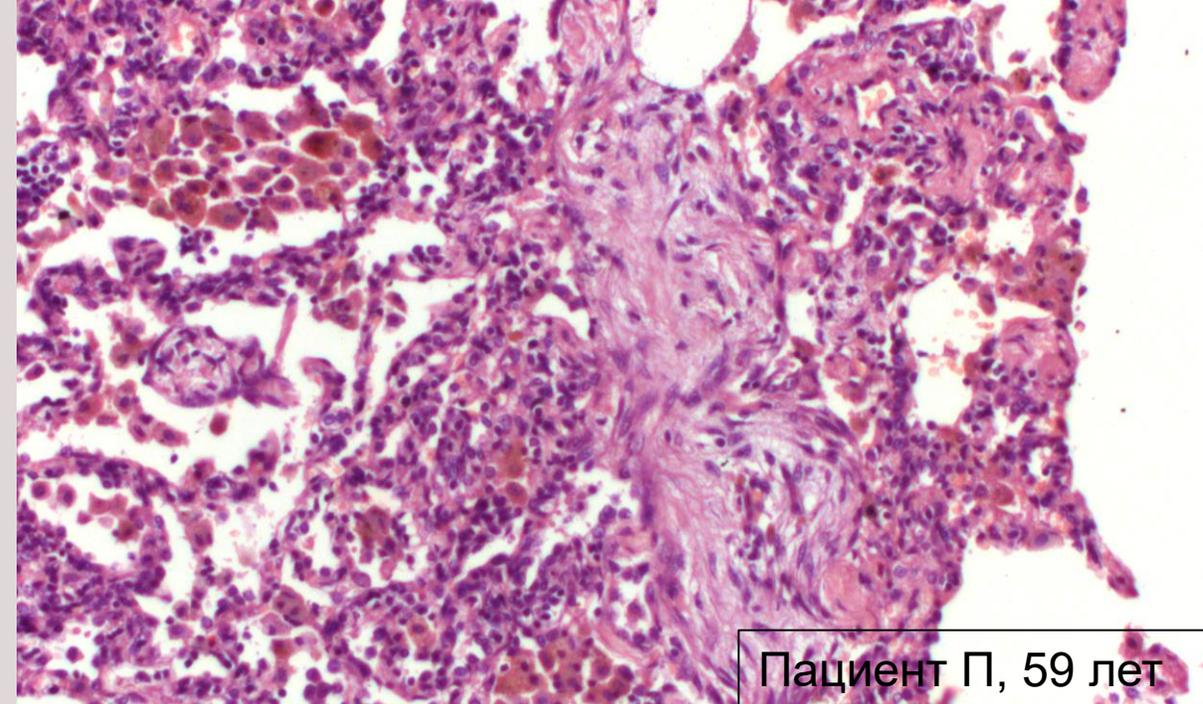


Пациентка П, 51
год

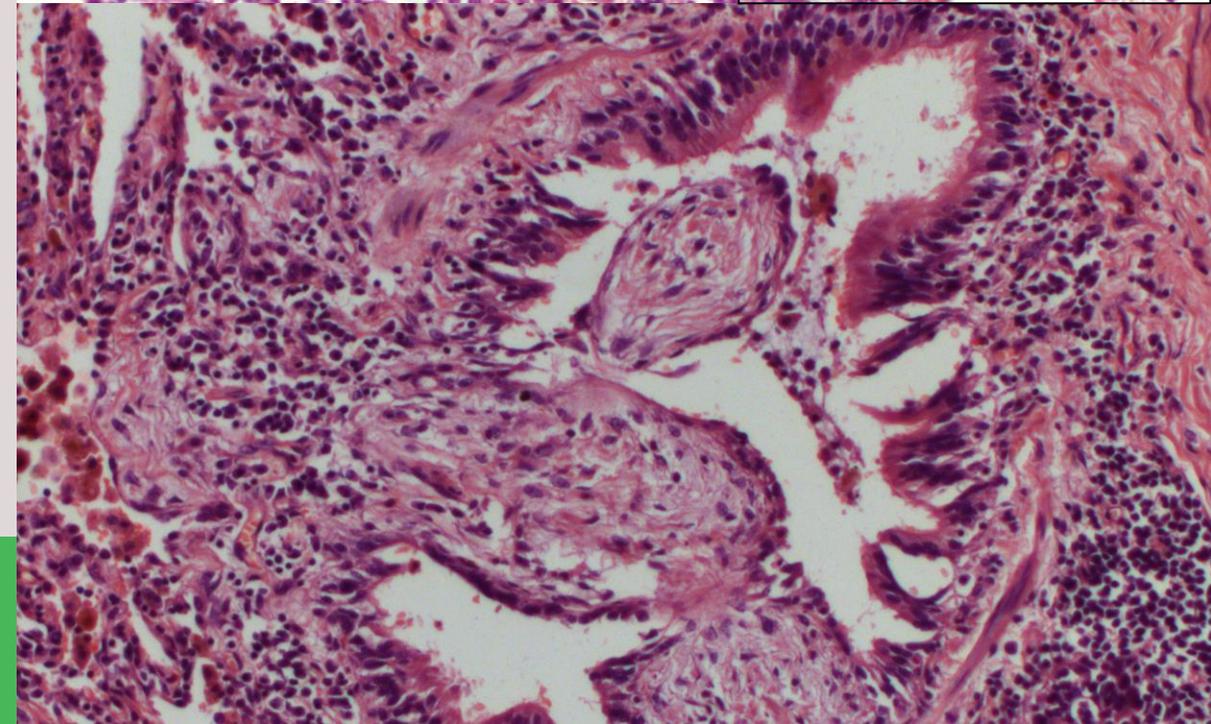
Путь «Воспаление»

Первичными участками продолжающегося повреждения и восстановления являются очаги пролиферации фибробластов.

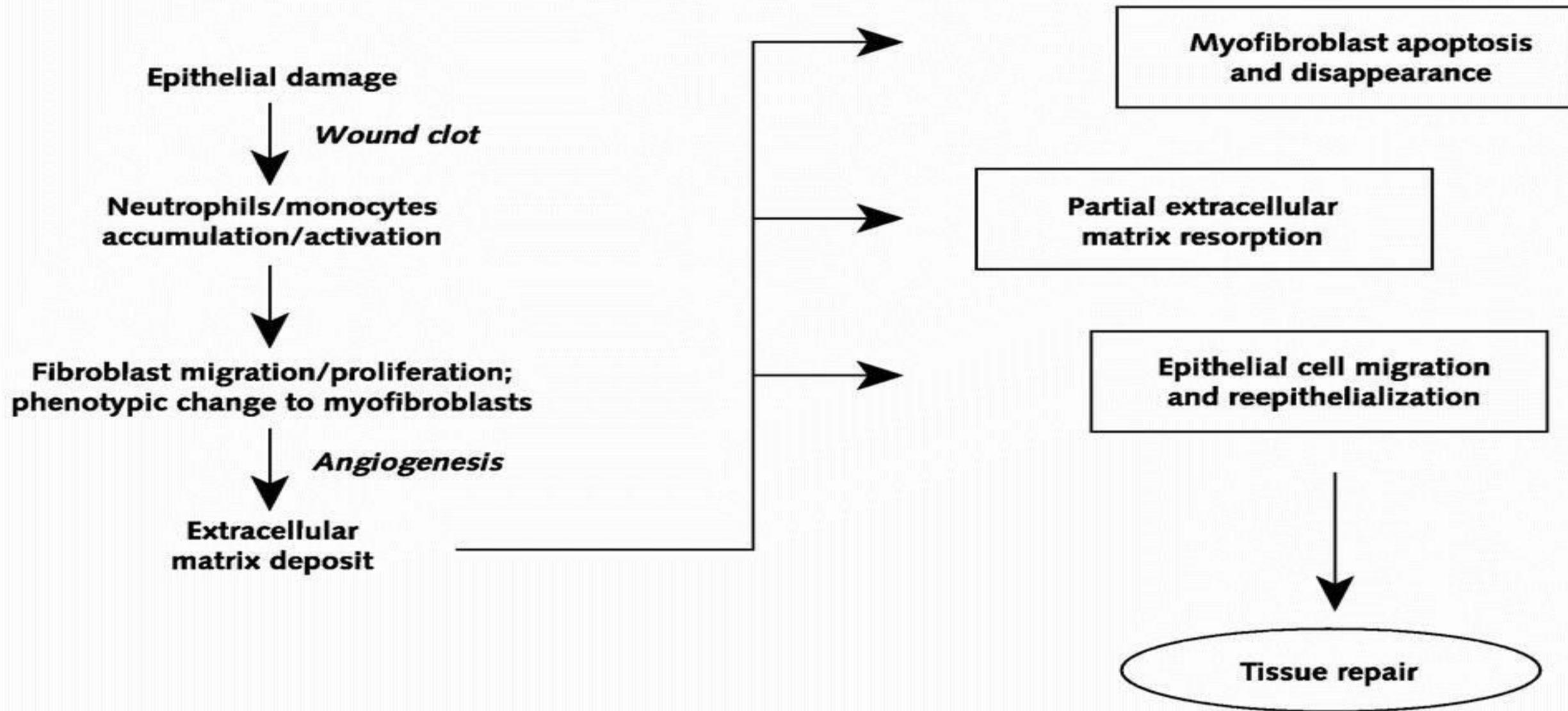
Эти небольшие скопления активно пролиферирующих миофибробластов и фибробластов составляют множество микроскопических участков продолжающегося повреждения альвеолярного эпителия и активации, связанной с развивающимся фиброзом



Пациент П, 59 лет



Путь «Повреждение альвеолоцитов II порядка»



Модель заживления ткани в норме

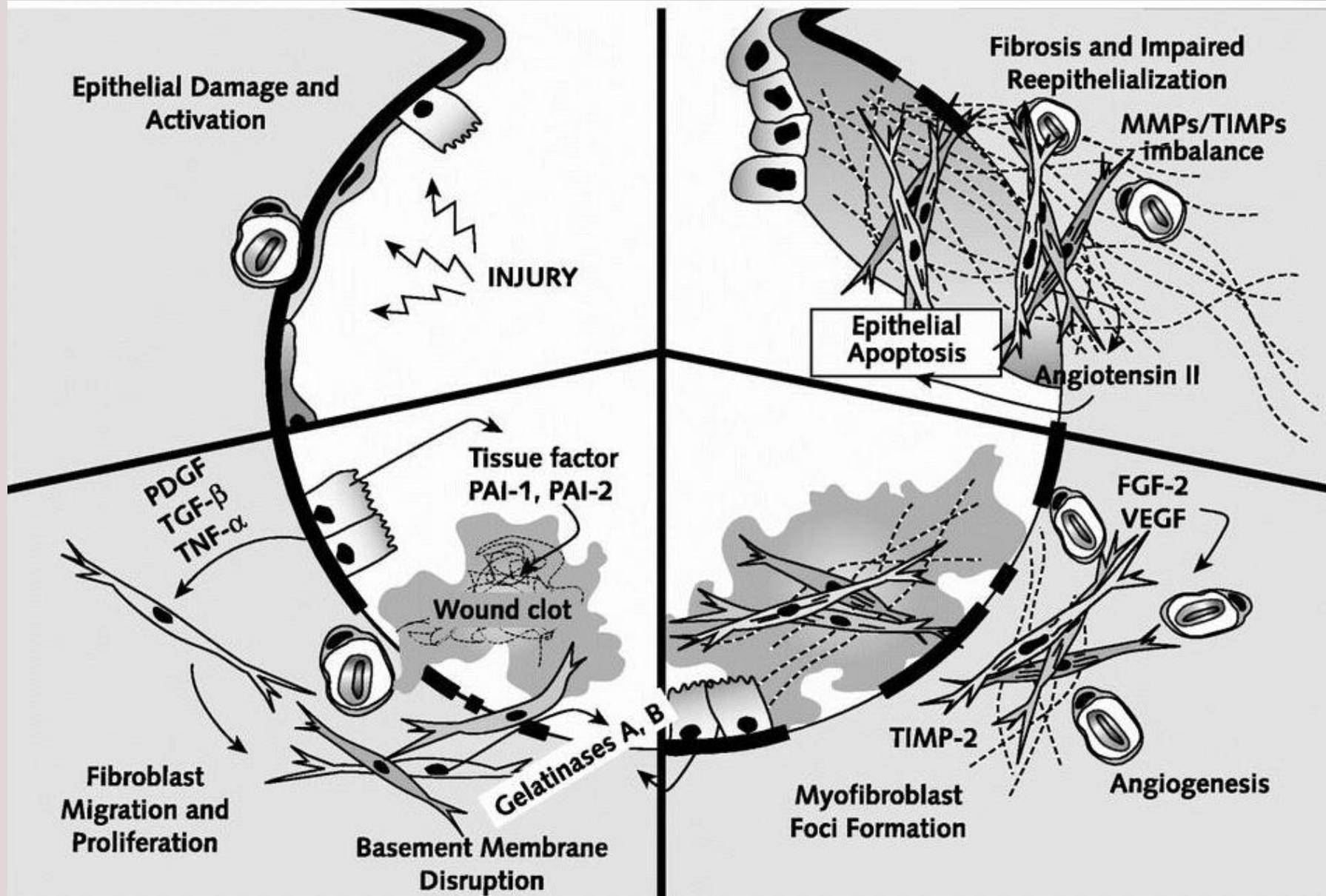


Схема модели аномального заживления ткани при ИЛФ

Одной из теорий патогенеза легочного фиброза является аномальное заживление повреждений в легких, характеризующееся миграцией и пролиферацией фибробластов-миофибробластов, снижением апоптоза миофибробластов и повышенной активностью и реакцией на фиброгенные цитокины (трансформирующий фактор роста - $\beta 1$, фактор некроза опухоли- α , тромбоцитарный фактор роста и инсулиноподобный фактор роста).

Отсутствие соответствующей реэпителизации и нарушение ремоделирования внеклеточного матрикса (включая разрушение базальной мембраны, ангиогенез и фиброз) предложены для объяснения аномального процесса репарации.

Заключение