

## **Редкие интерстициальные заболевания легких**

*Факих Камелия Анисовна, Почебут Александр Юрьевич*

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

*Научный(-е) руководитель(-и) – кандидат медицинских наук, доцент Мановицкая Наталья Валентиновна, Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

### **Введение**

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) – термин, объединяющий гетерогенную группу заболеваний, которые характеризуются поражением легочного интерстиция. Среди ИЗЛ в отдельную группу выделяют редкие ИЗЛ. К ним относятся нозологические формы с показателем заболеваемости до 10 случаев на 1 млн населения в год. Большинство редких ИЗЛ имеют схожие клинико-лабораторные, функциональные и рентгенологические признаки, что существенно затрудняет их диагностику и требует верификации гистологическими методами.

### **Цель исследования**

Провести сравнительную характеристику редких интерстициальных заболеваний легких по анамнестическим, клинико-лабораторным, функциональным и рентгенологическим признакам.

### **Материалы и методы**

Проведен ретроспективный анализ медицинских карт стационарных пациентов, находящихся на лечении в пульмонологическом отделении ГУ «РНПЦ пульмонологии и фтизиатрии» в период с 2014 г. по 2017 г. Всего было отобрано 24 пациента. Критерии включения: установленный диагноз редкого ИЗЛ (идиопатический альвеолярный протеиноз (АП), лимфангиолейомиоматоз (ЛАМ), Лангерганс-клеточный гистиоцитоз (ЛКГ), идиопатический гемосидероз (ИГС)), наличие рентгеновских и/или КТ-снимков, результатов лабораторных и функциональных методов обследования.

### **Результаты**

Из 24 пациентов с редкими ИЗЛ диагноз ЛКГ был установлен у 8 пациентов (33,3%), АП – у 7 пациентов (29,2%), ЛАМ – у 6 пациентов (25%), ИГС – у 3 пациентов (12,5%). АП, ЛКГ и ИГС чаще встречались у мужчин (71,4 %, 75% и 100% соответственно), в то время как ЛАМ – у женщин (100%). Средний возраст пациентов с АП – 43,1 ± 4,6, ЛАМ – 41,7 ± 6,1, ЛКГ – 45,0 ± 6,7, ИГС – 22,3 ± 2,4. Большинство пациентов с редкими ИЗЛ проживали в городе (83,3%), родились и росли в Беларуси (91,7%), различий по отдельным нозологиям не выявлено. ЛКГ чаще встречался у лиц, занятых физическим трудом (87,5%), ЛАМ – у лиц, занятых умственным трудом (83,3%). Курящие пациенты чаще встречались среди больных ЛКГ (87,5%). ЖЕЛ была снижена у всех пациентов с ЛАМ и у 75% с ЛКГ. ОФВ1, МОС25, МОС50, МОС75 были снижены у всех пациентов с ИГС и ЛАМ. Снижение SpO2 чаще наблюдалось у пациентов с АП (71,4%). Лабораторные показатели СОЭ и СРБ оказались не информативными. Усиление и деформация легочного рисунка чаще наблюдались у пациентов с АП и ЛКГ (100% и 87,5%). У пациентов с ЛАМ и ЛКГ в 66,7% и 50% случаев соответственно обнаруживалась кистозная трансформация легких. Рентгенологический симптом «матового стекла» встречался у всех пациентов с АП и не был выявлен ни у одного пациента с ЛАМ. Хилоторакс и пневмоторакс были обнаружены только у пациентов с ЛАМ и ЛКГ.

### **Выводы**

В ходе сравнительной характеристики редких ИЗЛ были выявлены некоторые статистически значимые различия в анамнестических, функциональных и рентгенологических данных. Однако для большей достоверности результатов необходимо провести исследования с большей выборкой пациентов с ИЗЛ.