

Особенности интерстициальных болезней лёгких связаны с рестриктивным характером изменений, резким снижением жизненной ёмкости лёгких и диффузионной способности кислорода, развитием одышки, тахипноэ, цианоза. Диагностика основана на клинко-лабораторных данных (симптом крепитации, рентгенологические признаки, исследование лаважной жидкости, открытая биопсия лёгкого). В лаважной жидкости выявляют увеличение количества нейтрофилов или лимфоцитов.

Идиопатический фиброзирующий альвеолит

Идиопатический фиброзирующий альвеолит — группа диффузных воспалительных заболеваний лёгких неустановленной этиологии с преобладанием диффузного острого или хронического поражения интерстиция респираторных отделов. При этом в интерстиции возникают воспаление и фиброз, приводящие к прогрессирующей лёгочно-сердечной недостаточности.

Для всех интерстициальных болезней лёгких характерно развитие альвеолита в начале заболевания и интерстициального фиброза — в финале. Крайнее выражение интерстициального фиброза — «сотовое лёгкое» — сочетание интерстициального фиброза и кистозной трансформации терминальных и респираторных бронхиол. При этом возникают блокада аэрогематического барьера, вторичная лёгочная гипертензия, гипертрофия правого желудочка и лёгочное сердце.

Особенности интерстициальных болезней лёгких связаны с рестриктивным характером изменений, резким снижением жизненной ёмкости лёгких и диффузионной способности кислорода, развитием одышки, тахипноэ, цианоза.

В 1935 г. Хаммен и Рич описали быстро прогрессирующий диффузный [лёгочный фиброз](#) с непродуктивным кашлем, нарастающей одышкой, отёками, гипоксией мозга с эпизодами бреда и смертельным исходом уже через 4 мес после начала болезни. В интерстициальных структурах лёгких находили разрастание соединительной ткани. Стенки альвеол были значительно расширены, на ранних стадиях заполнены фибробластами, а на поздних — замещены зрелой рубцовой тканью. В отличие от пневмонии, альвеолы содержали очень мало воспалительного экссудата.

Эти изменения в лёгких вызывали выраженные одышку и цианоз, а спустя несколько недель — дилатацию и гипертрофию правого желудочка с исходом в тяжёлую правожелудочковую недостаточность.

В нашей стране изменения в лёгких по типу синдрома Хаммена–Рича впервые описаны Е.М. Тареевым и В.А. Насоновой. Они наблюдали 5 больных ревматоидным артритом с поражениями лёгких и выделили сочетание своеобразно протекавшей интерстициальной пневмонии и гранулематоза.

Термин «**фиброзирующий альвеолит**» отражает основные признаки [заболевания](#) — воспаление и фиброз. В нашей стране наиболее употребителен термин «идиопатический фиброзирующий альвеолит», подчёркивающий первичность и неясную природу заболевания. В последнее время всё чаще используют понятие «обычная интерстициальная пневмония», отражающее наиболее частый морфологический субстрат заболевания. Сейчас идиопатический фиброз лёгких рассматривают отдельно от других идиопатических интерстициальных пневмоний.

Выделяют следующие виды идиопатического фиброзирующего альвеолита:

идиопатический фиброз лёгких, описанный впервые как синдром Хаммена–Рича, или криптогенный фиброз лёгких;

Интересные статьи:

- 1) [Папиллярная карцинома](#)

- 2) [Врождённый, Спорадический зоб](#)

- 3) [Заболевания мозгового слоя надпочечников](#)