

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 клиничко-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](#)