

Документы

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИАГНОСТИКЕ, ЛЕЧЕНИЮ И ПРОФИЛАКТИКЕ ПНЕВМОКОНИОЗОВ

Л.В.Артемова¹, Н.В.Баскова², Т.Б.Бурмистрова¹, Е.А.Бурякина¹, И.В.Бухтияров¹, А.Ю.Бушманов³, О.С.Васильева⁴, В.Г.Власов⁵, Ю.Ю.Горблянский⁶, С.А.Жабина¹, О.Н.Захаринская², Н.Ф.Измеров¹, Е.В.Ковалевский¹, Г.В.Кузнецова⁷, Л.П.Кузьмина¹, Т.А.Куняева⁸, И.И.Логвиненко^{9,10}, Л.А.Луценко¹¹, Н.Н.Мазитова³, Т.Ю.Обухова¹², О.В.Одинцева¹³, Г.П.Орлова¹⁴, Л.А.Паначева⁹, И.Н.Пиктушанская¹⁵, А.Е.Плюхин¹, Е.Л.Потеряева^{5,9}, С.В.Правило¹⁶, В.В.Разумов¹⁷, Н.А.Рослая¹², О.Ф.Рослый¹², О.П.Рущкевич¹¹, В.А.Семенихин^{13,18}, П.В.Серебряков¹¹, Е.Л.Смирнова^{5,9}, Н.С.Соркина¹, Э.С.Цидильковская¹, Е.В.Часовских¹³, Л.А.Шпагина^{5,7}

¹ — ФГБНУ «НИИ Медицины труда» (Москва), ² — КГБУЗ «Краевая клиническая больница» (Красноярск), ³ — ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России (Москва), ⁴ — ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России (Москва), ⁵ — ФБУН «Новосибирский НИИ гигиены» Роспотребнадзора (Новосибирск), ⁶ — ГБОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет» МЗ РФ (Ростов-на-Дону), ⁷ — ГБУЗ НСО «Городская клиническая больница №2» (Новосибирск), ⁸ — Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева» (Саранск), ⁹ — ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» МЗ РФ (Новосибирск), ¹⁰ — ФГБУ «НИИ терапии и профилактической медицины» СО РАМН (Новосибирск), ¹¹ — ФБУН «ФНЦГ им. Ф.Ф.Эрисмана» Роспотребнадзора (г. Мытищи), ¹² — ФБУН «Екатеринбургский медицинский научный центр профилактики и охраны здоровья рабочих промышленных предприятий» Роспотребнадзора (Екатеринбург), ¹³ — ГАУЗ «Кемеровский областной центр охраны здоровья шахтеров» (г. Ленинск-Кузнецкий), ¹⁴ — ГБОУ ВПО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова» МЗ РФ (Санкт-Петербург), ¹⁵ — ГБУ РО «Лечебно-реабилитационный центр № 2» (Шахты), ¹⁶ — МБУЗ «Городская клиническая больница №8» (Челябинск), ¹⁷ — ГБОУ ДПО «Новокузнецкий ГИУВ» Минздрава России (Новокузнецк), ¹⁸ — ГБОУ ВПО Кемеровская государственная медицинская академия МЗ РФ (Кемерово)

Целью разработки настоящих клинических рекомендаций является создание основанных на доказательных данных пошаговых протоколов, помогающих практическому врачу и пациенту принять правильное решение по оценке состояния здоровья, лечению больных пневмокониозами и профилактике этого заболевания. Пневмокониозы — интерстициальные заболевания легких профессионального генеза, вызванные длительным вдыханием неорганической пыли, характеризующиеся хроническим диффузным асептическим воспалительным процессом в легочной ткани с развитием пневмофиброза. В настоящее время не существует лекарств и методов лечения, обеспечивающих излечение пневмофиброза и изменение динамики снижения функции легких. Регулярное, индивидуально подобранное лечение должно быть направлено на патогенетические механизмы и отдельные клинические симптомы пневмокониоза, а также предупреждение осложнений. Для усиления эффекта фармакотерапии рекомендуется применение немедикаментозных методов лечения, улучшающих функциональные возможности бронхолегочной системы.

Ключевые слова: пневмокониозы, диагностика, лечение, профилактика, клинические рекомендации.

FEDERAL CLINICAL RECOMMENDATIONS ON DIAGNOSIS, TREATMENT AND PREVENTION OF PNEUMOCONIOSIS

L.V. Artemova¹, N.V. Baskova², T.B. Burmistrova¹, E.A. Buryakina¹, I.V. Buhtiyarov¹, A.Yu. Bushmanov³, O.S. Vasilyeva⁴, V.G. Vlasov⁵, Y.Y. Gorblyansky⁶, S.A. Zhabina¹, O.N. Zaharinskaya², N.F. Ismerov¹, E.V. Kovalevsky¹, G.V. Kuznetsova⁷, L.P. Kuzmina¹, T.A. Kunyeva⁸, I.I. Logvinenko^{9,10}, L.A. Lutsenko¹¹, N.N. Mazitova³, T.Yu. Obukhova¹², O.V. Odintseva¹³, G.P. Orlova¹⁴, L.A. Panacheva⁹, I.N. Piktushanskaya¹⁵, A.E. Plyukhin¹, E.L. Poteryaeva^{5,9}, S.V. Pravilo¹⁶, V.V. Razumov¹⁷, N.A. Roslaya¹², O.F. Roslyi¹², O.P. Rushkevich¹¹, V.A. Semenihih^{13,18}, P.V. Serebryakov¹¹, E.L. Smirnova^{5,9}, N.S. Sorkina¹, E.S. Tsidi'kovskaya¹, E.V. Chasovskikh¹³, L.A. Shpagina^{5,7}

¹ — FSBSI «Research Institute of Occupational Health» (Moscow), ² — Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital (Krasnoyarsk), ³ — FSI SSC «FMBC named AI Burnazyan», FMBA of Russia (Moscow), ⁴ — Institute of Pulmonology, FMBA of Russia (Moscow), ⁵ — FBSI «Novosibirsk Institute of Hygiene» of Rospotrebnadzor (Novosibirsk), ⁶ — State Budget Educational Institution of Higher Professional Education «Rostov State Medical University» (Rostov-on-Don), ⁷ — City clinical hospital №2 (Novosibirsk), ⁸ — State Budget Educational Institution of Higher Professional Education «Ogarev Mordovia State University» (Saransk), ⁹ — State Budget Educational Institution of Higher Professional Education

«Novosibirsk state medical University» (Novosibirsk), ¹⁰ — FSBI «Institute of Internal and Preventive Medicine» (Novosibirsk), ¹¹ — FSBI «Federal Scientific Center of Hygiene named F.F.Erisman», Rospotrebnadzor (Mytischki) ¹² — Ekaterinburg Medical Scientific Center of prevention and health of industrial workers» of Rospotrebnadzor (Ekaterinburg), ¹³ — Kemerovo Regional Center of Miners Health Protection (Leninsk-Kuznetsky) ¹⁴ — State Budget Educational Institution of Higher Professional Education «First Saint-Petersburg State Medical University named IP Pavlov» (St. Petersburg), ¹⁵ — State budget enterprise of Rostov region «Treatment and rehabilitation center No 2» (Shahty), ¹⁶ — City clinical hospital №8 (Chelyabinsk), ¹⁷ — Novokuznetsk State Institute of Postgraduate Education (Novokuznetsk), ¹⁸ — State Budget Educational Institution of Higher Professional Education «Kemerovo State Medical Academy» (Kemerovo)

The purpose of development of this clinical practice guidelines was to provide evidence-based protocols that help the practitioner and the patient make the right decision for the health assessment, treatment and prevention of pneumoconiosis. Pneumoconiosis is the interstitial lung disease of occupational origin caused by prolonged inhalation of inorganic dust, characterized by chronic diffuse aseptic inflammation in lung tissue with the development of pulmonary fibrosis. Currently, there are no treatment that provide a cure pulmonary fibrosis and changes in the dynamics of decline in lung function. Regular, individually tailored treatment should be directed to the pathogenic mechanisms and some clinical symptoms of pneumoconiosis, as well as the prevention of complications. To enhance the effect of pharmacotherapy is recommended to use non-drug therapies that enhance the functionality of the respiratory system.

Key words: *pneumoconiosis, diagnosis, treatment, prevention, clinical practice guidelines.*

1. Определение, этиология и факторы риска пневмокониозов

1.1 Определение

Пневмокониозы — интерстициальные заболевания легких профессионального генеза, вызванные длительным вдыханием неорганической пыли. Пневмокониозы характеризуются хроническим диффузным асептическим воспалительным процессом в легочной ткани с развитием пневмофиброза.

1.2. Этиология

Причиной развития пневмокониозов является вдыхание высоких концентраций фиброгенной неорганической пыли различного состава.

2.3. Факторы риска пневмокониозов

На формирование и/или неблагоприятное течение пневмокониозов оказывают влияние такие факторы риска, как контакт с пылью на рабочем месте, высокая пылевая нагрузка кварцевой или угольной пыли, табакокурение и генетическая предрасположенность к развитию пылевого фиброза легких (табл. 1). Наиболее высокие уровни профессионального риска формирования пневмокониоза наблюдаются у работников предприятий горнодобывающей, горноперерабатывающей промышленности, металлургических производств, при производстве огнеупорных изделий, керамики, абразивной обработке изделий, резке цемента в строительстве. Промышленные фиброгенные пыли или аэрозоли преимущественно фиброгенного действия (АПФД) являются веществами кумулятивного действия. При этом наилучшим предиктором как развития пневмокониоза, так и прогрессирования его до тяжелых форм является суммарная экспозиционная доза пыли (количество ингалированной промышленной фиброгенной пыли) за весь период профессионального контакта, или пылевая нагрузка. Поэтому расчет пылевой нагрузки у работников, имеющих профессиональный контакт с АПФД, является обязательным. Значения разовых концентраций АПФД на рабочем месте не отражают степень профессионального риска. Единичные замеры среднесменных концентраций, без расчета пылевой нагрузки за весь период работы в условиях воздействия АПФД, также не позволяют составить впечатление об уровне профессионального риска для здоровья работника. Важность информации о величине пылевой нагрузки подчеркивают имеющиеся сведения о том, что она также определяет риск осложнения пневмокониоза хронической обструктивной болезнью легких (ХОБЛ). При этом необходимо учитывать, что с повышением риска развития обструктивных изменений вентиляционной способности легких, обнаруживаемых при проведении спирометрии у работников пылевых профессий, тесно связано также и табакокурение. Показан синергизм влияния промышленных аэрозолей и курения у работников пылевых профессий. Имеются сведения также и о наличии генетически детерминированной восприимчивости к развитию пылевого фиброза: получена взаимосвязь между полиморфизмом локусов 308, 238 гена TNF-α и восприимчивостью к пневмокониозам. Носители Arg / Arg, Gln / Arg, Gln / Arg + Arg / Arg локусов 308, 238 гена ФНО-α являются более восприимчивыми к пневмокониозу.

Таблица 1

Рекомендации по оценке профессионального риска

Рекомендация	Класс ¹	Уровень ²
Группами высокого профессионального риска по пневмокониозам являются работники предприятий горнодобывающей, горноперерабатывающей промышленности, металлургических производств, при производстве огнеупорных изделий, керамики, при абразивной обработке изделий, резке цемента в строительстве, при работе в подземных угольных шахтах	1+	В
Наилучшим предиктором развития пневмокониоза суммарная экспозиционная доза пыли за весь период профессионального контакта (пылевая нагрузка)	2++	В

¹ Здесь и далее в таблицах — уровень доказательности рекомендации.

² Здесь и далее в таблицах — степень силы рекомендации.

Степень риска прогрессирования пневмокониоза до тяжелых форм связана с пылевой нагрузкой	2++	В
Величины пылевой нагрузки определяют риск развития осложнений пневмокониоза хронической обструктивной болезнью легких	1+	В
Табакокурение тесно связано с повышением риска развития обструктивных изменений вентиляционной функции легких, обнаруживаемых при проведении спирометрии у работников пылевых профессий	1+	В
Существует взаимосвязь между полиморфизмом локусов 308, 238 гена TNF-α и восприимчивостью к пневмокониозам. Носители Arg / Arg, Gln / Arg, Gln / Arg + Arg / Arg локусов 308,238 гена ФНО-α являются более восприимчивыми к пневмокониозу	2-	С

3. Классификация пневмокониозов

Классификация пневмокониозов по МКБ-Х. В настоящих рекомендациях, как уже было сказано выше, не рассматриваются вопросы диагностики и лечения асбестоза (J61) и других пневмокониозов, вызванных пылью минеральных волокон — в связи с существенными различиями в патогенезе, патоморфологии, клинко-рентгенологических проявлениях и осложнениях между ними и прочими пневмокониозами; бериллиоза (J63.2) — в связи с полученными в течение последних 10 лет исчерпывающими доказательствами, свидетельствующими о том, что данное заболевание представляет собой не пневмокониоз, а острый или хронический гранулематоз, обусловленный гиперчувствительностью к соединениям бериллия (уровень доказательности А); кониотуберкулеза (J65) — в связи с различиями в вопросах диагностики и лечения пациентов. Для перечисленных выше нозологических форм разрабатываются самостоятельные клинические рекомендации.

В соответствии с Международной классификацией болезней X-го пересмотра (МКБ-Х) пневмокониозы включены в блок «Болезни легкого, вызванные внешними агентами» Класа «Болезни органов дыхания». Шесть кодов МКБ-Х посвящены пневмокониозу (табл. 2):

Таблица 2

Классификация пневмокониозов по МКБ-Х

Группа пневмокониозов. Критерии исключения	Нозологические формы и коды по МКБ-Х
Пневмокониоз угольщика Исключены: в сочетании с туберкулезом, коды A15-A16 (J65)	Антракосиликоз J60 Антракоз J60 Легкое угольщика J60
Пневмокониоз, вызванный асбестом и другими минеральными волокнами Исключены: обусловленные асбестозом плевральные бляшки (J92.0) Исключены: в сочетании с туберкулезом, коды A15-A16 (J65)	Асбестоз J61
Пневмокониоз, вызванный пылью, содержащей диоксид кремния Исключены: в сочетании с туберкулезом, коды A15-A16 (J65)	Силикотический фиброз (массивный) легких J62 Пневмокониоз, вызванный тальковой пылью J62.0 Пневмокониоз, вызванный другой пылью, содержащей кремний J62.8 Силикоз NOS ³ J62
Пневмокониоз, вызванный другой неорганической пылью Исключены: в сочетании с туберкулезом, коды A15-A16 (J65)	Алюминоз (легкого) J63.0 Бокситный фиброз (легкого) J63.1 Бериллиоз J63.2 Графитный фиброз (легкого) J63.3 Сидероз J63.4 Станноз J63.5 Пневмокониоз, вызванный другой уточненной неорганической пылью J63.8
Пневмокониоз неуточненный Исключены: в сочетании с туберкулезом, коды A15-A16 (J65)	Пневмокониоз неуточненный J64
Пневмокониоз, связанный с туберкулезом Включены: все заболевания (J60-J64) в сочетании с туберкулезом (A15-A16)	Силикотуберкулез J65 Антракосиликотуберкулез J65 Кониотуберкулез J65

Классификация пневмокониозов по типам течения. В настоящее время принято различать следующие типы, или варианты, течения пневмокониозов.

Медленно прогрессирующее течение — развитие заболевания после 10–20 и более лет стажа в контакте с низкими концентрациями пыли. Наблюдается в большинстве случаев. Хроническое течение возможно для пневмокониозов, вызванных всеми видами фиброгенной пыли. При хроническом течении возможно развитие, в свою очередь, двух вариантов течения: так называемого простого либо осложненного пневмокониоза: простой пневмокониоз (simple pneumoconiosis or silicosis) характеризуется скудностью симптомов, незначительными изменениями в легочной ткани и редкостью развития утраты трудоспособности; осложненный пневмокониоз (complicated pneumoconiosis or silicosis) характеризуется нарастанием фиброза легочной ткани с возможным формированием узловой формы фиброза (т. е. переходом в так называемое ускоренное, или быстро прогрессирующее, течение), снижением трудоспособности, частым формированием дыхательной недостаточности и возможностью летального исхода.

³ Not otherwise specified — иное не предусмотрено (пер. с англ.)

Быстро прогрессирующее течение — развитие заболевания по типу осложненного пневмокониоза с формированием узлового фиброза либо увеличением профузии более чем на одну субкатегорию в течение 5 лет. Как правило, развивается после 10 и менее лет стажа работы в контакте с высокими концентрациями кварцевой пыли. Только при силикозе возможно острое течение (*acute silicosis*) — редкое состояние, представляющее собой вторичный альвеолярный протеиноз, развивающееся спустя несколько месяцев после начала воздействия кварцевой пыли (как правило, в высоких и сверхвысоких концентрациях)⁴.

Описано также развитие силикоза после прекращения контакта с кварцевой пылью, так называемое позднее течение.

Рентгенологическая классификация. Рентгеновские признаки пневмокониоза кодируются в соответствии с Международной рентгеновской классификацией пневмокониозов МОТ (пересмотр 2011) с целью унификации диагноза, простоты чтения и легкости мониторингирования течения заболевания. Необходимо иметь в виду, что используемое рентгеновское оборудование и техника проведения рентгенографии оказывают влияние на качество диагностики пневмокониозов. Поэтому при проведении ПМО у работников пылевых профессий крайне важно обеспечить отличное качество проведения рентгенографии. Для классификации рентгенологических изменений, в соответствии с Международной рентгенологической классификацией пневмокониозов МОТ (пересмотр 2011), могут использоваться как пленочные, так и цифровые изображения. При этом для обеспечения корректной классификации цифровые изображения должны изучаться на профессиональных плоских ЖК-мониторах, предназначенных для диагностической радиологии. Диагональ дисплея должна быть не менее $21 \times (54 \text{ см})$, максимальная яркость не менее 250 кд/м^2 ; размер пикселя не более 210 мкм , разрешение не менее $2,5 \text{ пар линий/мм}$ (МОТ). Цифровой приемник рентгеновского аппарата (или оцифровщика) должен иметь размер не менее $35 \times 43 \text{ см}$ с максимальным размером пикселя 200 мкм и минимальным разрешением матрицы $3,75 \text{ мегапикселя}$, с минимальной глубиной цвета 10 бит. Пространственное разрешение должно быть не менее $2,5 \text{ пар линий/мм}$ в вертикальном и горизонтальном направлениях.

Предварительно оценивают качество снимка. Различают 4 категории качества: 1) хорошее; 2) приемлемое (без технических дефектов, которые могли бы препятствовать корректной классификации рентгеновских изменений при пневмокониозе); 3) приемлемое (с наличием некоторых технических дефектов, позволяющих классифицировать изменения); 4) неприемлемое для классификации. В случае, если техническое качество снимка ниже 1-й степени, рентгенолог обязан в своем заключении (рекомендуемая форма заключения — Приложение 1) сделать соответствующий комментарий о технических дефектах. Оценка качества рентгенограмм грудной клетки проводится в следующей последовательности и по следующим критериям: 1) Полнота охвата исследуемого объекта; 2) Правильность установки больного во время выполнения снимка; 3) Четкость рентгенограммы; 4) Контрастность рентгенограммы; 5) Жесткость рентгенограммы.

К диагностическим критериям рентгенологической классификации относят тип изменений. Различают два типа затенений: паренхиматозные и плевральные. В свою очередь, выделяют два вида паренхиматозных затенений: малые и большие. Малые затенения (маленькие, мелкие) классифицируют по четырем признакам: профузии, распространенности, форме и размерам. Большие затенения классифицируют только по размерам.

Малые затенения классифицируются по профузии⁵, распространенности⁶, форме и размерам. Под профузией малых затенений следует понимать их концентрацию в измененных зонах легочных полей.

Профузия классифицируется по четырем категориям (0, 1, 2, 3): 0 — затенения практически отсутствуют; 1 — единичные маленькие затенения (легочный бронхососудистый рисунок дифференцируется); 2 — немногочисленные маленькие затенения (легочный бронхососудистый рисунок дифференцируется частично); 3 — множественные малые затенения (легочный бронхососудистый рисунок не дифференцируется). Кроме того, определяются подкатегории профузии в соответствии с 12-балльной шкалой от 0/-, 0/0, 0/1; 1/0, 1/1, 1/2; 2/1, 2/2, 2/3; 3/2, 3/3, до 3/+. При этом числитель обозначает основную степень профузии выявляемых малых затенений, а знаменатель — альтернативную степень профузии.

Распространенность классифицируется в зависимости от наличия кониотических изменений в следующих шести легочных зонах: верхней, средней, нижней справа и верхней, средней, нижней слева. Понятие легочных зон не является синонимом долей легких, это всего лишь условное деление правого и левого легочных полей на три примерно равные части для удобства описания рентгенологических изменений.

Форма классифицируется в зависимости от преобладающего типа фиброза как округлая (узелковая) либо линейная (интерстициальная). Малые округлые затенения (*узелковая форма*) носят мономорфный диффузный характер и отображаются на рентгенограмме в виде мелких, округлых, четко очерченных, однотипных теней с преимущественным расположением в средних, нижних зонах. Малые линейные неправильной формы затенения (*интерстициальная форма*) отражают диффузный перибронхиальный, периваскулярный и межочечный фиброз с преимущественным расположением в субплевральных, средних и нижних зонах.

Размер малых затенений классифицируется по-разному для округлых и линейных изменений (рис. 2): округлые малые затенения классифицируются в зависимости от диаметра теней: р: от 1,5 мм, q: от 1,5 до 3,0 мм, г: от 3,0 до 10,0 мм; линейные малые затенения классифицируются в зависимости от ширины теней: s: до 1,5 мм, t: от 1,5 до 3,0 мм, u: от 3,0 до 10,0 мм.

⁴ Следует различать первичный альвеолярный протеиноз, являющийся идиопатическим заболеванием, и силикопротеиноз. Последний характеризуется быстро прогрессирующей одышкой, развитием центрилобулярных очагов фиброза и их кальцификацией.

⁵ — плотность насыщения или концентрация малых изменений в участке легкого, имеющем изменения.

⁶ — распределение патологических затенений по легочным полям.

Большие изменения классифицируются в зависимости от диаметра теней: А — одно большое затенение с наибольшим размером до 50 мм или несколько больших затенений, суммарный наибольший размер которых составляет до 50 мм; В — одно большое затенение с наибольшим размером более 50 мм, но не более размера правой верхней зоны; или несколько больших затенений, суммарный наибольший размер которых больше 50 мм, но не больше размера правой верхней зоны; С — одно большое затенение с наибольшим размером, превышающим размер правой верхней зоны; или несколько больших затенений, суммарный размер которых превышает размер правой верхней зоны.

Отдельно кодируют также плевральные изменения в виде наложений и бляшек. Они встречаются при асбестозе. При силикозе и прочих пневмокониозах плевральные изменения менее выражены и ограничиваются, как правило, формированием плевральных, плевро-диафрагмальных, плевроперикардиальных спаек.

Помимо характеристик фиброза, при описании рентгенограмм ОГК обращают внимание на дополнительные рентгенологические признаки и также кодируют их: *ax* — слияние затемнений; *alm* — среднедолевой синдром; *bu* — буллезная эмфизема; *sa* — рак легкого или плевры; *sp* — обызвествления затенений; *cl* — обызвествление лимфатических узлов; *pqs* — плевральные обызвествления; *so* — изменения размеров, формы сердца; *es* — скорлупообразное обызвествление внутригрудных лимфатических узлов; *sr* — легочное сердце; *cv* — каверна; *di* — смещение органов средостения, сердца и корней легкого; *ef* — выпот в плевральных полостях; *em* — эмфизема легких; *fr* — перелом ребер; *hi* — увеличение внутригрудных лимфатических узлов; *ho* — сотовое легкое; *pqr* — плевроперикариальные спайки; *ih* — неправильный контур сердца при поражении более $\frac{1}{3}$ контура; *pq* — плевродиафрагмальные спайки; *id* — неправильный контур диафрагмы при поражении более $\frac{1}{3}$ контура; *kl* — септальные линии (линии Керли); *od* — другие важные изменения; *pi* — плевральные спайки междолевой или медиастинальной плевры; *px* — пневмоторакс; *rl* — синдром Каплана; *tb* — туберкулез.

4. Методы диагностики пневмокониозов

Диагноз пневмокониоза основывается на наличии типичных рентгенологических изменений. Поэтому обзорная рентгенография органов грудной клетки (ОГК) для работников пылевых профессий является первоочередным диагностическим тестом.

Приемлемая клиническая практика

При отсутствии рентгенологических изменений правомочность диагноза пневмокониоза сомнительна, а врачу настоятельно рекомендуется дальнейший диагностический поиск с целью верификации диагноза: количество интерстициальных заболеваний легких чрезвычайно велико, а работа в пылевой профессии отнюдь не означает обязательности развития у пациента именно пневмокониоза.

В случае отсутствия типичных рентгенологических изменений на фоне патологии, обнаруживаемой на рентгеновской компьютерной томографии (РКТ) в высокоразрешающем режиме (ВРКТ), либо при наличии морфологических изменений на фоне отсутствия типичной рентгеновской картины настоятельно рекомендуется исключить наличие у пациента других интерстициальных заболеваний легких.

К первоочередным диагностическим тестам у работников пылевых профессий относят также спирометрию, проведение которой важно для идентификации нарушений вентиляционной способности легких и проведения экспертизы трудоспособности работников.

Проведение обзорной рентгенографии ОГК в двух проекциях и спирометрии показано при проведении периодического медицинского осмотра всем работникам пылевых профессий, а также при каждом плановом обследовании больного пневмокониозом в профпатологической клинике. Прочие диагностические тесты в профпатологической клинике проводятся по показаниям и включают проведение пульсоксиметрии, исследование легочных объемов, диффузионной способности легких, исследование газов крови, биопсию легких и др. При проведении рентгенографии органов грудной клетки у больных пневмокониозом на снимках обнаруживаются малые округлые или линейной формы низкой плотности⁷ затенения, расположенные преимущественно в латеральных отделах легких, больше в правом легком, вследствие анатомической структуры правого бронха. При пневмокониозе патологический процесс охватывает легочные поля постепенно. Скорость развития изменений в большинстве клинических случаев достаточно низкая: об ускоренном варианте течения пневмокониоза, как это было сказано выше, принято говорить при изменении субкатегории профузии на единицу в течение 5 и менее лет. В выраженных случаях тени могут сливаться и образовывать крупные затенения (узлы). При большой давности заболевания и серьезном фиброзе, например, при формировании узлов крупного размера можно наблюдать изменение архитектоники легких и деформацию тени сердца. В выраженных случаях можно также наблюдать тонкий слой кальцификации вокруг лимфатических узлов средостения («симптом яичной скорлупы»).

Таблица 3

Рекомендации по интерпретации рентгенографии у работников пылевых профессий

Рекомендация	Класс*	Уровень**
Диагноз пневмокониоза высоко вероятен при наличии множественных (количество которых исчисляется сотнями) округлых или линейной формы затенений низкой плотности, расположенных преимущественно в латеральных отделах, больше справа	1+	В

⁷ Оптическая плотность рентгеновского изображения – условный показатель, характеризующий степень поглощения излучения тканями организма. Тени кониотического легочного фиброза характеризуются относительно низкой плотностью и на снимке их плотность всегда ниже плотности костной ткани ребер.

Хотя классическими рентгенологическими изменениями при силикозе являются узелковые, описаны также линейные изменения, которые также относятся к типичным рентгенологическим проявлениям пневмокониоза	1+	В
Обзорная рентгенография ОГК для целей диагностики пневмокониоза менее чувствительна по сравнению с РКТ ВР, но более чувствительна по сравнению с исследованием легочной функции	1+	В

Определение наличия у больного пневмокониозом дыхательной недостаточности (ДН), а также ее степени является принципиально важным моментом формулировки диагноза.

Современная классификация ДН по степени тяжести основана на газометрических показателях (табл. 4). При этом общепринятым является классическое определение ДН, данное в 1967 г. E.J.M. Campbell — это состояние, при котором парциальное давление кислорода (PaO_2) в артериальной крови менее 60 мм рт.ст., парциальное давление углекислого газа (PaCO_2) более 45 мм рт.ст., а сатурация кислорода — менее 90%.

Таблица 4

Классификация ДН по степени тяжести

Степень	PaO_2	PaCO_2	SaO_2
Норма	≥ 80	≤ 40	≥ 95
I	60–79	40–50	90–94
II	40–59	50–69	75–89
III	≤ 40	≥ 70	≤ 75

Спирометрия является самым простым и распространенным функционально-диагностическим методом, который позволяет установить факт наличия либо отсутствия нарушений вентиляционной способности (но не нарушений газообмена), определить их тип — обструктивные или рестриктивные (табл. 5) и степень тяжести выявленных нарушений, при условии хорошего качества и воспроизводимости исследования. Результаты спирометрии у больных пневмокониозами могут быть (и часто бывают) нормальными. Наиболее типичным, в случае развития нарушений вентиляционной способности легких, является выявление рестриктивных изменений. При наличии коморбидной бронхообструктивной патологии органов дыхания возможно также наличие у пациентов обструктивных или смешанных нарушений легочной функции.

Следующим этапом оценки легочной функции является исследование легочных объемов и диффузионной способности легких, которое позволяет верифицировать тип функциональных нарушений: рестриктивный, обструктивный, смешанный, а также степень нарушений легочного газообмена (методика проведения исследований и интерпретация показателей — см. Приложение 2). При оценке показателей ФВД следует учитывать, что изменения по рестриктивному типу могут быть обусловлены не только патологией органов дыхания, но и внелегочными причинами.

При эмфиземе и фиброзе показатели диффузионной способности легких — DLCO^8 и ее отношения к альвеолярному объему VA^9 DLCO/VA снижены, главным образом, вследствие уменьшения активно функционирующей легочной паренхимы. Обычно диффузионная способность снижена.

Развитие пневмокониоза сопровождается нарушением вентиляционно-перфузионных соотношений, что может приводить к артериальной гипоксемии — снижению напряжения кислорода в артериальной крови (PaO_2). Кроме того, вентиляционная дыхательная недостаточность приводит к повышению напряжения углекислоты в артериальной крови (PaCO_2). У больных с хронической дыхательной недостаточностью наступающий ацидоз метаболически компенсируется повышенной продукцией гидрокарбоната, что позволяет поддерживать относительно нормальный уровень pH.

Взаимосвязь между показателями вентиляционной функции легких и газовым составом крови незначительна, и определять газовый состав крови рекомендуется при клинических признаках дыхательной и/или правожелудочковой недостаточности, что необходимо для оценки легочного газообмена, уточнения характера прогрессирования болезни и выраженности дыхательной недостаточности.

Для уточнения степени дыхательной недостаточности используют исследование сатурации крови кислородом при помощи пульсоксиметрии либо исследование газов крови. Пульсоксиметрия применяется для измерения и мониторинга насыщения (=сатурации) артериальной крови кислородом (SaO_2^{10}), однако она дает возможность регистрировать лишь уровень оксигенации и не позволяет следить за изменениями парциального давления углекислого газа в артериальной крови PaCO_2^{11} . Если показатель SaO_2 составляет менее 94%, то показано исследование газов крови.

Таблица 5

Изменение показателей спирометрии, легочных объемов и диффузионной способности легких при рестриктивных и обструктивных нарушениях легочной функции

Показатель	Рестриктивные изменения	Обструктивные изменения
Форсированная емкость легких, ФЖЕЛ (FVC)	снижение	нормальное значение (при выраженной эмфиземе — снижение)

⁸ — англ.: Diffusion lung capacity for carbon monoxide.

⁹ — англ.: Alveolar Volume.

¹⁰ — англ.: Arterial oxygen saturation.

¹¹ — англ.: Arterial partial pressure of carbon dioxide.

Объем форсированного выдоха за 1 с, ОФВ1 (FEV1)	снижается пропорционально снижению ФЖЕЛ (больной может за 1 с выдохнуть объем равный ЖЕЛ, но он будет меньше нормы, как и ЖЕЛ)	снижение
Соотношение ОФВ1/ФЖЕЛ (FEV1/FVC)	нормальное значение либо повышение	снижение
Общая емкость легких, ОЕЛ (TLC)	снижение	нормальное значение либо повышение
Диффузионная способность легких (DLCO)	снижение	снижение

К числу прочих исследований, которые могут, при наличии показаний, быть проведены в условиях профпатологической клиники при подозрении на пневмокониоз и мониторинге дальнейшего течения заболевания, относят рентгеновскую компьютерную томографию в режиме высокого разрешения (ВРКТ), эходоплеркардиографию, иммунологические и бактериологические исследования на туберкулез, чрезбронхиальную биопсию и/или исследование жидкости бронхоальвеолярного лаважа (БАЛ) и/или индуцированной мокроты (ИМ), открытую биопсию легких с последующим гистологическим исследованием биоптатов, определение концентрации оксида азота в выдыхаемом воздухе (FeNO¹²) и биомаркеров конденсата выдыхаемого воздуха (КВВ¹³) (подробнее — см. раздел 5.2).

Таблица 6

Рекомендации по интерпретации результатов функциональных исследований при пневмокониозах

Рекомендация	Класс*	Уровень**
Спирометрические изменения при пневмокониозе неспецифичны. Проведение спирометрии необходимо для определения степени тяжести и тактики лечения при пневмокониозе	2++	B
Риск развития обструктивных изменений повышен у пациентов, имеющих в анамнезе как контакт с минеральной пылью, так курение	2++	B
Снижение диффузионной способности легких (DLCO) является самым чувствительным изменением легочной функции при пневмокониозе	2+	C
Для выявления фиброза интерстициальной ткани легких ВРКТ является более чувствительным методом, чем обзорная рентгенография ОГК	2++	B
ВРКТ ОГК более чувствительна для оценки прогрессирования пневмокониоза и первичной диагностики узловых форм у пациентов с узелковым силикозом	2++	B
ВРКТ ОГК должна быть проведена, если степень выраженности одышки у пациента не может быть объяснена рентгенологическими изменениями или результатами спирометрии	2++	B
ВРКТ ОГК может быть использована после проведения обзорной рентгенографии ОГК для дополнительной характеристики степени паренхиматозных изменений	2++	B
В связи с высокой стоимостью ВРКТ ОГК обычно не применяется при обследовании бессимптомных лиц, если данные рентгенографии ОГК и легочной функции являются нормальными	2+	C
Проведение пульсоксиметрии во время медицинского осмотра может помочь с уточнением степени дыхательной недостаточности	2++	B
Определение сатурации крови кислородом в покое и при физической нагрузке является также полезным при решении вопроса о необходимости применения постоянной оксигенотерапии, и показано пациентам с выраженными нарушениями функции легких	2+	C
Исследование газов крови при пневмокониозе может помочь в определении степени дыхательной недостаточности	4	D
Больные силикозом должны быть обследованы для исключения туберкулеза	2++	B
Больным с силикозом показано лечение латентной туберкулезной инфекции при размере папулы от туберкулиновой пробы диаметром 10 мм и более, либо при положительном результате иммунологического теста на микобактерии туберкулеза in vitro (IGRA и др.)	2+	C
Если кожные тесты или анализ крови in vitro показали положительный результат, либо если у пациента имеются системные симптомы в виде лихорадки, недомогания, кровохарканья, показано обследование в специализированных противотуберкулезных ЛПУ (микроскопия и посев мокроты, смывов из бронхов на МБТ и атипичные микобактерии)	2+	C

5. Пошаговый диагностический алгоритм при пневмокониозах

Диагностика пневмокониоза на этапе постановки предварительного диагноза. Первый шаг: сбор анамнеза и физикальное исследование. Целью данного шага является, в первую очередь, получение сведений о контакте с фиброгенной пылью на производстве и о длительности профессионального стажа. Во время периодического медицинского осмотра необходимо уточнить, имеет ли (или имел в прошлом) пациент на рабочем месте контакт с аэрозолями преимущественно фиброгенного действия, и не присутствуют ли в воздухе рабочей зоны также вещества раздражающего действия и/или низко — или высокомолекулярные аллергены. При обращении пациента за медицинской помощью у всех больных, имеющих респираторные симптомы, необходимо собрать профессиональный анамнез. Поскольку эффект многих

¹² — англ.: Fraction of exhaled NO.

¹³ — англ.: EBC, Exhaled breath condensate.

производственных факторов может проявиться спустя годы, необходимо получить полную информацию об их условиях труда. Это в особенности важно для пациентов с интерстициальными заболеваниями легких и ХОБЛ.

Таблица 7

Рекомендации по интерпретации анамнестических данных при пневмокониозах

Рекомендация	Класс*	Уровень**
Фактором риска пневмокониоза является профессиональный контакт с промышленной пылью — кварцевой и прочими видами минеральной пыли, металлической, пыли смешанного состава	1+	A
Чем выше пылевая нагрузка, тем выше риск развития пневмокониоза	1++	A
При контакте с малофиброгенной пылью профессиональный стаж до развития рентгенографических изменений составляет не менее 10, а обычно 20 и более лет	2+	C
Развитие клинических признаков пневмокониоза возможно спустя длительное время после прекращения профессионального контакта с АПФД	2+	C
При формировании быстро прогрессирующего варианта течения силикоза развитие рентгенологических изменений происходит менее чем через 10 лет контакта с высокими концентрациями кварцевой пыли	2+	C
По своим клиническим признакам быстро прогрессирующее течение силикоза неотличимо от медленно прогрессирующего. При пневмокониозах, вызванных другими видами пыли, кроме кварцевой, быстро прогрессирующее течение развивается крайне редко. Еще более редким состоянием является острый силикоз, который развивается спустя несколько месяцев после начала воздействия кварцевой пыли (как правило, в высоких и сверхвысоких концентрациях). При прочих видах пневмокониозов не бывает острого течения процесса.	2+	C
Табакокурение повышает риск развития ХОБЛ у работников пылевых профессий, а также риск осложнения пневмокониоза ХОБЛ	1++	A
Основной причиной гиподиагностики пневмокониозов является некачественный сбор данных о профессиональном маршруте пациента (о возможном профессиональном контакте с АПФД) и недостаточное знание врачами-рентгенологами критериев диагностики пневмокониозов	4	D

Как правило, пневмокониозы протекают бессимптомно с постепенным развитием рентгенологических изменений, которые обнаруживаются при рентгенологических исследованиях, проводимых в ходе ПМО. Поэтому ценность физических изменений для диагностики пневмокониозов на этапе ПМО является крайне низкой.

Второй шаг: проведение рентгенографии органов грудной клетки. При наличии типичных изменений на обзорной рентгенограмме ОГК в двух проекциях у работника пылевой профессии, при условии длительного стажа работы в условиях превышения гигиенических нормативов по содержанию АПФД в воздухе рабочей зоны, следует заподозрить у работника пневмокониоз.

Начальным скрининговым методом обследования у лиц, работающих в контакте с промышленными аэрозолями, является обзорная рентгенография органов грудной клетки. Безупречное качество проведения обзорной рентгенографии органов грудной клетки и наличие у врача-рентгенолога знаний о рентгенологической классификации пневмокониозов МОТ являются необходимыми и достаточными условиями для успешной и ранней диагностики пневмокониозов в ходе ПМО. В противном случае врач-профпатолог может либо обеспечить повторное рентгеновское исследование при последующем ПМО с обязательным контролем его качества, либо (при низкой квалификации врача-рентгенолога) лично просматривать рентгенограммы работников пылевых профессий для эффективного выявления подозрений на пневмокониоз.

Третий шаг: проведение спирометрии. Спирометрия как метод диагностики пневмокониоза во время ПМО не имеет особенной диагностической ценности, поскольку вентиляционная способность легких при пневмокониозах в подавляющем большинстве случаев длительно остается в пределах нормы. Однако следует обеспечивать высокое качество спирометрии для возможной диагностики других пылевых заболеваний органов дыхания. Диагностика снижения скорости воздушного потока при респираторной патологии является одним из важнейших шагов диагностического алгоритма, поскольку позволяет диагностировать наиболее распространенные и тяжело протекающие заболевания — астму и ХОБЛ и провести начальный этап дифференциальной диагностики. В связи с вышесказанным важность роли качества спирометрии при диагностике ПЗ ОД не подлежит сомнению.

Приемлемая клиническая практика

При выявлении у работника пылевой профессии на рентгенографии органов грудной клетки рентгенологических изменений, соответствующих интерстициальной форме пневмокониоза, необходимо отнесение работника в группу повышенного риска и динамическое наблюдение в ходе ПМО в течение 1–2 лет.

В случае подтверждения наличия стойких изменений в виде интерстициального кониотического фиброза, необходимо направление данного пациента в Центр профпатологии.

При выявлении у работника пылевой профессии на рентгенографии органов грудной клетки рентгенологических изменений, соответствующих узелковой или узловой форме пневмокониоза, необходимо направление его в клинику профессиональных заболеваний.

Диагностика пневмокониоза на этапе постановки заключительного диагноза. Для верификации диагноза пневмокониоза, заподозренного на этапе ПМО, необходимо углубленное обследование работника в Центре профпатологии.

При госпитализации в Центр профпатологии работник должен иметь на руках архив рентгенограмм, юридически заверенную полную копию трудовой книжки, подлинник санитарно-гигиенической характеристики условий труда, а также подлинники всех имеющихся у него медицинских карт амбулаторного больного (например, по месту работы и по месту жительства) либо, в случае невозможности предоставления подлинников последних — подробные выписки из них. Последовательность клинических решений при диагностике пневмокониоза является составной частью общего алгоритма диагностики профессиональной респираторной патологии (см. Приложение 3).

Четвертый шаг: анализ динамики клинико-функциональных и рентгенологических проявлений заболевания.

Типичные жалобы при пневмокониозе: одышка при физической нагрузке, кашель, боли в грудной клетке (жалоб может вообще не быть). Как правило, пневмокониозы протекают бессимптомно с постепенным развитием рентгенологических изменений, которые обнаруживаются при проведении в ходе ПМО. Редко возможен вариант течения с постепенно нарастающей одышкой. Могут присутствовать кашель и хрипы. Быстрое развитие фиброза, вызванное экстремально высокими концентрациями кварцевой пыли, в развитых странах встречается крайне редко. У пациентов с выраженными формами пневмокониозов могут иметься клинические симптомы: одышка, кашель, стеснение в груди и/или хрипы. Часто клинические проявления полностью отсутствуют. В этих случаях диагноз может быть установлен по результатам обзорной рентгенографии ОГК. При развитии осложнений симптоматика соответствует клиническим проявлениям заболевания, осложнившего течение пневмокониоза. Кровохарканье, ночные поты, лихорадка могут быть начальными признаками легочного туберкулеза, который развивается как осложнение силикоза. При силикозе клинические проявления могут быть и атипичными — с наличием нереспираторных симптомов, таких как проявления склеродермии или ревматоидного артрита (редкие осложнения силикоза и антракосиликоза). В большинстве случаев симптомы развиваются постепенно, однако редко может развиваться острая клиника. Клинические проявления вторичного альвеолярного протеиноза (острый силикоз) аналогичны симптомам хронического силикоза, однако дыхательная недостаточность прогрессирует быстрее.

Кашель. Встречается часто. Как правило, сухой, непродуктивный. Частота кашля увеличивается с прогрессированием заболевания. Может отсутствовать у пациентов в начале заболевания. Продуктивный кашель может наблюдаться, если у пациента на фоне пневмокониоза имеет место развитие хронического простого бронхита либо ХОБЛ.

Одышка при физической нагрузке. Встречается часто. Обычно является первым клиническим признаком интерстициальной формы пневмокониоза. Усиливается с прогрессированием заболевания. Может отсутствовать у пациентов с узелковой формой заболевания на начальных этапах развития патологического процесса.

Боли в грудной клетке. Встречаются редко, как правило, при выраженных формах пневмокониозов. Обычно отсутствуют у пациентов в начале заболевания.

Как правило, изменения при физикальном исследовании отсутствуют, в особенности в начале заболевания. Физикальные симптомы, которые можно было бы назвать специфичными при пневмокониозах, также отсутствуют.

Если у работников, имеющих контакт с пылью, развивается ХОБЛ, могут выслушиваться жесткое дыхание и хрипы. При прогрессивном массивном фиброзе с помощью перкуссии бывает возможным обнаружение участков притупления легочного звука над полями фиброза. Как и при других респираторных заболеваниях, при прогрессировании пневмокониозов у пациента может развиваться цианоз, бочкообразная грудная клетка, снижение массы тела. Нереспираторные признаки, такие как отечность суставов, их деформация и болезненность, а также изменения кожи могут быть выявлены при редких осложнениях силикоза (ревматоидном артрите и склеродермии).

Аускультация легких в начале заболевания часто не выявляет отклонений от нормы. Свистящие хрипы и/или жесткое дыхание встречаются редко, могут присутствовать у работников пылевых профессий, у которых развилась ХОБЛ. Коробочный оттенок звука встречается редко. Зоны притупления перкуторного звука над легкими встречаются редко, возможны при прогрессивном массивном фиброзе.

Цианоз встречается редко — как при прочих респираторных заболеваниях, при прогрессировании заболевания на поздних стадиях. Бочкообразная грудная клетка встречается редко при прогрессировании заболевания или присоединении ХОБЛ. Кровохарканье или ночные поты встречаются редко, являются симптомами туберкулеза. Утолщение пальцев в виде барабанных палочек встречается редко, только при тяжелых формах пневмокониоза с выраженной дыхательной недостаточностью, и неспецифично для пневмокониоза. Снижение массы тела наблюдается редко. Признаки ревматоидного артрита или склеродермии встречаются редко, эти состояния являются редкими осложнениями силикоза.

При диагностике пневмокониоза необходимо оценить и динамику развития рентгенологической патологии по архиву рентгенограмм органов грудной клетки за максимально возможный период. Необходимо также иметь в виду, что минимальные уровни профузии (профузия 1/0) могут встречаться и у людей, не имевших профессионального контакта с пылью на рабочем месте. Они обнаруживаются в среднем у 5% популяции, чаще у мужчин и у лиц старше 50 лет, проживающих в экологически неблагоприятных регионах.

Функциональное исследование внешнего дыхания. Всем работникам пылевых профессий, работающим в условиях превышения пылевой нагрузки, поступившим в клинику профессиональных болезней, проводится спирометрия (краткое изложение методологических подходов — см. Приложение 2). Пульсоксиметрия также проводится всем работникам при госпитализации в клинику. При показателях сатурации крови менее 94% показано исследование газов крови. Тем из работников, у которых имеет место наличие диссеминированных изменений на рентгенограммах органов грудной клетки и/или наличие одышки, показано исследование легочных объемов и диффузионной способности легких.

Прочие методы исследований. К числу прочих исследований, проводимых в условиях профпатологической клиники больных пневмокониозами, относят также рентгеновскую компьютерную томографию в режиме высокого разрешения

(ВРКТ), которая позволяет уточнить изменения в паренхиме легких, верифицировать тип фиброза интерстициальной ткани легких (очаговый или диффузный) и его локализацию.

Для верификации такого осложнения, как легочное сердце, показано проведение эходоплерокардиографии, которую следует проводить из парастернального доступа для скрининга легочной гипертензии (ЛГ) и/или оценки степени тяжести сопутствующей сердечно-сосудистой патологии. Катетеризация правых отделов сердца показана крайне редко: для уточнения диагноза перед хирургическим лечением (трансплантация легких, редукция легочных объемов); лицам с подозрением на первичную ЛГ или при ЛГ II-III степени (по данным эходоплероКГ) перед назначением специфической терапии вазодилататорами; при частых эпизодах правожелудочковой недостаточности; при безрезультатных повторных эхокардиографиях у больных с высокой степенью подозрения на ЛГ.

Фибробронхоскопия с чрезбронхиальной биопсией легочной ткани может быть иногда рекомендована для индивидуальной диагностики в сложных случаях дифференциальной диагностики. Однако, она, как правило, не позволяет получить достаточное количество гистологического материала для уточнения диагноза и показана для исключения других гранулематозов (саркоидоз, бериллиоз) или рака легкого.

Открытая биопсия легких редко является необходимой для диагностики пневмокониоза. Ее использование может быть необходимо при подозрении на другие интерстициальные заболевания легких.

Гистологическое исследование биоптатов легочной ткани позволяет наиболее точно верифицировать диагноз по наличию в биоптатах при силикозе макрофагальных гранулем, а при пневмокониозах от прочих видов минеральной пыли — фагоцитированных частиц пыли, окруженных интерстициальным фиброзом, с одновременным присутствием фокальной эмфиземы; в выраженных случаях можно видеть плотный фиброз, облитерированные сосуды и бронхиолы. При силикозе в поляризованном свете можно наблюдать двоякопреломляющие кристаллы кварца, при узловом силикозе — массы плотной гиалинизированной соединительной ткани. При остром силикозе альвеолы заполнены белковой субстанцией, состоящей в основном из фосфолипидов и сурфактанта, которые окрашиваются реактивом Шиффа (PAS-реакция).

При подозрении на осложнение туберкулезом проводятся туберкулиновые кожные пробы, иммунологические тесты *in vitro* (ПЦР, реакция непрямой гемагглютинации (РНГА), реакция пассивного гемолиза (РПГ), реакция потребления комплемента (РПК), иммуноферментный анализ (ИФА), квантифероновый тест (QuantiFERON®-TB), IGRA (Interferon Gamma Release Assays)¹⁴), бактериоскопия и посев мокроты.

Прочие методы исследования — исследование жидкости бронхоальвеолярного лаважа (БАЛ) и/или индуцированной мокроты (ИМ), определение концентрации оксида азота в выдыхаемом воздухе (FeNO¹⁵) и биомаркеров конденсата выдыхаемого воздуха (КВВ¹⁶), используются в клинической практике по особым показаниям, однако иногда только они могут обеспечить адекватное понимание механизма развития респираторных заболеваний.

Таблица 8

Рекомендации по интерпретации рентгенологических и функциональных изменений, выявленных на ПМО у работников пылевой профессии

Рекомендация	Класс*	Уровень**
Типичных* рентгенологических изменений в сочетании с данными профессионального маршрута, как правило, достаточно для того чтобы установить предварительный диагноз	2+	C
Минимальные уровни профузии (профузия 1/0) могут встречаться у людей, не имевших профессионального контакта с пылью на рабочем месте. Они обнаруживаются в среднем у 5% популяции, чаще у мужчин и у лиц старше 50 лет	2+	C
При условии использования стандартизованных методик различия в качестве визуализации малых рентгеновских изменений при пневмокониозе между стандартной и цифровой рентгенографией ОГК отсутствуют	2+	C
Роль цифровых снимков для диагностики плевральных изменений нуждается в дополнительном исследовании	2+	C
Параллелизм между степенью нарушения легочной функции и выраженностью рентгеновских изменений при пневмокониозе отсутствует	2+	C
При узелковой и узловой формах пневмокониоза параллелизм между степенью нарушения внешнего дыхания и выраженностью рентгеновских изменений отсутствует	2+	C

* См. в разделе 4

Дифференциальный диагноз проводится со следующими заболеваниями: идиопатический фиброзирующий альвеолит и другие интерстициальные заболевания легких, саркоидоз, диссеминированный туберкулез, милиарный карциноматоз, атипичные пневмомиозы.

6. Осложнения

Хронический простой (необструктивный) бронхит. Вероятность развития — высокая. При наличии клинических проявлений, соответствующих определению хронического бронхита по критериям ВОЗ, устанавливается осложнение основного заболевания в виде хронического простого (необструктивного) бронхита; у всех пациентов с

¹⁴ — тест основан на измерении иммунного ответа Т-лимфоцитов на высокоспецифичные микобактериальные антигены. Выражается продукцией гамма-интерферона в 24-часовой культуре цельной крови.

¹⁵ — англ.: Fraction of exhaled NO.

¹⁶ — англ.: EBC, Exhaled breath condensate.

пневмокониозами, у которых развиваются такие симптомы, как изменение продукции мокроты, лихорадка и усиление одышки, данные клинические проявления требуют назначения соответствующего лечения (приемлемая клиническая практика).

Хроническая обструктивная болезнь легких. Вероятность развития — средняя. При формировании клинических проявлений ХОБЛ на фоне имеющегося пневмокониоза детализация причины ХОБЛ не проводится, поскольку заболевание в целом в любом случае расценивается как профессиональное. При формировании ХОБЛ на фоне здорового легкого необходима экспертиза связи заболевания с профессией по общепринятым критериям (приемлемая клиническая практика). У работников, имеющих контакт с кварцевой и другой минеральной пылью, имеется повышенный риск развития ХОБЛ. Этот риск выше у тех лиц, которые одновременно курят и работают в контакте с пылью. Комбинированное воздействие табачного дыма и минеральной пыли либо аэрозолей металлов увеличивает риск развития ХОБЛ в большей степени, чем каждый из факторов по отдельности (А).

Туберкулез. Вероятность развития — низкая. У пациентов с силикозом имеется повышенный риск присоединения туберкулеза (В).

Рак легких. Вероятность развития — низкая. Принадлежность к группе веществ, обладающих канцерогенным действием, определяется в соответствии с СанПиН 1.2.2353–08 «Канцерогенные факторы и основные требования к профилактике канцерогенной опасности» и СанПиН 1.2.2834–11 «Дополнения и изменения №1 к СанПиН 1.2.2353–08 «Канцерогенные факторы и основные требования к профилактике канцерогенной опасности»; при развитии злокачественных новообразований (ЗН) легких на фоне пневмокониоза у работника, имеющего профессиональный контакт с АПФД, содержащими в своем составе канцерогенные вещества, данное ЗН рассматривается как самостоятельное профессиональное заболевание, поскольку формирование его индуцировано канцерогенным действием вредного производственного фактора; при развитии злокачественных новообразований (ЗН) легких на фоне пневмокониоза у работника, не имеющего профессионального контакта с канцерогенными веществами, данное ЗН рассматривается как осложнение основного профессионального заболевания, поскольку формирование его не вызвано канцерогенным действием вредного производственного фактора (приемлемая клиническая практика). Степень профузии малых и больших изменений при пневмокониозах коррелирует со смертностью от рака легких (С). Кварц является канцерогеном; риск онкологических заболеваний присутствует у всех работников, имевших профессиональный контакт с кварцевой пылью на производстве, вне зависимости от наличия пневмокониоза. Этот риск наиболее высок у лиц, продолжающих курить (А). Риск развития рака легких (всех гистологических типов) в особенности высок при длительной работе в условиях воздействия АПФД в концентрациях, превышающих гигиенические нормативы (А).

Легочное сердце. Вероятность развития — низкая. Легочное сердце развивается вследствие снижения уровня кислорода в крови при развитии легочной гипертензии (ЛГ). Для скрининга как инструмента оценки наличия легочной гипертензии при пневмокониозах рекомендуется проведение эходоплеркардиографии. Специфичность определения систолического давления в легочной артерии при диагностике ЛГ является низкой, хотя отрицательная прогностическая ценность этого исследования высока (С). Оптимальное лечение ЛГ как осложнения пневмокониоза заключается в долгосрочной оксигенотерапии для пациентов с хронической гипоксемией (С). Использование препаратов для лечения легочной артериальной гипертензии (группа 1 по классификации ЛГ ERS, 2009) не показано для пациентов с ЛГ, обусловленной легочными заболеваниями (С).

Ревматоидный артрит. Вероятность развития — низкая. У пациентов с силикозом и антракосиликозом имеется повышенный риск развития ревматоидного артрита (С).

Хроническая болезнь почек. Вероятность развития — низкая. У лиц с длительным воздействием кварцевой пыли имеет место повышенный риск развития хронической болезни почек. Показано повышение уровня креатинина, риск направления на гемодиализ, риск смертности от хронической болезни почек (В).

Примеры формулировок заключительных диагнозов и экспертно-трудовых решений:

1. Антракосиликоз, медленно прогрессирующее течение, интерстициальная форма (s/s, 2/1, em), ДН 0 — Заболевание профессиональное, установлено впервые.

Медицинские противопоказания к работе в своей профессии отсутствуют.

2. Силикоз, медленно прогрессирующее течение, узелковая форма (p/q, 1/1, cl, rqr, em), осложненный хроническим необструктивным бронхитом в фазе ремиссии, ДН 1 ст. — Заболевание профессиональное, установлено впервые.

Имеются медицинские противопоказания к работе в контакте с промышленными аэрозолями, веществами раздражающего действия, с физическими перегрузками и в неблагоприятном микроклимате. Подлежит направлению в БМСЭ.

3. Силикоз, медленно прогрессирующее течение, интерстициальная форма (s/t, 2/1, em), осложненный хронической обструктивной болезнью легких I степени в фазе ремиссии, ДН 1 ст. — Заболевание профессиональное, подтверждается повторно.

Имеются медицинские противопоказания к работе в контакте с промышленными аэрозолями, веществами раздражающего действия, с физическими перегрузками и в неблагоприятном микроклимате. Подлежит направлению в БМСЭ.

4. Силикоз, быстро прогрессирующее течение, узловая форма (p/q, 2/2, B, em, cl, rq), ХЛС (декомпенсированное), умеренная легочная гипертензия, снижение диффузионной способности легких (38%). ДН 2–3 ст. — Заболевание профессиональное, подтверждается повторно.

Имеются медицинские противопоказания к любому труду в условиях производства (может работать в специально созданных условиях). Подлежит повторному освидетельствованию в бюро МСЭ.

7. Прогноз

Прогноз при пневмокониозе связан с выраженностью фиброза в момент диагностики заболевания, величиной пылевой нагрузки, а также наличием и степенью выраженности осложнений (С).

У большинства пациентов с пневмокониозом не наблюдается прогрессирования заболевания, и они умирают от других болезней.

8. Лечение

В настоящее время не существует лекарств и методов лечения, обеспечивающих излечение пневмофиброза и изменение динамики снижения функции легких. Регулярное, индивидуально подобранное лечение должно быть направлено на патогенетические механизмы и отдельные клинические симптомы пневмокониоза, а также предупреждение осложнений. Для усиления эффекта фармакотерапии рекомендуется применение немедикаментозных методов лечения, улучшающих функциональные возможности бронхолегочной системы (В).

Задачи лечения больных пневмокониозами

1. Уменьшение симптомов (одышка, кашель) и повышение толерантности к физической нагрузке.
2. Улучшение общего самочувствия.
3. Профилактика и лечение осложнений.
4. Продление продолжительности жизни и активной трудоспособности.
5. Минимизация побочных эффектов лекарственной терапии.

Тактика лечения больных пневмокониозами

Поскольку лекарственных препаратов, известных как полезные для предотвращения прогрессирования фиброза при ранней диагностике пневмокониозов, не существует, основными лечебными стратегиями при лечении, в соответствии с заявленными задачами, являются: отказ от курения — для всех курящих пациентов, рациональное трудоустройство — при наличии показаний, патогенетическая (антиоксидантная, антифибротическая) терапия, легочная реабилитация — при одышке, оксигенотерапия — при гипоксии.

Таблица 9

Рекомендации по лечению пациентов с пневмокониозами

Группа пациентов	Линия терапии	Лечение (степень силы рекомендации)
Острый вторичный альвеолярный протейноз (силикоз, острое течение)	1-я	Тотальный бронхоальвеолярный лаваж (В)
Пневмокониоз (силикоз, антракосиликоз и др.), медленно прогрессирующее течение	1-я	Отказ от курения: при силикозе, с учетом повышенного риска развития рака легких и учитывая постоянное нарастание проявлений заболевания, настоятельно рекомендуется отказ от курения (приемлемая клиническая практика). Рациональное трудоустройство при узелковой форме силикоза (приемлемая клиническая практика).
Пневмокониоз (силикоз, антракосиликоз и др.), медленно прогрессирующее течение	2-я	Патогенетическое лечение пневмокониоза направлено на подавление оксидативного стресса, обуславливающего прогрессирование фиброзирующего процесса. Для усиления системы антиоксидантной защиты организма рекомендуется использовать N-ацетилцистеин, который уменьшает прогрессирование рестриктивного синдрома и снижение диффузионной способности легких, усиливает насыщение гемоглобина кислородом в условиях физической нагрузки (С). Для повышения устойчивости кониофагов к энергетическому состоянию и внутриклеточной гипоксии возможно назначение глутаминовой кислоты (D). Как антифибротическое и иммуномодулирующее лекарственное средство рекомендуется лонгидаза (D).
Одышка при физической нагрузке	2-я	Легочная реабилитация* Рекомендована всем больным пневмокониозами с одышкой при физической нагрузке (приемлемая клиническая практика).
Гипоксия	2-я	Кислород** В длительной терапии кислородом (более 15 час в день) нуждаются: — Пациенты с парциальным давлением $PaO_2 \leq 55$ мм рт.ст. и ниже, или сатурацией кислорода $SpO_2 \leq 88\%$ и ниже (В); — Пациенты с парциальным давлением $PaO_2 55-60$ мм рт.ст. и $SpO_2 = 88\%$ при наличии признаков легочной гипертензии, периферических отеков или полицитемии (гематокрит $\geq 55\%$) (В). Если десатурация происходит во время сна, кислород может использоваться только ночью.
При осложнении пневмокониоза ХОБЛ	2-я	Бронходилататоры*** При наличии обструкции дыхательных путей используется соответствующая бронходилатационная терапия в соответствии с Федеральными клиническими рекомендациями по лечению ХОБЛ и стратегией GOLD (приемлемая клиническая практика).

При терминальной стадии ДН	2-я	Направление на трансплантацию легких. Пациенты с терминальной стадией ДН ($PaO_2 < 60$ мм рт.ст.), обусловленной паренхиматозным заболеванием, вынужденные перейти на максимальную лекарственную терапию, или для которых не эффективна медикаментозная терапия, являются потенциальными кандидатами для трансплантации легких**** (В).
----------------------------	-----	---

* — структурированная программа физических упражнений, которая имеет своей целью повышение толерантности к нагрузке, уменьшение одышки и улучшение качества жизни.

** — Исследования по применению непрерывной терапии кислородом у пациентов с пневмокониозом отсутствуют. Показано, что оксигенотерапия при респираторных заболеваниях увеличивает выживаемость больных с хронической ДН, повышает толерантность к нагрузке и снижает риск развития легочной гипертензии и легочного сердца (В).

*** — Бронходилататоры назначают при необходимости или на регулярной основе для профилактики развития или уменьшения выраженности симптомов. Основными бронходилататорами являются бета₂-агонисты, антихолинергические средства, теофиллин и их лекарственные комбинации.

**** — Абсолютные противопоказания: другое инкурабельное заболевание в тяжелой стадии, пристрастия (включая табакокурение), отсутствие социальной поддержки, не поддающиеся коррекции психические заболевания либо документированное несоблюдение рекомендаций по медикаментозному лечению. Относительные противопоказания: возраст старше 65 лет и беременность.

Показания к госпитализации

1. Первичная диагностика пневмокониоза (в неосложненных случаях и при наличии поликлинического отделения в Центре профпатологии возможно в амбулаторных условиях).

Цель госпитализации — дифференциальная диагностика, экспертиза связи заболевания с профессией, назначение терапии и мероприятий по легочной реабилитации.

2. Стабильное течение ранее диагностированного пневмокониоза (в неосложненных случаях и при наличии поликлинического отделения в Центре профпатологии возможно в амбулаторных условиях).

Цель госпитализации — мониторинг состояния здоровья, экспертиза трудоспособности, при необходимости — коррекция терапии и мероприятий по легочной реабилитации.

3. Ухудшение течения ранее диагностированного пневмокониоза: плохой ответ на терапию в амбулаторных условиях, усиление клинических симптомов и/или возникновение новых клинических проявлений, по сравнению с предыдущим визитом пациента в клинику, и др.

Цель госпитализации — мониторинг состояния здоровья, диагностика возможных осложнений, экспертиза трудоспособности, коррекция терапии и мероприятий по легочной реабилитации.

9. Профилактика

Развитие пневмокониоза может быть предупреждено с помощью методов первичной профилактики, реализация которых представляется крайне важной вследствие отсутствия эффективных методов лечения, влияющих на прогрессирование фиброза при пневмокониозах.

Первичная профилактика. Для всех работников пылевых профессий является необходимой дифференцированная, в зависимости от их условий труда, оценка уровня профессионального риска (С).

Элиминация этиологического фактора посредством замены более фиброгенных материалов на менее фиброгенные приводит к снижению риска развития тяжелых форм пневмокониозов. Минимизация уровня воздействия при помощи инженерных мероприятий (герметизация технологического процесса, оборудование вентиляции и проч.) является вторым наилучшим подходом по снижению уровня профессионального риска при пневмокониозах.

Кроме этого, при работах с отсутствием постоянного рабочего места и изменяющимися условиями труда может быть рекомендовано применение респираторов с высоким уровнем защиты (например, с позитивным давлением или полномасочных). Генетический скрининг для исключения лиц с повышенным риском развития заболевания не является эффективной профилактической стратегией, поскольку известные в настоящее время генетические маркеры не обладают необходимым уровнем чувствительности и специфичности (*Приемлемая клиническая практика*).

Вторичная профилактика. Медицинские осмотры работников эффективны для ранней диагностики пневмокониоза. Проведение скрининга бывших работников, имевших профессиональный контакт с кварцевой пылью — эффективно для ранней диагностики рака легких, обусловленного кварцевой пылью, и прочих силикоз-ассоциированных состояний, а также для определения наличия стойкой утраты трудоспособности в результате прогрессирования пневмокониоза. Вакцинация от пневмококка и гемофильной палочки — эффективна для профилактики обострений ХОБЛ. Отказ от курения является важным мероприятием для снижения риска развития рака легких и развития ХОБЛ. Для пациентов с силикозом эффективным является активный скрининг на туберкулез (*Приемлемая клиническая практика*).

Методология, приложения, рисунки и список литературы — см. по ссылке

<http://www.niimt.ru/doc/FedClinRekPnevmoniozy.pdf>