

Ассоциация врачей и специалистов по медицине труда

**Утверждено
Президиумом АМТ
26.06.2014**

Федеральные рекомендации по лечению и клинические рекомендации по диагностике, профилактике пневмокониозов

Москва - 2014

Коллектив авторов

Артемова Людмила Викторовна, к.м.н., зав. отделения профессиональных и неинфекционных заболеваний внутренних органов от воздействия химических веществ клиники ФГБУ «НИИ Медицины труда» РАМН (Москва),

Баскова Надежда Витальевна, врач-профпатолог Краевого центра профпатологии КГБУЗ «Краевая клиническая больница» (Красноярск),

Бурмистрова Татьяна Борисовна, д.м.н., зав. отделения рентгенологических исследований и томографии клиники ФГБУ «НИИ Медицины труда» РАМН, главный профпатолог Департамента здравоохранения гор. Москвы (Москва),

Бурякина Елена Андреевна, к.м.н., зав. отделения функциональной и ультразвуковой диагностики ФГБУ «НИИ Медицины труда» РАМН (Москва),

Васильева Ольга Сергеевна, д.м.н., профессор, заведующая лабораторией экологозависимых и профессиональных легочных заболеваний ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России (Москва),

Власов Владислав Геннадьевич, врач-рентгенолог клиники профзаболеваний ФБУН «Новосибирский НИИ гигиены» Роспотребнадзора (Новосибирск),

Горблянский Юрий Юрьевич, д.м.н., Заслуженный врач РФ, заведующий кафедрой профпатологии с курсом МСЭ ГБОУ ВПО Ростовский ГМУ Минздрава России (Ростов-на-Дону),

Жабина Светлана Анатольевна, к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории медико-биологических исследований, группа клинической физиологии и нейрофизиологии ФГБУ «НИИ Медицины труда» РАМН (Москва),

Захаринская Ольга Николаевна, заведующая Краевым центром профпатологии, заведующая отделением профессиональной патологии КГБУЗ «Краевая клиническая больница», главный внештатный специалист профпатолог Красноярского края (Красноярск),

Ковалевский Евгений Вильевич, д.м.н., ведущий научный сотрудник ФГБУ «НИИ медицины труда» РАМН (Москва),

Кузнецова Галина Владимировна, к.м.н., заведующая отделением профпатологии ГКБ № 2 НСО (Новосибирск),

Кузьмина Людмила Павловна – д.б.н., профессор, зав. клиническим отделом профессиональных и производственно обусловленных заболеваний ФГБУ «НИИ Медицины труда» РАМН (Москва)

Куняева Татьяна Александровна – к.м.н., доцент кафедры поликлинической терапии и функциональной диагностики ФГБОУ ВПО "МГУ им. Н.П. Огарева", главный внештатный специалист терапевт Министерства здравоохранения Республики Мордовия (Саранск),

Логвиненко Ирина Ивановна, д.м.н., профессор кафедры неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, заместитель директора ФГБУ "НИИ терапии и профилактической медицины" СО РАМН по научной и лечебной работе (Новосибирск),

Луценко Лидия Александровна, д.м.н., профессор, руководитель отдела медицины труда Института комплексных проблем гигиены ФБУН ФНЦГ им. Ф.Ф.Эрисмана Роспотребнадзора (г. Мытищи, Московская обл.),

Мазитова Наиля Наилевна, д.м.н., профессор кафедры медицины труда, гигиены и профпатологии Института последипломного профессионального образования ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России (Москва),

Обухова Татьяна Юрьевна, старший научный сотрудник НТО клиники и диагностики профессиональных заболеваний ФБУН «Екатеринбургский медицинский научный центр профилактики и охраны здоровья рабочих промышленных предприятий» Роспотребнадзора (Екатеринбург),

Одинцева Ольга Владимировна, врач-пульмонолог, заведующая отделением профпатологии ФГБЛПУ «Научно-клинический центр охраны здоровья шахтеров» (г. Ленинск-Кузнецкий Кемеровской области),

Орлова Галина Павловна, д.м.н., ведущий научный сотрудник Научно-клинического центра интерстициальных и орфанных заболеваний легких ГБОУ ВПО Первый Санкт-Петербургский ГМУ им. И.П. Павлова Минздрава России (Санкт-Петербург),

Паначева Людмила Алексеевна, д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии и медицинской реабилитации ГБОУ ВПО Новосибирский ГМУ Минздрава России (Новосибирск),

Пиктушанская Ирина Николаевна, д.м.н., главный внештатный специалист профпатолог Ростовской области, главный врач ГБУ РО «Лечебно-реабилитационный центр № 2», Заслуженный врач РФ (Шахты),

Плюхин Александр Евгеньевич, д.м.н., зав. отделением профессиональных и неинфекционных заболеваний внутренних органов от воздействия промышленных аэрозолей клиники ФГБУ «НИИ Медицины труда» РАМН, профессор кафедры профпатологии ГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России (Москва),

Потеряева Елена Леонидовна, д.м.н., профессор, проректор по лечебной работе, заведующая кафедрой неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, руководитель отдела «Медицины труда» ФБУН «Новосибирский НИИ гигиены» Роспотребнадзора, главный внештатный специалист профпатолог Новосибирской области, Заслуженный врач РФ (Новосибирск),

Правило Сергей Владимирович, руководитель областного Центра профпатологии, главный внештатный специалист профпатолог Челябинской области (Челябинск),

Разумов Владимир Валентинович, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой профпатологии ГБОУ ДПО "Новокузнецкий ГИУВ" Минздрава России (Новокузнецк),

Рослая Наталья Алексеевна, д.м.н., доцент кафедры общественного здоровья и здравоохранения ГБОУ ВПО Уральский государственный медицинский университет Минздрава России, главный внештатный специалист профпатолог Свердловской области (Екатеринбург),

Рослый Олег Федорович, д.м.н., профессор, руководитель отдела медицины труда ФБУН «Екатеринбургский медицинский научный центр профилактики и охраны здоровья рабочих промышленных предприятий» Роспотребнадзора (Екатеринбург),

Рушкевич Оксана Петровна, д.м.н., профессор, главный научный сотрудник Института общей и профессиональной патологии ФБУН ФНЦГ им. Ф.Ф. Эрисмана Роспотребнадзора (г. Мытищи, Московская обл.),

Семенихин Виктор Андреевич, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой профпатологии ГБОУ ВПО «Кемеровская ГМА» Минздрава России, заведующий Центром профпатологии ФГЛПУ «Научно-клинический центр охраны здоровья шахтеров», главный внештатный специалист профпатолог Кемеровской области, заслуженный врач Российской Федерации (Кемерово),

Серебряков Павел Валентинович, д.м.н., профессор, заведующий терапевтическим отделением Института общей и профессиональной патологии ФБУН ФНЦГ им. Ф.Ф. Эрисмана Роспотребнадзора (г. Мытищи, Московская обл.),

Смирнова Елена Леонидовна, к.м.н., доцент, доцент кафедры неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, старший научный сотрудник отдела «Медицины труда» ФБУН «Новосибирский НИИ гигиены» Роспотребнадзора (Новосибирск),

Соркина Нелли Соломоновна, к.м.н., ведущий научный сотрудник отделения профессиональных и неинфекционных заболеваний внутренних органов от воздействия химических веществ клиники ФГБУ «НИИ Медицины труда» РАМН (Москва),

Цидильковская Эльвира Семеновна, к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории медико-биологических исследований ФГБУ «НИИ Медицины труда» РАМН (Москва),

Часовских Елена Владимировна, заведующая областным центром профпатологии Кемеровской областной клинической больницы (Кемерово),

Шпагина Любовь Анатольевна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой госпитальной терапии и медицинской реабилитации ГБОУ ВПО Новосибирский ГМУ Минздрава России, главный врач ГБУЗ НСО «ГКБ № 2» (Новосибирск).

Уважаемые коллеги!

Предлагаем Вашему вниманию проект Федеральных клинических рекомендаций по диагностике и лечению пневмокозиозов. Рекомендации предназначены врачам, занимающимся оказанием специализированной профпатологической помощи и/или принимающим участие в проведении периодических медицинских осмотров.

Что такое клинические рекомендации (Clinical Practice Guidelines)? Классическое их определение, сделанное в 1990 г. M.J.Field & K.N. Lohr (1990), таково: «Систематически разработанные официальные отчеты для помощи практикующим врачам и пациентам в принятии решений по оказанию медицинской помощи в конкретных обстоятельствах».

Традиционные руководства в настоящее время часто и заслуженно подвергаются критике. Основанные на консенсусе экспертных мнений или несистемном обзоре литературы, они зачастую не отражают текущий уровень медицинских знаний и часто приводят к принятию ошибочных решений. Клинические рекомендации, составленные в соответствии с международными правилами разработки клинических рекомендаций (см. раздел «Методология создания клинических рекомендаций»), всегда основываются на систематических обзорах доказательных данных. Под систематическим обзором в данном контексте принято понимать «Продуктивную научную технику поиска и обобщения доказательств об эффективности вмешательств, позволяющую обобщить и оценить согласованность, а также изучить несогласованность данных». Основными свойствами систематического обзора являются отбор литературы в соответствии с точной стратегией поиска, выбор доказательств в соответствии с заранее определенными критериями включения и исключения, оценка результатов в соответствии с последовательными методологическими стандартами.

Использование качественно составленных клинических рекомендаций позволяет внедрять в медицинскую практику наиболее эффективные медицинские технологии, отказываться от необоснованных и небезопасных вмешательств и повысить качество оказания медицинской помощи.

Разработчики приглашают всех заинтересованных лиц к сотрудничеству для разработки последующих клинических рекомендаций.

Редакционный совет:

Президент Ассоциации врачей и специалистов по медицине труда,
Заслуженный деятель науки РФ,
научный руководитель НИИ медицины труда РАМН,
академик РАН, доктор медицинских наук, профессор

Н.Ф. Измеров

Главный редактор,
главный внештатный специалист-профпатолог
Минздрава России,
доктор медицинских наук, профессор

А.Ю. Бушманов

Ответственный редактор,
директор НИИ медицины труда РАМН,
доктор медицинских наук, профессор

И.В. Бухтияров

Оглавление

1.	Методология составления клинических рекомендаций	5
2.	Определение, этиология и факторы риска пневмокониозов	9
3.	Классификации	10
4.	Методы диагностики пневмокониозов	16
5.	Пошаговый диагностический алгоритм при пневмокониозах	20
6.	Прогноз	27
7.	Лечение	27
8.	Профилактика	30
	Приложения	32
	Литература	42

1. Методология

Настоящее издание представляет собой первый выпуск Федеральных клинических рекомендаций по профпатологии.

Необходимость качественных клинических рекомендаций, составленных на основании доказательных данных, в настоящее время является очевидной. В условиях лавинообразного нарастания объема медицинской информации, постоянно обновляющихся диагностических и лечебных вмешательств врач вынужден тратить значительный объем своего личного времени на поиск, анализ и оценки этой информации, а также иметь специальные навыки для проведения этой работы. При составлении клинических рекомендаций эти этапы выполнены их разработчиками.

Федеральные клинические рекомендации созданы по общепринятой, многократно апробированной методологии, которая гарантирует достоверность рекомендаций, обобщение действительно лучшего мирового опыта и современных знаний, применимость на практике и удобство в использовании. В этом преимущество клинических рекомендаций перед традиционными источниками медицинской информации (учебники, монографии, руководства). При разработке клинических рекомендаций использованы золотые стандарты в их создании – методология разработки SIGN (2011 г.).

При подготовке клинических рекомендаций выполнялись следующие требования и проводились следующие мероприятия:

Концепция проекта и его управление

Для работы над проектом была создана рабочая группа. В процессе определения концепции проекта членами рабочей группы проведены консультации с отечественными и зарубежными специалистами в области поиска медицинской информации, разработки клинических рекомендаций, эпидемиологии, встречи с практикующими врачами, руководителями профессиональных медицинских обществ и др. Проанализированы существующие отечественные клинические рекомендации. Итогом работы явилась настоящая концепция проекта, включающая этапы его реализации, сроки их выполнения и требования к авторам.

Цель разработки клинических рекомендаций

Предложить основанные на доказательных данных пошаговые протоколы помогающие практическому врачу и пациенту принять правильное решение по оценке состояния здоровья, лечению больных пневмокониозами и профилактике этого заболевания.

Целевая врачебная аудитория

Основная – врачи-профпатологи. Издание также адресовано специалистам следующих врачебных специальностей, в соответствии с приказом Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 25 июля 2011 г. N 801н "Об утверждении Номенклатуры должностей медицинского и фармацевтического персонала и специалистов с высшим и средним профессиональным образованием учреждений здравоохранения" (Зарег. в Минюсте РФ 7 сентября 2011 г., рег.№ 21754), если они занимаются оказанием специализированной профпатологической помощи и/или принимают участие в проведении периодических медицинских осмотров: врач здравпункта; врач клинической лабораторной диагностики; врач-клинический фармаколог; врач-лаборант; врач общей практики (семейный врач); врач-онколог; врач по восстановительной медицине; врач по медико-социальной экспертизе; врач приемного отделения; врач-пульмонолог; врач-рентгенолог; врач-судебно-медицинский эксперт; врач-терапевт; врач-терапевт участковый; врач-фтизиатр; врач функциональной диагностики; врач-эндоскопист.

Этапы разработки

Определены в строгом соответствии с критериями SIGN (2011 г.) и состояли в: дефиниции целей написания клинических рекомендаций; определении ключевых вопросов, на которые в них будет дан ответ; создании группы разработчиков и их обучении; последовательном поиске литературы (поиск релевантных систематических обзоров, затем

рандомизированных контролируемых исследований, затем прочих типов публикаций); формулировании рекомендаций в виде ответов на ключевые вопросы; ранжировании их по уровням доказательности и степеням силы; обсуждении на общенациональном уровне; редактировании; рецензировании; публикации; распространении и внедрении.

Содержание

Клинические рекомендации включают детальное и четкое описание действий врача в конкретных клинических ситуациях.

Инструкции для авторов содержали требования простоты изложения информации, минимума аббревиатур, обязательных ссылок на уровень доказательности для каждой рекомендации, применимости для всех уровней оказания медицинской помощи, четкости и краткости информации о медикаментозном лечении и по возможности оценки исходов. Так, в соответствии с критериями SIGN, было отражено требование формулировать ключевые вопросы структурированными в формате PICO:

P (patients or population) – пациенты или популяция, для которых разрабатываются клинические рекомендации;

I (intervention or diagnostic test, exposure, risk factor, etc.) – вмешательства (или диагностические тесты, вредные факторы, факторы риска и т.д.);

C (comparison(s) – сравнения, сделанные между теми, кто испытал на себе вмешательства и теми, кто не испытал;

O (outcome(s) – исходы, использованные для оценки эффекта вышеупомянутых вмешательств.

Целевая группа пациентов

Группа больных, к которым применимы данные рекомендации – пациенты с различными видами пневмокониозов (исключение: асбестоз, бериллиоз, кониотуберкулез).

В настоящих клинических рекомендациях не рассматриваются вопросы диагностики и лечения:

а) **асбестоза (J61)** и других пневмокониозов, вызванных пылью минеральных волокон – в связи с существенными различиями в патогенезе, патоморфологии, клинико-рентгенологических проявлениях и осложнениях между ними и прочими пневмокониозами.

б) **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).

в) **кониотуберкулеза (J65)** – в связи с различиями в вопросах диагностики и лечения пациентов.

Для перечисленных выше нозологических форм разрабатываются самостоятельные клинические рекомендации.

Разработчики

Авторы-составители (практикующие врачи, имеющие опыт клинической работы и написания научных статей, знающие английский язык и владеющие навыками работы на компьютере), научные редакторы, независимые рецензенты (профессорско-преподавательский состав учебных и научно-исследовательских учреждений).

Независимость

Мнение разработчиков не зависит от производителей лекарственных средств и медицинской техники.

В инструкции для авторов указывались необходимость подтверждения в независимых источниках информации эффективности всех клинических вмешательств (польза/вред), а также недопустимость упоминания коммерческих наименований.

Источники информации, глубина поиска и уровни достоверности

Разработчиками проведен системный поиск в следующих источниках:

- Ручной поиск опубликованных исследований;
- Поиск в электронных базах данных;
- Поиск в опубликованных рекомендациях профессиональных медицинских обществ: Американского колледжа промышленной и экологической медицины (АСОЕМ), Национального института совершенствования клинической практики Великобритании (NICE), Шотландской межобщественной группы по разработке клинических рекомендаций (SIGN) и др.;

Период, который должен быть охвачен поиском, обсуждался членами рабочей группы. Для ускорения процесса формирования документа был принят в целом период поиска с ограничением в 5 лет. При недостаточном количестве найденных публикаций период поиска увеличивали до 10 лет.

При отборе публикаций в качестве потенциальных источников доказательств разработчики использовали методологию оценки применимости результатов каждого из исследований. Результат этой оценки выражался в уровнях доказательности, что определяло силу каждой рекомендации.

Разработчики использовали единые критерии для присвоения уровней доказательности и степени силы рекомендаций, приведенные в последнем пересмотре критериев SIGN (2011 г.). В инструкциях для авторов были предоставлены таблицы перевода уровней доказательности из других источников информации (если они не совпадали с принятыми в SIGN):

Таблица 1

Уровни доказательности рекомендаций в соответствии с критериями SIGN, 2011

1++	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор или рандомизированное контролируемое исследование (РКИ), либо РКИ с очень низким риском предвзятости
1+	Хорошо проведенный мета-анализ, систематический обзор или РКИ, либо РКИ с низким риском предвзятости
1-	Мета-анализ, систематический обзор или РКИ, либо РКИ с высоким риском предвзятости
2++	Высококачественные систематический обзор, исследование «случай-контроль» или когортное исследование (исследование «случай-контроль» или когортное исследование с очень низким риском ошибки или предвзятости и высокой вероятностью наличия причинно-следственной связи)
2+	Хорошо проведенные исследование «случай-контроль» или когортное исследование с низким риском ошибки или предвзятости и умеренной вероятностью наличия причинно-следственной связи)
2-	Исследование «случай-контроль» или когортное исследование с высоким риском ошибки или предвзятости и значительной вероятностью отсутствия причинно-следственной связи)
3	Неаналитические исследования, например, описание случая или серии случаев
4	Мнение экспертов

Таблица 2

Степени силы рекомендаций в соответствии с критериями SIGN, 2011

Примечание. Степени рекомендаций зависят от силы доказательств, на которых основываются рекомендации. Они не отражают клиническую важность рекомендаций.	
А (высокая степень силы рекомендаций)	По меньшей мере один мета-анализ, систематический обзор или РКИ, оцененные как 1++, и прямо применимые к целевой группе населения, или группа доказательств, состоящих преимущественно из исследований, оцененных как 1+, прямо применимых к целевой группе пациентов, и демонстрирующих общую однородность результатов
В (умеренная степень силы рекомендаций)	Совокупность исследований, оцененных как 2 ++, непосредственно применимых к целевой группе населения, и демонстрирующих однородность результатов; или экстраполяция данных исследований, оцененных как 1 + + или 1 +
С (низкая	Совокупность исследований, оцененных как 2 +, непосредственно

степень силы рекомендаций)	применимых к целевой популяции и демонстрирующих однородность результатов; или экстраполяция данных исследований, оцененных как 2 ++
D (недостаточная степень силы рекомендаций)	Исследования с уровнем доказательности 3 или 4, или экстраполяция данных исследований, оцененных как 2 +
Приемлемая клиническая практика	Рекомендуемая наилучшая практика, основанная на клиническом опыте разработчиков клинических рекомендаций

Периодичность пересмотра клинических рекомендаций

Членами рабочей группы принято решение о ежегодном пересмотре текста клинических рекомендаций в случае появления новых исследований, результаты которых имеют достаточные уровень доказательности и силу для коррекции настоящего текста.

2. Определение, этиология и факторы риска пневмокониозов

2.1. 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.

2.2. 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 вентилиционной 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 TNF- α являются более восприимчивыми к пневмокониозу.

Таблица 1

Краткий обзор рекомендаций по оценке профессионального риска

Рекомендация	Класс*	Уровень**
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+	B
Наилучшим предиктором развития пневмокониоза суммарная экспозиционная доза пыли за весь период профессионального контакта (пылевая нагрузка)	2++	B
Степень риска прогрессирования пневмокониоза до тяжелых форм	2++	B

связана с пылевой нагрузкой		
Величины пылевой нагрузки определяют риск развития осложнений пневмокониоза хронической обструктивной болезнью легких	1+	B
Табакокурение тесно связано с повышением риска развития обструктивных изменений вентиляционной функции легких, обнаруживаемых при проведении спирометрии у работников пылевых профессий	1+	B
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-	C

Примечание:

- * - уровень доказательности,
- ** - степень силы рекомендаций.

3. Классификация пневмокониозов

3.1. 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, клинико-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» Класса «Болезни органов дыхания».

Шесть кодов МКБ-Х посвящены пневмокониозу (табл. 2):

Таблица 2

Классификация пневмокониозов по МКБ-Х

№ п/п	Группа пневмокониозов. критерии исключения	Нозологические формы и коды по МКБ-Х
1	Пневмокониоз угольщика Исключены: в сочетании с туберкулезом, коды A15-A16 (J65)	Антракосиликоз J60 Антракоз J60 Легкое угольщика J60
2	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
3	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 ¹ J62
4	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
5	Пневмокониоз неуточненный Исключены: В сочетании с туберкулезом, коды A15-A16 (J65)	Пневмокониоз неуточненный J64
6	Пневмокониоз, связанный с туберкулезом Включены: Все заболевания (J60-J64) в сочетании с туберкулезом (A15-A16)	Силикотуберкулез J65 Антракосиликотуберкулез J65 Кониотуберкулез J65

3.2. Классификация пневмокониозов по типам течения

В настоящее время принято различать следующие типы, или варианты, течения пневмокониозов (рис. 1):

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. В отличие от простого, **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.

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).²

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

¹ - Not otherwise specified - иное не предусмотрено (пер. с англ.).

² Следует различать первичный альвеолярный протеиноз, являющийся идиопатическим заболеванием, и силикопротеиноз. Последний характеризуется быстро прогрессирующей одышкой, развитием центрилобулярных очагов фиброза и их кальцификацией.

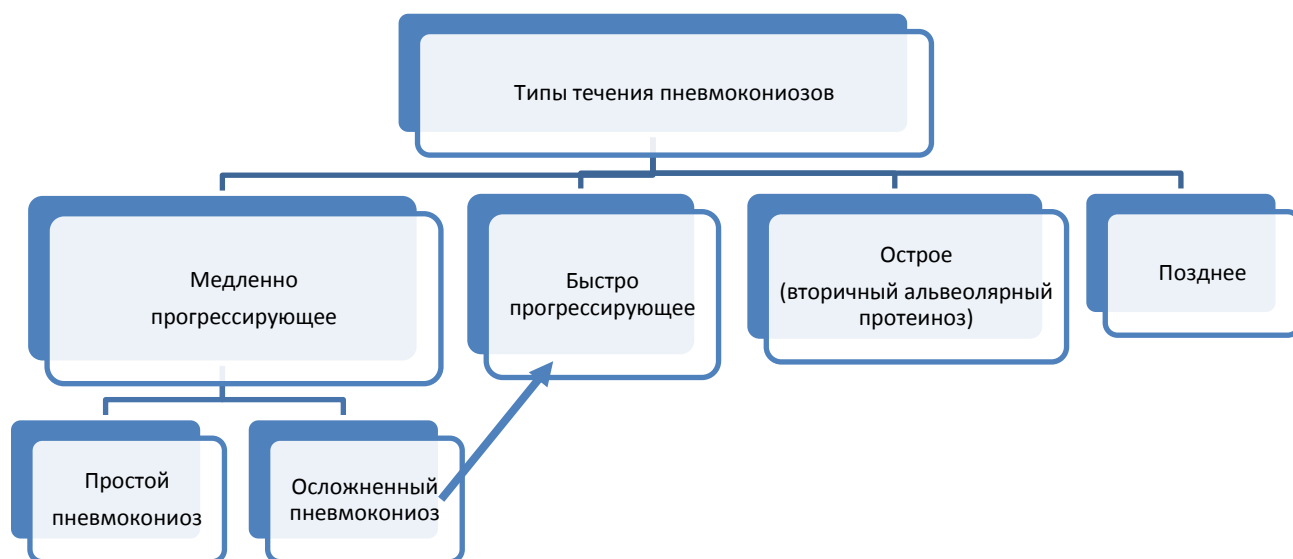


Рисунок 1

Типы течения пневмокониозов

3.4. Рентгенологическая классификация

Рентгеновские признаки пневмокониоза кодируются в соответствии с Международной рентгеновской классификацией пневмокониозов МОТ (пересмотр 2011 г.) с целью унификации диагноза, простоты чтения и легкости мониторинга 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 г.), 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 "(54 см), максимальная яркость не менее 250 кд/м²; размер пикселя не более 210 мкм, разрешение не менее 2,5 пар линий/мм (МОТ). Цифровой приемник рентгеновского аппарата (или оцифровщика) должен иметь размер не менее 35 × 43 см с максимальным размером пикселя 200 мкм и минимальным разрешением матрицы 3,75 мегапикселя, с минимальной глубиной цвета 10 бит. Пространственное разрешение должно быть не менее 2,5 пар линий/мм в вертикальном и горизонтальном направлениях.

3.4.1. Диагностические критерии рентгенологической классификации

К диагностическим критериям рентгенологической классификации относят тип изменений. Предварительно оценивают качество снимка.

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.

3.4.1.1. 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 – см. 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) Чёткость рентгенограммы;
- 4) Контрастность рентгенограммы;
- 5) Жесткость рентгенограммы.

3.4.1.2. Наличие малых рентгенологических изменений

Малые затенения классифицируются по профузии³, распространенности⁴, форме и размерам.

Под профузией малых затенений следует понимать их концентрацию в измененных зонах легочных полей.

А) **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/+ (рис. 2). При этом числитель обозначает основную степень профузии выявляемых малых затенений, а знаменатель – альтернативную степень профузии.

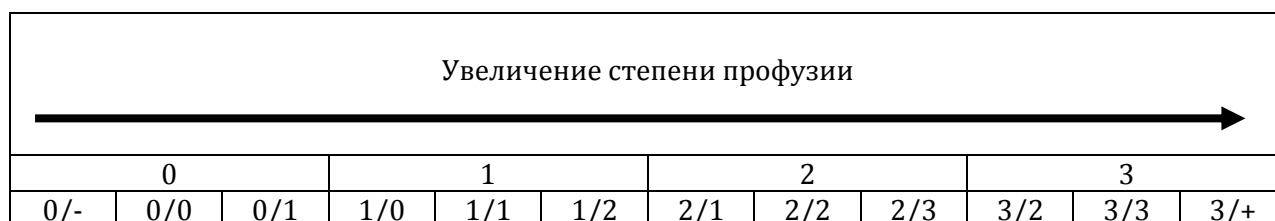


Рисунок 2

Схематическое представление о степени профузии на рентгенограммах ОГК при пневмокониозе

Примеры:

- Минимальная профузия 0/- определяется, если малые затенения по всем легочным полям отсутствуют и определяется только нормальный легочной рисунок.
- если плотность насыщения малых затенений равномерна по всем легочным зонам, то профузия определяется как 1/1, 2/2, 3/3.

³ - плотность насыщения или концентрация малых изменений в участке легкого, имеющем изменения.

⁴ - распределение патологических затенений по легочным полям.

- если в легких наблюдается неравномерный фиброз с различной плотностью насыщения патологических элементов, то профузия регистрируется как 2/3, 3/1, 1/3, и т.д.
- Максимальная профузия 3/+ определяется, если плотность малых затенений по всем легочным полям представляется максимальной, а легочный бронхосудистый рисунок не дифференцируется.

Б) **Распространенность** классифицируется в зависимости от наличия кониотических изменений в следующих шести легочных зонах: верхней, средней, нижней справа и верхней, средней, нижней слева (рис. 1). 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.

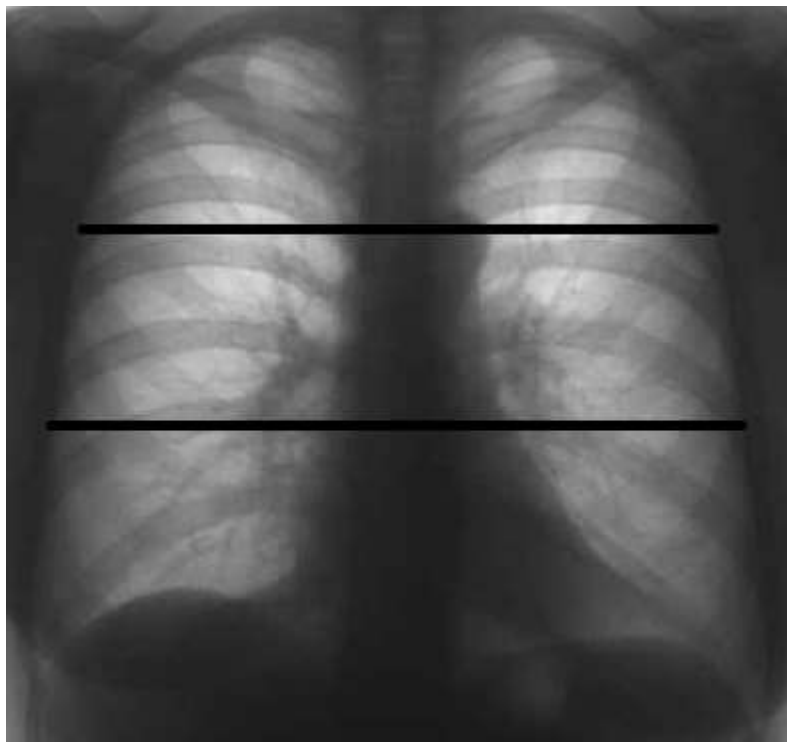


Рисунок 3

Условное деление легочных полей на верхнюю, среднюю и нижнюю зоны в целях классификации кониотических изменений

В) **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 межуточный фиброз с преимущественным расположением в субплевральных, средних и нижних зонах.

Г) **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

2.2.3.2. Наличие больших рентгенологических изменений⁵

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.

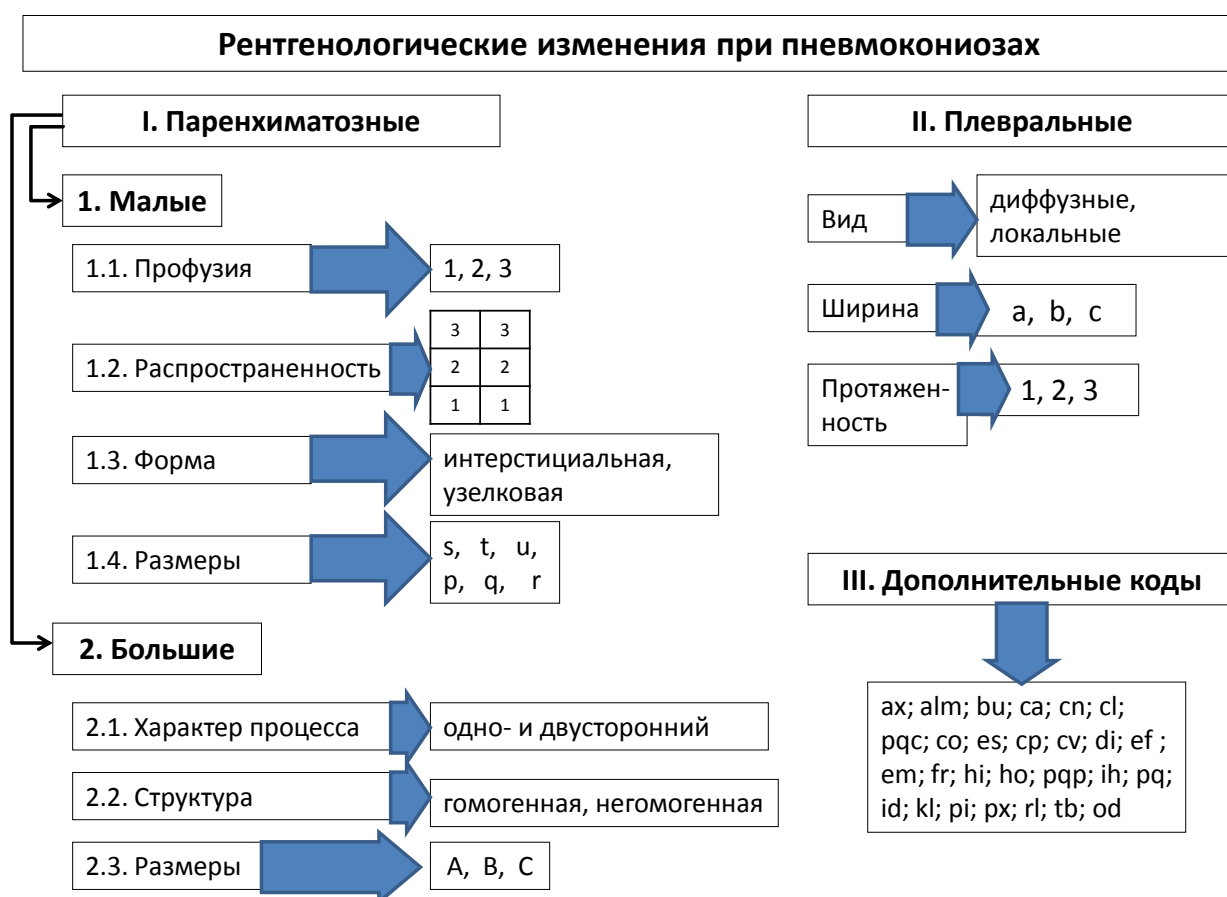


Рисунок 4

Классификация рентгенологических изменений при пневмокониозах (ILO, 2011)

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;
- ca – рак легкого или плевры;
- cn – обызвествления затенений;
- cl – обызвествление лимфатических узлов;
- pqc – плевральные обызвествления;

⁵ - тени с наибольшим размером более 10 мм.

co – изменения размеров, формы сердца;
es - скорлупообразное обызвествление внутригрудных лимфатических узлов;
cp – 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;
rqr - плевроперикариальные спайки;
ih - неправильный контур сердца при поражении более 1/3 контура;
rq – плевродиафрагмальные спайки;
id - неправильный контур диафрагмы при поражении более 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 по или 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 плотности⁶ 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 одну 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

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

Примечание:

* - уровень доказательности,

** - степень силы рекомендаций.

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 (PaO₂) в артериальной крови менее 60 мм рт.ст., парциальное давление углекислого газа (PaCO₂) 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

⁶ 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.

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 – $DLCO^7$ и ее отношения к альвеолярному объему $VA^8 DLCO/VA$ 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_2^9), однако она дает возможность регистрировать лишь уровень оксигенации и не позволяет следить за изменениями парциального давления углекислого газа в артериальной крови $PaCO_2^{10}$. 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**

Наименование показателя	Рестриктивные изменения	Обструктивные изменения
Форсированная емкость легких, ФЖЕЛ (FVC)	Снижение	Нормальное значение (при выраженной эмфиземе – снижение)
Объем форсированного	Снижается пропорционально	Снижение

⁷ - англ.: Diffusion lung capacity for carbon monoxide.

⁸ - англ.: Alveolar Volume.

⁹ - англ.: Arterial oxygen saturation.

¹⁰ - англ.: Arterial partial pressure of carbon dioxide.

выдоха за 1 сек., ОФВ1 (FEV1)	снижению ФЖЕЛ (больной может за 1 сек выдохнуть объем равный ЖЕЛ, но он будет меньше нормы, как и ЖЕЛ)	
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 (FeNO¹¹) и биомаркеров конденсата выдыхаемого воздуха (КВВ¹²) (подробнее – см. раздел 5.2).

Таблица 6

Краткий обзор рекомендаций 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	2++	B

¹¹ - англ.: Fraction of exhaled NO.

¹² - англ.: EBC, Exhaled breath condensate.

может помочь с уточнением степени дыхательной недостаточности		
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 <i>in vitro</i> (IGRA и др.)	2+	C
Если кожные тесты или анализ крови <i>in vitro</i> 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

Примечание:

* - уровень доказательности,

** - степень силы рекомендаций.

5. Пошаговый диагностический алгоритм при пневмокониозах

5.1. 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 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

Краткий обзор рекомендаций 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	2+	C

контакта с АПФД		
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

Примечание:

* - уровень доказательности,

** - степень силы рекомендаций.

Как правило, пневмокониозы протекают бессимптомно с постепенным развитием рентгенологических изменений, которые обнаруживаются при рентгенологических исследованиях, проводимых в ходе ПМО. Поэтому ценность физикальных 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 превышений гигиенических нормативов по содержанию АПФД в воздухе рабочей зоны, следует заподозрить у работника пневмокониоз.

Обзорная рентгенография легких является начальным скрининговым методом обследования у лиц, работающих в контакте с промышленными аэрозолями.

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 – астма 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.

5.2. 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 возможны (редко). Они могут присутствовать у работников пылевых профессий, у которых развилась ХОБЛ.

Коробочный оттенок звука (редко).

Зоны притупления перкуторного звука над легкими (редко). Возможны при прогрессивном массивном фиброзе

Цианоз (редко). Как при прочих респираторных заболеваниях, при прогрессировании заболевания на поздних стадиях возможен цианоз, формирование бочкообразной грудной клетки, снижение массы тела.

Бочкообразная грудная клетка (редко). Как при прочих респираторных заболеваниях, при прогрессировании заболевания или присоединении ХОБЛ возможен цианоз, формирование бочкообразной грудной клетки, снижение массы тела.

Кровохарканье или ночные поты (редко). Являются симптомами туберкулеза, который является осложнением силикоза.

Утолщение пальцев в виде барабанных палочек (редко). Только при тяжелых формах пневмокониоза с выраженной дыхательной недостаточностью. Неспецифично для пневмокониоза.

Снижение массы тела наблюдается редко.

Как при прочих респираторных заболеваниях, при прогрессировании пневмокониоза возможен цианоз, формирование бочкообразной грудной клетки, снижение массы тела. При наличии медицинского наблюдения и ранней диагностике тяжелые формы пневмокониоза наблюдаются редко, поэтому данные признаки встречаются крайне редко. Могут присутствовать при легочном туберкулезе, которым часто осложняется кониотический процесс.

Признаки ревматоидного артрита или склеродермии (редко). Ревматоидный артрит и склеродермия являются редкими осложнениями силикоза.

Динамика рентгенологических изменений

При диагностике пневмокониоза необходимо оценить динамику развития рентгенологической патологии по архиву рентгенограмм органов грудной клетки за максимально возможный период. Принципы классификации рентгенологических изменений – см. выше (п.3.4.1).

Необходимо, однако, 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 больным 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 эходоплеркардиографии, 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 эходоплерКГ) 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 гранул, 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)¹³), бактериоскопия и посев мокроты.

¹³ - тест основан на измерении иммунного ответа Т-лимфоцитов на высокоспецифичные микобактериальные антигены. Выражается продукцией гамма-интерферона в 24-часовой культуре цельной крови.

Прочие методы исследования – исследование жидкости бронхоальвеолярного лаважа (БАЛ) и/или индуцированной мокроты (ИМ), определение концентрации оксида азота в выдыхаемом воздухе (FeNO¹⁴) и биомаркеров конденсата выдыхаемого воздуха (КВВ¹⁵), используются в клинической практике по особым показаниям, однако иногда только они могут обеспечить адекватное понимание механизма развития респираторных заболеваний.

Таблица 8

Краткий обзор рекомендаций по интерпретации рентгенологических и функциональных изменений, выявленных на ПМО у работника пылевой профессии

Рекомендация	Класс*	Уровень**
Типичных ¹⁶ 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

Примечание:

- * - уровень доказательности,
- ** - степень силы рекомендаций.

5.3. Дифференциальный диагноз

Проводится со следующими заболеваниями:

Идиопатический фиброзирующий альвеолит и другие интерстициальные заболевания легких

Саркоидоз

Диссеминированный туберкулез

Милиарный карциноматоз

Атипичные пневмомикозы

5.4. Осложнения

5.4.1. Хронический простой (необструктивный) бронхит

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
высокая	При наличии клинических проявлений, соответствующих	Примемлая

¹⁴ - англ.: Fraction of exhaled NO.

¹⁵ - англ.: EBC, Exhaled breath condensate.

¹⁶ См. в разделе 4

	<p>определению хронического бронхита по критериям ВОЗ, устанавливается осложнение основного заболевания в виде хронического простого (необструктивного) бронхита.</p> <p>У всех пациентов с пневмокониозами, у которых развиваются такие симптомы, как изменение продукции мокроты, лихорадка и усиление одышки, данные клинические проявления требуют назначения соответствующего лечения.</p>	клиническая практика
--	---	-----------------------------

5.4.2. Хроническая обструктивная болезнь легких

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
средняя	<p>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.</p>	Приемлемая клиническая практика
	<p>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</p>	A

5.4.3. Туберкулез

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
низкая	<p>У пациентов с силикозом имеется повышенный риск присоединения туберкулеза</p>	B

5.4.4. Рак легких

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
низкая	<p>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».</p> <p>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.</p>	Приемлемая клиническая практика

	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.	
	Степень профузии малых и больших изменений при пневмокониозах коррелирует со смертностью от рака легких.	C
	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.	A
	Риск развития рака легких (всех гистологических типов) в особенности высок при длительной работе в условиях воздействия АПФД в концентрациях, превышающих гигиенические нормативы.	A

5.4.5. Легочное сердце

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
низкая	Развивается вследствие снижения уровня кислорода в крови при развитии легочной гипертензии (ЛГ). Легочная гипертензия при пневмокониозах относится к третьей группе 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	C
	Оптимальное лечение ЛГ как осложнения пневмокониоза заключается в долгосрочной оксигенотерапии для пациентов с хронической гипоксемией	C
	Использование препаратов для лечения легочной артериальной гипертензии (группа 1 по классификации ЛГ, 2009 г.) не показано для пациентов с ЛГ, обусловленной легочными заболеваниями	C

5.4.6. Ревматоидный артрит

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
низкая	У пациентов с силикозом и антракосиликозом имеется повышенный риск развития ревматоидного артрита	C

5.4.7. Хроническая болезнь почек

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
---------------------------------	--------------	---------------------------

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 ХПН	B
--------	---	----------

5.4.8. Диффузные болезни соединительной ткани

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
низкая	У пациентов с силикозом имеется повышенный риск развития системной красной волчанки, системной склеродермии (синдром Эразмуса), гранулематоза Вегенера	D

5.4.9. Аутоиммунные заболевания

Вероятность развития осложнения	Рекомендация	Степень силы рекомендации
низкая	У пациентов с силикозом имеется повышенный риск развития интерстициального гранулематозного дерматита (синдрома Аккермана), аутоиммунного поражения почек, обыкновенной пузырчатки	D

5.5. Примеры формулировок заключительных диагнозов и экспертно-трудовых решений

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.

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.

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.

Силикоз, быстро прогрессирующее течение, узловая форма (p/q, 2/2, B, em, cl, pq), 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.

6. Прогноз

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

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

7. Лечение

7.1. Ключевые положения

- 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.

7.2. 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.

7.3. 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.

Группа пациентов	Линия терапии	Лечение	Степень силы рекомендации
Острый вторичный альвеолярный протеиноз (силикоз, острое течение) Редко Может развиваться спустя недели-месяцы воздействия экстремально высоких концентраций Симптомы аналогичны таковым при хроническом силикозе, но развиваются быстрее	1я	Тотальный бронхоальвеолярный лаваж	В

Пневмокониоз (силикоз, антракосиликоз и др.), медленно прогрессирующее течение	1я	Отказ от курения. При силикозе, с учетом повышенного риска развития рака легких и учитывая постоянное нарастание проявлений заболевания – отказ от курения настоятельно рекомендуется. Рациональное трудоустройство при узелковой форме силикоза.	Приемлемая клиническая практика
Пневмокониоз (силикоз, антракосиликоз и др.), медленно прогрессирующее течение	2я	Патогенетическое лечение пневмокониоза направлено на подавление оксидативного стресса, обуславливающего прогрессирующее фиброзирующее процесса. Для усиления системы антиоксидантной защиты организма рекомендуется использовать N-ацетилцистеин, который уменьшает прогрессирующее рестриктивного синдрома и снижение диффузионной способности легких, усиливает насыщение гемоглобина кислородом в условиях физической нагрузки. Для повышения устойчивости кониофагов к энергодефицитному состоянию и внутриклеточной гипоксии возможно назначение глутаминовой кислоты. Как антифибротическое и иммуномодулирующее лекарственное средство рекомендуется лонгидаза.	C D D
Одышка при физической нагрузке	2я	Легочная реабилитация ¹⁷ Рекомендована всем больным пневмокониозами с одышкой при физической нагрузке.	Приемлемая клиническая практика
Гипоксия	2я	Кислород ¹⁸ В длительной терапии кислородом (более 15 час в день) нуждаются: - Пациенты с парциальным давлением PaO ₂ 55 мм рт.ст. и ниже, или сатурацией кислорода SpO ₂ ≤ 88% и ниже, - 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 ≥ 55%).	B D

¹⁷ - структурированная программа физических упражнений, которая имеет своей целью повышение толерантности к нагрузке, уменьшение одышки и улучшение качества жизни.

¹⁸ - 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 (**Уровень доказательности B**).

		Если десатурация происходит во время сна, кислород может использоваться только ночью.	
При осложнении пневмокониоза ХОБЛ	2я	Бронходилататоры ¹⁹ 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	2я	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. Показания, осложнения и противопоказания к трансплантации легких при пневмокониозе такие же, как при других хронических респираторных заболеваниях ²⁰ .	В

7.4. 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

¹⁹ - Бронходилататоры назначают при необходимости или на регулярной основе для профилактики развития или уменьшения выраженности симптомов. Основными бронходилататорами являются бета₂-агонисты, антихолинергические средства, теofilлин и их лекарственные комбинации.

²⁰ - 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.

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.

8.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.

8.1.Первичная профилактика

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

Приемлемая клиническая практика

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.

8.2. Вторичная профилактика

Приемлемая клиническая практика

1. Медицинские осмотры работников эффективны для ранней диагностики пневмокониоза.
2. 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.
- 3.Вакцинация от пневмококка и гемофильной палочки – эффективна для профилактики обострений ХОБЛ.
- 4.Отказ от курения является важным мероприятием для снижения риска развития рака легких и развития ХОБЛ.
5. Для пациентов с силикозом эффективным является активный скрининг на туберкулез.

ПРИЛОЖЕНИЯ

Рекомендуемая форма протокола описания рентгенографии ОГК у работника пылевой профессии с целью классификации патологических изменений в соответствии с Международной рентгеновской классификацией пневмокониозов МОТ (2011 г.)

ОБЗОРНАЯ РЕНТГЕНОГРАММА ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ														
число	месяц	год	№	ФАМИЛИЯ, И. О. РАБОТНИКА										
МЕСТО РАБОТЫ				ДАТА РОЖДЕНИЯ										
Примечание: просьба описать Вашу интерпретацию данного снимка, поставив "X" в соответствующие поля данной формы														
1. Качество снимка														
<input type="checkbox"/> жесткий		<input type="checkbox"/> неправильная установка		<input type="checkbox"/> не на вдохе										
1 2 3 н/ч		<input type="checkbox"/> мягкий		<input type="checkbox"/> низкий контраст		<input type="checkbox"/> зернистость								
(если не 1, отметьте нужное в подходящих ячейках)														
<input type="checkbox"/> артефакт(ы)		<input type="checkbox"/> плохая проявка		<input type="checkbox"/> другое (пояснить)										
2А. Имеются ли паренхиматозные изменения, признаки которых соответствуют пневмокониозу?														
ДА <input type="checkbox"/>				заполните разделы 2Б и 2В		НЕТ <input type="checkbox"/>				переходите к разделу 3А				
2Б. Малые паренхиматозные изменения					2В. Большие паренхиматозные изменения									
а) форма/размер		б) зоны		в) профузия			размер							
основные		дополнит.		П		Л		0/-			0/0		0/1	
р s		р s		верхн.				1/0			1/1		1/2	
q t		q t		средн.				2/1			2/2		2/3	
г u		г u		нижн.				3/2			3/3		3/+	
3А. Имеются ли плевральные изменения, признаки которых соответствуют пневмокониозу?														
ДА <input type="checkbox"/>				заполните разделы 3Б и 3В		НЕТ <input type="checkbox"/>				переходите к разделу 4А				
3Б. Плевральные бляшки (отметьте положение, кальцинацию, протяженность и толщину)														
грудная стенка:		положение		кальцинация		протяженность			толщина					
бок.		0 П Л		0 П Л		до 1/4 латеральной грудной стенки = 1			от 3 до 5 мм=a; от 5 до 10 мм=b; более 10 мм=c					
фас		0 П Л		0 П Л		от 1/4 до 1/2 =2; более 1/2 = 3								
диафрагма		0 П Л		0 П Л		0 П		0 П		0 П		0 П		
другое		0 П Л		0 П Л		1 2 3		1 2 3		1 2 3		1 2 3		
3В. Облитерация реберно-диафрагмального угла														
П Л				Переходите к разделу 3Г		НЕТ <input type="checkbox"/>				Переходите к разделу 4А				
3Г. Диффузные плевральные наложения (отметьте положение, кальцинацию, протяженность и толщину)														
грудная стенка:		положение		кальцинация		протяженность			толщина					
бок.		0 П Л		0 П Л		до 1/4 латеральной грудной стенки = 1			от 3 до 5 мм=a; от 5 до 10 мм=b; более 10 мм=c					
фас		0 П Л		0 П Л		от 1/4 до 1/2 =2; более 1/2 = 3								
		0 П Л		0 П Л		0 П		0 П		0 П		0 П		
		0 П Л		0 П Л		1 2 3		1 2 3		1 2 3		1 2 3		
4А. Имеются ли другие изменения?														
ДА <input type="checkbox"/>				заполните разделы 4Б, 4В, 4Г		НЕТ <input type="checkbox"/>				Переходите к разделу 5				
4Б. Другие символы (при наличии соответствующих изменений кодирование обязательно)														
aa at ax bu ca cg cn co cp cv di ef em es fr hi ho id ih kl me pa pb pi px ra rp tb														
OD При наличии прочих заболеваний или значимых изменений, они должны быть описаны в разделах 4В/4Г.														
4В. Отметьте "X" в соответствующих полях данной формы					4Г. Другие комментарии									
Диафрагмальные изменения					Изменения легочной паренхимы									
<input type="checkbox"/> эвентрация					<input type="checkbox"/> непарная доля									
<input type="checkbox"/> грыжа пищеводного отверстия диафрагмы					<input type="checkbox"/> пневмосклероз									
					<input type="checkbox"/> инфильтрат									
Заболевания дыхательных путей					<input type="checkbox"/> узелки									
<input type="checkbox"/> усиление бронховаскулярного рисунка														
<input type="checkbox"/> гиперинфляция					Прочие изменения									
					<input type="checkbox"/> инородное тело									
Костные изменения					<input type="checkbox"/> послеоперационные изменения									
<input type="checkbox"/> патология костей грудной клетки					<input type="checkbox"/> кисты									
<input type="checkbox"/> старые переломы														
<input type="checkbox"/> свежие переломы					Патология сосудов									
<input type="checkbox"/> сколиоз					<input type="checkbox"/> аномалии аорты или									
<input type="checkbox"/> изменения костей позвоночника					<input type="checkbox"/> изменения др. сосудов									
					5. Ф.И.О. рентгенолога									
					М.П.									
					Подпись									

Рекомендации по проведению функциональных исследований легких
у работников пылевых профессий и больных пневмокониозами

1. Проведение спирометрии

Ключевыми моментами, определяющими качество спирометрии, являются:

- Максимально глубокий вдох.
- Плотное обхватывание губами мундштука.
- Осуществление выдоха настолько быстро и полно, насколько это возможно.
- Повторение теста до получения трех приемлемых и воспроизводимых результатов.
- Фиксирование наилучших значений ОФВ₁ и ФЖЕЛ, даже если они исходят из разных маневров.
- Использование носового зажима с целью предотвращения потери измеряемого объема воздуха через нос.

Наиболее распространенные причины низкого качества спирометрии:

- Недостаточное усилие пациента (возможно при плохом инструктаже).
- Неспособность в полной мере наполнить легкие перед маневром.
- Неполный выдох.
- Медленное начало маневра.
- Утечка воздуха (например, между губами и мундштуком).
- Плохо калиброванный или плохо обслуживаемый спирометр.
- неподготовленный или плохо обученный медицинский работник.
- Неспособность пациента понять инструкции.
- Кашель во время маневра.
- Спазм голосовой щели.
- Закрытие мундштука языком или зубами.
- Вокализация во время маневра.
- Неправильная поза (наклонившись вперед или сгорбившись).

Таким образом, приемлемые и воспроизводимые результаты спирометрии (рис. 5) получаются при таких маневрах форсированного выдоха, при которых имели место полное наполнение воздухом легких, максимальное усилие при выдохе без замедления маневра в его начале и без пауз во время маневра, выполнявшиеся до тех пор, пока имелся воздух для выдоха.

Спирометрия является безопасной процедурой. Тем не менее, проведение данного исследования требует от пациента максимальных физических усилий, включающих создание высокого внутригрудного давления. Поэтому желательно отложить (или отменить) проведение спирометрии в следующих случаях:

- Недавно перенесенные хирургические вмешательства,
- Наличие аневризм (церебральных, кардиальных, брюшных),
- Нестабильность сердечно-сосудистой деятельности,
- Кровохарканье неизвестной природы,
- Пневмоторакс,
- Абдоминальный или торакальный болевой синдром,
- Тошнота или диарея,
- Неспособность больного понять инструкции.

Поэтому гораздо легче проводить тест при помощи спирометра, который позволяет увидеть график кривой «поток-объем» в режиме реального времени и выдает комментарии о качестве маневра. Результаты считаются

воспроизводимыми, если изменения значений $ОФВ_1$ и ФЖЕЛ меньше, чем 200 мл между двумя лучшими маневрами. В случае получения спирометрии низкого качества (рис. 6) необходимо повторить маневр, объяснив пациенту его ошибку.

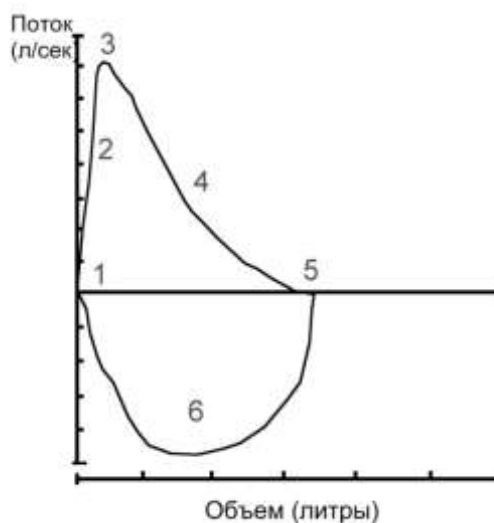


Рисунок 5

Кривая «поток-объем» с приемлемыми характеристиками [по McCarty К., 2009]: 1 – мгновенный старт выдоха; 2 – быстрый рост потока до пикового значения; 3 – острый пик в начале выдоха; 4 – ровное непрерывное снижение потока; 5 – постепенное снижение потока до минимума; 6 – ровная кривая вдоха

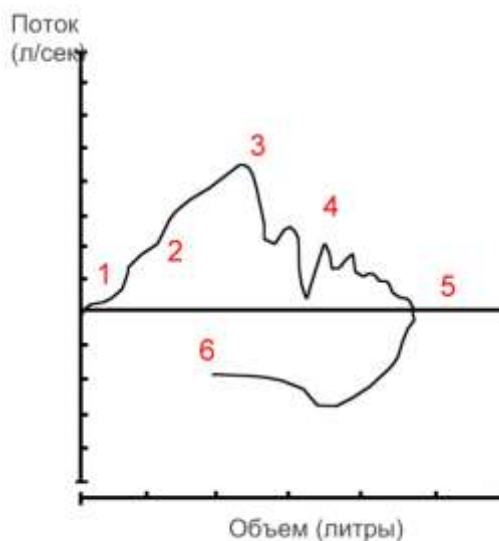


Рисунок 6

Кривая «поток-объем» с неприемлемыми характеристиками: 1 – медленный старт; 2 – медленное нарастание потока; 3 – плавный пик; 4 – неровное непрерывное снижение потока (кашель или паузы); 5 – внезапное снижение потока до нуля; 6 – неполный вдох [по McCarty К., 2009].

Во время периодического медицинского осмотра при спирометрии достаточно проведение маневра форсированного выдоха, который позволяет оценить основные показатели спирометрии и форму петли «поток-объем».

При обследовании в условиях профпатологической клиники спирометрическое исследование должно проводиться при спокойном и при форсированном дыхании.

При спокойном дыхании оценивается паттерн дыхания, определяется жизненную емкость легких (ЖЕЛ) и ее составляющие: резервный объем выдоха (РОВд) и емкость вдоха (Евд). ЖЕЛ, максимальный объем воздуха, который можно вдохнуть или выдохнуть, является основным показателем, получаемым при спирометрии на фоне спокойного дыхания. Для определения жизненной емкости легких рекомендуется измерять ЖЕЛвд; если же это невозможно, то в качестве альтернативы может быть использован показатель ЖЕЛвыд. Поскольку проведение маневра ЖЕЛ зависит от усилий, прилагаемых пациентом, необходимо получить три воспроизводимые попытки. Разница между двумя максимальными ЖЕЛ не должна превышать 5% или 200 мл. В протокол заносят максимальное значение ЖЕЛ и средние значения Евд и РОВд.

С помощью маневра форсированного выдоха измеряют форсированную жизненную емкость легких (ФЖЕЛ) и показатели объемной скорости воздушного потока (объем форсированного выдоха за 1 секунду - ОФВ₁, отношение ОФВ₁ к ФЖЕЛ, максимальный усредненный экспираторный поток - СОС₂₅₋₇₅, максимальные экспираторные потоки на уровнях 25, 50 и 75% ФЖЕЛ, пиковую скорость выдоха - ПОС). ОФВ₁ является наиболее важным показателем. Он более или менее независим от усилия, приложенного во время маневра выдоха, и зависит только от свойств легких и дыхательных путей. ОФВ₁ хорошо воспроизводим и не может быть больше ФЖЕЛ. Отношение ОФВ₁ к ЖЕЛвд называется индексом Тиффно, но чаще применяют отношение ОФВ₁ к ФЖЕЛ, что упрощает исследование, поскольку для этого достаточно только маневра форсированного выдоха. У здоровых лиц разница между ЖЕЛ и ФЖЕЛ минимальна и составляет не более 100-150 мл.

Результаты исследования должны быть представлены как количественно, так и графически. Данные необходимо указывать в абсолютных величинах и в процентах от должных значений.

При выявлении бронхиальной обструкции у пациента, обследуемого в профпатологической клинике, необходимо также определить ее обратимость. С этой целью используют бронходилатационный тест. При проведении бронходилатационных тестов с применением дозированных аэрозолей следует использовать спейсер. Однократная доза при использовании дозированного аэрозоля у взрослых не должна превышать:

- для β_2 -агонистов короткого действия (фенотерола, сальбутамола) – 200-400 мкг;

- для ипратропиума бромида – 80 мкг.

При использовании небулайзеров однократная доза не должна превышать:

- для β_2 -агонистов короткого действия (фенотерола, сальбутамола) – 2,5-5 мг;

- для ипратропиума бромида – 500 мкг.

Повторное спирометрическое исследование необходимо провести через 15 минут после ингаляции β_2 -агонистов или через 30 мин после ингаляции антихолинергических препаратов. Реакцию на бронходилататор следует оценивать по динамике показателя ОФВ₁, так как этот показатель является наиболее воспроизводимым. Бронходилатационный ответ оценивается как положительный, если после ингаляции бронходилататора прирост по ОФВ₁ составляет более 12% или более 200 мл.

2. Измерение легочных объемов

Измерение легочных объемов является вторым этапом функционального исследования и позволяет получить информацию, необходимую для уточнения типа вентиляционных нарушений и подтверждения предполагаемых рестриктивных изменений легочной функции (рис. 7). Предположить наличие рестриктивных

нарушений можно при низких значениях ЖЕЛ при нормальном индексе Тиффно по данным спирометрии.

При исследовании легочных объемов можно измерить общую емкость легких (ОЕЛ) и ее составляющие: жизненную емкость легких (ЖЕЛ), остаточный объем легких (ООЛ) и функциональную остаточную емкость легких (ФОЕ), а также диагностировать наличие гиперинфляции (повышение воздушности легочной ткани). Точность исследования зависит от степени точности измерения остаточного объема газа в легких (функциональной остаточной емкости, ФОЕ).

Измерение легочных объемов проводят тремя способами: вымыванием азота, разведением инертного газа или методом общей бодиплетизмографии.

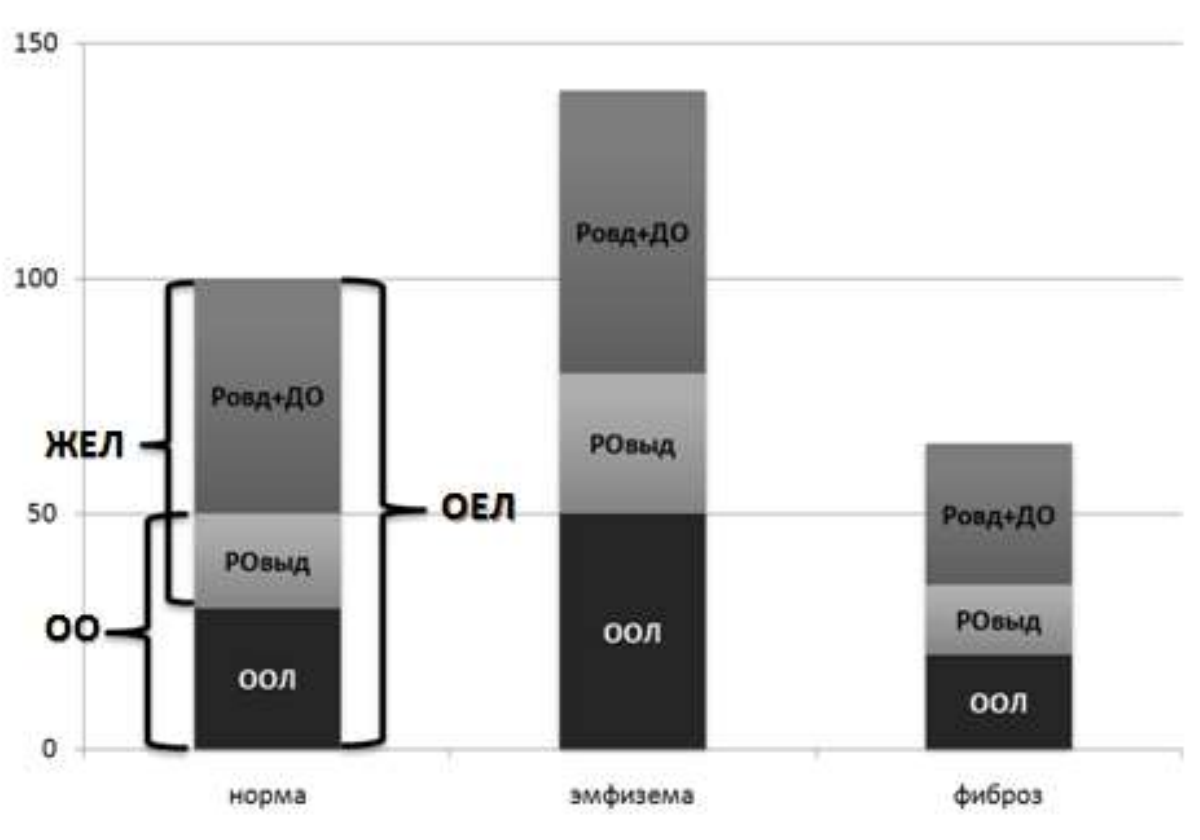


Рисунок 7

Схематическое изображение легочных объемов в норме, при эмфиземе и фиброзе

Измерение ОЕЛ и ее составляющих оказывает существенную помощь в диагностическом процессе и является ключевым исследованием при дифференциальной диагностике обструктивных и рестриктивных нарушений. Заключение об имеющихся рестриктивных нарушениях лучше делать на основании снижения ОЕЛ (диапазон нормальных значений 80-120% должного значения) и всех ее составляющих, тогда как при обструктивных и сочетанных обструктивно-рестриктивных нарушениях некоторые составляющие ОЕЛ снижены, некоторые повышены.

Снижение ЖЕЛ не позволяет судить о наличии рестриктивных нарушений, поскольку это может наблюдаться как при рестриктивных, так и при обструктивных нарушениях. В последнем случае это связано с повышением ООЛ вследствие компрессии дыхательных путей и ограничением скорости воздушного потока, что

приводит к неполному опорожнению легких. При болезни мелких бронхов ООЛ повышается без изменения ОЕЛ; соответственно ЖЕЛ снижается (с пропорциональным снижением ОФВ₁). Следовательно, снижение ЖЕЛ в отдельности не может широко использоваться в разграничении рестриктивных, обструктивных и смешанных нарушений вентиляции.

3. Исследование диффузионной способности легких

Измерение диффузионной способности легких (DLCO), известное также как измерение переноса оксида углерода (TLCO), обычно составляет третий этап в оценке легочной функции после выполнения спирометрии и измерения легочных объемов.

Исследование диффузионной способности играет важную роль при постановке функционального диагноза и применяется для выработки клинической тактики у пациентов с подозреваемым или подтвержденным заболеванием легочной паренхимы. У больных с морфологически подтвержденным диагнозом интерстициального заболевания легких DLCO является более чувствительным показателем, чем ЖЕЛ и ОЕЛ. Для диагностики эмфиземы диффузионная способность легких является более информативным показателем, чем легочная растяжимость и по информативности сравнима с компьютерной томографией.

Существует несколько методик определения трансфер-фактора. Наиболее предпочтительным тестом является метод однократной задержки дыхания, поскольку он наиболее надежен и доступен.

Диффузионная способность легких зависит от альвеолярного объема и следовательно, от степени наполнения легких воздухом - инфляции, вентиляционно-перфузионных отношений, объема крови в легочных капиллярах, концентрации гемоглобина и напряжения СО в крови.

Диффузионная способность легких снижена менее 75% от должных значений при поражениях легочной паренхимы, включая интерстициальные заболевания легких, болезни накопления и диссеминации опухолевой природы. Таким образом, данный показатель обладает низкой специфичностью, но высокой чувствительностью.

Диагностический алгоритм при ПЗ ОД



Примечание:

ПЗ ОД – профессиональные заболевания органов дыхания, ВМ – высокомолекулярные, НМ – низкомолекулярные, ИЗЛ – интерстициальные заболевания легких, ПБД – постбронходилатационная проба, ПБА – профессиональная бронхиальная астма, ХПБ – хронический профессиональный простой (необструктивный) бронхит, ВДП – верхние дыхательные пути.

Имеются ли (имелись ли в течение профессиональной деятельности) на рабочем месте пациента профессиональные факторы риска развития ПЗ ОД (контакт с аэрозолями преимущественно фиброгенного действия, и/или веществами раздражающего действия, и/или ВМ- либо НМ-аллергенами на рабочем месте)? От правильного ответа на этот вопрос зависит дальнейшее качество диагностики, поэтому необходимо обеспечить качественный сбор профессионального анамнеза

при высокой степени достоверности информации об уровнях вредных веществ в воздухе рабочей зоны. Следует отметить, что при аллергических заболеваниях (профессиональная бронхиальная астма, профессиональный экзогенный аллергический альвеолит) уровень аллергена может не превышать ПДК. Безусловно, обязательным условием диагностики ПЗ ОД является высокий уровень знаний специалиста по медицине труда о характере вредного действия промышленных аэрозолей различного состава.

Есть Ro-признаки наличия ИЗЛ? Безупречное качество проведения обзорной рентгенографии органов грудной клетки в двух проекциях и наличие у врача-рентгенолога знаний о рентгенологической классификации пневмокониозов МОТ являются необходимыми и достаточными условиями для успешной и ранней диагностики пневмокониозов. В противном случае врач-профпатолог должен обеспечить повторное рентгеновское исследование с обязательным контролем его качества, либо (при низкой квалификации врача-рентгенолога) лично просматривать рентгенограммы работников пылевых профессий для выявления подозрений на профессиональные ИЗЛ.

При подозрении на альвеолит показано выполнение ВРКТ. В случае отсутствия изменений на обзорных рентгенограммах при наличии одышки и рестриктивных нарушениях внешнего дыхания, снижении диффузионной способности легких необходимо проведение ВРКТ для выявления рентген-отрицательной формы альвеолита.

Есть кашлевой анамнез и/или одышка? После исключения так называемых «рестриктивных» заболеваний необходимо оценить наличие и характер клинических симптомов, из которых важнейшими и наиболее часто встречающимися являются кашель и одышка. При этом существенную помощь врачу-профпатологу могут оказать стандартные вопросники по диагностике респираторных заболеваний, которые позволяют унифицировать процесс сбора жалоб и повысить качество осмотра при сокращении времени, затрачиваемого на его проведение.

Есть бронхиальная обструкция? 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 очевидна роль качества спирометрии при диагностике ПЗ ОД.

Положительная ПБД проба? Положительная ПБД проба с высокой степенью вероятности указывает на наличие бронхиальной астмы. Окончательная диагностика данного заболевания, безусловно, требует проведения дальнейших исследований, которые не могут быть отражены полностью в данном простом алгоритме.

Есть хронический продуктивный кашель? У пациентов, которые, при наличии кашлевого анамнеза и/или одышки, не имеют изменений спирометрических показателей, необходимо уточнение продуктивного характера кашля и обязательное исключение его внелегочных причин (гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, психогенный кашель, применение ингибиторов АПФ).

ОФВ1/ФЖЕЛ < 0,7? У пациентов с диагностированной необратимой или частично обратимой обструкцией необходимо убедиться в соответствии характера обструкции диагностическим критериям ХОБЛ.

Есть симптомы аллергического ринита? Если исключены ИЗЛ и бронхообструктивные заболевания, то одним из завершающих шагов алгоритма является ответ пациента на вопросы, касающиеся симптомов аллергического

ринита, которые являются достаточно специфичными. Безусловно, необходим также осмотр оториноларинголога, подтверждающий диагноз аллергического ринита, при наличии которого продолжение профессионального контакта с промышленными аэрозолями раздражающего и/или сенсибилизирующего действия является абсолютно противопоказанным вследствие высокого (практически в 5 раз – уровень доказательности А) риска развития бронхиальной астмы в течение года после развития клиники аллергического ринита и продолжении контакта с этиологическим фактором.

Есть патология слизистых оболочек ВДП? Завершающий этап диагностического алгоритма на начальном, догоспитальном, этапе – оценка наличия распространенных изменений, атрофического или катарального типа, у работника пылевой профессии. При наличии длительного стажа в контакте с промышленными аэрозолями различного состава обнаружение вышеописанных изменений является достаточным основанием для подозрения на профессиональное заболевание верхних дыхательных путей.

Перечисленная последовательность действий позволяет на начальном этапе диагностического процесса своевременно заподозрить наличие профессиональной респираторной патологии, очертить круг заболеваний, с которыми необходимо дифференцировать выявленное патологическое состояние, и выбрать дальнейшую стратегию ведения пациента.

Литература

1. Величковский Б.Т. Фиброгенные пыли. Особенности строения и механизма действия // Горький: Волго-Вятское книжное изд-во, 1980. 160 с.
2. Орлова Г.П. Пневмокониозы // Диссеминированные заболевания легких / под ред. проф. М.М. Ильковича. – М.: ГЕОТАР-Медиа, 2011. – Гл. 2. – С. 211-238.
3. American Association of Physicists in Medicine AAPM Report No. 31, Standardized Methods for Measuring Diagnostic X-ray Exposures, 1990, 26 P.
4. ATS/ERS/JRS/ALAT: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-Based Guidelines For Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011, 183:788-824.
5. Behr J, Demedts M, Buhl R, et al: Lung function in idiopathic pulmonary fibrosis—extended analyses of the IFIGENIA trial. *Respir Res* 2009, 10:101.
6. Brichet A., Salez F., Lamblin C., Wallaert B. Coal workers' pneumoconiosis and silicosis // Occupational lung disorders: Eur. Resp. Monograph. – 1999. – Chap.7. – P.136-157.
7. Bronchoalveolar lavage in occupational lung diseases / C.R. Cordeiro, et al. // *Semin Respir Crit Care Med*. 2007 Oct;28(5):504-513.
8. Brown T. Silica exposure, smoking, silicosis and lung cancer - complex interactions // *Occup Med (Lond)*. 2009 Mar; 59(2):89-95.
9. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Silicosis-related years of potential life lost before age 65 years—United States, 1968-2005. *MMWR Morb Mort Wkly Rep*, Vol.57, (2008), pp.771.
10. Centers for Disease Control and Prevention. Pneumoconiosis prevalence among working coal miners examined in federal chest radiograph surveillance programs – United States, 1996–2002. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2003;52: 336–340.
11. Christiani D.C., Mehta A.J., Yu C.L. Genetic susceptibility to occupational exposures // *Occup Environ Med*. 2008 Jun;65(6):430-436/
12. Cohen R.A., Patel A., Green F.H. Lung disease caused by exposure to coal mine and silica dust // *Semin Respir Crit Care Med*. 2008 Dec;29(6):651-661.
13. Comparison of Digital Radiographs with Film Radiographs for the Classification of Pneumoconiosis / A. Franzblau et al. // *Acad Radiol* 2009;16:669–677.
14. Complications of pneumoconiosis: radiologic overview / J.S. Jun, et al. // *Eur J Radiol*. 2013 Oct; 82(10): 1819-1830.
15. Computed Tomography for diagnosis and grading dust-induced occupational lung disease / T. Blum, et al. // *Curr Opin pulm Med*, Vol.14, No (2008), pp.135-140.
16. Cullinan P., Reid P. Pneumoconiosis // *Prim Care Respir J*. 2013 Jun; 22(2):249-252.
17. Development of standard digital images for pneumoconiosis / W.J. Lee, et al. // *J Korean Med Sci*. 2011 Nov; 26(11):1403-1408.
18. Dose-response meta-analysis of silica and lung cancer / Y. Lacasse, et al. // *Cancer Causes Control*. 2009 Aug; 20(6):925-933.
19. Dysregulation of autoimmunity caused by silica exposure and alteration of Fas-mediated apoptosis in T lymphocytes derived from silicosis patients / T. Otsuki, et al. // *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2011 Jan-Mar; 24(1 Suppl):11S-16S.
20. Effect of a Two-hour Training on Physicians' Skill in Interpreting Pneumoconiotic Radiographs / N.R. Ngatu, et al. // *J Occup Health*, Vol.52, (2010), pp.294-301.
21. Erasmus' syndrome with pseudo-tumour masses / N. Chaouch, et al. // *Rev Mal Respir*. 2011 Sep; 28(7):924-927.
22. Fireman E. Man-made mineral fibers and interstitial lung diseases // *Curr Opin Pulm Med*. 2014 Mar; 20(2):194-198.
23. Gamble, JF. Silicate pneumoconiosis.. In: Occupational respiratory diseases, Merchant JA, (Ed), Publication No. DHHS (NIOSH) 86-102, Government Printing Office, Washington, DC, (1986). p.243.
24. Gómez Carrera L., Bonilla Hernan G. Pulmonary manifestations of collagen diseases // *Arch Bronconeumol*. 2013 Jun; 49(6):249-260.

25. Guha N., Straif .K, Benbrahim-Tallaa L. The IARC Monographs on the carcinogenicity of crystalline silica // *Med Lav*. 2011 Jul-Aug;102(4):310-320.
26. Industry and job-specific mortality after occupational exposure to silica dust / A. Scarselli, et al. // *Occup Med (Lond)*. 2011 Sep;61(6):422-429.
27. International Labour Office (ILO). Guidelines for the use of ILO international classification of radiographs of pneumoconioses. Revised edition 2011. International Labour Office, Geneva. 2011. 57 P.
28. Is exposure to silica associated with lung cancer in the absence of silicosis? A meta-analytical approach to an important public health question / T.C. Erren, et al. // *Int Arch Occup Environ Health*, Vol.82, No8, (August 2009), pp.997-1004.
29. Kelley J. Occupational Lung Diseases Caused by Asbestos, Silica, and Other Silicates // *Baum's Textbook of Pulmonary Diseases* / editors: Crapo J.D., Glassroth J., Karlinsky J.B., King T.E. – 2004. – S. 951-973.
30. Kenny LC, Hurley F, Warren ND. Estimation of the risk of contracting pneumoconiosis in the UK coal mining industry. *Ann Occup Hyg* 2002; 46(suppl 1):257–260.
31. Laney A.S., Attfield M.D. Coal worker's pneumoconiosis and progressive massive fibrosis are increasingly more prevalent among workers in small underground coal mines in the United States. *Occup Environ Med*, Vol.67, No6, 2010, pp.428-431.
32. Laney A.S., Weissman D.N. The classic pneumoconioses: new epidemiological and laboratory observations // *Clin Chest Med*. 2012 Dec;33(4):745-758.
33. Lee W.J., Choi B.S. Utility of digital radiography for the screening of pneumoconiosis as compared to analog radiography: radiation dose, image quality, and pneumoconiosis classification // *Health Phys*. 2012 Jul; 103(1):64-69.
34. Leung C.C., Yu I.T., Chen W. Silicosis // *Lancet*. 2012 May 26; 379(9830): 2008-2018.
35. Lung transplantation in patients with coal workers' pneumoconiosis / D.Jr.Hayes, et al. // *Clin Transplant*. 2012 Jul-Aug; 26(4):629-634.
36. McCarty K. Pulmonary Function Testing / K. McCarthy, R.A. Dweik. – Medscape (Updated Oct 20, 2009) [Electronic recourse]. – Medscape's Continually Updated Clinical Reference. – 2009. – Режим доступа: <http://emedicine.medscape.com/article/303239-overview>.
37. Meta-analyses of published epidemiological studies, 1979-2006, point to open causal questions in silica-silicosis-lung cancer research / T.C. Erren, et al. // *Med Lav*. 2011 Jul-Aug; 102(4):321-335.
38. Meta-analysis of silicosis and lung cancer / Y. Lacasse, et al. // *Cand J Work Environ Health*, Vol.31, No6, 2005, pp.450-458.
39. Occupational silica exposure and lung cancer risk: a review of epidemiological studies 1996-2005 / C. Pelucchi, et al. // *Ann Oncol*, Vol.17, No7, (July 2006), pp.1039-1050.
40. Outcome of Coal Worker's Pneumoconiosis with Acute Respiratory Failure / H.N. Shen, et al. // *Chest*, Vol. 125, No3, 2004, pp.1052-1058.
41. Parkes W.R. Pneumoconiosis associated with coal and other carbonaceous materials // Parkes W.R., ed. *Occupational Lung Disorders*. 3rd ed. L.: Butterworths, 1994. P. 366–368.
42. Petsonk E.L., Rose C., Cohen R. Coal mine dust lung disease. New lessons from old exposure // *Am J Respir Crit Care Med*. 2013 Jun 1;187(11):1178-1185.
43. Petsonk EL, ed. Application of the ILO International Classification of Radiographs of Pneumoconioses to Digital Chest Radiographic Images. Proceedings of a NIOSH Scientific Workshop. Cincinnati, OH: U.S. Department of Health and Human Services, Public Health Service, Centers for Disease Control and Prevention, National Institute for Occupational Safety and Health. DHHS (NIOSH) Publication No. 2008-2139.
44. Popper HH. Interstitial lung diseases-can pathologists arrive at an etiology-based diagnosis? A critical update // *Virchows Arch*. 2013 Jan; 462(1): 1-26.
45. Proposed criteria for mixed-dust pneumoconiosis: definition, descriptions, and guidelines for pathologic diagnosis and clinical correlation / K. Honma, et al. // *Hum Pathol*, Vol. 35, No12, (Dec. 2004), pp. 1515-1523.
46. Rapidly progressive coal workers' pneumoconiosis in the United States: geographic clustering and other factors // V C Antao, E L Petsonk, L Z Sokolow, et al. // *Occup Environ Med* 2005;62: 670–674.

47. Rheumatoid pneumoconiosis (Caplan's syndrome) / J. Schreiber, et al. // *Eur J Intern Med.* 2010 Jun; 21(3):168-172.
48. Rosenman K.D., Reilly M.J., Henneberger P.K. Estimating the total number of newly-recognized silicosis cases in the United States. *Am J Ind Med*, Vol.44, No2, 2003, pp.141-147.
49. Rushton L. Chronic obstructive pulmonary disease and occupational exposure to silica // *Rev Environ Health.* 2007 Oct-Dec; 22(4):255-272.
50. Santo Tomas L.H. Emphysema and chronic obstructive pulmonary disease in coal miners // *Curr Opin Pulm Med.* 2011 Mar; 17(2):123-125.
51. Severe occupational pneumoconiosis among West Virginian coal miners: one hundred thirty-eight cases of progressive massive fibrosis compensated between 2000 and 2009 / W.A. Wade, et al. // *Chest.* 2011 Jun; 139(6):1458-1462.
52. Snashall D., Patel D. ABC of Occupational and environmental Medicine. BMJ books, 2nd Ed., London.
53. Spectrum of high-resolution computed tomography imaging in occupational lung disease / B. Satija, et al. // *Indian J Radiol Imaging.* 2013 Oct;23(4):287-296.
54. Standardization of spirometry / Miller M.R., Hankinson, Y., Brusasko V. et al. // *Eur. Respir. J.* – 2005. – vol. 26. – P. 319 – 338.
55. Steenland K., Ward E. Silica: a lung carcinogen // *CA Cancer J Clin.* 2014 Jan-Feb; 64(1):63-69.
56. Suganuma N, Murata K, Kusaka Y. CR and FPD DR chest radiographic image parameters for the pneumoconioses: the Japanese approach and experience. IN: Petsonk EL, ed. Application of the ILO International Classification of Radiographs of Pneumoconioses to Digital Chest Radiographic Images. Proceedings of a NIOSH Scientific Workshop. Cincinnati, OH: U.S. Department of Health and Human Services, Public Health Service, Centers for Disease Control and Prevention, National Institute for Occupational Safety and Health. DHHS (NIOSH) Publication No. 2008-2139.
57. The value of high resolution computed tomography in the diagnosis of small opacities and complications of silicosis in mine machinery manufacturing workers compared to radiography / S. Jinkai, et al. // *J Occup Health*, 2008, Vol.50, pp.400-405.
58. Tomioka H, Kuwata Y, Imanaka K, et al. A pilot study of aerosolized N-acetylcysteine for idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology.* 2005;10:449-455.
59. Tuberculosis and silicosis: epidemiology, diagnosis and chemoprophylaxis / C.E. Barboza, et al. // *J Bras Pneumol.* 2008 Nov; 34(11):959-966.
60. Uncommon occupational lung diseases: high-resolution CT findings // L. Flors, et al. // *AJR Am J Roentgenol.* 2010 Jan; 194(1):W20-26.
61. What tools should be used for follow-up post occupational exposure? What should be the frequency? / M. Letourneux, et al. // *Rev Mal Respir.* 2012 Feb; 29(2):205-212.