



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Пневмокониозы

МКБ 10: **J60/ J61/ J62/ J63/ J64/J65**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID: **KP508**

URL:

Профессиональные ассоциации:

- : ссоциация врачей и специалистов медицины труда (АМТ)

Утверждены

Ассоциацией врачей и специалистов
медицины труда (АМТ)

Одобрены

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
_____201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	2
Список сокращений	3
Термины и определения	4
1. Краткая информация	4
2. Диагностика.....	12
3. Лечение	17
4. Реабилитация и диспансерное наблюдение	20
5. Профилактика.....	21
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания	22
Критерии качества оценки медицинской помощи	22
Список литературы	22
Приложение А1. Состав рабочей группы.....	26
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	27
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента.....	30
Приложение В. Информация для пациента.....	31
Приложение Г1. Возможные осложнения пневмокониозов.....	33
Приложение Г2. Изменение показателей спирометрии, легочных объемов и диффузионной способности легких при рестриктивных и обструктивных нарушениях легочной функции.....	36
Приложение Г3. Рекомендуемая форма протокола описания рентгенографии ОГК у работника пылевой профессии с целью классификации патологических изменений в соответствии с Международной рентгеновской классификацией пневмокониозов МОТ (2010 г.).....	37

Ключевые слова

- дыхательная недостаточность
- кашель
- компьютерная томография
- одышка
- одышка
- пневмокониоз
- производственная пыль
- рентгенография органов грудной клетки
- санитарно-гигиеническая характеристика условий труда
- силикоз
- фиброз

Список сокращений

АПФД – аэрозоль преимущественно фиброгенного действия
БАЛ – бронхоальвеолярный лаваж
ВГЛУ – внутригрудные лимфатические узлы
В-лф. – В-лимфоциты
ВОЗ – всемирная организация здравоохранения
ВРКТ – компьютерная томография в высокоразрешающем режиме
ДН – дыхательная недостаточность
ЖЕЛ – жизненная емкость легких
ИМ – индуцированная мокрота
ИРИ – иммунорегуляторный индекс
ИФА – иммуноферментный анализ
КВВ – конденсата выдыхаемого воздуха
КТВР – компьютерная томография высокого разрешения
ЛПУ – лечебно-профилактическое учреждение
МВЛ – максимальная вентиляция легких
МКБ 10 (X) – Международная классификация болезней 10 пересмотра
МОТ – Международная Организация Труда
МРК – максимально разовая концентрация
МТ – микобактерии туберкулеза
ОГК – органы грудной клетки
ОФВ1 – объем форсированного выдоха за первую секунду
ПК – пневмокониозы
ПМО – периодические медицинские осмотры
ПМФ – прогрессирующий массивный фиброз
ПЦР – полимеразная цепная реакция
ПЭТ-КТ - позитронно-эмиссионная томография с компьютерной томографией
КТ – компьютерная томография
РНГА – реакция непрямой гемагглютинации
РПГ – реакция пассивного гемолиза
РПК – реакция потребления комплемента
ССК – среднесменная концентрация
Тлф. – Т-лимфоциты
ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких
ХОБЛ – Хроническая Обструктивная Болезнь Легких
DLCO – diffusion lung capacity for carbon monoxide
IL 6 – интерлейкин-6
IL-8 – интерлейкин-8
INF- γ – интерферон-гамма
PaCO₂ – arterial partial pressure of carbon dioxide
SaO₂ – arterial oxygen saturation.
TNF- α – фактор некроза опухоли альфа
VA – alveolar volume,

Термины и определения

Санитарно-гигиеническая характеристика условий труда -

описание санитарного состояния производственной среды с заключением о степени ее соответствия гигиеническим требованиям и нормативам, предусмотренным санитарным законодательством.

«Симптом яичной скорлупы» – тонкий слой кальцификации по периферии лимфатического узла средостения.

Большие рентгенологические изменения – тени с наибольшим размером более 10 мм.

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

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.

Профузия рентгенологических затемнений – плотность насыщения или концентрация малых изменений в участке легкого, имеющем изменения.

Пыль – это взвешенные в воздухе, медленно оседающие твердые частицы, размерами от нескольких десятков до долей мкм. Пыль представляет собой аэрозоль, т.е. дисперсную систему, в которой дисперсной фазой являются твердые частицы, а дисперсионной средой - воздух.

Распространённость рентгенологических затемнений – распределение патологических затемнений по легочным полям.

Силикоз — наиболее часто встречающаяся и нередко тяжело протекающая форма пневмокониоза. Возникает у рабочих многих отраслей промышленности, подвергающихся воздействию производственной пыли, содержащей свободный кристаллический или аморфный оксид (II) кремния (SiO_2).

1. Краткая информация

1.1 Определение

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

1.2 Этиология и патогенез

Причиной развития пневмокониозов является вдыхание фиброгенной неорганической пыли различного состава.

Механизм действия пыли на дыхательные пути и развитие фиброзного процесса в легких давно пытались объяснить с позиции вида пыли, ее физических и химических свойств.

Пыль, попадая в организм с вдыхаемым воздухом, частично оседает на слизистой оболочке дыхательных путей, часть ее скапливается в альвеолах, а затем может проникнуть в лимфатические сосуды межальвеолярных перегородок, плевру и лимфатические узлы корней легких. Этим и объясняют изменения, возникающие в лимфатической системе и плевре при пылевых болезнях. Аспирируются в основном те частицы пыли, размер которых не превышает 10 мкм, так как более крупные частицы быстро осаждаются во внешней среде и количество их во вдыхаемом воздухе невелико. На слизистой оболочке дыхательных путей задерживаются преимущественно пылинки размером 5—10 мкм; пылинки размером от 5 мкм и менее проникают в альвеолы.

Попадая в дыхательные пути, пыль механически раздражает рецепторный аппарат слизистой оболочки и вызывает защитно-приспособительные реакции. Эти реакции сначала

проявляются активизацией секреторной деятельности желез слизистой оболочки и мерцательного эпителия, что способствует осаждению и выведению пылевых частиц. При длительном и интенсивном поступлении пыли в слизистой оболочке дыхательных путей возникают стойкие изменения в виде субатрофических, а затем атрофических процессов, что по существу становится непосредственной причиной развития хронического пылевого бронхита и обструктивной эмфиземы легких.

В патогенезе пылевых болезней легких наиболее сложен вопрос о фиброзе легких, обусловленном воздействием пыли. Имеется немало теорий, с позиций которых пытаются объяснить механизмы действия пыли в возникновении пневмофиброза. Изучался в основном патогенез силикоза — наиболее распространенной и тяжело протекающей формы пневмокониозов.

Существующие теории патогенеза силикоза можно условно разделить на три группы (по характеру влияния пыли диоксида кремния на процесс развития фиброза легких):

- 1) механическая теория;
- 2) токсико-химическая теория;
- 3) биологическая теория.

Сторонники механической теории считают, что возникновение фиброза легких при воздействии пыли диоксида кремния обусловлено ее физическими свойствами. В частности, придавали значение твердости и форме пылевых частиц. Высказывалось мнение, что твердые частицы пыли, имеющие острые грани и углы, механически травмируя легочную ткань, вызывают ответную реакцию в виде развития фиброза на месте их скопления. Однако данная теория не получила полного подтверждения. Оказалось, что пыль карборунда, обладая большей твердостью, чем пыль диоксида кремния, практически не вызывает пневмофиброза. Кроме того, была установлена возможность развития силикоза при воздействии аморфных разновидностей диоксида кремния.

Образование пневмофиброза от воздействия кварцевой пыли пытались объяснить наличием и других физических свойств ее — пьезоэлектрических и полупроводниковых свойств кварца, естественной радиоактивности и кристаллической структуры частиц диоксида кремния; предлагалось учитывать также суммарную величину поверхности и общую массу их. Как показали дальнейшие исследования, на основании лишь физических свойств кварцевой пыли объяснить механизм развития фиброза легких не представляется возможным. Сторонники токсико-химической теории рассматривают возникновение силикотического фиброза с позиций растворимости кварца в жидких средах организма и образования на поверхности пылевых частиц коллоидного раствора кремниевой кислоты. Последняя, являясь химически активным веществом, оказывает непосредственно токсическое действие на клетки с последующим развитием фиброза легких. Высказывалось предположение и о том, что исходным материалом для синтеза коллагена служит поликремниевая кислота, которая образуется при растворении частиц диоксида кремния.

Заслуживают внимания данные, свидетельствующие о способности частиц кварца адсорбировать на своей поверхности различные протеины, в первую очередь глобулины. Это послужило основанием для разработки новых теорий о механизме действия кварцевой пыли.

Биологические теории по существу посвящены изучению биологических реакций организма на воздействие кварцсодержащей пыли. К ним могут быть отнесены теории о роли инфекции, главным образом туберкулезной, в развитии силикотического фиброза. Считается, что пыль кварца активирует латентную туберкулезную инфекцию, которая является основной причиной развития фиброзного процесса. Возникновение фиброза легких при воздействии кварцевой пыли также пытались объяснить развитием лимфостаза (вследствие блокады лимфатических путей пылевыми частицами) и силикотического шока, который наблюдали в эксперименте у животных в ответ на парентеральное введение суспензии кварца. Несостоятельность этих теорий подтверждается возможностью развития так называемого чистого силикоза без участия туберкулезной инфекции, возможностью возникновения блокады лимфатических путей при воздействии других видов пыли, отсутствием связи между фиброзирующим и токсическим действием диоксида кремния.

В последние годы использование различных биохимических, цитохимических, иммунологических методов, электронной микроскопии, полярографии позволило уточнить многие стороны патогенеза силикоза, в том числе интимные стороны действия частиц кварца на клетки организма, их структуру и функциональную деятельность.

Заслуживает внимания гипотеза о значении структуры кристаллической решетки кварца и состояния поверхности его частиц в приобретении фиброгенных свойств кварцевой пыли. Особенностью кристаллической решетки кварца является своеобразное расположение в ней атомов кремния, которые непосредственно соединены с четырьмя атомами кислорода, выполняющими как бы роль промежуточных мостиков, связывающих атомы кремния между собой. Такое строение кристалла кварца обеспечивает ему прочную устойчивость, а поверхность его оказывается химически неактивной. При механическом повреждении кристалла на поверхности его могут образовываться свободные химически активные радикалы, способные гидратироваться с образованием гидроксильных силанольных групп (SiOH), которые, легко реагируя с белками тканей организма, вызывают их деструкцию с последующим развитием фиброза. Эта гипотеза уточняет непосредственное действие кварцевой пыли на клеточные структуры. Механизм развития силикотического фиброза рассматривают с позиций реакции клеточных структур при соприкосновении их с частицами кремния.

Первоначальная реакция легочной ткани на внедрение пыли — фагоцитоз пылевых частиц, в котором активное участие принимают макрофаги (кониофаги). По существу, это реакция на инородное тело. Процесс фагоцитоза обычно сопровождается ускоренной гибелью макрофагов. При этом освобождающиеся пылинки вновь поглощаются другими макрофагами. Обнаружена прямая зависимость между активностью течения силикотического процесса и скоростью гибели макрофагов, фагоцитировавших пылинки. Гибель макрофагов объясняется токсическим действием кварцевой пыли на цитоплазму клеток, что приводит к нарушению их ферментных систем. В макрофагах, поглотивших пылинки, происходит дегенерация митохондрий, сопровождающаяся повреждением их мембран. В дальнейшем повышается проницаемость и лизосомных мембран. Указанные изменения структур мембран способствуют снижению биосинтетической деятельности клеток и приводят к снижению активности окислительно-восстановительных процессов что в свою очередь является причиной извращенного синтеза склеропротеинов, участвующих в образовании коллагенов.

На протяжении ряда лет считали, что в генезе силикотического фиброза ведущая роль принадлежит иммунологическим реакциям. Возникновению иммунологической теории патогенеза силикоза способствовали некоторые морфологические и цитохимические особенности силикотического фиброза легких, в частности силикотического узелка, состоящего из коллагеновых волокон. Однако достаточно убедительных данных о роли иммунологических процессов в развитии силикотического фиброза пока не получено.

В настоящее время наибольшим признанием пользуются теории, согласно которым основными механизмами действия кварцевой пыли являются фагоцитоз, непосредственное влияние частиц кварца, имеющих на своей поверхности химически активные радикалы, на цитоплазму макрофагов, вызывающее повреждение мембран внутриклеточных органелл. Последнее нарушает процессы энергетического обмена в легочной ткани и способствует в последующем развитию коллагенов.

На основании экспериментальных био- и цитохимических, патоморфологических и электронно-микроскопических данных была разработана **схема последовательности изменений в легких, развивающихся при введении диоксида кремния:**

1. Реакция легких на введение диоксида кремния как на инородное тело. Появляются макрофаги, обладающие способностью фагоцитировать пылевые частицы.

2. Фагоцитоз частиц кварца осуществляется путем инвагинации цитолеммы макрофага, в результате чего частицы пыли оказываются внутри клетки — в фаголизосоме.

3. Вследствие взаимодействия диоксида кремния с белками и липопротеидами фагоцитоз сопровождается повреждением фаголизосомной оболочки и диффузией лизосомных ферментов и кварца в гиалоплазму.

4. Лизосомные ферменты и диоксид кремния вызывают разрушение других клеточных органелл, особенно митохондрий. Повреждение митохондрий характеризуется повышением проницаемости их мембран, потерей части кофакторов и снижением активности процессов окисления.

5. В цитоплазме под влиянием проникших туда кофакторов (в частности, никотинамиддинуклеотида) активируются гликолитические дегидрогеназы.

6. В результате торможения процессов окисления и активации гликолиза в макрофаге, а при его гибели в межклеточном пространстве легочной ткани накапливаются молочная кислота и другие недоокисленные соединения.

7. Среди недоокисленных соединений кетоглутарат оказывает специфическое активирующее действие на фермент протоколлагенпролингидроксилазу, являясь обязательным кофактором при окислении пролина в оксипролин.

8. Активация синтеза коллагена может рассматриваться как своего рода компенсаторный процесс, создающий дополнительный путь окисления, снижающий накопление недоокисленных соединений.

1.3 Эпидемиология

По данным разных авторов, пневмокониозом заболевают от 26,6 до 53% рабочих различных «пылевых профессий». Пылевые заболевания легких характеризуется необратимостью течения, приводят к потере трудоспособности, сокращают срок жизни больных.

По данным регистрации профессиональной заболеваемости территориальными органами Федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека, в 2013 году в Российской Федерации был установлен диагноз пневмокониоз в 422 случаях, что составляет 5.2% от общего числа впервые выявленных профессиональных заболеваний.

1.4 Кодирование по МКБ-10

Пневмокониоз угольщика (J60)

Пневмокониоз, вызванный асбестом и другими минеральными веществами (J61)

Пневмокониоз, вызванный пылью, содержащей кремний (J62)

J62.0 – Пневмокониоз, вызванный тальковой пылью

J62.8 – Пневмокониоз, вызванный другой пылью, содержащей кремний

Пневмокониоз, вызванный другой неорганической пылью (J63)

J63.0 – Алюминоз (легкого)

J63.1 – Бокситный фиброз (легкого)

J63.2 – Бериллиоз

J63.3 – Графитный фиброз (легкого)

J63.4 – Сидероз

J63.5 – Станноз

J63.8 – Пневмокониоз, вызванный другой уточненной неорганической пылью

Пневмокониоз неуточненный (J64)

Пневмокониоз, связанный с туберкулезом (J65)

1.5 Классификация

1.5.1 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.

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

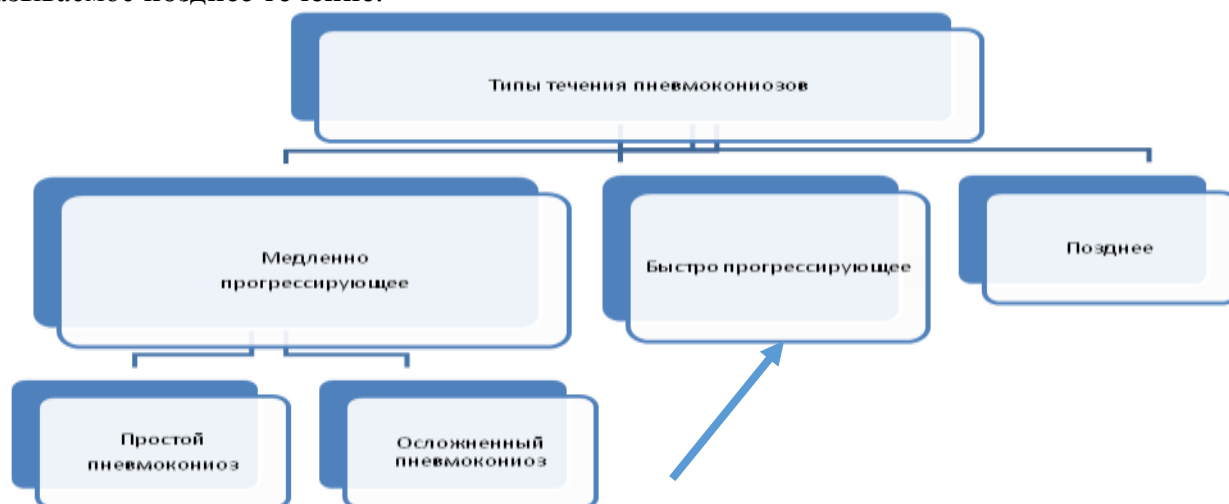


Рисунок 1 – Типы течения пневмокониозов

1.5.2 Классификация пневмокониозов по стадиям

Выделяют три стадии пневмокониоза — I, II и III. Основными критериями для определения стадии пневмокониоза являются рентгенологические признаки, однако во внимание принимаются данные компьютерной томографии.

При пневмокониозе I стадии наблюдаются двустороннее диффузное усиление и деформация легочного рисунка, умеренное уплотнение и изменение структуры корней легких. При узелковой форме пневмокониоза на фоне измененного легочного рисунка появляется небольшое количество мелкопятнистых теней средней интенсивности размером от 1 до 2 мм, расположенных преимущественно в нижних и средних отделах легких. Междолевая плевра справа может быть утолщена.

Для пневмокониоза II стадии характерны более выраженные усиление и деформация легочного рисунка; увеличение количества узелковых теней, размеры которых достигают 3—10 мм; иногда отмечается тенденция к слиянию узелковых теней; корни легких расширены, уплотнены и приобретают «обрубленный» вид; плевра может быть утолщена и деформирована.

При пневмокониозе III стадии отмечается образование массивных затемнений на фоне изменений, наблюдаемых при II стадии заболевания. Кроме того, нередко имеются выраженные плевро-диафрагмальные и плевроперикардиальные спайки, буллезная эмфизема.

1.5.3 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 рентгеновских изменений, в соответствии с Международной рентгеновской 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 (MOT). 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.

1.5.3.1 Диагностические критерии рентгенологической классификации

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

Различают два типа затемнений: паренхиматозные и плевральные. В свою очередь, выделяют два вида паренхиматозных затемнений: малые и большие. Малые затемнения (маленькие, мелкие) классифицируют по четырем признакам: профузии, распространенности, форме и размерам. Большие затемнения классифицируют только по размерам.

1.5.3.1.1 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 ГЗ*) 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.

1.5.3.1.2 Наличие малых рентгенологических изменений

Малые затемнения классифицируются по профузии, распространенности, форме и размерам.

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

А) Профузия классифицируется по четырем категориям (0, 1, 2, 3):

- 0 – затемнения практически отсутствуют;
- 1 – единичные маленькие затемнения (легочный бронхососудистый рисунок дифференцируется);
- 2 – немногочисленные маленькие затемнения (легочный бронхососудистый рисунок дифференцируется частично);
- 3 – множественные малые затемнения (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 затемнений, а знаменатель - альтернативную степень профузии.

Увеличение степени профузии →											
0			1			2			3		
0/-	0/0	0/1	1/0	1/1	1/2	2/1	2/2	2/3	3/2	3/3	3/+

Рисунок 2 – Схематическое представление о степени профузии на рентгенограммах ОГК при пневмокониозе

Примеры:

- Минимальная профузия 0/- определяется, если малые затемнения по всем легочным полям отсутствуют и определяется только нормальный легочной рисунок.
- Категория 0/0 означает, что на рентгенограмме затемнения присутствуют в таком небольшом количестве, что ее нельзя отнести к профузии 1.
- Запись категории 0/1 означает, что рентгенограмме присвоена профузия 0, а профузия 1 предлагается в качестве серьезной альтернативы.
- если плотность насыщения малых затемнений равномерна по всем легочным зонам, то профузия определяется как 1/1, 2/2, 3/3.
- 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 затемнений по всем легочным полям представляется максимальной, а легочный бронхососудистый 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 затемнения (*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 затемнения (*интерстициальная форма*) отражают диффузный перибронхиальный, периваскулярный и межуточный фиброз с преимущественным расположением в субплевральных, средних и нижних зонах.

Г) **Размер** малых затемнений классифицируется по-разному для округлых и линейных изменений (рис.2):

Округлые малые затемнения 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 затемнения 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

1.5.3.1.3 Наличие больших рентгенологических изменений

Большие изменения классифицируются в зависимости от диаметра теней:

А: Одно большое затемнение с наибольшим размером до 50 мм или несколько больших затемнений, суммарный наибольший размер которых составляет до 50 мм.

В: Одно большое затемнение с наибольшим размером более 50 мм, но не более размера правой верхней зоны; или несколько больших затемнений, суммарный наибольший размер которых больше 50 мм, но не больше размера правой верхней зоны.

С: Одно большое затемнение с наибольшим размером, превышающим размер правой верхней зоны; или несколько больших затемнений, суммарный размер которых превышает размер правой верхней зоны.

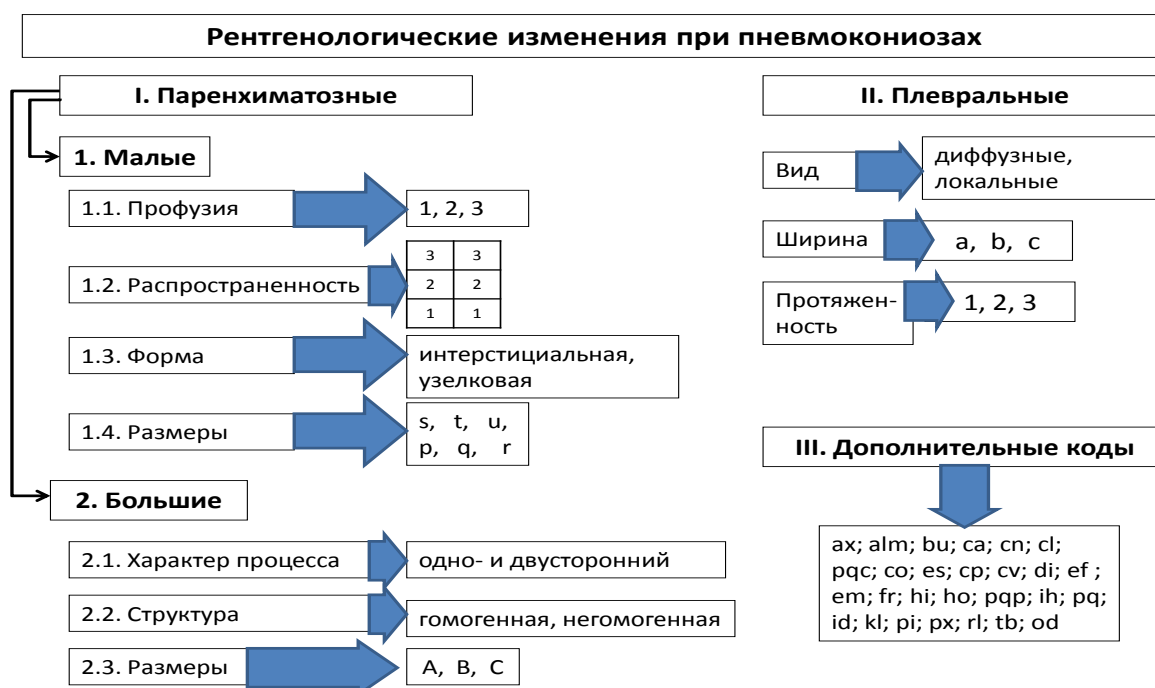


Рисунок 4 – Классификация рентгенологических изменений при пневмокониозах (ILO, 2011)

Отдельно кодируют также плевральные изменения в виде наложений и бляшек. Они встречаются при асбестозе, но не при силикозе и прочих пневмокониозах.

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 затемнений;

cl – обызвествление лимфатических узлов;

pqs – плевральные обызвествления;

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;
pqr - плевроперикардиальные спайки;
ih - неправильный контур сердца при поражении более $\frac{1}{3}$ контура;
pq – плевродиафрагмальные спайки;
id - неправильный контур диафрагмы при поражении более $\frac{1}{3}$ контура;
kl - септальные линии (линии Керли);
od – другие важные изменения;
pi – плевральные спайки междолевой или медиастинальной плевры;
rx - пневмоторакс;
rl – синдром Каплана.
tb – туберкулез.

1.6 Клиническая картина

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**. При менее выраженных проявлениях клинические проявления отсутствуют. В этих случаях диагноз может быть установлен по результатам обзорной рентгенографии ОГК.

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 быстро прогрессирующего силикоза аналогичны симптомам хронического, 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 присутствовать, если у пациента на фоне пневмокониоза имеет место развитие профессионального хронического простого бронхита либо профессиональной 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 заболевания.

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

2. Диагностика

Критерии постановки диагноза:

- 1. наличие профмаршрута (стаж работы во вредных и/или опасных условиях труда по данным трудовой книжки);*
- 2. наличие контакта с вредным производственным фактором (АПФД) по данным санитарно-гигиенической характеристики условий труда;*

3. наличие патогномичных изменений на рентгенограмме органов грудной клетки;
4. наличие патогномичных изменений на КТ органов грудной клетки, в том числе при отсутствии изменений на рентгенограмме.

2.1 Жалобы и анамнез

- Обязательное проведение анализа данных санитарно-гигиенических характеристик условий труда – получение сведений о наличии профессионального стажа [2,3,4,7].

Уровень убедительности А (уровень достоверности - 1)

Комментарии: Необходимо проанализировать данные санитарно-гигиенической характеристики условий труда с учетом трудового стажа и уточнить наличие контакта с аэрозолями преимущественно фиброгенного действия, а также веществами раздражающего действия и/или низко- или высокомолекулярными аллергенами. Факторами риска пневмокониоза являются повышенные уровни промышленной пыли на рабочем месте – кварцевой и прочих видов минеральной пыли, металлической, пыли смешанного состава. Чем выше пылевая нагрузка, тем выше риск развития пневмокониоза. Поскольку эффект многих производственных факторов может проявиться спустя годы, необходимо получить полную информацию об условиях труда пациента за весь период работы во всех профессиях. Это в особенности важно для пациентов с интерстициальными заболеваниями легких. Длительность профессионального стажа до появления патологических изменений в большинстве случаев составляет 20 лет и более. При контакте с малофиброгенной пылью профессиональный стаж до развития рентгенографических изменений составляет не менее 10, а обычно 20 и более лет. При формировании быстро прогрессирующего варианта течения силикоза развитие рентгенологических изменений происходит менее, чем через 10 лет контакта с высокими концентрациями кварцевой пыли. 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. 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.

2.2 Физикальное обследование

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

При 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 сочетании силикоза с системными заболеваниями соединительной ткани (ревматоидном артрите и склеродермии), получившем название синдрома Калине-Каплана.

При наличии медицинского наблюдения и ранней диагностики тяжелые формы пневмокониоза наблюдаются редко, поэтому данные признаки встречаются крайне редко. Могут присутствовать при легочном туберкулезе, которым часто осложняется кониотический процесс.

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 профессией, 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 возможен цианоз, формирование бочкообразной грудной клетки, снижение массы тела.

Кровохарканье или ночные поты (редко). Являются симптомами туберкулеза, который является осложнением силикоза, и могут присутствовать у пациентов.

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

Снижение массы тела наблюдается редко.

2.3 Лабораторная диагностика

Специфическая лабораторная диагностика для установления диагноза пневмокониоз отсутствует.

- При клинических признаках дыхательной и/или правожелудочковой недостаточности для оценки легочного газообмена, уточнения характера прогрессирования болезни и выраженности дыхательной недостаточности рекомендовано исследование газового состава крови [7,56,57].

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств –4)

Комментарии: 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.

- При подозрении на осложнение туберкулезом рекомендовано проведение туберкулиновых кожных проб, иммунологических тестов *in vitro* (ПЦР, реакции непрямой гемагглютинации (РНГА), реакции пассивного гемолиза (РПГ), реакции потребления комплемента (РПК), иммуноферментного анализа (ИФА), квантиферонового теста (QuantiFERON®-TB), IGRA (Interferon Gamma Release Assays)), бактериоскопии и посева мокроты [4,7,12,66].

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств –2++)

Комментарии: IGRA-тест основан на измерении иммунного ответа T-лимфоцитов на высокоспецифичные микобактериальные антигены. Выражается продукцией гамма-интерферона в 24-часовой культуре цельной крови.

- Если кожные тесты или анализ крови *in vitro* показали положительный результат, либо если у пациента имеются системные симптомы в виде лихорадки, недомогания, кровохарканья, рекомендовано обследование пациента в специализированной противотуберкулезной медицинской организации (микроскопия и посев мокроты, смывов из бронхов на МБТ и атипичные микобактерии) [4,7,12,13,66].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств –2+)

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендовано проведение обзорной рентгенографии органов грудной клетки (ОГК) именно в двух проекциях [7,9,15,19,20,23,26,40,50,63].

Уровень убедительности А (уровень достоверности - 1+)

Комментарии: Диагноз «пневмокониоз» основывается на наличии типичных рентгенологических изменений, поэтому обзорная рентгенография органов грудной клетки (ОГК) для работников пылевых профессий является первоочередным диагностическим тестом при проведении ПМО. Обзорная рентгенография ОГК для целей диагностики пневмокониоза менее чувствительна по сравнению с КТВР. При проведении рентгенографии органов грудной клетки у больных пневмокониозом на снимках обнаруживаются малые округлые или линейной формы низкой плотности затенения, расположенные преимущественно в латеральных отделах легких. 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 массивном фиброзе, например, при формировании узлов крупного размера, можно наблюдать изменение архитектоники легких и деформацию тени сердца. Можно наблюдать тонкий слой кальцификации лимфатических узлов средостения по периферии («симптом яичной скорлупы»), однако в некоторых случаях обызвествление лимфатических узлов может носить точечный, линейный, глыбчатый или массивный характер.

- Рекомендовано проведение компьютерной томографии (КТ) в следующих случаях:
 - всем лицам, работающим в условиях воздействия АПФД, со стажем работы от 10 лет 1 раз в 5 лет;
 - оценка изменений в паренхиме легких в динамике у пациентов с установленным диагнозом;
 - первичная диагностика узловых форм у пациентов с узелковым силикозом;
 - всем пациентам с подозрением / установленным диагнозом в условиях профцентра;
 - если степень выраженности одышки у пациента не может быть объяснена рентгенологическими изменениями или результатами спирометрии [21,60,64,67].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2++)

Комментарии: в связи с высокой стоимостью ВРКТ ОГК обычно не применяется при обследовании бессимптомных лиц, если данные рентгенографии ОГК и легочной функции являются нормальными, однако она должна быть использована у всех лиц с подозрением на пневмокониоз, а также для адекватной оценки изменений в паренхиме легких в динамике у пациентов с уже установленным диагнозом. КТ должна выполняться в стандартном спиральном режиме сканирования с толщиной среза не более 5мм, обязательно дополненная протоколом высокого разрешения. При выполнении исследования на мультиспиральном компьютерном томографе возможно совмещение этих двух протоколов. Однако следует учитывать, что КТВР - это прежде всего тонкие срезы, с величиной коллимации 1-2мм, а также использование алгоритма высокого пространственного разрешения, что непременно ведет за собой определенные технические характеристики: значение силы тока на трубке 170-240 мА при напряжении 140 кВ, или более 250 мА при напряжении 120 кВ.

- В случае отсутствия типичных рентгенологических изменений на фоне патологии, обнаруживаемой при рентгенографии ОГК или КТ в высокоразрешающем режиме (ВРКТ), либо при наличии морфологических изменений на фоне отсутствия типичной рентгеновской картины врачу настоятельно рекомендовано продолжение диагностического поиска и исключение других интерстициальных заболеваний легких [6,10,11,27,31,51,54,65].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2++)

Комментарии: количество интерстициальных заболеваний легких чрезвычайно велико, а работа в пылевой профессии отнюдь не означает обязательности развития у пациента именно пневмокониоза.

- Для идентификации нарушений вентиляционной способности легких, определения степени тяжести и выбора тактики лечения рекомендовано проведение спирометрии [4,5,7,8,11,30,41,59].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2++)

Комментарии: 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 (см. Приложение Г2. Изменение показателей спирометрии, легочных объемов и диффузионной способности легких при рестриктивных и обструктивных нарушениях легочной функции) и степень тяжести выявленных нарушений, при условии хорошего качества и воспроизводимости исследования. Спирометрические изменения при пневмокониозе неспецифичны. Проведение спирометрии необходимо для определения степени тяжести и тактики лечения при пневмокониозе. 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.

- Рекомендовано определение наличия дыхательной недостаточности (ДН) у пациента с пневмокониозом, а также ее степени, т.к. она является принципиально важным моментом для выбора тактики лечения пациента [1,4,7,43,61].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 2+)

Комментарии: Современная классификация ДН по степени тяжести основана на газометрических показателях (табл. 1). При этом общепринятым является классическое определение ДН, данное в 1967 г. Е.Ж.М.Сампбелл – это состояние, при котором парциальное давление кислорода (PaO_2) в артериальной крови менее 60 мм рт.ст., парциальное давление углекислого газа ($PaCO_2$) более 45 мм рт.ст., а сатурация кислорода – менее 90%.

Таблица 1 – 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

- Рекомендовано исследование легочных объемов и диффузионной способности легких для определения типа функциональных нарушений: рестриктивный, обструктивный, смешанный, а также степени нарушений легочного газообмена [1,4,5,7,8,11,30,43,61]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –2+)

Комментарии: Снижение диффузионной способности легких (*diffusion lung capacity for carbon monoxide, DLCO*) является самым чувствительным изменением легочной функции при пневмокониозе. При эмфиземе и фиброзе показатели диффузионной способности легких – *DLCO* и ее отношения к альвеолярному объему (*alveolar volume, VA*) *DLCO/VA* снижены, главным образом, вследствие деструкции альвеолярно-капиллярной мембраны, уменьшающей эффективную площадь газообмена. Однако снижение диффузионной способности легких на единицу объема (т.е. площади альвеолярно-капиллярной мембраны) может быть компенсировано возрастанием общей емкости легких. Обычно диффузионная способность снижена.

- Для уточнения степени дыхательной недостаточности рекомендовано исследование сатурации крови кислородом при помощи пульсоксиметрии [1,4,5,7,8,11,30,43,61].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2++)

Комментарии: *Пульсоксиметрия* применяется для измерения и мониторинга насыщения (=сатурации) артериальной крови кислородом (*arterial oxygen saturation, SaO₂*), однако она дает возможность регистрировать лишь уровень оксигенации и не позволяет следить за изменениями парциального давления углекислого газа в артериальной крови (*arterial partial pressure of carbon dioxide, PaCO₂*). Если показатель SaO₂ составляет менее 94%, то показано исследование газов крови. 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.

- Для выявления такого осложнения, как легочное сердце, рекомендовано проведение эходоплеркардиографии, которую следует проводить из парастернального доступа для уточнения состояния правых отделов сердца и определения давления в легочной артерии [4,5,8,56,57,59].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –1+)

2.5 Иная диагностика

- Для исключения других гранулематозов (саркоидоз, бериллиоз), рака легкого рекомендовано проведение чрезбронхиальной биопсии [6,51].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –2+)

Комментарии: *Однако, она, как правило, не позволяет получить достаточное количество гистологического материала для уточнения диагноза.*

- При подозрении на другие интерстициальные заболевания легких рекомендована открытая биопсия легких [6,51].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 2+)

Комментарии: *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 [4,6,7,51].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2+)

Комментарии: *При силикозе в поляризованном свете можно наблюдать двоякопреломляющие кристаллы кварца, при узловом силикозе – массы плотной гиалинизированной соединительной ткани.*

- Для исключения некоторых гранулематозных процессов (саркоидоз, туберкулез) в фазе его активности рекомендовано применение ПЭТ-КТ [9].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2+)

3. Лечение

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.

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.

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:**

1. Отказ от курения – для всех курящих пациентов.
2. Рациональное трудоустройство – при наличии показаний.
3. Патогенетическая (антиоксидантная, антифибротическая) терапия. Патогенетическое лечение пневмокониоза направлено на подавление оксидативного стресса, обуславливающего прогрессирование фиброзирующего процесса.
4. Легочная реабилитация – при одышке.
5. Оксигенотерапия – при гипоксии.

Показания к госпитализации:

1. **Первичная диагностика пневмокониоза.** Цель госпитализации – дифференциальная диагностика, экспертиза связи заболевания с профессией, назначение терапии и мероприятий по легочной реабилитации.

2. **Стабильное течение ранее диагностированного пневмокониоза** (в неосложненных случаях и при наличии поликлинического отделения в Центре профпатологии возможно в амбулаторных условиях). Цель госпитализации – мониторинг состояния здоровья, экспертиза трудоспособности, при необходимости – коррекция терапии и мероприятий по легочной реабилитации.

3. **Ухудшение течения ранее диагностированного пневмокониоза:** плохой ответ на терапию в амбулаторных условиях, усиление клинических симптомов и/или возникновение новых клинических проявлений, по сравнению с предыдущим визитом пациента в клинику, и др. Цель госпитализации – мониторинг состояния здоровья, диагностика возможных осложнений, экспертиза трудоспособности, коррекция терапии и мероприятий по легочной реабилитации.

3.1 Немедикаментозное лечение

- При силикозе с учетом повышенного риска развития рака легких и постоянного нарастания проявлений заболевания настоятельно рекомендован отказ от курения [15,30,37,44,45,46,55]
Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2+)
- Рекомендовано рациональное трудоустройство пациента [1,2,7,59].
Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2++)

3.2 Медикаментозное лечение

- При быстро прогрессирующем течении силикоза рекомендовано проведение тотального бронхоальвеолярного лаважа [13].
Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2++)

Комментарии: развивается редко. Может развиваться спустя недели–месяцы воздействия экстремально высоких концентраций. Симптомы аналогичны таковым при хроническом силикозе, но развиваются быстрее.

- Для усиления системы антиоксидантной защиты организма рекомендуется использовать ацетилцистеин**, который уменьшает прогрессирование рестриктивного синдрома и снижение диффузионной способности легких, усиливает насыщение гемоглобина кислородом в условиях физической нагрузки [65].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –2+)

- Для повышения устойчивости кониофагов к энергодифицитному состоянию и внутриклеточной гипоксии возможно назначение глутаминовой кислоты [6,7,30]

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств –2+)

- В качестве антифибротического и иммуномодулирующего лекарственного средства рекомендуется Гиалуронидаза + Азоксимера бромид [4,7]

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств –2+)

- Легочная реабилитация (см. раздел «Термины и определения») рекомендована всем пациентам с пневмокониозом с одышкой при физической нагрузке [1,4,7].

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств –2+)

- Длительная терапия кислородом (более 15 часов в день) рекомендована следующим группам пациентов:

1. Пациенты с парциальным давлением P_{aO_2} 55 мм. рт. ст. и ниже, или сатурацией кислорода $SpO_2 \leq 88\%$ и ниже;

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –2+)

2. Пациенты с парциальным давлением P_{aO_2} 55-60 мм. рт. ст. и $SpO_2 = 88\%$ при наличии признаков легочной гипертензии, периферических отеков или полицитемии (гематокрит $\geq 55\%$).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –2+)

Комментарии: 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 В). Если десатурация происходит во время сна, кислород может использоваться только ночью. [1,4,7]

- При наличии обструкции дыхательных путей рекомендована бронходилатационная терапия в соответствии с Федеральными клиническими рекомендациями по ХОБЛ и стратегией GOLD [8,30].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –1+)

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

- Пациентам с силикозом рекомендовано лечение латентной туберкулезной инфекции при размере папулы от туберкулиновой пробы диаметром 10 мм и более, либо при положительном результате иммунологического теста на микобактерии туберкулеза *in vitro* (IGRA и др.) [4,7,12,66].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –2+)

3.3 Хирургическое лечение

Оперативное лечение не рекомендовано как метод выбора при ведении пациентов с пневмокониозами.

3.4 Трансплантация легких

- При терминальной стадии ДН ($PaO_2 < 60$ мм. рт. ст.) рекомендовано направить пациента на трансплантацию легких [42].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2+)

Комментарии: Пациенты с терминальной стадией ДН ($PaO_2 < 60$ мм рт. ст.), обусловленной паренхиматозным заболеванием, вынужденные перейти на максимальную лекарственную терапию, или для которых не существует медикаментозной терапии, являются потенциальными кандидатами для трансплантации легких.

Показания, осложнения и противопоказания к трансплантации легких при пневмокониозе такие же, как при других хронических респираторных заболеваниях.

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.

4. Реабилитация и диспансерное наблюдение

4.1 Реабилитация

Реабилитация пациентов с пневмокониозами включает:

- 1) медицинскую реабилитацию (стационарное, амбулаторное, санаторно-курортное лечение и оздоровление в условиях профилактория, дома отдыха, пансионата, группы здоровья);
- 2) социальную реабилитацию (материальная компенсация ущерба здоровью по группе инвалидности и проценту утраты профессиональной и общей трудоспособности, материальное обеспечение льгот профессиональных больных и др.);
- 3) трудовую реабилитацию (временное и постоянное рациональное трудоустройство, бесплатное обучение или переобучение новой профессии).

Определение трудоспособности пациента с пневмокониозом

Правилom при определении трудоспособности больных пневмокониозами является следующее: наличие пневмокониоза считается абсолютным противопоказанием к продолжению работы в контакте с пылью.

Больной признается частично утратившим трудоспособность, стойко нетрудоспособным в своей профессии, нуждающимся в постоянном рациональном трудоустройстве. При трудоустройстве со снижением квалификации и заработной платы больной направляется на бюро медико-социальной экспертизы для определения процента (степени) утраты общей и профессиональной трудоспособности и III группы инвалидности по профессиональному заболеванию на период переквалификации (примерно на 1 год). При I и чаще при III стадии пневмокониозов возможна стойкая полная утрата трудоспособности. Больной признается полно утратившим общую и профессиональную трудоспособность, нетрудоспособным и вне своей профессии, нуждающимся в направлении на бюро медико-социальной экспертизы для определения II, реже I группы инвалидности по профессиональному заболеванию и процента общей и профессиональной утраты трудоспособности.

4.2 Диспансерное наблюдение

- Рекомендован ежегодный осмотр врача-терапевта, врача-пульмонолога, врача-профпатолога с проведением рентгенографии ОГК и КТ ОГК, исследованием ФВД [1,4,5,7].
Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2+)

5. 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.

5.1 Первичная профилактика

- Рекомендовано проведение планового периодического медицинского осмотра всех работников пылевых профессий 1 раз в год [1,4,5,7].
Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2+)
Комментарии: *медицинский осмотр должен включать:*
 1. *проведение рентгенографии ОГК в двух проекциях, а для стажированных работников (стаж работы 10 лет) проведение КТ ОГК 1 раз в 5 лет;*
 2. *проведение спирометрии;*
 3. *осмотр терапевта;*
 4. *осмотр узких специалистов по показаниям.*
- Для всех работников пылевых профессий настоятельно рекомендована дифференцированная, в зависимости от их условий труда, оценка уровня профессионального риска [1,3,4,7].
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2+)
- Элиминация этиологического фактора посредством замены более фиброгенных материалов на менее фиброгенные рекомендована для снижения риска развития тяжелых форм пневмокониозов [3]
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2+)
- Для снижения уровня профессионального риска при пневмокониозах рекомендована минимизация уровня воздействия при помощи инженерных мероприятий (герметизация технологического процесса, оборудование вентиляции и проч.) [3,4,7].
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –2+)
- При работах с отсутствием постоянного рабочего места и изменяющимися условиями труда рекомендовано применение респираторов с высоким уровнем защиты (например, с позитивным давлением или полномасочных) [4,7]
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –2+)

5.2 Профилактика осложнений

- Рекомендована вакцинация от пневмококка и гемофильной палочки для профилактики развития инфекции дыхательных путей [7].
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2+)
- Рекомендован отказ от курения для снижения риска развития рака легких и ХОБЛ [8,14,24,30,45]
Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2+)
- Для пациентов с силикозом рекомендован активный скрининг на туберкулез [1,4,7,12,66]
Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –1+)

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

6.1 Прогноз

Прогноз при пневмокониозе связан с выраженностью фиброза в момент диагностики заболевания и с величиной пылевой нагрузки.

6.2 Скрининг

- Для ранней диагностики пневмокониоза рекомендованы периодические медицинские осмотры работников пылевых профессий.
- Не рекомендован генетический скрининг для исключения лиц с повышенным риском развития пневмокониозов, поскольку известные в настоящее время генетические маркеры не обладают необходимым уровнем чувствительности и специфичности.

Критерии качества оценки медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Уменьшение симптомов (одышка, кашель) и повышение толерантности к физической нагрузке	A	1
2	Улучшение общего самочувствия	B	2
3	Профилактика и лечение осложнений	A	1
4	Продление продолжительности жизни и активной трудоспособности	B	2
5	Минимизация побочных эффектов лекарственной терапии	B	2

Список литературы

1. Артамонова В.Г., Мухин Н.А. Профессиональные болезни. Учебное пособие. – 4-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 2004. – 480 с. ISBN 5-225-04789-0. 4,24 МБ
2. Артамонова В.Г., Фишман Б.Б., Лашина Е.Л. Силикатозы // СПб, 2003 – Издательство Медицинская пресса, 328с.
3. Величковский Б.Т. Фиброгенные пыли. Особенности строения и механизма действия // Горький: Волго–Вятское книжное изд–во, 1980. 160 с.
4. Измеров Н.Ф. (ред.) Профессиональная патология. Национальное руководство. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 784 с. — ISBN 978-5-9704-1947-2.
5. Косарев В.В., Лотков В.С., Бабанов С.Л. Профессиональные болезни (диагностика, лечение, профилактика). Самара: СГМУ, 2006. — 68 с. Учебно-методическое пособие предназначено для системы вузовского и последипломного профессионального образования врачей.
6. Интерстициальные и орфанные заболевания легких / под ред. проф. М.М. Ильковича. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 560с.
7. Профессиональные заболевания органов дыхания: национальное руководство / под ред. Н.Ф. Измерова, А.Г. Чучалина, - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 792 с.
8. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению хронической обструктивной болезни легких // РМЖ. 2014 Т.22 №5. С.331-346.
9. American Association of Physicists in Medicine AAPM Report No. 31, Standardized Methods for Measuring Diagnostic X-ray Exposures, 1990, 26 P.

10. 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.
11. 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.
12. Bricchet A., Salez F., Lamblin C., Wallaert B. Coal workers' pneumoconiosis and silicosis // *Occupational lung disorders: Eur. Resp. Monograph. – 1999. – Chap.7. – P.136-157.*
13. Bronchoalveolar lavage in occupational lung diseases / C.R. Cordeiro, et al. // *Semin Respir Crit Care Med.* 2007 Oct;28(5):504-513.
14. Brown T. Silica exposure, smoking, silicosis and lung cancer - complex interactions // *Occup Med (Lond).* 2009 Mar; 59(2):89-95.
15. 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.
16. 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.
17. Christiani D.C., Mehta A.J., Yu C.L. Genetic susceptibility to occupational exposures // *Occup Environ Med.* 2008 Jun;65(6):430-436/
18. 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.
19. Comparison of Digital Radiographs with Film Radiographs for the Classification of Pneumoconiosis / A. Franzblau et al. // *Acad Radiol* 2009; 16:669–677.
20. Complications of pneumoconiosis: radiologic overview / J.S. Jun, et al. // *Eur J Radiol.* 2013 Oct; 82(10): 1819-1830.
21. 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.
22. Cullinan P., Reid P. Pneumoconiosis // *Prim Care Respir J.* 2013 Jun; 22(2):249-252.
23. Development of standard digital images for pneumoconiosis / W.J. Lee, et al. // *J Korean Med Sci.* 2011 Nov; 26(11):1403-1408.
24. Dose-response meta-analysis of silica and lung cancer / Y. Lacasse, et al. // *Cancer Causes Control.* 2009 Aug; 20(6):925-933.
25. 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.
26. 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.
27. Erasmus' syndrome with pseudo-tumour masses / N. Chaouch, et al. // *Rev Mal Respir.* 2011 Sep; 28(7):924-927.
28. Fireman E. Man-made mineral fibers and interstitial lung diseases // *Curr Opin Pulm Med.* 2014 Mar; 20(2):194-198.
29. 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.
30. Global initiative for chronic obstructive lung disease, 2016. [Electronic recourse] <http://goldcopd.org/>
31. Gómez Carrera L., Bonilla Hernan G. Pulmonary manifestations of collagen diseases // *Arch Bronconeumol.* 2013 Jun; 49(6):249-260.
32. 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.
33. Industry and job-specific mortality after occupational exposure to silica dust / A. Scarselli, et al. // *Occup Med (Lond).* 2011 Sep;61(6):422-429.

34. 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.
35. 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.
36. 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.
37. 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.
38. 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.
39. Laney A.S., Weissman D.N. The classic pneumoconioses: new epidemiological and laboratory observations // *Clin Chest Med*. 2012 Dec; 33(4):745-758.
40. 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.
41. Leung C.C., Yu I.T., Chen W. Silicosis // *Lancet*. 2012 May 26; 379(9830): 2008-2018.
42. Lung transplantation in patients with coal workers' pneumoconiosis / D.Jr.Hayes, et al. // *Clin Transplant*. 2012 Jul-Aug; 26(4):629-634.
43. 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>.
44. 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.
45. Meta-analysis of silicosis and lung cancer / Y. Lacasse, et al. // *Can J Work Environ Health*, Vol.31, No6, 2005, pp.450-458.
46. 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.
47. Outcome of Coal Worker's Pneumoconiosis with Acute Respiratory Failure / H.N. Shen, et al. // *Chest*, Vol. 125, No3, 2004, pp.1052-1058.
48. 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.
49. 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.
50. 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.
51. Popper HH. Interstitial lung diseases-can pathologists arrive at an etiology-based diagnosis? A critical update // *Virchows Arch*. 2013 Jan; 462(1): 1-26.
52. 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.
53. 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.
54. Rheumatoid pneumoconiosis (Caplan's syndrome) / J. Schreiber, et al. // *Eur J Intern Med*. 2010 Jun; 21(3):168-172.

55. 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.
56. Rushton L. Chronic obstructive pulmonary disease and occupational exposure to silica // *Rev Environ Health*. 2007 Oct-Dec; 22(4):255-272.
57. Santo Tomas L.H. Emphysema and chronic obstructive pulmonary disease in coal miners // *Curr Opin Pulm Med*. 2011 Mar; 17(2):123-125.
58. 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.
59. Snashall D., Patel D. *ABC of Occupational and environmental Medicine*. BMJ books, 2nd Ed., London.
60. 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.
61. Standardization of spirometry /Miller M.R., Hankinson,Y., Brusasko V. et.al. //*Eur. Respir. J.* – 2005. – vol. 26. – P. 319 – 338.
62. Steenland K., Ward E. Silica: a lung carcinogen // *CA Cancer J Clin*. 2014 Jan-Feb; 64(1):63-69.
63. 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.
64. 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.
65. Tomioka H, Kuwata Y, Imanaka K, et al. A pilot study of aerosolized N-acetylcysteine for idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology*. 2005;10:449-455.
66. Tuberculosis and silicosis: epidemiology, diagnosis and chemoprophylaxis / C.E. Barboza, et al. // *J Bras Pneumol*. 2008 Nov; 34(11):959-966.
67. Uncommon occupational lung diseases: high-resolution CT findings // L. Flors, et al. // *AJR Am J Roentgenol*. 2010 Jan; 194(1):W20-26.
68. 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.

Приложение А1. Состав рабочей группы

1. **Артемова Л.В.** – к.м.н., зав отделением профессиональных и неинфекционных заболеваний внутренних органов от воздействия химических веществ клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
2. **Бурмистрова Т.Б.** – д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения рентгенологических исследований и томографии клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва), главный внештатный профпатолог ЦФО (Москва).
3. **Бурякина Е.А.** – к.м.н., зав. отделением функциональной и ультразвуковой диагностики клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
4. **Бухтияров И.В.** – д.м.н., профессор, **член-корреспондент РАН**, Заслуженный деятель науки РФ, Главный внештатный специалист профпатолог Минздрава России, директор **ФГБНУ «НИИ Медицины Труда»** (Москва).
5. **Васильева О.С.** – д.м.н., профессор, зав. лабораторией экологозависимых и профессиональных легочных заболеваний ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России, (Москва).
6. **Захаринская О.Н.** – заведующий Краевым центром профпатологии, заведующий отделением профессиональной патологии КГБУЗ «Краевая клиническая больница», главный внештатный специалист профпатолог Красноярского края.
7. **Зубов А.С.** – научный сотрудник, врач-профпатолог отделения профессиональных и неинфекционных заболеваний внутренних органов от воздействия промышленных аэрозолей клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
8. **Измеров Н.Ф.** – Заслуженный деятель науки РФ д.м.н., профессор, академик РАН, научный руководитель ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
9. **Ковалева А.С.** – научный сотрудник, врач-рентгенолог отделения рентгенологических исследований и томографии клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
10. **Ковалевский Е.В.** – д.м.н., ведущий научный сотрудник ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
11. **Кузьмина Л.П.** – д.б.н., профессор, зав. клиническим отделением профессиональных и производственно обусловленных заболеваний клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва). (Москва).
12. **Лашина Е.Л.** – к.м.н., доцент, зам. директора по лечебной и научной работе ФГБНУ «НИИ МТ», врач-профпатолог, врач-пульмонолог клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва). (Москва).
13. **Логвиненко И.И.** – д.м.н., профессор кафедры неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ ГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава Росси, заместитель директора ФГБУ «НИИ терапии и профилактической медицины» СО РАН по научной и лечебной работе (Новосибирск).
14. **Луценко Л.А.** – д.м.н., профессор, руководитель отдела медицины труда Института комплексных проблем гигиены ФБУН ФНЦГ им. Ф.Ф.Эрисмана Роспотребнадзора (г. Мытищи, Московская обл.).
15. **Мазитова Н.Н.** – д.м.н., профессор, руководитель отдела медицины труда, гигиены и профпатологии Института профессионального последипломного образования ФГУБ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России (Москва).
16. **Обухова Т.Ю.** – старший научный сотрудник **НПО** клиники и диагностики профессиональных заболеваний ФБУН «Екатеринбургский **медицинский-научный** центр профилактики и охраны здоровья рабочих промышленных предприятий» Роспотребнадзора (Екатеринбург).
17. **Орлова Г.П.** – 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).

18. **Паначева Л.А.** – д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии и медицинской реабилитации ГБОУ ВПО Новосибирский ГМУ Минздрава России (Новосибирск).
 19. **Постникова Л.В.** – к.м.н., заведующий отделением профессиональных и неинфекционных заболеваний внутренних органов от воздействия промышленных аэрозолей клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
 20. **Потеряева Е.Л.** – д.м.н., профессор, проректор по лечебной работе, заведующая кафедрой неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией ФПК и ППВ ФГБОУ ВО «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).
 21. **Разумов В.В.** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой профпатологии ГБОУ ДПО "Новокузнецкий ГИУВ" Минздрава России (Новокузнецк).
 22. **Рослая Н.А.** – д.м.н., доцент кафедры общественного здоровья и здравоохранения ФГБОУ ВО Уральский государственный медицинский университет Минздрава России, главный внештатный специалист профпатолог Уральского Федерального округа (Екатеринбург).
 23. **Рослый О.Ф.** – д.м.н., профессор, руководитель отдела медицины труда ФБУН «Екатеринбургский медицинский-научный центр профилактики и охраны здоровья рабочих промышленных предприятий» Роспотребнадзора (Екатеринбург).
 24. **Рушкевич О.П.** – д.м.н., профессор, главный научный сотрудник Института общей и профессиональной патологии ФБУН ФНЦГ им. Ф.Ф. Эрисмана Роспотребнадзора (г. Мытищи, Московская обл.).
 25. **Семенихин В.А.** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой профпатологии ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет Минздрава России, заведующий Центром профпатологии ФГЛПУ «Научно-клинический центр охраны здоровья шахтеров», главный внештатный специалист профпатолог Кемеровской области, заслуженный врач Российской Федерации (Кемерово).
 26. **Серебряков П.В.** – д.м.н., профессор, заведующий терапевтическим отделением Института общей и профессиональной патологии ФБУН ФНЦГ им. Ф.Ф. Эрисмана Роспотребнадзора (г. Мытищи, Московская обл.).
 27. **Смирнова Е.Л.** – к.м.н., 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).
 28. **Соркина Н.С.** – к.м.н., ведущий научный сотрудник отделения профессиональных и неинфекционных заболеваний внутренних органов от воздействия химических веществ клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
 29. **Трофимова К.И.** – врач-профпатолог отделения профессиональных и неинфекционных заболеваний внутренних органов от воздействия промышленных аэрозолей клиники ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
 30. **Цидильковская Э.С.** – к.м.н., старший научный сотрудник лаборатории медико-биологических исследований ФГБНУ «НИИ Медицины Труда» (Москва).
 31. **Шпагина Л.А.** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной терапии и медицинской реабилитации ФГБОУ ВО Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, главный врач ГБУЗ НСО «ГКБ № 2» (Новосибирск).
- Конфликт интересов** отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-профпатологи 31.08.44;

2. Врачи-терапевты 31.08.49;
3. Врачи-пульмонологи 31.08.45;
4. Врачи-рентгенологи 31.08.09.

Таблица П1 – Уровни достоверности доказательств в соответствии с критериями SIGN, 2011

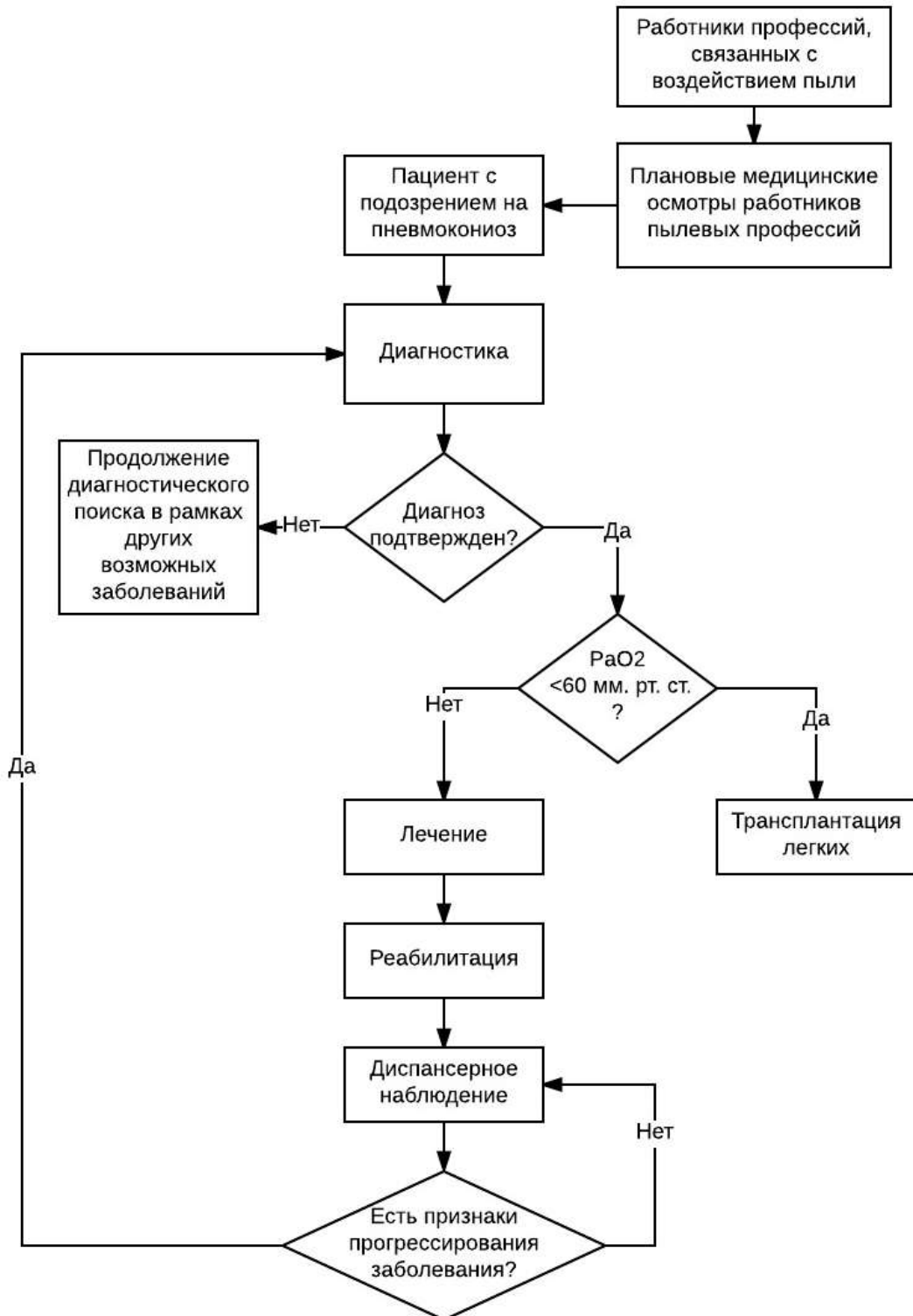
Уровни достоверности доказательств	
1++	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор или рандомизированное контролируемое исследование (РКИ), либо РКИ с очень низким риском предвзятости
1+	Хорошо проведенный мета-анализ, систематический обзор или РКИ, либо РКИ с низким риском предвзятости
1–	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 П2 – Уровни убедительности 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 степень силы рекомендаций)	Совокупность исследований, оцененных как 2 +, непосредственно применимых к целевой популяции и демонстрирующих однородность результатов; или экстраполяция данных исследований, оцененных как 2 ++
Д (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

Порядок обновления клинических рекомендаций – пересмотр 1 раз в 3 года.

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациента

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

Виды заболевания

В зависимости от химического состава пыли пневмокониозы можно поделить на виды:

- карбокониоз – заболевание, которое развивается путем вдыхания углеродсодержащей пыли;
- силикатоз – заболевание, которое обусловлено воздействием силикатов, то есть соединений кремниевой кислоты с металлами;
- силикоз – вызывается пылью, которая в себе содержит диоксид кремния;
- металлокониоз – результат вдыхания металлической пыли;
- пневмокониоз, который обусловлен действием смешанной пыли;
- пневмокониоз, который вызывается вдыханием другой органической пыли.

Причиной развития пневмокониозов является вдыхание фиброгенной неорганической пыли различного состава.

Пневмокониоз имеет следующие симптомы:

- кашель с мокротой;
- одышка;
- общая слабость;
- колющие боли, локализованные в грудной клетке, а также в подлопаточной и межлопаточной областях;
- увеличенная потливость;
- повышение температуры тела человека;
- посинение губ;
- понижение массы тела;
- деформация концевых фаланг ногтей, пальцев.

При дальнейшем прогрессировании заболевания могут также развиваться и такие заболевания, как легочная гипертензия, легочное сердце и дыхательная недостаточность.

Очень часто осложнениями пневмокониоза бывают хронический бронхит, бронхиальная астма, туберкулез, бронхоэктазы, склеродермия, рак легких, ревматоидный артрит.

Больной при выявлении симптомов обязательно должен обратиться за консультацией к врачу пульмонологу.

Диагностика

Углубленное обследование, к которому относятся: рентгенография, МРТ легких и компьютерная томография, позволяет более точно определить характер пневмокониоза, а также стадию изменений.

Весь спектр исследований функции внешнего дыхания наиболее точно позволяет разграничить обструктивные и рестриктивные нарушения. Исследование мокроты позволяет обнаружить ее характер, а также примеси пыли или же макрофагов, которые нагружены частичками пыли.

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

В качестве профилактики пневмокониозов используется комплекс мер в основе которых находится улучшение условий труда, соблюдение всех требований по безопасности производства, совершенствование существующих технологических процессов. Для того, чтобы предупредить возникновение пневмокониозов необходимо использовать личные (специальные противопылевые респираторы, а также защитные очки и противопылевую одежду) и коллективные средства защиты

(местную приточно-вытяжную местную вентиляцию, проветривание и увлажнение всех производственных помещений).

Приложение Г1. Возможные осложнения пневмокониозов

Осложнение	Вероятность развития осложнения	Комментарии	Степень силы рекомендации
Хронический простой (необструктивный) бронхит	высокая	<p>При наличии клинических проявлений, соответствующих 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>	Приемлемая клиническая практика
Хроническая обструктивная болезнь легких	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>	А
Туберкулез	низкая	<p>У пациентов с силикозом имеется повышенный риск присоединения туберкулеза</p>	В
Рак легких	низкая	<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

Осложнение	Вероятность развития осложнения	Комментарии	Степень силы рекомендации
		<p>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.</p> <p>Степень профузии малых и больших изменений при пневмокониозах коррелирует со смертностью от рака легких.</p> <p>Кварц является канцерогеном у всех работников, имевших контакт с кварцевой пылью на производстве, вне зависимости от наличия пневмокониоза. Этот риск наиболее высок у текущих курильщиков.</p> <p>Риск развития рака легких (всех гистологических типов) в особенности высок при длительной работе в контакте с концентрациями пыли, превышающими гигиенические нормативы.</p>	<p></p> <p>C</p> <p>A</p> <p>A</p>
Легочное сердце	низкая	<p>Развивается вследствие снижения уровня кислорода в крови при развитии легочной гипертензии (ЛГ). Легочная гипертензия при пневмокониозах относится к третьей группе ЛГ.</p>	-
		<p>Для скрининга как инструмента оценки наличия легочной гипертензии при пневмокониозах рекомендуется проведение эходоплерграфии. Специфичность определения систолического давления в легочной артерии при диагностике ЛГ является низкой, хотя отрицательная прогностическая ценность этого исследования высока</p>	C
		<p>Оптимальное лечение ЛГ как осложнения пневмокониоза заключается в долгосрочной оксигенотерапии для пациентов с хронической гипоксемией</p>	C
		<p>Использование препаратов для лечения легочной артериальной гипертензии (группа 1 по классификации ЛГ, 2009 г.) не показано для пациентов с ЛГ, обусловленной легочными заболеваниями</p>	C
Ревматоидный	низкая	<p>У пациентов с силикозом и антракосиликозом имеется повышенный</p>	C

Осложнение	Вероятность развития осложнения	Комментарии	Степень силы рекомендации
артрит		риск развития ревматоидного артрита	
Хроническая болезнь почек	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
Диффузные болезни соединительной ткани	низкая	У пациентов с силикозом имеется повышенный риск развития системной красной волчанки, системной склеродермии (синдром Эразмуса), гранулематоза Вегенера	D
Аутоиммунные заболевания	низкая	У пациентов с силикозом имеется повышенный риск развития интерстициального гранулематозного дерматита (синдрома Аккермана), аутоиммунного поражения почек, обыкновенной пузырчатки	D

Приложение Г2. 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 выдоха за 1 сек., ОФВ1 (FEV1)	Снижается пропорционально снижению ФЖЕЛ (больной может за 1 сек выдохнуть объем равный ЖЕЛ, но он будет меньше нормы, как и ЖЕЛ)	Снижение
Соотношение ОФВ1/ФЖЕЛ (FEV1/FVC)	Нормальное значение либо повышение	Снижение
Общая емкость легких, ОЕЛ (TLC)	Снижение	Нормальное значение либо повышение
Диффузионная способность легких (DLCO)	Снижение	Снижение

Приложение Г3. Рекомендуемая форма протокола описания рентгенографии ОГК у работника пылевой профессии с целью классификации патологических изменений в соответствии с Международной рентгеновской классификацией пневмокониозов МОТ (2010 г.)

ОБЗОРНАЯ РЕНТГЕНОГРАММА ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ												
число	месяц	год	№	ФАМИЛИЯ, И. О. РАБОТНИКА								
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>									
МЕСТО РАБОТЫ				ДАТА РОЖДЕНИЯ								
<i>Примечание: просьба описать Вашу интерпретацию данного снимка, поставив "X" в соответствующие поля данной формы</i>												
1. Качество снимка		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>								
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>								
<i>(если не 1, отметьте нужное в подходящих ячейках)</i>												
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>										
2А. Имеются ли паренхиматозные изменения, признаки которых соответствуют пневмокониозу?												
ДА <input type="checkbox"/>				заполняйте 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								
основные	дополнит.		П Л	0/-	0/0	0/1						
р s	р s	верхн.	<input type="text"/>	1/0	1/1	1/2	размер	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	Переходите к разделу 3А
q t	q t	средн.	<input type="text"/>	2/1	2/2	2/3						
г u	г u	нижн.	<input type="text"/>	3/2	3/3	3/+						
3А. Имеются ли плевральные изменения, признаки которых соответствуют пневмокониозу?												
ДА <input type="checkbox"/>				заполняйте разделы 3Б и 3В			НЕТ <input type="checkbox"/>			переходите к разделу 4А		
3Б. Плевральные бляшки <i>(отметьте положение, кальцинацию, протяженность и толщину)</i>												
грудная стенка:	положение	кальцинация	протяженность	толщина								
бок.	<input type="text"/>	<input type="text"/>	до 1/4 латеральной грудной стенки = 1	от 3 до 5 мм=а; от 5 до 10 мм=б; более 10 мм=с								
фас	<input type="text"/>	<input type="text"/>	от 1/4 до 1/2 =2; более 1/2 = 3									
диафрагма	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>			
другое	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>			
3В. Облитерация реберно-диафрагмального угла												
<input type="text"/>				Переходите к разделу 3Г			НЕТ <input type="checkbox"/>			Переходите к разделу 4А		

ЗГ. Диффузные плевральные наложения (отметьте положение, кальцинацию, протяженность и толщину)																		
грудная стенка: положение				кальцинация				протяженность				толщина						
								до 1/4 латеральной грудной стенки = 1 от 1/4 до 1/2 = 2; более 1/2 = 3				от 3 до 5 мм = а; от 5 до 10 мм = б; более 10 мм = с						
бок.	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> П <input type="checkbox"/> Л			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> П <input type="checkbox"/> Л			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> П		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> П		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> П		<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> П					
фас	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> П <input type="checkbox"/> Л			<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> П <input type="checkbox"/> Л			<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3			<input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3		
4А. Имеются ли другие изменения? ДА <input type="checkbox"/> <i>заполните разделы 4Б, 4В, 4Г</i> НЕТ <input type="checkbox"/> <i>Переходите к разделу 5</i>																		
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 "Х" 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 _____												