



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

Пневмокониозы

МКБ 10: J60/ J61/ J62/ J63/ J64/J65 / Z57.2

Год утверждения: **2021**

Профессиональные ассоциации:

- Некоммерческая организация
«Ассоциация врачей и специалистов медицины труда»
- Межрегиональная общественная организация
«Российское респираторное общество»
- Общероссийская общественная организация содействию
развития лучевой диагностики и терапии
«Российское общество рентгенологов и радиологов»

II. Оглавление

Список сокращений.....	
Термины и определения.....	
Краткая информация.....	
Диагностика.....	
Лечение.....	
Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение.....	
Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	
Организация оказания медицинской помощи.....	
Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	
Список литературы.....	
Приложение А1. Состав рабочей группы-----	
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	
Приложение А3. 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.).....	
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента.....	
Приложение В. Информация для пациента.....	
Приложение Г1. Возможные осложнения пневмокониозов.....	
Приложение Г2. Классификация рентгенологических изменений при пневмокониозе по МОТ, 2011г.....	
Приложение Г3. Изменение показателей спирометрии, легочных объемов и диффузионной способности легких при рестриктивных и обструктивных нарушениях легочной функции....	
Приложение Г4. Величины максимально-разовых и среднесменных предельно допустимых концентраций (ПДК) для веществ с наличием фиброгенного действия.....	

III. Список сокращений

АПФД – аэрозоль преимущественно фиброгенного действия
БАЛ – бронхоальвеолярный лаваж
БАР – бронхоальвеолярный рак
ВГЛУ – внутригрудные лимфатические узлы
ВРКТ – высокоразрешающая компьютерная томография
ВРКТ – высокоразрешающая компьютерная томография
ГКС - глюкокортикостероиды
ДН – дыхательная недостаточность
ЖЕЛ – жизненная емкость легких
ИМ – индуцированная мокрота
ИФА – иммуноферментный анализ
КТ – компьютерная томография
ЛУ – лимфатические узлы
МБТ – микобактерия туберкулеза
МВЛ – максимальная вентиляция легких
МДРК -мультидисциплинарная реабилитационная команда
МКБ 10 (X) – международная классификация болезней 10 пересмотра
МОТ (ILO) – 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 ОГК –компьютерная томография органов грудной клетки
СрДЛА – среднее давление в легочной артерии
СДЛА – систолическое давление в легочной артерии.
ССК – среднесменная концентрация
ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких
ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь легких
ЭАА – экзогенный аллергический альвеолит
DLCO–диффузионная способность легких по монооксиду углерода
IL 6 – интерлейкин-6
IL-8 – интерлейкин-8
INF-γ – интерферон-гамма
PaCO₂ – артериальное парциальное давление углекислого газа
SaO₂ – сатурация артериальной крови кислородом
TNF-α – фактор некроза опухоли альфа
VA – альвеолярный объем

IV. Термины и определения

Интерстициальные заболевания легких – это гетерогенная группа заболеваний и патологических состояний, характеризующаяся различной степенью паренхиматозного неинфекционного воспаления (по типу альвеолита и/или гранулематоза), с последующим развитием фиброза.

Пневмокониозы – группа заболеваний лёгких, вызванных длительным вдыханием производственной пыли, характеризующаяся хроническим диффузным асептическим воспалением легких с развитием пневмофиброза.

Силикоз - пневмокониоз, обусловленный вдыханием пыли с высоким содержанием диоксида кремния, характеризующийся часто прогрессирующим течением. По данным отдельных исследований при силикозе отмечается повышенный риск развития злокачественных новообразований органов дыхания (в первую очередь – рака лёгких).

Асбестоз - заболевание легких, вызванное волокнами асбеста. При асбестозе выявляется диффузный двусторонний интерстициальный фиброз, часто сочетающийся с плевральными изменениями. Симптомы асбестоза могут варьироваться от легких до тяжелых и обычно проявляются только через много лет после продолжительного воздействия. По данным отдельных исследований при асбестозе (в первую очередь связанном с воздействием амфиболовых асбестов) отмечается повышенный риск развития асбестобусловленных злокачественных новообразований (рак лёгких, злокачественная мезотелиома).

Прогрессирующий фенотип пневмокониоза – форма заболевания, характеризующаяся прогрессирующим течением, несмотря на проводимое лечение.

Прогрессирующий массивный фиброз одна из тяжелых форм прогрессирующего фенотипа пневмокониоза с формированием больших рентгенологических изменений (А, В, С).

Промышленные аэрозоли – разновидность аэродисперсных систем, возникающих в процессе трудовой деятельности человека, состоящие из взвешенных в газообразной среде (дисперсионная среда) частиц твердых или жидких веществ (дисперсная фаза) с линейными размерами от 0,001 до 1000 мкм и более.

Пыль - аэрозоли твердых частиц, образующиеся вследствие дробления или стирания (аэрозоль дезинтеграции), испарения с последующей конденсацией в твердые частицы, (аэрозоль конденсации), сгорания с образованием в воздухе твердых частиц – продуктов горения (дымы), ряда химических реакций и т.д.

Неорганическая пыль – аэрозоль минеральная (кварцевая, цементная, асбестовая, силикатная), металлическая (свинцовая, медная, цинковая, железная), содержащая оксиды азота и соли металлов и металлоидов, смесь различных соединений в твердом виде.

Органическая пыль - пыль животного, растительного происхождения (шерстяная, древесная, хлопковая) или синтезированная из различных соединений (пыль пластификаторов, красителей, смол), часто содержащая эндотоксины бактерий, патогенные грибы и микроорганизмы

Аэрозоли преимущественно фиброгенного типа действия (АПФД) – группа аэрозолей, при воздействии которых на работника возможно развитие пневмокониозов, хронического профессионального бронхита, профессиональных онкологических заболеваний органов дыхания и некоторых других. Выделяют аэрозоли высоко (содержание диоксида кремния более 10%), умеренно и слабо фиброгенного действия (содержание диоксида кремния менее 10%).

Кремнезем – соединение кремния и кислорода (SiO_2), которое обычно существует в кристаллической форме. Наиболее распространенный тип диоксида кремния - кварц. Этот минерал содержится в большом количестве в почве и камнях.

Антифибротическая терапия – лечение, направленное на замедление прогрессирования легочного фиброза с применением препаратов антифибротического действия.

Легочная реабилитация – междисциплинарное вмешательство, направленное на улучшение физического и психологического состояния людей, на основе оценки состояния

пациента с последующим подбором индивидуального курса лечения, включающего, но не ограничивающегося физической нагрузкой, обучением и изменением поведения, направленного на улучшение физического и психологического состояния людей с хроническими респираторными заболеваниями.

V. Краткая информация

1. Пневмокониозы – группа неопухолевых интерстициальных заболеваний легких, вызванных вдыханием и накоплением частиц неорганической пыли в легких, характеризующихся хроническим диффузным асептическим воспалением и образованием легочного фиброза.

Среди этиологических факторов пневмокониоза отсутствует органическая пыль, которая вызывает ЭАА [1,2].

Термин «пневмокониоз» (от греч. *pneumon* - легкое и *conia* - пыль) впервые был предложен в 1866 г. F. Zenker для обозначения профессионального заболевания легких

2. Эпидемиология. В структуре впервые выявленной профессиональной патологии в Российской Федерации заболевания, формирующиеся вследствие воздействия промышленных аэрозолей, составляли в 2014-2019 гг. 15,9 – 17,6%. Более 60% случаев заболеваний, связанных с профессиональным воздействием промышленных пылей и аэрозолей обусловлено, главным образом, воздействием фиброгенных пылей (пневмокониозы – 18,4%, хронические пылевые бронхиты - 24,3%, хронические обструктивные (астматические) бронхиты (ХОБЛ) -17,5%).

По данным Государственных докладов «О состоянии санитарно-эпидемиологического благополучия населения в Российской Федерации» за 2014-2019 гг., доля пневмокониозов в структуре заболеваний от воздействия промышленных аэрозолей варьирует от 25,9% в 2017 г. и 18,4% в 2019 г. до. В целом, в структуре всех профессиональных заболеваний ПК составляют от 2,96 до 4,30%.

Все существующие на сегодняшний день определения подчеркивают, что пневмокониоз – это диффузно-диссеминированный воспалительный процесс в легочной ткани с альтерацией ее структуры и развитием фиброза в результате многолетней работы в контакте с пылью [3,4,5]. Наиболее высокие уровни профессионального риска развития пневмокониозов наблюдаются у работников горнодобывающей, перерабатывающей промышленности, металлургических производств, производства строительных материалов, строительной отрасли и др.

3. Этиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Существуют две группы факторов, влияющих на характер и степень выраженности реакции легочной ткани на вдыхаемую пыль:

1. Концентрация пыли и длительность контакта (стажа работы).
2. Индивидуальная чувствительность к пыли и наличие факторов, предрасполагающих к развитию фиброза.

На вероятность развития пневмокониозов оказывают влияние ряд факторов: контакт с пылью на рабочем месте, высокая суммарная накопленная экспозиционная доза (пылевая нагрузка) неорганической пыли, табакокурение и определённая генетическая предрасположенность к развитию пылевого фиброза лёгких.

В производственных условиях работники чаще всего подвергаются воздействию аэрозолей преимущественно фиброгенного действия (АПФД), содержащих диоксид кремния, силикаты, частицы различных металлов, сплавов и др. Под фиброгенностью понимают свойство частиц пыли вызывать усиленный синтез коллагена (белка) в структуре органа (легких). В нормативных документах, устанавливающих гигиенические нормативы, этот вид аэрозолей помечают индексом «Ф». Степень фиброгенности пыли, главным образом, определяется содержанием в ней свободного диоксида кремния (SiO_2).

По степени фиброгенности различают аэрозоли трех типов действия: высокого (содержание диоксида кремния более 10%), умеренного и слабого (содержание диоксида кремния менее 10%).

В перечне вредных и опасных производственных факторов и работ, при выполнении которых проводятся обязательные предварительные и периодические медицинские осмотры (пр. Министерства труда и социальной защиты и Министерства здравоохранения РФ от

31.12.2020г. №988н/1420н), в разделе III: «Аэрозоли преимущественно фиброгенного действия и пыли» присутствуют два термина – аэрозоли и пыли.

По терминологии, принятой в коллоидной химии (науке о дисперсных системах), взвешенные в воздухе твёрдые частицы и капельки жидкости представляет собой аэрозоль, т.е. дисперсную систему, в которой дисперсионной средой является воздух, а дисперсной фазой - образовавшиеся в результате производственных процессов пылевые частицы и жидкие фракции. Таким образом, понятие «аэрозоль» является более широким, чем «пыль», при этом аэрозоли твердых частиц обычно называются «пыль». В связи с изложенным в рамках данных ФКР преимущественно используется термин «пыль».

В соответствии с ГОСТ 12.0.003-2015 «Опасные и вредные производственные факторы. Классификация» пыль относится к группе физических факторов производственной среды. Пыли классифицируют по происхождению, составу, способу образования, дисперсности.

Традиционно различают минеральные (наждачная, песчаная, кварцевая, угольная, цементная, фарфоровая, асбестовая и т.п.), металлические (цинковая, железная, свинцовая, марганцевая и пр.), органические (древесная, хлопковая, льняная, джутовая и т.д.) и смешанные пыли. Примерами смешанной пыли являются: каменноугольная, содержащая кроме угля кварц и силикаты; пыль железной руды, включающая окись железа и кварц; пыль, возникающая при шлифовке металлов, содержащая металлические и минеральные частицы и т.п.

По механизму возникновения (образования) пыль делится на две группы:

1. Аэрозоли дезинтеграции, когда пыль образуется благодаря механическому воздействию на твердое вещество (процессы дробления, бурения, шлифовки, очистки литья, измельчения и т.д.);

2. Аэрозоли конденсации, которые образуются при некоторых термических процессах из паров веществ при их охлаждении (электросварочный аэрозоль, процессы плавки металлов и др.) и химических процессах – конденсация перенасыщенных паров.

Фиброгенную активность пыли определяют ее состав, величина и форма частиц (дисперсность) и в значительной мере масса поступившей в организм человека пыли. Кроме того, в зависимости от физико-химического состава пыль может обладать не только фиброгенным, но и токсическим, раздражающим, аллергенным и канцерогенным действием.

Наиболее распространенный метод оценки общего содержания пыли в производственных помещениях – весовой (гравиметрический). Он характеризует всю массу присутствующей в зоне дыхания пыли и выражается в миллиграммах на кубический метр ($\text{мг}/\text{м}^3$).

Основа проведения мероприятий по борьбе с пылью – технологические и санитарно-технические мероприятия по снижению загрязнения воздуха рабочей зоны пылью как минимум до уровней, соответствующих действующим гигиеническим нормативам (предельно допустимым концентрациям – ПДК). Использование средств индивидуальной защиты органов дыхания является крайней, временной, экстренной мерой и само по себе не может служить поводом для заключений об отсутствии риска профессиональных заболеваний органов дыхания в связи с воздействием пылевого фактора. В настоящее время утверждены гигиенические нормативы содержания в воздухе рабочей зоны (ПДК) для более, чем 100 видов пыли, оказывающих фиброгенное действие (СанПиН 1.2.3685-21 «Гигиенические нормативы и требования к обеспечению безопасности и (или) безвредности для человека факторов среды обитания»).

Большинство промышленных пылей обладают кумулятивным действием, когда развитие заболевания происходит только при накоплении в лёгких количества пыли, которое превышает компенсационные возможности человеческого организма.

Для пыли фиброгенного действия определяющими являются, прежде всего, среднесменные ПДК, поскольку именно на них ориентируются при расчёте пылевой нагрузки (ПН). В некоторых случаях ПДК пыли имеет два показателя, т.е. в числителе норматива стоит значение максимально разовой концентрации, но ее величина, равно как и единичные замеры

разовых концентраций пыли, в отличие от ПН, не позволяют провести оценки профессионального риска. Пылевая нагрузка, в свою очередь, является основой установления профессиональной этиологии развивающихся изменений в органах дыхания, прогностической оценки возможных неблагоприятных последствий воздействия пылевого фактора и разработки профилактических мероприятий.

Среднесменную концентрацию определяют по результатам непрерывного или дискретного отбора проб воздуха в зоне дыхания работников или рабочей зоне, позволяющего характеризовать содержание пыли в течение времени, составляющего не менее 75% продолжительности рабочей смены, включая основные и вспомогательные технологические операции, а также перерывы в работе с учетом их длительности в течение смены.

Расчет ПН у работников, имеющих профессиональный контакт с АПФД, особенно при подозрении у них профессиональной пылевой патологии, является обязательным в санитарно-гигиенической характеристике их условий труда.

Таким образом, пылевая нагрузка на органы дыхания работника — это реальная или прогностическая величина суммарной дозы пыли, вдыхаемой работающим за весь период фактического или предполагаемого профессионального контакта с вредным фактором. На практике величина ПН определяется исходя из фактических среднесменных концентраций пыли в воздухе рабочей зоны, объема легочной вентиляции, зависящего от категории тяжести выполняемых работ, и продолжительности контакта с пылью (Руководство по гигиенической оценке факторов рабочей среды и трудового процесса. Критерии и классификация условий труда Руководство Р 2.2.2006— 05):

$$ПН = C \times N \times T \times Q, \text{ где:}$$

C — фактическая среднесменная концентрация пыли в зоне дыхания работающего, мг/м³;

N — количество рабочих смен в календарном году;

T — продолжительность контакта с АПФД, годы;

Q — объем легочной вентиляции за смену, м³.

Величина Q принимается в зависимости от категории тяжести выполняемых работ:

- для работ категории Ia—Iб: $Q = 4 \text{ м}^3$;
- для работ категории IIa—IIб: $Q = 7 \text{ м}^3$;
- для работ категории III: $Q = 10 \text{ м}^3$.

Полученные значения фактической пылевой нагрузки сравниваются с величиной контрольной пылевой нагрузки (КПН), которая представляет собой предполагаемую пылевую нагрузку, сформировавшуюся при условии соблюдения среднесменной ПДК пыли в течение всего периода профессионального контакта с вредным фактором. Согласно «Руководству по гигиенической оценке факторов рабочей среды и трудового процесса. Критерии и классификация условий труда. Р 2.2.2006-05» КПН рассчитывается исходя из стажа 25 лет. По существу, КПН означает безопасный "контрольный" уровень пылевой нагрузки на органы дыхания, в пределах которого контакт с АПФД не будет сопровождаться развитием профессиональных заболеваний (за исключением лиц, предрасположенных по состоянию здоровья, к развитию пылевых заболеваний).

В случае, если ПН <КПН, условия труда считаются допустимыми. При ПН > КПН проводят защитные мероприятия. Кратность превышения контрольной пылевой нагрузки предопределяет класс вредности условий труда. Работа в условиях десяти-двадцатикратного превышения КПН, попадающих в диапазон классов условий труда 3.1+3.2 и 3.3+3.4, может сопровождаться развитием профессиональных заболеваний у 10% и 40% работников, соответственно.

Таким образом, учет КПН является эффективной мерой профилактики заболеваний пылевой этиологии.

Вероятность развития (риск) профессионального заболевания пылевой этиологии с гигиенической точки зрения оценивают в соответствии с «ГОСТ Р 54578-2011 Воздух рабочей зоны. Аэрозоли преимущественно фиброгенного действия. Общие принципы гигиенического контроля и оценки воздействия» (Национальный стандарт РФ, переиздан в 2019 г.). В основе лежат данные, характеризующие степень загрязненности воздуха рабочей зоны АПФД, и определение соответствующего класса вредности условий труда (по степени превышения допустимого уровня воздействия АПДФ, отдельно для высоко-, умеренно- и слабофиброгенных аэрозолей). Окончательная оценка вероятности развития профессионального заболевания органов дыхания, провоцируемого АПФД, проводится на основе общей методологии оценки профессионального риска в соответствии с «Руководством по оценке профессионального риска для здоровья работников. Организационно-методические основы, принципы и критерии оценки. Р 2.2.1.1766-03».

Для аэрозолей высоко- и умеренно фиброгенного действия установлены ПДКсс не более 2,0 мг/м³, а для аэрозолей слабофиброгенного действия – более 2,0 мг/м³.

Априорный риск развития пневмокониоза оценивается по классам условий труда, которые определяются кратностью превышения концентраций аэрозолей фиброгенного действия в воздухе рабочей зоны. Классы условий труда в зависимости от содержания в воздухе рабочей зоны АПФД представлены табл. 1.

Таблица 1 - Классы условий труда в зависимости от содержания в воздухе рабочей зоны АПФД, (кратность превышения ПДК и/или КПН в соответствии с Р 2.2.2006-05)

Аэрозоли	Класс условий труда					
	Допустимый 2	Вредный				Опасный*** 4
		3.1	3.2	3.3	3.4	
Высоко- и умереннофиброгенные АПФД*; пыли, содержащие природные (асбесты, цеолиты) и искусственные (стеклянные, керамические, углеродные и др.) минеральные волокна	ПДК КПН	1,1- 2,0	2,1- 4,0	4,1- 10	10	-
Слабофиброгенные АПФД**	ПДК КПН	1,1- 3,0	3,1- 6,0	6,1- 10	10	-

* Высоко- и умеренно фиброгенные пыли (ПДК 2 мг/м³).
 ** Слабофиброгенные пыли (ПДК 2 мг/м³).
 *** Органическая пыль в концентрациях, превышающих 200-400 мг/м³ , представляет опасность пожара и взрыва.

Согласно «Руководству по гигиенической оценке факторов рабочей среды и трудового процесса. Критерии и классификация условий труда. Р 2.2.2006-05» и «Методике проведения специальной оценки условий труда», утвержденной приказом Министерства труда и социальной защиты РФ от 24 января 2014 г. N 33н, фиброгенные пыли обладают однонаправленным действием на организм работников.

При одновременном содержании в воздухе рабочей зоны нескольких вредных веществ однонаправленного действия сумма отношений фактических концентраций каждого из них (K₁, K₂, ...K_n) в воздухе рабочей зоны к их ПДК (ПДК₁, ПДК₂, ...ПДК_n) не должна превышать единицы:

$$\frac{K_1}{ПДК_1} + \frac{K_2}{ПДК_2} + \dots + \frac{K_n}{ПДК_n} \leq 1$$

Рекомендации по оценке профессионального риска представлены в табл. 2

Таблица 2 – Рекомендации по оценке профессионального риска

Рекомендации	Класс ¹	Уровень ²
Наиболее высокие уровни профессионального риска развития пневмокониозов наблюдаются у работников горнодобывающей, горноперерабатывающей промышленности, металлургических производств, производства строительных материалов, абразивной обработке изделий и др.	1+	В
Наилучший предиктор развития пневмокониоза – суммарная экспозиционная доза пыли (пылевая нагрузка) за весь период профессионального контакта.	2++	В
Степень риска прогрессирования пневмокониоза до тяжёлых форм с пылевой нагрузкой.	2++	В
Величины пылевой нагрузки определяют риск развития осложнений пневмокониоза хронической обструктивной болезнью лёгких	1++	В

Примечание: 1 – уровень доказательности рекомендации.

2 – степень силы доказательности.

4. Патогенез заболевания

Патогенез силикоза очень похож на таковой при любом интерстициальном фиброзе с развитием хронического воспаления (альвеолита), при котором активированные воспалительные клетки приводят к разрушению легочной структуры и формированию фиброзных рубцов. Длительная экспозиция пыли приводит к активации системы фагоцитоза в легких, в которой ведущая роль принадлежит макрофагам. Интенсивное поглощение минеральных частиц пыли макрофагами способствует генерации активных форм кислорода (кислородному взрыву) с высвобождением большого количества провоспалительных медиаторов (цитокинов и метаболитов арахидоновой кислоты). Последние индуцируют накопление воспалительных клеток в альвеолярных перегородках и эпителиальном пространстве. Отрицательно заряженные частицы кремнезема взаимодействуют с рецепторами альвеолярных макрофагов и, в свою очередь, активируют высвобождение активных форм кислорода и воспалительных цитокинов.

В случае воздействия природных минеральных волокон (наиболее часто представленных различными типами асбестов, в России в большинстве случаев – волокнами хризотилового асбеста) при высоких уровнях воздействия (дозах пыли) присутствует вероятность миграции волокон из глубоких отделов органов дыхания по лимфатическим путям в плевру, что обуславливает наличие при асбестозе не только паренхимальных, но и плевральных изменений

Кислородные радикалы приводят к дестабилизации и гибели макрофагов с высвобождением протеолитических энзимов (металлопротеиназы и эластаза), приводящих к разрушению легочных структур. Фаза воспаления сопровождается репаративными процессами, при которых факторы роста стимулируют выработку и пролиферацию мезенхимальных клеток и регулируют образование новых сосудов и эпителия. Неконтролируемые механизмы неоваскуляризации и эпителизации могут легко привести к развитию фиброза [9,10,11,12].

Многолетними исследованиями доказана роль цитокинов в патогенезе ПК, в частности, в развитии силикоза. Цитокины (IL-1 β , IL-4, IL-6, TNF- α) продуцируются альвеолярными макрофагами, лимфоцитами и эпителиальными клетками в ответ на попадание в легкие пылевых частиц. Одну из ключевых позиций в фиброгенезе занимают лизосомальные ферменты, матричные металлопротеиназы, INF- γ , которые трансформируют фактор роста-бета (TGF- β). Доказано прямое стимулирующее влияние TGF- β на пролиферацию фибробластов и экспрессию коллагена и фибронектина. Фибробласты окружают участки

скопления пылевых частиц с формированием узелков, дающих начало массивному фиброзу легких. Продукция большого количества фибронектина и коллагена приводит к образованию рубцов [13,14,15,16].

С помощью современных технологий генотипирования доказана роль генетических факторов в индивидуальной восприимчивости к воздействию пылевого фактора и развитию определенного фенотипа пневмокониоза [17,18]. К примеру, идентифицированы гены предрасположенности к силикозу, способные регулировать дифференцировку макрофагов. По результатам исследований, спонтанное высвобождение цитокинов связано с повышенной экспрессией цитокиновой рибонуклеиновой кислоты (РНК) в легких.

В настоящее время отмечен рост прогрессирующих форм пневмокониозов, в частности силикоза, при воздействии пыли с высоким содержанием свободной кристаллической двуокиси кремния. Выявлено значительное повышение роли ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) в развитии прогрессирующего силикоза среди работников, подвергающихся воздействию пыли с высоким содержанием кремния. Выявлено, что микро-РНК играет ключевую роль в регулировании генетических экспрессий и биологических функций, тесно коррелируя с риском развития прогрессирующих форм пневмокониоза. Увеличение количества микро- РНК может потенциально служить неинвазивным биомаркером для ранней диагностики пневмокониоза и прогнозирования степени его тяжести. В частности, установлено, что микро- РНК играет ключевую роль в патогенезе антракоза и силикоза путем регулирования TGF- β 1, TNF- α , IL-1, а также тесно коррелируют с риском развития туберкулеза легких у больных пневмокониозом [19,20,21].

Приведенные данные свидетельствуют о том, что в патогенезе пневмокониозов наряду с факторами производственной среды – экспозицией пыли - непосредственно участвуют генетические факторы, оказывающие влияние на восприимчивость к заболеванию и тяжесть его течения

5. 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 – Аллюиноз (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)

В Приказе Минздравсоцразвития РФ от 27.04.2012 г. N 417н «Об утверждении перечня профессиональных заболеваний» пневмокониозы представлены пунктами 1.63-1.66

№ п/п	Перечень заболеваний, связанных с воздействием вредных и (или) опасных производственных факторов	Код заболевания по МКБ-10	Наименование вредного и (или) опасного производственного фактора	Код внешней причины по МКБ-10
1	2	3	4	5
1.63.	Пневмокониозы, связанные с воздействием фиброгенной пыли с	J60 J62.8	Пыль с содержанием свободной двуокиси кремния более 10%	Y96

	содержанием свободной двуокиси кремния более 10%: силикоз антракосиликоз силикосидероз силикосиликатозы		(рудничная, угольнопородная, огнеупорная, железорудная пыль, пыль производства керамических изделий, литейного производства и др.)	
1.64.	Пневмокониозы, связанные с воздействием фиброгенной пыли с содержанием свободной двуокиси кремния менее 10% или пыли силикатов, содержащая двуокись кремния в связанном состоянии		Фиброгенные пыли с содержанием свободной двуокиси кремния менее 10% Пыль силикатов, содержащая двуокись кремния в связанном состоянии	
1.64.1.	Силикатозы: талькоз, калионоз, оливиноз, нефелиоз и другие	J62.0 J62.8	Пыль талька, слюды, муллита, глины, оливинов, цемента и др.	Y96
1.64.2.	Карбокониозы: антракоз, графитоз, сажевый пневмокониоз	J60 J63.3	Пыль сажи, графита, кокса, угля и др.	Y96
1.64.3.	Пневмокониоз у работников, занятых на шлифовально-наждачных-зачистных работах (станноз)	J63.5	Пыль абразивная, наждачная, алмазная, гранитная и др.	Y96
1.64.4.	Пневмокониозы от рентгеноконтрастных пылей: сидероз, станноз, баритоз, манганокониоз	J63.4 J63.5 J63.8	Пыль рентгеноконтрастная (пыли железа, бария, марганца и др.)	Y96
1.64.5.	Пневмокониоз при электросварке и газосварке	J68.0	Высокодисперсный сварочный аэрозоль, содержащий двуокись кремния, окислы марганца, железа, окислы хрома, никеля, ванадия и др.	Y96
1.64.6.	Пневмокониоз бокситный	J63.1 J64	Пыль бокситов	Y96
1.64.7.	Алюминоз легкого	J63.0	Пыль алюминия и его соединений	Y96
1.65.	Пневмокониозы, осложненные туберкулезом: силикотуберкулез сонитуберкулез антракосиликотуберкулез	J65	Фиброгенная пыль	Y96
1.66.	Заболевания, связанные с воздействием асбестосодержащих пылей: асбестоз	J61	Асбестосодержащая пыль	Y96

Z57.2 – Неблагоприятное воздействие производственной пыли.

6. 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** характеризуется скудностью симптомов, незначительными изменениями в легочной ткани и редкостью развития утраты трудоспособности. В отличие от простого, **осложненный пневмокониоз** 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

7. 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 стандартное высокое качество рентгенографии. Для характеристики изменений при рентгенографии, в соответствии с требованиями Международной рентгеновской классификации пневмокониозов МОТ (пересмотр 2011 г.), могут использоваться как аналоговые (пленочные), так и цифровые изображения.

Технологический стандарт обзорной рентгенографии ОГК:

1. Во всех случаях целесообразно использовать технические условия рентгенографии ОГК, имеющиеся в предустановленных компанией-производителем органоспецифических программах
2. Используемое рентгеновское оборудование должно проходить регулярный контроль технических параметров соответствия региональным требованиям
3. Технические условия рентгенографии:
 - 3.1. Плановое исследование проводится на стационарном рентгеновском аппарате с мощностью генерирующего устройства не менее 20 кВт.
 - 3.2. Напряжение генерирования рентгеновского излучения 120-150 кВ (но не менее 100 кВ)
 - 3.3. Автоматическое определение экспозиции
 - 3.4. Применение отсеивающей решетки (соотношение ламелей не менее 6:1)
 - 3.5. Фокусное расстояние 180 – 200 см (но не менее 150 см)
4. Цифровой приемник рентгеновского аппарата (DR – digital radiography) или кассета с фотостимулируемым экраном при компьютерной рентгенографии (CR – computed radiography) должны 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.
5. Процедура рентгенографии:
 - 5.1. Вертикальное положение пациента с заведенными за голову руками
 - 5.2. Исследование проводится на спокойном (не форсированном) задержанном вдохе
 - 5.3. Рентгенограммы выполняются в двух стандартных проекциях: прямая передняя и правая боковая (если нет дополнительных указаний на необходимость выполнения левого бокового снимка)
 - 5.4. Снимки должны быть правильно маркированы с указанием даты исследования (дд.мм.гггг), номера карты пациента, Фамилии И.О. пациента, возраст/дата рождения, сторон исследования (правая или левая).
6. Цифровые изображения должны изучаться на профессиональных плоских ЖК-мониторах, предназначенных для диагностической рентгенологии. 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).

Диагностические критерии рентгенологической классификации

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

Качество снимка

Различают 4 градации 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 протоколе (рекомендуемая форма протокола описания рентгенографии ОГК у работника пылевой профессии – см. *Приложение А3*) сделать соответствующий комментарий о технических дефектах.

Оценка качества рентгенограмм грудной клетки проводится в следующей последовательности и по следующим критериям:

- 1) Полнота охвата исследуемого объекта: видимость мягких тканей шеи над верхушками легких; видимость реберно-диафрагмальных синусов; видимость воздуха за границами мягких тканей грудной стенки

- 2) Правильность установки больного во время выполнения снимка: симметричное расположение грудинно-ключичных сочленений в прямой проекции и правильное расположение теней лопаток в боковой проекции;
- 3) Чёткость рентгенограммы: отсутствие динамических артефактов четкие контуры срединной тени;
- 4) Контрастность рентгенограммы: рентгеновский снимок ОГК должна иметь преимущественно серый тон, без элементов черного и белого цвета; обязательная видимость сосудов в ретрокардиальном пространстве, видимость контуров тел позвонков на всем протяжении срединной тени;

Различают два типа уплотнений: малые и большие. Малые уплотнения (маленькие, мелкие) классифицируют по четырем признакам: степени выраженности, распространенности, форме и размерам. Большие уплотнения классифицируют только по размерам.

Наличие малых рентгенологических уплотнений

Малые уплотнения классифицируются по степени выраженности, распространенности, форме и размерам.

Под степенью выраженности малых уплотнений следует понимать их концентрацию в измененных зонах легочных полей.

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

0 – уплотнения практически отсутствуют;

1 – единичные маленькие уплотнения (легочный сосудистый рисунок дифференцируется);

2 – немногочисленные маленькие уплотнения (легочный сосудистый рисунок дифференцируется частично);

3 – множественные малые уплотнения (легочный сосудистый рисунок не дифференцируется).

Кроме того, определяются подкатегории степени выраженности 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 выраженности выявляемых малых уплотнений, а знаменатель - альтернативную степень выраженности.

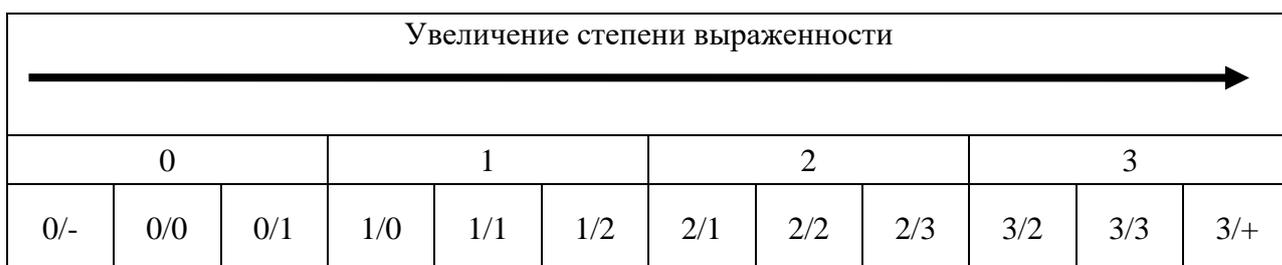


Рисунок 2 – Схематическое представление о степени выраженности на рентгенограммах ОГК при пневмокониозе

Примеры:

- Минимальная степень выраженности 0/- определяется, если малые уплотнения по всем легочным полям отсутствуют и определяется только нормальный легочной рисунок.
- Категория 0/0 означает, что на рентгенограмме уплотнения присутствуют в таком небольшом количестве, что ее нельзя отнести к степени выраженности 1.
- Запись категории 0/1 означает, что рентгенограмме присвоена степень выраженности 0, а степень выраженности 1 предлагается в качестве серьезной альтернативы.
- если насыщенность малыми уплотнениями равномерна по всем легочным зонам, то степень выраженности определяется как 1/1, 2/2, 3/3.

- если в легких наблюдается неравномерный фиброз с различной насыщенностью патологических элементов, то степень выраженности регистрируется как 2/3, 3/1, 1/3, и т.д.
- Максимальная степень выраженности 3/+ определяется, если выраженность малых уплотнений по всем легочным полям представляется максимальной, а легочный бронхосудуистый рисунок не дифференцируется.

Б) **Распространенность** классифицируется в зависимости от наличия изменений в следующих шести легочных зонах: верхней, средней, нижней справа и верхней, средней, нижней слева (рис. 3). 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.

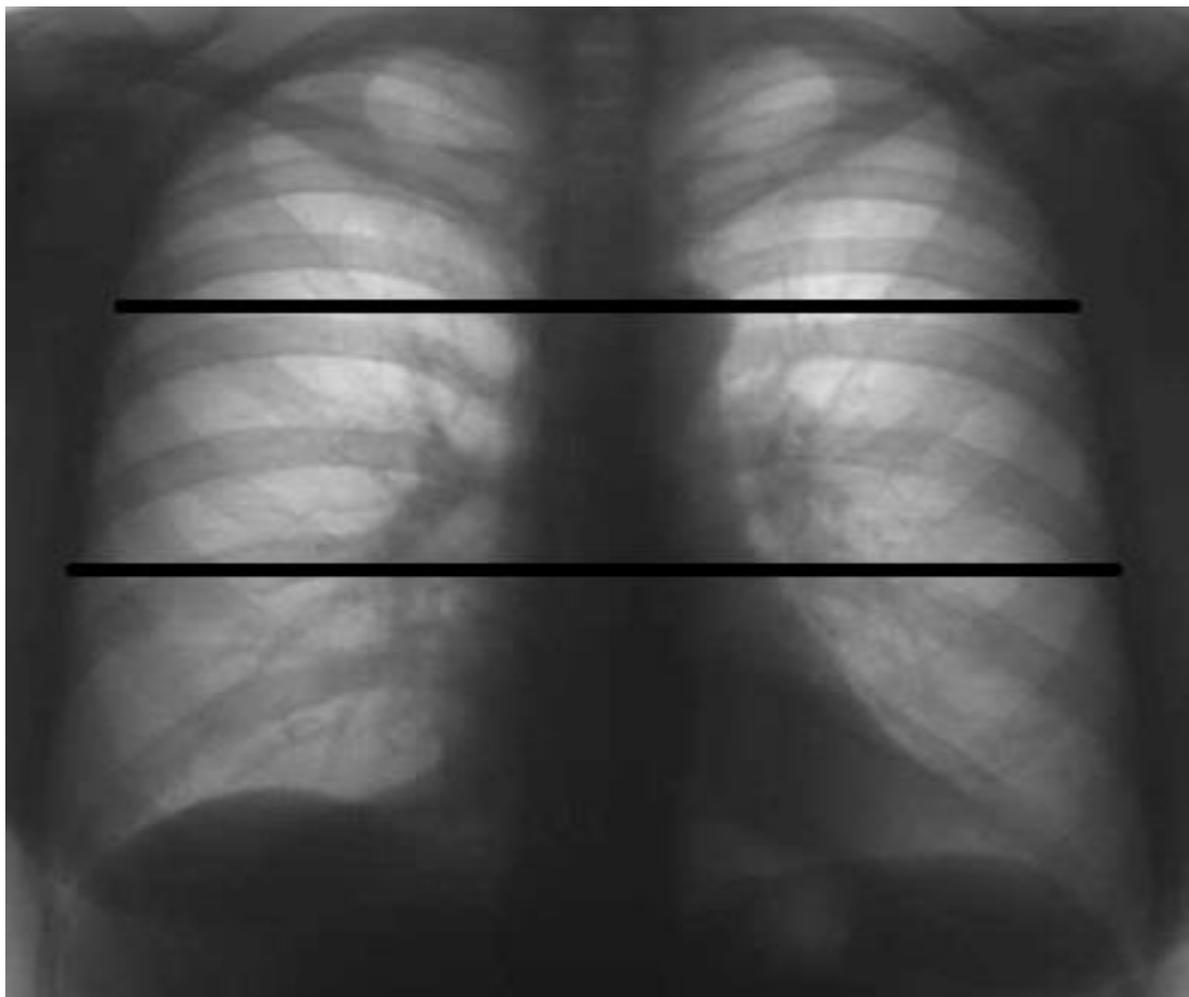


Рисунок 3. Условное деление легочных полей на верхнюю, среднюю и нижнюю зоны в целях классификации пневмокониотических изменений

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

Г) **Размер** малых уплотнений классифицируется по-разному (рис.4):

Округлые малые уплотнения имеют диаметр до 10 мм и в зависимости от диаметра обозначаются следующими строчными латинскими буквами:

p: до 1.5 мм,

q: от 1.5 до 3.0 мм,

r: от 3.0 до 10.0 мм.

Линейные малые уплотнения имеют ширину до 10 мм и в зависимости от ширины обозначаются следующими строчными латинскими буквами:

s: до 1.5 мм,

t: от 1.5 до 3.0 мм,

u: от 3.0 до 10.0 мм

Наличие больших рентгенологических изменений

Большие изменения классифицируются в зависимости от диаметра уплотнений:

A: Одно большое уплотнение с наибольшим размером до 50 мм или несколько больших уплотнений, суммарный наибольший размер которых составляет до 50 мм.

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

C: Одно большое уплотнение с наибольшим размером, превышающим размер правой верхней зоны; или несколько больших уплотнений, суммарный размер которых превышает размер правой верхней зоны.

Рентгенологический раздел классификации дополнен оценкой изменений плевры при воздействии пыли асбеста. При этом выделяется два вида плевральных изменений - диффузные плевральные утолщения (наложения) и локальные (ограниченные) наложения (бляшки). Чаще поражается париетальная плевра с преимущественной локализацией на стенках грудной клетки, диафрагме, в области реберно-диафрагмальных углов и реже в других отделах. Крайне редко поражаются верхушки.

Висцеральная плевра поражается реже и характеризуется утолщением междолевой плевры как главной, так и дополнительных ее отделов.

Диффузные плевральные утолщения, определяемые на боковых (латеральных) стенках грудной клетки, оцениваются по ширине и протяженности, отдельно для правой и левой половины грудной клетки. Ширина плевральных утолщений оценивается по трем градациям: а, в, с; а - ширина плевральных наложений до 5 мм, в - ширина плевральных наложений от 5 до 10 мм, с - ширина плевральных наложений более 10 мм. Ширина рассчитывается от внутренней границы грудной стенки до внутреннего края паренхимально-плевральной границы, представленной на рентгенограмме как четко очерченный контур.

Протяженность диффузных плевральных утолщений определяется распространенностью их на грудной стенке, реберно-диафрагмальных углах и представлена тремя градациями по длине (1, 2, 3); 1 - длина плевральных наложений до 1/4 латеральной стенки грудной клетки; 2 - длина плевральных наложений не более 1/3 латеральной стенки грудной клетки; 3 - длина плевральных наложений 1/2 и более латеральной стенки грудной клетки.

Локальные (ограниченные) плевральные утолщения (бляшки) в основном поражают задние паравертебральные и передние отделы грудной стенки на уровне 6 -10 ребер и могут проецироваться на рентгенограмме как на переднюю, так и на боковые отделы грудной клетки. Локальные утолщения при проецировании на боковую стенку оцениваются как по ширине, так и по протяженности, а при проецировании их на переднюю стенку грудной клетки рассчитывается только протяженность этих утолщений.

Диффузные плевральные утолщения и бляшки чаще бывают двусторонними. Односторонние плевральные наложения (утолщения) чаще встречаются на левой стороне.

Склонность к обызвествлению наблюдается чаще при поражении париетальной плевры. Плевральные обызвествления оцениваются только по протяженности по 3 градациям (1, 2, 3); 1 - обызвествления плевры с максимальным диаметром до 2 см одного обызвествления или суммы мелких обызвествлений; 2 - обызвествления плевры от 2 см до 10 см одного обызвествления или суммы нескольких обызвествлений; 3 - обызвествления плевры более 10 см.

При оценке рентгенограмм легких необходимо отдельно отмечать изменения диафрагмальной плевры с обеих сторон, а также облитерацию реберно-диафрагмальных углов, которая характеризуется закрытием угла с переходом изменений на плевру боковой стенки грудной клетки.

Классификация рентгенологических изменений при пневмокониозах (ILO, 2011) представлена на рис.4.

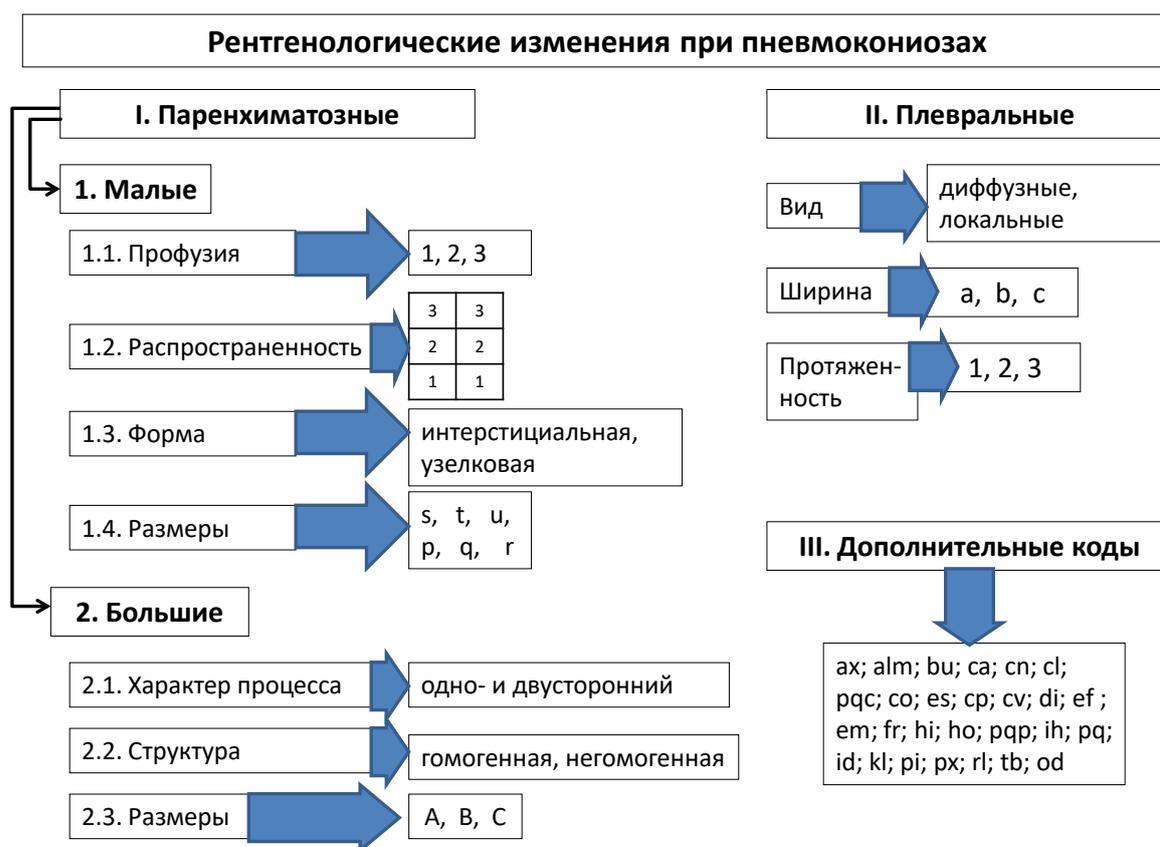


Рисунок 4 – Классификация рентгенологических изменений при пневмокониозах (ILO, 2011)

Помимо характеристик фиброза, при описании рентгенограмм ОГК обращают внимание на дополнительные рентгенологические признаки и также кодируют их:

- ax – слияние затенений;
- alm – среднедолевой синдром;
- bu – буллезная эмфизема;
- ca – рак легкого или плевры;
- cn – обызвествления уплотнений
- cl – обызвествление лимфатических узлов;
- pqs – плевральные обызвествления;
- co – изменения размеров, формы сердца;
- es - скорлупообразное обызвествление внутригрудных лимфатических узлов;

ср – легочное сердце;
сv – каверна; полость
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 1/3 контура;
rq – плевродиафрагмальные спайки;
id - неправильный контур диафрагмы при поражении более 1/3 контура;
kl - септальные линии (линии Керли);
od – другие важные изменения;
pi – плевральные спайки междолевой или медиастинальной плевры;
рх - пневмоторакс;
rl – синдром Каплана.
tb – туберкулез.

8. Клиническая картина

Клинические проявления заболевания зависят от формы пневмокониоза: узелковой, интерстициальной и узловой.

Для узелкового ПК характерно длительное бессимптомное течение [22]. Жалобы на редкий кашель со слизистой мокротой и умеренная одышка экспираторного характера обусловлены сопутствующим хроническим бронхитом, протекающим, как правило, с обструктивными нарушениями вентиляции. Боли в грудной клетке обычно связаны с поражением плевры и неинтенсивны. Умеренная одышка при физической нагрузке часто является единственным симптомом этой формы ПК (одышка в покое бывает редко). Степень ДН не всегда коррелирует с выраженностью фиброзного процесса в легких по данным рентгенологического исследования. Общее состояние больных долгое время остается удовлетворительным. Симптомы могут прогрессировать даже после того, как рабочий перестанет подвергаться воздействию пыли. На поздних стадиях силикоза может выявляться мозаичность перкуторного звука, связанная с чередованием полей фиброза с эмфиземой. При присоединении эмфиземы легких грудная клетка становится бочкообразной, нарастает дыхательная недостаточность, изменяются пальцы рук по типу "пальцев Гиппократов". Аускультативная картина изменяется только на поздних стадиях в виде жесткого или ослабленного дыхания, непостоянных сухих низкотоновых хрипов. При выраженных фиброзных изменениях может выслушиваться крепитация, развивается легочная гипертензия и легочное сердце [23, 24].

Одним из ранних симптомов ПК является одышка, снижение толерантности к физической нагрузке, прогрессирующие по мере развития интерстициального фиброза легких (табл.3). Кашель сухой или с вязкой мокротой. При поражении плевры развиваются боли в грудной клетке. Могут наблюдаться общие симптомы: слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности, потливость, головная боль, снижение аппетита. При воздействии асбеста можно наблюдать поражение кожи вследствие внедрения волокон асбеста в эпителиальный покров (Асбестовые бородавки). ПК от стекловолокна характеризуется ранними клиническими признаками раздражения слизистых оболочек и открытых участков кожи: першением в горле, длительным насморком, носовыми кровотечениями, осиплостью голоса, сухим «раздирающим» кашлем, множественными фолликулами и сухостью кожи, трещинами межпальцевых складок верхних конечностей. В 32-42 % случаев асбестоза наблюдаются деформация ногтевых фаланг по типу «пальцев Гиппократов», акроцианоз. Аускультативно на ранних стадиях выслушиваются сухие рассеянные хрипы, обусловленные хроническим пылевым бронхитом, который может

опережать развитие легочного фиброза, шум трения плевры чаще над нижнебоковыми отделами. Крепитация выслушивается в 32-80% случаев и может предшествовать изменениям на рентгенограммах органов грудной клетки. При прогрессировании заболевания развивается легочная гипертензия и легочное сердце [25-28].

Возможно формирование узелково-интерстициальной формы заболевания, которая диагностируется у 62,1% больных ПК от воздействия угольной пыли [29].

Таблица 3 - Клинические проявления ПК

Форма ПК	Интерстициальная форма ПК	Узелковая форма ПК
Начало заболевания	Прогрессирующая одышка	Бессимптомное начало / умеренная одышка, кашель
	Сухой кашель /вязкая мокрота	
	Ирритативный конъюнктивит, атрофический и субатрофический фарингит и ларингит	
	Слабость, утомляемость	
	Боли в грудной клетке	
Аускультация	Крепитация, шум трения плевры	Везикулярное/жесткое
Внелегочные проявления	Асбестовые бородавки на пальцах рук, ног, кистях и стопах. Множественные фолликулы и сухость кожи, трещины межпальцевых складок верхних конечностей (контакт со стекловолокном)	Признаки раздражения верхних дыхательных путей

Наиболее частыми осложнениями ПК являются эмфизема легких (95,6%), ДН (76,2%), туберкулез легких (35,8%). При тяжелом узелковом фиброзе туберкулез может встречаться в 60 – 70% случаев, при интерстициальном - в 5 – 10% [30-34].

В 10% случаев силикоз (реже - ПК угольщика) может сочетаться с аутоиммунными заболеваниями: ревматоидный артрит (синдром Каплана), системная склеродермия (синдром Эразмуса), системная красная волчанка, АНЦА (антинейтрофильные цитоплазматические антитела) - ассоциированные васкулиты, интерстициальный гранулематозный дерматит (синдром Аккермана), дерматомиозит. Риск развития аутоиммунных заболеваний при силикозе повышается в 7 раз при воздействии пыли с высоким содержанием кремния [20,21].

Синдром Каплана - сочетание ревматоидного артрита (РА) и ПК, проявляющееся в виде внутрилегочных узелков. РА при синдроме Каплана может предшествовать развитию силикоза, развиваться одновременно с ним или (чаще) – в разные сроки после установления диагноза силикоза. Патологоанатомически выявляется в 1-2 % случаев силикоза. Синдром Эразмуса может развиваться в среднем через 15 лет после воздействия диоксида кремния [35-42]. В клинической картине заболевания преобладают признаки системных заболеваний соединительной ткани или васкулитов – синдром Рейно, признаки поражения суставов, кожи, слизистых оболочек, почек и других органов. Диагноз аутоиммунного заболевания устанавливается ревматологом на основании комплексного клинико-функционального, рентгенологического и иммунологического исследований.

VI. Диагностика

1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется оценить наличие жалоб на одышку инспираторного или смешанного характера при нагрузке, редкий сухой кашель, малоинтенсивную боль в грудной

клетке, связанную с фазами дыхания у пациентов, работающих в условиях воздействия фиброгенных пылей, для диагностики пневмокониозов

УУР В (УДД 5)

Комментарий. В большинстве случаев для пневмокониозов характерна малосимптомная клиническая картина. В дебюте заболевания больной может не предъявлять каких-либо жалоб, поэтому очень важен активный расспрос о наличии респираторных симптомов у лиц, подвергающихся воздействию этиологических факторов. При прогрессировании легочного фиброза нарастает дыхательная недостаточность, что приводит к постепенному снижению толерантности к физической нагрузке. Кашель при пневмокониозах малопродуктивный и обусловлен обычно сопутствующим бронхитом. При вовлечении плевры возможно появление боли в грудной клетке при дыхании, кашле.

- Рекомендуется оценка профессионального анамнеза у пациентов с хроническими респираторными симптомами для определения лиц группы риска наличия пневмокониоза, нуждающихся в дальнейшем обследовании.

УУР В (УДД 5)

- Рекомендуется детальная оценка профмаршрута и санитарно-гигиенической характеристики условий труда больных с подозрением на пневмокониоз для окончательной верификации диагноза.

УУР В (УДД 2)

Комментарии: Пневмокониоз следует заподозрить у работающих в условиях воздействия фиброгенных пылей. Несмотря на то, что в большинстве случаев развитие клинически фиксируемых признаков пневмокониоза следует ожидать после длительной (не менее 5 лет) работы в условиях воздействия фиброгенных пылей, нельзя исключать возможности развития рассматриваемой патологии и в случае менее длительного профессионального контакта с промышленной пылью, особенно среди лиц, предрасположенных по состоянию здоровья, к развитию данного заболевания.

Для установления диагноза профессионального заболевания требуется оценка санитарно-гигиенической характеристики условий труда. Документ должен содержать данные о факте работы в условиях экспозиции фиброгенных пылей, степени фиброгенности пыли, ее среднесменных и максимальных разовых концентрациях в воздухе рабочей зоны, пылевой нагрузке. Заболевание развивается, если концентрации пыли в воздухе рабочей зоны превышают предельно допустимые (ПДК) и/или превышены значения контрольной пылевой нагрузки. Следует также учитывать возможность недостаточного гигиенического мониторинга на небольших предприятиях. Тем не менее, риск в таких случаях может быть достаточно высоким, особенно при работе в условиях воздействия пыли с высоким содержанием свободной кристаллической двуокиси кремния, например, при обработке искусственного камня.

2. Физикальное обследование

- Рекомендуется при установлении диагноза пневмокониоз учитывать следующие физикальные признаки: акроцианоз, изменение формы ногтей по типу «часовых стекол», дистальных фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», крепитация, напоминающая «треск целлофана» или «скрип снега», шум трения плевры, признаки экссудативного плеврита (притупление перкуторного звука, ослабление дыхательных шумов).

УУР В (УДД 2)

- Рекомендуется при оценке осложнений у больных с диагностированным пневмокониозом учитывать такие симптомы, как центральный цианоз, расширение границ сердца вправо, эпигастральную пульсацию, набухание шейных вен, увеличение печени, отеки ног.

УУР В (УДД 2)

Комментарий: на ранних стадиях заболевания отсутствуют какие-либо изменения физикальных данных. С течением времени развиваются симптомы хронической дыхательной

недостаточности (акроцианоз, симптомы «часовых стекол» и «барабанных палочек»), легочного фиброза (аускультативный феномен «треска целлофана»). У некоторых больных формируется тяжелая легочная гипертензия, гипертрофия и недостаточность правого желудочка. В этих случаях при осмотре больного можно определить центральный цианоз, расширение границ сердца вправо, эпигастральную пульсацию, набухание шейных вен, увеличение печени (с усилением контурирования шейных вен при пальпации печени), отеки ног. При развитии сухого плеврита (в основном у больных асбестозом) при аускультации выявляют шум трения плевры. При асбестозе возможен и экссудативный плеврит, симптомами которого являются притупление перкуторного звука с косой верхней границей, ослабление или отсутствие дыхательных шумов.

- Рекомендуется при установлении диагноза пневмокониоз обратить внимание на наличие сухих свистящих хрипов в легких, приступообразного кашля, кашля с мокротой

УУР В (УДД 5)

Комментарий. У больных пневмокониозом не исключено развитие вторичной бронхообструкции за счет перибронхиолярного фиброза. При аускультации у таких больных будут выслушиваться сухие свистящие, чаще высокочастотные хрипы. Выявление вторичной бронхообструкции требует проведения дифференциального диагноза с хронической обструктивной болезнью легких, в том числе профессиональной, или рассмотрения вероятности коморбидности пневмокониоза и ХОБЛ [43,44].

3. Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется больным пневмокониозами выполнять общий анализ крови

УУР В (УДД 2)

Комментарий. Специфических изменений в общем анализе крови при пневмокониозах нет. Но при развитии хронической гипоксемии наблюдают увеличение числа эритроцитов, гемоглобина, гематокрита. Эритроцитоз ассоциирован с неблагоприятным прогнозом и может потребовать коррекции.

- Рекомендуется больным пневмокониозами исследовать газовый состав артериальной крови при снижении сатурации кислорода в покое менее 90% для диагностики и определения степени тяжести дыхательной недостаточности, установления показаний к длительной кислородотерапии.

УУР А (УДД 1)

- Рекомендуется больным пневмокониозами с продуктивным кашлем выполнять цитологическое исследование мокроты для уточнения активности воспаления дыхательных путей, исключения ассоциированного злокачественного новообразования

УУР А (УДД 1)

4. Инструментальные диагностические исследования

Имидж-диагностика является основополагающим методом для установления диагноза пневмокониоз и контроля динамики заболевания. Рентгенография грудной клетки применяется для скрининга и диагностики пневмокониозов у всех пациентов. В случаях, когда данных рентгенографии недостаточно, выполняют компьютерную томографию грудной клетки высокого разрешения. Компьютерная томография высокого разрешения более чувствительна для выявления пневмокониоза и ее результаты являются основанием для установления диагноза. Кроме того, компьютерная томография является основой оценки онкологических рисков при пневмокониозах и асбестозе.

Рекомендуется проведение рентгенографии грудной клетки в двух проекциях 1 раз в 2 года лицам, работающим в условиях воздействия фиброгенных пылей и не имеющим респираторных симптомов, для ранней диагностики пневмокониозов [45,46].

УУР В (УДД - 3)

- Рекомендуется проведение рентгенографии грудной клетки больным с установленным диагнозом пневмокониоз для определения степени тяжести рентгенологических изменений по классификации МОТ (Приложение Г1).

УУР В (УДД - 4)

- Рекомендуется проведение рентгенографии грудной клетки больным с установленным диагнозом пневмокониоз 1 раз в год для оценки динамики патологического процесса с использованием классификации МОТ и выявления сопутствующей патологии легких. Данная рекомендация применима при отсутствии прогрессирования респираторных симптомов и функциональных нарушений легких [47,48].

УУР В (УДД - 3)

Комментарии: при рентгенографии ОГК пациентов с силикозом или антракозом выявляют распространенные мономорфные уплотнения средней интенсивности с относительно четкими контурами размером 1 – 3 мм, иногда до 10 мм (**очаговые уплотнения**). Очаговые уплотнения обычно развиваются на фоне усиления и деформации легочного рисунка за счет интерстициального компонента по сетчатому или ячеистому типу (**ретикулярные или интерстициальные уплотнения**). Поражение двустороннее, уплотнения больше всего локализуются в нижних долях, особенно справа. Возможно расширение корней за счет увеличения лимфоузлов. При массивном легочном фиброзе формируются крупные узлы, от 1 см до 10 см и более. В современных условиях преобладает интерстициальный тип уплотнений, узелки как правило мелкие, соответствуют степени выраженности 1.

При длительном течении заболевания типично **обызвествление лимфоузлов** корней легких и средостения в основном по периферии, что обозначается как симптом «яичной скорлупы», а также обызвествление отдельных очагов. Кальцинаты при пневмокониозах не являются признаком туберкулеза, а отражают естественное течение неинфекционного патологического процесса.

Дополнительно при рентгенографии могут выявляться **признаки бронхиальной обструкции**, в виде уплощения и ограничение подвижности диафрагмы, деформации трахеи в виде сабельных ножен, увеличения ретростерального пространства, вертикального расположения сердца и др. Эти признаки чаще наблюдаются при развитии ХОБЛ, что требует подтверждения при функциональных исследованиях дыхания. При КТ в таких случаях дополнительно может быть выявлена эмфизема, которая обычно локализуется в верхних долях и имеет центрилобулярный характер. [49-51].

Асбестоз характеризуется преобладанием интерстициальных и плевральных уплотнений. К типичным признакам относят усиление и сетчатую деформацию легочного рисунка за счет интерстициального компонента с преобладанием уплотнений в базальных сегментах легких. Очаговые уплотнения выявляют редко.

Наиболее типичным клинически фиксируемым признаком возможности профессионального и/или непрофессионального воздействия волокон асбеста (в первую очередь амфиболовых асбестов и, в меньшей степени, единственной используемой в гражданских целях в России разновидности – хризотилового асбеста) являются плевральные бляшки – двусторонние, обычно симметричные участки утолщения или фиброза плевры, четко отграниченные от подлежащих ребер и мягких тканей тонким слоем жира, часто кальцифицированные. Плевральные бляшки распространяются по париетальной плевре, в средних и нижних отделах, по реберной, диафрагмальной или паравертебральной поверхностям.

В ряде случаев выявляют утолщение апикальной плевры в области верхушек легких – «апикальные шапочки» – важный, но неспецифичный рентгенологический признак. Его можно наблюдать при любом хроническом процессе в верхушках легких, например, при хроническом туберкулезе, плевропульмональном фиброэластозе, а также при раке легкого (опухоль Пэнкоста).

При выпотном плеврите определяют гомогенное затемнение в базальных отделах, полностью закрывающее легочный рисунок, с четкой верхней границей.

• Рекомендуется проведение компьютерной томографии грудной клетки по следующим показаниям:

1. Работающим в условиях контакта с фиброгенными пылями и не имеющим респираторных симптомов после достижения стажа в 5 лет с периодичностью 1 раз в 5 лет в центре профессиональной патологии.

2. Больным с установленным диагнозом асбестоз с периодичностью 1 раз в год для определения динамики процесса, ранней диагностики осложнений и злокачественных новообразований.

3. Работающим в условиях контакта с фиброгенными пылями при выявлении на рентгенограмме грудной клетки новых очаговых образований или синдрома диффузной диссеминации, для диагностики пневмокониозов и исключения альтернативных диагнозов.

4. Больным с установленным диагнозом пневмокониоз при ухудшении респираторных симптомов или появлении признаков системного воспаления для оценки динамики процесса, ранней диагностики осложнений и ассоциированных заболеваний, таких как злокачественные новообразования, туберкулез, аутоиммунные заболевания с поражением легких, пневмонии.

5. Больным с установленным диагнозом пневмокониоз и крупноузловыми изменениями для исключения ассоциированного злокачественного новообразования легких.

УУР А (УДД - 1)

Комментарии. *Высокоразрешающая компьютерная томография обладает более высокой чувствительностью и специфичностью для выявления ретикулярных и очаговых уплотнений в легких, а также начальных изменений на плевре. Классификация ICOERD может быть использована в качестве альтернативы классификации MOT, если для диагностики и контроля динамики пневмокониоза использована компьютерная томография [52-55].*

Для целей раннего скрининга рака легких курильщикам табака в возрасте старше 55 лет может быть рассмотрено применение низкодозной компьютерной томографии (НДКТ). Результаты НДКТ показывают преимущество перед классической рентгенографией. При этом в сравнении со стандартной КТ лучевая нагрузка снижается на 83% [56].

На компьютерных томограммах больных силикозом и антракозом выявляют очаговую диссеминацию с аналогичными в сравнении с рентгенографией распространением. Отличительной особенностью очагов при ВРКТ является центрилобулярный или перилимфатический тип распределения, а также тканевая плотность и четкие контуры всех очагов (гранулем), отсутствие очагов по типу «матового стекла». Ретикулярные изменения обусловлены утолщением междольковых и внутридольковых перегородок, утолщением стенок бронхов. Тракционные бронхоэктазы и очень редко, сотовое легкое может возникать на поздних стадиях заболевания как проявление фиброза в зонах максимального скопления очагов. Может определяться снижение объема легких и высокое расположение диафрагмы [57].

При остром силикозе (силикопротеинозе) КТ паттерн соответствует симптому «булыжной мостовой» - сочетание ретикулярных изменений, септальных утолщений с участками консолидации и «матового стекла». Встречаются центрилобулярные очаги. Может определяться снижение общего объема легких. Качественную оценку КТ морфологии легких целесообразно дополнить денситометрией легочной ткани. Критерием фиброза является наличие участков высокой плотности – более -700 HU (high attenuation area, НАА) объемом более 6% пикселей.

Асбестоз проявляется КТ-паттерном обычной интерстициальной пневмонии (распространенные двухсторонние ретикулярные изменения, тракционные бронхоэктазы с формированием «сотового легкого», преимущественной локализацией изменений в кортикальных и базальных отделах легких). Дополнительно могут определяться

субплевральные округлые ателектазы, которые ассоциированы с поражением плевры и окружены зоной легочной ткани с пониженной воздушностью. Встречаются паренхиматозные фиброзные тяжи [59]. Наиболее типичным клинически фиксируемым признаком возможности профессионального и/или непрофессионального воздействия волокон асбеста (в первую очередь амфиболовых асбестов и, в меньшей степени, единственной используемой в гражданских целях в России разновидности – хризотилового асбеста) являются плевральные бляшки – двусторонние, обычно симметричные участки утолщения или фиброза плевры, четко отграниченные от подлежащих ребер и мягких тканей тонким слоем жира, часто кальцифицированные. Плевральные бляшки распространяются по париетальной плевре, в средних и нижних отделах, по реберной, диафрагмальной или паравертебральной поверхностям. Диффузное утолщение плевры, напротив, часто затрагивает реберно-диафрагмальные углы и верхушки легких, кальцифицируется крайне редко, может быть как одно-, так и двусторонним. Минимальные размеры диффузного утолщения плевры – 5 см в ширину, 8 см в краниокаудальном направлении и более 3 мм в толщину. Кроме того, при асбестозе выявляют множественные спайки, плевральный выпот [60-62].

Рекомендация периодичности выполнения скринингового КТ грудной клетки основана на том, что, согласно приказу Минздрава РФ № 29н от 28.01.2021, работающие в условиях воздействия неблагоприятных производственных факторов после достижения стажа в 5 лет с периодичностью 1 раз в 5 лет проходят периодические медицинские осмотры в условиях центра профпатологии.

- Рекомендуется больным пневмокониозом проведение исследования неспровоцированных дыхательных потоков и объемов (спирометрии) с пробой с бронхолитиком для определения нарушений вентиляционной функции легких и выявления коморбидных бронхообструктивных заболеваний.

УУР А (УДД - 1)

Комментарии. Спирография проводится согласно рекомендациям Российского респираторного общества [63] и стандарта ERS/ATS [64]. Протокол спирографии включает пробу с бронхолитиком. Для пневмокониозов характерны рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания, проявляющиеся снижением объемных показателей – жизненной емкости легких (ЖЕЛ), форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ). На ранних стадиях заболевания функция легких не изменена, и при медленно прогрессирующем течении пневмокониоза остается нормальной в течение многих лет. Изменения прогрессируют постепенно, например, скорость снижения ЖЕЛ при асбестозе составляет в среднем 31мл/год [65-67].

Рекомендуется больным пневмокониозом определение диффузионной способности легких по монооксиду углерода методом одиночного вдоха для определения нарушений газообменной функции легких [68].

УУР А (УДД - 1)

Комментарии. Легочный фиброз приводит к утолщению альвеолярно-капиллярной мембраны, что нарушает диффузионную способность легких. Снижается DL_{CO} в среднем на 0,38 ммоль/мин*кПА, DL_{CO} с поправкой на альвеолярный объем – на 0,05 ммоль/мин*кПА (на примере асбестоза) [69-72].

- Рекомендуется больным пневмокониозом проведение бодиплетизмографии для определения легочных объемов, выявления коморбидной патологии пневмокониоз и ХОБЛ.

УУР А (УДД - 2)

Комментарии. Как и спирографические показатели, результаты бодиплетизмографии на ранних стадиях заболевания соответствуют референсным значениям. Для пневмокониозов характерно снижение легочных объемов – общей емкости легких, остаточного объема легких, функциональной остаточной емкости легких (внутригрудного объема). Сопротивление дыхательных путей как правило не изменено и

увеличивается преимущественно при коморбидности с ХОБЛ. Средняя скорость снижения общей емкости легких – 55 мл/год [72,73].

- Рекомендуется больным пневмокониозом проведение доплеровской эхокардиографии для диагностики вторичной легочной гипертензии и ремоделирования правого желудочка

- **УУР В (УДД - 3)**

Комментарии. Как и другие хронические заболевания легких пневмокониоз может осложняться развитием легочной гипертензии с последующей гипертрофией и недостаточностью правого желудочка. Легочную гипертензию диагностируют при повышении расчетного среднего давления в легочной артерии (СрДЛА) до 25 мм рт ст, тяжелую легочную гипертензию – до 35 мм рт ст . Определение СрДЛА по результатам ЭхоКГ характеризуется низкой чувствительностью. Однако точный и наиболее объективный метод измерения СрДЛА – катетеризация правых отделов сердца – инвазивный, проводится в специализированных центрах, а результаты не влияют на выбор терапии [73,74], что делает его рутинное применение при пневмокониозах нецелесообразным.

- Рекомендуется больным пневмокониозом проведение пульсоксиметрии для диагностики и определения степени тяжести дыхательной недостаточности, а в тяжелых случаях – для определения показаний к длительной кислородотерапии.

- **УУР А (УДД - 1)**

5. Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика пневмокониозов проводится с:

- Идиопатическим легочным фиброзом [75,78,80]
- Гиперчувствительным пневмонитом [76,84,87]
- Саркоидозом [88,89,90]
- Туберкулезом легких [77,78]
- Лекарственно- или радио-индуцированными поражениями легких [77,85,86,87]
- Заболеваниями соединительной ткани (ревматоидным артритом, склеродермией, системной красной волчанкой) [79,86,90]
- Лимфогранулематозом [77, 79]
- Заболеваниями опухолевой природы:
 - бронхоалоальвеолярный рак [91]
 - метастатическое поражение легких (канцероматозный лимфангит) [92]

Этапы дифференциальной диагностики пневмокониозов представлены в табл.4

Таблица 4 -Этапы дифференциальной диагностики пневмокониозов

Вид обследования	Методы исследования
Общее клиническое	- тщательный сбор анамнеза, особенно изучение трудового маршрута пациента - сбор жалоб - физикальное обследование
Лабораторные исследования	- исследование крови - исследование мочи - исследование мокроты
Микробиологическое исследование	- исследование диагностического материала (мокрота, промывные воды бронхов) на КУМ, цитологию, атипические клетки, грибы, бактериологическое исследование
Иммунодиагностика	- проба Манту, Диаскинтест - тест пролиферации лимфоцитов с бериллием (BeLPT)

Методы визуализации	- рентгенография органов грудной клетки - компьютерная томография органов грудной клетки - магнитно-резонансная томография органов грудной клетки
Оценка функции внешнего дыхания	-определение статических и динамических легочных объемов с измерением общей емкости легких (ОЕЛ) и ее составляющих; -определение диффузионной способности легких (DLCO) (БПГ); -определение содержания газов крови (SpO ₂); -измерение проходимости дыхательных путей; (СПГ) -определение толерантности к физической нагрузке (тредмил тест, ВЭМ) -измерение эластичности легочной ткани.
Эндоскопическое	- фибробронхоскопия с комплексом биопсий для микробиологического, цитологического и гистологического исследования (ТТБЛ)
Хирургические методы	- биопсия легкого (ВТС, открытая биопсия легкого)
Морфологическое исследование материала	-оценка паттерна
Консультации специалистов	- онколога, фтизиатра, ревматолога

В табл. 5 представлена дифференциальная диагностика пневмокониозов с диссеминированными легочными заболеваниями другой этиологии.

Таблица 5 - Дифференциальная диагностика пневмокониозов с диссеминированными легочными заболеваниями другой этиологии^{5,11}

Заболевание	Клинические проявления	Рентгенологическая картина	ФВД	Изменения в периферической крови	Морфологические признаки
Пневмокониоз	Зависит от формы ПК. Бессимптомно или одышка, кашель, боли в грудной клетке, ЛУ не увеличены. Медленно прогрессирующее течение	Сочетание очаговых и интерстициальных изменений. Очаги тканевой плотности перилимфатического и центрилобулярного распределения. Кальцификаты в очагах и лимфатических узлах. Преимущественная локализация в основании верхних долей легких	Норма или смешанные при узелковой форме, рестриктивные при интерстициальных формах	Отсутствуют	Узелки с частицами пыли (SiO ₂) внутри и фиброзными кольцами вокруг
Диссеминированный туберкулез	Интоксикационный синдром Могут быть кашель, обнаружение МБТ в мокроте, кровохарканье, боли в грудной клетке	Очаги тканевой плотности. При остром/подостром течении хаотичное распределение. При хроническом – в сочетании с перилимфатическими очагами и симптомом «деревя в почках». Возможны полости распада (каверны). Преобладание в верхушках легких.	Рестриктивные и обструктивные нарушения разной степени	Лейкоцитоз и лимфо- и моноцитоз, увеличение СОЭ	Туберкулезные бугорки, состоящие из клеток: эпителиодных, лимфоидных, Пирогова–Лангханса, с казеозом

		Обычно ЛУ не увеличены			
Саркоидоз	Чаще бессимптомное начало, при прогрессировании появление субфебрильной лихорадки, слабости, ноющей боли за грудиной, нарастание одышки, появление признаков внелегочного саркоидоза (увеит, изменения рубцов, узловатая эритема, поражения слюнных и слезных желез и др.), повышение уровня ангиотензинпревращающего фермента	Сочетание очаговых и интерстициальных изменений. Очаги тканевой плотности, перилимфатического распределения. Обычная локализация в основании верхних долей легких. Увеличение лимфоузлов корней легких и паратрахеальных групп в средостении. Кальцификаты в очагах редко, в лимфатических узлах не скорлупообразные	Смешанный тип нарушений в зависимости от выраженности процесса	Абсолютная лимфопения	Эпителиоидноклеточная гранулема (все клетки туберкулезного бугорка без казеоза)
Гиперчувствительный пневмонит, фиброзная форма	При обострении - озноб, повышение температуры тела, нарастание одышки, кашель, боли в грудной клетке	Центрилобулярные очаги (обычно матового стекла) и/или матовое стекло, ретикулярные изменения, мозаичная плотность, распределение чаще в верхних и средних отделах, тракционные бронхоэктазы, сотовое легкое редко	В острой стадии Обструктивные / рестриктивные изменения, при хронизации – рестриктивные / смешанные	Лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ	Нарушение архитектоники, фибробластические фокусы. Преимущественно лимфоцитарная инфильтрация интерстиция; фиброз (чаще перибронхиальный). Небольшие, плохо очерченные, не-некротизирующиеся гранулемы в интерстиции и альвеолах. Бронхиолит, преимущественно клеточный.
Гиперчувствительный пневмонит, воспалительная форма		Центрилобулярные очаги матового стекла и/или диффузное матовое стекло, мозаичная плотность, распределение чаще в верхних и средних отделах			
Идиопатический легочный фиброз	Возраст 60–80 лет Медленно прогрессирующая одышка при физической нагрузке Непродуктивный кашель Двусторонние инспираторная	Ретикулярные изменения. Сотовое легкое с/без тракционных бронхоэктазов. Распределение базальное и кортикальное	Прогрессирование рестриктивного типа нарушений,	От нормальных показателей до выраженных нарушений	Морфологический паттерн обычной интерстициальной пневмонии. Уплотнение и утолщение межальвеолярных перегородок, за счет фиброза и слабо выраженной очаговой

	крепитация (VELCRO)1 «Барабанные палочки», «часовые стекла». Снижение массы тела Слабость				интерстициальной инфильтрацией лимфоцитами и плазматическими клетками; гиперплазия пневмоцитов 2 типа и бронхиолярного эпителия, облитерация альвеол и капилляров фиброзной тканью. Фибропластические фокусы
--	---	--	--	--	--

У пациента с наличием профессиональной вредности могут возникать не только пневмокониозы, но другие заболевания, часто имеющие сходные клинко-рентгенологические признаки. Кроме того, отдельные заболевания могут осложнять течение пневмокониоза (например, микобактериальная инфекция), или возникать на фоне пневмокониоза (например, злокачественная опухоль). В повседневной клинической практике пневмокониозы обычно необходимо дифференцировать с микобактериальной инфекцией органов дыхания (туберкулез и нетуберкулезный микобактериоз), различными ИЗЛ, такими как саркоидоз, лангергансоклеточный гистиоцитоз, гиперчувствительный пневмонит и идиопатические интерстициальные пневмонии, а также с различными новообразованиями (рак легкого, мезотелиома плевры, лимфомы, метастазы в легкие).

Перечисленные заболевания обычно имеют хроническое течение, минимальные клинические проявления и функциональные нарушения, в связи с чем дифференцировка их на основании клинической симптоматики затруднительна, а часто и невозможна. Большое значение в этом случае приобретают методы лучевой и инструментальной диагностики.

Основным методом первичного выявления патологии в грудной полости остается рентгенография, однако дифференциальная диагностика изменений, выявленных на рентгенограммах, осуществляется в настоящее время с помощью КТ. Любые сомнения в рентгенологической картине пневмокониоза и его естественного течения являются основанием для назначения КТ [93,94,95,96,97,99].

В основе дифференциальной рентгенодиагностики изменений в легких лежит синдромальный подход, при котором определение наиболее вероятной патологии осуществляется в рамках определенного рентгенологического синдрома. Для ИЗЛ, к которым относят и пневмокониозы, наиболее важными являются следующие синдромы: очаговая диссеминация, ретикулярные изменения, повышением плотности легочной ткани (по типу матового стекла и/или консолидации), а также кисты (полости) и повышением воздушности легочной ткани. Реже обнаруживаются одиночные очаги и патологические образования в легких, изолированное увеличение лимфатических узлов средостения, патология плевры.

Микобактериальные инфекции. Основным рентгенологическим проявлением микобактериальных инфекций являются очаговая диссеминация, ограниченная или диффузная, в сочетании с полостями распада (кавернами), и участками инфильтрации легочной ткани. При выявлении диссеминированного процесса в легких всегда необходима консультация фтизиатра.

Пациенту с пневмокониозом при подозрении на туберкулез органов дыхания рекомендуется выполнить КТ органов грудной клетки для определения клинической формы, активности и распространенности процесса. Дополнительно может быть использовано ультразвуковое исследование плевры и плевральной полости, а также МРТ органов грудной клетки для оценки костных структур и мягких тканей, реже лимфатических узлов.

Лабораторная диагностика туберкулеза вне зависимости от локализации процесса проводится по единому алгоритму.

Рекомендуется проведение как минимум двукратного исследования мокроты с интервалом в 2-3 дня или иного диагностического с применением комплекса микробиологических и молекулярно-генетических методов пациентам с подозрением на туберкулез для выявления МБТ.

Рекомендуется пациентам с предполагаемым диагнозом туберкулеза легких в комплекс лабораторных исследований для выявления МБТ включать микроскопическое исследование мокроты или другого диагностического материала на микобактерии – не менее двух проб [98].

Рекомендуется у пациентов с предполагаемым туберкулезом в комплекс лабораторных исследований для выявления МБТ включать микробиологическое (методом посева – культуральное) исследование мокроты на микобактерии туберкулеза (*Mycobacterium tuberculosis complex*).

Учитываются характерные для туберкулезного процесса симптомы интоксикации, изменения периферической крови (лейкоцитоз, лимфоцитоз и моноцитоз, увеличение СОЭ), результаты исследования мокроты на микобактерии туберкулеза, данные бронхоскопии. При силикозе, напротив, наблюдается несоответствие между скудной клинической картиной и обычно отчетливыми выраженными рентгенологическими изменениями. При специфическом лечении туберкулеза достигается значительная положительная динамика, тогда как терапия силикоза не дает положительных сдвигов и направлена лишь на стабилизацию процесса [100-104].

Следует учитывать, что рентгенологические, в том числе КТ проявления силикоза и туберкулеза могут быть сходными и даже идентичными. Так, увеличение размеров очагов, их слияние в верхних долях с образованием силиком в области бронхов верхних долей, появление в силикомах воздушных полостей, кальцификаты в очагах и лимфатических узлах обычно являются проявлением естественного течения пневмокониоза, но не туберкулеза. В связи с этим, а также с учетом Приказа МЗ РФ № 951 от 29.12.2014 г. «Об утверждении методических рекомендаций по совершенствованию диагностики и лечению туберкулеза органов дыхания», диагноз туберкулеза устанавливается на основании обнаружения МБТ, их генетических маркеров, а также совокупности морфологических признаков казеозно-некротической гранулемы. Это означает, что у пациента с рентгенологически подтвержденным пневмокониозом, диагноз туберкулеза не может быть установлен на основании только клинико-рентгенологических данных, без лабораторной и/или морфологической верификации.

Этиологическая диагностика туберкулеза важна также и потому, что рентгенологическая картина заболевания может быть неотличима от изменений при нетуберкулезных микобактериальных инфекциях, в частности при наличии в верхних долях легких воздушных полостей и очагов отсева. Однако микобактериальные инфекции не являются контагиозными, они не требуют изоляции пациентов и обязательного лечения, в том числе противотуберкулезными препаратами.

Саркоидоз органов дыхания. Дифференциальная диагностика пневмокониозов и саркоидоза органов дыхания проводится с учетом комплексного анализа анамнестических, клинических, рентгенологических, лабораторных, морфологических данных обследования пациентов [88, 89].

Клинические проявления саркоидоза крайне разнообразны, от яркой клинической манифестации в виде синдрома Лефгрена (включает лихорадку, узловатую эритему, суставной синдром, внутригрудную лимфаденопатию) до бессимптомного течения, когда изменения обнаруживаются только при рентгенологическом исследовании. Для пневмокониоза характерно постепенное и относительно медленное развитие клинических симптомов, без периодов обострения и системных проявлений, при обязательном наличии фактора производственной вредности.

При рентгенологическом исследовании саркоидоз органов дыхания проявляется двумя основными синдромами: увеличением лимфатических узлов и очаговой диссеминацией. В начальной периоде заболевания (I-II рентгенологическая стадия) типична внутригрудная лимфаденопатия при увеличении лимфоузлов корней легких и средостения. Типичными являются четкие ровные контуры узлов, отсутствия слияния их в конгломераты и сдавления прилежащих бронхов, позднее возникновения кальцинатов. Чаще наблюдается симметричное, двухстороннее поражение узлов корней легких и увеличение лимфоузлов центрального средостения вдоль трахеи и главных бронхов.

Очаговая диссеминация наблюдается при II-IV рентгенологической стадии саркоидоза. Изменения чаще преобладают в верхних долях легких, часто в прикорневой области. При КТ очаги имеют тканевую плотность, четкие контуры, расположены перилимфатически (вдоль междолевой плевры, в стенках бронхов и сосудов, по междольковым перегородкам) и сочетаются с утолщением стенок крупных бронхов. В отличие от пациентов с силикозом, при саркоидозе значительно реже возникают кальцинаты в очагах, а в лимфатических узлах обызвествления крайне редко имеют типичный скорлупообразный вид. Типичная рентгенологическая картина саркоидоза с поражением легочной ткани и пневмокониоза практически идентична, разграничить эти патологические состояния без знания профессионального анамнеза невозможно. Любые сомнения являются аргументом в пользу морфологической верификации патологии. Вместе с тем рентгенологическая картина саркоидоза исключительная разнообразна, и также может включать появление участков матового стекла и консолидации, воздушных полостей в участках консолидации, крупных очагов, слияние очагов в инфильтраты звездчатой формы, расположение измененных участков вне верхних долей и проч. Эти нетипичные проявления существенно отличаются от характерной картины пневмокониоза и упрощают дифференциальную диагностику.

Оба заболевания имеют стадии развития, что отражается как в рентгенологической, так и морфологической картинах. Гранулематозный процесс характерен для обеих патологий. Воздействие фиброгенной пыли с содержанием кварца, вызывает формирование преимущественно макрофагальных гранул. Воздействие пыли, содержащей вещества сенсибилизирующего характера, формирует эпителиоидные гранулемы. При силикозе макрофагальных гранул, а при пневмокониозах от прочих видов минеральной пыли — фагоцитированных частиц пыли, окруженных интерстициальным фиброзом, с одновременным присутствием фокальной эмфиземы. Для саркоидоза характерно формирование неказеозных (реже с точечным центральным некрозом) эпителиоидных гранул в легких, лимфоузлах, бронхах, сосудах.

Лабораторные тесты неспецифичны для обоих заболеваний. Подострое или обострение хронического течения саркоидоза ассоциируются с повышением С-реактивного белка, увеличением активности ангиотензинпревращающего фермента в крови более 150 единиц, для пневмокониоза повышение этого фермента выражено в меньшей степени. Для саркоидоза характерно повышение кальция в крови и суточной моче. Анергия к туберкулину свойственна саркоидозу, отрицательные туберкулиновые пробы - пневмокониозу.

Вентиляционные нарушения, как правило, с преобладанием рестрикции свойственны обоим заболеваниям. Прогрессирование фиброза более характерно для пневмокониоза, что отражается в динамическом снижении диффузионной способности легких, сатурации кислорода (метод пульсоксиметрии). Соответственно, риск развития легочного сердца, легочной гипертензии выше у больных пневмокониозом.

Гиперчувствительный пневмонит (ГП), также известный как экзогенный аллергический альвеолит или гиперсенсибитивный пневмонит – заболевание, которое развивается в результате ингаляции и последующей сенсибилизацией к определенному антигену бактериального, грибкового, животного или растительного происхождения. В качестве антигена могут выступать сывороточные белки и экскременты кур и других птиц, крупного рогатого скота, свиней; различные пыли, шерсть животных, опилки деревьев. Последующая иммуновоспалительная реакция лёгочной ткани приводит к клинической

манифестации гиперчувствительного пневмонита и появлению соответствующей клинической, рентгенологической и морфологической картины. Гиперчувствительный пневмонит протекает в двух основных формах: воспалительный или клеточный тип (ранее – острый или подострый) и фиброзирующий тип (ранее хронический).

Воспалительный тип ГП часто протекает с симптомами воспаления и респираторными жалобами - кашлем, болями в грудной клетке, одышкой [76, 77, 84]. При рентгенологическом исследовании отмечается появление очаговых и ретикулярных изменений преимущественно в верхних долях. По данным КТ выделяют два основных типа изменений: центрилобулярные очаги по типу матового стекла и диффузное неравномерное матовое стекло. В обоих случаях типичным является преобладание изменений в верхних и средних легочных зонах, а также симптом мозаичной плотности (чередование вторичных легочных долек с различной степенью воздушности – вздутие, норма, матовое стекло).

Фиброзный тип ГП характеризуется сохранением признаков воспалительных изменений (очаги, матовое стекло, мозаичная плотность) и появлением признаков фиброза – ретикулярных изменений, тракционных бронхоэктазов, сотового легкого. Изменения могут преобладать как в верхних, так и в нижних легочных зонах.

При исследовании ФВД в основном отмечаются прогрессирующие обструктивные, а в последующем смешанные нарушения. Чрезбронхиальная биопсия легких обнаруживает преимущественно лимфоцитарную инфильтрацию межальвеолярных перегородок и альвеол, а также саркоидоподобные гранулемы.

Эффективность лечебных мероприятий при обычном течении гиперчувствительного пневмонита зависит от своевременности прекращения контакта с этиологическим фактором. При выраженных изменениях в легких назначаются ГКС, доза которых и схема ее снижения зависят от быстроты обратного развития клинических и рентгенологических симптомов.

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) – особая форма хронической прогрессирующей фиброзирующей интерстициальной пневмонии неизвестной этиологии; возникает преимущественно у людей старшего возраста, поражает только легкие и связана с гистологическим и/или рентгенологическим паттерном обычной интерстициальной пневмонии (ОИП). Обычная интерстициальная пневмония (ОИП) – вариант гистологической картины, основными признаками которой являются наличие фибробластических фокусов, интерстициального хронического воспаления, фиброза преимущественно в зонах бронхиолоальвеолярных переходов, в подплевральных / парасептальных зонах с формированием «сот». При КТ эти изменения видны как распространенные двухсторонние ретикулярные изменения, признаки «сотового легкого» и/или тракционных бронхоэктазов с преобладанием изменений в кортикальных и базальных отделах легких. Диагностика ИЛФ требует исключения других известных причин интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ), например, профессиональных и бытовых воздействий, заболеваний соединительной ткани (ЗСТ), лекарственной токсичности.

Заболевание чаще всего встречается у пациентов в возрасте старше 50 лет. Частота заболевания увеличивается с возрастом и преобладает после 60–70 лет. Большинство пациентов на момент обследования имеют анамнез заболевания длительностью до 1-3 лет, и очень редко – менее 3-х месяцев. Основной жалобой больных является одышка во время физических нагрузок [75-78]. По мере развития заболевания отмечается нарастание одышки, вплоть до полной инвалидизации больного. Частым симптомом ИЛФ является сухой кашель. Лихорадка и кровохарканье не характерны для ИЛФ. Другими симптомами могут быть общая слабость, изменение ногтевых фаланг в виде «барабанных палочек», снижение массы тела. Характерным аускультативным признаком при ИЛФ является конечно-инспираторная крепитация, которую сравнивают с застежкой (хрипы «Velcro»). Крепитация при ИЛФ выслушивается на высоте вдоха, т.е. в конечно-инспираторный период.

Визуализация изменений при ИЛФ осуществляется по данным ВРКТ, хотя наличие изменений иногда можно предположить на основании обзорной рентгенографии. Изменения в легких оцениваются с позиции вероятности их соответствия ОИП. Типичная картина ОИП

при ВРКТ включает в себя базальное кортикальное распределение изменений, наличие сотового легкого и/или периферических тракционных бронхоэктазов, ретикулярных изменений при отсутствии или минимальной выраженности матового стекла. Вероятная картина ОИП наблюдается в случаях отсутствия при КТ сотового легкого. При отсутствии и сотового легкого и тракционных бронхоэктазов – как неопределенная. Картина ОИП не является специфичной для ИЛФ, и может наблюдаться при других ИЗЛ, в частности при системных заболеваниях соединительной ткани, лекарственных поражениях легких, гиперчувствительном пневмоните и др. Изменения в легких при ОИП неуклонно прогрессируют в сторону нарастания сотового легкого и распространенности изменений, поэтому ИЛФ/ОИП относят к прогрессирующим фиброзным заболеваниям.

Лангергансоклочеточный гистиоцитоз - гистиоцитоз из клеток Лангерганса — заболевание, в основе которого лежат аномальная пролиферация и аккумуляция в органах и тканях патологических клеток Лангерганса (ПКЛ), ведущие к локальному повреждению и нарушению функции пораженных органов. Основными механизмами развития заболевания являются клональная пролиферация патологических клеток Лангерганса и аномальная регуляция взаимодействия клеток иммунной системы в очагах поражения. Клеточный инфильтрат носит полиморфный характер и содержит, помимо патологических клеток Лангерганса, лимфоциты, эозинофилы, моноциты, макрофаги. В патологический процесс могут вовлекаться любые органы и системы в различном сочетании. В соответствии с числом пораженных органов принято выделять моно- и мультисистемное поражение. При мультисистемном поражении различают формы с вовлечением органов риска и без такового. К органам риска относят печень, кроветворную систему и селезенку.

Типичными клиническими проявлениями лангергансоклочеточного гистиоцитоза являются одышка, непродуктивный кашель, утомляемость, потеря веса и плевритическая боль. У 10 – 25% пациентов развивается спонтанный пневмоторакс.

У приблизительно 15% пациентов заболевание протекает бессимптомно и диагностируется случайно при рентгенографии грудной клетки, назначенной по другой причине. Пациенты могут отмечать боли в костях вследствие развития кист (18%), кожные высыпания (13%) и полиурию вследствие центрального несахарного диабета (5%). Клинические проявления при лангергансоклочеточном гистиоцитозе скудные, объективное обследование, как правило, без патологии.

Рентгенография органов грудной клетки позволяет выявить двусторонние симметричные очаговые изменения в верхних долях легких на фоне усиления и деформации легочного рисунка. Нижние отделы легких, как правило, интактны. Эта картина может быть сходной и даже неотличимой от изменений при пневмокониозе и саркоидозе органов дыхания. Решающее значение в диагностике имеет ВРКТ, при которой выявляют два основных признака: очаговая диссеминация и воздушные кисты. Очаги тканевой плотности расположены центрилобулярно (гранулемы вокруг мелких бронхов). Воздушные кисты, представляющие собой расширенные просветы мелких бронхов, имеют неправильную, причудливую форму. Наличие кист позволяет отнести гистиоцитоз к рентгенологическому синдрому «кистозные изменения в легких». при рентгенографии кисты не видны. Изменения всегда захватывают верхушки легких, и практически никогда не возникают в сегментах в кардиодиафрагмальных пространствах, с нарастанием изменений от диафрагмы к верхушкам. В начальных стадиях болезни преобладают очаговые изменения, в заключительной – кистозные. Частой находкой является спонтанный пневмоторакс.

Злокачественные лимфомы – большая гетерогенная группа первичных опухолевых заболеваний лимфоидной ткани. Принято выделять два основных типа заболевания: лимфома Ходжкина и неходжкинские лимфомы. Лимфома Ходжкина представлена несколькими морфологическими типами, наиболее частый из которых определяется как нодулярный склероз. Заболевание имеет два возрастных пика: 20-30 лет и 50-60 лет. Особенность Лимфом Ходжкина является преимущественное первичное поражение лимфатических узлов переднего

средостения, и периферических лимфоузлов (шейных, над- и подключичных, подмышечных паховых).

Прогрессирование заболевания приводит к поражению лимфатических узлов центрального средостения, корней легких, вовлечения плевры с плевральными выпотами, и легочной ткани с формированием разнообразных изменений (участков консолидации, отдельных очагов и патологических образований, диссеминаций), распространением процесса на другие органы и ткани вне грудной полости. Значительно чаще им страдают лица молодого и среднего возраста, чем пожилого. Клинические и рентгенологические проявления зависят от стадии заболевания. Клиническими признаками лимфогранулематоза служат общее недомогание, волнообразная лихорадка, увеличение ЛУ [85,86,87].

Неходжскинские лимфомы у 80% пациентов развиваются ниже диафрагмы, с поражением лимфоузлов ниже диафрагмы, с более частым вовлечением паренхиматозных органов, косной ткани и костного мозга. В грудной полости обычно поражаются лимфатические узлы центрального средостения без каких-либо характерных признаков. Основное значение в диагностике злокачественных лимфом и оценке эффективности лечения имеет ПЭТ/КТ исследование с ¹⁸F-фтордезоксиглюкозой (ФДГ).

Периферические ЛУ плотноватые, эластичные, чаще не спаяны между собой, увеличиваются при любом банальном воспалении (лимфаденит опухолевого ЛУ). ЛУ средостения достигают значительных размеров и могут представлять собой массивные конгломераты, смещающие средостение, трахею, пищевод. Асимметрично ЛУ располагаются редко. Изменения в легочной ткани по типу утолщения межальвеолярных перегородок и инфильтрации чаще бывают односторонними. Поражаются не только ЛУ средостения и легкие, но и другие органы. ФВД нарушается больше по обструктивному типу. Отмечающиеся в ряде случаев в анализах крови увеличение СОЭ, лимфоцитопения и эозинофилия являются неспецифичными. Диагноз устанавливается на основании гистологического исследования материала биопсии ЛУ. Поскольку в легочной ткани возникают интерстициальные и инфильтративные изменения, то дифференциальный диагноз проводится как с интерстициальной, так и с узелковой формой силикоза.

Рентгенологическая картина легочной диссеминации может быть также обусловлена заболеваниями опухолевой природы, среди которых следует выделить наиболее частые формы. К ним относят гематогенные метастазы в легкие, диссеминированное поражение при аденокарциноме легкого, диссеминированные карциноидные опухоли легких, очаговая диссеминация при злокачественных лимфомах. В типичных случаях (гематогенные метастазы) диагноз устанавливается на основании сведений о первичной опухоли, в остальных случаях – на основании биопсии очагов в легких). Ключевым признаком, отличающим опухолевые диссеминации от пневмокониозов, является прогрессирование заболевания несмотря на назначаемое лечение.

Рак легкого (РЛ) – собирательное понятие, объединяющее различные по происхождению, гистологической структуре, клиническому течению и результатам лечения злокачественные эпителиальные опухоли. Развиваются из покровного эпителия слизистой оболочки бронхов, бронхиальных слизистых желез бронхиол и легочных альвеол. У подавляющего большинства пациентов, страдающих от РЛ (85–90 %) развитие заболевания связано с курением, как активным, так и пассивным. Кроме того, к факторам риска можно отнести облучение (проведенную ранее лучевую терапию (ЛТ) по поводу других опухолей внутригрудной локализации), воздействие радона, асбеста, мышьяка. Основными гистологическими формами РЛ являются аденокарцинома, плоскоклеточная карцинома, нейроэндокринные опухоли, включая мелкоклеточный рак и карциноидные опухоли [91,92].

Согласно клинко-анатомической классификации выделяют центральный и периферический РЛ. Центральные формы локализуется в главном, промежуточном, долевым, сегментарном, субсегментарном бронхах. По направлению роста различают эндобронхиальный рак, при котором опухоль растет в просвет бронха; эндофитный перибронхиальный узловой рак, при котором опухоль растет преимущественно в толщу

легочной паренхимы в виде узла; перибронхиальный разветвленный рак с муфтообразным ростом опухоли вокруг бронхов. Распространенные опухоли обычно имеют смешанный характер роста с преобладанием того или иного компонента. Основными клиническими проявлениями центрального РЛ являются кашель, резистентный к терапии, признаки воспаления легких и кровохарканье. При рентгенологическом исследовании центральные формы проявляются расширением корня легкого (опухоль и увеличенные лимфатические узлы), обтурационным ателектазом (сочетание ателектаза и вторичного воспаления вследствие обтурации крупного бронха). Сочетания признаков определяются формой роста опухоли и возникающими при этом осложнениями.

Периферический рак легкого локализуется в толще легочной ткани и не вызывает нарушение бронхиальной проходимости. Опухоль может быть представлена солидным узлом, полостным или кистозным образованием, пневмониеподобным участком инфильтрации, а также образованием, врастающим в окружающие легкое структуры – грудную стенку и диафрагму (кортикоплевральный рак, включая рак верхушки легкого с синдромом Панкоста), средостение (медиастинальная форма рака). Изменения обычно выявляют при рентгенографии или КТ. При КТ опухолевые узлы и очаги дополнительно разделяют на солидные и субсолидные, состоящие из зоны матового стекла и более или менее выраженной солидной части. Участки матового стекла видны только при КТ. Клиническая симптоматика отсутствует или не специфична.

Изменения, характерные для РЛ, могут быть выявлены у пациента с пневмокониозом на любой стадии развития основного заболевания. Начальные формы в виде небольших очагов в легких, которые обычно выявляются при КТ, требуют тщательного наблюдения согласно имеющимся клиническим рекомендациям. Более выраженные изменения в виде односторонних изменений корня легкого, ателектаза, плеврального выпота, а также рецидивирующей или затяжной пневмонии требуют консультации онколога и проведения дополнительных инструментальных исследований.

Мезотелиома плевры (МП) – злокачественная опухоль, развивающаяся из мультипотентных мезотелиальных клеток и характеризующаяся поражением париетальной и висцеральной плевры. Наиболее часто воздействие асбеста рассматривается как этиологический фактор развития злокачественной мезотелиомы. В странах, где ранее широко использовались амфиболовые асбесты такая связь установлена достаточно четко, в случае воздействия хризотилового асбеста имеются только экспериментальные данные и данные отдельных исследований, где показан повышенный риск развития злокачественной мезотелиомы в группах работников с превышением КПН в 10 и более раз.

Для выявления достоверной связи мезотелиомы с воздействием асбеста морфологический диагноз должен быть подтвержден наличием данных профессионального маршрута, парапрофессионального и/или внешнесредового воздействия (последнее особенно актуально для волокон амфиболовых асбестов).

В настоящее время наиболее доказанной является гипотеза, относящая мезотелиомы к многофакторным заболеваниям с наследственной предрасположенностью. Мезотелиомы могут развиваться вследствие воздействия практически всех видов природных и искусственных минеральных волокон, в том числе многих разновидностей нановолокон, супертонких и ультратонких базальтовых волокон, физических и биологических агентов (лучевая терапия злокачественных новообразований, хронические воспалительные процессы в органах дыхания, в экспериментах на животных показано развитие мезотелиом после введения нефтяных масел и парафина, аттапульгита, доусонита, глинозема, и многих других веществ, вирусов SV40 и вируса птичьего лейкоза MC-29).

До настоящего времени прижизненная диагностика мезотелиом остается достаточно сложной. Как правило, заболевание выявляется на поздних стадиях, вследствие чего эффективность оперативных и консервативных методов лечения, улучшающих качество и продолжительность жизни больных, достаточно низкая. Мезотелиома имеет тенденцию к регионарному росту, ограничиваясь гемитораксом. Рост мезотелиомы обычно медленный,

поэтому симптомы появляются уже в поздней стадии заболевания. Медианный латентный период заболевания составляет 32 года, хотя может достигать в отдельных случаях 80 лет, поэтому мезотелиомы, как правило, диагностируются в старших возрастных группах. Иногда в плевральной полости выявляется жидкость, которая со временем убывает, и лишь спустя несколько лет может быть поставлен диагноз «мезотелиома плевры».

Диагноз «мезотелиома» на основе клинико-рентгенологических данных может быть только предварительным. Алгоритм постановки диагноза «мезотелиома» должен базироваться на комплексных клинико-инструментальных исследованиях с обязательным применением гистохимических и иммуногистохимических методов.

Типичными симптомами болезни являются: одышка и боли на стороне поражения, реже встречаются кашель, осиплость голоса, синдром Горнера, синдром верхней полой вены. Для диагностики мезотелиом используют рентгенографию, УЗИ, КТ и МРТ.

Различают доброкачественные и злокачественные опухоли, последние в зависимости от формы роста могут быть ограниченными или диффузными. Ограниченно растущая мезотелиома плевры имеет вид округлого или овального образования, чаще примыкающего широким основанием к грудной стенке, реже расположенного на ножке. Ограниченно растущие опухоли плевры образуют с грудной стенкой тупой угол, контур опухоли плавно переходит в контур грудной стенки, что свидетельствует о внелегочной локализации опухолевого образования. Для доброкачественных опухолей плевры характерны четкие ровные контуры. С увеличением размеров опухолей контуры становятся бугристыми. По протяженности доброкачественные опухоли плевры редко выходят за пределы 1-2 межреберий, в то время как злокачественные опухоли часто имеют большие размеры.

При КТ и МРТ ограниченно растущие мезотелиомы выглядят так же, как и при обычном рентгенологическом исследовании. Принято выделять три варианта или формы диффузной мезотелиомы: плевральный выпот без четко выраженной опухолевой массы или заметного утолщения плевры; инфильтративно-узловая форма; стелющаяся форма. Между этими вариантами существует большое число переходных и смешанных форм. Кроме того, по мере прогрессирования процесса возможен переход одной формы в другую. Основными лучевыми признаками мезотелиомы являются неравномерное утолщение костальной плевры, утолщение междолевой плевры, наличие плеврального выпота. Обызвествление плевры наблюдается у четверти пациентов, в далеко зашедших стадиях процесса развивается прогрессирующая деформация грудной клетки, уменьшение объема пораженного гемиторакса, западение ребер и сужение межреберий, развивается сколиоз, компрессия и сморщивание легкого. Для диффузно растущих злокачественных мезотелиом характерна инвазия в соседние органы, в том числе в средостение, перикард, диафрагму

VII. Лечение

- Рекомендуется прекращение воздействия этиологического фактора всем больным пневмокониозом

УУР А (УДД 1)

Комментарий. *Этиотропная терапия – прекращение контакта с фиброгенной пылью. В настоящее время это основное мероприятие для больных пневмокониозами. Около 92-96% больных не демонстрируют явного прогрессирования рентгенологической симптоматики в постконтактном периоде [105, 106]. Кроме того, необходимо прекратить воздействие неблагоприятного (нагревающего или охлаждающего) микроклимата, а при развитии дыхательной недостаточности – физического перенапряжения.*

УУР А (УДД 1)

- Рекомендуется отказ от курения всем больным пневмокониозами.

УУР А (УДД 1)

Комментарий. *Известно, что у больных пневмокониозом курение табака увеличивает риск смерти от всех причин, от бронхолегочной патологии, рака легких, сердечно-сосудистых заболеваний. Определено аддитивное влияние на риск воздействия диоксида кремния и курения [107,108]. Курение увеличивает вероятность прогрессирования асбестоза в*

постконтактном периоде на 50% [109]. Прекращение курения снижает риск смерти больных пневмокониозом от рака легких в течение 20 лет в сравнении с продолжающими курить на 85% (отношение рисков = 0.54, 95% ДИ 0.35–0.83) [110].

- Рекомендуется полноценное питание с достаточным количеством белков, жиров, углеводов, витаминов, микроэлементов, пищевых волокон и жидкости. При развитии правожелудочковой недостаточности с признаками задержки жидкости в организме требуется ограничение употребления поваренной соли менее 6 г/сут, жидкости – до 2 л/сут (в тяжелых случаях – до 1.5 л/сут).

УУР В (УДД 5)

Комментарий. При развитии выраженной кахексии диагностику и лечение следует проводить по соответствующим клиническим рекомендациям

- Рекомендуется назначение бронхолитиков больным пневмокониозом с вторичной бронхообструкцией, определяемой по результатам физикального обследования или спирометрии, для улучшения функции легких и уменьшения симптомов.

УУР В (УДД 5)

Комментарий. В отсутствие коморбидности с ХОБЛ или бронхиальной астмой целесообразно назначение короткодействующих бронхолитиков. Могут быть использованы М-холиноблокаторы – ипратропий, агонисты бета-2 адренорецепторов – фенотерол, сальбутамол, фиксированная комбинация М-холиноблокатора и бета-2 агониста – фенотерол/ипратропия бромид. Возможно назначение препаратов в режиме «по требованию» или регулярного приема. У пациентов с длительно персистирующими признаками бронхообструкции может быть рассмотрено применение длительнодействующих бронхолитиков, таких как М-холиноблокатор тиотропий, бета-агонисты формотерол, олодотерол, фиксированная комбинация М-холиноблокатора и бета-2 агониста тиотропий/олодотерол. При коморбидности с ХОБЛ и бронхиальной астмой терапия бронхообструктивного заболевания проводится на основании соответствующих клинических рекомендаций.

- Рекомендуется применение антифиброзного препарата нинтеданиб больным пневмокониозом с прогрессирующим легочным фиброзом для замедления снижения функции легких. Вопрос о назначении нинтеданиба принимается врачебной комиссией.

Критерии прогрессирующего фенотипа пневмокониоза:

1. Прогрессирующий массивный фиброз (узловые формы)
2. Увеличение профузии более чем на одну субкатегорию за период менее 5 лет
3. Объем фиброза при КТ грудной клетки более 10% в сочетании с одним из следующих признаков:
 - Снижение ФЖЕЛ $\geq 10\%$ за предшествующие 24 месяца
 - Снижение ФЖЕЛ 5 – 10 % при ухудшении респираторных симптомов и/или увеличении объема фиброза на КТ за предшествующие 24 месяца
 - Увеличение объема фиброза на КТ и ухудшение респираторных симптомов за предшествующие 24 месяца

УУР А (УДД 1)

Комментарий. По результатам двойного слепого плацебо контролируемого клинического исследования 3 фазы INBUILD нинтеданиб замедляет снижение ФЖЕЛ у больных с прогрессирующим легочным фиброзом. В исследование включали больных с интерстициальными заболеваниями легких, прогрессирующим фенотипом и объемом фиброза более 10% по данным КТ грудной клетки, независимо от нозологической формы. В числе испытуемых были и пациенты с пневмокониозами. Для исследования были использованы следующие критерии прогрессирования легочного фиброза: снижение ФЖЕЛ на 10% и более в течение предшествующих 24 месяцев, снижение ФЖЕЛ на 5 – 10% за предыдущие 24 месяца при одновременном ухудшении респираторных симптомов и/или увеличении объема фиброза на КТ, увеличение объема фиброза на КТ и ухудшение респираторных симптомов. Нинтеданиб назначали в дозе 150 мг 2 раза в сутки внутрь. Продолжительность терапии 52

недели. В результате скорость снижения ФЖЕЛ в группе нинтеданиба была на 107 мл в год меньше, чем в группе плацебо, относительное снижение – 57 %. В подгруппе больных с КТ-паттерном обычной интерстициальной пневмонии эффект был больше, различие составило 128,2 мл в год (относительное снижение на 61 %) [111].

- Рекомендуется длительная кислородотерапия больным пневмокониозом и тяжелой дыхательной недостаточностью при сатурации кислорода в покое менее 88%, парциальном напряжении кислорода артериальной крови менее или равно 55 мм рт ст

УУР А (УДД 5)

- Рекомендуется длительная кислородотерапия больным пневмокониозом и легочной гипертензией, правожелудочковой недостаточностью при сатурации кислорода в покое менее 89%, парциальном напряжении кислорода артериальной крови менее 60 мм рт ст.

УУР А (УДД 5)

Комментарий. Методика длительной кислородотерапии подразумевает ингаляцию кислорода через маску или носовые канюли не менее 15 часов в сутки. Скорость потока подбирается индивидуально, целевые значения сатурации кислорода – более 90%, парциального напряжения кислорода артериальной крови – более 60 мм рт ст. При длительной кислородотерапии требуется регулярная оценка газового состава крови. Исследований эффективности длительной кислородотерапии у больных пневмокониозами или интерстициальными болезнями легких недостаточно, но улучшение качества и продолжительности жизни было показано при лечении больных ХОБЛ [112].

- Рекомендуется длительная неинвазивная вентиляция легких (НИВЛ) больным пневмокониозами с неэффективностью кислородотерапии и гиперкапнической дыхательной недостаточностью (одышка, утренние головные боли в сочетании со следующими изменениями газового состава крови: парциальное напряжение углекислого газа в артериальной крови более 55 мм рт ст или 50 – 54 мм рт ст при наличии эпизодов снижения сатурации кислорода менее 88% в ночное время при ингаляции кислорода 2 л/мин)

УУР В (УДД 5)

Комментарий. Как правило, гиперкапническая дыхательная недостаточность развивается при сочетании пневмокониоза и хронической обструктивной болезни легких. Режим вентиляции подбирают в условиях стационара, в большинстве случаев эффективен BiPAP, pressure support. После нормализации газового состава крови (в первую очередь содержания углекислого газа) НИВЛ продолжают в домашних условиях с использованием портативного ингалятора и концентратора кислорода. Вентиляцию проводят в течение 5-6 часов в сутки, в ночное время (возможна вентиляция 1-2 часа днем [113].

- Рекомендуется назначение силденафила больным пневмокониозами и тяжелой легочной гипертензией

УУР В (УДД 5)

Комментарий. Силденафил – ингибитор фосфодиэстеразы 4, снижает давление в легочной артерии за счет вазодилатирующего эффекта. В клинических исследованиях силденафил улучшал диффузионную способность легких, оксигенацию крови в покое, уменьшал одышку, увеличивал толерантность к физической нагрузке у больных идиопатическим легочным фиброзом с легочной гипертензией. При применении силденафила отмечалась удовлетворительная переносимость терапии, не было нарушений вентиляционно-перфузионного соотношения [114, 115].

Настороженность относительно безопасности вазодилататоров при легочной гипертензии вследствие хронических заболеваний легких определяется возможностью блокады компенсаторной гипоксемической вазоконстрикции, вследствие чего происходит избыточная перфузия невентилируемых участков легких и дальнейшее снижение оксигенации крови. Такой эффект показан для стимулятора гуанилатциклазы риоцигуата и антагонистов рецепторов эндотелина – эти препараты противопоказаны при хронических заболеваниях легких, в том числе и при пневмокониозах [116, 117].

- Рекомендуется применять ингаляционную форму аналога простаглицина – илопрост у больных пневмокониозом и тяжелой легочной гипертензией
УУР В (УДД 5)

Комментарий. Эффективность и безопасность ингаляционных форм аналогов простаглицина у больных легочной гипертензией 3 группы была показана в пилотных клинических исследованиях идиопатического легочного фиброза и ХОБЛ. В частности, у больных ХОБЛ наблюдали снижение среднего давления в легочной артерии, легочного сосудистого сопротивления и повышение сердечного выброса без существенного нарушения газового состава крови на фоне ингаляции илопроста через небулайзер [118]. Применение внутривенных форм простаглицина не рекомендовано в связи с риском избыточной вазодилатации и ухудшения перфузии легких.

- Рекомендуется применение петлевых диуретиков у больных пневмокониозом и декомпенсированной правожелудочковой недостаточностью для достижения эуволемии.
УУР В (УДД 5)

Комментарий. В патогенезе правожелудочковой недостаточности важное значение имеет гиперволемия и увеличение преднагрузки на правый желудочек. Назначение петлевых диуретиков – фуросемида, торасемида, позволяет уменьшить объем циркулирующей крови, снизить нагрузку на правый желудочек и уменьшить симптомы правожелудочковой недостаточности [119].

- Рекомендуется при развитии спонтанного пневмоторакса у больного пневмокониозом направление к торакальному хирургу в экстренном порядке.
УУР А (УДД 1)

Комментарий. Спонтанный пневмоторакс – осложнение пневмокониоза, требующее хирургического лечения. Исключения составляют случаи закрытого спонтанного пневмоторакса с очень малыми объемами воздуха в плевральной полости, когда возможно спонтанное разрешение. Развивается пневмоторакс преимущественно у больных с коморбидной ХОБЛ, например, вследствие разрыва буллы.

VIII. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение

Реабилитация пациентов с ПК включает 3 раздела:

- 1) медицинская (медикаментозное и санаторно-курортное лечение), осуществляемая на стационарном, амбулаторном, санаторно-курортном этапах;
- 2) профессиональная (рациональное трудоустройство, с учетом противопоказанных условий труда, профессиональная ориентация, дополнительное обучение, оснащение специального рабочего места, производственная адаптация);
- 3) социальная (социально-бытовая адаптация для восстановления навыков самообслуживания, передвижения и т.д.), социально-средовая реабилитация для обеспечения участия пациента в общественных взаимоотношениях, пользования транспортом, посещения различных учреждений и т.п., в т.ч. с использованием технических средств реабилитации) – актуальна для лиц с тяжелыми ПЗ и (или) их осложнениями.

Медицинская реабилитация

Цель реабилитации: достижение и поддержание оптимального функционирования организма, повышение переносимости физической нагрузки, выносливости, уменьшение одышки; профилактика прогрессирования ПК и развития его осложнений; повышение качества жизни социальной активности; сохранение трудоспособности пациента: предупреждение и снижение степени инвалидности.

Показания для медицинской реабилитации указаны в табл. 6

Таблица 6 - Показания для медицинской реабилитации

№п/п	Нозологическая форма (код по МКБ-Х)	Международные критерии (степень нарушения биосоциальных функций и (или) степень тяжести заболевания)
1	J60/ J61/ J62/ J63/ J64/J65	<ul style="list-style-type: none"> • группа риска по ПК • неосложненные ПК • осложненные ПК.

Противопоказания к медицинской реабилитации:

- Отсутствие реабилитационного потенциала (ШРМ 6 баллов)
- Низкая мотивация больных к участию в реабилитационных мероприятиях;
- Тяжелые когнитивные расстройства;
- ПК, осложненные ДНз ст. и хроническое легочное сердце в стадии декомпенсации
- Злокачественные новообразования;
- Заболевания и состояния, препятствующие применению комплекса реабилитационных мероприятий:
 - кахексия любого происхождения,
 - анемия с содержанием гемоглобина менее 100 г/л;
 - сопутствующие заболевания с декомпенсацией органов и систем (ИБС, СН ФК III-IV, ХСН III ст, ХПН III ст., некомпенсированный сахарный диабет с поздними осложнениями, гипертиреоз), которые могут осложнить попытки повысить уровень физической нагрузки у пациента и обеспечить улучшение переносимости нагрузок в повседневной жизни при осуществлении самообслуживания [120]

УУР В (УДД 3)

Комментарии: Медицинская реабилитация представляет собой комплекс мероприятий медицинского и психологического характера, направленных на полное или частичное восстановление нарушенных и (или) компенсацию утраченных функций бронхолегочной системы, а также на предупреждение, раннюю диагностику и коррекцию возможных нарушений функций дыхательной системы, предупреждение и снижение степени возможной инвалидности, улучшение качества жизни, сохранение работоспособности пациента с ПК и его социальную интеграцию в общество [121].

Система медицинской реабилитации при ПК должна представлять собой комплексную программу мероприятий, которая базируется на принципах этапности, мультидисциплинарности, индивидуальности, непрерывности, преемственности, доступности, информированности пациентов о состоянии здоровья и подходах к улучшению его показателей.

Реабилитация может осуществляться на любом сроке заболевания, при стабильном клиническом состоянии больного как в условиях стационара, так и в амбулаторных условиях, под наблюдением медицинского персонала или с самостоятельным выполнением упражнений после обучения со специалистами.

На всех этапах оказания реабилитационной помощи пациентам пневмокониозами целесообразно соблюдать принцип мультидисциплинарного подхода. Это предусматривает взаимодействие различных специалистов - врачей по профильным заболеваниям, специалистов по лечебной физической культуре (ЛФК), функциональной диагностике, физиотерапии, рефлексотерапии и др.

Мультидисциплинарная команда обеспечивает принятие сбалансированных решений и ведение больного: ставит цели, разрабатывает индивидуальную программу реабилитации, осуществляет текущее медицинское наблюдение и проведение комплекса реабилитационных мероприятий, определяет необходимость, продолжительность, последовательность и эффективность участия каждого специалиста в каждый конкретный момент времени.

Для обоснования вероятности достижения целей медицинской реабилитации каждого конкретного пациента, с использованием шкалы реабилитационной маршрутизации (ШРМ) необходимо определение реабилитационного потенциала, который учитывает: клиническое течение ПК, объем и тяжесть повреждения легких, функциональные нарушения, развившиеся в результате действия промышленных аэрозолей, осложнения ПК, индивидуальные ресурсы и компенсаторные возможности системы органов дыхания, факторы окружающей среды, влияющие на жизнедеятельность и социальную активность больного на основании Международной классификации функционирования [122].

УУР В (УДД 3)

Комментарии: *Критериями оценки реабилитационного потенциала являются: клинические проявления (стадия ПК, сопутствующие заболевания, приводящие к функциональной недостаточности респираторной системы, а также общефизическое развитие и физическая работоспособность); психологический статус (мотивация, уровень саморегуляции, тип личности); социально-бытовые условия (экономическое положение, сохранность профессиональной пригодности, жилищные условия, поддержка семьи).*

Больным с высоким потенциалом (ШРМ – 1 балл) рекомендованы обучение правильному образу жизни и коррекция модифицируемых факторов риска: обучение правилам рационального питания, выполнение 5 раз в неделю (и более) по 1 часу физической нагрузки умеренной интенсивности, прекращение курения, контроль индекса массы тела.

Больные со средним реабилитационным потенциалом (ШРМ – 2 балла) - основной контингент для продолжительной комплексной реабилитации с применением всего набора программ и методов. Как правило, они достигают высокого уровня эффективности реабилитационных воздействий и хорошего качества жизни.

Больные с низким реабилитационным потенциалом (ШРМ – 3 балла) нуждаются в реабилитации в обязательном порядке. Для достижения эффекта необходимо большее, чем у пациентов с высоким и удовлетворительным реабилитационным потенциалом, время; применяемые физические нагрузки должны быть меньшими по интенсивности и объему, а темп повышения физических нагрузок замедленным.

Больные с крайне низким реабилитационным потенциалом (ШРМ – 4-5 баллов) нуждаются в паллиативной медицинской помощи, включающей уход и симптоматическое медикаментозное лечение.

Предусматривается три этапа реабилитации [122]:

Первый этап осуществляется в структурных подразделениях медицинской организации, оказывающих специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь в стационарных условиях по профилю: "пульмонология", или в центре профпатологии при условии наличия отделения анестезиологии и реанимации (или палат интенсивной терапии) и указания работ (услуг) по медицинской реабилитации в лицензии медицинской организации.

Второй этап медицинской реабилитации реализуется, при оказании специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи, в стационарных условиях, в центре профпатологии при условии наличия отделения медицинской реабилитации и указания работ (услуг) по медицинской реабилитации в лицензии медицинской организации.

Третий этап выполняется по направлению лечащего врача медицинской организации, осуществлявшего медицинскую реабилитацию на стационарном этапе, либо по направлению врача-терапевта участкового, врача-профпатолога в амбулаторном отделении медицинской реабилитации (отделении медицинской реабилитации дневного стационара), центрах медицинской реабилитации, санаторно-курортных организациях, а также в амбулаторно-поликлинических условиях под врачебным контролем, далее – дома с дистанционным контролем специалиста с использованием телекоммуникационных и компьютерных технологий и самостоятельно. Санаторно-курортный этап реабилитации реализуется в санаториях терапевтического профиля.

Продолжительность курса медицинской реабилитации в зависимости от нозологической формы представлена в табл. 7.

Таблица 7 - Продолжительность курса медицинской реабилитации в зависимости от нозологической формы

Нозологическая форма (код по МКБ-Х)	Международные критерии (степень нарушения биосоциальных функций (БСФ) и (или) степень тяжести заболевания)	Продолжительность/сроки курса реабилитации
J60/ J61/ J62/ J63/ J64/J65	Группа риска по пневмокопниозу	12 нед
	Неосложненные пневмокопниозы	12 нед
	Осложненные пневмокопниозы	12 нед

В программу медицинской реабилитации больных ПК необходимо включить:

- Отказ от курения – для всех курящих пациентов.
- Легочную реабилитацию, в том числе:
 1. физические тренировки;
 2. курортные лечебные факторы;
 2. коррекцию нутритивного статуса;
 3. обучение пациентов;
 4. психосоциальную поддержку

Легочная реабилитация проводится одновременно с необходимой медикаментозной терапией (см. раздел «Лечение») [123,124].

УУР А (УДД 1)

Примечания: *Реабилитационные мероприятия должны быть продолжительностью не менее 3 часов один раз каждые 48 часов.*

Коррекция нутритивного статуса должна быть направлена на поддержание мышечной силы с помощью достаточного содержания белка и витаминов в пищевом рационе. Обязательна нутритивная коррекция не только в случае кахексии и недостаточного питания, но и ожирения (индекс массы тела ≥ 30 кг/м²).

Помимо физической реабилитации, большое внимание следует уделять мероприятиям, направленным на изменения поведения пациентов в болезни с помощью обучения их навыкам самостоятельного распознавания изменений в течении заболевания и методикам их коррекции.

Объемы медицинской реабилитации

Прекращение курения - потенциально эффективное профилактическое вмешательство [125]

Легочная реабилитация признана основным компонентом лечения лиц с хроническими респираторными заболеваниями [126,127].

Линии терапии у различных групп пациентов представлена в табл.8

Таблица 8 - Линии терапии у различных групп пациентов

Группа пациентов	Линия терапии	Лечение	Степень силы рекомендации
Пневмокопниоз, медленно прогрессирующее течение	1я	Отказ от курения. При силикозе, с учетом повышенного риска развития рака легких и учитывая постоянное нарастание проявлений заболевания – отказ от курения настоятельно	В

		рекомендуется. Рациональное трудоустройство при узелковой форме силикоза.	
Одышка при физической нагрузке	2я	Легочная реабилитация* Рекомендована всем больным пневмокониозами с одышкой при физической нагрузке.	А

* - структурированная программа физических упражнений, которая имеет своей целью повышение толерантности к нагрузке, уменьшение одышки и улучшение качества жизни [123].

Показания к направлению пациента с ПК на 2 этап реабилитации

- верифицированный диагноз ПК
- завершение реабилитационных мероприятий 1 этапа - больной не нуждается в ИВЛ
- наличие реабилитационного потенциала
- состояние по шкале реабилитационной маршрутизации (ШРМ) 4-5 баллов
- состояние по шкале реабилитационной маршрутизации (ШРМ) 2-3 балла при отсутствии возможности посещать поликлинику или проводить реабилитационные мероприятия дома в режиме телереабилитации
 - стабильные показатели SpO₂
 - отсутствие отрицательной динамики при рентгенографии или компьютерной томографии легких - информированное добровольное согласие больного на медицинскую реабилитацию
 - в случаях коморбидных состояний тяжесть состояния больного обусловлена прежде всего осложнениями ПК; коморбидные заболевания в стадии ремиссии/контроля/низкой активности

Противопоказания к направлению пациента с ПК на 2 этап реабилитации

- активность воспалительного процесса
- отсутствие реабилитационного потенциала (ШРМ 6 баллов)
- тяжелые сопутствующие заболевания в стадии декомпенсации или обострения
- общие противопоказания к медицинской реабилитации.

Содержание программы реабилитации

Отказ от курения – для всех курящих пациентов - потенциально эффективное профилактическое вмешательство.

Основу курса составляет легочная реабилитация.

Для улучшения вентиляции и отхождения мокроты, при наличии сопутствующего хронического бронхита, рекомендуется применение ингаляции муколитика с использованием индивидуального компрессорного ингалятора, дренажных положений и дренажных дыхательных упражнениях с удлиненным форсированным выдохом в зависимости от тяжести состояния пациента и локализации процесса.

Пациентам рекомендуется выполнять дыхательные упражнения с постоянным или прерывистым положительным давлением на выдохе, создаваемым аппаратами типа CPAP (базовые СИПАП), ViPAP, дыхательные тренажеры PEP, аппарат Фролова, PARI O-PEP.

Рекомендуется проведение упражнений, развивающих силу и силовую выносливость ведущих мышечных групп, направленных на восстановление основных двигательных навыков и активности, характерных для пациента до заболевания.

Рекомендуется выполнение физических упражнений сопровождать измерениями артериального давления, частоты сердечных сокращений, пульсоксиметрией, при наличии технической возможности – контролем электрокардиографии для контроля безопасности медицинского вмешательства.

УУР 2 (УДД 3)

Комментарии. Для увеличения мышечной силы рекомендуются использовать тренировки с отягощениями, в которых используются относительно большие веса (60-70% от максимального веса, продемонстрированного в одной попытке и небольшое количество повторений (8-15 повторений), которые следует выполнять несколько раз в день (от двух до четырех подходов, с интенсивностью от 50% до 85% от максимума) 2-3 раза в неделю.

Для увеличения выносливости мышц конечностей и устойчивости к мышечной усталости рекомендованы тренировки с меньшим весом (45-65% от попытки), но с большим количеством повторений (15-25 повторений).

Физические упражнения должны сопровождаться измерениями артериального давления, частоты сердечных сокращений, пульсоксиметрией, при наличии технических возможностей - электрокардиографией.

С 12-14 дня заболевания при отсутствии осложнений (бронхоэктазы, ателектазы и др.) с целью улучшения бронхиального клиренса, увлажнения слизистой бронхов рекомендовано применение индивидуально дозированной аэроионотерапии.

Контроль эффективности реабилитации ПК на 2 этапе:

- оценка SpO₂ в покое и при физической нагрузке
- оценка переносимости физической нагрузки по Шкала Борга
- оценка выраженности одышки по шкале MRC (одышка)
- оценка силы мышц по шкале MRC (мышцы)
- оценка интенсивности тревоги и депрессии по Госпитальной шкале тревоги и депрессии (HADS)
- оценка функциональных нарушений, трудностей в выполнении повседневных задач, степени необходимых усилий по шкалам BDI (исходный индекс одышки) и TDI (динамический индекс одышки)
- оценка качества жизни по результатам опросника качества жизни EQ-5

УУР В (УДД 3)

Критерии эффективности реабилитации ПК на 2 этапе

- SpO₂ ≥ 95%
- улучшение оценки по шкале Борга на 2 балла и более, если при исходной оценке регистрировали снижение показателя
- улучшение по шкале MRC (одышка) на 1 балл при исходном снижении показателя - улучшение по шкале MRC (мышцы) на 1 балл при исходном снижении показателя, если это снижение не было обусловлено патологией нервной или костно-мышечной систем
- уменьшение значения шкалы тревоги и депрессии по Госпитальной шкале тревоги и депрессии (HADS) на 1 балл и более при исходном снижении показателя
- улучшение показателей по шкале TDI +2 балла и более, если по результатам BDI регистрировали нарушение дыхания - улучшение каждой из шкал EQ-5 на 1 балл и более при исходном его снижении, улучшение оценки EQ VAS на 20 мм и более

УУР В (УДД 3)

Комментарии. После завершения 2 этапа реабилитации, больные, имеющие значения ШРМ 2-3 балла, переводятся на 3 этап медицинской реабилитации. Повторный курс реабилитации рекомендован для пациентов, которые прошли курс реабилитации более 1 года назад. Повторный курс реабилитации возможен в более ранний период для пациентов, у которых резко снижаются физиологические функции или имеются дополнительные показания к досрочному проведению курса реабилитации

Показания к направлению пациента с ПК на 3 этап реабилитации (включая санаторно-курортное лечение)

- верифицированный диагноз ПК
- завершение реабилитационных мероприятий 2 этапа
- наличие реабилитационного потенциала
- состояние по шкале реабилитационной маршрутизации (ШРМ) 2-3 балла
- информированное добровольное согласие больного на санаторно-курортное лечение
- в случаях коморбидных состояний тяжесть состояния больного обусловлена прежде всего осложнениями ПК; коморбидные заболевания в стадии ремиссии/контроля/низкой активности

Противопоказания к направлению пациента с ПК на 3 этап реабилитации (санаторно-курортное лечение)

- температура тела более 37,5 градусов
- отсутствие реабилитационного потенциала - состояние по ШРМ 4 - 6 баллов
- тяжелые сопутствующие заболевания в стадии декомпенсации или обострения - общие противопоказания к санаторно-курортному лечению, согласно приказу №1029н Минздрава РФ от 28.09.2020

Содержание программы 3 этапа реабилитации ПК

Рекомендуется по показаниям продолжить использование дыхательных упражнений с постоянным или прерывистым положительным давлением на выдохе, создаваемым аппаратами типа СИПАП, аппарата Фролова, PARI O-PEP.

Пациентам рекомендовано продолжать эффективную тренировку с отягощениями после окончания занятий под наблюдением, с контролем артериального давления, частоты сердечных сокращений и дыхательных движений, сатурации кислорода. Специалисты МДРК - врач ЛФК и медицинский психолог должны убедиться, что пациенты могут и хотят продолжать заниматься лечебной гимнастикой самостоятельно.

Рекомендуется организовать работу службы психологической поддержки, основываясь на результатах первого и второго этапов медицинской реабилитации, формировать мотивацию пациентов на продолжение самостоятельных занятий и формирование здорового образа жизни. Важно стимулировать пациентов, чтобы у них была физическая нагрузка пять раз в неделю в течение 30 минут.

УУР В (УДД 3)

Комментарии. *Аэробные нагрузки продолжительностью 20-30 минут должны производиться 3 раза в неделю на протяжении 8-12 недель. Интенсивность и вид аэробной тренировки (с постоянной нагрузкой или интервальная тренировка) должна подбираться индивидуально с учетом состояния пациента и его физических возможностей.*

У большинства пациентов со снижением функционирования предпочтительной является интервальная тренировка и должна включать 3-4 периода чередования 2-3 минут высокоинтенсивных упражнений.

Физические упражнения выполняются при контроле артериального давления, пульса, сатурации кислорода. Желательно ЭКГ-мониторирование.

Контроль эффективности реабилитации:

- оценка SpO₂ в покое и при физической нагрузке
- оценка переносимости физической нагрузки по Шкала Борга
- оценка выраженности одышки по шкале MRC (одышка)
- оценка силы мышц по шкале MRC (мышцы)
- оценка интенсивности тревоги и депрессии по Госпитальной шкале тревоги и депрессии (HADS)
- оценка функциональных нарушений, трудностей в выполнении повседневных задач степени необходимых усилий по шкалам BDI (исходный индекс одышки) и TDI (динамический индекс одышки)

- оценка качества жизни по результатам опросника качества жизни EQ-5

Критерии эффективности реабилитации ПК на 3 этапе

- SpO₂ ≥ 95%

- улучшение оценки по шкале Борга на 2 балла и более, если при исходной оценке регистрировали снижение показателя
- улучшение по шкале MRC (одышка) на 1 балл при исходном снижении показателя
- улучшение по шкале MRC (мышцы) на 1 балл при исходном снижении показателя, если это снижение не было обусловлено патологией нервной или костно-мышечной систем
- уменьшение значения шкалы тревоги и депрессии по Госпитальной шкале тревоги и депрессии (HADS) на 1 балл и более при исходном снижении показателя
- улучшение показателей по шкале TDI +2 балла и более, если по результатам BDI регистрировали нарушение дыхания
- улучшение каждой из шкал EQ-5 на 1 балл и более при исходном его снижении, улучшение оценки EQ VAS на 20 мм и более

УУР В (УДД 3)

Комментарии: Легочную реабилитацию (в первую очередь, физические нагрузки) необходимо проводить под контролем таких показателей, как сатурация крови кислородом, частота дыхания, пульс, артериальное давление, желательна ЭКГ-мониторирование. Дыхательная гимнастика должна включать тренировку респираторной мускулатуры - использование специальных тренажеров, дифференцированно вовлекающих в работу инспираторную и экспираторную дыхательную мускулатуру. Коррекция нутритивного статуса должна быть направлена на поддержание мышечной силы с помощью достаточного содержания белка и витаминов в пищевом рационе. Обязательна нутритивная коррекция не только в случае кахексии и недостаточного питания, но и ожирения (индекс массы тела ≥ 30 кг/м²). Помимо физической реабилитации, большое внимание следует уделять мероприятиям, направленным на изменения поведения пациентов в болезни с помощью обучения их навыкам самостоятельного распознавания изменений в течении заболевания и методикам их коррекции. При ограниченных ресурсах здравоохранения комплексная реабилитация может заменяться только физическими тренировками.

Результаты реабилитационных мероприятий при ПК

Легочная реабилитация, включенная в программу лечения при ПК, улучшает функциональные возможности (показатели теста шестиминутной ходьбы, функции внешнего дыхания — ФЖЕЛ, ОФВ1%, максимальную произвольную вентиляцию), физическое состояние (повышает выносливость), психическое здоровье (уменьшает уровень депрессии и беспокойства) и качество жизни пациентов (по респираторному опроснику Святого Георгия). Сообщений о нежелательных явлениях, связанных с легочной реабилитацией при ПК, нет [128].

IX. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

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. К первичной профилактике относится комплекс санитарно-гигиенических мероприятий, направленных на снижение концентрации промышленных фиброгенных аэрозолей, промышленных химических аэрозолей, высокодисперсных сварочных аэрозолей в воздухе рабочей зоны до требований гигиенических нормативов. [129].

Для всех работников пылевых профессий настоятельно **рекомендуется** дифференцированная, в зависимости от их условий труда, оценка уровня профессионального риска [130].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии:

Срочность и объем профилактических мер должны определяться по принципу «больше риска - больше профилактики». Первоочередными являются внедрение профилактических мероприятий для профессий высокого риска.

Рекомендуется на всех рабочих местах для снижения уровня профессионального риска минимизация уровня воздействия при помощи инженерных мероприятий (совершенствование технологического процесса, герметизация технологических операций, обеспечение эффективной работы приточно-вытяжной вентиляции; увлажнение перерабатываемых материалов и проч.) [90, 129].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –1)

Комментарии:

Первичная профилактика заключается в поддержании уровней загрязнения воздуха рабочей зоны пылью как минимум на уровнях, соответствующих действующим ПДК. Эта строго техническая мера выходит за рамки ответственности врача. Использование средств индивидуальной защиты органов дыхания является крайней, временной, экстренной мерой и само по себе не может служить поводом для заключений об отсутствии риска профессиональных заболеваний органов дыхания в связи с воздействием пылевого фактора. Установленные в настоящее время ПДК АПФД в воздухе рабочей зоны не исключают полностью риск развития профессиональных заболеваний у лиц, предрасположенных по состоянию здоровья, к развитию пылевых заболеваний.

Рекомендуется для снижения риска развития тяжелых форм пневмокониозов элиминация этиологического фактора посредством замены более фиброгенных материалов на менее фиброгенные [90].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –. 2+)

Рекомендуется при работах с отсутствием постоянного рабочего места и изменяющимися условиями труда применение респираторов с высоким уровнем защиты (например, с позитивным давлением или полномасочных), а также специальной одежды и защитных очков.

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

Рекомендуется проведение обязательных предварительных медицинских осмотров для всех лиц при поступлении на работу в условиях воздействия промышленных аэрозолей, с целью определения соответствия состояния здоровья лица, поступающего на работу, поручаемой ему работе [90, 131-133].

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

Комментарии: *медицинский осмотр должен включать:*

осмотр терапевта, оториноларинголога, невролога, дерматовенеролога, офтальмолога, профпатолога, проведение цифровой рентгенографии легких в двух проекциях, спирометрии, пульсоксиметрии

К работе, связанной с различными видами промышленной пыли не должны допускаться лица, имеющие медицинские противопоказания [133].

Вторичная профилактика – это идентификация ранних, латентно протекающих изменений в легких с целью торможения патологического процесса, профилактика обострений и осложнений заболевания.

С этой целью **рекомендуется** всем лицам, работающим в условиях воздействия промышленных аэрозолей проведение обязательных ежегодных периодических медицинских осмотров (ПМО) для динамического наблюдения за состоянием здоровья работников, своевременного выявления ранних признаков воздействия промышленной пыли и начальных форм ПК, формирования групп риска по развитию ПК, выявления медицинских противопоказаний [90,133].

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

Комментарии: *периодический медицинский осмотр должен включать:*

осмотр терапевта, оториноларинголога, дерматовенеролога, офтальмолога, профпатолога, проведение цифровой рентгенографии легких в двух проекциях, спирометрии, пульсоксиметрии

В приказе Министерства здравоохранения РФ от 28 января 2021 г. N 29н "Об утверждении Порядка проведения обязательных предварительных и периодических медицинских осмотров работников, предусмотренных частью четвертой статьи 213 Трудового кодекса Российской Федерации, перечня медицинских противопоказаний к осуществлению работ с вредными и (или) опасными производственными факторами, а также работам, при выполнении которых проводятся обязательные предварительные и периодические медицинские осмотры" дан следующий перечень медицинских противопоказаний при контакте с АПФД и пылью по классу X «Болезни органов дыхания» (табл. 9):

Таблица 9 – Перечень медицинских противопоказаний к работам с аэрозолями преимущественно фиброгенного действия и пылью

Аэрозоли преимущественно фиброгенного действия (АПФД) и пыли			
	Вредные и (или) опасные производственные факторы	Наименование болезней, степень нарушения функции организма (Класс X. Болезни органов дыхания)	
3.1.1.	Аэрозоли абразивные и абразивсодержащие (электрокорундов, карбида бора, альбора, карбида кремния), в том числе с примесью связующих (фенолформальдегидные смолы ^{АФ} , эпоксидные смолы ^{АФ})	Болезни легкого, вызванные внешними агентами, другие болезни легкого, плевры, диафрагмы с дыхательной недостаточностью III степени	
3.1.2	Аэрозоли металлов (железо, алюминий, титан, вольфрам) и их сплавов (кремниемедистый, диАлюминий триоксид в смеси со сплавом никеля до 15%, феррохром: сплав хрома 65% с железом, диАлюминий триоксид с примесью кремний диоксида до 15% и диЖелезо триоксида до 10%), в том числе образовавшиеся в процессе сухой шлифовки (чугун в смеси с электрокорундом до 30%) ^{ФА} , получения металлических порошков ^{ФА}		
3.1.3	Кремний диоксид кристаллический а-кварц ^К , а-кристобалит ^К , а-тридимит ^{ФА}		
3.1.4	Кремнийсодержащие аэрозоли: - с содержанием кристаллического диоксида кремния ^К - с содержанием аморфного диоксида кремния в виде аэрозоля дезинтеграции и конденсации - кремний карбид, кремний нитрид, волокнистый карбид кремния ^{ФА}		
3.1.5	Огнеупорные материалы (шамотнографитовые огнеупоры), муллитовые (неволокнистые) огнеупоры, магнезиально-силикатные (форстеритовые) огнеупоры, муллито-кремнеземистые, не содержащие и содержащие до 5% Cr ³⁺		
3.1.6	Руды полиметаллические и содержащие цветные и редкие металлы ^А		
3.1.7	Сварочные аэрозоли, представляющие сложную смесь АПФД (кремний диоксид аморфный в смеси с оксидами марганца в виде аэрозоля конденсации, дижелезо триоксид, титан диоксид, вольфрам, алюминий и его соединения) и химических веществ разной природы: аэрозоли металлов (в том числе марганца ^Р , цинка ^А , хрома (VI) ^К , хрома (III) ^А , бериллия ^{РКА} , никеля ^К , хром трифторида ^А), газы, обладающие остронаправленным действием на организм ^О		
3.1.8.1*	Асбесты природные (хризотил ^К , тремолит ^К), смешанные асбестопородные пыли ^К , асбестоцемент ^К , асбестобакелит ^К , асбесто-резина ^{ФК}		Вазомоторный, аллергический ринит
3.1.8.2	Глина, в т.ч. высокоглинистая огнеупорная, цемент, оливин, апатит, шамот коалиновый ^{ФА}		Заболевания со стойким нарушением носового дыхания

3.1.8.3	Тальк, талькопородные пыли, цеолиты, бокситы, нефелиновые сиениты, дистенсиллиманиты, слюды (флагопит, мусковит), дуниты, известняки, бариты, инфузородная земля, туфы, пемзы, перлит, искусственные минеральные волокна (стекловолокно ^{ФА} , стекловата ^{ФА} , вата минеральная ^{ФА} и шлаковая ^{ФА}), пыль стекла ^{ФА} и стеклянных строительных материалов ^{ФА}	Полип носа Рецидивирующие формы заболеваний верхних дыхательных путей Астма с преобладанием аллергического компонента Рецидивирующие формы заболеваний нижних дыхательных путей, болезни легкого, вызванные внешними агентами, другие болезни легкого с частотой обострения 4 и более раза за календарный год
3.1.9.1	Алмазы природные ^Ф , искусственные ^Ф , металлизированные ^Ф	
3.1.9.2	Антрацит ^Ф и другие ископаемые угли ^Ф и углеродные пыли ^Ф	
3.1.9.3	Коксы - каменноугольный ^{ФК} , пековый ^{ФК} , нефтяной ^{ФК} , сланцевый ^{ФК}	
3.1.9.4	Сажи черные промышленные ^{ФК}	
3.1.10.	Шлаки (шлак угольный молотый, строительные материалы на его основе: шлакоблоки, шлакозит; шлак, образующийся при выплавке низколегированных сталей (неволокнистая пыль)	
3.2. **	Пыли железорудных ^{ФК} и полиметаллических концентратов ^{ФК} , металлургических агломератов ^{ФА}	
3.3. ***	Сера ^Ф	
3.4. ****	Пыль животного и растительного происхождения ^{АФ} (с примесью диоксида кремния ^{АФ} , зерновая ^{АФ} , лубяная ^{АФ} , хлопчатобумажная ^{АФ} , хлопковая ^{АФ} , льняная ^{АФ} , шерстяная ^{АФ} , пуховая ^{АФ} , натурального шелка хлопковая мука (по белку) ^А , мучная ^{АФ} , древесная твердых пород деревьев ^{КФА} , кожаная ^К , торфа, хмеля, конопли, кенафа, джута, табака ^А)	

* - **кроме** астмы с преобладанием аллергического компонента

** - **кроме** вазомоторного, аллергического ринита;

рецидивирующих форм заболеваний верхних дыхательных путей;

астмы с преобладанием аллергического компонента;

рецидивирующих форм заболеваний нижних дыхательных путей, болезней легкого, вызванных внешними агентами, других болезней легкого с частотой обострения 4 и более раза за календарный год

*** - **кроме** вазомоторного, аллергического ринита

заболевания со стойким нарушением носового дыхания

полипа носа

астмы с преобладанием аллергического компонента

**** - **кроме** полипа носа

При наличии противопоказаний оформляется «Медицинское заключение о пригодности или непригодности к выполнению отдельных видов работ» согласно Приказу Министерства здравоохранения РФ от 5 мая 2016 г. N 282н "Об утверждении Порядка проведения экспертизы профессиональной пригодности и формы медицинского заключения о пригодности или непригодности к выполнению отдельных видов работ.

Рекомендуется по результатам ПМО формировать группу риска развития пневмокониоза в соответствии со следующими **критериями**:

- стаж работы в условиях воздействия АПФД, а также высокодисперсных сварочных аэрозолей, токсико-химических факторов свыше 10 лет:

- наличие высоких концентраций промышленных аэрозолей, а также высокодисперсных сварочных аэрозолей, токсико-химических факторов на рабочем месте,

-наличие неблагоприятных микроклиматических условий (охлаждающего микроклимата), тяжелой физической нагрузки на рабочем месте,

-наличие перенесенных острых отравлений газами раздражающего действия,

-наличие не менее 3-х случаев заболевания с временной утратой трудоспособности по простудным заболеваниям, реконвалесценты острой пневмонии в течение года,

-индекс табакокурения больше 20 пачко-лет.

Кроме того в группу риска должны быть включены пациенты, работающие в условиях воздействия АПФД, при наличии упорных жалоб на кашель (различной продуктивности),

одышку в течение последнего года, наличие клинико-функциональных поражений верхних дыхательных путей (ринит, фарингит), начальных проявлений эмфиземы легких, изменений отдельных показателей функции внешнего дыхания, рентгенологических признаков пневмофиброза при отсутствии клинико-функциональных изменений, нарушений показателей гемодинамики [90,133,134,135].

Уровень убедительности рекомендаций В, уровень достоверности доказательств 3+

Комментарий. Для включения в группу риска необходимо сочетание первого критерия с любым из последующих

Рекомендуется отказ от курения всем работающим для снижения риска развития рака легких и ХОБЛ.

Уровень убедительности рекомендаций А, уровень достоверности доказательств –1

Рекомендуется всем работникам пылевых профессий и пациентам с установленным диагнозом ПК вакцинация против гриппа и новой коронавирусной инфекции COVID 19 [135,136,139,141, 142].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств 2)

Комментарии: Противогриппозная вакцинация снижает риск респираторных инфекций и смерти у пациентов хроническими заболеваниями органов дыхания, а также уменьшает частоту обострений [90,137,139,141]

Рекомендуется работникам групп риска и пациентам с установленным диагнозом ПК вакцинация против пневмококковой инфекции и гемофильной палочки [90,132,133,135,136,138].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств-2)

Комментарии: Вакцинация проводится в соответствии с действующим законодательством.

Антипневмококковая вакцинация снижает риск пневмонии у лиц, экспонированных к промаэрозолям, а также частоту обострений ХОБЛ [90,133,134,135,136,138,141]. Нет данных, что больные ПК требуют особых схем вакцинации.

Диспансерное наблюдение

- Рекомендуется диспансерное наблюдение для всех пациентов с установленным диагнозом ПК у врача-профпатолога в медицинской организации по месту прикрепления.

Рекомендуется проводить наблюдение пациентов с установленным ПК в центре профессиональной патологии для оценки динамики, характера и эффективности проводимой терапии и реабилитации 1 раз в год [90,132,133,134]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: При необходимости пациент направляется к врачу-терапевту или врачу-пульмонологу.

Рекомендуется активный скрининг на туберкулез и рак легких для пациентов с силикозом [139,140].

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

- Рекомендован ежегодный осмотр врача-терапевта, врача-пульмонолога, врача-профпатолога с проведением рентгенографии ОГК, исследованием ФВД. При асбестозе и крупноузловых изменениях проведение ежегодной КТ грудной клетки. Также проведение КТ грудной клетки при ухудшении респираторных симптомов или появлении признаков системного воспаления
- Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2+)**

Х. Организация оказания медицинской помощи

Медицинская помощь при пневмокониозах может быть оказана на амбулаторном (кабинет врача-профпатолога, предварительный и периодический медицинский осмотр) и госпитальном (центр профессиональной патологии, профпатологическое отделение) этапах.

Согласно приказу Минздрава России от 13 ноября 2012 г. № 911н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи при острых и хронических профессиональных заболеваниях» в случае выявления у больного признаков ранее не установленного хронического профессионального заболевания (пневмокониоз), врач-специалист, выявивший указанные признаки, в течение суток с момента их выявления направляет больного на консультацию в кабинет врача-профпатолога медицинской организации (МО) по месту жительства или пребывания. Больной в случае подозрения на наличие признаков хронического профессионального заболевания вправе самостоятельно с целью консультации обратиться в кабинет врача-профпатолога.

В случае выявления признаков ранее не установленного хронического профессионального заболевания врач-профпатолог устанавливает предварительный диагноз хронического профессионального заболевания (пневмокониоз) и направляет больного в центр профессиональной патологии для проведения экспертизы связи заболевания с профессией с представлением следующих документов:

- направление с указанием предполагаемого профессионального диагноза в соответствии с Перечнем профзаболеваний;
- копия трудовой книжки;
- санитарно-гигиеническая характеристика условий труда;
- выписка из медицинской карты амбулаторного больного
- сведения о результатах предварительного и периодических медицинских осмотров;
- данные рентгенологических, иммунологических и клинико-биохимических лабораторных исследований (при наличии).

В центре профпатологии устанавливается заключительный диагноз профессионального заболевания (пневмокониоз), составляется медицинское заключение и в течение трех дней направляется извещение об установлении заключительного диагноза профессионального заболевания по следующим адресам:

- в территориальное отделение регионального управления Роспотребнадзора по месту работы больного;
- работодателю;
- в МО, направившую больного;
- в региональное отделение фонда социального страхования Российской Федерации.

Рекомендуется наблюдение пациентов с установленным ПК в центре профессиональной патологии для оценки динамики, характера и эффективности проводимой терапии и реабилитации 1 раз в год (табл.10).

Таблица 10 - Диспансерное наблюдение

Нозологическая форма (код по МКБ-Х)	Международные критерии (степень нарушения биосоциальных функций и (или) степень тяжести заболевания)	Минимальная периодичность диспансерных приемов (осмотров, консультаций)	Контролируемые показатели состояния здоровья в рамках проведения диспансерного наблюдения	Длительность диспансерного наблюдения	Примечания
J60/ J61/ J62/ J63/ J64/J65	группа риска по ПК	1 раз в год	1 раз в год Рентгенография ОГК, Функция внешнего дыхания,	Пожизненно	Прием (осмотр, консультация) врача-профпатолога, врача-

			Сатурация кислорода в крови		пульмонолога (по медицинским показаниям)
	неосложненные ПК	2 раза в год	Рентгенография ОГК (1 раз в год), Функция внешнего дыхания, Сатурация кислорода в крови	Пожизненно	Прием (осмотр, консультация) врача-профпатолога, врача-пульмонолога (по медицинским показаниям)
	осложненные ПК	2 раза в год	Рентгенография ОГК (1 раз в год), ВРКТ (по показаниям) Функция внешнего дыхания, Сатурация кислорода в крови	Пожизненно	Прием (осмотр, консультация) врача-профпатолога, врача-пульмонолога и врача-фтизиатра (по медицинским показаниям)

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

Комментарии: Критериями эффективности диспансерного наблюдения являются:

- в группе риска по ПК - сохранение трудоспособности, отсутствие прогрессирования начальных признаков пневмосклероза, заболеваний верхних дыхательных путей и бронхолегочного аппарата;

- у пациентов с ПК - рентгенологическая стабилизация патологического процесса, отсутствие обострений при наличии осложнений, сохранение трудоспособности и уменьшение длительности временной нетрудоспособности.

Медицинские показания к госпитализации в медицинскую организацию:

1. Отсутствие эффекта от амбулаторного этапа оказания медицинской помощи при ПК
2. Нарастание выраженности клинических симптомов при осложненных ПК, несмотря на адекватно проводимое лечение на амбулаторном этапе медицинской помощи.
3. Проведение лечебно-реабилитационных мероприятий в рамках выполнения индивидуального плана медицинской реабилитации (ИПМР) больного ПК или программы реабилитации пострадавшего (ПРП) от ПК.
4. Проведение экспертизы связи заболевания с профессией и/или экспертизы профпригодности.

Основания выписки пациента из медицинской организации:

Для пациентов, направленных на госпитализацию с целью проведения экспертизы связи заболевания с профессией и/или экспертизы профпригодности:

1. Завершение процедуры экспертизы связи заболевания с профессией и/или экспертизы профпригодности.
2. Нарушение пациентом правил внутреннего распорядка медицинской организации (пациент выписывается досрочно и/или с соответствующей отметкой в листке нетрудоспособности).

Для пациентов, направленных на госпитализацию с целью обследования и лечения, проведения лечебно-реабилитационных мероприятий:

1. Улучшение состояния, регресс симптоматики после проведенного курса стационарного обследования и лечения.
2. Нарушение пациентом правил внутреннего распорядка медицинской организации (пациент выписывается досрочно и/или с соответствующей отметкой в листке нетрудоспособности.)

XI. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Заключение о трудоспособности при ПК: диагностика узелковой формы пневмокониоза, наличие дыхательной недостаточности, осложнений являются абсолютным противопоказанием к продолжению работы в контакте с АПФД и пылью. Больной нуждается в постоянном рациональном трудоустройстве. Для определения степени утраты профессиональной трудоспособности и нуждаемости в реабилитации пациент направляется на освидетельствование в бюро медико-социальной экспертизы (МСЭ). При трудоустройстве со снижением квалификации и заработной платы он признается частично утратившим профессиональную трудоспособность. В случае возможности работы в специально созданных условиях, речь идет о значительной утрате трудоспособности, а при невозможности выполнения работы даже в специально созданных условиях констатируется полная утрата трудоспособности.

При освидетельствовании в бюро МСЭ возможно определение группы инвалидности или установления степени утраты профессиональной трудоспособности в процентах с учетом степени выраженности стойких нарушений функций организма в диапазоне от 10 до 100 процентов с шагом в 10 процентов (согласно Приказу Минтруда России от 30.09.2020 N 687н "Об утверждении критериев определения степени утраты профессиональной трудоспособности в результате несчастных случаев на производстве и профессиональных заболеваний").

Выделяется 4 степени выраженности стойких нарушений функций организма человека, обусловленных несчастным случаем на производстве или профессиональным заболеванием, которые оцениваются в процентах и устанавливаются в диапазоне от 10 до 100 процентов с шагом в 10 процентов:

I степень - стойкие незначительные нарушения функций организма человека, обусловленные несчастным случаем на производстве или профессиональным заболеванием, в диапазоне от 10 до 30 процентов;

II степень - стойкие умеренные нарушения функций организма человека, обусловленные несчастным случаем на производстве или профессиональным заболеванием, в диапазоне от 40 до 60 процентов;

III степень - стойкие выраженные нарушения функций организма человека, обусловленные несчастным случаем на производстве или профессиональным заболеванием, в диапазоне от 70 до 80 процентов;

IV степень - стойкие значительно выраженные нарушения функций организма человека, обусловленные несчастным случаем на производстве или профессиональным заболеванием, в диапазоне от 90 до 100 процентов.

Степень выраженности стойких нарушений функций организма человека устанавливается в соответствии с количественными системами оценки, предусмотренными приказом Минтруда и социальной защиты РФ от 27 августа 2019 года N 585н «О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы». Указанные классификации определяют основные виды стойких расстройств функций организма человека, степени их выраженности, а также основные категории жизнедеятельности человека и степени выраженности ограничений этих категорий. В Приказе дана количественная система оценки степени выраженности стойких нарушений функций

организма граждан в возрасте 18 лет и старше, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами (в процентах, применительно к клинико-функциональной характеристике стойких нарушений функций организма человека). Так для пункта 10 «Болезни органов дыхания (класс X) и патология с поражением преимущественно органов дыхания, представленная в других классах болезней» указано (табл. 11):

Таблица 11 - Степень выраженности стойких нарушений функций организма человека при болезнях органов дыхания

Пункт 10 «Болезни органов дыхания (класс X) и патология с поражением преимущественно органов дыхания, представленная в других классах болезней»	Клинико-функциональная характеристика стойких нарушений функций организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами	Количественная оценка (%)
Подпункт 10.1 Болезни легкого, вызванные внешними агентами J60- J70	Легкая или среднетяжелая форма течения заболевания, последствия оперативных вмешательств, с бронхиальной обструкцией на фоне базисной терапии (GOLD 1: ОФВ1/ФЖЕЛ <70%, ОФВ1>80%) без хронической дыхательной недостаточности (ДН 0) либо с признаками ДН I степени	10-30%
	Среднетяжелая форма течения заболевания, последствия оперативных вмешательств, с бронхиальной обструкцией на фоне базисной терапии (GOLD 2: ОФВ1/ФЖЕЛ<70%, 50%>ОФВ1<80%), ДН II степени; преходящей или постоянной легочной гипертензией (ХСН 0 или ХСН I стадии)	40-60%
	Среднетяжелая и тяжелая форма течения заболевания, последствия оперативных вмешательств, с бронхиальной обструкцией на фоне базисной терапии (GOLD 3: ОФВ1/ФЖЕЛ<70%, 30%>ОФВ1<50%) с ДН II, III степени, ХСН IIa стадии	70-80%
	Тяжелая форма течения заболевания, последствия оперативных вмешательств с бронхиальной обструкцией (GOLD 4: ОФВ1/ФЖЕЛ <70%, ОФВ1<30%), наличие осложнений, ДН III степени, ХСН ПБ, III стадии	90-100%

При диагностике интерстициальной формы ПК без дыхательной недостаточности и осложнений пациент может продолжить работу в своей профессии при условии динамического врачебного наблюдения.

Примеры формулировок заключительных диагнозов при установлении связи заболевания с профессией и экспертизы трудоспособности:

Антракоз, интерстициальная форма (s/s, 2/1), медленно прогрессирующее течение, ДН 0 – Заболевание профессиональное, установлено впервые.

Заключение о трудоспособности: Медицинские противопоказания к работе не выявлены.

Силикоз, узелковая форма (p/q, 1/1, cl, pqr, em), медленно прогрессирующее течение, ДН 1 ст. – Заболевание профессиональное, установлено впервые.

Медицинские противопоказания к работе выявлены: противопоказана работа в контакте с АПФД, пылями.

Оформляется «Медицинское заключение для трудоустройства».

Подлежит направлению в бюро МСЭ.

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

Медицинские противопоказания к работе выявлены: противопоказана работа в контакте с АПФД, пылями.

Оформляется «Медицинское заключение для трудоустройства».

Подлежит направлению в бюро МСЭ.

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

Медицинские противопоказания к работе выявлены: противопоказана работа в контакте с АПФД, пылями.

Оформляется «Медицинское заключение для трудоустройства».

Подлежит направлению в бюро МСЭ.

При наличии дыхательной недостаточностью III степени будет противопоказана работа с вредными и (или) опасными производственными факторами, а также работами, при выполнении которых проводятся обязательные предварительные и периодические медицинские осмотры согласно приложению 2 к приказу Минздрава России от 28 января 2021 г. № 29н (табл. 12):

Таблица 12 – Медицинские противопоказания к работам с вредными производственными факторами при болезнях органов дыхания (выдержка)

NN	Наименование болезней, степень нарушения функции организма	Код по МКБ-10	Вредные и (или) опасные производственные факторы <1>	Виды работ <1>
1	2	3	4	5
			1 - 5	6 - 22
Класс X. Болезни органов дыхания				
39	Болезни нижних дыхательных путей, болезни легкого, вызванные внешними агентами, другие болезни легкого, плевры, диафрагмы:	J43 - J98		
	а) заболевания с дыхательной недостаточностью III степени		1 - 5	6 - 22

<1> В соответствии с приложением к Порядку проведения обязательных предварительных и периодических медицинских осмотров работников, предусмотренных частью четвертой статьи 213 Трудового кодекса Российской Федерации, утвержденному приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 января 2021 г. N 29н.

Сложные экспертные случаи подлежат рассмотрению в Центре профпатологии Минздрава России на базе ФГАОУ ВО Первый московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский университет).

Прогноз при пневмокониозе связан с выраженностью фиброза в момент диагностики заболевания, величиной пылевой нагрузки, а также наличием и степенью выраженности осложнений (уровень доказательности С). Критерии качества оценки медицинской помощи представлены в табл.13.

Таблица 13 - 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. Величковский Б.Т., Кацнельсон Б.А. Этиология и патогенез силикоза. М.: Медицина, 1964. 180 с.
2. Движков П.П. Пневмокониозы. М.: Медицина, 1965. 424 с.
3. Профессиональная патология. Национальное руководство / под ред. Н.Ф. Измерова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. 784 с.
4. Cohen, R.A. Lung disease caused by exposure to coal mine and silica dust [Text] / R.A. Cohen, A. Patel, F.H. Green // *Semin. Respir. Crit. Care Med.* –2008. – Dec., Vol. 29(6). – P. 651–661.
5. Cullinan P., Reid P. Pneumoconiosis // *Prim Care Respir J.* 2013 Jun;22(2):249-252.
6. Величковский Б.Т. Фиброгенные пыли. Особенности строения и механизма действия // Горький: Волго-вятское издательство, 1980 - 160с.
7. Катола В.М., комогорцева В.Е. Пыль: источники образования. Её общая характеристика. Пылевые заболевания (краткий обзор). Бюллетень физиологии и патологии дыхания 2018- 67-111-116
8. Чеботарев А.Г. Риски развития профессиональных заболеваний пылевой этиологии у работников горнорудных предприятий. Горная промышленность. 2018-3-139-66
9. T. Otsuki, et al. Dysregulation of autoimmunity caused by silica exposure and alteration of Fas-mediated apoptosis in T lymphocytes derived from silicosispatients / *Int. J. Immunopathol Pharmacol.* 2011 JanMar; 24(1 Suppl):11S-16S.
10. Орлова Г.П. Пневмокониозы. В книге: Интерстициальные и орфанные заболевания легких. Под ред. М.М. Ильковича. М. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – Гл. 4.3. – С. 253-288.
11. Шпагина Л.А., Артамонова В.Г., Фишман Б.Б. и др. Пневмокониозы. Классификация. Эпидемиология. Патогенез. В книге: Профессиональные заболевания органов дыхания. Национальное руководство. Серия "Национальные руководства". Под ред. Н.Ф. Измерова, А.Г. Чучалина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015; Гл.10:363-488.
12. Guidotti T, Miller A, Christiani D, et al. Diagnosis and initial management of nonmalignant diseases related to asbestos / official ATS statement // *Am J Respir Crit Care Med*, 2004; 170: 691–715 DOI: 10.1164/rccm.200310-1436ST
13. Fraser, RG, Pare, JAP, Pare, PD, et al. In: Pleuropulmonary disease caused by inhalation of inorganic dust (pneumoconiosis). In: *Diagnosis of Diseases of the Chest*, Fraser, RG, Fraser RS, Genereux, GP (Eds), 1990, p. 2346.
14. Bennett K., Brims F.J.H. Asbestosis In: *Occupational and Environmental Lung Disease*. ERS Monograph. Feary J., Suojalehto H., Cullinan P. (Eds): ERS Publications. 2020; Ch 11:P125-140.
15. Бабанов С.А., Стрижаков Л.А., Лебедева М.В., Фомин В.В., Будащ Д.С., Байкова А.Г. Пневмокониозы: современные взгляды // *Терапевтический архив*. 2019. Т. 91. № 3. С. 107-113.
16. Бабанов С.А., Будащ Д.С. Оценка профессионального риска развития пылевых заболеваний легких с помощью биологических маркеров // *Медицина труда и промышленная экология*. 2019. Т. 59. № 9. С. 550.
17. Стрижаков Л.А., Бабанов С.А., Будащ Д.С., Лебедева М.В., Байкова А.Г., Вострокнутова М.Ю., Моисеев С.В. Иммунологические особенности и прогнозирование при современных формах профессиональных заболеваний легких // *Медицина труда и промышленная экология*. 2020. Т. 60. № 2. С. 81-88.
18. Бабанов С.А., Стрижаков Л.А., Будащ Д.С., Байкова А.Г., Вострокнутова М.Ю. Пневмокониозы: модификация представлений, молекулярно-генетические маркеры, фармакотерапия // *Врач*. 2019. Т. 30. № 2. С. 19-25.
19. Hall NB, Blackley DJ, Halldin CN, Laney AS. Continued increase in prevalence of r-type opacities among underground coal miners in the USA. *Occup Environ Med.* 2019 Jul;76 (7):479-481.
20. Blackley DJ, Halldin CN, Wang ML, Laney AS. Small mine size is associated with lung function abnormality and pneumoconiosis among underground coal miners in Kentucky, Virginia and West Virginia. *Occup Environ Med.* 2014 Oct;71(10):690-4.

21. Yates D.H., Johnson A.R. Silicosis and other silica-related lung disorders. In: Occupational and Environmental Lung Disease. ERS Monograph. Feary J., Suojalehto H., Cullinan P. (Eds): ERS Publications. 2020;Ch 10:P150-175.
22. Go L.H.T., Cohen R.A. Coal mine dust lung disease. In: Occupational and Environmental Lung Disease. ERS Monograph. Feary J., Suojalehto H., Cullinan P. (Eds): ERS Publications. 2020;Ch 11:P176-189.
23. Fernández Álvarez R., Martínez González C., Martínez, Quero A. et al Guidelines for the Diagnosis and Monitoring of Silicosis. Recommendations of SEPAR / Arch Bronconeumol. 2015;51(2):86–93
24. Martínez González C, Prieto González A, García Alfonso L, Fernández Fernández L, Moreda Bernardo A, Fernández Álvarez R, Rolle-Sóñora V, Ruano Raviña A, Casan Clarà P. Silicosis in Artificial Quartz Conglomerate Workers. Arch Bronconeumol. 2019 Sep;55(9):459-464.
25. Hoy RF, Baird T, Hammerschlag G, Hart D, Johnson AR, King P, Putt M, Yates DH Artificial stone-associated silicosis: a rapidly emerging occupational lung disease. Occup Environ Med. 2018 Jan; 75(1):3-5.
26. Carrieri M, Guzzardo C, Farcas D, Cena LG. Characterization of Silica Exposure during Manufacturing of Artificial Stone Countertops. Int J Environ Res Public Health. 2020 Jun 22;17(12):4489.
27. Baur X. Asbestos-Related Disorders in Germany: Background, Politics, Incidence, Diagnostics and Compensation. Int J Environ Res Public Health. 2018 Jan 16;15(1):143.
28. Yang X, Yan Y, Xue C, Du X, Ye Q. Association between increased small airway obstruction and asbestos exposure in patients with asbestosis. Clin Respir J. 2018 Apr;12(4):1676-16849
29. Бугаева М.С., Михайлова Н.Н., Бондарев О.И., Жданова Н.Н. Патогенез морфологических изменений при пневмокониозе у работников угольной и горнорудной промышленности /Медицина труда и промышленная экология. 2018. № 6. С. 43-47.
30. Leso V., Fontana L., Romano R. et al. Artificial Stone Associated Silicosis: A Systematic Review // Int. J. Environ. Res. Public Health 2019, 16, 568; doi:10.3390/ijerph16040568
31. Bennett K., Brims F.J.H. Asbestosis In: Occupational and Environmental Lung Disease. ERS Monograph. Feary J., Suojalehto H., Cullinan P. (Eds): ERS Publications. 2020;Ch 11:P125-140.
32. Yamagami Y., Kohda M., Mimura S., Ueki H. Pemphigus vulgaris associated with silicosis // Dermatology, 1998;197(1):55-7. doi: 10.1159/000017957.
33. Haustein UF. Pemphigus vulgaris in association with silicosis // Eur J Dermatol, 2000 Dec;10(8):614-6. [<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11125324>]
34. Yang Y., Fujita J., Tokuda M. et al. Clinical features of polymyositis/dermatomyositis associated with silicosis and a review of the literature. Reumatol Int. 2001;20:235-238.
35. Kroesen S, Itin P.H., Hasler P. Arthritis and interstitial granulomatous dermatitis (Ackerman syndrome) with pulmonary silicosis // Semin Arthritis Rheum, 2003 Apr;32(5):334-40. doi: 10.1053/sarh.2003.50016.
36. Saeki T, Fujita N, Kourakata H, Yamazaki H and Miyamura S: Two cases of hypertrophic pachymeningitis associated with myeloperoxidase antineutrophil cytoplasmic autoantibody (MPO-ANCA)-positive pulmonary silicosis in tunnel workers. Clin Rheumatol 23: 76-80, 2004.
37. Lucas CD, Amft N and Reid PT: Systemic lupus erythematosus complicating simple silicosis. Occup Med (Lond) 64: 387-390, 2014.
38. Ben Abdelghani K, Fazaa A, Souabni L and Zakraoui L: Association of pulmonary silicosis and systemic sclerosis. BMJ Case Rep 2015: pii, 2015.
39. Shtraichman D, Blanc PD, Ollech JE, et al. Outbreak of autoimmune disease in silicosis linked to artificial stone. Occup Med 2015; 65: 444–450.
40. Erasmus LD. Scleroderma in gold miners on the Witwatersrand with particular reference to pulmonar manifestations. S Afr J Lab Clin Med. 1957;3(3):209-31.
41. Koeger AC, Lang T, Alcaix D, Milleron B, Rozenberg S, Chaibi P, et al. Silica - associated connective tissue disease. A study of 24 cases. Medicine (Baltimore). 1995;74(5):221-37.

42. Machado de Miranda A.A., Nascimento A.C., Peixoto I.L. et al. Erasmus syndrome – silicosis and systemic sclerosis // *REV BRAS REUMATOL.* 2013; 53(3) :310–313
43. Peng Y, Li X, Cai S, Chen Y, Dai W, Liu W, Zhou Z, Duan J, Chen P. Prevalence and characteristics of COPD among pneumoconiosis patients at an occupational disease prevention institute: a cross-sectional study. *BMC Pulm Med.* 2018 Jan 29;18(1):22.
44. Fan Y, Xu W, Wang Y, Wang Y, Yu S, Ye Q. Association of occupational dust exposure with combined chronic obstructive pulmonary disease and pneumoconiosis: a cross-sectional study in China. *BMJ Open.* 2020 Sep 9;10(9):e038874
45. ILO. Guidelines for the Use of the ILO International Classification of Radiographs of Pneumoconioses. Geneva: International Labour Office; 2011
46. Halldin CN, Petsonk EL, Laney AS. Validation of the international labour office digitized standard images for recognition and classification of radiographs of pneumoconiosis. *Acad Radiol.* 2014 Mar;21(3):305-11.
47. Guarnieri G, Salasnich M, Lucernoni P, Sbaraglia M, Putzu MG, Zuliani P, Rossi F, Vio S, Bianchi L, Martinelli A, Gottardo O, Bizzotto R, Maestrelli P, Mason P, Carrieri M. Silicosis in finishing workers in quartz conglomerates processing. *Med Lav.* 2020 Apr 30;111(2):99-106.
48. Preisser AM, Schlemmer K, Herold R, Laqmani A, Terschüren C, Harth V. Relations between vital capacity, CO diffusion capacity and computed tomographic findings of former asbestos-exposed patients: a cross-sectional study. *J Occup Med Toxicol.* 2020 Jul 1;15:21
49. Ковалева А.С., Серова Н.С., Бухтияров И.В. Компьютерная томография в диагностике и дифференциальной диагностике пневмокониоза. *Лучевая диагностика и терапия.* 2020-3(11) 38-43.
50. Измеров Н.Ф. (ред.) Компьютерная томография в дифференциальной диагностике интерстициальных заболеваний легких в профпатологии. Профессиональная патология. Национальное руководство. Москва. Геотар-Медиа. 2011-784.
51. Бурмистрова Т.Б., Артемова Л.В., Яньшина Е.Н. Рентгенологические и клинические особенности современных форм силикоза от воздействия высокофиброгенной кварсодержащей пыли. *Медицина труда и промышленная экология.* 2017 (9):30-31.
52. Marchiori E, Ferreira A, Müller NL. Silicoproteinosis: high-resolution CT and histologic findings. *J Thorac Imaging* 2001;16(2):127–9.
53. Okumura E, Kawashita I, Ishida T. J Computerized Classification of Pneumoconiosis on Digital Chest Radiography Artificial Neural Network with Three Stages. *Digit Imaging.* 2017 Aug; 30(4):413-426. doi: 10.1007/s10278-017-9942-0.
54. Şener MU, Şimşek C, Özkara Ş, Evran H, Bursali İ, Gökçek A. Comparison of the International Classification of High-resolution Computed Tomography for occupational and environmental respiratory diseases with the International Labor Organization International Classification of Radiographs of Pneumoconiosis. *Ind Health.* 2019 Aug 3;57(4):495-502. doi: 10.2486/indhealth.2018-0068. Epub 2018 Oct 19.
55. Takahashi M, Nitta N, Kishimoto T, Ohtsuka Y, Honda S, Ashizawa K. Computed tomography findings of arc-welders' pneumoconiosis: Comparison with silicosis. *Eur J Radiol.* 2018 Oct;107:98-104.
56. Halldin CN, Blackley DJ, Petsonk EL, Laney AS. Pneumoconioses Radiographs in a Large Population of U.S. Coal Workers: Variability in A Reader and B Reader Classifications by Using the International Labour Office Classification. *Radiology.* 2017 Sep; 284(3):870-876. doi: 10.1148/radiol.2017162437. Epub 2017 Apr 21
57. Terada Y, Sato M, Abe H, Kuwano H, Nagayama K, Nitadori JI, Anraku M, Nakajima J. Squamous cell carcinoma of the lung showing a ground glass nodule on high-resolution computed tomography associated with pneumoconiosis: a case report. *Case Rep.* 2017 Sep 29;3(1):107. doi: 10.1186/s40792-017-0384-1.

58. Laney AS, Pontali E. Computer-assisted interpretation of chest radiographs: signs of hope for silicosis and tuberculosis. *Int J Tuberc Lung Dis.* 2020 Apr 1;24(4):362-363. doi: 10.5588/ijtld.19.0805.
59. Скворцов В.В., Введенский С.А., Белова Ю.А. Асбестоз в практике врача-терапевта. *Терапевт.* 2018(10) 43-48.
60. Luberto F, Ferrante D, Silvestri S, et. al. Cumulative asbestos exposure and mortality from asbestos related diseases in a pooled analysis of 21 asbestos cement cohorts in Italy. *Environ Health.* 2019 Aug 7;18(1):71. doi: 10.1186/s12940-019-0510-6.
61. Walters GI, Robertson AS, Bhomra PS, Burge PS. Asbestosis is prevalent in a variety of construction industry trades. *NPJ Prim Care Respir Med.* 2018 Apr 3;28(1):11
62. Kawabata Y, Kasai T, Kobashi Y, Kawahara K, Uekusa T, Kurashima K, Shimizu Y. Grade 4 asbestosis does not extend directly from the respiratory bronchiole to the peripheral lung. *Histopathology.* 2018 Jul;73(1):29-37
63. Федеральные клинические рекомендации Российского респираторного общества по использованию метода спирометрии / А. Г. Чучалин [и др.] // Пульмонология. – 2014. – № 6. – С. 11–24.
64. Graham BL, Steenbruggen I, Miller MR, Barjaktarevic IZ, Cooper BG, Hall GL, Hallstrand TS, Kaminsky DA, McCarthy K, McCormack MC, Oropez CE, Rosenfeld M, Stanojevic S, Swanney MP, Thompson BR. Standardization of Spirometry 2019 Update. An Official American Thoracic Society and European Respiratory Society Technical Statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2019 Oct 15;200(8):e70-e88.
65. Ophir N, Bar Shai A, Korenstein R, Kramer MR, Fireman E. Functional, inflammatory and interstitial impairment due to artificial stone dust ultrafine particles exposure. *Occup Environ Med.* 2019 Dec; 76(12):875-879.
66. Hall NB, Blackley DJ, Halldin CN, Laney AS. Continued increase in prevalence of r-type opacities among underground coal miners in the USA. *Occup Environ Med.* 2019 Jul;76(7):479-481.
67. Blackley DJ, Halldin CN, Wang ML, Laney AS. Small mine size is associated with lung function abnormality and pneumoconiosis among underground coal miners in Kentucky, Virginia and West Virginia. *Occup Environ Med.* 2014 Oct;71(10):690-4.
68. Satta G, Serra T, Meloni F, Lazzarato A, Argiolas A, Bosu E, Coratza A, Frau N, Lai M, Lecca LI, Mascia N, Pilia I, Piras V, Sferlazzo G, Campagna M, Cocco P. Pulmonary Function and CT Scan Imaging at Low-Level Occupational Exposure to Asbestos. *Int J Environ Res Public Health.* 2019 Dec 19;17(1):5017.
69. Robbie H, Wells AU, Jacob J, Walsh SLF, Nair A, Srikanthan A, Tazoniero P, Devaraj A. Visual and Automated CT Measurements of Lung Volume Loss in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *AJR Am J Roentgenol.* 2019 Aug; 213(2):318-324
70. Feldhaus FW, Theilig DC, Hubner RH, Kuhnigk JM, Neumann K, Doellinger F. Quantitative CT analysis in patients with pulmonary emphysema: is lung function influenced by concomitant unspecific pulmonary fibrosis? *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2019 Jul 17; 14:1583-1593.
71. Zhang Y, Zhang Y, Liu B, Meng X. Prediction of the length of service at the onset of coal workers' pneumoconiosis based on neural network. *Arch Environ Occup Health.* 2020;75(4):242-250.
72. Barnikel M, Million PM, Knoop H, Behr J. The natural course of lung function decline in asbestos exposed subjects with pleural plaques and asbestosis. *Respir Med.* 2019 Jul-Aug; 154:82-85
73. Simonneau G., Montani D., Celermajer D.S. et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53(1):1801913.
74. Galiè N., Humbert M., Vachiery J.L. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J.* 2016;37(1):67–119.

75. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: an official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2018; 198(5):e44–e68.
76. Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Myers JL, Kreuter M, Vasakova M, et al. Diagnosis of hypersensitivity pneumonitis in adults. An official ATS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2020; 202(3):e36–e69.
77. Дифференциальная диагностика пневмокониозов с другими диффузно-диссеминированными заболеваниями легких. В.Н. Ткачева, 2009 г.
78. <https://bestpractice.bmj.com/topics/en-gb/1112/differentials>
79. Progressive massive fibrosis in patients with pneumoconiosis: utility of MRI in differentiating from lung cancer. Yukihiro Ogihara, Kazuto Ashizawa, Hideyuki Hayashi, Takeshi Nagayasu, Tomayoshi Hayashi, Sumihisa Honda and Masataka Uetani, 2017. *Acta Radiologica* 0(0) 1–9
80. Diagnosis of IPF: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Guideline (2018)
81. Wells AU et al. *Eur Respir J* 2018;51.pii: 1800692;
82. Flaherty KR et al. *BMJ Open Respir Res* 2017;4:e000212
83. Walsh S et al. *Eur Respir Rev* 2018;27:180073;
84. Kolb M, Vašáková M. *Respir Res* 2019;20:57
85. K.R. Flaherty et al. *N Engl. J Med* 2019, 381 : 18 1718-1727
86. Valenzuela C. et al., OA4577 presented at the European Respiratory Society Congress, 7–9 September 2020, virtual
87. Gruden JF, Naidich DP, Machnicki SC et al. An Algorithmic Approach to the Interpretation of Diffuse Lung Disease on Chest CT Imaging: A Theory of Almost Everything. *Chest*. 2020 Mar; 157(3):612-635. doi: 10.1016/j.chest.2019.10.017.
88. Spagnolo P, Rossi G, Trisolini R, Sverzellati N, Baughman RP, Wells AU. Pulmonary sarcoidosis. *Lancet Respir Med*. 2018 May; 6(5):389-402. doi: 10.1016/S2213-2600(18)30064-X.
89. Тюрин, И. Е. Лучевая диагностика саркоидоза [Текст] / И. Е. Тюрин, И. А. Соколина, А. А. Визель // Саркоидоз: Монография. Под ред. А. А. Визеля. — Москва: Атмосфера, 2010. С.98–120.
90. Профессиональные заболевания органов дыхания: национальное руководство / под ред. Н.Ф. Измерова, А.Г. Чучалина, - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 792 с.
91. Biswas A, Sriram PS. Getting the whole picture: lymphangitic carcinomatosis. (2015) *The American journal of medicine*. 128 (8): 837-40. doi:10.1016/j.amjmed.2015.04.007
92. Kandathil A, Kay FU, Butt YM, Wachsmann JW, Subramaniam RM. Role of FDG PET/CT in the Eighth Edition of TNM Staging of Non-Small Cell Lung Cancer. (2018) *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc*. 38 (7): 2134-2149. doi:10.1148/rg.2018180060
93. Глобальный отчет по туберкулезу 2020 г.: резюме [Global tuberculosis report 2020: executive summary]. – Женева: Всемирная организация здравоохранения; 2020. Лицензия: CC BY-NC-SA 3.0 IGO. –
94. Захаренков В.В., Морозова О.А., Вибляя И.В. Особенности развития силикотуберкулеза у рабочих предприятий черной металлургии // Бюллетень ВШЦ СО РАМН. – 2012. - № 5. – С. 82-85.
95. Клинические рекомендации. Туберкулез у взрослых. – 2020. [Электронный ресурс] URL: <http://cr.rosminzdrav.ru/recomend/16>. (Дата обращения 08.02.2021 г.).
96. Фтизиатрия. Национальное руководство / под ред. М.И. Перельмана. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 512 с.
97. Alkabab Y.M., Enani M.A., Indarkiri N.Y., Heysell S.K. Performance of computed tomography versus chest radiography in patients with pulmonary tuberculosis with and without diabetes at a tertiary hospital in Riyadh, Saudi Arabia // *Infect. Drug Resist.* – 2018. – Vol. 3. – N. 3; 11:37-43. doi: 10.2147/IDR.S151844.1.
98. Bauer C.M., Schmähl A., Kreuter M. Imaging and Laboratory Diagnostics for Tuberculosis // *Klin. Monbl. Augenheilkd.* – 2016. – Vol. 233. – N. 5. – P. 587-593. doi: 10.1055/s-0042-104062.

99. Curtis J. Impact of x-ray screening programmes for active tuberculosis in homeless populations: asystematic review of original studies // *J. Public Health (Oxf)*. – 2016. – Vol. 38. – N. 1. – P. 106-114. doi: 10.1093/pubmed/fdv014
100. The End TB strategy: global strategy and targets for tuberculosis prevention, care and control after 2015. – Geneva, World Health Organization, 2014. [Электронный ресурс] URL: http://www.who.int/tb/post2015_TBstrategy.pdf?ua=1. (Дата обращения 08.02.2021 г.).
101. Hung C.-L., Su P.-L., Ou C.-Y. Prognostic effect of tuberculosis on patients with occupational lung diseases: a 13-year observational study in a nationwide cohort // *Medicine*. – 2016. – Vol. 95 (37). e4748. doi: 10.1097/MD.0000000000004748.
102. Latent tuberculosis infection: updated and consolidated guidelines for programmatic management. – Geneva, World Health Organization, 2018. Licence: CC BY-NC-SA 3.0 IGO. – 64 p.
103. Kienzl-Palma D., Prosch H. Thoracic manifestation of tuberculosis // *Radiologe*. – 2016. – Vol. 56. – N. 10. – P. 866-873. doi: 10.1007/s00117-016-0166-y.
104. Shafiei M., Ghasemian A., Eslami M., Nojoomi F., Rajabi-Vardanjani H. Risk factors and control strategies for silicotuberculosis as an occupational disease // *New Microbe and New Infect.* – 2019. – Vol. 27. – P. 75–77. doi.org/10.1016/j.nmni.2018.11.002.
105. Almberg KS, Friedman LS, Rose CS, Go LHT, Cohen RA. Progression of coal workers' pneumoconiosis absent further exposure. *Occup Environ Med*. 2020 Nov;77(11):748-751.
106. Смирнова Е.Л., Потеряева Е.Л. и др., Медицина труда и промышленная экология. 2011. № 10. С. 16-19
107. Wang D, Yang M, Liu Y, Ma J, Shi T, Chen W. Association of Silica Dust Exposure and Cigarette Smoking With Mortality Among Mine and Pottery Workers in China. *JAMA Netw Open*. 2020 Apr 1;3(4):e202787.
108. Lai H, Liu Y, Zhou M, Shi T, Zhou Y, Weng S, Chen W. Combined effect of silica dust exposure and cigarette smoking on total and cause-specific mortality in iron miners: a cohort study. *Environ Health*. 2018 May 9; 17(1):46.
109. Świątkowska B, Sobala W, Szubert Z. Progression of small, irregular opacities in chest radiographs of former asbestos workers. *Int J Occup Med Environ Health*. 2012 Sep; 25(4):481-91.
110. Tse LA, Lin X, Li W, Qiu H, Chan CK, Wang F, Yu IT, Leung CC. Smoking cessation sharply reduced lung cancer mortality in a historical cohort of 3185 Chinese silicotic workers from 1981 to 2014. *Br J Cancer*. 2018 Dec; 119(12):1557-1562.
111. Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, Devaraj A, Walsh SLF, Inoue Y, Richeldi L, Kolb M, Tetzlaff K, Stowasser S, Coeck C, Clerisme-Beaty E, Rosenstock B, Quaresma M, Haeufel T, Goeldner RG, Schlenker-Herceg R, Brown KK; INBUILD Trial Investigators. Nintedanib in Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *N Engl J Med*. 2019 Oct 31; 381(18):1718-1727.
112. Khor YH, Renzoni EA, Visca D, McDonald CF, Goh NSL. Oxygen therapy in COPD and interstitial lung disease: navigating the knowns and unknowns. *ERJ Open Res*. 2019 Sep 16; 5(3):00118-2019.
113. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation – a consensus conference report. *Chest*. 1999; 116 (2): 521–534.
114. Idiopathic Pulmonary Fibrosis Clinical Research Network, Zisman DA, Schwarz M, Anstrom KJ, Collard HR, Flaherty KR, Hunninghake GW. A controlled trial of sildenafil in advanced idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med*. 2010 Aug 12; 363(7):620-8.
115. Han MK, Bach DS, Hagan PG, Yow E, Flaherty KR, Toews GB, Anstrom KJ, Martinez FJ; IPFnet Investigators. Sildenafil preserves exercise capacity in patients with idiopathic pulmonary fibrosis and right-sided ventricular dysfunction. *Chest*. 2013 Jun;143(6):1699-1708.
116. Nathan SD, Behr J, Collard HR, Cottin V, Hoepfer MM, Martinez FJ, Corte TJ, Keogh AM, Leuchte H, Mogulkoc N, Ulrich S, Wuyts WA, Yao Z, Boateng F, Wells AU. Riociguat for idiopathic interstitial pneumonia-associated pulmonary hypertension (RISE-IIP): a randomised, placebo-controlled phase 2b study. *Lancet Respir Med*. 2019 Sep;7(9):780-790.

117. Raghu G, Behr J, Brown KK, Egan JJ, Kawut SM, Flaherty KR, Martinez FJ, Nathan SD, Wells AU, Collard HR, Costabel U, Richeldi L, de Andrade J, Khalil N, Morrison LD, Lederer DJ, Shao L, Li X, Pedersen PS, Montgomery AB, Chien JW, O'Riordan TG; ARTEMIS-IPF Investigators*. Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis with ambrisentan: a parallel, randomized trial. *Ann Intern Med.* 2013 May 7;158(9):641-9. doi: 10.7326/0003-4819-158-9-201305070-00003. Erratum in: *Ann Intern Med.* 2014 May 6;160(9):658.
118. Wang L, Jin YZ, Zhao QH, Jiang R, Wu WH, Gong SG, He J, Liu JM, Jing ZC. Hemodynamic and gas exchange effects of inhaled iloprost in patients with COPD and pulmonary hypertension. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2017 Nov 22;12:3353-3360.
119. Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, et al. Nintedanib in progressive fibrosing interstitial lung diseases. *N Engl J Med.* 2019;381(18):1718-1727. doi:10.1056/NEJMoa1908681
120. Levine A.R., Stankiewicz J. Pulmonary Rehabilitation //MSD Manuals Professional Version, 2020
121. Часть 1 статьи 40 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724).
122. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 31 июля 2020 г. № 788н "Об утверждении Порядка организации медицинской реабилитации взрослых"
123. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, et al. ATS/ERS Task Force on Pulmonary Rehabilitation. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation // *Am J Respir Crit Care Med.* 2014 Jun 15;189(12):1570.
124. Nici L, Zuwallack R. Scope, background and definition of pulmonary rehabilitation. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2011 Sep; 47(3):465-74. PMID: 21946404
125. Steenland K, Ward E. Silica: a lung carcinogen. *CA Cancer J Clin.* 2014 Jan-Feb; 64(1):63-9. doi: 10.3322/caac.21214. Epub 2013 Dec 10.
126. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, et al. ATS/ERS Task Force on Pulmonary Rehabilitation. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation // *Am J Respir Crit Care Med.* 2014 Jun 15; 189(12):1570; 127. Faverio P, Bocchino M, Caminati A. et al. Nutrition in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Critical Issues Analysis and Future Research Directions // *Nutrients.* 2020, Apr 17; 12(4):1131. doi: 10.3390/nu12041131.
128. Zhao H, Xie Y, Wang J, Li X, Li J. Pulmonary Rehabilitation Can Improve the Functional Capacity and Quality of Life for Pneumoconiosis Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Biomed Res Int.* 2020 Jul 28; 2020:6174936. doi: 10.1155/2020/6174936
129. Recommendations of SEPAR Guidelines for the Diagnosis and Monitoring of Silicosis Ramón Fernández Álvarez, Cristina Martínez González, Aida Quero Martínez, a José Jesús Blanco Pérez, b Luis Carazo Fernández, b Amador Prieto Fernández *Archivos de Bronconeumología (English Edition)* Volume 51, Issue 2, February 2015, Pages 86-93
130. Трудовой кодекс Российской Федерации" от 30.12.2001 N 197-ФЗ (ред. от 28.06.2021), статья 209.
131. Приказ № 29н МЗ РФ от 28.01.2021 года «Об утверждении Порядка проведения обязательных предварительных и периодических медицинских осмотров работников, предусмотренных частью четвертой статьи 213 Трудового кодекса Российской Федерации, перечня медицинских противопоказаний к осуществлению работ с вредными и (или) опасными производственными факторами, а также работам, при выполнении которых проводятся обязательные предварительные и периодические медицинские осмотры».
132. Бабанов С.А., Будащ Д.С., Байкова А.Г., Бараева Р.А. Периодические медицинские осмотры и профессиональный отбор в промышленной медицине // *Здоровье населения и среда обитания.* 2018. № 5 (302). С. 48-53.
133. Рослая Н.А., Бушуева Т.В., Колтунов С.В. // *Медицина труда и промышленная экология.* 2019. Т. 59. № 9. С. 734-735.

134. Рослая Н.А., Рослый О.Ф. Профилактика профессиональных заболеваний органов дыхания В кн.: Профессиональные заболевания органов дыхания. Под ред. Н.Ф. Измерова, А.Г.Чучалина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015; с. 720–741
135. Бухтияров И.В., Брико Н.И., Рослая Н.А., Костенко Н.А., Сальников А.А., Зелёнкина Л.Н., Геворкян Э.В., Спиридонов В.Л., Коршунов В.А. Вакцинопрофилактика работающего населения // Руководство для врачей. Москва, 2019.
136. Бушуева Т.В., Рослая Н.А., Анкудинова А.В., Сомова А.В., Вараксин А.Н., Шастин А.С., Артеменко Е.П., Ведерникова М.С., Лабзова А.К., Грибова Ю.В., Гагарина М.С. Иммунологические факторы риска развития внебольничной пневмонии у рабочих, контактирующих с хризотил-асбестом // Здоровье населения и среда обитания. 2020. № 9(330). С. 79-83.
137. Kopsaftis Z., Wood-Baker R.W Poole P.J. Influenza vaccine for patients with chronic obstructive pulmonary disease. Cochrane Database Syst Rev. 2018
138. Prevention and Control of Seasonal Influenza with Vaccines: Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices — United States, 2017–18 Influenza Season. MMWR 2017; 66(2);1-20
139. Dose-response meta-analysis of silica and lung cancer / Y. Lacasse, et al. // Cancer Causes Control. 2009 Aug; 20(6):925-933.
140. Tuberculosis and silicosis: epidemiology, diagnosis and chemoprophylaxis / С.Е. Barboza, et al. // J Bras Pneumol. 2008 Nov; 4(11):959-966
141. Приказ МЗ РФ от 21 марта 2014г. №125н «Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям».
142. Временные методические рекомендации: «Порядок проведения вакцинации взрослого населения против COVID-19», Москва, 2021

Приложение А1. Состав рабочей группы

Бухтияров Игорь Валентинович (руководитель рабочей группы)^{1,4} – Президент Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОН), главный внештатный специалист профпатолог Минздрава России, Заслуженный деятель науки РФ, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН

Стрижаков Леонид Александрович (ответственный разработчик)⁴ - член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОН), главный внештатный специалист профпатолог Департамента здравоохранения г. Москвы, доктор медицинских наук, профессор

Гарипова Раиля Валиевна (ответственный разработчик)¹⁰ - главный внештатный специалист профпатолог Министерства здравоохранения Республики Татарстан, член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОН), доктор медицинских наук, профессор

Артемова Людмила Викторовна¹ – кандидат медицинских наук

Бабанов Сергей Анатольевич⁹ - главный внештатный специалист по профпатологии Самарской области, доктор медицинских наук, профессор

Белевский Андрей Станиславович⁵ - Президент Российского Респираторного Общества, главный внештатный специалист пульмонолог Департамента здравоохранения г. Москвы, доктор медицинских наук, профессор

Богородская Елена Михайловна⁶ - директор Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Московский городской научно-практический центр борьбы с туберкулезом Департамента здравоохранения города Москвы», главный внештатный специалист фтизиатр Департамента здравоохранения города Москвы, доктор медицинских наук, профессор

Борисов Сергей Евгеньевич⁶ - доктор медицинских наук, профессор

Васильева Ольга Сергеевна⁵- член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член МОО «Российское респираторное общество», член Европейского респираторного общества (ERS), доктор медицинских наук, профессор

Горблянский Юрий Юрьевич¹¹– главный внештатный специалист профпатолог Южного Федерального округа, член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОН), Заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор

Гребеньков Сергей Васильевич² - член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), Заслуженный деятель науки РФ, доктор медицинских наук, профессор

Демко Ирина Владимировна³ - главный пульмонолог и аллерголог Министерства здравоохранения Красноярского края, главный аллерголог Сибирского федерального округа, главный пульмонолог Сибирского федерального округа, член Европейского респираторного общества, член правления и исполкома Российского респираторного общества, Заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор

Дробышев Виктор Анатольевич⁸ - доктор медицинских наук, профессор

Иштерякова Ольга Александровна¹⁰ – член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОМ), кандидат медицинских наук, доцент

Карпова Елена Андреевна¹⁴ – кандидат медицинских наук

Ковалевский Евгений Вильевич¹ - доктор медицинских наук, профессор РАН

Котова Ольга Сергеевна⁸ - член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член МОО «Российское респираторное общество», доктор медицинских наук, доцент

Лебедева Марина Валерьевна⁴ - кандидат медицинских наук, доцент

Логвиненко Ирина Ивановна^{8,15} - доктор медицинских наук, профессор

Милованкина Неонила Олеговна¹⁴ – кандидат медицинских наук, главный внештатный специалист-профпатолог Министерства здравоохранения Свердловской области

Орлова Галина Павловна¹² – член МОО «Российское респираторное общество», член Европейского респираторного общества (ERS), доктор медицинских наук

Потеряева Елена Леонидовна⁸ – главный внештатный специалист профпатолог Сибирского Федерального округа и Новосибирской области, член Президиума Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОМ), Заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор, академик РАЕН

Рослая Наталья Алексеевна¹³ - главный внештатный специалист профпатолог Уральского Федерального округа, член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОМ), член МОО «Российское респираторное общество», доктор медицинских наук, доцент

Семенихин Виктор Андреевич⁷ - член Президиума Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), Заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор

Серебряков Павел Валентинович¹ - доктор медицинских наук, профессор

Тюрин Игорь Евгеньевич⁶ - главный внештатный специалист по лучевой и инструментальной диагностике Министерства здравоохранения Российской Федерации, член Российского общества рентгенологов и радиологов, Европейского общества радиологов, Европейского общества торакальной визуализации, доктор медицинских наук, профессор

Фатхутдинова Лилия Минвагизовна¹⁰ – член Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОН), доктор медицинских наук, профессор

Шиган Евгений Евгеньевич^{1,5} – Исполнительный директор Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), Национальный секретарь Международной Комиссии по медицине труда (ИСОН) в Российской Федерации, кандидат медицинских наук

Шпагина Любовь Анатольевна⁸ – член Президиума Ассоциации врачей и специалистов медицины труда (АМТ), член МОО «Российское респираторное общество», член Международной Комиссии по медицине труда (ИСОН), член Европейского респираторного общества (ERS), Заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук, профессор, академик РАЕН

¹ ФГБНУ «Научно-исследовательский институт медицины труда имени академика Н.Ф. Измерова»

² ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

³ ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

⁴ ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет)

⁵ ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

⁶ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного последипломного образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации

⁷ ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

⁸ ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

⁹ ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

¹⁰ ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

¹¹ ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

¹² ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

¹³ ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

¹⁴ ФБУН «Екатеринбургский медицинский-научный центр профилактики и охраны здоровья рабочих промышленных предприятий» Роспотребнадзора

¹⁵ ФГБНУ «Научно-исследовательский институт терапии и профилактической медицины» — филиал ФИЦ «Институт цитологии и генетики» Сибирского отделения Российской академии наук

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. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Источник доказательств
I (1)	Систематические обзоры исследований с контролем референтным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
II (2)	Отдельные исследования с контролем референтным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
III (3)	Исследования без последовательного контроля референтным методом или исследования с референтным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или не рандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования позволяющие сформировать окончательную рекомендацию
IV (4)	Не сравнительные исследования, описание клинического случая
V (5)	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица П2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Источник доказательств
I (1)	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
II (2)	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
III (3)	Не рандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
IV (4)	Не сравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»

V (5)	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов
--------------	---

Таблица ПЗ. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Описание
A	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества - все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

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

Приложение А3. 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 _____			
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"/> жесткий		<input type="checkbox"/> неправильная установка		<input type="checkbox"/> не на вдохе						
1 2 3 н/ч		<input type="checkbox"/> мягкий		<input type="checkbox"/> низкий контраст		<input type="checkbox"/> зернистость				
<i>(если не 1, отметьте нужное в подходящих ячейках)</i>										
<input type="checkbox"/> артефакт(ы)		<input type="checkbox"/> плохая проявка		<input type="checkbox"/> другое (пояснить)						
2А. Имеются ли паренхиматозные изменения, признаки которых соответствуют пневмокониозу?										
ДА <input type="checkbox"/> 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					
р	s	р	s	верхн.	0/-	0/0	0/1			
q	t	q	t	средн.	1/0	1/1	1/2	размер <input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> А <input type="checkbox"/> В <input type="checkbox"/> С		
г	у	г	у	нижн.	2/1	2/2	2/3	Переходите к разделу 3А		
					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 (отметьте положение, кальцинацию, протяженность и толщину)										
грудная стенка:		положение		кальцинация		протяженность		толщина		
бок.	о	п	л	о	п	л	до 1/4 латеральной грудной стенки = 1		от 3 до 5 мм=а; от 5 до 10 мм=б; более 10 мм=с	
фас	о	п	л	о	п	л	от 1/4 до 1/2 =2; более 1/2 =3			
диафрагма	о	п	л	о	п	л	о	п	о	
другое	о	п	л	о	п	л	1	2	3	
							1	2	3	
							1	2	3	
							1	2	3	
3В. Облитерация реберно-диафрагмального угла <input type="checkbox"/> П <input type="checkbox"/> Л Переходите к разделу 3Г										
						НЕТ <input type="checkbox"/> Переходите к разделу 4А				

3Г. Диффузные плевральные наложения (отметьте положение, кальцинацию, протяженность и толщину)									
грудная стенка:		положение		кальцинация		протяженность		толщина	
бок.	о	п	л	о	п	л	до 1/4 латеральной грудной стенки = 1		от 3 до 5 мм=а; от 5 до 10 мм=б; более 10 мм=с
фас	о	п	л	о	п	л	от 1/4 до 1/2 =2; более 1/2 =3		
							о	п	о
							1	2	3
							1	2	3
							1	2	3
4А. Имеются ли другие изменения? ДА <input type="checkbox"/> заполняйте разделы 4Б, 4В, 4Г НЕТ <input type="checkbox"/> Переходите к разделу 5									
4Б. Другие символы (при наличии соответствующих изменений кодирование обязательно)									
aa	at	ax	bu	ca	cg	cn	co	cp	cv
di	ef	em	es	fr	hi	ho	id	ih	kl
me	pa	pb	pi	px	ra	rp	tb		
OD	При наличии прочих заболеваний или значимых изменений, они должны быть описаны в разделах 4В/4Г.								
4В. Отметьте "X" в соответствующих полях данной формы					4Г. Другие комментарии				
Диафрагмальные изменения					Изменения легочной паренхимы				
<input type="checkbox"/> эвентрация					<input type="checkbox"/> непарная доля				
<input type="checkbox"/> грыжа пищеводного отверстия диафрагмы					<input type="checkbox"/> пневмосклероз				
Заболевания дыхательных путей					<input type="checkbox"/> инфильтрат				
<input type="checkbox"/> усиление бронховаскулярного рисунка					<input type="checkbox"/> узелки				
<input type="checkbox"/> гиперинфляция					Прочие изменения				
Костные изменения					<input type="checkbox"/> инородное тело				
<input type="checkbox"/> патология костей грудной клетки					<input type="checkbox"/> послеоперационные изменения				
<input type="checkbox"/> старые переломы					<input type="checkbox"/> кисты				
<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 _____			

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента

1. Сбор жалоб, анамнеза
2. Изучение медицинской документации: данные СГХ, ПМО и профмаршрута
3. Физикальное обследование
4. Лабораторная и инструментальная диагностика
5. Оценка полученных результатов обследования
6. Постановка диагноза
7. Лечение
8. Реабилитация

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 и формы пылинок пневмокониозы можно поделить на виды:

- карбокониоз – заболевание, которое развивается вследствие профессионального воздействия углеродсодержащей пыли;
- асбестоз – заболевание, которое развивается вследствие профессионального воздействия асбестсодержащей 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;

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.

Осложнениями пневмокониоза могут быть туберкулез, 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
Туберкулез	низкая	У пациентов с силикозом имеется повышенный риск присоединения туберкулеза	В
Рак легких	низкая	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.	Приемлемая клиническая практика
		При развитии злокачественных новообразований (ЗН) легких на фоне пневмокониоза у работника, не имеющего профессионального контакта с канцерогенными веществами, данное ЗН рассматривается как осложнение основного профессионального заболевания, поскольку формирование его не вызвано канцерогенным действием вредного производственного фактора.	
		Степень профузии малых и больших изменений при пневмокониозах коррелирует со смертностью от рака легких.	С
		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.	А
Риск развития рака легких (всех гистологических типов) в особенности высок при длительной работе в контакте с концентрациями пыли, превышающими гигиенические нормативы.	А		
Легочное сердце	низкая	Развивается вследствие снижения уровня кислорода в крови при развитии легочной гипертензии (ЛГ).	-

Осложнение	Вероятность развития осложнения	Комментарии	Степень силы рекомендации
		Легочная гипертензия при пневмокониозах относится к третьей группе ЛГ.	
		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	C
		Оптимальное лечение ЛГ как осложнения пневмокониоза заключается в долгосрочной оксигенотерапии для пациентов с хронической гипоксемией	C
		Использование препаратов для лечения легочной артериальной гипертензии (группа 1 по классификации ЛГ, 2009 г.) не показано для пациентов с ЛГ, обусловленной легочными заболеваниями	C
Ревматоидный артрит	низкая	У пациентов с силикозом и антракосиликозом имеется повышенный риск развития ревматоидного артрита	C
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. Классификация рентгенологических изменений при пневмокониозе по МОТ, 2011г [3].

https://www.ilo.org/safework/info/publications/WCMS_168260/lang--en/index.htm

Основная рентгенологическая характеристика пневмокониоза

Рентгенологическая характеристика			
Код	Характер уплотнений	Степень выраженности уплотнений	Категории степени выраженности уплотнений
p	Малые уплотнения (узелковоподобный тип)	Двусторонняя: 1) небольшое количество уплотнений; 2) умеренное количество уплотнений; 3) множественные уплотнения;	Категория 0 Субкатегории 0/0, 0/1 – отсутствие мелких уплотнений и приближается к норме
q	Узелки диаметром до 1,5 мм		
r	Узелки диаметром от 1,5 до 3 мм		
	Узелки диаметром от 3 до 10 мм		Категория 1
s	Малые уплотнения (интерстициальный тип)	Двусторонняя, диффузная: 1) нерезко выраженные уплотнения; 2) умеренно выраженные уплотнения; 3) множественные уплотнения;	Субкатегории 1/0, 1/1, 1/2 Категория 2 Субкатегории 2/1, 2/2, 2/3 Категория 3 Субкатегории 3/2, 3/3, 3/+
t	Линейные и сетчатые изменения		
u	Тяжистые уплотнения		
	Груботяжистые уплотнения с мелкими неправильной формы пятнистыми и линейными тенями		
A	Большие уплотнения	Двусторонняя или односторонняя	
B	Мелкоузловой – узлы диаметром от 1 до 5 см;		
C	Крупноузловой – узлы диаметром от 5 до 10 см; Массивный – диаметр узлов более 10 см;		

Оценка изменений плевры при воздействии пыли асбеста.

Ширина плевральных утолщений:

а – до 5 мм, в – от 5 до 10 мм, с – более 10 мм.

Распространенность диффузных плевральных утолщений на грудной стенке, реберно-диафрагмальных углах:

1 – длина плевральных наложений до 1/4 латеральной стенки грудной клетки;

2 – длина плевральных утолщений до 1/2 латеральной стенки грудной клетки;

3 – длина плевральных утолщений более 1/2 латеральной стенки грудной клетки

Приложение Г3. 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
Остаточный объем легких, ООЛ (RV)	Снижение	Повышение

Приложение Г4. Величины максимально-разовых и среднесменных предельно допустимых концентраций (ПДК) для веществ с наличием фиброгенного действия (Постановление Главного государственного санитарного врача Российской Федерации от 28.01.2021 № 2 "Об утверждении санитарных правил и норм СанПиН 1.2.3685-21 "Гигиенические нормативы и требования к обеспечению безопасности и (или) безвредности для человека факторов среды обитания")

ПДК, мг/м ³	Наименование веществ
0,5/ 0,1	<p>Асбесты амфиболовой группы (например: крокидолит, амозит, антофиллит, тремолит), при среднесменной концентрации респираторных волокон более 0,01 в/мл;</p> <p>Тальк, натуральный тальк, вермикулит, содержащие примеси тремолита, актинолита, антофиллита и других асбестов амфиболовой группы при среднесменной концентрации респираторных волокон амфиболовых асбестов более 0,01 в/мл;</p> <p>Цеолиты (природные и искусственные) волокнистые при среднесменной концентрации респираторных волокон более 0,01 в/мл</p>
2,0/ 0,5	<p>Искусственное минеральное волокно (волокнистый карбид кремния);</p> <p>Пыль хризотилсодержащая, при среднесменной концентрации респираторных волокон хризотила более 2 волокон в миллилитре (в/мл);</p> <p>Асбесты амфиболовой группы (например: крокидолит, амозит, антофиллит, тремолит), при среднесменной концентрации респираторных волокон 0,01 в/мл и менее</p>
2,0	<p>Пыль лубяная, хлопчатобумажная хлопковая, льняная, шерстяная, пуховая и другие (с примесью диоксида кремния более 10%);</p> <p>Ситалл марки СТ-30 в смеси с алмазом до 5%; Шамотнографитовые огнеупоры</p>
3,0/ 1,0	<p>Аэросил, модифицированный бутиловым спиртами (Бутосил); Аэросил, модифицированный диметилдихлорсиланом;</p> <p>Кремний диоксид аморфный в смеси с оксидами марганца в виде аэрозоля конденсации с содержанием каждого из них не более 10%;</p> <p>Кремний диоксид аморфный в виде аэрозоля конденсации при содержании более 60%;</p> <p>Кремний диоксид аморфный и стеклообразный в виде аэрозоля дезинтеграции (Диатомит, кварцевое стекло, плавленый кварц, трепел; кварц плавленый);</p> <p>Кремний диоксид кристаллический (кварц, кристобалит, тридимит) при содержании в пыли более 70% (например: кварцит, динас);</p> <p>Ортокремниевая кислота (коллоидный раствор по сухому остатку) в смеси с плавленым кварцем (кварцевым стеклом)</p>
4,0/ 1,0	<p>Силикатсодержащие пыли, силикаты, алюмосиликаты:</p> <p>пыль хризотилсодержащая, при среднесменной концентрации респираторных волокон хризотила от 1 до 2 в/мл</p> <p>искусственные минеральные волокна (например: стекловолокно, стекловата, вата минеральная и шлаковая), кремнийсодержащие волокна и др. при среднесменной концентрации респираторных волокон 1 в/мл и более</p>
5,0/ 2,0	<p>Алюминий триоксид с примесью кремний диоксида (в виде аэрозоля конденсации); Бокситы низкокремнистые, спек; Керамика</p>

ПДК, мг/м ³	Наименование веществ
6,0/ 2,0	<p>Алюминий и его сплавы /в пересчете на алюминий/; Кремний диоксид аморфный в виде аэрозоля конденсации при содержании от 10 до 60%; Кремний диоксид кристаллический при содержании в пыли от 10 до 70% (например: гранит, шамот, слюда-сырец, углеродная пыль); Ортокремниевая кислота (коллоидный раствор по сухому остатку) в смеси с цирконом; Смолодоломит; Феррохром (Сплав хрома 65% с железом);</p> <p>Силикатсодержащие пыли, силикаты, алюмосиликаты: пыль хризотилсодержащая, при среднесменной концентрации респирабельных волокон хризотила менее 1 в/мл; искусственные минеральные волокна (например: стекловолотно, стекловата, вата минеральная и шлаковая), кремнийсодержащие в волокна и др. при среднесменной концентрации респирабельных волокон менее 1 в/мл; цеолиты (природные и искусственные) при среднесменной концентрации респирабельных волокон 0,01 в/мл и менее; пыль стекла и неволокнуистых стеклянных строительных материалов</p>
8,0/ 4,0	<p>Силикатсодержащие пыли, силикаты, алюмосиликаты: слюды (флагопит, мусковит), тальк, талькопородные пыли, содержащие до 10% свободного диоксида кремния при среднесменной концентрации респирабельных волокон амфиболовых асбестов 0,01 в/мл и менее; муллитовые (не волокнуистые) огнеупоры; силикаты стеклообразные вулканического происхождения (туфы, пемза, перлит); дуниты и изготавливаемые из них магнезиально-силикатные (форстеритовые) огнеупоры</p>
4,0	<p>Алюминий триоксид в смеси со сплавом никеля до 15% (Электрокорунд); Боксит, нефелин, спек; Вольфрамокобальтовые сплавы с примесью алмаза до 5%; Датолитовый концентрат; Железный агломерат; Железорудные окатыши горючих сланцев; Зола; Кальций оксида силикат (Волластонит; кальций силикат синтетический); Кремнемедистый сплав; Кремний диоксид кристаллический при содержании в пыли от 2 до 10% (например: горючие кукурситные сланцы, медносульфидные руды; сланцы горючие кукурситные); Люминофор ЛФ-490-1; Медноникелевая руда; Молибден карбид; Молибден силицид; Нитроаммофоска; Периклазохромитовых и хромитопериклазовых огнеупорных изделий пыль; Титана дисилицид и титана нитрид; Катализатор СИ-2 (контроль по диоксиду циркония); Цирконий нитрид; Шлак угольный молотый и строительные материалы на его основе (например: шлакоблоки, шлакозит);</p> <p>Пыль зерновая с примесью диоксида кремния от 2 до 10%; Углерода пыли - алмазы металлизированные; сажи черные промышленные с содержанием бенз (а) пирена не более 35 мг/кг</p>
5,0	<p>Люминофоры (Л-3500-II; ЭЛС-580-В, ЭЛС-510-В, ЭЛС-4555-В); Поли (гексагидро-2Н-азепин-2-он) (Капрон; поли-е-капролактама); Полипроп-2-енонитрил (Нитрон; полиакрилонитрил)</p>

ПДК, мг/м ³	Наименование веществ
6,0	<p>Алюминия магнит, Алюминия нитрид, Алюминия тригидрооксид; диАлюминий триоксид (в виде аэрозоля дезинтеграции) (Глинозем; Монокорунд; Электрокорунд); диАлюминий триоксид с примесью кремний диоксида до 15% и ди-железо триоксида до 10% (в виде аэрозоля конденсации); Алюминий фосфат (алюминий фосфорнокислый); Алюмосиликат (Кианит); Аминопласты (Пресс-порошки); Аммофос+ (смесь моно и диаммоний фосфатов); Барит; Бокситы; тетрабор карбид; Бор нитрид; тетрабор трисилицид; Вольфрам, Вольфрама карбид, Вольфрама силицид;</p> <p>Глиноземное волокно, искусственное поликристаллическое, в том числе с содержанием до 0,5% оксида хрома (III); Доломит; Дунитоперидотитовые пески; Железо триоксид (железо (III) оксид); Известняк (Кальцит);</p> <p>Иттербий фторид (иттербий фтористый); Кальций лантан титан алюминид; Корунд белый (алюминий окись); Кремний карбид; Кремний нитрид (Карборунд); Люминофоры (ЛР-1, ЛФ-630-1, ЛФ-6500-1, ЛЦ-6200-1, ФДЛ-605); Магнит меди, смесь димагний куприда и магний куприда; Магний додекаборид; Нефелин; Полиэтиленхлорид хлорированный (поливинилхлорид хлорированный; полиперхлорвинил); Пыль доменного шлака; Мучная, древесная и другие пыли растительного и животного происхождения (с примесью диоксида кремния менее 2%); Сера; Силлиманит (Дистенсиллиманит); Фенопласты; Циркон; Циркония диоксид и циркония карбид; Чугун в смеси с электрокорундом до 30%; Шлак, образующийся при выплавке низколегированных сталей (неволокнистая пыль); Электрокорунд и Электрокорунд хромистый;</p> <p>Углерода пыли; коксы каменноугольные, пековые, нефтяные, сланцевые; антрацит с содержанием свободного диоксида кремния до 5%</p>
8,0	<p>Силикатсодержащие пыли, силикаты, алюмосиликаты: высокоглиноземистая огнеупорная глина, цемент, оливин, апатит, глина, шамот каолиновый;</p> <p>Углерода пыли: алмазы природные и искусственные</p>
10,0	<p>Абразивный порошок из медеплавильного шлака; Железо; Железоиттриевые гранаты, содержащие гадолиний и/или галлий; Ниобий; Ниобий нитрид; диНиобий пентаоксид (ниобий пятиокись); Политетрафторэтилен; Роксбор-КС, Роксбор-МВ, Роксбор-БЦ, борсодержащие смеси; Тантал и его оксиды; Терлон; Титан; Титан диоксид (титан окись)</p> <p>Углерода пыли: Ископаемые угли и углепородные пыли с содержанием свободного диоксида кремния до 5%</p>
<p>Примечание: Одно значение гигиенического норматива, соответствует максимально разовой ПДК вещества в воздухе рабочей зоны (ПДК м.р.); если приведено два значения гигиенических норматива, это означает, что в числителе стоит значение максимально разовой ПДК (ПДК м.р.), а в знаменателе - среднесменной ПДК (ПДК с.с.).</p>	