Эмфизема легких

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: J43 · Российское респираторное общество

Эмфизема лёгких — синдром с необратимым расширением воздушных пространств дистальнее терминальных бронхиол и разрушением альвеолярных стенок без фиброза. Рекомендация посвящена выявлению эмфиземы, поиску ХОБЛ и дефицита альфа-1-антитрипсина, а также консервативному и хирургическому лечению.

Главное

- Основные проявления — одышка и снижение переносимости физической нагрузки; дебютом или осложнением может быть спонтанный пневмоторакс.
- Большинство случаев связано с курением и ХОБЛ, поэтому пациента с эмфиземой обследуют на наличие ХОБЛ.
- О дефиците альфа-1-антитрипсина особенно думают при эмфиземе до 45 лет, отсутствии известных факторов риска, преимущественном поражении базальных отделов, ХОБЛ до 40 лет или при стаже курения менее 20 пачек-лет.
- Для дефицита альфа-1-антитрипсина типична панлобулярная эмфизема с преимущественным поражением нижних долей.
- Отказ от курения — базовая мера для всех пациентов; при отсутствии противопоказаний можно назначать варениклин или никотин, включая трансдермальную терапевтическую систему (УУР А, УДД 1).
- При эмфиземе на фоне ХОБЛ или дефицита альфа-1-антитрипсина применяют длительно действующие антихолинергические средства, длительно действующие β2-агонисты, ингаляционные глюкокортикоиды или их комбинации по стандартным показаниям (УУР С, УДД 5).
- Госпитализация нужна при внезапной тяжёлой одышке, цианозе, периферических отёках, боли в груди, тяжёлом обострении ХОБЛ, пневмотораксе, неэффективности начальной терапии, возникновении острого или обострении хронического сопутствующего заболевания, а также в старческом возрасте.

Диагностика

1. Собрать анамнез: оценить одышку по mMRC, кашель, мокроту, свистящее дыхание, возраст дебюта, семейные случаи эмфиземы или болезни печени и рассчитать индекс курящего человека в пачках-лет (УУР С, УДД 4).
2. Провести общий физикальный осмотр: обратить внимание на ослабленное дыхание, коробочный звук, бочкообразную грудную клетку, низкий индекс массы тела, признаки поражения печени и кожные узлы при панникулите (УУР С, УДД 5).
3. Выполнить пульсоксиметрию всем пациентам. При SaO2 ≤92% исследовать кислотно-основное состояние и газы крови (пульсоксиметрия — УУР В, УДД 2; исследование газов крови — УУР А, УДД 2).
4. Провести прицельную рентгенографию грудной клетки в прямой проекции для подтверждения диагноза и исключения другой патологии (УУР С, УДД 5). Нормальный снимок на раннем этапе не исключает эмфизему.
5. При впервые выявленной эмфиземе с респираторными симптомами и/или нарушением функции лёгких выполнить КТ органов грудной полости; при тяжёлом дефиците альфа-1-антитрипсина КТ проводят регулярно для оценки прогрессирования (УУР С, УДД 4 и УУР В, УДД 2).
6. При подозрении на ХОБЛ и эмфизему исследовать дыхательные объёмы с применением лекарственных препаратов. При выраженной эмфиземе с симптомами дополнительно проводят бодиплетизмографию и исследование диффузионной способности лёгких (для этих исследований — УДД 5).
7. При подозрении на наследственный дефицит альфа-1-антитрипсина определить его концентрацию в крови. При иммунотурбидиметрии нормальный уровень составляет 0,9–2 г/л; исследование лучше выполнять вне обострения.
8. При клинических признаках дефицита альфа-1-антитрипсина и/или сниженной концентрации альфа-1-антитрипсина определить фенотип и генотип (УУР С, УДД 4).

Лечение

- Добиваться отказа от курения (УУР С, УДД 4); при отсутствии противопоказаний использовать фармакотерапию никотиновой зависимости — варениклин или никотин, в том числе трансдермальную терапевтическую систему (УУР А, УДД 1).
- При ХОБЛ и/или дефиците альфа-1-антитрипсина назначать длительно действующие антихолинергические препараты, длительно действующие β2-агонисты, ингаляционные глюкокортикоиды или комбинации ДДБА/ДДАХ и ДДБА/ДДАХ/ИГКС по стандартным показаниям (УУР С, УДД 5).
- При обострении ХОБЛ на фоне дефицита альфа-1-антитрипсина увеличивают дозы ингаляционных препаратов для лечения бронхиальной обструкции, назначают короткие курсы глюкокортикоидов; при изменении свойств мокроты рано начинают системные антибактериальные препараты. При показаниях используют оксигенотерапию, НИВЛ или ИВЛ (УУР С, УДД 4).
- Заместительную терапию альфа1-протеиназы ингибитором (человеческим) проводят внутривенно по 60 мг/кг 1 раз в неделю пациентам старше 18 лет с тяжёлым дефицитом альфа-1-антитрипсина, респираторными проявлениями и ОФВ1 30–65% от должного (УУР С, УДД 5; для взрослых пациентов с тяжёлым дефицитом и уровнем А1АТ <11 мкмоль/л — УУР В, УДД 2). Целевой уровень — выше 0,8 г/л.
- При дефиците альфа-1-антитрипсина и ОФВ1 <30% заместительную терапию рекомендуют выполнить; при ОФВ1 >65% решение принимают индивидуально с учётом возраста, темпа снижения ОФВ1, диффузионной способности и прогрессирования по КТ. У пациентов с ХОБЛ и гетерозиготным генотипом терапия не рекомендуется (УУР С, УДД 5).
- Длительную оксигенотерапию назначают в стабильном состоянии при PaO2 ≤55 мм рт. ст. или SaO2 ≤88%; при PaO2 55–59 мм рт. ст. или SaO2 89% — при лёгочном сердце, отёках или гематокрите >55%. Показания оценивают через 3–4 недели после обострения (УУР С, УДД 5).
- Курсы лёгочной реабилитации рекомендуют пациентам с постоянной одышкой несмотря на проводимую терапию, а также физически неактивным пациентам с частыми обострениями или непереносимостью физической нагрузки. В программу включают обучение, индивидуальную психотерапию и лечебную физкультуру; программа может длиться 4–10 недель (УУР С, УДД 5). Отдельно рекомендуется тренировка дыхательной мускулатуры (УУР С, УДД 3).
- Пациентам с ХОБЛ и буллёзной эмфиземой рекомендуется сублобарная атипичная резекция лёгких при выраженной одышке 2–4 степени по mMRC, вызванной сдавлением лёгкого крупными буллами, пневмотораксе или кровотечении вследствие разрыва буллы либо инфицировании буллы. При ХОБЛ, верхнедолевой эмфиземе и низкой переносимости нагрузки возможна верхнедолевая лобэктомия (УУР С, УДД 5 и УУР А, УДД 2).

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализировать при внезапном значительном усилении одышки, цианозе, периферических отёках, боли в грудной клетке, тяжёлом обострении ХОБЛ, пневмотораксе, неэффективности начального лечения, возникновении острого или обострении хронического сопутствующего заболевания, а также у пациентов старческого возраста.
- Направить в референсный центр некурящих пациентов старше 18 лет с фенотипами Pi*ZZ, Pi*ZNull, Pi*NullNull или редкими дефицитными вариантами, респираторными симптомами, уровнем альфа-1-антитрипсина <11 мкмоль/л и ОФВ1 30–65% для обсуждения заместительной терапии (УУР С, УДД 5).
- При тяжёлой эмфиземе и одышке в покое или при минимальной нагрузке, сохраняющихся несмотря на оптимальное медикаментозное лечение и реабилитацию, рассмотреть вопрос о трансплантации лёгких (УУР С, УДД 4).
- При поступлении в стационар осмотр пульмонолога или терапевта проводят не позднее 20 минут, пульсоксиметрию — не позднее 20 минут; при сатурации <75% нужна консультация анестезиолога-реаниматолога не позднее 30 минут.

Частые вопросы

Когда следует искать дефицит альфа-1-антитрипсина?

При эмфиземе до 45 лет, отсутствии курения или другого известного фактора риска, преимущественном поражении базальных отделов, ХОБЛ до 40 лет или при стаже курения менее 20 пачек-лет. Также обследование

показано при бронхоэктазах неясной причины, устойчивой к лечению бронхиальной астме, неясной болезни печени или соответствующем семейном анамнезе.

Как подтверждают дефицит альфа-1-антитрипсина?

Определяют концентрацию альфа-1-антитрипсина в крови; при клинических признаках дефицита или снижении концентрации выполняют фенотипирование и генотипирование. При иммунотурбидиметрии нормальным считается уровень 0,9–2 г/л, но анализ лучше проводить вне обострения.

Какая доза заместительной терапии при тяжёлом дефиците альфа-1-антитрипсина?

Альфа1-протеиназу ингибитор (человеческий) вводят внутривенно по 60 мг/кг 1 раз в неделю. Основные критерии — возраст старше 18 лет, тяжёлый дефицит, респираторные проявления и ОФВ1 30–65% от должного; целевой уровень альфа-1-антитрипсина — выше 0,8 г/л.

Когда назначают длительную оксигенотерапию?

В стабильном состоянии — при PaO2 ≤55 мм рт. ст. или SaO2 ≤88%. При PaO2 55–59 мм рт. ст. или SaO2 89% нужны дополнительные условия: лёгочное сердце, отёки или гематокрит >55%; показатели оценивают через 3–4 недели после обострения.

Когда пациента с эмфиземой госпитализируют?

Показания включают внезапную тяжёлую одышку, цианоз, периферические отёки, боль в грудной клетке, тяжёлое обострение ХОБЛ, пневмоторакс, отсутствие эффекта от начальной терапии, возникновение острого или обострение хронического сопутствующего заболевания, а также старческий возраст.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/656-emfizema-legkih. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/656_2