Идиопатический легочный фиброз

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2021 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: J84.1 · Российское респираторное общество

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) — хроническое прогрессирующее фиброзирующее интерстициальное заболевание легких неизвестной причины, обычно возникающее в старшем возрасте и связанное с паттерном обычной интерстициальной пневмонии. Рекомендация посвящена распознаванию ИЛФ, подтверждению диагноза, антифибротической терапии, кислородной и легочной реабилитации, наблюдению и показаниям к трансплантации легких.

Главное

- Подозрение на ИЛФ особенно обосновано у пациента старше 60 лет с необъяснимой одышкой при нагрузке, кашлем, базальной двусторонней крепитацией и/или «барабанными палочками», если нет значимых внешнесредовых или лекарственных воздействий и признаков системного заболевания соединительной ткани.
- Типичный КТ-паттерн ОИП включает базально-кортикальное и субплевральное преобладание, двусторонние ретикулярные изменения, «сотовое легкое» и/или периферические тракционные бронхоэктазы; «матовое стекло» может присутствовать, но не должно преобладать над другими изменениями.
- Клиническая эффективность при ИЛФ доказана для нинтеданиба и пирфенидона; лечение замедляет снижение ФЖЕЛ и уменьшает риск обострений и летального исхода. Продолжительность терапии заранее не определена.
- Монотерапия ГКС не рекомендуется; цитостатики как в виде монотерапии, так и в комбинации с ГКС, монотерапия ацетилцистеином в рутинном порядке и комбинация ацетилцистеина, азатиоприна и преднизолона не рекомендуются для лечения ИЛФ. Амбризентан, бозентан, мацитентан, силденафил и варфарин не рекомендуются для лечения ИЛФ.
- Длительная кислородотерапия показана при SpO2 менее 88% в покое на комнатном воздухе; ее проводят не менее 15–17 часов в сутки, включая ночной сон.
- Прогрессирование оценивают по ФЖЕЛ и DLCO каждые 3–6 месяцев: снижение ФЖЕЛ на 10% или DLCO на 15% за 12 месяцев при отсутствии других причин служит маркером прогрессирования и неблагоприятного прогноза.

Диагностика

1. Собрать анамнез приема лекарственных препаратов и воздействия факторов окружающей среды дома, на рабочем месте и в других местах, часто посещаемых пациентом, для исключения потенциальных причин ИЗЛ.
2. Провести осмотр и аускультацию: оценить дистальные фаланги и ногтевые пластины, выявить двустороннюю базальную инспираторную крепитацию (оценка дистальных фаланг и ногтевых пластин — УУР С, УДД 5; аускультация — УУР В, УДД 2).
3. Для оценки одышки при повседневных физических нагрузках использовать шкалу mMRC; для оценки тяжести и прогноза ИЛФ — шкалу GAP (УУР С, УДД 4 для обеих шкал).
4. Исключить ИЗЛ, связанные с системными заболеваниями соединительной ткани: определить СОЭ, СРБ, АНА методом иммунофлюоресценции, РФ, антитела к Sm-антигену и анти-ССР (УУР С, УДД 5). При соответствующих симптомах расширить серологическое обследование.
5. Выполнить ВРКТ органов грудной клетки с тонкими срезами не более 1 мм, высоким пространственным разрешением и сканированием на глубоком вдохе (УУР С, УДД 5). При сомнительной картине дополнительно использовать положение на животе и экспираторную КТ.
6. При типичном КТ-паттерне ОИП и соответствующей клинической картине биопсия легкого и БАЛ для подтверждения ИЛФ не рекомендуются. При вероятном, сомнительном паттерне или картине альтернативного диагноза рекомендуется хирургическая биопсия легкого и цитологический анализ БАЛ для дифференциальной диагностики (УУР С, УДД 5).

7. Оценить функцию легких: выполнить исследование дыхательных объемов и потоков, DLCO и 6-минутный тест ходьбы (УУР C, УДД 5).
8. Регулярно выполнять пульсоксиметрию в покое и при физической нагрузке для выявления десатурации (УУР C, УДД 5).
9. Провести многопрофильное обсуждение для подтверждения диагноза ИЛФ и обсуждения тактики лечения (УУР C, УДД 5).

Лечение

- Назначить антифибротическую терапию нинтеданибом или пирфенидоном всем пациентам с ИЛФ (УУР B, УДД 1).
- При клинически значимом ГЭР назначать ингибитор протонной помпы (УУР C, УДД 5). При лечении пирфенидоном не использовать омепразол; другие ингибиторы протонной помпы могут применяться одновременно.
- При SpO2 менее 88% в покое на комнатном воздухе назначить длительную кислородотерапию; продолжительность должна составлять не менее 15–17 часов в сутки, включая сон (УУР C, УДД 5).
- Проводить легочную реабилитацию с аэробными тренировками скелетной и дыхательной мускулатуры, обучением пациента, коррекцией питания и психологической помощью (УУР B, УДД 2).
- НВЛ с положительным давлением на вдохе использовать при гиперкапнии во время стационарной легочной реабилитации и при острой дыхательной недостаточности на фоне обострения ИЛФ (УУР C, УДД 5). ИВЛ большинству пациентов не проводить, кроме случаев, когда планируется трансплантация легких.
- При хроническом кашле, рефрактерном к стандартной терапии и нарушающем повседневную активность, при неэффективности других методов рекомендуется назначение опиоидных анальгетиков в рамках паллиативной помощи; эффективность и побочные эффекты оценивать через 1 неделю, затем ежемесячно (УУР C, УДД 5).
- При клинически значимом ГЭР, не контролируемом медикаментозной терапией, и объективном подтверждении тяжелого кислого рефлюкса рекомендуется фундопликация. Также рекомендована модификация образа жизни: прием малых порций пищи и подъем головного конца кровати (УУР C, УДД 5).
- Трансплантация легких показана при паттерне ОИП и хотя бы одном из признаков: DLCO менее 40% должного, снижение ФЖЕЛ на 10% и более за 6 месяцев, падение SpO2 ниже 88% во время 6-минутной ходьбы или «сотовое легкое» более 2 баллов по шкале фиброза (УУР C, УДД 4).

Когда направить и как наблюдать

- Плановое ведение обычно проводят амбулаторно в условиях первичной специализированной медицинской помощи; для подтверждения диагноза и хирургической биопсии нужна плановая госпитализация.
- Экстренно госпитализировать при обострении ИЛФ с нарастанием одышки и ухудшением оксигенации, а также при ТЭЛА или острой инфекции нижних дыхательных путей.
- При подозрении на ИЛФ направлять на многопрофильное обсуждение с участием пульмонолога, рентгенолога и патологоанатома; при необходимости подключать ревматолога, профпатолога и генетика.
- Рассматривать направление на трансплантацию легких при паттерне ОИП и снижении DLCO менее 40% должного, ФЖЕЛ на 10% и более за 6 месяцев, SpO2 ниже 88% на 6-минутной ходьбе или наличии «сотового легкого» более 2 баллов.
- Выписка возможна после стабилизации состояния и при сатурации не ниже 93% в покое на комнатном воздухе или на фоне кислородотерапии.

Частые вопросы

Когда следует заподозрить идиопатический легочный фиброз?

У пациента, обычно старше 60 лет, с необъяснимой одышкой при нагрузке, кашлем и базальной двусторонней крепитацией, особенно при отсутствии лекарственных, внешнесредовых и системных аутоиммунных причин.

Нужна ли биопсия при типичной КТ-картине ОИП?

Нет, если клинические данные соответствуют ИЛФ: при типичном КТ-паттерне ОИП биопсия легкого и БАЛ для подтверждения диагноза не рекомендуются. При вероятной, сомнительной ОИП или альтернативной картине рекомендуется хирургическая биопсия, а БАЛ используют для дифференциальной диагностики.

Какие препараты являются основными при ИЛФ?

Нинтеданиб и пирфенидон — единственные препараты, для которых в тексте указана доказанная клиническая эффективность; их назначают всем пациентам с ИЛФ (УУР В, УДД 1). Дозировки и длительность терапии в рекомендации не приведены.

При какой сатурации нужна кислородотерапия?

Длительная кислородотерапия показана при SpO2 менее 88% в покое на комнатном воздухе. При десатурации ниже 88% во время 6-минутной ходьбы это также учитывают при оценке потребности в кислороде и показаний к трансплантации.

Как контролировать прогрессирование ИЛФ?

ФЖЕЛ и DLCO измеряют каждые 3–6 месяцев, а SpO2 оценивают в покое и при нагрузке. Снижение ФЖЕЛ на 10% или DLCO на 15% за 12 месяцев при отсутствии других причин указывает на прогрессирование и более высокий риск летального исхода.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/677-idiopaticheskij-legochnyj-fibroz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/677_1