Гиперчувствительный пневмонит

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: J67, J84.1 · Российское респираторное общество

Гиперчувствительный пневмонит — иммуноопосредованное воспалительное и/или фиброзирующее поражение легочной паренхимы и мелких дыхательных путей после повторного воздействия ингаляционных антигенов у предрасположенных людей. Рекомендация посвящена выявлению внешнего воздействия, подтверждению диагноза, различению нефибротического и фибротического вариантов и лечению, включая устранение антигена и контроль прогрессирования.

Главное

- Ищите повторные воздействия грибов, микроорганизмов, птиц и животных, органической пыли, низкомолекулярных неорганических химических веществ или лекарственных препаратов. Во многих случаях воздействие установить не удается.
- Разделяйте ГП на острый при длительности менее 6 месяцев и хронический при длительности более 6 месяцев; термин «подострый ГП» использовать не следует.
- Хронический ГП классифицируют как фибротический или нефибротический по данным ВРКТ и/или гистологического исследования. Прогрессирование фибротического ГП за 1 год включает относительное снижение ФЖЕЛ на ≥10% либо снижение ФЖЕЛ на 5–<10% в сочетании с усилением симптомов или распространенности фиброза на КТ, а также одновременное ухудшение симптомов и увеличение распространенности фиброза.
- Главная мера лечения при любом варианте ГП — устранение контакта с предполагаемым или подтвержденным этиотропным антигеном (УУР А, УДД 3).
- Для подтверждения диагноза предпочтительна КТ органов грудной полости; обзорная рентгенография недостаточно информативна для верификации ГП и не рекомендуется (УУР А, УДД 3; КТ рекомендуется, УУР В, УДД 3).
- У всех пациентов контролируйте ФЖЕЛ и DLCO, например 1 раз в 3–6 месяцев. SpO2 оценивайте исходно и каждые 3–6 месяцев в покое и при физической нагрузке.

Диагностика

1. Заподозрите ГП при рецидивирующих одышке и/или кашле, особенно при воздействии предполагаемого антигена в анамнезе, снижении веса и наличии инспираторной крепитации или «пищащих» хрипов.
2. Подробно соберите анамнез бытовых, профессиональных и иных воздействий; отсутствие установленного контакта не исключает ГП. При хроническом ГП можно использовать специальный вопросник.
3. При осмотре оцените аускультативные признаки: наиболее часто выслушиваются инспираторная крепитация и/или сухие инспираторные «пищащие» хрипы.
4. Исследуйте сывороточные IgG к предполагаемому антигену для подтверждения диагноза и выявления контакта, учитывая отсутствие стандартизации этого исследования (УУР С, УДД 3).
5. Выполните КТ органов грудной полости для определения характера изменений, подтверждения диагноза и дифференциальной диагностики с другими ИЗЛ.
6. Выполните исследование дыхательных объемов и потоков для уточнения характера и выраженности нарушений вентиляции и мониторирования прогрессирования заболевания (УУР В, УДД 3).
7. У пациентов с фибротическим ГП выполняйте 6-минутный тест ходьбы для оценки функционального состояния, потребности в кислородотерапии, прогноза и эффективности легочной реабилитации (УУР А, УДД 1).
8. Регулярно выполняйте пульсоксиметрию для оценки SpO2 и значимости десатурации в покое и при физической нагрузке (УУР В, УДД 4).
9. Для уточнения диагноза используйте БАЛ: диагностически значимым считается лимфоцитоз более 30% клеток (УУР А, УДД 2). Если окончательный диагноз не достигнут альтернативными методами, выполняйте биопсию; при подозрении на нефибротический или фибротический ГП может быть рекомендована хирургическая биопсия легкого.

10. Все случаи подозрения на ГП обсуждайте мультидисциплинарно; для фибротического ГП необходима команда с участием пульмонолога, рентгенолога и патологоанатома, имеющих опыт диагностики ГП.

Лечение

- Устраните контакт с предполагаемым или подтвержденным антигеном у всех пациентов (УУР А, УДД 3).
- При остром и хроническом нефибротическом ГП назначайте системные кортикостероиды для снижения риска прогрессирования и улучшения прогноза выживаемости (УУР В, УДД 3). При обострении фибротического ГП следует рассмотреть возможность их применения.
- При неэффективности или выраженных побочных эффектах системных кортикостероидов рассмотрите возможность применения микофеноловой кислоты внутрь по 1–3 г/сут в несколько приемов до 24 месяцев, азатиоприна по 100–150 мг/сут в несколько приемов до 24 месяцев или ритуксимаба внутривенно: 500–1000 мг в 0-й, 6-й и 12-й месяцы либо 1000 мг в 0-й и 14-й день (УУР С, УДД 4).
- При прогрессирующем фибротическом ГП назначайте нинтеданиб для замедления прогрессирующего снижения легочной функции (УУР А, УДД 2).
- При фибротическом ГП и SpO2 менее 88% в покое на комнатном воздухе рекомендуется длительная кислородотерапия (УУР С, УДД 4); при хронической дыхательной недостаточности ее проводят не менее 15–17 часов в сутки, включая ночной сон.
- При хронической дыхательной недостаточности и недостаточном эффекте длительной кислородотерапии применяйте неинвазивную вентиляцию с положительным давлением на вдохе (УУР С, УДД 3).
- Всем пациентам с фибротическим ГП проводите легочную реабилитацию: аэробные тренировки скелетной и дыхательной мускулатуры, образовательные программы, коррекцию нутритивного статуса и психологическую помощь (УУР А, УДД 1). Для оценки эффективности реабилитации и переносимости физической нагрузки используйте шкалу MRC.
- При фибротическом ГП и соответствующих показаниях можно рекомендовать трансплантацию легких. Среди показаний: снижение ФЖЕЛ на ≥10% или DLCO на ≥15% за 6 месяцев, SpO2 менее 88% либо дистанция 6-МТ менее 250 м, легочная гипертензия или повторные госпитализации по поводу дыхательной недостаточности.

Когда направить и как наблюдать

- Планово госпитализируйте для подтверждения диагноза, если требуется ТББЛ или хирургическая биопсия легкого.
- Экстренная госпитализация нужна при обострении ГП с нарастанием одышки и ухудшением оксигенации либо при осложнениях, включая тромбоэмболию легочной артерии и острую инфекцию нижних дыхательных путей.
- Плановое ведение осуществляют амбулаторно в условиях первичной специализированной медицинской помощи.
- При быстром ухудшении респираторных симптомов необходимо исключить обострение, тромбоэмболию легочной артерии, пневмоторакс, респираторную инфекцию и аспирацию.
- Выписка возможна после стабилизации состояния при SpO2 не ниже 93% в покое на комнатном воздухе или на фоне кислородотерапии.

Частые вопросы

Какие симптомы позволяют заподозрить гиперчувствительный пневмонит?

Наиболее типичны одышка, непродуктивный кашель, слабость, потеря веса и субфебрильная температура. Заболевание может начинаться остро в течение нескольких дней или недель либо постепенно, в течение месяцев или лет.

Какие обследования нужны в первую очередь?

Нужно вспомнить возможные неблагоприятные воздействия, выполнить КТ легких и исследование функции внешнего дыхания, включая при возможности бодиплетизмографию и исследование диффузионной способности легких. Обычная рентгенография легких не подходит для диагностики ГП из-за недостаточной разрешающей способности.

Что означает лимфоцитоз в БАЛ?

Лимфоцитоз более 30% клеток БАЛ рассматривается как диагностический критерий ГП. При нефибротическом варианте доля лимфоцитов обычно выше, чем при фибротическом.

Когда при ГП назначают нинтеданиб?

Нинтеданиб назначают при прогрессирующем фибротическом ГП, чтобы замедлить снижение легочной функции. Прогрессирование оценивают по динамике симптомов, ФЖЕЛ и фиброзных изменений на КТ в течение года.

Когда нужна кислородотерапия?

При фибротическом ГП длительная кислородотерапия рекомендуется при SpO2 менее 88% в покое на комнатном воздухе. Десатурация ниже 88% при физической активности является неблагоприятным прогностическим признаком и показанием к кислородотерапии.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/783-giperchuvstvitelnyj-pnevmonit. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/783_1