

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ****Н А К А З**

18 липня 2025 року

1152

Київ

Про затвердження Уніфікованого клінічного протоколу первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Ідіопатичний легеневий фіброз»

Відповідно до статті 14¹ Закону України «Основи законодавства України про охорону здоров'я», абзацу п'ятнадцятого підпункту 10 пункту 4, пункту 8 Положення про Міністерство охорони здоров'я України, затвердженого постановою Кабінету Міністрів України від 25 березня 2015 року № 267 (в редакції постанови Кабінету Міністрів України від 24 січня 2020 року № 90), пунктів 2.4 розділу II та 3.5 розділу III Методики розробки та впровадження медичних стандартів медичної допомоги на засадах доказової медицини, затвердженої наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313,

НАКАЗУЮ:

1. Затвердити Уніфікований клінічний протокол первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Ідіопатичний легеневий фіброз», що додається.

2. Департаменту медичних послуг (Андрію Гаврилюку) забезпечити оприлюднення цього наказу на офіційному вебсайті Міністерства охорони здоров'я України.

3. Державному підприємству «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України» (Михайлу Бабенку) забезпечити внесення Уніфікованого клінічного протоколу первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Ідіопатичний легеневий фіброз», затвердженого пунктом 1 цього наказу, до Реєстру медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги.

4. Контроль за виконанням цього наказу покласти на заступника Міністра Євгенія Гончара.

Міністр**Віктор ЛЯШКО**

Наказом МОЗ України від 18.07.2025 № 1152 затверджено клінічний протокол "Ідіопатичний легеневий фіброз". <https://moz.gov.ua/uk/decrees/nakaz-moz-ukrayini-vid-18-07-2025-1152-pro-zatverdzhennya-unifikovanogo-klinichnogo-protokolu-pervinnoyi-ta-specializovanoyi-medichnoyi-dopomogi-idiopatichnij-legenevij-fibroz>

Документ розміщено у переліку (Реєстрі) медико-технологічних документів. <https://www.dec.gov.ua/mtd/idiopatychnyj-legenevyj-fibroz/>



Ідіопатичний легеневий фіброз

18.07.2025 114

Назва	Статус	Вид	Реєстровий №	Опубліковано
Уніфікований клінічний протокол первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Ідіопатичний легеневий фіброз» (1.3 МБ) (Завантажено: 21.07.2025 08:12:07)	Чинний	Протокол	ГС 2025-1152	18.07.2025
Клінічна настанова, заснована на доказах «Ідіопатичний легеневий фіброз» (1.9 МБ) (Завантажено: 21.07.2025 09:24:30)	Чинна	Настанова	КН 2025-1152	18.07.2025
Наказ МОЗ (135.5 Кб) (Завантажено: 21.07.2025 08:11:52)	Чинний	Наказ	МОЗ 2025-1152	18.07.2025

ВСТУП

Уніфікований клінічний протокол первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Ідіопатичний легеневий фіброз» (далі — УКПМД) розроблений на основі сучасних принципів доказової медицини з метою покращення результатів надання медичної допомоги особам, які хворіють на ідіопатичний легеневий фіброз (далі — ІЛФ) та створення єдиної комплексної, ефективної системи надання спеціалізованої медичної допомоги, а також реабілітації пацієнтів після проведеного спеціального лікування та надання за необхідності паліативної і симптоматичної допомоги пацієнтам з ІЛФ. Заходи зі своєчасного виявлення даного захворювання та адекватного лікування дозволять суттєво покращити результати лікування пацієнтів з ІЛФ, а також раціонально розподілити і оптимізувати витрати, пов'язані з його проведенням.

УКПМД розроблений на основі Клінічної настанови, заснованої на доказах «Ідіопатичний легеневий фіброз», яка ґрунтується на принципах доказової медицини з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій. Ознайомитися з текстом Клінічної настанови можна за посиланням: https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

В УКПМД зосереджено увагу на основних етапах надання медичної допомоги пацієнтам з ІЛФ. Основними завданнями при розробці УКПМД було забезпечення якості, ефективності та рівних можливостей доступу до медичної допомоги пацієнтам з ІЛФ, створення єдиних принципів щодо здійснення діагностики, лікування та подальшого спостереження за пацієнтами, а також обґрунтування кадрового забезпечення та ресурсного оснащення закладів охорони здоров'я (далі — ЗОЗ).

УКПМД розроблений мультидисциплінарною робочою групою, до якої увійшли представники різних медичних спеціальностей. Персональний склад мультидисциплінарної робочої групи з розробки галузевих стандартів медичної допомоги за темою «Ідіопатичний легеневий фіброз», затверджено наказом Міністерства охорони здоров'я України від 25 лютого 2025 року № 320.

ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ ТА ВИЗНАЧЕНЬ, ЩО ЗАСТОСОВАНІ В ПРОТОКОЛІ

DLCO	дифузійна здатність легень
FVC	форсована життєва ємність легень
mMRC	модифікована шкала задишки Медичної дослідницької ради
VC	життєва ємність легень
АЛТ	аланінамінотрансфераза
АСТ	аспартатамінотрансфераза
АТ	артеріальний тиск
БАЛ	бронхо-альвеолярний лаваж
ГКС-терапія	глюкокортикостероїди
ДКТ	довготривала киснева терапія
ЕКГ	електрокардіографія
ЕхоКГ	ехокардіографія
ЗІП	звичайна інтерстиційна пневмонія
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я

ІЗЛ	інтерстиційні захворювання легень
ІІП	ідіопатична інтерстиційна пневмонія
ІЛФ	ідіопатичний легеневий фіброз
ІМТ	індекс маси тіла
КМП	клінічний маршрут пацієнта
КТ	комп'ютерна томографія
КТВРЗ	комп'ютерна томографія з високою роздільною здатністю
ОГП	органи грудної порожнини
референтний центр	референтний центр з питань рідкісних (орфанних) захворювань, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ІЛФ відпо відно до чинних нормативно-правових актів України
УКПМД	уніфікований клінічний протокол медичної допомоги
Форма № 025/о	форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 р. № 110, зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма № 027/о	форма первинної облікової документації № 027/о «Виписка з медичної карти амбулаторного (стаціонарного) хворого», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 № 110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма № 003/о	форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого №_» затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України 21 січня 2016 № 29), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 р. за № 662/20975

І. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА**1. Діагноз: Ідіопатичний легеневий фіброз.**

2. Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»: J84.1 Інші інтерстиційні хвороби легень з фіброзом.

3. Протокол призначений для: керівників ЗОЗ, лікарів загальної практики — сімейних лікарів, лікарів-терапевтів, лікарів-пульмонологів, лікарів-рентгенологів, лікарів-патологоанатомів, лікарів-хірургів торакальних, лікарів-профпатологів, та фізичних осіб-підприємців, які отримали ліцензію на провадження господарської діяльності з медичної практики, інших медичних працівників, які беруть участь у наданні первинної

та спеціалізованої медичної допомоги пацієнтам з ІЛФ.

4. Мета протоколу: визначення та розробка комплексу заходів з раннього та своєчасного виявлення, діагностики, лікування, за необхідності, заходів симптоматичної та паліативної допомоги пацієнтам з ІЛФ, координація та стандартизація медичної допомоги на основі сучасних принципів доказової медицини.

5. Дата складання протоколу: 2025 рік

6. Дата перегляду протоколу: 2030 рік

7. Список та контактна інформація осіб, які брали участь у розробці протоколу:

Фещенко Юрій Іванович — генеральний директор державної установи «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського НАМН України», голова громадської організації «Асоціація фтизіатрів та пульмонологів України» (за згодою);

Гаврисюк Володимир Костянтинович — завідувач відділення інтерстиційних захворювань легень державної установи «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського НАМН України», заступник голови робочої групи (за згодою);

Горovenko Наталія Григорівна — завідувачка кафедри лабораторної та медичної генетики Національного університету охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика;

Дзюблик Олександр Ярославович — завідувач відділення технологій лікування неспецифічних захворювань легень державної установи «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського НАМН України» (за згодою);

Перцева Тетяна Олексіївна — ректор Дніпровського державного медичного університету, професор кафедри внутрішньої медицини 1, Дніпровського державного медичного університету;

Островський Микола Миколайович — завідувач кафедри фтизіатрії і пульмонології з курсом професійних хвороб Івано-Франківського національного медичного університету;

Дзюблик Ярослав Олександрович — провідний науковий співробітник відділення інтерстиційних захворювань легень державної установи «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського НАМН України» (за згодою);

Конопкіна Людмила Іванівна — завідувачка кафедри внутрішньої медицини 1, Дніпровського державного медичного університету;

Кіреєва Тетяна Володимирівна — доцент кафедри внутрішньої медицини 1, Дніпровського державного медичного університету;

Меренкова Євгенія Олександрівна — провідний науковий співробітник відділення інтерстиційних захворювань легень державної установи «Національний науковий центр фтизіатрії, пульмонології та алергології імені Ф. Г. Яновського НАМН України» (за згодою);

Рудницька Надія Дмитрівна — доцент кафедри фтизіатрії і пульмонології Львівського національного медичного університету імені Д. Галицького, завідувач пульмонологічного відділу Львівського регіонального фтизіопульмонологічного центру (за згодою).

Методологічний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна — заступник директора Департаменту - начальник управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу;

Шилкіна Олена Олександрівна — начальник відділу стандартизації медичної та фармацевтичної допомоги управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України».

Електронну версію документа можна завантажити з офіційного сайту Міністерства охорони здоров'я (<http://www.moz.gov.ua>) та з Реєстру медико-технологічних документів (<https://www.dec.gov.ua/mtd/home/>).

Рецензенти:

Басанець Анжела Володимирівна — заступник директора з науки Державного підприємства «Науковий центр превентивної токсикології, харчової та хімічної безпеки імені академіка Л. І. Медведя МОЗ України»; член-кореспондент Національної академії медичних наук України, д. мед. н., професор

Константинович Тетяна Володимирівна — професор кафедри пропедевтики внутрішньої медицини Вінницького національного медичного університету ім. М. І. Пирогова, д. мед. н., професор

8. Коротка епідеміологічна інформація

Показники захворюваності та поширеності ІЛФ в значній мірі залежать від віку. Так, захворюваність ІЛФ серед осіб старше 70 років в 10 разів перевищує аналогічний показник в загальній популяції. Показники поширеності ІЛФ коливаються від 2 до 29 випадків на 100 000 осіб у загальній популяції. За останні роки кількість осіб, що хворіють ІЛФ, збільшується.

II. ЗАГАЛЬНА ЧАСТИНА

ІЛФ — це специфічна форма хронічної прогресуючої фіброзуючої інтерстиційної пневмонії невідомої етіології, що виникає переважно в осіб літнього віку, обмежується легеньми та асоціюється з гістопатологічними та/або рентгенологічними ознаками звичайної інтерстиційної пневмонії (далі — ЗІП). Визначення ІЛФ вимагає виключення інших відомих причин інтерстиційної пневмонії, таких як інші ідіопатичні інтерстиційні пневмонії (далі — ІІП) та інтерстиційні захворювання легень (далі — ІЗЛ), пов'язані з впливом факторів навколишнього середовища, застосуванням лікарських засобів або системним захворюванням.

Наявність ІЛФ слід підозрювати в усіх пацієнтів, у яких виникає незрозуміла хронічна задишка при фізичному навантаженні, при цьому часто спостерігається кашель, хрипи в нижніх відділах легень на вдиху та симптом «барабаних паличок».

Діагноз ІЛФ встановлюється на основі патогістологічного, КТ-патерну ЗІП або ймовірної ЗІП. Хоча патерн ЗІП та патерн ймовірної ЗІП залишаються відокремленими, діа-

гностичні підходи для цих нозологічних одиниць подібні, а гістологічне підтвердження зазвичай непотрібне, якщо немає клінічного занепокоєння щодо альтернативного діагнозу.

Лікарі загальної практики — сімейні лікарі відіграють важливу роль в організації раннього (своєчасного) виявлення ІЛФ, сприянні виконанню усіх рекомендацій фахівців під час та після призначеного лікування. Для забезпечення послідовності надання медичної допомоги пацієнтам у кожному ЗОЗ мають бути розроблений клінічний маршрут пацієнта (далі — КМП) з ІЛФ та обсяг лікувально-діагностичних заходів відповідно до матеріально-технічного та кадрового забезпечення.

III. ОСНОВНА ЧАСТИНА

1. Первинна медична допомога

1) Профілактика

Положення протоколу

Проведення заходів щодо профілактики гострого респіраторного погіршення перебігу ІЛФ включає попередження та усунення провокуючих факторів (професійного забруднення повітря на підприємствах, якщо пацієнт продовжує працювати, зовнішнього забруднення та забруднення повітря всередині приміщень, куріння тютюну, респіраторно-вірусні інфекції, гастроєзофагальний рефлюкс).

Обґрунтування

- ІЛФ за визначенням — захворювання невідомої етіології, але є потенціальні фактори ризику;
- куріння, особливо у осіб зі стажем паління понад 20 пачко-років; експозиція пилу металів (латунь, свинець, сталь) та пилу деревини (сосна); вплив факторів оточуючого середовища, що підтверджує наявність в лімфатичних вузлах пацієнтів з ІЛФ підвищеної кількості неорганічних частинок на автопсії;
- деякі мікробні агенти, а також гастроєзофагальний рефлюкс, у зв'язку із мікроаспірацією.

Гостре респіраторне погіршення перебігу щорічно відбувається приблизно у 5–10 % пацієнтів з ІЛФ. Такі епізоди можуть виникати на тлі інфекцій нижніх дихальних шляхів, при легеневої емболії, пневмотораксі або серцевої недостатності, а також можуть виникати після перебування в умовах забруднення повітря пилом та аерозолями хімічних речовин. Коли неможливо встановити причину гострого зниження респіраторної функції, використовується термін «гостре загострення ІЛФ», яке розглядається як варіант природного перебігу захворювання.

Необхідні дії

Обов'язкові:

- інформувати осіб, які працюють на шкідливому виробництві або курять, щодо необхідності модифікації способу життя, уникнення факторів ризику розвитку ІЛФ, гострого респіраторного погіршення перебігу захворювання та надати Пам'ятку для пацієнта з ідіопатичним легеневим фіброзом з інформацією, що наведена у додатку 2 до цього УКПМД;
- за підозри на розвиток гострого респіраторного погіршення перебігу хвороби направити пацієнта з ІЛФ на консультацію до лікаря пульмонолога та, у разі

виявлення супутніх захворювань, до інших фахівців;

- пацієнтам з ІЛФ провести вторинну профілактику відповідно до Календаря профілактичних щеплень, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 16 вересня 2011 року № 595 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 10 жовтня 2011 року за № 1159/19897.

2) Діагностика

Положення протоколу

Діагностичні заходи спрямовуються на раннє виявлення симптомів, ознак ІЛФ та з метою встановлення діагнозу й призначення лікування пацієнт направляється до референтного центру з питань рідкісних (орфанних) захворювань (далі — референтний центр), що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ІЛФ, що зазначений у відповідних чинних нормативно-правових актах України.

Обґрунтування

Наявність ІЛФ слід підозрювати в усіх пацієнтів літнього віку, у яких виникає незрозуміла хронічна задишка при фізичному навантаженні, при цьому часто спостерігається сухий кашель, звучні хрипи в нижніх відділах легень на вдиху та симптом «барабаних паличок». Частота виникнення захворювання зростає зі збільшенням віку, причому типові ознаки виникають після 50 років. До цього віку випадки розвитку ІЛФ нечисленні й згодом у таких пацієнтів можуть спостерігатися явні ознаки основного захворювання сполучної тканини, що мало субклінічний перебіг на момент діагностування ІЛФ.

Необхідно звертати увагу на характерні для цієї хвороби фактори ризику в анамнезі пацієнта так як на ранніх стадіях ІЛФ може мати лише мінімально виражені симптоми.

При зборі скарг звернути увагу на:

- задишку, що з'являється без видимих причин непомітно для хворого та неухильно прогресує, посилюється під час фізичного навантаження, набуває постійного характеру;
- відчуття неповноти вдиху;
- звучні хрипи в нижніх відділах легень на вдиху; непродуктивний кашель, найчастіше інтермітуючий;
- втрату ваги та ознаки недостатності кровообігу на пізніх стадіях хвороби.

Обстеження включає загальний огляд пацієнта, визначення індексу маси тіла (далі — ІМТ), вимірювання артеріального тиску (далі — АТ), проведення пульсоксиметрії та аускультатії, при якій на початку захворювання можуть бути не виражені крепітуючі хрипи на вдиху в нижніх відділах легень, а в пізніх стадіях, у разі тяжкого перебігу, збільшення частоти дихання (>20/хв) в стані спокою, участь у диханні допоміжної мускулатури, обмеження амплітуди дихання за рахунок вдиху, звучні хрипи на кшталт тріску целофану переважно в нижніх відділах легень.

Клінічна підозра на ІЛФ формується на основі наявності бібазиллярних інспіраторних хрипів у пацієнтів віком переважно старше 60 років, а також

патерну білатерального легеневого фіброзу неясного генезу на рентгенограмі або комп'ютерній томографії (далі — КТ) та рестриктивних порушень легеневої вентиляції.

Необхідні дії

Обов'язкові:

- провести детальний збір скарг та анамнезу пацієнта, визначити фактори ризику, симптоми ІЛФ: анамнез куріння тютюну та його аналіз, професійний маршрут пацієнта (аналіз впливу небезпечних факторів виробництва), наявність гастроєзофагального рефлюксу;
- провести фізикальне обстеження та аускультацию;
- направити на рентген-дослідження (перевагу має КТ) органів грудної порожнини (далі — ОГП);
- провести спірометрію;
- при підозрі на ІЛФ для верифікації діагнозу та проведення диференційної діагностики пацієнта терміново направити в референтний центр;
- провести діагностику супутніх захворювань та за наявності показань, направити на консультацію до інших фахівців для визначення тактики лікування супутньої патології.

3) Лікування

Положення протоколу

Лікування пацієнтів з ІЛФ здійснюється з урахуванням особливостей стану пацієнта та включає антифібротичні лікарські засоби, паліативне лікування, що направлене на зменшення симптомів (таких, як задишка, кашель й слабкість), та кисневу терапію за показаннями. Своєчасне виявлення ІЛФ з призначенням антифібротичної терапії обумовлює зниження темпів його прогресування та зменшує ймовірність розвитку ускладнень.

Обґрунтування

Своєчасна профілактика (усунення шкідливих факторів, зміна місця роботи працюючих пацієнтів, припинення куріння тощо) та призначення адекватного лікування сповільнює прогресування хвороби, мінімізує гостре респіраторне погіршення ІЛФ. Дієта з достатньою кількістю вітамінів та мікроелементів покращує скоротливу здатність та зменшує втомлюваність дихальної та скелетної мускулатури. Різні варіанти дихальної гімнастики та фізичних вправ спрямовані на підвищення функціональних можливостей дихального апарату шляхом забезпечення належної координації роботи відповідних м'язів під час усіх фаз дихання.

Медикаментозна терапія ІЛФ антифібротичними лікарськими засобами (нінтеданіб та пірфенідон) використовується для зменшення темпів прогресування захворювання, сповільнення зниження показників спірометрії (форсована життєва ємність легень (далі — FVC), життєва ємність легень (далі — VC) та ємність вдиху), зменшення частоти та важкості загострень. Лікування лікарськими засобами антифібротичної терапії асоційовано з частими побічними ефектами: діарея, нудота, підвищення рівня ферментів печінки

для нінтеданібу та фоточутливість, дискомфорт в шлунку, анорексія, підвищення рівня ферментів печінки для пірфенідону.

Загострення ІЛФ включає незрозуміле посилення задишки протягом 1 місяця, ознаки гіпоксемії, що визначається погіршенням або серйозним порушенням газообміну, новими рентгенографічними альвеолярними інфільтратами та відсутністю альтернативного пояснення, такого як інфекція, легенева емболія, пневмоторакс або серцева недостатність.

Паліативне лікування спрямовано на зменшення таких симптомів, як задишка, кашель і слабкість, у тому числі киснева терапія за показаннями, сприяє зменшенню проявів респіраторної недостатності та покращенню якості життя.

Необхідні дії

Обов'язкові:

- рекомендувати особам, що хворіють припинити куріння;
- обчислити ІМТ та надати рекомендації пацієнтам щодо дієти та режиму харчування, при низькому ІМТ провести корекцію харчування та надати рекомендації щодо збільшення споживання калорій;
- направити пацієнта на консультацію до лікаря-фізіотерапевта для підбору дихальної гімнастики та фізичних вправ;
- пацієнта з ІЛФ, який працює в умовах впливу шкідливих виробничих чинників направити на консультацію до лікаря-профпатолога для переведення на іншу роботу;
- під час обстеження та лікування сприяти виконанню пацієнтом усіх рекомендацій лікаря-пульмонолога та інших фахівців, провести моніторинг побічних дій ліків;
- пацієнта, який починає лікування, проінформувати про всі можливі побічні ефекти, які у більшості випадків мають тимчасовий характер та проходять протягом кількох тижнів;
- при необхідності призначити симптоматичні антидіарейні та протиблювотні лікарські засоби;
- при гострому погіршенні респіраторних симптомів на тлі вірусних респіраторних інфекцій та/або після перебування в умовах забруднення навколишнього повітря хімічними речовинами призначити симптоматичну терапію, рекомендувати припинення контакту з хімічними речовинами та направити до лікаря-пульмонолога для корекції специфічної терапії;
- для контролю симптомів забезпечити симптоматичну терапію та паліативну допомогу відповідно до галузевих стандартів у сфері охорони здоров'я.

4) Подальше спостереження

Положення протоколу

Пацієнти з ІЛФ під час антифібротичної терапії перебувають на обліку у лікаря загальної практики — сімейного лікаря, який сприяє виконанню пацієнтом рекомендацій фахівців та виконання плану спостереження.

Обґрунтування

Регулярний моніторинг переносимості антифібротичних лікарських засобів та своєчасна корекція специфічної терапії сприяють запобіганню серйозних побічних ефектів. Контроль респіраторних симптомів забезпечує своєчасне виявлення ознак загострення ІЛФ та направлення пацієнта до лікаря-пульмонолога для корекції терапії з метою профілактики розвитку тяжкої респіраторної недостатності.

Необхідні дії**Обов'язкові:**

- інформувати пацієнтів та членів сім'ї/осіб (за згодою), які здійснюють догляд, щодо проведення періодичних обстежень та дотримання усіх рекомендацій лікарів у зв'язку з небезпекою виникнення ускладнень захворювання;
- проводити огляд осіб, що хворіють один раз на квартал, за необхідності частіше;
- проводити контроль за правильним застосуванням пацієнтом лікарських засобів під час кожного візиту та опитування осіб, що хворіють щодо наявних симптомів, можливих побічних ефектів лікарських засобів антифібротичної терапії;
- з метою виявлення ознак можливого загострення ІЛФ контролювати динаміку респіраторних симптомів;
- проводити аналіз рівня аланінамінотрансферази (далі — АЛТ) та аспартатамінотрансферази (далі — АСТ) в крові щомісячно протягом перших 6 місяців антифібротичної терапії, в подальшому кожних 3 місяці;
- при збільшенні вмісту АЛТ та АСТ більш ніж у 3 рази вище за норму пацієнта направити до лікаря-пульмонолога з метою зниження дози або припинення лікування;
- взаємодіяти із фахівцями референтного центру та обмінюватись інформацією щодо стану пацієнта.

2. Спеціалізована медична допомога**1) Діагностика****Положення протоколу**

Діагноз ІЛФ встановлюється та верифікується у референтному центрі. Особи з підозрою на ІЛФ проходять обстеження за направленням лікаря загальної практики — сімейного лікаря або при самозверненні.

Обґрунтування

На початку захворювання загальні симптоми можуть бути не виражені, при аускультатії крепітуючі хрипи на вдиху в нижніх відділах легень. В пізніх стадіях у разі тяжкого перебігу: збільшення частоти дихання (>20/хв.) в стані спокою, участь у диханні допоміжної мускулатури, обмеження амплітуди дихання за рахунок вдиху, звучні хрипи на кшталт тріску целофану переважно в нижніх відділах легень, симптом «барабаних паличок».

Необхідні дії**Обов'язкові:**

- провести збір даних анамнезу: респіраторні симптоми та їх динаміка за останні місяці; наявність факторів ризику ІЛФ, ознаки загострень захворювання та симптоми можливої супутньої патології;

- провести оцінку тяжкості задишки відповідно до модифікованої шкали задишки Медичної дослідницької ради (далі — mMRC), що наведена у додатку 1 до цього УКПМД;
- провести фізикальне обстеження, що включає загальний огляд пацієнта, визначення ІМТ, вимірювання АТ та проведення пульсоксиметрії;
- провести аускультатію;
- провести інструментальні та лабораторні дослідження, що включають: комп'ютерну томографію з високою роздільною здатністю (далі — КТБРЗ) ОГП, спірометрію, бодіплетизмографію, вимірювання дифузійної здатності легень (далі — DLCO); електрокардіографію (далі — ЕКГ); ехокардіографію (далі — ЕхоКГ); пульсоксиметрію, вимірювання АТ, загальний аналіз крові, аналіз крові на вміст АЛТ, АСТ та креатиніну, як стартових показників перед призначенням антифібротичної терапії;
- провести диференційну діагностику з метою виключення інших причин інтерстиційної пневмонії, таких як інші форми ІІП та ІЗЛ, які пов'язані з впливом факторів навколишнього середовища, застосуванням лікарських засобів або системним захворюванням;
- при наявності КТ-патерну невизначеної (сумнівної) ЗІП та результатів КТ, що вказують на альтернативний діагноз, провести диференційну діагностику з іншими формами ІІП, гіперсенситивним пневмонітом, Лангерганс-клітинним гістіоцитозом легень, змінами в легенях, що асоційовані із захворюваннями сполучної тканини та іншими формами рідкісних захворювань легень;
- встановити остаточний діагноз мультидисциплінарною командою фахівців референтного центру;
- за наявності супутньої патології направити на консультацію до інших фахівців для визначення тактики терапії.

2) Лікування**Положення протоколу**

Лікування здійснюється лікарем-пульмонологом референтного центру. Для лікування ІЛФ легкого чи помірного ступеня тяжкості здійснюється за допомогою антифібротичної терапії з використанням лікарських засобів нінтеданіб і пірфенідон.

Обґрунтування

До початку лікування необхідно надати пацієнту докладну інформацію про потенційні можливості антифібротичної терапії, а саме: лікарські засоби антифібротичної терапії здатні лише зменшити темпи прогресування захворювання та частково стабілізувати функціональний статус пацієнта. При цьому не слід очікувати на поліпшення функціонального стану легень та підвищення рівня фізичної працездатності. Ця інформація дозволить уникнути негативного ефекту завищених очікувань ефективності терапії та втрати комплаєнсу щодо подальшого лікування.

Загострення ІЛФ включає незрозуміле посилення задишки протягом 1 місяця, ознаки гіпоксемії, що визначається погіршенням або серйозним порушен-

ням газообміну, новими рентгенографічними альвеолярними інфільтратами та відсутністю альтернативного пояснення, такого як інфекція, легенева емболія, пневмоторакс або серцева недостатність

Цілі лікування ІЛФ — зменшити темпи прогресування захворювання, частково стабілізувати функціональний статус пацієнта.

Необхідні дії

Обов'язкові:

- проінформувати пацієнта щодо антифібротичної терапії та можливі побічні ефекти;
- при ІЛФ легкого чи помірного ступеня тяжкості провести лікування лікарськими засобами антифібротичної терапії (нінтеданіб та пірфенідон);
- при гострому погіршенні респіраторних симптомів на тлі вірусних респіраторних інфекцій, після перебування в умовах забруднення навколишнього повітря хімічними речовинами призначити симптоматичну терапію та рекомендувати припинення контакту з хімічними речовинами;
- при загостренні ІЛФ та/або впливі органічних аерозолів провести короткий курс терапії глюкокортикостероїдами (далі — ГКС-терапія) у середніх дозах за відсутності протипоказань;
- під час лікування проводити моніторинг динаміки клінічних симптомів та рівня оксигенації крові;
- при тяжкій хронічній гіпоксемії у стані спокою призначити довготривалу кисневу терапію (далі — ДКТ);
- у разі виникнення побічних реакцій, які не минають, незважаючи на відповідну симптоматичну терапію, потрібно зменшити дозу або припинити лікування;
- за наявності супутньої патології провести терапію відповідно до рекомендацій інших фахівців.

IV. ОПИС ЕТАПІВ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Діагностика

Визначення ІЛФ та варіанти перебігу

ІЛФ — це специфічна форма хронічної прогресуючої фіброзуючої інтерстиційної пневмонії невідомої етіології, що виникає переважно в осіб літнього віку, обмежується легеньми та асоціюється з патогістологічними та/або рентгенологічними ознаками ЗІП.

Клінічний перебіг ІЛФ представлено на рисунку 1, він характеризується поступовим погіршенням стану пацієнтів, проте часто настає різке прогресування, яке пов'язане із вірусною інфекцією, розвитком пневмонії або дифузного альвеолярного ушкодження.

У більшості пацієнтів захворювання повільно, але неухильно прогресує («повільне прогресування»), деякі пацієнти залишаються стабільними («стабільний перебіг»), тоді як у інших спостерігається стрімке погіршення («швидке прогресування»).

Анамнез

В анамнезі необхідно звернути увагу на наявність факторів ризику. Куріння значною мірою асоціюється з розвитком ІЛФ, особливо у осіб зі стажем паління понад 20 пачко-років. Значно підвищений ризик пов'язаний з експозицією пилу металів (латунь, свинець, сталь) та пилу деревини (сосна). Деякі мікробні агенти, а також гастроєзофагальний рефлюкс, у зв'язку із мікроаспірацією, є факторами ризику ІЛФ.

Гостре респіраторне погіршення перебігу щорічно може виникати на тлі інфекцій нижніх дихальних шляхів, при легеневій емболії, пневмотораксі або серцевій недостатності, а також після перебування в умовах забруднення повітря пилом та аерозолями хімічних речовин. Коли неможливо встановити причину гострого зниження респіраторної функції, використовується термін «загострення ІЛФ», яке розглядається як варіант природного перебігу захворювання.

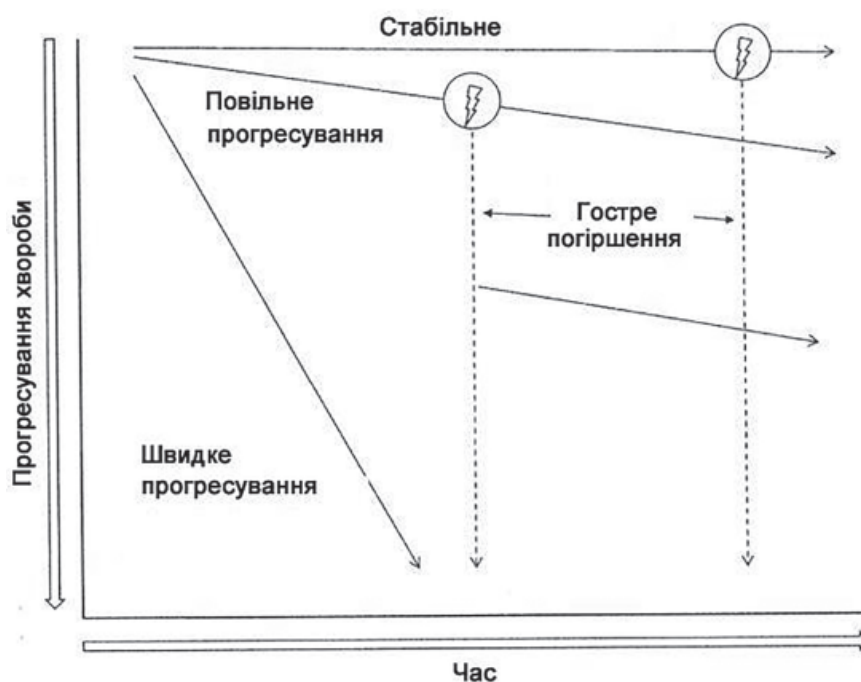


Рисунок 1. Клінічний перебіг ІЛФ

У пацієнта з ІЛФ основними скаргами є: задишка, стиснення в грудях, відчуття неповноти вдиху; сухий кашель, втома, обмеження активності, втома, можливі гостре респіраторне погіршення або загострення, що характеризуються посиленням респіраторних симптомів, які потребують спеціальних профілактичних і терапевтичних заходів.

Хронічна задишка є найхарактернішим симптомом ІЛФ, задишка з'являється без видимих причин непомітно для хворого, але неухильно прогресує, посилюється під час фізичного навантаження, набуває постійного характеру.

Непродуктивний кашель може бути періодичним, але у деяких пацієнтів — постійним, болісним симптомом, який суттєво обмежує свободу життєдіяльності хворого.

На пізніх стадіях хвороби спостерігається втрата ваги, ознаки недостатності кровообігу.

Пацієнти з ІЛФ можуть мати інші супутні захворювання, які впливають на їх клінічний стан та прогноз, а також потребують специфічного лікування. Ці захворювання можуть імітувати та/або посилювати загострення.

В пізніх стадіях у разі тяжкого перебігу спостерігається збільшення частоти дихання (>20/хв.) в стані спокою, участь у диханні допоміжної мускулатури, зменшення амплітуди дихання за рахунок вдиху, звучні хрипи на кшталт тріску целофану переважно в нижніх відділах легень. При тяжкому і дуже тяжкому перебігу ІЛФ спостерігається втрата ваги, втрата м'язової маси та анорексія. Зазначені симптоми мають прогностичне значення, а також можуть бути ознакою інших захворювань, таких як туберкульоз або рак легень, тому у таких пацієнтів необхідно завжди проводити диференційну діагностику.

Симптоми депресії та/або тривожності потребують особливої уваги під час збору анамнезу хвороби, оскільки вони є доволі поширеними у пацієнтів з ІЛФ, і асоціюються з погіршенням стану здоров'я, підвищеним ризиком загострень.

Фізикальне обстеження

Клінічна підозра на ІЛФ формується на основі наявності незрозумілої задишки, що з'являється без видимих причин непомітно для хворого, але неухильно прогресує, посилюється під час фізичного навантаження, бібазальних інспіраторних хрипів у пацієнтів віком переважно старше 60 років. Загальний огляд пацієнта включає: визначення ІМТ (в нормі 18,5–25), вимірювання АТ, проведення пульсоксиметрії.

На початку захворювання загальні симптоми можуть бути не виражені, аускультативно вислуховуються крепітуючі хрипи на вдиху в нижніх відділах легень.

В пізніх стадіях при тяжкому перебігу спостерігається збільшення частоти дихання (>20/хв.) в стані спокою, участь у диханні допоміжної мускулатури, обмеження амплітуди дихання за рахунок вдиху, звучні хрипи на кшталт тріску целофану переважно в нижніх відділах легень.

Лабораторні та інструментальні методи обстеження:

- КТВРЗ ОГП;
- спірометрія;
- бодіплетизмографія;
- вимірювання DLCO;
- ЕКГ;
- ЕхоКГ;
- пульсоксиметрія;
- вимірювання АТ;
- загальний аналіз крові;
- аналіз крові на вміст АЛТ, АСТ, креатиніну як стартових показників перед призначенням антифібротичної терапії.

Критерії діагнозу ІЛФ

ІЛФ — це специфічна форма хронічної прогресуючої фіброзуючої інтерстиційної пневмонії невідомої етіології, асоціюється з рентгенологічними і/або патогістологічними ознаками ЗІП, що зазначені у таблиці 1.

Таблиця 1

Патогістологічні ознаки ЗІП:

ЗІП	Ймовірна ЗІП	Невизначена (сумнівна) ЗІП	Альтернативний діагноз
Щільний фіброз з архітектурним спотворенням (тобто деструктивне рубцювання та/або стільниковість)	Деякі гістологічні ознаки з стовпчика 1 присутні, але не в тій мірі, щоб встановити певний діагноз ЗІП/ІЛФ	Фіброз з або без архітектурного спотворення, з особливостями	Ознаки гістологічних патернів інших ІІП (таких як відсутність вогнищ фіброblastів або м'який фіброз) у всьому матеріалі біопсії
Переважає субплевральний та/або парасептальний розподіл фіброзу	та	або на користь патерна, відмінного від ЗІП,	Гістологічні знахідки, які вказують на інші захворювання (гіперсенситивний пневмоніт, Лангерганс-клітинний гістіоцитоз, саркоїдоз, лімфангіолейоміоматоз)
Неоднорідне (плямисте) ураження паренхіми фіброзом	Відсутність ознак, які передбачають альтернативний діагноз	або на користь ЗІП, що вторинна по відношенню до іншої причини *	
Вогнища фіброblastів	або тільки стільниковість		
Відсутність ознак, які передбачають альтернативний діагноз		Деякі гістологічні ознаки з стовпчика 1 присутні, однак з ознаками, які передбачають альтернативний діагноз**	

Примітки: * — гранульоми, гіалінові мембрани (крім випадків, пов'язаних із загостренням ІЛФ, яке може бути проявом у деяких пацієнтів), виражені зміни в центральних відділах дихальних шляхів, області інтерстиційного запалення без асоційованого фіброзу, виражений хронічний фіброзний плеврит, організуюча пневмонія.

** — запальний інфільтрат клітин далеко від ділянок стільникових змін, виражена лімфоїдна гіперплазія і чіткий бронхіолоцентричний розподіл, що може включати велику перібронхіоллярну метаплазію.

Діагноз ЗІП, встановлений за допомогою біопсії, ґрунтується на поєднанні таких ознак:

- вогнищевий щільний фіброз з порушенням архітектури (тобто утворення деструктивних рубців та/або стільниковість);
- схильність до субплевральної та парасептальної паренхіми легень; вогнища фіброblastів;
- відсутність ознак, які дозволяють припустити альтернативний діагноз.

Коли присутні всі ці ознаки, можна з упевненістю установити патерн ЗІП.

«Ймовірна ЗІП» ґрунтується на результатах біопсії, яка виявляє деякі з цих ознак, за відсутності характеристик, що дозволяють припустити альтернативний діагноз.

Ознаки патерну ЗІП на КТБРЗ

Найпоширеніші ознаки ЗІП на КТБРЗ включають стільниковість, тракційні бронхоектази і тракційні бронхіолоектази, які можуть спостерігатися на тлі помутніння за типом «матового скла» та легкої ретикуляції.

Стільниковість відноситься до кластерних кістозних повітряних просторів з типовим діаметром кіст 3–10 мм, але іноді і більше, з товстими, чітко окресленими стінками. Це зазвичай поєднується з ретикулярними змінами внаслідок тракційних бронхо- і бронхіолоектазів. Стільниковість частіше представлена скупченнями кіст в кілька шарів, але іноді субплевральні кісти можуть бути розташовані в один шар, що створює труднощі для диференційної діагностики з парасептальною емфіземою і бронхіолоектазами.

Тракційні бронхоектази і бронхіолоектази є ключовою ознакою легеневого фіброзу, вони варіюють від тонких нерівностей бронхіальної стінки до значного спотворення архітектури з варікозоподібними розширеннями. Бронхіолоектази частіше розташовані субплеврально по сусідству зі стільниковими кістами.

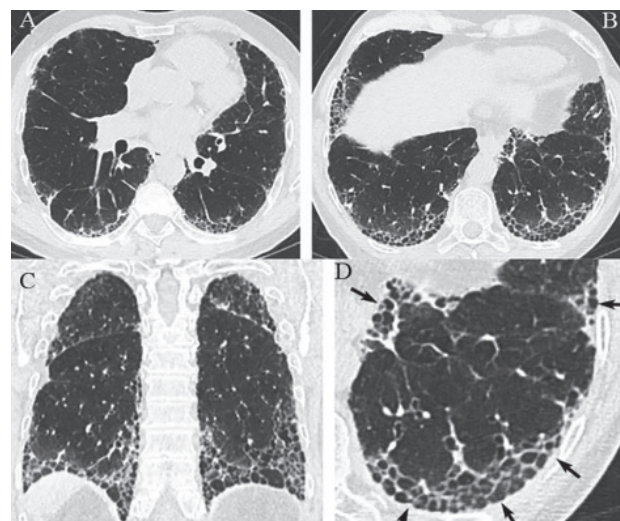
Симптом «матового скла» — це ділянка помутніння паренхіми із збереженням на його тлі бронхо-судинного малюнку. Діагностичне значення для ЗІП ділянки «матового скла» набувають в тому випадку, якщо на них накладається нижній сітчастий малюнок внаслідок бронхіолоектазів.

Діагностичні категорії складаються з КТ-симптомів, що зазначені у додатку 3 до цього УКПМД та розрізняють:

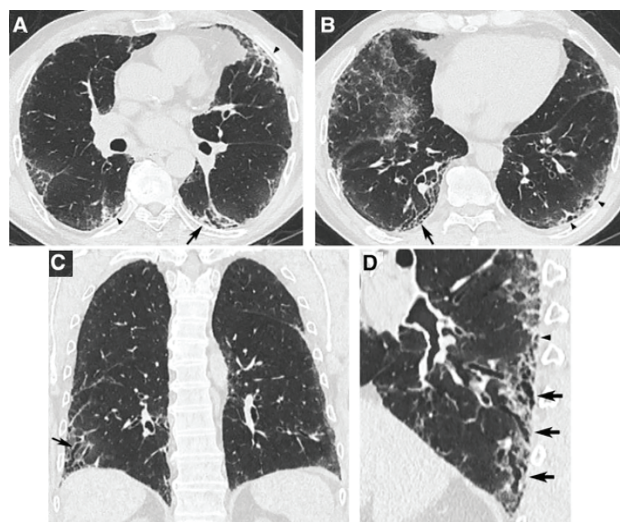
- ЗІП-патерн,
- ймовірний ЗІП-патерн,
- невизначений (сумнівний) ЗІП-патерн, альтернативний діагноз.

Останнім часом з'являється все більше доказів того, що у пацієнтів з патерном ймовірної ЗІП і патерном ЗІП на КТБРЗ характеристики та клінічний перебіг хвороби є подібними, при цьому вірогідність гістологічного підтвердження ЗІП у пацієнтів з патерном ймовірної ЗІП коливається від 80 % до 85 %.

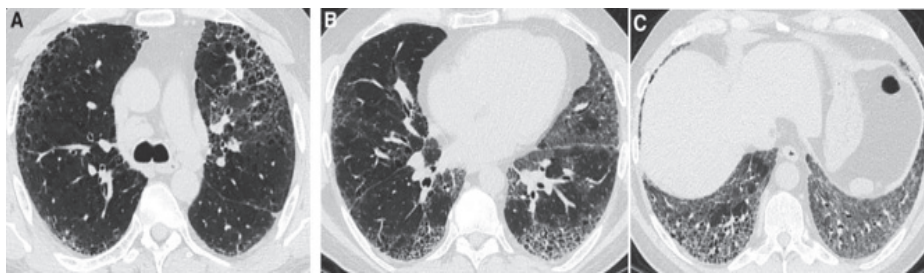
Патерн ЗІП та патерн ймовірної ЗІП є відокремленими, але діагностичні та терапевтичні підходи для цих нозологічних одиниць подібні, якщо немає клінічного



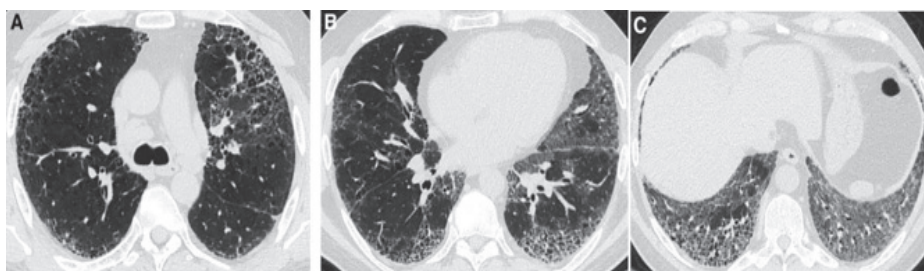
а) Патерн ЗІП. Поперечні (аксіальні) зрізи КТ (А, В, D), корональна реконструкція (С), що показують наявність стільникових змін з субплевральним і базальним переважанням. Відзначено одночасна присутність м'якого «матового скла» (D). Збільшене зображення лівої нижньої частки, що показує типові характеристики стільників, що складаються зі скупчень кістозних повітряних просторів з чітко окресленими стінками і варіабельним діаметром, які видимі в одному або декількох шарах (стрілки).



б) Патерн ймовірної ЗІП. Поперечні зрізи (А, В), корональна реконструкція обох легень (С), збільшене сагітальне зображення правої нижньої частки (D) ілюструють наявність ретикулярного патерну — периферичні бронхіолоектази з субплевральним та базальним переважанням. Залежно від орієнтації відносно площини КТ- зрізу периферичні тракційні бронхіолоектази виглядають як тубулярні (стрілки) або кістозні (наконечники стрілок) структури. Відзначено одночасна присутність помірного помутніння за типом матового скла в субплевральних областях обох легень і відсутність стільникових змін.



а) Патерн невизначеної (сумнівної) ЗІП (А–С). Поперечні зрізи показують велику інфільтрацію легень, що поєднує в собі стільники, помутніння за типом матового скла від легкого до помірного ступеня, асиметричний розподіл між обома легеньми і відсутність субплеврального переважання.



б) Патерн, що дозволяє припустити альтернативний діагноз фіброзу легень. Поперечні зрізи КТ (А і В), отримані на глибокому вдиху, показують дисеміновану інфільтрацію легень, зберігаються деякі вторинні легеневі часточки в базальних відділах легень. Поперечний зріз КТ, отриманий на видиху (С), підтверджує долькову повітряну пастку. Всі дані свідчать про хронічний гіперсенситивний пневмоніт.

Таблиця 3

Діагноз ІЛФ, заснований на результатах КТВРЗ- та патогістологічних патернах

Підозра на ІЛФ* ЗІП		Патогістологічний патерн			
		ЗІП	Ймовірна	Невизначений для ЗІП або біопсія не проводилася	Альтернативний діагноз
КТВРЗ патерн	ЗІП	ІЛФ	ІЛФ	ІЛФ	ІЛФ
	Ймовірна ЗІП	ІЛФ	ІЛФ	Можливий ІЛФ**	Не ІЛФ
	Невизначена ЗІП	ІЛФ	Можливий ІЛФ**	Невизначений ІЛФ***	Не ІЛФ
	Альтернативний діагноз	Можливий ІЛФ**	Невизначений ІЛФ***	Не ІЛФ	Не ІЛФ

Примітки: * — «Клінічна підозра на ІЛФ»: патерн білатерального легеневого фіброзу неясного генезу, з симптомами або без, на рентгенограмі або КТ, бібазиллярні інспіраторні хрипи, вік старше 60 років (пацієнти у віці >40 років і <60 років, особливо з ризиком сімейного легеневого фіброзу, рідко можуть мати той же клінічний сценарій, що і типовий пацієнт старше 60 років).

** — Діагноз ІЛФ можливий, коли яка-небудь з таких ознак присутня: а) помірно-різко виражені тракційні бронхоектази/бронхіолоектази (визначаються як незначно виражені бронхо/бронхіолоектази в чотирьох і більше частках, включаючи язичкові, що враховуються як частки, або помірно-різко виражені в двох і більше частках у чоловіків старше 50 років і у жінок старше 60 років; б) ретикулярні зміни >30 % на КТВРЗ у пацієнтів старше 70 років; в) збільшення кількості нейтрофілів та/або відсутність лімфоцитів в рідині бронхо- альвеолярного лаважа (далі — БАЛ); г) мультидисциплінарна команда фахівців впевнено схиляється до діагнозу ІЛФ.

*** — Сумнівний діагноз ІЛФ без проведення біопсії малоімовірний або може бути встановлений після мультидисциплінарного обговорення або додаткових консультацій.

занепокоєння щодо альтернативного діагнозу, гістологічне підтвердження непотрібне.

Аналіз різних комбінацій патогістологічного та КТВРЗ-патернів для встановлення діагнозу ІЛФ представлений у таблиці 3.

Діагностичний підхід

Патерн КТВРЗ, який свідчить про альтернативний діагноз у поєднанні з гістопатологічною картиною ймовірної ЗІП, вважається патерном невизначеного ІЛФ. Пацієнти з такою комбінацією результатів можуть мати неоднорідні патерни характеристик та результатів захворювання, у тому числі іноді подібні у пацієнтів з ІЛФ. Ведення пацієнтів з патерном ймовірної ЗІП на КТВРЗ співпадає зі стратегією для пацієнтів з ЗІП.

Алгоритм діагностики ІЛФ наведено на рисунку 2.

Верифікація діагнозу та проведення диференційної діагностики проводиться референтних центрах, де при необхідності виконується додаткове дослідження: бодіплетизмографія, вимірювання DLCO, біопсія легень з подальшим патоморфологічним дослідженням тканин, імуногістохімічні тести.

Диференційна діагностика проводиться при наявності КТ-патерну невизначеної (сумнівної) ЗІП та результатів КТ, що вказують на альтернативний діагноз (інші форми ІЛП, гіперсенситивний пневмоніт, Лангерганс-клітинний гістіоцитоз легень, зміни в легенях, що асоційовані зі захворюваннями сполучної тканини, інші форми рідкісних захворювань легень).

Остаточний діагноз встановлюється мультидисциплінарною командою фахівців референтного центру.



Рисунок 2. Алгоритм діагностики ІЛФ

Примітка: * — Пацієнти з рентгенологічним патерном імовірної ЗІП можуть отримати діагноз ІЛФ після мультидисциплінарного обговорення без підтвердження даними біопсії легень у відповідній клінічній ситуації (наприклад, вік 60 років, чоловіча стать, куріння). БАЛ може бути доцільним для деяких пацієнтів з патерном імовірної ЗІП та виконаний перед мультидисциплінарним обговоренням у деяких пацієнтів, які проходять обстеження у референтних центрах. Слід віддати перевагу трансбронхіальній криобіопсії легень перед хірургічною біопсією легень в деяких групах пацієнтів. Подальша хірургічна біопсія легень може бути виправданою у деяких пацієнтів з недіагностичними результатами.

Подальше лікування пацієнта проводиться згідно з рекомендаціями лікаря-пульмонолога референтного центру.

2. Лікування

Пацієнтам з ІЛФ легкого чи помірного ступеня тяжкості ($mMRC \leq 3$, $FVC \geq 40\%$ від належного, $DLCO \geq 40\%$ від належного) проводиться антифібротична терапія з використанням лікарських засобів нінтеданіб і пірфенідон.

Доза нінтеданіб становить 150 мг двічі на добу через кожні 12 годин. Пацієнтам, які погано переносять дозу 150 мг двічі на добу застосовується доза 100 мг двічі на добу.

На початку лікування пірфенідон дозу потрібно титрувати протягом 14 днів до досягнення добової дози, що становить 9 капсул на добу, а саме:

- 1–7 день: по 1 капсулі тричі на добу (801 мг/добу);
- 8–14 день: по 2 капсули тричі на добу (1602 мг/добу);
- з 15 дня та надалі: по 3 капсули тричі на добу (2403 мг/добу).

Підтримуюча добова доза пірфенідону становить 3 капсули по 267 мг тричі на добу під час їди (загальна добова доза 2403 мг/добу).

Оцінка ефективності антифібротичної терапії

Існують три групи критеріїв прогресування фіброзу у пацієнтів з ІЛФ:

1. Погіршення респіраторних симптомів.
2. Фізіологічні докази прогресування захворювання (будь-який з наступних): абсолютне зниження $FVC \geq 5\%$ належного протягом 1 року спостереження; абсолютне зниження $DLCO$ (з поправкою на гемоглобін) $\geq 10\%$ належного протягом 1 року спостереження.

3. Радіологічні докази прогресування захворювання (один або більше з наступних):

- збільшення протяжності або тяжкості тракційних бронхоектазів та бронхіолоектазів;
- нові ділянки зниження прозорості за типом матового скла з тракційними бронхоектазами;
- нові ділянки м'якої ретикуляції;
- збільшення протяжності чи ступеня і ділянки або збільшення ступеня стільникових змін; збільшення втрати обсягу частки.

Моніторинг критеріїв прогресування фіброзу у процесі лікування проводиться через 6 й 12 місяців терапії та вказує про уповільнення темпів фіброзування паренхіми легень або відсутність ефекту від антифібротичної терапії.

Лікування пацієнтів з гострим респіраторним погіршенням та загостренням ІЛФ

При гострому погіршенні респіраторних симптомів на тлі вірусних респіраторних інфекцій, після перебування в умовах забруднення навколишнього повітря хімічними речовинами призначають симптоматичну терапію, припинення контакту з хімічними речовинами. При впливі органічних аерозолів призначають короткий курс ГКС-терапії (метилпреднізолон в дозі 16–20 мг на добу перорально протягом 7–10 днів).

Загострення ІЛФ включає посилення задишки без видимих причин протягом 1 місяця, ознаки гіпоксемії, що визначається погіршенням або серйозним порушенням газообміну, новими рентгенографічними альвеолярними інфільтратами та відсутністю альтернативного пояснення, такого як інфекція, легенева емболія, пневмоторакс або

серцева недостатність. При загостренні ІЛФ пацієнту призначають ГКС-терапію у середніх дозах за відсутності протипоказань (метилпреднізолон в дозі 16–20 мг на добу перорально протягом 4 тижнів з поступовим зниженням дози на 2 мг кожні 7 днів до повної відміни).

У процесі лікування необхідно проводити моніторинг клінічних симптомів та вимірювати рівень оксигенації крові.

При тяжкій хронічній гіпоксемії у стані спокою ($\text{PaO}_2 \leq 55$ мм. рт. ст., або $\text{SaO}_2 \leq 88$ %, у випадках легеневої гіпертензії або гіперкапнії — $\text{PaO}_2 \leq 59$ мм. рт. ст., або $\text{SaO}_2 \leq 89$ %) призначити ДКТ. Пацієнтам з ІЛФ та помірною десатурацією у спокої чи після фізичного навантаження ДКТ не призначають рутинно.

При наявності супутньої патології проводиться терапія згідно рекомендацій інших фахівців.

V. РЕСУРСНЕ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ВИКОНАННЯ ПРОТОКОЛУ

На момент затвердження цього УКПМД засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. При розробці та застосуванні КМП необхідно перевірити реєстрацію в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, що включаються до КМП, та відповідність призначення лікарських засобів інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженій МОЗ. Державний реєстр лікарських засобів України знаходиться за посиланням <http://www.drlz.com.ua/>

1. Первинна медична допомога

Кадрові ресурси: лікарі загальної практики-сімейні лікарі, медичні сестри.

Матеріально-технічне забезпечення: оснащення відповідно до табелів оснащення.

2. Спеціалізована медична допомога

Кадрові ресурси: лікар-пульмонолог, лікар-рентгенолог, лікар-хірург торакальний, лікар-лаборант, середній медичний персонал, та інші фахівці, які надають медичну допомогу пацієнтам з ІЛФ.

Матеріально-технічне забезпечення: оснащення відповідно до табелів оснащення.

Лікарські засоби (послідовність не визначає порядок призначення): нінтеданіб, пірфенідон, метилпреднізолон системної дії, кисень.

VI. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги

- 1) Наявність у лікаря загальної практики — сімейного лікаря КМП з ІЛФ.
- 2) Відсоток пацієнтів із попереднім діагнозом ІЛФ, у яких діагноз був верифікований у референтному центрі.
- 3) Відсоток пацієнтів, які отримують антифібротичну терапію, яким проведена оцінка лікування впродовж звітного періоду.

2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

- 1) Наявність у лікаря загальної практики — сімейного лікаря КМП з ІЛФ.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього УКПМД. Бажаний рівень значення індикатора:

- 2025 рік — 90%;
- 2026 рік та подальший період — 100 %. Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються лікарями загальної практики — сімейними лікарями ЗОЗ, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів загальної практики — сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики — сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості лікарів загальної практики — сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики — сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності цього УКПМД з ІЛФ. Джерелом інформації є КМП, наданий лікарем загальної практики-сімейним лікарем.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2) Відсоток пацієнтів із попереднім діагнозом ІЛФ, у яких діагноз був верифікований у референтному центрі

Індикатор ґрунтується на положеннях цього УКПМД. Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора. Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається. Через невелику кількість пацієнтів з ІЛФ та відповідну статистичну похибку є недоцільним аналіз значення індикатора в розрізі регіонів, натомість, слід приділяти увагу встановленню причин виявлених випадків недотримання положень УКПМД.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: інформаційно-аналітичні відділи ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ІЛФ, розташованих на території обслуговування.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони

здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ІЛФ, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з попереднім діагнозом ІЛФ зареєстрованих впродовж звітнього періоду на території обслуговування. Джерелом інформації є: форма 025/о, форма 027/о та форма 003/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з діагнозом ІЛФ, верифікованим у референтному центрі. Джерелом інформації є: форма 025/о, форма 027/о та форма 003/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

3) Відсоток пацієнтів, які отримують антифібротичну терапію, яким проведена оцінка лікування впродовж звітнього періоду

Індикатор ґрунтується на положеннях цього УКПМД.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора. Даний індикатор висвітлює дотримання положень УКПМД щодо необхідності регулярної оцінки ефективності лікування пацієнтів, що отримують антифібротичну терапію. Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається. Через невелику кількість пацієнтів з ІЛФ та відповідну статистичну похибку є недоцільним аналіз значення індикатора в розрізі регіонів, натомість, слід приділяти увагу встановленню причин виявлених випадків недотримання положень УКПМД.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: інформаційно-аналітичні відділи ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ІЛФ, розташованих на території обслуговування.

Дані надаються ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ІЛФ до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ІЛФ, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з діагнозом ІЛФ, які отримували антифібротичну терапію зареєстрованих впродовж звітнього періоду на території обслуговування. Джерелом інформації є форма 025/о, форма 027/о та форма 003/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з ІЛФ, які отримували антифібротичну терапію зареєстрованих впродовж звітнього періоду на території

обслуговування, для яких задокументований факт проведення оцінки ефективності лікування впродовж звітнього періоду (протягом 6 місяців), зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є форма 025/о, форма 027/о та форма 003/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

VII. ПЕРЕЛІК ЛІТЕРАТУРНИХ ДЖЕРЕЛ І НОРМАТИВНО-ПРАВОВИХ АКТІВ, ВИКОРИСТАНИХ ПРИ РОЗРОБЦІ УНІФІКОВАНОГО КЛІНІЧНОГО ПРОТОКОЛУ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Ідіопатичний легеневий фіброз», 2025 року, https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.
2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 жовтня 2002 року № 385 «Про затвердження переліків закладів охорони здоров'я, лікарських посад, посад фармацевтів, посад фахівців з фармацевтичною освітою, посад професіоналів у галузі охорони здоров'я, посад фахівців у галузі охорони здоров'я, посад професіоналів з вищою немедичною освітою у закладах охорони здоров'я та посад професіоналів з вищою немедичною освітою, залучених до надання реабілітаційної допомоги у складі мультидисциплінарних реабілітаційних команд в закладах охорони здоров'я», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 12 листопада 2002 року за № 892/7180.
3. Наказ Міністерства охорони здоров'я та Академії медичних наук України від 31 грудня 2003 року № 641/84 «Про удосконалення медико-генетичної допомоги в Україні».
4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 05 липня 2005 року № 330 «Про запровадження ведення електронного варіанту облікових статистичних форм в лікувально-профілактичних закладах».
5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 16 вересня 2011 року № 595 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 10 жовтня 2011 року за № 1159/19897.
6. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.
7. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та запровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.
8. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 17 січня 2019 року № 2498 «Про затвердження методичних рекомендацій з планування та розра-

хунку потреби в лікарських засобах, продуктах спеціального харчування та виробих медичного призначення, що закуповуються за рахунок коштів державного та місцевого бюджетів».

9. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від

20 липня 2023 року № 1328 «Про внесення змін до Переліку референтних центрів з питань рідкісних (орфанних) захворювань».

10. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2023 року № 971 «Про затвердження сімнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

В.о. директора Департаменту
медичних послуг



Андрій Гаврилюк

Додаток 1

**до Уніфікованого клінічного протоколу первинної та спеціалізованої медичної допомоги
«Ідіопатичний легеневий фіброз» (підпункт 1 пункту 2 розділу III)**

Модифікована шкала задишки Медичної дослідницької ради

Оцінка задишки в балах	Опис
0	Задишка виникає лише при дуже інтенсивному навантаженні.
1	Задишка при швидкому підйомі на поверх або при ходьбі вгору.
2	Задишка примушує мене ходити повільніше, ніж люди мого віку, або з'являється необхідність зупинки при ходьбі в своєму темпі по рівній місцевості.
3	Задишка примушує робити зупинки при ходьбі на відстань близько 100 м або через декілька хвилин ходьби по рівній місцевості.
4	Задишка робить неможливим вихід за межі свого будинку або з'являється при одяганні і роздяганні.

Додаток 2

**до Уніфікованого клінічного протоколу первинної та спеціалізованої медичної допомоги
«Ідіопатичний легеневий фіброз» (підпункт 1 пункту 1 розділу III)**

Пам'ятка для пацієнта з ідіопатичним легеневим фіброзом

Ідіопатичний легеневий фіброз (далі — ІЛФ) — це хронічна прогресуюча фіброзуюча пневмонія. Причини ІЛФ невідомі, захворювання виникає переважно в осіб літнього віку, характеризується виникненням у легенях фіброзної (рубцевої) тканини, яка обмежує Ваше дихання, що викликає задишку, сухий кашель та інші симптоми.

Хоча причини ІЛФ невідомі, описані потенціальні фактори ризику: куріння значною мірою асоціюється з розвитком ІЛФ, особливо у осіб зі стажем куріння понад 20 пачко-років. Значно підвищений ризик пов'язаний з впливом пилу металів (латунь, свинець, сталь), пилу деревини (сосна), та інших шкідливих факторів оточуючого середовища.

Перебування в приміщеннях із забрудненим повітрям, тимчасовий контакт із хімічними аерозолями (наприклад, обробка дерев у саду, фарбування побутових предметів та ін.) можуть спричинити серйозне загострення захворювання з посиленням задишки, кашлю та погіршенням інших симптомів. Своєчасно розпочата профілактика (усунення шкідливих факторів, зміна місця роботи працюючих осіб, що хворіють, припинення куріння, тощо) та призначення адекватного лікування сповільнює прогресування хвороби, мінімізує загострення ІЛФ.

Дієта з достатньою кількістю вітамінів та мікроелементів покращує скоротливу здатність та зменшує втомлюваність дихальної та скелетної мускулатури. Вживайте більше овочів та фруктів, а також продукти, які мають багато білків (м'ясо, риба, сир, яйця, соя, квасоля).

Рекомендовані фахівцем різні варіанти дихальної гімнастики та фізичних вправ спрямовані на підвищення функціональних можливостей дихального апарату шляхом забезпечення належної координації роботи відповідних м'язів під час усіх фаз дихання.

Основу лікування пацієнтів з ІЛФ становить антифібротична терапія. До початку лікування Вам необхідно мати інформацію про потенційні можливості антифібротичної терапії, а саме: лікарські засоби антифібротичної терапії здатні лише зменшити темпи прогресування захворювання, зменшити частоту та тяжкість загострень, частково стабілізувати функціональний статус пацієнта. При цьому не слід очікувати на суттєве поліпшення функціонального стану легень та підвищення рівня фізичної працездатності. Тобто Вам не стане помітно краще, але Вам не стане і суттєво гірше у найближчі місяці, тобто Ви досягнете стану відносної стабілізації. Антифібротична терапія здатна до

певної міри збільшити тривалість Вашого життя. Ця інформація дозволить уникнути негативного ефекту завищених очікувань ефективності терапії.

Пацієнти, які починають лікування, повинні бути проінформовані про всі можливі побічні ефекти (діарея, нудота, підвищення рівня ферментів печінки — для нінтеданібу та фоточутливість, дискомфорт в шлунку, анорексії, підвищення рівня ферментів печінки — для пірфенідону). У більшості пацієнтів такі небажані явища є легкого і помірного ступеня тяжкості і відзначаються упродовж перших 3 місяців лікування.

Про наявність побічних ефектів Вам слід інформувати Вашого лікаря для рішення питання про призначення симптоматичних лікарських засобів.

Додаток 3
до Уніфікованого клінічного протоколу первинної та спеціалізованої медичної допомоги
«Ідіопатичний легеневий фіброз» (пункт 1 розділу IV)

Патерни ідіопатичного легеневого фіброзу, виявленні за допомогою комп'ютерної томографії з високою роздільною здатністю

	Патерн ЗІП	Патерн ймовірної ЗІП	Невизначена ЗІП	Результати КТ, що вказують на альтернативний діагноз
Рівень достовірності відносно до ЗІП-гістології	Достовірний (> 90 %)	Умовна висока достовірність (70–89 %)	Умовна низька впевненість (51–69 %)	Низька чи дуже низька достовірність (≤ 50 %)
Розподіл	Переважає субплевральна і базальна локалізація Розподіл часто неоднорідний (ділянки нормальної легені перемежуються ділянками фіброзу) Періодичне дифузне поширення Можлива асиметрія	Переважає субплевральна і базальна локалізація Розподіл часто неоднорідний (ділянки нормальної легені перемежуються ділянками ретикуляції та тракційними бронхоектазами/ бронхіолоектазами)	Дифузний розподіл без субплеврального переважаючого	Переважає перибронховаскулярна локалізація із субплевральним збереженням структури (розглянути неспецифічну інтерстиційну пневмонію) Перилимфатичний розподіл (розглянути саркоїдоз) Верхній або середній відділ легені (розглянути фіброзний гіперсенситивний пневмоніт, захворювання сполучної тканини - ІЗЛ та саркоїдоз) Субплевральне збереження структури (розглянути неспецифічну інтерстиційну пневмонію або інтерстиційну пневмонію, пов'язану з курінням)
Ознаки на КТ	Стільниковість з тракційними бронхоектазами /бронхіолоектазами чи без них Наявність нерівномірного потовщення міждолькових перегородок Зазвичай перекривається ретикулярним рисунком, легко помутніння за типом «матового скла» Можлива легенева осифікація	Ретикулярний рисунок з тракційними бронхоектазами/ бронхіолоектазами Ймовірність легкого помутніння за типом «матового скла» Відсутність субплеврального збереження структури	Ознаки легеневого фіброзу на КТ, які не вказують на конкретну етіологію	Зміни в легенях: Кісти (розглянути лімфангіолейоміоматоз, Лангерганс-клітинний гістіоцитоз, лімфоїдну інтерстиційну пневмонію та десквамативну інтерстиційну пневмонію) Мозаїчне послаблення або «легеня сироварів» (розглянути гіперсенситивний пневмоніт) Переважаюче помутніння за типом «матового скла» (розглянути гіперсенситивний пневмоніт, хворобу, пов'язану з курінням, медикаментозну токсичність та гостре загострення фіброзу) Профузні центрілобулярні мікрівузлики (розглянути гіперсенситивний пневмоніт або хворобу, пов'язану з курінням) Вузлики (розглянути саркоїдоз) Консолідація (розглянути пневмонію, що організується, тощо) Зміни в середостінні: Плевральні бляшки (розглянути асбестоз) Розширений стравохід (розглянути захворювання сполучної тканини)