

Идиопатический Легочный Фиброз:

Руководство по диагностике и ведению пациентов.

(краткая версия)

Цель клинического руководства:	Представление рекомендаций, созданных на основе доказательств, накопленных с момента публикации Консенсуса ATS/ERS 2000 года, по ведению идиопатического легочного фиброза, с акцентом на диагностику и лечение
Список Рабочей группы адаптации клинического руководства:	Бакенова Р.А. – главный терапевт, консультант –пульмонолог, медицинский центр Управления делами Президента, д.м.н. Рутенко Н.А.- доцент кафедры внутренних болезней, медицинский университет «Астана», д.м.н. Гаркалов К.А. – врач-пульмонолог, методолог разработки клинических руководств, Центр стандартизации, Республиканский центр развития здравоохранения, к.м.н.
Рецензенты	1.Айнабекова Б.А. – заведующая кафедрой внутренних болезней, медицинский университет Астана. 2.Козлова И.Ю. – заведующая кафедрой пульмонологии филиала Алматинского государственного института усовершенствования врачей, г.Астана.

Клиническое руководство было утверждено на заседании Экспертного Совета МЗ РК (протокол №16 от «14» декабря 2012г.).

Дата пересмотра руководства: при появлении новых доказанных данных по ведению идиопатического легочного фиброза, но не реже чем 1 раз в 5 лет.

Пользователи руководства:	Врачи общей практики, терапевты, пульмонологи, руководители-менеджеры, средний медицинский персонал.
Категория пациентов:	Пациенты страдающие идиопатическим фиброзом легких
Ключевые слова:	идиопатический легочный фиброз, обычная интерстициальная пневмония.
ИЗЛ ИЛФ ОИП КТВР	интерстициальные заболевания легких идиопатический легочный фиброз обычной интерстициальной пневмонии компьютерная томография с высоким разрешением

Характеристика общего уровня доказательности и степени рекомендации, используемых в руководстве

Таблица 1. Определение качества доказательств

Качество доказательств	Дизайн исследования	Ниже, если:	Выше, если:
Высокое	рандомизированное контролируемое исследование	- Ограничение в качестве исследования - Опосредованность - Важное несоответствие - Разбросанность или неточность данных - Высокая вероятность необъективности публикации	- Сильная связь, нет достоверных вмешивающихся факторов - Доказательство дозозависимого ответа - Достоверные вмешивающиеся факторы снижают эффект
Среднее	рандомизированное контролируемое исследование со слабым дизайном или обсервационное исследование высокого уровня		
Низкое	хорошо организованное обсервационное исследование с контрольными группами		
Очень низкое	любое другое доказательство		

	(например, отчеты о случаях или сериях случаев)		
--	---	--	--

Таблица 2. Смысловые значения рекомендаций для пациентов, клиницистов и страховых организаций

	Сильная		Слабая	
	Сильное «Да»	Сильное «Нет»	Слабое «Да»	Слабое «Нет»
Пациенты	Большинство людей в этой ситуации хотели бы провести вмешательство.	Большинство людей в данной ситуации не захотело бы получить данный вид лечения.	Большее половины (но не большинство) в данной ситуации захотело бы вмешательство.	Большее половины (но не большинство) в данной ситуации не захотело бы вмешательство
Врачи	Большинству пациентов следует назначить рекомендованный курс лечения	Большинству пациентов не следует назначать рекомендованный курс лечения	Помочь пациенту принять решение, соответствующее его предпочтениям и ценностям	
Страховые организации	Рекомендация может быть принята как страховая в большинстве ситуаций		Необходимо обсуждение с привлечением заинтересованных сторон	

Рекомендации	
Клинические признаки	
1. <i>Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ)</i> – это специфическая форма хронической, прогрессирующей фиброзирующей интерстициальной пневмонии неустановленной этиологии, встречающаяся преимущественно у пожилых лиц, ограниченная легкими, и ассоциирующаяся с гистопатологической и/или радиологической картиной ОИП.	
2. <i>Требования к диагностике ИЛФ:</i> а. Исключение других известных причин интерстициального заболевания легких (ИЗЛ) (например, домашние или профессиональные воздействия окружающей среды, заболевания соединительной ткани, токсическое воздействие лекарств). в. Наличие картины ОИП по данным компьютерной томографии высокого разрешения у пациентов, которые не подвергались хирургической биопсии легкого. с. Специфические комбинации рисунка на томограмме КТВР и специфический паттерн биопсийного материала легкого у пациентов, подвергавшихся хирургической биопсии легкого. <i>Большие и малые критерии, предложенные Консенсусом 2000 ATS/ERS, были устранены.</i>	
3. ИЛФ следует предполагать у всех взрослых пациентов с необъяснимой хронической одышкой при физической нагрузке, другими частыми проявлениями являются кашель, двухсторонняя базальная инспираторная крепитация, изменения пальцев в виде «барабанных палочек». Вероятность заболевания увеличивается с возрастом, типично начало заболевания на шестом-седьмом десятилетии жизни.	
4. ИЛФ – смертельное заболевание легких с вариабельным и непредсказуемым течением: а. У большинства пациентов с ИЛФ функция легких с течением времени постепенно ухудшается; у меньшинства пациентов функциональное состояние легких остается стабильным или стремительно ухудшается. в. некоторые пациенты могут испытывать эпизоды острого ухудшения дыхательной функции, несмотря на предшествующую стабильность.	
5. Прогрессирование заболевания проявляется усилением респираторных симптомов,	

ухудшением результатов легочных функциональных тестов, усугублением фиброза на томограмме (КТВР), резким прогрессированием или смертью	
6. У пациентов с ИЛФ могут быть явные или субклинические сопутствующие состояния, включая легочную гипертензию, гастроэзофагеальный рефлюкс, обструктивное апноэ во время сна, ожирение и эмфизема. Влияние данных состояний на исход для пациентов с ИЛФ не ясен.	
7. <i>Потенциальные факторы риска</i> - Курение сигарет; - Воздействие окружающей среды (металлическая, древесная, растительная пыль и пыль животных, ведение сельского хозяйства, выращивание птицы, работа в парикмахерских, резка/полировка камня, животноводство); - Микробные агенты (вирус Эпштейн-Барра, вирус гепатита С); - Гастроэзофагеальный рефлюкс; - Генетические факторы (семейный легочный фиброз).	
Течение и обострение болезни	
8. ИЛФ описывается как субъективное и объективное прогрессирующее снижение легочной функции вплоть до смерти от дыхательной недостаточности или сопутствующих осложнений. Доступные долгосрочные исследования не дают четкой картины по средней выживаемости, некоторые исследования предполагают, что средняя выживаемость составляет от 2 до 3 лет с момента постановки диагноза. В то же время последние данные клинических исследований пациентов с сохраненной легочной функцией показывают, что цифры по выживаемости могут быть заниженными.	
9. Для каждого пациента развитие болезни после выставления диагноза непредсказуемо. У большинства больных наблюдается медленное, постепенное прогрессирование заболевания в течение многих лет, течение которого остаётся стабильным, в то время как у других – стремительно ухудшается.	
10. Критериями обострения ИЛФ являются необъяснимое усиление одышки в течение 1 месяца, наличие гипоксемии, вызванной ухудшением или тяжелым нарушением газообмена, появление на рентгенограмме новых альвеолярных инфильтратов, при отсутствии других причин, таких как инфекция, легочная эмболия, пневмоторакс или сердечная недостаточность.	
11. Гистологически обострение ИЛФ проявляется в виде острого или организуемого диффузного повреждения альвеол, или, более редко, организуемой пневмонии в зонах относительно сохранной легочной ткани вне скопления очагов фиброза.	
12. Уровень смертности, связанной с ИЛФ, выше, чем при некоторых видах рака и повышается в зимние месяцы. Наиболее частой причиной смерти является прогрессирующее заболевание легких (60% от всех случаев смерти). К дополнительным причинам заболеваемости и смертности больных ИЛФ относятся ишемическая болезнь сердца, тромбоэмболия легочной артерии и рак легкого. В таблице 6 указаны признаки, ассоциированные с увеличением риска смерти при ИЛФ.	
13. По данным некоторых исследований худший прогноз отмечается у больных старшего возраста и у мужчин. Показано влияние курения как на увеличение, так и на снижение риска последующей смертности. Прогностическая значимость географических, этнических, культурных и расовых факторов неизвестна	
Диагностика	Сила рекомендации
14. Для постановки диагноза ИЛФ требуется следующее: 1) Исключение других известных причин ИЗЛ (например, воздействия домашних и профессиональных факторов, заболеваний соединительной ткани и токсического воздействия лекарств). 2) Выявление картины ОИП на КТВР у пациентов, не подвергавшихся хирургической биопсии легких (см. табл. 4). 3) Специфическая комбинация картины на КТВР и при хирургической биопсии легких у пациентов, подвергавшихся хирургической биопсии легких (см. табл. 3, 4, и 5).	Слабое «да»

15. У большинства пациентов не следует проводить анализ клеточного состава БАЛ при диагностическом обследовании на ИЛФ, но может быть уместным у ряда больных.	Слабое «нет»
16. Большинству пациентов при обследовании на ИЛФ не следует проводить трансбронхиальную биопсию, но она может быть показана некоторым пациентам.	Слабое «нет»
17. Серологическое тестирование на коллагенозы следует проводить при обследовании на ИЛФ у большинства пациентов.	Слабое «да»
18. Точность диагностики ИЛФ увеличивается при междисциплинарном обсуждении между пульмонологами, радиологами и патологами с опытом в диагностике ИЛФ	Сильное «да»
Лечение	
В настоящее время нет достаточных доказательств в поддержку применения каких-либо конкретных фармакологических методов терапии у больных ИЛФ. Сила рекомендации отражает то, насколько имеются доказательства того, что желательные лечебные эффекты лечения перевешивают нежелательные. «Сильное нет» означает, что для данного вида лечения нет достаточной доказательной базы, то есть качество доказательств низкое или очень низкое (см. табл.1 и 2) и <i>данный вид лечения не может быть показан всем больным.</i> «Слабое да» или «Слабое нет» - означает, что врачи должны быть готовы помочь больным принять соответствующее решение в отношении согласия или отказа от конкретных схем лечения в соответствии с их собственными предпочтениями. Предполагается, что хорошо информированный пациент, сильно желающий фармакологического лечения, сделает выбор из препаратов, получивших слабую рекомендацию против его применения.	
19. Не рекомендуется монотерапия кортикостероидами для лечения ИЛФ.	Сильное «нет»
20. Не рекомендуется применение колхицина для лечения ИЛФ.	Сильное «нет»
21. Не рекомендуется применение Циклоспорин А для лечения ИЛФ.	Сильное «нет»
22. Не рекомендуется комбинированная кортикостероидная и иммуномодулирующая терапия.	Сильное «нет»
23. Не следует назначать комбинацию кортикостероида, азатиоприна и ацетилцистеина большинству больных ИЛФ.	Слабое «нет»
24. Большинство пациентов с ИЛФ не следует лечить монотерапией ацетилцистеином.	Слабое «нет»
25. Не рекомендуется лечение больных ИЛФ γ -интерфероном.	Сильное «нет»
26. Не рекомендуется назначать Босентан в лечении ИЛФ.	Сильное «нет»
27. Не рекомендуется использовать Этанерцепт в лечении ИЛФ.	Сильное «нет»
28. Не рекомендуется применять антикоагулянты для лечения ИЛФ.	Слабое «нет»
29. Лечение Пирфенидоном не рекомендуется большинству больных ИЛФ.	Слабое «нет»
30. Рекомендуется долгосрочная кислородная терапии у пациентов с ИЛФ и клинически значимой гипоксемией.	Сильное «да»
31. Больным с ИЛФ рекомендуется трансплантация легкого.	Сильное «да»
32. Большинство больных с дыхательной недостаточностью, вызванной ИЛФ, не должны подвергаться искусственной вентиляции.	Слабое «нет»
33. Легочная реабилитация может применяться у большинства пациентов с ИЛФ.	Слабое «да»
34. Применение кортикостероидов у пациентов с обострением ИЛФ может быть	Слабое

оправданным.	«да»
35. Легочную гипертензию не следует лечить у большинства пациентов с ИЛФ.	Слабое «нет»
36. Бессимптомную гастроэзофагеальную рефлюксную болезнь следует лечить медикаментозно у большинства больных ИЛФ.	Слабое «да»
37. Больным с ИЛФ можно рекомендовать силденафил	Слабое «да»
38. Больным с ИЛФ не следует рекомендовать иматиниб	Сильное «нет»
Дополнительные мероприятия и мониторинг заболевания	
39. Паллиативная помощь больше направлена на уменьшение симптомов и обеспечение комфорта для пациентов, чем на лечение основного заболевания. Конкретные цели для паллиативной помощи включают облегчение физических и эмоциональных страданий и подразумевают психологическую и духовную поддержку для пациентов и их опекунов. Паллиативная помощь должна рассматриваться как дополнение к лечению основного заболевания	
40. Частыми и трудно поддающимися лечению являются ухудшение кашля и одышки. Ограниченные данные показывают, что кортикостероиды могут быть полезны при хроническом кашле у больных ИЛФ. При тяжелой одышке и кашле могут применяться опиоиды, при условии тщательного мониторинга побочных эффектов. Амбулаторным службам, наблюдающим больных ИЛФ, следует адресовать расширенные рекомендации и особенности ухода за смертельно больными, особенно при тяжелых физиологических нарушениях и коморбидных состояниях. У лежачих больных с ИЛФ, следует рассмотреть вопрос по уходу в условиях хосписа.	
41. Ведение мониторинга больных ИЛФ необходим для активного выявления пациентов с прогрессированием заболевания, ухудшением симптомов, оксигенации крови, и для определения стадии развития болезни или осложнений лечения	
42. Если не выявлена другая причина, наличие любого из нижеследующих изменений следует расценивать как прогрессирование заболевания: - прогрессирующая одышка (при объективной оценке) - прогрессирующее, устойчивое снижение абсолютных значений ФЖЕЛ по сравнению с исходными. - прогрессирующее, устойчивое снижение абсолютных значений диффузионной способности легких (с поправкой на гемоглобин) по сравнению с исходными. - прогрессирование фиброза на КТВР. - обострение заболевания - смерть от дыхательной недостаточности.	

Приложения

Таблица 3. Критерии Компьютерной Томографии высокого разрешения (КТВР) для картины ОИП

Картина ОИП (Все четыре Признака)	Возможный рисунок ОИП (все три критерия)	Противоречит ОИП (любой из семи признаков)
-----------------------------------	--	--

- Преобладание субплевральной и базальной локализации - Ретикулярная деформация - «Сотовое легкое» с/или без тракционных бронхоэктазов - Отсутствие признаков, противоречащих картине ОИП (см. третью колонку)	- Преобладание субплевральной и базальной локализации - Ретикулярная деформация - Отсутствие признаков, противоречащих картине ОИП (см. третью колонку)	- Преобладание поражения верхней или средней доли легкого - Преимущественно перибронховаскулярная локализация - Обширное снижение прозрачности легких по типу «матового стекла» (площадь «матового стекла» больше, чем ретикулярной деформации) - Обилие узелков (билатерально, преимущественно в верхней доле) - Отдельно расположенные кисты (множественные, билатеральные, отдельно от участков «сотового» легкого) - Диффузное мозаичное ослабление легочного рисунка/воздушные ловушки (билатеральное, в трех и более долях) - Консолидация в бронхолегочном сегменте/сегментах доле/долях
---	---	---

ОИП- обычная интерстициальная пневмония

Рисунок 1.

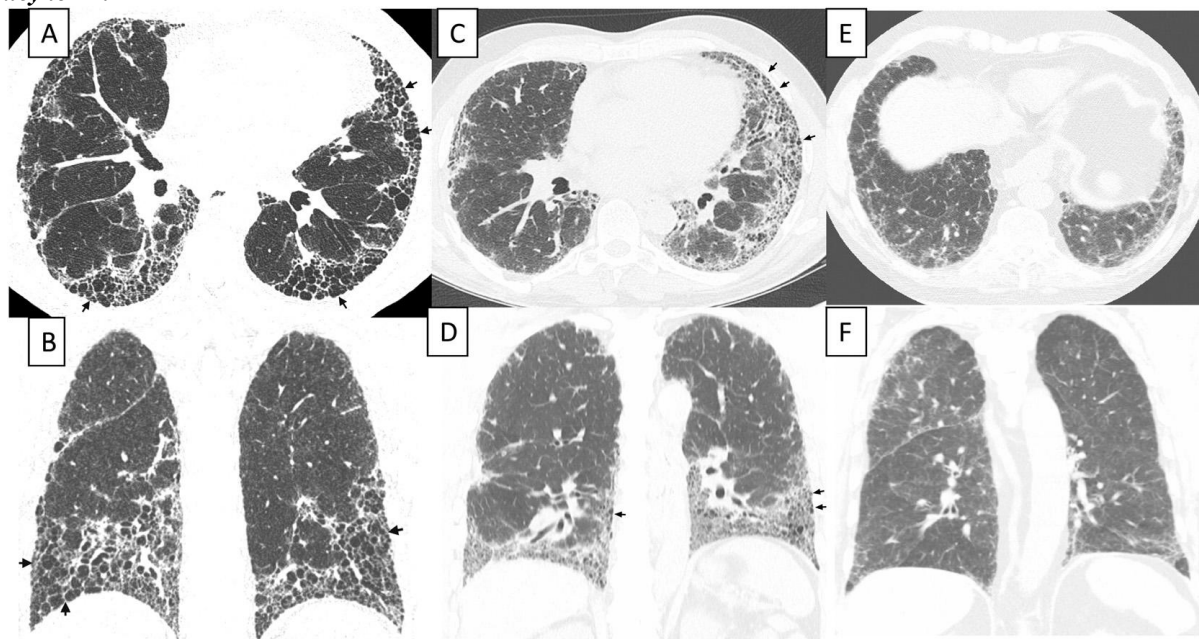


Рисунок 1. Компьютерная Томография с высоким разрешением (КТВР). Компьютерные томограммы

демонстрируют картину обычной интерстициальной пневмонии (ОИП) и возможную картину при ОИП (томограммы А и В). ОИП рисунок с обширной картиной «сотового легкого»: аксиальные и венечные томограммы показывают преимущественно базальную локализацию, периферическую ретикулярную деформацию с множественными слоями «медовых сот» (см. стрелки). На томограммах С и Д картина ОИП с менее выраженным рисунком «сотового легкого»: аксиальные и венечные томограммы показывают преимущественно базальную локализацию, преобладание ретикулярной деформации на периферии с субплевральными «медовыми сотами» (см. стрелки). Возможная ОИП (Е и F): аксиальная и венечная томограммы показывают преимущественно периферическое и базальное расположение ретикулярной деформации с умеренным снижением прозрачности легких по типу «матового стекла», но без «медовых сот»

Таблица 4. Гистопатологические критерии, характерные для ОИП

Картина ОИП (все 4 критерия)	Вероятная ОИП	Возможная ОИП (все три критерия)	Не ОИП (любой из шести критериев)
- доказательство фиброза/архитектурные нарушения, ± «медовые соты», расположенные преимущественно субплеврально/парасептально - неоднородное вовлечение легочной паренхимы в фиброз - скопления фибробластов - нет признаков против диагноза ОИП, предполагающих альтернативный диагноз (см. колонку 4).	- доказательство фиброза/архитектурные нарушения, ± «медовые соты» - отсутствие признаков неоднородного фиброза или скоплений фибробластов, но ни того, ни другого одновременно - нет признаков против диагноза ОИП, предполагающих альтернативный диагноз (см. колонку 4) или - Только изменения по типу «медовых сот»***	- неоднородные или диффузные вовлечения легочной паренхимы в фиброз, с или без интерстициального воспаления - отсутствие других критериев ОИП (см. колонку «Картина ОИП) - нет признаков против диагноза ОИП, предполагающих альтернативный диагноз (см. колонку 4)	- гиалиновые мембраны* - организующаяся пневмония** - гранулёмы - интерстициальные воспалительные клеточные инфильтраты вне «медовых сот» - изменения преимущественно локализируются перибронхиально - другие признаки, подтверждающие альтернативный диагноз

Сокращения: КТРВ = компьютерная томография с высоким разрешением; ОИП = обычная интерстициальная пневмония.

* могут ассоциироваться с обострением идиопатического легочного фиброза.

** изолированная или случайная гранулёма и/или мягкий компонент организующейся пневмонии в редких случаях может сочетаться в биоптатах легких с другими признаками ОИП.

*** Этот сценарий обычно представляет собой конечный этап легочного фиброза, где наряду с «медовыми сотами» в одних сегментах, в других участках может наблюдаться картина ОИП. Такие участки, которые могут перекрывать «медовые соты», обычно хорошо представлены на КТРВ и с помощью КТРВ можно провести предоперационную выборку участков для биопсии, исключив участки с выраженным фиброзом.

Рисунок 2

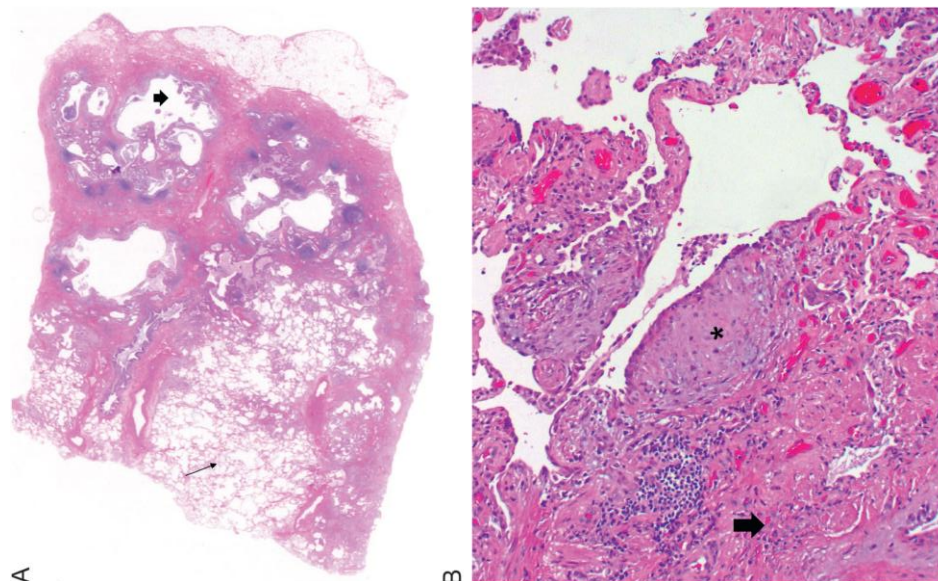


Рис. 2. Картина ОИП в образцах биоптата легких. (А) При микроскопии определяется неоднородный процесс с участками «медовых сот» (толстая стрелка), небольшие участки сохранившейся легочной ткани (тонкая стрелка), и распространяющиеся из субплевральных областей очаги фиброза. (В) К участкам более давнего фиброза (толстая стрелка) прилегает скопление фибробластов (звездочка), распознаваемое по овальной форме и отекая фибробластная ткань, указывающая на недавнее повреждение легких.

Таблица 5. Сочетанное применение Компьютерной Томографии с высоким разрешением и хирургической биопсии легких для диагностики ИЛФ (требуется мультидисциплинарное обсуждение)

Паттерн на КТВР*	Паттерн* при хирургической биопсии легких (если проводилась)	Диагноз ИЛФ?***
ОИП	ОИП Вероятная ОИП Возможная ОИП Неклассифицируемый фиброз**	ДА
	Не ОИП	Нет
Возможная ОИП	ОИП Вероятная ОИП	ДА
	Возможная ОИП Неклассифицируемый фиброз**	Вероятно
	Не ОИП	Нет
Не соответствует ОИП	ОИП	Возможно****
	Вероятная ОИП Возможная ОИП Неклассифицируемый фиброз**	Нет

Определение сокращений: КТВР = компьютерная томография с высоким разрешением; ИЛФ = идиопатический легочный фиброз

ОИП = обычная интерстициальная пневмония

* Паттерны описаны в Таблицах 2 и 3.

** Неклассифицируемый фиброз: при биопсии в некоторых случаях может выявляться картина фиброза, не отвечающего приведенным выше критериям ОИП и других идиопатических интерстициальных пневмоний (1) (см. текст). Результаты данных биопсий называются «неклассифицируемый фиброз».

*** Точность диагностики ИЛФ возрастает при мультидисциплинарном обсуждении (МДО). Это особенно актуально в случаях, когда радиологическая и гистопатологическая картины расходятся (например, на КТВР ОИП не определяется, а гистопатологически – картина ОИП). Есть данные, свидетельствующие об увеличении точности диагностики при МДО среди экспертов по интерстициальным легочным заболеваниям в сравнении с врачами-специалистами в ? (126); рекомендуется своевременное направление к экспертам по интерстициальным заболеваниям легких.

**** Мультидисциплинарное обсуждение должно включать в себя дискуссию о вероятности ошибки во взятии образцов и повторную оценку адекватности техники КТВР. Примечание: в случае «несовместимости с ОИП» паттерна КТВР и результата биопсии легких, возможность диагноза ИЛФ все еще существует и проясняется при МДО среди экспертов по интерстициальным легочным заболеваниям.

Таблица 6. Признаки, ассоциированные с увеличением риска смертности при идиопатическом легочном фиброзе.

Базовые факторы*:

Уровень одышки**

Диффузионная способность легких < 40% от должного

Насыщаемость крови кислородом ≤ 88% во время 6 минутного теста ходьбой

«Сотовое легкое» на КТВР

Легочная гипертензия

Эмфизема легких

Временное изменение факторов:

Увеличение уровня одышки**

Снижение Форсированной Жизненной Емкости Легких ≥ 10% от абсолютной величины

Снижение диффузионной способности легких ≥ 15% от абсолютного значения

Ухудшение фиброза на КТВР

Сокращения: 6MWT = 6-минутный тест ходьбы; Dlco = диффузионная емкость монооксида углерода; КТВР = компьютерная томография с высоким разрешением.

* Базовая форсированная жизненная емкость – прогностическая значимость неясна.

** В настоящее время нет единого подхода к количественной оценке

Рисунок 3



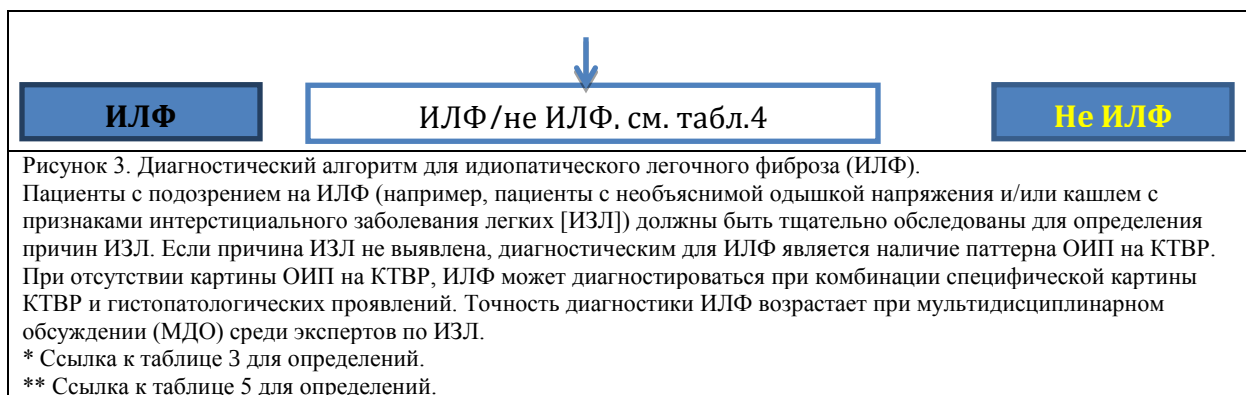


Рисунок 4

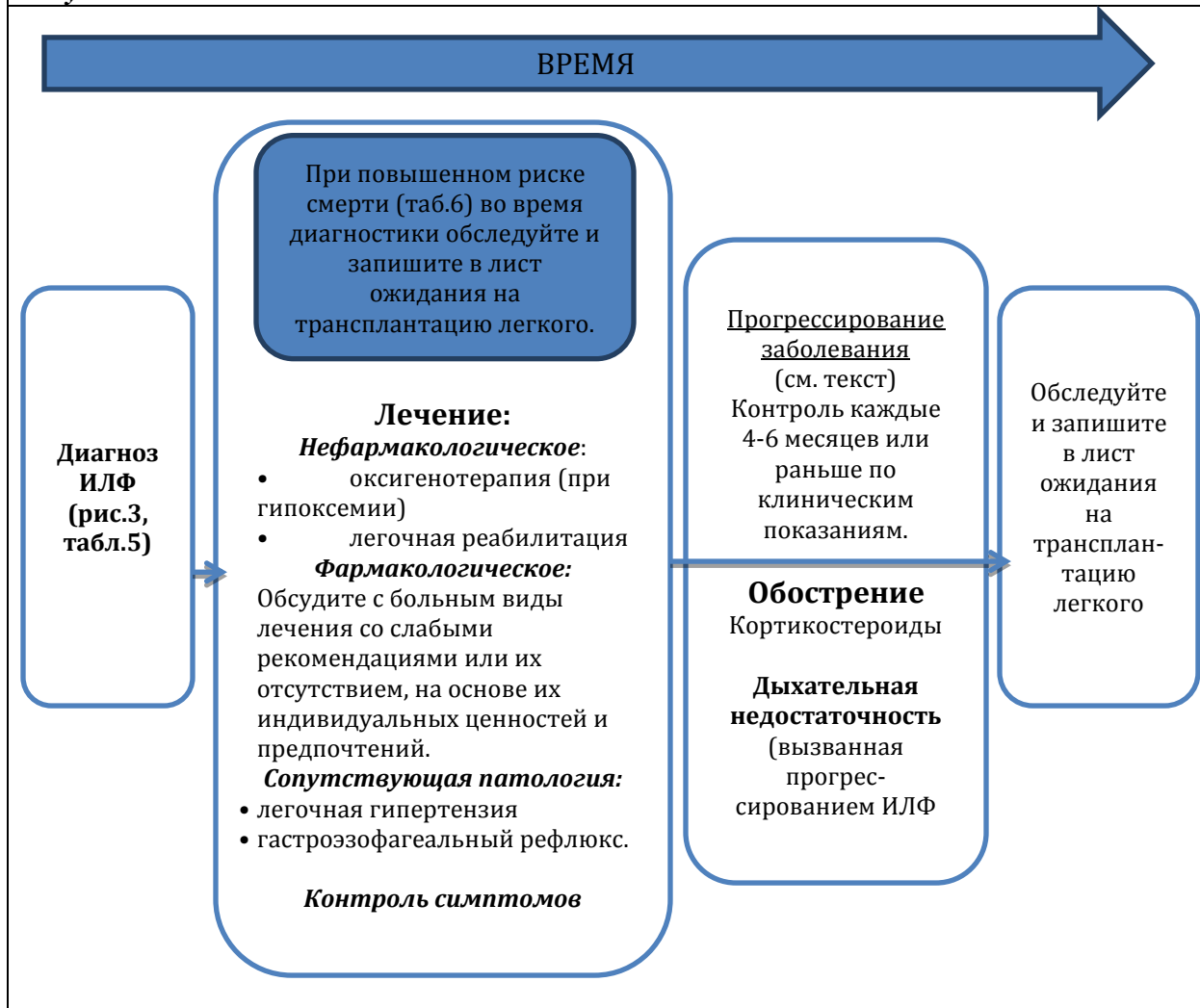


Рисунок 4. Схематичный путь клинического наблюдения за больными ИЛФ. Врачам следует проводить достаточно времени с больными для обсуждения их ценностей, предпочтений и прогноза. Всех пациентов следует оповестить о существующих клинических исследованиях для возможности включения в них. Необходимо рассмотреть вопрос о трансплантации легкого для больных с повышенным риском смерти. Фармакологическое лечение должно применяться у ограниченного числа больных после тщательного отбора незначительного количества пациентов, согласных с возможностью побочных последствий, даже если ожидаемая выгода будет маленькой. Смотрите материал по конкретным рекомендациям для фармакологического лечения. Дополнительная оксигенация (при гипоксемии) и легочная реабилитация рекомендуются в лечении ИЛФ (сильное «да» и слабое «да» соответственно). Необходим постоянный контроль за прогрессированием заболевания и выявлением осложнений через каждые 4 или 6 месяцев или раньше по клиническим показаниям. Кортикостероиды подходят для лечения обострений (слабое «нет»). Искусственная вентиляция легких не рекомендуется большинству пациентов с дыхательной недостаточностью, вызванной прогрессированием ИЛФ (слабое «нет»). Контроль симптомов (паллиативная помощь) больше направлен на уменьшение симптомов (например, кашля или одышки) и обеспечение комфорта для пациентов, чем на лечение

самого заболевания. Расширенные руководства необходимо обсудить в амбулаторных условиях. Смотрите текст для получения дополнительной информации.

Индикаторы мониторинга/ аудита	Ссылки на определенные рекомендации
% пациентов с ИФЛ, которым для подтверждения диагноза проведена биопсия легкого Формула: (пациенты с ИЛФ, которым для подтверждения диагноза проведена биопсия легкого) / (все пациенты, которым выставлен диагноз ИФЛ) X100% Источник данных: амбулаторная карта Частота определения: раз в год Показатель должен стремиться к 100%	Рекомендация 2
% пациентов с ИФЛ, которым для подтверждения диагноза проведена компьютерная томография высокого разрешения (КТВР) Формула: (пациенты с ИЛФ, которым для подтверждения диагноза проведена КТВР) / (все пациенты, которым выставлен диагноз ИФЛ) X100% Источник данных: амбулаторная карта Частота определения: раз в год Показатель должен стремиться к 100%	Рекомендация 2
% пациентов с ИЛФ и клинически значимой гипоксемией получающих долгосрочную кислородную терапию. Формула: (пациенты с ИЛФ и клинически значимой гипоксемией получающих долгосрочную кислородную терапию) / (все пациенты с ИЛФ и клинически значимой гипоксемией) X100% Источник данных: амбулаторная карта Частота определения: раз в год Показатель должен стремиться к 100%	Рекомендация 9

Методология написания клинического руководства
При поддержке консультантов канадской консалтинговой компании CSIN был произведен поиск соответствующего клинического руководства в международных медицинских базах данных. При выборе нескольких клинических руководств консультантами проведена экспертиза и оценка их при помощи инструмента AGREE. На основании результатов оценки было рекомендовано клиническое руководство « An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management, 2010», разработанное ATS/ERS/JRS/ALAT Committee on Idiopathic Pulmonary Fibrosis для адаптации рабочей группой в Казахстане. В процессе проведения адаптации были просмотрены все рекомендации клинического руководства и принято решение о возможности сохранения, модификации или отклонения рекомендаций для соответствия потребностям и контексту внедрения в Казахстане.

Ссылки
www.rcrz.kz