

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
КАФЕДРА ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ ПЕДИАТРИИ

О.В. ПОПОВА

**НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ
ДИСПЛАЗИЕЙ НА АМБУЛАТОРНО-ПОЛИКЛИНИЧЕСКОМ
ЭТАПЕ**

Учебно-методическое пособие

Минск БелМАПО
2016

УДК 616.233/.24-007.17-053.2-08—39.57(0759)

ББК 54.12:57.33я73

П 58

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Белорусской медицинской академии последипломного образования
Протокол № 7 от 09.09. 2016г.

Автор:

Доцент кафедры поликлинической педиатрии БелМАПО, к.м.н. *Попова О.В.*;

Рецензенты:

Лазарчик И.В. – кандидат медицинских наук, заместитель главного врача по
лечебной работе УЗ «Минская областная детская клиническая больница»

вторая кафедра детских болезней ГУО «БГМУ»

Попова О.В.

П 58

Наблюдение детей с бронхолегочной дисплазией на амбула-
торно-поликлиническом этапе: учеб.-метод. пособие /О.В. Попова.
– Минск: БелМАПО, 2016. – 27с.

ISBN 978-985-584-088-7

В пособии представлены подробные данные по основным направлениям
лечения, профилактики и диспансеризации детей с бронхолегочной дисплазией
на амбулаторно-поликлиническом этапе.

Учебно-методическое пособие предназначено для врачей-педиатров,
врачей общей практики, врачей-слушателей курсов повышения квалификации
и студентов медицинских университетов.

УДК 616.233/.24-007.17-053.2-08—39.57(0759)

ББК 54.12:57.33я73

ISBN 978-985-584-088-7

© Попова О.В., 2016

© Оформление Бел МАПО, 2016

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) — это полиэтиологическое хроническое заболевание морфологически незрелых легких, развивающееся у новорожденных, главным образом глубоко недоношенных детей, в результате интенсивной терапии респираторного дистресс – синдрома (РДС) и/или пневмонии. Протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы легких, развитием эмфиземы, фиброза и /или нарушением репликации альвеол; проявляется зависимостью от кислорода в возрасте 28 суток жизни и старше, бронхообструктивным синдромом и симптомами дыхательной недостаточности; характеризуется специфическими рентгенографическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка. Код БЛД в МКБ X пересмотра - P27.0.

БЛД в настоящее время является одним из наиболее распространенным хроническим заболеванием легких у детей грудного и раннего (до 3х лет) возраста.

Данные о частоте БЛД значительно различаются в разных странах мира и в разных медицинских центрах. На показатель заболеваемости влияют используемые критерии диагноза (кислородозависимость в 28 суток жизни или 36 недель постконцептуального возраста (ПКВ)), показатель смертности недоношенных новорожденных, исследуемая популяция, уровень технического оснащения и интенсивность работы стационара. В среднем, по данным разных центров, БЛД на современном этапе развивается у 30% новорожденных детей, нуждающихся в искусственной вентиляции легких (ИВЛ). В целом показатели частоты диагностики БЛД за рубежом существенно превышают отечественные, что может свидетельствовать о гиподиагностике заболевания в нашей стране.

С расширением возможностей терапии возрастает уровень новой БЛД, в то время как частота старой БЛД снижается. В настоящее время частота классической БЛД в структуре БЛД недоношенных составляет 85%, в то время как новая форма заболевания регистрируется у 15% больных.

Факторы риска развития БЛД подразделяются на эндогенные и экзогенные, модифицируемые и немодифицируемые (табл. 1).

Таблица 1

Факторы риска развития БЛД

| Эндогенные | Экзогенные | |
|---|---|---|
| немодифицируемые | модифицируемые | |
| Недоношенность Малая масса тела при рождении Задержка развития легких Генетическая предрасположенность (бронхиальная гиперреактивность, дисплазия соединительной ткани) Врожденный дефицит сурфактанта Белая раса Мужской пол | Недостаточность сурфактанта РДС Функционирующий открытый артериальный проток Надпочечниковая недостаточность Синдром аспирации мекония Гастроэзофагеальный рефлюкс | ИВЛ с высоким средним давлением в дыхательных путях Врожденная и постнатальная вирусная и бактериальная инфекция Нарушение питания Дефицит витамина А, меди, цинка, селена, магния Избыток жидкости и отек легких |

Клинические критерии диагностики БЛД: искусственная вентиляция легких на первой неделе жизни и (или) респираторная терапия с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (nose continuous positive airway pressure, NCPAP); терапия кислородом более 21% в возрасте 28 дней и старше (кислородозависимость); дыхательная недостаточность, бронхообструктивный синдром в возрасте 28 дней и старше, зависимость от кислорода, развивающаяся при проведении кислородотерапии (ИВЛ, NCPAP).

Рентгенологические критерии диагностики БЛД: интерстициальный отек, чередующийся с участками повышенной прозрачности легочной ткани, фиброз, лентообразные уплотнения.

Для установления диагноза БЛД обязательным является также наличие кислородозависимости как собственно в 28 суток жизни, так и в ближайшие к данному сроку дни (до и после). Критерием кислородозависимости является потребность в респираторной терапии для поддержания уровня насыщения крови кислородом $SpO_2 \geq 90\%$.

Классификация. БЛД подразделяется по форме, тяжести и периоду болезни (обострение, ремиссия).

По форме различают БЛД недоношенных (классическую и новую формы) и БЛД доношенных. Классическая форма развивается у недоношенных детей, у которых не применялись препараты сурфактанта для профилактики РДС и имели место «жесткие» режимы ИВЛ. В основе классической формы БЛД лежит повреждение незрелых легких кислородом, давлением, объемом при проведении ИВЛ, ведущее к системной воспалительной реакции, поражению дыхательных путей, фиброзу и эмфиземе. Рентгенологически характерны: вздутие легких, фиброз, буллы. Новая форма развивается у детей с гестационным возрастом менее 32 недель, у которых применялись препараты сурфактанта для профилактики РДС, а респираторная поддержка была щадящей. Рентгенологически характерно гомогенное затемнение легочной ткани без ее вздутия.

Классическая и новая форма БЛД имеют различные патофизиологические механизмы развития. В основе классической формы БЛД, описанной W. H. Northway, лежит повреждение незрелых легких кислородом, давлением и объемом при проведении ИВЛ, ведущее к системной воспалительной реакции, поражению дыхательных путей, фиброзу и эмфиземе. Новая форма БЛД представляет паренхиматозное легочное заболевание, характеризующееся нарушением роста и развития альвеол и сосудов малого круга кровообращения. Основной же причиной нарушения альвеоляризации у детей с новой формой БЛД является недоношенность. К факторам, ингибирующим альвеоляризацию, относятся волюмо— и баротравма (повреждение легких объемом и давлением в ходе ИВЛ), кислород (гипероксия или гипоксия), цитокины, ММП, пре- (хориоамнионит) и постнатальная инфекция, неадекватное питание, кортикостероиды, недоразвитие легочного микроциркуляторного русла. В отличие от классической формы БЛД, при которой ацинус перерастянут или атрофирован, при

новой БЛД определяется уменьшенное количество альвеол с истонченными септами, фиброз выражен минимально (табл. 2).

Таблица 2

Основные различия классической и новой форм БЛД

| | Классическая (старая) | Новая |
|----------------------------|--|---|
| Этиология | Недоношенность, ИВЛ с «жесткими параметрами» | Хориоамнионит, глубокая недоношенность |
| Патогенез | Постнатальное воспаление, фиброз легкого вследствие баро— и волюмотравмы | Недоразвитие легких, нарушение альвеоляризации и роста сосудов легкого, внутриутробное воспаление |
| Патоморфология | Чередование ателектазов с эмфизематозно расширенными участками, тяжелые повреждения респираторного эпителия (гиперплазия, плоскоклеточная метаплазия), выраженная гладкомышечная гиперплазия дыхательных путей, диффузная фибропролиферация, гипертензивное ремоделирование легочных артерий, снижение альвеоляризации и дыхательной поверхности | Меньшая региональная гетерогенность болезни легких, редкое повреждение респираторного эпителия, небольшое утолщение гладкой мускулатуры дыхательных путей, слабо выраженный фиброз межальвеолярных перегородок и перибронхиальных зон, число артерий уменьшено (дисморфизм); меньшее число, больший размер, «упрощение» альвеол |
| Гестационный возраст | Любой | Менее 32 недель, обычно 24—28 недель |
| Респираторная терапия | ИВЛ с «жесткими параметрами» | НСРАР, кислород в палатку или диффузно; ИВЛ не обязательно |
| РДС | Во всех случаях | Не обязательно |
| Терапия сурфактантом | Не проводилась | Проводилась |
| Тяжесть | Чаще тяжелая | Чаще легкая |
| БОС | Часто | Редко |
| Легочная гипертензия | Часто | Редко |
| Рентгенологическая картина | Интерстициальный отек, сменяемый гиперинфляцией, буллами, лентообразными уплотнениями | Равномерное затенение («затуманенность»), негетерогенность легочной ткани с мелкими или более крупными уплотнениями, в тяжелых случаях — повышенная воздушность |
| Исходы | Клиническое выздоровление, эмфизема, хронический бронхит, облитерирующий бронхиолит | Не ясны |

БЛД доношенных развивается у детей, рожденных в срок клинически и рентгенологически сходна с классической формой БЛД недоношенных. БЛД доношенных развивается в редких случаях (не более 5% от всех больных с БЛД) при проведении в неонатальном периоде ИВЛ с высокими значениями

среднего давления в дыхательных путях, часто после синдрома аспирация мекония, при нозокомиальной пневмонии или в случаях проведения ИВЛ в связи с хирургическими вмешательствами.

По тяжести БЛД подразделяется на легкую, среднетяжелую и тяжелую (табл. 3).

Таблица 3

Критерии тяжести БЛД

| Тяжесть | Критерии тяжести | | |
|--|---|---|--|
| | анамнестические* | клинические | Рентгенологические |
| Легкая | Дыхание комнатным воздухом | Симптомы бронхиальной обструкции отсутствуют, могут появляться при присоединении ОРЗ | Вздутие грудной клетки отсутствует или выражено минимально (сумма счета по передним и задним отрезкам ребер не более 15,5) |
| Среднетяжелая | Потребность в кислороде менее 30% | Симптомы бронхиальной обструкции умеренно выражены, усиливаются при присоединении ОРЗ, одышка при физической нагрузке | Вздутие грудной клетки имеется (сумма счета по передним и задним отрезкам ребер от 15,5 до 17), локально — фокусы повышения прозрачности, отдельные участки пневмосклероза |
| Тяжелая | Потребность в кислороде более 30% и (или) ИВЛ с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (НСРАР) | Симптомы бронхиальной обструкции выражены вне обострения, одышка в покое | Вздутие грудной клетки выражено (сумма счета по передним и задним отрезкам ребер 17 и более), буллы, множественные участки пневмосклероза |
| * Уточняется состояние кислородозависимости в 36 недель постконцептуального возраста (у детей, рожденных до 32 недели гестации) или в период с 28-го по 56-й день жизни (у детей, рожденных после 32 недель гестации) или при выписке (что наступит раньше). | | | |

Осложнения БЛД: хроническая дыхательная недостаточность, острая дыхательная недостаточность на фоне хронической, ателектаз, легочная гипертензия, легочное сердце, системная артериальная гипертензия, недостаточность кровообращения, гипотрофия.

Диагноз «бронхолегочная дисплазия» правомерен в качестве самостоятельного только у детей до 3-летнего возраста. В более старшем возрасте БЛД указывается лишь как заболевание, имевшее место в анамнезе.

При формулировке диагноза и указании формы заболевания (классическая или новая) фразу «БЛД недоношенных» в диагноз можно не выносить (в последующем в общем диагнозе обычно указывается срок родов, например, «недоношенность, 28 недель»).

Пример формулировки диагноза: «Бронхолегочная дисплазия, классическая форма, тяжелая, неполная ремиссия, хроническая дыхательная недостаточность». В возрасте до 28 суток жизни диагноз БЛД не может быть установлен, до 28 суток жизни правомочны такие формулировки, как «формирование БЛД» или «группа риска по БЛД».

У детей первого года жизни анамнестические, клинические и рентгенологические критерии тяжести сопоставимы друг с другом. В возрасте старше одного года тяжесть БЛД, оцененная на основании клинических критериев, может уменьшаться в сторону более легкой, подобно тому, как это имеет место при бронхиальной астме.

У каждого кислородозависимого ребенка в возрасте 28 и ближайших суток жизни необходимо предполагать БЛД. Состояние кислородозависимости в 36 недель ПКВ или при выписке — критерий не диагноза БЛД, а ее тяжести.

При развитии эпизодов бронхиальной обструкции или персистенции одышки у детей с БЛД после неонатального периода прежде всего должны быть исключены обострение заболевания, ХДН (соответственно). В этом случае диагноз может быть сформулирован, например, следующим образом: «БЛД, среднетяжелое течение, тяжелое обострение».

Для оценки степени хронической дыхательной недостаточности у детей с БЛД используются показатели газового состава крови (PaO_2 и SaO_2). Оценка показателя SaO_2 является предпочтительной.

Степень ХДН устанавливается в соответствии с унифицированной классификацией (табл. 4).

Таблица 4

Классификация дыхательной недостаточности по степеням тяжести

| Степень ДН | PaO_2 мм. рт. ст. | $SaO_2\%$ |
|------------|---------------------|-----------|
| Норма | ≥ 80 | ≥ 95 |
| I | 60—79 | 90—94 |
| II | 40—59 | 75—89 |
| III | < 40 | < 75 |

Пациенты со II и III степенью ХДН нуждаются в кислородотерапии. *В ряде случаев (при II степени) допустимо ее проведение в домашних условиях.*

Современные исследования демонстрируют значительное снижение смертности у детей с БЛД, составляющей 4,1% у детей первых трех месяцев жизни и 1,2—2,6% — в грудном возрасте. Наиболее распространенными причинами смерти детей с БЛД являются сердечно-легочная недостаточность вследствие легочного сердца и RSV- бронхолит (обострение БЛД).

Факторы неблагоприятного прогноза при БЛД: задержка внутриутробного развития; продолжительная ИВЛ, в частности более 6 месяцев; ВЖК; легочная гипертензия; необходимость дотации кислорода в возрасте старше года.

Превентивные стратегии в отношении БЛД нацелены на предотвращение или минимизацию повреждения легких и стимуляцию их роста. Фармакологические воздействия при БЛД направлены на минимизацию повреждения легких, предупреждение гипоксемии, предупреждение легочной гипертензии, купирование интерстициального отека, воспаления, бронхиальной обструкции и поддержание роста и стимуляцию репарации легких. БЛД является крайне трудно поддающимся лечению заболеванием. Значительная часть применяемых терапевтических и профилактических стратегий у детей с БЛД в большой степени основывается на экстраполяции данных о патофизиологии этого заболевания (табл. 5).

Таблица 5

Профилактические стратегии БЛД

| Механизмы развития БЛД | Профилактические и терапевтические вмешательства |
|---|--|
| Недоразвитие легкого, недостаточное питание и повышенная энергетическая потребность РДС, недостаточность сурфактанта Гипоксия Волюмотравма, баротравма легких Усиленное питание Заместительная терапия сурфактантом Кислород, гемотрансфузии Адекватные техники вентиляции Открытый артериальный проток (ОАП) Оксидантный стресс Бактериальная инфекция Воспаление Задержка жидкости и отек легких Легочная гипертензия Бронхиальная обструкция Метаплазия эпителия Респираторно-синцитиальная вирусная (RSV) инфекция | Закрытие ОАП Супероксиддисмутаза Антибиотики Глюкокортикостероиды, кромоны Диуретики Кислород, оксид азота Бронхолитики Витамин А Моноклональные антитела к RSV паливизума (Синагис) |

В настоящее время все большее внедрение получают клинические рекомендации, основанные не на патофизиологических представлениях о заболевании, а на методологии доказательной медицины, прежде всего на рандомизированных контролируемых исследованиях. Имеющиеся на сегодняшний день данные об эффективности терапевтических и профилактических вмешательств, применяемых у пациентов с БЛД, позволяют подразделить вмешательства на две группы (табл. 6).

Терапевтические и профилактические стратегии при БЛД с позиций медицины, основанной на доказательствах

| Снижают частоту развития БЛД | Не снижают частоту развития БЛД |
|--|--|
| Раннее профилактическое введение сурфактанта Кислородотерапия для поддержания SaO ₂ 92—95% (для детей с легочной гипертензией — 94—96%) Кофеин Системные стероиды Витамин А | Пациент- триггерная вентиляция Высокочастотная струйная вентиляция Постоянное положительное давление в дыхательных путях через носовые катетеры Диуретики Бронхолитики Ингаляционные глюкокортикостероиды Антенатальное применение стероидов Рилизинг-фактор тиреотропного гормона Лечебное применение сурфактанта NO Полиненасыщенные жирные кислоты Супероксиддисмутаза Усиленное питание Ограничение жидкости Медикаментозное или хирургическое закрытие ОАП Кромоны |

В организации медицинской помощи пациентам с БЛД выделяют четыре этапа:

- отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных;
- второй этап выхаживания;
- **амбулаторный этап**;
- стационар при развитии обострений заболевания.

Для врача-педиатра участкового немаловажным является знание условий выписки ребенка с БЛД из родильного дома (стационара).

Ребенок может быть выписан домой под амбулаторное наблюдение при следующих условиях:

- пациент не нуждается в дополнительном кислороде, при этом показатели PaO₂ артериальной крови выше 55 мм рт. ст., SaO₂ не ниже 90% при дыхании атмосферным воздухом;
- отсутствуют острые заболевания;
- отсутствуют воспалительные изменения в общем анализе крови;
- наблюдается стабильная рентгенографическая картина в легких;
- присутствует самостоятельное сосание и положительная динамика массы тела.

Для детей с легочной гипертензией должны соответствовать показатели SaO₂ составляют не ниже 94—96%. У этой группы пациентов очень важно не допустить развития гипоксемии, поскольку низкое PaO₂ способствует спазму сосудов легких и развитию легочного сердца. Кислород у больных БЛД, осложненной легочной гипертензией, является основным лекарственным средством. Они могут получать кислород дома с помощью назальных канюль, концентраторов кислорода. Это сокращает сроки пребывания детей в стационаре.

Выписка кислородозависимого ребенка с БЛД из стационара возможна при следующих условиях:

— единственной текущей медицинской потребностью ребенка является потребность в дополнительном кислороде, т. е. он не нуждается в зондовом питании;

— ребенок имеет хорошие темпы роста;

— у ребенка нет частых эпизодов десатурации;

— дома есть возможность проведения кислородотерапии под контролем пульсоксиметрии.

Таким образом, дети с тяжелой БЛД, осложненной развитием ХДН II степени (SaO_2 75—89%, $\text{PaO}_2 \geq 40$ —59 мм рт. ст.), тяжелой легочной гипертензией нуждаются в домашней кислородотерапии (не менее 15 ч/сут) для поддержания SaO_2 выше 92%, а больные с легочной гипертензией — выше 94% с продолжительной пульсоксиметрией.

Дополнительным ограничением для выписки детей с БЛД может явиться сопутствующее тяжелое перинатальное поражение нервной системы.

Амбулаторный этап ведения детей с бронхолегочной дисплазией (после выписки со второго этапа выхаживания/стационара)

Дальнейшее после неонатального периода клиническое течение БЛД волнообразное, зависит от выраженности морфологических и функциональных нарушений. У большинства больных отмечается медленное, но четкое улучшение и нормализация состояния через 6—12 месяцев. У части больных с тяжелой БЛД нарушения сохраняются длительно. Стойкое тахипноэ, периодический стридор, в том числе в результате ГЭР или трахеобронхомалации, повторные пневмонии встречаются на первом году значительно чаще, чем на втором. Тяжелая БЛД характеризуется симптомами ХДН, в ряде случаев (4%) требующей домашней кислородотерапии. Симптомы ХДН у детей с БЛД включают цианоз, тахипноэ (до 60 в минуту в покое и до 80 в минуту при минимальной физической нагрузке, вне зависимости от возраста), одышку с втяжением межреберий и западением грудины при дыхании. С наибольшей частотой данные симптомы регистрировались у детей с классической формой БЛД недоношенных и БЛД доношенных.

Бронхолегочная дисплазия рассматривается в качестве модифицирующего (в сторону тяжелого течения) фактора течения пневмонии, является показанием для госпитализации детей раннего возраста с пневмонией.

В первые три года жизни дети с БЛД склонны к более частому возникновению персистирующих респираторных симптомов и заболеваний, протекающих с бронхо-обструктивным синдромом (БОС). Легочные инфекции (бронхиолиты RSV-этиологии, пневмонии, в том числе аспирационные) носят рецидивирующий характер, являясь причиной обострений заболевания, регоспитализаций, непосредственной причиной смерти детей с БЛД.

БЛД, описанная первоначально как ятрогения у недоношенных детей, в настоящее время рассматривается как нозологически самостоятельный вариант хронического обструктивного заболевания легких у детей. Этому получены клинические и лабораторно-инструментальные доказательства, базирующиеся на результатах наблюдения детей с БЛД после периода новорожденности и взрослых, имевших БЛД в анамнезе (табл. 7).

Таблица 7

Особенности патологического процесса в различные возрастные периоды у детей с БЛД

| Возраст | Признак |
|-------------|---|
| До 1 года | Высокие концентрации в сыворотке крови интерлейкинов 1в и –12, повышение экспрессии матриксных металлопротеиназ и их тканевого ингибитора, изменение активности ферментов системы антиоксидантной защиты (супероксиддисмутаза, каталаза, глутатионапероксидаза) |
| До 2—3 лет | Высокая частота хронической дыхательной недостаточности и потенциально летальных бронхиолитов, чаще RS- вирусной этиологии — обострений заболевания, отличных от обострений бронхиальной астмы, обструктивного бронхита у детей без БЛД 5—10 До 2—10 лет Хроническое лимфоцитарно-нейтрофильное воспаление слизистой оболочки бронхов с повреждением эпителия |
| До 10 лет | Колонизация респираторного тракта <i>S. pneumoniae</i> , <i>H. influenzae</i> , грам-отрицательными условно-патогенными бактериями, <i>S. aureus</i> |
| До 5—18 лет | Снижение пиковой скорости выдоха, экспираторных объемов, диффузионной способности, повышение бронхиального сопротивления, остаточного объема легких, акустической работы дыхания, бронхиальная гиперреактивность |
| До 3—18 лет | Персистирующие изменения на рентгенограммах и КТ грудной клетки (гиперинфляция, нервномерность пневматизации, фиброз, буллы) |

Диспансеризация детей с БЛД на амбулаторном этапе предусматривает дифференцированное ведение больных в зависимости от формы, периода и тяжести заболевания, особенностей его клинического течения, развития осложнений.

Медицинскую помощь пациентам с БЛД на всех указанных этапах оказывают совместно разные врачи-специалисты. Наблюдение детей с БЛД и БЛД в анамнезе осуществляют врачи-педиатры участковые, врачи общей практики (семейные врачи) с учетом рекомендаций врачей пульмонологов. На участкового педиатра возлагаются постоянное наблюдение за ребенком во все периоды заболевания, контроль массо-ростовых показателей, определение показаний для госпитализации при обострении заболевания. Ребенок с БЛД на амбулаторном этапе регулярно наблюдается пульмонологом (возможно в детском пульмонологическом центре). Врач пульмонолог определяет индивидуальную тактику ведения и терапии. Необходимо также комплексное обследование для установления исходов заболевания и проведение дифференциальной диагностики с другими хроническими заболеваниями легких (бронхиальная астма, муковисцидоз, врожденные пороки развития легких).

При осмотре больных особое внимание следует обращать на общее состояние детей, степень выраженности симптомов ХДН, физикальные изменения в легких, изменения со стороны сердечно-сосудистой системы. Проводится обязательный контроль массо-ростовых прибавок, психомоторного развития, лечение сопутствующей патологии.

На протяжении первых трех лет жизни больные БЛД нуждаются в ежемесячном наблюдении пульмонолога (табл. 8).

Таблица 8

Частота осмотров пульмонологом детей с БЛД

| Тяжесть БЛД | Возраст | |
|-----------------------|---------------------|---------------------|
| | до 1 года | до 3 лет |
| Легкая | 1 раз в 3—6 месяцев | По необходимости |
| Среднетяжелая/тяжелая | Ежемесячно | 1 раз в 3—6 месяцев |

Врач-пульмонолог пациентам с БЛД:

- определяет программу и кратность дополнительных обследований, показания для консультаций специалистов;
- взаимодействует с участковым педиатром и другими специалистами для осуществления комплекса лечебных и реабилитационных мероприятий;
- оказывает консультативную помощь в решении вопросов о наличии показаний для установления инвалидности;
- устанавливает исход заболевания к трехлетнему возрасту.

Особого внимания заслуживают дети со среднетяжелой и тяжелой БЛД, получающие базисную и кислородотерапию и имеющие осложнения заболевания.

Программа обследований детей с БЛД на амбулаторном этапе представлена в таблице 9.

Рентгенологическое обследование. Рентгенографические признаки заболевания сохраняются длительно. Существенные трудности могут возникнуть при диагностике пневмонии у детей с БЛД. Пневмония у данных пациентов чаще носит сегментарный характер, развиваясь в зонах персистирующих с неонатального периода ателектазов (фиброателектазов).

При ухудшении состояния обязательен анализ предыдущих рентгенограмм, по сравнению с которыми более четко выявляются вновь появившиеся изменения; о пневмонии будут свидетельствовать свежие инфильтративные изменения либо появившаяся нечеткость в периателектатических участках.

Высокоразрешающая компьютерная томография легких может быть рекомендована детям с БЛД при проведении дифференциальной диагностики с другими бронхолегочными заболеваниями, задержке клинического выздоровления, при подозрении на развитие облитерирующего бронхиолита в исходе БЛД, для исключения врожденных пороков развития легких.

Необходимые исследования у детей с БЛД на амбулаторном этапе

| Исследования | Частота | Примечание |
|--|----------------------|---|
| Общий клинический анализ крови | 1 раз в 6 месяцев | Чаще у детей с анемией недоношенных |
| Пульсоксиметрия, определение газов крови | По показаниям | При обострениях заболевания, при персистирующих симптомах ХДН у детей с тяжелой БЛД при каждом визите |
| Рентгенография органов грудной клетки | 1 раз в 6—12 месяцев | Проводится при выписке, обострениях заболевания, в возрасте 6—12 месяцев у детей с тяжелой БЛД, далее ежегодно до достижения трехлетнего возраста при среднетяжелой, тяжелой БЛД |
| Компьютерная томография органов грудной клетки | По показаниям | При задержке клинического выздоровления, при подозрении на развитие облитерирующего бронхолита в исходе БЛД, врожденные пороки развития легких |
| Электрокардиография | 1 раз в 6 месяцев | Чаще при развитии легочной гипертензии и для контроля ее терапии |
| Эхокардиография с определением давления в легочной артерии | 1 раз в 3—6 месяцев | |
| Измерение артериального давления | 1 раз в 3—6 месяцев | Для исключения артериальной гипертензии при каждом визите |
| Бронхофонография с бронхолитической пробой | 1 раз в год | При задержке клинического выздоровления или возобновлении рецидивов бронхиальной обструкции после периода их отсутствия, клиника — анамнестических признаках ее атопического генеза |
| Спирометрия* | 1 раз в год | |
| Аллергологическое обследование | По показаниям | |

*У детей в возрасте старше 5 лет.

При исследовании газов крови необходимо учитывать, что если ребенок с БЛД плакал во время забора крови, результаты *невозможно* интерпретировать, так как в этом случае, как и при физической нагрузке, кормлении, у детей с БЛД очень быстро и резко нарастает гипоксемия. Единственным достоверным методом мониторинга оксигенации у детей с БЛД является транскутанная пульсоксиметрия.

Диагностика респираторных инфекций. Подтвердить бактериальную этиологию респираторной инфекции может исследование общего анализа крови, определение СРБ, прокальцитониновый тест. Отличить БЛД от вирусной, микоплазменной, хламидийной, пневмоцистной пневмонии без этиологической диагностики последней практически невозможно.

При необходимости дети с БЛД могут быть направлены в стационар для проведения эндоскопического исследования респираторного тракта (ларинго-, трахеобронхоскопия) с целью исключения патологии гортани, трахеи, анатомических дефектов бронхов, посева мокроты, цитологического исследования.

Рекомендуемый кардиоваскулярный мониторинг у детей грудного и раннего возраста с БЛД включает ЭКГ, контроль артериального давления, Эхо - КГ с определением давления в легочной артерии, у детей с высокой легочной гипертензией — продолжительную пульсоксиметрию. Необходимость пролонгированной пульсоксиметрии у детей с высокой легочной гипертензией продиктована тем, что продолжительные или повторяющиеся периоды острой гипоксемии являются наиболее вероятными причинами стабильной легочной гипертензии у детей с БЛД и ее трансформации в легочное сердце.

Организация питания. Улучшение состояния детей с БЛД происходит по мере роста и развития легких. Достаточные темпы роста обеспечиваются повышенной калорийностью питания и достаточным содержанием белка (140 ккал/кг/сут, 24—30 дополнительных ккал на 30 мл смеси, 3—3,5 г/кг белка в сутки). До достижения массы тела 2500—3000 г рекомендуется калорийность питания не менее 130 ккал/кг/сут при искусственном вскармливании, 140 ккал/кг/сут — при смешанном с последующим снижением на 5 ккал/кг ежемесячно при соответствующей прибавке массы. Предпочтительно вскармливание грудным молоком с фортификатором, при его отсутствии используют смеси для недоношенных детей. При массе 2500 г, если ребенок получал смесь с содержанием белка не более 2,2 г/100 мл, должен переводиться на последующие смеси для недоношенных (специализированные смеси для недоношенных после выписки из стационара), отличающиеся от стандартных смесей для доношенных повышенным содержанием белка, витаминов Е, А, С, Д, кальция, фосфора, железа, нуклеотидов, пребиотиков. Назначение данным детям смесей для доношенных детей приводит к более медленному нарастанию «тощей массы», замедленным темпам роста.

Расчет объема питания проводится калорийным способом (130 ккал/кг). Введение стандартной смеси начинается *постепенно* (если не используется специализированная смесь после выписки). Однако, специализированный продукт не вытесняется полностью из рациона питания ребенка, а может сохраняться в объеме около 30% в течение нескольких месяцев! В питании глубоко незрелых детей специализированная смесь в объеме 1—2 кормлений может сохраняться до 6—9-месячного возраста, что позволяет увеличить скорость роста и предотвратить развитие остеопении. Белок не должен превышать 4 г/кг.

Профилактика RSV-инфекции имеет особую актуальность для пациентов с БЛД, так как бронхиолиты RSV-этиологии носят у этих детей рецидивирующий характер, повторяются часто и являются причиной не только обострения основного заболевания с последующей госпитализацией, но и могут быть причиной смерти детей с БЛД. Для пассивной иммунопрофилактики RSV-инфекции у детей с БЛД в международной практике используется паливизумаб (Синагис). В Республике Беларусь в настоящее время данный препарат не заре-

гистрирован. Авторские наблюдения за детьми с БЛД, прибывшими из стран ближнего зарубежья и получавших/получающих паливизумаб свидетельствуют о высокой его эффективности (обострения реже, легче, короче). Паливизумаб эффективно используется у пациентов групп риска тяжелого течения RSV-инфекции, к которым относятся недоношенные детям, рожденные до 35 недель гестации, дети с БЛД и врожденными пороками сердца. Этот препарат представляет собой гуманизированные моноклональные антитела IgG1, взаимодействующие с эпитопом А антигена белка слияния (белок F) RSV. Белок F — поверхностный вирусный гликопротеид RSV, отличающийся высокой консервативностью у различных штаммов вируса. Молекула паливизумаба состоит из человеческих (95%) и мышинных (5%) последовательностей. Паливизумаб проявляет выраженное нейтрализующее и ингибирующее действие на белки слияния штаммов RSV подтипов А и В. Снижение частоты обострений БЛД и госпитализаций в связи с ними, их продолжительности и тяжести и безопасность паливизумаба у детей с БЛД подтверждена в многоцентровом рандомизированном (2:1) двойном слепом плацебо-контролируемом исследовании IMpract-RSV. Показанием к применению паливизумаба является профилактика тяжелой инфекции нижних дыхательных путей, вызванной RSV, у детей с высоким риском заражения данным вирусом, к которым относятся: дети в возрасте до 6 месяцев, рожденные на 35-й неделе беременности или ранее; дети в возрасте до 2 лет, которым требовалось лечение по поводу БЛД в течение последних 6 месяцев (данная терапия может включать дополнительный кислород, системные и (или) ингаляционные кортикостероиды, системные и ингаляционные бронходилататоры, диуретики); дети в возрасте до 2 лет с гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца.

Паливизумаб противопоказан при повышенной чувствительности к препарату или к одному из вспомогательных веществ или к другим человеческим моноклональным антителам. Паливизумаб вводят внутримышечно, предпочтительно в наружную боковую область бедра в стандартных асептических условиях. Если объем дозы превышает 1 мл, то препарат вводят в несколько мест. Разовая доза препарата составляет 15 мг на 1 кг массы тела. Схема применения состоит из 5 инъекций препарата, проводимых с интервалом 1 месяц в течение сезонного подъема заболеваемости, вызываемой RSV (с октября — декабря до марта — апреля). Предпочтительно, чтобы первая инъекция была произведена до начала подъема заболеваемости. Преимущества более длительного применения препарата не установлены. Детям, которые были инфицированы RSV во время применения паливизумаба, рекомендуется продолжить его применение ежемесячно в течение всего подъема заболеваемости, чтобы снизить риск реинфекции.

Скорейшее внедрение паливизумаба (Синагис) в отечественную практику несомненно внесет существенный вклад в повышение эффективности противорецидивной терапии БЛД и снижению смертности детей с БЛД.

Вакцинация. Детям с БЛД рекомендуется выполнение вакцинации в полном объеме. Важна вакцинация противопневмококковой вакциной.

Базисная терапия БЛД ингаляционными стероидами (ИКС). Персистирующее хроническое воспаление у детей с БЛД, клиническим эквивалентом которого являются обострения заболевания, определяет назначение данным пациентам базисной противовоспалительной терапии ИКС. Данная терапия рекомендуется детям грудного и раннего возраста, страдающим среднетяжелой и тяжелой классической БЛД недоношенных, БЛД доношенных, при частых обострениях, сопровождающихся БОС, и госпитализациях по поводу обострений и доказанной эффективности. Дети с легкой и новой формой БЛД недоношенных в базисной терапии ИКС не нуждаются.

Показаниями для назначения базисной терапии являются:

- симптомы ХДН (тахипноэ, одышка) и бронхиальной обструкции вне обострения заболевания;
- частые обострения заболевания;
- развитие облитерирующего бронхолита, среднетяжелой/тяжелой бронхиальной астмы.

Критериями прекращения базисной терапии являются:

- отсутствие обострений заболевания при ОРЗ;
- ликвидация симптомов ХДН; — нормализация показателей газов крови;
- уменьшение гиперинфляции на рентгенограмме органов грудной клетки;
- отсутствие развития облитерирующего бронхолита, бронхиальной астмы.

Иногда базисная терапия может быть возобновлена на короткий срок (до 1—3 месяцев) после перенесенного тяжелого обострения БЛД. Можно считать, что если ребенок, не находящийся уже на базисной терапии ИКС, переносит ОРЗ без обострения БЛД, то в базисной терапии такой ребенок не нуждается.

Отмена ИКС проводится постепенно (на 10% дозы в неделю) в зависимости от тяжести болезни. Длительность курса базисной терапии определяется тяжестью заболевания и может иметь срок от 3 месяцев до 3 лет.

Дети с тяжелой БЛД, осложненной развитием ХДН II степени (SaO_2 75—89%, $\text{PaO}_2 \geq 40$ —59 мм рт. ст.), тяжелой легочной гипертензией нуждаются в **домашней кислородотерапии** (не менее 15 ч/сут) с продолжительной пульсоксиметрией для поддержания SaO_2 выше 92%, а у больных с легочной гипертензией — выше 94%. Кислород требует четкого соблюдения правил дозирования. При использовании назальных канюль большинству больных БЛД достаточно потока кислорода 1—2 л/мин, хотя у наиболее тяжелых пациентов и при ингаляциях кислорода в палатку поток может быть увеличен до 4—5 л/мин. В ночное время и при физических нагрузках может потребоваться увеличение потока кислорода.

Для проведения длительной кислородотерапии в домашних условиях необходимы автономные и портативные источники кислорода. Наиболее широкое применение в настоящее время для этой цели находят концентраторы кислорода. Баллоны со сжатым газом в последнее время в качестве постоянного

источника кислорода не используются. Небольшие баллоны весом 1,4 кг или 3 кг могут быть использованы как источник кислорода во время прогулок, поездок. При потоке 2 л/мин одного баллона хватает на 1,2 или 2,5 часа соответственно.

Эффекты домашней кислородотерапии у детей с БЛД включают в себя улучшение роста и репарации легких, качества жизни; уменьшение степени легочной гипертензии, правожелудочковой сердечной недостаточности, одышки; профилактику развития легочного сердца и внезапной младенческой смерти. Побочные эффекты кислорода включают нарушение мукоцилиарного клиренса, системную вазоконстрикцию, задержку углекислоты.

При использовании кислорода запрещается курение в помещении. Резервуары с кислородом не должны находиться рядом с источниками огня и тепла.

Отлучение ребенка от кислорода в амбулаторных условиях проводится под контролем показателей газового состава крови. При этом необходимо придерживаться следующих принципов:

- рекомендуется прекращать кислородотерапию при стабильном состоянии ребенка и только после отмены диуретиков и системных стероидов;
- необходим контроль SaO_2 после дыхания атмосферным воздухом в течение 10 минут с интервалом в 2 недели в сомнительных случаях;
- если кислородозависимые дети без легочной гипертензии могут поддерживать SaO_2 в пределах более 90% при дыхании комнатным воздухом в течение хотя бы 40 минут, то их можно отлучать от дополнительного кислорода;
- если уровни SaO_2 нормальные, прекращают кислородотерапию во время бодрствования, но продолжают во время сна. Нормальные уровни SaO_2 во время сна являются критерием отмены кислородотерапии;
- в том случае, если после отмены кислородотерапии ребенок имеет низкую прибавку в весе (менее 15-30 г/сут), несмотря на гиперкалорийную диету, круглосуточная кислородотерапия должна возобновиться, так как низкая прибавка в весе – это критерий эпизодов гипоксемии.

Обострение бронхолегочной дисплазии характеризуется ухудшением состояния больного, что проявляется усилением симптомов бронхиальной обструкции, развитием острой дыхательной недостаточности, у тяжелых больных — на фоне хронической, как правило, при присоединении ОРИ. Основным этиологическим фактором обострений БЛД является RSV. У детей с БЛД более высокие показатели госпитализаций и летальности при RSV- инфекции по сравнению с детьми, не имеющими данного хронического заболевания легких. Летальность у детей с БЛД с RSV- бронхолитом составляет 3,5—8,6%, что намного выше по сравнению с детьми без БЛД, у которых летальность не превышает 0,2%.

Постнатальное инфицирование *M. hominis*, *M. pneumoniae*, *S. pneumoniae*, цитомегаловирусом, *P. jirovici (carinii)*, вирусом простого герпеса I, II типов и *S. trachomatis* также может ассоциироваться с развитием обострений БЛД. В очень редких случаях обострения БЛД могут быть вызваны воздействием неинфекционных триггеров — поллютантов, смога, резких запахов, аллер-

генов. У таких детей необходимо проводить дифференциальный диагноз с бронхиальной астмой.

Начало обострения острое. Основными жалобами при обострении БЛД являются лихорадка, одышка, кашель — в начале заболевания сухой и затем становящийся влажным. У части детей кашель носит коклюшеподобный характер (приступообразный без реприз), могут появляться дистанционные хрипы. Состояние более чем у половины детей оценивается как тяжелое за счет дыхательной недостаточности (цианоз, вздутие грудной клетки, тахипноэ, одышка экспираторного или смешанного характера) и инфекционного токсикоза. Перкуторный звук коробочный, более чем у половины детей чередуется с участками ограниченного притупления, приобретая «мозаичный» характер, что отражает, вероятно, чередование фиброза, ателектазов и булл. При аускультации определяются жесткое или ослабленное дыхание, удлиненный выдох, выслушиваются сухие свистящие, влажные мелкопузырчатые хрипы, у 25% детей — крепитация, у 10,4% детей — локальность физикальных данных над легкими. Со стороны других органов возможны тахикардия, гепато- и спленомегалия. Таким образом, клиническая картина обострения БЛД характеризуется сочетанием симптомов тяжелого бронхиолита, которые накладываются на проявления БЛД как хроническое заболевание легких (ХЗЛ). Мониторинг оксигенация крови проводится по уровню насыщения гемоглобина кислородом (SaO₂).

Показания для проведения рентгенограммы органов грудной клетки в период обострения у детей с БЛД:

- подозрение на бактериальную инфекцию
- пневмонию;
- подозрение на развитие осложнений (ателектаз, пневмоторакс, острый РДС);
- неэффективность терапии при обострении БЛД.

При анализе рентгенограмм органов грудной клетки детей с БЛД бывает довольно трудно отличить вновь появившиеся изменения от длительно существующих. Необходим анализ предшествующих рентгенограмм в динамике.

Изменения в общем анализе крови зависят от этиологии инфекции. Для больных с обострением БЛД типичны лейкоцитоз, у 33% больных выявляются анемия, нейтрофилез, реже — моноцитоз, возможна эозинофилия. В биохимическом анализе крови у детей с обострением БЛД возможны повышение уровня АСТ, лактатдегидрогеназы (ЛДГ), гипопроteinемия. Повышение уровня СРБ может свидетельствовать о бактериальной этиологии инфекции. При проведении ЭКГ детям с обострением БЛД могут быть отмечены признаки острого легочного сердца, при проведении Эхо-КГ — острое повышение PAPs по сравнению с исходным (острое легочное сердце).

Показания для госпитализации детей с обострением БЛД:

- Дыхательная недостаточность (SaO₂ < 95%, частота дыхания выше 60 в минуту);
- симптомы выраженной интоксикации, дегидратации, вялость;
- возраст — первое полугодие жизни;

- среднетяжелая и тяжелая БЛД, когда симптомы обострения заболевания накладываются на проявления ХДН (имеется одышка вне ОРЗ);
- кислородозависимые пациенты;
- подозрение на пневмонию;
- неэффективность терапии, проводимой в домашних условиях, или невозможность ее проведения (по социальным показаниям);
- осложненное течение БЛД (высокая легочная гипертензия, легочное сердце, тяжелая гипотрофия);
- тяжелые сопутствующие заболевания (органическое поражение ЦНС, детский церебральный паралич, ВПС, иммунодефицит, хронический ГЭР с аспирацией, синдром Дауна и др.);
- если сосание затруднено из-за одышки, а также в связи с риском аспирации, оправдано парентеральное питание или кормление через зонд, и, следовательно, госпитализация.

Терапия обострения БЛД. У многих детей при обострении БЛД имеется легкое или умеренное обезвоживание в результате тахипноэ и анорексии. Вводить им жидкость, количество которой должно быть немногим больше физиологической потребности, рекомендуется осторожно.

Больной ребенок чувствует себя наиболее комфортно в положении полулежа (при этом головной конец кровати приподнимают на 10—30°) со слегка запрокинутой назад головой.

Базисная терапия обострения БЛД заключается в первую очередь в обеспечении достаточной оксигенации пациента. При нетяжелом обострении пациентам с БЛД, не осложненной ХДН, без одышки, лихорадки и с нормальным аппетитом может быть рекомендовано назначение дополнительного кислорода при падении SaO₂ менее 90%.

В терапию обострения БЛД включаются также бронхолитические средства. С их применения начинается терапия БОС у детей с БЛД в домашних условиях. Из препаратов данной группы предпочтительным является беродуал (фенотерол + ипратропия бромид). Он уменьшает отек слизистой оболочки за счет М-холинолитического действия, оказывает влияние на бронхи среднего и крупного калибра, редко вызывает тахикардию и возбуждение, не усугубляет явления нейро- вегетативного дисбаланса, свойственного детям с БЛД в связи с сопутствующей неврологической патологией. Беродуал назначается 4 раза в день из расчета 1 капля на кг за 1 ингаляцию (но не более 10 капель у детей до 6 лет) в 2 мл физиологического раствора через небулайзер. При тяжелом обострении БЛД кратность ингаляций может быть увеличена до 6 раз в сутки, при этом разовая доза препарата пропорционально уменьшается.

В настоящее время внедряется препарат Пульмовент-комби белорусского производства.

У детей старше года может быть назначен беклометазон в эквивалентных дозах с помощью дозированных ингаляторов через спейсер с маской.

Могут использоваться в2-агонисты — сальбутамол (вдыхание аэрозоля из дозированного ингалятора через спейсер 100 мкг) или раствора препарата через

небулайзер (вентолин в небулах 0,1—0,5 мг/кг каждые 6 часов через небулайзер).

Назначаются глюкокортикостероиды ингаляционно (ИКС). При одновременном использовании бронхолитиков ингаляция бронхолитика предшествует ингаляции будесонида.

Пациенты с тяжелым обострением БЛД, нуждающиеся в кислородной терапии, имеющие признаки надпочечниковой недостаточности нуждаются в терапии системными стероидами и подлежат обязательной госпитализации.

Если при обострении заболевания увеличиваются явления интерстициального отека, диагностируемые клинически (крепитация) и рентгенографически, то необходимо включение в терапию обострения БЛД диуретиков (верошпирон 4 мг/кг/сут в два введения во второй половине дня).

В лечении легочной гипертензии у детей с БЛД используются каптоприл (капотен) и силденафил. Рекомендуемая начальная доза каптоприла 0,01—0,05 мг/кг перорально каждые 8—12 часов. При назначении данных препаратов рекомендуется постоянный контроль артериального давления и уровня оксигенации. Оценить их эффективность позволяет Эхо - КГ с определением показателя давления в легочной артерии.

Большая часть обострений БЛД имеет вирусную этиологию. Вместе с тем исключить бактериальную инфекцию у детей с обострением БЛД очень сложно. Показаниями для назначения антибиотиков больному с обострением БЛД являются клинические признаки бактериальной инфекции:

- фебрильная лихорадка более трех дней и тяжелая интоксикация;
- симптом «второй волны» лихорадки (повторный подъем температуры после кратковременной — 1—2 дня — нормализации);
- появление гнойного, слизисто - гнойного отделяемого;
- затяжной характер респираторной инфекции (более 3 недель), что может свидетельствовать о микоплазменной, хламидийной этиологии;
- подозрение на пневмонию или развитие других бактериальных инфекций;
- лабораторные признаки бактериальной инфекции: лейкоцитоз более 15×10^9 /л, абсолютное число нейтрофилов более 10×10^9 /л, число палочкоядерных нейтрофилов более $1,5 \times 10^9$ /л, отношение числа палочкоядерных нейтрофилов к общему числу нейтрофилов более 0,2, уровень СРР свыше 70 мг/л, прокальцитонина более 2 нг/мл.

Антибиотики больному с обострением БЛД, кроме подозрения на пневмонию, могут быть назначены также при развитии других бактериальных инфекций, их лабораторном подтверждении бактериальной инфекции (результаты посевов, серологических исследований, маркеры воспаления). При подозрении или подтвержденной микоплазменной, хламидийной/хламидофильной инфекции назначаются макролиды, при пневмоцистозе — бисептол. Необходимо помнить, что *M. hominis* чувствительна лишь к двум препаратам из группы макролидов — джозамицину (вильпрафену) и мидекамицину (макропену). Высокая вероятность аспирации у пациентов с ГЭР, поражением ЦНС, о которой

косвенно будут свидетельствовать интерстициальные веерообразные изменения в верхних отделах легких, диктует необходимость назначения антибиотиков с антианаэробной активностью (метронидазол, амоксиклав). При развитии обострения БЛД у ребенка, госпитализированного по поводу нереспираторных проблем, или в течение 48—72 часов после выписки из стационара следует предполагать его Заявка на семинар госпитальную этиологию.

На амбулаторном этапе нередко возникает необходимость дифференциальной диагностики БЛД с другими хроническими заболеваниями легких. БЛД дифференцируют с муковисцидозом (МВ), бронхиальной астмой (БРА), врожденными пороками развития легких (ПРЛ), облитерирующим бронхолитом (ОБ), эмфиземой легких, а также с синдромом Вильсона — Микити (табл. 10).

Таблица 10

Дифференциальная диагностика БЛД

| Симптомы | Нозологическая форма | | | | |
|--|----------------------|-----|-----|-----|-----|
| | БЛД | БРА | ПРЛ | МВ | ОБ |
| Начало с момента рождения | +++ | — | +— | +— | — |
| Недоношенность, РДС в раннем неонатальном периоде | +++ | - + | +— | +++ | -+ |
| Задержка физического развития | +++ | - + | — | +++ | - + |
| Эффективность базисной противовоспалительной терапии | ++ | +++ | — | — | — |
| Наличие локальной легочной симптоматики | - + | — | +— | +— | ++ |
| Признаки хронической гипоксии, легочного сердца | ++ | — | - + | ++ | - + |
| Признаки мальабсорбции | — | — + | — | +++ | — |
| Отягощенный семейный анамнез по БРА и (или) аллергическим заболеваниям | - + | +++ | — | — | — |
| Внелегочные аллергические заболевания | - + | +++ | — | - + | — |

Сложность дифференциального диагноза со всеми перечисленными заболеваниями связана с возможностью их одновременного наличия у одного больного и коморбидностью с БЛД. Это еще раз подтверждает необходимость длительного катамнестического наблюдения данной категории больных.

Наблюдение детей в возрасте старше трех лет определяется исходом заболевания к данному возрасту.

Показания к консультации детей с БЛД врачами-специалистами:

- пульмонолог (дифференциальная диагностика БЛД, тактика ведения и терапия обострений);
- невропатолог (диагностика и лечение сопутствующей неврологической патологии);
- оториноларинголог (при подозрении на постинтубационный стеноз гортани и трахеи, периферических апноэ, глухоту);
- офтальмолог: мониторинг развития, профилактика и лечение ретинопатии недоношенных;
- кардиолог (при развитии системной и легочной гипертензии, легочного сердца);
- гастроэнтеролог (при гастроэзофагеальном рефлюксе);

- аллерголог-иммунолог (при развитии бронхиальной астмы, других аллергических заболеваний, иммунодефицитных состояниях);
- эндоскопист (эндоскопические исследования);
- торакальный хирург (при подозрении на врожденный порок развития легких, приобретенной лобарной эмфиземе, ателектазе, трахеобронхомегалии, — маляция, гастроэзофагеальной рефлюксной болезни);
- нейрохирург (при развитии окклюзионной гидроцефалии).

Такие состояния, как трахеобронхомегалия/-маляция, гастроэзофагеальный рефлюкс, легочная гипертензия, могут пролонгировать кислородную зависимость. Неэффективность диетической и позиционной коррекции патологических срыгиваний является основанием для медикаментозного (антациды) и хирургического (фундопликация) лечения.

Необходима своевременная ранняя диагностика сопутствующей патологии с включением в диагностические программы современных методов лучевой диагностики и бронхологического обследования. До 70% больных БЛД страдают ретинопатией недоношенных (РН), при этом БЛД не оказывает влияния на течение РН.

Важна своевременная коррекция рахита, анемии.

Состояние респираторной системы у детей с БЛД в анамнезе.

С возрастом у многих больных ранее БЛД детей отсутствуют признаки бронхо-легочного процесса даже на фоне ОРИ, при этом могут быть остаточные изменения на рентгенограмме грудной клетки. Тем не менее исследование функции внешнего дыхания у подростков и взрослых с БЛД в анамнезе и не имеющих респираторных жалоб выявляет признаки гиперреактивности бронхов и снижение толерантности к физической нагрузке.

Хронический бронхит у детей в исходе БЛД диагностируется при наличии постоянных симптомов в виде продуктивного кашля и разнокалиберных влажных хрипов в легких, нарастающих при обострениях заболевания (2 – 3 раза в год). При рентгенологическом исследовании в периоде ремиссии выявляются неравномерное повышение прозрачности легочной ткани, усиление и деформация легочного рисунка, преимущественно в задне-нижних отделах легких, пневмофиброз с признаками объемного уменьшения пораженных сегментов, множественные лентообразные уплотнения. На момент обострения заболевания нарастают повышения пневмотизации, интерстициальные реакции, утолщение стенок бронхов с деформацией их просвета.

Облитерирующий бронхиолит может быть диагностирован у детей в исходе БЛД с персистирующими одышкой и стойкой, как правило, локальной, аускультативной симптоматикой в виде крепитирующих хрипов в периоде ремиссии заболевания. Облитерирующему бронхолиту сопутствуют легочная гипертензия и бронхоэктазы. При обострении заболевания на фоне ОРИ отмечается усиление кашля с отделением гнойно-слизистой мокроты, нарастает одышка, аускультативно на фоне ослабленного дыхания определяется мелкопузырчатых хрипов. В периоде ремиссии на рентгенограммах органов грудной клетки отмечаются выраженное вздутие, повышение прозрачности, обеднение

легочного рисунка на периферии, неомогенность вентиляции, локальные фиброэпителиальные изменения. В периоде обострения рентгенологическая симптоматика усиливается и проявляется нарастанием пневматизации легочной ткани, могут отмечаться явления интерстициального отека. Предрасполагающими факторами к развитию данного исхода БЛД являются симптом хронической аспирации на фоне органического поражения ЦНС, тяжелое течение БЛД.

Бронхоэктазы и локальный пневмосклероз также являются морфологической находкой у ряда больных БЛД, при этом они могут быть клинически значимы в старшем возрасте.

Частота бронхиальной астмы (БА) у детей с БЛД выше популяционной и составляет 11—19%. Вместе с тем это два отдельных заболевания с некоторыми сходными симптомами, но с отличными механизмами развития, факторами риска, ответом на лечение и естественным течением. Бронхообструктивный синдром при БЛД не сопровождается увеличением сывороточного IgE, его повышение в ряде случаев может быть связано с RSV-инфекцией. У детей школьного возраста и подростков с БЛД в анамнезе отмечены частичный ответ на в2-агонисты, свидетельствующий о необратимой бронхиальной обструкции, нормальные значения выдыхаемого NO. Термин «БА» у детей с БЛД может использоваться с большой осторожностью. К верифицирующим БА процедурам у детей с БЛД относятся аллергологическое обследование, бронхофонография, исследование функции внешнего дыхания. Терапия БА у детей с БЛД проводится по общим принципам.

Рентгенсимиотика патологии дыхательной системы у детей с БЛД в анамнезе представлена в таблице 11.

Таблица 11

Рентгенсимиотика состояний, связанных с БЛД

| Признаки | Рентгенография грудной клетки | Компьютерная томография |
|--------------------------------|--|--|
| Признаки эмфиземы | Локальное обеднение легочного рисунка (аваскулярные зоны), нарушение архитектоники легочного рисунка (оттеснение, раздвигание сосудов), визуализация стенок булл | Понижение плотности легочной ткани (воздушные полости): -2,5 мм округлой формы в центральной части ацинуса (центрилобулярная эмфизема); - крупные и гигантские буллы с видимыми стенками (буллезная эмфизема); - обширные зоны без видимых стенок (панлобулярная эмфизема); - субплевральной локализации (парасептальная эмфизема) |
| Признаки хронического бронхита | Усиление и деформация легочного рисунка за счет интерстициального компонента, переbronхиальная инфильтрация | Бронхоэктазы, утолщение стенок бронхов |
| Признаки бронхиолита | Расширение корней легких за счет крупных легочных артерий, обеднение сосудистого легочного рисунка на периферии, расширение сосудов | Расширение корней легких за счет крупных легочных артерий, расширение сосудов, повышение соотношения сегментарная артерия/бронх более 1 |

Обучение родителей. В настоящее время разработана программа обучения родителей детей с БЛД, которая может явиться основой проведения занятий в специальных школах (табл. 12) на базе детских поликлиник. В настоящее время у нас в Республике Беларусь необходимо ее внедрение в столице и крупных областных центрах.

Таблица 12

Темы для обучения родителей детей с БЛД

| Тема | Вопросы для изложения |
|-------------------------|---|
| БЛД | Природа болезни, осложнения, контроль |
| Оценка | Витальные признаки (температура, пульс, частота дыхания). Оценка цвета кожных покровов, вариантов дыхания, одышки. Аускультация легких. Баланс жидкости, тургор мягких тканей. Неврологический статус. Изменения в аппетите, поведении. Использование кардиореспираторного монитора (при необходимости) |
| Уход | Купание, пеленание, уход за кожей. Иммунизация. Развитие. Домашняя безопасность |
| Питание | Диета, важность увеличения веса, белковая дотация. Разведение смеси. Методы кормления. Методы, направленные на стимуляцию сосания. Кормление через зонд. Профилактика ГЭР |
| Медикаментозное лечение | Название препаратов, цель назначения. Дозировка, схема, частота применения. Метод введения. Побочные эффекты. Мониторинг. Пропуск или повторение дозы. Хранение, безопасность |
| Кислород | Цель, расход. Концентраторы кислорода. Методика. Определение потока. Обслуживание оборудования. Отлучение от кислорода. Техника оксиметрии и интерпретация. Безопасность |
| Респираторная терапия | Цель, частота процедур. Методы. Правила проведения небулайзерной терапии. Физиотерапия. Кинезитерапия |
| Контроль инфекций | Профилактика RSV- инфекции (паливизумаб). Ограничение контактов. Техника мытья рук. Иммунопрофилактика Экстренная терапия Когда, куда и к кому обращаться при обнаружении признаков неотложного состояния. Догоспитальная помощь. Техника сердечно-легочной реанимации. Номера необходимых телефонов |
| Путешествие | Портативные концентраторы кислорода, небулайзеры. Путешествие в самолете с кислородом |

Таким образом, родители ребенка, больного БЛД, в доступной форме должны быть информированы о природе, признаках, осложнениях, лечении и прогнозе заболевания. Родители должны быть обучены технике ингаляционной и кислородотерапии, если они проводится дома; диагностике дыхательной недостаточности (по частоте дыхания, свистящему дыханию, при помощи пульсоксиметрии), действиям при развитии обострений заболевания; технике сердечно-легочной реанимации; методам профилактики респираторных инфекций, среди которых ведущее место занимает пассивная профилактика RSV-инфекции с помощью препарата моноклональных антител паливизумаба; комплексу пассивных дыхательных упражнений и массажа с рекомендациями регулярных занятий.

Родители больного ребенка нуждаются в психологической помощи, поскольку течение БЛД непредсказуемо, а выздоровление может быть очень мед-

ленным. Родители детей с тяжелой БЛД, в особенности кислородозависимых и находящихся на домашней оксигенотерапии, часто подвержены постоянному беспокойству как до, так и после выписки из стационара. У них могут развиваться серьезные ментальные расстройства. Опасения могут вызывать отмена терапии, в частности кислорода и ингаляций, в особенности при их длительном проведении, отдаленный прогноз респираторной функции, интеллектуального развития. В этих случаях родителям может понадобиться психологическая помощь.

Рекомендуется минимизация контактов с инфекционными больными, исключение пассивного курения, у детей с предрасположенностью к атопии — гипоаллергенный режим. Целесообразно рекомендовать родителям установить в комнате больного ребенка увлажнитель воздуха (очиститель), желательно с мониторингом уровня влажности с помощью гигрометра (не ионизатор!).

С учетом длительности сохраняющегося патологического процесса в органах дыхания требуется реабилитация ребенка с БЛД начиная с первого года жизни. Данной группе пациентов необходимо рекомендовать создание индивидуальных программ под контролем врачей центров реабилитации, закалывающие процедуры. Дети, перенесшие БЛД, нуждаются в регламентации двигательного режима. Необходимо рекомендовать занятия лечебной физкультурой, дыхательную гимнастику, массаж. Важно проведение кинезитерапии.

С родителями детей, перенесших БЛД, необходимо обсуждать возможности социализации ребенка. Требуется объяснять особенности подготовки детей с БЛД к посещению детских учреждений. Дети, перенесшие БЛД, составляют группу риска развития хронической обструктивной болезни легких во взрослом состоянии. Поэтому важна профессиональная ориентация данных пациентов.

Медико-социальная экспертиза. До 4% детей с БЛД нуждаются в оформлении инвалидности. У детей с БЛД в возрасте до 5 лет определение степени нарушения или ограничения жизнедеятельности основывается главным образом на результатах клинической оценки симптомов и физикального обследования. В оформлении инвалидности нуждаются дети с тяжелой БЛД с развитием ХДН II степени и гипоксемией (SaO_2 75—89%, $\text{PaO}_2 \geq 40$ —59 мм рт. ст.), тяжелой легочной гипертензией и хроническим легочным сердцем. Инвалидность в связи с БЛД может быть установлена детям до достижения трехлетнего возраста. После трех лет инвалидность может быть установлена в связи с неблагоприятным исходом БЛД или альтернативным заболеванием.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бронхолегочная дисплазия у детей. Научно-практическая программа/Российское респираторное общество. Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. Федерация педиатров стран СНГ. Педиатрическое респираторное общество. - Москва, 2012. – 80 с.
2. Овсянников Д.Ю.. Система оказания медицинской помощи детям, страдающим бронхолегочной дисплазией. Руководство для практикующих врачей/под.ред. Кузьменко Л.Г. – М.:МДВ, 2010. – 152 с.
3. Пульмонология детского возраста: проблемы и решения/под.ред. Ю.Л.Мизерницкого. – Выпуск 14. – М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2014. – 236 с.

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | |
|--|----|
| Определение, критерии диагностики, классификация | 3 |
| Амбулаторный этап наблюдения детей с БЛД | 10 |
| Кислородотерапия на дому | 16 |
| Обострение БЛД. Показания для госпитализации в период обострения | 17 |
| Состояние респираторной системы у детей с БЛД в анамнезе | 22 |
| Обучение родителей детей, страдающих БЛД | 24 |
| Медико-социальная экспертиза пациентов с БЛД | 25 |
| ЛИТЕРАТУРА | 26 |

Учебное издание

Попова Ольга Васильевна

**НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ НА
АМБУЛАТОРНО-ПОЛИКЛИНИЧЕСКОМ ЭТАПЕ**

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск О.В. Попова

Подписано в печать 09.09. 2016. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 1,75. Уч.- изд. л. 1,33. Тираж 100 экз. Заказ 263.

Издатель и полиграфическое исполнение –

Белорусская медицинская академия последипломного образования.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3