

Кафедра госпитальной педиатрии

**Врожденные и
наследственные заболевания
легких у детей**



Радик Фидагиевич Гатиятуллин
д.м.н., профессор кафедры госпитальной
педиатрии БГМУ
Уфа – 2021/22

Болезни связанные с кашлем



В структуре хронических заболеваний легких у детей особое место занимают генетически детерминированные заболевания.

□ По данным клиники пульмонологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава России, среди больных, госпитализированных по поводу рецидивирующих и хронических бронхолегочных заболеваний, у **4-5%** выявлялась наследственная патология.

□ Число моногенно наследуемых болезней легких невелико.

□ Наследуются они как по **аутосомно-рецессивному**, так и по **аутосомно - доминантному** типу.

□ Патология легких наследственного характера охватывает достаточно широкий круг заболеваний (Н.Н.Розинова, 1999).

Группы хронических заболеваний легких у детей

- ❑ Инфекционно-воспалительные болезни легких;
- ❑ Врожденные пороки развития бронхолегочной системы;
- ❑ Наследственные болезни легких;
- ❑ Поражения легких при других наследственных заболеваниях;
- ❑ Аллергические болезни легких.



проявления
бронхита



Хронический бронхит как отдельная нозологическая форма у детей диагностируется **при исключении** других заболеваний, протекающих с синдромом хронического бронхита:

- ❖ муковисцидоз,
- ❖ первичная цилиарная дискинезия,
- ❖ пороки развития бронхолегочной системы,
- ❖ другие хронические заболевания легких, в том числе ПИДы.



**Изменение строения бронха
при хроническом воспалении**



Хроническое воспаление
(хронический бронхит,
ХОБЛ, бронхоэктазы)
приводит к
метаплазии
эпителия бронхов.

Последствия ухудшения реологии бронхиального секрета.

- ❖ **Нарушается подвижность мерцательного эпителия,**
- ❖ **Блокируется их очистительная функция,**
- ❖ **Замедляется скорость движения секрета,**
- ❖ **Прекращается колебание ресничек.**



В формировании хронического бронхита у детей определяющее значение придается инфекционным факторам.

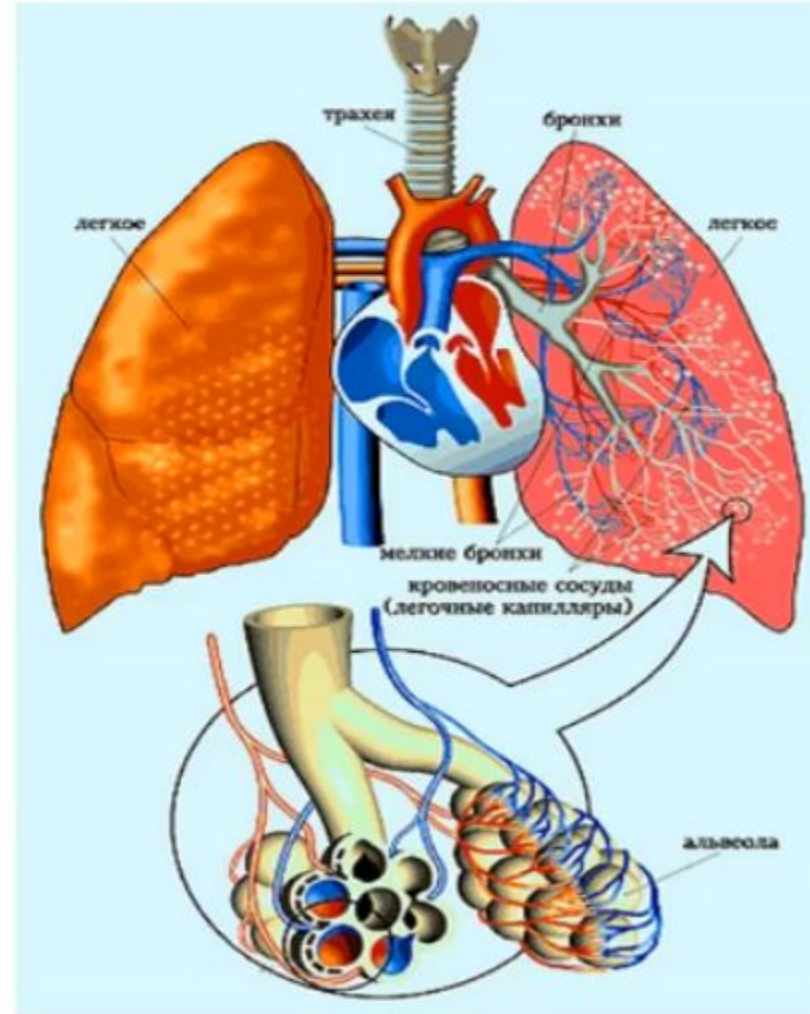
- ❑ **Общеизвестна связь хронического бронхита с раздражающим действием поллютантов, курением.**
- ❖ **Курение - важный фактор в формировании хронического бронхита у подростков.**
- ❑ **Пассивное курение может быть предрасполагающим условием у детей.**
- ❖ **В семьях курящих хронический бронхит нередко выявляется и у некурящих членов семьи, особенно у детей.**



НИКОТИН-ВРАГ ЗДОРОВЬЯ!

При хроническом бронхите происходит:

- гиперплазия бокаловидных клеток,
- увеличение их количество,
- гипертрофия бронхиальных желез,
- гиперпродукция слизи.



ХРОНИЧЕСКИЙ БРОНХИТ (J41) -

хроническое распространенное воспалительное поражение бронхов

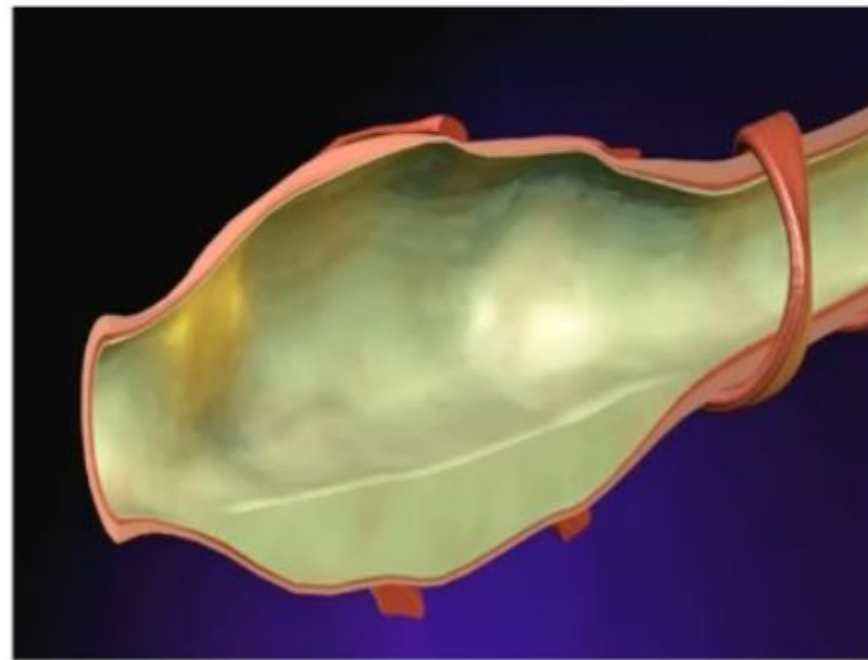
❖ Критерии диагностики

Клинические: продуктивный кашель, разнокалиберные влажные хрипы в легких при наличии **не менее 2-3 обострений** заболевания в год на протяжении **2 и более лет подряд.**

Рентгенологические: усиление и деформация бронхолегочного рисунка без локального пневмосклероза.

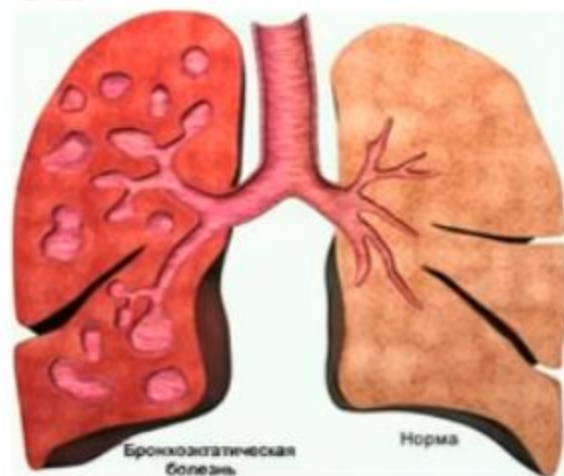
Союз педиатров России
Клинические рекомендации

Бронхоэктазы у детей



Определение:
Бронхоэктазы (БЭ) -

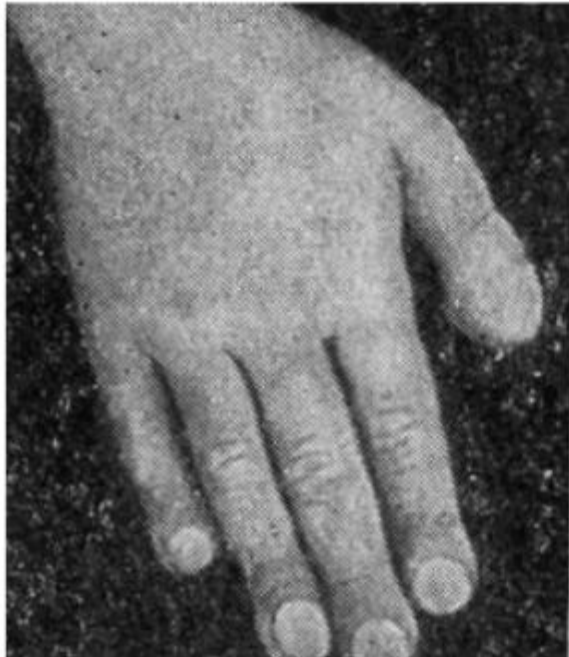
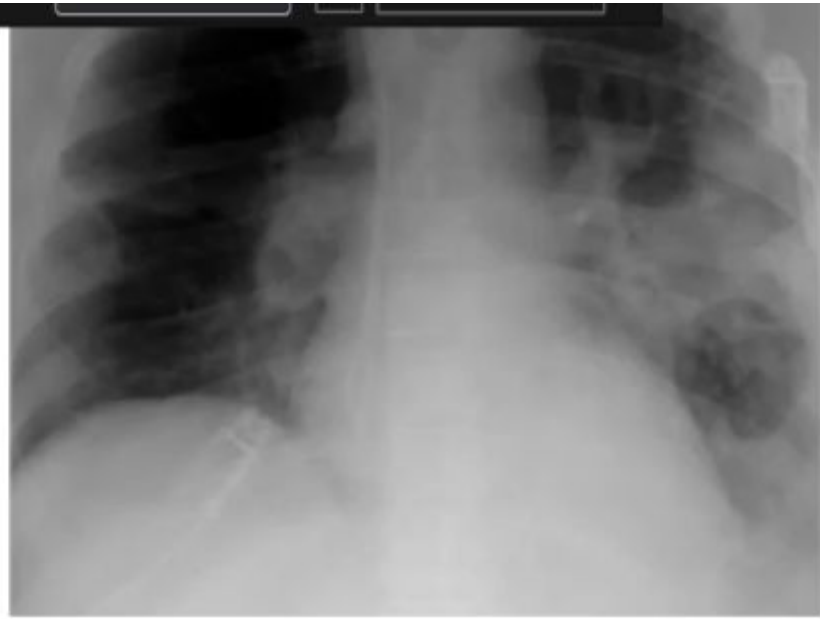
это локализованное необратимое расширение бронхов, сопровождающееся воспалительными изменениями в бронхиальной стенке и окружающей паренхиме с развитием фиброза



БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ (J47)

Критерии диагностики.

- ◎ **Клинические:** продуктивный кашель, гнойная мокрота; локальные влажные хрипы; рецидивы воспалительного процесса в патологически измененных участках легких.
- ◎ **Рентгенобронхологические:** необратимые расширения бронхов с выраженными структурными изменениями их стенок и функциональной неполноценностью.



БРОНХОЭКТАЗИИ

Бронхоэктазии - хронический нагноительный процесс в необратимо измененных (расширенных, деформированных) и функционально неполноценных бронхах, преимущественно нижних отделов легких.

Классификация

По срокам возникновения:

врожденные;
приобретенные (в том числе бронхоэктатическая болезнь).

По характеру расширения бронхов

(цилиндрические, мешотчатые, веретенообразные и смешанные);

По распространённости процесса (одно- и двусторонние, с указанием точной локализации по сегментам);

По клиническому течению (бронхитическая ст., ст. выраженных клинических проявлений и ст. осложнений).



Бронхоэктазия как отдельную нозологическую форму, необходимо дифференцировать от бронхоэктазов, являющихся проявлением других болезней (*муковисцидоза, пороков развития, первичной цилиарной дискинезии и синдрома Картагенера, аллергического бронхолегочного аспергиллеза*).



Эпидемиология

- ❖ Распространенность бронхоэктазов (БЭ) в популяции точно неизвестна.
- ❖ Выявляемость БЭ в разных странах может зависеть от различных причин, в том числе, от доступности медицинского оборудования с визуализацией хорошего качества.
- ❖ В Финляндии распространенность БЭ составляет 2,7 на 100 000 населения. [5], в Германии - 67 на 100 000 [9].
- ❖ Имеются данные об увеличении частоты встречаемости бронхоэктазов с возрастом, так, в США распространенность БЭ среди населения в возрасте 18-34 лет составляет 4,2 на 100 000 человек, тогда как у людей старше 75 лет — 271,8 на 100 000 [10].

Эпидемиология

- ❑ Исследований по изучению эпидемиологии БЭ у детей в РФ не проводились.
- ❑ Суммарные статистические сведения о распространенности нозологических форм, соответствующих по МКБ10 кодам J44 (другая хроническая обструктивная легочная болезнь) и J47 (бронхоэктатическая болезнь) у детей от 0 до 14 лет, следующие: 98,3 на 100 000 в 2010 г. и 89,3 на 100 000 в 2011г.

Бронхоэктазы могут наблюдаться у пациентов...

- ❑ С врожденными структурными аномалии строения бронхолегочной системы, такими как:
 - ❖ - *синдром Вильямса-Кэмпбелла (баллонизирующие БЭ)*
 - ❖ - *синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия),*
 - ❖ - *трахеомалация,*
 - ❖ - *бронхомалация,*
 - ❖ - *стенозы трахеи и/или бронхов,*
 - ❖ - *бронхогенные кисты,*
 - ❖ - *трахеальный бронх,*
 - ❖ - *легочная секвестрация,*
 - ❖ - *кистозно-аденоматозная мальформация;*

Микробный спектр у больных с бронхоэктатической болезнью представлен в основном тремя пневмотропными микробами:

- *Streptococcus pneumoniae*,
- *Haemophilus influenzae*,
- *Moraxella catarrhalis*.

Патогенез.

Наиболее вероятные патогенетические факторы развития бронхоэктазов:

- **воспаление дыхательных путей,**
- **нарушение бронхиальной проходимости или обструкции бронха,**
- **ателектазы легочной ткани,**
- **фиброз паренхимы.**

Патогенез.

- По результатам изучения содержимого бронхоальвеолярного лаважа и бронхоальвеолярной биопсии выявлено:
 - воспаление при бронхоэктазах характеризуется тканевой нейтрофильной инфильтрацией Т-клетками CD4 и макрофагами CD68;
 - повышением уровня ИЛ-8, ИЛ-6, ФНО-α.

Патоморфология.

- ❑ При бронхоэктазах цилиарный эпителий дыхательных путей утрачивается и замещается *сквамозным или кубитальным*.
- ❑ При цилиндрических бронхоэктазах определяются:
 - **фокальная деструкция эластической ткани**, отек и клеточная инфильтрация окружающей паренхимы.

Клинические признаки.

Первые признаки бронхоэктатической болезни обычно появляются в первые 3 года жизни ребенка и диагностируется у детей дошкольного возраста.

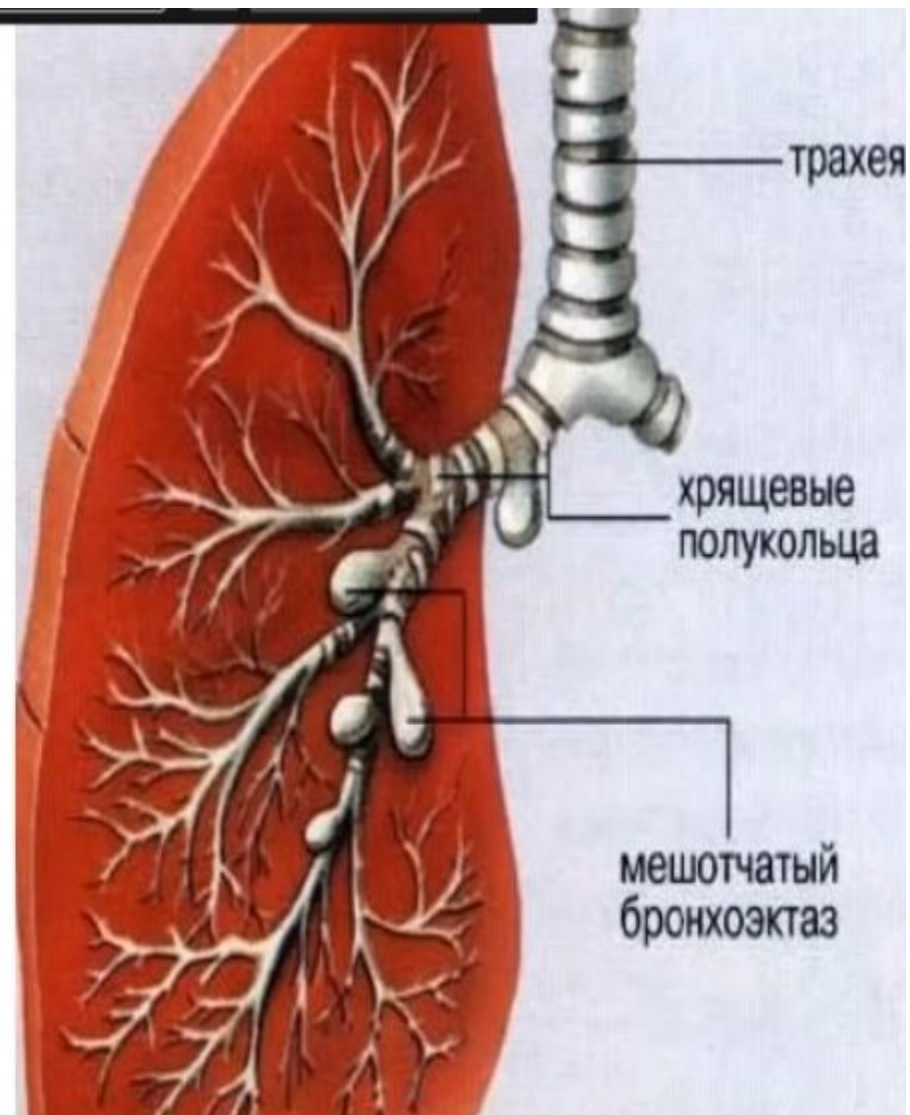
- Проявлениями бронхоэктатической болезни являются повторные обострения воспаления в легких (до 3—4 раз в год).
- У детей первых лет жизни нередко наблюдается **непрерывно рецидивирующее течение болезни.**
- Для заболевания характерен **постоянный влажный кашель** с отделением мокроты, главным образом по утрам.
- Количество мокроты может быть относительно небольшим, в виде отдельных плевков.
- **Мокрота «полным ртом», в настоящее время у детей наблюдается редко.**

Клиника.

- В периоде обострения заболевания может отмечаться одышка, оральная крепитация.
- Кровохарканье у детей с бронхоэктазами наблюдается редко .
- У больных с большим постоянством прослушиваются стабильные ***локализованные влажные разнокалиберные хрипы.***
- При наличии крупных бронхоэктатических полостей дыхание над этими зонами может иметь ***амфорический характер.***

Клиника.

- У больных отмечаются **различные деформации грудной клетки.**
- Одним из характерных клинических признаков бронхоэктазии считается утолщение ногтевых фаланг пальцев («**барабанные палочки**»), так называемая **гипертрофическая остеоартропатия** (синдром Мари— Бамбергера).
- При современном течении болезни этот симптом встречается лишь у пациентов с распространенными бронхоэктазами и активно текущим гнойным эндобронхитом.
- Для больных с распространенным процессом характерны клинические проявления **дыхательной недостаточности.**



Кодирование по МКБ-10

- J47 - Бронхоэктатическая болезнь
Бронхиолэктазы*
- Q33.4 - Врожденная бронхоэктазия*

Примеры диагнозов

- 1. Бронхоэктатическая болезнь: пневмосклероз и бронхоэктазы нижней доли левого лёгкого и язычковых сегментов верхней доли левого лёгкого. Пневмосклероз и бронхоэктазы S1,2,6 правого лёгкого. Воздушная полость S1,2 правого лёгкого. Хронический диффузный бронхит. Дыхательная недостаточность 2 ст.

- ❖ 2. Врожденный порок развития бронхов (Синдром Вильямс-Кэмпбелла). Распространенные баллонизирующие бронхоэктазы обеих легких. Хронический обструктивный бронхит. Гнойный эндобронхит. Дыхательная недостаточность 2 степени.

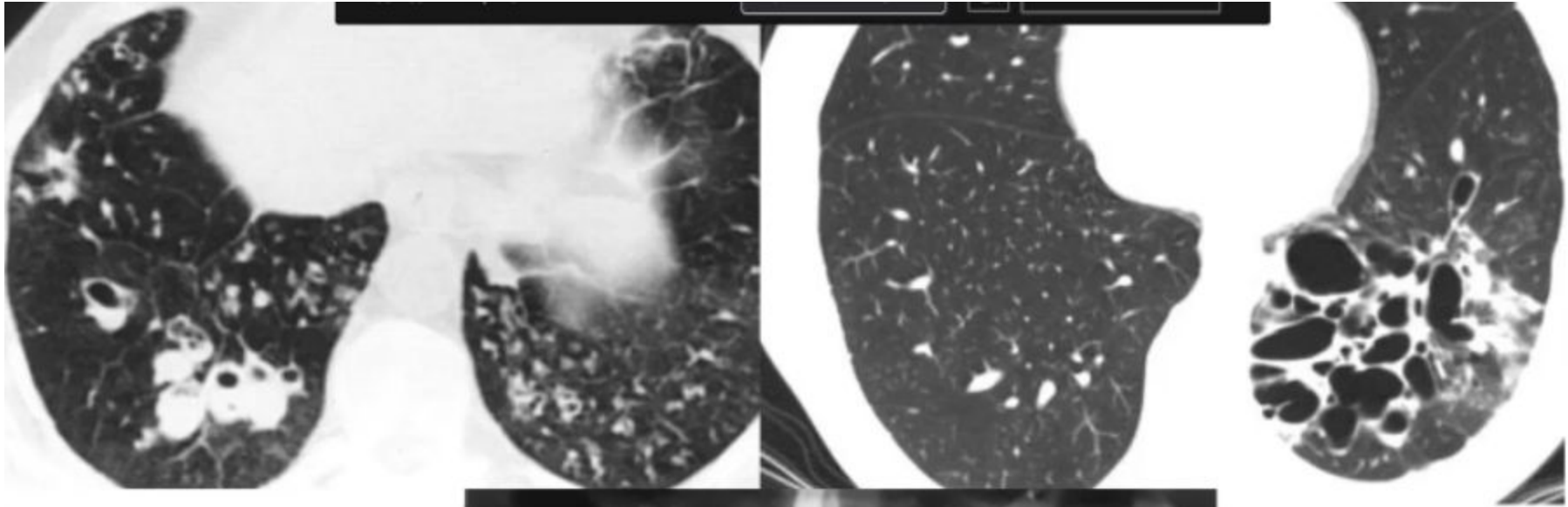
- ❖ 3. Первичная цилиарная дискинезия. Бронхоэктазы S4,5 правого легкого. Двухсторонний гнойный эндобронхит. Дыхательная недостаточность I-II степени.

Диагностика.

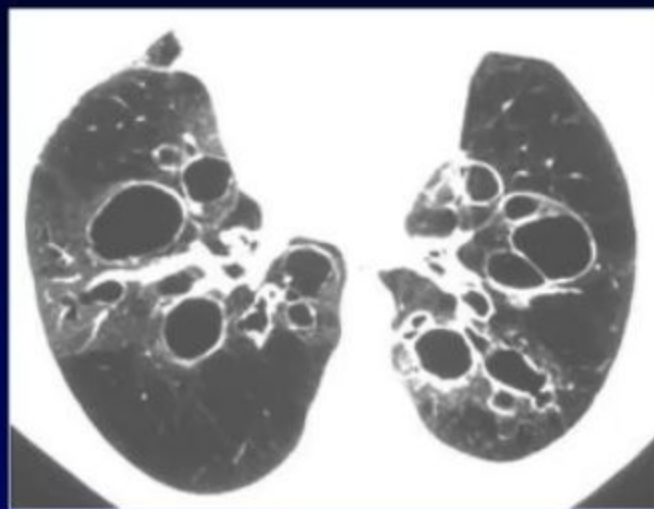
- ❖ В связи с тем, что бронхоэктазы могут встречаться и как самостоятельное заболевание, и как проявление другой патологии, диагностический подход должен быть **мультидисциплинарным**.
- ❖ Предположить наличие БЭ у ребенка можно при наличии следующих клинических симптомов:
 - **хронический кашель** (продуктивный или без мокроты) на протяжении более чем **8 недель**;
 - **персистирующие хрипы в легких**, которые невозможно объяснить другими причинами;
 - неполное разрешение пневмонии после адекватной терапии или **повторные пневмонии одной и той же локализации**;
 - «астма» ???, торпидная к адекватно назначенной и проводимой терапии;
 - наличие респираторных симптомов у детей со структурными и/или функциональными нарушениями желудочно-кишечного тракта и верхних дыхательных
 - **кровохарканье**.

Диагностика.

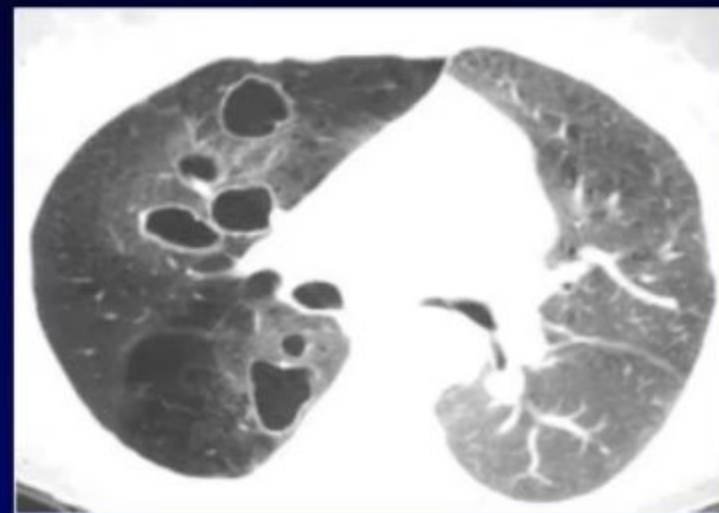
- ❖ Современный уровень развития компьютерной техники привел к широкому использованию в диагностике заболевания КТ с высоким разрешением (**КТВР**) которая может выявлять бронхоэктазы.
- ❖ Бронхоэктатические изменения наиболее часто локализуются в нижних долях легких.
- ❖ Чаще страдают нижняя доля левого легкого, язычковые сегменты, а также средняя доля.



**Мешотчатые бронхоэктазы
с выраженной одышкой
(возраст 26 лет)**



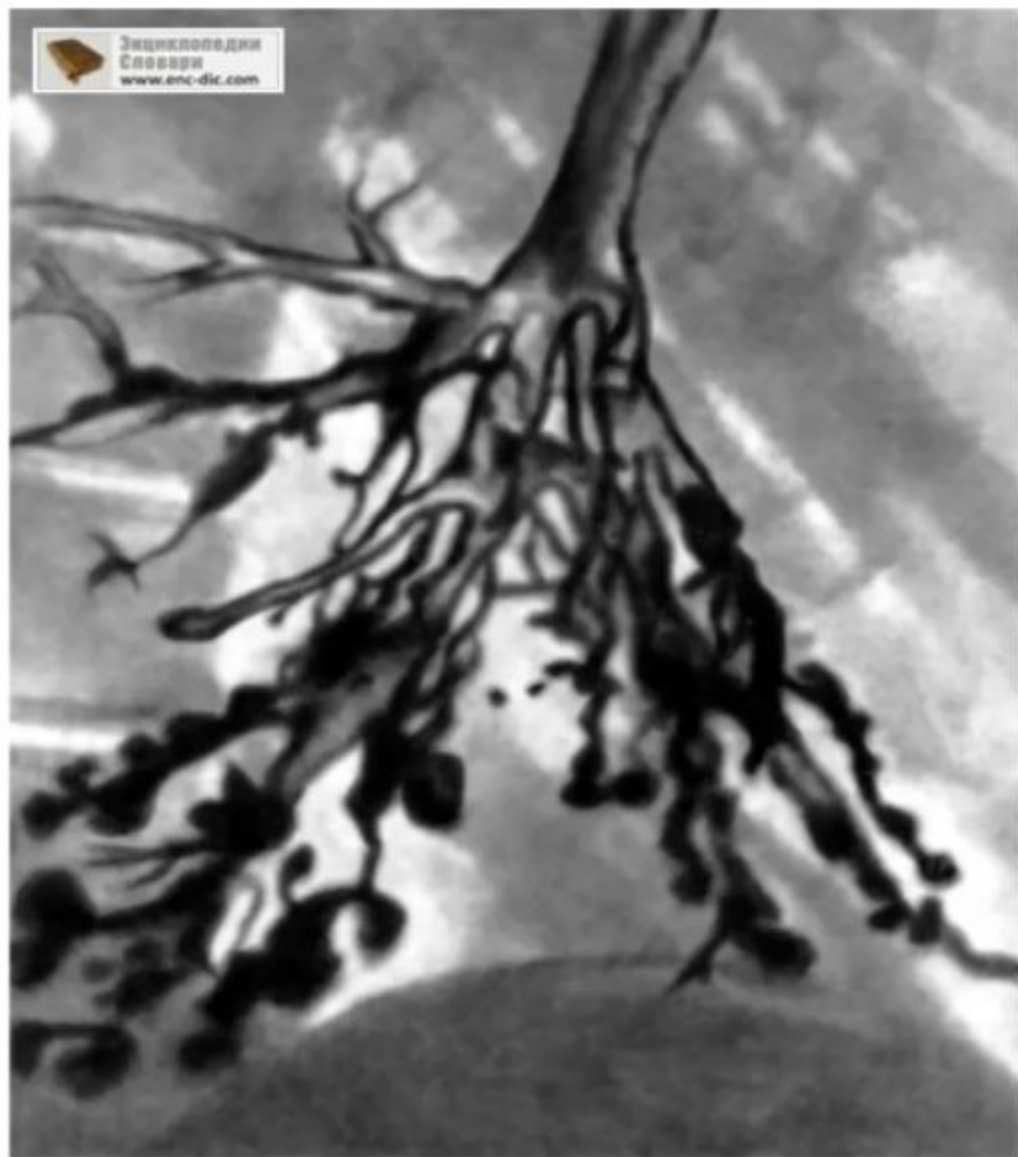
инспираторная КТ



экспираторная КТ

Результаты бронхоскопии.

- ❑ Характер и выраженность эндобронхита зависят от периода болезни, активности течения процесса, характера и распространенности морфологических изменений, возраста больного ребенка.
- ❑ У всех детей, страдающих бронхоэктатической болезнью, при проведении бронхоскопии ***выявляется катарально-гнойным или гнойный эндобронхит.***



Функция внешнего дыхания

- ❑ При исследовании **функции внешнего дыхания** выявляются преимущественно обструктивные или смешанные (обструктивные и рестриктивные) нарушения:
 1. *уменьшение жизненной емкости легких,*
 2. *увеличение остаточного объема легких,*
 3. *снижение величины форсированного выдоха,*
 4. *снижения индекса Тиффно.*
- ◎ У больных с локализованным процессом функциональные нарушения могут **не обнаруживаться.**

Дифференциальный диагноз.

- ◎ Более половины выявляемых в настоящее время бронхоэктазов связано с генетически обусловленным заболеванием — **муковисцидозом**.
- ❖ Обтурация просвета бронхов вязким секретом создает условия для возникновения в раннем возрасте непрерывно рецидивирующего воспалительного процесса в легких.
- ❖ **Патогномоничным признаком муковисцидоза** считается **высокий уровень хлоридов пота**.

Дифференциальный диагноз.

- ❖ Пациентам с бронхоэктазами для исключения/**подтверждения туберкулезной инфекции** рекомендуется проведение пробы Манту (если не была проведена в декретированные сроки), диаскин тест.
- ❖ при необходимости – тест с аллергеном туберкулезным рекомбинантным в стандартном разведении, квантифероновый тест, T-spot).

Лечение

- Целью терапии при БЭ является улучшение состояния пациента и предотвращение или замедление прогрессирования болезни.
- ❖ В настоящее время нет единого мнения о ведении пациентов с бронхоэктазами в разных странах [14].
- ❖ Рекомендуется при БЭ проводить лечение согласно установленной этиологии заболевания.
- *(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств C).*

Клинические рекомендации по лечению

- ❖ При лечении детей с бронхоэктатической болезнью предпочтение отдается ***консервативным методам терапии.***
- ❖ Они направлены на подавление инфекции и восстановление бронхиальной проходимости.
- ❖ Лечебная тактика зависит от активности течения воспалительного процесса и выраженности морфологических изменений.

Основные принципы лечения

Помимо фармакотерапии используются:

- 1. массаж,***
- 2. постуральный дренаж,***
- 3. лечебная физкультура,***
- 4. физиотерапевтические мероприятия.***

Все перечисленные методы лечения являются важными элементами комплексной терапии больных с бронхоэктатической болезнью.

Антибактериальная терапия.

- ✓ Антибиотикотерапия является одним из важнейших компонентов комплексного лечения больных с бронхоэктатической болезнью.
- ✓ Оптимизация антибиотикотерапии базируется на строгих показаниях и адекватном выборе наиболее эффективного ЛС с учетом чувствительности возбудителей т.е. - антибиотикограммы.

В большинстве случаев антибиотикотерапия **назначается эмпирически, поэтому** следует руководствоваться рядом критериев, которые были сформулированы Т. Fill (1997).

Для выбора антибиотика ЛС должно:

- ❖ быть эффективно в отношении наиболее частых возбудителей;
- ❖ хорошо проникать в ткань легких;
- ❖ обладать хорошей переносимостью в терапевтической дозе;
- ❖ иметь выгодное соотношение стоимость/эффект.

- ❑ В эмпирической антибиотикотерапии легочных обострений предпочтение отдается ингибиторзащищенным пенициллинам (амоксциллин/клавуланат, ампициллин/сульбактам).
- ❑ В тяжелых случаях - цефалоспорином II—III поколений (цефуроксим, цефаклор, цефотаксим, цефтриаксон, цефтазидим), возможно в сочетании с современными макролидами (азитромицин, джозамицин, рокситромицин, спирамицин).

Показанием для смены ЛС или подключения второго ЛС является клиническая неэффективность терапии:

- 1. сохранение лихорадки,**
 - 2. дыхательной недостаточности,**
 - 3. интоксикации,**
 - 4. развитие осложнений.**
- Антибиотики широкого спектра действия назначаются преимущественно парентерально **(в/в, в/м).**

Принципы антибиотикотерапии

Щадящим методом считается использование пролонгированных антибиотиков (вводимых 1—2 раза в сутки).

Применение ступенчатого метода: в первую неделю антибиотик вводят парентерально, а в последующем, при наметившемся положительном эффекте осуществляют переход на прием внутрь соответствующих ЛС.

Продолжительность антибактериального лечения составляет не менее 14 суток.

Принципы антибиотикотерапии.

Сложность выбора ЛС и метода его введения, длительности применения антибиотиков при данной патологии обусловлены тем, что эти дети нередко получают повторные и длительные курсы антибиотикотерапии (АБТ) в связи с частыми обострениями.

Клинический эффект АБТ повышается при сочетании парентерального введения антибиотиков и эндобронхиальной бронхологической санацией с введением антибиотиков через бронхоскоп.

В последние годы стали использовать антибиотики через небулайзер (*тобромицин*).

Муколитическая и мукоактивная терапия

- ❑ Применяются в педиатрической практике муколитические ЛС — производные цистеина со свободной тиоловой группой (ацетилцистеин).
- ❑ Эти ЛС должны назначаться только при значительно повышенных показателях вязкости и эластичности мокроты, они могут сделать секрет излишне жидким, вследствие чего возможен риск развития бронхореи, образования ателектазов и воспаления.

Муколитическая и мукоактивная терапия

- Основная цель применения муколитических ЛС направлена на **уменьшение секреции слизи и улучшение дренажной функции бронхов.**
- Муколитический эффект бромгексина и амброксола связан с деполимеризацией мукопротеиновых и мукополисахаридных волокон.
- Разжижение мокроты **не должно сопровождаться увеличением ее объема.**
- ЛС применяют как внутрь, так и ингаляционно (через небулайзер).

Бронхолитическая терапия

1. При наличии выраженной бронхообструкции важным является воздействие на обратимые или частично обратимые механизмы воспаления и обструкции.
2. Наиболее часто в клинической практике используются β_2 -агонисты короткого и длительного действия (сальбутамол, фенотерол, формотерол), антихолинергические ЛС (ипратропия бромид) в виде растворов для небулайзера, а также дозированных аэрозолей.

Хирургическое лечение

В последние десятилетия показания к хирургическому лечению претерпели существенные изменения.

Показаниями к хирургическому лечению в настоящее время считают:

- локализованные мешотчатые или смешанные бронхоэктазы со стойкой очаговой инфекцией;
- отсутствием эффекта от проводимой консервативной терапии;
- угрожающие жизни состояния, связанные с бронхоэктазами, в частности кровотечения.

Кинезитерапия - один из важных компонентов комплексного лечения при БЭ

- Рекомендовано проведение кинезитерапии [1,2,3,4,5,7].
- (Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А).

Примерный комплекс упражнений при нарушении дыхательной системы



Главная цель проведения кинезитерапии —

□ *Очищение бронхиального дерева от скоплений мокроты, предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолёгочной системы.*

❖ **Наиболее часто используют следующие методики кинезитерапии:**

- *- постуральный дренаж;*
- *- перкуссионный массаж грудной клетки;*
- *- активный цикл дыхания;*
- *- контролируемое откашливание*

Реабилитация – Пациентам рекомендуется проведение реабилитационных мероприятий, нацеленных на поддержание легочной функции.



Профилактика и диспансерное наблюдение

заключается в предупреждении и лечении тяжелых инфекций бронхов и пневмоний у детей

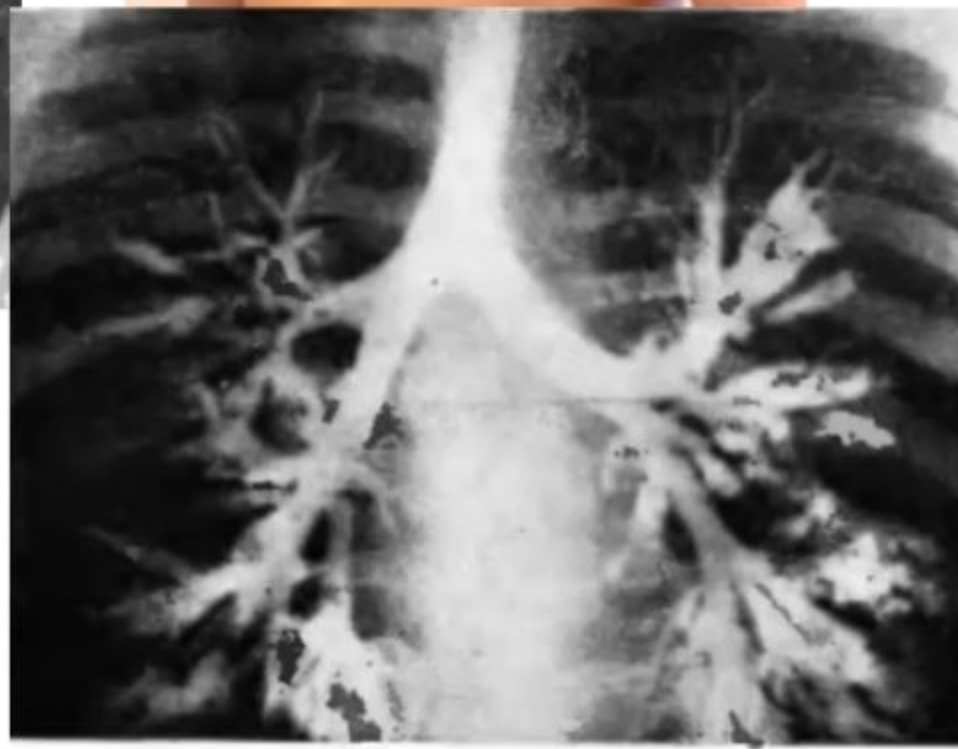
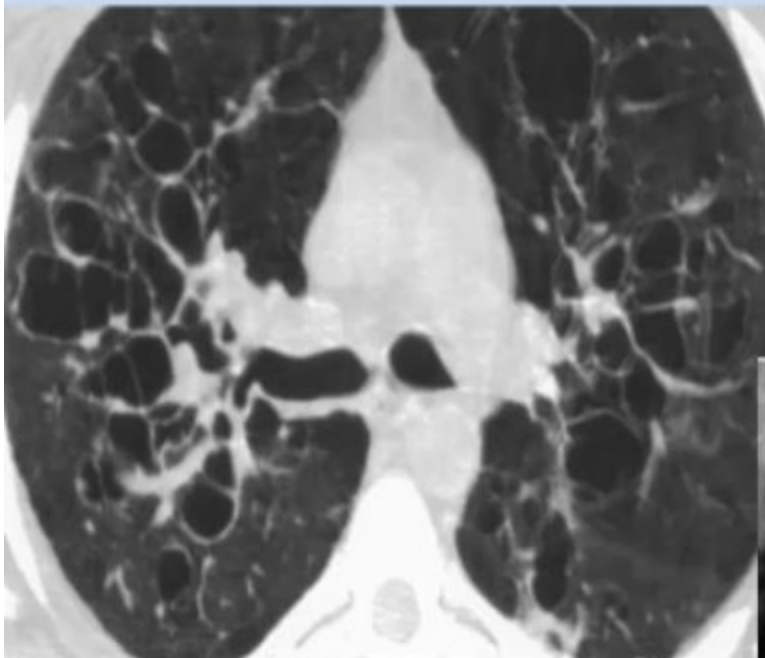
- ❖ Вакцинация **коклюша, кори** в декретированные сроки, рациональное использование антибактериальных препаратов при легочных бактериальных инфекциях способствует снижению распространенности БЭ.
- ❖ Для улучшения общего состояния пациента следует соблюдать меры профилактики обострений, а лечебные мероприятия должны проводиться комплексно и в полном объеме.
- ❖ Пациентам с БЭ целесообразно проведение вакцинации против **пневмококковой и гемофильной инфекций**, ежегодная вакцинация от гриппа.
- ❖ Следует помнить об особенностях вакцинопрофилактики у детей с иммунодефицитными состояниями.

При современных и своевременных адекватных методах лечения бронхоэктатическая болезнь не имеет склонности к прогрессированию, больные сохраняют работоспособность и социальную адаптацию.



◎ Бронхоэктазы могут быть проявлением врожденных **пороков развития** бронхолегочной системы, морфологически связанных с отсутствием, недостатком или дезорганизацией хрящевой или эластической ткани.

Синдром Вильямса-Кэмпбелла



К этой группе пороков относятся синдром Вильямса—Кемпбелла

- ◎ Это результат *врожденного генерализованного отсутствия или недоразвития хрящей сегментарных и субсегментарных бронхов* возникают «баллонизирующие» бронхоэктазы.
- *Клинически* этот порок проявляется до трех лет в виде *пневмонии или бронхита с трудно купируемым обструктивным синдромом*, хроническая дыхательная недостаточность приводит к *формированию легочного сердца*.

Клиника синдрома Вильямса-Кэмпбелла

- ❖ **Характерны проявления** бронхиальной обструкции и тяжёлой бронхо-пульмональной инфекции.
- ❖ **В первые месяцы жизни**, появляется одышка, свистящее дыхание, кашель, после предшествующей респираторная инфекция.
- ❑ Первые проявления болезни расцениваются как пневмония или бронхит с обструктивным синдромом, в дальнейшем у этих больных нередко **ошибочно диагностируется бронхиальная астма.**
- ❑ **Симптомами являются** постоянная одышка, усиливающаяся при небольшой физической нагрузке; свистящее дыхание, слышное на расстоянии; влажный кашель с гнойной мокротой.
- При перкуссии обращает на себя внимание эмфизематозное вздутие лёгких.
- Дыхание ослаблено, выдох удлинен, выслушиваются сухие свистящие и диффузные разнокалиберные влажные хрипы.

Диагностика синдрома Вильямса-Кэмпбелла

- ❖ У ребенка резкие нарушения функции внешнего дыхания по **обструктивному типу**.
- ❖ На обзорной **рентгенограмме органов грудной клетки** выявляются признаки **обструктивного синдрома**, усиление и деформация лёгочного рисунка.
- ❖ При бронхоскопии диагностируется коллапс стенок бронхов, **распространённый гнойный эндобронхит**.
- ❖ С помощью кинобронхографии обнаруживаются генерализованные «баллонизирующие» бронхоэктазы, расширяющиеся на вдохе и коллабирующиеся при выдохе.
- ❖ **Наличие генерализованных бронхоэктазов** подтверждают и результаты **компьютерной томографии**.

Клиника синдрома Вильямса-Кэмпбелла

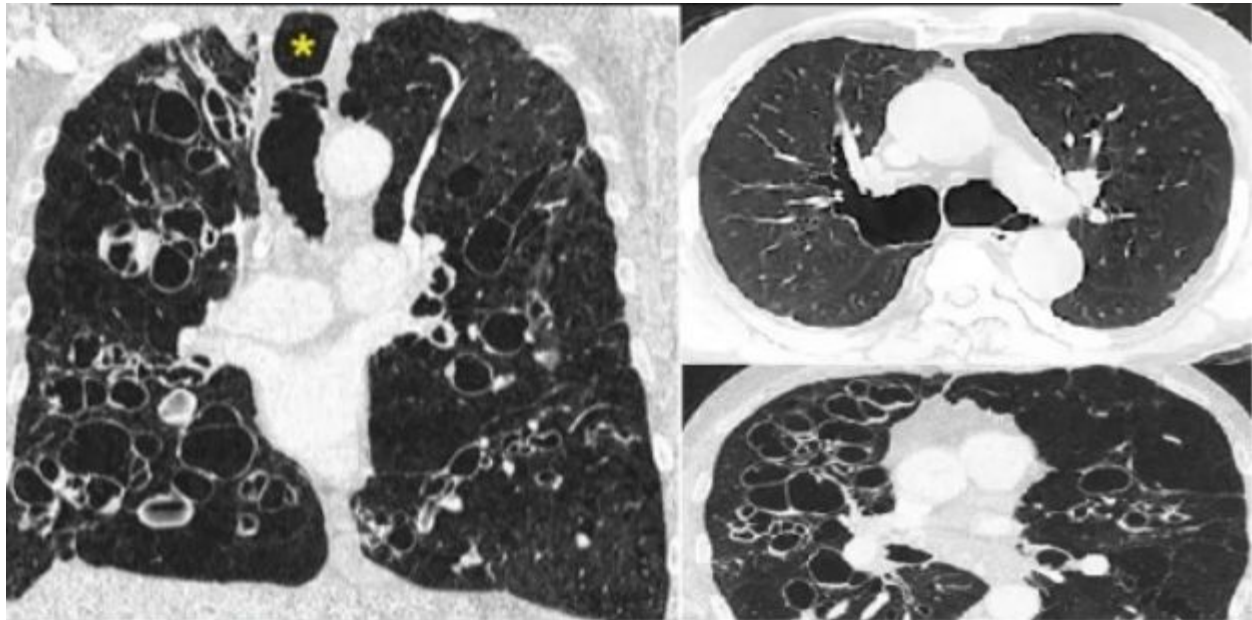
- ❖ **Характерны проявления** бронхиальной обструкции и тяжёлой бронхо-пульмональной инфекции.
- ❖ **В первые месяцы жизни**, появляется одышка, свистящее дыхание, кашель, после предшествующей респираторная инфекция.
- Первые проявления болезни расцениваются как пневмония или бронхит с обструктивным синдромом, в дальнейшем у этих больных нередко **ошибочно диагностируется бронхиальная астма.**
- **Симптомами являются** постоянная одышка, усиливающаяся при небольшой физической нагрузке; свистящее дыхание, слышное на расстоянии; влажный кашель с гнойной мокротой.
- При перкуссии обращает на себя внимание эмфизематозное вздутие лёгких.
- Дыхание ослаблено, выдох удлинен, выслушиваются сухие свистящие и диффузные разнокалиберные влажные хрипы.

Лечение больных с синдромом Вильямса-Кэмпбелла

- ❑ **Основная цель** – борьба с инфекцией, улучшение бронхиальной проходимости, купирование симптомов бронхиальной обструкции.
- Одним из важнейших компонентов комплексного лечения больных с синдромом Вильямса-Кэмпбелла является антибактериальная терапия.
- Антибиотики назначают с учётом результатов микробиологического исследования мокроты.

Лечение больных с синдромом Вильямса-Кэмпбелла

- ❖ **Для купирования симптомов бронхиальной обструкции** наиболее часто в клинической практике используются β_2 -агонисты короткого и длительного действия (сальбутамол, фенотерол, формотерол), антихолинергические препараты (ипратропиум бромид) в виде растворов для небулайзера или дозированных аэрозолей.
- ❖ В последние годы в лечении больных с синдромом Вильямса-Кэмпбелла стали **использовать ингаляционные глюкокортикостероиды** в составе комбинированных препаратов (сальметерол/флутиказон, формотерол/будесонид).
- ❖ При лечении детей с синдромом Вильямса-Кэмпбелла широко применяются методы и средства, направленные на **улучшение дренажной функции** бронхов (муколитические и отхаркивающие препараты, физиотерапевтическое лечение, массаж грудной клетки, постуральный дренаж).
- **Прогноз при синдроме Вильямса-Кэмпбелла серьёзный в виду угрозы формирования лёгочного сердца и развития лёгочно-сердечной недостаточности.**



Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)

- ❖ Представляет собой **резко выраженное врожденное расширение трахеи и крупных бронхов.**
- ❖ Трахеобронхомегалия сопровождается нарушением дренажно-очистительной функции и, как правило, **ведет к развитию гнойного трахеобронхита.**
- ❖ В результате этого (по всей вероятности, вторично) развиваются бронхоэктазии в дистальнее расположенных бронхах, преимущественно нижних долей, и пневмосклероз.

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)

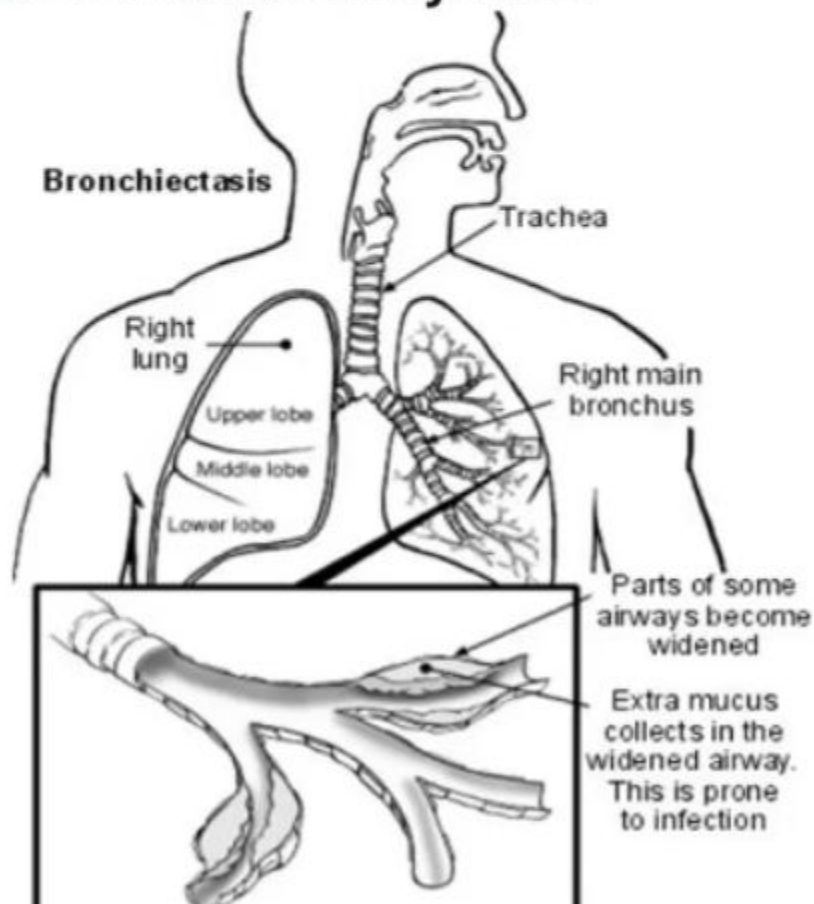
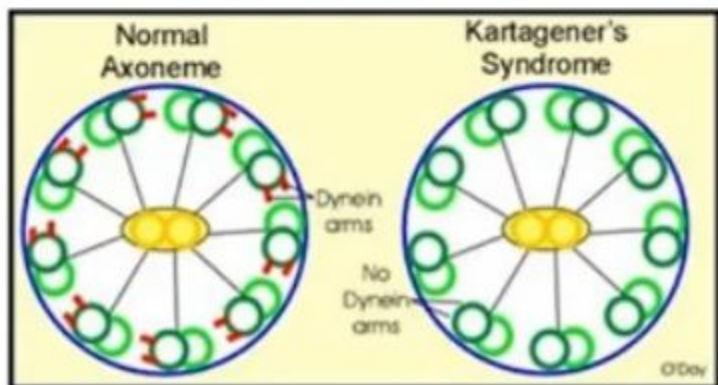
Клиническая картина.

- Первые проявления трахеобронхомегалии относятся к раннему детскому возрасту и в этот период чаще всего трактуются как симптомы **рецидивирующего или хронического бронхита** или бронхоэктатической болезни.
- Чаще страдают мальчики. Развернутая картина проявляется обычно в возрасте 20-40 лет, протекает **с периодическими обострениями и постепенно нарастающей ДН.**
- **При физикальном исследовании выявляются хрипы**, преимущественно в нижних отделах легких, иногда характерный вибрирующий звук в области трахеи при форсированном выдохе.

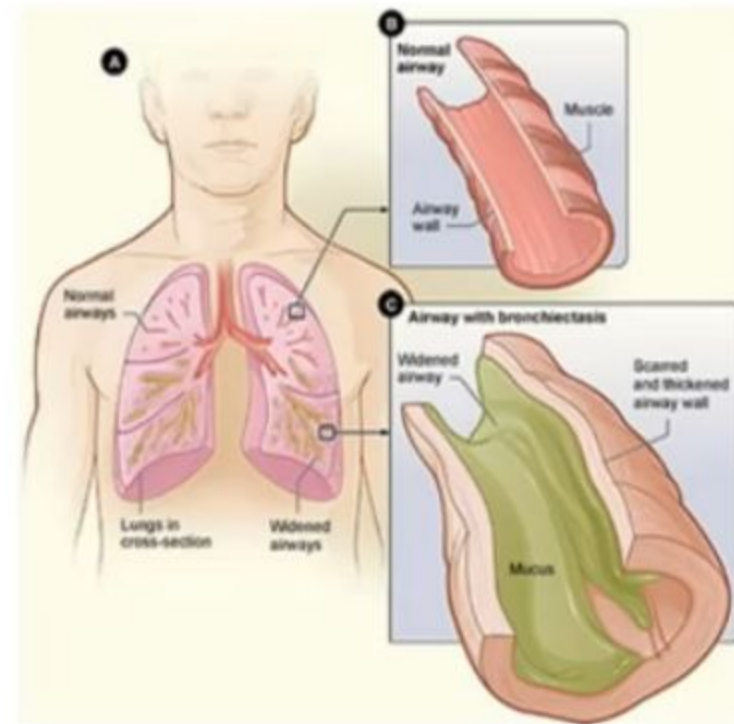
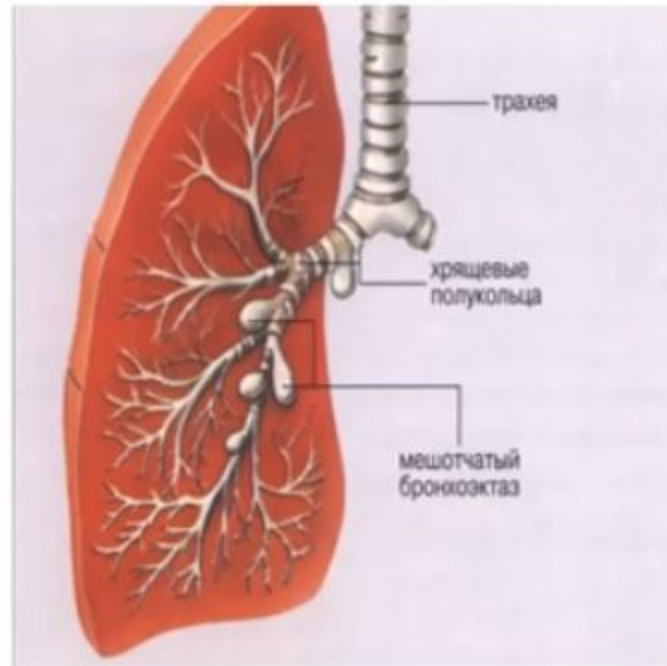


Первичная цилиарная дискинезия

Это редкий аутосомно-рецессивный синдром, известный также как синдром Картагенера, при котором страдают все ткани, имеющие в клетках реснички или жгутики



Синдром Картагенера.



Синдром Картагенера является одной из форм первичной цилиарной дискинезии, на его долю приходится 50-60% всех случаев этой патологии.

Синдром Картагенера - моногенное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, которое характеризуется триадой симптомов, включающей обратное расположение внутренних органов - *situs viscerum inversus* (последний признак может быть полным - все внутренние органы имеют обратное расположение, или неполным - только декстракардия),

бронхоэктазы и хронический синусит с назальным полипозом и ринореей.

- Распространенность* первичной цилиарной дискинезии составляет 1:15000 - 30000.
- Тип наследования* аутосомно-рецессивный с 50% пенетрантностью патологического гена.

Из истории вопроса

- Впервые этот синдром был описан еще в 1904 г. киевским врачом А.К. Зивертом, но более детальное описание данной патологии, ее семейных форм представлено в работах М. Картагенера в 1933 году. С тех пор синдром носит его имя.
- Данная патология остается мало известной педиатрам и обычно трудно диагностируется.
- Изучение этой патологии началось сравнительно недавно. В 70-е годы R. Elliasso и B. Afzelias (1978) у больных с синдромом Картагенера обнаружили ***врожденный дефект строения ресничек мерцательного эпителия слизистой респираторного тракта, приводящий к их неподвижности.***

Критерии диагностики

Анамнестические:

- наличие у родственников хронической патологии бронхолегочной системы,
- бесплодия у мужчин;
- раннее появление у ребенка рецидивирующей бронхолегочной патологии,
- частое поражение носоглотки,
- пороков развития (стеноз пищевода, открытый артериальный проток, незаращение межжелудочковой перегородки, полиспления, воронкообразная грудная клетка и др.).

Клинические синдромы

Респираторный синдром — кашель с выделением мокроты (гнойная).

Бронхолегочный синдром — укорочение звука при перкуссии над отдельными участками легких; стойкие влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон.

Синдром дыхательной недостаточности — одышка в покое и при малой физической нагрузке.

Синдром хронической гипоксии — изменения концевых фаланг в виде «барабанных палочек», дистрофия.

Обратное расположение внутренних органов — декстрокардия, левосторонняя локализация печени.

Синдром поражения носоглотки: гнойные выделения из носа, постоянно затрудненное носовое дыхание; гайморит.

Параклинические:

- а) *рентгенограмма легких* — обратное расположение внутренних органов, деформация легочного рисунка распространенного характера; могут быть выявлены кистозные образования в легких;
- б) *рентгенограмма придаточных пазух носа* — снижение прозрачности синусов;
- в) *бронхоскопия* — картина диффузного гнойного эндобронхита;
- г) *бронхография*- деформация бронхов, бронхоэктазы, кисты;
- д) *ФВД* — нарушения смешанного характера;
- е) *биопсия слизистой оболочки носа, электронно-микроскопическое изучение* мазка слизи трахеи, бронхов при микроскопии.

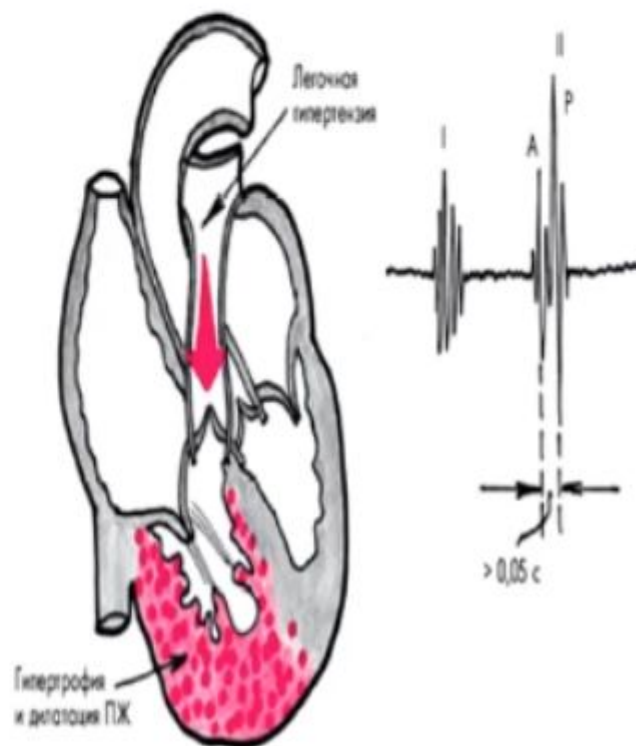
Принципы лечения синдрома Картагенера:

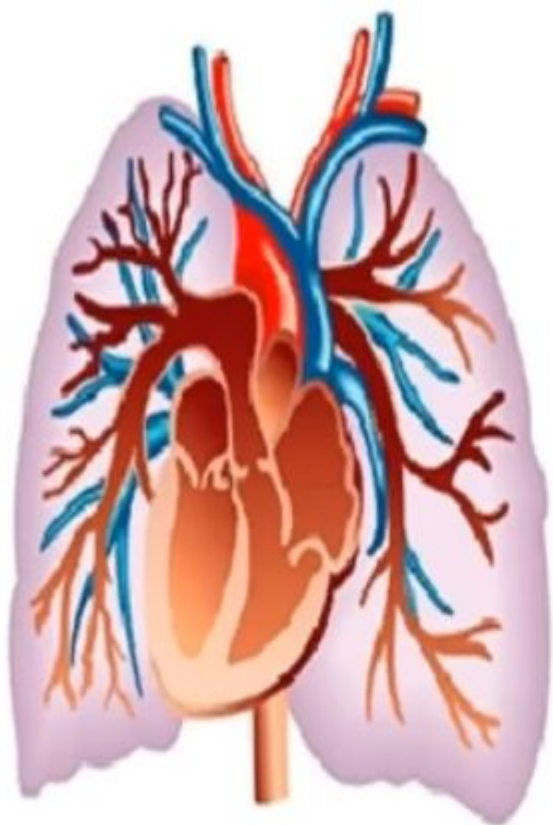
- I. Противовоспалительная терапия (**антибиотики широкого спектра действия**) в связи с наличием инфекционного процесса в легких и носоглотке.
- II. Использование методов и средств, направленных на поддержание дренажной функции бронхов:
 - *постуральный дренаж,*
 - *массаж грудной клетки,*
 - *муколитики,*
 - *лечебная бронхоскопия;*
 - *хирургическое лечение бронхоэктазий — по показаниям.*

Синдром Аерсы или первичная легочная гипертензия

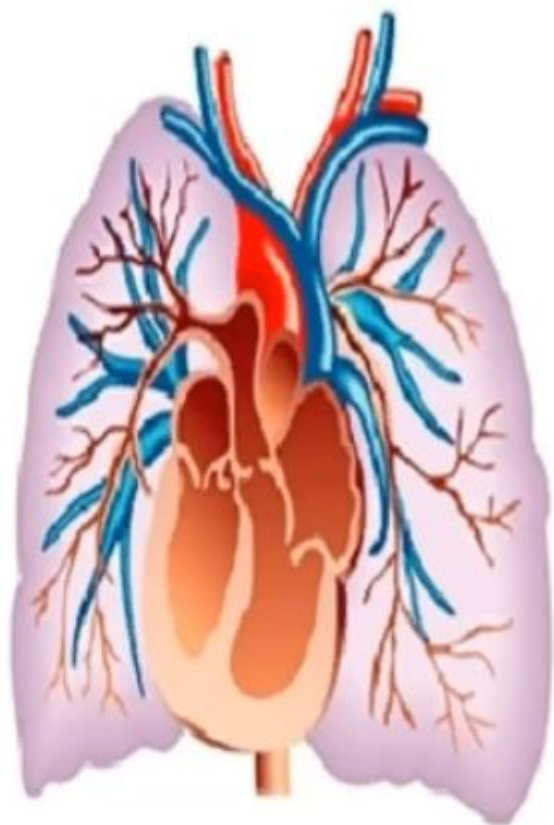
Код по МКБ-10: I27.0 - Первичная легочная гипертензия

- ❑ Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу.
- ❑ **Айерсы**, был первым, кто начал связывать легочное сердце с первоначальными признаками заболевания легких.
- ❑ Поэтому выявленные признаки первичной легочной гипертензии, принято называть синдромом Айерсы





Нормальное легкое



Легочная гипертензия

Основным признаком синдрома Айерсы является:

- ❑ *Склероз легочных артерий* и как следствие повышение артериального давления.
- ❑ *Острый цианоз*, из-за чего кровопоток уменьшается, возникает увеличение гемоглобина в крови, образуются тромбы.
- ❑ Клинические признаки синдрома Айерсы *мало чем отличаются от признаков первичного заболевания* легочного сердца.

Критерии диагностики.

Анамнестические:

Жалобы на раннее появление у ребенка одышки
вначале при физической нагрузке, а затем и в
покое,

❖ головокружений,

❖ обмороков,

❖ болей за грудиной,

❖ рецидивирующие лёгочные инфекции.

Клинические синдромы

- ***Синдром дыхательной недостаточности:*** одышка в покое или при малой физической нагрузке, цианоз, могут быть диспноэ, синкопе, кровохарканье.
- ***Кардио-васкулярные симптомы:*** боли в сердце, систолическая пульсация в эпигастрии, во 2-3 межреберьях слева от грудины (проекция легочной артерии);
- ❑ ***Смещение границ относительной сердечной тупости вправо;***
- ❑ ***Усиление II тона над легочной артерией*** при аускультации, систолический шум различной локализации;
- ❖ ***Могут формироваться деформации кончиков пальцев и ногтевых фаланг.***

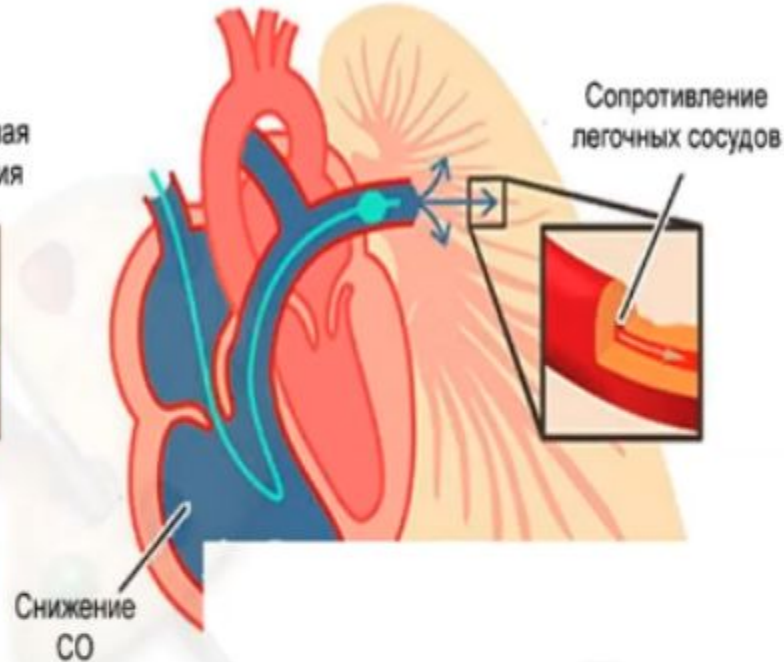
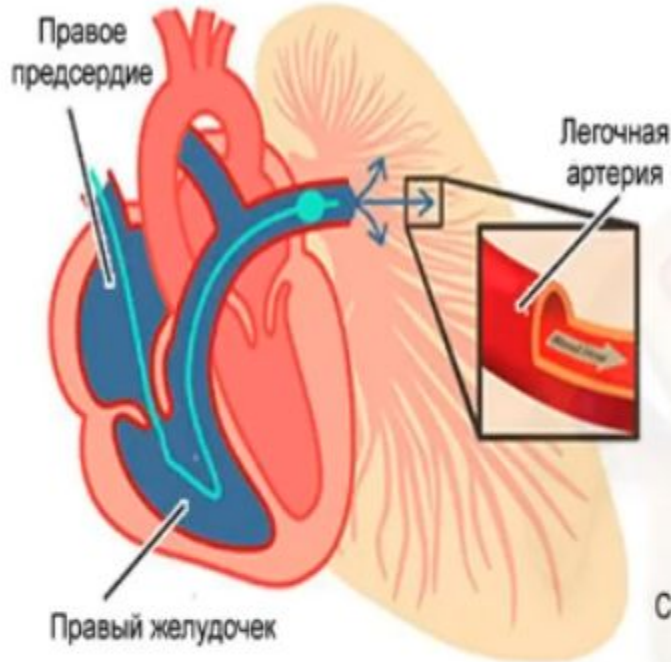
Параклинические:

- а) *анализ крови* – полицитемия/эритроцитоз;
- б) *рентгенограмма* — увеличение правых отделов сердца, расширение корней легких и усиленная их пульсация, расширение общего ствола и крупных ветвей легочной артерии; выбухание ее дуги; сосудистый рисунок по периферии обеднен;
- в) *ЭКГ*- признаки гипертрофии и перегрузки правых отделов сердца; высокочастотный большой амплитуды II тон и систолический шум подлегочной артерией;
- г) *катетеризация полостей сердца и легочной артерии* — увеличение давления в легочной артерии **до 25 мм рт. ст. и выше**;
- д) *биопсия легочной артерии* — явления фиброэластоза интимы сосудов.

Давление в сосудах при легочной гипертензии

Нормальное давление в сосудах

Легочная гипертензия



Среднее давление крови в легочной артерии



<25mm

Давление в малом кругу



<15mm

Средняя гипертензия

25 - 40mm



Умеренная гипертензия

40 - 55mm



Острая гипертензия >55mm

Перивентрикулярное кровоизлияние

>15mm



Легочная гипертензия ≤15mm

**Основные (обязательные) диагностические обследования,
проводимые
на стационарном уровне**

1. Общий анализ крови 6 параметров
2. Анализ крови на уровень pro – BNP (*Тест на натрийуретический пептид В-типа (BNP) измеряет уровень гормона BNP в нашей крови в диагностических целях при подозрениях на сердечную недостаточность.*)
3. ЭКГ
4. ЭхоКГ
5. Рентгенография органов грудной клетки прямая и боковая проекции с контрастированием пищевода
6. Шестиминутный тест ходьбы
7. Катетеризация правых отделов сердца с ангиопульмонографией
8. Спирография
9. КТ ангиопульмонография

Показания для консультации основных специалистов:

- 1. Кардиолог** (взрослый, детский, в том числе интервенционный):
исключение заболеваний левых отделов сердца, врожденных пороков сердца, определение тактики лечения правожелудочковой недостаточности, состояния периферической сосудистой системы, определение степени вовлечения сердечно – сосудистой системы в патологический процесс;
- 2. Ревматолог:** *с целью дифференциального диагноза системного заболевания соединительной ткани;*
- 3. Пульмонолог:** *с целью диагностики первичного поражения легких*
- 4. Кардиохирург:** *с целью диагностики первичного заболевания(ВПС, обструкции оттока ЛЖ).*

Показания для консультации смежных специалистов:

- 1. Фтизиатр:** при наличии симптомов, подозрительных в отношении туберкулеза.
- 2. Онколог:** при наличии симптомов, подозрительных в отношении онкозаболеваний.
- 3. Нефролог:** при наличии симптомов, подозрительных в отношении заболеваний почек.
- 4. Инфекционист:** при наличии при наличии симптомов, подозрительных в отношении шистозомоза
- 5. Генетик :** при подозрении на наследственную ЛАГ.

Цели лечения:

(см. клинические рекомендации)

I. Контроль за течением основного заболевания;

II. Профилактика осложнений.

□ Тактика лечения:

1. Немедикаментозное лечение;

2. Диета – ОВД;

3. Медикаментозное лечение.

Специфическая терапия лёгочной артериальной гипертензии

- ❖ Блокаторы рецепторов эндотелина – **бозентан**;
- ❖ Ингибитор 5-фосфодиэстеразы – **силденафил**;
- ❖ Синтетический аналог эндогенного простациклина – **илопрост**.

Медикаментозное лечение

❑ **Перечень ОСНОВНЫХ** лекарственных средств:

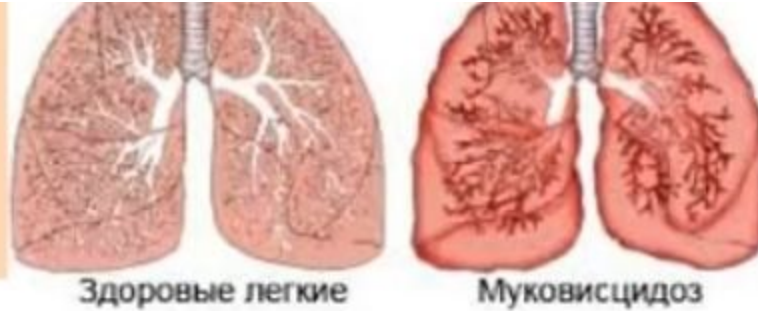
- ✔ – Силденафил
- ✔ – Илопрост
- ✔ – Бозентан
- ✔ – Амлодипин
- ✔ – Нифедипин
- ✔ – Дилтиазем

❑ **Перечень ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ** лекарственных средств:

- ✔ – Фуросемид
- ✔ – Верошпирон
- ✔ – Каптоприл
- ✔ – Эналаприл
- ✔ – Варфарин
- ✔ – Дигоксин

❑ *Лечение на амбулаторном уровне предусматривает продолжение подобранной в условиях стационара постоянной терапии*

Муковисцидоз (МВ)



- Одно из наиболее распространенных генетически обусловленных заболеваний людей с белой кожей.
- Это «болезнь соленых поцелуев». При поцелуе ребенка на губах остается привкус соли.
- 4% представителей европеоидной расы является носителем гена муковисцидоза.
- Вероятность рождения больного ребенка составляет 1:2000-1:2500.

**Протокол скрининга на МВ в России
включает 4 этапа:**

- 1. ИРТ,**
- 2. Повторный/ретест ИРТ,**
- 3. Потовая проба,**
- 4. ДНК-диагностику, при этом только
первые три являются обязательными.**

Этапы неонатального скрининга в Российской Федерации

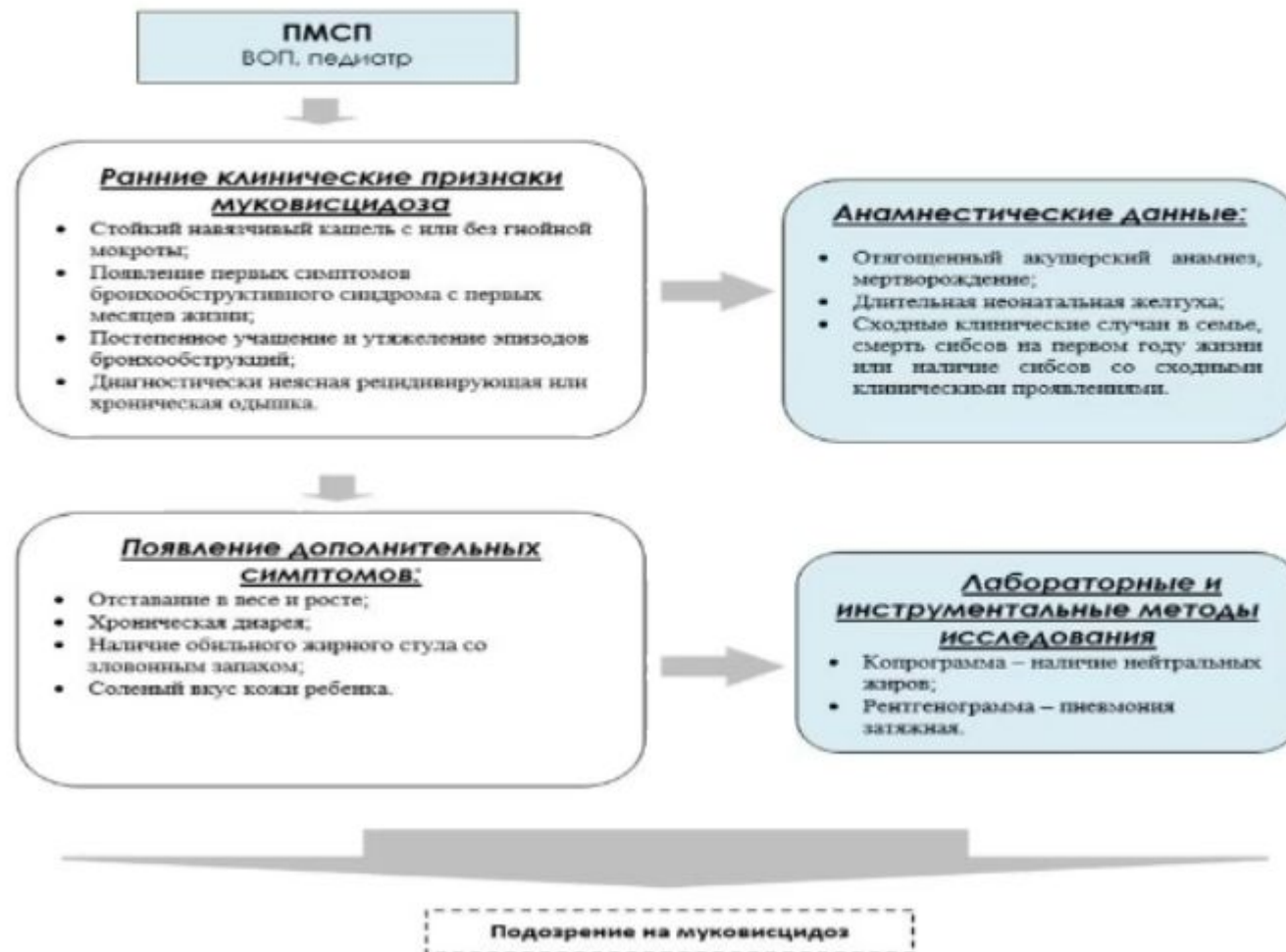
I этап На 3-4 день у доношенного (на 7-8 –й – у недоношенного) новорожденного – определение **иммунореактивного трипсина (ИРТ)** в высушенной капле крови,

II этап При положительном результате (**более 70 нг/мл**) на 21-28-й день повторный тест на **ИРТ**,

III этап При положительном результате **ИРТ (более 40 нг/мл)** – **потовая проба (патология 60 ммоль/л и выше)**,

IV этап При пограничном результате – ДНК – диагностика.

Диагностический алгоритм МВ



Диагностический алгоритм МВ



Определение муковисцидоза (E84).

Системное наследственное заболевание, в основе которого лежат мутации в гене трансмембранного регулятора проводимости муковисцидоза, характеризующееся нарушением функции экзокринных желез, приводящее, в первую очередь, к тяжелым поражениям органов дыхательной и пищеварительной систем.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный. Различные варианты мутаций CFTR-геНа(7q31.2).

История муковисцидоза

- ✓ **М. впервые описал педиатр Г. Фанкони в 1936 г.** Через 2 года возникло ее английское название – кистозный фиброз (Cystic Fibrosis).
- ✓ В 1946 г. учеными был предложен термин «муковисцидоз» (лат. mucus – слизь, viscus – вязкий), который отобразил основной симптом заболевания – повышение вязкости секрета, который выделяется экзокринными железами.
- ✓ **Ген муковисцидоза открыли в 1989 г.**
- ✓ Еще недавно дети с МВ умирали на первом году жизни.
- ✓ В развитых странах (в Великобритании) продолжительность жизни больных ***достигает 40-45 лет, иногда до 70 лет.***
- ✓ **В России средняя продолжительность жизни 25-30 лет,** частота встречаемости от 1:5000 до 1:10000 в разных географических зонах.

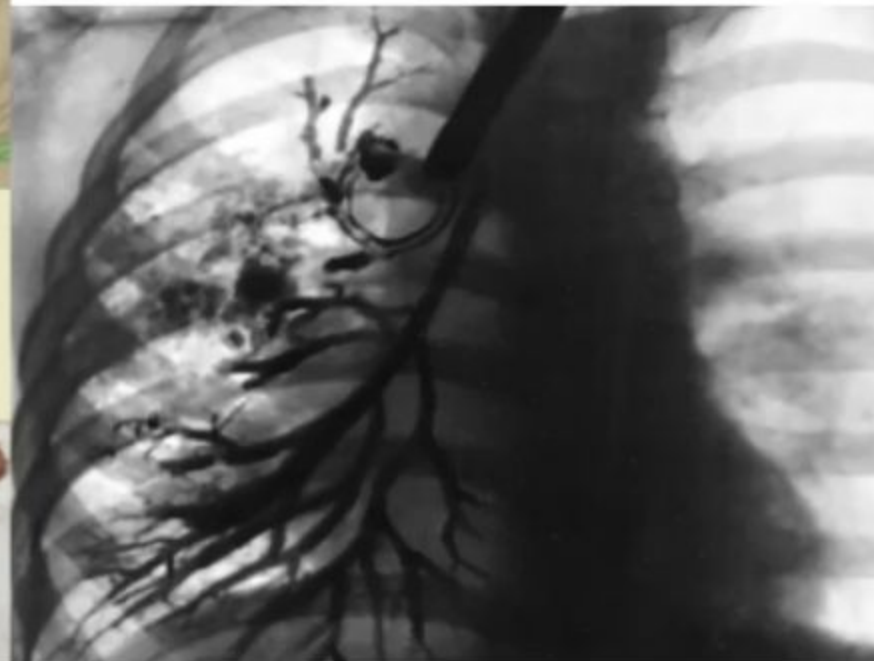
К чему приводит дефект синтеза белка при муковисцидозе?

- ❑ МВ характеризуется **дефектом синтеза белка**, который выполняет **роль хлоридных каналов** и принимает **участие в водно-электролитном обмене** эпителиальных клеток дыхательных путей, пищеварительного тракта, поджелудочной железы, печени и репродуктивной сферы.
- ❑ При МВ происходит **уплотнение секрета большинства экзокринных желез**, осложняется его эвакуация, развиваются вторичные изменения в органах.

Патогенез муковисцидоза связан

- ❑ С выделением слизеобразующими железами **секрета повышенной вязкости**.
- ❑ Вязкий бронхиальный секрет **тормозит работу реснитчатого эпителия** и приводит к нарушению дренажной функции бронхов.
- ❑ **Присоединение патогенной микрофлоры** (чаще всего золотистого стафилококка, синегнойной и гемофильной палочек) приводит к развитию хронического воспалительного процесса.
- ❑ **Происходит формирование диффузного пневмофиброза, бронхоэктазов, эмфиземы легких с развитием лёгочной гипертензии, лёгочного сердца и правожелудочковой недостаточности.**

Риск рождения больного МВ в семье двух гетерозиготных (здоровых) носителей равняется 25%.



Критерии диагностики МВ

□ *Клинические:*

- влажный, коклюшеподобный кашель с вязкой слизистой или гнойной мокротой,
- одышка,
- разнокалиберные влажные и сухие хрипы в легких,
- прогрессирующая обструкция дыхательных путей с формированием хронического бронхита;
- хронический синусит,
- поражение экзокринной функции поджелудочной железы с нарушением процессов пищеварения и всасывания в кишечнике.

Критерии диагностики МВ

❑ Рентгенологические:

- деформация и усиление легочного рисунка,
- перибронхиальная инфильтрация,
- бронхоэктазы,
- буллы,
- очаги пневмосклероза.

❑ Специальные исследования:

- **скрининг у новорожденных** – определение ИРТ в пяточной крови
- **повышение уровня хлоридов** в классической потовой пробе более 60 ммоль/л;
- **выявление мутаций гена CFTR** при молекулярно-генетическом обследовании.

Кинезитерапия - один из важных компонентов комплексного лечения при **МВ**

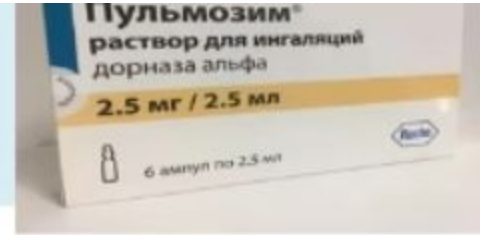


А как лечат муковисцидоз?

- Антибактериальная,
 - Муколитическая,
 - Заместительная ферментотерапия,
 - Витамины и гепатопротекторы,
 - Кинезотерапия.
- Это назначает и контролирует врач.*

- ✓ Очищение от вязкой мокроты,
 - ✓ Повышение физической активности,
 - ✓ Очищение кишечника,
 - ✓ Рациональное питание.
- Это делает ребенок и его родители.*

Цели лечения **МВ**:



- ❖ **Обеспечивать максимально высокое качество жизни пациента;**
- ❖ Предупреждать и **лечить обострения хронического инфекционно-воспалительного процесса** в бронхолёгочной системе;
- ❖ Обеспечивать адекватный рацион и режим питания.
- ❑ **Обязательные составляющие лечения:**
 - Методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура;
 - Диетотерапия;
 - Муколитическая терапия;
 - Антибактериальная терапия;
 - Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы;
 - Витаминотерапия

Диетотерапия составляет важную часть комплексной терапии при муковисцидозе (МВ)

- I. Рекомендуется диету больных МВ максимально приближать к нормальной, богатой белками и калориями, без ограничений в количестве жиров [9].
(Сила рекомендации 2; уровень доказательств В).

Комментарий: Пациентам с МВ необходима **ранняя и «агрессивная» нутритивная терапия**. Установлена непосредственная **связь между состоянием питания и функцией легких**. Существует прямая корреляция между показателем индекса массы тела, функцией легких и продолжительностью жизни. ИМТ = масса тела (кг) / квадрат роста (м²)

- ❖ При ИМТ > 50 перцентиля зарегистрировано существенное улучшение показателя ОФВ1.
- ❖ Высокий перцентиль **показателя вес/возраст** ассоциируется с лучшими показателями ОФВ1, линейного роста, **снижением сроков госпитализации, снижением количества бронхо-легочных обострений**, а также увеличением **продолжительности жизни**.

Лечение больных МВ

предпочтительно проводить в специализированных центрах

- ❑ **Больным МВ требуется** комплексная медицинская помощь при активном участии не только врачей, а также медицинских сестер, диетологов, кинезитерапевтов, психологов и социальных работников.
- ❑ **В условиях регионального центра МВ рекомендуется** регулярное амбулаторное наблюдение за больными, с госпитализацией **в специализированную клинику (отделение пульмонологии (реже - гастроэнтерологии) многопрофильных учреждений)** в случае развития инфекционных или других осложнений заболевания.

Антибактериальные препараты (АБП) при МВ

- ❖ Рекомендована антибактериальная терапия всем пациентам с легочными проявлениями МВ, у которых отмечается обострение МВ или выявляются возбудители респираторной инфекции в количестве более 10^3 - 4 колониеобразующих единиц (**КОЕ выше 5-6**) при плановом микробиологическом исследовании,
- ❖ при хроническом **высеве P.aeruginosa** (плановые курсы АБП в виде ингаляций через небулайзер, при необходимости в сочетании с внутривенной терапией) [2,3,4,5,6,8]. *(Сила рекомендации 1; уровень достоверности А)*

Оценка эффективности лечения АБП:

- ❖ **Клинически** (симптомы инфекционного процесса – лихорадка, хрипы в легких),
- **По данным лабораторных методов** обследования (лейкоцитоз, уровень С-реактивного белка),
- **по данным микробиологического** исследования (эрадикация возбудителя, персистирование, суперинфекция, снижение выделения возбудителя.)

Муколитические препараты

- Рекомендовано **проведение активной муколитической терапии**. Выбор лекарственных средств: определяется индивидуально.
 - Выбор пути введения: предпочтение отдается **ингаляционному** введению муколитиков.
 - Все способы разжижения мокроты необходимо комбинировать с удалением ее из дыхательных путей, используя методы **кинезитерапии**.
 - Перед сеансом кинезитерапии желательно, а при наличии 17 бронхообструкции – обязательно, ингаляциям муколитиков должны предшествовать **ингаляции бронхолитиков**.
 - В клинической практике применяется несколько классов муколитических препаратов: **дорназа альфа** - разрывает водородные связи молекул ДНК, которые являются основной составляющей гнойной мокроты
- ❖ **(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А) [1].**

Заместительную терапию микросферическими панкреатическими ферментами....

- ❖ рекомендовано назначать всем новорожденным с МВ, имеющим клинические проявления кишечного синдрома или **низкую концентрацию эластазы-1 в кале**.
- ❖ Подбор доз панкреатических **ферментов проводится эмпирически**.
- ❖ Начальные дозы: дети грудного возраста: 3300-5000 Ед липазы на 100-150 мл. молока или молочной смеси [9] ; дети старше 1 года – 2000-6000 Ед липазы /кг/сутки (500-1000 Ед липазы /кг на основной прием пищи и 250-500 Ед липазы на дополнительный прием пищи) [9].
- ❖ Не следует повышать дозу ферментов до очень высокой (>18000-20000 Ед липазы / кг в сутки).
- ❖ В дальнейшем доза подвергается коррекции на основе клинических симптомов и лабораторных данных.

Диспансерное наблюдение

- ❖ Перевод пациента во взрослый центр МВ должен быть **завершен к 18 годам.**
- ❖ С 16 до 18 лет - переходный период.
- ❖ Длительность пребывания в круглосуточном/дневном стационаре составляет в среднем 14-21 день в зависимости от тяжести течения заболевания и сопутствующих осложнений.
- ❖ **Пациентов необходимо обследовать каждые 1-3 месяца.**
- ❖ Впервые диагностированные дети или пациенты с тяжелыми формами заболевания должны наблюдаться еще чаще (ежемесячно), тогда как пациенты с легким или атипичным течением МВ могут наблюдаться реже (каждые 3-6 мес.).

Итак, ответ на наш вопрос

Самый известный пример одаренности больного муковисцидозом человека — Фредерик Франсуа Шопен (1 марта 1810 года, деревня Желязова-Воля, близ Варшавы — 17 октября 1849, Париж) — польский композитор и пианист-виртуоз, педагог.



Врожденная лобарная эмфизема

Врожденная лобарная эмфизема может быть обусловлена следующими тремя пороками развития:

- аплазией гладких мышц терминальных и респираторных бронхов, в которых отсутствуют пучки гладких мышц и имеются лишь единичные мышечные клетки;
- отсутствием промежуточных генераций бронхов;
- агенезией всего респираторного отдела доли.



Врожденная лобарная эмфизема. Резко вздута нижняя доля справа. Органы средостения смещены влево.

Лобарная эмфизема

- ❖ Врожденная патология бронхо-легочной системы, проявляющаяся повышенным воздухом наполнением альвеол доли легкого вследствие стеноза или обструкции приводящего бронха.
- ❖ Наиболее яркими проявлениями порока служат **одышка, цианоз, свистящее дыхание, приступы асфиксии**, которые обычно развиваются вскоре после рождения или на первом году жизни ребенка.
- ❖ При подозрении на лобарную эмфизему проводится рентгенологическое обследование (рентгенография, бронхография, ангиопульмонография), исследование ФВД.
- ❖ При подтверждении диагноза показано **удаление эмфизематозно измененной доли легкого (лобэктомия)**.

Актуальность проблемы

- БЛД является **наиболее распространенным хроническим заболеванием легких у детей грудного и раннего возраста** с различными исходами от клинического выздоровления до развития тяжелых мультиорганных осложнений и высокой летальностью (11-36%) на первом году жизни (Allen J. Zwerdling R., Ehrenkranz R. et al., 2003; Short E.J. , Kirchner H.L., Asaad G.R et al., 2007; Козарезов С.Н. 2010; Овсянников Д.Ю., 2010).

Бронхолегочная дисплазия (БЛД)





Бронхолегочная дисплазия (бронхопульмональная дисплазия, БЛД) – приобретенное хроническое обструктивное заболевание легких, развивающееся вследствие респираторного дистресс-синдрома новорожденных и/или искусственной вентиляции легких (ИВЛ) с высокими концентрациями кислорода, сопровождающееся гипоксемией, измененной реактивностью бронхов с гиперчувствительностью дыхательных путей и характерными рентгенологическими изменениями.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) - заболевание легких, развивающееся преимущественно у недоношенных детей в периоде новорожденности, после острого эпизода дыхательных расстройств, требующих искусственной вентиляции легких (ИВЛ).

Этиология

- ❑ Классическая формула – «кислород + давление + время».
- ❑ В основе этиологии БЛД лежат анатомическая и физиологическая незрелость лёгких недоношенного в совокупности с баротравмой и токсическим действием кислорода при ИВЛ.

**Критерии БЛД в периоде
новорожденности являются:**

- Сохраняющиеся респираторные симптомы;
- ИВЛ не менее 3 суток;
- Потребность в кислородотерапии не менее 28 дней.

Критерии диагностики

Клинические:

- ИВЛ на первой неделе жизни и/или респираторная терапия с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (пСРАР);
- Терапия кислородом более 21% в возрасте 28 дней и старше;
- Дыхательная недостаточность;
- Бронхиальная обструкция в возрасте 28 дней и старше;
- Зависимость от кислорода, развивающаяся при проведении кислородотерапии (ИВЛ, пСРАР).

Выделяют

По форме:

- **БЛД доношенных** развивается у детей, рожденных в срок, клинически и рентгенологически сходна с классической формой БЛД недоношенных.
- **БЛД недоношенных** (классическую и новую формы).

Классификация

- **Классическая форма** развивается у недоношенных детей, у которых не применялись препараты сурфактанта для профилактики СДР, имели место «жесткие» режимы ИВЛ.
- Рентгенологически характерны вздутие легких, фиброз, буллы.

- **Новая форма** развивается у детей с гестационным возрастом < 32 недель, у которых применялись препараты сурфактанта для профилактики СДР, а респираторная поддержка была щадящей.
- **Рентгенологически** характерно гомогенное затемнение легочной ткани без ее вздутия.

По тяжести:

**БЛД подразделяется на легкую,
среднетяжелую и тяжелую.**

Периоды заболевания:

Обострение и ремиссия.

Лечение БЛД включало проведение:

□ оксигенотерапии для поддержания сатурации кислорода в пределах 94-96%

□ назначение стероидных препаратов с целью ликвидации воспалительных изменений в слизистой оболочке дыхательных путей

□ бронхолитических препаратов

□ витаминов А и Е.

□ применении мочегонных средств.

Консервативное лечение

(клинические рекомендации)

- **Рекомендована кислородотерапия** - у недоношенных детей, получающих кислород, целевой диапазон SatO₂ должен находиться в пределах 90-95% [16].
- **(Сила рекомендации 2; уровень доказательств B)**
- **Непрерывная долгосрочная кислородотерапия** рекомендована пациентам с БЛД и ЛГ при PaO₂ < 60 мм рт. ст., при развитии гипоксемии с показателями SatO₂ < 94% [23].
- **(Сила рекомендации 2; уровень доказательств B)**
- **Рекомендованы ингаляционные кортикостероиды (ИКС) у детей при тяжелом течении БЛД**, при классической форме БЛД, при наличии респираторных симптомов (одышка, хрипы), при осложнении БЛД легочной гипертензией, при развитии у ребенка с БЛД бронхиальной астмы, облитерирующего бронхоолита [1,2,].
- **(Сила рекомендации 1; уровень доказательств C)**

Консервативное лечение

(клинические рекомендации)

- ❖ **Комментарии:** ***ИКС Будесонид** относится к препаратам «off label»* (применение по показаниям после получения информированного согласия родителей, согласия Локального этического и Формулярного комитетов в условиях специализированного стационара) у детей с БЛД младше 6 месяцев.
- ❖ **Ингаляционные бронхолитики** включают **B2-агонисты** (сальбутамол), антихолинергические препараты (ипратропия бромид) или их комбинацию: ипратропия бромид+фенотерол.
- ❖ Рекомендовано использование только у детей с симптомами бронхиальной обструкции, так как имеют положительный эффект только в этом случае, а не при рутинном использовании [24].

Прогрессирование БЛД



Осложнения и исходы БЛД.

- Лобарные или сегментарные ателектазы
- Правожелудочковая сердечная недостаточность
- Развитие хронического легочного сердца
- Хроническая дыхательная недостаточность
- Легочные инфекции
- Атопическая бронхиальная астма
- Хронический бронхолит с облитерацией
- Артериальная гипертензия
- Внезапная смерть
- Задержка роста и отставание ФР
- Задержка НПР
- Анемия

Детям с БЛД показана :

- противовоспалительная;
- симптоматическая;
- бронхолитическая терапия –
как при тяжелой бронхиальной астме.



Благодарю за внимание

ГЛАВНОЕ ПРАВИЛО ЛЕКЦИИ:

ПРИЙТИ НА ЛЕКЦИЮ

