

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

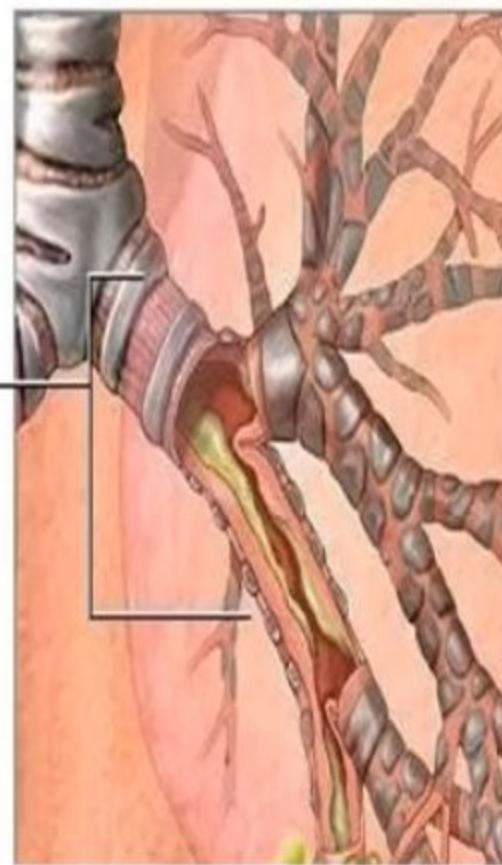
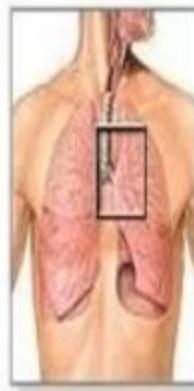


В структуре хронических заболеваний легких у детей особое место занимают генетически детерминированные заболевания.

- 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

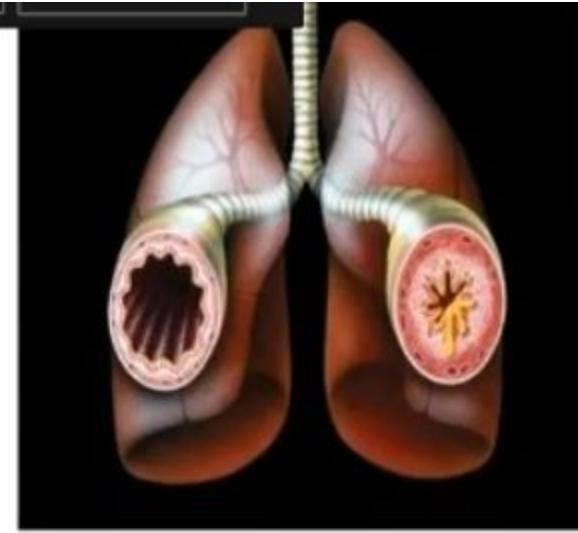
- Инфекционно-воспалительные болезни легких;
- Врожденные пороки развития бронхолегочной системы;
- Наследственные болезни легких;
- Поражения легких при других наследственных заболеваниях;
- Аллергические болезни легких.



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.

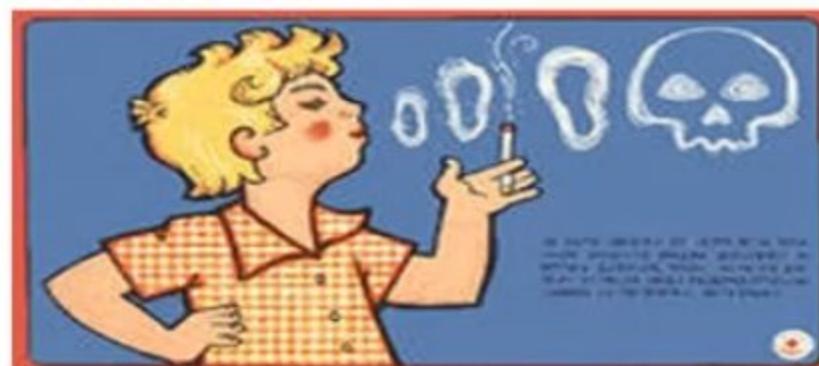
Последствия ухудшения реологии бронхиального секрета.

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



**В формировании хронического бронхита у детей
определенное значение придается инфекционным
факторам.**

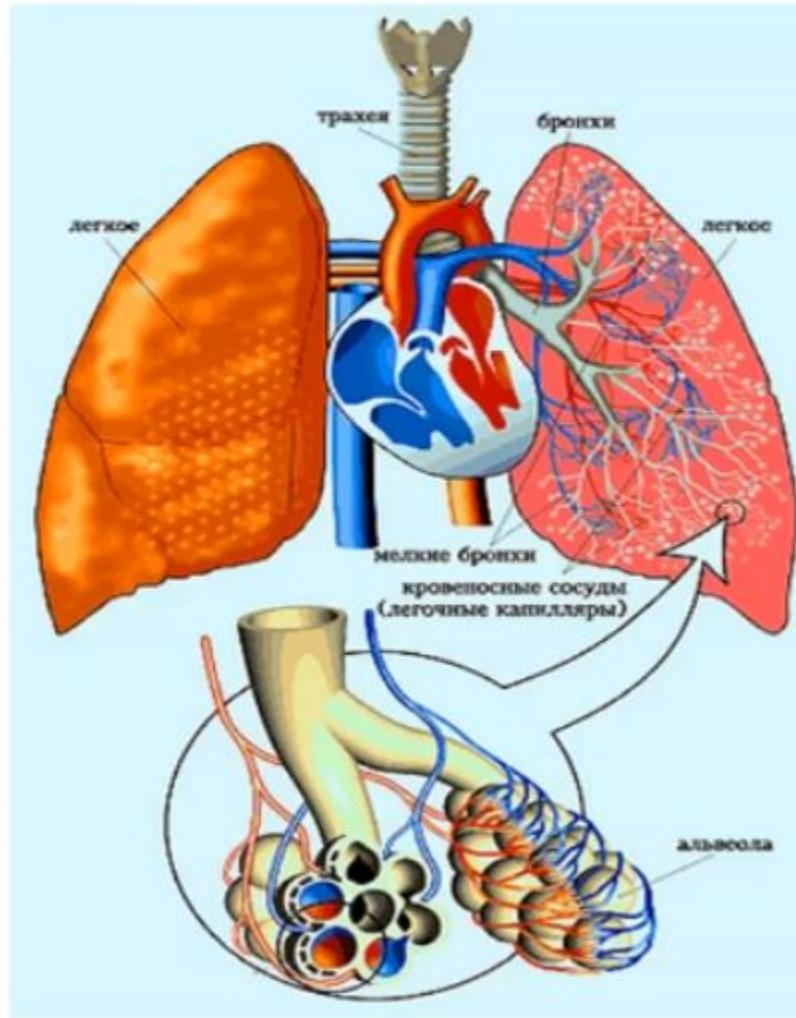
- Общеизвестна связь хронического бронхита с раздражающим действием поллютантов, курением.
 - ❖ Курение - важный фактор в формировании хронического бронхита у подростков.
- Пассивное курение может быть предрасполагающим условием у детей.
 - ❖ В семьях курящих хронический бронхит нередко выявляется и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



НИКОТИН-ВРАГ ЗДОРОВЬЯ!

При хроническом бронхите происходит:

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



ХРОНИЧЕСКИЙ БРОНХИТ (J41) -
хроническое распространенное воспалительное
поражение бронхов

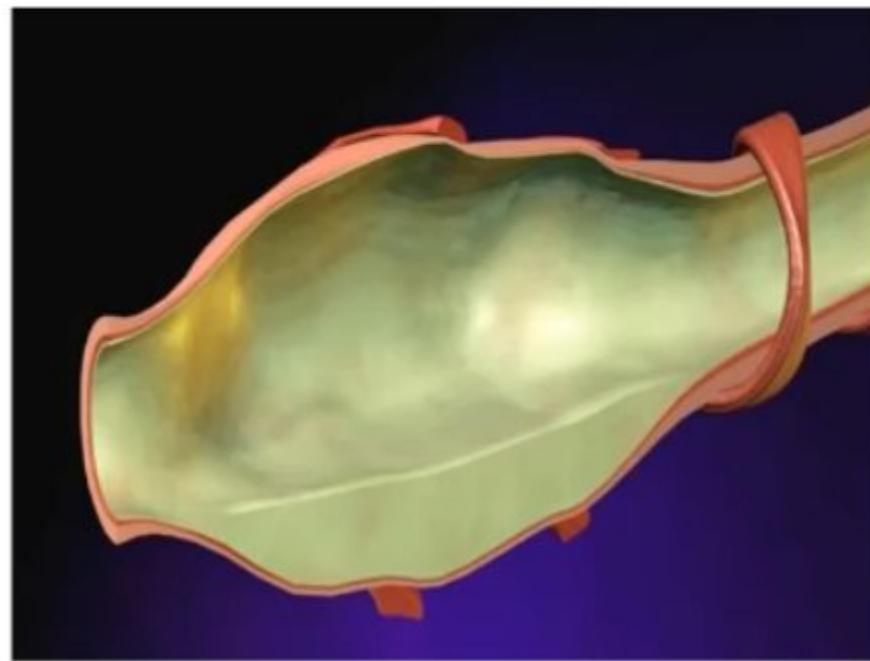
❖ Критерии диагностики

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.

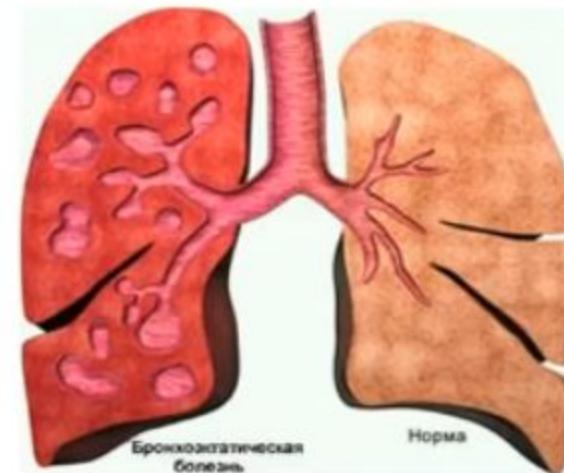
Союз педиатров России
Клинические рекомендации

Бронхэктазы у детей



Определение:
Бронхоэктазы (БЭ) -

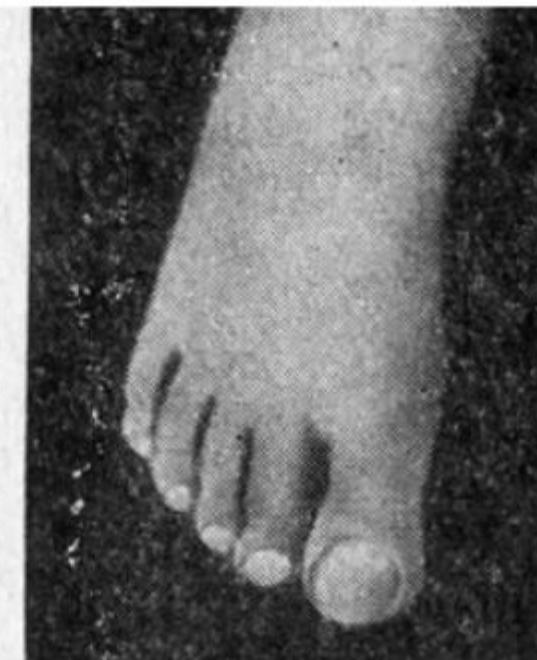
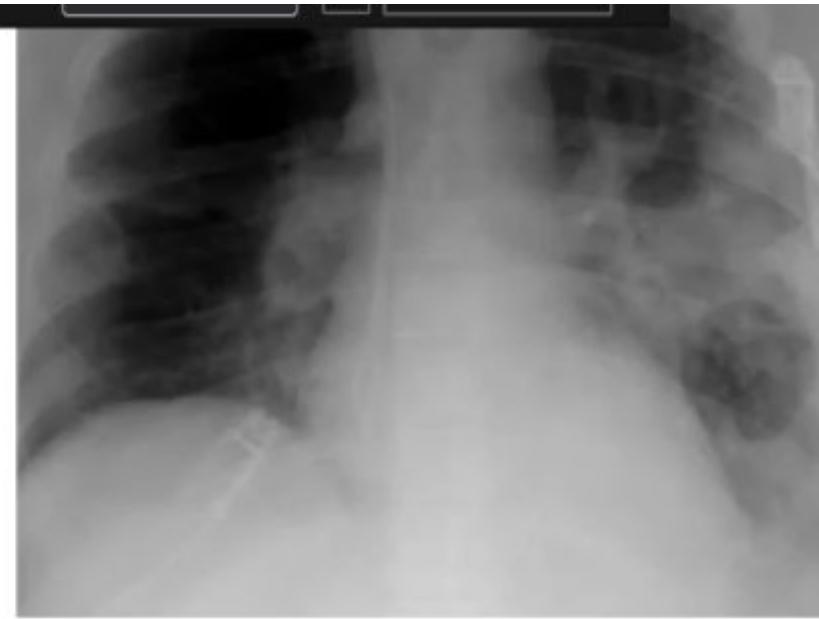
это локализованное необратимое расширение бронхов, сопровождающееся воспалительными изменениями в бронхиальной стенке и окружающей паренхиме с развитием фиброза



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:

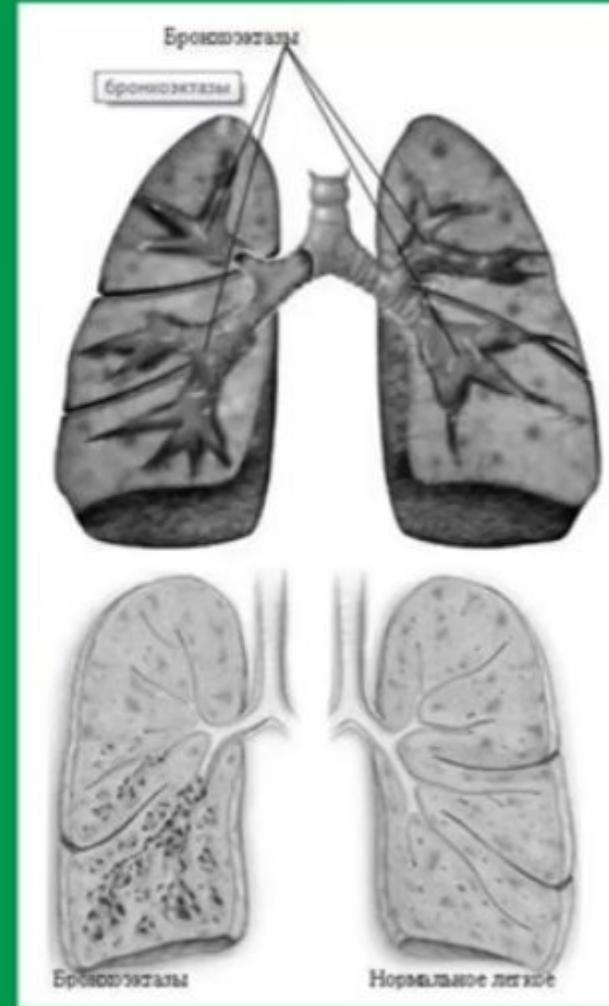
врожденные;
приобретенные (в том числе бронхоэктатическая болезнь).

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).



Бронхэкспансию можно считать как отдельную нозологическую форму, необходимо дифференцировать от бронхэктазов, 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 аномалиями строения бронхолегочной системы, такими как:
 - ❖ - *синдром Вильямса-Кэмбелла (баллонирующие БЭ)*
 - ❖ - *синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия)*,
 - ❖ - *трахеомаляция*,
 - ❖ - *бронхомаляция*,
 - ❖ - *стенозы трахеи и/или бронхов*,
 - ❖ - *бронхогенные кисты*,
 - ❖ - *трахеальный бронх*,
 - ❖ - *легочная секвестрация*,
 - ❖ - *кистозно-аденоматозная мальформация*;

Микробный спектр у больных с бронхэкститической болезнью представлен в основном тремя пневмопропными микробами:

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

Патогенез.

Наиболее вероятные патогенетические факторы развития бронхэкстазов:

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

Патогенез.

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

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

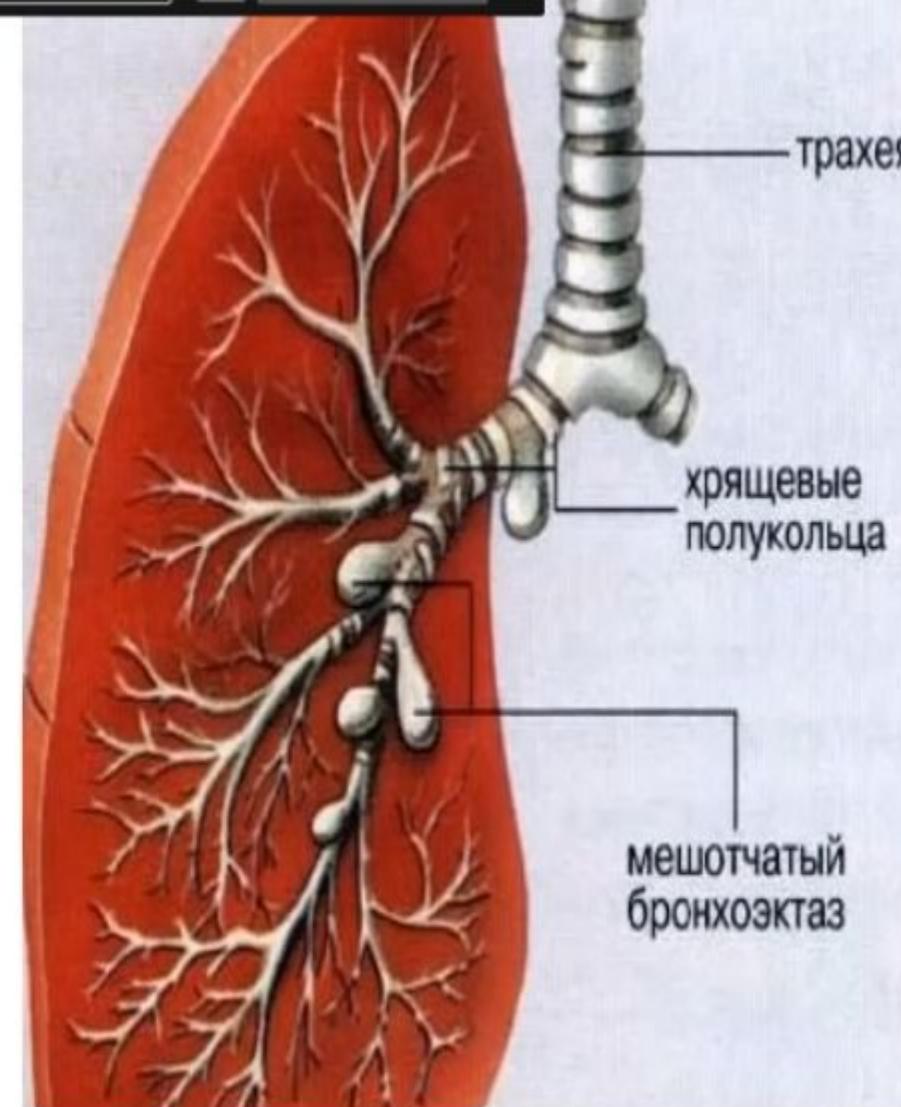
- Проявлениями бронхэкстазической болезни являются повторные обострения воспаления в легких (до 3—4 раз в год).
- У детей первых лет жизни нередко наблюдается **непрерывно рецидивирующее течение болезни**.
- Для заболевания характерен **постоянный влажный кашель** с отделением мокроты, главным образом 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 бронхэкстазами наблюдается редко .
- У больных с большим постоянством прослушиваются стабильные ***локализованные влажные разнокалиберные хрипы.***
- При наличии крупных бронхэкстатических полостей дыхание над этими зонами может иметь ***амфорический характер.***

Клиника.

- У больных отмечаются **различные деформации грудной клетки**.
- Одним из характерных клинических признаков бронхэктомии 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 бронхэктомиями и активно текущим гнойным эндобронхитом.
- Для больных с распространенным процессом характерны клинические проявления **дыхательной недостаточности**.



Кодирование по МКБ-10

- J47 - Бронхоэктатическая болезнь
Бронхиолэкстазы**
- Q33.4 - Врожденная бронхоэкстазия**

Примеры диагнозов

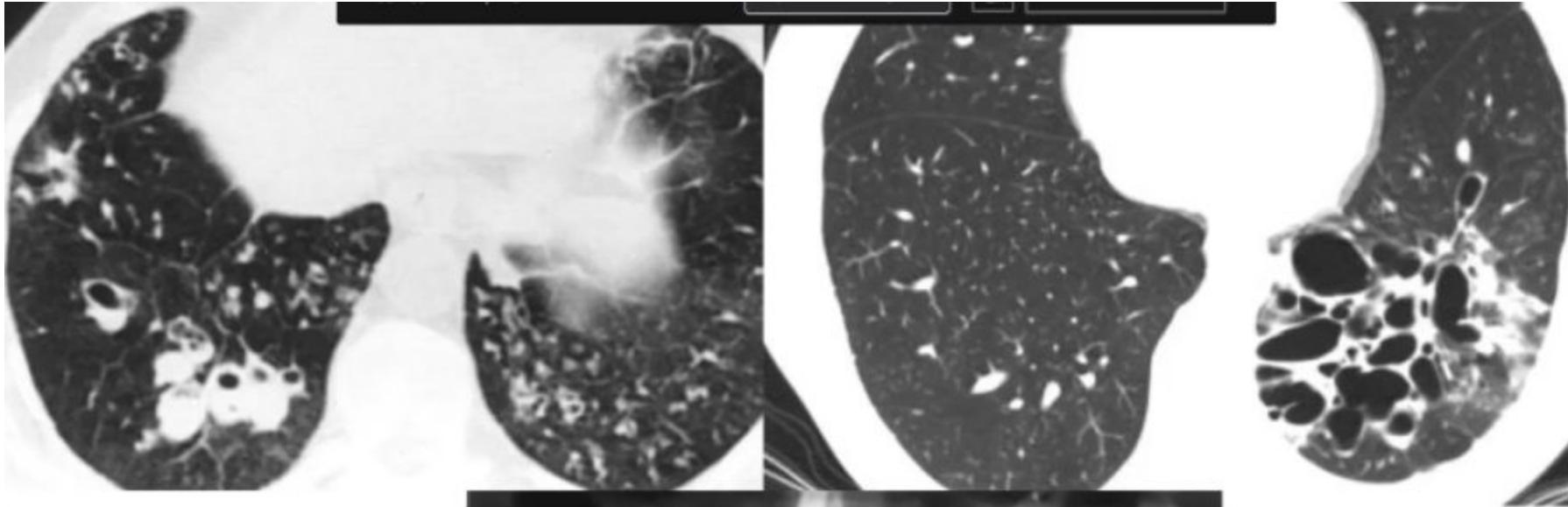
- 1. Бронхоэктатическая болезнь: пневмосклероз и бронхоэктазы нижней доли левого лёгкого и язычковых сегментов верхней доли левого лёгкого. Пневмосклероз и бронхоэктазы S1,2,6 правого лёгкого. Воздушная полость S1,2 правого лёгкого. Хронический диффузный бронхит.
Дыхательная недостаточность 2 ст.
- ❖ 2. Врожденный порок развития бронхов (*Синдром Вильямс-Кэмбелла*). Распространенные баллонирующие бронхоэктазы обоих 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.

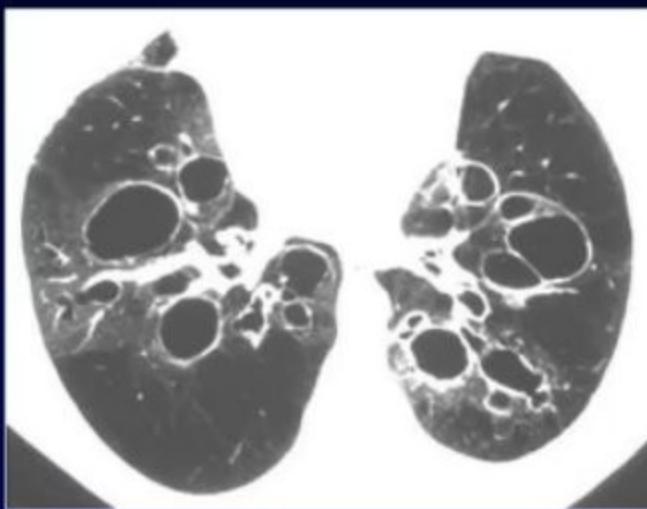
- ❖ В связи с тем, что бронхэктазы могут встречаться и как самостоятельное заболевание, и как проявление другой патологии, диагностический подход должен быть **мультидисциплинарным**.
- ❖ Предположить наличие БЭ у ребенка можно при наличии следующих клинических симптомов:
 - **хронический кашель** (продуктивный 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** ???, торpidная 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.

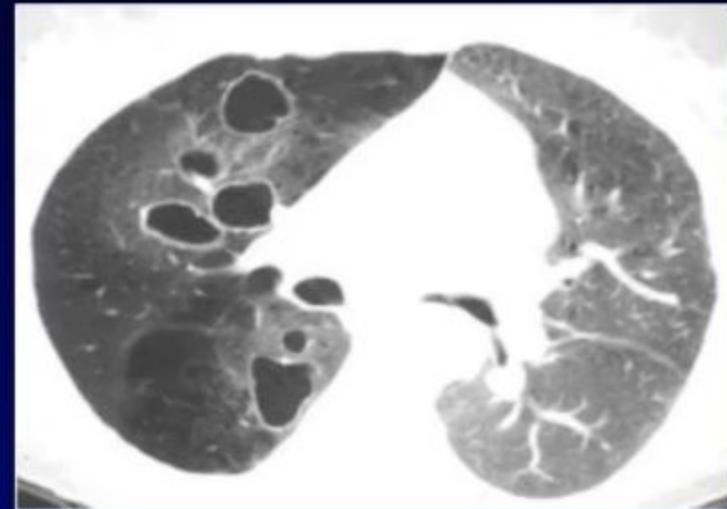
- ❖ Современный уровень развития компьютерной техники привел к широкому использованию в диагностике заболевания КТ с высоким разрешением (**КТВР**) которая может выявлять бронхоэктазы.
- ❖ Бронхоэктатические изменения наиболее часто локализуются в нижних долях легких.
- ❖ Чаще страдают нижняя доля левого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



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



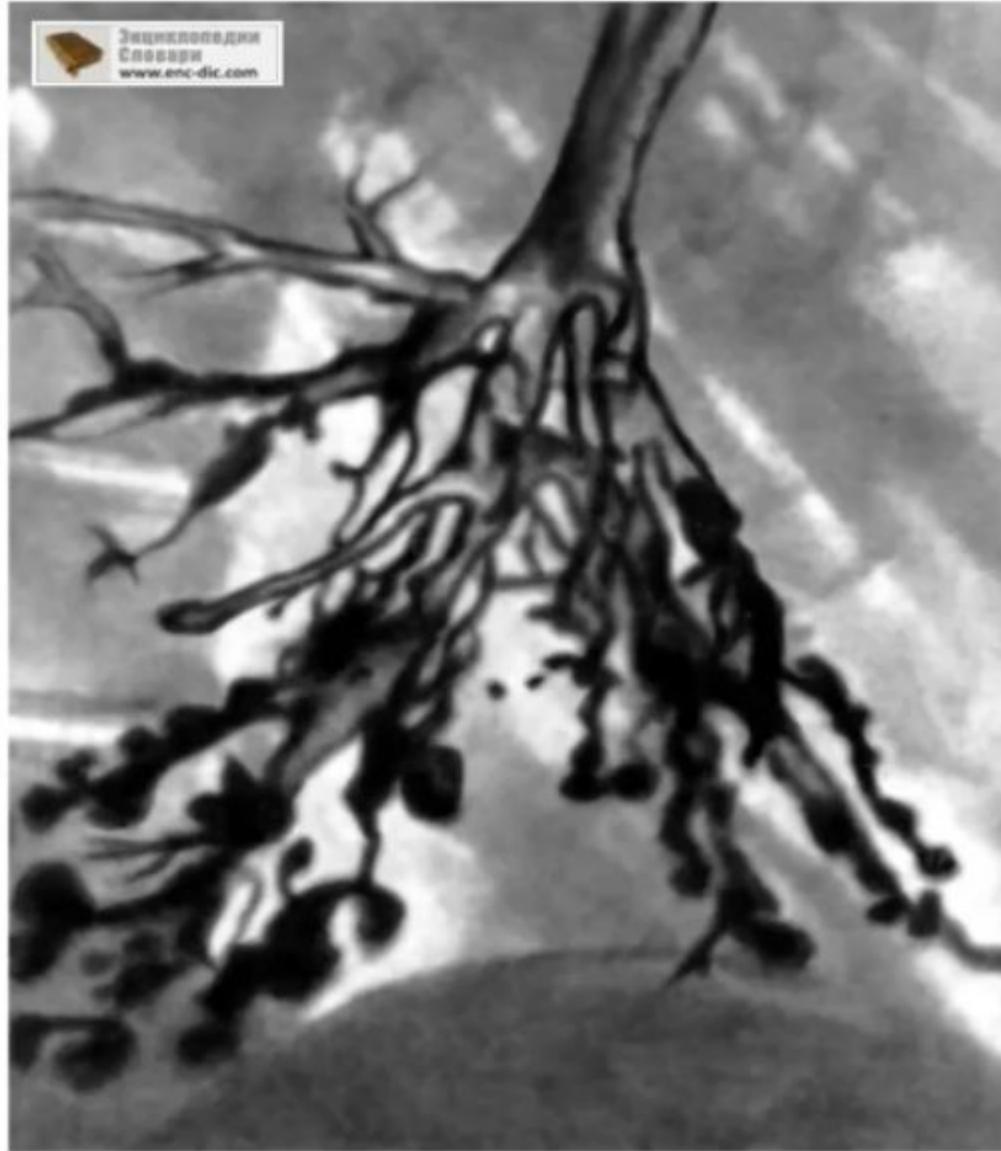
инспираторная КТ



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 бронхэкстазов 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 бронхэктомиями в разных странах [14].
 - ❖ Рекомендуется при БЭ проводить лечение согласно установленной этиологии заболевания.
- (*Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С*).

Клинические рекомендации по лечению

- ❖ При лечении детей с бронхэкстазической 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 бронхэкстазической 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 T. 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 (амоксициллин/claveуланат, ампициллин/сульбактам).
- В тяжелых случаях - цефалоспоринам 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 сочетание 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 бронхобструкции важным является воздействие на обратимые или частично обратимые механизмы воспаления и обструкции.
2. Наиболее часто в клинической практике используются B_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 бронхэктомии со стойкой очаговой инфекцией;
- отсутствием эффекта от проводимой консервативной терапии;
- угрожающие жизни состояния, связанные с бронхэктомиями, 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 откашивание

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

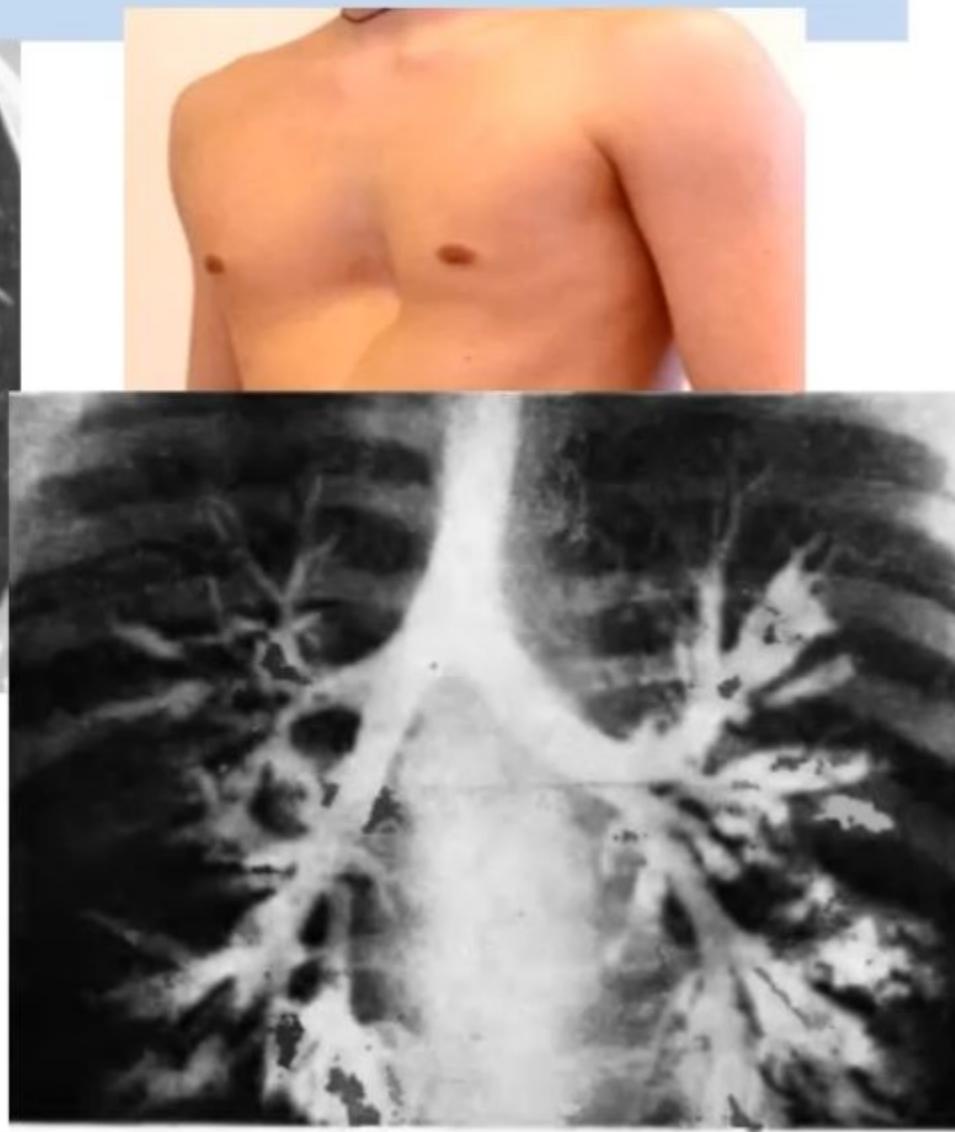
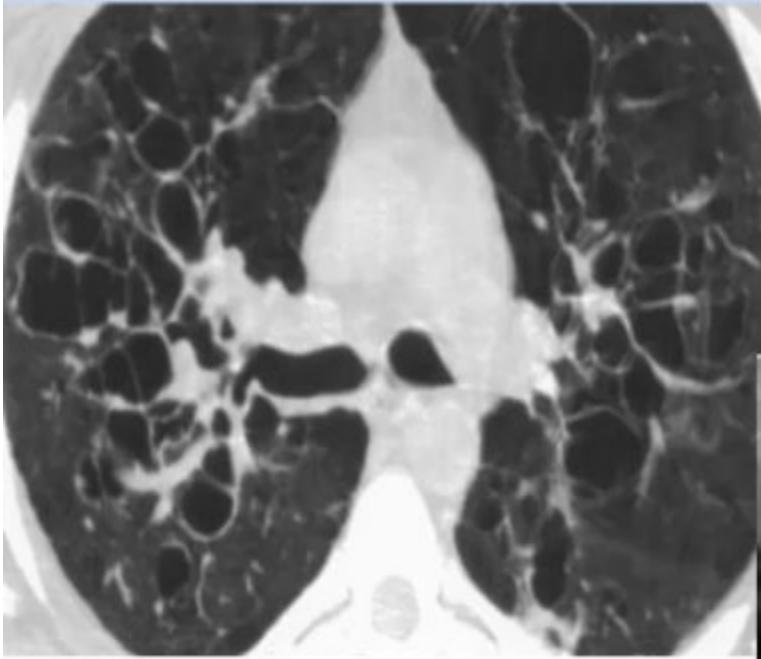
- ❖ Вакцинация **коклюша, кори** в декретированные сроки, рациональное использование антибактериальных препаратов при легочных бактериальных инфекциях способствует снижению распространенности БЭ.
- ❖ Для улучшения общего состояния пациента следует соблюдать меры профилактики обострений, а лечебные мероприятия 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—Кембелла

- Это результат *врожденного генерализованного отсутствия или недоразвития хрящей сегментарных и субсегментарных бронхов* возникают «баллонирующие» 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 бронхопульмональной инфекции.
- ❖ **В первые месяцы жизни**, появляется одышка, свистящее дыхание, кашель, после предшествующей респираторной инфекции.
- 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 «баллонирующие» бронхоэктазы, расширяющиеся на вдохе и колабирующиеся при выдохе.
- ❖ **Наличие генерализованных бронхоэктазов** подтверждают и результаты *компьютерной томографии*.

Клиника синдрома Вильямса-Кэмбелла

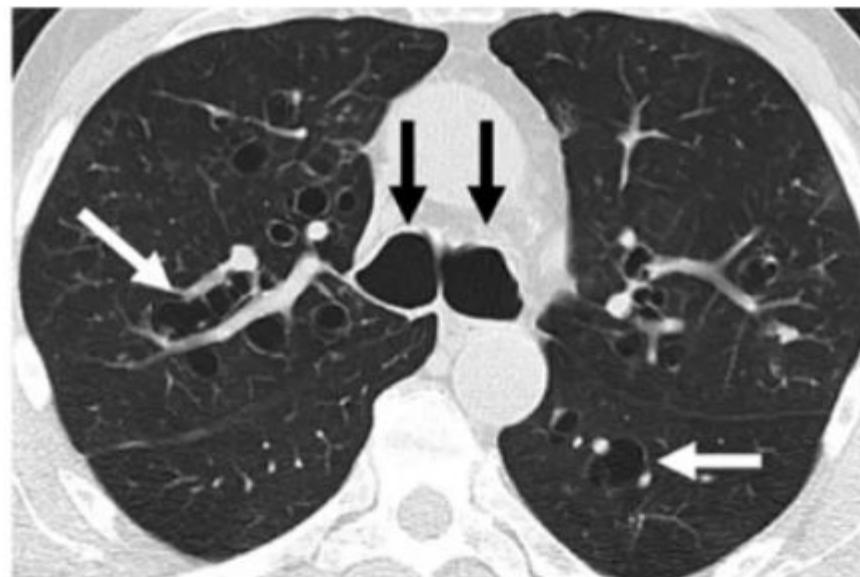
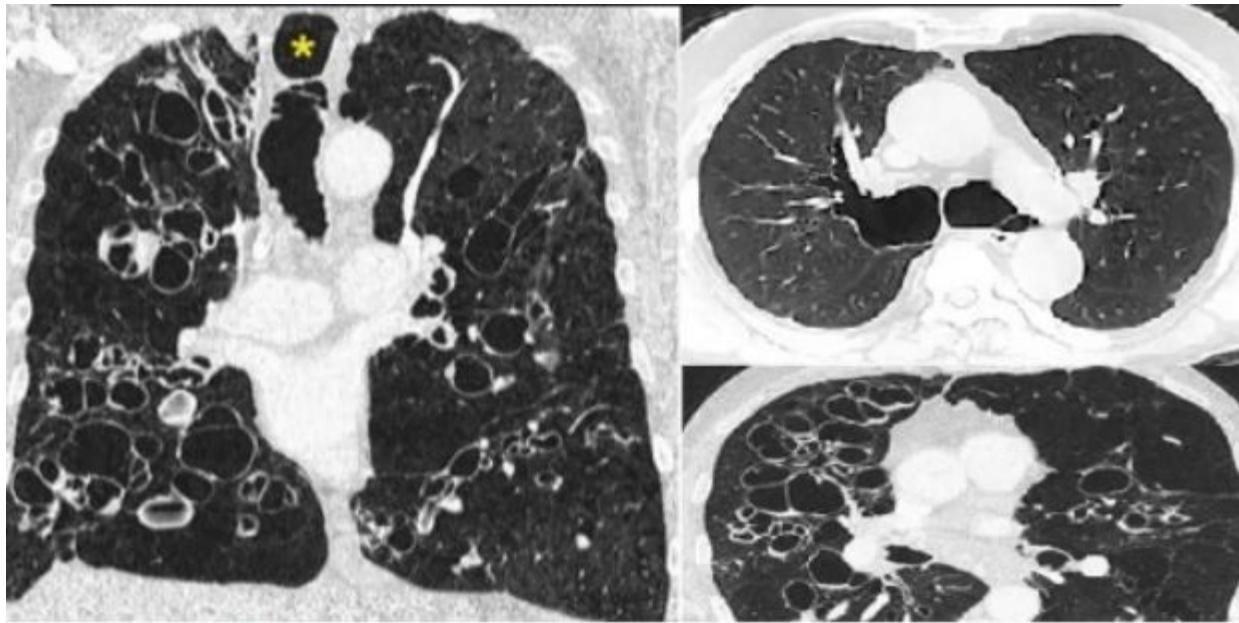
- ❖ **Характерны проявления** бронхиальной обструкции и тяжёлой бронхопульмональной инфекции.
- ❖ **В первые месяцы жизни**, появляется одышка, свистящее дыхание, кашель, после предшествующей респираторной инфекции.
- Первые проявления болезни расцениваются как пневмония или бронхит с обструктивным синдромом, 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-Кэмбелла

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

Лечение больных с синдромом Вильямса-Кэмбелла

- ❖ 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-Кэмбелла стали использовать ингаляционные глюокортикоиды в составе комбинированных препаратов (сальметерол/флутиказон, формотерол/бudesонид).
- ❖ При лечении детей с синдромом Вильямса-Кэмбелла 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-Кэмбелла серьёзный ввиду 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 бронхоэкстазии в дистальнее расположенных бронхах, преимущественно нижних долей, и пневмосклероз.

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)

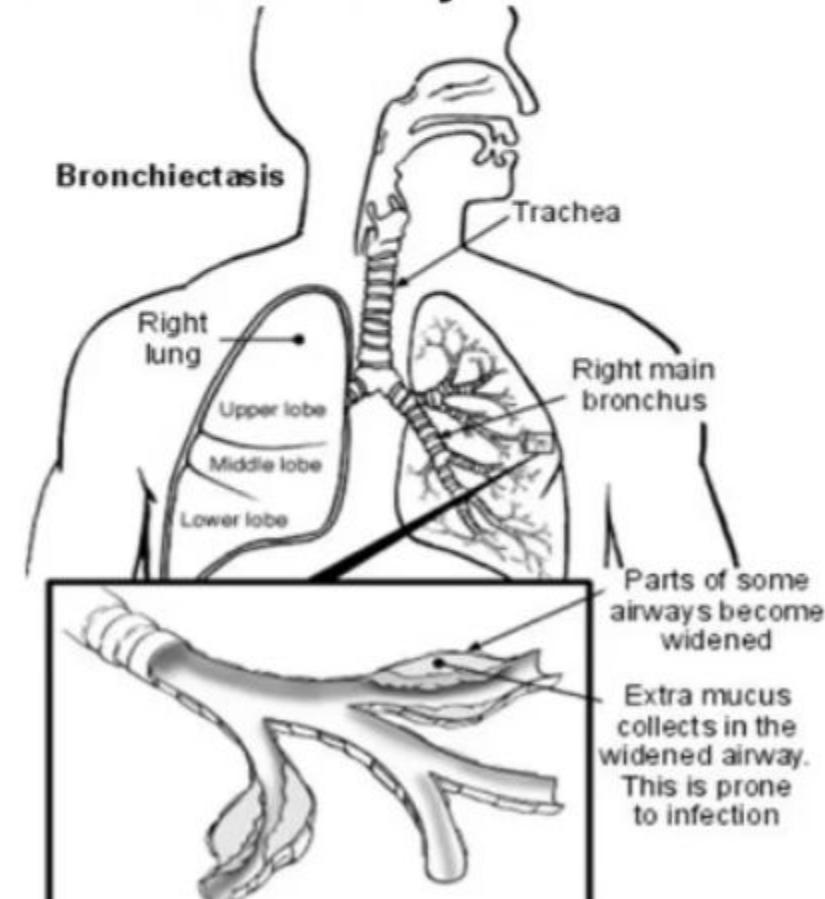
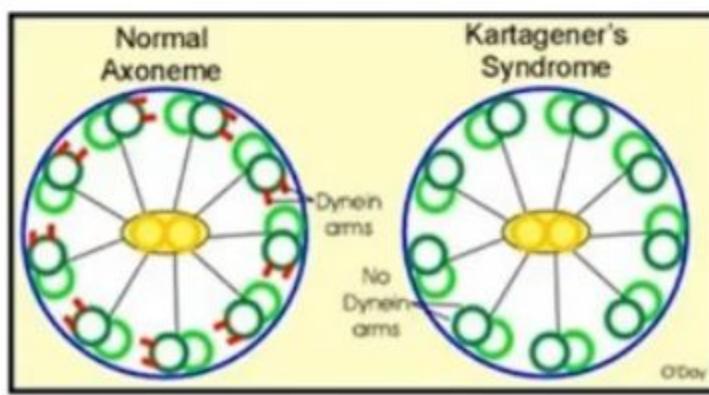
Клиническая картина.

- 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.

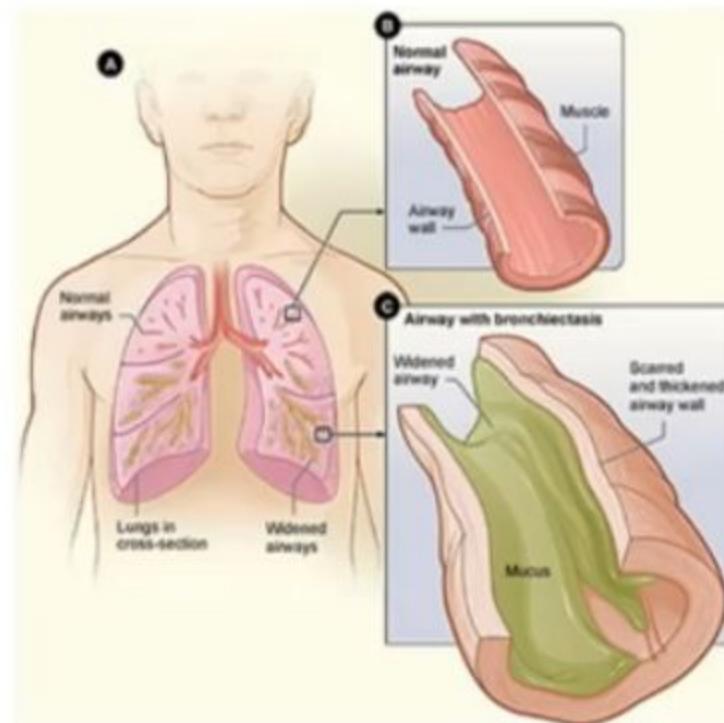
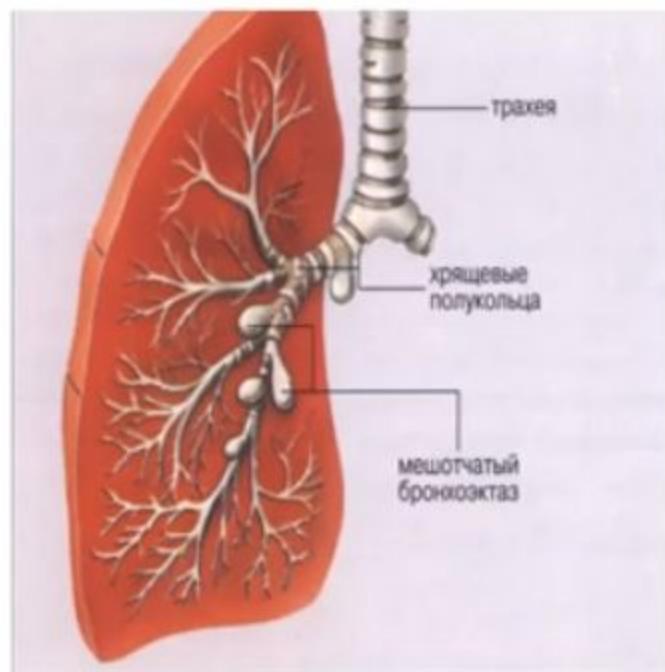


Первичная центральная дыхательная мускулатура

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



Синдром Картахенера.



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 дектракардия),

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 — декситро кардия, 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.

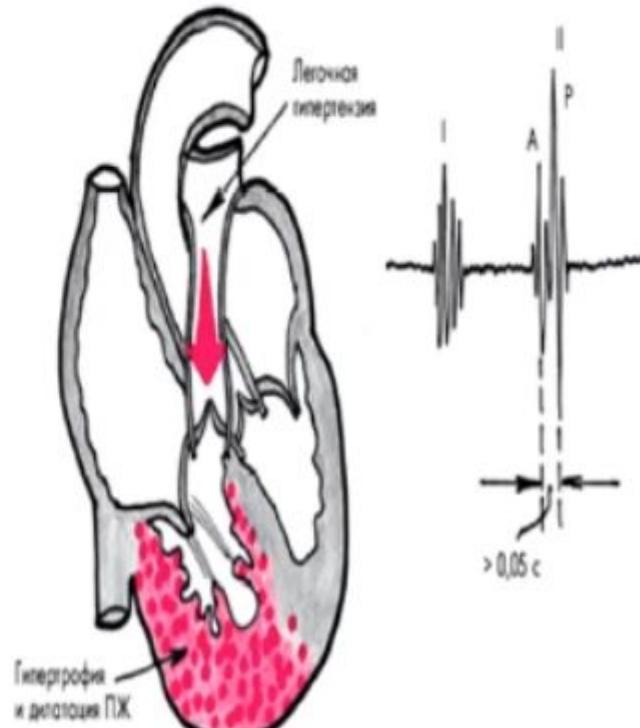
Принципы лечения синдрома Картагенера:

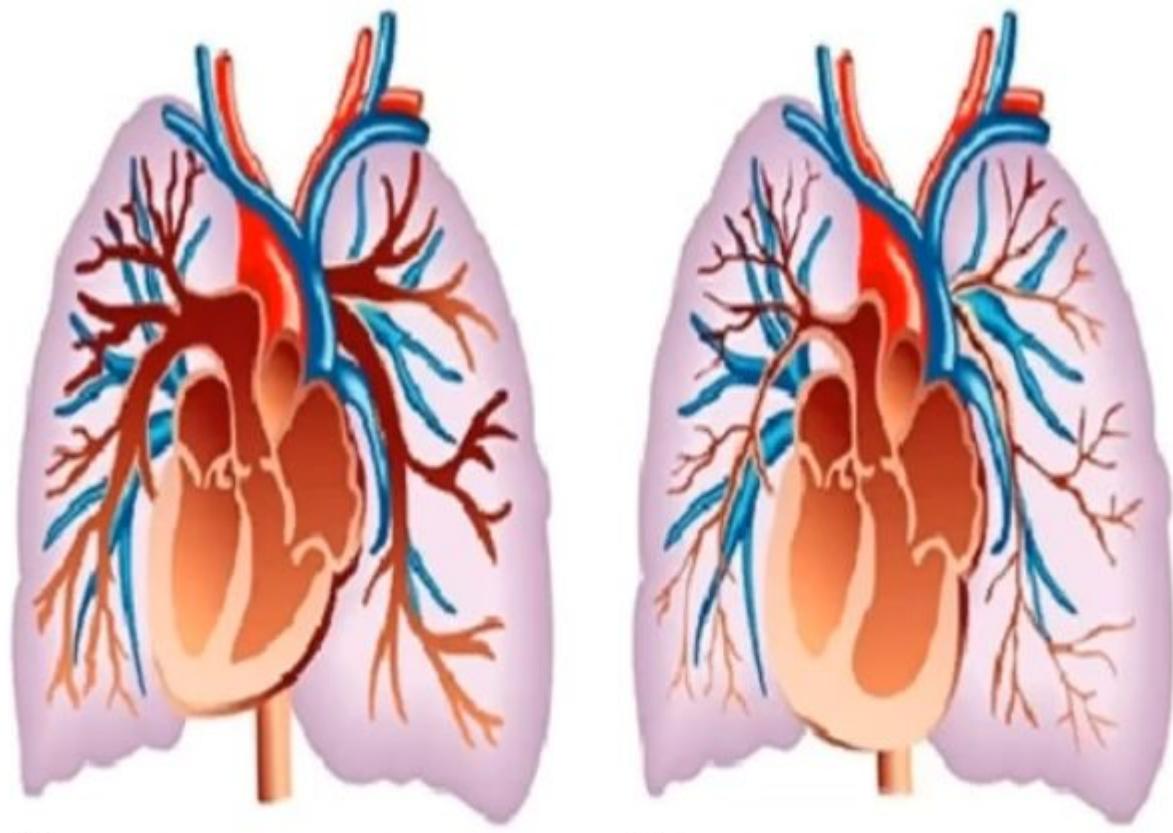
- I. Противовоспалительная терапия (**антибиотики широкого спектра действия**) в связи с наличием инфекционного процесса в легких и носоглотке.
- II. Использование методов и средств, направленных на поддержание дренажной функции бронхов:
 - постуральный дренаж,
 - массаж грудной клетки,
 - муколитики,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

Синдром Айерсы или первичная легочная гипертензия

Код по МБК-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 кровоток 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

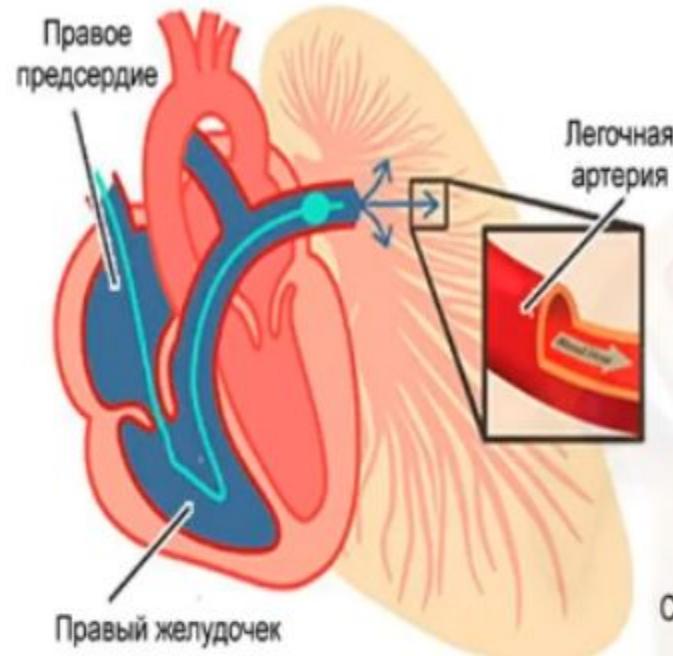
- ***Синдром дыхательной недостаточности:*** одышка в покое или при малой физической нагрузке, цианоз, могут быть диспноэ, синкопе, кровохарканье.
- ***Кардио-васкулярные симптомы:*** боли в сердце, sistолическая пульсация в эпигастрции, во 2-3 межреберьях слева от грудины (проекция легочной артерии);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

Параклинические:

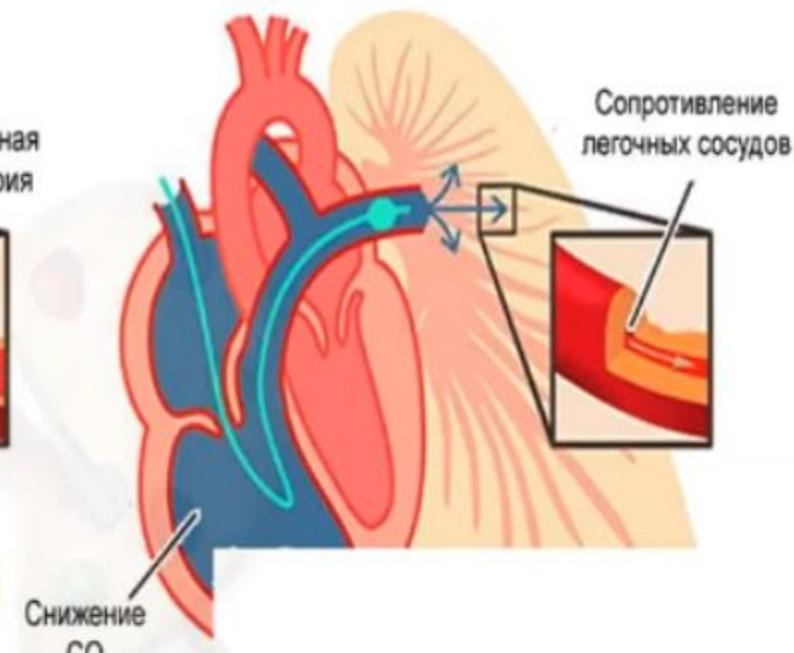
- a) **анализ крови** – полицитемия/эритроцитоз;
- б) **рентгенограмма** — увеличение правых отделов сердца, расширение корней легких и усиленная их пульсация, расширение общего ствола и крупных ветвей легочной артерии; выбухание ее дуги; сосудистый рисунок по периферии обеднен;
- в) **ЭКГ**- признаки гипертрофии и перегрузки правых отделов сердца; высокочастотный большой амплитуды II тон и sistолический 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 фиброза интимы сосудов.

давление в сосудах при легочной гипертензии

Нормальное
давление в сосудах



Легочная гипертензия



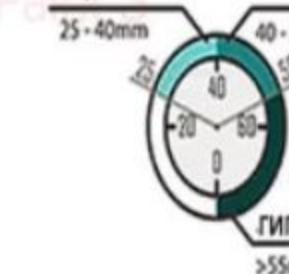
Среднее
давление
крови в
легочной
артерии
 $<25\text{mm}$



Давление
в малом
кругу
 $<15\text{mm}$



Средняя
гипертензия
 $25 - 40\text{mm}$



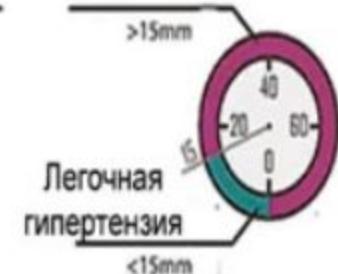
Умеренная
гипертензия
 $40 - 55\text{mm}$



Острая
гипертензия
 $>55\text{mm}$



Перивентрикулярное
кровоизлияние
 $>15\text{mm}$



Легочная
гипертензия
 $\leq 15\text{mm}$

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 ангиопульмографией
- 8.Спирография
- 9.КТ ангиопульмография

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 шистозосомоза
- 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-fosфодиэстеразы –
силденафил;
- ❖ Синтетический аналог
эндогенного простациклина –
илопрост.

Медикаментозное лечение

□ Перечень **основных** лекарственных средств:

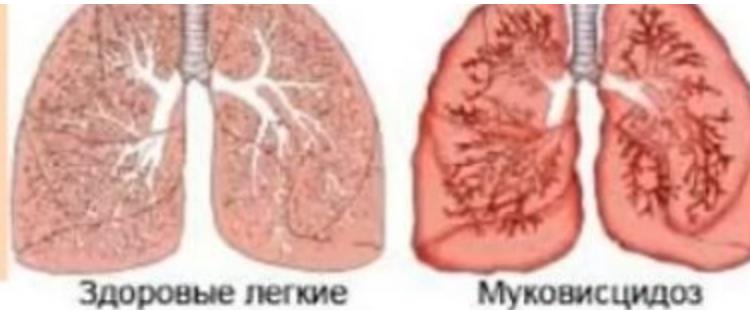
- – Силденафил
- – Илопрост
- – Бозентан
- – Амлодипин
- – Нифедипин
- – Дилтиазем

□ Перечень **дополнительных** лекарственных средств:

- – Фуросемид
- – Вероширон
- – 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

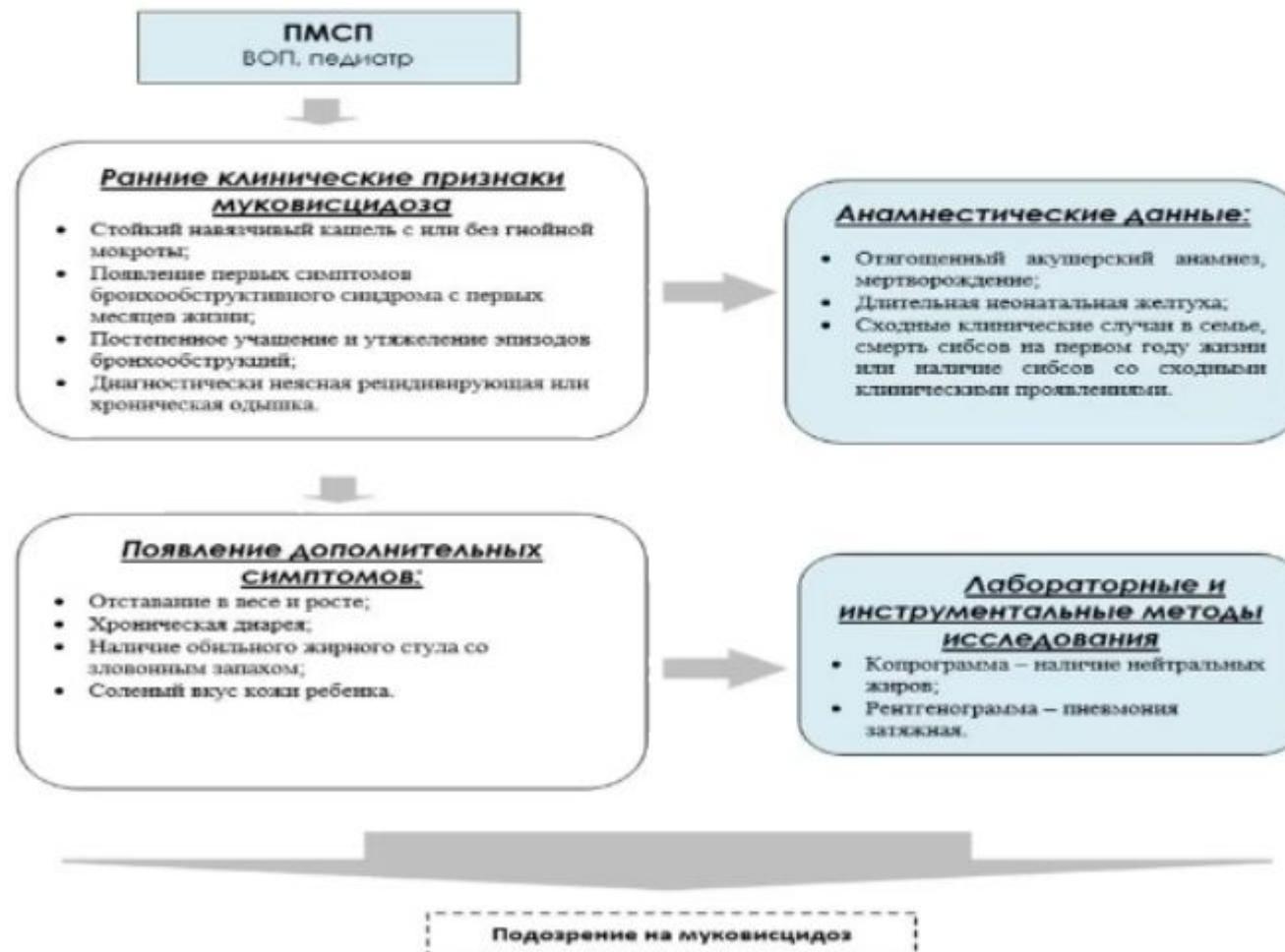
I этап На 3-4 день у доношенного (на 7-8 –й – у недоношенного) новорожденного – определение иммунореактивного трипсина (**ИРТ**) в высушенной капле крови,

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

Областной, городской уровень
(ОДБ, ГДБ)

КОНСУЛЬТАЦИЯ ПУЛЬМОНОЛОГА, ГАТРОЭНТЕРОЛОГА,
РЕГИОНАЛЬНЫЙ КООРДИНАТОР

Потовая проба
положительная

Республиканский уровень

Верификации диагноза (определение панкреатической эластазы в кале, молекулярно-генетический анализ гена *CFTR*);

Обоснование патогенетического лечения;

Терапия осложненных форм муковисцидоза.

Определение муковисцидоза (E84).

Системное наследственное заболевание, в основе которого лежат мутации в гене трансмембранныго 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*-reHa(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?

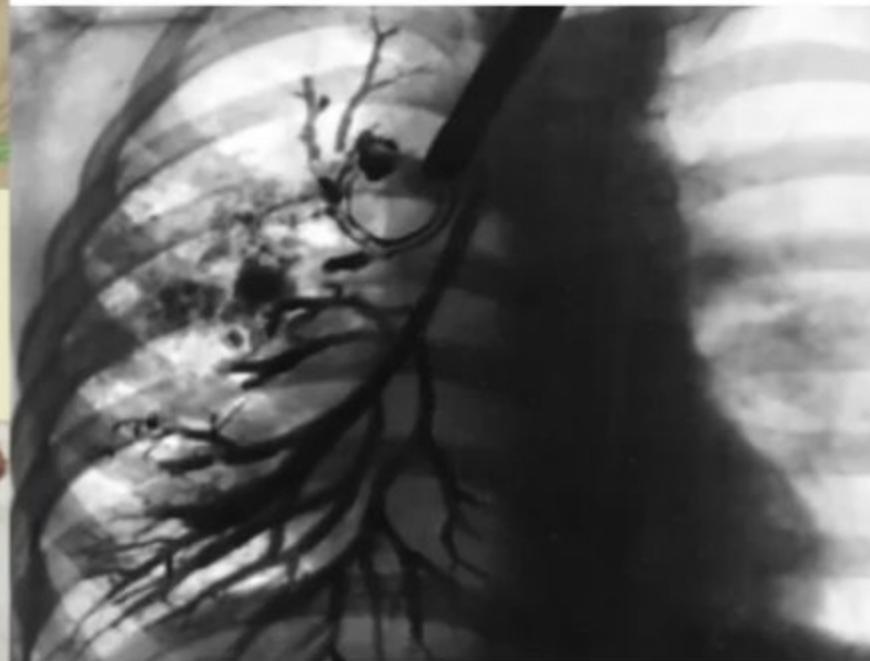
- МВ характеризуется **дефектом синтеза белка**, который выполняет **роль хлоридных каналов** и принимает **участие в водно-электролитном обмене** эпителиальных клеток дыхательных путей, пищеварительного тракта, поджелудочной железы, печени и репродуктивной сферы.

- 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 пятой 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**

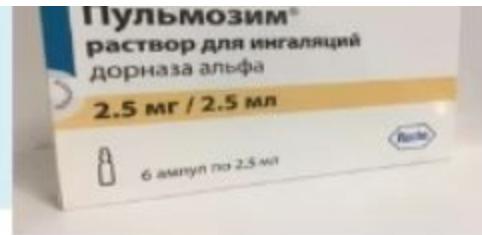


А как лечат муковисцидоз?

- 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 A)**

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 бронхобструкции – 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 новорождённым 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 наблюдаваться еще чаще (ежемесячно), тогда как пациенты с легким или атипичным течением МВ могут наблюдаваться реже (каждые 3-6 мес.).

Итак, ответ на наш вопрос

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



Врождённая 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 смешены влево.

Лобарная эмфизема

- ❖ Врожденная патология бронхо-легочной системы, проявляющаяся **повышенным воздухонаполнением 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 all., 2003; Short E.J. , Kirchner H.L., Asaad G.R et all., 2007; Козарезов С.Н. 2010; Овсянников Д.Ю., 2010).

Бронхолегочная дисплазия (БЛД)



<http://www.liveinternet.ru/photo>



**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 реaktivностью 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

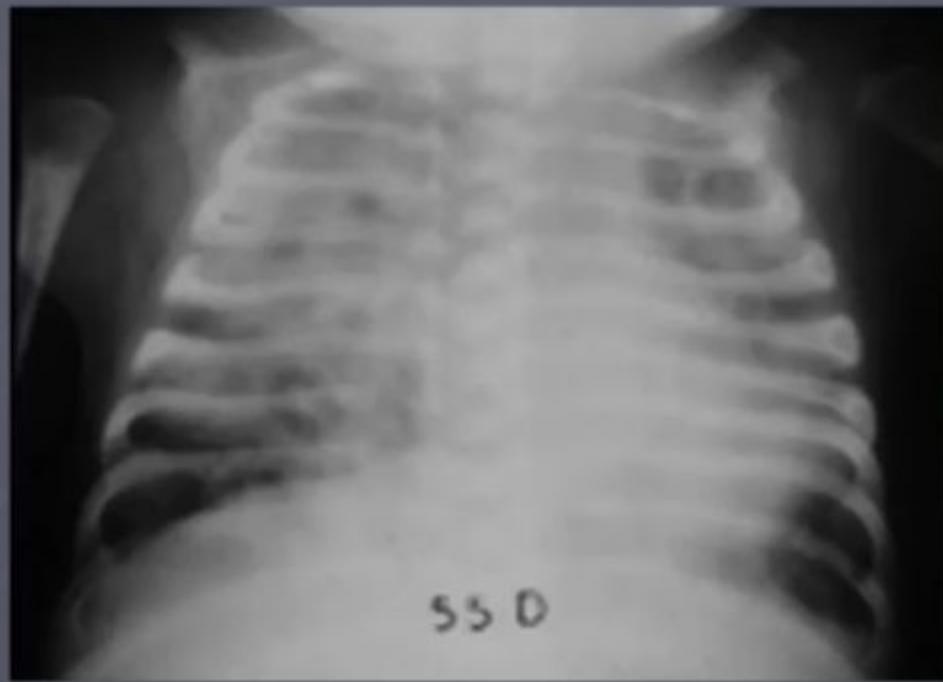
(клинические рекомендации)

- **Рекомендована кислородотерапия** - у недоношенных детей, получающих кислород, целевой диапазон SatO₂ должен находиться в пределах 90-95% [16].
- **(Сила рекомендации 2; уровень доказательств В)**
- **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 В)**
- **Рекомендованы ингаляционные кортикоステроиды (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 бронхиолита [1,2,].
- **(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С)**

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 В2-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 бронхиолит с облитерацией
- Артериальные 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:

