

Бронхо-легочная дисплазия – Хроническая болезнь легких

Обсуждение проекта протокола

Жетишев Р.А.

д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских
болезней, акушерства и гинекологии

КБГУ

г. Нальчик 2014 г

История вопроса

- В 1967 году группа Американских ученых описало заболевание у новорожденных, для которого было характерно снижение функции легких из-за разрастания соединительной ткани. В связи с этим легкие становились жесткими, плотными, газообмен в них нарушался. Кроме того, бронхи становились жестче и у детей развивались астмоподобные симптомы.

Частота БЛД

- Примерно 1-2% всех новорожденных, находящихся на стационарном лечении
- Около 10% недоношенных с массой тела меньше 1500 г.
- 30-60% недоношенных с массой тела при рождении меньше 1000 г.

У большинства детей БЛД протекает в легкой форме, но у некоторых в тяжелой, что приводит к длительной ИВЛ, так как снять с аппарата сложно и даже выписывают домой где продолжается оксигенотерапия.

Райнхард Рооз и др., 2011

Бронхолегочная дисплазия

Определение

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

Длительность симптомов БЛД

Легкие ребенка растут, в связи с этим участок легких пораженный из-за БЛД становится относительно небольшим в сравнении с общей массой легких. В связи с этим к 1-2 годам жизни у детей с тяжелыми формами БЛД состояние обычно улучшается и они перестают нуждаться в дополнительном кислороде. У некоторых детей с наиболее тяжелыми поражениями фиброзная ткань в легких продолжает разрастаться в итоге развивается тяжелая легочно-сердечная недостаточность и детей могут умереть.

- Тяжесть и прогноз БЛД, включая неблагоприятные легочные и неврологические (задержка психомоторного развития) исходы БЛД, определяет степень кислородозависимости, оцененная в 36 нед. постконцептуального возраста (ПКВ – возраст, суммирующий срок гестации и срок постнатальной жизни в неделях) у детей, родившихся с гестационным возрастом менее 32 недель, на 56 день жизни у детей с гестационным возрастом более 32 недель или при выписке, если она наступит раньше (А) (табл. 2).

Степень тяжести БЛД

Диагностические критерии для детей различного гестационного возраста при рождении

| | Гестационный возраст | |
|-------------------|--|---|
| | Менее 32 недель | 32 недели и более |
| | Время и условия оценки | |
| | 36 недель постконцептуального возраста или выписка домой (что наступит раньше) | От 28 до 56 дня после рождения или выписке домой (что наступит раньше) |
| | Терапия кислородом более 21% в течение 28 сут* | |
| Легкая БЛД | Дыхание комнатным воздухом в более чем 36 нед. или при выписке | Дыхание комнатным воздухом после 56 дня или при выписке |
| Среднетяжелая БЛД | Потребность в кислороде менее 30% в 36 нед. или при выписке | Потребность в кислороде менее 30% на 56 день жизни или при выписке |
| Тяжелая БЛД | Потребность в кислороде более 30% и/или PPV, NCPAP** в 36 нед. или при выписке | Потребность в кислороде более 30% и/или PPV, NCPAP на 56 день жизни или при выписке |

*За одни сутки лечения принимают кислородотерапию продолжительностью не менее 12 ч

** PPV (positive pressure ventilation) – вентиляция под положительным давлением

NCPAP (nose continuous positive airway pressure) – постоянное положительное давление в дыхательных путях через носовые катетеры

Критерии диагностики

- Необходимость кислородотерапии ($FiO_2 > 21\%$) и/или применения положительного давления (PPV или NCPAP) на 36 неделе ПКВ или 56 дне жизни не должна отражать «острые приступы», а скорее обычное состояние пациента, динамику заболевания за несколько предыдущих дней. Дети, получающие кислород ($FiO_2 > 21\%$) и/или ИВЛ для лечения нелегочного заболевания (центральное апноэ, паралич диафрагма и т. п.) не имеют БЛД, если у них нет паренхиматозного заболевания легких и клинических признаков респираторного дистресса (цианоз, тахипноэ, западение податливых мест грудной клетки, шумный выдох, раздувание крыльев носа) [3].

Критерии диагностики

- В ряде случаев точная градация младенцев по степени тяжести БЛД затрудняется из-за отсутствия фактических объективных данных о потребности в кислороде. Поэтому было предложено «физиологическое определение» БЛД, уточняющее показатель $SatO_2$, для поддержания которого ребенку в указанные сроки оценки (36 недель ПКВ/56 дней жизни, или при выписке) может требоваться дополнительный кислород (В). Таким показателем была определена $SatO_2 \geq 90\%$, явившаяся основанием для уточнения предложенной классификации, а ее транскутанное определение – тестом, подтверждающим кислородозависимость.

Критерии диагностики

- Согласно «физиологическому определению», новорожденные, нуждающиеся в дыхательной поддержке с положительным давлением или дотации $O_2 > 30\%$ в 36 недель ПКВ для поддержания значений $SatO_2$ 90 % и более страдают БЛД. У детей, зависимых от кислорода с $FiO_2 < 30\%$ или имеющих $SatO_2 > 96\%$ при дотации дополнительного $O_2 > 30\%$ проводится постепенное уменьшение содержания (%) O_2 вплоть до дыхания комнатным воздухом под контролем $SatO_2$. Если при дыхании комнатным воздухом в течение, по крайней мере, 30 мин. значения $SatO_2$ составляют $> 89\%$, то ребенок расценивается как не нуждающийся в кислородотерапии. Использование данного определения БЛД позволяет снизить частоту диагностики тяжелых форм заболевания и продолжительность кислородотерапии.

Классификация БЛД

- В соответствии с классификацией БЛД Американского торакального общества (ATS) и Российского респираторного общества, кроме тяжести заболевания, выделяются клинические формы (классическая и новая БЛД недоношенных, БЛД доношенных), которые целесообразно рассматривать как отдельные фенотипы. Отечественная классификация выделяет также периоды заболевания (обострение, ремиссия) и осложнения. В фазе ремиссии состояние больного определяется тяжестью течения заболевания и наличием осложнений (выраженность симптомов бронхиальной обструкции и хронической дыхательной недостаточности). Фаза обострения заболевания характеризуется ухудшением состояния больного, что проявляется усилением симптомов бронхиальной обструкции, развитием острой дыхательной недостаточности, у тяжелых больных на фоне хронической, как правило, при присоединении ОРЗ, чаще всего RSV-инфекции.

Классификация БЛД

- К осложнениям БЛД, согласно отечественной классификации, относятся хроническая дыхательная недостаточность, острая дыхательная недостаточность на фоне хронической, ателектаз, легочная гипертензия, легочное сердце, системная артериальная гипертензия, недостаточность кровообращения, гипотрофия. Для оценки степени хронической дыхательной недостаточности (ХДН) у детей с БЛД используются показатели PaO_2 и $SatO_2$. Оценка показателя $SatO_2$ является предпочтительным. Степень ХДН устанавливается в соответствии с унифицированной классификацией. Пациенты со II степенью ХДН нуждаются в домашней кислородотерапии (А).

Классификация дыхательной недостаточности по степеням тяжести

| Степень ДН | P_{aO_2} мм.рт.ст. | SaO_2 % |
|------------|----------------------|-----------|
| Норма | ≥ 80 | ≥ 95 |
| I | 60 – 79 | 90 – 94 |
| II | 40 – 59 | 75 – 89 |
| III | < 40 | < 75 |

Пример формулировки диагноза:

- «Бронхолегочная дисплазия, тяжелая, неполная ремиссия, хроническая дыхательная недостаточность». При формулировке диагноза необходимо обязательно указывать тяжесть заболевания. В возрасте до 28 сут. жизни диагноз БЛД не может быть установлен, до 28 сут. жизни правомочны такие формулировки как «формирование БЛД» или «группа риска по БЛД». Диагноз «бронхолегочная дисплазия» правомерен в качестве самостоятельного у детей до 3-летнего возраста, у детей после 3 лет БЛД указывается как заболевание, имевшее место в анамнезе. При ведении медицинской документации для оценки степени тяжести БЛД необходимо указывать вид респираторной терапии и состояние кислородозависимости ребенка в значимые для определения тяжести заболевания сроки.

Факторы риска развития БЛД

| Немодифицируемые | Модифицируемые | |
|---|--|--|
| <p>Недоношенность</p> <p>Малая масса тела при рождении (<2500 г)</p> <p>Задержка развития легких</p> <p>Недостаточность антиоксидантной защиты</p> <p>Задержка внутриутробного развития</p> <p>Генетическая предрасположенность</p> <p>Белая раса</p> <p>Мужской пол</p> | <p>Недостаточность сурфактанта</p> <p>Респираторный дистресс- синдром новорожденных /острый</p> <p>Функционирующий открытый артериальный проток</p> <p>Надпочечниковая недостаточность</p> <p>Синдром аспирации мекония</p> <p>Гастроэзофагеальный рефлюкс</p> <p>Легочное кровотечение</p> <p>Синдромы утечки воздуха</p> | <p>ИВЛ с высоким МАР</p> <p>Врожденная и постнатальная нозокомиальная инфекция (уреаплазма, цитомегаловирус, бактериальная, сепсис)</p> <p>Нарушение питания</p> <p>Дефицит витамина А, меди, цинка, селена, магния</p> <p>Избыток жидкости и отек легких</p> |

Новая форма БЛД

- В связи с изменившимся контингентом пациентов и картиной болезни был предложен термин «новая» БЛД - паренхиматозное легочное заболевание, характеризующееся нарушением роста и развития альвеол и сосудов малого круга кровообращения, в результате воздействия различных факторов на незрелое легкое. Гистологическая картина данной формы БЛД характеризуется уменьшением числа и размера альвеол, сниженным числом капилляров, минимальными фиброзными изменениями.

Новая форма БЛД

- Степень дыхательных расстройств и тяжесть РДС у детей с новой БЛД меньше, либо они не имеют РДС, среднее давление в дыхательных путях и процент кислорода во вдыхаемой смеси ниже, а рентгенографические изменения выражены минимально. У детей в новой БЛД отмечается положительный эффект на введение экзогенных сурфактантов, что проявляется в быстром улучшении респираторной функции.

Новая форма БЛД

- Ухудшение состояния больных часто связано с присоединением вторичной инфекции, функционированием открытого артериального протока (ОАП) или возникновением апноэ. Синонимом термина «новая» БЛД является «постсурфактантная». Это не означает, что данная форма заболевания развивается после применения препаратов экзогенных сурфактантов. Напротив, их использование приводит к выживанию наиболее глубоко недоношенных детей, которые имеют наибольший риск развития БЛД. После применения сурфактанта возможно развитие как новой, так и классической формы заболевания.

Основные отличия классической и новой формы БЛД

| | Классическая (старая) | Постсурфактантная (новая) |
|-------------------------|--|---|
| Этиология | Недоношенность, ИВЛ с «жесткими параметрами» | Хориоамнионит, глубокая недоношенность |
| Патогенез | Постнатальное воспаление, фиброз легкого вследствие баро- и волюмотравмы | Недоразвитие легких, нарушение альвеоляризации и роста сосудов легкого, внутриутробное воспаление |
| Патоморфология | Чередование ателектазов с эмфизематозно расширенными участками, тяжелые повреждения респираторного эпителия (гиперплазия, плоскоклеточная метаплазия), выраженная гладкомышечная гиперплазия дыхательных путей, диффузная фибропролиферация, гипертензивное ремоделирование легочных артерий, снижение альвеоляризации и дыхательной поверхности | Меньшая региональная гетерогенность болезни легких, редкое повреждение респираторного эпителия, небольшое утолщение гладкой мускулатуры дыхательных путей, слабо выраженный фиброз межальвеолярных перегородок и перибронхиальных зон, число артерий уменьшено (дисморфизм); меньшее число, больший размер, «упрощение» альвеол |
| Гестационный возраст | Любой | Обычно 24-28 недель |
| Масса тела при рождении | Любая | 400-1000 г |

Основные отличия классической и новой формы БЛД

| РДС | Во всех случаях, тяжелый | Не обязательно, легкий и среднетяжелый |
|-------------------------------|---|---|
| Респираторная терапия | ИВЛ более 3-6 суток, $FiO_2 > 0,5$, высокие PIP и MAP | CPAP или ИВЛ с FiO_2 0,3-0,4, невысокие PIP и MAP |
| Развитие кислородозависимости | Сразу после рождения | Отсроченно (через несколько дней-недель), характерен «светлый» промежуток |
| Тяжесть | Чаще тяжелая | Чаще легкая |
| Бронхообструктивный синдром | Часто | Редко |
| Рентгенологическая картина | Интерстициальный отек, сменяемый гиперинфляцией, буллами, лентообразными уплотнениями | Равномерное затенение («затуманенность»), негомогенность легочной ткани с мелкими или более крупными уплотнениями, в тяжелых случаях повышенная воздушность |
| Исходы | Эмфизема | Не ясны |

Классическая форма БЛД

- Классическая форма БЛД развивается обычно у пациентов в результате тяжелого поражения легких, требующего ИВЛ с «жесткими режимами» и высокими концентрациями кислорода. Кроме РДС, такое поражение легких у недоношенных детей может явиться результатом пневмонии/сепсиса, вызванного стрептококком группы В (*S. agalactiae*). Начало развития БЛД можно предположить обычно к 7-10 дню жизни, когда у ребенка, находящегося на ИВЛ по поводу РДС, отсутствует положительная динамика, развивается стойкая дыхательная недостаточность после первичного улучшения состояния, часто связанного с введением сурфактанта. На течение РДС отрицательное влияние может оказать наложение госпитальной инфекции с развитием пневмонии.

Атипичное течение

- У некоторых пациентов регистрируется атипичное течение заболевания, более легкое, чем у детей с классической БЛД. Эта группа состоит из младенцев, родившихся более зрелыми и с большей массой тела по сравнению с детьми с классической формой БЛД. Такие дети либо вообще не имеют поражения легких, либо имеют минимальное их повреждение, и после разрешения РДС в течение нескольких суток обходятся без дополнительного кислорода, но позднее они становятся кислородозависимыми

Не всегда характер ИВЛ определяет форму БЛД

- Вместе с тем, ИВЛ с «жесткими параметрами» – не обязательное условие для развития заболевания. Его новая форма может развиться у детей, которым проводилась респираторная терапия с помощью НСРАР. Дети, у которых развивается новая БЛД, обычно рождаются с ЭНМТ, получив антенатальную стероидную профилактику РДС и/или постнатальную сурфактантом. Пациенты с данной формой заболевания и первоначально с минимальной или умеренной дыхательной недостаточностью нуждаются только в мягких режимах вентиляции с низким давлением в дыхательных путях и низкой концентрацией кислорода, большими, чем при неэффективности дыхания (апноэ), но меньшими, чем при тяжелом РДС.

Пояснение к «новой форме БЛД»

- В отличие от детей с классической БЛД, которым требуется многодневная ИВЛ с высоким содержанием кислорода, пациенты с новой БЛД нередко в первые дни и недели жизни имеют минимальную потребность в кислороде. И только после нескольких дней или недель («медовый месяц») у этих детей начинается прогрессирующее ухудшение функции легких, которая характеризуется увеличением потребности в вентиляции и кислорода и признаков текущей дыхательной недостаточности. Следовательно, особенностью клинической картины новой БЛД также является позднее, отсроченное развитие кислородозависимости. Длительная кислородозависимость у таких пациентов часто

БЛД доношенных детей

- У доношенных зрелых новорожденных факторами, предрасполагающими к развитию БЛД, являются синдром аспирации мекония, сепсис, нозокомиальная пневмония, персистирующая легочная гипертензия, гипоплазия легкого, диафрагмальная грыжа, пролонгированная ИВЛ, проводимая в связи с хирургическими вмешательствами.

Клиника БЛД

- Специфических клинических проявлений БЛД нет. Начальные проявления заболевания тесно связаны с клинической картиной и течением первичного поражения легких (РДС). При неосложненном РДС на 3-4-е сутки жизни обычно наступает улучшение. Выздоровление от РДС часто совпадает с повышением спонтанного диуреза. Первым признаком возможного формирования БЛД является затяжное течение РДС. Клиническая картина БЛД представлена симптоматикой хронической дыхательной недостаточности у недоношенных новорожденных детей, зависимых от высоких концентраций кислорода во вдыхаемом воздухе и ИВЛ в течение более или менее продолжительного времени. Стойкая дыхательная недостаточность развивается после первичного улучшения состояния на фоне ИВЛ.

Клиника БЛД

- Зависимость от кислорода и ИВЛ у детей с формирующейся БЛД может проявляться по-разному. В легких случаях наблюдается лишь невозможность снижения концентрации кислорода и смягчения параметров ИВЛ в течение 1-2 недель, удлинение периода выздоровления после дыхательной недостаточности; в тяжелых - на фоне ИВЛ сохраняется гипоксемия, гиперкапния, «снять» ребенка с ИВЛ не удастся в течение нескольких месяцев. Некоторые дети не могут адекватно адаптироваться к самостоятельному дыханию, и их приходится возвращать на ИВЛ. Реинтубации являются фактором риска тяжелого течения заболевания (С)

Клиника БЛД

- При объективном исследовании обычно выявляют бледные кожные покровы, с цианотичным оттенком. После системного введения глюкокортикостероидов возможно развитие кушингоидного синдрома. Грудная клетка эмфизематозно вздута, характерны тахипноэ до 80-100 в минуту, одышка с западением межреберных промежутков и втяжением грудины, симптом «качелей» (западение грудины при вдохе в сочетании с усиленным участием в акте дыхания мышц брюшного пресса), затрудненный удлиненный выдох.
- Перкуторный звук – чаще коробочный, реже выявляется притупление перкуторного звука. Перкуссия грудной клетки не проводится детям с ОНМТ и ЭНМТ в связи с риском интракраниальных кровоизлияний (D).

Клиника БЛД

- Для аускультативной картины БЛД типичны ослабление дыхания и крепитация, отражающие развитие интерстициального отека, и появление свистящих, мелкопузырчатых хрипов при отсутствии сердечной недостаточности. К проявлениям бронхообструктивного синдрома (БОС) у недоношенных детей с БЛД относятся также эпизоды падения сатурации кислорода, клинически сопровождающиеся свистящими хрипами, ослабленным дыханием, затруднением вдоха и выдоха, ригидностью грудной клетки, падением растяжимости и увеличением резистентности дыхательных путей. У части пациентов с БЛД возможен стридор, при его развитии требуется исключение повреждения гортани. У ребенка, находящегося на ИВЛ, трактовка физикальных изменений в легких затруднена.

Клиника БЛД

- Кормление является большой нагрузкой для этих детей и часто сопровождается эпизодами снижения оксигенации, срыгиваниями и усилением симптомов дыхательной недостаточности.
- При развитии правожелудочковой сердечной недостаточности присоединяются кардиомегалия, тахикардия, ритм галопа, гепатоспленомегалия, периферические отеки. Легочное сердце должно быть заподозрено, когда имеет место кардиомегалия, выслушиваются шум трикуспидальной регургитации, акцент II тона на легочной артерии.
- Клиническая картина новой формы БЛД характеризуется длительной кислородозависимостью и, в то же время, сравнительно редким возникновением БОС.

Диагностическая программа.

- Диагностические процедуры у детей с БЛД подразделяются на обязательные (рентгенография органов грудной клетки, общий клинический анализ крови, исследование кислотно-основного состояния, пульсоксиметрия, контроль артериального давления) и дополнительные, проводимые не у всех больных при наличии показаний и возможностей (ЭхоКГ, катетеризация правых отделов сердца и тест на вазореактивность легочных сосудов, высокоразрешающая компьютерная томография легких).

Рентгенология

- А. Greenough с колл. (1999) была предложена новая простая система для рентгенографической оценки БЛД. Использование данной шкалы позволило дифференцировать детей, зависимых и независимых от кислорода в 36 недель постконцептуального возраста и предсказать рецидивирование респираторных симптомов в 6 месяцев скоррегированного возраста (С)

Рентгенологическая шкала оценки БЛД А. Greenough с колл. (1999)

| | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
|-------------------------------------|-----|-----------|-----------------------|--------|--------|
| Вздутие* | <14 | 14-16 | >16 | | |
| Фиброз/интерстициальные изменения** | нет | 1 зона | 2 зоны | 3 зоны | 4 зоны |
| Кистозные элементы*** | нет | маленькие | Множественные/большие | | |

*Число задних отрезков ребер выше диафрагмы билатерально.

** Фокальные области линейной или узловой плотности в пределах зоны (1/2 легкого с каждой стороны)

*** Прозрачные интрапаренхиматозные поражения с четким контуром.

Рентгенология

- Согласно консенсусу по БЛД, принятому в 2001 г. ATS, рентгенологические данные при установлении диагноза и степени тяжести заболевания не играют никакой роли, так как они могут интерпретироваться противоречиво и в рутинной практике не всегда могут быть доступны на определенном этапе жизни ребенка (D).
- Рентгенологическое исследование грудной клетки рекомендуется проводить детям с БЛД в ОРИТ новорожденных не реже 1-2 раз в месяц; при ухудшении состояния, подозрении на развитие пневмонии, синдромов «утечки воздуха» - чаще (D).

Компьютерная томография

- **Высокоразрешающая компьютерная томография легких может потребоваться детям с БЛД в следующих случаях: 1) при проведении дифференциальной диагностики с другими бронхолегочными заболеваниями, например, ИЗЛ; 2) повторных пневмотораксах; 3) задержке клинического выздоровления и персистенции респираторных симптомов, не объяснимых тяжестью БЛД; 4) необходимости верификации хронического заболевания легких в исходе БЛД, например при подозрении на развитие облитерирующего бронхиолита; 5) для исключения врожденных пороков развития легких (D).**

Общий клинический анализ крови

- Характеризуется такими специфическими изменениями как анемия, нейтрофилез и эозинофилия. Анемия при БЛД сопровождается дефицитом эритропоэтина, характеризуется как нормохромная нормоцитарная гипорегенераторная с окрашиваемым железом в нормобластах костного мозга, что отличает ее от вторичной анемии при хронических заболеваниях и анемии недоношенных. Детям с БЛД в ОРИТ следует исследовать общий клинический анализ крови 2-3 раза в неделю (D).

Кислотно-основное состояние и мониторинг оксигенации

- Исследуется в спокойном состоянии, так как у кислородозависимых младенцев с БЛД возможны эпизоды десатурации и гипоксии при стрессе, энтеральном кормлении, чрезмерном возбуждении, бронхоспазме. Если ребенок с БЛД плакал во время забора крови, результаты невозможно интерпретировать, так как в этом случае у детей с БЛД очень быстро и резко нарастает гипоксемия. Кроме того, если определение pH и P_aCO_2 возможно и при исследовании капиллярной крови, то определение P_aO_2 в капиллярной крови всегда дает ложно низкие значения. Идеальным для мониторинга оксигенации является транскутанная пульсоксиметрия. Дети с высокой легочной гипертензией и длительно кислородозависимые нуждаются в пролонгированной пульсоксиметрии (D).

Электрокардиография

- Позволяет выявить признаки перегрузки, гипертрофии отделов сердца, высокий зубец Р при осложнении БЛД легочной гипертензией (ЛГ). Электрокардиография (ЭКГ) мало информативна в ранней диагностике ЛГ у пациентов с БЛД. Это связано с тем, что для появления специфических изменений на ЭКГ гипертрофия правого желудочка (ПЖ) должна быть значительной. Несколько раньше появляются признаки перегрузки правого предсердия (ПП). В то же время нормальная ЭКГ не исключает наличия тяжелой ЛГ. Электрокардиография имеет недостаточные чувствительность и положительную прогностическую ценность для выявления гипертрофии ПЖ как маркера ЛГ, и поэтому не должна использоваться в качестве метода скрининга развития ЛГ (С).

Эхокардиография

- Проводится в режиме доплер-ЭхоКГ с определением кровотока через ОАП и для диагностики ЛГ. ЭхоКГ является основным неинвазивным методом ранней диагностики ЛГ. Эхокардиографическим критерием возможной ЛГ, согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов (ESC) и Европейского респираторного общества (ERS) по диагностике и лечению ЛГ (2009), является повышение систолического давления в легочной артерии (СДЛА) 37 – 50 мм рт. ст. со скоростью трикуспидальной регургитации 2,9 – 3,4 м/с, без/с при наличии или в отсутствии дополнительных признаков ЛГ. В данном документе представлены рекомендации по диагностике и лечению ЛГ у пациентов с хроническими заболеваниями легких (ХЗЛ), в том числе с БЛД, согласно которым обследование пациентов с ЛГ, предложенное для взрослых, должно применяться и у детей (С).

Эхокардиография

- При отсутствии обструкции выводного отдела правого желудочка (ПЖ) СДЛА рассчитывается на основании скорости трикуспидальной регургитации (V) и давления в правом предсердии (ДПП) по уравнению Бернулли: систолическое $P_{pa} = 4V^2 + \text{ДПП}$ [13]. Расчет среднего давления в легочной артерии (срДЛА) возможен на основании определения временных параметров систолического потока в легочной артерии и рассчитывается по формуле: $Lg(\text{CpДЛА}) = -2,8 (AT/ET) + 2,4$, где AT – acceleration time, время ускорения потока в выносящем тракте правого желудочка, ET – ejection time, время выброса. Вместе с тем, достоверные данные о диагностической ценности этого последнего метода с измерением отношения AT/ET для выявления ЛГ у детей с БЛД отсутствуют (D)

Эхокардиография

- При отсутствии количественной оценки наличия ЛГ с помощью измерения длины струи трикуспидальной регургитации, у пациентов с БЛД качественные характеристики, включая увеличение размеров ПП, гипертрофию и дилатацию ПЖ, дилатацию легочной артерии, уплощение межжелудочковой перегородки, ни в каких сочетаниях не могут обеспечить хорошую прогностическую ценность для выявления ЛГ.

Эхокардиография

- Для подтверждения наличия ЛГ у пациентов с формирующейся/сформированной БЛД рекомендуется раннее выполнение ЭхоКГ недоношенным детям с тяжелым РДС, которым необходимы длительная ИВЛ, а также дополнительная кислородная терапия, в особенности с $FiO_2 > 0,3$. В большой степени это касается тех новорожденных, у которых во время беременности развились маловодие и задержка внутриутробного развития плода, являющаяся фактором риска развития тяжелой ЛГ и неблагоприятного исхода.

Легочная гипертензия при БЛД

- Недоношенные новорожденные с меньшим гестационным возрастом (менее 26 нед.) находятся в группе более высокого риска развития поздней ЛГ. Кроме того, на предмет ЛГ должны быть обследованы новорожденные без выраженного клинического улучшения, что проявляется в виде сохранения и/или усиления потребности в кислороде с высоким FiO . Другим способом скрининга ЛГ является проведение ЭхоКГ каждому пациенту со среднетяжелой/тяжелой БЛД в 36 нед. постконцептуального возраста, то есть нуждающемуся в этом возрасте в кислородотерапии (D).

Контроль системного артериального давления

- Рекомендуется как на стационарном этапе, так и при каждом амбулаторном визите пациента в связи с возможностью такого осложнения БЛД как системная артериальная гипертензия.
- Полисомнография. Показания к проведению полисомнографии определяются гестационным возрастом и наличием периодического дыхания, апноэ

Дифференциальная диагностика.

- Клинические и рентгенологические признаки БЛД неспецифичны, поэтому другие специфические этиологические факторы должны рассматриваться при проведении дифференциального диагноза. Они включают вирусные, бактериальные, грибковые инфекции (пневмония, в том числе аспирационная, сепсис и острый РДС, врожденный туберкулез), синдром аспирации мекония, врожденные пороки сердца и крупных сосудов (например, тотальный аномальный дренаж легочных вен), персистирующую легочную гипертензию новорожденных, легочную лимфангиоэктазию, муковисцидоз, дефицит сурфактантного протеина В, обструкцию верхних дыхательных путей, иммунодефицитное состояние, гастроэзофагеальный рефлюкс, трахеобронхомаляцию.

Дифференциальная диагностика

- Тяжелая интерстициальная эмфизема легких и приобретенная лобарная эмфизема (следствие грануляций бронхов), развивающиеся у детей, находящихся на ИВЛ, могут симулировать рентгенографическую картину БЛД уже в первые три недели. В эти же сроки БЛД бывает тяжело отличить от затянувшейся стадии выздоровления от РДС, пневмонии, легочного кровотечения. Кистозный/буллезный паттерн на рентгенограммах органов грудной клетки у детей с БЛД требует исключения также врожденной кистозной аденоматозной мальформации.

Дифференциальная диагностика

- После трех недель жизни БЛД может потребовать дифференциального диагноза с другими формами хронических заболеваний легких новорожденных - синдромом Вильсона-Микити, хронической легочной недостаточностью недоношенных, облитерирующим бронхиолитом. Кроме того, причинами хронической зависимости от респиратора и/или потребности в высоких концентрациях кислорода могут быть остеопения и рахит недоношенных, асфиктическая дисплазия грудной клетки (синдром Жена), синдром врожденной центральной гиповентиляции («проклятья Ундины»), врожденная гипоплазия легких.

Дифференциальная диагностика

- Последняя может быть связана с врожденной диафрагмальной грыжей, синдромом Поттер (сочетание врожденных пороков развития почек, маловодия, гипоплазии легких и характерного фенотипа), длительным маловодием, отечной формой гемолитической болезни новорожденных, врожденной парвовирусной В19 инфекцией, другими причинами. Сложность дифференциального диагноза со всеми перечисленными заболеваниями связана с возможностью их одновременного наличия у одного больного и коморбидностью с БЛД. Важнейшим при проведении дифференциального диагноза БЛД с другими респираторными заболеваниями является учет диагностических критериев БЛД.

Дифференциальная диагностика

- Среди хронических заболеваний легких, помимо муковисцидоза, БЛД дифференцируют с врожденными пороками развития легких, облитерирующим бронхиолитом, эмфиземой легких. Однако, наибольшие трудности вызывает дифференциальная диагностика БЛД с другими интерстициальными заболеваниями легких (ИЗЛ), свойственными новорожденным детям и детям грудного возраста. Данные заболевания включают нейроэндокринную клеточную гиперплазию младенцев (доброкачественное тахипноэ младенцев), легочный интерстициальный гликогеноз, врожденный легочный альвеолярный протеиноз, альвеолярно-капиллярная дисплазия. Незаменимую помощь в дифференциальной диагностике ИЗЛ оказывает компьютерная томография органов грудной клетки, в ряде случаев может потребоваться проведение биопсии легких, генетического исследования.

Профилактика, лечение БЛД

- Бронхолегочная дисплазия трудно поддается лечению, поэтому особое внимание должно быть направлено на ее профилактику. Сложность диагностики БЛД, а также подходов к профилактике и терапии определяется во многом сроками установления диагноза (не ранее 28 суток жизни). Направленность фармакологических воздействий при БЛД обусловлена наличием у больных персистирующего отека легких, гипертрофии гладких мышц бронхов и бронхиальной гиперреактивности, воспалительного процесса в легких, постоянным действием повреждающих факторов и течением процессов репарации.

Профилактика, лечение БЛД

- Ниже рассматриваются вмешательства, в отношении которых получены доказательства, что они снижают частоту развития БЛД или имеют какие-либо другие важные клинические преимущества. Эффективность целого ряда патогенетически обоснованных вмешательств у детей с БЛД не подтверждается с позиций доказательной медицины (антенатальные вмешательства, диуретики, закрытие открытого артериального протока, антиоксиданты, оксид азота, питание, ограничение жидкости, кромоны), поэтому в протоколе они не рассматриваются. Как эффективное вмешательство в настоящее время расценивается витамин А, однако парентеральная форма, в отношении которой получены доказательства эффективности, не зарегистрирован в РФ, поэтому также не рассматривается в протоколе.

Ранний СРАР/методика INSURE

- Тактика раннего начала проведения СРАР и селективного введения сурфактанта может быть более эффективна, чем рутинное проведение профилактики у детей, несколько снижая необходимость интубации, также в группе СРАР отмечена более низкая частота смерти или БЛД. Проведения ИВЛ можно избежать при использовании техники 'INSURE' (Интубация-Сурфактант-Экстубация с переводом на СРАР (INtubate – SURfactant – Extubate to СРАР)), в рандомизированных исследованиях было показано, что применение данной техники снижает потребность в ИВЛ и частоту последующего развития БЛД

Искусственная вентиляция легких

- Продолжительность ИВЛ следует минимизировать для того, чтобы максимально снизить ее повреждающее действие на легкие (В).
- Стратегия обеспечения синхронизированной ИВЛ с целевым дыхательным объемом представляется наиболее эффективной тактикой предотвращения смертности и БЛД у новорожденных детей, находящихся на ИВЛ . Следует использовать вентиляцию с целевым дыхательным объемом, так как это сокращает продолжительность вентиляции и снижает частоту развития БЛД (А). При прекращении ИВЛ целесообразно допустить некоторую степень гиперкапнии, при pH выше 7.22 (В). Следует избегать гипокапнии, так как она связана с повышенным риском БЛД и перивентрикулярной лейкомаляции (В).

Контроль оксигенации

Необходимым условием проведения оксигенотерапии является непрерывный мониторинг оксигенации методом пульсоксиметрии с первой минуты жизни. Для максимальной информативности пульсоксиметрический датчик устанавливается в области запястья или предплечья правой руки ребенка («преддуктально»). Использование пульсоксиметрии позволяет своевременно выявлять и предупреждать как гипо-, так и гипероксемию. Избыточное воздействие дополнительного кислорода у недоношенных детей четко связано с развитием ретинопатии недоношенных (РН) и БЛД.

Контроль оксигенации

- В мультицентровом РКИ STOP-ROR, в котором 650 недоношенных детей с РН хотя бы на одном глазу рандомизировались по уровню SatO₂ 96-99% и 89-94%, было показано, что у детей с более высокой SatO₂, хотя и отмечалась тенденция к более слабому прогрессированию РН, чаще отмечались пневмонии, обострения БЛД (13,2% и 8,5%) в возрасте до 3 лет, больше была длительность и потребность в кислородной поддержке, диуретиках и частота госпитализации в 3 мес. скоррегированного возраста (В).

Контроль оксигенации

- Недостатки более высокого уровня SaO_2 были также выявлены в мультицентровом проспективном австралийском исследовании BOOST («benefit of oxygen saturation targeting») 358 недоношенных младенцев, родившихся до 30 недели гестации, кислородзависимых в 32 недели ПКВ и рандомизированных по SatO_2 91-94% и 95-98%. Дети II группы на протяжении более длительного времени требовали дополнительного кислорода (40 и 17,5 сут.). Больше количество детей II группы были кислородзависимыми в 36 недель ПКВ (64% и 46%) и дома (30% и 17%).

Контроль оксигенации

- В исследованиях не было получено значительных различий по отношению к общему состоянию, росту и результатам нервно-психического развития в возрасте 12 мес. скорригированного возраста (В). С другой стороны, при рандомизации детей в группы с целевой SatO₂ 85-89% или 91-95% было показано, что в группе детей с низкими значениями целевой SatO₂ частота РН среди выживших пациентов была в два раза ниже. Промежуточный мета-анализ данных 2631 младенца, включавший данные детей из Великобритании, Австралии и Новой Зеландии в исследованиях BOOST II, подтвердил полученные результаты.

Контроль оксигенации

- Таким образом, у недоношенных детей, получающих кислород, целевой диапазон SatO_2 должен находиться в пределах 90-95%(В). Обычно SatO_2 в пределах от 90 до 95% гарантирует уровень PaO_2 больше 45 и меньше 100 мм.рт.ст. После введения сурфактанта следует избегать гипероксического пика посредством быстрого снижения FiO_2 [26] (С). Следует избегать колебаний SatO_2 в постнатальном периоде (С).

БЛД и легочная гипертензия

- Отдельную группу составляют пациенты с БЛД, осложненной ЛГ. Кислородотерапия является терапией выбора и наиболее патофизиологически обоснованным методом терапии пациентов с БЛД, осложненной ЛГ, как и при других вариантах ЛГ, связанной с гипоксемией. Главным эффектом кислорода при ЛГ является легочная вазодилатация и уменьшение легочного сосудистого сопротивления. Пациентам с БЛД и тяжелой ЛГ, которые не могут поддерживать близкий к норме уровень вентиляции или нуждаются в высоких уровнях FiO_2 , несмотря на проводимое консервативное лечение, предпочтение в стратегии дальнейшего лечения должно отдаваться пролонгированной ИВЛ (D).

БЛД и легочная гипертензия

- Непрерывная долгосрочная кислородотерапия показана пациентам с ЛГ при $PaO_2 < 60$ мм рт. ст., при развитии гипоксемии с показателями $SatO_2 < 94\%$ (С). При значениях $SatO_2 < 92-94\%$ у пациентов с ЛГ развиваются спазм легочных сосудов и ЛГ, впоследствии трансформирующаяся в ЛС. Гипоксемия, как периодическая, так и пролонгированная, является важной причиной персистирующей ЛГ у больных с БЛД. Поэтому для детей с ЛГ необходимо скорректировать в сторону повышения целевые показатели $SatO_2$, которые существуют в настоящее время и считаются полезными в первые недели жизни для предотвращения развития БЛД. Целевых значений $SatO_2$ 92-94% достаточно для того, чтобы избежать побочных эффектов гипоксии у большинства новорожденных, без увеличения риска дополнительного повреждения и воспаления легочной ткани.

Необходимость продолжительной пульсоксиметрии

- Моментальная оценка уровня оксигенации («контрольная проверка») недостаточна для решения вопроса о количестве необходимого кислорода для терапии. В этой связи очень важным является проведение продолжительной пульсоксиметрии. Использование кислорода у больных с хронической гипоксемией должно быть постоянным, длительным (не менее 15 ч/сут) с продолжительной пульсоксиметрией, и может проводиться в домашних условиях. Поэтому такая форма терапии называется «длительной домашней кислородотерапией».

Домашняя кислородотерапия

- Эффекты домашней кислородотерапии у детей с БЛД, помимо уменьшения степени ЛГ, правожелудочковой сердечной недостаточности, одышки, включают в себя улучшение роста и репарации легких, качества жизни, профилактику развития ЛС и внезапной младенческой смерти (D). Перед назначением больным длительной кислородотерапии необходимо убедиться, что возможности медикаментозной терапии БЛД исчерпаны, и максимально возможная терапия не приводит к повышению уровня SatO₂ выше пограничных значений [34] (D). Для проведения длительной кислородотерапии в домашних условиях в настоящее время наиболее широко применяются концентраторы кислорода.

Кислородотерапия после выписки

- В кислородотерапии нуждаются также пациенты с БЛД, осложненной ЛГ и гипоксемией, во время авиаперелетов при $\text{SatO}_2 < 92\%$. У пациентов с уровнем SatO_2 92-94% для принятия решения о необходимости кислородотерапии во время авиаперелета рекомендуется проведение гипоксического провокационного теста. Для детей с БЛД, находящихся на постоянной кислородотерапии, если перелет необходим, кислородотерапия подбирается в бодикамере.

Бодикамеры

- Дети, получающие кислород, помещаются в бодикамеру с одним из родителей, при этом мониторируется $SatO_2$. Затем воздух в бодикамере разводят азотом до 15%-го содержания кислорода. При любом снижении SaO_2 следует восстановить до нормального уровня титрованием потока кислорода через назальные канюли. Такой же поток кислорода надо обеспечить во время полета. Недоношенные дети при присоединении респираторной инфекции не должны подвергаться перелетам в течение 6 мес. после срока ожидавшегося родоразрешения в связи с повышенным риском апноэ в гипоксической среде (В).

Алгоритм отлучения от кислорода

- Отлучение ребенка от кислорода под контролем показателей газового состава крови является приоритетным направлением медицинской помощи детям с БЛД в отделении выхаживания. Гипоксемия – основная причина кардиоваскулярных расстройств (легочной гипертензии и легочного сердца), низких темпов роста и развития ЦНС у детей с БЛД. Помимо этого некорригированная гипоксемия повышает частоту синдрома внезапной смерти младенцев и эпизодов апноэ, являясь одной из причин повторного перевода детей с БЛД в отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ)

При отлучении от кислорода необходимо придерживаться следующих принципов

- 1. Предпочтение следует отдать кислородотерапии через назальные канюли для поддержания SatO_2 90-95%, а у детей с ЛГ/легочным сердцем не ниже 92-94%.
Причем уровни SatO_2 должны быть стабильны во время кормления, сна и бодрствования.
- 2. Необходим контроль SatO_2 после дыхания атмосферным воздухом в течение 10 мин с интервалом в 2 недели, у пациентов в которых мы сомневаемся.
- 3. Если кислородзависимые дети без ЛГ могут поддерживать SatO_2 в пределах более 90% при дыхании комнатным воздухом в течение хотя бы 40 минут, то их можно с успехом отлучать от дополнительного кислорода

При отлучении от кислорода необходимо придерживаться следующих принципов

- 4. Если уровни SatO_2 нормальны, прекращают кислородотерапию во время бодрствования, но продолжают во время сна. При этом ведется мониторинг ее значений с записью на протяжении всей ночи. Нормальные уровни SatO_2 во время сна являются критерием для отмены кислородотерапии.
- 5. В том случае, если после отмены кислородотерапии пациент имеет низкую прибавку в весе ($<15\text{--}30$ г/сут), несмотря на гиперкалорийную диету, круглосуточная кислородотерапия должна возобновиться, т. к. низкая прибавка в весе - ключевой и надежный критерий эпизодов гипоксемии.

При отлучении от кислорода необходимо придерживаться следующих принципов

- 6. Рекомендуется прекращать кислородотерапию при стабильном состоянии пациента и только после отмены диуретиков и системных стероидов.
- 7. При невозможности выписки ребенка без дополнительного кислорода следует исключать ЛГ, гастроэзофагеальный рефлюкс, эпизоды микроаспирации, недиагностированные болезни сердца (D).

При отлучении от кислорода необходимо придерживаться следующих принципов

- В исследовании «Кофеин при апноэ у недоношенных детей (САР)» изучались долгосрочные эффекты терапии кофеином у новорожденных, путем рандомизации 2006 детей с массой тела при рождении менее 1250 г для проведения терапии кофеином или плацебо в первые 10 дней жизни и дольше, до того момента, когда будет принято решение об отсутствии необходимости в терапии. Применение кофеина приводило к более быстрой экстубации (29,1 нед. и 30 нед. ПКВ соответственно), сокращению срока кислородозависимости (33,6 нед. и 35,1 нед. ПКВ). Кофеин значительно сокращал частоту БЛД (36,3% vs. 46,9%) **(А)**. Терапия кофеином должна являться частью стандартного ухода за глубоко недоношенными детьми с РДС, так как способствует успешной экстубации и снижению частоты формирования БЛД

Кофеин

- У младенцев с апноэ, а также для облегчения прекращения ИВЛ, следует применять кофеин (А). Следует также рассмотреть применение кофеина у всех младенцев с высоким риском необходимости ИВЛ, например, с весом при рождении менее 1250 г, которые находятся на неинвазивной вспомогательной искусственной вентиляции лёгких (В).
- В РФ не зарегистрирована форма кофеина в виде цитрата, доступной является бензоат-натриевая соль кофеина, которую рекомендуется назначать в/в из расчета 20 мг/кг — нагрузочная доза и 5 мг/кг — поддерживающая в 1-2 приема. Назначать кофеин следует всем новорожденным массой тела <1250 г, находящимся на ИВЛ, как можно раньше, т.е. с первых суток жизни.

Кофеин

- При неэффективности дозы 5 мг/кг поддерживающая доза увеличивается до 10 мг/кг. Отменяют кофеин при достижении пациентом ПКВ 33-35 недель и отсутствии апноэ. Возможные побочные действия: тахикардия, тахипноэ, тремор, возбуждение, судороги, рвота. При развитии тахикардии с ЧСС >180 в мин. необходимо снизить поддерживающую дозу кофеина с 10 мг/кг до 5 мг/кг, при сохраняющейся тахикардии (в отсутствии других видимых причин) – кофеин отменяют. При холестазе и гипербилирубинемии клиренс кофеина снижается, что может привести к кофеиновой интоксикации.
- Риск апноэ у недоношенных детей при RSV-инфекции повышен до 44-48 недель ПКВ, что может обуславливать включение в терапию метилксантинов (теофиллин, кофеин) при ОРЗ (D).

Системные стероиды.

- Назначение дексаметазона в связи с его противовоспалительными эффектами недоношенным детям с ОНМТ и ЭНМТ, находящимся на ИВЛ, приводит к улучшению газообмена в лёгких, уменьшает потребность в высоком F_iO_2 и длительность вентиляции, частоту БЛД, но не снижает неонатальную смертность. Терапия дексаметазоном должна начинаться не ранее 7-14 дня жизни, малыми дозами и коротким курсом.

Системные стероиды

- Это связано с высокой частотой ранних (инфекции, перфорации ЖКТ, артериальная гипертензия, гипергликемия, гипертрофическая кардиомиопатия, задержка роста, транзиторная супрессия функции надпочечников, остеопения) и поздних (снижение объёма серого вещества головного мозга, повышение частоты ДЦП, ухудшение психомоторного развития, слепота) побочных эффектов препарата у недоношенных детей с ОНМТ и ЭНМТ при назначении в первые 7-10 дней жизни. Чем выше риск БЛД, тем больше вероятность того, что польза от применения кортикостероидов будет превышать риски

Системные стероиды

- Для облегчения экстубации у младенцев, которые оставались на ИВЛ в течение 1-2 недель, следует рассмотреть вопрос о применении короткого курса терапии дексаметазоном в низких или очень низких дозах, с постепенным снижением дозы (A). Дексаметазон назначается не ранее 7 суток жизни.
- Показания к назначению дексаметазона: 1) длительная зависимость от ИВЛ (более 7 сут); 2) неудачные попытки экстубации; 3) $FiO_2 > 35-50\%$; 4) необходимость высокого пикового давления вдоха при ИВЛ; 5) среднее давление в дыхательных путях MAP $> 7-10$ см.вод.ст; 6) рентгенологические данные, свидетельствующие о снижении прозрачности легочной ткани (D).

Системные стероиды

- Противопоказания к назначению дексаметазона и основания для отмены: 1) текущая активная грибковая инфекция с соответствующими маркерами системной воспалительной реакции; 2) любая стадия энтероколита; 3) стойкая гипергликемия (более 8,6 ммоль/л, для детей с массой тела менее 2000 г. - до 7 ммоль/л); 4) гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией выносящего тракта по заключению ЭхоКГ; 5) стойкая артериальная гипертензия (D).

Системные стероиды

- Бактериальная инфекция не является противопоказанием для назначения дексаметазона в указанных ниже низких дозах. Назначение дексаметазона не является показанием для обязательного одновременного назначения противогрибковых препаратов, однако, если в день начала терапии дексаметазоном, ребенок получает данные препараты, их введение целесообразно продолжить.

Системные стероиды

- Рекомендованная схема назначения дексаметазона: стартовая доза дексаметазона 0,15 мг/кг/сут (1-3 день), 4-6 день 0,1 мг/кг/сут, 7-8 день 0,05 мг/кг/сут, 9-10 день 0,02 мг/кг/сут в два введения, при этом курсовая доза дексаметазона составляет 0,89 мг/кг (А). Оценка эффективности терапии дексаметазоном проводится на 3 сутки лечения. Если через три дня ребенок не экстубируется, вместо уменьшения дозы дексаметазона до 0,1 мг/кг/сут, доза дексаметазона увеличивается до 0,3 мг/кг/сут на 3 дня, затем схема начинается вновь. В случае снижения FiO_2 и PIP, терапию дексаметазоном следует продолжить. В случае отсутствия положительной динамики в параметрах ИВЛ, несмотря на коррекцию дозы, терапию дексаметазоном следует прекратить и рассмотреть другие возможные причины потребности ребенка в ИВЛ.

Системные стероиды

- Возможность повторного курса осуждается в случае, если ребенок реинтубирован или у ребенка отмечается отсутствие эффекта от первого курса. Не следует назначать стероидную терапию детям, не находящимся на ИВЛ.
- Дексаметазон назначается под контролем клинического и биохимического анализа крови, артериального давления, уровня глюкозы в крови, характера желудочного содержимого, ЭхоКГ. Нельзя назначать дексаметазон совместно с индометацином.

Системные стероиды

- Альтернативными показаниями для назначения системных стероидов у больных БЛД могут быть надпочечниковая недостаточность, тяжелый постинтубационный ларинготрахеит.
- Со стороны гидрокортизона не описано серьезных неврологических последствий. По эффективности гидрокортизон не уступает дексаметазону. Гидрокортизон может являться безопасным аналогом дексаметазона при профилактике и лечении БЛД

Критерии диагностики

Клинические критерии:

- искусственная вентиляция легких на первой неделе жизни и (или) респираторная терапия с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (nose continuous positive airway pressure, NCPAP);
- терапия кислородом более 21% в возрасте 28 дней и старше (кислородозависимость);
- дыхательная недостаточность, бронхообструктивный синдром в возрасте 28 дней и старше, зависимость от кислорода, развивающаяся при проведении кислородотерапии (ИВЛ, NCPAP).
- *Рентгенологические критерии: интерстициальный отек, чередующийся с участками повышенной прозрачности легочной ткани, фиброз, лентообразные уплотнения.*

РОССИЙСКОЕ РЕСПИРАТОРНОЕ ОБЩЕСТВО

Российская ассоциация специалистов

перинатальной медицины

Федерация педиатров стран СНГ

Педиатрическое респираторное общество, 2014 г.

Для установления диагноза БЛД обязательным является наличие кислородозависимости как собственно в 28 суток жизни, так и в ближайшие к данному сроку дни (до и после). Критерием кислородозависимости является потребность в респираторной терапии для поддержания уровня насыщения крови кислородом $SaO_2 \geq 90\%$

Классификация БЛД

- БЛД подразделяется по форме, тяжести и периоду болезни (обострение, ремиссия).
- По форме различают:
БЛД недоношенных (классическую и новую формы) и БЛД доношенных.

Ассоциация неонатологов

ВЕДЕНИЕ ПЕРВИЧНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ
ДОКУМЕНТАЦИИ В ОТДЕЛЕНИЯХ
НЕОНАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ
(проект свода правил и рекомендаций для
врачей)

СОДЕРЖАНИЕ

- Список сокращений
- Термины и определения
- Общие положения и требования по ведению первичной медицинской документации
- Общие требования к ведению первичной медицинской документации
- Структура первичной медицинской документации в отделениях неонатологического профиля.
- Оформление информации о вакцинации, неонатальном скрининге и аудиоскрининге
- Структура клинического и патологоанатомического диагноза
- Категории расхождения диагнозов

- Порядок изъятия истории болезни
- Правила оформления журнала приема больных и отказов в госпитализации
- Особенности ведения истории развития новорожденных
- Инструкция по заполнению вкладыша-карты первичной и реанимационной помощи новорожденному в родильном зале

- Особенности ведения истории болезни отделения анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии новорожденных
- Особенности ведения истории болезни отделения патологии новорожденных и недоношенных детей
- Особенности ведения истории болезни хирургических пациентов
- Медико-экономическая экспертиза качества медицинской помощи

Причина развития БЛД

Изначально считалось, что это связано с повреждающим действием повышенного давления в легких при проведении ИВЛ.

Другие считали, что это обусловлено повреждающим действием высоких концентраций кислорода

Открытый артериальный проток и перегрузка легких жидкостью

Более подвержены глубоководношенные дети, которым потребовалось проведение ИВЛ сразу после рождения

Классическая форма БЛД

Развивается у недоношенных детей, у которых не применялись препараты сурфактанта для профилактики РДС и имели место «жесткие» режимы ИВЛ.

Рентгенологически характерны: вздутие легких, фиброз, буллы.

Новая форма БЛД

В связи с тем, что вес детей с БЛД с течением времени становится все меньше широкое распространение получило введение препаратов сурфактанта, многие дети ведутся без применения ИВЛ и больших концентраций кислорода. У таких детей с гестационным возрастом менее 32 недель, наблюдается повышение потребности в кислороде через две недели и рентгенологически характерно гомогенное затемнение легочной ткани без ее вздутия. Признаками такой формы является замедление роста легких и увеличение размеров альвеол. Эта форма БЛД протекает обычно намного легче.

Что нового в понимании причин развития БЛД?

Раньше считали, что диагноз не может быть поставлен ранее чем через месяц так как развитие изменений в легких занимает много времени.

Сегодня диагноз выставляется уже через 1-2 недели после родов. Возможно, что заболевание возникает еще в период внутриутробного развития. Плод с инфекцией или воспалением другой этиологии имеет повышенный риск развития БЛД

Ола Дидрик Заугстад, 2012