БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ:

Персонифицированный подход к ведению пациентов.

Доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии ФДПО

НОВИКОВА О.Б.

21.05.2020

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) –

Хроническое заболевание легких, развивающееся у новорожденных детей (преимущественно недоношенных) в процессе терапии респираторных расстройств с помощью ИВЛ с высокими концентрациями кислорода, проявляющееся ДН, гипоксемией, стойкими обструктивными нарушениями и характерными рентгенологическими изменениями.

Бронхолегочная дисплазия (БЛД

Впервые мир услышал об этом заболевании в 1967 г.

В зоне риска находятся недоношенные дети, появившиеся на свет раньше 32 недели беременности с малым весом и несформировавшимися (*незрелыми*) легкими

Бронхолегочная дисплазия (БЛД

- В России – диагноз БЛД впервые поставлен в 1989 г. в Санкт-Петербурге

- В 1995 г. БЛД включена в классификацию клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей

Бронхолегочная дисплазия (БЛД)

- **БЛД обнаруживается у 15-38% детей раннего возраста, родившихся с массой тела менее 1500 г и нуждавшихся в ИВЛ по поводу РДС новорожденных**
- **Чем меньше вес при рождении, тем выше риск развития БЛД.**

Данные по БЛД в Смоленской области за 2019 г.

БЛД диагностирована у 23 детей, что составило 4,8% (от числа недоношенных детей- 473 ребенка)

- **Среди детей с ЭНМТ при рождении частота БЛД составила- 45% (14 детей).**
- **Среди детей с ОНМТ при рождении частота БЛД составила- 11,5% (6 детей)**
- **Среди детей с низкой массой тела частота БЛД составила – 0,8% (3 ребенка)**

Факторы, способствующие развитию БЛД

- Незрелость легкого недоношенного ребенка.
- Токсическое действие кислорода
- Баротравма легких (пневмоторакс, интерстициальная эмфизема и др.)
- Респираторные расстройства, по поводу которых проводится ИВЛ (СДР, БГМ, ателектаз и др.)
- Бронхолегочные заболевания в родословной

Факторы, способствующие развитию БЛД

- Внутриутробная и постнатальная вирусная инфекции бронхолегочной системы.
- Наследственная предрасположенность к гиперреактивности дыхательных путей.
- Отек легких
- Легочная гипертензия
- Хронический гастроэзофагальный рефлюкс
- Дефицит витаминов А и Е, меди, цинка, селена, магния.

БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ (*классификация)*

- ***Рентгенологические:*** интерстициальный отек, чередующийся с участками повышенной прозрачности легочной ткани, фиброз, лентообразные уплотнения.
- ***По форме*** различают: БЛД доношенных, БЛД недоношенных (классическую и новую формы).
- ***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.
- ***БЛД доношенных*** развивается у детей, рожденных в срок, клинически и рентгенологически сходна с классической формой БЛД недоношенных.

Классификация БЛД

По тяжести:

- легкая
- средней тяжести
- тяжелая

Периоды заболевания:

-обострение

-ремиссия

Классификация БЛД

Осложнения

- хроническая дыхательная недостаточность (15-60%)
- острая дыхательная недостаточность (8-65%)
-легочная гипертензия (21-23%)
-легочное сердце (4%)
-системная артериальная гипертензия (17-43%)
-гипотрофия (25-40%)

- **Легочные инфекции**
- **Эпизоды гипоксии (развиваются в результате ненормальной реакции на снижение PO2. Больные с БЛД относятся к группе риска по развитию синдрома внезапной смерти. Частота внезапной смерти среди детей с БЛД в 7 раз выше, чем у детей с т ой же массой тела при рождении, но без БЛД).**
- **Задержка нервно-психического развития**
- **Анемия**

КЛИНИКА

Специфических клинических проявлений БЛД нет.

Первым признаком возможного формирования БЛД является затяжное течение РДС.

Формирование хронической ДН у детей, зависимых от высоких концентраций кислорода во вдыхаемом воздухе и ИВЛ в течении более или менее продолжительного времени, аускультативные данные, данные рентгена и т.д.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Рентгенологическая картина при БЛД

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Синдром Вильсона-Микити,
- Интерстициальная эмфизема,
- Пневмония
- Синдром аспирации мекония
- Кистофиброз легких
- Синдром Хаммена-Рича
- Аномальный дренаж легочного венозного оттока
- Хроническая легочная недостаточность недоношенных
- Врожденная кистозная аденоматозная мальформация

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Легочные лимфангиоэктазии
- Химический пневмонит
- Муковисцидоз
- Идиопатический легочный фиброз
- Врожденная лобарная эмфизема
- Наследственный дефицит сурфактантного протеина В

ПРИМЕР ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

«Бронхолегочная дисплазия, классическая форма, тяжелая, неполная ремиссия, хроническая дыхательная недостаточность»

В возрасте до 28 суток жизни диагноз БЛД не может быть установлен,

до 28 суток жизни правомочны такие формулировки как

«Формирование БЛД» или «Группа риска по БЛД»

Диагноз БЛД правомочен

до 3-х летнего возраста

ИСХОДЫ БЛД

- Клиническое выздоровление
- Эмфизема
- Хронический бронхит
- Облитерирующий бронхиолит
- Бронхиальная астма

Причины смерти у детей с БЛД

- Сердечно-легочная недостаточность
- RSV-бронхиолит
- Пневмония
- Полиорганная недостаточность

- Летальность при БЛД составляет 4,1% у детей первых мес. жизни,
  1,2 – 2,6% в грудном возрасте

ОСЛОЖНЕНИЯ и АССОЦИИРОВАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ С БЛД

Приобретенный субглоточный стеноз -	9,8-12,8%
Бронхиальный стеноз/гранулема	1,2 -36%
Трахео/бронхомаляция	16-45%
Апное	38-100%
Бронхиальная астма	9,9-22,9%
Системная артериальная гипертензия	13-43%
Легочная гипертензия	25,7%
Задержка роста, нарушение физического развития, гипотрофия	25-40%
Анемия	62,6-74,8%
Задержка психомоторного развития, нарушение когнитивного развития -	14-80%

ОСЛОЖНЕНИЯ и АССОЦИИРОВАННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ С БЛД

Снижение слуха	20-50%
Детский церебральный паралич	11-13,6%
Перивентрикулярная лейкомаляция	8-22,4%
Внутрижелудочк. кровоизлияния	44-75,7%
Гидроцефалия	10,4-15,4%
Ретинопатия недоношенных	65,1-69,6%
Врожд. пороки развития легких	17-46%
Сепсис	20.9-60%

ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С БЛД

- **Отделение реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) новорожденных**
- **Второй этап выхаживания**
- **Амбулаторный этап**
- **Стационар (при развитии обострений заболевания)**

ФАРМАКОЛОГИЧЕСКОЕ ВОЗДЕЙСТВИЕ ПРИ БЛД НАПРАВЛЕНО

- Минимизацию повреждения легких;
- Предупреждение гипоксемии;
- Предупреждение легочной гипертензии;
- Купирование интерстициального отека, воспаления, бронхиальной обструкции;
- Поддержание роста и стимуляция репарации легких.

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ БЛД, ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ И ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЕ СТРАТЕГИИ

Недоразвитие легкого,недостат.питание.	**Усиленное питание**
РДС, недостаточность сурфактанта	**Замест. терапия сурфактантом**
Гипоксия	**Кислород, гемотрансфузии**
Волюмотравма, баротравма легкого	**Адекватные техники вентиляции**
ОАП	**Закрытие ОАП**
Бактериальная инфекция	**Антибиотики**
Воспаление	**Глюкокортикостероиды, кромоны**
Задержка жидкости и отек легких	**Диуретики**
Легочная гипертензия	**Кислород, вазодилататоры**
Бронхиальная обструкция	**Бронхолитики**
Метаплазия эпителия	**Витамин А**
РСВ-инфекция	**Моноклональные антитела к РСВ**

ЛЕЧЕНИЕ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИИ!!!

Терапия и профилактика

В основе лечения больных с БЛД имеет значение

персонифицированный подход к лечению и ведению пациентов.

Терапия и профилактика

Кислородотерапия

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 причиной перевода детей с БЛД в ОРИТ.

Терапия и профилактика

Кислородотерапия:

при невозможности выписки ребенка без дополнительного кислорода следует исключать легочную гипертензию, ГЭР, эпизоды микроаспирации, недиагностированные болезни сердца.

Терапия и профилактика

Системные стероиды.

Терапия - не ранее 7-14 дня жизни, малыми дозами и коротким курсом.

Показания:

Длительная зависимость от ИВЛ

Неудачные попытки экстубации

Сатурация менее 35-50%

Рентгенологические данные – снижение прозрачности легочной ткани

Терапия и профилактика

Ингаляционные стероиды (показания)

- *Дети с тяжелой формой БЛД*
- *одышка, хрипы*
- *Легочная гипертензия*
- *При отсутствии иммунопрофилактики РСВ-инфекции*
- *При развитии у ребенка с БЛД БА, облитерирующего бронхиолита*

Дети с «новой» формой БЛД в длительной терапии ИКС не нуждаются.

Только при наличии СБО!!!

Терапия и профилактика

Бронхолитики.

- **У детей с проявлениями БОС проводится терапия системными и ингаляционными бронхолитиками. Препарат выбора - беродуал.**
- **При наличии свистящего дыхания у невентилируемых детей ответ на данные препараты различен.**
- **Бронходилататоры рекомендуется использовать только в случае их эффективности!!!**
- **При наличии БОС ингаляцию ИКС следует производить через 20 мин после ингаляции беродуала, если используется вентолин - через 10 мин.**

Метилксантины могут быть альтернативой детям с эпизодами апноэ, респираторными симптомами

Терапия и профилактика

Диуретики (фуросемид, верошпирон)

С целью разрешения интерстициального отека легких (крепитация , данные рентгена и т.д.).

Терапия и профилактика

Антибиотики.

Назначение, смена или отмена антибиотиков проводится по результатам чувствительности выделенной флоры.

Терапия и профилактика

Вазодилататоры: назначаются с целью профилактики формирования легочного сердца у больных, как правило, с тяжелой формой БЛД

Каптоприл ***0.01-0.05 мг/кг каждые 8-12 час. перорально***

Терапия и профилактика

Профилактика респираторных инфекций.

паливизумаб (синагис) –
моноклональные антитета

Уровень доказательности 1А

ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ И ПРОФИЛАКТИЧЕСКИЕ СТРАТЕГИИ ПРИ БЛД С ПОЗИЦИЙ МЕДИЦИНЫ, ОСНОВАННОЙ НА ДОКАЗАТЕЛЬСТВАХ

СНИЖАЮТ ЧАСТОТУ РАЗВИТИЯ БЛД

- **Раннее профилактическое введение сурфактанта**
- **Кислородотерапия для поддержания SaO2 92-95% (для детей с легочной гипертензией – 94-96%).**
- **Кофеин**
- **Системные глюкокортикостероиды**
- **Витамин А**

Лекарственные формы препаратов для лечения БЛД, не зарегистрированные в РФ

- **Цитрат кофеина (при апное и с целью подготовки ребенка к экстубации).**

  Россия – бензоат-натриевая соль кофеина.

- **Раствор витамина А (для парентерального применения) – антиоксидант**

Доказана высокая эффективность как для профилактики так и для лечения БЛД

Условия выписки

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

- **пациент не нуждается в дополнительном кислороде, при этом показатели $Pa0_2$ артериальной крови выше 55 мм рт. ст., $Sa0_2$ не ниже 90% при дыхании атмосферным воздухом;**
- **отсутствуют острые заболевания;**
- **отсутствуют воспалительные изменения в общем анализе крови;**
- **наблюдается стабильная рентгенографическая картина в легких;**
- **присутствует самостоятельное сосание и положительная динамика массы тела**

Условия выписки

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

- **единственной текущей медицинской потребностью ребенка является потребность в дополнительном кислороде, т.е. он не нуждается в зондовом питании;**
- **ребенок имеет хорошие темпы роста;**
- **у ребенка нет частых эпизодов десатурации;**
- **дома есть возможность проведения кислоро-дотерапии под контролем пульсоксиметрии**

Резюме для практики

- Системные глюкокортикоиды должны применяться только у детей с тяжелой БЛД находящихся на ИВЛ, у которых без этой терапии имеется высокий риск смерти
- Диуретики оправданы при высокой перегрузке жидкостью. Ограниченное по времени применение оправдано у пациентов, реагирующих улучшением легочной функции
- Внутримышечное введение витамина А может снизить риск развития умеренной или тяжелой БЛД

Диспансеризация

После выписки из стационара дети с бронхолегочной дисплазией подлежат диспансерному наблюдению педиатра и пульмонолога.

При наличии у них при выписке клинико-рентгенологических симптомов бронхолегочной дисплазии необходим повторный R-контроль в возрасте 6 мес и в 1 год.

Диспансеризация

- Контроль массо-ростовых прибавок
- Психомоторное развитие
- Лечение сопутствующей патологии, консультация узких специалистов
- ЭхоКГ с определением давления в легочной артерии
- Профилактика РСВ-инфекции (иммунизация паливизумабом)
- Вакцинация в соответствии с Национальным календарем.
- Курсы реабилитационных мероприятий, включающих физиопроцедуры, ЛФК по показаниям, курсы психолого-педагогичесого сопровождения и т. д.
- Кабинеты катамнеза

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!