

*«Лекарственная терапия, глюкокортикоиды системного действия». См. также Приложение Б1. «Алгоритм действий врача при назначении системной терапии глюкокортикоидами (#дексаметазон** (код АТХ Н02АВ))».*

5.2 Профилактика респираторных инфекций у младенцев с БЛД

- Всем детям с БЛД на первом году жизни и детям с БЛД на втором году жизни, в случаях, если требовалось лечение по поводу БЛД в течение последних 6 месяцев **рекомендуется** назначение специфического иммуноглобулина - паливизумаб** (код АТХ J06ВВ) для профилактики РСВИ [31,48,191–194].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств –3)

Комментарий: *Иммунизация паливизумабом** (Код АТХ J06ВВ) эффективна для снижения частоты госпитализаций, вызванных РСВИ у пациентов с БЛД [195–197]. Паливизумаб** (Код АТХ J06ВВ) применяется внутримышечно в дозе 15 мг/кг; курс – 5 инъекций с интервалом в один месяц вне зависимости от сезона [198]. Порядок иммунизации определяется действующими региональными/локальными нормативными документами. Противопоказания к иммунизации: повышенная чувствительность к паливизумабу** (Код АТХ J06ВВ) или к одному из вспомогательных веществ препарата или к другим специфическим иммуноглобулинам.*

- Пациентам с БЛД для профилактики респираторных инфекций, влияющих на течение БЛД, **рекомендуется** вакцинация от пневмококковой инфекции, от гемофильной инфекции, от гриппа [107,191,199,200].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарий: *Сроки проведения вакцинации в рамках Национального календаря профилактических прививок¹ определяются с учетом коморбидной патологии.*

¹ Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 06.12.2021 № 1122н "Об утверждении национального календаря профилактических прививок, календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям и порядка проведения профилактических прививок"

5.3 Диспансерное наблюдение

Дети с БЛД требуют мультидисциплинарного подхода при оказании помощи как в стационаре, так и амбулаторно.

На амбулаторном этапе наблюдения детей с БЛД проводится обязательный контроль массо-ростовых прибавок с соответствующей коррекцией питания при развитии белково-энергетической недостаточности с использованием высококалорийных смесей (см. раздел 3.3 «Диетотерапия (нутритивная поддержка)»), пульсоксиметрия, измерение артериального давления. Принципы проведения длительной домашней кислородотерапии приведены в разделе 3.1.1 «Респираторная терапия/кислородотерапия». Показания для назначения медикаментозной терапии (бронхоспазмолитическая терапия, диуретики или глюкокортикоиды(ингаляционные) детям с БЛД на амбулаторном этапе представлены в разделе 3.1.2 («Лекарственная терапия»).

В состав мультидисциплинарной команды обычно входят: врач-неонатолог, врач-педиатр/врач общей практики (семейный врач), врач-пульмонолог, врач-анестезиолог-реаниматолог, врач-детский кардиолог, врач-гастроэнтеролог, врач-диетолог, специалист по медицинской реабилитации (врач по медицинской реабилитации/врач физической и реабилитационной медицины/врач по лечебной физкультуре/врач-физиотерапевта или др.), врач-сурдолог-оториноларинголог, врач-офтальмолог, а также врачи других специальностей пациентам с БЛД, имеющим нарушения функций соответствующих органов и систем, медицинская сестра, медицинский психолог, социальный работник, врач по паллиативной медицинской помощи, и др. в зависимости от клинической необходимости [107].

Частота наблюдений и состав узких специалистов определяется индивидуально в зависимости от тяжести течения заболевания [4].

- *Детям с БЛД для динамического наблюдения, назначения своевременного лечения, исключения бронхиальной астмы **рекомендуется** диспансерное наблюдение врача – пульмонолога [4,66].*

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *Объем и частота диагностических исследований определяется врачом-пульмонологом в индивидуальном порядке.*

В особом внимании врача-пульмонолога нуждаются:

- *пациенты с тяжелой БЛД, т.е. находившиеся на ИВЛ/НСРАР в 36 недель ПКВ или в 56 дней жизни (в зависимости от гестационного возраста) при наличии респираторных симптомов;*

- *пациенты с клиническими признаками ХДН (тахипноэ, одышка), ЛГ, включая получающих длительную домашнюю оксигенотерапию;*

- *пациенты с возобновлением респираторных симптомов, повторных эпизодов после «светлого промежутка», что характерно для развития бронхиальной астмы и требует ее исключения/подтверждения [4].*

- **Не рекомендуется** рутинное проведение в динамике рентгенографии легких/рентгенографии легких цифровой и/или компьютерной томографии органов грудной полости пациентам с БЛД и пациентам с БЛД в анамнезе: проведение исследований необходимо только пациентам с тяжелым течением БЛД, выраженными респираторными симптомами и/или требующими регулярных госпитализаций вследствие респираторных проблем [66].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

- **Рекомендовано** проведение исследования функции внешнего дыхания (Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков, Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов – детям с 5 лет) в динамике, в т.ч., в долгосрочной перспективе детям с БЛД в анамнезе с целью контроля легочной функции и своевременной диагностики заболеваний, сформировавшихся в исходе БЛД [66].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *оценка функции внешнего дыхания у детей более младшего возраста затруднена, исследований недостаточно, имеющиеся – проведены в небольших группах пациентов с БЛД и требуют дальнейшего изучения в данной категории детей. За рубежом рекомендуется рассмотреть для данной цели метод форсированных осцилляций и методы вымывания газов [66]. В РФ имеются публикации по флоуметрии спокойного дыхания и бронхофонографии [48,72]. Кратность определяется индивидуально, в зависимости от клинической необходимости.*

6. Организация оказания медицинской помощи

Пациентам с БЛД, в зависимости от необходимости, может быть оказана медицинская помощь любого вида, условия, формы, предусмотренных законодательством Российской Федерации.

Показанием для госпитализации в медицинскую организацию является ухудшение состояния ребенка с БЛД, находящегося в домашних условиях (в т.ч. при сопутствующем инфекционном процессе); необходимость стационарного лечения в связи с нарастанием ДН.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) отсутствие необходимости в ИВЛ с жесткими параметрами при возможности проведения ИВЛ или СРАР на дому;
- 2) возможность проведения длительной домашней оксигенотерапии с помощью кислородного концентратора (при необходимости продолжения оксигенотерапии)
- 3) стабильная прибавка массы тела.

Показания для организации паллиативной помощи (в т.ч. на дому) при тяжелой БЛД:

- ХДН и потребность в длительной домашней оксигенотерапии;
- ХДН и потребность в домашней длительной ИВЛ;
- тяжелая нутритивная недостаточность с необходимостью установки назогастрального зонда или наложения гастростомы [4,97].

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Смертность при БЛД составляет 4,1% у детей первые трех месяцев жизни; 1,2 – 2,6% на первом году жизни. Факторами высокого риска неблагоприятного исхода при БЛД являются:

- продолжительная ИВЛ более 6 месяцев или потребность в дотации O_2 после 18 месяцев;
- тяжелая коморбидная патология (внутрижелудочковое кровоизлияние с необходимостью хирургического лечения окклюзионной гидроцефалии, легочная гипертензия и легочное сердце, задержка внутриутробного роста плода, сочетание БЛД с пороками развития или генетическими заболеваниями).

При сочетании БЛД с легочной гипертензией риск летального исхода может достигать 40%.

Диагноз БЛД правомочен до достижения ребенком 2 лет, после этого возраста при формулировке диагноза заболевание указывается как имевшее место в анамнезе [4].

У большинства пациентов наблюдается регресс дыхательных нарушений после 2-х лет; однако сохраняется риск тяжелого течения острых вирусных бронхолитов (потребность в госпитализации, лечении в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии, с использованием респираторной терапии, ИВЛ), рецидивов бронхиальной обструкции; повышен риск развития бронхиальной астмы [72,192,201].

Основным последствием БЛД в возрасте старше 2 лет жизни при сохранении кислородозависимости, потребности в респираторной терапии, ИВЛ является облитерирующий бронхолит. Другие возможные последствия включают в себя бронхоэктазы, бронхиальную астму, эмфизему, локальный пневмосклероз, у взрослых – раннее развитие хронической обструктивной болезни легких. Дети с БЛД имеют повышенный риск развития бронхиальной астмы. К группе риска относятся дети с отягощенным семейным (атопические заболевания) и личным аллергоанамнезом (сопутствующие атопический дерматит, аллергический ринит), эозинофилией в общем анализе крови, рецидивами бронхиальной обструкции, особенно в возрасте старше 2 лет, протекающей без лихорадки, от воздействия аэроаллергенов, с хорошим эффектом от применения ингаляционных бронхолитиков и глюкокортикоидов. Для подтверждения диагноза бронхиальной астмы проводится аллергологическое обследование с определением специфических IgE к ингаляционным аллергенам. Терапия астмы проводится по общим принципам. После 5 лет при персистирующих симптомах дыхательной недостаточности, бронхиальной обструкции рекомендуется исследование функции внешнего дыхания с проведением пробы с бронхолитиком, КТ легких (при подозрении на развитие облитерирующего бронхолита) [4,31,97].

Примеры формулировки диагнозов

Пример 1.

«Бронхолегочная дисплазия, тяжелая. Осложнения: хроническая дыхательная недостаточность II степени, легочная гипертензия, легочное сердце. Кислородозависимость. Сопутствующие заболевания: ретинопатия недоношенных».

Пример 2.

«Бронхолегочная дисплазия, среднетяжелая. Осложнения: хроническая дыхательная недостаточность I степени, легочная гипертензия. Сопутствующие заболевания: детский церебральный паралич».

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения (да/нет)
1.	Выполнено исследование кислотно-основного состояния (КОС) и газов крови	Да/нет
2.	Выполнено суточное прикроватное мониторирование жизненных функций и параметров: степени насыщения гемоглобина кислородом методом пульсоксиметрии, частоты сердечных сокращений (ЧСС), артериального давления (АД) и частоты дыхания (ЧД) ребенку с БЛД и с подозрением на БЛД, находящемуся в стационаре.	Да/нет
3.	Проведена оксигенотерапия в родильном зале под контролем показателей преддуکتальной SpO ₂ , с титрованием дополнительного кислорода для достижения показателей SpO ₂ в рекомендуемом диапазоне значений: к 1 мин-60-65%; 3 мин-70-75%; 5 мин-80-85%; 10 мин и далее – 85-95%	Да/нет
4.	При проведении инвазивной традиционной ИВЛ у недоношенных новорожденных с РДС в раннем неонатальном периоде использовано время вдоха 0,3-0,33 с, частота циклов респиратора 50-60 в минуту и ПДКВ не менее 4-6 см водн. ст.	Да/нет
5.	Выполнена рентгенография легких	Да/нет
6.	Выполнена эхокардиография (ЭХО-КГ)	Да/нет
7.	Проведена оксигенотерапия пациенту с БЛД и с подозрением на развитие БЛД с контролем и поддержанием целевых значений SpO ₂ 91-95%	Да/нет
8.	При проведении инвазивной традиционной ИВЛ недоношенным новорожденным с РДС в раннем неонатальном периоде выполнен контроль и поддержание дыхательного объема 4-6 мл/кг для предотвращения волюмо- и баротравмы легких.	Да/нет
9.	Выполнено раннее назначение производных ксантина- кофеина цитрата (код АТХ N06BC) недоношенным новорожденным ГВ < 32 недель, находящимся на неинвазивной ИВЛ или на инвазивной ИВЛ перед планирующейся экстубацией, в первые 72 часа жизни	Да/нет
10.	Выполнено назначение адренергических средств для ингаляционного введения - селективных бета 2-адреномиметиков - #сальбутамол** (код АТХ R03AC) или адренергических средств в комбинации с антихолинергическими средствами - #ипратропия бромид + фенотерол** (код АТХ R03AL), или других средств для лечения обструктивных заболеваний дыхательных путей для ингаляционного введения - антихолинергических средств - #ипратропия бромид** (код АТХ R03BB) при бронхобструктивном синдроме	Да/нет
11.	Выполнено назначение специфического иммуноглобулина - паливизумаб** (код АТХ J06BB) для профилактики РСВИ ребенку с БЛД на первом году жизни и, в случаях, если требовалось лечение по поводу БЛД в течение последних 6 месяцев - на втором году жизни	Да/нет