

# Бронхолегочная дисплазия



Читинская государственная медицинская академия  
доцент кафедры педиатрии, кандидат медицинских наук  
Анна Владимировна Игнатьева  
Чита, 2017г.

# Бронхолегочная дисплазия (код в МКБ X P27.0)

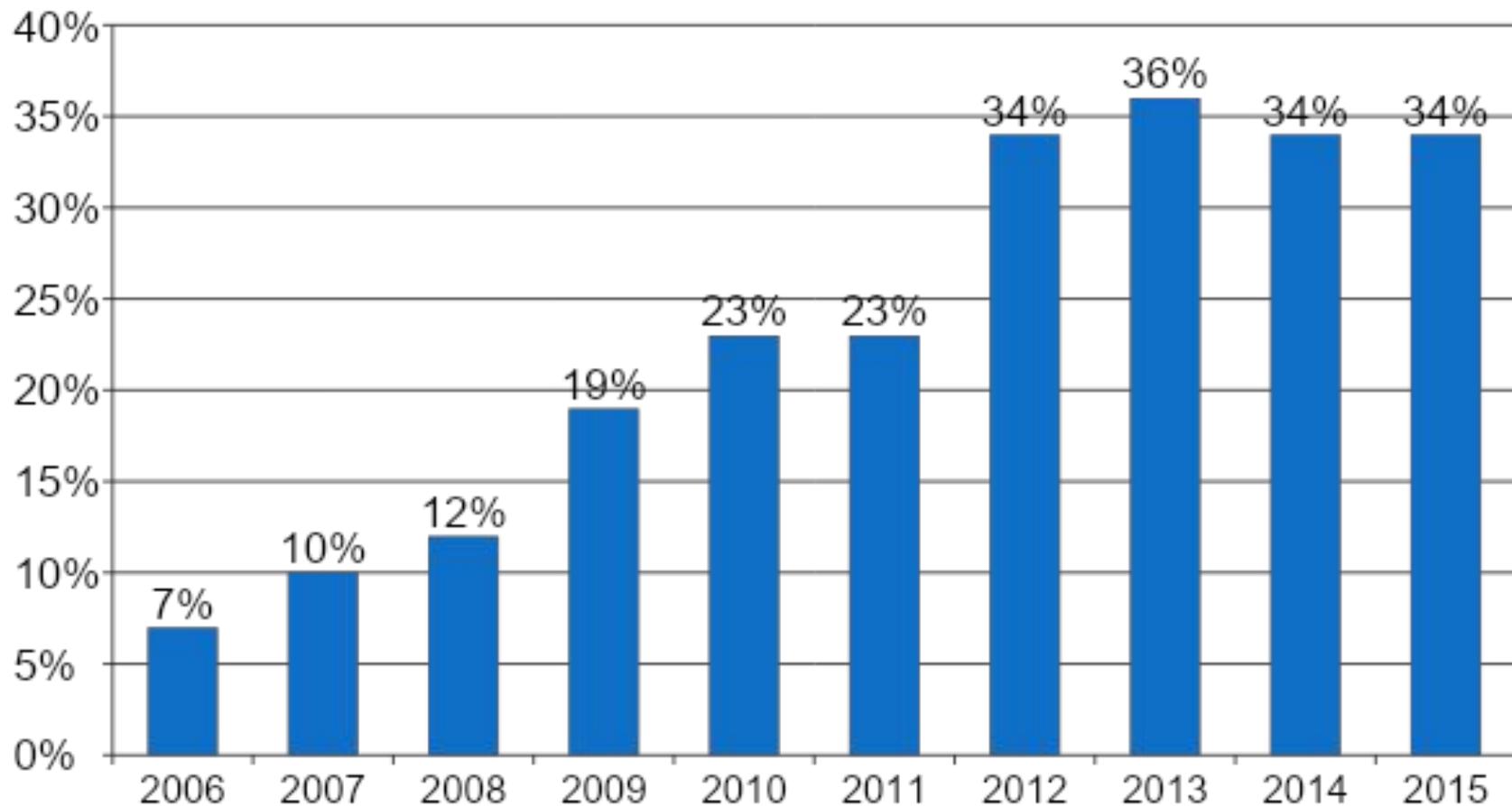
- хроническое заболевание морфологически незрелых легких, развивающееся главным образом у недоношенных детей, в результате интенсивной терапии респираторного дистресс-синдрома и (или) пневмонии. Протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы легких, развитием эмфиземы, фиброза и (или) нарушением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

# Частота БЛД в России

- Москва – 11-21% Д.Ю.Овсянников, 2010
- 
- Санкт-Петербург – 10% А.В.Богданова, 2004
- Уфа-22,1% П.В.Панов, 2011
- Благовещенск – 20,6% М. В. Харченко, 2005
- Самара – 12,9% В.А.Жирнов, 2010



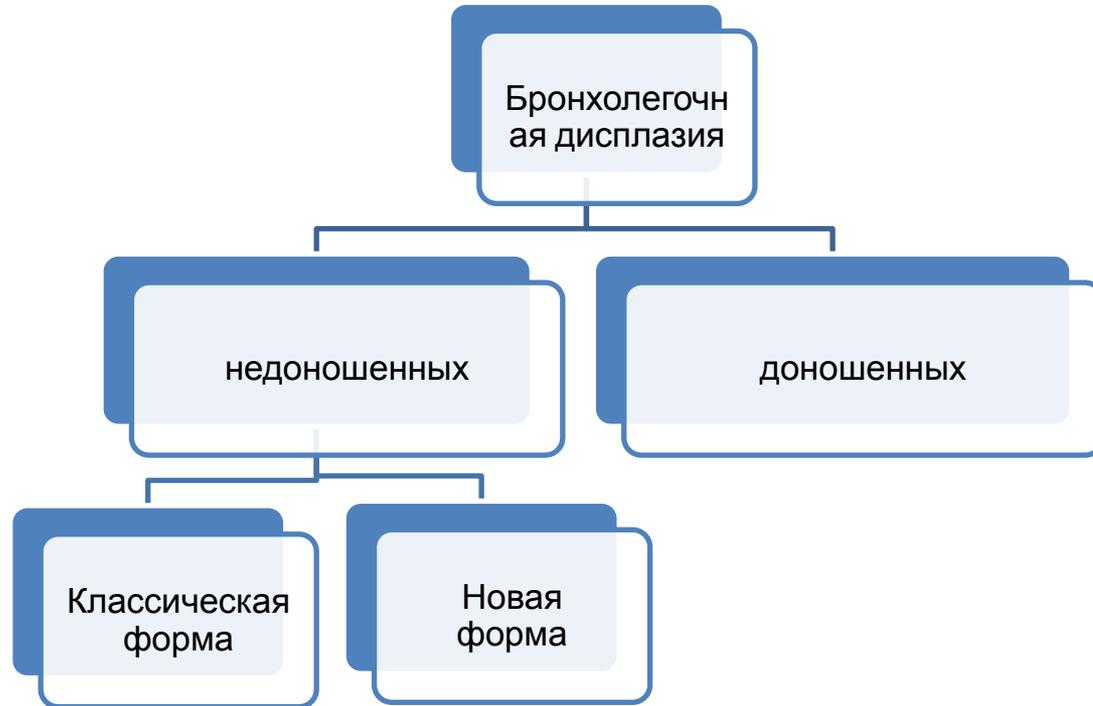
# Частота бронхолегочной дисплазии по данным отделения раннего возраста КДКБ г. Читы



За 10 лет пролечено 2875 детей, из них 690 с БЛД

# Классификация

## По форме



## По степени тяжести



## По периоду болезни

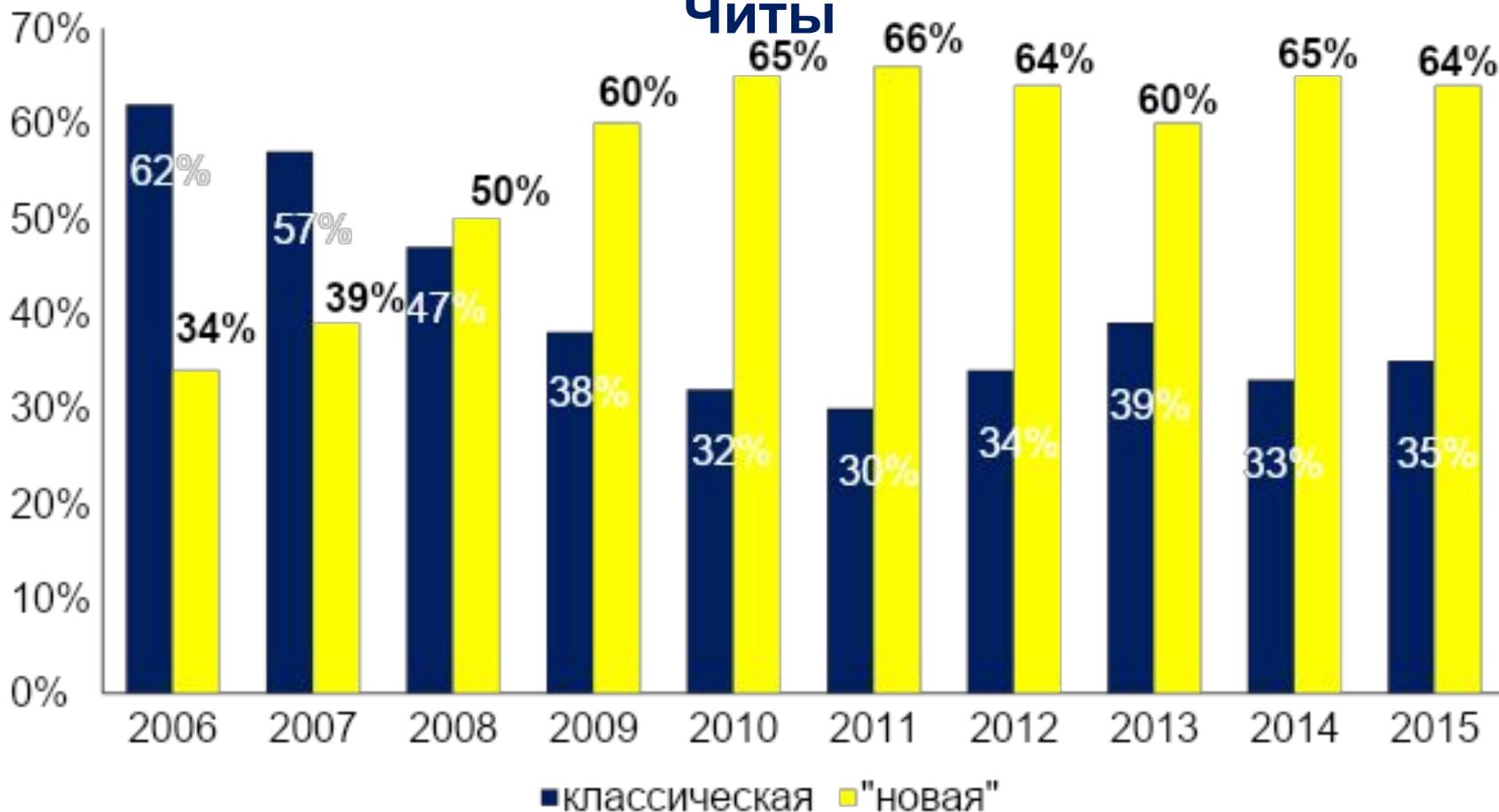
обострение

ремиссия

# Частота БЛД в зависимости от формы

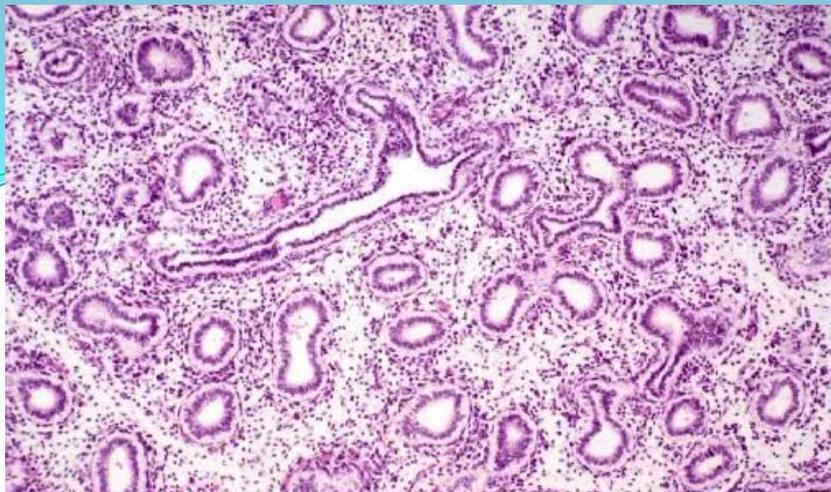
по данным отделение раннего возраста КДКБ г.

Читы

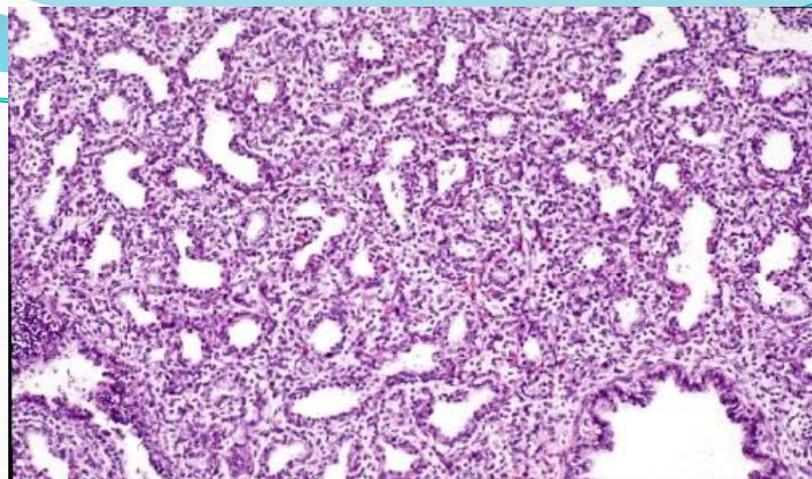


# Стадии формирования легких

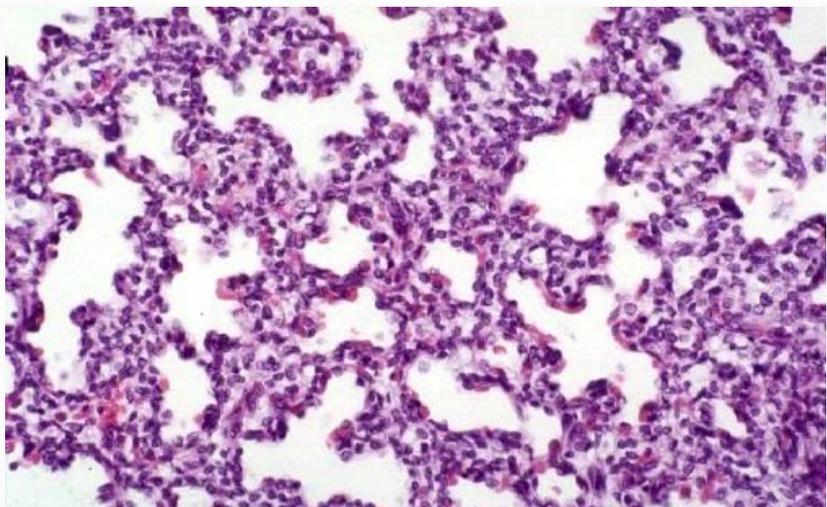
- **Эмбриональная** – первые 5 недель, формирование проксимальных отделов ДП
- **Псевдожелезистая (псевдогландулярный период)** – 5-16 неделя, формирование бронхиального дерева
- **Канальцевая (каникулярный период)** – 16-24 неделя, формирование ацинусов
- **Мешотчатая (саккулярный период)** – 24-36 недель, формирование участков газообмена
- **Альвеолярная (постнатальный период)** – 36 недель и выше, формирование дыхательной поверхности



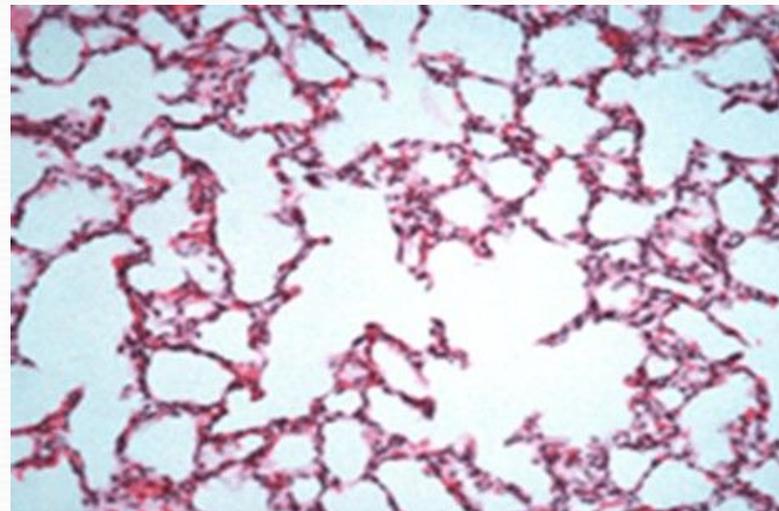
Псевдожелезистая стадия



Канальцевая стадия



Мешотчатая стадия

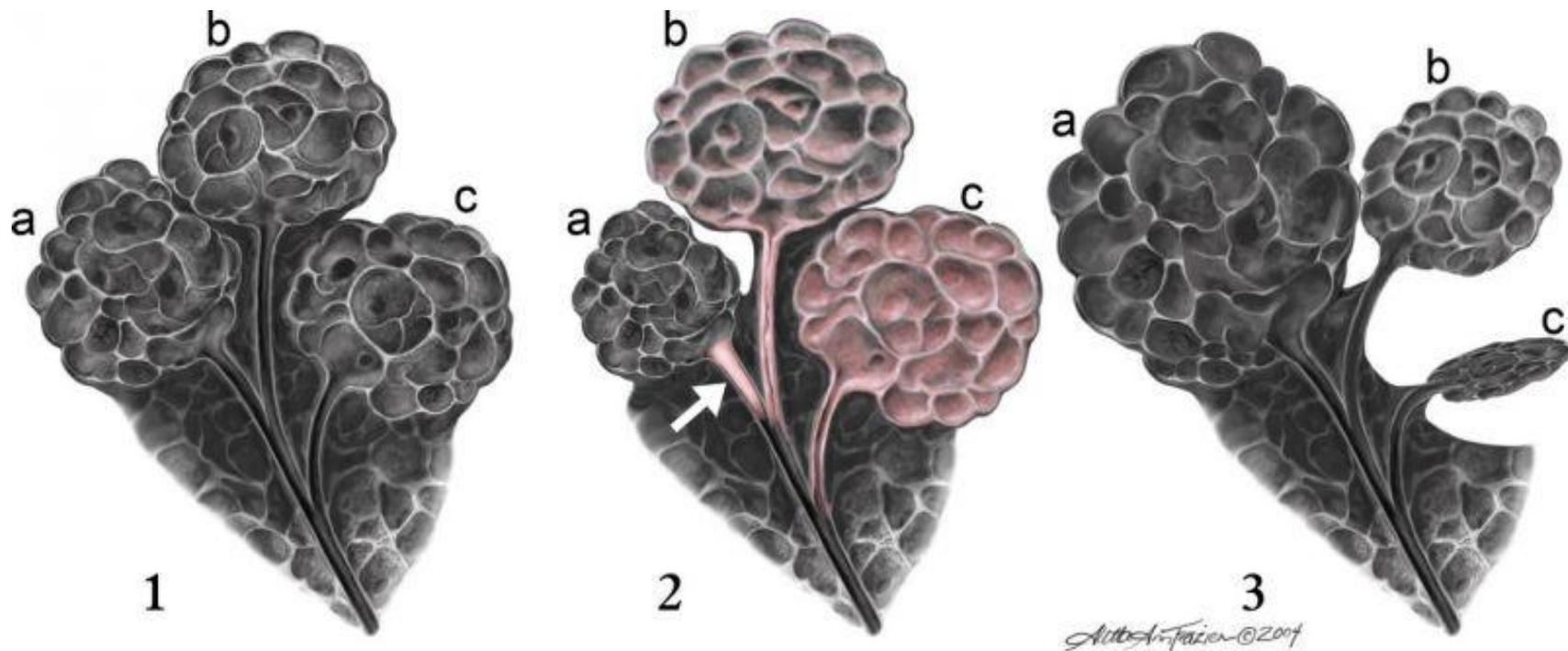


Альвеолярная стадия

# Факторы риска развития БЛД

| Эндогенные  |   | Экзогенные   |
|---|---|--|
| Немодифицируемые  | Модифицируемые  |  |
| Недоношенность<br>Малая масса тела при рождении<br>Задержка развития легких<br>Генетическая предрасположенность (бронхиальная гиперреактивность, дисплазия соединительной ткани)<br>Врожденный дефицит сурфактанта<br>Белая раса<br>Мужской пол | Недостаточность сурфактанта<br>Респираторный дистресс- синдром новорожденных /острый<br>Функционирующий открытый артериальный проток<br>Надпочечниковая недостаточность<br>Синдром аспирации мекония<br>Гастроэзофагеальный рефлюкс | ИВЛ с высоким средним давлением в дыхательных путях (МАР)<br>Врожденная и постнатальная инфекция (уреаплазма, цитомегаловирус, бактериальная, сепсис, RSV)<br>Нарушение питания<br>Дефицит витамина А, меди, цинка, селена, магния<br>Избыток жидкости и |

# Предполагаемая модель патогенеза классической БЛД



**1-нормальный ацинус;**

**2 - различная степень окклюзии бронхиол;**

**3а –ацинус перерастяннут;**

**3б- септальный фиброз;**

**3с –атрофия ацинуса**

# Задержка развития ацинуса при «постсурфактантной» БЛД.



*1*

*2*

*3*

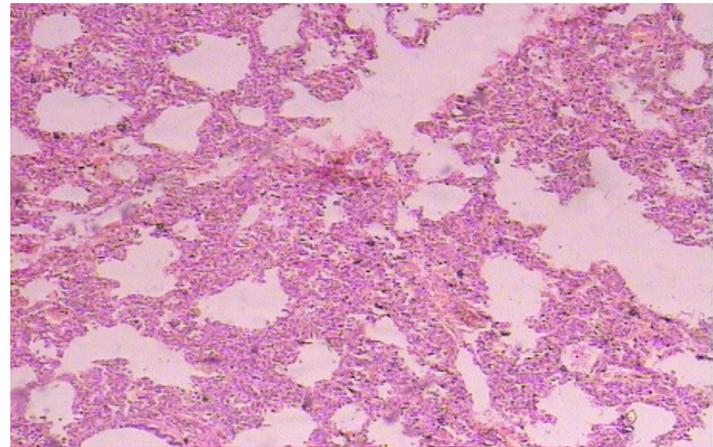
**1 – нормальный ацинус;**

**2 – уменьшенное количество альвеол с истончёнными септами;**

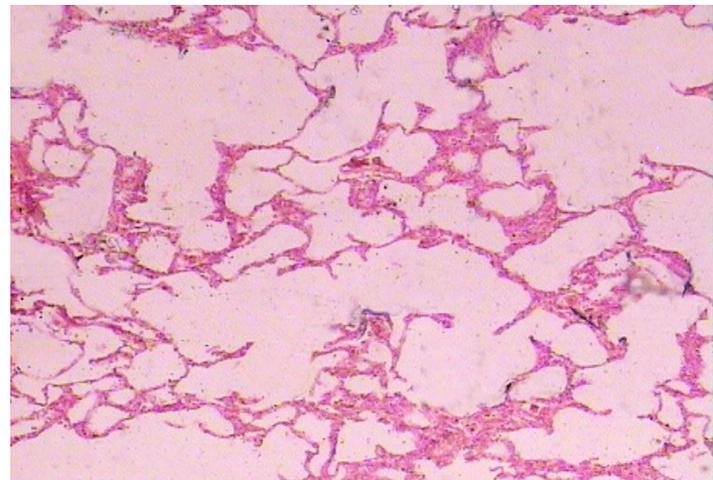
**3 – равномерный, минимально выраженный септальный фиброз**

## классической и «новой» форм БЛД

Таким образом на гистологических препаратах классическая форма отличается от «новой» более разнообразными проявлениями поражения бронхолегочной ткани, преобладанием участков ателектазов с чередующимися эмфизематозными расширениями, выраженной фибропролиферацией, поражениями респираторного эпителия. В то время, как при «новой» форме наблюдается увеличение размеров альвеол, уменьшения их количества, редкое повреждение респираторного эпителия, слабовыраженный фиброз межальвеолярных перегородок.



**классическая форма**



**«новая» форма**

# Основные отличия классической и новой форм БЛД

|                       | Классическая («старая»)   | 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 эмфизематозными участками, фибропролиферация, гипертензивное ремоделирование легочных артерий, снижение альвеоляризации и дыхательной поверхности | Меньшая региональная гетерогенность болезни легких, слабо выраженный фиброз, число артерий уменьшено (дисморфизм); меньшее число, больший размер, «упрощение» альвеол |
| Гестационный возраст  | Любой   | Менее 32 недель, обычно 24-28 недель  |
| Респираторная терапия | ИВЛ с «жесткими параметрами»  | НСРАР, кислород в палатку или диффузно; ИВЛ не обязательно  |
| РДС                   | Во всех случаях   | Не обязательно  |
| Терапия сурфактантом  | Не проводилась  | Проводилась   |
| Тяжесть               | Чаще тяжелая  | Чаще легкая   |

# Стадии БЛД

| <b>Стадия</b> | <b>Возраст</b>    | <b>Морфология</b>                                      | <b>Рентген - картина</b>                                   |
|---------------|-------------------|--|--|
| <b>I</b>      | <b>2-3 день</b>   | <b>СДР, острое повреждение легкого</b>                 | <b>Нодозно-ретикулярная сеть, воздушная бронхограмма</b>   |
| <b>II</b>     | <b>4-10 день</b>  | <b>Экссудативный бронхиолит, интерстициальный отек</b> | <b>Уменьшение прозрачности, нечеткость контуров сердца</b> |
| <b>III</b>    | <b>10-20 день</b> | <b>Пролиферативный бронхиолит</b>                      | <b>Мелкокистозные просветления, мигрирующие ателектазы</b> |
| <b>IV</b>     | <b>21-28 день</b> | <b>Облитерирующий бронхиолит, фиброз</b>               | <b>Эмфизема, линейные уплотнения, зоны просветления</b>    |

# Клинические симптомы

- Начало к 7-10 дню жизни
- Отсутствие динамики у ребенка на ИВЛ по поводу РДС
- Стойкая дыхательная недостаточность
- Развитие сердечной недостаточности
- Стойкие физикальные симптомы
- «Плоская» весовая кривая

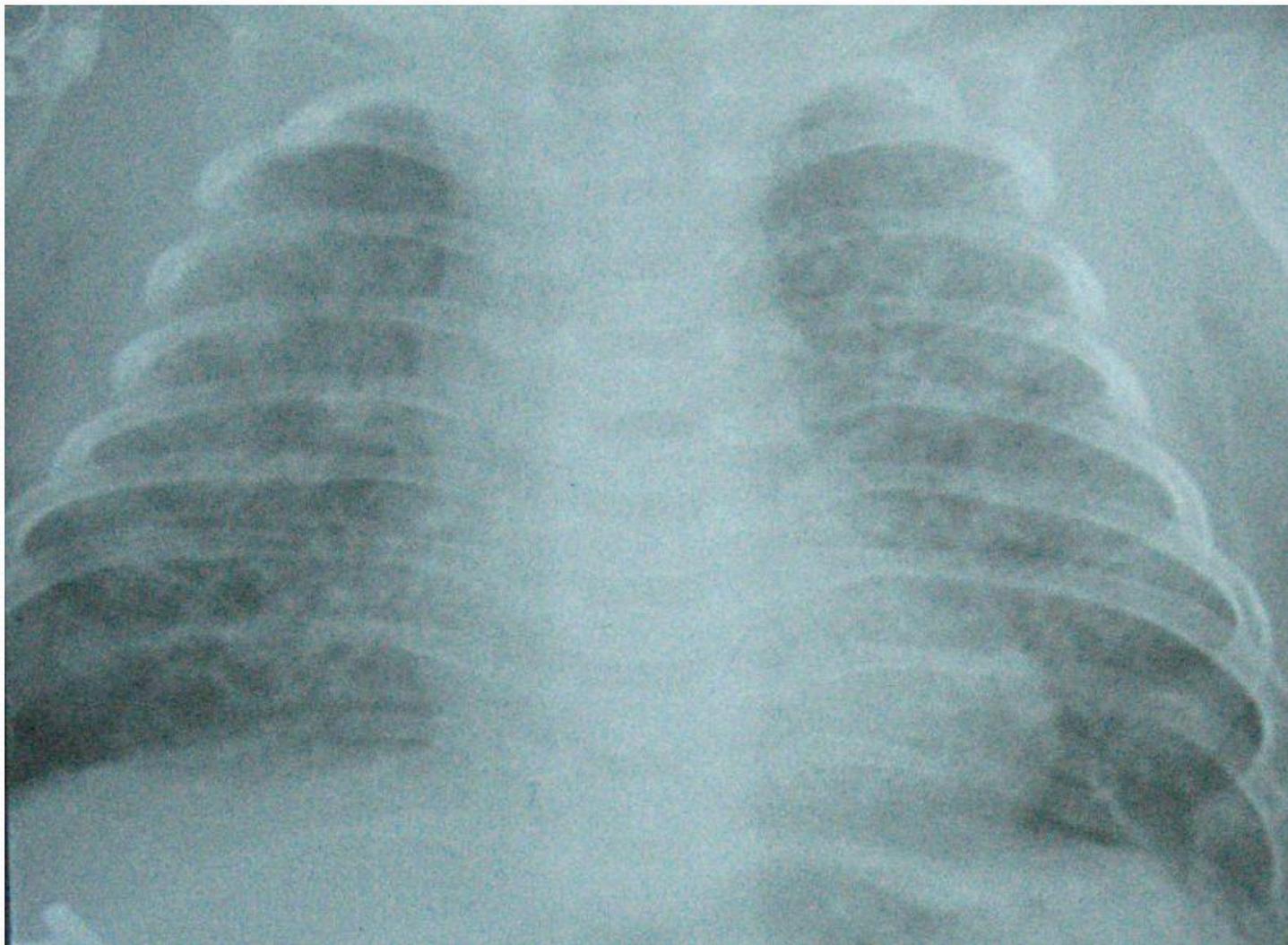


# Критерии диагностики

- В анамнезе ИВЛ или NSPAR в течение первых 3 дней жизни
- Сохранение в возрасте 28 дней симптомов ДН и кислородозависимость
- Характерные рентгенологические признаки



# Рентгенограмма, классическая форма



Гиперинфляция, деформация сосудистого рисунка, лентообразные уплотнения, мелкоочаговые просветления – **начинающийся фиброз**

# форма



матовое снижение прозрачности («затуманенность»), уплотнение легочного рисунка за счет «нежного» фиброза, не гомогенность легочной ткани с мелкими или более крупными уплотнениями.

# Диагностика БЛД

- *ЭКГ* позволяет выявить перегрузку, гипертрофию отделов сердца, высокий зубец Р при легочной гипертензии.
- *Эхо-КГ* проводится с определением давления в легочной артерии и кровотока через ОАП.
- *Рентгенография органов грудной клетки.*
- *Компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки*

Для оценки рентгенограмм и компьютерных томограмм используется специальная шкала

# Рентгенографическая шкала оценки степени тяжести БЛД у детей

| Признаки   | Баллы                    |  |  |
|--|--------------------------|--|--|
|  | 0-1                      | 2  | 3  |
| Степень пневматизации лёгочной ткани                                 | Умеренное повышение      | Повышение, неравномерность                               | Резкое повышение, неравномерность, буллы   |
| Архитектоника лёгочного рисунка по долям лёгких                      | Обеднён, не деформирован | Обеднён, умеренно деформирован, интерстиций подчеркнут   | Резко обеднён на периферии, деформирован   |
| Перибронхиальные изменения лёгочной ткани                            | Незначительные           | Умеренные, просветы бронхов сужены                       | Выраженные, просветы деформированы, бронхоэктазы   |
| Распространённость пневмофиброза                                     | Отсутствует              | Невыраженный, единичные спайки                           | Грубый фиброз с признаками объёмного уменьшения сегментов, множественные транспульмональные тяжи |
| Сердечно – сосудистые изменения: лёгочная гипертензия, кардиомегалии | Отсутствуют              | Умеренная лёгочная гипертензия, может быть кардиомегалия | Выраженная кардиомегалия или гипертрофия правого желудочка, лёгочная гипертензия                 |
| Результат оценки степени тяжести БЛД                                 | Лёгкое<br>1 – 5 баллов   | Средне-тяжёлое<br>6 – 10 баллов                          | Тяжёлое<br>11 – 15 баллов  |

# Общий анализ крови.

- *анемия,*
- *нейтрофилез*
- *эозинофилия.*

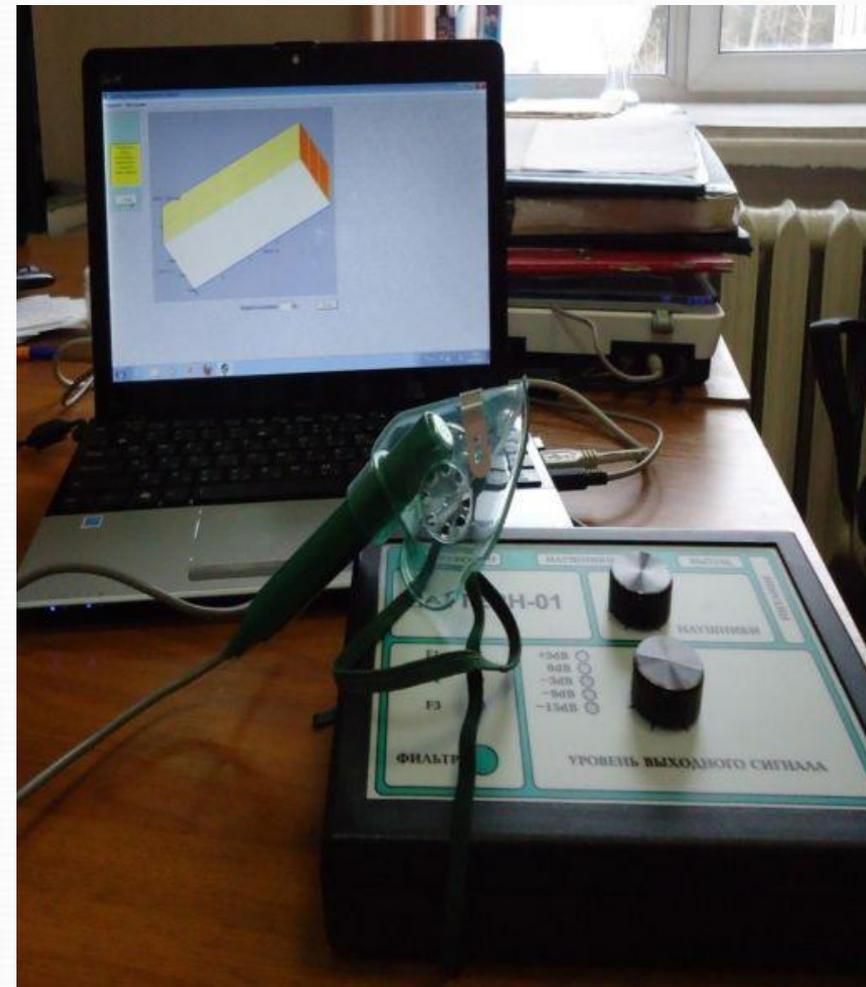
Анемия при БЛД сопровождается дефицитом эритропоэтина, характеризуется как нормохромная нормоцитарная гипорегенераторная с окрашиваемым железом в нормобластах костного мозга, что отличает ее от вторичной анемии при хронических заболеваниях и анемии недоношенных

# биохимический анализ крови

- гипонатриемия,
- гипокалиемия,
- гипохлоремия,
- ацидоз (возможные осложнения терапии диуретиками),
- повышение азота, мочевины, креатинина (результатом ограничения введения жидкости).

# Бронхофонография

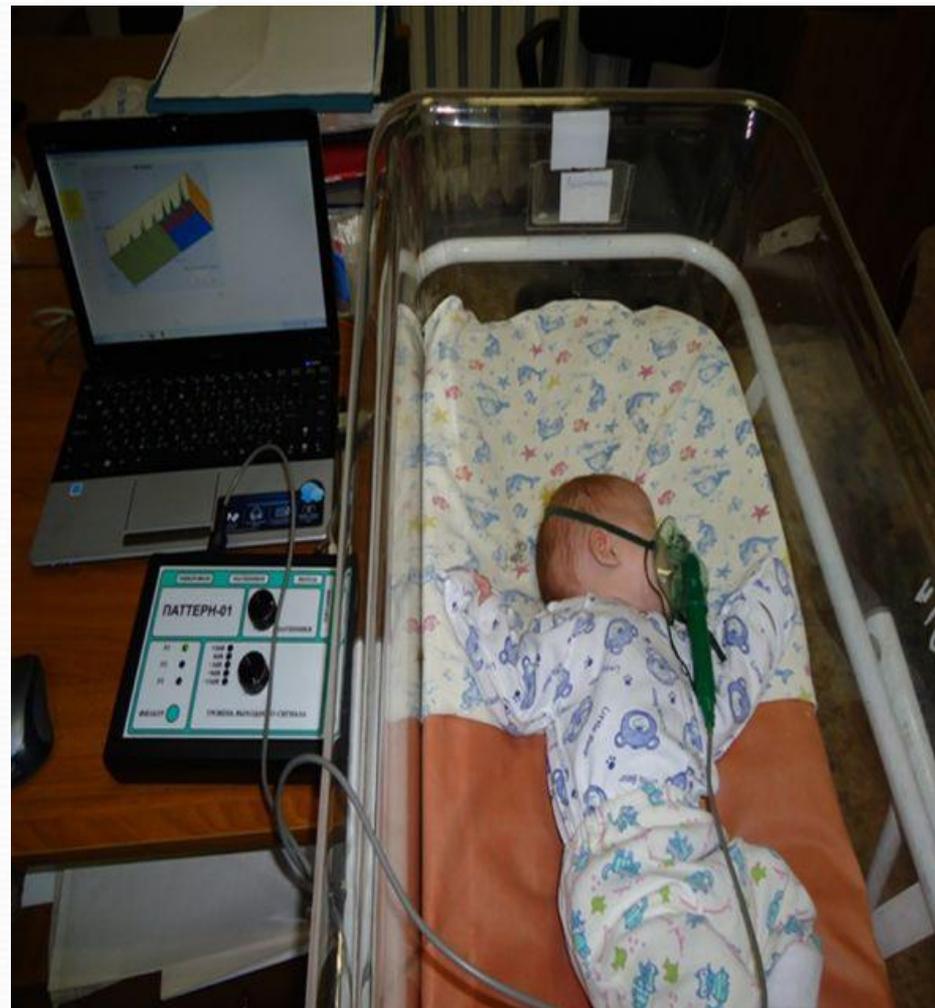
неинвазивный метод  
оценки функции внешнего  
дыхания, основанный на  
регистрации дыхательных  
шумов с последующей их  
компьютерной обработкой.



# Бронхофонография

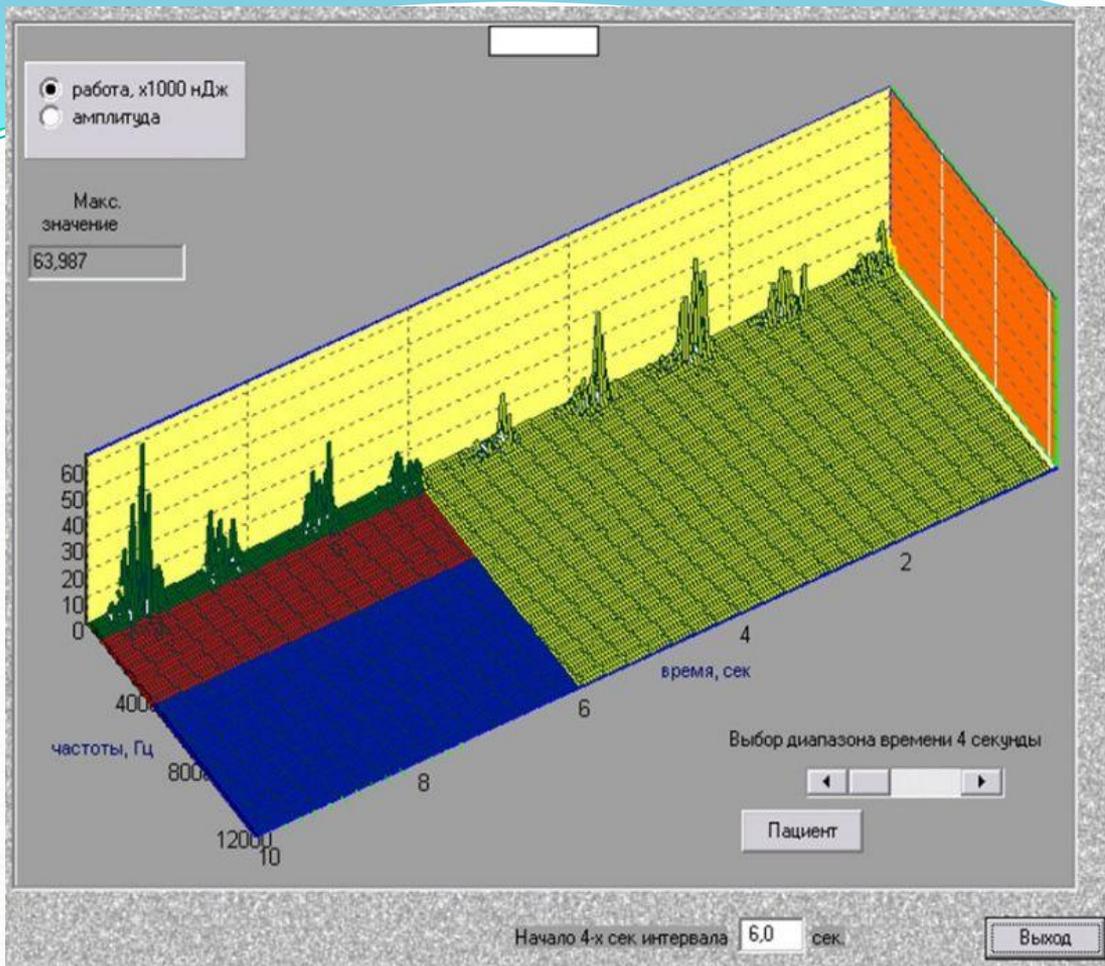
Исследование проводится при спокойном дыхании, не требует обучения больного каким-либо специальным дыхательным маневрам,

поэтому может использоваться с периода новорожденности.



# Обработка

полученных  
бронхофонограмм  
осуществляется с  
помощью пакета  
прикладных  
программ Pattern с  
определением  
акустической  
работы дыхания  
(АРД), выраженной  
в нДж.

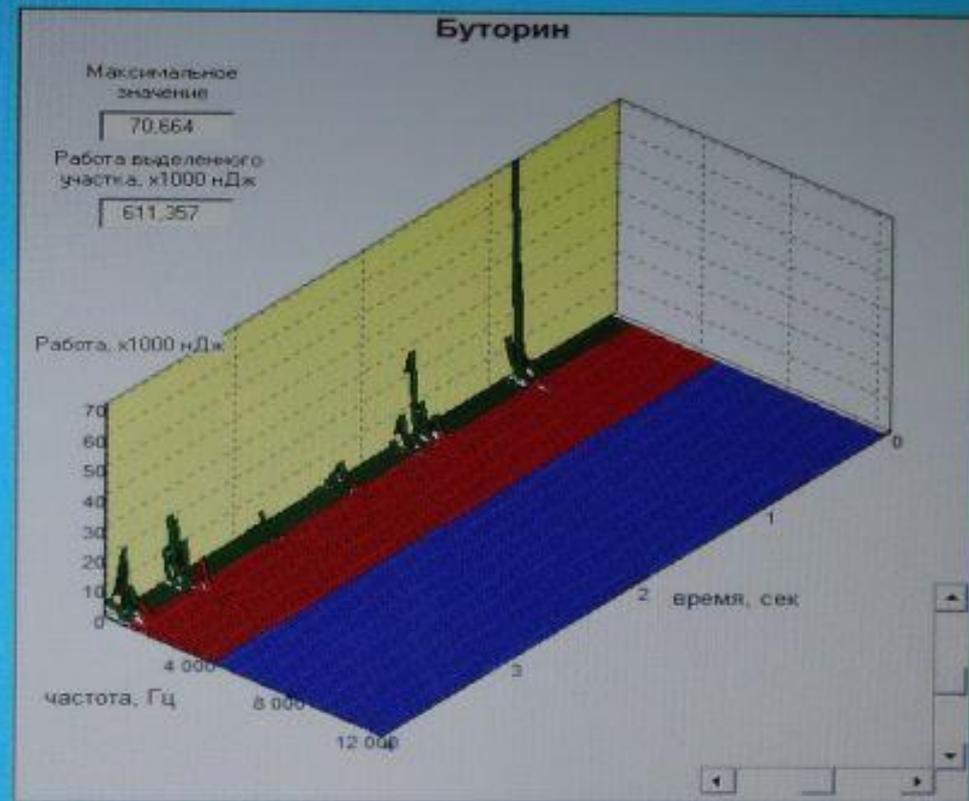
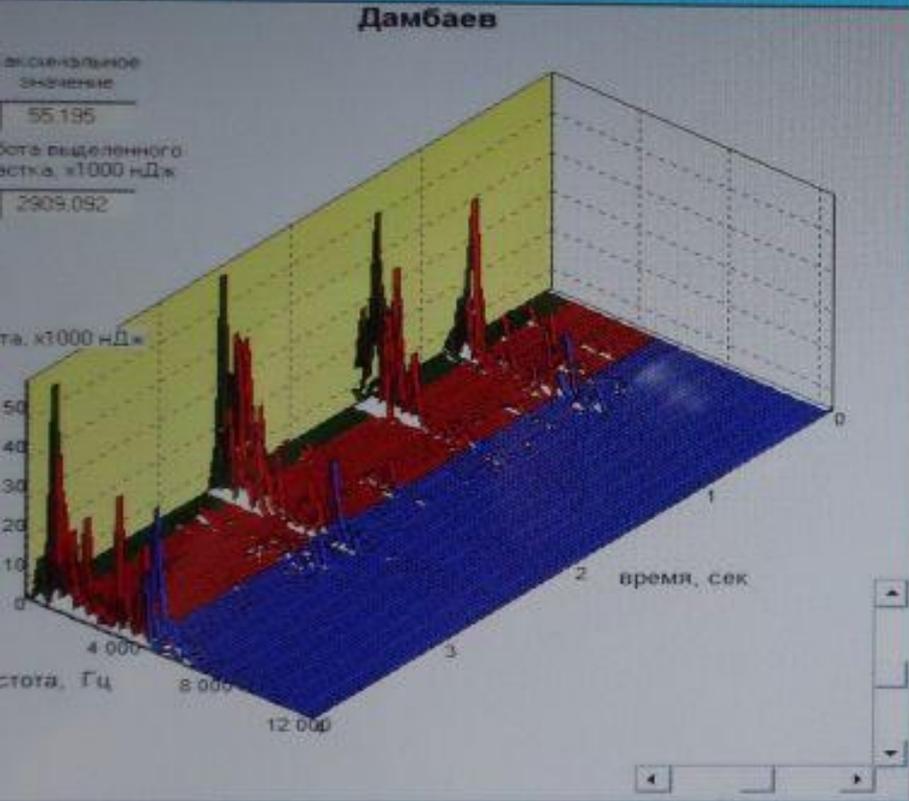


Данные для выбранного 4 сек интервала

|   |        |           |                     |      |
|---|--------|-----------|---------------------|------|
| Работа дыхания в диапазоне 1,2 - 12,6 кГц | 7,99   | x1000 нДж | K1 (1,2 - 12,6 кГц) | 1,33 |
| Работа дыхания в диапазоне 5,0 - 12,6 кГц | 0,58   | x1000 нДж | K2 [5,0 - 12,6 кГц] | 0,10 |
| Работа дыхания в диапазоне 1,2 - 5,0 кГц  | 7,42   | x1000 нДж | K3 [1,2 - 5,0 кГц]  | 1,23 |
| Работа дыхания в диапазоне 0,2 - 1,2 кГц  | 601,45 | x1000 нДж |                     |      |

# Сравнение бронхофонограмм пациентов

Масштабы 3D



Увеличение графиками  
Поворот вокруг горизонтали  
Поворот вокруг вертикали  
Режим просмотра

Коэффициенты паттернов

|         | K1      | K2      | K3     |
|---------|---------|---------|--------|
| Дамбаев | 100,201 | 144,953 | 35,328 |
| Буторин | 9,624   | 9,507   | 0,116  |

Временной диапазон

Начало, 40 мсек, x: 1  
Конец, 40 мсек, x: 100

Частотный диапазон

Начало, Гц: 200  
Конец, Гц: 12600

Параметры

- Работа, x1000 нДж
- Амплитуда

Возврат

# Факторы, снижающие развитие БЛД

- Антенатальные курсы кортикостероидов
- Раннее применение дыхания с постоянным положительным давлением (СРАР).
- Ранняя терапия сурфактантом.
- Предупреждение гипергидратации.
- Витаминотерапия, витамины группы А.
- Жесткий контроль оксигенации.
- Медикаментозная терапия дыхательной недостаточности.

# Цели лечения

- Минимизация повреждения легких
- Предупреждение гипоксемии
- Купирование интерстициального отека, воспаления, бронхообструкции
- Поддержание роста и стимуляция репарации легких

Дополнительно...

**Немедикаментозная  
терапия**

**Медикаментозная  
терапия**

# Немедикаментозная терапия

- ▣ Респираторная терапия
  - рН 7,2-7,4; PaCO<sub>2</sub> - 45-65, PaO<sub>2</sub> – 50-70 мм.рт.ст
- ▣ Оксигенотерапия
  - SaO<sub>2</sub> – 89-94%, при легочной гипертензии – 94-96%
- ▣ Диета
  - 140-150 ккал/кг/сут. в мин. объеме (сывороточные гидролизованные смеси с добавлением СЦТ и ДЦЖК, инозитола)
  - При парентеральном питании (белок 3-3,5 г/кг, жировые эмульсии – 0,5-3 г/кг в сутки)
  - Объём жидкости не более 150 мл/кг в сутки

# Медикаментозная терапия

- Глюкокортикоиды
- Бронхолитики
- Диуретики
- Витаминотерапия



# Схемы лечения ГКС

- Дексаметазон не ранее 14 дней жизни (0,05-0,1-0,2 мг/кг в сутки через 12 часов) в течение 2 дней, затем снижение дозы в 2 раза. Курс 7 дней
- Ингаляционные кортикостероиды (будесонид 500-1000 мкг /сут через небулайзер, флутиказон 100-200 мкг/сут через спейсер) длительно

# Бронхолитики

- В-адреномиметики (сальбутамол)
- М-холинолитики (ипратропиума бромид)
- Комбинация (беродуал)
- Путь введения – ингаляционный (небулайзер, спейсер)

- Диметилксантины (эуфиллин в дозе 1,5-3 мг/кг в сутки)
- Внутривенно

# Диуретики

- ▣ Показаниями являются наличие интерстициального отека, усиление потребности в кислороде
- ▣ Чрезмерная прибавка в массе тела

- **Фуросемид (лазикс) – 0,5-1 мг/кг в в/в или 2 мг/кг внутрь в сутки (не более 7 дней)**

Побочные эффекты – гиперкальциурия, остеопороз, нефрокальциноз

# Витаминотерапия

- ▣ в/м введение витамина А в дозе 5000 МЕ 3 раза в неделю в течение 4 недель снижает кислородозависимость и смертность пациентов

# Прогноз

- ▣ Смертность 14-36% в течение 3 мес. жизни, на 1 году 11% (Рындин А.Ю., 2005)
- ▣ Тяжесть и прогноз определяются развитием осложнений и сопутствующими состояниями
- ▣ В последние 20 лет наблюдается снижение летальности

Дополнительно...

Трудности в статистической оценке летальности связаны с тем, что БЛД не всегда является причиной смерти в этой группе пациентов

# Диспансерное наблюдение

- Выписка ребенка под наблюдение детской поликлиники:
  - Отсутствие кислородозависимости
  - Отсутствие признаков дыхательной недостаточности
  - Стабильная рентгенологическая картина
  - Положительная динамика массы тела
- Наблюдение пульмонолога (не реже 1 раза в 3 месяца)
- Рентгенологический и эхокардиографический контроль 1 раз в 3-6-12 месяцев в зависимости от тяжести течения БЛД

# Исходы бронхолегочной дисплазии

- ❖ **клиническое выздоровление;**
  - ❖ **хронический бронхит;**
  - ❖ **облитерирующий бронхиолит;**
  - ❖ **рецидивирующий бронхит.**
- **диагноз БЛД устанавливается у детей до 3-х летнего возраста (заболевание характеризуется регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка).**

# КЛИНИЧЕСКОЕ ВЫЗДОРОВЛЕНИЕ

- БЛД обусловлено ростом легочной ткани и характеризуется отсутствием БОС на фоне интеркуррентных заболеваний, при этом у больных могут быть остаточные рентгенологические изменения.
- Клиническое выздоровление диагностируется при отсутствии клинических симптомов, изменений при КТ и ФВД.

# ***Хронический бронхит***

- Наличие постоянной симптоматики в виде продуктивного кашля и разнокалиберных влажных хрипов в легких, нарастающей при обострениях заболевания (2-3 раза в год) на протяжении двух и более лет подряд.
- При Rg исследовании в периоде ремиссии выявляется деформация легочного рисунка, преимущественно в заднее-нижних отделах легких (деформирующий бронхит), возможен пневмофиброз, множественные лентообразные уплотнения. При обострении заболевания нарастают пневматизация, интерстициальные реакции, утолщение стенок бронхов с деформацией их просвета.

# Облитерирующий бронхиолит

- В периоде ремиссии персистирующая одышка и аускультативная симптоматика в виде крепитирующих хрипов. На Rg ОГК отмечаются выраженное вздутие, повышение прозрачности легкого, обеднение легочного сосудистого рисунка на периферии, неомогенность вентиляции, локальные фиброносклеротические изменения.
- При обострениях отмечается усиление кашля с отделением слизисто-гноемой мокроты, нарастает одышка, аускультативно на фоне ослабленного дыхания определяется обилие мелкопузырчатых хрипов. На Rg ОГК усиливается пневматизация легочной ткани, могут отмечаться явления интерстициального отека или буллезной эмфиземы

# **Критерии диагностики**

## **Клинические:**

- - ИВЛ 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.**

*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  $SaO_2 \geq 90\%$*