

Утверждено  
на Экспертной комиссии  
по вопросам развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
протокол № 10  
от «04» июля 2014 года

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Врожденные пороки развития легких у детей

**2. Код протокола:**

**3. Код по МКБ -10:**

Q32.2    Врожденная бронхомаляция

Q33        Врожденные аномалии (пороки развития) легкого

Q33.4     Врожденная бронхоэктазия

Q33.6     Гипоплазия и дисплазия легкого

Q34.8     Другие уточненные врожденные аномалии органов дыхания

**4. Сокращения, используемые в протоколе:**

БОС – бронхобструктивный синдром;

ВПРЛ – врожденный порок развития легких;

МКБ-10 – международная статистическая классификация 10 пересмотра;

МЦК – мукоцилиарный клиренс;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи

ХНЗЛ – хронические неспецифические заболевания легких

ЭХОКГ – эхокардиография

**5. Дата разработки протокола:** 2014 год.

**6. Категория пациентов:** дети с врожденными пороками развития легких.

**7. Пользователи протокола:** педиатры, врачи общей практики, детские пульмонологи.

### **II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

*Примечание: в данном протоколе используются следующие классы рекомендаций и уровни доказательств*

#### **Классы рекомендаций**

Класс I - польза и эффективность диагностического метода или лечебного воздействия доказана и/или общепризнаны

Класс II - противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы/эффективности лечения

Класс II а – имеющиеся данные свидетельствуют о пользе/эффективности лечебного воздействия

Класс II б – польза-эффективность менее убедительны

Класс III - имеющиеся данные или общее мнение свидетельствуют о том, что лечение неполезно/неэффективно и, в некоторых случаях может быть вредным

#### **Уровни доказательства эффективности:**

А – результаты многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализа

В - результаты одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований

С – общее мнение экспертов и/или результаты небольших исследований, ретроспективных исследований, регистров

#### **8. Определение:**

**Врожденные пороки развития легких (ВПРЛ)** – это стойкие морфологические изменения легких и бронхов, выходящие за пределы вариаций их строения и возникающие внутриутробно в результате нарушений развития зародыша, плода или, иногда, после рождения ребенка, как следствие нарушения дальнейшего формирования органов [1,5].

#### **9. Клиническая классификация характеру поражения дыхательной системы [1,2,3].:**

##### **Классификация пороков развития дыхательной системы**

1. Аномалии, обусловленные комбинированными нарушениями развития нескольких структур	Агенезия легкого или доли. Аплазия легкого или доли. 1.2. Гипоплазия легкого или доли: • простая; • кистозная (в том числе поликистоз). 1.3. Добавочные доли легкого.
2. Аномалии, обусловленные преимущественным нарушением развития бронхоэпителиального ветвления	2.1. Трахеобронхомегалия и трахеобронхомаляция. 2.2. Стенозы трахеи и бронхов 2.3. Лобарная эмфизема легких 2.4. Дивертикулы трахеи и бронхов 2.5. Бронхопищеводные синусы 2.6. Бронхогенные кисты 2.7. Врожденные бронхоэктазы 2.8. Гамартохондromы
3. Аномалии развития сосудов малого круга	3.1. Аплазия сосудов 3.2. Гипоплазия сосудов 3.3. Аневризмы и артериовенозные синусы 3.4. Аномалии впадения легочных вен

4. Аномалии сосудов большого круга	4.1 Легочная секвестрация: • внелегочная; • внутрileгочная; 4.2. Аномалии бронхиальных сосудов: • аплазия; • гипоплазия; 4.3. Доля непарной вены
5. Аномалии других тканей и органов	5.1. Дермоидные кисты 5.2. Тератомы 5.3. Муковисцидоз

## **10. Показания к госпитализации:**

### **Показания для экстренной госпитализации:**

- тяжелая дыхательная недостаточность на фоне ВПРЛ.

### **Показания для плановой госпитализации:**

- неэффективность проводимой терапии при обострении рецидивирующей инфекции нижнего отдела респираторного тракта с целью верификации диагноза.

## **11. Перечень основных (обязательных) диагностических мероприятий:**

### **11.1. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование;
- ОАК;
- Рентгенография органов грудной клетки;

### **11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:**

- ЭКГ;
- Бактериологическое исследование мокроты.

### **11.3. Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию:**

- ОАК;
- рентгенография органов грудной клетки.

### **11.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- бактериологическое исследование мокроты;
- определение газов крови (кислорода);
- исследование функции внешнего дыхания (спирография);
- биохимический анализ крови (определение уровня общего белка, калия, натрия, АЛТ, АСТ, железа, креатинина, остаточного азота, глюкозы);
- компьютерная томография органов грудной клетки;
- видеобронхоскопия диагностическая.

## **11.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

- УЗИ органов брюшной полости;
- биохимический анализ крови (определение уровня общего белка, калия, натрия, АЛТ, АСТ, железа, креатинина, остаточного азота, глюкозы);
- бакпосев на микобактерию туберкулеза;
- магниторезонансная томография 1 области (при рефрактерности к лечению)
- общий анализ мочи;
- определение группы крови и резус фактора, наличие антител;
- контрастная бронхография;
- ангиопульмография (для исключения пороков развития легочных сосудов);
- ЭХО КГ (при подозрении на легочную гипертензию);
- ОАМ

## **11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:**

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование;
- ЭКГ

## **12. Диагностические критерии [1-5]**

### **12.1. Жалобы и анамнез:**

#### **Жалобы:**

- частый, длительный кашель (приступообразный или ежедневный, часто продолжающийся целый день, изредка только ночью);
- на присутствие постоянного выделения мокроты;
- на одышку (прогрессирующая, постоянная, усиливающая при физической нагрузки, усиливающая при ОРВИ).

#### **Анамнез:**

- наличие в семье легочной патологии;
- наличие близкородственных браков;
- сведения о течении беременности и родов (прием матерью лекарств, алкоголя, профессиональные вредности);
- наличие рецидивирующего обструктивного синдрома первых 3 лет жизни, не поддающийся «быстрой» коррекции.

### **12.2. Физикальное обследование:**

#### **При осмотре выявляются:**

- дыхательная недостаточность обусловленной нарушением проходимости дыхательных путей или уменьшения объема вентилируемых отделов легких;
- при выраженных стенозах трахеи и крупных бронхов определяется шумное дыхание, свистящие хрипы;

### **12.3 Лабораторные исследования:**

- **ОАК:** При наслоении бактериальной инфекции могут быть нейтрофилез, лейкоцитоз, ускорение СОЭ в периферической крови;
- **Исследование мокроты** - при бактериологическом исследовании выявляют возбудителя заболевания и чувствительность к антибиотикам.

### **12.4 Инструментальные исследования:**

- Видеобронхоскопия диагностическая для выявления стеноза, аномалии ветвления и строения бронхов;
- **Рентгенография органов грудной клетки** позволяет выявить:
  - смещение средостения (при агенезии или гипоплазии);
  - тень с чёткими контурами (при секвестрации);
  - обратное расположение внутренних органов (при синдроме Картагенера);
- **КТ органов грудной клетки:** бронхэкстазы, недоразвития долей легких, склерозирование бронхов;
- **Спирометрия:** нарушение функции внешнего дыхания по рестриктивному типу.

### **12.5. Показания для консультации специалистов:**

- Консультация оториноларинголога, стоматолога - выявление очагов хронической инфекции и их санация;
- Консультация кардиолога – при поражении сердца, ранняя декомпенсация сердца;
- Консультация хирурга – при изолированном пороке развития легких;
- Консультация врача анестезиолога – перед бронхологическим исследованием для назначения премедикационной терапии.

### **12.6 Дифференциальный диагноз [1.5]:**

Дифференциальная диагностика ВПРЛ и хронических неспецифических заболеваний бронхолегочной системы		
Нозологические формы	Клинические проявления	Рентгенологические признаки
Трахеопищеводный свищ	Поперхивание, кашель, срыгивание и регургитация с первого кормления. Рано присоединяется пневмония	Контрастирование пищевода выявляет типичную картину
Врожденные стенозы трахеи	Респираторные нарушения (шумное затрудненное на выдохе дыхание), возникающие сразу после рождения или несколько дней спустя на фоне инфекции. Поперхивание при кормлении, кашель, цианоз, отставание в физическом развитии, в тяжелых случаях резкое втяжение уступчивых мест	Вздутие, перибронхиальные и периваскулярные уплотнения. Сужение воздушного столба проксимальнее стеноза. Выбухающие контуры кисты

	грудной клетки, приступы удушья	
Трахео-бронхомаляция	Шумное дыхание, смешанный с преобладанием выдоха (экспираторный) стридор с рождения. Приступы одышки и цианоза, сухой лающий кашель. В тяжелых случаях втяжение межреберий, деформация и вздутие грудной клетки. Уменьшение симптомов стеноза с возрастом у большинства детей	На боковой рентгено-грамме на выдохе просвет трахеи имеет вид щели.
Синдром Мунье-Куна	С раннего возраста кашель с мокротой, повторные обострения бронхолегочного заболевания, нарастание дыхательной недостаточности в период обострения и с возрастом. Деформация ногтевых фаланг в виде “барабанных палочек”	Деформация легочного рисунка с очагами уплотнения, Расширение просвета трахеи и крупных бронхов. Бронхоэктазы в нижнедолевых сегментах
Синдром Кэмбелла Вильямса	Раннее проявление бронхолегочного воспаления. Деформация и вздутие грудной клетки. Одышка, свистящее дыхание, кашель с мокротой, влажные хрипы в легких. Деформация ногтей и концевых фаланг пальцев в виде “барабанных палочек”. Резкое нарушение ФВД, развитие вентиляционной недостаточности обструктивного типа.	Распространенные, “баллонирующие”, бронхоэктазы
Первичная цилиарная дискинезия (синдром неподвижных ресничек, синдром Картагенера)	Непрерывно рецидивирующее бронхолегочное воспаление с первых дней жизни. Отставание в физическом развитии, постоянный кашель с гнойной мокротой, влажные хрипы в легких, изменения формы ногтей и концевых фаланг пальцев, хронический синусит	Деформация легочного рисунка, очаговые уплотнения, бронхоэктазы. Обратное расположение внутренних органов при синдроме Картагенера

Муковисцидоз	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Затяжная неонатальная желтуха</li> <li>• Соленый вкус кожи</li> <li>• Отставание в физическом развитии</li> <li>• Рецидивирующие или хронические респираторные симптомы (кашель, одышка)</li> </ul> <p>Неоформленный, обильный, маслянистый и зловонный стул:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• быстрая дегидратация при жаркой погоде</li> </ul> <p>Хроническая гипоэлектролитемия Гипопротеинемия</p>	Деформация бронхолегочного рисунка, ателектазы, пневмофиброз, бронхоэктазы
Бронхиальная астма	<p>Наследственная отягощенность по аллергическим заболеваниям. Атопический дерматит, лекарственная и пищевая аллергия. Ночные и утренние приступы кашля. Терапевтическая эффективность бронходилататоров.</p> <p>Приступы удушья и свистящего дыхания. Влажные хрипы в легких в послеприступном периоде. ФВД - вентиляционные нарушения по обструктивному типу</p>	Эмфизематозное вздутие
Хронический обструктивный бронхит	<p>Связь с инфекцией, постоянная одышка, кашель с затрудненным отхождением мокроты. Крупнопузырчатые влажные хрипы в легких. Рецидивы бронхолегочного воспаления. БОС развивается постепенно, без ярко очерченных приступов. Свистящее дыхание, одышка. Вентиляционные нарушения по обструктивному типу. Возможны проявления аллергических реакций</p>	Вздутие легких, усиление сосудистого рисунка
Приобретенные локальные	Указания на возможную	Гиповентиляция, вздутие

формы обструкции	аспирацию и травматические повреждения. Со временем нарастающее шумное дыхание, постоянный кашель, одышка. Отсутствие эффекта от терапии бронходилататорами. Рецидивы инфекционного воспаления в бронхах и легких. Возможны приступы удушья. Возможны изменения ФВД как по обструктивному, так и по рестриктивному типу	или массивный ателектаз при локализации обструкции в главном бронхе. Контуры новообразования или инородного тела при томографии.
------------------	---	--

### **13. Цели лечения:**

- купирование воспалительного процесса в легких;
- улучшение качества жизни;

### **14. Тактика лечения [1-5]**

#### **14.1 Немедикаментозное лечение:**

Диета высококалорийная, без ограничения жиров, богатая витаминами.

Режим соблюдение санитарно гигиенического режима (проветривание помещений, исключение контакта с инфекционными больными, чистое нательное и постельное белье и др.)

#### **14.2. Медикаментозное лечение:**

##### **Антибактериальная терапия:**

- Цефтазидим, порошок д/и 1г фл 2 раза в день в течение 14 дней
- Цефепим, порошок д/и 1г 2 раза в день в течение 10 дней
- Цефуроксим, порошок д/и 750мг 2 раза в день в течение 7 дней
- Гентамицин 80мг, раствор для инъекции 2 мл 2 раза в день в течение 5 дней

##### **Муколитические средства:**

- Амброксол, р-р для ингаляции и 15мг/5мл 100мл 2-3 раза в день 10 -14 дней;
- Амброксол, таблетки 30мг 2-3 раза в день 10 -14 дней;
- Ацетилцистеина раствор для ингаляций 20% , ампула 5мл 2 раза в день 10 дней;

##### **Ингаляционные бронходилататоры:**

- Ипратропия бромид флакон по 20мл 2 раза в сутки течение 10-14 дней;
- Сальбутамол, аэрозоль 12мл 3 дня;
- Аминофиллин, ампула 5 мл 2 раза в сутки 5 дней;

##### **Глюкокортикоиды:**

- Преднизолон, таблетки 1мг/кг 5 дней;

##### **Противогрибковые препараты:**

- Флуконазол, капсулы 50мг 2 раза в день 10 дней;

##### **Симптоматическая терапия:**

- Увлажненный кислород 1-2 л\мин до стабилизаций сатурации кислорода.

#### **14.2.1. Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:**

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);**

- Ацетилцистеин раствор для ингаляций 20%, ампула 5 мл 2 раза в день 10 дней;
- Ипратропия бромид раствор для ингаляции 20 мл

**Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).**

- Сальбутамол

#### **14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:**

**Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения);**

- Цефтазидим, порошок д/и 1г флакон 2 раза в день в течение 10 дней
- Цефепим, порошок д/и 1г 2 раза в день в течение 10 дней
- Цефуроксим, порошок д/и 750 мг 2 раза в день в течение 7 дней
- Гентамицин 80мг, ампула по 2 мл 2 раза в день в течение 5 дней

**Муколитические средства:**

- Амброксол, р-р для ингаляции 15мг/5мл 100мл 2-3 раза в день 10 -14 дней;
- Амброксол, таблетки 30мг 2-3 раза в день 10 -14 дней;
- Ацетилцистеина раствор для ингаляций 20% , амп 5мл 2 раза в день 10 дней;

**Ингаляционные бронходилататоры:**

- Ипратропия бромид раствор для ингаляции по 20мл 2 раза в сутки течение 10-14 дней;

**- перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятности применения).**

- Сальбутамол, аэрозоль 12мл 5 дней;
- Аминофиллин, ампула 5 мл 2 раза в сутки 5 дней;
- Преднизолон, таблетка 5мг
- Преднизолон, ампула 25мг
- Флуконазол, капсулы 50мг

**14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:**

- Увлажненный кислород 1-2 л\мин
- Сальбутамол аэрозоль ингаляционное, баллонный аэрозоль 12 мл
- Аминофиллин, ампула

#### **14.3. Другие виды лечения:**

- Постуральный дренаж.

#### **14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:**

- Дренажная гимнастика.

**14.3.2. Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:** не проводятся.

**14.3.3. Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи:** не проводятся.

#### **14.4. Хирургическое вмешательство:**

**14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:** не проводятся

**14.4.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях:**

- при сохранении клинических проявлений на фоне консервативного лечения;
- при изолированных односторонних поражениях: кистозная гипоплазия, кистозные бронхэктазы – операция торакотомия.

#### **14.5. Профилактические мероприятия:**

**Первичная профилактика:**

В соответствии с рекомендациями ВОЗ, первичная профилактика врожденных пороков развития включают следующие меры:

- улучшение питания женщин на протяжении всего репродуктивного периода путем обеспечения надлежащего потребления витаминов и минералов;
- ограничение воздействия алкоголя и продуктов термического разложения табака;
- планирование семьи, женщинам планировать беременность и проводить витаминную профилактику врожденных пороков развития плода;
- устранение воздействия веществ-тератогенов (тяжелых металлов, пестицидов, некоторых лекарственных препаратов);
- улучшение соматического здоровья женщины (борьба с инсулинерезистентностью, профилактика гестационного диабета, снижение избыточной массы тела и др.);
- устранение внутриутробных инфекций (в том числе вакцинация против вируса краснухи);
- совершенствование учебной работы с медицинскими работниками, причастными к укреплению профилактических мер в отношении пороков развития.
- пренатальная диагностика пороков;
- консультация генетика.

**Вторичная профилактика:**

- грудное вскармливание;
- ограничение контактов с больными и вирусоносителями, особенно в сезоны повышения респираторной заболеваемости;
- ношение масок и мытье рук членов семьи с заболеванием ОРВИ;
- поддержание оптимального воздушного режима в помещении
- санаторно-курортная реабилитация;
- проведение закаливающих мероприятий.

#### **14.6. Дальнейшее ведение:**

- пациенты находятся на диспансерном наблюдении (осмотры проводятся 1 раз в 6 месяцев).
- ОАК
- рентгенография грудной клетки
- спирография

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- ликвидация дыхательной недостаточности;
- улучшение качества жизни;
- отсутствие осложнений.

**III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

**16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:**

- 1) Иманкулова Кульзия Джалешовна – кандидат медицинских наук РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗСР РК заведующая отделением пульмонологии, врач высшей категории, главный внештатный детский пульмонолог МЗСР РК.
- 2) Наурызалиева Шамшагуль Тулеповна – кандидат медицинских наук РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗСР РК, старший научный сотрудник отделения пульмонологии , врач высшей категории.
- 3) Бакыбаев Диадар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии» клинический фармаколог

**17. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствуют.

**18. Рецензенты:** Садибекова Лейла Данигалиевна – кандидат медицинских наук АО «Национальный научный центр материнства и детства» руководитель отдела педиатрии.

**19. Указание условий пересмотра протокола:** пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики/ лечения с более высоким уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Review Article. Montasser Nadeem, Basil Elnazir, and Peter Greally. Congenital Pulmonary Malformation in Children. J. Scientifica. Volume 2012, Article, P.1- 7. May 2012.
- 2) S. Ceran, B. Altuntas, G. Sunam, and I. Bulut, “Congenital lobar emphysema: is surgery routinely necessary,” African Journal of Paediatric Surgery, vol. 7, no. 1, pp. 36–37, 2010.
- 3) Бородулин Б.Е., Гелашвили П.А., Бородулина Е.А., Подсевалова Н.В.
- 4) Пороки развития и наследственные заболевания легких /Учебное пособие. – Самара – 2003. – 113 с.
- 5) Королев Б.А., Шахов Б.Е., Павлунин А.В. Аномалии и пороки развития легких // Н.Новгород. 2000. 300 с.
- 6) Розинова Н.Н., Лев Н.С. Захаров П.П. Бронхэкстatische болезнь у детей // Пульмонология 2007. - 4. – 91 -94.