

Утверждено  
на Экспертной комиссии  
по вопросам развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
протокол №6  
от «05» мая 2014 года

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ**

#### **ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

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

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

Q33.6 гипоплазия и дисплазия легкого

Q33.2 секвестрация легкого

Q33.0 Врожденная киста легкого

Q33.8 Другие врожденные аномалии легкого

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

АЛТ - аланинаминотрансфераза

БЛД – бронхолегочная дисплазия

ВДГ-врожденная диафрагмальная грыжа

ИФА-иммуноферментный анализ

КЦР-кислотно-щелочное основание

КАМЛ – кисто-аденоматозная мальформация легкого

МВ – механическая вентиляция

ОАК – общий анализ крови

ОАП – открытый артериальный проток

ОЦК-объем циркулирующей крови

ПЦР – полимеразная цепная реакция

РКИ-рандомизированные контролируемые исследования

См Н<sub>2</sub>O – сантиметры водного столба

СРАР - постоянное положительное давление в дыхательных путях

СРБ – С-реактивный белок

ТБИ – тяжелая бактериальная инфекция

ЧД – частота дыхания

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКМО -экстракорпоральная мембранный оксигенация

ЭхоКГ – эхокардиография  
PIP- пиковое давление на вдохе,  
PEEP- пиковое давление на выдохе  
Tin –время вдох  
FiO<sub>2</sub> – концентрация подаваемого кислорода  
LHR- легочно-головное отношение  
SIMV- Synchronized intermittent mandatory ventilation — синхронизированная принудительная перемежающаяся вентиляция легких (СППВЛ).  
HFO (HFLO) –High frequency oscillation — высокочастотная осцилляция (осцилляторная ВЧ ИВЛ).  
IPPV- Intermittent positive pressure ventilation (принудительная вентиляция без возможности спонтанного дыхания)  
CDP–Continuous distending pressure — самостоятельное дыхание с постоянно положительным давлением в дыхательных путей (СДППД)  
CPAP –Continuous positive airway pressure — самостоятельное дыхание с положительным давлением в дыхательных путях (СДППД).

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

**6. Категория пациентов\***: новорожденные дети.

**7. Пользователи протокола:** врачи неонатологи, анестезиологи-реаниматологи детские, детский (неонатальный) хирург стационаров

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

### **8. Определение [1,2,3,4,5]**

**Эмбриология.** Пороки легких и бронхов могут быть результатом отклонений в развитии на всех стадиях формирования органа: между 3-й и 6-й неделями эмбрионального развития, когда на первичной кишке появляется дивертикул трахеи, между 6-й и 16-й неделями, когда происходит быстрое деление бронхов, после 16-й недели, когда начинается активное формирование альвеолярного аппарата.

**Врожденная гипоплазия и дисплазия лёгкого** (синонимы: Врожденная кистозно-аденоматозная мальформация легкого, КАМЛ). Порок, при котором происходит разрастание терминальных бронхиол с образованием кист разного размера, не затрагивающих альвеолы. Вовлеченнная в патологический процесс ткань легкого снабжается воздухом из магистральных дыхательных путей через узкие поры Кона, а кровью из легочной артерии. Практический во всех случаях заболевание поражает одно легкое (80-95%).

**Врожденная секвестрация легкого (СЛ)** представляет собой порок развития, характеризующийся тем, что часть легочной ткани, обычно аномально развитой и представляющей собой кисту или группу кист, оказывается отделенной от нормальных анатомо-физиологических связей (бронхи, легочные артерии) и васкуляризуется артериями большого круга

кровообращения отходящими от аорты. Масса нефункционирующей эмбриональной или кистозной ткани, не имеющей связи с функционирующими дыхательными путями и снабжаемой кровью из большого круга кровообращения, носит название секвестра. Частота возникновения этого порока варьирует 0,15 до 6,4% среди всех пороков развития легкого. Почти во всех случаях поражение одностороннее и располагается в нижней доле легкого; около 2/3-слева.

**Врожденная киста легкого (ВКЛ)** (синонимы: бронхогенная, бронхолегочная, бронхиальная, воздушная бронхогенная и др.) киста легкого является пороком развития одного из мелких бронхов и представляет собой округлое полостное тонкостенное образование, выстланное изнутри эпителием и содержащее слизистую жидкость или воздух.

**Врожденная лобарная эмфизема (ВЭЛ)** - Врожденная лобарная эмфизема (синонимы - врожденная локализованная эмфизема, гигантская эмфизема, эмфизема напряжения) - порок развития, характеризующийся растяжением паренхимы доли легкого или сегмента и выявляющийся преимущественно в раннем детском возрасте. Врожденная лобарная эмфизема может быть обусловлена следующими тремя пороками развития: 1) аплазией гладких мышц терминальных и респираторных бронхов, в которых отсутствуют пучки гладких мышц и имеются лишь единичные мышечные клетки; 2) отсутствием промежуточных генераций бронхов; 3) агенезией всего респираторного отдела доли. Изменения заключаются в отсутствии внутридольковых бронхов, терминальных респираторных бронхиол и альвеол.

## 9. Клиническая классификация[1,2,3,4]

### **Врожденная кистозно-аденаматозная мальформация легкого**

Основана на размере кист:

По I типу врожденного аденоматоз легких-имеются кисты (воздушные полости) менее 2-х см. в диаметре, выстланных многослойным эпителием (50% случаев);

По II типу врожденного аденоматоз легких-имеются большое количество кист, (воздушные полости) более 2-х см, между кистами могут находиться респираторные бронхиолы и растянутые альвеолы (40% случаев), этот тип часто ассоциирован с другими аномалиями и пороками развития и в следствие этого имеет худши прогноз

По III типу врожденного аденоматоз легких-имеются гомогенная микрокистозная масса выстланная кубическим эпителием, перемежающая мелкими тканевыми структурами; прогноз-наихудший, в связи с тенденцией к росту и сдавлению окружающих органов.

### **Секвестрация легкого.**

Кисты могут быть одиночными, множественными и многополостными.

По отношению к трахеобронхиальному дереву: несообщающиеся (закрытые) и сообщающиеся.

Различают 2 формы легочной секвестрации:

- **внутридолевую секвестрацию** (киста или кисты легкого с аномальным кровоснабжением); чаще всего локализуются в заднемедиальном отделе нижней доли левого (реже правого, легкого), представляют собой кисту или группу кист бронхогенного типа, выстланных изнутри цилиндрическим или многорядным плоским эпителием, первично не сообщаются с бронхиальным деревом и заполнены слизистой жидкостью. К ним подходит артериальный сосуд, начинающийся чаще всего на боковой поверхности нисходящего отдела грудной аорты и проходящий в толще легочной связки. Венозный отток из аномально развитой зоны осуществляется через легочные вены.
- **внедолевую секвестрацию** (добавочное легкое, или доля, с аномальным кровоснабжением) с формированием добавочного недоразвитого органа (киста или группа кист) вне нормально функционирующего легкого и васкуляризацией первого артерией или артериями большого круга.

### **Врожденная киста легкого**

**A) Неосложненные -солитарные и множественные**

**B) Осложненные-**

- **с нагноением (мукоцеле)**- бокаловидные клетки цилиндрической выстилки обычно продуцируют слизь, заполняющую кисту, если последняя не сообщается с просветом бронха, и способную обуславливать постепенное увеличение объема кисты.
- **с напряжением** - в месте сообщения полости кисты с воздухоносными путями может формироваться клапанный механизм, который может обусловить острое или постепенное вздутие кисты с компрессией окружающей легочной ткани и смещением средостения в противоположную сторону
- **с прорывом в плевральную полость (пневматоцеле)** - сообщение между кистой и бронхиальным деревом может возникать вторично в результате инфекционного прорыва ее содержимого через стенку близлежащего бронха. В случае опорожнения кисты она заполняется воздухом.

**Врожденная лobarная эмфизема.** В зависимости от степени выраженности лobarной эмфиземы и тяжести клинических проявлений выделяют декомпенсированную, субкомпенсированную и компенсированную формы заболевания.

Наиболее распространенной локализацией лobarной эмфиземы является верхняя доля левого легкого (43%), в 20% правого легкого; в 30% средняя доля правого легкого.

## **10. Показания к госпитализации[1,2,3,4]**

**Плановая:** верифицированный диагноз врожденной патологии легких в возрасте от 6 мес. до 2-х лет.

**Экстренная:** верифицированный диагноз врожденной патологии легких с нарастающей клиникой дыхательной недостаточности у новорожденных.

## **11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:**

### **Основные**

- Общий анализ крови
- Определение газов крови
- Общий анализ мочи
- Коагулограмма
- Развернутый биохимический анализ крови (определения общего белка, мочевины, остаточного азота, АЛТ, АСТ, глюкозы, билирубина, калия, натрия, тимоловая проба)
- Определения группы крови и резус фактора
- ИФА: HBsAg и HCV total
- ИФА на ВИЧ
- Обзорная рентгенография органов грудной полости в прямой и боковой проекциях
- Эхокардиодопплерография
- ЭКГ
- Нейросонография
- УЗИ органов брюшной полости

### **Дополнительные:**

- Исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе
- ИФА: цитомегаловирус
- ИФА: микоплазмоз
- ИФА: герпес IgM
- ИммуноGRAMMA
- Ангиопульмонография
- Бронхография
- Консультация невролога,
- Консультация кардиолога,
- Консультация пульмонолога
- Консультация генетика.

## **12. Диагностические критерии[1,2,3,4]**

### **12.1 Жалобы и анамнез:**

**КАМЛ-** Клиническая симптоматика в значительной степени определяется выраженности легочной гипоплазии. У детей по 1 типу - беспокоит кашель с отхождением гнойной мокроты. Наблюдаются частые, иногда непрерывные рецидивирующие вспышки воспалительного процесса в легких в первые двое лет жизни.

У новорожденных с 11 и 111 типом врожденного аденоматоза чаще проявляется респираторным дистресс синдромом

**Секвестрация легкого.** Клиническая картина вариабельна. После рождения у детей с СЛ могут быть признаки ДН, водянки плода, объемного образования в грудной клетке или в забрюшинном пространстве.

При внелегочной секвестрации отсутствуют проявления со стороны ДН и ССН недостаточности.

В связи с центральным кровоснабжением возможно возникновение значительного артерия-венозного шунта через секвестрированный участок легочной ткани с развитием сердечной недостаточности.

**Врожденная киста легкого.** [6,7] В период новорожденности заболевание протекает бессимптомно пока не присоединяется инфекция, которая может вызвать повышение температура тела, кашель, выделение гноевидной мокроты.

При множественных периферических кистах вероятность развития дыхательных расстройств больше, в связи с большими объемом пораженной части лёгкого. Кроме того, периферические кисты сообщаются с бронхами и, соответственно, чаще происходит их инфицирование и разрыв с образованием пневмоторакса.

При больших кистах может развиться симптом «синдром внутригрудного напряжения» (смещения средостения), сопровождающихся дыхательной недостаточностью.

### **Врожденная лобарная эмфизема.**

Увеличение объема эмфизематозной доли может происходить остро, сопровождаясь сдавлением функционирующей легочной ткани, смещением средостения в противоположную сторону, в результате чего возникают непосредственно угрожающие жизни явления недостаточности дыхания и кровообращения. Тяжесть ее зависит от степени гиперинфляции пораженной доли

При *декомпенсированной форме* клинические проявления возникают уже в первые дни после рождения и быстро прогрессируют.

резко выраженная одышка (до 80—100 дыханий в минуту),

цианоз

двигательное беспокойство.

На фоне кратковременных светлых промежутков наблюдаются тяжелые приступы асфиксии, которые могут сопровождаться потерей сознания и судорогами.

**Субкомпенсированная и компенсированной формы** острые эпизоды ДН отсутствуют. Заболевание в детском возрасте протекает бессимптомно или с признаками умеренно выраженной ДН (одышка при физических нагрузках) и физикальными признаками эмфиземы одного из легких.

Описаны случаи сочетания врожденной лобарной эмфиземы с другими пороками развития, в частности с аномалиями развития сердечно-сосудистой системы, почки, кишечника, костной системы.

## **12.2. Физикальные данные.**

Исследование грудной клетки дает относительно мало данных для диагноза.

Аускультативно:

- при наличии крупных полостей дыхание имеет амфорический характер.
- множество звучных разнокалиберных влажных хрипов, которые описывают как «барабанную дробь». При обострении воспалительного процесса определяется оральная крепитация. Хрипы различного калибра, как влажные, так и сухие, определяются главным образом в периоды обострений.
- отмечается притупление перкуторного звука.

## **12.3 Лабораторные исследования-**

*Газы крови:* уровень РаO<sub>2</sub> менее 50 мм ртутного столба (менее 6,6 кПа).

*Общий анализ крови:*

- нормо-, лейкоцитоз (нормальные показатели лейкоцитов в крови:  $4\text{-}9 \cdot 10^9/\text{л}$ );  
- сдвиг лейкоцитарной формулы влево (нормальные показатели нейтрофилов в крови: палочкоядерные 1-6%; плазматические клетки – отсутствуют; сегментоядерные – 47-72%);

относительный эритроцитоз, относительная гиперхромия, с изменением гематокрита развивается при больших потерях жидкости и сгущении крови (нормальные показатели крови: эритроциты: пол мужской  $4\text{-}5 \cdot 10^{12}/\text{л}$ , пол женский  $3\text{-}4 \cdot 10^{12}/\text{л}$ ; цветовой показатель вычисляется по формуле: гемоглобин (г/л) / число эритроцитов · 3 = 0,9-1,1; гематокрит: муж. 40-54%, жен. 36-42%, гемоглобин: муж. 130-150 г/л, жен. 120-140 г/л);

тромбоцитопения при тяжелом течении (нормальные показатели тромбоцитов в крови:  $180\text{-}320 \cdot 10^9/\text{л}$ );

СОЭ в пределах нормы или несколько повышенны(нормальные показатели СОЭ 6-9 мм/ч).

## **12.4 Инструментальные исследования:**

**Пренатальная диагностика.**

## **КАМЛ. [8, 1,2,3]**

Ультразвуковая диагностика плода основана на обнаружении эхонегативных кистозных образований различного размера и количества I и II типах, тогда как III тип представлен гиперэхогенными и солидными массами. Доплеровское исследование показывает отсутствие магистрального системного кровотока в области поражения. Могут наблюдаться сдавления органов средостения и водянка плода.

МРТ- применяют для тщательного измерения объёма легочной ткани плода, что может помочь в определении жизнеспособности ребенка после рождения. А так же с целью проведения дифференциальной диагностики от других заболеваний.

Почти в  $\frac{3}{4}$  случаях (12,5 до 70%) у беременных фиксируют многоводие, которое развивается в следствии сдавления пищевода измененным участком легкого больших размеров, а так же связано с повышенной продукцией жидкости аномальными клетками пораженного участка бронхиального дерева.

Сочетание с пороками развития других органов и систем до 8%: двустороння агенезия или дисплазия почек, общий артериальный ствол, тетерада Фалло, гидроцефалия, атрезия тощей кишки и диафрагмальная грыжа.

**Секвестрация легкого.** Пренатальная ультразвуковая диагностика плода основана на обнаружении измененной части легкого, которая имеет повышенную эхогенность, четкие контуры и однородную структуру связанной с отдельным питающим сосудом отходящего от аорты на доплеровское исследование (29%).

Наибольшие трудности в диагностике этого порока возникают при расположении образования под диафрагмой. Найболее частый диагноз в этом случае-опухолевидное образование брюшной полости-тератома.

Сочетание с пороками развития других органов и систем: трахеопищеводный свищ, удвоение пищевода. Внелегочные пороки до 60% с пороками сердца, пороки опорно-двигательного аппарата.

**Врожденная киста легкого.** Пренатальная ультразвуковая диагностика плода основана на выявлении кист в легком у плода, заполненные жидкостью.

**Врожденная лобарная эмфизема.** Эмфизема возникает в постнатальном периоде. До настоящего времени УЗИ плода не может диагностировать этот порок до рождения.

## **Инструментальные методы исследования новорожденного.**

### **КАМЛ**

### **Рентгенологические признаки:**

ячеистый легочной рисунок, - являющийся отражением множественных тонкостенных воздушных полостей. Наиболее часто ячеистый рисунок при кистозной гипоплазии наблюдается в области верхней доли правого легкого или же занимает все левое легкое.

уменьшение объема недоразвитой части легкого можно судить по смещению междолевой границы (в случае долевой гипоплазии) для средостения в сторону поражения, что более характерно для гипоплазии легкого, хотя может наблюдаться и при поражении доли.

**КТ** исследование - наличие в легком множественных тонкостенных полостей. Дифференциально-диагностическое значение этого метода ограничено.

### **Дополнительные методы исследования**

**Ангиопульмонография.** Признакам кистозной гипоплазии относится истончение ветвей легочной артерии, наблюдающееся почти у всех больных. Равномерное истончение легочных вен, следует отнести к характерным признакам кистозной гипоплазии легких.

**Бронхоскопия.** Выявляются повышенная дыхательная подвижность мембранный части бронхов и в большей или меньшей степени выраженный экспираторный коллапс, а также признаки катарального, реже гнойного, эндобронхита, наиболее значительные в зоне пораженной части легкого.

## **Секвестрация легкого**

### **Рентгенологические признаки**

В медиально-базальном отделе одной из нижних долей определяется киста или группа кист с горизонтальным уровнем жидкости или без такового. В окружности кист в период обострения может выявляться умеренная инфильтрация легочной ткани.

**КТ** – Позволяет выявить не только кистозные изменения но так же можно обнаружить тень аномального артериального сосуда, отходящий от аорты в задней проекции.

**Аортография:** селективное контрастирование аномальной артерии.

### **Дополнительные методы исследования**

**Бронхография.** Обнаруживаются малоизмененные бронхи нижней доли соответствующего легкого, оттесненные и сближенные имеющимся объемным образованием. Полость кисты редко заполняется контрастным веществом. Обнаружение кисты или группы кист в нижнемедиальном отделе одного из легких всегда служить поводом к тому, чтобы заподозрить внутридолевую секвестрацию.

## **Врожденная киста легкого**

### **Рентгенологические признаки**

**Острое вздутие кисты** - При рентгенологическом исследовании легочный рисунок на стороне поражения практически полностью отсутствует, поскольку легочная ткань сдавлена резко увеличенной воздушной кистой. Средостение смешено в противоположную сторону, поле здорового легкого представляется суженным, а рисунок усиленным.

**Нагноение кисты** - При кисте, заполненной жидкостью, обнаруживается округлое или овальное затенение с четкими контурами. Контуры затенения могут изменяться в зависимости от фазы дыхания. При бронхогенной кисте, заполненной воздухом, видна правильной формы полость с чрезвычайно четким контуром, на фоне которой легочный рисунок обычно ослаблен.

**С прорывом в плевральную полость** - в поджатом легком могут определяться контуры кисты.

**КТ**- удается определить глубину залегания кисты более четко выявляется характер и непрерывность ее стенки. Небольшой уровень жидкости на дне наблюдается не всегда, однако этот симптом, весьма важен с точки зрения дифференциальной диагностики истинных бронхогенных кист, продуцирующих секрет, от воздушных полостей другого происхождения (булл).[9]

#### Дополнительные методы исследования

**Бронхография.** Бронхи прилежащих к кисте отделов легкого сближены, отмечается их дугообразная деформация по контуру кисты, иногда определяется попадание контрастного вещества в полость кисты.

Противопоказанием к исследованию является - напряженная форма и имеющиеся прорыв в плевральную полость.

**Ангиопульмонография.** Отмечается дугообразная деформация сосудистых ветвей при более центральном расположении и наличие бес сосудистых участков соответственно местоположению кисты при периферической локализации.

## **Врожденная лобарная эмфизема.**

#### **Рентгенологические признаки**

увеличение объема и прозрачности одной из долей легких (чаще верхней доли слева), смещение органов средостения в противоположную сторону, признаки передней медиастинальной грыжи за счет перемещения перераздутой доли в сторону непораженного легкого, низкое стояние и уплощение купола диафрагмы на стороне поражения. [10]

#### Дополнительные методы исследования

**Бронхография.** Обнаруживаются истончение бронхов пораженной доли, атипичное их ветвление, уменьшение числа генераций, деформация и неполное контрастирование.

**Ангиопульмонография.** Этот метод позволяет уточнить как локализацию поражения, так и состояние гемодинамики в системе малого круга кровообращения. Выявляются редукция сосудистого русла пораженной доли, истончение артериальных ветвей, увеличение углов ветвления сосудов.

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

- Консультация невролога - при выявлении изменений со стороны центральной нервной системы (гидроцефалии, вентрикуломегалии, гипоксический – ишемического поражения головного мозга) на НСГ или при сочетании пороков развития центральной нервной системы с целью коррекции терапии;
- Консультация кардиолога – при выявлении порока сердца с гемодинамическими нарушениями с целью назначение консервативной терапии;
- Консультация уролога и нефролога - при сочетании с аномалиями почек и мочевыводящих путей. Цель: назначение консервативной терапии и решения дальнейшей тактики
- Консультация ортопеда: выявление деформаций грудного отдела позвоночника и реберного каркаса (дистрофия грудной клетки). Цель: решения дальнейшей тактики.
- Консультация генетика - проведение генетического исследования.

## **12.6. Дифференциальная диагностика**

### **Дифференциальная диагностика (рентгенологическая картина)**

КАМЛ	Опухоль средостения (нейробластома)	Ложная диафрагмальная грыжа	Легочная секвестрация	Бронхогенная киста	Врожденная лобарная эмфизема
В зоне поражения тонкостений воздушные кисты.	Тень (анэхогенная) с четкими контурами с локализацией в переднем или заднем средостении	При даче контрастного вещества орально, через 2-3 часа позволяют выявить месторасположения петель кишечника.	Отсутствие анэхогенного образования в структуре пораженного участка	Изолированное анэхогенное образование в структуре лёгкого, не сопровождающее повышение эхогенности окружающей ткани	Перерастяжение легочной паренхимы без деструкции

**13. Цель лечения - удаление пораженной доли с нормализацией функции дыхания.**

**14. Тактика лечения: [11,2,3,4]**

**14.1 немедикаментозное лечение**

## **Стабилизация состояния новорожденного после рождения**

*В родильном зале:*

- Необходимые условия для адекватной стабилизации новорожденного:
- При рождении ребенка из группы риска по развитию ВПР на роды вызываются наиболее подготовленные сотрудники, владеющие современными знаниями и навыками проведения реанимации у новорожденных при рождении. (D)
- Детям с низкой оценкой по шкале Апгар (1-3 балла) могут быть необходимы реанимационные мероприятия (D)
- Постоянная пульсоксиметрия - для клинической оценки право-левого шунтирования через открытый артериальный проток. Размещается два датчика. Один для определения предукальной сатурации - на правой руке, а другой для контроля постдуктальной сатурации - на правой ноге. (D)
- Постановка центрального венозного катетера через вену пуповины или в бедренную вену, поскольку в любой момент может потребоваться введение инотропных препаратов. (D)

## **Респираторная терапия: [11]**

**Стратегия механической вентиляции (МВ) легких.**

- Механическая вентиляция легких практически всегда является необходимой у новорожденных выраженной дыхательной недостаточностью. Основные задачи респираторной поддержки - обеспечить приемлемый газообмен, избежать высокого пикового давления вдоха, использовать пациент-триггерную вентиляцию для синхронизации аппаратных вдохов и попыток пациента. (D)

Для определения типа вентиляционной поддержки используют индекс оксигенации (OI) (D)

$OI = MAP, \text{ см.вд.ст. } X \text{ FiO}_2 / PaO_2 \text{ мм.рт.ст } X 100\% ;$  где

MAP-среднее давление в дыхательных путях ребенка, при проведения традиционной вентиляции легких или при постоянном раздувающем давлении, а так же при проведении пациенту ВЧО ИВЛ;

$FiO_2$ -фракция кислорода во вдыхаемом воздухе

$PaO_2$ - парциальное давление кислорода в артериальной крови пациента

OI более 12 расценивается как показание к ВЧО ИВЛ; более 25- показание к ингаляции к оксида азота; более 40 является к показанию к проведению ЭКМО; в последнем случае риск летального исхода возрастает до 80%. (D)

- Рекомендуемые инициальные параметры ИВЛ для доношенного ребенка с ВДГ: PIP 18-22 см H<sub>2</sub>O, PEEP 4-5 см H<sub>2</sub>O, Ti 0,36-0,38 сек,  $FiO_2$  1,0 (снижение концентрации кислорода нужно проводить крайне осторожно, под контролем  $PaO_2$ , из-за опасности спровоцировать криз легочной гипертензии), дыхательный объем 7-8 мл. (D)

- В режиме SIMV частота аппаратных циклов от 20 до 40 в мин, в режиме Assist/Control важно убедиться в регулярности спонтанного дыхания ребенка.
- МВ может осуществляться посредством традиционной вентиляции с перемежающимся положительным давлением (IPPV) или высокочастотной осцилляторной вентиляции легких (HFOV). HFOV и традиционная IPPV обладают аналогичной эффективностью, поэтому следует применять метод вентиляции, наиболее эффективный в каждом конкретном отделении. (D)
- Значения показателей газов крови: PaCO<sub>2</sub> 35-45 мм Hg (нормокапния) и пермиссивной гиперкапнии (PaCO<sub>2</sub> до 60-65 мм Hg), при pH 7,4 и более за счет метаболической алкализации-обеспечивает адекватное кислородоснабжение на тканевом уровне.
- Важно помнить, что потенциально более опасным является не столько какой-либо уровень PaCO<sub>2</sub>, сколько резкие его колебания.

#### **Респираторная терапия после операции [12,11] : (D)**

- После операции продолжают проводить ИВЛ с параметрами, которая проводилась во время операции.
- При появлении попыток адекватного спонтанного дыхания ребенок переводится на вспомогательную вентиляцию.
- Прекращение МВ с экстубацией и переводом на СРАР необходимо осуществлять в как можно более ранние сроки после операции, в том случае, если это клинически безопасно и концентрации газов крови приемлемы (D)

#### **Критерии Экстубации [11] (D)**

PIP менее 14-18 см. вод. Ст

PEEP менее 4 см вод.ст

FiO<sub>2</sub>=0,4

Частота дыхания менее 60 в минуту

При отлучении от МВ допускается умеренная степень гиперкапнии, при условии, что pH сохраняется на уровне выше 7,22

#### **14.2.Медикаментозное лечение[2,3,4,11.12]**

##### **Обезболивание (D)**

*До операции* показано инфузционное введение седативных, обезболивающих или миорелаксирующих препаратов:

- Диазепам или медозалам 0,1 мг/кг/час
- Промедол 0,1-0,2 мг/кг/час
- Фентанил 1-3 мкг/кг /час(для предотвращения симпатической легочной вазоконстрикции в ответ на серьезные внешние воздействия (такие, как санация трахеи).
- Атракуриума бессилат 0,5мг/кг/час
- Пипекурония бромид 0,025мг/кг/час

*Послеоперационное обезболевание:*

- внутривенная постоянная инфузия фентамила 5-10мкг/кг/час в сочетании ацетаминофеном (парацетамол) ректально или внутривенно в разовой дозе 10-15 мг/кг 2-3 раза в сутки или метамизолом натрия 5-10 мг/кг 2-3 раза внутривенно;
- Дозировка анальгетиков и длительность введения подбираются индивидуально в зависимости от выраженности болевого синдрома(D)
- При дисинхронизации ребенка с аппаратом ИВЛ вводятся седативные препараты:
  - Мидозалам (реланиум) до 0,17 мг/кг/час (с постоянной инфузией). Следует избегать применения у новорожденных до 35 недель гестации
  - Фенобарбитал (10-15 мг/кг/сутки)

#### **Антибактериальная терапия [2,3,4,11.12] (D)**

Всем новорожденным антибактериальную терапию следует начинать сразу после рождения до полного исключения возможной реализации тяжелой бактериальной инфекции (сепсис, пневмония, нагноение послеоперационной раны).

**При эмпирическом лечении** в качестве «стартовой терапии» схема должна включать 2 антибиотика широкого спектра действия. [1,5,13] (таблица 2).

#### **Выбор антибактериальных препаратов .**

<b>Антимикробные химиопрепараты</b>	<b>показания к применению</b>
<b><i>Препараты «стартовой» терапии.</i></b>	
<b><u>Антибиотики:</u></b> Цефалоспорины I-II поколения Аминогликозиды Аминопенициллины Макролиды(по показаниям)	<b><u>Инвазивный</u></b> – с целью профилактики тяжелой бактериальной инфекции (пневмоний, сепсиса), как монотерапия, так и в комбинации.
<b><i>Препараты «резерва».</i></b>	
Цефалоспорины III-IV поколения АминогликозидыII-III поколения Карбапенемы (имипенем, меропенем) Рифампицин	<b><u>Инвазивные</u></b> – тяжелые формы с гнойно-воспалительным компонентом в очаге или осложнениями( гнойный плеврит, пневмоторакс), среднетяжелые – при неэффективности препаратов стартовой терапии.

**«Препаратами резерва»** при лечении ВПР легких у новорожденных служат карбапенемы, которые при проведении эмпирической терапии назначаются в случаях неэффективности предшествующего лечения или по витальным показаниям.

В каждом неонатальном отделении должны разрабатываться собственные протоколы по использованию антибиотиков, основанных на анализе спектра возбудителей, вызывающих ранний сепсис.

Антибактериальные препараты для лечения инфекций у доношенных новорожденных . [13] (D) Таблица 3

Препарат	Суточная доза для парентерального введения (кроме макролидов)
<b>Аминопенициллины</b>	
Ампициллин	50–100 мг/кг в 3 введения
Амоксициллин/клавуланат	50 мг/кг в 3 введения
<b>Ингибиторы гликозидаз пенициллины с антисинегнойным действием</b>	
Тикарциллин/клавуланат	50 мг/кг в 3 введения
<b>Цефалоспорины I-II поколения</b>	
Цефазолин	50–100 мг/кг в 3 введения
Цефуроксима натриевая соль	50–100 мг/кг в 2 введения
<b>Цефалоспорины III поколения</b>	
Цефотаксим	50–100 мг/кг в 3 введения
Цефтриаксон	50–75 мг/кг в 1 введение
<b>Цефалоспорины III поколения с антисинегнейным действием</b>	
Цефтазидим	50–100 мг/кг в 3 введения
Цефоперазон	50–100 мг/кг в 2 введения
<b>Карбапенемы</b>	
Имипенем	60 мг/кг в 3 введения
<b>Гликопептиды</b>	
Ванкомицин	60 мг/кг в 2 введения
<b>Аминогликозиды</b>	
Гентамицин	5–7 мг/кг в 2 введения (у недоношенных 1-й недели жизни в 1 введение)
Амикацин	15 мг/кг в 2 введения (то же)
Нетилмицин	5 мг/кг в 2 введения (то же)
<b>Линкозамиды</b>	
Линкомицин	60 мг/кг в 3 введения
Клиндамицин	25 мг/кг в 3 введения
<b>Макролиды для приема внутрь</b>	
Спирамицин	15 тыс. ЕД/кг в 2 приема
Рокситромицин	5–8 мг/кг в 2 приема
Азитромицин	10 мг/кг в 1 прием
<b>Препараты других групп</b>	
Хлорамфеникол	80–100 мг/кг в 2 введения
Рифампицин	50–100 мг/кг в 2 введения
Метронидазол	30 мг/кг в 3 введения

### Противогрибковая терапия [14] (D)

Со 2-3 суток жизни назначается противогрибковый препарат:

- флуконазол в дозе 3мг/кг два раза в неделю в течение 6 недель
- Флуцитозин 12,5-37,5 мг/кг массы тела каждые 6 часов перорально.

В отделениях с высокой частотой инвазивных грибковых инфекций рекомендуется проводить профилактическое лечение

### Инфузионная терапия [2,13,14] (D)

Большинству новорожденных должно быть начато внутривенное введение жидкостей по 70-80 мл/кг в день. Объем инфузционной терапии может быть очень вариабельным, но редко превышает 100-150 мл/кг/сут.

- У новорожденных объем инфузии и электролитов должен рассчитываться индивидуально, допуская 2,4-4% потери массы тела в день (15% в общем) в первые 5 дней

- Прием натрия должен быть ограничен в первые несколько дней постнатальной жизни и начат после начала диуреза с внимательным мониторингом баланса жидкости и уровня электролитов.  
Если есть гипотензия или плохая перфузия 10-20 мл / кг 0,9% NaCl следует вводить один или два раза . [15] (D)

### РАСЧЕТ НЕОБХОДИМОГО ОБЪЕМА ЭЛЕКТРОЛИТОВ [14] (A)

Введение натрия и калия целесообразно начинать не ранее третьих суток жизни, кальция с первых суток жизни.

#### РАСЧЕТ ДОЗЫ НАТРИЯ

Потребность в натрии составляет 2 ммоль/кг/сутки

Гипонатриемия < 130 ммоль/л, опасно < 125 ммоль/л

Гипернатриемия > 150 ммоль/л, опасно > 155 ммоль/л

1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 0,58 мл 10% NaCl

1 ммоль (мЭкв) натрия содержится в 6,7 мл 0,9% NaCl

1 мл 0,9% (физиологического) раствора хлорида натрия содержит 0,15 ммоль Na

#### КОРРЕКЦИЯ ГИПОНАТРИЕМИИ (Na < 125 ммоль/л)

$$\text{Объем 10\% NaCl(мл)} = (135 - \text{Набольного}) \times \text{мтела} \times 0.175$$

#### РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛИЯ

Потребность в калии составляет 2 – 3 ммоль/кг/сутки

Гипокалиемия < 3,5 ммоль/л, опасно < 3,0 ммоль/л

Гиперкалиемия > 6,0 ммоль/л (при отсутствии гемолиза), опасно > 6,5 ммоль/л (или если на ЭКГ имеются патологические изменения)

1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1 мл 7,5% KCl

1 ммоль (мЭкв) калия содержится в 1,8 мл 4% KCl

$V(\text{мл } 4\% \text{ KCl}) = \text{потребность в K+} (\text{ммоль}) \times \text{мтела} \times 2$

#### РАСЧЕТ ДОЗЫ КАЛЬЦИЯ

Потребность в Ca++ у новорожденных составляет 1-2 ммоль/кг/сутки

Гипокальциемия < 0,75 – 0,87 ммоль/л (доношенные – ионизированный Ca++) , < 0,62 – 0,75 ммоль/л (недоношенные – ионизированный Ca++)

Гиперкальциемия > 1,25 ммоль/л (ионизированный Ca++)

1 мл 10% хлорида кальция содержит 0,9 ммоль Ca++

1 мл 10% глюконата кальция содержит 0,3 ммоль Ca++

#### РАСЧЕТ ДОЗЫ МАГНИЯ:

Потребность в магнии составляет 0,5 ммоль/кг/сут

Гипомагниемия < 0,7 ммоль/л, опасно < 0,5 ммоль/л

Гипермагниемия > 1,15 ммоль/л, опасно > 1,5 ммоль/л

1 мл 25% магния сульфата содержит 2 ммоль магния

Поддерживать необходимый уровень артериального давления с помощью адекватной объемной нагрузки

- Восполнение ОЦК при гипотензии рекомендуется проводить 0,9% раствором хлорида натрия по 10-20 мл/кг, если была исключена дисфункция миокарда (коллоидные и кристаллоидные растворы) [12] (D)  
и инотропных препаратов [12](D)
- дофамин 5-15 мкг/кг/мин,
- добутамин 5-20 мкг/кг/мин,
- адреналин 0,05-0,5 мкг/кг/мин.

**Поддержание тканевой перфузии.** Алкализация является важнейшим звеном терапии пациентов с пороками развития легких, так как позволяет быстро достичь и эффективно поддерживать легочную вазодилатацию. Алкалоз может быть достигнут благодаря гипервентиляции (гипокапния) или внутривенному введению бикарбоната натри 4%, т.е. посредством продолжительного микроструйного переливания под контролем рН. Рекомендуемый уровень рН - более 7,4-7,45. (D)

#### **Персистирующая легочная гипертензия.**

• Неселективные вазодилататоры - это препараты-донаторы NO-группы. Следует помнить, что необходимым условием их безопасного применения является стабильная системная гемодинамика. (D)  
Силденафил натрия [16] (относится к препаратам **Offlabel- нет показаний в инструкции применения в использованию при легочной гипертензии у новорожденного**) в начальной дозировке 1 мг/кг/сут в 4 приема. Максимально допустимая доза до 8мг/кг/сут. (D)  
Раствор магния сульфата 25% разводят в двухкратном объеме 5% раствора глюкозы для получения концентрации 8,5%. Начальную дозу 20-250мг/кг вводят в течении 30 мин. повторную дозу вводят через 8-12 часов с индивидуальным титрованием дозы 10-50 мк/кг/час. Максимально допустимая доза 400мг/кг.[12] (D)

- Концентрации гемоглобина должны поддерживаться в пределах нормального диапазона значений. Предполагаемое пороговое значение концентрации гемоглобина у новорожденных, находящихся на вспомогательной вентиляции, составляет 120 г/л в 1-ю неделю, 110 г/л во 2-ю неделю и 90 г/л после 2 недели постнатальной жизни. (D)
- Если восстановлением ОЦК не удается удовлетворительно повысить давление крови, необходимо ввести допамин (2-20 мкг/кг/мин) (D)
- Если сохраняется низкий системный кровоток, или есть необходимость лечения дисфункции миокарда, необходимо использовать добутамин (5-20 мкг/кг/мин) в качестве препарата первой линии и эпинефрин (адреналин) в качестве препарата второй линии (0,01-1,0 мг/кг/мин). (D)

- Парентеральное питание следует начинать с 1-го дня во избежание замедления роста и предусмотреть раннее введение белковых препаратов, начиная с 3,5 г/кг/день и жировых эмульсии 3,0 г/кг/день для поддержания должного количества калорий.
- Минимальное энтеральное питание также следует начинать через 24-48 часа после операции.

### **реанимация новорожденных для хирургических пациентов**

#### **основные**

Антибактериальные препараты	Ампициллин   порошок для приготовления пероральной суспензии 125 мг/5 мл, 60 мл
	Цефепим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 500 мг
	Ципрофлоксацин   концентрат для приготовления раствора для инфузий 100 мг/10 мл
	Цефоперазон + сульбактам   порошок для приготовления раствора для инъекций, 2 г
	Цефотаксим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
	Цефтриаксон   порошок для приготовления раствора для инъекций 250 мг
	Ванкомицин   порошок/лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 1000 мг
	Меропенем   лиофилизат/порошок для приготовления раствора для инъекций 1,0 г
	Имипенем, циластатин   порошок для приготовления раствора для инфузий, 500 мг/500 мг
	Азитромицин   порошок лиофилизованный для приготовления раствора для внутривенных инфузий 500мг
	Амоксициллин + клавулановая кислота   порошок для приготовления раствора для инъекций, 600 мг
	Цефуроксим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 750 мг
	Амикацин   раствор для инъекций 100мг/2мл 2мл
	Гентамицин   раствор для инъекций 4%, 2,0 мл
	Тетрациклин   мазь 3% 15г
противогрибковые средства	Флуконазол   раствор для инфузий 200 мг/100 мл, 100 мл
	Итраконазол   раствор для приема внутрь 10мг/мл 150мл
седативные,	Фентанил   раствор для инъекций 0,005% 2мл

обезболивающие препараты	
	Диазепам   раствор для внутримышечного и внутривенного применения 5мг/мл 2мл
	Тримеперидин   раствор для инъекций 2% 1мл
	Морфин   раствор для инъекций 1% 1мл
	Пипекурония бромид   порошок лиофилизированный для инъекций, 4 мг
	Парацетамол   суппозитории ректальные 80мг
инотропные препараты	Добутамин *   раствор для инъекций 250 мг /50,0 мл
	Допамин   раствор/концентрат для приготовления раствора для инъекций 0,5%, 5 мл
	Эpineфрин   раствор для инъекций 0,18 % 1 мл
неселективные вазодилататоры	Силденафил   таблетки 25мг
витамины	Этамзилат   раствор для инъекций 12,5%, 2 мл
растворы для инфузии	Декстроза   раствор для инъекций 40%, 5 мл
	Магния сульфат   раствор для инъекций 25%, 5 мл
	Натрия хлорид   раствор для инъекций 0,9% 5 мл
	Декстроза   раствор для инфузий 5% 200мл
	Декстроза   раствор для инфузий 10% 200мл
	Натрия хлорид, калия хлорид, натрия гидрокарбонат   раствор для инфузий 200мл
	Кальция глюконат   раствор для инъекций 10%, 10 мл
	Жировая эмульсия для парентерального питания   эмульсия для внутривенных инфузий 10 % 500 мл
	Комплекс аминокислот для парентерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом   раствор для инфузий 200 мл

#### Дополнительно

- |    |   |
|----|---|
| 1. | Фосфолипидная фракция, выделенная из легочной ткани быка SF-RI 1 (сурфактант)   лиофилизированный порошок для приготовления суспензии для эндотрахеального введения 45 мг/мл в комплекте с растворителем 1,2 мл |
| 2. | Порактант Альфа   суспензия для эндотрахеального введения 80 мг/мл, 1,5 мл  |
| 3. | Бифидумбактерии живые   лиофилизат для приготовления раствора для приема внутрь и местного применения 5доз  |
| 4. | Дигоксин   таблетки 0,25мг  |
| 5. | Фуросемид   раствор для инъекций 1%, 2 мл   |

6.	Дексаметазон   раствор для инъекций 4мг/мл 1 мл
7.	Фенобарбитал   таблетки 100мг
8.	Сальбутамол   раствор для небулайзера 5 мг/мл, 20 мл
9.	Амброксол   раствор для приема внутрь и ингаляций 7,5мг/мл 100мл
10.	Аминокапроновая кислота   раствор для инфузий 5%, 100 мл
11.	Беклометазон   аэрозоль дозированный для ингаляций 100 мкг/доза, 200 доз, активируемый вдохом
12.	Иммуноглобулин человека против цитомегаловируса   раствор для внутривенного введения 1000 Е/10 мл
	Каспофунгин   лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 50 мг

### Для проведения анестезии

#### **Основные**

1.	Атропин   раствор для инъекций 1мг/мл
2.	Диазепам   раствор для внутримышечного и внутривенного применения 5мг/мл 2мл
3.	Кетамин   раствор для инъекций 50мг/мл 2мл
4.	Севофлуран   жидкость/раствор для ингаляций 250 мл
5.	Суксаметония йодид   раствор для инъекций 2% 5мл

#### **Дополнительные**

1.	
2.	
Антибактериальные препараты	Цефоперазон + сульбактам   порошок для приготовления раствора для инъекций, 2 г
	Цефотаксим   порошок для приготовления раствора для инъекций, 1 г
	Ванкомицин   порошок/лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 1000 мг
	Имипенем, циластатин   порошок для приготовления раствора для инфузий, 500 мг/500 мг
противогрибковые средства	Флуконазол   раствор для инфузий 200 мг/100 мл, 100 мл
обезболивающее	Парацетамол   суппозитории ректальные 80мг
растворы для инфузии	Декстроза   раствор для инъекций 40%, 5 мл
	Магния сульфат   раствор для инъекций 25%, 5 мл
	Натрия хлорид   раствор для инъекций 0,9% 5 мл
	Декстроза   раствор для инфузий 5% 200мл
	Декстроза   раствор для инфузий 10% 200мл

	Натрия хлорид, калия хлорид, натрия гидрокарбонат   раствор для инфузий 200мл
	Кальция глюконат   раствор для инъекций 10%, 10 мл
	Жировая эмульсия для парентерального питания   эмульсия для внутривенных инфузий 10 % 500 мл
3.	Комплекс аминокислот для парентерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сорбитолом   раствор для инфузий 200 мл

### **В палате совместного пребывания**

#### **основные**

#### **Дополнительные**

1.	Бифидумбактерии живые   лиофилизат для приготовления раствора для приема внутрь и местного применения 5доз
2.	Дигоксин   таблетки 0,25мг
3.	Фенобарбитал   таблетки 100мг
4.	Амброксол   раствор для приема внутрь и ингаляций 7,5мг/мл 100мл
5.	Беклометазон   аэрозоль дозированный для ингаляций 100 мкг/доза, 200 доз, активируемый вдохом

#### **3). Другие виды лечения**

Эндотрахеальное введение сурфактанта, возможно, это обусловлено сурфактантодефицитом гипоплазированного легкого. (D)

#### **14.4 Хирургическое лечение. [17,18, 19, 1,2,3,4 ].**

Хирургическое иссечение пораженного доли является соответствующее лечение у всех новорожденных и младенцев в возрасте до 2 -месячного возраста и у детей раннего возраста старше 2 месяцев , представляющих с тяжелыми респираторными симптомами .

В настоящее время оперативное вмешательство выполняют через 12-24 часа или после достижения стабильного состояния пациента со следующими параметрами[1,2,3,4].

SpO<sub>2</sub> -более 90-92%

Среднее АД, равное 50-55 мм.рт.ст.

Снижения степени легочной гипертензии или стабильный ее уровень (не более 55 мм.рт.ст)

Диурез не менее 1,5 и более 2 мл/кг/час

Лактат ниже 3 ммоль / л (D)

**КАМЛ.** Операцию выполняется открытым доступом или торакоскопической удаление пораженной части лёгкого (сегментэктомия, лобэктомия) с дренированием плевральной полости по Бюлау [18,19,1,2,3,4 ].

**СЛ-** торакатомия или торакоскопия-удаление секвестра. [1,2,3,4 ]. При внелегочной секвестрации по мере установления в связи с высоким риском малигнизации проводят резекцию патологический измененной ткани. Немедленное хирургическое вмешательство требуется у пациентов с дыхательной недостаточностью в связи с высокой частотой осложнений, часто рекомендуется даже у бессимптомных пациентов с СЛ [20, 21]

**Врожденная киста легкого-** удаление кист в связи высоким риском инфицирования и вероятности злокачественного перерождения в последующем. При кисте расположенной в средостении, проводят ее энуклеацию; в ткани лёгкого- выполняют сегмент-или лобэктомию. [ 22, 1,2,3,4 ].

**Врожденная лобарная эмфизема-** показание к экстренному оперативному лечению является угрожающая жизни дыхательная недостаточность в результате компрессии здорового лёгкого. Раннее хирургическое иссечение требуется для новорожденных с респираторным дистресс-синдромом [23,24, 25, 1,2,3,4 ]

#### **Послеоперационный плевральный дренаж(D)**

- устанавливают для удаления воздуха и жидкостей (пик накопления приходит на 2-5 сутки после операции) из плевральной полости;
- Должен быть помещен в водный замок (система Бюлау)
- Активная аспирация противопоказана- может вызвать резкое возвращения органов средостения в срединное положение, что приводит к гемодинамическим нарушениям.

#### **14.5 Профилактика**

Так как порок является врожденным специфической профилактики нет.

##### *Рекомендации:*

- Беременные женщины с антенатально выставленным пороком развития диафрагмы у плода должны госпитализироваться в перинатальные центры.

#### **14.6. Дальнейшее ведение, реабилитация:**

- Энтеральное питание должно быть начато после полного пассажа по кишечнику на 3-5 сутки после операции в сочетании с антрефлюксными лекарствами (класс рекомендации D) .
- Ежедневные перевязки послеоперационной раны
- Снятие швов на 7-10 сутки
- Всем детям, оперированным по поводу врожденной диафрагмальной грыжи, необходимо диспансерное наблюдение. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции.

Диспансеризацию «по обращению» можно рекомендовать только у детей с хорошим результатом оперативного лечения –первая группа. Какого-либо дополнительного лечения у них не требуется. Необходимо лишь ежегодное амбулаторное обследование, неспецифическая иммунопрофилактика острых респираторных заболеваний, витаминотерапия, лечебная физическая культура.

У пациентов, входящих во вторую и третью диспансерные группы (удовлетворительный и неудовлетворительный результат), необходимо не менее 2 раз в год стационарное обследование и лечение в соответствии с выявленной патологией и рекомендациями детского пульмонолога. Диспансеризация таких детей должна быть «активной и целенаправленной». [24] (В)

#### **15. Индикаторы эффективности лечения:**

- отсутствие признаков воспаления плевральной полости и послеоперационной раны
- отсутствие послеоперационных осложнений: кровотечение из питающих сосудов, пневмония, сепсис
- расправление легочной паренхимы - контрольная рентгенограмма органов грудной и брюшной полости, через 4-5 часов, 24 часа, на 5 сутки, 10 сутки, 20 сутки и через 1 мес.
- отсутствие смещения органов средостения.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА**

#### **16. Список разработчиков:**

- 1) Ерекешов А.А. - Главный внештатный неонатальный хирург МЗ РК, врач высшей категории, к.м.н., доцент.
- 2) Чувакова Т.К. - д.м.н., проф. кафедры неонатологии МУА
- 3) Біләл Р.Ә.- детский хирург, врач высшей категории, к.м.н., АО «ННЦМД»

#### **17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.**

#### **18. Рецензенты:**

Турсунов К.Т.- детский хирург, врач высшей категории, к.м.н., профессор кафедры детской хирургии КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова  
Майлыбаев Б.М- детский хирург, врач высшей категории, к.м.н., профессор

**19. Условия пересмотра протокола** производится не реже, чем 1 раз в 3 года, либо при поступлении новых данных, связанных с применением данного протокола.

#### **20. Список использованной литературы:**

- 1) **Неонатальная хирургия.** Под ред. Ю.Ф. Исакова 1-е изд. М: «Династия» 2011, 311-332
- 2) Prem Puri : Newborn Surgery. Second Edition. London, 2003, ARNOLD.31:311
- 3) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Т.1. Пер. с англ. СПб.: Хардфорд, 1996,
- 4) Langston C., New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin. Pediatric Surg., 2003, 12, 17-37
- 5) T. Berrocal, C. Madrid, S. Novo, J. Gutierrez, A. Arjonilla, and N. Gomez-Leon, “Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology,” Radiographics, vol. 24, no. 1, article e17, 2004. [View at Scopus](#)
- 6) J. Dembinski, M. Kaminski, R. Schild, C. Kuhl, M. Hansmann, and P. Bartmann, “Congenital intrapulmonary bronchogenic cyst in the neonate-perinatal management,” American Journal of Perinatology, vol. 16, no. 10, pp. 509–514, 1999. [View at Scopus](#)
- 7) C. C. Harle, O. Dearlove, R. W. M. Walker, and N. Wright, “A bronchogenic cyst in an infant causing tracheal occlusion and cardiac arrest,” Anaesthesia, vol. 54, no. 3, pp. 262–265, 1999. [View at Publisher](#) · [View at Google Scholar](#) · [View at Scopus](#)
- 8) Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. Fetal Diagn Ther. 2001;16:178–186. [\[PubMed\]](#)
- 9) H. P. McAdams, W. M. Kirejczyk, M. L. Rosado-de-Christenson, and S. Matsumoto, “Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation,” Radiology, vol. 217, no. 2, pp. 441–446, 2000. [View at Scopus](#)
- 10) G. Rocha, I. Azevedo, J. C. Pinto, C. S. Moura, and H. Guimarães, “Congenital lobar emphysema of the newborn. Report of four clinical cases,” Revista Portuguesa de Pneumologia, vol. 16, no. 5, pp. 849–857, 2010. [View at Scopus](#)
- 11) Sweet DG, Carnelli V, Greisen G, Hallman M, Ozek E, Plavka R, Saugstad OD, Simeoni U, Speer CP, Vento M, Halliday HL, European association of Perinatal Medicine: European consensus guidelines on the management of neonatal respiratory distress syndrome in preterm infants – 2013 update. Neonatology 2013; 99:353-368.
- 12) Интенсивная терапия при врожденной диафрагмальной грыже. /Пособие для практикующих врачей. Москва. 2011. Стр 51
- 13) Федеральное руководство по использованию лекарственных средств . Под редакц. А.Г.Чучалина и др.М: 2014 г. XIV выпуск
- 14) Национальное руководство по интенсивной терапии. Под ред. Б.Р. Гельфанд, А.И. Салтанова. М.: Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2009.
- 15) Интенсивная терапия при врожденной диафрагмальной грыже. /Пособие для практикующих врачей. Москва. 2011. Стр 51

- 16) Mukherjee A, Dombi T, Wittke B, Lalonde R: Population pharmacokinetics of sildenafil in term neonates: evidence of rapid maturation of metabolic clearance in the early postnatal period. *ClinPharmacolTher* 2009; 85: 56.
- 17) P.Pury, Hollwarth M.E. (eds), *Pediatric Surgery*, Springer Surgery Atlas Series. Springer-Verlag, Heidelberg, New York, 2003, 107-114/
- 18) G. Shanmugam, K. MacArthur, and J. C. Pollock, “Congenital lung malformations—antenatal and postnatal evaluation and management,” *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*, vol. 27, no. 1, pp. 45–52, 2005. [View at Publisher](#) · [View at Google Scholar](#) · [View at Scopus](#)
- 19) M. Stanton and M. Davenport, “Management of congenital lung lesions,” *Early Human Development*, vol. 82, no. 5, pp. 289–295, 2006. [View at Publisher](#) · [View at Google Scholar](#) · [View at Scopus](#)
- 20) D. van Raemdonck, K. de Boeck, H. Devlieger et al., “Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients,” *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, vol. 19, no. 4, pp. 388–395, 2001. [View at Publisher](#) · [View at Google Scholar](#) · [View at Scopus](#)
- 21) K. Ayed and A. Owayed, “Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation,” *Chest*, vol. 124, no. 1, pp. 98–101, 2003. [View at Publisher](#) · [View at Google Scholar](#) · [View at Scopus](#)
- 22) F. Borgnat, P. Lupu Bratiloveanu, C. Gyenes, and Y. Le Bescond, “Bronchogenic cervical cyst in a child,” *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale*, vol. 112, no. 1, pp. 54–56, 2011. [View at Publisher](#) · [View at Google Scholar](#) · [View at Scopus](#)
- 23) G. Rocha, I. Azevedo, J. C. Pinto, C. S. Moura, and H. Guimarães, “Congenital lobar emphysema of the newborn. Report of four clinical cases,” *Revista Portuguesa de Pneumologia*, vol. 16, no. 5, pp. 849–857, 2010. [View at Scopus](#)
- 24) Степанов Э.А., Разумовский А.Ю., Детская хирургия (Национальное руководство), т. 2: «Торакальная хирургия». М.: Издательская группа ГЭОТАР-Медиа, 2008, 200-301.