

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

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ У ДЕТЕЙ**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Бронхоэктатическая болезнь у детей

**2. Код протокола:**

**3. Код по МКБ-10:**

J47 Бронхоэктазия

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

АлТ – аланинтрансфераза ;

АсТ – ацетилаланинтронсфераза;

БЭБ – бронхоэктатическая болезнь;

БОС – бронхообструктивный синдром;

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека;

ЖЕЛ- жизненная емкость легких;

МКБ – 10 – международная статистическая классификация 10 пересмотра;

ОАК – общий анализ крови;

ОАМ – общий анализ мочи;

УЗИ – ультразвуковое исследование;

ЭКГ – электрокардиограмма;

ЭхоКГ – эхокардиограмма

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

**6. Категория пациентов:** дети

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

### **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:**

**Бронхоэкстatischeкая болезнь** – заболевание, характеризующееся необратимыми изменениями (расширением, деформацией) бронхов, сопровождающимися функциональной неполнотой и развитием хронического гнойно-воспалительного процесса в бронхиальном дереве. Видоизмененные бронхи носят название бронхоэкстазов (или бронхоэкстазии) [1..6].

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

- цилиндрические;
- варикозные (или веретенообразные);
- мешотчатые.

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

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

- нарастание дыхательной недостаточности.

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

- обострение бронхолегочного процесса;
- отсутствие эффекта от лечения на амбулаторном этапе;
- при декомпенсации развитие легочного сердца.

### **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:**

- спирография;

- 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:**

- общий анализ крови;
- бактериологическое исследование мокроты;
- спирография;
- рентгенография грудной клетки в двух проекциях;
- ЭКГ;
- лечебно-диагностическая бронхоскопия;
- бактериологическое исследование бронхиального смыва;

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

- Биохимический анализ крови (определение уровня общего белка, калия, натрия, АЛТ, АСТ, железа, креатинина, остаточного азота, глюкозы);
- КТ органов грудной клетки (резистентность к проводимой терапии);
- ОАМ.

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

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальное обследование;
- определение сатурации кислорода;
- ЭКГ (при острой легочно-сердечной недостаточности).

## **12. Диагностические критерии [1,6]**

### **12.1. Жалобы:**

- кашель с гнойной мокротой, возникающий с характерной регулярностью по утрам при пробуждении и вечером при отходе ко сну.

### **Анамнез:**

- повторные и рецидивирующие пневмонии с затяжным течением;
- боли в грудной клетке при дыхании;
- при обострении мокрота с гнилостным запахом, кровохарканье.

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

#### **При осмотре выявляются:**

- деформация грудной клетки (бочкообразная);

- признаки хронической гипоксии: ногти в форме «часовых стёкол», деформация пальцев в виде «барабанных палочек»;
- при аусcultации: односторонние крепитирующие хрипы в легких, характерна стабильная локализация влажных хрипов;
- симптомы дыхательной недостаточности.

### **12.3. Лабораторные исследования:**

- **ОАК:** лейкоцитоз, нейтрофилез, ускорение СОЭ при присоединении бактериальной инфекции, снижение гемоглобина;
- Исследование мокроты: при бактериологическом исследовании выявляют возбудителя заболевания (*H.influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, анаэробы, грибы).

### **12.4 Инструментальные исследования:**

- **Рентгенография** грудной клетки в двух проекциях: рентгенологические признаки хронического бронхита или пневмонии;
- **Спирометрия:** нарушение функции внешнего дыхания по рестриктивному типу;
- **КТ органов грудной клетки:** распространенные бронхэкстазы.

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

- Консультация оториноларинголога, стоматолога (выявление очагов хронической инфекции и их санация).

### **12.6. Дифференциальный диагноз бронхэкстатической болезни:**

<b>Нозологические формы</b>	<b>Клинические проявления</b>	<b>Рентгенологические признаки</b>
Хронический бронхит	Распространенность процесса, поражаются все сегменты легких. Характерны обструктивные нарушения вентиляции, затяжной непродуктивный кашель с приступами удушья и небольшим количеством вязкой слизистой мокроты.	Вторичные нерезко выраженные цилиндрические бронхэкстазы, но никогда не отмечается типичных рентгенологических и бронхографических признаков бронхэкстатической болезни.
	Связанные с недоразвитием бронхолегочных структур (простая	Поражение носит чаще локальный характер, отмечаются аналогичные

Врожденные заболевания легких	<p>гипоплазия, кистозная гипоплазия, аплазия доли легкого), в фазе нагноения имеют большое сходство с бронхоэктатической болезнью. Они также медленно прогрессируют. При аускультации реже выслушиваются влажные хрипы. Общее состояние длительное время остается удовлетворительным. Не наблюдается гипоксемия, типичной для бронхоэктатической болезни.</p>	<p>рентгенологические признаки с бронхоэктатической болезнью. При наличии характерного для порока развития морфологического субстрата четкие отличительные признаки могут быть обнаружены при рентгенологическом исследовании. В частности при кистозной гипоплазии часто выявляются тонкостенные многочисленные полости. Если морфологический субстрат болезни не отображается на рентгенограммах, то во многих случаях дифференциальная диагностика затруднена.</p>
-------------------------------	---	---

### **13. Цели лечения:**

- купирование воспалительного процесса в легких;
- ликвидация симптомов дыхательной недостаточности, общей интоксикации.

### **14. Тактика лечения [1-6]:**

#### **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:**

- Цефазолин, порошок для инъекции, 1г + 3 раза в день в течение 10 дней
- Цефтазидим, порошок д/и 1 г 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 80 мг, раствор для инъекции 2 мл 2 раза в день в течение 5 дней
- Меропенем порошок д/и 1гр 2 раза в день в течение 10 дней
- Сульфаметоксазол + триметоприм, таблетки, 480 мг № 20 2 раза в день в течение 7 дней

**Муколитические средства:**

- Амброксол, р-р для ингаляции и 15мг/5мл 100 мл 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 20 мл 2 раза в сутки течение 10-14 дней;
- Сальбутамол, аэрозоль 12 мл 5 дней;
- 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):**

- Ацетилцистеина раствор для ингаляций 20% , ампула 5мл 2 раза в день 10 дней;
- Сульфаметоксазол + триметоприм, таблетки, 480мг №20 2 раза в день в течение 7 дней.

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

- Ипратропия бромид раствор для ингаляции 20 мл;
- Цефазолин, порошок для инъекции, 1 г + 3 раза в день в течение 10 дней.

**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 750мг 2 раза в день в течение 7 дней ;
- Гентамицин 80 мг, флакон 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 раствор для ингаляции по 20мл 2 раза в сутки течение 10-14 дней;

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

- Меропенем порошок д/и 1гр 2 раза в день в течение 10 дней
- 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 доза 5 мл
- Аминофиллин, ампула

**14.3. Другие виды лечения:**

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

Массаж дренажный грудной клетки:

Порядок проведения массажа по расположению долей легких	Отделы легких	Положение тела
<b>1 и 2</b>	Для верхне-передних долей легких	Положение, сидя или стоя с опорой спины, голова прямо
<b>3 и 4</b>	Для верхне-задних долей легких	Положение сидя или стоя с опорой груди
<b>5</b>	Для правой средней доли	В разогнутом положении на валике на левом боку, правая рука поднята вверх за голову, ноги вниз
<b>6</b>	Для средних отделов слева	В разогнутом положении на валике на правом боку, левая рука поднята вверх за голову, ноги вниз
<b>7 и 8</b>	Для правой и левой нижних долей	Положение лежа на

		животе, либо на валике, либо на дренажной доске, голова резко опущена вниз, ножной конец приподнят вверх
--	--	--

**14.3.2. Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:** массаж грудной клетки

**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 проводится.

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

- торакотомия: операция односторонних кистозных бронхоэктазах.

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

- 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;
- 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:**

- исчезновение втяжения нижней части грудной клетки;
- нормализация частоты дыхания;
- положительная перкуторная и аускультативная динамика;
- уменьшение интоксикации;
- 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 Дидар 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) Внутренние болезни в 2-х томах: учебник / Под ред. Н.А. Мухина, В.С. Моисеева, А.И. Мартынова - 2010. - 1264 с.
- 2) Розинова Н.Н. Хронические заболевания легких у детей. Пособие для врачей. М., 2011.-С.224.
- 3) Piccione JC, McPhail GL, Fenchel MC, et al. Bronchiectasis in chronic pulmonary aspiration: risk factors and clinical implications. *Pediatr Pulmonol* 2012; 47:447.
- 4) Pizzutto SJ, Grimwood K, Bauert P, et al. Bronchoscopy contributes to the clinical management of indigenous children newly diagnosed with bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2013; 48:67.
- 5) Santamaria F, Montella S, Pifferi M, Ragazzo V, De SS, De PN, Maglione M, Boner AL: A descriptive study of non-cystic fibrosis bronchiectasis in a pediatric population from central and southern Italy. *Respiration* 2009, 77:160-165.
- 6) Chang AB, Grimwood K, Macguire G, King PT, Morris PS, Torzillo PJ: Management of bronchiectasis and chronic suppurative lung disease (CSLD) in Indigenous children and adults from rural and remote Australian communities. *Med J Aust* 2008, 189:386-393.