

# ТЯЖЕЛАЯ БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ: МЕДИЦИНСКОЕ СОПРОВОЖДЕНИЕ НА ДОМУ

---

Монография

Под редакцией

Д.Ю. Овсянникова, Н.Н. Саввы

Благотворительный фонд развития паллиативной помощи «Детский паллиатив»

Федеральное государственное автономное образовательное  
учреждение высшего образования «Российский университет дружбы народов»,  
кафедра педиатрии

# **ТЯЖЕЛАЯ БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ: МЕДИЦИНСКОЕ СОПРОВОЖДЕНИЕ НА ДОМУ**

Монография

Под редакцией

Д. Ю. Овсянникова, Н. Н. Саввы

Москва  
2020

УДК 616-08-039.75:616-053.2

ББК 51.1(2)4

Б88

**Авторы:** Савва Н.Н., канд. мед. наук, доцент; Овсянников Д.Ю., д-р мед. наук, заведующий кафедрой педиатрии РУДН; Жесткова М.А., канд. мед. наук, доцент кафедры педиатрии РУДН; Петрова Н.А., канд. мед. наук, заведующая НИЛ физиологии и патологии новорожденных, доцент кафедры детских болезней НМИЦ им. В.А. Алмазова; Горев В.В., канд. мед. наук, главный врач ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения города Москвы, главный внештатный специалист неонатолог Департамента здравоохранения Москвы; Халед М., канд. мед. наук, врач-пульмонолог ГБУЗ «Детская инфекционная больница №6 Департамента здравоохранения Москвы»; Нгуен Б.В., ассистент кафедры педиатрии РУДН; Савва Ю.В., директор Ассоциации респираторной поддержки и паллиативной помощи; Карпова А.Л., канд. мед. наук, врач-неонатолог высшей категории, врач-анестезиолог-реаниматолог высшей категории, главный внештатный неонатолог Министерства здравоохранения Калужской области, заместитель главного врача по детству ГБУЗ КО «Калужская областная клиническая больница».

**Рецензенты:**

Давыдова Ирина Владимировна, д-р мед. наук, заведующая лабораторией клинической иммунологии и аллергологии, главный научный сотрудник ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения РФ.

Лазарев Владимир Викторович, д-р мед. наук, заведующий кафедрой детской анестезиологии и интенсивной терапии ФДПО ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения РФ.

**Тяжелая бронхолегочная дисплазия: Медицинское сопровожде-**

**ние на дому** / Савва Н.Н., Овсянников Д.Ю., Жесткова М.А. и др.; под ред. Д.Ю. Овсянникова, Н.Н. Саввы. — М.: Издательство «Проспект», 2020. — 120 с.: ил.

ISBN 978-5-98597-449-2

Тяжелая бронхолегочная дисплазия (БЛД) — заболевание, угрожающее жизни. Организация преемственной специализированной и паллиативной помощи на стационарном и амбулаторном этапах повышает выживаемость пациентов и снижает количество госпитализаций. Паллиативная медицинская помощь оказывается наряду с первичной медико-санитарной, скорой, специализированной (высокотехнологичной). Показания для оказания паллиативной помощи: хроническая дыхательная недостаточность и хроническая потребность в кислородотерапии или ИВЛ, тяжелая нутритивная недостаточность с необходимостью установки назогастрального зонда или гастростомы.

В монографии приведена информация о ведении детей с тяжелой БЛД на дому. Изложены диагностические критерии и классификация БЛД, описаны осложнения, их диагностика и терапия, включая домашнюю длительную кислородотерапию и искусственную вентиляцию легких на дому. Подробно освещены коморбидные заболевания и последствия тяжелой БЛД. Отдельно описаны междисциплинарное взаимодействие при ведении ребенка с БЛД на дому, практические аспекты паллиативной помощи детям с тяжелой БЛД, необходимое медицинское оборудование. В приложении содержится пособие для родителей, для ухаживающего персонала и для медицинских работников по длительной домашней кислородотерапии у детей в форме вопросов и ответов.

Монография адресована педиатрам, неонатологам, пульмонологам, анестезиологам-реаниматологам, специалистам паллиативной помощи и другим медицинским работникам, оказывающим помощь больным тяжелой БЛД.

УДК 616-08-039.75:616-053.2

ББК 51.1(2)4

ISBN 978-5-98597-449-2

© Благотворительный фонд развития паллиативной помощи «Детский паллиатив», 2020

# ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>Глоссарий/список аббревиатур</b> .....	<b>6</b>
<b>Предисловие</b> .....	<b>8</b>
<b>Введение</b> .....	<b>10</b>
<b>Глава 1. БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ: ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ</b> ....	<b>11</b>
1.1. Определение и классификация .....	11
1.2. Формулировка диагноза .....	12
1.3. Кодирование по МКБ-10 .....	13
1.4. Распространенность, течение, исходы и последствия .....	14
1.4.1. Особенности течения и исхода тяжелой БЛД в первые 2 года жизни при наблюдении на дому .....	15
1.4.2. Последствия БЛД .....	15
1.5. Особенности патоморфологии и функциональных нарушений легких .....	16
<b>Глава 2. МЕДИЦИНСКИЕ ПРОБЛЕМЫ У ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛОЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ</b> .....	<b>18</b>
2.1. Особенности клинической картины тяжелой БЛД .....	18
2.2. Основные осложнения тяжелой БЛД: диагностика, лечение и профилактика .....	18
2.2.1. Хроническая дыхательная недостаточность .....	19
2.2.2. Острая дыхательная недостаточность и инфекции нижних дыхательных путей .....	20
2.2.2.1. Дифференциальная диагностика острой и хронической дыхательной недостаточности .....	20
2.2.2.2. Инфекции нижних дыхательных путей .....	21
2.2.3. Легочная гипертензия и легочное сердце .....	22
2.2.3.1. Распространенность легочной гипертензии и группы риска .....	22
2.2.3.2. Особенности клинической картины, острое и хроническое легочное сердце, легочные гипертензивные кризы .....	23
2.2.3.3. Диагностика .....	24
2.2.3.4. Лечение .....	27
2.2.4. Системная артериальная гипертензия .....	31
2.2.5. Белково-энергетическая недостаточность .....	32
2.2.5.1. Распространенность и факторы риска .....	33
2.2.5.2. Оценка и мониторинг нутритивного статуса .....	34
2.2.5.3. Основы подбора питания и способа кормления .....	35

<b>2.3. Коморбидные заболевания при тяжелой БЛД: диагностика, лечение и профилактика</b> . . . . .	<b>38</b>
2.3.1. Структура и распространенность . . . . .	38
2.3.2. Психомоторное развитие и неврологическая патология . . . . .	39
2.3.3. Дисфагия . . . . .	39
2.3.3.1. Клиническая картина и диагностика . . . . .	41
2.3.3.2. Лечение . . . . .	42
2.3.4. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь . . . . .	44
2.3.4.1. Клиническая картина и диагностика . . . . .	44
2.3.4.2. Лечение . . . . .	46
2.3.5. Коморбидные заболевания дыхательных путей . . . . .	49
2.3.6. Нарушения дыхания во сне . . . . .	50
2.3.7. Остеопения недоношенных . . . . .	52
<b>2.4. Последствия тяжелой БЛД: диагностика, лечение и профилактика</b> . . . . .	<b>55</b>
2.4.1. Облитерирующий бронхолит и бронхоэктазы . . . . .	55
2.4.2. Бронхиальная астма . . . . .	57
<b>2.5. Лекарственная терапия и иммунопрофилактика при тяжелой БЛД на амбулаторном этапе</b> . . . . .	<b>57</b>
2.5.1. Ингаляционные бронхолитики . . . . .	57
2.5.2. Ингаляционные глюкокортикостероиды . . . . .	58
2.5.3. Диуретики . . . . .	58
2.5.4. Иммунопрофилактика . . . . .	59
2.5.4.1. Вакцинопрофилактика . . . . .	59
2.5.4.2. Иммунопрофилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции . . . . .	60

**Глава 3. ДЛИТЕЛЬНАЯ КИСЛОРОДОТЕРАПИЯ И ИВЛ НА ДОМУ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ БРОНХОЛЕГочНОЙ ДИСПЛАЗИИ . . . . . 61**

<b>3.1. Домашняя длительная кислородотерапия</b> . . . . .	<b>61</b>
3.1.1. Целевые показатели и мониторинг сатурации . . . . .	61
3.1.2. Принципы отлучения от кислорода в домашних условиях . . . . .	62
<b>3.2. Искусственная вентиляция легких на дому</b> . . . . .	<b>63</b>
3.2.1. Показания и противопоказания к ИВЛ на дому . . . . .	64
3.2.2. Обучение родителей и подготовка условий для проведения ИВЛ на дому . . . . .	66
3.2.3. Рекомендации по проведению ИВЛ на дому, мониторингу пациента, отлучению от ИВЛ . . . . .	67
<b>3.3. Оборудование и расходные материалы для ведения ребенка с тяжелой БЛД на дому</b> . . . . .	<b>69</b>

3.3.1. Кислородозависимый пациент без искусственной вентиляции легких .....	69
3.3.2. Кислородозависимый пациент на искусственной вентиляции легких .....	70
<b>Глава 4. МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОЕ ВЗАИМОДЕЙСТВИЕ ПРИ ВЕДЕНИИ РЕБЕНКА С ТЯЖЕЛОЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ НА ДОМУ .....</b>	<b>71</b>
4.1. Состав мультидисциплинарной команды и особенности работы ...	71
4.2. Особенности амбулаторного ведения детей с тяжелой БЛД .....	75
4.3. Обучение родителей (ухаживающих лиц) .....	77
4.4. Паллиативная помощь детям с тяжелой БЛД .....	79
<b>Заключение .....</b>	<b>82</b>
<b>Список использованной литературы .....</b>	<b>84</b>
<b>ПРИЛОЖЕНИЕ.</b>	
<b>Длительная домашняя кислородотерапия у детей: 40 вопросов и ответов. Пособие для родителей, для ухаживающего персонала и для медицинских работников .....</b>	<b>89</b>

## ГЛОССАРИЙ/СПИСОК АББРЕВИАТУР

- АД — артериальное давление  
БА — бронхиальная астма  
БЛД — бронхолегочная дисплазия  
БЦЖ — бацилла Кальмета—Герена  
БЭН — белково-энергетическая недостаточность  
ВДП — верхние дыхательные пути  
ГЭР — гастроэзофагеальный рефлюкс  
ГЭРБ — гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь  
ДКТ — длительная кислородотерапия  
ДЛА — давление в легочной артерии  
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки  
ДН — дыхательная недостаточность  
ДПП — давление в правом предсердии  
ДХ — детский хоспис  
ДЦП — детский церебральный паралич  
ЖКТ — желудочно-кишечный тракт  
ЗВУР — задержка внутриутробного роста  
ИВЛ — искусственная вентиляция легких  
ИГКС — ингаляционные глюкокортикостероиды  
ИНДП — инфекции нижних дыхательных путей  
КИМ — комбинированная импедансо-рН-метрия  
КОС — кислотно-основное состояние  
ЛАГ — легочная артериальная гипертензия  
ЛГ — легочная гипертензия  
ЛСС — легочное сосудистое сопротивление  
МРТ — магнитно-резонансная томография  
НГЗ — назогастральный зонд  
НИВЛ — неинвазивная искусственная вентиляция легких  
ОБ — облитерирующий бронхиолит  
ОДН — острая дыхательная недостаточность  
ОНМТ — очень низкая масса тела  
ОРВИ — острая респираторная вирусная инфекция  
ОРИТ — отделение реанимации и интенсивной терапии  
ОФВ<sub>1</sub> — объем форсированного выдоха за первую секунду  
ПД — периодическое дыхание  
ПДКВ — положительное давление в конце выдоха  
ПЖ — правый желудочек  
ПКВ — постконцептуальный возраст (возраст, суммирующий срок гестации в неделях и срок постнатальной жизни в неделях)  
ПП — паллиативная помощь

- ПСГ — полисомнография  
 РСВ — респираторно-синцитиальный вирус  
 срДЛА — среднее давление в легочной артерии  
 СДЛА — систолическое давление в легочной артерии  
 СДПЖ — систолическое давление в правом желудочке  
 СОАС — синдром обструктивного апноэ сна  
 ССАД — системное систолическое артериальное давление  
 ТСТ — трахеостомическая трубка  
 ФЖЕЛ — форсированная жизненная емкость легких  
 ФЭГДС — фиброэзофагогастродуоденоскопия  
 ХДН — хроническая дыхательная недостаточность  
 ХОБЛ — хроническая обструктивная болезнь легких  
 ЦНС — центральная нервная система  
 ЭКГ — электрокардиография  
 ЭНМТ — экстремально низкая масса тела  
 ЭхоКГ — эхокардиография  
 AAP (American Academy of Pediatrics) — Американская академия педиатрии  
 AASM (American Academy of Sleep Medicine) — Американская академия медицины сна  
 BNP — мозговой натрийуретический пептид  
 BRUE (brief resolved unexplained event) — кратковременно разрешившееся необъяснимое событие  
 CHARGE-ассоциация — C — coloboma (колобома); H — heart defect (врожденные пороки сердца); A — atresia choanae (атрезия хоан); R — retarded growth and development (задержка роста и развития); G — genital abnormality — патология гениталий; E — ear abnormality — патология уха  
 CPAP (continuous positive airway pressure) — постоянное положительное давление в дыхательных путях  
 CO<sub>2</sub> — углекислый газ  
 ESPGHAN — Европейское общество детской гастроэнтерологии, гепатологии и нутрициологии  
 FiO<sub>2</sub> (inspiratory oxygen fraction) — фракционное содержание кислорода во вдыхаемом воздухе  
 IgE — иммуноглобулин E  
 NASPGHAN — Североамериканское общество детской гастроэнтерологии, гепатологии и нутрициологии  
 NCPAP (nose continuous positive airway pressure) — постоянное положительное давление в дыхательных путях через носовые катетеры  
 NICHD (National Institute of Child Health and Human Development) — Национальный институт детского здоровья и развития человека  
 NT-proBNP — N-терминальная часть (N-terminal fragment) прогормона мозгового натрийуретического пептида (BNP)  
 PaCO<sub>2</sub> (arterial carbon dioxide tension) — парциальное напряжение углекислого газа  
 PaO<sub>2</sub> (arterial oxygen tension) — парциальное напряжение кислорода  
 pH (pondus Hydrogenii) — водородный показатель  
 SpO<sub>2</sub> (peripheral saturation O<sub>2</sub>) — периферическая сатурация крови (насыщение гемоглобина кислородом)



## ПРЕДИСЛОВИЕ

Вашему вниманию предлагается монография по ведению детей с тяжелой бронхолегочной дисплазией (БЛД) на дому, содержащая сведения из современных публикаций и согласительных документов по данному заболеванию и обобщающая опыт авторов, а также оригинальное пособие по длительной домашней кислородотерапии (приложение).

Тяжелая БЛД — наиболее часто встречающееся хроническое заболевание легких у детей на первом году жизни; второе по частоте после бронхиальной астмы у детей старше года; самая частая причина длительной домашней кислородотерапии у детей.

В развитых странах 91% недоношенных с тяжелой БЛД выписываются домой, из них 66% — с кислородной поддержкой, 4% — на хронической ИВЛ. Дети с тяжелой БЛД имеют временные или пожизненные показания для оказания паллиативной помощи: хроническая дыхательная недостаточность и потребность в домашней длительной кислородотерапии или домашней ИВЛ, тяжелая нутритивная недостаточность с необходимостью установки назогастрального зонда или гастростомы. В детском хосписе «Дом с маяком», который оказывает паллиативную помощь на дому 800–900 детям и молодым взрослым в год (г. Москва и Московская область), ежегодно наблюдается около 25 детей с тяжелой БЛД, в том числе на ИВЛ.

Цель данной публикации — дать специалистам сжатую современную информацию по ведению тяжелой БЛД, ее осложнений, коморбинных состояний, последствий, а также акцентировать их внимание на важности мультидисциплинарной командной работы и преемственности на этапе «стационар — дом».

В последнее время в России активно развивается паллиативная помощь (ПП) детям. Роль выездной службы ПП детям на дому сложно переоценить — она курирует детей с ограничивающими жизнь и угрожающими жизни заболеваниями, каковым является тяжелая БЛД, требующая круглосуточной кислородной поддержки и/или искусственной вентиляции легких. Задачи паллиативной команды разносторонние: повышение качества жизни ребенка и членов его семьи, профилактика и снижение смертности от осложнений и кризисных ситуаций; медицинская, психосоциальная и духовная помощь (симптоматический контроль, профилактика осложнений, обучение родителей уходу, социальная передышка, помощь в конце жизни).

Помощь на дому предполагает быстрое реагирование на проблемы ребенка и семьи. В состав мультидисциплинарной команды для ведения ребенка с тяжелой БЛД на дому должны входить: специалисты команды ПП, неонатолог, пульмонолог, реаниматолог, кардиолог, невролог, диетолог, гастроэнтеролог, логопед по дисфагии, медсестра, психолог, игровой терапевт, социальный работник и др.

Члены семьи тоже должны быть обучены уходу, стать членами команды, так как являются «руками» и «глазами» специалистов, круглосуточно вовлечены в уход. Их нужно информировать в полном объеме о происходящем, вовлекать в принятие решений, чтобы они чувствовали себя членами команды.

У детей с БЛД часто есть ДЦП и задержка нервно-психического развития. Чтобы они догнали сверстников к 2–4 годам, важны ежедневные развивающие занятия и мониторинг развития. Поэтому при выписке из стационара нужно немедленно начать заниматься не только медицинским сопровождением, но и психомоторным развитием ребенка, включить ребенка в программу раннего развития, чтобы не упустить время.

Знания по ведению детей с тяжелой БЛД на дому — ключ к профессиональному успеху. Я искренне надеюсь, что данная публикация окажется хорошим помощником как специалистам, так и ухаживающим за ребенком членам семьи.

*Наталья Николаевна Савва, канд. мед. наук, доцент*

## ВВЕДЕНИЕ

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) впервые описана более 50 лет назад, ее эффективной профилактики и лечения не разработано. Количество случаев БЛД растет, т.к. снижается смертность от респираторного дистресс-синдрома новорожденных и повышается выживаемость недоношенных. Заболеваемость БЛД обратно пропорциональна гестационному возрасту и массе тела при рождении.

На первом году жизни более половины детей с БЛД госпитализируются повторно и имеют высокий риск смерти в результате респираторных осложнений БЛД, острого бронхоиолита (чаще вызванного респираторно-синцитиальным вирусом), легочной гипертензии, тяжелой нутритивной недостаточности, сопутствующих заболеваний.

По данным разных авторов, в развитых странах смертность при БЛД составляет около 3% на первом году жизни. У недоношенных детей с БЛД и легочной гипертензией частота смертельных исходов достигает 10–40%, с БЛД на домашней ИВЛ — до 20%.

Выписка домой должна быть тщательно спланирована, чтобы предотвратить повторные госпитализации. Необходимо скоординировать действия между стационарной и амбулаторной службой, создать междисциплинарную команду. Родителям может понадобиться психологическая или психотерапевтическая помощь. Особое внимание нужно уделять сиблингам.

Ухаживающие лица должны быть компетентны по всем аспектам ухода и уметь распознавать первые признаки кризисных ситуаций, чтобы оказать первую помощь на дому (экстренная замена трахеостомы, гастростомы, НГЗ, экстренная ингаляция препаратов, сбой в работе оборудования, отключение электричества и др.), должны знать показания для госпитализации в стационар.

Дети и молодые взрослые, имеющие БЛД в анамнезе, демонстрируют морфологические и функциональные изменения легких, повторные эпизоды бронхиальной обструкции, предрасположенность к рецидивирующим респираторным вирусным и бактериальным инфекциям, БА, хронической обструктивной болезни легких, нарушение толерантности к физическим нагрузкам.

Оказание помощи данным больным требует больших эмоциональных, медицинских, финансовых затрат, особых подходов в лечении и ведении пациентов и их семей, а также психологической поддержки. Чрезвычайно важна преемственность «стационар — дом» и междисциплинарное сопровождение, включая паллиативную помощь, в связи с тяжелыми ближайшими и отдаленными осложнениями БЛД (респираторными, нутритивными, психоневрологическими, когнитивными и др.). Междисциплинарный подход улучшает выживаемость и качество жизни пациентов с БЛД.

# ГЛАВА 1.

## БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ: ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ

### 1.1. Определение и классификация

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) — хроническое диффузное паренхиматозное (интерстициальное) заболевание легких. Развивается у недоношенных новорожденных в исходе респираторного дистресс-синдрома и/или недоразвития легких. Диагностируется на основании кислородозависимости в возрасте 28 суток жизни и/или 36 недель постконцептуального возраста (ПКВ).

Опасно для жизни из-за осложнений (хроническая ДН, острая ДН, белково-энергетическая недостаточность, легочная гипертензия, легочное сердце).

Характеризуется регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка на фоне сохранения морфологических изменений легочной ткани и нарушений функции внешнего дыхания.

Классификация БЛД по тяжести представлена в табл. 1 и 2.

Таблица 1  
Классификация бронхолегочной дисплазии по тяжести [Jobe A.H., Bancalari E., 2001]

Степень тяжести БЛД	Диагностические критерии для детей различного гестационного возраста при рождении	
	Гестационный возраст	
	<32 недель	≥32 недель
	Время и условия оценки	
	36 недель постконцептуального возраста или выписка домой (что наступит раньше)	От 28 до 56 дней после рождения или при выписке домой (что наступит раньше)
	Терапия кислородом более 21% в течение 28 суток*	
Легкая БЛД	Дыхание комнатным воздухом в 36 недель или при выписке	Дыхание комнатным воздухом на 56-й день жизни или при выписке
Среднетяжелая БЛД	Потребность в кислороде менее 30% в 36 недель или при выписке	Потребность в кислороде менее 30% на 56-й день жизни или при выписке
Тяжелая БЛД	Потребность в кислороде более 30% и/или PPV, NCPAP** в 36 недель или при выписке	Потребность в кислороде более 30% и/или PPV, NCPAP на 56-й день жизни или при выписке

\* За одни сутки лечения принимают кислородотерапию продолжительностью не менее 12 часов.

\*\* PPV (positive pressure ventilation) — вентиляция под положительным давлением NCPAP (nose continuous positive airway pressure) — постоянное положительное давление в дыхательных путях через носовые катетеры.

Таблица 2  
Предполагаемые уточнения для определения бронхолегочной дисплазии, FiO<sub>2</sub>, %  
[Хиггинс Р.Д. и др., 2019]

Степень тяжести	Инвазивная IPPV*	НСРАР, NIPPV или назальная канюля со скоростью потока > 3 л/мин	Назальная канюля со скоростью потока от 1 до <3 л/мин	Подача кислорода	Скорость потока через назальную канюлю < 1 л/мин
I	–	21	22–29	22–29	22–70
II	21	22–29	>30	>30	>70
III	>21	>30	–	–	–
III (A)	Ранняя смерть (между 14 днями постнатального возраста и 36 неделями ПКВ), обусловленная стойким паренхиматозным поражением легких и дыхательной недостаточностью, которую нельзя объяснить другими неонатальными заболеваниями (например, некротизирующим энтероколитом, внутрижелудочковым кровоизлиянием, некорректной терапией, сепсисом и т.д.)				

\*Исключая новорожденных, которым ИВЛ проводится по поводу другого заболевания дыхательных путей или заболеваний, связанных с поражением дыхательного центра. Значения указаны в процентах. СРАР (continuous positive airway pressure) — респираторная поддержка с постоянным положительным давлением в дыхательных путях; IPPV (intermittent positive pressure ventilation) — перемежающаяся ИВЛ с положительным давлением; НСРАР — респираторная поддержка через назальные канюли с постоянным положительным давлением в дыхательных путях; NIPPV (non-invasive positive pressure ventilation) — неинвазивная вентиляция с положительным давлением.

#### Критерии диагностики БЛД:

- недоношенность (гестационный возраст <37 недель);
- стойкое паренхиматозное поражение легких, что подтверждают гипоксемия и гиперкапния, изменения на рентгенограмме органов грудной клетки (снижение пневматизации, эмфизема, лентообразные уплотнения);
- потребность в инвазивной/неинвазивной ИВЛ, респираторной поддержке с постоянным положительным давлением в дыхательных путях (СРАР), дотации кислорода через назальные канюли в 28-е сутки жизни и/или в 36 недель ПКВ с концентрацией кислорода (FiO<sub>2</sub>) более 21% в течение > 3 последовательных дней для поддержания уровня насыщения артериальной (сатурации) крови кислородом в диапазоне 90–95% (исключая новорожденных, которым ИВЛ проводится по поводу другого заболевания дыхательных путей или заболеваний, связанных с поражением дыхательного центра).

## 1.2. Формулировка диагноза

Пример формулировки диагноза у ребенка с тяжелой БЛД:

*Основной.* Бронхолегочная дисплазия, возникшая в перинатальном периоде (код по МКБ-10: P27.1). Тяжелая степень.

*Осложнения.* Хроническая дыхательная недостаточность II степени (код по МКБ-10: J96.1). Кислородозависимость. Паллиативная помощь (код по МКБ-10: Z51.5).

*Сопутствующие заболевания.* Церебральный паралич (код по МКБ-10: G80).

Для понимания тяжести состояния ребенка, нуждаемости в паллиативной помощи (ПП) и в изделиях медицинского назначения в диагнозе необходимо подробно указывать:

- все осложнения БЛД (например, степень ХДН, ЛГ, системная артериальная гипертензия);
- вид респираторной терапии (длительная домашняя кислородотерапия с помощью концентратора кислорода, ИВЛ, НИВЛ);
- сопутствующие заболевания (например, детский церебральный паралич, нарушение психомоторного развития, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, ГЭРБ, ретинопатия недоношенных).

Подходы к формулировке диагноза.

1. Если ребенок имеет показания для оказания паллиативной помощи, то в диагноз выносится «Паллиативная помощь (код по МКБ-10: Z51.5)».

2. Если ребенок перестает нуждаться в паллиативной помощи, то из диагноза удаляется «Паллиативная помощь (код по МКБ-10: Z51.5)».

3. До 28-х суток жизни диагноз БЛД не ставится. Правомочны формулировки «формирование БЛД» или «группа риска по БЛД».

4. Тяжесть БЛД указывается на основании данных о степени зависимости от кислорода и проводимой респираторной терапии (табл. 1, 2).

5. Форма заболевания (классическая или новая БЛД) не указывается.

6. Диагноз БЛД устанавливается в возрасте до 2 лет, после этого возраста БЛД указывается как имевшее место в анамнезе.

7. Основное осложнение/последствие БЛД в возрасте старше 2 лет жизни при сохранении кислородозависимости, потребности в респираторной терапии, ИВЛ — облитерирующий бронхиолит. Другие осложнения/последствия — бронхоэктазы, бронхиальная астма (БА), эмфизема, локальный пневмосклероз.

### 1.3. Кодирование по МКБ-10

*Основной диагноз:*

(Код по МКБ-10: P27.1) Бронхолегочная дисплазия, возникшая в перинатальном периоде.

*Осложнения БЛД:*

- (Код по МКБ-10: J96.1). Хроническая дыхательная недостаточность;
- (Код по МКБ-10: J96.0). Острая дыхательная недостаточность;
- (Код по МКБ-10: I27.2). Другая легочная гипертензия вторичная;
- (Код по МКБ-10: I27.9). Легочное сердце [cor pulmonale] хроническое;
- (Код по МКБ-10: I15.8). Другая вторичная гипертензия (соответствует диагнозу «системная артериальная гипертензия»);
- (Код по МКБ-10: E44.1). Легкая белково-энергетическая недостаточность;
- (Код по МКБ-10: E44.0). Умеренная белково-энергетическая недостаточность;
- (Код по МКБ-10: E43). Тяжелая белково-энергетическая недостаточность.

*Сопутствующие заболевания (основные):*

- (Код по МКБ-10: H35.1). Преретинопатия (ретролентальная фиброплазия);

- (Код по МКБ-10: H35.2). Другая пролиферативная ретинопатия (соответствует диагнозу «ретинопатия недоношенных, активная фаза»);
- (Код по МКБ-10: H33.4). Проллиферативная витреоретинопатия с отслойкой сетчатки;
- (Код по МКБ-10: E55.0). Рахит, в том числе рахит недоношенных (соответствует диагнозу «остеопения недоношенных»);
- (Код по МКБ-10: G80). Церебральный паралич;
- (Код по МКБ-10: K21). Гастроэзофагеальный рефлюкс;
- (Код по МКБ-10: J21). Острый бронхолит.

*Последствия БЛД (основные):*

- (Код по МКБ-10: J44.8). Другая уточненная хроническая обструктивная легочная болезнь (соответствует диагнозу «облитерирующий бронхолит»);
- (Код по МКБ-10: J44.9). Хроническая обструктивная легочная болезнь неуточненная (хроническая обструктивная болезнь дыхательных путей без дополнительного уточнения);
- (Код по МКБ-10: J43). Эмфизема;
- (Код по МКБ-10: J47). Бронхоэктазия;
- (Код по МКБ-10: J45). Астма.

#### 1.4. Распространенность, течение, исходы и последствия

БЛД — наиболее часто встречающееся хроническое заболевание легких у детей на 1-м году жизни; второе по частоте после бронхиальной астмы (БА) у детей старше года. Эпидемиология БЛД представлена в табл. 3.

Таблица 3  
Эпидемиология бронхолегочной дисплазии [Abman S.H. с соавт., 2017]

Степень тяжести БЛД	Встречаемость, %*	Летальный исход, %*
Легкая	30,3	1,5
Средняя	30,2	2,0
Тяжелая	16,4	4,8

\* Процент от общего количества недоношенных с гестационным возрастом <32 недель.

БЛД впервые описана более 50 лет назад, эффективной профилактики и лечения не разработано. По степени тяжести заболевания (легкая, средне-тяжелая, тяжелая) соотношение пациентов с БЛД составляет 1:1:0,5, при этом частота летальных исходов у недоношенных с гестационным возрастом при рождении <32 недель с БЛД указанных степеней тяжести составляет 1,5, 2 и 4,8% соответственно.

Количество случаев БЛД растет, т.к. снижается смертность от респираторного дистресс-синдрома новорожденных и повышается выживаемость недоношенных. Соответственно растет количество детей, нуждающихся в паллиативной помощи (с тяжелой БЛД и кислородозависимостью, на ИВЛ и др.).

Оказание помощи данным больным требует больших эмоциональных, медицинских, финансовых затрат, особых подходов в лечении и ведении пациентов и их семей, а также психологической поддержки. Чрезвычайно важна преемственность «стационар — дом» и междисциплинарное сопровождение, включая паллиативную помощь (ПП), в связи с тяжелыми ближайшими и отдаленными осложнениями БЛД (респираторными, нутритивными, психоневрологическими, когнитивными и др.). Ретроспективный анализ показал, что междисциплинарный подход улучшает выживаемость и качество жизни пациентов с БЛД.

Среди недоношенных детей с тяжелой БЛД 91% выписываются домой, из них 66% с кислородной поддержкой, 4% на ИВЛ, 5% с трахеостомой.

БЛД — самая частая причина длительной домашней кислородотерапии у детей.

Среди вентилируемых на дому 36% имеют хронические заболевания легких, из них 77% — тяжелую БЛД. Выживаемость детей с БЛД на домашней вентиляции — 71–81%. В США около 2000 детей с тяжелой БЛД ежегодно нуждаются в домашней ИВЛ.

#### **1.4.1. Особенности течения и исхода тяжелой БЛД в первые 2 года жизни при наблюдении на дому**

У детей с БЛД на 1-м и 2-м году жизни повышена общая заболеваемость: более 50–60% детей с тяжелой БЛД госпитализируются повторно и имеют высокий риск смерти в результате респираторных осложнений БЛД, острого бронхиолита (чаще вызванного респираторно-синцитиальным вирусом, РСВ), легочной гипертензии (ЛГ), тяжелой нутритивной недостаточности, сопутствующих заболеваний.

У детей с тяжелой БЛД, трахеостомой, пациентов с ЛГ (в т. ч. в анамнезе) существует высокий риск смерти после первой выписки из ОРИТ, отделения патологии новорожденных из-за аномального ответа на гипоксию.

Смертность при тяжелой БЛД:

- у детей первых 3 месяцев жизни — 4,1%;
- на 1-м году жизни — 1,2–2,6%;
- у недоношенных детей с ЛГ — 10–40%;
- на домашней ИВЛ — до 20%.

Факторы неблагоприятного прогноза при БЛД:

- ЗВУР;
- продолжительная ИВЛ (более 6 месяцев);
- внутрижелудочковое кровоизлияние с потребностью в шунтировании;
- ЛГ/легочное сердце;
- необходимость дотации кислорода в возрасте старше 1 года;
- наличие нескольких хронических заболеваний.

#### **1.4.2. Последствия БЛД**

Дети и молодые взрослые, имеющие БЛД в анамнезе, демонстрируют морфологические и функциональные изменения легких, повторные эпизоды бронхиальной обструкции, предрасположенность к рецидивирующим респираторным



вирусным и бактериальным инфекциям, БА, хронической обструктивной болезни легких, нарушение толерантности к физическим нагрузкам.

## 1.5. Особенности патоморфологии и функциональных нарушений легких

При БЛД поражаются различные части дыхательной системы:

- центральные воздухопроводящие воздушные пути;
- бронхиолы;
- дистальное легочное пространство (альвеолы);
- легочный интерстиций;
- легочные сосуды.

Это нашло отражение в определении заболевания как диффузного паренхиматозного, определяет патологоанатомические особенности легких при БЛД и влияет на тяжесть клинических проявлений, патоморфологию и функциональные нарушения в разное время жизни ребенка по-разному (табл. 4). Кроме того, нарушения при тяжелой БЛД могут затрагивать центральный респираторный контроль, функцию дыхательной мускулатуры, растяжимость грудной клетки и др.

Таблица 4

Основные патоморфологические и функциональные изменения легких при тяжелой БЛД

Патоморфологические изменения
<ul style="list-style-type: none"> <li>• гипоплазия легких (в результате остановки альвеолярного развития, паренхиматозного рубцевания, воздушных ловушек, нарушения архитектоники);</li> <li>• деформация центральных дыхательных путей;</li> <li>• приобретенные трахеомаляция или бронхомаляция, субглоточный стеноз, стеноз бронхов, лобарная эмфизема;</li> <li>• патология дистального пространства легких (снижение альвеоляризации, дизморфичный рост; сосудов с гипертензивным ремоделированием, дилатация лимфатических сосудов, выраженное развитие шунтирующих сосудов, отек легкого);</li> <li>• эмфизема (гипопластическая, деструктивная и компенсаторная, или викарная).</li> </ul>
Функциональные нарушения
<ul style="list-style-type: none"> <li>• снижение комплайенса и проводимости легких при увеличении нагрузки на дыхательные пути;</li> <li>• снижение сократительной способности диафрагмы из-за воздушных ловушек, изменения соотношения ее длины и натяжения;</li> <li>• нарушение баланса между эффективностью дыхания и нагрузкой, что приводит к хронической дыхательной недостаточности и необходимости длительной ИВЛ;</li> <li>• высокая энергетическая потребность для обеспечения дыхания (до 25% от потребности ребенка в калориях);</li> <li>• снижение защитной функции легких от респираторных инфекций, табачного дыма и загрязнений окружающей среды;</li> <li>• предрасположенность к респираторным инфекциям на протяжении всего детского возраста (банальные респираторные инфекции могут вылиться в тяжелые заболевания и смертельный исход, особую опасность представляют РСВ и риновирус);</li> <li>• десатурация во время физической нагрузки или во время острых заболеваний дыхательных путей (может сохраняться на протяжении всей жизни у детей с тяжелой БЛД / БЛД в анамнезе);</li> <li>• предрасположенность к бронхиальной обструкции;</li> <li>• физические нагрузки могут привести к тяжелой бронхиальной обструкции, к нарушению газообмена (в результате структурных нарушений легких или дисфункции правого желудочка сердца), к тяжелой гипоксии, к гиперкапнии (альвеолярная гиповентиляция) у 60% детей.</li> </ul>

Функциональные нарушения со стороны легких при тяжелой БЛД часто не диагностируются и недооцениваются, что плохо сказывается на течении и исходе заболевания. Функция легких должна оцениваться регулярно на протяжении всей жизни ребенка с БЛД (или с БЛД в анамнезе в возрасте старше 2 лет). Методы оценки функции дыхания и кратность проведения исследований назначаются пульмонологом. У маленьких детей мониторинг функции легких может потребовать седации и проводиться в специализированных учреждениях.

Повторные эпизоды бронхиальной обструкции требуют исключения БА. При этом бронходилататоры и глюкокортикостероиды при БЛД менее эффективны, чем при БА, так как есть фиксированное сужение мелких дыхательных путей в результате структурных изменений. Использование бронходилататоров может парадоксально приводить к усилению хрипов, к бронхиальной обструкции из-за бронхомалации и других повреждений бронхиального дерева.

Нарушенная нормальная реакция на гипоксию и гипероксию в связи с недоразвитием хеморецепторной функции персистирует долгие годы у лиц с БЛД в анамнезе. Неадекватный ответ на гиповентиляцию и гипоксию негативно влияет на течение болезни и может усугубляться бронхомалацией, заболеваниями верхних дыхательных путей, нарушением функции дыхательных мышц.

## **ГЛАВА 2. МЕДИЦИНСКИЕ ПРОБЛЕМЫ У ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛОЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ**

### **2.1. Особенности клинической картины тяжелой БЛД**

При тяжелой БЛД *при осмотре* часто наблюдается бледность кожных покровов с цианотичным оттенком, вздутие грудной клетки, тахипноэ с втяжениями уступчивых мест грудной клетки, удлинненным выдохом. Возможен стридор (при его развитии требуется исключение постинтубационного повреждения и других заболеваний гортани).

Возможны приступы апноэ с цианозом и брадикардией, сердечной недостаточностью из-за обструкции дыхательных путей, ЛГ с открытием артерио-венозных шунтов в легких или ишемии миокарда, требующие увеличения подачи кислорода.

При развитии сердечной недостаточности могут присоединиться кардиомегалия, гепатоспленомегалия, периферические отеки.

Могут наблюдаться движения, сходные с экстрапиримидными, в том числе по типу дискинезий, затрагивающих орально-бухкальные отделы.

*При аускультации* может выявляться ослабление дыхания, крепитация, проводные, сухие свистящие, влажные мелкопузырчатые хрипы, симптомы бронхиальной обструкции (свистящие хрипы, распространенная или локальная крепитация из-за поражения бронхиол и легочного интерстиция).

*Нутритивный статус.* Характерна белково-энергетическая недостаточность, низкая прибавка в весе и росте, несмотря на гиперкалорийную диету или парентеральное питание (это может являться маркером хронической гипоксемии и необходимости продолжения кислородотерапии).

### **2.2. Основные осложнения тяжелой БЛД: диагностика, лечение и профилактика**

При ведении детей с БЛД и формулировке диагноза необходимо выявлять все осложнения (табл. 5).

Таблица 5  
Осложнения БЛД и их диагностические критерии

Осложнение	Диагностические методики	Диагностические критерии
Хроническая дыхательная недостаточность	Транскутанная пульсоксиметрия, исследование газов крови и кислотно-основного состояния	I степень — при SpO <sub>2</sub> 90–94% II степень — при SpO <sub>2</sub> 75–89% III степень — при SpO <sub>2</sub> ниже 75% Нормальный уровень pH крови (7,35–7,45) при изменении уровня буферных оснований
Острая дыхательная недостаточность	Транскутанная пульсоксиметрия, исследование газов крови и кислотно-основного состояния	Снижение SpO <sub>2</sub> ниже имеющегося (у ребенка с хронической дыхательной недостаточностью), изменение уровня буферных оснований и pH крови
Легочная гипертензия	Допплер-эхокардиография, катетеризация правых отделов сердца	Систолическое давление в легочной артерии выше 36–40 мм рт. ст. при проведении доплер-эхокардиографии, косвенные эхокардиографические признаки легочной гипертензии, среднее давление выше 25 мм рт. ст. при проведении катетеризации правых отделов сердца
Легочное сердце	Допплер-эхокардиография	Гипертрофия, дилатация правых отделов сердца при эхокардиографии
Белково-энергетическая недостаточность	Антропометрия	Масса тела ниже 10 перцентиля по оценочным перцентильным таблицам физического развития недоношенных детей Intergrowth-21
Системная артериальная гипертензия	Измерение артериального давления	Артериальное давление выше 95 перцентиля по перцентильным таблицам артериального давления

### 2.2.1. Хроническая дыхательная недостаточность

Дыхательная недостаточность (ДН) характеризует неспособность дыхательной системы поддержать адекватное парциальное давление кислорода (PaO<sub>2</sub>) и/или углекислого газа (PaCO<sub>2</sub>) в артериальной крови. Хроническая ДН (ХДН) при БЛД персистирует недели, месяцы, годы.

Диагностические критерии ДН представлены в табл. 5.

У большинства детей с БЛД, которым требуется длительная кислородотерапия или домашняя ИВЛ, хроническая ДН развивается во время пребывания в ОРИТ новорожденных.

Однако иногда хроническая ДН возникает после выписки из стационара вследствие перенесенной тяжелой инфекции нижних дыхательных путей (РСВ-, риновирусной, цитомегаловирусной, гриппозной или смешанной вирусно-бактериальной этиологии). Длительная домашняя ИВЛ или кислородотерапия являются подходящими в обоих случаях, так как функция легких, как ожидается, улучшится с ростом и постнатальным развитием легких.

ДН диагностируется при снижении PaO<sub>2</sub> ниже 75 мм рт. ст. и/или при росте PaCO<sub>2</sub> выше 45 мм рт. ст. Гиперкапния не всегда сопутствует гипоксемии, является отдельным проявлением вентиляционной ДН. При ДН может наблюдаться нормокапния и гипокапния. Гипоксемия является обязательным критерием ДН, а гиперкапния — дополнительным. Отсутствие гиперкапнии не исключает наличия ДН.

Следует разделять понятия «диспноэ» и «тахипноэ». Диспноэ — субъективное ощущение дыхательного дискомфорта, нехватки воздуха. Косвенное свидетельство диспноэ у невербальных детей — участие вспомогательной дыхательной мускулатуры в акте дыхания. Тахипноэ — частое дыхание — внешний симптом, его можно охарактеризовать, оценив частоту дыхания в минуту. Наличие и тяжесть ДН не всегда коррелируют с наличием и выраженностью диспноэ и тахипноэ. Некорректно оценивать степень ДН по внешнему виду больного, по частоте дыхания и по участию вспомогательной дыхательной мускулатуры в акте дыхания, так как данные показатели не являются надежными.

Для скрининга и длительного мониторинга ДН применяют неинвазивную пульсоксиметрию и капнометрию, из инвазивных методик — анализ капиллярной крови на газовый состав (КОС). Для оценки степени ХДН у детей с БЛД используют показатели  $PaO_2$  и  $SpO_2$ .

Мониторинг показателя  $SpO_2$  при БЛД является предпочтительным (осуществляется с помощью записывающего пульсоксиметра).

При исследовании КОС у детей с БЛД могут выявляться респираторный ацидоз, гиперкапния. Анализ рН и  $PaCO_2$  проводится при исследовании капиллярной крови, однако определение  $PaO_2$  в капиллярной крови очень часто дает ложно низкие значения, поэтому контроль уровня оксигенации лучше проводить путем транскутанной пульсоксиметрии, позволяющей определить уровень периферической сатурации ( $SpO_2$ ). Степень ХДН устанавливается в соответствии с классификацией (табл. 5). Использовать классификацию хронической ДН для больных с острой ДН не рекомендуется.

Пациенты с хронической ДН II степени нуждаются в кислородотерапии, в том числе на дому, так как хроническая гипоксемия утяжеляет течение БЛД, приводит к развитию ЛГ и легочного сердца, нарушает рост и развитие ребенка, повышает риск летального исхода.

Пациенты с хронической ДН III степени нуждаются в проведении ИВЛ, в том числе на дому.

### **2.2.2. Острая дыхательная недостаточность и инфекции нижних дыхательных путей**

Острая ДН у детей с БЛД развивается, как правило, при присоединении острой респираторной вирусной инфекции с поражением нижних дыхательных путей — острого бронхолита или пневмонии, реже — вследствие аспирации или БА. Острая ДН развивается в течение нескольких минут, часов или дней.

При обострении хронической ДН говорят об острой ДН на фоне хронической.

#### **2.2.2.1. Дифференциальная диагностика острой и хронической дыхательной недостаточности**

Разграничение острой и хронической ДН необходимо в связи с разной тактикой лечения. Отличие острой ДН от хронической заключается как в анамнестических данных, так и в расстройствах КОС (табл. 5).

При острой вентиляционной ДН наблюдаются респираторный ацидоз ( $\text{pH} < 7,35$ ) и гиперкапния, при гипоксемической ДН — респираторный алкалоз ( $\text{pH} > 7,45$ ) и гипокапния. При хронической вентиляционной ДН респираторного ацидоза не наблюдается (он скомпенсирован накоплением бикарбонатов, повышен уровень  $\text{HCO}_3^-$ ). При хронической гипоксемической ДН респираторный алкалоз компенсируется дефицитом бикарбонатов.

Таким образом, хроническая ДН будет характеризоваться нормальным уровнем  $\text{pH}$  (7,35–7,45) и изменением уровня буферных оснований, а острая ДН — изменением уровня  $\text{pH}$  в сторону ацидоза или алкалоза в зависимости от патогенеза ДН. У больных с острой ДН на фоне хронической наблюдается изменение не только уровня буферных оснований, но и  $\text{pH}$ .

#### 2.2.2.2. Инфекции нижних дыхательных путей

У детей с тяжелой БЛД должен проводиться тщательный мониторинг при первых признаках ОРВИ (определение  $\text{SpO}_2$ ). У детей, у которых была прекращена кислородотерапия, в период вирусной инфекции вновь может развиваться гипоксия и потребность в кислородной поддержке.

Характерные возбудители: РСВ, метапневмовирус и риновирус. Часто приводят к госпитализации, в том числе в ОРИТ, ИВЛ, летальному исходу.

Например, в Великобритании 71% детей с БЛД имеют 1 госпитализацию в год в первые 2 года жизни, 27% — 3 и более в год. Наиболее тяжелые инфекции у детей с БЛД вызывает РСВ: до 56% детей с БЛД переносят острый РСВ-бронхиолит, требующий госпитализации, в том числе в ОРИТ. Из них 6–100% нуждаются в ИВЛ. Частота летальных исходов — до 8,6%.

*Острый бронхиолит.*

Диагноз «острый бронхиолит» — клинический. Диагностические критерии острого бронхиолита у детей:

- возраст до двух лет;
- субфебрильная или нормальная температура тела;
- ринит, назофарингит;
- сухой грубый кашель;
- проблемы с кормлением;
- тахипноэ, диспноэ;
- «вздутие» или бочкообразная форма грудной клетки;
- коробочный перкуторный звук;
- крепитация, свистящие, мелкопузырчатые диффузные хрипы;
- свистящее дыхание;
- апноэ (типично для недоношенных детей).

Терапия острого бронхиолита — симптоматическая. Эффективные с позиций доказательной медицины вмешательства: кислородотерапия при уровне  $\text{SpO}_2$  ниже 92–94%, поверхностная назальная аспирация и регидратация. У детей с БЛД вследствие имеющейся гиперреактивности дыхательных путей можно ожидать ответа на ингаляционные бронходилататоры, ИГКС. Показания для назначения системных стероидов: острая надпочечниковая недостаточность, подозрение на развитие облитерирующего бронхиолита. Лечение острого бронхиолита у детей представлено в табл. 6.

Таблица 6  
Рекомендации по терапии острого бронхолита [Баранов А.А. и др., 2019]

Вмешательство	Рекомендации
Антибиотики	Нет, за исключением ситуаций, когда имеется сопутствующая бактериальная инфекция либо серьезные подозрения на нее
Противовирусная терапия	Не проводится
Гидратация	Да, оральная. В случае невозможности проведения оральной гидратации следует вводить жидкость через назогастральный зонд или внутривенно
Увлажненный кислород	Да, при $SpO_2 \leq 92-94\%$
β2-агонисты короткого действия	Нет
	Ингаляционная терапия может быть продолжена при получении эффекта через 20 минут (рост $SpO_2$ , уменьшение частоты дыхательных движений на 10–15 в 1 минуту, снижение интенсивности свистящих хрипов, уменьшение втяжений межреберий, облегчение дыхания)
	Используются через небулайзер
Системные глюкокортикостероиды	Нет
Вибрационный и/или перкуссионный массаж	Нет

Профилактика: соблюдение правил гигиены дома (в первую очередь мыть руки, особенно sibлингам, после школы, улицы), паливизумаб.

### 2.2.3. Легочная гипертензия и легочное сердце

Легочная гипертензия (ЛГ) — повышение среднего давления в легочной артерии (срДЛА)  $\geq 25$  мм рт. ст., определяемого в покое методом катетеризации сердца для детей в возрасте 3 месяцев и старше. ЛГ у пациентов с БЛД считается основным патогенетическим фактором развития легочного сердца (cor pulmonale).

Легочное сердце — гипертрофия и дилатация правого желудочка (ПЖ) с возможным развитием правожелудочковой сердечной недостаточности в результате ЛГ, являющейся следствием заболеваний, которые нарушают функцию и/или структуру легких.

Помимо термина «ЛГ» выделяют легочную артериальную (прекапиллярную) гипертензию (ЛАГ), для верификации которой при катетеризации сердца, кроме повышения срДЛА  $\geq 25$  мм рт. ст., необходимо определить такие показатели, как давление заклинивания в легочной артерии  $< 15$  мм рт. ст. и индекс легочного сосудистого сопротивления (ЛСС)  $> 2-3$  единиц Вуда/ $m^2$  поверхности тела.

#### 2.2.3.1. Распространенность легочной гипертензии и группы риска

Около 20–40% детей с БЛД в возрасте до 1 года развивают ЛГ. На риск развития повышенного легочного давления и БЛД-ассоциированной ЛГ влияют дизморфичная васкуляризация легких и нарушенный ангиогенез, влекущие за собой задержку роста легких и легочную вазоконстрикцию.

В группе риска по развитию ЛГ при БЛД:

- недоношенные с персистирующей ЛГ новорожденных, которым необходима ИВЛ на 7-й день жизни и в последующем, а также дополнительная кислородная терапия, в особенности с  $FiO_2 > 30\%$ ;
- новорожденные, у матерей которых во время беременности развилась эклампсия, маловодие, имела место ЗВУР (ребенок с малой массой для гестационного возраста), являющаяся фактором риска тяжелой ЛГ и неблагоприятного исхода;
- дети с гестационным возрастом при рождении менее 26 недель (группа риска поздней ЛГ);
- дети со среднетяжелой и тяжелой БЛД (зависимость от кислорода, ИВЛ в 36 недель ПКВ и старше, в том числе на дому);
- дети с вентилятор-ассоциированной пневмонией и сепсисом;
- дети с сохранением и/или усилением потребности в кислороде с высоким  $FiO_2$ , с рецидивирующей гипоксемией;
- дети с отсутствием прибавки массы тела и остановка в росте, тяжелая БЭН;
- дети со стойким повышением  $PaCO_2$  вследствие БЛД или проблем с контролем функции дыхания.

С возрастом риск и проявления болезни снижаются, хотя возможна и поздняя ЛГ рецидивирующего течения. У имевших БЛД-ассоциированную ЛГ в анамнезе длительно регистрируется субклиническая правожелудочковая дисфункция сердца.

### 2.2.3.2. Особенности клинической картины, острое и хроническое легочное сердце, легочные гипертензивные кризы

Клиническая диагностика ЛГ у детей с БЛД затруднена в связи с тем, что проявления ЛГ трудно отличить от проявлений хронического респираторного заболевания (тахипноэ, диспноэ, свистящие хрипы, увеличение потребности в кислороде). К аускультативным признакам ЛГ относят акцент II тона над легочной артерией. При тяжелой ЛГ отмечают снижение  $SpO_2$ , приступы рецидивирующего цианоза, снижение прибавки массы тела, задержку роста, высокий уровень  $PaCO_2$ .

#### Острое легочное сердце у детей с БЛД.

Одним из клинических проявлений являются легочные гипертензивные кризы, которые протекают в виде приступов цианоза с тахикардией, сменяемой брадикардией, правожелудочковой сердечной недостаточностью, артериальной гипотонией. Криз является следствием быстрого пароксизмального значительного повышения ЛСС с повышением СДЛА выше системного систолического артериального давления при ЛГ. Сопровождается уменьшением преднагрузки левого желудочка, снижением сердечного выброса, системной гипотонией. Требуется перевод ребенка на ИВЛ, увеличение  $FiO_2$ , повышение давления в дыхательных путях, назначение диуретиков.

Повышение ЛСС провоцируют различные факторы: гипоксемия, гиперкапния, ацидоз, гиповолемия, возбуждение, физическая нагрузка, боль. В случае, если легочный гипертензионный криз развивается у больного с внутрисердечными



дефектами, артериовенозный сброс крови на дефектах может измениться на веноартериальный и в известной мере предотвратить недостаточную преднагрузку левого желудочка, системную гипотензию и критическое ухудшение состояния ценой нарастания гипоксемии. Причиной легочных гипертензивных кризов при БЛД может быть раскрытие артериовенозных коллатералей.

Кризисы ЛГ и развитие поздней ЛГ провоцируются острой гипоксемией со снижением  $SpO_2 < 92-94\%$ , особенно если периоды гипоксемии случаются регулярно (короткие или длительные), поэтому необходим контроль  $SpO_2$  во время сна, респираторной инфекции, лихорадки, плача, судорог, что позволяет решить вопрос о назначении длительной кислородотерапии.

#### **Хроническое легочное сердце у детей с БЛД.**

Характеризуется развитием белково-энергетической недостаточности, признаков правожелудочковой недостаточности (гепатомегалия, периферические отеки), в редких случаях можно обнаружить симптомы «барабанных палочек», «часовых стекол», что при выявлении супрасистемной ЛГ (СДЛА выше ССАД) заставляет подумать о наследственной (идиопатической) ЛГ, развитие которой также возможно при БЛД.

#### **2.2.3.3. Диагностика**

**Эхокардиографический скрининг для выявления признаков легочной гипертензии.**

Так как риск развития ЛГ при БЛД очень высок, проводится скрининг ЛГ методом доплер-эхокардиографии (ЭхоКГ). В связи с возможным кризовым течением ЛГ метод не всегда информативен и у некоторых детей ЛГ пропускается.

*Показания для обследования детей с БЛД на предмет ЛГ — см. группу риска по развитию ЛГ (п. 2.2.3.1).*

ЛГ может развиваться, несмотря на нормальные результаты ЭхоКГ при выписке из стационара. Поэтому ЭхоКГ необходимо повторять, если у грудного ребенка повышается потребность в кислороде или в респираторной поддержке (вне зависимости от того, были или нет ранее признаки ЛГ). У грудных детей может развиться поздняя ЛГ (острое легочное сердце) во время острого бронхита.

*Частота обследований.* Если при ЭхоКГ-скрининге выявлены признаки ЛГ, контрольные исследования сначала проводят часто (раз в 1–2 недели) с целью мониторинга ответа на терапевтические вмешательства, после чего исследования можно выполнять реже (например, раз в месяц), пока ребенок находится на стационарном лечении и пока его состояние не стабилизируется.

#### **Прямые и косвенные ЭхоКГ признаки ЛГ.**

Полное ЭхоКГ-исследование включает оценку внутрисердечных и артериальных шунтов, определение градиентов давления и точного направления потока. Для выявления ЛГ у пациентов с БЛД нужна количественная оценка с помощью измерения длины струи трикуспидальной регургитации. Качественные характеристики (увеличение размеров правого предсердия, гипертрофия и дилатация ПЖ, дилатация легочной артерии, уплощение межжелудочковой перегородки) не информативны. В табл. 7 даны нормативные значения ЭхоКГ для оценки ЛГ у детей.

Таблица 7  
Нормативные значения ЭхоКГ для оценки ЛГ у детей  
[Алтит Г. и др., 2017; Вайалтрикковил С. и др., 2019]

Показатели	Норма
Поток трикуспидальной регургитации, градиент скорости	СДЛА < 36 мм рт. ст. и менее ½ ССАД
Недостаточность легочного клапана, градиент скорости	Диастолическое давление в ЛА < 25 мм рт. ст.
Направление шунта открытого овального окна/дефекта межпредсердной перегородки	Лево-правый
Направление шунта открытого артериального протока	Лево-правый
Градиент шунта открытого артериального протока	СДЛА < 35 мм рт. ст.
Градиент шунта межжелудочковой перегородки	СДЛА < 35 мм рт. ст.
Положение межжелудочковой перегородки в конце систолы	Округлый левый желудочек
Отношение времени ускорения (АТ) к длительности периода изгнания крови из правого желудочка (RVET) (АТ/RVET)	>0,3
Индекс эксцентричности левого желудочка в конце систолы	<1,1–1,3
Отношение систолического/диастолического времени на основании потока трикуспидальной регургитации	≤1,5

Примечание. СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, ССАД — системное систолическое артериальное давление.

*Прямой признак* — повышение давления в легочной артерии (ДЛА). ЛГ подразделяется на маловероятную, возможную и вероятную на основании ЭхоКГ-критериев определения СДЛА. ЭхоКГ-критерием возможности ЛГ является СДЛА  $\geq 36$  мм рт. ст. или ниже (при наличии дополнительных ЭхоКГ-параметров), ЛГ вероятна при уровне СДЛА  $> 50$  мм рт. ст. независимо от наличия или отсутствия дополнительных ЭхоКГ-параметров ЛГ. СрДЛА обычно превышает 25 мм рт. ст. при СДЛА  $\geq 40$  мм рт. ст.

*Косвенные ЭхоКГ-признаки ЛГ, повышающие уверенность в наличии ЛГ:*

- повышение скорости регургитации через клапан легочной артерии;
- короткое время ускорения выброса из ПЖ в легочную артерию;
- увеличение (дилатация) правых отделов сердца вследствие диастолической перегрузки;
- аномальная форма (искривление) и функция (дискинезия) межжелудочковой перегородки, характеризующая систолическую перегрузку ПЖ (округлый ЛЖ — признак понижения ДЛА ниже системного, округлый ПЖ — признак повышения ДЛА выше системного, плоская перегородка — признак ДЛА, равного системному);
- недостаточность легочного и трехстворчатого клапанов;
- дилатация ствола легочной артерии;
- наличие потока с «низкой скоростью», двунаправленный (бидиректоральный) или право-левый сброс крови через овальное окно, внутрисердечные шунты, открытый артериальный проток;

- гипертрофия стенки ПЖ, межжелудочковой перегородки;
- повышение индекса эксцентричности левого желудочка (отношение перпендикулярного и параллельного перегородке диаметров левого желудочка);
- повышение отношения длительности систолы и диастолы над трехстворчатым клапаном.

Ряд из перечисленных признаков носит субъективный характер, появляется на поздних стадиях заболевания, при тяжелой ЛГ, легочном сердце.

Существуют ЭхоКГ-критерии тяжести ЛГ у детей с БЛД на основании определения прямых (СДЛА в сопоставлении с ССАД) и косвенных признаков ЛГ (табл. 8).

**Таблица 8**  
Оценка степени тяжести ЛГ на основании ЭхоКГ [Krishnan U. с соавт., 2017]

<b>Отсутствует</b>
СДПЖ <1/3 системного давления по градиенту ТР; положение межжелудочковой перегородки сбалансировано и связано с ЛЖ; отсутствует гипертрофия ПЖ; нормальные размеры и функция ПЖ; при наличии, большие градиенты на ДМЖП или ОАП, свидетельствующие о <1/3 системного давления в ПЖ (давление на аорте — градиент = ДЛА).
<b>Легкая</b>
СДПЖ 1/3–1/2 системного давления; уплощение межжелудочковой перегородки в систолу; легкая гипертрофия и дилатация ПЖ; функция ПЖ может быть в норме*.
<b>Средней тяжести</b>
СДПЖ 1/2–2/3 системного давления; плоская межжелудочковая перегородка или прогиб кзади в позднюю систолу; умеренно выраженная гипертрофия или дилатация ПЖ; может быть снижена функция ПЖ*.
<b>Тяжелая</b>
СДПЖ >2/3 системного давления; при наличии, шунт с преобладающим градиентом справа налево; пансистолический прогиб перегородки кзади; выраженная гипертрофия и дилатация ПЖ; дисфункция ПЖ; сброс крови с «низкой скоростью» через ОАП или ДМЖП*.

\*Размер, гипертрофия и функция ПЖ будут зависеть от длительности существования ЛГ, и их значения не следует использовать в качестве параметров оценки давления в ПЖ, но можно использовать для подтверждения. ДЛА — давление в легочной артерии; ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки; ЛЖ — левый желудочек; ОАП — открытый артериальный проток; ПЖ — правый желудочек; СДПЖ — систолическое давление в правом желудочке; ТР — трикуспидальная регургитация.

При наличии ЭхоКГ-признаков ЛГ необходимо оценить тяжесть функциональных нарушений сердца, чтобы определиться с тактикой лечения. В этом может помочь исследование мозгового натрийуретического пептида (BNP) или NT-про-BNP, что, однако, не является полноценной заменой катетеризации сердца.

**Частота проведения ЭхоКГ при ЛГ у детей с БЛД (подозреваемой или диагностированной):**

- первично и контроль 1–2 раза в месяц — при клиническом подозрении на ЛГ (повышение потребности в кислороде или гипоксемия, постепенное увеличение (ужесточение) параметров ИВЛ или потребности в кислороде, клинические признаки дисфункции ПЖ (правожелудочковой недостаточности);
- 2 раза в неделю — при легочных гипертензионных кризах (приступы цианоза), выполняют в комбинации с определением уровня сывороточного BNP/NT-proBNP;
- каждые 3 месяца — при проведении кислородотерапии или наличии факторов риска ЛГ;
- каждые 3–6 месяцев — в группе риска по развитию ЛГ (с задержкой роста или веса, несмотря на калорийное питание, ОНМТ при рождении, потребность в ИВЛ/СРАР в возрасте старше 28 дней жизни, БЛД).

#### **Катетеризация сердца и тест на вазореактивность.**

*Катетеризация сердца* — инвазивная процедура, используется редко, но может понадобиться для уточнения диагноза и решения вопроса о тактике лечения тяжелой ЛГ. Критерий наличия ЛГ при БЛД, по данным катетеризации правых отделов сердца, — повышение срДЛА выше 25 мм рт. ст. при индексе резистентности легочных сосудов  $>3,0$  единицы Вуда (WU)·м<sup>2</sup> для ситуации двухжелудочкового кровообращения.

**Тест на вазореактивность.** Кислород является «препаратом выбора» для оценки реактивности сосудов легких, легко и безопасно применимым медикаментом. Если после 5–10-минутной ингаляции кислорода с  $FiO_2 >80\%$  отмечается положительная (вазодилатационная) реакция, то никаких дальнейших медикаментозных тестов на вазореактивность не требуется.

Показания для катетеризации сердца и теста на вазореактивность при БЛД:

- 1) для подтверждения ЭхоКГ диагноза ЛГ;
- 2) для определения тяжести ЛГ;
- 3) для оценки возможного влияния на развитие ЛГ шунтов (дефекта межпредсердной или межжелудочковой перегородки, открытого артериального протока), стеноза легочных вен, диастолической дисфункции левого желудочка, аортолегочных коллатералей и скрытых шунтов;
- 4) для определения необходимости дополнительной медикаментозной терапии, в том числе системного применения протаноидов;
- 5) перед добавлением медикаментозной терапии, особенно системной терапии протаноидом, в условиях клинического ухудшения и ЭхоКГ-признаков усугубления ЛГ или ухудшения функции желудочков.

#### **2.2.3.4. Лечение**

Медицинская помощь детям с ЛГ, ассоциированной с БЛД (ЛГ–БЛД), должна осуществляться мультидисциплинарной командой, включающей неонатолога, пульмонолога, кардиолога, реаниматолога и специалиста по ЛГ, чтобы обеспечить всесторонний и систематизированный подход к ведению пациента.

Дополнительная оценка и терапия сопутствующих заболеваний, влияющих на тяжесть заболевания легких, должны осуществляться до начала таргетной терапии легочной артериальной гипертензии (ЛАГ-специфической терапии). Необходимо проведение обследования для выявления интермиттирующей или стойкой гипоксемии, аспирации, ГЭРБ, структурной патологии дыхательных путей, стеноза легочной артерии и вены, диастолической дисфункции левого желудочка и аортолегочных коллатералей.

### **Кислородотерапия.**

Является терапией выбора и патофизиологически обоснованным методом терапии ЛГ при БЛД, обеспечивая легочную вазодилатацию и уменьшение ЛСС. Кислородотерапия используется для профилактики эпизодической или стойкой гипоксемии, а также с целью поддержания  $SpO_2$  на уровне выше 94–95% у пациентов с подтвержденной ЛГ.

Тяжелая ЛГ может потребовать ИВЛ и наложения трахеостомы для профилактики тяжелой десатурации.

### **Фармакологическая терапия ЛГ.**

Назначение лекарственных препаратов необходимо начинать у пациентов с признаками выраженного повышения легочного сосудистого сопротивления и правожелудочковой сердечной недостаточности (при выявлении умеренно выраженной гипертрофии и дисфункции правых отделов сердца), не связанных с патологией левой половины сердца или со стенозом легочной вены, венозной ЛГ.

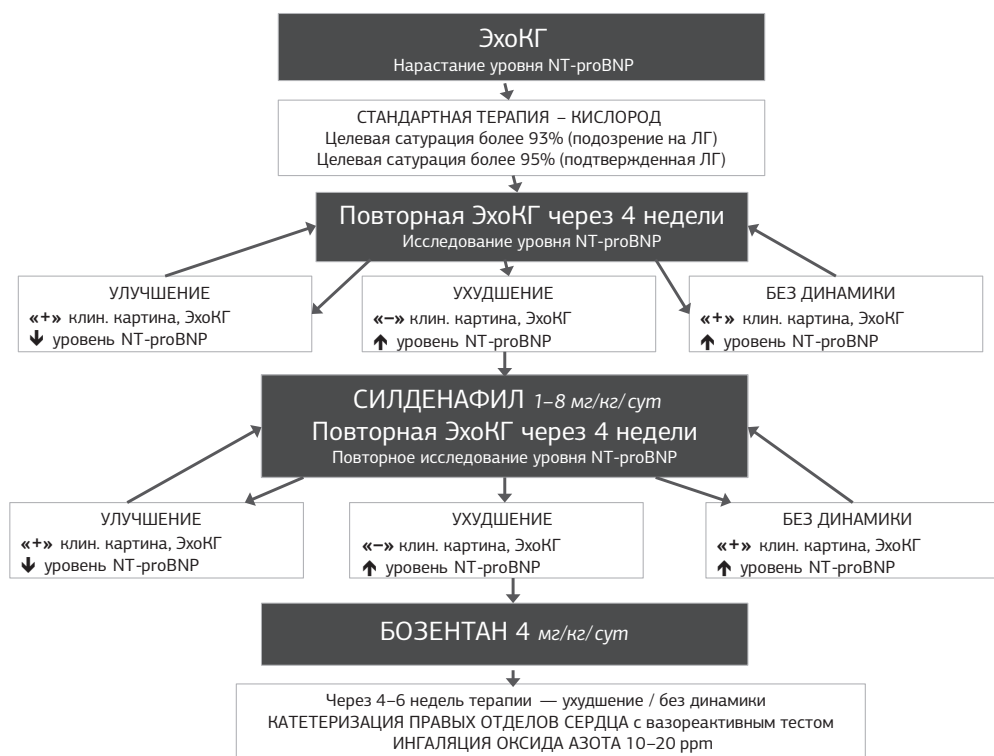
Лекарственная терапия ЛГ носит ступенчатый характер (рис. 1 и 2):

*1-я линия — силденафил* (мощный селективный ингибитор цГМФ-специфической фосфодиэстеразы типа 5). Терапия силденафилом приводит к улучшению ЭхоКГ-параметров у 80–88% пациентов без развития побочных эффектов, позволяет у некоторых пациентов с тяжелой ЛГ избежать ИВЛ. *Показания:* отсутствие эффекта от 4-недельной кислородотерапии для целевой  $SpO_2 > 95\%$  при подтвержденной ЛГ (рис. 1), или отсутствие снижения показателя СДЛА при контрольном измерении, или СДЛА выше  $\frac{2}{3}$  от системного систолического давления) (рис. 2). *Стартовая доза:* 1–1,2 мг/кг/сут перорально в 3–4 приема. Доза может быть постепенно увеличена до 8 мг/кг/сут при отсутствии побочных эффектов (системная артериальная гипотензия, приапизм) под контролем ЭхоКГ в течение двух недель до достижения желаемых значений СДЛА. *Мониторинг пациента:* регулярный контроль АД и сатурации. *Оценка эффективности терапии:* по ЭхоКГ с определением показателя ДЛА (эффект от терапии силденафилом наступает через 15 минут после приема, поэтому ЭхоКГ может проводиться ежедневно, как и коррекция дозы).

*2-я линия — бозентан* (ингибитор эндотелиальных рецепторов типа А и В, разрешен с 3 месяцев). *Показания:* неэффективность (по ЭхоКГ) терапии силденафилом в максимальной дозе через 4 недели от начала приема препарата (или ранее), развитии побочных эффектов, повышении сывороточного уровня NT-proBNP. *Стартовая доза:* 2 мг/кг/сут в два приема 4 недели (с целью уменьшения риска нежелательного воздействия на печень). Далее бозентан назначается в *поддерживающей дозе* 4 мг/кг/сут в 2 приема в виде монотерапии или

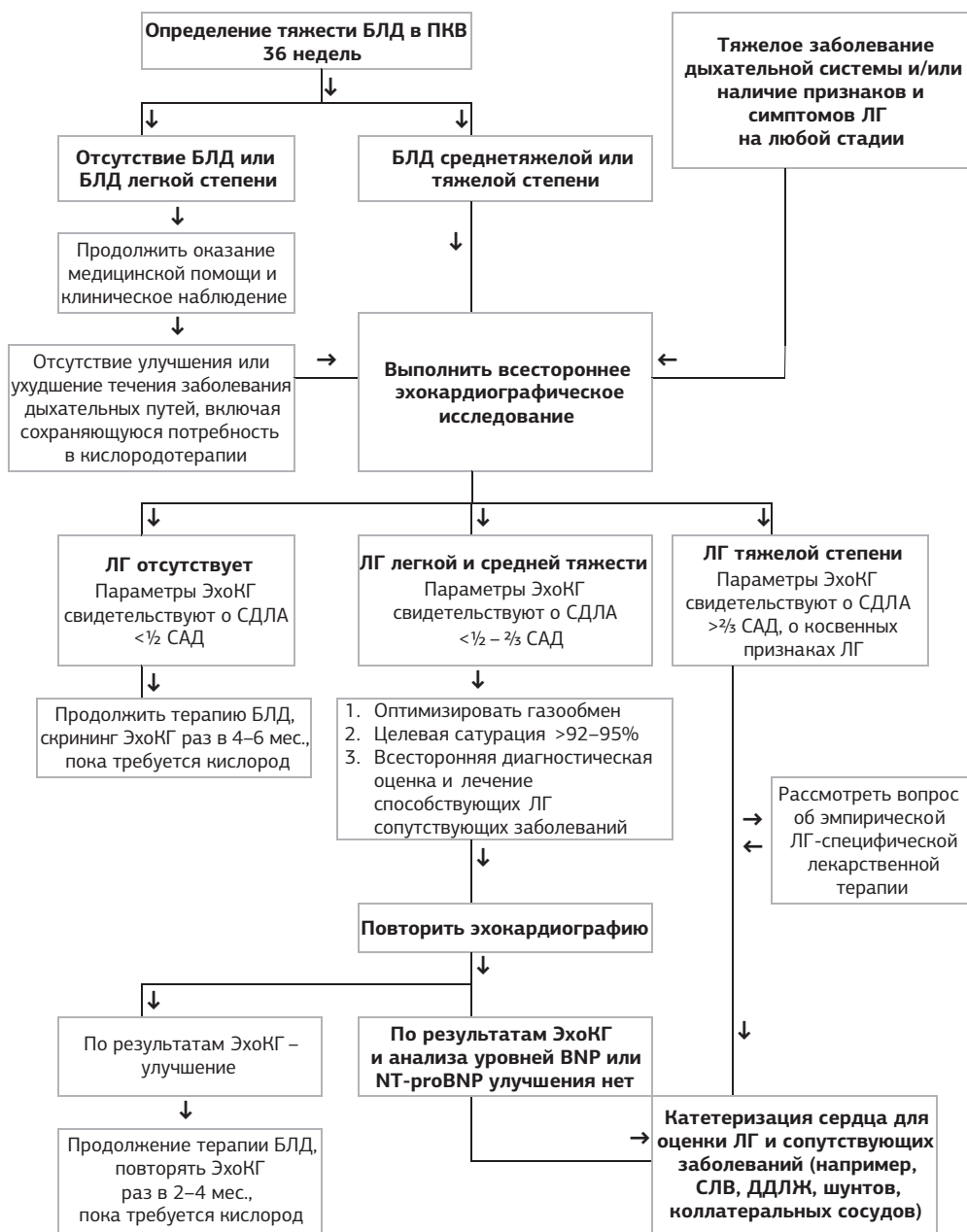
в комбинации с силденафилом (при отсутствии значимого (более чем в 3 раза) повышения уровня печеночных трансаминаз.

3-я линия — оксид азота (iNO) ингаляционно. Показания: ухудшение состояния на препаратах 2-й линии или отсутствие положительной динамики через 4–6 недель (по данным катетеризации правых отделов сердца и проведения вазореактивного теста). Доза ингаляций: 10–20 ppm. iNO можно использовать при острых кризах ЛГ и отменять после стабилизации состояния. Добавление терапии силденафилом может быть полезно при отмене оксида азота. При прекращении терапии iNO проводится мониторинг вторичной десатурации в результате нарушения вентиляционно-перфузионного отношения (V/Q) или системной гипотензии.



**Рис. 1.** Скрининг и тактика ведения при БЛД  
[по Hilgendorff A. с соавт., 2016, с измен.]

Примечание. ЛАГ — легочная артериальная гипертензия, ЭхоКГ — эхокардиография, NT-pro-BNP — терминальная часть прогормона мозгового натрийуретического пептида, ppm — миллионная доля (единица измерения).



**Рис. 2.** Клинический подход к оценке и лечению легочной гипертензии у грудных детей с бронхолегочной дисплазией [по U. Krishnan с соавт., 2017]

Примечание. ДДЛЖ — диастолическая дисфункция ЛЖ; ЛГ – легочная гипертензия; ПКВ — постконцептуальный возраст; САД — системное артериальное давление; СДЛА — систолическое давление в легочной артерии; СЛВ – стеноз легочных вен; ЭхоКГ — эхокардиография; BNP — мозговой натрийуретический пептид; NT-proBNP — N-терминальная часть прогормона мозгового натрийуретического пептида.

Решения о выборе, начале и модификации схемы ЛГ-специфической терапии необходимо принимать с учетом тяжести заболевания, переносимости лекарственных средств, их доступности/стоимости совместно со специалистами по ЛГ.

### 2.2.4. Системная артериальная гипертензия

Артериальная гипертензия — состояние, при котором средний уровень систолического и/или диастолического артериального давления (АД), рассчитанный на основании трех отдельных измерений, равен или превышает 95-й перцентиль кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и длины тела. Значения АД от 90 до 94-го перцентиля соответствуют высокому нормальному АД. Критерии артериальной гипертензии у грудных детей в зависимости от пола и месяца жизни см. в табл. 9.

Таблица 9  
Значения 95-го процентиля систолического и диастолического артериального давления у детей от рождения до 12 месяцев в зависимости от пола в сопоставлении с показателями массы и роста [по Flynn J.T., 2000]

Возраст, месяцев	Систолическое АД, мм рт. ст.	Диастолическое АД, мм рт. ст.	Средний рост, см	Средняя масса, кг
<b>Мальчики</b>				
0	92	72	51	4
1	105	68	59	4
2	110	67	63	5
3	110	67	66	5
4	110	68	68	6
5	110	69	70	7
6	110	70	72	8
7	110	71	73	9
8	110	72	74	9
9	110	72	76	10
10	110	73	77	10
11	110	73	78	11
12	110	73	80	11
<b>Девочки</b>				
0	82	72	54	4
1	102	69	56	4
2	104	68	56	4
3	107	68	58	5
4	108	69	61	5
5	109	69	63	6
6	110	70	66	7
7	110	70	68	8
8	110	70	70	9
9	110	71	72	9
10	110	71	74	10
11	109	71	75	10
12	109	71	77	11



Системная артериальная гипертензия встречается в среднем у 20% детей с БЛД, часто сочетается с ЛГ, может быть результатом нарушения метаболической функции эндотелия легочных сосудов по инактивации вазоактивных веществ, следствием терапии кортикостероидами, стрессовой нейрогуморальной стимуляции, болезни почек.

*Диагностика.* Контроль АД проводится при каждом осмотре ребенка врачом/медицинской сестрой с использованием манжет тонометра, соответствующих возрасту. ЭхоКГ при системной артериальной гипертензии может выявить гипертрофию стенки левого желудочка, асимметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки.

*Лечение.* Специфических препаратов для лечения системной АГ при БЛД нет. Эмпирически назначают антигипертензивные лекарственные средства. Со временем системная гипертензия подвергается обратному развитию. Не рекомендуется использовать каптоприл/эналаприл раньше достижения ребенком 44 недель ПКВ. Наличие БЛД является противопоказанием для использования  $\beta$ 2-адреноблокаторов (пропранолола) и комбинированных адреноблокаторов (лабеталола).

### 2.2.5. Белково-энергетическая недостаточность

У больных с тяжелой БЛД нервно-психическое развитие, рост и функционирование легких и внутренних органов напрямую зависят от нутритивного статуса. Для них жизненно необходимо сбалансированное питание с наличием достаточного количества калорий, белка, микроэлементов, витаминов А, D и С.

Выздоровление от БЛД и прекращение кислородозависимости возможны только по мере роста легких, который происходит при адекватных прибавках массы тела и роста. У детей с БЛД на первом году жизни рост в длину коррелирует с улучшением функциональных показателей легких.

Тяжелая нутритивная недостаточность и низкая скорость прибавки роста и веса у недоношенных и детей с ЭНМТ/ОНМТ при рождении приводят к маленькой окружности головы в возрасте 1 года, к психомоторным и когнитивным нарушениям, к детскому церебральному параличу, к сохраняющемуся дефициту массы и роста в 5–8 лет.

У детей с тяжелой БЛД и плохим нутритивным статусом с годами могут ухудшаться функциональные показатели легких из-за фиксированной обструкции мелких дыхательных путей, развивающейся при нарушении поздней стадии альвеоляризации и медленном непропорциональном росте дыхательных путей и легочной паренхимы (растут медленнее).

*Белково-энергетическая недостаточность (БЭН)* (синоним: нутритивная недостаточность) — это алиментарно-зависимое состояние, вызванное достаточным по длительности и/или интенсивности преимущественно белковым и/или энергетическим голоданием, проявляющееся дефицитом массы тела и/или роста и комплексным нарушением гомеостаза организма.

*Формы БЭН:* острая и хроническая. Острая проявляется преимущественно в потере массы тела и ее дефиците по отношению к должествующей массе тела

по росту (синоним: гипотрофия). Хроническая сопровождается еще и задержкой роста по отношению к возрасту (синоним: гипостатура). Обе формы имеют 3 степени тяжести: легкую, среднетяжелую и тяжелую (табл. 10).

Таблица 10  
Классификация белково-энергетической недостаточности у детей [Waterlow J.C., 1992]

Степень (форма)	Острая БЭН (процент от должнствующей массы тела по отношению к росту)	Хроническая БЭН (процент от должнствующего роста по отношению к возрасту)
Норма	> 90	> 95
I (легкая)	81–90	90–95
II (среднетяжелая)	70–80	85–89
III (тяжелая)	< 70	< 85

*Биохимическая характеристика БЭН:*

- гипопроотеинемия (снижение содержания трансферрина, общего белка и альбумина, незаменимых аминокислот, липопротеинов);
- гипогликемия;
- снижение уровня липидов крови (особенно холестерина);
- снижение уровня инсулина и инсулиноподобного фактора роста;
- повышение уровня кортизола и соматотропного гормона;
- повышение содержания общей воды организма и внеклеточной жидкости;
- снижение уровня электролитов, особенно калия, цинка и магния;
- железodefицитные состояния;
- дефицит витаминов;
- метаболический ацидоз;
- кетонурия.

2.2.5.1. Распространенность и факторы риска

Частота задержки роста и нарушения физического развития у детей с БЛД может достигать 25–40%.

Фактором риска плохого набора массы, роста постанатально у детей с БЛД является ЗВУР плода (плод маленький по массе к гестационному возрасту при рождении).

После выписки домой ребенок с тяжелой БЛД с трудом набирает массу тела и рост из-за таких факторов, как:

- повышенные энергозатраты в результате неадекватного респираторного сопровождения, повышенной работы дыхательной мускулатуры, тахипноэ, хронической гипоксемии и анемии;
- нарушение координации процессов сосания и глотания, вялое сосание, слабость, гастроэзофагеальный или дуоденогастральный рефлюкс;
- отвращение к пище вследствие негативных стимулов в анамнезе (интубация, зондовое питание); у ребенка может быть полный отказ от пищи, отказ от пищи в зависимости от ее объема, консистенции и типа, зависимость от кормления через бутылку;

- частые сопутствующие инфекционные болезни с периодами гиперметаболического статуса;
- лекарственная терапия диуретиками, системными стероидами, бронходилататорами;
- тяжелые сопутствующие заболевания (ЦНС, генетические, синдром «короткой кишки» и др.).

#### 2.2.5.2. Оценка и мониторинг нутритивного статуса

Нутритивный статус должен соответствовать возрасту ребенка с тяжелой БЛД. Должна увеличиваться не только масса тела, но и рост.

В семье должны быть соответствующие возрасту и росту ребенка электронные весы. Чтобы избежать погрешностей при измерении роста, следует использовать доску для измерения роста в соответствии с рекомендациями ВОЗ ([www.who.int/childgrowth/training/ru/](http://www.who.int/childgrowth/training/ru/)).

У недоношенных детей оценка физического развития проводится по оценочным перцентильным таблицам физического развития Intergrowth-21 (<https://intergrowth21.tghn.org/postnatal-growth-preterm-infants>), о БЭН будет свидетельствовать масса тела ниже 10-го перцентиля; в возрасте старше 6 лет — по центильным таблицам массы, длины тела здоровых детей.

Масса тела, линейный рост, мышечная и жировая масса у детей с ДЦП ниже по сравнению с их здоровыми сверстниками. Разработаны специальные центильные таблицы для детей с ДЦП в зависимости от класса моторной активности и питания (ребенок ходит самостоятельно, с поддержкой, ползает, не ползает и кормится через зонд, не ползает и кормится через гастростому, <http://www.lifeexpectancy.org/articles/GrowthCharts.shtml>).

*Необходимо иметь в виду:*

- задержка жидкости или обезвоживание могут влиять на индексы массы тела/роста и оценку мышечной массы, поэтому линейный рост ребенка лучше всего отражает адекватность питания, рост мышечной массы, рост и развитие внутренних органов;
- висцеральный пул белка отражают следующие показатели: содержание в сыворотке крови общего белка, альбумина, а также имеющих наиболее короткий период восстановления (2–7 дней) преальбумина, ретинол-связывающего белка, трансферрина; соматический пул белка коррелирует с окружностью мышц плеча;
- следует избегать непропорционально высокого набора веса по сравнению с ростом;
- высокая скорость роста, или догоняющий рост (компенсаторное усиление роста после периода замедленного роста в результате недостаточного поступления питательных веществ), может сопровождаться риском развития метаболического синдрома, ожирения, сахарного диабета II типа, сердечно-сосудистых заболеваний.

При катамнестическом наблюдении детей с БЛД, родившихся с ЭНМТ/ОНМТ, при оценке физического развития можно ориентироваться на следующие показатели минимальной прибавки массы тела (табл. 11).

Таблица 11  
Минимальная прибавка массы тела детей, родившихся с ЭНМТ и ОНМТ  
[Избранные клинические рекомендации по неонатологии, 2016]

Скорректированный возраст	Минимальная прибавка
0–3 мес.	20 г/сут
3–6 мес.	15 г/сут
6–9 мес.	10 г/сут
9–12 мес.	6 г/сут
1–2 года	1 кг/6 мес.
2–5 лет	0,7 кг/6 мес.

*Частота оценки.* Оценка нутритивного статуса, мониторинг массы, роста и адекватности питания/потребления жидкости у детей первого и второго года с БЛД проводится 1 раз в неделю, далее — по показаниям (но не реже 1 раза в месяц).

*Показатели для оценки.*

При взятии на учет в паллиативную службу оценка нутритивного статуса включает:

- анализ медицинского анамнеза (пренатального и постнатального);
- массу z-score при рождении;
- антропометрические данные в динамике;
- медицинские вмешательства и применяемые препараты (в анамнезе и в настоящее время);
- биохимический анализ крови (общий белок, альбумин, электролиты, кальций, фосфор, щелочная фосфатаза, мочевины);
- клинический статус.

В динамике мониторинг антропометрических показателей включает:

- измерение массы тела, роста, окружности головы и окружности грудной клетки еженедельно;
- сравнение показателей с референсными значениями по оценочным перцентильным таблицам физического развития недоношенных детей Intergrowth-21, в возрасте старше 64 недель ПКВ — по таблицам массы, длины тела здоровых детей;
- занесение данных в индивидуальную таблицу ребенка в истории болезни (для удобства отслеживания в динамике).

### 2.2.5.3. Основы подбора питания и способа кормления

Цель — подобрать сбалансированное питание с учетом потребностей ребенка, которые постоянно изменяются и зависят от течения тяжелой БЛД, осложнений и сопутствующих заболеваний.

*Калорийность.* Особенность питания ребенка с тяжелой БЛД — потребность в большом количестве калорий для покрытия нужд метаболизма и для репарации внутренних органов. В связи с повышенными метаболическими потребностями принципиальное значение имеет обеспечение достаточной калорийности питания, которая выше на 15–25% по сравнению с детьми без БЛД соответству-

ющего возраста (может требоваться до 140–150 ккал/кг в сутки в зависимости от возраста и ситуации).

*Жидкость.* При тяжелой БЛД необходимо обеспечить адекватное поступление в организм жидкости. Потребность в жидкости до достижения массы тела 2 кг, равная 130–150 мл/кг/сут, уменьшается к концу первого года жизни (100 мл/кг/сут). Должен идти регулярный перерасчет объема потребляемой жидкости в зависимости от дополнительных потерь на фоне одышки, температуры, других состояний. Контролируется диурез и при необходимости баланс введенной и выведенной жидкости.

*Питание.*

*Грудное молоко* имеет исключительный приоритет в качестве субстрата для энтерального питания у недоношенных (как минимум до 6 месяцев жизни). В него необходимо добавлять обогатитель грудного молока (*фортификактор*) как минимум до 52-й недели ПКВ. Обогачитель можно использовать дольше по показаниям с учетом нутритивного статуса ребенка: масса менее 25-го перцентиля с учетом скорректированного возраста, дефицит массы тела более 10%, дефицит массы по отношению к росту в сочетании с лабораторными признаками дефицита белка, анемии, остеопении. Кормление обогащенным грудным молоком после выписки, по сравнению с небогащенным, достоверно увеличивает набор веса, прирост окружности головы и длины тела, а также минеральный состав костной ткани и зрительную функцию к 12 месяцам скорректированного возраста.

*Искусственное вскармливание.* Если ребенок с тяжелой БЛД находится на искусственном вскармливании, то после выписки домой он нуждается в питании специализированной смесью с повышенным (в сравнении с обычными смесями) количеством энергии, белка, витаминов и минералов. На начальном этапе рекомендуются *смеси для недоношенных детей* с более высокой калорийностью и высоким содержанием белка. Белок нужен для пропорционального набора роста/веса, роста и репарации легких. Далее назначаются *адаптированные смеси для доношенных детей* (при достижении массы тела  $\geq 3000$  граммов) в объеме, обеспечивающем физиологическую потребность в нутриентах и при соответствии ПКВ (вес ребенка более 25-го перцентиля с учетом скорректированного возраста). Вводить адаптированные смеси рекомендуется постепенно, путем комбинации смесей для недоношенных и доношенных детей. Критерии полной отмены смеси для недоношенных индивидуальны, необходимо учитывать динамику роста при скоррегированном ПКВ, переносимость объемов смеси и наличие дефицитных состояний. Профилактическое действие в виде снижения риска респираторных инфекций, включая инфекции нижних дыхательных путей, могут иметь смеси с олигосахаридами грудного молока.

*Прикорм* недоношенным детям вводится в соответствии со скорректированным возрастом с учетом сопутствующей патологии (пищевая аллергия, нарушение глотания, БЭН).

У *детей-малоежек* на дому в качестве продукта нутритивной поддержки при БЭН может использоваться стандартная полимерная высокобелковая высококалорийная смесь для обеспечения адекватного питания детям с задержкой темпов физического развития (например, смесь с содержанием 80–100 ккал/100 мл

и 2–3 грамма белка в 100 мл). Если ребенок не может съесть или не усваивает необходимый объем жидкой смеси, то может быть использовано гиперкалорийное разведение сухой смеси. Если ребенок не переносит цельный белок или плохо прибавляет в росте и весе, рекомендована консультация диетолога для подбора питания (гидролизат белка, аминокислотные смеси и др.).

*Способ кормления.* Важно вовремя наладить энтеральное питание для обеспечения трофики кишечника (через рот, назогастральный зонд, гастростому). Одновременно необходимо стимулировать сосание, чтобы в последующем не возникли трудности с кормлением через соску или через рот. У детей с тяжелой БЛД рекомендуется обращать повышенное внимание на координацию актов сосания и глотания и наличие признаков дисфагии. Рекомендовано раннее логопедическое вмешательство (например, артикуляционный массаж по методу Кастильо Моралеса). Если кормление ребенка занимает много времени, есть поперхивания и другие признаки дисфагии, необходима консультация невролога, логопеда по дисфагии и паллиативного специалиста для подбора способа кормления (использование загустителя, назогастрального зонда, гастростомы).

*Важно помнить.* Смеси для искусственного вскармливания недоношенных содержат относительно много белка. При тяжелой БЛД несбалансированность по углеводам и жирам может привести к увеличению продукции  $\text{CO}_2$ , к набору веса при отсутствии прибавки в росте.

*Показания для постановки назогастрального зонда (НГЗ) или гастростомы у детей с тяжелой БЛД.*

Необходимо оценивать два состояния:

- ребенок не имеет признаков дисфагии, но не может съесть нужный объем или вид пищи, выпить необходимый объем жидкости;
- ребенок имеет признаки дисфагии и риск аспирации.

Если ребенок, который ест безопасно (без признаков острой или хронической аспирации), не может съесть необходимое количество калорий и воды для адекватного роста и набора веса, *рекомендована постановка НГЗ*. Осложнения при длительном стоянии НГЗ: пролежни, диапедезные кровоизлияния, зияние кардиального отдела, затруднение носового дыхания, отиты и др. Предпочтение отдается зондам из мягких материалов (полиуретан, силикон).

Если НГЗ стоит в течение 4–8 недель и изменения данной ситуации не предвидятся в ближайшие месяцы (ребенок будет нуждаться в НГЗ), ставится силиконовая гастростома малоинвазивным методом чрезкожной пункционной установки под эндоскопическим контролем. Переход с НГЗ на гастростому необходим в связи с риском развития хронических осложнений со стороны ВДП, глаз, ушей, желудка при длительном стоянии НГЗ.

*Гастростома показана:*

- ребенку с нарушениями жевательной и/или глотательной функций, нарушениями гастроинтестинальной моторики;
- при плохом прогнозе глотания;
- если длительность кормления составляет более 4 часов в сутки;
- если прогрессирует БЭН, несмотря на хороший аппетит (с позиций ухаживающего);

- если НГЗ стоит более 4 недель;
- при обструкции пищевода, ротоглотки различного генеза.

Наложение гастростомы малоинвазивным методом чрезкожной пункционной установки под эндоскопическим контролем является эффективным и безопасным по сравнению с применением НГЗ.

## 2.3. Коморбидные заболевания при тяжелой БЛД: диагностика, лечение и профилактика

### 2.3.1. Структура и распространенность

Коморбидная патология усложняет ведение на дому ребенка с тяжелой БЛД, может усугубить течение основного заболевания и привести к частым и длительным госпитализациям в стационар, в том числе в ОРИТ. Основные коморбидные заболевания, которые могут встречаться после выписки из стационара у пациента с тяжелой БЛД, представлены в табл. 12.

Таблица 12  
Коморбидные заболевания у детей с бронхолегочной дисплазией  
[Овсянников Д.Ю. и др., 2016; Корсунский А.А. и др., 2012; Затолокина А.О. и др., 2016; Казакова К. А. и др., 2016]

Коморбидное заболевание	Частота, %	Методы диагностики
Приобретенный субглоточный стеноз	9,8–12,8	Ларингоскопия
Бронхиальный стеноз/гранулема	1,2–36	Трахеобронхоскопия
Трахео/бронхомаляция	16–45	Трахеобронхоскопия
Апноэ	38–100*	Полисомнография
Анемия	60–74,8	Общий клинический анализ крови
Задержка психомоторного развития, нарушения когнитивного развития	14–80	Консультация невролога
Снижение слуха	20–50	Аудиометрия
Детский церебральный паралич	11–13,6	Консультация невролога
Гидроцефалия	10,4–15,4	Нейросонография, МРТ головного мозга
Ретинопатия недоношенных	65,1–71,3	Консультация офтальмолога
Косоглазие	14	Консультация офтальмолога
Нарушения зрения	18	Консультация офтальмолога
Атрофия зрительного нерва	10	Консультация офтальмолога
Муковисцидоз	Н.д.	Неонатальный скрининг (иммунореактивный трипсин), потовый тест, генетическое исследование
Врожденные пороки сердца	2,5–15	Эхокардиография
Нейроэндокринная клеточная гиперплазия младенцев	0,02	Компьютерная томография органов грудной клетки

\* Частота зависит от ПКВ.

### 2.3.2. Психомоторное развитие и неврологическая патология

При тяжелой БЛД часто встречается задержка психомоторного развития. Задержка развития у пациентов с БЛД может служить ранним маркером последующего когнитивного дефицита, проблем с обучением и поведением. Для многих детей задержка раннего развития является лишь темповой и связана с их созреванием, в конечном итоге они догонят сверстников. Независимые от кислорода пациенты догоняют сверстников в нервно-психическом развитии обычно к двум годам жизни, а кислородозависимые, получающие терапию на дому, — к четырем.

Тяжелая БЛД сама по себе является независимым фактором негативного влияния на «неврологический» исход. Наличие БЛД повышает риск возникновения синдрома дефицита внимания с гиперактивностью. 75% детей с БЛД демонстрируют данный синдром, что выше по сравнению с недоношенными детьми без БЛД.

У некоторых пациентов развивается тяжелая задержка психомоторного развития и ДЦП. Дети с тяжелой БЛД на ИВЛ имеют риск развития тетрапареза в 6 раз выше по сравнению с кислородзависимыми детьми без ИВЛ.

Предполагается, что одним из нейротоксичных факторов могут быть высокие дозы или длительные курсы глюкокортикостероидов, которые снижают частоту развития и смертность от БЛД, но могут увеличить риск развития ДЦП при раннем применении (первые 2 недели жизни).

Кроме того, выявлены состояния, повышающие риск развития задержки психомоторного развития у детей с тяжелой БЛД:

- повторные эпизоды вторичной гипоксии вследствие поражения легких;
- сочетание БЛД с внутрижелудочковым кровоизлиянием и перивентрикулярной лейкомаляцией;
- недостаточное питание и нутритивная недостаточность в критический период развития мозга;
- повторные или длительные госпитализации, препятствующие нормальному развитию и общению с членами семьи.

Перед выпиской должен быть составлен индивидуальный план раннего развития ребенка, который постоянно пересматривается и обновляется в зависимости от нервно-психического развития пациента. По возможности все специалисты должны ходить на дом к ребенку с тяжелой БЛД. Родителям нужно объяснить важность развивающих занятий с детьми и постоянного мониторинга их развития.

При выписке домой необходимо:

- оценить психомоторное развитие;
- составить индивидуальный план психомоторного развития ребенка;
- включить ребенка в программу раннего развития;
- составить индивидуальный план реабилитации и абилитации (ИПРА).

### 2.3.3. Дисфагия

Дисфагия — это обозначение нарушения функции глотания, при котором отмечается дискомфорт или затруднение продвижения пищи изо рта в желудок.



При дисфагии нарушается психический статус больного, развивается депрессия. Дисфагия крайне негативно влияет на качество жизни, приводит к тяжелым осложнениям (аспирация, БЭН, обезвоживание), ухудшает прогноз, усложняет неврологическую реабилитацию.

Около 90% детей с тяжелой БЛД, сочетающейся с врожденными пороками развития или ДЦП, имеют дисфагию.

Дисфагия является изолированной или последовательной дисфункцией оральной, фарингеальной и эзофагеальной фаз глотания. Возможны изолированные нарушения глотания в каждой из фаз, при БЛД дисфагия чаще носит смешанный орофарингеальный характер из-за длительного нахождения на ИВЛ, кормления через назогастральный зонд, позднего начала стимуляции сосательного рефлекса.

Состояния и заболевания, которые могут вести к дисфагии, аспирации и БЭН у детей с тяжелой БЛД, представлены в табл. 13.

У недоношенных часто развивается аспирация, которая связана с нарушением глотания вследствие задержки созревания рефлекса глотания, перинатального поражения ЦНС (бульбарный, псевдобульбарный синдром), врожденного или приобретенного поражения ВДП (например, парез голосовой связки, ларингеальная расщелина и др.). Дополнительные факторы, способствующие нарушению глотания, включают респираторные инфекции, нарушение моторики ЖКТ, гастростаз и застой в желудке. Растяжение желудка может также влиять на механику ИВЛ, усиливать ГЭРБ и риск аспирации. Тахипноэ может мешать приему пищи через рот.

Таблица 13

Состояния и заболевания, связанные с нарушением оральной, глоточной и пищеводной фазы акта глотания, и коррекция дисфагии

[Практические аспекты педиатрической диетологии, 2008; Камалова А.А. с соавт., 2019]

Группы	Состояния и заболевания	Коррекция дисфагии
Нарушения оральной (подготовительной) фазы акта глотания	Анатомические аномалии: расщелина губы (заячья губа) и/или нёба (волчья пасть), аномалия Пьера Робена, атрезия хоан (нарушение проходимости полости носа), макроглоссия (аномально большой язык, например, при гипотиреозе, синдроме Дауна), микрогнатия (недоразвитие челюстной кости), CHARGE-ассоциация, велокардиофациальный синдром (делеция 22-й хромосомы), неправильный прикус	Более тщательное измельчение пищи, разделение на жидкую и твердую части с целью получения однородной пищевой массы, изменение техники кормления (в частности, когда пищу помещают за щеку, на середину языка, на корень и т. д.)
	Функциональные нарушения: отсутствие или снижение навыка жевания, снижение тонуса мускулатуры ротовой полости, оральная сенсомоторная дисфункция, паралич черепных нервов (бульбарный, псевдобульбарный синдром), утрата чувствительности, нарушения зрения и слуха, неугасшие рефлексы новорожденных, измененный нёбный и глоточный рефлекс, невозможность плотно сомкнуть губы из-за гиперсаливации	
	Приобретенные структурные аномалии: кариес, тонзиллярная гипертрофия, вирусный, кандидозный стоматит, ретрофарингеальное образование	

Группы	Состояния и заболевания	Коррекция дисфагии
Нарушения глоточной (фарингеальной) фазы глотания	Крикофарингеальная ахалазия (нарушение расслабления сфинктера преддверия пищевода) Пролапс (провисание) черпаловидного хряща Расщелина гортани Паралич голосовых связок Фаринголарингит	Загущение пищи с помощью загустителей, ее измельчение, изменение вкусовых качеств и температуры (температура пищи или напитка, равная 36 °С, вызывает наибольшие проблемы при нарушении этой фазы глотания, поэтому предлагаемые продукты должны быть либо холоднее — менее 34 °С, либо горячее — более 38 °С)
Нарушения пищеводной (эзофагеальной) фазы глотания	Крикофарингеальная ахалазия Трахеопищеводный свищ Гастроэзофагеальный рефлюкс Эзофагит, в том числе эозинофильный Стриктура пищевода Пищеводные кольца Инородное тело пищевода Сосудистое кольцо (аномалии крупных сосудов, которые окружают и сдавливают пищевод и/или трахею) Дискинезия (нарушение моторики) пищевода Ахалазия кардии (отсутствие или недостаточное рефлекторное расслабление нижнего пищеводного сфинктера) Диффузный мышечный спазм пищевода у детей с ДЦП с выраженной спастичностью (у детей с оценкой 4–5 по Модифицированной шкале спастичности Ашворта)	При стенозе пищевода <15 мм дисфагия возникает только при приеме твердой пищи, в таком случае детям требуется запить пищу большим количеством воды, чтобы протолкнуть ее через суженный просвет

### 2.3.3.1. Клиническая картина и диагностика

Расстройство оральной фазы глотания (I фаза) проявляется нарушением формирования пищевого комка, фарингеальной фазы глотания (II фаза) — асинхронностью акта глотания и дыхания, эзофагеальной (III фаза) — нарушением продвижения по пищеводу твердой и/или жидкой пищи (может сопровождаться болями в грудной клетке, эпигастрии, рвотой, чаще встречается при ДЦП или БЛД с сопутствующими неврологическими нарушениями).

Симптомы, позволяющие заподозрить дисфагию:

- кашель или покашливание до, во время или после глотания;
- изменение голоса во время или после глотания (например, «влажный», «булькающий» голос, хрипота, временная потеря голоса);
- затрудненное дыхание, прерывистое дыхание после глотания;
- затруднения при жевании;
- слюнотечение или неспособность сглатывать слюну;
- выпадение пищи изо рта во время еды вследствие неполного смыкания губ или неправильных движений языка во время глотания, когда язык давит вперед вместо движений вверх и назад;

- срыгивания;
- «смазанная» речь;
- аспирационный бронхит, частые аспирационные пневмонии;
- «немые» аспирации при медленном стекании пищи в дыхательные пути.

Диагноз орофарингеальной дисфагии устанавливается на основании типичных жалоб и клинической картины.

Диагностика начинается со сбора данных анамнеза о питании ребенка в перинатальном и младенческом возрасте, длительности нахождения на ИВЛ, наличия назогастрального зонда в анамнезе, стимулировался или нет сосательный рефлекс, проводился ли логопедический массаж.

Оценка анатомии глотания и безопасности кормления включает клинический осмотр (положение головы и шеи, смыкание губ, движения языка и челюсти, прикус, звук в дыхательных путях, оценка речи).

Основные методы оценки тяжести орофарингеальной дисфагии — непосредственное наблюдение за процессом приема пищи и использование специальных шкал и опросников:

- FEEDS (Functional Evaluation of Eating Difficulties Scale) — используется с рождения;
- SOMA (Schedule for Oral Motor Assessment) — предназначена для объективной оценки формирования орально-моторных навыков у детей в возрасте от 8 до 24 мес.;
- EDACS (Eating and Drinking Ability Classification System) — оценивает навыки приема твердой и жидкой пищи без риска аспирации;
- DDS (The Dysphagia Disorder Survey) — используется у детей старше 2 лет и у взрослых.

Показана консультация логопеда по дисфагии, невролога, отоларинголога, гастроэнтеролога, торакального хирурга.

«Золотой стандарт» диагностики дисфагии — видеофлюороскопия, позволяющая выявить дискоординацию глоточной моторики, «немые» аспирации, неплотное смыкание губ, неправильное формирование пищевого комка, остатки пищи в полости рта, задержку глоточной фазы глотания, налет на стенках глотки, задержку прохождения пищевого комка по глотке. Данный метод позволяет подобрать необходимую стратегию вскармливания ребенка с дисфагией в дальнейшем.

Некоторым детям может быть показана прямая риноларингоскопия, а также модифицированное рентгеноконтрастное исследование с барием для оценки пероральной, фарингеальной и верхней эзофагеальной фаз глотания.

### 2.3.3.2. Лечение

Ведение пациентов с дисфагией требует комплексного мультидисциплинарного подхода. Подходы к коррекции дисфагии в зависимости от нарушенной фазы глотания представлены в табл. 13.

Цель коррекции дисфагии — безопасный прием пищи через рот, особенно в следующих случаях:

- при отказе от приема пищи через рот;

- когда процесс приема пищи является утомительным для ребенка и воспринимается им как «работа»;
- когда оральная моторная дисфагия является результатом несформированного навыка полноценного приема пищи через рот.

Коррекция легкой и умеренной орофарингеальной дисфагии (необходимые и — иногда — достаточные меры):

- изменение длительности приема пищи индивидуально для каждого ребенка с учетом его возможностей;
- позиционный менеджмент — обеспечение правильного и безопасного положения тела и головы ребенка во время приема пищи;
- загущение пищи.

Жидкая пища и напитки считаются менее безопасными из-за большего риска аспирации по сравнению с продуктами более плотной консистенции.

У пациентов с тяжелой дисфагией, находящихся на зондовом питании или на питании через гастростому, желательно использовать методики восстановления процессов жевания и глотания, рекомендуемые логопедами. Методика непищевой пероральной стимуляции уменьшает оральную гиперчувствительность, облегчает контроль секреции, формирует механизм глотания, развивает оральную моторику для образования звуков (артикуляционный массаж по методу Кастильо Моралеса). При успешном использовании эти методики могут помочь со временем вернуться к естественному пути приема пищи и напитков, расширить рацион и снизить риск аспирации.

У большинства детей с нарушениями глотания улучшение происходит спонтанно с течением времени. Лица, ухаживающие за ребенком, могут использовать определенные стратегии для улучшения поведения во время приема пищи и минимизировать поведение, направленное на отказ от еды или на пищевую избирательность. К этим стратегиям относят:

- определенное время приема пищи;
- подходящую глотанию ребенка консистенцию пищи;
- многократное предложение продукта в разных видах;
- похвалу для выработки соответствующего поведения при приеме пищи;
- исключение демонстрации отрицательного отношения или наказания;
- использование адаптивных систем для сидения (ключевой аспект кормления детей с физическими ограничениями, так как они обеспечивают поддержку головы, шеи и тела).

При респираторных инфекциях временно может понадобиться внутривенная инфузия или назогастральный зонд из-за развития транзиторной дисфагии для профилактики аспирации или для обеспечения потребности в жидкости, питании, введении лекарств в период инфекции.

Профилактика и лечение хронической аспирации вследствие хронической дисфагии — НГЗ или наложение гастростомы с/без фундопликации. Одновременно проводятся занятия по развитию глотательного рефлекса. После восстановления глотания и при адекватном наборе роста/веса НГЗ или гастростома могут быть сняты.

### 2.3.4. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь

При тяжелой БЛД гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) может встречаться как в силу анатомических особенностей ребенка, генетической предрасположенности в семье, так и из-за сопутствующих неврологических заболеваний, гастростаза, длительного пребывания в положении лежа, непереносимости смеси и др.

Наличие неврологической патологии, в том числе ДЦП, увеличивает риск развития ГЭРБ (распространенность ГЭРБ при ДЦП достигает 70%) в результате нарушения иннервации гладкомышечных клеток ЖКТ (снижается тонус нижнего пищеводного сфинктера, скорость опорожнения желудка, нарушается моторика пищевода); общей спастичности, судорожного синдрома и приема противосудорожных препаратов; неспособности поддерживать позу и непродолжительной вертикализации; сколиоза и др.

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь может привести к хронической микро- или макроаспирации и усугубить проблемы с легкими, вызвать хроническое воспаление дыхательных путей или пневмонию, а в отдаленном периоде — БА, хронический бронхит, локальный пневмофиброз. ГЭРБ — одна из причин пролонгации кислородозависимости у детей с БЛД.

#### 2.3.4.1. Клиническая картина и диагностика

Желудочно-кишечный рефлюкс необходимо исключать, если ребенок жалуется на боль, не имеющую видимой причины. Сильная боль при ГЭРБ связана с попаданием кислого желудочного содержимого в нижний отдел пищевода, при этом может наблюдаться усиление продукции мокроты и рефлексорный бронхоспазм. Повреждение слизистой оболочки пищевода и развитие воспаления влекут еще большее расслабление нижнего пищеводного сфинктера, заброс желудочного содержимого усиливается, образуется порочный круг. Антацидные средства облегчают боль (это является диагностическим критерием), но рвота может сохраняться еще до 10 дней, прежде чем восстановится тонус сфинктера.

Кроме того, клиническими проявлениями ГЭРБ могут быть:

- патологические срыгивания, под которыми понимают регургитацию желудочного содержимого без предшествующей тошноты и участия абдоминальных мышц (обильные, более 4 раз в сутки, позднее, чем через 2 часа после кормления, в возрасте старше 6 месяцев);
- симптом «мокрого пятна» (появление на подушке после сна пятна) у старших детей;
- тошнота с последующей рвотой, вызванной сокращением абдоминальных мышц и усилением пациента;
- за грудиные боли, изжога, плач, раздражительность и нарушения сна;
- боли в эпигастральной области;
- отказ от кормления, дисфагия;
- примесь крови в рвотных массах, кровотечение из верхних отделов ЖКТ;
- отставание прибавок массы тела, БЭН;

- хронический фарингит, хронический сухой (более 8 недель) кашель, дисфония, рецидивирующий синдром крупа;
- эрозивные поражения зубной эмали;
- рецидивирующий отит;
- синдром Сандифера (приступы тонического поворота головы с напряжением и выгибанием, «извивающимися» движениями половины тела, при этом поворот шеи может симулировать кривошею; усиливается во время кормления);
- апноэ/брадикардия;
- рецидивирующая пневмония;
- рецидивирующая/хроническая десатурация;
- бронхиальная обструкция, гиперреактивность бронхов неаллергического генеза;
- быстро разрешившееся необъяснимое состояние (brief resolved unexplained event, BRUE, прежнее название — очевидное жизнеугрожающее событие, apparent life-threatening event) — внезапно возникшее, короткое (менее 1 мин, обычно 20–30 с) и разрешившееся событие у ребенка в возрасте менее одного года, сопровождающееся одним или несколькими из следующих симптомов: цианоз или бледность; отсутствие, урежение или нерегулярное дыхание; заметное изменение тонуса (гипо- или гипертония); измененный уровень ответной реакции;
- ларингоскопия: рефлюкс-ларингит;
- биохимический анализ крови — гипопроотеинемия.

*Диагностика ГЭРБ (используются по показаниям):*

- клиническая диагностика;
- фиброэзофагогастродуоденоскопия (ФЭГДС) без/с биопсией;
- внутрипищеводная комбинированная импедансо-рН-метрия (КИМ) (позволяет верифицировать некислотные рефлюксы);
- внутрипищеводная рН-метрия (суточный рН-мониторинг);
- рентгеноскопия/рентгенография пищевода с контрастированием бариевой смесью (даже при совершенно явных симптомах может не выявить никаких изменений, проводят для выявления выраженных анатомических изменений).

УЗИ верхних отделов ЖКТ с водно-сифонной пробой (не рекомендуется для диагностики ГЭРБ в связи с низкой специфичностью).

Диагностика ГЭРБ и назначение лечения *на первом этапе должны проводиться на основании клинических проявлений*. Если медикаментозное лечение устранило симптомы рефлюкса, это будет служить подтверждением диагноза. Инструментальные исследования требуют седации и госпитализации, несут определенные риски осложнений самой манипуляции и наркоза/седации, поэтому должны проводиться в сложных случаях, когда диагноз не ясен или лекарственная терапия не приносит желаемого эффекта.

**ФЭГДС.** Используется для оценки состояния слизистой оболочки пищевода и желудка, степени моторных нарушений, в том числе в области пищеводно-желудочного сфинктера. Наличие ГЭРБ может быть независимо от состояния сли-

зистой оболочки пищевода. Биопсия из пищевода и желудка в ходе ФЭГДС рекомендуется для диагностики различных заболеваний (*Helicobacter pylori*, пищевод Барретта, эозинофильный эзофагит и др.).

*Комбинированная импедансо-рН-метрия (КИМ)*. Проводится для оценки эффективности антисекреторной терапии, диагностики неэрозивной ГЭРБ у пациентов с нормальными данными ФЭГДС, оценки взаимосвязи стойких, причиняющих беспокойство симптомов с кислым и некислым ГЭР, определения роли кислого и некислого рефлюкса в развитии эзофагита и при возникновении других симптомов, характерных для ГЭРБ.

*Суточная рН-метрия*. Проводится при невозможности проведения КИМ, наличии проявлений ГЭРБ в отсутствии эндоскопических изменений в пищеводе, внепищеводных проявлениях ГЭРБ, для подбора лекарственных препаратов и контроля эффективности консервативного лечения, определения показаний к хирургическому лечению ГЭРБ. Верификация патологического ГЭРБ или связи ГЭР и симптомов, по данным рН-мониторинга, является диагностическим критерием ГЭРБ, но отсутствие этих данных, как и отрицательные результаты ЭГДС, не позволяет исключить заболевание.

*Рентгеноскопия пищевода с контрастированием*. Используется для исключения анатомических аномалий (например, трахеопищеводный свищ); оценки других состояний, которые могут имитировать или предрасполагать к ГЭРБ (грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, мальротация кишечника, пилоростеноз, сужение пищевода, ахалазия, стриктура пищевода, внешнее сдавление пищевода и др.); оценки состояния ЖКТ у детей после фундопликации с персистирующей типичной или атипичной рефлюксной симптоматикой, дисфагией или болью.

#### 2.3.4.2. Лечение

Существуют три направления лечения ГЭРБ:

- 1) немедикаментозная терапия;
- 2) фармакотерапия (табл. 14);
- 3) хирургическая коррекция кардиального сфинктера.

Таблица 14  
Рекомендации NASPGHAN и ESPGHAN по антирефлюксной терапии у детей  
[Rosen R. с соавт., 2018]

Рекомендовано использование	Не рекомендовано
<b>Немедикаментозная терапия</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• загуститель для лечения видимой регургитации/ рвоты у младенцев с ГЭРБ;</li> <li>• изменение объема и частоты кормления в зависимости от возраста и веса, избегать перекармливания;</li> <li>• 2–4-недельное пробное использование глубокогидролизованной смеси на основе белков (или аминокислот) для младенцев, у которых подозревалась ГЭРБ при неэффективности немедикаментозного лечения;</li> <li>• подъем головы или позиция на левом боку</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• позиционная терапия (подъем головы, латеральная возвышенная позиция) у младенцев во время сна;</li> <li>• массаж;</li> <li>• пребиотики, пробиотики или травы</li> </ul>

Рекомендовано использование	Не рекомендовано
<b>Медикаментозная терапия</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• ИПП первая линия для лечения эрозивного эзофагита;</li> <li>• использование антагонистов H2-рецепторов (H2RA) для лечения эрозивного эзофагита, связанного с рефлюксом, у детей грудного и раннего возраста, если ИПП недоступны или не показаны;</li> <li>• 4–8-недельный курс H2RA или ИПП для лечения типичных симптомов (изжога, загрудинная или эпигастральная боль) у детей с ГЭРБ;</li> <li>• H2RA или ИПП для лечения экстраэзофагеальных симптомов (например, кашель, хрипы, астма) у пациентов с типичными симптомами ГЭРБ и/или с ГЭРБ, подтвержденной инструментальными методами</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• антациды/альгинаты для хронического лечения;</li> <li>• H2RA или ИПП для лечения плача, беспокойства, видимой регургитации у здоровых детей;</li> <li>• H2RA или ИПП пациентам с экстраэзофагеальными симптомами;</li> <li>• домперидон;</li> <li>• метоклопрамид, прокинетики</li> </ul>

Примечание. ИПП — ингибиторы протонной помпы (эзомепразол); H2RA — антагонисты гистаминовых H2-рецепторов.

*Позиционирование.* Положение на левом боку и возвышенный головной конец кровати уменьшают частоту ГЭР. Грудного ребенка необходимо держать под углом 45–60° во время кормления, а также вертикально удерживать после еды 10 минут, что препятствует регургитации и аэрофагии. После кормления класть на спину с приподнятым головным концом кровати под углом 40° и следить, чтобы ребенок лежал ровно. Желудок опорожняется за 60–120 минут, в это время ребенка лучше не беспокоить. Использование высокой подушки может вызывать повышение давления в брюшной полости и усугубить рефлюкс. Положение тела ребенка на животе может уменьшить регургитацию, но возможно только при бодрствовании, так как во сне может увеличить риск внезапной младенческой смерти.

*Кормление.* Перекармливание детей с ГЭРБ абсолютно недопустимо. Кормить небольшими порциями, но часто. На этапе введения прикорма раньше вводить более густую пищу (при отсутствии нарушений глотания). Отдельные кормления начинать с густой пищи, что может уменьшать выраженность ГЭР. Использовать более густую и калорийную молочную смесь, что может также быть полезным детям, имеющим проблемы с увеличением массы в результате ГЭРБ (1 столовая ложка риса на 2 унции, или 60 мл, молочной смеси увеличивает калорийность на 27 килокалорий на одну унцию). Помогает загущение питательной смеси крахмалом, камедью рожкового дерева или специальными загустителями.

*Смеси.* Срыгивания и ГЭР не являются основанием для прекращения грудного вскармливания. При неэффективности позиционирования у детей на искусственном вскармливании применяют смеси с загустителем или специальные антирефлюксные смеси. Это обычно уменьшает частоту срыгиваний и рвот, снижает тревогу родителей. Смеси, загустевающие в кислой среде, нет смысла назначать вместе с антацидами.

При назначении смесей, в которых в качестве загустителя используются неперевариваемые полисахариды (камедь рожкового дерева), следует помнить, что смеси:



- являются лечебными и должны назначаться врачом;
- требуют четкого подбора объема в суточном рационе ребенка ( $\frac{1}{2}$ ,  $\frac{1}{3}$  или  $\frac{1}{4}$ );
- назначаются на ограниченный срок;
- не рекомендуются здоровым детям, не страдающим срыгиваниями;
- являются только одним из компонентов лечебных программ.

Варианты назначения антирефлюксных смесей:

- в начале каждого кормления адаптированной смесью назначается антирефлюксная смесь в количестве  $\frac{1}{2}$ – $\frac{1}{4}$  от объема кормления;
- антирефлюксная смесь назначается 1–3 раза в день в объеме кормления, в остальных случаях используется адаптированная смесь;
- антирефлюксная смесь назначается в полном суточном объеме в течение 2–4 недель.

*Фармакотерапия (табл. 14).*

Цель лечения — снижение кислотности среды в желудке. Фармакотерапия не только устраняет симптомы рефлюкса, но и служит подтверждением диагноза ГЭРБ. При уточнении диагноза могут помочь простые антациды (суспензия гидроксида алюминия), однако их действие обычно непродолжительно, их нельзя использовать длительно у маленьких детей. Для лечения ГЭРБ используют курсы ингибиторов протонной помпы.

Дозы антацидных средств подбирают так, чтобы рН в желудке был от 5 до 6 (если это возможно, измеряют натошак прямо перед едой). Боль проходит быстрее, чем прекращается отрыжка. После купирования симптомов антациды нужно отменять постепенно (в течение 2 недель), так как при резкой отмене может возникнуть синдром рикошета — усиление продукции соляной кислоты и быстрое возобновление симптомов.

Рецидив ГЭРБ может наблюдаться очень часто, в том числе при заболевании дыхательных путей и кашле, когда повышается давление в брюшной полости по сравнению с грудной.

*Препарат 1-й линии для пробного лечения* — эзомепразол. Пробное лечение ингибиторами протонной помпы может использоваться у детей в возрасте старше 1 года с типичной клиникой ГЭРБ, но не рекомендовано у детей до 1 года и/или с экстраэзофагеальными проявлениями.

Омепразол, как правило, не используется, так как он разрушается кислой средой; если его извлекать из кислотоустойчивой оболочки, гранулы могут забивать НГЗ и гастростому.

Если симптомы рефлюкса сохраняются, к лечению добавляются прокинетики (эффективны у 50% пациентов с преобладающими симптомами регургитации) — домперидон (не проникает через гематоэнцефалический барьер), метоклопрамид (может вызвать экстрапирамидные расстройства) или эритромицин в маленьких дозах, а также используют корректоры моторики (тримебутин). Эритромицин стимулирует рецепторы мотилина и по эффективности не уступает метоклопрамиду.

*Фундопликация с или без пилоропластики.*

Полостная операция, которая часто дает тяжелые послеоперационные осложнения (25–60% случаев), но обычно быстро приводит к улучшению состояния

ребенка. Эффективность при ГЭРБ — 80%, рецидив наблюдается у 6–70% пациентов и 5–15% нуждаются в повторной операции.

У пациентов с тяжелой дисфагией одновременно с фундопликацией накладывают гастростому. У тяжелых лежачих пациентов, у которых проведение фундопликации невозможно или сопряжено с огромными рисками, устанавливается гастроюностома или юностома для капельного кормления непосредственно в тощую кишку. Для этого сейчас выпускаются специальные силиконовые трубки.

Показания для хирургической коррекции ГЭРБ (фундопликации):

- выраженная симптоматика ГЭРБ, существенно снижающая качество жизни больного, несмотря на неоднократные курсы медикаментозной антирефлюксной терапии, необходимость хронической фармакотерапии для контроля симптомов ГЭРБ;
- длительно сохраняющаяся эндоскопическая картина рефлюкс-эзофагита III–IV степени на фоне неоднократных курсов терапии;
- осложнения ГЭРБ (повторяющиеся эпизоды апноэ, брадикардии, кровотечения, стриктуры, пищевод Барретта, рецидивирующая аспирация);
- задержка физического развития ребенка, связанная с ГЭР и не поддающаяся коррекции другими методами;
- сочетание ГЭРБ со скользящей грыжей пищеводного отверстия диафрагмы;
- тяжелый ГЭР в сочетании с задержкой психомоторного развития у пациентов, которым планируется накладывать гастростому.

Прогноз успеха фундопликации, иногда сочетаемой с гастростомией, во многом зависит от ответа на медикаментозную терапию и от опыта хирурга.

### 2.3.5. Коморбидные заболевания дыхательных путей

*Обструкция ВДП* у детей с тяжелой БЛД может быть из-за трахеомаляции, бронхомаляции, фиксированного подсвязочного стеноза или стеноза трахеи, сращения хрящевых колец и др. В зависимости от причины могут использоваться РЕЕР-вентиляция или хирургическое лечение, гелий-кислородная смесь (гелиокс), при трахеомаляции — аортопексия.

*Бактериальные инфекции.* Дыхательные пути детей, больных БЛД, колонизированы *Streptococcus pneumoniae* (10,8–25%), *Enterococcus faecium* (29,5%), *Haemophilus influenzae* (7,5–32%), *Staphylococcus aureus* (4,5–53,2%), *Moraxella catarrhalis* (5,8–12,9%), *Pseudomonas aeruginosa* (4,5%), *Klebsiella pneumoniae* (9,2%). В этой связи целесообразна противопневмококковая и противогемофильная вакцинация. Терапия при наличии клинико-лабораторных признаков активности бактериальной инфекции проводится антибиотиками по результатам посевов. При сопутствующем иммунодефиците антибиотики (азитромицин, амоксициллина клавуланат, бисептол) могут использоваться длительно; при высеве из мокроты *Ps. aureginosa* — тобрамицин ингаляционно для профилактики развития пневмонии длительно под контролем посевов.

*Аспирация.* Это потенциальный фактор риска поддержания хронического поражения легких при БЛД. Причины аспирации: дисфагия, ГЭРБ, гиперсаливация, повышение секреции дыхательных путей при инфекции, трахеопищеводный свищ.

Аспирация может протекать бессимптомно или с наличием острых (хрипы при аускультации легких после кормления, пневмония, обычно правосторонняя верхнедолевая у грудных детей) и хронических респираторных симптомов (кашель, тахипноэ, одышка, хрипы, десатурация или гиперкапния, плохой набор веса). Острая аспирация может привести к пневмонии, трахеиту, бронхиту, необходимости усиления респираторного сопровождения.

Если хроническая аспирация связана с наличием основного заболевания, лечить в первую очередь надо основное заболевание (дисфагия, ГЭРБ). При аспирационной пневмонии антибиотикотерапия проводится защищенными аминопенициллинами (амоксциллина клавуланат), цефалоспорины III поколения, возможно в сочетании с аминогликозидами. При выраженной бронхиальной обструкции проводятся ингаляции с бронхолитиками, ингаляционные глюкокортикостероиды (ИГКС) не показаны.

При обильном слюноотделении, выделении слизи у детей в возрасте старше 6 месяцев можно использовать антигистаминные препараты I поколения с продолжительностью терапии одним препаратом до 7 дней (у детей первого полугодия жизни при использовании данных препаратов может возникнуть опасность развития апноэ). Показан эффект физиотерапии синусоидальными модулированными токами и инъекциями ботулотоксина типа А на снижение избыточного слюноотделения у больных ДЦП.

### 2.3.6. Нарушения дыхания во сне

Показания к исследованию дыхания во сне у детей с БЛД:

- перед выпиской из стационара (по возможности);
- десатурация в ночное или дневное время, апноэ;
- при решении вопроса об отмене домашней кислородотерапии;
- недостаточная прибавка в росте и весе при адекватном вскармливании;
- выявление ЛГ;
- полицитемия по данным анализа крови;
- при подозрении на наличие обструктивных апноэ/гипопноэ (храп);
- после быстро разрешившегося необъяснимого состояния (BRUE);
- брадикардия во сне;
- для определения качества сна, которое непосредственно влияет на нейрокognитивное развитие ребенка.

*Гипоксемия во сне.* Оптимальная оксигенация при БЛД характеризуется уровнем  $SpO_2$  92–96%, при развитии ЛГ — не менее 94%. У больных БЛД наиболее значимые нарушения газообмена отмечаются во время сна. При проведении полисомнографии (ПСГ) в возрасте 3–4 лет детям с БЛД в анамнезе выяснилось, что во сне имеют место продолжительные эпизоды снижения  $SpO_2$  ниже 90%, достигающие в некоторых случаях 60% во время фазы быстрого сна. Длительные эпизоды десатурации во время сна были зафиксированы при проведении ПСГ и у детей дошкольного возраста, перенесших БЛД, причем паттерн дыхания напоминал таковой у взрослых с ХОБЛ.

*Методы исследования.*

*Полисомнография (ПСГ)* — объективная методика исследования нарушений структуры сна, нарушений дыхания во время сна. Включает одновремен-

ную регистрацию: электроэнцефалограммы, электрокардиограммы (ЭКГ), электромиограммы, электроокулограммы, дыхательных движений грудной клетки и брюшной стенки, ороназального потока воздуха, SpO<sub>2</sub>, двигательной активности (общей и при необходимости — в конечностях). Измерения диоксида углерода проводятся чрескожным датчиком (tcCO<sub>2</sub>) или путем фиксации концентрации CO<sub>2</sub> конца выдоха (etCO<sub>2</sub>). Использование видеокамеры позволяет наблюдать за пациентом в течение всей ночи. К дополнительным возможностям ПСГ относятся внутрипищеводная рН-метрия для выявления ГЭР и его связи с дыхательными нарушениями, холтеровское мониторирование ЭКГ. Продолжительность исследования зависит от поставленных задач и возраста ребенка и составляет до 9–12 часов.

Исследования во время дневного сна не рекомендуются у детей второго полугодия и старше.

*Скрининговая кардиореспираторная полиграфия сна* — скрининговое исследование дыхания во сне с меньшим количеством датчиков, чем при ПСГ. Метод подразумевает: видеозапись, регистрацию ороназального потока воздуха, плевтизмографию для измерения дыхательных усилий, мониторинг частоты сердечных сокращений и SpO<sub>2</sub>. Данный метод позволяет выявить апноэ, дифференцировать центральные и обструктивные события и дать количественную оценку степени гипоксемии. К недостаткам метода относят риск недооценки индекса апноэ/гипопноэ, так как он рассчитывается относительно времени записи, а не времени сна. Кардиореспираторные скрининговые исследования могут проводиться дома или в больнице.

*Ночная пульсоксиметрия* может дать информацию об уровне оксигенации, но обладает низкой чувствительностью в диагностике обструктивных апноэ.

При расшифровке полисомнограмм используют критерии Американской академии медицины сна и делят нарушения на следующие состояния:

- центральное апноэ;
- обструктивное апноэ;
- гипопноэ;
- десатурация;
- гиповентиляция;
- синдром обструктивного апноэ сна (легкая, среднетяжелая и тяжелая степень);
- периодическое дыхание;
- обструктивные апноэ/гипопноэ.

Обструкция верхних дыхательных путей может привести к повторным эпизодам уменьшения или прекращения воздушного потока (гипопноэ/ апноэ) и синдрому обструктивного апноэ во сне (СОАС). Дыхательные усилия при этом сохраняются или увеличиваются, поскольку ребенок пытается преодолеть обструкцию.

Дети первого года особенно склонны к обструкции верхних дыхательных путей из-за анатомических особенностей (форма лица и носовое дыхание) и преобладания REM-сна, характеризующегося снижением мышечного тонуса. В младенчестве причины СОАС преимущественно анатомические, например, ларингомаляция, макроглоссия, краниосиностоз (болезнь Крузона, синдром Апер-

та, синдром Пфайфера), расщелина нёба и синдром Пьера—Робина, гипоплазия лица (синдром Тречера—Коллинза и Голденхара), атрезия хоан/CHARGE-ассоциация. Сниженный мышечный тонус также может стать причиной СОАС, например, у детей с синдромом Дауна или у детей с нервно-мышечными заболеваниями.

Аденотонзиллярная гипертрофия становится основной причиной СОАС в возрасте 2–6 лет. Тем не менее обструктивные апноэ вследствие аденотонзиллярной гипертрофии могут выявляться уже во втором полугодии первого года жизни. Была выявлена большая встречаемость этой патологии у детей, родившихся недоношенными. Имеется тенденция к большей встречаемости СОАС у недоношенных детей с БЛД, осложнившейся ЛГ. Можно предположить, что СОАС у детей первого года жизни может влиять на рост и когнитивные функции ребенка, находящегося в критическом периоде развития. Клиническими проявлениями СОАС у детей раннего возраста могут быть храп во сне, снижение прибавок веса и роста, нарушение поведения, синдром внезапной смерти.

*Лечение СОАС* зависит от основной причины обструкции. В случае ведущей роли аденотонзиллярной гипертрофии показана аденотонзиллэктомия, у ряда детей после данной процедуры отмечается уменьшение количества обструктивных эпизодов без их полного исчезновения. Локальные челюстно-лицевые аномалии могут поддаваться хирургическим вмешательствам. В некоторых случаях может быть назначена СРАР-терапия с использованием назальной или лицевой маски или возникнуть необходимость постановки трахеостомы, в частности при многоуровневой обструкции.

*Лечебные подходы к центральному апноэ недоношенных:* использование метилксантинов, а также стабилизация дыхательного контроля с помощью кислорода, при наличии гиповентиляции — вентиляционная поддержка, исключение генетически детерминированного синдрома центральной гиповентиляции. Для профилактики апноэ недоношенных может применяться ароматерапия (ваниль).

### 2.3.7. Остеопения недоношенных

Набор массы костной ткани происходит в детском и подростковом возрасте, достигая максимума к 20–30 годам.

Одновременно происходят два противоположных процесса: костеобразование и костная резорбция (остеобласты/остеокласты), от их баланса зависит плотность, качество и прочность кости. Ремоделирование костной ткани зависит от состояния фосфорно-кальциевого обмена, уровня паратиреоидного гормона, витамина D, гормона роста, кальцитонина, тиреоидных гормонов, глюкокортикоидов, эстрогенов и др.

Снижение прочности кости может проявляться в снижении костной массы, в минеральной плотности кости и/или в нарушении внутренней микроархитектоники и как следствие — переломы при минимальной травме или при видимом отсутствии травмы (позвонки, длинные кости).

Дети с тяжелой БЛД и сопутствующей неврологической патологией, в том числе ДЦП, имеют повышенный риск переломов (остеопороза) вследствие остеопении из-за снижения нагрузки на кости (у маломобильных пациентов), осте-

опении новорожденных в анамнезе, других факторов: плохое питание с низким уровнем потребления кальция и витамина D, дефицит витамина D из-за дефицита солнечного света, прием препаратов, снижающих плотность кости (например, некоторые противосудорожные).

Остеопения, сопровождающаяся минимальным ударом или воздействием на кость, может привести к болезненному перелому. При ДЦП дети, которые не могут ходить самостоятельно, имеют риск спонтанных переломов на 20% выше, чем ходячие. Переломы часто случаются в области диафизов длинных костей, например дистальный отдел бедра.

Остеопения недоношенных (компонент метаболического заболевания костей, включающего также рахит и нарушение роста) — нарушение минерализации костной ткани у недоношенных, в том числе с БЛД, вследствие дефицита и нарушенного баланса кальция и фосфора. Частота у детей с ЭНМТ — 55–60%, с ОНМТ — 23–30%, у детей с БЛД — 60% (без БЛД — 34%). У детей с БЛД отмечена значимо более низкая минерализация костей в 36 недель ПКВ.

Остеопения недоношенных клинически лечится, но остаточные явления могут наблюдаться даже в подростковом возрасте в виде отставания в росте и др. Необходим мониторинг уровня кальция, фосфора, щелочной фосфатазы в сыворотке, сбалансированная диета (смеси для недоношенных детей с повышенным содержанием фосфора), профилактический/лечебный прием препаратов кальция, фосфора (при необходимости).

*Причины остеопении недоношенных:*

- недостаток кальция/фосфора вследствие недоношенности, особенно при ЗВУР;
- снижение двигательной активности в ОРИТ, отсутствие механической стимуляции;
- лекарственные препараты, влияющие на минеральный обмен костей (кортикостероиды, фуросемид, метилксантины, например кофеин, противосудорожные препараты, особенно фенobarбитал и фенитоин, гепарин);
- нарушения всасывания витамина D и кальция вследствие длительного холестаза и синдрома «короткой кишки» (резекция после некротизирующего энтероколита);
- задержка начала энтерального питания, длительное парентеральное питание (недостаточное усвоение кальция и фосфора, аккумуляция алюминия), использование нефортифицированного грудного молока.

*Клинические признаки тяжелой остеопении недоношенных:*

- симптомы рахита;
- переломы длинных трубчатых костей;
- дыхательная недостаточность или невозможность отлучения пациента от вентиляционной поддержки вследствие низкой compliance грудной клетки.

*Биохимические признаки:*

- фосфор в сыворотке снижен (<1,8–2 мкмоль/л);
- щелочная фосфатаза в сыворотке повышена (> 500 МЕ/л);
- паратиреоидный гормон > 180 пг/мл в первые 3 недели жизни; > 100 пг/мл в дальнейшем.

*Рентгенографическое исследование* не всегда информативно для диагностики, так как «не видит» изменения минеральной плотности кости, если она снижена менее чем на 20–30%. В 20–40% случаев отмечается снижение минерализации костей (тонкие «размытые» и «рыхлые» кости, крупнопетлистый рисунок кости), могут определяться поднадкостничные переломы, зоны перестройки (просветления) Лоозера (полоски просветления, пересекающие поперечно часть или всю кость, например ребро).

*Ультразвуковое исследование* — количественное (оценка минерализации) и качественное (корковая толщина кости) — может быть выполнено с широкополосными ультразвуковыми измерениями, измерением скорости возвращения сигнала, временем костной трансмиссии. При исследовании используются пятоточная кость, кости голени.

*Смеси.* При вскармливании недоношенных детей специализированными смесями необходимости в дополнительном назначении препаратов кальция и/или фосфора не возникает. Недоношенным детям с массой тела при рождении <1500 г при полном энтеральном питании (грудное молоко и/или смесь) потребность в кальции составляет 140–160 мг/100 ккал (AAP) или 70–140 мг/100 ккал (ESPGHAN), в фосфоре — 95–108 мг/100 ккал (AAP) или 50–86 мг/100 ккал (ESPGHAN), в витамине D — 200–400 МЕ/сут (AAP).

*Профилактика и лечение.*

К нефармакологическим методам профилактики остеопороза после выписки домой ребенка с тяжелой БЛД относят адекватную состоянию ребенка нагрузку на кости и стимуляцию двигательной активности (особенно у маломобильных пациентов), массаж, ЛФК, вертикализацию, прогулки на улице, солнечную инсоляцию, сбалансированное и/или лечебное питание. При сниженной двигательной активности синтетические препараты витамина D, кальция и фосфора не имеют должного эффекта. Консультация диетолога необходима в случае нутритивной недостаточности.

Витамин D назначается профилактически недоношенным детям в дозе 500 МЕ/сут, лечебная доза 1000–5000 МЕ/сут (под контролем уровня витамина D в крови). Применение одних препаратов витамина D неэффективно и опасно, необходимо одновременное назначение препаратов кальция и фосфора при гипокальциемии и гипофосфатемии соответственно.

Стартовая доза кальция — 20 мг/кг/сут, фосфора — 10–20 мг/кг/сут, максимальная — 70–100 мг/кг/сут кальция и 40–50 мг/кг/сут фосфора (под контролем уровня кальция и фосфора в крови и моче). Нельзя одновременно назначать кальций и фосфаты для энтерального приема, необходимо разделять время их приема. Рекомендуется начинать с 50%-ной рекомендуемой дозы кальция и фосфора с постепенным повышением суточной дозы. Критерием окончания курса лечения является нормализация уровня сывороточных кальция, фосфора и щелочной фосфатазы.



## 2.4. Последствия тяжелой БЛД: диагностика, лечение и профилактика

Как правило, большинство детей старше 2 лет не предъявляют респираторных жалоб и не имеют стойких аускультативных симптомов при объективном исследовании. Дети с БЛД в анамнезе могут испытывать респираторные проблемы (одышка) на фоне физической нагрузки или гипоксии.

У большинства пациентов с БЛД в анамнезе (старше 2 лет) рентгенологические изменения в легких могут выявляться в подростковом и во взрослом возрасте. КТ-исследование обнаруживает следующие структурные изменения в легочной ткани у детей с БЛД: неравномерность пневматизации/мозаичность перфузии; фиброзные и интерстициальные изменения (фиброзные тяжи); гиповентиляция, сегментарные ателектазы, дистелектазы; буллезные изменения.

У лиц, родившихся глубоко недоношенными, долгое время на протяжении жизни фиксируется снижение объема форсированного выдоха за 1 секунду (FEV<sub>1</sub>, ОФВ<sub>1</sub>), даже если у них не было БЛД. У подростков и молодых взрослых с БЛД в анамнезе снижен ОФВ<sub>1</sub>, форсированная жизненная емкость легких (FVC, ФЖЕЛ) и мгновенная объемная скорость после выдоха 50% ФЖЕЛ (FEF<sub>50</sub>, МОС<sub>50</sub>). Около 50% недоношенных к 11 годам имеют нарушения дыхания по спирометрии, у ряда детей установлен диагноз БА.

Дети с БЛД относятся к группе риска развития ХОБЛ во взрослом возрасте, важно исключение пассивного и в последующем активного курения у данных пациентов.

### 2.4.1. Облитерирующий бронхиолит и бронхоэктазы

Облитерирующий бронхиолит является основным последствием тяжелой БЛД в возрасте старше 2 лет жизни с сохранением респираторных симптомов, хронической ДН, кислородозависимости, потребности в респираторной терапии, ИВЛ.

Облитерирующий бронхиолит — хроническое воспалительное заболевание бронхиол, характеризующееся частичной или полной облитерацией дистальных, малых дыхательных путей и артериол фиброзной тканью при отсутствии изменений в альвеолярных ходах и альвеолах. Клинически проявляется симптомами необратимой бронхиальной обструкции. Морфологические изменения в виде облитерирующего бронхиолита свойственны БЛД, поэтому в возрасте старше 2 лет данным пациентам правомочно установление этого диагноза.

Частота облитерирующего бронхиолита в исходе БЛД составляет 6–17%, при этом у больных с тяжелой БЛД его частота может достигать 50%. Предрасполагающим фактором к развитию данного последствия БЛД является синдром хронической аспирации на фоне органического поражения ЦНС. Облитерирующий бронхиолит у детей с БЛД может развиваться как последствие тяжелого острого бронхиолита или пневмонии. Факторами риска постинфекционного облитерирующего бронхиолита являются госпитализация более 30 дней, потребность в ИВЛ и гиперкапния.



Облитерирующий бронхиолит может сочетаться с бронхоэктазами, частота которых у детей с БЛД в анамнезе может достигать 7–17,5%. Бронхоэктазы необходимо отличать от дилатации бронхов, выявляемой при проведении КТ при острой респираторной инфекции нижних дыхательных путей и исчезающей при повторном КТ-исследовании через 6 месяцев.

*Диагностические критерии облитерирующего бронхиолита в исходе БЛД:*

- анамнестические: БЛД; перенесенный тяжелый острый вирусный бронхиолит, корь, коклюш, пневмония в анамнезе, требующие проведения кислородотерапии, ИВЛ, лечения в условиях ОРИТ; сохранение симптомов бронхиальной обструкции и одышки в течение 6 недель и более после ИНДП либо их рецидив после «светлого промежутка» длительностью от 1–2 недель до 1–2 месяцев; сопутствующие заболевания — хроническая аспирация вследствие нарушения глотания, ГЭРБ;
- клинические — персистирующий кашель, тахипноэ, периодическое свистящее дыхание, экспираторная или смешанная одышка, непереносимость физической нагрузки, рецидивы бронхиальной обструкции, несмотря на использование бронходилататоров и стероидов, в легких постоянные или периодические влажные мелкопузырчатые хрипы, крепитация над пораженными зонами (чаще с одной стороны), сохранение признаков дыхательной недостаточности более 2 месяцев, в тяжелых случаях — кислородозависимость;
- компьютерно-томографические — прямые (мелкие центрилобулярные разветвления с утолщением на концах Y- или V-образной формы, симптом «дерево с почками», сужение просвета и утолщение стенки мелких бронхов и бронхиол) и косвенные (негомогенность вентиляции/мозаичность перфузии, снижение плотности легочных сосудов, дилатация бронхов, центральные бронхоэктазы) признаки облитерирующего бронхиолита;
- функциональные (у детей старше 5 лет) — признаки бронхиальной обструкции — отношение ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЕЛ <0,8 или ОФВ<sub>1</sub> <80–90%, снижение жизненной емкости легких, увеличение остаточного объема легких;
- исключение других хронических заболеваний легких (муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия, включая синдром Зиверта—Картагенера, аспирация инородных тел, врожденные пороки развития бронхов).

Диагноз облитерирующего бронхиолита у ребенка в исходе БЛД может быть установлен только при наличии респираторных симптомов. При отсутствии симптомов и КТ-находках указываются только морфологические изменения (например, эмфизема).

*Терапия облитерирующего бронхиолита* включает использование ингаляционных глюкокортикостероидов в сочетании с ингаляционными бронходилататорами (предпочтительно М-холинолитик атровент), если на последние есть ответ (при обострении ОБ, персистирующей бронхиальной обструкции). При наличии у ребенка бронхоэктазов и признаков бактериального воспаления показано назначение антибиотиков. В качестве длительной противовоспалительной терапии используют также макролиды (азитромицин из расчета 5–10 мг/кг/сут один раз в 3 дня — 1 день даем, 2 дня перерыв) курсом до 6 месяцев.

## 2.4.2. Бронхиальная астма

Частота БА у детей с БЛД с подтверждением при аллергологическом обследовании составляет 7%. По данным мета-анализа, БЛД и недоношенность повышают риск развития БА в 2,2 и 1,8 раза соответственно.

К группе риска относятся рожденные при помощи кесарева сечения, поздние недоношенные (34–36 недель), с массой тела при рождении 1500–2499 граммов, пациенты с тяжелой БЛД, дети с отягощенным семейным (атопические заболевания) и личным аллергоанамнезом (сопутствующие atopический дерматит, аллергический ринит), эозинофилией (выше 5%) в общем анализе крови, рецидивами бронхиальной обструкции, особенно в возрасте старше 2 лет, протекающей без лихорадки, от воздействия аэроаллергенов, с хорошим эффектом от применения ингаляционных бронхолитиков, ИГКС.

Для подтверждения диагноза БА проводится аллергологическое обследование — определение специфических IgE к ингаляционным (бытовым, плесневым, пыльцевым) аллергенам. Результаты обследования считаются положительными при концентрации специфических IgE выше 0,7 кЕ/л (2-й класс и выше). При проведении исследования функции внешнего дыхания (в возрасте старше 6 лет) у детей с БЛД в анамнезе необходимо иметь в виду возможность выявления обструктивных нарушений, положительного бронходилатационного теста независимо от наличия БА.

Терапия астмы проводится по общим принципам. В качестве базисной противовоспалительной контролирующей терапии БА длительно назначаются ИГКС, а также монтелукаст (у детей в возрасте старше 2 лет, например, при недостаточной эффективности ИГКС, сопутствующем аллергическом рините).

## 2.5. Лекарственная терапия и иммунопрофилактика при тяжелой БЛД на амбулаторном этапе

### 2.5.1. Ингаляционные бронхолитики

Ингаляционные бронхолитики включают  $\beta_2$ -агонисты (сальбутамол), антихолинергические препараты (ипратропия бромид) или их комбинацию. Комбинированный препарат фенотерола гидробромид+ипратропия бромид относится к препаратам «off-label» у новорожденных, он назначается решением консилиума врачей с информированного согласия родителей. Доза: ипратропия бромид и фенотерола гидробромид+ипратропия бромид назначаются в дозе 1 капля/кг на ингаляцию, растворяются в 2–4 мл 0,9% раствора NaCl. Ингаляции проводятся с помощью компрессорного (объем наполнения камеры небулайзера должен составлять не менее 4 мл) или мембранного (объем наполнения — не менее 2 мл) небулайзера каждые 6–8 часов курсом или ситуационно, в следующих случаях: 1) только при клинически значимой бронхиальной обструкции, в том числе при повторной госпитализации; 2) при подтвержденном эффекте в виде снижения частоты дыхания или увеличении  $SpO_2$ ; 3) при непереносимости физической

нагрузки. Ошибкой является назначение короткодействующих (до 6–8 часов) ингаляционных бронхолитиков реже 3–4 раз в сутки.

### 2.5.2. Ингаляционные глюкокортикостероиды

Будесонид разрешен у детей в возрасте старше 6 месяцев. Его назначение младенцам с БЛД возможно решением консилиума с информированного согласия родителей. Остальные ИГКС в соответствии с инструкцией назначаются детям более старшего возраста. Вопрос о назначении ИГКС может рассматриваться в следующих клинических ситуациях: 1) при наличии симптомов бронхиальной обструкции и очевидной клинической пользы от ИГКС в виде снижения выраженности симптомов, улучшении функции легких, снижении числа госпитализаций или обращений за неотложной медицинской помощью; 2) подозрение (рецидивы бронхиальной обструкции, особенно на втором–третьем году жизни, без лихорадки, после контакта с аллергенами, отягощенный семейный и личный аллергоанамнез) на БА (эмпирическая терапия минимум 2 месяца с оценкой эффекта); 3) БА у детей с БЛД и БЛД в анамнезе. Суточная доза — 500 мкг однократно или дважды. Следует избегать бесконтрольного в отношении продолжительности и безопасности назначения ИГКС на амбулаторном этапе. После ингаляции ИГКС необходимо смыть остатки лекарства с кожи под маской небулайзера, а также обработать полость рта кипяченой водой или физиологическим раствором.

### 2.5.3. Диуретики

У детей с БЛД при чрезмерной прибавке массы тела из-за задержки жидкости, сердечной недостаточности, рецидивирующем отеке легких, эхокардиографических признаках диастолической дисфункции левого желудочка назначают диуретики для улучшения растяжимости легких, уменьшения сопротивления дыхательных путей и снижения ЛСС. Однако эффект данных препаратов временный.

Фуросемид — петлевой диуретик, его назначают при развивающейся БЛД в дозе 0,5–1 мг/кг/сут внутривенно или 2 мг/кг/сут внутрь, разделив дозу на 1–3 раза. Рекомендуют применять его в течение короткого времени (до 1 недели), так как длительное использование вызывает гиперкальциурию и как следствие — остеопороз, нефрокальциноз.

Для длительной диуретической терапии у детей с установленным диагнозом БЛД лучше подходит гидрохлортиазид (пероральная доза 3–4 мг/кг/сут в два приема, максимальная доза — 37,7 мг в сутки) или спиронолактон (2–4 мг/кг/сут внутрь в два приема), даются во второй половине дня по отдельности или в комбинации. Эти препараты вызывают менее выраженные электролитные нарушения. На амбулаторном этапе проводится постепенная отмена диуретиков путем уменьшения дозы при увеличении веса.

## 2.5.4. Иммунопрофилактика

### 2.5.4.1. Вакцинопрофилактика

Недоношенные дети получают меньше антител от матери через плаценту по сравнению с детьми, рожденными в срок. Недоношенные дети не только рождаются с меньшим количеством антител, но и активность этих антител ниже. Поэтому очень важно вакцинировать недоношенных детей, чтобы помочь им справиться с болезнями.

Первостепенно значима своевременная иммунизация против пневмотропных инфекций — РСВ, пневмококковой, гемофильной инфекции, а также против гриппа.

Как правило, недоношенных детей следует вакцинировать в соответствии с их хронологическим возрастом, то есть в соответствии с возрастом, рассчитанным по дате их рождения. Недоношенные дети способны хорошо реагировать на вакцины, вырабатывая антитела на вакцины, которыми они были привиты.

Рекомендуется обеспечить недоношенных детей всеми рутинными вакцинами, рекомендованными для всех детей, кроме БЦЖ. Вакцина БЦЖ-М не вводится детям, родившимся с весом <2000 граммов или гестационным возрастом <34 недель, что связано не столько с опасностью вакцинации для ребенка, сколько с особенностями (тонкостью) его кожи, затрудняющими внутрикожное введение вакцины. Таких младенцев следует прививать БЦЖ-М в конце пребывания в отделениях второго этапа выхаживания новорожденных, за день перед выпиской. Вакцинация против туберкулеза вакциной БЦЖ-М в возрасте старше 2 месяцев проводится по результатам пробы Манту, вакцинируют только туберкулин-отрицательных.

Существуют специальные рекомендации для недоношенных детей относительно вакцины против гепатита В. Вакцина против гепатита В обычно, согласно Национальному календарю, вводится вскоре после рождения. Для ребенка, который родился недоношенным и весит менее 2 кг, вакцина менее эффективна, и поэтому желательно отложить вакцинацию до тех пор, пока ребенок не достигнет веса 2 кг или не достигнет возраста 1 месяца.

В случае, если мать является носителем вируса гепатита В, важно провести вакцинацию вскоре после рождения, чтобы предотвратить передачу вируса. Для недоношенных детей с массой тела до 2 кг, родившихся от матери, являющейся носителем гепатита В, рекомендуют проводить пассивную иммунизацию (специфические антитела против вируса) вместе с вакцинацией против гепатита В. Полный курс вакцинации против гепатита В (3 дозы) следует начинать, когда ребенок наберет вес 2 кг или достигнет возраста одного месяца.

Для недоношенных детей, рожденных от матерей, не являющихся носителями гепатита В, рекомендуется получить первую дозу вакцины против гепатита В незадолго до выписки из больницы, или когда ребенок наберет вес 2 кг, или когда достигнет возраста одного месяца (в зависимости от того, что из этого наступит раньше).

Другие вакцины:

- рекомендуется обеспечить детей, рожденных недоношенными, всеми обычными вакцинами, за исключением гепатита В, в соответствии с реко-

мендуемым графиком вакцинации для всех детей согласно Национальному календарю профилактических прививок РФ в соответствии с приказом МЗ РФ № 125н от 21 марта 2014 г.;

- недоношенные дети, достигшие возраста трех хронологических месяцев, должны быть вакцинированы против дифтерии, столбняка, коклюша, полиомиелита, гемофильной инфекции типа b и пневмококка;
- рекомендуется проводить вакцинацию против ротавируса в соответствии с хронологическим возрастом ребенка после его выписки из больницы;
- недоношенным детям следует вводить вакцины против кори, эпидемического паротита, краснухи в соответствии с Национальным календарем.

Вакцину от гриппа рекомендуется вводить недоношенным детям в соответствии с сезоном, когда они достигают возраста 6 месяцев. Врачам, медсестрам и членам семьи, которые проводят время рядом с ребенком, который родился недоношенным и которому еще не исполнилось 6 месяцев, рекомендуется сделать прививку от гриппа, чтобы уменьшить вероятность заражения ребенка гриппом.

#### 2.5.4.2. Иммунопрофилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции

Основным этиологическим фактором тяжелых острых бронхолитов у детей с БЛД с частой возможностью нозокомиального инфицирования является РСВ.

Пассивная иммунопрофилактика РСВ-инфекции с помощью препарата моноклональных антител к F-протеину РСВ паливизумаба (Синагис) показана детям с БЛД в возрасте до 2 лет, которым требовалось лечение по поводу БЛД в течение последних 6 месяцев (дополнительный кислород, системные стероиды и/или ИГКС, системные и ингаляционные бронходилататоры, диуретики).

Для детей с БЛД, которым не требуется лечение на втором году жизни, профилактика паливизумабом не рекомендуется.

Разовая доза паливизумаба: 15 мг/кг массы тела. Схема применения: 3–5 в/м инъекций препарата, проводимых с интервалом  $30 \pm 5$  дней в течение сезонного подъема заболеваемости, вызываемой РСВ (с октября-декабря до марта-апреля). Предпочтительно, чтобы первая инъекция была произведена до начала подъема заболеваемости. Возможно использование как лиофилизированного, так и жидкого препарата. При нахождении ребенка в отделении патологии новорожденных в данный период первая инъекция проводится за 3–5 дней до выписки. Использование паливизумаба снижает заболеваемость, осложнения и смертность от РСВ-инфекции, частоту формирования БА у детей с БЛД.

## **Глава 3.**

# **ДЛИТЕЛЬНАЯ КИСЛОРОДОТЕРАПИЯ И ИВЛ НА ДОМУ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ**

### **3.1. Домашняя длительная кислородотерапия**

Коррекция гипоксемии с помощью кислорода — патогенетически обоснованный метод терапии хронической ДН при тяжелой БЛД. Использование кислорода у больных с хронической гипоксемией должно быть регулярным, длительным, может проводиться в домашних условиях месяцы и годы. В Приложении 1 даны ответы на наиболее часто задаваемые медицинскими работниками и родителями вопросы по домашней кислородотерапии.

*Домашняя длительная кислородотерапия (ДКТ)* — это обеспечение пациента с хронической гипоксемией кислородом в концентрациях, больших, чем в окружающем воздухе. Может проводиться в течение длительного времени, в том числе в домашних условиях. Проведение кислородотерапии на дому дает возможность выписать ребенка из стационара, избежать социальной изоляции, быть членам семьи вместе, развивать ребенка.

*Виды ДКТ:* круглосуточная (24 часа в сутки), сон-ассоциированная (во время сна, в том числе во время дневного), ночная (исключительно в ночное время).

Для ДКТ и мониторинга сатурации необходимы оборудование и расходные материалы к нему (см. п. 3.3.1).

*Эффекты ДКТ у детей с тяжелой БЛД:*

- профилактика хронической гипоксемии;
- профилактика развития или уменьшение степени тяжести ЛГ, правожелудочковой сердечной недостаточности;
- уменьшение одышки, эпизодов апноэ;
- улучшение роста и репарации легких;
- повышение темпов роста и веса;
- улучшение психомоторного развития, развития ЦНС;
- улучшение качества жизни;
- профилактика внезапной смерти.

#### **3.1.1. Целевые показатели и мониторинг сатурации**

*Целевые показатели сатурации (насыщения крови кислородом).* Избыточное воздействие дополнительного кислорода на недоношенных в ПКВ до 32 и 37 недель вызывает ретинопатию недоношенных и БЛД соответственно. В возрасте

старше указанного в развитие данных заболеваний больший вклад вносит гипоксемия, а не гипероксия.

При тяжелой БЛД целевая  $SpO_2$  должна быть не ниже 90–92% (90–95%), при ЛГ — не ниже 92–95%. Непрерывная кислородотерапия показана при ЛГ, если сатурация снижается до менее 92–94%. При значениях менее 92–94% у пациентов с ЛГ происходит спазм легочных сосудов и усугубляется ЛГ, развивается легочное сердце.

*Мониторинг.* Для определения уровня  $SpO_2$  используются данные транскутанной пульсоксиметрии, а не показатели артериальной/венозной крови.

Однократное измерение  $SpO_2$  в течение дня или ночи не отражает истинного состояния ребенка, поэтому необходим мониторинг сатурации в начале проведения длительной домашней кислородотерапии, в течение 6–12 часов во время бодрствования и во время кормления.

Дети с БЛД и с нормальными показателями оксигенации в состоянии бодрствования могут иметь проявления десатурации во время сна и нуждаться в продолжительной кислородотерапии, включая ночную и во время дневного сна. После выписки из стационара для определения режима проведения кислородотерапии (круглосуточно, ночью и др.) проводится суточная пульсоксиметрия. Запись сатурации проводится с помощью пишущего пульсоксиметра и с использованием транскутанных датчиков. Далее запись расшифровывается обученными медсестрой или врачом.

Уровень  $SpO_2$  не должен держаться ниже 90% более чем 5% от всего зарегистрированного времени мониторингования данного показателя, в противном случае ребенок расценивается как нуждающийся в ДКТ. Нет необходимости рутинно контролировать уровень  $CO_2$  в домашних условиях, только по показаниям.

### 3.1.2. Принципы отлучения от кислорода в домашних условиях

Отлучение от кислорода кислородозависимых детей с тяжелой БЛД может проводиться на дому под наблюдением педиатра паллиативной службы и курирующего ребенка пульмонолога при условии стабильного состояния и наличия пульсоксиметра с транскутанными датчиками и записью показаний.

*Критерии для начала отлучения от кислорода.*

Начинать отлучение от ДКТ рекомендуется детям, у которых:

- нет признаков ДН, свистящих хрипов, инфекционных заболеваний,
- нормальная прибавка массы тела/роста
- клинически стабильное состояние при скорости потока кислорода менее 0,2–0,5 л/мин через назальные канюли.

Причины, которые не позволяют прекратить ДКТ:

- ЛГ,
- гастроэзофагеальный рефлюкс,
- микро- и макроаспирация,
- не диагностированные болезни сердца.



*1-й этап — отлучение от кислорода в дневное время.*

Организуется непрерывное монитори́рование  $SpO_2$  во время сна, бодрствования и кормления, оценка клинического состояния. Если все стабильно (см. критерии отлучения и целевую  $SpO_2$  выше), проводится 2-часовое «испытание» (дыхание комнатным воздухом), которое начинается с кратковременного прекращения подачи кислорода под контролем чрескожной пульсоксиметрии. Если во время испытания развилась десатурация, ДКТ немедленно возобновляется. Если эпизодов десатурации нет, возможно отлучение от кислорода на 1–2 часа в дневное время, а затем постепенное увеличение длительности данного времени в зависимости от клинических показателей.

*2-й этап — отлучение от кислорода в ночное время.*

Возможно только тогда, когда ребенок 3–4 недели обходится без дополнительной оксигенации в течение 12 часов днем. Проводится ночная пульсоксиметрия на низких потоках кислорода и оценивается клиническое состояние (см. выше критерии отлучения от кислорода и целевые показатели). Если все стабильно, начинается постепенное отлучение от кислорода ночью под контролем чрескожной пульсоксиметрии. Перед полным прекращением использования кислорода ночью проводится ночное монитори́рование  $SpO_2$  при дыхании комнатным воздухом. Если результаты ночного исследования удовлетворительны, ребенок полностью отлучается от кислорода.

Рекомендуется оставить оборудование дома (концентратор кислорода, пульсоксиметр) еще на 3–6 месяцев после полного прекращения кислородотерапии (на случай кризисных ситуаций, во время ОРВИ и др.).

*Повторное назначение ДКТ.* Если после отмены кислородотерапии пациент с тяжелой БЛД имеет низкую прибавку в весе (<15–30 граммов/сут), несмотря на гиперкалорийную диету, необходимо возобновить мониторинг пульсоксиметрии, т. к. низкая прибавка в весе — это ключевой и надежный критерий наличия гипоксемии. По результатам мониторинга принимается решение о повторном назначении ДКТ.

Кратковременная пульсоксиметрия во время амбулаторных визитов недостаточна для адекватной оценки дополнительной потребности в кислороде. Перед прекращением использования дополнительного кислорода рекомендуется суточный транскутанный мониторинг кислорода в крови, у некоторых пациентов — полисомнография (ПСГ).

### **3.2. Искусственная вентиляция легких на дому**

Длительная ИВЛ на дому (хроническая ИВЛ) — новая, перспективная технология медицинской помощи детям, в том числе паллиативной, в нашей стране. ИВЛ на дому — дорогостоящее медицинское вмешательство, связанное с высокой врачебной и родительской ответственностью и осознанным риском. Однако данный риск оправдан в связи с многочисленными доказанными преимуществами перевода (по показаниям) детей из ОРИТ в домашние условия. Наиболее важным преимуществом ИВЛ на дому является стабильное повышение качества



жизни пациентов и членов их семей, снижение риска смерти от внутрибольничных инфекций, социализация пациента.

Ниже приведены основные особенности легких у детей с тяжелой БЛД, которые требуют индивидуального подбора параметров длительной ИВЛ на дому:

- высокое сопротивление дыхательных путей;
- «воздушные ловушки»;
- диффузное гетерогенное поражение легких;
- длиннее время вдоха ( $\geq 0,6$  секунд);
- обструкция дыхательных путей;
- изменения разных показателей вентиляции, дыхательного объема, времени вдоха и выдоха, поддержки давления очень сильно влияют друг на друга;
- перерастяжение легких может вызвать возбуждение и парадоксальное ухудшение вентиляции.

*Цели проведения длительной ИВЛ на дому при тяжелой БЛД:*

- основные: уменьшить респираторный дистресс и риск развития ателектазов, уменьшить «мертвое пространство» вентиляции и сопротивление сосудов легких, улучшить газообмен в легких (проявляется в виде снижения  $FiO_2$ ), минимизировать количество кризисных ситуаций, улучшить переносимость ухода и манипуляций, снизить необходимость хронической седации, поддержание и продление жизни на качественном уровне;
- дополнительные: снизить вероятность развития или прогрессию ЛГ, стимулировать физическое и нервно-психическое развитие, снизить зависимость от дотации кислорода; повышение качества жизни; обеспечение стоимостной эффективности лечения.

### 3.2.1. Показания и противопоказания к ИВЛ на дому

Перевод должен осуществляться в состоянии клинической и физиологической стабильности (табл. 15).

Клиническая стабильность состояния ребенка оценивается в контексте места оказания медицинской помощи — ОРИТ, отделение паллиативной медицинской помощи (детский хоспис) или другое специализированное стационарное отделение, помощь на дому.

Требуемый уровень стабильности состояния на момент перевода из ОРИТ будет отличаться дома и в стационарных отделениях (табл. 15). В любых условиях ребенок должен иметь стабильные воздухопроводящие пути (естественные или через трахеостому), нормальные показатели газов крови, а также не нуждаться в уходе, манипуляциях и медицинских вмешательствах, которые нельзя осуществить там, куда переводится ребенок.

При выписке ребенка из стационара домой на аппарате ИВЛ медицинские назначения не должны изменяться как минимум в течение одной недели до и после выписки. Это гарантирует стабильность состояния и отсутствие его изменения после выписки. Любые изменения схемы лечения в течение одной недели после выписки из стационара несут риск непредвиденной госпитализации в течение одного месяца после возвращения ребенка домой.

Таблица 15  
Необходимые критерии клинической стабильности пациента с тяжелой БЛД для перевода его из ОРИТ домой или в общее стационарное отделение для проведения длительной ИВЛ [Panitch H.B., 2018]

Для проведения ИВЛ на дому	Для проведения ИВЛ в общем стационарном или в паллиативном отделении
<b>Клинические</b>	
Положительная динамика кривой роста и веса	Нет необходимости в постоянном уходе медперсонала
Выдерживает периоды игр	Нет инвазивного мониторинга
Нет лихорадки или инфекции	Нет необходимости во внутривенном введении вазопрессоров или вазодилататоров
<b>Физиологические</b>	
Стабильные воздухопроводящие пути $\geq 1$ месяца после наложения трахеостомы	$\geq 1$ недели после операции трахеостомии
$PaO_2 \geq 60$ торр при $FiO_2 \leq 0,4$	$SpO_2 > 92\%$ при $FiO_2 \leq 0,4$
$PaCO_2 < 50$ торр (паренхиматозное легочное заболевание) или $< 45$ торр (патология грудной стенки или нервно-мышечное заболевание)	Газы крови в пределах возрастной нормы
Нет необходимости в частых изменениях настроек вентилятора	Стабильные настройки вентилятора $\geq 1$ недели

*Противопоказания к проведению ИВЛ на дому* — нестабильное клиническое состояние пациента, требующее такого объема медицинской помощи, который не может быть оказан в домашних условиях.

Примеры клинических состояний и социальных условий, исключающих проведение длительной ИВЛ на дому:

- потребность пациента во фракции ингалируемого кислорода ( $FiO_2$ )  $> 0,4$ ;
- положительное давление в конце выдоха  $> 10$  см водн. ст.;
- функциональная нестабильность трахеостомы;
- отказ законных представителей пациента младше 15 лет или самого пациента старше 15 лет получать ИВЛ на дому;
- небезопасное окружение пациента (наличие пожароопасности, угрозы для здоровья или безопасности пациента, включая антисанитарные условия; неадекватные домашние удобства, такие как отопление, кондиционирование воздуха, электроснабжение);
- недостаточно ресурсов для помощи на дому (финансовых, в том числе для приобретения расходных материалов; связанных с персоналом (недостаточный для обеспечения режима ИВЛ уровень медицинского наблюдения пациента по месту жительства при значительной его территориальной удаленности от зоны обслуживания респираторной службы или выездной бригады паллиативной помощи); неадекватные возможности регулярного и полноценного личного отдыха для лиц, осуществляющих уход за ребенком; недостаточное количество компетентных лиц, осуществляющих уход за ребенком и прошедших соответствующее обучение).

### 3.2.2. Обучение родителей и подготовка условий для проведения ИВЛ на дому

При выписке из стационара домой ИВЛ-зависимого ребенка как минимум двое ухаживающих за ним взрослых должны быть обучены всем аспектам ежедневного ухода и работе с медицинским оборудованием.

*Обучение родителей (ухаживающих лиц)* должно включать дозировки и показания/побочные эффекты для всех используемых лекарств, кормление, оценку дыхания, устранение неисправностей ИВЛ и другого медицинского оборудования, уход за оборудованием и стомами.

Родители (ухаживающие лица) должны уметь регулярно осуществлять мониторинг следующих показателей:

- клиническое состояние пациента (частота дыхания, частота пульса, изменение цвета кожных покровов, экскурсия грудной клетки, потоотделение, сонливость, температура тела);
- параметры работы ИВЛ (частота плановой проверки сигналов тревоги и показателей ИВЛ должна устанавливаться врачами согласно плану ведения пациента), включающие пиковые показатели давления газов; заданный объем выдоха; концентрацию кислорода во вдыхаемом воздухе; уровень положительного давления в конце выдоха (ПДКВ); увлажнение вдыхаемых газов; функцию теплообменника;
- функция оборудования (соответствие конфигурации вентиляционного контура; функция сигнала тревоги (alarm); чистота фильтра (фильтров); уровень заряда батареи (батарей) — внутренней и внешней; общее состояние всего оборудования в целом; мешок Амбу, чистота и техническое состояние).

Дополнительно обучение включает:

- методы очистки дыхательных путей для профилактики ателектаза или развития кризисных ситуаций у детей со слабым или неэффективным кашлем;
- использование электроотсоса;
- рутинную и экстренную замену трахеостомической трубки, если ребенок получает ИВЛ через трахеостому.

*Подготовка условий для проведения ИВЛ на дому.*

*Медицинское оборудование, расходные материалы, специалисты респираторной или паллиативной службы:* для нахождения ребенка дома на ИВЛ его необходимо обеспечить всем необходимым медицинским оборудованием и расходными материалами, лечебным питанием и лекарственными средствами, передать под наблюдение специалистов, которые будут курировать на дому (объем квалифицированной врачебной помощи и сестринского ухода на дому должен быть включен в план выписки, передача ребенка амбулаторным службам должна состояться до выписки ребенка из стационара).

*Место жительства:* должно иметь достаточное пространство для ребенка, оборудования и посещения медицинских работников; в доме должны быть водопровод, тепло, электричество и работающий телефон; входы/выходы должны быть доступны для пациента, прикованного к инвалидному креслу/кровати.

*Кризисные ситуации:* ухаживающие на дому лица должны иметь возможность получить квалифицированную помощь в течение дня в «кризисных» ситуациях (по телефону или очно), а также когда они сами не могут исправить проблемы с дыхательными путями или с вентиляцией легких.

*Индивидуальный план ведения ребенка на дому:* составляется перед выпиской из стационара, далее на дому проводится регулярный пересмотр плана ведения и объема услуг, в которых нуждается ребенок на ИВЛ и его семья, в соответствии с текущими потребностями, не существует единых критериев по количеству часов, необходимых для ухода за ребенком, — они определяются на основании медицинских потребностей ребенка, возможностей семьи и другими требованиями, предъявляемыми к семейным кормильцам (работа, другие дети в семье и т.д.).

«Социальная передышка»: необходимо предусмотреть данную услугу, чтобы позволить лицам, осуществляющим уход, получить отдых от непрерывного медицинского обслуживания и мониторинга ребенка (это помогает снять стресс и выгорание у ухаживающих лиц).

*Наложение трахеостомы для проведения ИВЛ на дому:* должно обсуждаться с родителями/законными представителями, так как на дому необходим специальный уход и профилактика осложнений, обучение родителей, включение в команду специалиста по трахеостоме.

Наличие трахеостомы обычно повышает сложность ухода за пациентом и усиливает стресс у ухаживающих взрослых. Лица, осуществляющие уход, должны быть обучены, как чистить и менять трахеостомическую трубку, как оценивать ее смещение и непроходимость. Наличие трахеостомической трубки мешает разговаривать, глотать, повышает риск инфекции и аспирации, развития грануляций и стеноза трахеи, образованию травматического трахеопищеводного свища. Однако в некоторых ситуациях (например, при сложностях с управлением секрецией и санацией у маленького ребенка) трахеостома может облегчить уход.

### **3.2.3. Рекомендации по проведению ИВЛ на дому, мониторингу пациента, отлучению от ИВЛ**

При тяжелой БЛД проведение ИВЛ на дому осуществляется при наличии у ребенка трахеостомы, стабильной  $FiO_2 \leq 0,4$ , стабильных показателей со стороны всех органов и систем.

Независимо от используемого аппарата ИВЛ ребенок должен быть переведен на домашний режим вентиляции за несколько недель до выписки из стационара. Проверка готовности к выписке должна проводиться всякий раз, когда в план лечения ребенка вносятся изменения.

Необходимо организовать безопасную транспортировку ребенка домой.

Перед выпиской из стационара, после транспортировки домой и во время нахождения дома адекватность вентиляции определяется по состоянию дыхательной системы и газообмена (КЩС, пульсоксиметрия, мониторинг  $CO_2$ ).

Отлучение от домашней вентиляции следует рассматривать, когда  $SpO_2$  постоянно  $>95\%$ , ребенок здоров и демонстрирует стабильную прибавку в весе.

*Типы аппаратов ИВЛ и виды вентиляции у детей с тяжелой БЛД.*

Нет единого мнения о том, какой аппарат ИВЛ лучше всего применять у детей с тяжелой БЛД на дому. Задача ИВЛ — уменьшить дыхательную работу ребенка, одновременно обеспечивая оптимальную респираторную поддержку и мобильность пациента.

Дети с тяжелой БЛД, которым требуется длительная вентиляция, обычно выписываются домой на инвазивной ИВЛ через трахеостомическую трубку, а не на неинвазивной вентиляции с положительным давлением. Для большинства детей режим вентиляции инвазивной ИВЛ оптимален для использования на дому, т.к. обеспечивает безопасность и проходимость дыхательных путей, подвижность ребенка (способствует нервно-психическому и социальному развитию), а также выполним технически, учитывая маленький возраст детей, которым часто требуется 24-часовая вентиляция. В этой возрастной группе утечка воздуха вокруг правильно подобранной трахеостомической трубки минимальна, а отсутствие манжеты сводит к минимуму потенциальное повреждение стенки трахеи.

По возможности используются относительно небольшие размеры трахеостомической трубки без манжеты (это облегчает речь, позволяет избежать повреждения стенки трахеи). Необходимо контролировать утечку воздуха вокруг трахеостомической трубки. Если она велика, то эффективность ИВЛ может быть снижена. Необходимо решить, насколько утечка допустима. Это особенно важно при использовании объем-контролируемой вентиляции: большая утечка будет препятствовать адекватному развитию внутригрудного давления для расширения грудной клетки. Влияние утечки может быть разным в зависимости от времени суток: в часы бодрствования механической вентиляции может быть достаточно, а во время сна может произойти значительная гиповентиляция (это устраняется либо путем перехода на режим регулирования давления вентиляции, либо с помощью трахеостомической трубки с манжетой).

*Мониторинг состояния ребенка с тяжелой БЛД на домашней ИВЛ.*

Домашний мониторинг проводится с помощью записывающего пульсоксиметра и кардиореспираторного монитора. Для определения тактики вентиляционной поддержки определяется уровень  $\text{CO}_2$  методом чрескожной капнометрии. При отсутствии возможности проведения капнометрии на дому определяют  $\text{PaCO}_2$  с помощью портативного КЩС-анализатора. В некоторых случаях нужна плановая госпитализация, чтобы провести обследование, коррекцию параметров, решить вопрос о трахеостоме/деканюляции.

Кардиореспираторный мониторинг необходим у детей первого года жизни с наличием в недавнем анамнезе апноэ и/или брадикардии, любого острого эпизода, угрожавшего жизни ребенка, и/или клинически значимого ГЭР. Ложная тревога на аппарате кардиореспираторного монитора может быть из-за неплотного прилегания электродов, на пульсоксиметре — при движении пациента.

Оптимальный прибор для домашнего мониторинга — с возможностью сохранения данных и с резервным источником питания на аккумуляторе. Возможность сохранить данные важна для оценки динамики пациентов во времени, а также для оценки любых эпизодов клинической нестабильности (брадикардия, апноэ, десатурация).

*Отлучение детей с тяжелой БЛД от ИВЛ.*

Домашняя обстановка считается лучшим местом для ИВЛ-зависимых детей с точки зрения их психологического и соматического развития. Однако отлучение от ИВЛ, когда это необходимо, может быть безопасно выполнено в стационарных учреждениях (в пределах или за пределами больницы неотложной помощи, например в паллиативных отделениях).

В отличие от большинства детей с нервно-мышечными заболеваниями, находящимися на длительной домашней ИВЛ, у детей с тяжелой БЛД ожидается, что хроническая ДН со временем уменьшится по мере роста ткани легких. Большинство детей с БЛД можно успешно отлучить от аппарата ИВЛ в возрасте до 3 лет.

Вопрос об отлучении от аппарата ИВЛ должен рассматриваться при достижении следующих показателей:

- уровень  $\text{CO}_2$  ниже 50 мм рт. ст. во время сна более 75% от времени ночного сна;
- $\text{SpO}_2 > 95\%$  при  $\text{FiO}_2 < 0,35-0,4$ ;
- рост ребенка увеличивается;
- стабильное состояние здоровья.

При отлучении от аппарата ИВЛ сначала сокращают время пребывания на аппарате ИВЛ, а только потом начинают отлучать от кислорода.

Это можно сделать, медленно снижая частоту обязательной вентиляции, затем снижая давление, пока ребенок самопроизвольно не запустит все показатели спонтанного дыхания на настройках минимального давления. Короткие периоды отдыха от поддержки положительным давлением могут проводиться с помощью подачи дополнительного кислорода через трахеостому. Продолжительность этих «передышек» может постепенно увеличиваться до тех пор, пока ребенок не отключится от вентиляции во время всего бодрствования. А потом переходят на отлучение от ночной вентиляции.

На этапе отлучения детей от ИВЛ следует мониторировать прибавку в росте и весе, активность ребенка,  $\text{SpO}_2$ ,  $\text{CO}_2$ , газовый состав капиллярной крови и — при необходимости — полисомнограмму. Необходимо также проводить регулярный мониторинг ЛГ, развитие которой возможно при хронической гипоксемии.

### **3.3. Оборудование и расходные материалы для ведения ребенка с тяжелой БЛД на дому**

#### **3.3.1. Кислородозависимый пациент без искусственной вентиляции легких**

Перечень медицинского оборудования и расходных материалов включает:

- концентратор кислорода стационарный, скорость потока кислорода 1–5–10 л/мин, при круглосуточном использовании иметь 2 штуки, чередовать каждые 12 часов;
- концентратор кислорода портативный с возможностью постоянной подачи кислорода 2–3 л/мин (пульсдозовые для маленьких детей не подходят);
- кислородные баллоны с редуктором для домашнего использования;

- пульсоксиметр с возможностью записи данных с расходными материалами (прикроватный — для использования дома от сети, портативный — для прогулок и использования вне сети);
- расходные материалы к кислородному концентратору (назальные канюли, кислородные маски, кислородные линии (если нужны длинные, то лучше заказывать с переменным сечением в мотках), дистиллированная вода, фильтры (внешний и внутренний) и др.);
- кислородную палатку — по показаниям;
- аквадистиллятор для домашнего использования;
- источник бесперебойного питания (ИБП) необходимой мощности с аккумуляторной батареей (концентратор кислорода должен быть всегда включен в ИБП, а ИБП — в сеть, запрещено включать в данный ИБП бытовые приборы);
- электроотсос (стационарный и портативный) с расходными материалами (шланги, фильтры, аспирационные катетеры);
- ингалятор с расходными материалами;
- электронные весы;
- мешок Амбу с маской по возрасту;
- генератор электричества (при проживании в местности с высоким риском отключения электроэнергии);
- др. по показаниям.

### **3.3.2. Кислородозависимый пациент на искусственной вентиляции легких**

Перечень медицинского оборудования и расходных материалов включает:

- аппарат(ы) для домашней ИВЛ (2 шт.) (выбор модели основан на клинических потребностях пациента, вес до 4,5–5,0 кг для лучшей мобильности пациента);
- стойку для аппарата ИВЛ;
- увлажнитель дыхательной смеси к аппарату ИВЛ с расходными материалами и соответствующими контурами к аппарату ИВЛ;
- теплооблагодобменные фильтры с соответствующими контурами к аппарату ИВЛ;
- при инвазивной вентиляции через трахеостому — заменяемая трахеостомическая трубка (ТСТ) соответствующего размера плюс одна ТСТ на один размер меньше без манжеты с расходными материалами (шейная лента, теплооблагодобменный фильтр, нетканая салфетка под ТСТ, голосовой клапан, маска для ТСТ и др.);
- при неинвазивной вентиляции — маски для НИВЛ;
- функциональную кровать;
- ингалятор для подключения в контур ИВЛ;
- медоборудование и расходные материалы, перечисленные в п. 3.3.1; продумать, как будет подключаться кислород — напрямую к пациенту или к аппарату ИВЛ.



## **Глава 4.**

# **МЕЖДИСЦИПЛИНАРНОЕ ВЗАИМОДЕЙСТВИЕ ПРИ ВЕДЕНИИ РЕБЕНКА С ТЯЖЕЛОЙ БРОНХОЛЕГочНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ НА ДОМУ**

Дети с БЛД требуют мультидисциплинарного подхода при оказании помощи в стационаре и амбулаторно. К сожалению, часто пациенты находятся в ОРИТ и на стационарном лечении дольше, чем того требует их состояние, даже тогда, когда длительная вентиляция или кислородотерапия могут проводиться в домашних условиях. Это связано с отсутствием необходимых специалистов в участковой поликлинике и с отсутствием оборудования для помощи на дому.

Ведение детей с острым поражением и с хроническим поражением легких различаются, опытных специалистов по длительной ИВЛ на дому в России практически нет. Плохая преемственность стационарного и амбулаторного этапов, а также плохие коммуникации специалистов между собой и семьей ведут к провалам в лечении, к разрозненности рекомендаций, к кризисным состояниям.

Роль междисциплинарных команд и преемственности «стационар — дом» велики для профилактики кризисных ситуаций, снижения инвалидизации, повышения выживаемости. При переводе детей домой необходимо составить междисциплинарный индивидуальный план ведения с участием всех специалистов для решения комплекса проблем (медицинских, психологических, социальных, духовных). В России наблюдать на дому детей с тяжелой БЛД может выездная паллиативная служба, имеющая медицинских и немедицинских специалистов, а также опыт ведения кислородозависимых пациентов и детей на ИВЛ в домашних условиях.

### **4.1. Состав мультидисциплинарной команды и особенности работы**

Дети с тяжелой БЛД — особые. На 1-м году жизни дети с тяжелой БЛД имеют длительную первичную и частые повторные госпитализации (или их повышенный риск) из-за респираторных проблем, так как у них:

- нарушен рост легких постнатальн;
- снижена восстановительная способность легких в течение первых двух лет жизни;
- существует риск эпизодов бронхиальной обструкции с развитием острой дыхательной недостаточности на фоне хронической;



- сопутствующие заболевания тяжело распознавать из-за БЛД, они могут усугублять течение и исход БЛД, если их вовремя не лечить.

Специалист, ведущий ребенка с БЛД на дому, тоже особый. Ведение ребенка с тяжелой БЛД на дому требует наличия подготовленного по вопросам БЛД «ключевого» специалиста-педиатра, который:

- доступен для членов семьи 24/7, чтобы осмотреть ребенка на дому или проконсультировать по телефону, либо в вечернее, ночное время и в выходные дни, — эту функцию берет на себя «горячая линия» детского хосписа;
- координирует лечение и обследование ребенка узкими специалистами;
- быстро распознает причины резко меняющегося состояния ребенка;
- имеет возможность 24/7 проконсультироваться по телефону с узкими специалистами;
- владеет навыками коммуникации и «трудных разговоров», чтобы комфортно для себя и для семьи обсуждать прогноз, кризисные ситуации, факторы, которые могут ухудшить состояние ребенка (отсутствие круглосуточного мониторинга и ухода, пассивное курение и др.);
- знает особенности течения БЛД в разных возрастах, особенности фармако- и кислородотерапии детей с БЛД, ее осложнений, сопутствующих заболеваний, правила отлучения от кислорода.

Специалист по респираторной терапии (респираторный специалист) для детей на ИВЛ:

- осуществляет консультации на дому, амбулаторно или по телефону,
- знает особенности течения БЛД в разных возрастах,
- владеет вопросами фармако- и кислородотерапии, хронической вентиляции, снятия с вентиляции и кислорода при БЛД.

Узкие медицинские специалисты:

- в кризисной ситуации консультируют и обследуют ребенка амбулаторно/ в стационаре в любое время при необходимости;
- плановые осмотры в первые 2 года жизни — от 1 раза в неделю до 1 раза в 3 месяца в зависимости от состояния ребенка; далее — по показаниям.

*Состав мультидисциплинарной команды для ведения ребенка с БЛД на дому.* Помощь ребенку с тяжелой БЛД на дому предполагает наличие и скоординированное взаимодействие специалистов, быстро реагирующих на проблемы ребенка и семьи.

В состав мультидисциплинарной команды должны входить: неонатолог, пульмонолог, анестезиолог-реаниматолог, кардиолог, гастроэнтеролог, медсестра, психолог, социальный работник, специалисты паллиативной помощи и др. Под опекой находятся ребенок и семья.

Наличие у ребенка коморбидных заболеваний и осложнений БЛД важно учитывать при определении программы индивидуального ведения каждого пациента с БЛД. В табл. 16 приведены возможные показания для проведения консультации детей с БЛД командой врачей-специалистов.

**Таблица 16**  
**Возможные показания к консультации специалистами детей**  
**с бронхолегочной дисплазией**

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Невропатолог: для диагностики и лечения сопутствующей неврологической патологии и ее исходов</li> <li>• Врач по паллиативной медицинской помощи: наличие паллиативного статуса, ИВЛ на дому</li> <li>• Логопед: дисфагия</li> <li>• ЛОР: при подозрении на стеноз гортани и трахеи, включая постинтубационный, другие заболевания, периферические апноэ, глухота, трахеостомы</li> <li>• Окулист: мониторинг развития, профилактика и лечение ретинопатии недоношенных</li> <li>• Кардиолог: при развитии системной и легочной гипертензии, легочного сердца, других заболеваний сердца</li> <li>• Гастроэнтеролог, диетолог: при тяжелой БЭН, ГЭРБ</li> <li>• Аллерголог-иммунолог: при развитии БА, других аллергических заболеваний, для исключения первичного иммунодефицита</li> <li>• Торакальный хирург: при подозрении на врожденный порок развития легких, приобретенной лобарной эмфиземе, ателектазе, трахеобронхомаляции, ГЭРБ</li> <li>• Нейрохирург: при развитии окклюзионной гидроцефалии</li> <li>• Респираторный терапевт: ИВЛ на дому</li> </ul>
--

Родители обучаются уходу и становятся членами команды, так как являются «руками» и «глазами» специалистов, круглосуточно вовлечены в уход за пациентом. Членов семьи нужно информировать в полном объеме о происходящем с ребенком, вовлекать в принятие решений, чтобы они чувствовали себя полноправными членами мультидисциплинарной команды (табл. 17).

**Таблица 17**  
**Члены мультидисциплинарной команды и их функции**

	<b>Члены мультидисциплинарной команды</b>	<b>Функции</b>
<b>1. Члены семьи, обученные осуществлять круглосуточный уход</b>		
<b>2. Специалисты детской выездной службы ПП на дому</b>		
Комплексное ведение семьи	Координатор	Менеджер
Педиатрические проблемы, осложнения, сопутствующие состояния	Педиатр или врач общей практики, врач паллиативной помощи	«Ключевой» специалист, наблюдение 24/7, преемственность с другими специалистами
ИВЛ	Специалист по респираторной терапии	Узкий специалист
Психомоторное развитие	Игровой терапевт (или специалист по раннему развитию из центра раннего развития)	Узкий специалист
Уход сестринский	Медицинская сестра	Медицинский уход, обучение использованию медоборудования и стандартам санобработки на дому
Уход развивающий	Няня	Помощь родителям в уходе, социальная передышка на дому, развитие ребенка
Психологические проблемы	Психолог	Психологическое сопровождение ребенка и членов семьи
Социально-правовые проблемы	Социальный работник, юрист	Социальная помощь и адвокати́рование прав
Духовные и эмоциональные проблемы	Члены команды, представители конфессии	Духовная и эмоциональная поддержка

	Члены мультидисциплинарной команды	Функции
<b>3. Специалисты, оказывающие специализированную помощь амбулаторно или в стационаре</b>		
Дыхательные проблемы	Пульмонолог	Узкий специалист
Кардиологические проблемы	Кардиолог	Узкий специалист
Проблемы верхних дыхательных путей, трахеостома	Отоларинголог	Узкий специалист
Проблемы с ЖКТ, нутритивным статусом	Гастроэнтеролог и/или нутрициолог	Узкий специалист
Проблемы с глотанием	Логопед по дисфагии	Узкий специалист
Неврологические проблемы	Невролог	Узкий специалист
Кризисные ситуации	Реаниматолог (при госпитализации в ОРИТ)	Узкий специалист

*Преимуществом специалистов при выписке домой ребенка с тяжелой БЛД.* Выписка домой должна быть тщательно спланирована, чтобы предотвратить повторные госпитализации. Необходимо скоординировать действия между стационарной и амбулаторной службой, создать междисциплинарную команду.

Перед выпиской необходимо организовать мониторинг ребенка на дому круглосуточно. Он будет проводиться на протяжении как минимум первых 2 лет жизни с регулярными визитами медсестры и «ключевого» врача-педиатра (врача паллиативной медицинской помощи) на дому.

Психосоциальная поддержка также нужна семье в период после выписки, так как понадобятся дорогостоящее оборудование, медикаменты, транспортировка; будут длительные госпитализации ребенка с родителем и социальная изоляция, потеря работы и др. Абсолютно все члены семьи нуждаются в психологической или психотерапевтической помощи, поскольку течение тяжелой БЛД непредсказуемо, а выздоровление может быть очень медленным. Особое внимание нужно уделять сиблингам. Родители детей с тяжелой БЛД испытывают постоянное беспокойство как до, так и после выписки из стационара. У них могут развиваться серьезные ментальные расстройства. Поводом для беспокойства может быть прогноз в отношении респираторной функции, жизни и интеллектуального развития.

*Разработка индивидуального плана ведения ребенка с тяжелой БЛД.*

Перед выпиской ребенка с тяжелой БЛД из стационара (или при поступлении в детский хоспис/отделение паллиативной медицинской помощи) врач-педиатр организует встречу междисциплинарной команды, составляет индивидуальный план, который включает следующую информацию:

- список специалистов команды;
- контакты «ключевого» специалиста-педиатра и «горячей линии» детского хосписа;
- краткая выписка с указанием медицинских проблем в анамнезе и в настоящее время;
- выписка из протокола врачебной комиссии о том, что ребенок нуждается в паллиативной помощи;
- лист назначений, включая дозу и кратность препаратов;

- оборудование и расходные материалы для кислородотерапии/ИВЛ и мониторинга, которые используются в настоящее время, режимы работы оборудования, сигналы тревоги, которые это оборудование может издавать, реагирование на эти сигналы;
- краткая информация о всех медицинских и немедицинских особенностях ребенка для ухаживающих лиц и медицинских работников, которые ребенка не знают или знают плохо;
- индивидуальные рекомендации по ведению и наблюдению ребенка на дому на 3 месяца (медицинские и немедицинские), план действий в кризисных ситуациях;
- в каких случаях обращаться за консультацией по телефону;
- в каких случаях ехать в стационар;
- в каких случаях звонить в скорую медицинскую помощь;
- в каких случаях и какие препараты давать на дому;
- когда и как санировать или менять трахеостому, другие технические средства на ребенке;
- как кормить и следить за весом;
- подобранное лечебное питание;
- индивидуальный план раннего развития;
- индивидуальный план реабилитации и абилитации с перечнем необходимых технических средств реабилитации.

Далее индивидуальный план регулярно пересматривается в зависимости от состояния ребенка.

#### **4.2. Особенности амбулаторного ведения детей с тяжелой БЛД**

Ребенок с тяжелой БЛД может быть выписан домой под амбулаторное наблюдение при условии, что рентгенографическая картина в легких стабильна в динамике, наблюдается самостоятельное сосание и положительная динамика массы тела, отсутствуют клинико-лабораторные признаки инфекции. Ребенок не нуждается в дополнительном кислороде в случае, если  $SpO_2$  выше 92% при дыхании атмосферным воздухом. Если у ребенка имеется ХДН II степени, он нуждается в проведении домашней кислородотерапии.

На амбулаторном этапе наблюдения детей с БЛД проводится обязательный контроль массо-ростовых прибавок. При катамнестическом наблюдении детей с БЛД, родившихся с ЭНМТ и ОНМТ, при оценке физического развития важно контролировать показатели минимальной прибавки массы тела и проводить соответствующую коррекцию питания. Необходимы также оценка психомоторного развития, лечение сопутствующей патологии, иммунизация паливизумабом, вакцинация в соответствии с Национальным календарем. Основой наблюдения является выделение главной проблемы неблагополучия в состоянии здоровья недоношенного ребенка на момент обследования, выбор оптимального варианта помощи, направленной на коррекцию соматического состояния, неврологиче-

ского и физического развития. Диспансеризация детей с БЛД предусматривает дифференцированное ведение больных в зависимости от тяжести заболевания, особенностей его клинического течения, развития осложнений.

При осмотре больных особое внимание следует обращать на общее состояние детей, на степень выраженности симптомов ХДН, на изменения со стороны сердечно-сосудистой системы.

В амбулаторном наблюдении пульмонолога нуждаются:

- больные с тяжелой БЛД, т.е. находившиеся на ИВЛ/НСПАР в 36 недель ПКВ или в 56 дней жизни (в зависимости от гестационного возраста) при наличии респираторных симптомов;
- больные с клиническими признаками ХДН (тахипноэ, одышка), ЛГ;
- больные с возобновлением респираторных симптомов, повторных эпизодов после «светлого промежутка», что характерно для развития БА и требует ее исключения.

Врач-пульмонолог:

- определяет программу и кратность дополнительных обследований, показания для дополнительных консультаций специалистами (кардиолог, торакальный хирург и др.);
- взаимодействует с участковым педиатром и другими специалистами для осуществления комплекса лечебных и реабилитационных мероприятий;
- оказывает консультативную помощь в решении вопросов о наличии показаний для установления инвалидности.

Кратность осмотров пульмонологом определяется тяжестью состояния пациентов. Особого внимания после выписки заслуживают дети с тяжелой БЛД с симптомами ХДН, получающие кислородотерапию и имеющие осложнения заболевания. Данные пациенты нуждаются в контроле SpO<sub>2</sub>.

Необходимость в повторном проведении рентгенографии органов грудной клетки может возникнуть при подозрении на пневмонию.

В возрасте старше 5 лет при персистирующих симптомах дыхательной недостаточности, эпизодах бронхиальной обструкции рекомендуют исследование функции внешнего дыхания, включая проведение бронхолитической пробы.

Ряд детей с БЛД нуждаются в установлении инвалидности. У детей с БЛД в возрасте до 5 лет определение степени нарушения/ограничения жизнедеятельности основывается главным образом на результатах клинической оценки симптомов и физикального обследования. В направлении в учреждение медико-социальной экспертизы и оформлении инвалидности нуждаются кислородозависимые дети с тяжелой БЛД с развитием ХДН II степени и гипоксемией (SpO<sub>2</sub> 75–90%, PaO<sub>2</sub> ≥ 40–59 мм рт. ст.), ЛГ и легочного сердца. Данные категории пациентов нуждаются в льготном лекарственном обеспечении, в обеспечении средствами доставки препаратов в дыхательные пути (небулайзерами, спейсерами), концентраторами кислорода и пульсоксиметрами. Такие дети также первые кандидаты на получение иммунопрофилактики РСВ-инфекции паливизумабом. Инвалидность в связи с БЛД может быть установлена детям до достижения двухлетнего возраста; детям старше двух лет инвалидность может быть установлена в связи с неблагоприятным исходом БЛД, сопровождающимся ХДН (ОБ) или альтернативным заболеванием.

Детям с ХДН II, III степени, находящимся на длительной домашней кислородотерапии, домашней, «хронической» ИВЛ, показано присвоение паллиативного статуса, который может быть снят при отлучении ребенка от концентратора кислорода, ИВЛ.

### 4.3. Обучение родителей (ухаживающих лиц)

В стационаре перед выпиской домой составляется программа обучения родителей и ухаживающих лиц. Эта программа может использоваться в беседах лечащего врача перед выпиской ребенка и при проведении обучения на дому или в школах родителей (табл. 18). На данные вопросы должны быть готовы ответить все специалисты, наблюдающие ребенка с тяжелой БЛД на дому, включая педиатра и детского пульмонолога.

Таблица 18  
Темы для обучения родителей детей с БЛД (ухаживающих лиц)  
[по Allen J. с соавт., 2003, с доп.]

Темы	Компоненты обучения
БЛД	Природа болезни, осложнения, сопутствующие заболевания, последствия, контроль
Оценка состояния	Витальные признаки (температура, пульс, частота дыхания). Оценка цвета кожных покровов, вариантов дыхания, одышки. Аускультация легких. Баланс жидкости, тургор мягких тканей. Неврологический статус. Изменения в аппетите, поведении. Использование кардиореспираторного монитора (при необходимости)
Уход	Купание, пеленание, уход за кожей. Иммунизация. Развитие. Автомобиль, домашняя безопасность
Питание	Диета, важность увеличения массы. Разведение смеси. Методы кормления. Методы, направленные на стимуляцию сосания. Признаки нарушения глотания, дисфагии, аспирации еды. Постановка желудочного зонда. Кормление через зонд. Профилактика ГЭР. Кормление через гастростому. Уход за гастростомой
Медикаментозное лечение	Название препаратов, цель назначения. Дозировка, схема, частота применения. Метод введения. Побочные эффекты. Мониторинг. Пропуск или повторение дозы. Хранение, безопасность
Кислород	Цель, расход. Концентраторы кислорода, технические характеристики. Кислородные баллоны и их комплектация. Методика домашней кислородотерапии. Определение потока. Обслуживание оборудования. Отлучение от кислорода. Техника оксиметрии и интерпретация. Безопасность
Респираторная терапия	Цель, частота процедур. Методы. Правила проведения небулайзерной терапии. Физиотерапия. Кинезиотерапия. Физическая терапия. ИВЛ на дому (при необходимости)
Контроль инфекций	Профилактика РСВ-инфекции (паливизумаб). Ограничение контактов. Техника мытья рук. Иммунопрофилактика
Кризисные ситуации	Когда, куда и к кому обращаться при обнаружении признаков неотложного состояния. Догоспитальная помощь. Техника сердечно-легочной реанимации (наглядные инструкции, тренинги). Номера необходимых телефонов
Медицинское оборудование и уход за ним	Санобработка и замена расходных материалов. Использование согласно инструкции производителя. Сигналы тревоги. Бесперебойная работа
Путешествие	Портативные концентраторы кислорода, небулайзеры. Кислородные баллоны. Правила безопасности. Путешествие в самолете с кислородом

Самостоятельная диагностика родителями осложнений БЛД включает оценку следующих признаков:

- тахипноэ (частота дыхания более 60 в минуту у детей старше 3 месяцев скорректированного возраста);
- одышка, цианоз, апноэ;
- SpO<sub>2</sub> ниже 92%;
- свистящее дыхание;
- низкая прибавка массы тела и масса тела ниже 10-го перцентиля по таблицам физического развития недоношенных детей Intergrowth-21 (до 64 недель ПКВ) и по таблицам здоровых детей в более старшем возрасте.

Ухаживающие лица должны быть компетентны по всем аспектам ухода и уметь распознавать первые признаки кризисных ситуаций, чтобы оказать первую помощь на дому: экстренная замена трахеостомы, гастростомы, НГЗ, экстренная ингаляция препаратов, сбои в работе оборудования, отключение электричества и др. Должны знать показания для госпитализации в стационар.

Родителям нужно объяснять, что дети с тяжелой БЛД и с трахеостомической трубкой (на ИВЛ или без ИВЛ) имеют повышенный риск смерти, т.к. если забьется/выпадет ТСТ, отсоединится контур или ТСТ от ИВЛ, резко падает SpO<sub>2</sub> и может наступить сердечно-легочная недостаточность.

Как минимум два человека из окружения ребенка перед выпиской домой должны быть хорошо обучены вопросам ухода и правилам поведения в кризисных ситуациях, работе с оборудованием. Всем ухаживающим лицам необходимо постоянно и подробно объяснять, зачем и какие препараты использовать, какой уровень SpO<sub>2</sub> в крови поддерживать.

После выписки родители должны вести лист наблюдения за ребенком на дому и лист для записи вопросов, которые у них возникают. Вопросы должны регулярно обсуждаться с медперсоналом.

Дома рекомендуется минимизация контактов с инфекционными больными, исключение пассивного курения, у детей с предрасположенностью к атопии — гипоаллергенный режим. Целесообразно установить в комнате больного ребенка очиститель (рециркулятор) воздуха (не ионизатор!).

С учетом длительности сохраняющегося патологического процесса в органах дыхания требуется реабилитация ребенка с БЛД, начиная с первого года жизни. Данной группе пациентов необходимо рекомендовать создание индивидуальных программ под контролем врачей центров реабилитации.

Дети, перенесшие БЛД, нуждаются в регламентации двигательного режима. Необходимо рекомендовать занятия лечебной физкультурой, дыхательную гимнастику, массаж по индивидуальной программе. Важно проведение кинезиотерапии. С возрастом данная группа пациентов должна заниматься доступными видами спорта (плавание, коньки, лыжи, гимнастика без соревнований и сдачи спортивных нормативов).

С родителями детей, перенесших БЛД, необходимо обсуждать возможности социализации детей. Требуется объяснять особенности подготовки детей с БЛД к посещению детских учреждений, возможно наиболее позднее посещение дошкольных учреждений.



БЛД — фактор риска развития ХОБЛ у взрослых, даже при отсутствии активного курения. Важно исключение пассивного и в последующем активного курения у данных пациентов. Важна профессиональная ориентация данных пациентов. При выборе профессии необходимо учитывать наличие данного заболевания, избегая профессий, связанных с ингаляционными воздействиями. К профессиям, связанным с повышенным риском ХОБЛ, относятся шахтеры; строительные рабочие, связанные с цементом; рабочие металлургической промышленности (горячая обработка металлов); железнодорожники; рабочие, занятые переработкой зерна, хлопка и производством бумаги.

Результаты современных исследований показывают, что организация хорошей команды и преемственности между ее членами на стационарном и амбулаторном этапе повышает выживаемость детей с тяжелой БЛД и снижает количество госпитализаций.

#### 4.4. Паллиативная помощь детям с тяжелой БЛД

Паллиативная помощь (ПП) — один из видов медицинской помощи, который оказывается детям с тяжелой БЛД наряду с первичной медико-санитарной, скорой, специализированной (высокотехнологичной).

ПП детям — комплекс мероприятий медицинского, психосоциального и духовного характера в целях улучшения качества жизни пациента с ограничивающим жизнь или угрожающим жизни заболеванием, включает психосоциальную и духовную поддержку членов семьи. ПП оказывается в амбулаторных условиях, в том числе на дому, в дневном стационаре, в круглосуточном стационаре.

*Цели работы* команды паллиативной помощи при работе с детьми с тяжелой БЛД и их семьями:

- повышение качества жизни ребенка и членов его семьи;
- профилактика и снижение смертности от осложнений и кризисных ситуаций;
- повышение качества медицинской, психосоциальной и духовной помощи (симптоматический контроль, профилактика осложнений, обучение родителей уходу, социальная передышка, помощь в конце жизни).

*Показания для оказания ПП при тяжелой БЛД.*

Наличие показаний для оказания ПП устанавливает врачебная комиссия медицинской организации, где наблюдается или лечится пациент. Далее он направляется в паллиативную службу (стационарную, амбулаторную).

Показания для оказания ПП при тяжелой БЛД:

- хроническая ДН и потребность в домашней длительной кислородотерапии;
- хроническая ДН и потребность в домашней длительной ИВЛ;
- тяжелая нутритивная недостаточность с необходимостью установки НГЗ или ГСТ.

*Задачи команды специалистов паллиативной помощи детям.*

При оказании ПП детям с тяжелой БЛД специалисты команды ПП выполняют следующие задачи:



- определение показаний для оказания ПП ребенку;
- определение нужд ребенка и его семьи (чек-лист);
- психосоциальная и духовная помощь семье;
- коммуникации, трудные разговоры, выбор пути;
- документация;
- планирование помощи (индивидуальный план, алгоритм действий в кризисных ситуациях, «горячая линия»);
- выписка домой (подготовка к выписке, закупка оборудования, обучение родителей, транспортировка);
- помощь в конце жизни (индивидуальный пост);
- помощь после смерти ребенка (программа горевания);
- снятие с учета.

*Обеспечение изделиями медицинского назначения пациентов, нуждающихся в паллиативной помощи на дому.*

При оказании паллиативной медицинской помощи в амбулаторных условиях пациенту предоставляются медицинские изделия, предназначенные для поддержания функций органов и систем организма человека, по перечню, утверждаемому Министерством здравоохранения Российской Федерации (в том числе аппараты ИВЛ, концентраторы кислорода, НГЗ, гастростомические трубки, расходные материалы к ним) (перечень и порядок предоставления определены в приказе Минздрава России от 31.05.2019 г. № 348н, в приказе Минздрава России от 10.07.2019 г. № 505н).

*Индивидуальный план паллиативной помощи пациенту с тяжелой БЛД на дому.*

Индивидуальный план ПП (далее — Индплан) включает следующие части: медицинская, психологическая, социальная, духовная. В плане учитываются потребности в психосоциальной и духовной помощи не только больного ребенка, но и членов его семьи. Сроки составления/пересмотра Индплана, кратность визитов зависят от группы ПП.

**Группа 1.** Прогноз крайне неблагоприятный, смерть возможна в ближайшее время:

- терминальная стадия болезни;
- утверждение Индплана в течение 2 недель после поступления под опеку выездной службы паллиативной помощи;
- пересмотр Индплана — не реже 1 раза в 1–2 недели;
- визиты врача-педиатра и медсестры района — не реже 1 раза в неделю;
- визиты врача анестезиолога-реаниматолога — не реже 1 раза в неделю (у детей на ИВЛ);
- консультация психолога, соцработника/юриста, других специалистов — по запросу семьи или команды района;
- после взятия на учет паллиативной службы — 1-й визит врача-педиатра или медсестры день в день, если ребенок на ИВЛ, то совместно с врачом анестезиологом-реаниматологом.

**Группа 2.** Прогноз неблагоприятный в отдаленном периоде, ребенок скорее всего не доживет до 18 лет:

- заболевание относительно стабильно, смерть внезапная, возможна в кризисных ситуациях от осложнений болезни или от сопутствующих заболеваний;
- утверждение Индплана в течение 1 месяца после поступления под опеку выездной службы ПП;
- пересмотр Индплана не реже 1 раза в 3 месяца в течение первых 2 лет жизни, далее — не реже 1 раза в 6 месяцев;
- визиты врача-педиатра и медсестры района не реже 1 раза в месяц при стабильном течении;
- визит врача респираторной службы — не реже 1 раза в месяц для детей на ИВЛ;
- при развитии кризисной ситуации — см. ведение в группе 1 на период кризиса;
- при переходе в терминальную стадию — перевод в группу 1;
- при улучшении состояния и отсутствии показаний для оказания ПП — снятие с учета (по решению врачебной комиссии и с согласия родителей);
- после взятия на учет выездной службы ПП — 1-й визит врача-педиатра или медсестры день в день, если ребенок на ИВЛ, то совместно с врачом анестезиологом-реаниматологом.

**Группа 3.** Прогноз неясен:

- возможен регресс клинических проявлений, кислородной зависимости, исчезнет нуждаемость в НГЗ/ТСТ — ребенок может сняться с учета выездной службы ПП;
- возможно ухудшение и переход в группу 2 или в группу 1;
- все дети на ИВЛ и с трахеостомой сразу переходят в группу 2;
- утверждение Индплана в течение 1 месяца после поступления под опеку выездной службы ПП;
- пересмотр Индплана не реже 1 раза в 3 месяца в течение первых 2 лет жизни, далее — не реже 1 раза в 6 месяцев;
- визиты врача и медсестры не реже 1 раза в месяц при стабильном течении;
- при развитии кризисной ситуации — см. ведение в группе 1 на период кризиса;
- при появлении ясности с прогнозом (стабильно плохое состояние надолго) — перевод в группу 2;
- при переходе в терминальную стадию — перевод в группу 1;
- после взятия на учет выездной службы ПП — 1-й визит врача-педиатра или медсестры день в день, если ребенок на ИВЛ, то совместно с врачом анестезиологом-реаниматологом.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Тяжелая БЛД — заболевание, угрожающее жизни. Помощь на дому предполагает скоординированное взаимодействие специалистов стационарных и амбулаторных служб и быстрое реагирование на комплекс медицинских и психосоциальных проблем ребенка и его семьи.

В состав мультидисциплинарной команды для ведения пациента с тяжелой БЛД на дому должны входить неонатолог, педиатр, пульмонолог, реаниматолог, кардиолог, невролог, диетолог, гастроэнтеролог, логопед по дисфагии, специалисты команды паллиативной помощи, медсестра, психолог, игровой терапевт, социальный работник и др. «Ключевым» специалистом может выступать врач паллиативной медицинской помощи (в его отсутствие — участковый педиатр), организующий и координирующий работу команды помощи на дому, преемственность со стационарными медицинскими учреждениями.

Члены семьи должны быть обучены уходу, стать членами команды, так как являются «руками» и «глазами» специалистов, круглосуточно вовлечены в уход. Их нужно информировать в полном объеме о происходящем, вовлекать в принятие решений, чтобы они чувствовали себя членами команды.

У детей с БЛД часто есть задержка психомоторного развития и различные неврологические проблемы (включая детский церебральный паралич). Чтобы они догнали сверстников к 2–4 годам, важны ежедневные развивающие занятия и мониторинг развития. Поэтому нужно как можно раньше начать заниматься психомоторным развитием и реабилитацией / абилитацией ребенка.

Многие дети с тяжелой БЛД нуждаются в оказании паллиативной помощи. Основными целями при работе с такими детьми и членами их семей являются:

- повышение качества жизни ребенка и членов его семьи;
- профилактика и снижение смертности от осложнений и кризисных ситуаций;
- повышение качества медицинской, психосоциальной и духовной помощи (симптоматический контроль, профилактика осложнений, обучение родителей уходу, социальная передышка, помощь в конце жизни).

При оказании паллиативной медицинской помощи в амбулаторных условиях пациенту предоставляются медицинские изделия, предназначенные для поддержания функций органов и систем организма человека, по перечню, утверждаемому Министерством здравоохранения Российской Федерации (в том числе аппараты ИВЛ, концентраторы кислорода, НГЗ, гастростомические трубки, расходные материалы к ним).

Наличие показаний для оказания ПП устанавливает врачебная комиссия медицинской организации, где наблюдается или лечится пациент. Далее он на-

правляется в паллиативную службу (стационарную, амбулаторную). Показания для оказания ПП при тяжелой БЛД:

- хроническая ДН и потребность в домашней длительной кислородотерапии;
- хроническая ДН и потребность в домашней длительной ИВЛ;
- тяжелая нутритивная недостаточность с необходимостью установки НГЗ или ГСТ.

Дети, которые в процессе наблюдения перестают иметь показания для оказания ПП (например, перестают нуждаться в длительной кислородотерапии и ИВЛ), снимаются с учета службы паллиативной медицинской помощи.

Организация мультидисциплинарной команды и преемственности между ее членами на стационарном и амбулаторном этапе повышает выживаемость детей с тяжелой БЛД и снижает количество госпитализаций.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алтун Г., Дансеа А., Ренауд К. и др. Патофизиология, скрининг и диагностика легочной гипертензии у детей с бронхолегочной дисплазией (обзор литературы) // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2017. № 1 (15). С. 24–38.
2. Анциферова Е.В., Таранушенко Т.Е., Кустова Т.В. и др. Вакцинация недоношенных детей // Педиатрия. 2020. № 99 (1). С. 111–116.
3. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Беляева И.А. и др. Иммунопрофилактика инфекционных болезней у недоношенных детей // Педиатрическая фармакология. 2018. № 15 (5). С. 376–389.
4. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Таточенко В.К. и др. Современные подходы к ведению детей с острым бронхиолитом // Педиатрическая фармакология. 2019. № 16 (6) С. 339–348.
5. Беляшова М.А., Овсянников Д.Ю., Зайцева А.С. и др. Длительная домашняя кислородотерапия у детей: кому, когда, как? // Педиатрия. 2018. № 97 (6). С. 133–140.
6. Бойцова Е.В., Овсянников Д.Ю. Хронические бронхиолиты у детей и подростков // Педиатрия. 2014. № 93 (3). С. 118–124.
7. Болибок А.М. Оптимизация ведения пациентов с бронхолегочной дисплазией на основании изучения патоморфоза заболевания: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2017. С. 24.
8. Брыксина Е.Ю., Почивалов А.В., Брыксин В.С. и др. Клинико-патогенетическое значение микроаспирации желудочного содержимого в развитии и течении бронхолегочной дисплазии // Педиатрия. 2014. № 93 (1). С. 51–56.
9. Вайалттрикковил С., Ворхис Э., Стрицке А. и др. Легочная гипертензия у недоношенных детей с бронхолегочной дисплазией: проспективное исследование // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2019. № 7 (1). С. 78–87.
10. Ванделлас И., Хаузер Б., Сальваторе С. Диагностика и лечение гастроэзофагеальной рефлюксной болезни у младенцев и детей раннего возраста: от рекомендаций к клинической практике // Педиатрия. Consilium Medicum. 2019. № 3. С. 14–23.
11. Ведение детей с бронхолегочной дисплазией: федеральные клинические рекомендации. М.: ПедиатрЪ, 2014. С. 52.
12. Ворона Л.Д., Ротанова Р.И., Ишутина Ю.Л. и др. Опыт восстановительной терапии дисфагии у детей с тяжелыми перинатальными поражениями ЦНС // Педиатрия. 2020. № 99 (1). С. 88–92.
13. Давыдова И.В. Формирование, течение и исходы бронхолегочной дисплазии у детей. Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М., 2010. С. 48.
14. Давыдова И.В., Яцык Г.В., Павлюкова Е.В. Комплексная реабилитация детей первого года жизни с последствиями перинатальной патологии: взгляд неонатолога // Альманах института коррекционной педагогики РАО. 2016. № 27(1). С. 7–9.
15. Давыдова И.В., Казакова К.А., Турина И.Е. и др. Ведение пациентов с бронхолегочной дисплазией на амбулаторном этапе // Фарматека (Педиатрия). 2018. С. 30–35.
16. Давыдова И.В., Овсянников Д.Ю., Кршеминская И.В. и др. Новые подходы к иммунопрофилактике тяжелого течения респираторно-синцитиальной вирусной инфекции у детей // Педиатрия. 2019. № 98 (5). С. 240–248.
17. Дегтярева Е.А., Овсянников Д.Ю., Зайцева Н.О., Шокин А.А. Легочная гипертензия и легочное сердце у детей с бронхолегочной дисплазией: факторы риска, диагностика, возможности терапии и профилактики // Педиатрия. 2013. № 92 (5). С. 32–39.
18. Длительная инвазивная искусственная вентиляция легких в домашних условиях при оказании паллиативной помощи детям. СПб.: Типография Михаила Фурсова, 2014. — 64 с.
19. Запелова Е.Ю., Ключина Ю.Б., Бойцова Е.В., Кирбятъева М.А. Клиническое течение и структурные изменения легочной ткани у детей с бронхолегочной дисплазией в анамнезе // Педиатр. 2016. № 7 (1). С. 50–57.

20. *Затолокина А.О., Белоусова Т.В., Лоскутова С.А., Андрюшина И.В.* Функциональные последствия бронхолегочной дисплазии у детей, проживающих на территории Новосибирской области // *Мать и дитя в Кузбассе*. 2016. № 3(66). С. 9–16.
21. *Зюкина З.В., Кршеминская И.В., Гитинов Ш.А. и др.* Поражение нижних дыхательных путей, вызванное гриппом А, у кислородозависимого ребенка с бронхолегочной дисплазией. III Всероссийская научная конференция с международным участием «Клинические и теоретические аспекты современной медицины»: Сб. тезисов. М.: РУДН, 2018. — 83 с.
22. *Ивашкин В.Т., Маев И.В., Труханов А.С. и др.* Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации по диагностике и лечению гастроэзофагеальной рефлюксной болезни // *Росс. журн. гастроэнтерол., гепатол., колопроктол.* 2017. № 27(4). С. 75–95.
23. *Избранные клинические рекомендации по неонатологии / Под ред. Е.Н. Байбариной, Д.Н. Дегтярева.* М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. — 240 с.
24. *Иммунопрофилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции у детей // Федеральные клинические рекомендации.* М.: ПедиатрЪ, 2016. С. 26.
25. *Казанова К. А., Намазова-Баранова Л. С., Аюев Ю. С. и др.* Экстрапульмональные состояния, сопутствующие бронхолегочной дисплазии, у детей первых трех лет жизни: результаты ретроспективного одномоментного исследования // *Педиатрическая фармакология*. 2016. № 13 (5): С. 431–435.
26. *Казанова К. А.* Роль иммунизации против респираторных патогенов в профилактике обострений и формировании исхода бронхолегочной дисплазии. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2018. С. 20.
27. *Камалова А.А., Рахмаева Р.Ф., Малиновская Ю.В.* Гастроэнтерологические аспекты ведения детей с детским церебральным параличом (обзор литературы) // *Русский медицинский журнал*. 2019. № 5. С. 30–35.
28. *Кириллова В.П., Григорьева А.В., Капустин А.В. и др.* Дифференцированный подход к лечению сиалореи у больных с детским церебральным параличом: Сб. тезисов IX Междисциплинарного научно-практического конгресса с международным участием «Детский церебральный паралич и другие нарушения движения у детей». М.: 2019. С. 100–101.
29. *Клинические рекомендации. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей.* М., 2016. С. 37.
30. *Клочкова О.А., Куренков А.Л., Каримова Х.М. и др.* Сиалорея у пациентов с детским церебральным параличом: эффективность применения ботулинотерапии // *Педиатрическая фармакология*. 2015. № 12 (4). С. 398–406.
31. *Кораблева Н.Н., Кораблев А.В., Третьяков Э.Н.* Холтеровское мониторирование ЭКГ с записью реопневмограммы у новорожденных в раннем неонатальном периоде // *Педиатрия*. 2009. № 87 (1). С. 43–48.
32. *Кораблева Н.Н., Макаров Л.М., Бальнова Л.А., Котлунова Н.П.* Псевдожизнеугрожающие состояния у детей первого года жизни // *Рос. вестн. перинатол. и педиатр.* 2019. № 64(2). С. 13–21.
33. *Корсунский А.А., Овсянников Д.Ю., Дегтярев Д.Н. и др.* Иммунопрофилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции у детей групп риска тяжелого течения: первые результаты реализации Московской программы // *Педиатрическая фармакология*. 2012. № 9 (3). С. 22–30.
34. *Кравчук Д.А.* Частота и особенности бронхиальной астмы у детей с бронхолегочной дисплазией: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2018. С. 24.
35. *Кравчук Д.А., Овсянников Д.Ю., Болибок А.М. и др.* Частота, факторы риска, особенности бронхиальной астмы у детей с бронхолегочной дисплазией и ведение коморбидных пациентов // *Неонатология: новости, мнения, обучение*. 2019. № 7 (3). С. 27–39.
36. *Легочная гипертензия у детей: Клинические рекомендации.* <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/>
37. *Логопедическая диагностика и реабилитация пациентов с нарушениями речи, голоса и глотания в остром периоде: Клинические рекомендации для логопедов.* М., 2016.
38. *Лозунова Ю.* Реабилитация пациентов с нарушениями дыхания и глотания. М., 2016. — 48 с.
39. *Миклашевич И.М., Шнольникова М.А., Горбачевский С.В. и др.* Современная стратегия терапии легочной гипертензии у детей // *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2018. № 17 (2). С. 101–124.
40. *Нароган М.В., Рюмина И.И., Степанов А.В.* Остеопения (метаболическая болезнь костей) у недоношенных: возможности диагностики, лечения и профилактики // *Неонатология: новости, мнения, обучение*. 2014. № 3. С. 77–83.

41. *Нгуен Б.В., Овсянников Д.Ю., Айрапетян М.И. и др.* Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей с рецидивирующими и хроническими респираторными заболеваниями: частота и информативность различных методов диагностики // *Педиатрия*. 2019. № 98 (6). С. 15–22.
42. Недостаточность питания у детей раннего возраста. Принципы нутритивной поддержки. М.: ООО «КСТ Интерфорум», 2015. — 24 с.
43. Неонатология: В 2 т. Т. 2 / Под ред. Т.Л. Гомеллы, М.Д. Кандигама, Ф.Г. Эяля. М.: БИНОМ. Лаборатория знаний. 2015. — 864 с.
44. *Овсянников Д.Ю.* Система оказания медицинской помощи детям, страдающим бронхолегочной дисплазией. Руководство для практикующих врачей / Под ред. Л. Г. Кузьменко. М.: МДВ, 2010. — 152 с.
45. *Овсянников Д.Ю., Ахвледуани С.Д.* Нарушения питания и нутритивная поддержка у детей с бронхолегочной дисплазией // *Неонатология: новости, мнения, обучение*. 2016. №1. С. 55–73.
46. *Овсянников Д.Ю., Бойцова Е.В., Давыдова И.В. и др.* Бронхолегочная дисплазия: от Норвегии до наших дней / Под ред. Д.Ю. Овсянникова. М.: РУДН, 2016. — 384 с.
47. *Овсянников Д.Ю., Струтынская А.Д., Карнаушкина М.А., Кантемирова М.Г.* Артериальная гипертензия у детей с бронхолегочной дисплазией // *Педиатрия*. 2017. № 96 (1). С. 117–122.
48. *Овсянников Д.Ю., Назарова Т.И., Кршеминская И.В. и др.* Тяжелый риновирусный бронхиолит у недоношенного ребенка с бронхолегочной дисплазией // *Педиатрия*. 2017. № 96 (4). С. 207–211.
49. *Овсянников Д.Ю., Кршеминская И.В.* Иммунопрофилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции: почему это важно с эпидемиологической и клинической точки зрения // *Неонатология: новости, мнения, обучение*. 2017. № 2. С. 34–49.
50. *Овсянников Д.Ю., Болибок А.М., Кршеминская И.В., Дегтярева Е.А.* Доказательная пульмонология новорожденных и грудных детей. Учебное пособие / Под ред. Д.Ю. Овсянникова, 2-е изд., перераб. и доп. М.: РУДН, 2017. — 168 с.
51. *Овсянников Д.Ю.* Бактериальный лизат ОМ-85: от механизмов действия к доказательствам клинической эффективности в педиатрической практике // *Педиатрия. Consilium Medicum*. 2019. № 3. С. 92–97.
52. *Овсянников Д.Ю., Кантемирова М.Г., Павлова Е.С. и др.* Современные подходы к диагностике и терапии легочной гипертензии у детей с бронхолегочной дисплазией // *Педиатрия*. 2020. № 99 (1). С. 175–185.
53. *Павлюкова Е.В.* Особенности развития недоношенных детей с последствиями сочетанной перинатальной патологии в раннем возрасте: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2018. — 24 с.
54. Парентеральное и энтеральное питание детей: Практические рекомендации / Под ред. Ю.В. Ерпулевой, А.И. Чубаровой, О.Л. Чуговой. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. — 304 с.
55. *Пичугина С.В., Евсеева Г.П., Супрун С.В. и др.* Исходы бронхолегочной дисплазии у детей // *Амурский медицинский журнал*. 2018. № 4 (24). С. 14–17.
56. *Полин Р.А., Дитмар М.Ф.* Секреты педиатрии. М.; СПб.: Изд. БИНОМ — Невский Диалект, 1999. — 784 с.
57. *Практические аспекты педиатрической диетологии / Под ред. Б. Колецко. Каргер, 2008. — 320 с.*
58. Приказ Департамента здравоохранения Москвы от 25 ноября 2016 года № 949 «Об организации обеспечения отдельных категорий граждан техническими средствами реабилитации медицинского назначения, медицинскими изделиями в медицинских организациях государственной системы здравоохранения города Москвы».
59. *Райхерт Й., Рюдигер М.* Психологическая и социально-медицинская помощь родителям недоношенных детей. М.: Медицинская литература, 2015. — 96 с.
60. *Руководство по легочной гипертензии у детей / Под ред. Л.А. Бокерия, С.В. Горбачевского, М.А. Школьниковой. М., 2013. — 416 с.*
61. *Рюдигер М.* Подготовка к выписке из стационара и организация амбулаторной помощи недоношенным детям. М.: Медицинская литература, 2015. — 96 с.
62. *Спичак Т.В.* Облитерирующий бронхиолит в детском возрасте — это болезнь или синдром? // *Педиатрия*. 2016. № 95 (4). С. 124–130.
63. *Таточенко В.К.* Болезни органов дыхания у детей. М.: Педиатръ, 2012. — 480 с.
64. *Таточенко В.К.* Болезни органов дыхания у детей. М.: Боргес, 2019. — 300 с.



65. Франк Г.А., Чучалин А.Г., Черняев А.Л. и др. Формулировка патологоанатомического диагноза при болезнях органов дыхания (класс Х «Болезни органов дыхания» МКБ-10). М., 2015: 41 (<http://vopab.ru/docs/main-menu/misc/FormulirDiagnDyh.pdf>).
66. Фурман Е.Г., Овсянников Д.Ю., Давыдова И.В. и др. Функциональная диагностика и клиническая респираторная патофизиология бронхолегочной дисплазии: от младенцев до взрослых / Под ред. Е.Г. Фурмана, Д.Ю. Овсянникова. М.; Пермь : Изд-во Перм. нац. исслед. политехн. ун-та, 2020. — 167 с.
67. Хиггинс Р.Д., Джоб А.Х., Косо-Томас М. и др. Бронхолегочная дисплазия: сводное резюме семинара // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2019. № 7 (1). С. 71–82.
68. Хирургические болезни недоношенных детей: Национальное руководство / Под ред. Ю.А. Козлова, В.А. Новожилова, А.Ю. Разумовского. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. — 592 с.
69. Холодок Г.Н., Морозова Н.В. Современные методы и возможности этиологической верификации бронхолегочных заболеваний у детей // Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2016. № 60. С. 125–130.
70. Шабалов Н.П. Неонатология: В 2 т. Т. 1. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. — 704 с.
71. Ших Е.В. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь: клинические проявления, медикаментозная терапия. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. — 160 с.
72. Штабницкий В.А. Дыхательная недостаточность: патофизиология, диагностика, принципы терапии. Респираторная медицина: руководство : В 3 т. / Под ред. А. Г. Чучалина. 2-е изд., перераб. и доп. М. : Литтерра, 2017. Т. 3. С. 365–370.
73. Abman S.H., Collaco J.M., Shepherd E.G., et al. Interdisciplinary care of children with severe bronchopulmonary dysplasia. *J Pediatr*. 2017; 181: 12–28.e1.
74. Allen J., Zwerdling R., Ehrenkranz R. et al. American Thoracic Society. Statement on the care of the child with chronic lung disease of infancy and childhood. *Am. J. Respir. Crit. Care Med*. 2003; 168: 356–396.
75. Bacharier L. B., Boner A., Carlsen K. H., et al. Diagnosis and treatment of asthma in childhood: a PRACTALL consensus report. *Allergy*. 2008; 63: 5–34.
76. Bates M., Pillers D., Palta M. Ventilatory control in infants, children, and adults with bronchopulmonary dysplasia. *Respir Physiol Neurobiol*. 2013; 189(2): 329–37.
77. Bhandari A., Panitch H. An update on the post-NICU discharge management of bronchopulmonary dysplasia. *Semin Perinatol*. 2018; 42(7): 471–477.
78. Cristea A., Carroll A.E., Davis S.D., et al. Outcomes of children with severe bronchopulmonary dysplasia who were ventilator dependent at home. *Pediatrics*. 2013; 132(3):e727–34.
79. Davidson L., Berkelhamer S. J. Bronchopulmonary dysplasia: chronic lung disease of infancy and long-term pulmonary outcomes. *Review. Clin. Med*. 2017, 6 (1): pii: E4.
80. Duijts L., van Meel E.R., Moschino L., et al. European Respiratory Society guideline on long-term management of children with bronchopulmonary dysplasia. *Eur Respir J* 2020; 55: 1900788.
81. Faienza M. F., D'Amato E., Natale M. P., et al. Metabolic bone disease of prematurity: diagnosis and treatment. *Front. Pediatr*. 2019; 7: 143.
82. Flynn J.T. Neonatal hypertension: diagnosis and management. *Pediatr. Nephrol*. 2000; 14: 332–341.
83. Galie N., Hoesper M., Humbert M. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 2009; 30 (20): 2493–2537.
84. Gien J., Kinsella J., Thrasher J., et al. Retrospective analysis of an interdisciplinary ventilator care program intervention on survival of infants with ventilator-dependent bronchopulmonary dysplasia. *Am J Perinatol*. 2017; 34(2): 155–163.
85. Gough A, Spence D, Linden M, et al. General and respiratory health outcomes in adult survivors of bronchopulmonary dysplasia: a systematic review. *Chest*. 2012;141(6):1554–1567.
86. Hayes D. Jr., Wilson K.C., Krivchenia K., et al. Home Oxygen Therapy for Children An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2019; 199 (3): e5–e23.
87. Hilgendorff A., Apitz C., Bonnet D., Hansmann G. Pulmonary hypertension associated with acute or chronic lung diseases in the preterm and term neonate and infant. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart*. 2016;102 Suppl 2:ii49–56.
88. Hwan J.S., Rehan V.K. Recent advances in bronchopulmonary dysplasia: pathophysiology, prevention, and treatment. *Lung*. 2018; 196(2): 129–138.



89. *Jobe A. H., Bancalari E.* Bronchopulmonary dysplasia. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2001; 163: 1723-1729.
90. *Krishnan U., Feinstein J.A., Adatia I., et al.* Evaluation and Management of Pulmonary Hypertension in Children with Bronchopulmonary Dysplasia. *J. Pediatr.* 2017;188:24-34.e1.
91. *Michael Z., Spyropoulos F., Ghanta S., Christou H.* Bronchopulmonary Dysplasia: An Update of Current Pharmacologic Therapies and New Approaches. *Clinical Medicine Insights: Pediatrics.* 2018; 12: 1–12.
92. *Miller C.K., Maybee J., Prager J., Pentiuk S.* Feeding and Swallowing Disorders. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children.* 9 Ed. Ed. by R.W. Wilmott, R. Deterding, A. Li, et al. ELSEVIER, 2018: 4069-4095.
93. *Ng D.K., Chan C.H.* A review of normal values of infant sleep polysomnography. *Pediatrics and neonatology.* 2013; 54: 82-87.
94. *Panitch H.B.* Children Dependent on Respiratory Technology. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children.* 9 Ed. Ed. by R.W. Wilmott, R. Deterding, A. Li, et al. ELSEVIER, 2018: 1424-1476.
95. *Peterson-Carmichael SL, Cheifetz IM.* The chronically critically ill patient: pediatric considerations. *Respir Care.* 2012 Jun;57(6):993-1002.
96. *Porta N.F.* Palliative care approaches to neonates with chronic respiratory failure. *Semin Perinatol.* 2017 Mar;41(2):124-127.
97. *Red Book: 2018 Report of the Committee on Infectious Diseases.* Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, eds. 31st ed. Itasca, IL: American Academy of Pediatrics; 2018.
98. *Romano C., van Wynckel M., Hulst J. et al.* European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 65: 242–264.
99. *Rosen R., Vandenplas Y., Singendonk M. et al.* Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2018; 66(3):516–554.
100. *Saari T.N.* American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Immunization of preterm and low birth weight infants. *American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Pediatrics.* 2003; 112(1 Pt 1):193-8.
101. *Tieder J.S., Bonkowsky J.L., Etzel R.A., et al.* Brief Resolved Unexplained Events (Formerly Apparent Life-Threatening Events) and Evaluation of Lower-Risk Infants. *Pediatrics* 2016; 137(5): e20160590.
102. *Zeng L, Tian J, Song F, et al.* Corticosteroids for the prevention of bronchopulmonary dysplasia in preterm infants: a network meta-analysis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2018;103:F506–F511.
103. *Yu J.* Postinfectious bronchiolitis obliterans in children: lessons from bronchiolitis obliterans after lung transplantation and hematopoietic stem cell transplantation. *Korean J Pediatr* 2015;58(12):459-465.

## ПРИЛОЖЕНИЕ

### ДЛИТЕЛЬНАЯ ДОМАШНЯЯ КИСЛОРОДОТЕРАПИЯ У ДЕТЕЙ: 40 ВОПРОСОВ И ОТВЕТОВ

Пособие для родителей, для ухаживающего персонала  
и для медицинских работников

#### СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие .....	91
Вопросы и ответы .....	91
1. Что такое домашняя кислородотерапия? .....	91
2. При каких заболеваниях может потребоваться домашняя кислородотерапия детям? .....	92
3. Как понять, хватает ли ребенку кислорода? .....	93
4. Дети, которым требуется кислородотерапия, чаще всего начинают получать дополнительный кислород, еще находясь в больнице. При каких условиях такие пациенты могут быть выписаны домой? .....	94
5. Как влияет домашняя кислородотерапия на ребенка? .....	94
6. Какое медицинское оборудование необходимо иметь дома для проведения домашней кислородотерапии? .....	95
7. Что должны знать и уметь делать родители ребенка, которому планируется домашняя кислородотерапия? .....	95
8. Что такое концентратор кислорода, как он работает? .....	96
9. Что необходимо учитывать при выборе стационарного КК для дома? .....	97
10. Что необходимо учитывать при выборе портативного КК? .....	98
11. Как правильно эксплуатировать стационарный КК? .....	99
12. Как правильно эксплуатировать портативный КК? .....	100
13. Что предпочесть: концентраторы кислорода или кислородные баллоны? .....	101
14. На сколько часов может хватить кислородного баллона? .....	102
15. Что необходимо учитывать при эксплуатации кислородного баллона? .....	103
16. Какие правила техники безопасности при проведении кислородотерапии необходимо соблюдать? .....	103
17. Что делать, если дома отключили электричество? .....	104
18. Как перевозить кислородное оборудование? .....	105
19. Что выбрать: кислородную лицевую маску или кислородные носовые канюли? ...	105
20. Когда и как правильно использовать носовые канюли? .....	105
21. Когда и как правильно использовать кислородную лицевую маску? .....	107

22. Что такое пульсоксиметр, как он работает? .....	108
23. Каковы целевые показатели сатурации (насыщения крови кислородом) при проведении домашней кислородотерапии? .....	110
24. Какие симптомы могут свидетельствовать об ухудшении состояния ребенка, находящегося на домашней кислородотерапии, и о развитии гипоксемии? .....	110
25. Сколько часов в день необходимо проводить кислородотерапию ребенку? .....	112
26. Может ли кислород быть токсичен? .....	112
27. Как влияет кислородотерапия на прогрессирование ретинопатии недоношенных? .....	112
28. Как кормить ребенка, получающего домашнюю кислородотерапию? .....	113
29. Можно ли выходить из дома с ребенком, получающим непрерывную домашнюю кислородотерапию, и как с ним гулять? .....	113
30. Можно ли иммунизировать детей, находящихся на домашней кислородотерапии? .....	114
31. Что делать, если ребенок, получающий домашнюю кислородотерапию, заболел острым респираторным заболеванием? .....	114
32. Как долго ребенок может нуждаться в дополнительном кислороде дома, от чего это зависит? .....	115
33. Как понять, что потребность в кислороде уменьшилась и что ребенка можно начать отлучать от дополнительного кислорода? .....	115
34. Как проводится отлучение ребенка от дополнительного кислорода? .....	116
35. Когда с ребенком, получавшим домашнюю кислородотерапию, можно путешествовать на самолете? .....	116
36. Что нужно предусмотреть для путешествия с кислородным оборудованием на самолете? .....	117
37. Где взять дорогостоящее кислородное оборудование? .....	117
38. Каков стандарт санобработки и замены расходных материалов к КК при использовании на дому? .....	118
39. Где можно посмотреть видео, как собирать кислородное оборудование на дому? .....	118
40. Какие организации бесплатно оказывают консультативную поддержку по респираторному оборудованию, в том числе при использовании на дому? .....	118
<b>Список использованных источников .....</b>	<b>119</b>

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Число детей, находящихся на длительной домашней кислородотерапии, неуклонно растет. Это связано с совершенствованием выхаживания глубоко недоношенных детей, с успехами реанимации новорожденных, с увеличением числа детей, страдающих бронхолегочной дисплазией — самой частой причиной проведения домашней кислородотерапии в детском возрасте, с улучшением диагностики и оказания помощи детям при ряде других заболеваний.

Кроме того, развитие паллиативной помощи (ПП), создание выездных мультидисциплинарных команд специалистов, дает возможность проводить домашнюю кислородотерапию детям с тяжелыми прогрессирующими неизлечимыми заболеваниями, в том числе в терминальной стадии.

Пособие, предназначенное для родителей больных кислородозависимых детей, а также для врачей и медицинских сестер, — попытка восполнить дефицит информации в отношении данного метода лечения.

Для многих родителей даже мысль о выписке ребенка, нуждающегося в проведении кислородотерапии, из стационара является огромным стрессом. Проведение домашней кислородотерапии требует определенных знаний и умений. У родителей зачастую появляются опасения по поводу отказа кислородного оборудования, трудностей с безопасной перевозкой кислородных баллонов или концентраторов кислорода (КК). Поводом для беспокойства могут быть возможная реакция родственников или друзей на ситуацию, а также переживания, как будет расти, развиваться и чувствовать себя ребенок в процессе проведения кислородотерапии. Обычно родительское беспокойство уменьшается по мере того, как они овладевают навыками работы с оборудованием, учатся контролировать состояние ребенка, распознавать кризисные ситуации и справляться с ними на дому.

Одни дети имеют хороший прогноз, постепенно их состояние улучшается, необходимая скорость потока кислорода снижается, со временем их удается отлучить от кислорода. Другие пациенты могут иметь нарастающую кислородную зависимость, связанную с прогрессированием заболевания. Кто-то может даже находиться дома на аппарате искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и быть подключенным к концентратору кислорода многие годы.

Все перечисленные обстоятельства порождают разнообразные вопросы, ответы на которые мы постарались дать в этом пособии.

## ВОПРОСЫ И ОТВЕТЫ

### **1. Что такое домашняя кислородотерапия?**

Кислород необходим для всех. Воздух, которым мы дышим, содержит около 21% кислорода на уровне моря (в условиях экологического благополучия). Этого количества достаточно для здоровых взрослых и детей, а также для части пациентов с заболеваниями легких.

Однако у некоторых больных с легочными и другими проблемами течение болезни осложняется развитием хронической дыхательной недостаточности

с **гипоксемией**. В этой ситуации уровень кислорода в организме снижается при дыхании обычным комнатным воздухом, что недостаточно для нормального функционирования органов и систем. Таким детям требуется назначение дополнительного кислорода.

Джозеф Пристли в 1775 году отметил в своем первом описании газа, который мы сейчас называем кислородом, что «из-за большой силы и живости пламени свечи в этом чистом воздухе можно предположить, что он может быть особенно полезен для легких при некоторых заболеваниях, когда обыкновенного воздуха будет недостаточно».

**Кислородотерапия (оксигенотерапия)** — это безопасный и эффективный метод лечения различных заболеваний с использованием кислорода в большей концентрации, чем в окружающем воздухе. Дополнительный кислород необходим для достижения и поддержания нормального уровня кислорода в организме (адекватная оксигенация). Пациенты с хронической гипоксемией нуждаются в длительной кислородотерапии, которая в большинстве случаев может проводиться в домашних условиях.

Следует помнить, что кислород является лекарственным средством и должен назначаться врачом. Пациенты, получающие кислород на дому, должны находиться под наблюдением педиатра и пульмонолога, а в случае оказания паллиативной помощи — медицинского специалиста из этой области (врача и медсестры).

## **2. При каких заболеваниях может потребоваться домашняя кислородотерапия детям?**

Детям может потребоваться кислородотерапия на дому при следующих заболеваниях и состояниях:

- хронические заболевания легких новорожденных (bronхолегочная дисплазия, синдром Вильсона—Микити);
- интерстициальные заболевания легких (например, нейроэндокринная клеточная гиперплазия младенцев, синдром «мозг — легкие — щитовидная железа»);
- облитерирующий бронхиолит и облитерирующий бронхиолит с организующейся пневмонией;
- муковисцидоз;
- бронхоэктазы;
- пластический бронхит;
- врожденные пороки развития бронхов и легких;
- врожденные пороки сердца (при сопутствующей респираторной патологии и положительном эффекте от кислородотерапии);
- легочная гипертензия, протекающая с гипоксемией вследствие респираторных заболеваний;
- гепатопульмональный синдром и другие заболевания с внутрилегочным шунтированием крови;
- легочная гипоплазия, или уменьшение легких в размерах (синдромы Эдвардса, Жена и др.);

- неврологические заболевания;
- нейромышечные заболевания (имеются особые показания и противопоказания);
- серповидно-клеточная анемия;
- состояния после трансплантации органов и тканей;
- хроническая зависимость от искусственной вентиляции легких;
- терминальная стадия хронических неизлечимых заболеваний (онкологических и неонкологических);
- кризисные ситуации у пациентов, нуждающихся в паллиативной помощи, и др.

На сегодняшний день самой частой причиной для проведения длительной домашней кислородотерапии у детей, как за рубежом, так и в нашей стране, является бронхолегочная дисплазия, а также состояния, требующие оказания паллиативной помощи.

Необходимо помнить, что кислородотерапия является основным методом коррекции при заболеваниях, протекающих с гипоксемией (снижением уровня кислорода в крови). Если преобладает повышение в крови содержания углекислого газа (гиперкапния), назначают неинвазивную вентиляцию легких, а кислородотерапия носит вспомогательный характер или может быть противопоказана вовсе (например, состояния, сопровождающиеся хронической гиповентиляцией при нейромышечных заболеваниях, синдроме врожденной центральной гиповентиляции (Ундины) и др.).

Обязательно комплексное обследование для уточнения причины гипоксемии и гиперкапнии (пульсоксиметрия, капнометрия и др.) для адекватного подбора метода коррекции и оборудования.

### **3. Как понять, хватает ли ребенку кислорода?**

Уровень кислорода в организме ребенка можно проверить инвазивно (набрав кровь для анализа в специальном стационарном или портативном КЩС-анализаторе) или неинвазивно (чрескожно). На дому чаще используют метод чрескожной пульсоксиметрии с использованием пульсоксиметра. Решение о необходимости и длительности проведения кислородотерапии в течение суток основывается на полученных от измерения данных о насыщении крови кислородом (сатурации) в разные периоды активности ребенка (сна, бодрствования, приема пищи и др.), а также на анализе клинических симптомов и самочувствия пациента.

Средний уровень сатурации (насыщение крови кислородом) у здоровых доношенных детей в течение первого года жизни составляет 97–98%, у здоровых детей в возрасте 1 года и старше — 98%. Гипоксемия (снижение кислорода в крови) диагностируется при сатурации менее 94%. Однако только врач принимает решение о назначении дополнительного кислорода при выявлении гипоксемии по пульсоксиметру, так как есть состояния, при которых кислород не показан и даже противопоказан.

#### **4. Дети, которым требуется кислородотерапия, чаще всего начинают получать дополнительный кислород, еще находясь в больнице. При каких условиях такие пациенты могут быть выписаны домой?**

В настоящее время критерии для выписки из стационара детей, нуждающихся в продолжении кислородотерапии на дому, не стандартизированы. Общая концепция состоит в том, что зависимые от кислорода дети, не нуждающиеся в круглосуточном стационарном пребывании, которым, вероятно, потребуется кислородотерапия на протяжении более 2–3 недель, могут быть выписаны с рекомендациями по проведению кислородотерапии в домашних условиях.

Решение о необходимости проведения домашней кислородотерапии, как правило, принимают врачи стационарного звена, и они передают информацию участковой и (в случае паллиативных пациентов) выездной службе паллиативной помощи детям. В отношении паллиативных детей решение о назначении кислородотерапии может приниматься специалистами паллиативной медицинской помощи на дому.

Для определения уровня сатурации кислорода используют данные пролонгированной во времени пульсоксиметрии, а не однократные показатели газов артериальной крови. Измерения сатурации должны проводиться как минимум в течение 6–12 часов, обязательно во время сна, бодрствования и кормления.

Пациенты нуждаются в проведении домашней кислородотерапии, если уровень насыщения крови кислородом, по данным чрескожной пульсоксиметрии, держится ниже 90% более чем 5% от всего зарегистрированного времени мониторинга данного показателя.

Если обнаруживается эпизодическое, кратковременное, самостоятельно восстанавливающееся снижение уровня сатурации, дополнительный кислород не требуется. Дети могут быть выписаны из неонатальных и педиатрических отделений без дополнительного кислорода, если их потребность в кислороде стабильна (средняя сатурация более 92%) и отсутствуют частые эпизоды снижения сатурации.

#### **5. Как влияет домашняя кислородотерапия на ребенка?**

Эффекты домашней кислородотерапии у детей включают:

- повышение содержания кислорода в артериальной крови, что приводит к увеличению его доставки к сердцу, к головному мозгу и к другим жизненно важным органам;
- уменьшение спазма легочных сосудов, следовательно, домашняя кислородотерапия может быть эффективна в лечении и профилактике осложнения некоторых респираторных заболеваний, в частности легочной гипертензии, при которой повышается давление в легочной артерии;
- улучшение роста ребенка и увеличение массы тела;
- рост и восстановление легких, поврежденных вследствие заболевания;
- уменьшение респираторных симптомов, таких как затрудненное дыхание (одышка), частое дыхание (тахипноэ), свистящее дыхание (бронхиальная обструкция);

- улучшение нервно-психического развития;
- уменьшение риска внезапной младенческой смерти;
- улучшение самочувствия и повышение качества жизни.

### **6. Какое медицинское оборудование необходимо иметь дома для проведения домашней кислородотерапии?**

Для проведения домашней кислородотерапии необходимы:

- кислородное оборудование как источник кислорода: концентраторы кислорода (стационарный — для использования дома, портативный и/или кислородные баллоны с редуктором — для использования вне дома, когда нет источника электроэнергии) и/или кислородные баллоны;
- расходные материалы к кислородному оборудованию для доставки кислорода в дыхательные пути ребенка (кислородная лицевая маска и носовые канюли, кислородные линии, для некоторых детей — кислородная палатка);
- расходные материалы к кислородному оборудованию (фильтры, колба);
- источник бесперебойного питания для кислородного оборудования, работающего через электрическую сеть (совместно с генератором для частных домов);
- заправочная домашняя кислородная станция для кислородных баллонов (по показаниям);
- средства контроля за эффективностью кислородотерапии (пульсоксиметр).

### **7. Что должны знать и уметь делать родители ребенка, которому планируется домашняя кислородотерапия?**

Перед выпиской кислородозависимого ребенка из больницы родители/законные представители должны:

- знать правила использования кислородного и сопутствующего оборудования согласно инструкции производителя, соблюдать технику безопасности при использовании, транспортировке и хранении, уметь обрабатывать оборудование, знать режимы, сроки и условия замены расходных материалов к нему;
- знать сигналы тревоги, которые подают кислородные концентраторы и сопутствующее оборудование согласно инструкции производителя, иметь на руках и четко выполнять инструкции специалистов, что делать и кому звонить в случае неисправности, поломки, других вопросов, возникающих в процессе эксплуатации;
- уметь измерять сатурацию (насыщение крови кислородом) с помощью пульсоксиметра;
- уметь осуществлять смену и дезинфекцию носовых канюль, кислородных масок, кислородных линий и других расходных материалов;
- знать о симптомах гипоксемии (недостаточного уровня кислорода в организме ребенка);
- знать основы сердечно-легочной реанимации и уметь оказать первую помощь своему ребенку до приезда медицинских работников.



Если ребенок признан нуждающимся в оказании паллиативной помощи, обучение родителей домашней кислородотерапии может проводиться в отделении паллиативной помощи/детском хосписе или на дому специалистами детской выездной паллиативной службы.

### 8. Что такое концентратор кислорода, как он работает?

Для проведения кислородотерапии в домашних условиях используют стационарные и портативные источники кислорода. Чаще всего применяют концентраторы кислорода (КК): стационарные (для использования в доме) и портативные (для использования вне дома, например для прогулок, посещения поликлиники, путешествий и др.). Они просты и удобны в использовании.

Все КК используют принцип разделения воздуха на кислород и азот при прохождении через «молекулярное сито» — цеолитовый или алюмосиликатовый фильтры. Молекулы азота задерживаются на фильтре, и на выходе из аппарата создается концентрация кислорода выше 95% при потоке 1 л/мин и около 90% при потоке 5 л/мин. Другими словами, концентратор втягивает воздух из комнаты, задерживает азот и подает пациенту кислород.

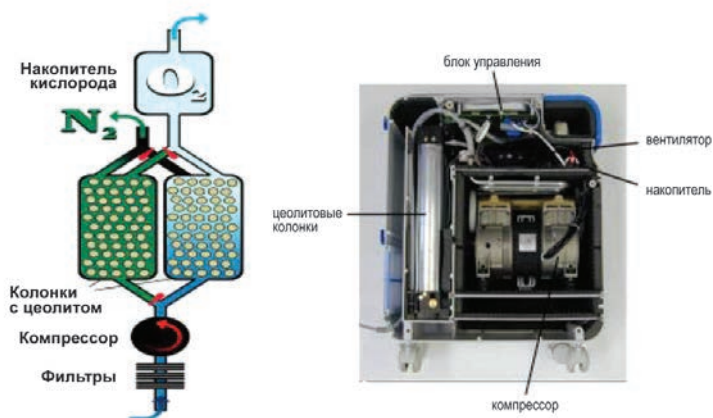


Рис. 1. Устройство кислородного концентратора

Стационарные КК для домашней вентиляции, в зависимости от производителя, могут генерировать поток до 5–10 литров в минуту, работают только от электрической сети. При этом, чем выше скорость потока, тем ниже выдаваемая КК в нем (но не ниже 85%). Кроме того, КК от различных производителей могут отличаться уровнем шума. Считается, что наиболее комфортный уровень — до 35–40 Дб. Современные КК надежны, безопасны и эффективны. Условным недостатком КК является то, что они могут быть достаточно тяжелыми и громоздкими (обычно 50–70 см высотой).



**Рис. 2.** Примеры стационарных концентраторов кислорода для домашней кислородотерапии

Портативные модели КК имеют небольшой вес и габариты, могут работать автономно от батареи-аккумулятора или от автомобильного «прикуривателя» (12 вольт). Такие модели могут быть использованы как источник кислорода во время прогулок, поездок. Портативные КК, как правило, подают кислород в пульс-дозовом режиме (только на вдохе пациента), но есть модели, которые в дополнение к пульс-дозовому режиму имеют режим постоянного потока (вне зависимости от дыхания пациента) или имеют оба режима подачи. Детям лучше использовать портативные модели КК с постоянным потоком. Если скорость потока более 1 л/мин, в КК необходимо использовать увлажнитель (только при подаче постоянного потока!).



**Рис. 3.** Примеры портативных концентраторов кислорода

### **9. Что необходимо учитывать при выборе стационарного КК для дома?**

При выборе стационарного концентратора кислорода следует учитывать:

- скорость потока кислорода, в котором нуждается пациент;
- максимально возможную скорость потока в КК;
- прогноз по развитию заболевания;
- место в доме, где будет стоять КК;
- уровень шума от КК;
- круглосуточное использование КК или с перерывами;

- ресурс непрерывной работы (измеряется в количестве часов);
- возможные скорости потока кислорода и фракцию (процент) кислорода при данных скоростях;
- необходимость установки потока, кратного 0,1 л/мин на потоках до 2 л/мин.

Стационарные КК предназначены для непрерывной работы до 24 часов в сутки. Если стационарный КК используется круглосуточно неделями, лучше использовать два аппарата и включать их поочередно (например, каждые 12 часов).

Некоторые модели стационарных КК не могут выдавать заявленную концентрацию кислорода на максимальной скорости потока, поэтому длительно лучше максимальный поток не использовать, а купить КК с большей скоростью потока. Если требуется скорость больше, чем максимально возможная из имеющихся в продаже КК (например, более 10 л/мин), нужно переходить на интерфейс, обеспечивающий более высокую концентрацию кислорода во вдыхаемом воздухе (перейти с канюли на маску, с маски на маску высокой концентрации), или объединить несколько КК.

Для детей, особенно маленьких, рекомендуется использовать стационарные КК кислорода с возможностью установки потока, кратного 0,1 л/мин на скорости потока до 2 л/мин (многие стационарные концентраторы не имеют такой возможности). Скорость потока кислорода, необходимая и достаточная маленькому ребенку, может быть менее 1 л/мин. Кроме того, такая опция в стационарном КК необходима для постепенного отлучения пациента от кислорода.

### **10. Что необходимо учитывать при выборе портативного КК?**

Портативные КК следует использовать только там, где нет возможности использовать стационарный КК (на улице, при передвижениях из одного помещения в другое, в транспортных средствах и т.д.).

При выборе **портативного** КК следует учитывать:

- скорость потока кислорода, в котором нуждается пациент;
- режим работы КК, который нужен пациенту (постоянный поток, пульс-дозовый, оба);
- максимальное время работы от одного заряженного аккумулятора при максимальной скорости необходимого потока;
- время работы от одного заряженного аккумулятора на скорости потока, необходимой пациенту;
- размеры концентратора и его портативность.

Скорость потока, в котором нуждается пациент, может быть выше скорости потока, который могут произвести портативные КК, имеющиеся на рынке. В этом случае рекомендовано использовать домашние кислородные баллоны (чередовать 2 штуки: один — используется, второй — на дозаправке). Необходимо продумать, где будет осуществляться дозаправка (на дому с помощью домашней кислородной станции или через лицензированные для этого фирмы).

Большинство портативных КК, присутствующих на рынке, работают в импульсном режиме с целью экономии заряда батареи и минимизации габаритов. Для детей первых лет жизни, маловесных и ослабленных пациентов, необходимо использовать портативные КК с постоянным потоком кислорода (в них подача кис-

лорода не зависит от частоты и силы вдоха). Портативные КК с импульсным потоком, то есть в ответ на начало вдоха, подают кислород только при достаточно сильном вдохе, который не всегда может произвести маленький или ослабленный пациент.

### **11. Как правильно эксплуатировать стационарный КК?**

Для работы стационарного КК нужна бытовая электросеть 220В. Он должен находиться в стороне от предметов, ограничивающих доступ воздуха к входному фильтру и препятствующих его естественному охлаждению. На рабочий режим (требуемая концентрация кислорода и скорость потока) стационарный КК выходит через 5 минут после включения.

Стационарный КК не должен располагаться близко к пациенту, так как он нагревается и шумит, что может вызывать ощущение дискомфорта. Кроме того, стационарный КК должен работать в хорошо проветриваемой комнате, чтобы не снижать концентрацию кислорода в атмосфере комнаты. В идеале круглосуточно работающий стационарный КК должен стоять или в противоположном от пациента углу комнаты возле окна, или в коридоре/другой комнате (для этого может понадобиться длинная кислородная линия и коррекция подаваемого потока кислорода из-за увеличения длины линии, допускается использование кислородных линий до 15 м). Если стационарный КК включается в автомобиле, необходимо обеспечить доступ свежего воздуха (открывать окна или останавливаться для проветривания салона). В автомобиле включать стационарный КК можно через розетку 220В (если таковая имеется) или через инвертор 12В–220В мощностью, соответствующей имеющемуся КК.

Для нормальной работы стационарный КК нуждается в:

- регулярной очистке и/или замене фильтров;
- использовании дистиллированной воды в колбе для увлажнения;
- регулярной обработке поверхности корпуса КК, колбы с крышкой;
- использовании источника бесперебойного питания (ИБП) с аккумулятором.

У стационарного КК, как правило, два фильтра: тонкой и грубой очистки. Существуют модели КК, объединяющие оба фильтра в одном.



**Рис. 4.** Примеры фильтров для концентраторов кислорода

Фильтр **грубой** очистки (фильтр входящего воздуха) предохраняет КК от попадания в него пыли и грязи. Рекомендуется чистить фильтр грубой очистки по мере загрязнения, но не реже 1 раза в 2 недели. В большинстве моделей стационарных КК фильтр можно мыть (*предварительно уточните эту информацию в инструкции по эксплуатации или у продавца*). Для этого необходимо отключить КК от сети, достать фильтр и промыть его в мыльном растворе, а затем тщательно ополоснуть под проточной водой. Перед установкой фильтр необходимо хорошо высушить! Замена на новый производится 1 раз в год или согласно инструкции производителя.

Фильтр **тонкой** очистки (бактериальный фильтр) защищает прибор от попадания на цеолитовые сита мелкодисперсных частичек грязи и пыли. В большинстве стационарных КК фильтры тонкой очистки подлежат замене при загрязнении, поэтому их необходимо регулярно визуально осматривать на предмет загрязнения. В среднем производители рекомендуют менять фильтры тонкой очистки 1–2 раза в год. Однако может потребоваться более частая замена при наличии источника повышенного загрязнения, например:

- если помещение, в котором используется КК, располагается в пыльном месте (например, в непосредственной близости от крупной транспортной магистрали, стройки и др.);
- в помещении есть домашние животные;
- во время обильного цветения растений (например, весной, когда образуется много пыльцы) и др.

В большинстве стационарных КК имеется колба с крышкой для увлажнения воздуха, который вдыхает пациент. В колбу необходимо наливать *дистиллированную* воду и менять ее ежедневно. Кроме того, сама колба и крышка должны мыться под проточной водой ежедневно. При образовании налета солей кальция можно попробовать их убрать, замочив емкость и крышку в растворе уксуса или лимонной кислоты. Замена колбы и крышки производится по мере износа, не реже 1 раза в год при ежедневном использовании.

Если стационарный КК не используется, его необходимо включать на 30 минут не реже чем каждые 3 месяца (чтобы предотвратить слёживание цеолита). Транспортировать и эксплуатировать только в вертикальном положении, строго соблюдать температурный режим эксплуатации, указанный в инструкции к аппарату. Ежегодно необходимо проводить проверку соответствия заявленных параметров (концентрация кислорода, скорость потока, давление) фактическим в специализированных сервисных службах.

## 12. Как правильно эксплуатировать портативный КК?

Портативный КК может работать от встроенной батареи и от сети 220В. Работа от батареи рекомендована только при невозможности подключения к сети 220В. Основная и дополнительная батареи должны быть полностью заряжены перед использованием. Зарядка батареи может проводиться через док-станцию или через сам портативный КК при подключении к сети. Однако, следует учитывать, что при максимальном режиме работы портативного КК от сети зарядка батареи может не осуществляться в силу конструктивных особенностей аппара-

та. Не позднее чем за сутки до предполагаемого использования нужно зарядить имеющиеся батареи.

При покупке портативного КК ориентируйтесь на время работы от аккумулятора в режиме, необходимом вашему ребенку, а не на максимальное время из инструкции (так как оно обычно соответствует работе на минимальном потоке в пульс-дозовом режиме).

Использование увлажнителя допускается только в режиме постоянного потока портативного КК.

Для нормальной работы портативный КК нуждается в:

- регулярной очистке и/или в замене фильтров;
- использовании дистиллированной воды в колбе для увлажнения (если есть необходимость увлажнения);
- регулярной обработке поверхности корпуса КК, колбы с крышкой.

Замену и чистку фильтров необходимо проводить в соответствии с инструкцией по эксплуатации. В колбу необходимо наливать *дистиллированную* воду и менять ее ежедневно. Колба и крышка должны мыться под проточной водой ежедневно. При образовании налета солей кальция можно попробовать их убрать, замочив емкость и крышку в растворе уксуса или лимонной кислоты. Замена колбы и крышки производится по мере износа, не реже 1 раза в год при ежедневном использовании.

Если портативный КК включается в автомобиле, необходимо обеспечить доступ свежего воздуха (открывать окна или останавливаться для проветривания салона).

В силу своих конструктивных особенностей портативные КК значительно менее мощные, чем стационарные. Их рекомендуется использовать с носовыми канюлями, реже — с кислородными масками. Маски высокой концентрации, как правило, не используют.

Если портативный КК не используется, его необходимо включать на 30 минут не реже чем каждые 3 месяца (чтобы предотвратить слёживание цеолита). Строго соблюдать температурный режим эксплуатации, указанный в инструкции к аппарату; не допускать глубокого разряда батареи. Ежегодно необходимо проводить проверку соответствия заявленных параметров (концентрация кислорода, скорость потока, давление) фактическим в специализированных сервисных службах.

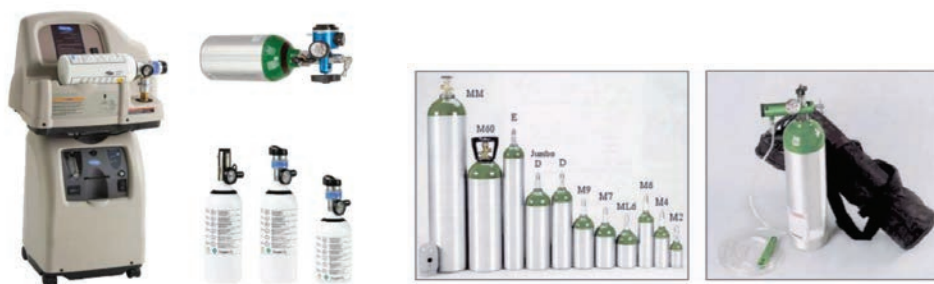
### **13. Что предпочесть: концентраторы кислорода или кислородные баллоны?**

В качестве основного источника кислорода лучше всегда иметь дома стационарный КК и дополнительно, если ребенок нуждается в кислороде вне дома, там, где нет электросети, — портативный КК.

Кислородный баллон с редуктором рекомендуют иметь дома при использовании КК как **запасной** источник кислорода в экстренных случаях (перебой с электроснабжением, в работе концентратора и др.). В качестве **основного** источника подачи кислорода кислородные баллоны можно использовать в случае отсутствия портативного КК для передвижения там, где нет электросети,

или если скорость потока стационарного/портативного КК меньше той, которая требуется пациенту. Современные домашние кислородные баллоны могут дать скорость потока до 15 л/мин. При покупке баллона необходимо рассчитать его оптимальный объем, исходя из требуемой скорости потока и максимального времени использования на этом потоке (в соответствии с типом редуктора — для постоянного потока или пульс-дозового).

Существуют специальные современные легкие кислородные баллоны с редуктором и наполнительные кислородные станции, которые просты и безопасны для домашнего использования. К ним легко присоединяются кислородные линии с маской или с канюлями, с помощью редуктора регулируется скорость потока. Баллоны используются с редукторами с подачей постоянного потока или пульс-дозового. Объем таких баллонов обычно от 1,5 до 4 л. Кислород в них находится под давлением до 140 атм.



**Рис. 5.** Примеры кислородных баллонов с редуктором и наполнительной кислородной станции для заправки баллонов на дому

Обычные громоздкие и тяжелые старые «советские» баллоны со сжатым газом на дому не применяются, поскольку требуют заправки в специальных учреждениях, а также особых условий хранения, транспортировки и эксплуатации.

#### **14. На сколько часов может хватить кислородного баллона?**

Современные кислородные баллоны для домашнего использования могут быть разные по размеру и по весу — от маленьких, которые могут помещаться в коляску или в специальную сумку, до больших, имеющих специальную подставку для пола.

Время, на которое хватит кислорода в баллоне при подаче с **постоянным** потоком, можно рассчитать по формуле

**Время** (мин) = **Р** (давление в баллоне, атм) x **V** (объем баллона, л) / **Скорость подачи** (л/мин).

Небольшие баллоны (1,4 или 3 кг) могут быть использованы как источник кислорода во время прогулок, поездок. При **постоянном** потоке 2 л/мин таких баллонов хватает на 1,2 или 2,5 часа соответственно. При использовании бал-



лона в **пульс-дозовом** режиме (при наличии соответствующего редуктора) время подачи кислорода значительно увеличивается, но этот режим чаще всего не подходит маленьким и ослабленным пациентам, которые не могут сделать сильный вдох.

### **15. Что необходимо учитывать при эксплуатации кислородного баллона?**

Современные кислородные баллоны для домашнего использования содержат кислород под давлением до 140 бар, при правильном хранении (согласно инструкции производителя) не взрываются. Даже при взрыве они не разлетаются на мелкие кусочки, а разворачиваются как консервная банка, наибольший ущерб в таком случае производит звук (хлопок), сопровождающий высвобождение газа. Всегда выполняйте требования техники безопасности при работе с кислородными баллонами, изложенные в инструкции по эксплуатации: баллоны с кислородом не должны падать или опрокидываться, лежать рядом с источниками тепла или огня, на открытом солнце, использоваться рядом с источниками открытого огня и т.д.

Родителей часто пугает возможность утечки газа из баллона. Значительная утечка кислорода из цилиндра баллона будет очевидна из-за шипящего звука. Небольшие утечки не всегда заметны, поэтому необходимо проводить регулярный контроль содержимого с помощью манометра на редукторе. Утечки чаще всего происходят в местах подключения кислородной линии к редуктору и присоединения редуктора к баллону. В случае явной утечки нельзя эксплуатировать баллон или пытаться использовать какой-либо герметик или липкую ленту для устранения предполагаемой утечки. Рекомендуется перенести такой баллон в безопасное, хорошо проветриваемое место, как правило, вне дома, а затем открыть клапан, чтобы освободить баллон от содержимого.

Эксплуатация баллона предполагает его дозаправку, поэтому нужны как минимум два баллона: один — используется, второй — заправляется. Существуют специальные наполнительные станции, работающие в паре с кислородным концентратором для заправки баллонов кислородом, которые могут использоваться на дому. При покупке баллона необходимо уточнять условия его перезарядки у поставщика — некоторые баллоны заправляются только специализированными предприятиями!

### **16. Какие правила техники безопасности при проведении кислородотерапии необходимо соблюдать?**

Кислород — это *маслоопасный* и *огнеопасный* газ без цвета и запаха. Наличие кислорода внутри помещения может увеличить риск возгорания. Сам кислород не воспламеняется, но может поддерживать и ускорять горение, а также заставлять вещества легко зажигаться. Поэтому при использовании домашней кислородотерапии следует придерживаться следующих **правил противопожарной безопасности**:

- нельзя эксплуатировать кислородное оборудование вблизи огня или открытого пламени, в том числе, например, свечей на праздничном торте;



- при использовании кислорода в помещении нельзя курить. Это правило касается в том числе и электронных сигарет, которые, помимо этого, не должны заряжаться вблизи кислородного оборудования;
- нельзя использовать аэрозоли, фен в той же комнате, что и кислородное оборудование;
- нельзя использовать жир или масло для смазки или контакта с кислородными баллонами, нельзя пользоваться оборудованием жирными руками; при использовании кислородным оборудованием руки должны быть чистыми и сухими;
- кислородное оборудование не должно использоваться и храниться в пределах 1,5 метров от электрических приборов, например телевизоров, фенов, кондиционеров или нагревательных приборов без открытого пламени;
- нельзя вешать одежду поверх концентратора или кислородных баллонов;
- не позволяйте концентратору накапливать кислород в замкнутом пространстве (например, когда не требуется проведение оксигенотерапии);
- никогда не оставляйте концентратор кислорода работающим, если не проводите оксигенотерапию;
- необходимо хранить кислородные баллоны вдали от нагревателей, радиаторов и солнечных лучей; нельзя хранить кислородные баллоны в одном месте с краской, бензином, парафином или с любыми другими легковоспламеняющимися материалами;
- не позволяйте детям играть с кислородным оборудованием, не оставляйте детей без присмотра в помещениях, где оно находится.

### **17. Что делать, если дома отключили электричество?**

Рекомендуется подключать КК через источник бесперебойного питания (инвертор + аккумулятор). Тогда в случае отключения электричества источник бесперебойного питания, во-первых, поддержит работу КК на некоторое время (зависит от мощности КК и емкости батареи), а во-вторых, подаст звуковой сигнал о проблеме. В частных домах совместно с инвертором и аккумулятором можно использовать бензиновый или дизельный генератор.

Если дома отключили электричество или возникли проблемы с КК, необходимо начать кислородотерапию при помощи резервного КК или баллона с кислородом, а затем позвонить в компанию, осуществляющую сервисное обслуживание концентратора, для получения консультации. Мы рекомендуем заранее изучить инструкцию к аппарату и видео о КК на канале Ютуб Паллиатив.РФ (<https://youtube.com/c/паллиативрф>); данная информация поможет вам ответить на многие вопросы по сигналам тревоги, издаваемым КК и их устранению.

В случае если дома нет резервного КК или кислородного баллона, необходимо обратиться в службу скорой медицинской помощи, с обязательным указанием того, что ребенок нуждается в дополнительном кислороде.

В любом случае при отключении электроэнергии в квартире, даже при наличии резервных возможностей подачи кислорода ребенку (ИБП, баллоны и др.), нужно быть готовыми к переезду в помещение, где есть нормальные условия для бесперебойной работы оборудования (электрическая сеть) и комфортного времяпровождения ребенка.

### **18. Как перевозить кислородное оборудование?**

При перевозке КК или кислородного баллона они должны быть надежно закреплены внутри транспортного средства. Для этого необходимо выбрать такое положение оборудования, которое препятствует случайному смещению канюлей или трубок во время езды, а также обеспечивает надежное крепление баллонов в случае экстренного торможения или дорожно-транспортного происшествия. Не рекомендуется перевозить КК и кислородные баллоны в багажнике, так как они могут быть повреждены в течение поездки. Кислородные концентраторы (подключенные или не подключенные к пациенту) нужно перевозить только в вертикальном положении!

### **19. Что выбрать: кислородную лицевую маску или кислородные носовые канюли?**

Процент кислорода во вдыхаемой ребенком смеси ( $FiO_2$ ) зависит от используемого интерфейса доставки — носовая канюля, маска, маска высокой концентрации. Следует учитывать, что, несмотря на процент кислорода в генерируемом концентратором потоке 90–95%, во вдыхаемом пациентом воздухе с использованием носовой канюли он составляет обычно около 30%, с использованием стандартной кислородной маски — около 35%, с использованием кислородных масок высокой концентрации (маски с мешком) — до 70%. Поэтому для увеличения степени насыщения крови кислородом (измеряется пульсоксиметром) можно поднимать скорость потока на концентраторе или попробовать изменить способ доставки кислорода пациенту — перейти с канюли на маску или на маску высокой концентрации.

Кислородные маски и носовые канюли имеют свои плюсы и свои минусы. Использование носовых канюль требует хорошей проходимости носоглотки (свободного дыхания через нос). На случай болезни и заложенности носа необходимо иметь запасную кислородную маску. Выбор основывается на возрасте ребенка, на его общем состоянии, а также на том, какая скорость потока кислорода требуется ребенку в настоящее время. Необходимо также учитывать предпочтения и комфорт ребенка при кислородотерапии.

Маленькие дети, как правило, срывают лицевые маски и предпочитают носовые канюли. Дети постарше, подростки и молодые взрослые предпочитают эстетическую и практическую составляющую носовых канюль, так как они практически не видны на лице, не мешают разговаривать и принимать пищу, гулять на улице. Однако подростки сами будут просить дать маску, если чувствуют, что дышать на ней легче (например, онкологические пациенты с метастазами в легких, требующие высокой концентрации кислорода).

### **20. Когда и как правильно использовать носовые канюли?**

В домашних условиях чаще всего используются носовые канюли, представляющие собой трубку длиной около 2 метров, заканчивающуюся петлей с двумя короткими штуцерами (длиной менее 1 см), которые вводятся в ноздри. Кислород поступает из канюль в носоглотку, которая работает как анатомический резервуар. Применение носовых канюль затруднено при нарушении дыхания через нос. Кислородные линии могут быть использованы для удлинения носовых канюль.

Носовые канюли используются у новорожденных, грудных детей и детей младшего возраста при скорости потока кислорода до 2 л/мин, у старших детей и подростков — до 4 л/мин, у взрослых — до 5–6 л/мин. При использовании скоростей потока, указанных выше, кислород оказывает вредное воздействие на слизистые оболочки носа и носовых ходов.

Носовые канюли удобны в использовании, с их помощью легко осуществлять кислородотерапию во время кормления. Носовые трубочки должны быть мягкими и эластичными, чтобы избежать болезненного воздействия на кожу вокруг носа. При раздражении кожи вокруг носа используют кремы на водной основе. Не рекомендуются кремы на основе вазелина, поскольку при контакте с кислородом они могут вызывать раздражение кожи (болезненность).



**Рис. 6.** Кислородные носовые канюли

Носовые канюли необходимо подбирать в зависимости от возраста ребенка. Существуют канюли:

- для недоношенных младенцев, в том числе для недоношенных новорожденных с массой тела более 1400 граммов;
- для доношенных новорожденных детей и младенцев до 3 месяцев;
- для младенцев от 3 до 12 месяцев;
- педиатрические канюли для детей старше 1 года;
- кислородные канюли для взрослых.

Носовые канюли должны быть надежно закреплены на лице ребенка, чтобы трубочки не смещались. Для этого используют гипоаллергенные лейкопластыри. У взрослых пациентов и детей старшего возраста можно красиво фиксировать канюли, в том числе прозрачным пластырем или пластырем цвета кожи вблизи ушей или на щеках. Если ребенок способен самостоятельно вытащить носовые канюли, необходимо закрепить их лейкопластырем ближе к носу.



**Рис. 7.** Как закреплять канюли на лице

По мере взросления ребенок становится более активным, он больше двигается во время сна, поэтому нужно быть уверенным, что трубочки не обернутся вокруг ребенка. С этой целью рекомендуется пропустить трубки сквозь одежду сбоку так, чтобы они вышли сквозь штанину в нижнюю часть кровати.

Если ребенок специально или непроизвольно снимает канюли в ночное время, когда вы не контролируете его длительное время, для подстраховки можно использовать нарукавники. Их можно сшить из ткани, снабдив липучками.

Для того чтобы ребенок мог отдаляться от концентратора дальше, чем длина канюль, можно использовать удлинители — кислородные линии. Вместе с тем необходимо помнить, что при увеличении длины кислородных линий может снижаться скорость потока, поэтому при удлинении линии проконтролируйте сатурацию и отрегулируйте поток кислорода.

Если в канюлях скапливается/не вымывается слизь или они становятся твердыми, непрозрачными, их следует заменить. В домашних условиях рекомендуется менять кислородные носовые канюли на новые один раз в месяц при ежедневном использовании (или реже при нерегулярном применении). В течение месяца используют 2 пары носовых канюль: одна — на ребенке, вторая — сушится после обработки (обработка проводится ежедневно мыльным раствором и водой), через месяц ежедневного использования обе канюли выбрасываются и начинает использоваться новая пара. Если ребенок болел или выписан из больницы, новые носовые канюли начинают использоваться сразу после выздоровления/выписки.

## **21. Когда и как правильно использовать кислородную лицевую маску?**

Кислород поступает в маску через трубку небольшого диаметра. Боковые отверстия с двух сторон маски способствуют поступлению воздуха извне и удалению выдыхаемого газа. Размер кислородной маски индивидуален (XS, S, M и др.), маски подбираются по лицу пациента.

Кислородная маска предпочтительна для больных, которые дышат ртом; у пациентов с повышенной чувствительностью слизистой оболочки носа, а также при потребности в кислороде выше, чем могут обеспечить кислородные носовые канюли.

Кислородные маски бывают стандартные и высокой концентрации. Кислородные маски высокой концентрации снабжены накопительным мешком и обеспечивают подачу кислорода с концентрацией до 70%.

Использование простой кислородной маски не рекомендуется, когда требуется точная концентрация кислорода. Для детей, которым необходимы точные значения фракции кислорода во вдыхаемой смеси ( $FiO_2$ ), используют маски с клапаном Вентури.



**Рис. 8.** Кислородные маски: стандартная, высокой концентрации, с клапаном Вентури

К недостаткам использования маски относятся трудности с кормлением у детей, которые нуждаются в подаче кислорода во время кормления: зависят от кислорода круглосуточно или тратят на еду много сил, падает сатурация во время кормления. Кроме того, при использовании маски при потоке кислорода ниже 2 л/мин у детей и ниже 6 л/мин у взрослых возможно накопление в крови углекислого газа ( $CO_2$ ).

В домашних условиях рекомендуется менять кислородные маски на новые один раз в 6 месяцев при ежедневном использовании (или реже при нерегулярном применении). Используют 2 пары масок: одна — на ребенке, вторая — сушится после обработки (обработка проводится ежедневно мыльным раствором и водой), через 6 месяцев ежедневного использования обе маски выбрасываются и начинает использоваться новая пара. Если ребенок болел или выписан из больницы, новые маски и канюли желательно начать использовать сразу после выздоровления/выписки.

## **22. Что такое пульсоксиметр, как он работает?**

У детей, получающих домашнюю кислородотерапию, должен производиться мониторинг насыщения крови кислородом (сатурации кислорода) с помощью пульсоксиметра. Мониторинг сатурации кислорода должен включать различные состояния активности ребенка (сон, бодрствование, прием пищи и др.).

Пульсоксиметры бывают с возможностью записи и воспроизведения данных и без такой возможности. Выбор пульсоксиметра зависит от того, нужно ли измерять и поддерживать постоянную сатурацию, наличия БЛД, наличия ИВЛ и др.



**Рис. 9.** Примеры пульсоксиметров для использования на дому

В основе работы любого пульсоксиметра лежит способность улавливать такое свойство гемоглобина, связанного и не связанного с кислородом, как поглощать свет различной длины волны. Светодиоды излучают потоки света, которые, проходя через ткани, достигают фотодетектора. Ослабление световых потоков при прохождении через подкожно-жировую, мышечный слой и венозно-капиллярную сеть расценивается как фоновое. При прохождении пульсовой волны через артерию различие между фоновым и текущим током фотодетектора становится максимальным, пульсоксиметр определяет величину артериальной пульсации и по специальному алгоритму оценивает степень насыщения гемоглобина кислородом именно в артериальной крови. Соотношение между количеством кислорода, связанного с гемоглобином, и кислородной емкостью крови, выраженное в процентах, называется сатурацией (насыщение артериальной крови кислородом) и отображается в процентах.



**Рис. 10.** Как работает пульсоксиметр



Для новорожденных и младенцев используется специальный датчик, закрепляющийся на коже ладоней или стоп. Для детей старшего возраста используется датчик, закрепляющийся на пальце руки. Существуют одноразовые и многоразовые датчики.

Ладонь ребенка и датчик должны быть сухими. Датчик необходимо периодически протирать слегка смоченной спиртом салфеткой. Измерять сатурацию необходимо, когда рука ребенка не двигается, в течение не менее 10–20 секунд.

Используемые датчики и пульсоксиметр должны быть совместимы по технологии измерения и отображения сатурации.

Критическое влияние на показания пульсоксиметра оказывает правильная установка датчика на теле ребенка согласно инструкции производителя, соответствие росту и весу ребенка. Кроме того, спазм периферических сосудов конечностей (например, при лихорадке или если ребенку холодно) может вызывать ложное занижение показателей сатурации.

### **23. Каковы целевые показатели сатурации (насыщения крови кислородом) при проведении домашней кислородотерапии?**

Необходимо, чтобы уровень кислорода в крови был не ниже 92% у детей без легочной гипертензии и выше 94% у больных с легочной гипертензией. Диагноз легочной гипертензии устанавливается на основании измерения давления в легочной артерии с помощью ультразвукового исследования сердца (эхокардиография).

Показатели сатурации кислорода ниже указанных свидетельствуют о недостатке кислорода (гипоксемия) и требуют увеличения подачи кислорода до потока кислорода не выше допустимого в зависимости от возраста и используемого средства доставки кислорода (лицевая маска или носовые канюли), как указано выше. О недостатке кислорода могут свидетельствовать и некоторые симптомы (признаки), обнаруживаемые у ребенка.

### **24. Какие симптомы могут свидетельствовать об ухудшении состояния ребенка, находящегося на домашней кислородотерапии, и о развитии гипоксемии?**

Симптомами недостатка кислорода у ребенка могут быть:

- низкие прибавки массы тела, длины/роста ребенка (у недоношенных детей до достижения постконцептуального возраста 50–52 недели прибавку массы тела необходимо оценивать по специальным диаграммам, например, диаграмме Фентона или Intergrowth-21);
- изменение частоты дыхания (частое или в тяжелых случаях редкое; см. табл. 1);
- одышка (затруднение дыхания с втяжением межреберных промежутков, подреберий, яремной ямки, раздувание крыльев носа);



**Рис. 11.** Ребенок с выраженным втяжением грудной клетки

- увеличение частоты сердечных сокращений (тахикардия; см. табл. 1);
- синюшный цвет лица, губ, век и ногтей (цианоз);
- усталость, снижение переносимости физической нагрузки, к которой у маленьких детей относится сосание;
- беспокойство, раздражительность или вялость;
- нарушение сознания (заторможенность, потеря сознания);
- остановка дыхания (апноэ).

**Таблица 1**  
Нормальные показатели частоты дыхания и частоты сердечных сокращений (пульса) у детей в зависимости от возраста

Возраст	Частота дыханий в 1 минуту	Частота сердечных сокращений в 1 минуту
Недоношенные дети, дети с массой тела при рождении менее 2500 граммов*	40–70	120–170
0–3 месяца	35–55	110–150
4–12 месяцев	30–40	110–120
1–4 года	25–35	100–110
5–7 лет	23–28	90–100
8–10 лет	20–25	80–90
11–14 лет	18–23	75–85
15–17 лет	16–20	65–75

\*До достижения массы тела 4 кг.

Вместе с тем данные симптомы могут иметь и другие причины, а не только гипоксемию. Например, низкая прибавка массы тела может быть связана с недостаточной калорийностью питания. Для подтверждения связи данных симптомов с гипоксемией необходимо проведение пульсоксиметрии.



## **25. Сколько часов в день необходимо проводить кислородотерапию ребенку?**

Продолжительность кислородотерапии зависит от того, сколько времени в течение суток у ребенка имеется сатурация ниже целевых значений. Некоторым детям дополнительный кислород требуется только тогда, когда они активны, или только во время ночного или дневного сна (эпизоды бессимптомного снижения сатурации чаще всего возникают во сне). В других случаях ребенку требуется дополнительный кислород 24 часа в сутки, то есть непрерывно. Иногда внешне у ребенка нет признаков недостатка кислорода, однако это не всегда означает, что уровень кислорода в его организме в пределах нормы. Прерывистая кислородотерапия проводится в случаях периодически и эпизодически возникающей гипоксемии, например, у детей с тяжелыми неврологическими нарушениями, которые нуждаются в дополнительном кислороде при аспирационной пневмонии и лечатся на дому.

## **26. Может ли кислород быть токсичен?**

Кислород оказывает токсичное действие на дыхательные пути только в случаях, если его концентрация выше рекомендуемой. Если правильно соблюдать все рекомендации врача по домашней кислородотерапии, использовать средства доставки кислорода и скорость потока кислорода, назначенные врачом, без самостоятельного их превышения, кислород не будет отрицательно воздействовать на дыхательные пути и организм в целом.

## **27. Как влияет кислородотерапия на прогрессирование ретинопатии недоношенных?**

В многочисленных исследованиях были получены данные о том, что кислородотерапия с целевой сатурацией кислорода 85–89% уменьшает риск развития ретинопатии недоношенных, в то время как при показателях сатурации 91–95% он увеличивается. Однако было показано, что при кислородотерапии, проводимой для достижения целевой сатурации менее 90%, значительно увеличивался показатель смертности.

Повышенная концентрация кислорода в дыхательной смеси (гипероксия) рассценивается как возможный фактор риска ретинопатии недоношенных только до достижения ребенком 32 недель постконцептуального возраста (сумма гестационного возраста при рождении и возраста жизни в неделях). В настоящее время развитие ретинопатии недоношенных рассматривается как двухфазный процесс. После рождения недоношенный ребенок попадает во внешнюю среду, которая является для него гипероксичной. Эта гипероксическая фаза длится примерно до 32-й недели постконцептуального возраста. После 32-й недели начинается гипоксическая фаза, при которой фактором, провоцирующим развитие ретинопатии, является гипоксия. На этом этапе более важными, чем повышенная концентрация кислорода в дыхательной смеси, факторами риска ретинопатии недоношенных могут являться гипоксемия и эпизоды снижения сатурации кислорода. Использование кислородотерапии для поддержания целевой сатурации кислорода от 96 до 99% в этом возрасте не вызывает прогрессирования ретинопатии недоношенных.

## **28. Как кормить ребенка, получающего домашнюю кислородотерапию?**

Если ребенку необходима кислородотерапия постоянно, даже во время кормления, удобно использовать кислородные носовые канюли. Если использование носовых канюль невозможно, во время кормления необходимо держать лицевую кислородную маску максимально близко к лицу, не прерывая кислородотерапию (возможно, на это время придется увеличить скорость потока кислорода, чтобы сохранить нужные показатели сатурации).

Правильное питание очень важно для пациентов детского возраста, особенно у нуждающихся в дополнительном кислороде. Поэтому необходимо регулярно следить за прибавкой в массе тела и росте, которые обеспечиваются повышенной калорийностью питания и достаточным содержанием в нем белка. Если недоношенный ребенок находится на грудном вскармливании, то максимально необходимое число калорий можно обеспечить путем добавления в сцеженное грудное молоко специальных смесей-«усилителей» (фортификаторов). Если ребенок получает искусственное вскармливание, то для этих целей необходимо использовать специальные лечебные смеси для недоношенных детей.

## **29. Можно ли выходить из дома с ребенком, получающим непрерывную домашнюю кислородотерапию, и как с ним гулять?**

С ребенком, получающим длительную кислородотерапию, можно выходить из дома для прогулок, путешествий (на автомобиле, самолете), посещений поликлиники и др.

Для выхода из дома необходимо портативное кислородное оборудование, способное работать без электросети (портативный кислородный концентратор, работающий от собственного аккумулятора, или же кислородные баллоны).

Для безопасного передвижения кислородозависимого ребенка вне электрической сети («от розетки до розетки») необходимо рассчитать, на сколько по времени хватит аккумулятора или кислородного баллона при той скорости потока, которая есть у ребенка. Решить, нужен ли запасной, заранее заряженный аккумулятор (или запасной баллон, на сколько литров), где и как будет происходить его подзарядка, нужен ли с собой стационарный кислородный концентратор, который подключится к сети, например в поликлинике.

Длительный по времени маршрут «дом — лифт — улица — машина (дорога) — улица — кабинет врача в поликлинике (ожидание приема) — кабинет врача (на приеме) — улица — машина (дорога) — лифт — дом» предполагает:

- в доме, возле кабинета врача и в нем самом в поликлинике — наличие розетки, чтобы подключить стационарный/портативный КК;
- в лифте, на улице, в машине, в коридорах поликлиники — наличие портативного КК с заранее заряженным аккумулятором к нему (или вместо портативного КК — кислородного баллона);
- в машине — наличие зарядного автомобильного устройства для портативного КК или использование кислородного баллона.

Кратковременные прогулки можно осуществлять, подключая небольшой концентратор к источнику бесперебойного питания. Кое-где можно найти уличные розетки. Нужно учитывать, что применение стационарных кислородных концентраторов вне помещения может привести к быстрейшему загрязнению фильтров, поэтому их нужно чаще проверять и чистить/менять при необходимости.

КК нельзя хранить и использовать на улице при температуре ниже плюс 5 градусов по Цельсию, а также во влажных условиях (дождливая погода, туман, около фонтана и т.п.).

### **30. Можно ли иммунизировать детей, находящихся на домашней кислородотерапии?**

Кислородотерапия не является противопоказанием для иммунизации, в том числе вакцинации. Основанием для медицинского отвода от прививок могут стать заболевания, которые вызвали потребность в дополнительном кислороде. Однако рекомендуется максимально соблюдать национальный график вакцинации с дополнительной вакцинацией от гриппа.

Профилактика респираторно-синцитиальной вирусной инфекции при помощи пассивной иммунизации специфическими моноклональными антителами (палвизумаб) проводится у детей, относящихся к группам риска тяжелого течения инфекции, вызванной респираторно-синцитиальным вирусом, в эпидемический сезон данной инфекции (с октября по март). К этим группам относятся:

- дети, рожденные на 35-й неделе беременности или раньше в возрасте до 6 месяцев жизни;
- дети до 2 лет, которые проходили лечение (кислород, бронходилататоры, диуретики, глюкокортикостероидные гормоны) по поводу бронхолегочной дисплазии в течение последних 6 месяцев;
- дети до 2 лет с гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца (наличие легочной гипертензии, прием лекарственных препаратов в связи с пороком сердца).

### **31. Что делать, если ребенок, получающий домашнюю кислородотерапию, заболел острым респираторным заболеванием?**

При возникновении инфекционных заболеваний, при появлении или усилении таких симптомов, как кашель, насморк, одышка, необходимо:

- обратиться к лечащему врачу или вызвать бригаду скорой медицинской помощи;
- регулярно проводить контроль сатурации;
- при необходимости — увеличить скорость потока кислорода для поддержания нормального уровня сатурации кислорода (под контролем пульсоксиметрии).

Если ребенок уже отлучен от кислорода, при присоединении респираторной инфекции обязательно проводится мониторинг уровня сатурации кислорода с помощью пульсоксиметра. При ее уменьшении ниже 92% у детей без легочной гипертензии и ниже 94% у больных с легочной гипертензией необходимо возобновить кислородотерапию.

При насморке используются сосудосуживающие капли в нос в соответствии с возрастом ребенка и инструкцией по применению. Нельзя использовать масляные капли для носа у детей, получающих домашнюю кислородотерапию.

Для снижения частоты повторных госпитализаций у кислородозависимых детей необходимо избегать контактов с инфекционными и «простуженными» больными.

### **32. Как долго ребенок может нуждаться в дополнительном кислороде дома, от чего это зависит?**

При улучшении состояния, росте легких, пропорциональном росту ребенка и увеличению его массы тела, уменьшается потребность в кислороде, что делает возможным у детей провести постепенную отмену кислородотерапии. Тем не менее у некоторых детей кислородотерапия может продолжаться месяцы и даже годы. Например, у детей с бронхолегочной дисплазией, получающих домашнюю кислородотерапию, ее средняя продолжительность составляет 12–15 месяцев. После отлучения от кислорода детям может потребоваться дополнительный кислород во время обострения основного заболевания или при инфекционных заболеваниях. Однако решение о прекращении кислородотерапии должен принимать доктор.

### **33. Как понять, что потребность в кислороде уменьшилась и что ребенка можно начать отлучать от дополнительного кислорода?**

Возможность прекращения кислородотерапии, проводимой в связи с определенными заболеваниями легких (например, БЛД), связана с ростом и развитием легких, продолжающемся до 20-летнего возраста. У других пациентов потребность в кислороде уменьшается в связи с тем, что устранена причина (например, вылечили пневмонию).

Ребенка можно начать отлучать от дополнительного кислорода, если:

- у ребенка не отмечается признаков дыхательной недостаточности (частое дыхание, одышка, цианоз кожных покровов);
- нет свистящих хрипов;
- отсутствуют острые инфекционные заболевания;
- ребенок нормально прибавляет массу тела (имеет массу тела выше 10 центиля по соответствующей диаграмме оценки массы тела);
- состояние ребенка стабильное (оценивается врачом);
- у ребенка нет легочной гипертензии (оценивается по данным ультразвукового исследования сердца — эхокардиографии);
- скорость потока кислорода менее 0,1–0,2 л/мин (в зависимости от возможностей изменения скорости потока концентратором);
- сатурация при проведении кислородотерапии поддерживается на стабильном уровне выше 92%;
- при кратковременном прекращении кислородотерапии (при уходе за ребенком) сатурация быстро восстанавливается, снижение сатурации незначительно.

### **34. Как проводится отлучение ребенка от дополнительного кислорода?**

Отлучение ребенка от дополнительного кислорода является постепенным процессом, иногда на это требуется несколько месяцев. Отлучение ребенка, получающего кислородотерапию на дому, не требует госпитализации и проводится в домашних условиях.

Первым этапом является мониторинг (длительная оценка) сатурации (насыщение крови кислородом) во время сна, бодрствования и кормления, а также проведение 2-часового «испытания» (дыхание комнатным воздухом), которое начинается с кратковременного прекращения кислородотерапии под контролем пульсоксиметрии. При снижении сатурации ниже 92% кислородотерапия немедленно возобновляется. Если такое испытание пройдено успешно и в течение двух часов не потребовался кислород и показатели сатурации были выше 92%, возможно отлучение от кислорода на 1–2 часа в дневное время, а затем постепенное увеличение длительности данного времени в зависимости от состояния ребенка.

Отлучение от кислорода в ночное время возможно только тогда, когда ребенок 3–4 недели обходится без дополнительной оксигенации в течение 12 часов днем. До прекращения использования кислорода в ночное время проводится мониторинг сатурации при дыхании комнатным воздухом ночью, для этой цели удобно использовать запись сатурации, осуществляемую автоматически на некоторых пульсоксиметрах, с последующей расшифровкой. Если результаты ночного исследования удовлетворительны (сатурация выше 92%), ребенок полностью отлучается от кислорода.

После того как кислородотерапия прекращена полностью, рекомендуется оставить оборудование дома (концентратор кислорода, пульсоксиметр) еще на 2–3 месяца (или на зимне-весенний период до лета) на случай острых респираторных болезней.

Если после отмены кислородотерапии ребенок начинает плохо прибавлять в массу, несмотря на адекватную состоянию ребенка по калорийности диету, необходимо возобновить мониторинг пульсоксиметрии, на основании которого может быть принято решение о повторном назначении кислородотерапии, так как низкая прибавка массы тела — надежный критерий наличия эпизодов гипоксемии.

### **35. Когда с ребенком, получавшим домашнюю кислородотерапию, можно путешествовать на самолете?**

Некоторым пациентам после завершения кислородотерапии может потребоваться кислород во время авиаперелета или на большой высоте над уровнем моря. Если уровень сатурации на уровне моря у ребенка выше 95%, то дополнительный кислород в полете не требуется, если ниже 92% (у пациентов с легочной гипертензией — ниже 95%), то требуется.

При сатурации 92–95% требуется специальное обследование на готовность к перелету («Fitness-to-fly test»). Данный тест рекомендован детям, которые пре-

кратили получать дополнительный кислород в течение последних 6 месяцев или продолжают его получать перед полетом.

Тест «Fitness-to-fly» проходит в большой кабине, имитирующей пребывание в самолете. Ребенок сидит внутри кабины в течение 20 минут, в это время проводится пульсоксиметрия. До начала теста закрепляются носовые канюли, чтобы при необходимости подавать кислород. Затем концентрацию кислорода в воздухе уменьшают до 15% посредством добавления азота. Возникающее снижение сатурации корректируют подачей кислорода через носовые канюли, титруя его до нормализации сатурации. Данная скорость потока кислорода в дальнейшем используется при возникновении эпизодов низкой сатурации непосредственно на борту самолета.

При невозможности проведения теста «Fitness-to-fly» можно рекомендовать мониторинг сатурации на борту самолета и дополнительный кислород при снижении сатурации ниже целевых значений (под контролем пульсоксиметрии).

### **36. Что нужно предусмотреть для путешествия с кислородным оборудованием на самолете?**

Нужно обсудить с лечащим врачом и получить от него письменное заключение для авиакомпании, что необходимо взять с собой на борт.

С лечащим врачом необходимо составить маршрут «от розетки до розетки», чтобы не было перерывов в подаче кислорода, если ребенок кислородозависим постоянно.

К сожалению, не все авиакомпании разрешают перевозить кислородное оборудование на борту, не все самолеты имеют электророзетки в экономклассе. Перед покупкой билета рекомендуется уточнить о такой возможности непосредственно у представителей авиакомпании.

Многие авиакомпании перед полетом требуют заранее заполнить специальную медицинскую форму, заверенную вашим врачом или медицинским персоналом авиакомпании. В данной форме должна быть фраза о том, что пациенту не противопоказаны авиаперелеты, указывается кислородное оборудование, которое необходимо на борту, возможность подключения к электросети.

У авиакомпаний есть список КК, разрешенных для использования на борту самолета.

### **37. Где взять дорогостоящее кислородное оборудование?**

Наличие у ребенка потребности в домашней кислородотерапии — основание для освидетельствования органами медико-социальной экспертизы и оформления инвалидности вследствие наличия хронической дыхательной недостаточности, ограничивающей обычную жизнедеятельность ребенка, и потребности в дорогостоящем кислородном оборудовании.

С 2019 года пациенты, нуждающиеся в паллиативной помощи, могут получать кислородное оборудование и расходные материалы к нему по месту жительства согласно приказу МЗ РФ от 31.05.2019 г. № 348н «Об утверждении перечня медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, предоставляемых для использования

на дому», а также приказу МЗ РФ от 10.07.2019 г. № 505н «Об утверждении Порядка передачи от медицинской организации пациенту (его законному представителю) медицинских изделий, предназначенных для поддержания функций органов и систем организма человека, для использования на дому при оказании паллиативной медицинской помощи».

Благотворительные фонды также могут оказать адресную помощь в приобретении медицинского оборудования и расходных материалов.

### ***38. Каков стандарт санобработки и замены расходных материалов к КК при использовании на дому?***

Стандарт санобработки и замены расходных материалов содержится в инструкциях производителя.

### ***39. Где можно посмотреть видео, как собирать кислородное оборудование на дому?***

Видеоролики смотрите на канале Ютуб Паллиатив.РФ

Плэйлисты: кислородная терапия, пульсоксиметрия, источники электроэнергии.

### ***40. Какие организации бесплатно оказывают консультативную поддержку по респираторному оборудованию, в том числе при использовании на дому?***

Ассоциация респираторной поддержки и паллиативной помощи

Web <http://rpca.su/>

Телефоны для связи: +7 (916) 544-20-20, +7 (929) 562-92-39 (ватсап, вайбер).

Эл почта: [info@rpca.su](mailto:info@rpca.su)

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

*Рис 1. Фото: открытые интернет источники, сайты производителей*

[http://images.myshared.ru/6/748746/slide\\_36.jpg](http://images.myshared.ru/6/748746/slide_36.jpg)

*Рис 2. Фото: открытые интернет источники, сайты производителей*

<https://mfhc.ru/kislorodnye-koncentratory/kislorodnye-koncentratory-stacionarnye/bitmos-oxy-6000-51>  
<https://www.ecology-21.ru/upload/iblock/e21/e21285e86b32cef6880097fb25aec24f.gif>

*Рис 3. Фото: открытые интернет источники, сайты производителей*

[https://aliexpress.ru/item/32794953467.html?spm=a2g0v.12010612.8148356.1.7edf7428qZQr9r&\\_ga=2.224803167.475633941.1595571249-166980776.1581073312](https://aliexpress.ru/item/32794953467.html?spm=a2g0v.12010612.8148356.1.7edf7428qZQr9r&_ga=2.224803167.475633941.1595571249-166980776.1581073312)  
<https://www.usa.philips.com/healthcare/product/HC1069058/simplygo-portable-oxygen-concentrator>

*Рис 4. Фото: открытые интернет источники, сайты производителей*

<https://www.air-med.ru/raskhodnye-materialy/%D1%84%D0%B8%D0%BB%D1%8C%D1%82%D1%80-%D0%B4%D0%BB%D1%8F-invacare-perfect-o2-air.php>  
[www.avito.ru](http://www.avito.ru)  
<https://mfhc.ru/kislorodnye-koncentratory/filtry-uvlazhniteli>

*Рис 5. Фото: открытые интернет источники, сайты производителей*

[http://images.myshared.ru/6/748746/slide\\_39.jpg](http://images.myshared.ru/6/748746/slide_39.jpg)  
<https://cbh.su/wp-content/uploads/2015/07/1-min-26.jpg>

*Рис 6. Фото: открытые интернет источники, сайты производителей*

*Рис 7. Фото: собственное фото авторов и открытые интернет источники*

*Рис 8, 9 и 10. Фото: открытые интернет источники, сайты производителей*

*Рис .11. Фото: Лиссойер Т., Клэйден Г. (2010)*



*Научное издание*

Савва Наталья Николаевна, Овсянников Дмитрий Юрьевич,  
Жесткова Мария Александровна, Петрова Наталия Александровна,  
Горев Валерий Викторович, Халед Мустафа, Нгуен Бик Ван,  
Савва Юрий Вадимович, Карпова Анна Львовна

## **Тяжелая бронхолегочная дисплазия: медицинское сопровождение на дому**

Монография

Под редакцией  
Д. Ю. Овсянникова, Н. Н. Саввы

*Публикация напечатана в рамках реализации проекта  
с использованием гранта Президента Российской Федерации,  
предоставленного Фондом президентских грантов*

Подписано в печать 30.07.2020.  
Формат 50х70 1/8. Печать офсетная. Бумага офсетная 90 г/м<sup>2</sup>.  
Усл. печ. л. 15. Тираж 2000 экз. Заказ № 342.  
Отпечатано в ООО «Издательство «Проспект».

Читайте и скачивайте бесплатно другие публикации БФ «Детский паллиатив» на сайте в разделе «Библиотека» <http://rcpcf.ru/biblioteka/>



**ДЕТСКИЙ  
ПАЛЛИАТИВ**

благотворительный фонд  
развития паллиативной помощи

127422, г. Москва, ул. Тимирязевская, дом 2/3, офис 420  
т.: +7 499 704-37-35 | [info@rcpcf.ru](mailto:info@rcpcf.ru) | [www.rcpcf.ru](http://www.rcpcf.ru)