

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО
ДИАГНОСТИКЕ И ТАКТИКЕ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С
БРОНХОЭКТАЗАМИ

Ташкент – 2025



«УТВЕРЖДАЮ»

Директор РСНПМЦП МЗ РУз

_____ А.А. Абдукаюмов

« _____ » _____ 2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО
ДИАГНОСТИКЕ И ТАКТИКЕ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С
БРОНХОЭКТАЗАМИ**

Ташкент – 2025

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО
ДИАГНОСТИКЕ И ТАКТИКЕ ВЕДЕНИЯ ДЕТЕЙ С
БРОНХОЭКТАЗАМИ**

ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

Настоящий клинический протокол диагностики и лечения бронхоэктатической болезни у детей предназначен для оказания медицинской помощи населению в амбулаторных и стационарных условиях районных, областных и республиканских организаций здравоохранения Республики Узбекистан.

Хронические болезни нижних дыхательных путей представляют собой одну из наиболее сложных проблем в педиатрии. Основное место в структуре хронических болезней нижних дыхательных путей принадлежит бронхоэктатической болезни. Бронхоэктатическая болезнь у детей – актуальная проблема современной педиатрии. Формирование бронхоэктатической болезни у детей связано врожденными аномалиями развития легких, пассивным курением в семьях. В ряде случаев заболевание связано с неадекватным лечением воспалительных заболеваний легких, несвоевременной диагностикой острых пневмоний. Чаще встречаются вторичные бронхоэктазы, развивающиеся на фоне других бронхолегочных заболеваний (туберкулёза лёгких, абсцесса лёгкого, хронического бронхита, пневмофиброза).

Изучение особенностей течения БЭ позволит выявлять данную патологию еще в процессе формирования и назначению ранних курсов терапии, что может существенно улучшить качество жизни ребенка и прогноз заболевания. В последние десятилетия наблюдается значительный прогресс в разработке стратегии диагностики и лечения этого заболевания, основанной на новой серьезной доказательной базе.

Данный протокол охватывает рекомендации в отношении диагностики, режимов лечения, физиотерапевтических процедур, также, профилактики возможных осложнений. Его выпуск необходим повседневной деятельности как специалистов, вовлеченных в изучение проблемы бронхоэктатической болезни у детей, так и широкого круга педиатров, аллергологов, генетиков, пульмонологов, и других специалистов, оказывающих практическую помощь больным данного контингента. Данный протокол разработан на основе клинических рекомендаций Союза педиатров России <https://www.pediatr-russia.ru/> Российское респираторное общество Межрегиональное педиатрическое респираторное общество <https://minzdrav.midural.ru/>

Код(ы) МКБ-10¹: В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) бронхоэктатическая болезнь включена в рубрику J40-J47 - хронические болезни нижних дыхательных путей.

МКБ-10	
J47	Бронхоэктазия
Q33.4	Врожденная бронхоэктазия
	https://mkb-10.com/index.php?pid=9032

Код МКБ-11	Показание
CA24	Бронхоэктазы

Дата разработки и пересмотра протокола: 2025 год, дата пересмотра 2028 г. или по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах.

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта: Республиканский специализированный научно-практический центр педиатрии.

Участники, внесшие вклад в разработку клинических протоколов и стандартов:

Члены рабочей группы в области пульмонологии по организации процедуры:

1. Шамсиев Фуркат Мухитдинович- д.м.н., профессор, руководитель отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз, главный детский пульмонолог

2. Азизова Нигора Давлятовна- д.м.н., в.н.с. отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз

3. Узакова Шохсанам Бахромовна- к.м.н., с.н.с. отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз

4. Каримова Мафтуна Худойбергановна- к.м.н., с.н.с. отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз

1) Список авторов:

1. Шамсиев Фуркат Мухитдинович- д.м.н., профессор, руководитель отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз, главный детский пульмонолог

2. Азизова Нигора Давлятовна- д.м.н., в.н.с. отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз

3. Абдуллаева Малика Кудратовна– к.м.н., заведующая отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз

4. Узакова Шохсанам Бахрамовна–к.м.н., с.н.с., отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз

5. Каримова Мафтуна Худойбергановна- к.м.н., с.н.с., отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз

Клинический протокол обсужден и рекомендован к утверждению путем достижения неформального консенсуса на заключительном Совещании рабочей группы с участием профессорско-преподавательского состава

высших учебных заведений, членов ассоциации педиатров Узбекистана, организаторов здравоохранения (директоров филиалов РСНПМЦП и их заместителей), врачей региональных учреждений.

Руководитель рабочей группы- Шамсиев Фуркат Мухитдинович- д.м.н., профессор, руководитель отдела пульмонологии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз, главный детский пульмонолог

Клинический протокол рассмотрен и утвержден Ученым Советом Республиканского Специализированного Научно-Практического Медицинского Центра Педиатрии 27 октября 2023 года

Председатель Ученого Совета – Директор РСНПМЦП д.м.н. Абдукаюмов А.А.

Рецензенты:

1. Мовлонова Ш.С.- д.м.н., заведующая отдела общей педиатрии РСНПМЦ Педиатрии МЗ РУз

2. Ахмедова И.М. - д.м.н., заведующая кафедрой педиатрии и питания детей ЦПКМР.

3. Доктор мед. наук, профессор Л.А. Желенина, Кафедра детских болезней им. профессора И. М. Воронцова ФП и ДПО, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России)

Техническая экспертиза и редактирование:

1. Шамансурова Эльмира Амануллаевна - д.м.н., профессор зав. кафедрой Амбулаторной медицины, физического воспитания ГашПМИ.

2. Файзиев Обид Нишанович –к.м.н., доцент кафедры Амбулаторной медицины, физического воспитания ГашПМИ.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Содержание:

1.	ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ	12
2	ДИАГНОСТИКА БРОНХОЭКТАЗОВ	19
3	ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ	25
4	ЛЕЧЕНИЕ БРОНХОЭКТАЗОВ	27
5	РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ БРОНХОЭКТАЗОВ	51
6	СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	55
7	ПРИЛОЖЕНИЯ	58

Сокращения, используемые в протоколе:

АБТ– антибактериальная терапия
АБП– антибактериальный препарат
БЭ – бронхоэктатическая болезнь
БЭ – бронхоэктазы
ДИ – дозированные ингаляторы
ДН– дыхательная недостаточность
ЖЕЛ-жизненная емкость легких
ИВЛ – искусственная вентиляция легких
ИГКС ингаляционные глюкокортикостероиды
ИМТ – индекс массы тела
ИНДП – инфекции нижних дыхательных путей
КР – клинические рекомендации;
КТ – компьютерная томография
МКБ–10 – международная классификация болезней десятого пересмотра
НПВС– нестероидные противовоспалительные средства
ОАК – общий анализ крови
ОАМ – общий анализ мочи
МКБ – 10 – международная статистическая классификация 10 пересмотра;
ОРВИ - острая респираторно вирусная инфекция;
ОРЗ - острые респираторные заболевания
ОФВ1- объем форсированного выдоха за 1 секунду
ПКТ – прокальцитонин;
ПМСП – первичная медико-санитарная помощь
ПСВ – пиковая скорость выдоха
ПЦР – полимеразно-цепная реакция;
СОЭ – скорость оседания эритроцитов
СРБ - С-реактивный белок.
УЗИ – ультразвуковое исследование
ФЖЕЛ - форсированная жизненная емкость легких
ЧД - частота дыхания
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭхоКГ – эхокардиография
PaO₂- парциальное напряжение кислорода
PaCO₂- парциальное напряжение углекислого газа
SaO₂- сатурация, насыщение крови кислородом

Пользователи протокола по данной нозологии:

педиатры

врачи общей практики

пульмонологи

аллергологи

врачи скорой и неотложной помощи

студенты медицинских ВУЗов и колледжей,

преподаватели медицинских ВУЗов и колледжей,

ординаторы, резиденты магистратуры (постдипломное образование).

Категория пациентов в данной нозологии: больные дети с подозрением и установленным диагнозом бронхоэктатическая болезнь.**Шкала уровня доказательности, на основе доказательной медицины:**

Все основные рекомендации в данном руководстве имеют свою градацию, которая обозначается латинскими буквами от А до D. При этом каждой градации соответствует определённый уровень доказательности данных. Это значит, что рекомендации основывались на данных исследований, которые имеют различную степень достоверности. Чем выше градация рекомендации, тем выше достоверность исследований, на которых она основана. Ниже приведена шкала, которая описывает различные уровни градации рекомендаций, включённых в данное руководство.

<i>Категория достоверности рекомендаций</i>	<i>Описание</i>
А (уровень доказательности I)	Доказательство получено в результате больших, тактически правильно рандомизированных клинических исследований (РКИ), приведенных в систематических обзорах Кохрановского Центра, или при проведении систематических обзоров и мета-анализов.
В (уровень доказательности II)	Доказательство получено в результате, по крайней мере одного контролируемого исследования без рандомизации.
С (уровень доказательности III)	Доказательство получено в результате описательных исследований, таких, как сравнительные исследования, корреляционные исследования, исследования по типу «случай-контроль».
Д (уровень доказательности IV)	Доказательство получено на основе отчетов экспертных комитетов, а также: <ul style="list-style-type: none">• Описания серии случаев или• Неконтролируемого исследования• Мнения и/или клинического опыта авторитетных экспертов.

1. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

Введение.

Бронхоэктатическая болезнь (БЭ) у детей представляет собой серьезную проблему в педиатрической пульмонологии. Это хроническое заболевание, характеризующееся необратимым расширением бронхов, приводящее к рецидивирующим инфекциям дыхательных путей и прогрессирующему ухудшению функции легких. Ранняя диагностика и адекватное лечение БЭ имеют решающее значение для предотвращения необратимых повреждений легких и улучшения качества жизни пациентов. Важно отметить, что определение БЭ у детей может отличаться от определения у взрослых, учитывая особенности роста и развития дыхательной системы в детском возрасте. Кроме того, у детей часто наблюдается более благоприятный прогноз при своевременной диагностике и адекватном лечении. Поэтому поиск новых и совершенствование используемых медицинских технологий и подходов, способствующих ранней диагностике заболеваний, нивелирование факторов риска, создание диагностических и лечебных алгоритмов остаются важными задачами, стоящими перед врачами первичного звена здравоохранения и научным медицинским сообществом.

1.1 Определение.

Бронхоэктатическая болезнь – заболевание, характеризующееся необратимыми изменениями (расширением, деформацией) бронхов, сопровождающимися функциональной неполноценностью и развитием хронического гнойно-воспалительного процесса в бронхиальном дереве. Видоизмененные бронхи носят название бронхоэктазов (БЭ) (или бронхоэктазии).

Бронхоэктазы – представляют собой локализованное необратимое расширение бронхов, сопровождающееся воспалительными изменениями в бронхиальной стенке и окружающей паренхиме с развитием фиброза.

1.2 Эпидемиология

Распространенность БЭ в популяции точно неизвестна. Выявляемость БЭ в разных странах может зависеть от различных причин, в том числе, от доступности медицинского оборудования с визуализацией хорошего качества. В Финляндии распространенность БЭ составляет 2,7 на 100 000 населения, в Германии - 67 на 100 000. Имеются данные об увеличении частоты встречаемости БЭ с возрастом, так, в США распространенность среди населения в возрасте 18-34 лет составляет 4,2 на 100 000 человек, тогда как у людей старше 75 лет – 271,8 на 100 000. В Великобритании отмечают рост распространенности БЭ в популяции старше 18 лет с 350,5 на 100 000 в 2004 до 566,1 на 100 000 в 2013 среди женщин и 301,2 на 100 000 в 2004 до 485,5 на 100 000 in 2013 среди мужчин за тот же промежуток времени. Исследование распространенности БЭ в детской популяции, проведенное в Новой Зеландии, свидетельствует о более высокой частоте: 3,7 на 100 000, показатели отличались в зависимости от этнической принадлежности (от 1,5 на 100 000 у выходцев из Европы до 17,8 на 100 000 у Тихоокеанских аборигенов). Исследований по изучению эпидемиологии БЭ у детей в РФ не проводились. Суммарные статистические сведения о распространенности

нозологических форм, соответствующих по МКБ10 кодам J44 (другая хроническая обструктивная легочная болезнь) и J47 (бронхоэктатическая болезнь) у детей от 0 до 14 лет, следующие: 98,3 на 100 000 в 2010 г. и 89,3 на 100 000 в 2011г.

1.3 Этиология и патогенез

Этиология. Развитию БЭ могут способствовать многочисленные патологические факторы: врожденные структурные дефекты стенок бронхиального дерева, сдавление бронха вследствие различных причин (например, увеличенными лимфоузлами или инородным телом), воспаление - в результате которого повреждаются эластические ткани и хрящи бронха.

Воспаление стенки бронха может быть следствием инфекции дыхательных путей, воздействия токсических повреждающих веществ или одним из проявлений аутоиммунных болезней.

Легкие в норме обладают системой первичной и вторичной защиты, что позволяет сохранять стерильность, поэтому БЭ, как правило, обусловлены различными врожденными и приобретенными состояниями, хотя до настоящего времени используется понятие «идиопатические бронхоэктазы».

Бронхоэктазы, как результат деструкции бронхиальной стенки вследствие воспаления, обусловлены повреждением эпителия бронхов бактериальными токсинами, а затем медиаторами воспаления, которые высвобождаются из нейтрофилов, что ведет к нарушению физиологических защитных механизмов, главным образом восходящего тока слизи. В результате в бронхах создаются благоприятные условия для роста бактерий, и возникает порочный круг: воспаление - повреждение эпителия - нарушение восходящего тока слизи - инфицирование – воспаление.

Факторы бронхоэктатической болезни:

1. Генетически обусловленная неполноценность бронхиального дерева (врожденная «слабость бронхиальной стенки», недостаточное развитие гладкой мускулатуры бронхов, эластической и хрящевой ткани, недостаточность системы бронхопульмональной защиты и т.д.), приводящая к нарушению механических свойств стенок бронхов при их инфицировании.

2. Перенесенные в раннем детском возрасте инфекционно-воспалительные заболевания бронхопульмональной системы (особенно часто рекуррентное течение). Среди возбудителей наибольшее значение имеют: стафило- и стрептококки, гемофильная палочка, анаэробная инфекция и др.

3. Врожденное нарушение развития бронхов и их ветвления с формированием врожденных бронхоэктазов (характерно для синдрома Картагенера: обратное расположение органов, бронхоэктазы, синуситы, неподвижность ресничек мерцательного эпителия).

К развитию бронхоэктазов также предрасполагают:

- а) врожденные иммунодефициты;
- б) врожденные анатомические дефекты трахеобронхиального дерева (трахеобронхомегалия, трахеопищеводный свищ);
- в) аневризма легочной артерии;

г) муковисцидоз;

д) курение и употребление алкоголя будущей матерью при вынашивании плода, перенесенные во время беременности вирусные инфекции;

е) хронические заболевания верхних дыхательных путей (синуситы, хронические гнойные тонзиллиты, аденоиды).

Колонизация *Pseudomonas aeruginosa* при БЭ у детей встречается реже, чем у взрослых, выявляется преимущественно у больных с муковисцидозом и, как правило, ассоциирована с более тяжелым течением заболевания.

У ряда больных с БЭ может развиваться бронхиальная обструкция, генез которой сложен и многокомпонентен: в формировании бронхиальной обструкции играют роль, как необратимые структурные изменения бронхиального дерева, так и воздействие медиаторов воспаления. Гиперреактивность бронхов определяется у 40% больных с БЭ, положительная проба с бронхолитиком при исследовании функции внешнего дыхания – у 20-46% детей.

Патогенез бронхоэктатической болезни включает факторы:

а) приводящие к развитию БЭ:

1) обтурация бронха (сдавление гиперплазированными прикорневыми л.у. в случае прикорневой пневмонии, туберкулезного бронхоаденита; длительная закупорка бронхов плотной слизистой пробкой при острых респираторных инфекциях) с задержкой выведения бронхиального секрета дистальное места обтурации, формированием обтурационного ателектаза и с развитием необратимых изменений в стенке бронха;

2) снижение устойчивости стенок бронхов к действию бронходилатирующих сил (повышение внутрибронхиального давления при кашле, растяжение бронхов скапливающимся секретом, увеличение отрицательного внутриплеврального давления вследствие уменьшения объема ателектазированной части легкого);

3) развитие воспалительного процесса в бронхах и его прогрессирование с дегенерацией хрящевых пластинок, гладкой мышечной ткани и заменой их фиброзной тканью.

б) ведущие к инфицированию бронхоэктазий:

1) нарушение откашливания, застой и инфицирование секрета в расширенных бронхах;

2) нарушение функции системы местной бронхопульмональной защиты и иммунитета.

При прогрессировании бронхоэктатической болезни уменьшается кровоток по легочным артериям, сеть бронхиальных артерий гипертрофируется, через обширные анастомозы происходит сброс крови из бронхиальных артерий в систему легочной артерии, что ведет к развитию легочной гипертензии.

1.4 Классификация.

Согласно принятой классификации клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей (2010) выделяется бронхоэктатическая болезнь и бронхоэктазы, являющиеся проявлением другой патологии:

Бронхоэктатическая болезнь (J47) - приобретённое хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в расширенных деформированных бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве.

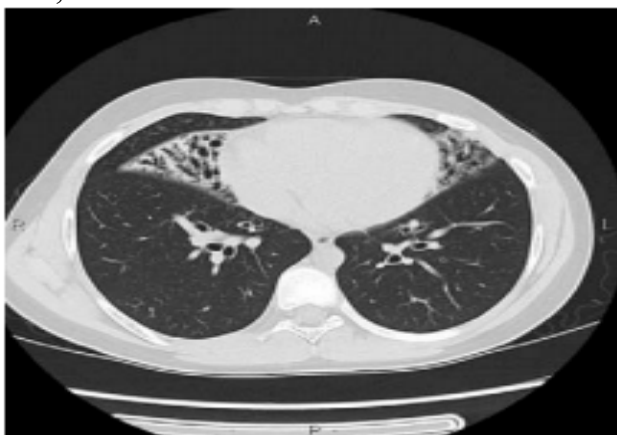
Бронхоэктазы (БЭ) принято подразделять на:

1. цилиндрические;
2. мешотчатые;
3. смешанные.

Описываются также кистовидные, веретенообразные и варикозные БЭ.

В связи с тем, что у одного больного могут встречаться различные типы БЭ, большее значение имеет распространённость и локализация изменений в пределах конкретных бронхолегочных сегментов.

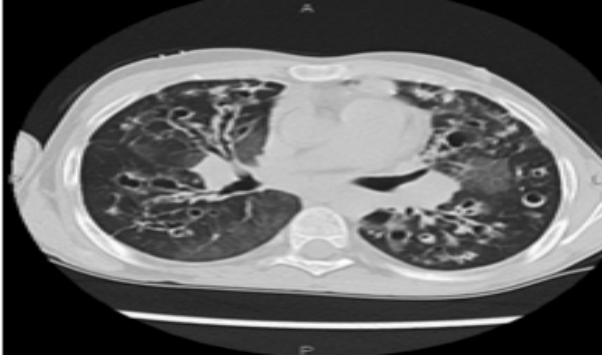
Цилиндрические БЭ возникают в основном при склерозе бронхиальных стенок. При этом просвет бронха расширяется равномерно на достаточно большом протяжении. Чаще всего это происходит на фоне других болезней легких (вторичные бронхоэктазы). Цилиндрическая форма не способствует скоплению большого объема гноя, поэтому общее состояние больных, как правило, не слишком тяжелое.



Цилиндрические БЭ и
пневмосклероз

Мешотчатые БЭ - одиночные шарообразные или овальные расширения с одной стороны бронха. Нередко данная форма встречается при врожденных дефектах развития легочной ткани. Мешки представляют собой слепые выпячивания стенки, которые могут достигать больших размеров. Здесь скапливается значительный объем мокроты и гноя. Течение болезни обычно тяжелое. Распространённым вариантом развития БЭ является частичная обтурация крупного бронха опухолью, инородным телом, рубцом или сдавление его извне увеличенными лимфатическими узлами. Такие БЭ возникают в зоне частичного или полного ателектаза и обозначаются как ателектатические. В механизме развития БЭ определённую роль играет тракция бронхиальной стенки фиброзными тяжами из окружающей фиброзно изменённой ткани, в связи с чем, в научной терминологии утвердилось понятие тракционных БЭ.

Мешотчатые БЭ при муковисцидозе



Смешанные БЭ при муковисцидозе

По распространенности: одно- и двусторонние, с указанием точной локализации изменений по сегментам легкого.

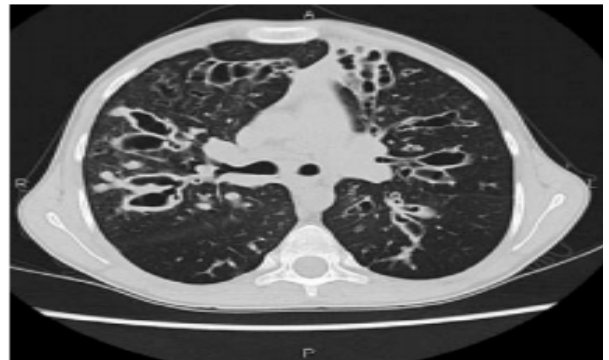
По степени тяжести:

- легкую;
- среднетяжелую;
- тяжелую форму болезни.

По фазе заболевания:

- обострение;
- ремиссия.

Фаза обострения – активный воспалительный процесс с накоплением гноя. В этот период симптомы заболевания наиболее яркие. В некоторых случаях, при отсутствии адекватного лечения, может произойти быстрое ухудшение состояния пациента: воспалительный процесс выходит за рамки расширенного бронха, развивается пневмония. Частота обострений может быть различной – от нескольких эпизодов в год до нескольких в течение одного месяца.



Фаза ремиссии характеризуется отсутствием острых симптомов. БЭ при этом сохраняются. При наличии множественных расширений бронхов и сопутствующего пневмосклероза в фазе ремиссии может наблюдаться сухой или влажный кашель, признаки дыхательной недостаточности.

<https://www.pediatr-russia.ru/>

1.5. Клинические симптомы

В связи с тем, что бронхоэктазы могут встречаться и как самостоятельное заболевание, и как проявление другой патологии, диагностический подход должен быть мультидисциплинарным.

Предположить наличие БЭ у ребенка можно при наличии следующих клинических симптомов:

- хронический кашель (продуктивный или без мокроты) на протяжении более чем 8 недель;
- персистирующие хрипы в легких, которые невозможно объяснить другими причинами;
- неполное разрешение пневмонии после адекватной терапии или повторные пневмонии одной и той же локализации;
- «астма», торпидная к адекватно назначенной и проводимой терапии;
- наличие респираторных симптомов у детей со структурными и/или функциональными нарушениями желудочно-кишечного тракта и верхних дыхательных путей;
- кровохарканье.

Кашель длительный, на протяжении нескольких лет, выражен **по утрам**, после пробуждения с отделением гнойной мокроты с неприятным запахом. Наибольшее количество мокроты отходит **по утрам**, после пробуждения. Мокрота откашливается достаточно легко, **«полным ртом»**. Мокрота лучше всего отходит при строго **определенном положении тела («позиционный дренаж»)** зависящим от локализации процесса **от 50 до 250 мл мокроты** в сутки. При цилиндрических бронхоэктазах мокрота отходит легче и в большем количестве. В период обострения мокрота **гнойная с гнилостным запахом** свидетельствует о длительном застое секрета. В период ремиссии количество отделяемой мокроты значительно меньше по сравнению с фазой обострения. У некоторых больных в период ремиссии мокрота может не выделяться. **Кровохарканье** наблюдается в 50—70% случаев, как результат кровоточивости воспаленной слизистой бронхов. Обычно кровохарканье появляется или становится более выраженным в периоде обострения заболевания и во время интенсивных физических нагрузок. **Одышка** является характерным проявлением бронхоэктатической болезни. Она наблюдается у 30-35% больных преимущественно при физической нагрузке и обусловлена сопутствующим хроническим обструктивным бронхитом и развитием эмфиземы. Одышка мало беспокоит больных в начале заболевания и становится гораздо более выраженной по мере его прогрессирования, также во время обострения. Сильная одышка - неблагоприятный признак болезни, свидетельствующий о распространенном и далеко зашедшем процессе. Может развиваться астматическое состояние по типу бронхита с астматическим компонентом, характеризующееся приступами одышки с затрудненным выдохом. Этот компонент при бронхоэктазиях выявляется довольно часто - у 25 % больных, однако истинная аллергическая бронхиальная астма бронхоэктазиям сопутствует редко. **Лихорадка** – небольшая неправильного типа, зависит от стадии и фазы

процесса. **Вялость** – снижение работоспособности, подавленность, головные боли.

Жалобы и анамнез соответствуют симптоматике бронхолегочной инфекции. У большинства детей отмечаются часто рецидивирующие респираторные инфекции с явлениями бронхита. Достаточно рано появляется кашель с выделением гнойной мокроты. Помимо этого может отмечаться свистящее дыхание, слышимое на расстоянии и/или «оральная крепитация». При распространенном процессе с варикозными и/или мешотчатыми БЭ может отмечаться одышка.

В анамнезе рекомендуется обратить внимание на наличие тяжелого заболевания нижних дыхательных путей (пневмония, туберкулез, коклюш и т.д.).

1В	Доказательства, основанные на результатах рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.
-----------	---

Кроме того, рекомендуется уточнить наличие аспирации инородного тела в анамнезе или возможный аспирационный процесс. Рекомендуется уточнить наличие в анамнезе ревматоидного артрита или воспалительных заболеваний кишечника. У всех больных с БЭ рекомендуется детально узнать о течении раннего неонатального периода, особенно в отношении респираторного дистресс синдрома, пневмонии. Первые симптомы ряда врожденных болезней легких возникают в раннем неонатальном периоде, например, у детей с первичной цилиарной дискинезией. Рекомендуется уточнить наличие в анамнезе хронических или рецидивирующих синуситов, отитов, назальных полипов. Перечисленные симптомы могут наблюдаться у пациентов с первичной цилиарной дискинезией и муковисцидозом.

1С	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.
-----------	---

Физикальное обследование.

Могут наблюдаться различные деформации грудной клетки. При распространенном поражении легочной ткани нередко можно обнаружить косвенные признаки хронической гипоксии: деформации концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочков» и/или ногтей по типу «часовых стекол».

Перкуторно над легкими может выслушиваться коробочный оттенок звука и/или участки притупления, при аускультации – ослабление дыхания, сухие и

разнокалиберные (преимущественно среднепузырчатые) влажные хрипы локальные или распространенные, в зависимости от объема поражения.

При аускультации легких выявляется очаг стойко удерживающихся низкочастотных разнокалиберных (влажных) хрипов, прослушиваемых на фоне жесткого дыхания. В фазе ремиссии хрипы могут исчезать. При развитии бронхообструктивного синдрома (вторичного обструктивного бронхита) выдох становится удлиненным, прослушивается множество сухих низкотоновых и высокотоновых хрипов - "пулеметная трескотня". После откашливания мокроты количество хрипов уменьшается. Эти симптомы сопровождаются нарастающей одышкой, снижением толерантности к физической нагрузке.

2. ДИАГНОСТИКА БРОНХОЭКТАЗОВ

Основывается на внешнем осмотре больных, лабораторной и инструментальной диагностике, но до сих пор представляет собой определенные трудности.

К ранним диагностическим признакам бронхоэктатической болезни относятся:

- Сохранение субфебрильной температуры после перенесенного острого респираторного заболевания.

- Рецидивирующий сухой плеврит на одном и том же месте.

- Фиксированная локализация влажных или сухих хрипов.

- Несоответствие калибра хрипов анатомическому расположению бронхов.

Детей с подозрением на бронхоэктатическую болезнь на период обследования обязательно нужно госпитализировать в стационар для проведения ряда инструментальных исследований

2.1 Лабораторная диагностика:

- Рекомендуется проводить общий анализ крови: лейкоцитоз, нейтрофилез, ускорение СОЭ при присоединении бактериальной инфекции, снижение гемоглобина;

- Рекомендуется исследовать уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови (иммуноглобулины А, М, G, E).

1А

Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.

- Рекомендуется микробиологическое исследование мокроты (индуцированной мокроты, трахеального аспирата) для идентификации патогенна (патогенов) и определения чувствительности выделенной микрофлоры.

- Рекомендуется проведение лабораторных тестов для подтверждения/исключения муковисцидоза (потовый тест, копрология (определение нейтрального жира в кале, эластаза кала). Всем больным с БЭ следует проводить

потовый тест, а также его повторное исследование в сомнительных случаях. При необходимости (в случае положительного потового теста или при отрицательном потовом тесте у детей с высокой вероятностью муковисцидоза по клиническим данным) проводится молекулярно-генетическое исследование гена муковисцидоза (CFTR), обязательно при наличии мальабсорбции, эпизодов жирного стула, персистенции *S. aureus* и/или *P. aeruginosa* в мокроте.

- Рекомендуется рассмотреть вопрос о проведении лабораторных исследований на аллергический бронхолегочный аспергиллез. Уровень общего иммуноглобулина Е (IgE), специфические IgE и IgG к *Aspergillus fumigatus*, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *Aspergillus fumigates*.

- Исследование кислотно-щелочного состояния (КЩС)

1B	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.
-----------	---

- Не рекомендуется рутинное исследование на выявление дефицита $\alpha 1$ – антитрипсина при отсутствии КТ- признаков базальной эмфиземы.

2C	Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная. Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества.
-----------	--

2.2. Инструментальная диагностика:

- Рекомендуется проведение рентгенографии органов грудной клетки. Рентгенография органов грудной клетки может выявить косвенные признаки обструктивного синдрома, усиление и деформацию легочного рисунка, однако данный метод недостаточно информативен при БЭ.

2C	Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная. Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества.
-----------	--

- Рекомендуется проведение компьютерной томографии (КТ) органов грудной полости. В настоящее время КТ является основным методом диагностики БЭ, этот метод способен выявить все структурные изменения лёгочной паренхимы, перестройку сосудисто-бронхиальной архитектоники, оценить состояние лёгочной ткани вокруг измененных бронхов. Левое лёгкое при БЭ поражается в 1,5-2 раза чаще правого, почти у трети больных патологический

процесс является двусторонним. Обычно поражаются одна или две доли лёгкого. Наиболее частая локализация изменений - базальные сегменты нижних долей, особенно слева, средняя доля и язычковые сегменты. БЭ при аллергической бронхолегочной аспергиллезе обычно располагаются в области корней легких, а, например, при туберкулезе – в верхушечных сегментах. Принято выделять прямые и косвенные признаки БЭ. К прямым относят расширение просвета бронхов, отсутствие нормального уменьшения диаметра бронхов по направлению к периферии, видимость просветов бронхов в кортикальных отделах лёгких (в норме мелкие бронхи не видны на расстоянии менее 1-2 см от плевры). Бронх считается расширенным, если его внутренний просвет значительно превышает диаметр сопутствующей ему парной ветви лёгочной артерии (симптом «перстня» или «кольца с камнем»). Косвенные признаки включают: утолщение или неровность стенок бронхов, наличие мукоцеле, неравномерную воздушность лёгочной ткани в зоне расположения изменённых бронхов. На аксиальных срезах БЭ обычно локализуются в центре лёгочных полей, исключения составляют ателектатические БЭ, при которых безвоздушная доля смещена и прилежит к средостению. Изображение бронха в продольном сечении представляет собой две параллельные линии, между которыми располагается полоска воздуха, в поперечном сечении такой бронх имеет кольцевидную форму. Мешотчатые БЭ имеют вид тонкостенных полостей. Изменённые бронхи могут быть заполнены воздухом или содержать жидкостной субстрат, в этих случаях на аксиальных срезах расширенные бронхи изображаются как трубчатые или веретенообразные структуры с чёткими выпуклыми контурами мягкотканой или жидкостной плотности, располагающиеся в проекции соответствующих бронхов. С помощью КТ можно установить или предположить этиологию БЭ. Например, диагностировать врожденные пороки развития бронхов. Помимо КТ, в последнее время появились данные о достаточно высокой информативности в диагностике БЭ магнитно-резонансной томографии.

- Рекомендовано у всех детей с БЭ исследовать функцию внешнего дыхания. Исследование функции внешнего дыхания (спирометрия) возможно у детей с 4-5 лет, в том случае, если ребенок может выполнить маневр форсированного выдоха. При спирометрическом исследовании следует проводить пробу с бронхолитическим препаратом, т.к. у ряда детей с БЭ одним из компонентов патогенеза бронхиальной обструкции может быть бронхоспазм. У детей с 6 лет возможно проведение бодиплетизмографии. Наиболее часто у детей с БЭ выявляются обструктивные или комбинированные нарушения вентиляции легких (в зависимости от объема и характера поражения бронхиального дерева). Нормативы основных спирографических показателей приведены в таблице 1.

- Рекомендуются исследование газов крови и/или сатурации для подтверждения/исключения гипоксемии.

- Рекомендуются проведение трахеобронхоскопии при необходимости исключения/подтверждения аспирации инородного тела и его удаления, больным с тяжелым бронхолегочным процессом с торпидностью к терапии для идентификации возможного возбудителя в бронхоальвеолярном лаваже у детей с

подозрением на микобактериоз по данным КТ грудной полости и отрицательным микробиологическим исследованием мокроты.

• При проведении исследования по показаниям проводят взятие биопсии бронха для последующей световой фазово-контрастной и электронной микроскопии для исключения первичной цилиарной дискинезии. У больных с вероятной хронической аспирацией исследование проводят для подтверждения/исключения диагноза (в т.ч., проводится цитологическое исследование бронхоальвеолярного лаважа).

Таблица 1

Границы нормальных значений основных спирографических показателей (в % по отношению к расчетной должной величине)

Показатели	Норма	Условная норма	Отклонения		
			Умеренные	Значительные	Резкие
ЖЕЛ	>90	85-89	70-84	50-69	<50
ОФВ1	>85	75-84	55-74	35-54	<35
ОФВ1/ФЖЕЛ	>70	65-69	55-64	40-54	<40
ООЛ	90-125	126-140	141-175	176-225	>225
		85-89	70-84	50-69	<50
ОЕЛ	90-110	110-115	116-125	126-140	>140
		85-89	75-84	60-74	<60
ООЛ/ОЕЛ	<105	105-108	109-115	116-125	>125

• Рекомендуется регулярное периодическое эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ) с доплеровским анализом (измерение градиента давления на легочной артерии) у пациентов с БЭ, так как при этой патологии, особенно при распространенном поражении, возможно развитие легочной гипертензии и формирование легочного сердца.

• Детям с БЭ для исключения/подтверждения туберкулезной инфекции рекомендуется проведение пробы Манту (если не была проведена в декретированные сроки, при необходимости – тест с аллергеном туберкулезным рекомбинантным в стандартном разведении, квантифероновый тест, T-spot).

1С	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.
-----------	---

- Рекомендуется проведение пикфлоуметрию – измерение пиковой скорости выдоха (ПСВ). Бронходилатационная проба проводится для дифференциальной диагностики. Прирост ПСВ через 30 минут по сравнению с исходным уровнем менее 20% (60 л/мин) по пикфлоуметрии после 2-4 ингаляций сальбутамола (короткодействующего β_2 -агониста расценивается как отрицательная бронходилатационная проба, и бронхиальная обструкция документируется как необратимая. Формула расчета: $(\text{ПСВ после ингаляции} - \text{ПСВ до ингаляции}) / \text{ПСВ до ингаляции} \times 100\%$.

2.3 Критерии диагноза

В постановке диагноза бронхоэктаза важное значение имеют следующие признаки:

- указания в анамнезе на длительный (обычно с раннего детского возраста) постоянный кашель по утрам, с отделением гнойной мокроты в большом количестве, «полным ртом»; мокрота лучше всего отходит при строго определенном положении тела. Возможно кровохарканье; общая слабость; анорексия; повышение температуры тела;

- связь начала заболевания с перенесенной пневмонией или острой респираторной инфекцией: частые вспышки воспалительного процесса (пневмоний) одной и той же локализации, отставание детей в физическом и половом развитии, гипотрофия, наличие утолщения концевых фаланг пальцев кистей в виде «баранных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол»;

- отставание подвижности легких на стороне поражения; аускультативно - жесткое дыхание и притупление перкуторного звука, крупно- и среднепузырчатые хрипы над очагом поражения;

- стойко сохраняющийся очаг влажных хрипов (или несколько очагов) в период ремиссии заболевания;

- лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево и увеличение СОЭ (в фазе обострения), признаки анемии;

- в мокроте много нейтрофилов, эластических волокон, могут встречаться эритроциты.

Анализируя рентгенологическую картину при БЭ, можно сконцентрироваться на следующих их характеристиках:

1. Деформация и усиление легочного рисунка за счет перибронхиальных фиброзных и воспалительных изменений; петлистый легочный рисунок в области базальных сегментов легких (рис.1).

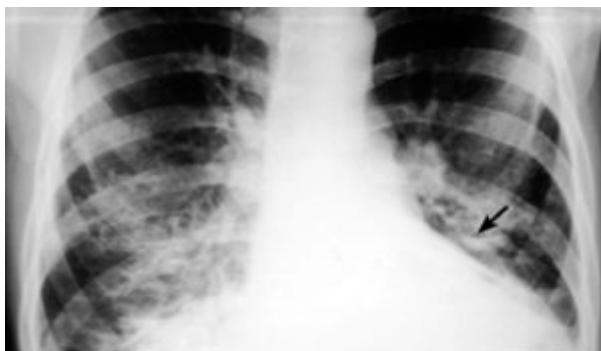


Рис. 1. Рентгенограмма ОГК (органов грудной клетки) при хроническом бронхите и БЭ. Определяются усиление и деформация легочного рисунка, признаки уплотнения стенок расширенных бронхов (показано стрелками).

2. Тонкостенные кольцевидные тени (полости), иногда с уровнем жидкости. Этот симптом чаще всего бывает при мешотчатых (кистоподобных) БЭ (рис. 2).

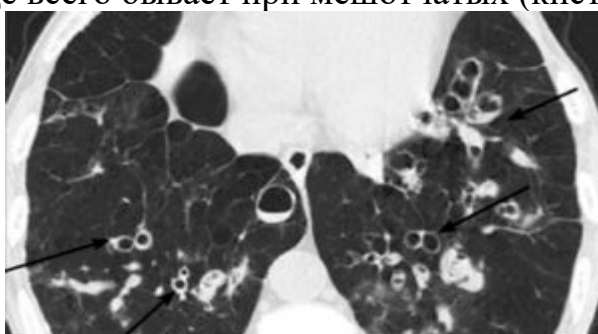


Рис. 2. КТ ОГК: в легких определяются множественные БЭ различной формы (цилиндрические и мешотчатые), в отдельных БЭ виден горизонтальный уровень жидкости (показано стрелками).

3. Ателектазированная (циррозированная) средняя доля на боковой рентгенограмме выглядит в виде полосы затемнения шириной 2–3 см, идущей от корня к переднему реберно-диафрагмальному синусу (рис. 3).



Рис. 3. Ателектазы (стрелки) средней доли правого легкого: боковая проекция

БЭ чаще всего локализуются в нижних долях легких, особенно слева; БЭ в верхних долях обычно являются следствием перенесенного туберкулеза легких.

Ряд положений необходимо знать при диагностировании БЭ:

1) В норме бронх визуализируется в пределах 1 см от плевральной поверхности. Это верно для нормальной градации бронхов, которые сужаются и практически прилегают к парентеральной плевре. Самый достоверный признак при раннем формировании цилиндрических БЭ – отсутствие сужения.

2) Увеличение бронхиоло-артериального соотношения: в норме диаметр бронха соотносится с диаметром смежной ветви легочной артерии как 0,65–1,0; увеличение соотношения до 1–1,5 наблюдается у нормальных людей, особенно у живущих на большой высоте; увеличение до 1,5 и более указывает на БЭ.

3. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Наиболее частые нозологические формы для дифференциального диагноза при бронхоэктазах:

- инородное тело бронха (КТ, трахеобронхоскопия);
- врожденные аномалии бронхиального дерева (КТ, трахеобронхоскопия);
- муковисцидоз (потовый тест, эластаза кала, молекулярно-генетическое исследование, микробиологическое исследование мокроты с определением чувствительности к антибактериальным препаратам);
- туберкулезная инфекция (консультация фтизиатра, проба Манту, при необходимости – тест с аллергеном туберкулезным рекомбинантным в стандартном разведении диаскинтест, квантифероновый тест, T-spot);
- иммунодефицитное состояние (необходима консультация врача иммунолога (аллерголога-иммунолога), определение уровней иммуноглобулинов основных классов (G, M, A, E), а также, по показаниям, субклассов иммуноглобулинов, уровня и функции Т клеток, В клеток, фагоцитоза, компонентов комплемента, естественных киллеров, тесты на ВИЧ);
- первичная цилиарная дискинезия – характерные клинические проявления (триада Картагенера у половины больных ПЦД: хронический бронхит, хронический синусит, обратное расположение внутренних органов) световая и электронная микроскопия биоптата слизистой оболочки носа и/или бронха, как скрининг-метод может быть использовано исследование уровня оксида азота в выдыхаемом назальном воздухе (у большинства пациентов с первичной цилиарной дискинезией - снижен);
- аспирационные процессы (аускультация до и после кормления; консультация гастроэнтеролога, а также трахеобронхоскопия и эзофагогастро-дуоденоскопия с красителем). *Аллергический бронхолегочный аспергиллез* (высокий уровень общего иммуноглобулина Е (IgE), а также значительное повышение (в 2 раза) специфических IgE и IgG к *Aspergillus fumigatus*, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *Aspergillus fumigatus*).

Дифференциальный диагноз бронхоэктатической болезни

Нозологические формы	Клинические проявления	Рентгенологические признаки
Хронический бронхит	Распространенность процесса, поражаются все сегменты легких. Характерны обструктивные нарушения вентиляции, затяжной непро-	Вторичные нерезко выраженные цилиндрические бронхоэктазы, но никогда не отмечается типичных рентгенологических и бронхографических признаков бронхоэктазии.

	дуктивный кашель с приступами удушья и небольшим количеством вязкой слизистой мокроты.	
Врожденные заболевания легких	Связанные с недоразвитием бронхолегочных структур (простая гипоплазия, кистозная гипоплазия, аплазия доли легкого), в фазе нагноения имеют большое сходство с БЭ. Они также медленно прогрессируют. При аускультации реже выслушиваются влажные хрипы. Общее состояние длительное время остается удовлетворительным. Не наблюдается гипоксемия, типичной для бронхоэктазов.	Поражение носит чаще локальный характер, отмечаются аналогичные рентгенологические признаки с бронхоэктазом. При наличии характерного для порока развития морфологического субстрата четкие, отличительные признаки могут быть обнаружены при рентгенологическом исследовании. В частности, при кистозной гипоплазии часто выявляются тонкостенные многочисленные полости. Если морфологический субстрат болезни не отображается на рентгенограммах, то во многих случаях дифференциальная диагностика затруднена.
Туберкулез	Хронический кашель (> 30 дней); -Плохое развитие/отставание в весе или потеря веса	Туберкулезное воспаление имеет разнообразные рентгенологические проявления: от одиночных или множественных сливных очагов, округлых инфильтратов до долевых туберкулезных пневмоний. Однако большинству присуща локализация процесса в 1–2 и 6 сегментах легких.

Дифференциация БЭ состоит из двух характеристик – локализации процесса и его вида. Локализация возможна следующая: центральная, в верхней доле, в средней доле и нижних долях.

Осложнениями БЭ являются:

- кровохарканье и легочное кровотечение;
- астматический компонент;

- очаговая пневмония;
- абсцесс легкого;
- плеврит (эмпиема плевры);
- амилоидоз почек, реже – селезенки и печени (учитывая эффективное лечение основного заболевания, амилоидоз в настоящее время развивается крайне редко и на поздних этапах болезни с мешотчатыми БЭ);
- вторичный хронический бронхит с фиксированной бронхиальной обструкцией – как правило, самое распространенное и прогрессирующее осложнение. Оно приводит к развитию дыхательной недостаточности с развитием хронического легочного сердца и нередко служит непосредственной причиной смерти. Последней также могут быть хроническая почечная недостаточность, возникающая вследствие вторичного амилоидоза почек, и легочное кровотечение, в том числе молниеносное с асфиксией.

Показания для госпитализации

IA	<p>Показания для экстренной госпитализации:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Подозрение на инородное тело; - Нарастание дыхательной недостаточности с втяжением нижней части грудной клетки и учащением дыхания; - Тяжелый респираторный дистресс (явный дискомфорт при дыхании или затрудненное грудное вскармливание, затрудненный прием пищи и жидкости или затрудненная речь); - Выраженный токсикоз (отказ от еды и питья, сосания груди, нарушения сознания, лихорадка более 5 дней); - Судороги; - Центральный цианоз; - Стридор в покое (стеноз II-IV); - Сатурация (SpO₂) насыщение кислородом артериальной крови, определяемое путем пульсоксиметрии; - Все дети в возрасте младше 2 месяцев. <p>Показания для плановой госпитализации:</p> <ul style="list-style-type: none"> • обострение бронхолегочного процесса; • отсутствие эффекта от лечения на амбулаторном этапе; • при декомпенсации развитие легочного сердца.
-----------	--

4. ЛЕЧЕНИЕ БРОНХОЭКТАЗОВ У ДЕТЕЙ

4.1 Тактика лечения на амбулаторном уровне

Основными целями терапии при БЭ являются следующие:

- оптимизация роста легких (у детей);
- улучшение функции легких;

- минимизация воспалительных изменений;
- поддержание оптимального качества жизни;
- лечение обострений [10, 23].

Такой подход позволяет предотвратить или замедлить прогрессирование болезни, улучшить клиническое состояние и качество жизни пациента с БЭ. В настоящее время нет единого мнения о ведении больных с БЭ в разных странах. Рекомендуются при БЭ проводить лечение согласно установленной этиологии заболевания.

1С	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.
-----------	---

При лечении БЭ в настоящее время предпочтение отдается **консервативным методам терапии**, направленным на подавление инфекции, улучшение бронхиальной проходимости, восстановление нарушенной реактивности организма и легочной резистентности. Лечебная тактика зависит от выраженности клинических проявлений заболевания, частоты обострений, а также локализации и распространенности морфологических изменений в легких.

Обострение легкой степени тяжести при отсутствии противопоказаний, интоксикации, осложнений, ДН лечится **амбулаторно**, средней и тяжелой степени — стационарно. Назначается постельный или полупостельный режим, который расширяется по мере нормализации температуры тела, уменьшения явлений интоксикации и дыхательной недостаточности. Диета зависит от имеющихся у ребенка сопутствующих болезней. Больные должны иметь богатое белками (мясо, творог), витаминами (особенно С и А), жирами (сливочное масло, рыбий жир) питание. Ограничивают углеводы, поваренную соль до половины возрастной потребности, исключают экстрактивные вещества.

4.1.1 Немедикаментозное лечение.

Диета терапия (Пархез стол № 0,2. 2Ц, 2А, 4 Б Ц 15). Для уменьшения интоксикационного синдрома и облегчения выделения мокроты - адекватная гидратация, обильное питье (теплое питье) до 100 мл/кг в сутки; Включая физические методы удаления мокроты, в остром периоде пневмонии не играют существенной роли. Электро процедуры излишни, они затягивают пребывание в стационаре и создают угрозу суперинфекции в поликлинике. ЛФК, дыхательная гимнастика (амбулаторно) показаны для ускорения рассасывания плевральных изменений. Поощрение грудного вскармливания и адекватное питание соответственно возрасту. Постельный режим на период лихорадки и дыхательной недостаточности. Дренаж грудной клетки, стимуляция кашлевого рефлекса при

его снижении, дыхательная гимнастика в периоде реконвалесценции. Кинезитерапия— один из важных компонентов комплексного лечения. Главная цель проведения кинезитерапии — очищение бронхиального дерева от скоплений вязкой мокроты, блокирующих бронхи и предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолёгочной системы.

Оксигенотерапия показана пациентам с SpO_2 меньше 92%. Кислород подается интраназально или лицевой маской [1].

4.1.2 Медикаментозное лечение.

- **Антибактериальная терапия.** У всех детей с БЭ не имеющих показаний к госпитализации, а также у госпитализированных детей со среднетяжелой БЭ целесообразно использование пероральной АБТ. При тяжелой БЭ АБП, как правило, назначается парентерально [1].

- **Противовирусные препараты:** для иммунотерапии индукторы интерферона и иммуномодулирующие препараты не могут заменить противовирусные препараты прямого действия, они должны применяться только в составе комплексной терапии.

- **Жаропонижающие препараты:** Оральная гидратация достаточна при неосложненной и при большинстве осложненных БЭ. Ввиду опасности задержки жидкости вследствие выброса антидиуретического гормона инфузии при экзикозе, коллапсе, нарушении микроциркуляции проводят объемами 20-30 мл/кг/сут, равномерно распределенных в течение суток, коллоидные растворы должны составлять 1/3 объема. Введение щелочных растворов без определения КЩС допустимо лишь как экстренная мера при ДВС-синдроме и расстройствах микроциркуляции. Пациентам с тяжелой БЭ показана инфузионная терапия из расчета: половина исчисления полного суточного объема, из которого в\в вводят не более 1/3 объема.

- **Муколитическая терапия:** показана при появлении у больного интенсивного малопродуктивного кашля, ухудшающего состояние пациента. В Кохрановском систематическом обзоре было показано, что применение муколитических препаратов может оказывать положительный эффект. Эти препараты снижают вязкость мокроты и улучшают откашливание.

- **Бронхоспазмолитическая терапия** показана при наличии сопутствующего бронхообструктивного синдрома при возникновении у больного бронхиальной астмой. Показано ингаляционное применение β_2 -агонистов короткого действия в виде монотерапии или в комбинации с м-холинолитиком (предпочтительно через небулайзер) [1].

- **Энтеросорбент терапия.** Энтеросорбции является одним из основных компонентов дезинтоксикационной и патогенетической терапии различных

патологических состояний, сопровождающихся эндотоксикозом. Важнейшими из них являются гепатопротекторный, антихолестеринемический, антиаллергический и особенно, дезинтоксикационный и иммуномодифицирующий эффект. Энтеросорбенты связывает и выводит из организма токсины, аллергены, патогенные бактерии и вирусы, тяжёлые металлы и др. вредные вещества. Потом это сохраняет витамины и микроэлементы и способствует восстановлению полезной микрофлоры. Очищает внутреннюю среду организма.

- **Пробиотики** применяются для восстановления и поддержания баланса и функций кишечной микрофлоры, с целью профилактики и лечения диареи, метеоризма и других расстройств пищеварения при вирусных и бактериальных желудочно-кишечных инфекциях, при лечении антибиотиками

- **Другие препараты.** Эпидемиологические данные подтверждают связь между недостаточным содержанием витамина D и развитием инфекций, особенно вирусной этиологии. Также о большом значении дефицита и недостаточности витамина D при развитии аутоиммунных дисфункций, бронхиальной астмы, сахарном диабете и других патологических состояниях, которые могут повышать у детей уязвимость и критические состояния.

- Цинк снижает восприимчивость к острым инфекциям нижних дыхательных путей, поскольку регулирует различные функции иммунной системы, включая защиту и обеспечение целостности клеток дыхательных путей при воспалении или повреждении легких. Также были оценены дозы приема от 15 мг до 140 мг в неделю, при этом верхний предел превышал рекомендованную суточную дозу (РСД), для детей – 2 мг в сутки детям до одного года и до 7 мг в сутки детям от 1 до 3 лет. Очень важно определить оптимальные дозы, поскольку было установлено, что высокие дозы цинка и длительный его прием вызывают ухудшение всасывания других питательных элементов, например меди и железа.

Таблица 1

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)

Фамакотерапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Аминопенициллины	Амоксициллин	внутрь, 45-90 мг/кг/сут, 2-3	А https://old.stgmu.ru/

J01CA04 J01CA02		раза/сут	
	Амоксициллин/ клавуланат	внутри, 45-90 мг/кг/сут, 2-3 раза/сут	А https://old.stgmu.ru/
	Амоксициллин/ сульбактам	внутри, 45-90 мг/кг/сут, 2-3 раза/сут	А https://old.stgmu.ru/
	Сультамициллин	внутри, 25-50 мг/кг/сут, 2-3 раза/сут	В https://old.stgmu.ru/
Цефалоспорины-2 J01DC02 J01DC04	Цефуроксим	внутри, 20-30 мг/кг (не более 500 мг/сут, 2 раза /сут по показаниям)	В https://old.stgmu.ru/
	Цефаклор	внутри, 20-40 мг/кг (не более 1500 мг/сут, 2-3 раза /сут по показаниям)	С https://old.stgmu.ru/
Макролиды J01FA10 J01FA09 J01FA06	Азитромицин	внутри, 10 мг/кг/сут, 1 раз в сут	А https://old.stgmu.ru/
	Кларитромицин (Клацид)	внутри, 15 мг/кг/сут (не более 500 мг) , 1-2 раз/сут	С https://old.stgmu.ru/
	Рокситромицин	внутри, 5-8 мг/кг/сут (не более 300 мг), 2 раза/сут	С https://old.stgmu.ru/
Противовирусный препарат L03AB05	интерферон альфа-2b человеческий рекомбинантный	Ректально детям старше 7 лет, — 500000 МЕ по 1 супп. 2 раза в сутки через 12 ч ежедневно в течение 5 сут. Детям до 7 лет, 150000 МЕ по 1 супп. 2 раза в сутки через 12 ч ежедневно в течение 5 сут.	С https://old.stgmu.ru/
Противовирусный препарат L03AB03	антитела к интерферону гамма, антитела к	Детям от 1 месяца и старше. В 1-й день лечения принимают	С https://old.stgmu.ru/

	CD 4, антитела к гистамину	8 таблеток по следующей схеме: по 1 таблетке каждые 30 минут в первые 2 часа (всего 5 таблеток за 2 часа), затем в течение этого же дня принимают еще по 1 таблетке 3 раза через равные промежутки времени. На 2-ой день и далее принимают по 1 таблетке 3 раза в день до полного выздоровления.	
Противовирусный препарат J05AB11	Валациклови р	Детям ½ табл. 2 раза в день. При: -опоясывающий герпес и ветряная оспа, вызванные вирусом Varicella Zoster; -инфекции кожи и слизистых оболочек, вызванные вирусом Herpes Simplex (1 и 2 типа) -для подавления размножения цитомегаловирусно й инфекции (ЦМВ).	С https://old.stgmu.ru/
Противовирусный препарат L03	Аминодигидр о фталазиндион натрия	Ректально: по 1 супп. ежедневно в течение 5 дней, затем по 1 супп. через день в течение 10 дней. Курс - 15 супп, Таблетки	С https://old.stgmu.ru/

		сублингвально. По 1 табл. до 4 раз в сутки или по 2 табл. 2 раза в сутки 5 дней	
Противовирусный препарат L03	Азоксимера бромид	<p>Приготовление растворов для парентерального введения (внутримышечно и внутривенно):</p> <p>Для внутримышечного введения препарат 3 мг растворяют в 1 мл (дозу 6 мг в 2 мл) воды для инъекций или 0,9 % раствора натрия хлорида. После внесения растворителя препарат оставляют на 2-3 минуты для набухания, затем перемешивают вращательными движениями, не встряхивая. Для внутривенного капельного введения препарат растворяют в 2 мл стерильного 0,9 % раствора натрия хлорида. После внесения растворителя препарат оставляют на 2-3 минуты для набухания, затем вращательными движениями перемешивают.</p>	С https://old.stgmu.ru/

		<p>Рассчитанную для пациента дозу стерильно переносят во флакон/пакет с 0,9 % раствором натрия хлорида.</p> <p>Приготовление раствора для интраназального и сублингвального применения: для детей дозу 3 мг растворяют в 1,0 мл (20 капель), дозу 6 мг – в 2,0 мл (40 капель) (в одной капле (0,05 мл) приготовленного раствора содержится 0,15 мг препарата)</p>	
Муколитические препараты R05CB01 R05CB06 R05FB02	Ацетилцистеин (АЦЦ)	<p>Внутрь 100 мг 2–3 раза в день, или 10 мл сиропа 2–3 раза в день (400–600 мг ацетилцистеина в день). Дети от 6 до 14 лет: по 1 табл. шипучей 100 мг 3 раза в день или по 2 табл. шипучие 2 раза в день, детей с 2-х лет.</p>	В https://old.stgmu.ru/
	Амброксол	<p>Внутрь, дети в возрасте от 5 до 12 лет: 30-45 мг/сут в 2-3 приема. Дети в возрасте от 2 до 5 лет: 22.5 мг/сут в 3 приема. Дети младше 2 лет: 15 мг/сут в 2 приема.</p>	В https://old.stgmu.ru/

	Бутамират+ Гванфенезин	Внутрь, до 7 кг по 8 капель 3-4 раза в сутки, – 7-12 кг по 9 капель 3-4 раза в сутки, – 12-20 кг по 14 капель 3 раза в сутки, – 20-30 кг по 14 капель 3-4 раза в сутки, – 30-40 кг по 16 капель 3-4 раза в сутки, – 40-50 кг по 25 капель 3 раза в сутки, – 50-70 кг по 30 капель 3 раза в сутки, – более 70 кг по 40 капель 3 раза в сутки	В https://old.stgmu.ru/
Муколитические препараты R05CB	антитела к брадикинину, к гистамину к морфину аффино очищенные	Детей с 3х-лет применять по 1-2 чайных ложки 3 раза в сутки. Применять по 1-2 таблетки 3 раза в сутки вне приема пищи. (держат в рту до полного растворения).	В https://old.stgmu.ru/
Фитопрепарат с отхаркивающим и бронхоспазмолитическим противопалительным действием R05CA	стандартизированный сухой экстракт листьев плюща (5-7,5:1) EA 575	Внутрь, сироп 7мг/мл: От 0 до 1 года – 2,5 мл 2 раза в день, От 1 до 6 лет– 2,5 мл 3 раза в день, От 6 до 10 лет– 5мл 3 раза в день. Капли 20мг/мл: От 1 до 4 лет- 12 капель 3 раза в день, От 4 до 10 лет – 16 капель 3 раза в день, От 10 и старше по 24 капель 3 раза в день.	С https://old.stgmu.ru/

		Таблетки 65мг: от 6 до 12 лет – ½ таб. 2 раза в день, детям с 12 лет – 1 таб. утром и ½ таб. вечером. Раствор в пакетиках 35 мг: Детям с 12 лет по 1 пак. 3 раза в день, детям с 6-11 лет 1 пак. 2 раза в день	
	Тимьяна трава (Thymherba), плюща вьющегося листья (Hede raefolium)	Внутрь, детям в возрасте от 3 до 12 месяцев - 1.1 мл 3 раза/день; детям в возрасте от 1 года до 2 лет - 2.2 мл 3 раза/день; детям в возрасте от 2 до 6 лет - 3.2 мл 3 раза/день; детям в возрасте от 6 до 12 лет - 4.3 мл 3 раза/день; подросткам с 12 лет и взрослым - 5.4 мл 3 раза/день.	С https://old.stgmu.ru/
Витамин D ₃ A11CC05	Холекальциферол (Аквадетрим)	Внутрь, от 0 – 1 год – 1500МЕ, от 1 – 5 лет -2500МЕ, от 6 – 18 лет 3000МЕ	С https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/proekty-klinicheskikh-rekomendatsiy/%D0%A6%D0%B5%D0%BB%D0%B8%D0%B0%D0%BA%D0%B8%D1%8F%20%D0%9A%D0%A0_%D0%BD%D0%B0%20%D1%81%D0%B0%D0%B9%D1%82_22.07.2021.pdf
Препараты цинка A12CB	Иммуноцинк	Внутрь, возраст до 1 года – 10 мг; 1-6 лет – 22 мг; 6-10 лет – 25 мг; 10-16 лет – 28 мг; 16-18 лет – 32 мг.	С https://old.stgmu.ru/

Энтеросорбент терапия А07ВС	Диоксид кремния высокодисперсный+ Лактулоза	детям от 3 до 7 лет по 1 саше-пакету 1 раз в сутки; детям от 7 до 12 лет по 1 саше-пакету 2 раза в сутки; детям старше 12 лет и взрослым по 1 саше-пакету 3 раза в сутки. Приготовленную водную суспензию продукта принимают внутрь за 1 час до еды или лекарственных средств	С https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-tek/proekty-klinicheskikh-rekomendatsiy/%D0%A6%D0%B5%D0%BB%D0%B8%D0%B0%D0%BA%D0%B8%D1%8F%20%D0%9A%D0%A0_%D0%BD%D0%B0%20%D1%81%D0%B0%D0%B9%D1%82_22.07.2021.pdf
Пробиотик	Пробулард	- от 4 до 6 лет - по 1 капсуле 1 раз в день; - с 6 лет и взрослым - по 1 капсуле 2 раза в день. Способ применения: детям до 6 лет высыпать содержимое капсулы в стакан с жидкостью (кипяченая охлажденная до комнатной температуры вода, детское питание) в количестве разового приёма.	С https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-tek/proekty-klinicheskikh-rekomendatsiy/%D0%A6%D0%B5%D0%BB%D0%B8%D0%B0%D0%BA%D0%B8%D1%8F%20%D0%9A%D0%A0_%D0%BD%D0%B0%20%D1%81%D0%B0%D0%B9%D1%82_22.07.2021.pdf

Примечание:

1. С точки зрения соотношения пользы/риска однократное введение всей суточной дозы является предпочтительным.
2. При МПК 1,5 или 2 мкг/мл обосновано увеличение суточной дозы до 3-4,5 г (нагрузочная доза 25-30 мг/кг).
3. Режим дозирования 1 г в/в каждые 12 ч официально не зарегистрирован, но с точки зрения исследований фармакодинамики/фармакокинетики у пациентов с тяжелой БЭ может быть предпочтительным

Включение в клинический протокол незарегистрированных в Республике Узбекистан лекарственных средств не является основанием для возмещения в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования.

4.2 Тактика лечения на стационарном уровне

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УЧЁТОМ ВИДОВ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Обязательной госпитализации в стационар подлежат следующие категории пациентов:

- больные первых месяцев и первого года жизни;
- недоношенные дети;
- дети с бронхолегочной дисплазией;
- перенесшие респираторный дистресс-синдром;
- находившиеся на ИВЛ с поствентиляционным трахеобронхитом;
- перенесшие внутриутробную респираторную инфекцию и инфекцию перинатального периода;
- дети с синдромом задержки внутриутробного развития, анемией, рахитом и хроническими расстройствами питания;
- часто болеющие дети, имеющие в анамнезе рецидивирующий ринофарингит и повторные необструктивные и обструктивные бронхиты.
- указанные больные являются группами риска по осложненному течению пневмонии.

Показания для госпитализации

IA	<p>Показания для экстренной госпитализации:</p> <ul style="list-style-type: none">- Подозрение на инородное тело;- Нарастание дыхательной недостаточности с втяжением нижней части грудной клетки и учащением дыхания;- Тяжелый респираторный дистресс (явный дискомфорт при дыхании или затрудненное грудное вскармливание, затрудненный прием пищи и жидкости или затрудненная речь);- Выраженный токсикоз (отказ от еды и питья, сосания груди, нарушения сознания, лихорадка более 5 дней);- Судороги;- Центральный цианоз;- Стридор в покое (стеноз II-IV);- Сатурация (SpO₂) насыщение кислородом артериальной крови, определяемое путем пульсоксиметрии;- Все дети в возрасте младше 2 месяцев. <p>Показания для плановой госпитализации:</p> <ul style="list-style-type: none">• обострение бронхолегочного процесса;• отсутствие эффекта от лечения на амбулаторном этапе;• при декомпенсации развитие легочного сердца.
-----------	--

4.2.1 Немедикаментозное лечение

Диета терапия (стол № 0,2. 2Ц, 2А, 4 Б Ц 15)

Физиотерапия - составная часть лечения. По показаниям назначается: высокочастотная электротерапия (УВЧ-, ДМВ-, СМВ-терапия) №5–7; лазеротерапия №5–7; по показанием внутритканевой электрофорез на грудную клетку – Лонгидаза № 7–10; импульсная электротерапия (ДДТ, СМТ и др.) на грудную клетку № 5–8; парафино-озокеритовые аппликации на грудную клетку № 5–7.

Важно использовать лечебную физкультуру, массаж грудной клетки (вакуумный, вибрационный), позиционный дренаж, механотерапию по индивидуальной программе-**кинезотерапия**.

Активная дыхательная техника определяется последовательными комбинациями:

- Релаксация и контроль дыхания.
- 3-4 воздействия на грудную клетку (перкуссия, вибрация).
- Релаксация и контроль дыхания.
- 3-4 воздействия на грудную клетку (перкуссия, вибрация).
- Релаксация и контроль дыхания.

- 1-2 маневра с форсированным выдохом (хаффинг).
- Релаксация и контроль дыхания.

Постуральный дренаж. Рекомендован больным при количестве мокроты более 30 мл в сутки. Необходимо принять за 30 минут бронхорасширяющие и отхаркивающие препараты. Позиционный дренаж проводят в соответствии с локализацией БЭ. Используется принятие больным дренажного положения, при котором грудная клетка опускается под углом около 20-30 градусов от горизонтального уровня. При базальных БЭ для удаления секрета из бронхов надо значительно поднять ножной конец кровати или перевесить туловище через край кровати. При локализации БЭ в IV и V сегментах больного укладывают на спину с опущенным головным концом кровати и под больной бок подкладывают подушку. Постуральный дренаж проводят не менее 2 раз в сутки (утром после сна и вечером перед сном). Больной произвольно принимает различные позиции и эмпирически выбирает оптимальную для выделения мокроты. В каждой позиции больной находится 5-15 минут. Следует выполнять дренаж 2 раза в день, а при обострениях до 4 раз в сутки.

Мануальная перкуссия и вибрация. Заключается в улучшении отделения мокроты от стенок бронхов и ее продвижении в более крупные бронхи. Вибрацию следует проводить после поколачивания и только во время выдоха. Продолжительность вибрации- около 1 мин. Поколачивание осуществляется похлопыванием ладонью, сложенной «лодочкой» и только по ребрам, а не позвоночнику, груди и мягким тканям. Положение, сидя под углом 45 градусов. Продолжительность – около 1 мин.

4.2.2 Медикаментозное лечение:

- **Антибактериальная терапия.** У всех детей с БЭ не имеющих показаний к госпитализации, а также у госпитализированных детей со среднетяжелой БЭ целесообразно использование пероральной АБТ. При тяжелой БЭ АБП, как правило, назначается парентерально.

Включение в клинический протокол незарегистрированных в Республике Узбекистан лекарственных средств не является основанием для возмещения в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования.

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения)

Фамакотерапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Аминопенициллины J01CA04 J01CA02	Бензилпенициллин	В/в, в/м, 100000-500000 Ед/кг/сут, 4-6 раз/сут	А https://old.stgmu.ru/
	Ампициллин	В/в, в/м, 100-200 мг/кг/сут, 4 раз/сут	А https://old.stgmu.ru

			u/
	Оксациллин	В/в, в/м, 150-300 мг/кг/сут, 4-6 раз/сут	В https://old.stgmu.ru/
	Амоксициллин/ клавуланат	В/в, в/м, До 3 мес - 60 мг/кг (вес <4 кг) или 90 мг/кг (вес > 4 кг), после 3 мес, 3-4 раз/сут -	А https://old.stgmu.ru/
	Амоксициллин/ сульбактам	В/в, в/м, До 2 лет – 40-60 мг/кг/сут, 2-6 лет – 750 мг, 6-12 лет – 1,5 г, после 12 лет – 2-3 г, , 2-3 раз/сут	А https://old.stgmu.ru/
	Ампициллин/ сультактам	В/в, в/м, 150 мг/кг/сут, 3-4 раз/сут	А https://old.stgmu.ru/
	Сультамициллин	Внутрь, 25-50 мг/кг/сут, 2 раз/сут	В https://old.stgmu.ru/
Цефалоспорины -2 J01DC02	Цефуросим	В/в, в/м 30-100 мг/кг/сут, 3 раз/сут	В https://old.stgmu.ru/
J01DC04	Цефаклор	внутрь, 20-40 мг/кг (не более 1500 мг/сут, 2-3 раза /сут по показаниям	С https://old.stgmu.ru/
Цефалоспорины -3J01DD08	Цефотаксим	В/в, в/м 50-100 мг/кг/сут, 3-4 раз/сут	В https://old.stgmu.ru/
	Цефтриаксон	В/в, в/м 20-80 мг/кг /сут, 1-2 раз/сут	В https://old.stgmu.ru/
	Цефтазидим	В/в, в/м 30-150 мг/кг (не более 6 г), до 2 мес - 25-60 мг/кг/сут, 2-3 раз/сут	С https://old.stgmu.ru/
	Цефоперазон	В/в, в/м 50-200 мг/кг/сут,	С

		2-4 раз/сут	https://old.stgmu.ru/
ИЗЦС-3	Цефоперазон/ сульбактам	В/в, в/м 40-160 мг/кг/сут, 2-4 раз/сут	С https://old.stgmu.ru/
	Цефотаксим/су льбактам	В/в, в/м 100-160 мг/кг/сут, 2-3 раза	С https://old.stgmu.ru/
ЦС-4	Цефепим	В/в, в/м 100-150 мг/кг/сут, 2-3 раза	С https://old.stgmu.ru/
ИЗЦС-4	Цефипим/ сульбактам	В/в, в/м 100-150 мг/кг (по цефипиму) /сут, 2-3 раза	С https://old.stgmu.ru/
Карбапенемы J01DH02	Имипенем	В/в, в/м В/в - 60 мг/кг, в/м – 1-1,5 г/сут, 2-3 раза	Д https://old.stgmu.ru/
	Меропенем	В/в, 30-60 мг/кг/сут, 2-3 раза/сут, 2-3 раза	Д https://old.stgmu.ru/
	Эртапенем	В/в, в/м 30 мг/кг (не более 1 г)	Д https://old.stgmu.ru/
Аминогликозид ы D06AX12 D06AX07 J016B04	Амикацин	В/в, в/м 10-20 мг/кг/сут, 1-2 раза	А https://old.stgmu.ru/
	Гентамицин	В/в, в/м 3-5 мг/кг/сут, 1-2 раза	В https://old.stgmu.ru/
	Нетилмицин	В/в, в/м 4-6,5 мг/кг/сут, 1-2 раза	В https://old.stgmu.ru/
	Тобрамицин	В/в, в/м 3-5 мг/кг/сут, 1-2	В

		раза. 300 мг для ингаляции	https://old.stgmu.ru/
Макролиды J01FA10	Азитрамицин	В/в, 10 мг/кг (не более 500 мг)* /сут, 1 раза	В https://old.stgmu.ru/
J01FA07	Джозамицин	внутрь, 40-50 мг/кг/сут, 2-3 раза /сут	В https://old.stgmu.ru/
J01FA09	Кларитромицин (Клацид)	внутрь, 15 мг/кг/сут (не более 500 мг) , 1-2 раз/сут	С https://old.stgmu.ru/
J01FA03	Мидекамицин	внутрь, 20-50 мг/кг/сут, 2-3 раза/сут	С https://old.stgmu.ru/
J01FA06	Рокситромицин	внутрь, 5-8 мг/кг/сут (не более 300 мг), 2 раза/сут	С https://old.stgmu.ru/
J01FA02	Спирамицин	внутрь, 150000-300000 МЕ/кг/сут, 2-3 раза /сут	С https://old.stgmu.ru/
D10AF01	Клиндамицин	внутрь, 8-25 мг/кг/сут, 2-3 раза /сут	С https://old.stgmu.ru/
Линкозамиды J01FF02	Линкамицин	В/в, в/м 10-20 мг/кг/сут, 3 раза	С https://old.stgmu.ru/
	Клиндамицин	В/в, в/м 20-40 мг/кг/сут, 3-4 раза	С https://old.stgmu.ru/
Другие антибиотики J01XX01	Фосфомицин	В/в, 100-200 мг/кг./сут, 1-2 раза	В https://old.stgmu.ru/
	Колистин	2.000.000 ЕД для ингаляции	В https://old.stgmu.ru/

			u/ В https://old.stgmu.ru/
	Флуимуцил	100мг/мл для ингаляции 1-2 раза в день 5-10 дней	В https://old.stgmu.ru/
Гликопептиды A07AA09	Ванкомицин	В/в, 40 мг/кг/сут, 4 раза	С https://old.stgmu.ru/
Оксазолидиноны J01XX08	Линезолид	В/в, 20 мг/кг/сут, 2-раза	С https://old.stgmu.ru/
β2-Агонисты G02CA03 R03AC02	Фенотерол	0,5–0,75 мг (10–15 капель)	А https://old.stgmu.ru/
	Сальбутамол (Небутамол)	1–2,5 мг (1–2,5 мл)	А https://old.stgmu.ru/
Антихолинергические R01AX03	Ипратропиумбро-мид (атровент)	0,25 мг (1 мл)	А https://old.stgmu.ru/
Стероиды A07EA06	Беклометазондипропионат (беклазон)	400–800 мкг/сут	А https://old.stgmu.ru/
	Будесонид (пульмикорт, бенакорт)	400–800 мкг/сут	В https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/proekty-klinicheskikh-rekomendatsiy/%D0%A6%D0%B5%D0%B%D0%B8%D0%B0%D0%BA%D0%B8%D1%8F%20%D0%9A%D0%A0_%D0%BD%D0%B0%20%D1%81%D0%B0%D0%B9%D1%82_22.07.2021.pdf
	флутиказонапропионат (небуфлюзон)	1 мг в/сут	В https://old.stgmu.ru/
Противовирусный препарат J05AB11	Валацикловир	Детям ½ табл. 2 раза в день. При -опоясывающий герпес и	С https://old.stgmu.ru/

		ветряная оспа, вызванные вирусом VaricellaZoster; -инфекции кожи и слизистых оболочек, вызванные вирусом HerpesSimplex (1 и 2 типа) -для подавления размножения цитомегаловирусной инфекции (ЦМВ).	
Противовирусн ый препарат L03	аминодигидроф талазиндион натрия	Ректально: по 1 супп. ежедневно в течение 5 дней, затем по 1 супп. через день в течение 10 дней. Курс - 15 супп, Таблетки сублингвально. По 1 табл. до 4 раз в сутки или по 2 табл. 2 раза в сутки 5 дней	С https://old.stgmu.r u/
Противовирусн ый препарат L03	Азоксимера бромид	Приготовление растворов для парентерального введения (внутримышечно и внутривенно): Для внутримышечного введения препарат 3 мг растворяют в 1 мл (дозу 6 мг в 2 мл) воды для инъекций или 0,9 % раствора натрия хлорида. После внесения растворителя препарат оставляют на 2-3 минуты для набухания, затем перемешивают вращательными движениями, не встряхивая. Для внутривенного капельного введения	С https://old.stgmu.r u/

		<p>препарат растворяют в 2 мл стерильного 0,9 % раствора натрия хлорида. После внесения растворителя препарат оставляют на 2-3 минуты для набухания, затем вращательными движениями перемешивают. Рассчитанную для пациента дозу стерильно переносят во флакон/пакет с 0,9 % раствором натрия хлорида. Приготовление раствора для интраназального и сублингвального применения: для детей дозу 3 мг растворяют в 1,0 мл (20 капель), дозу 6 мг – в 2,0 мл (40 капель) (в одной капле (0,05 мл) приготовленного раствора содержится 0,15 мг препарата).</p>	
Иммуномодуляторы	Полиоксидоний 6мг	6 мес. 100-150мкг/кг ежедневно, через день или 2 раза в неделю. Курс 10 -15 сут.	В https://old.stgmu.ru/
	Галавит	Ректально: по 1 супп. ежедневно 5 дней, затем по 1 супп. интервалом 72 ч. Курс 15сут	В https://old.stgmu.ru/
Комбинированные препараты	Беродуал (беротек/атровент)	1 мл = 20 капель	В https://old.stgmu.ru/
Кровь и заменители крови	Альбумин, Плазма	По необходимости	
Секретолитики	0,9% раствор	2 мл 2 раза в день	С

	NaCl		https://old.stgmu.ru/
	3% гипертонический раствор и гиалуронат натрия - 1,0 мг (Лорде® Гиаль)	2 мл 2 раза в день	С https://old.stgmu.ru/
	Гианеб 7% (гиалуронат натрия 1мг+натрий хлорид 70 мг)	1 раз в день	С https://old.stgmu.ru/
Муколитики R05CB01 R05CB06 R05FB02	Ацетилцистеин	Ингаляция 2–3 мл 2 раза в день	С https://old.stgmu.ru/
	Амброксол	1–2 мл 2 раза в день	С https://old.stgmu.ru/
	Стандартизированный сухой экстракт листьев плюща (5-7,5:1) ЕА 575)	Ингаляции 1–2 раза в день ежедневно от 1 до 4 лет- 12 капель 3 раза в день, От 4 до 10 лет – 16 капель 3 раза в день, От 10 и старше по 24 капель 3 раза в день.	С https://old.stgmu.ru/
R05CB	антитела к брадикинину, к гистамину к морфину аффинно очищенные	Детей с 3х-лет применять по 1-2 чайных ложки 3 раза в сутки. Применять по 1-2 таблетки 3 раза в сутки вне приема пищи. (держат в рту до полного растворения)	В https://old.stgmu.ru/

Витамин D ₃ A11CC05	Холекальци- ферол (Аквадетрим)	Внутрь, от 0 – 1 год – 1500МЕ, от 1 – 5 лет - 2500МЕ, от 6 – 18 лет 3000МЕ	С https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/proekty-klinicheskikh-rekomendatsiy/%D0%A6%D0%B5%D0%B%D0%B8%D0%B0%D0%BA%D0%B8%D1%8F%20%D0%9A%D0%A0%D0%BD%D0%B0%20%D1%81%D0%B0%D0%B9%D1%82_22.07.2021.pdf
Препараты цинка A12CB	Иммуноцинк	Внутрь, возраст до 1 года – 10 мг; 1-6 лет – 22 мг; 6-10 лет – 25 мг; 10- 16 лет – 28 мг; 16-18 лет – 32 мг.	С https://old.stgmu.ru/
Энтеросорбент терапия A07BC	Диоксид кремния высокодисперс + Лактулозаны	детям от 3 до 7 лет по 1 саше-пакету 1 раз в сутки; детям от 7 до 12 лет по 1 саше-пакету 2 раза в сутки; детям старше 12 лет и взрослым по 1 саше- пакету 3 раза в сутки. Приготовленную водную суспензию продукта принимают внутрь за 1 час до еды или лекарственных средств	С https://www.pediatr-russia.ru/information/klin-rek/proekty-klinicheskikh-rekomendatsiy/%D0%A6%D0%B5%D0%B%D0%B8%D0%B0%D0%BA%D0%B8%D1%8F%20%D0%9A%D0%A0%D0%BD%D0%B0%20%D1%81%D0%B0%D0%B9%D1%82_22.07.2021.pdf
Пробиотик	Пробулард	- от 4 до 6 лет - по 1 капсуле 1 раз в день; - с 6 лет и взрослым - по 1 капсуле 2 раза в день. Способ применения: “Proboulard” детям до 6 лет высыпать содержимое капсулы в стакан с жидкостью (кипяченая	С https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8912170

		охлажденная до комнатной температуры вода, детское питание) в количестве разового приёма.	
Противогрибковые	Флюканазол	50-150 мг. 3мг/кг/сут 1 раз в день	C https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8912170

Хирургическое лечение. Рекомендовано проведение хирургического лечения бронхоэктазов (резекция части легкого) при: - локализованных БЭ (распространенность не более, чем на одну долю - ограниченный процесс), являющиеся источником частых обострений инфекций нижних дыхательных путей, существенно ухудшающих качество жизни пациента; - опасных (более 200 мл/сут) кровотечениях или кровохарканье (неконтролируемое консервативной терапией) из локальной зоны поражения. Альтернативой резекции в последнем случае является эмболизация бронхиальной артерии. Хирургическое лечение проводят крайне редко, у больных с локальными бронхоэктазами, упорной рецидивирующей пневмонией одной и той же локализации, частыми кровотечениями, инфицированием или длительным сегментарным коллапсом легкого, обычно только в тех случаях, когда исчерпаны возможности консервативной терапии. Решение об операции зависит от ряда факторов: частоты и тяжести кровохарканья, локализации кровотечения (из зоны БЭ), наличия локальных или диффузных БЭ. Их рецидивы возникают у 20% больных после операции.

1C	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.
-----------	---

Иное лечение. Рекомендовано проведение кинезитерапии. Кинезитерапия - один из важных компонентов комплексного лечения при БЭ. Главная цель проведения кинезитерапии — очищение бронхиального дерева от скоплений мокроты, предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолёгочной системы.

Наиболее часто используют следующие методики кинезитерапии:

- постуральный дренаж;
- перкуссионный массаж грудной клетки;
- активный цикл дыхания;
- контролируемое откашливание.

С раннего детства необходимо поощрять желание пациентов заниматься любыми динамическими видами спорта, связанными с длительными нагрузками средней интенсивности, особенно сопряжёнными с пребыванием на свежем воздухе. Физические упражнения облегчают очищение бронхов от вязкой мокроты и развивают дыхательную мускулатуру.

1A	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.
-----------	---

Некоторые упражнения укрепляют грудную клетку и исправляют осанку. Регулярные физические нагрузки улучшают самочувствие больных детей и облегчают общение со сверстниками. В редких случаях тяжесть состояния больного полностью исключает возможность занятия физическими упражнениями.

В связи с возможным развитием гипотрофии больных с БЭ, рекомендуется индивидуальная коррекция рациона на основе оценки нутритивного статуса.

Диета должна обеспечивать адекватное количество энергетических и питательных компонентов.

Индикаторы эффективности лечения:

- купирование кашля;
- ликвидация симптомов интоксикации;
- нормализация температуры тела;
- улучшение самочувствия

5. РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЕТЕЙ С БРОНХОЭКТАЗАМИ

Первичная диагностика и подбор терапии осуществляется в условиях специализированного пульмонологического стационара или отделения (пациенты с нетяжелым течением, особенно при катamnестическом наблюдении могут быть госпитализированы и в дневной стационар). Длительность пребывания 14-21 день.

В амбулаторно-поликлинических условиях при подозрении или в случае выявления бронхолегочных заболеваний участковые врачи-педиатры должны направлять больных на консультацию к врачу-пульмонологу.

Частота визитов детей с БЭ устанавливается индивидуально в зависимости от тяжести течения и этиологии заболевания. В среднем контрольные осмотры пациентов с БЭ должны проводиться не реже 1 раза в год (по показаниям - чаще), с ежегодным исследованием ФВД, сатурации, Эхо-КГ с доплеровским анализом и периодическим контролем КТ органов грудной полости (в среднем 1 раз в 2 года).

Критерии направления к специалисту в ОДММЦ

- Диагноз бронхоэктаз не уточнен или сомнителен (сохранение субфебрильной температуры после перенесенного острого респираторного заболевания; фиксированная локализация влажных или сухих хрипов; несоответствие калибра хрипов анатомическому расположению бронхов, эпизоды кровохарканья).

- Некупирующиеся симптомы обострения БЭ более 2-недель на фоне проводимой терапии.

- Обострения любой степени, выраженной и тяжелой форм БЭ и осложненного течения заболевания.

- Появление у пациента с БЭ одышки на нормальную физическую активность, либо астматического компонента, либо падение ПСВ менее 50%, либо признаков выраженной анемии, либо стойкой протеинурии.

- Пациенты с БЭ при любой степени обострения с индексом массы тела менее 19 кг/м² и дефицитом массы тела более 15%.

- Требуется проведение дополнительных диагностических исследований и консультация узких специалистов (рентгенография органов грудной клетки, компьютерная томография, фибробронхоскопия, развернутые исследования функции внешнего дыхания, пульсоксиметрия, нагрузочных тестов 6 минутной шаговой пробы).

- Решение вопросов вакцинации от гриппа.

- Определение уровня снижения трудоспособности, %.

Диагностические мероприятия (осмотр, лабораторное и инструментальное обследование) в ОДММЦ

- Общий анализ крови.

- Общий анализ мокроты.

- Окраска мазка мокроты по Граму.

- Бактериоскопия мокроты на БК (бациллы Коха) (трехкратно).

- Рентгенография органов грудной клетки.
- Развернутые исследования функции внешнего дыхания с бронходилатационными тестами (спирография).
 - Пульсоксиметрия: больным с ПСВ менее 50%, пациентам с одышкой в покое, а также в период обострения заболевания.
 - Электрокардиография пациентам с ПСВ менее 50%, а также по показаниям при наличии клинических проявлений легочного сердца и нарушений ритма.
 - Определение показаний для проведения специальных методов обследования (фибробронхоскопия, компьютерная томография органов грудной клетки, пульсоксиметрия, проведение проб с бронхолитиками при спирографии, нагрузочные тесты 6-минутный шаговый тест).
 - Определение уровня снижения трудоспособности, %.

Диагностические мероприятия (осмотр, лабораторное и инструментальное обследование) в РМО

- Рентгенограмма органов грудной полости в 2-х проекциях (прямой и боковой).
- Пульсоксиметрия всем больным и газы крови (по доступности).
- Электрокардиография.
- Развернутые исследования функции внешнего дыхания (по показаниям).
- Общий анализ крови.
- Общий анализ мокроты.
- Общий анализ мочи.
- Проба по Зимницкому и Ничепоренко (по показаниям).
- Окраска мазка мокроты по Граму (по показаниям).
- Посев мокроты на культуру и чувствительность к антибиотикам (при отсутствии эффекта на эмпирическую антибиотикотерапию).

Биохимическое исследование крови: общий белок, белковые фракции, серомукоид, сиаловые кислоты, фибрин, гаптоглобин, мочевины, креатинин.

Критериями для экстренной госпитализации детей с бронхоэктатической болезнью являются:

- для проведения бронхоскопии при подозрении на инородное тело;
- нарастание дыхательной недостаточности с втяжением нижней части грудной клетки и учащением дыхания;
- тяжелый респираторный дистресс (явный дискомфорт при дыхании, затрудненный прием пищи и жидкости или затрудненная речь);
- все дети в возрасте младше 2 месяцев.

Реабилитация. Больным рекомендуется проведение реабилитационных мероприятий, нацеленных на поддержание легочной функции.

5.1 Профилактика

Профилактика заключается в предупреждении и лечении тяжелых инфекций бронхов и пневмоний у детей. Вакцинация против коклюша, кори в декретированные сроки, рациональное использование антибактериальных

препаратов при легочных бактериальных инфекциях способствует снижению распространенности БЭ.

Для улучшения общего состояния пациента следует соблюдать меры профилактики обострений, а лечебные мероприятия должны проводиться комплексно и в полном объеме.

Больным с БЭ целесообразно проведение вакцинации против пневмококковой и гемофильной инфекций, ежегодная вакцинация от гриппа. Следует помнить об особенностях вакцинопрофилактики у детей с иммунодефицитными состояниями. Больные должны соблюдать строгий режим, заниматься дыхательной гимнастикой с постуральным дренажем, выполнять дозированную физическую нагрузку. Больные должны быть обучены элементам бронхиальной гигиены «туалета бронхов», активной дыхательной технике, технике постурального (позиционного) дренажа и мануальной перкуссии, и вибрации.

Вакцинация против гриппа рекомендуется до начала эпидемического сезона детям с возраста 6 месяцев субъединичными (Гриппол, Грипполплюс, Флюарикс, Инфлювак) или расщепленными (Ваксигрип) инактивированными вакцинами. Вакцинация против гриппа показана следующим категориям детей:

- организованные дети дошкольного возраста (посещающие ДООУ);
- учащиеся с 1-го по 11-й класс;
- учащиеся средних профессиональных учреждений;
- студенты высших учебных заведений.

- Рекомендуется профилактика респираторных инфекций (активная иммунизация против вакциноуправляемых вирусных инфекций (грипп)).

Рекомендуется детям избегать нахождения в местах с загрязнением воздуха с целью профилактики развития бронхитов.

Рекомендуется исключить контакт ребенка с табачным дымом (в том числе пассивное курение) с целью профилактики БЭ и предотвращения других патологических эффектов данного воздействия.

По индивидуальным показаниям пассивная иммунопрофилактика РС-вирусной инфекции может быть проведена детям с иммунодефицитами, с тяжелыми нервно-мышечными заболеваниями, врожденными пороками развития и генетической патологией, затрагивающей дыхательную функцию

Для поддержки иммунной толерантности и повышения защитных сил организма рекомендуется круглогодичный приём холекальциферола (витамин D) и цинка.

Исходы и прогноз. При наличии ограниченных поражений бронхиального дерева, ранней диагностике и своевременной терапии в целом благоприятный. У пациентов с прогрессирующим усилением симптоматики и кровохарканьем прогноз ухудшается и зависит от наличия или отсутствия других фоновых заболеваний, степени поражения и распространенности БЭ. При распространенных процессах уже в детском возрасте у пациентов могут развиваться симптомы легочной гипертензии. При наличии муковисцидоза или тяжелых иммунодефицитных состояниях исход болезни зависит не только от

морфологических изменений бронхов, но и обуславливается течением основной патологии.

5.2. Критерии оценки качества медицинской помощи

Организационно-технические условия оказания медицинской помощи

Вид медицинской помощи	специализированная медицинская помощь
Возрастная группа	дети
Условия оказания медицинской помощи	стационарно / в дневном стационаре
Форма оказания медицинской помощи	плановая
Фаза заболевания, другие характеристики (при наличии)	

Критерии качества оказания медицинской помощи

№ п/п	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнена консультация врачом-пульмонологом	C	1
2.	Выполнена компьютерная томографии органов грудной полости (при постановке диагноза)	C	1
3.	Выполнено бактериологическое исследование мокроты (индуцированной мокроты, трахеального аспирата) с определением чувствительности возбудителя к антибиотиками и другим лекарственным препаратам (если не было проведено в течение предшествующего 1 года (минимум))	C	1
4.	Выполнено дополнительные исследования для уточнения этиологии бронхоэктазов (по показаниям)	C	1
5	Выполнено исследование функции внешнего дыхания (при отсутствии противопоказаний)	C	1
6	Выполнено исследование газов крови и/или пульсоксиметрия	C	1
7	Выполнена трахеобронхоскопия (при	C	1

	необходимости исследования бронхоальвеолярного лаважа и/или взятия биоптата слизистой оболочки бронха и/или диагностики/удаления инородного тела бронха)		
8	Выполнена эхокардиография с доплеровским анализом (измерение градиента давления на легочной артерии) (если не была проведена в течение предшествующего 1 года)	С	1
9	Проведена терапия антибактериальными лекарственными препаратами (при обострении хронического воспалительного бронхолегочного процесса согласно чувствительности выявленного возбудителя или анамнестическим данным о возбудителе и его чувствительности и при отсутствии медицинских противопоказаний)	С	2
10	Выполнена бронхоспазмолитическая терапия (при наличии обратимой обструкции нижних дыхательных путей)	С	1
11	Проведена кинезитерапия (при наличии показаний и отсутствии противопоказаний)	А	1

6. СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Болезни органов дыхания у детей. Под общей редакцией В.К. Таточенко. М., Педиатр, 2018.- 480 с.
2. Геппе Н.А., Розина Н.Н., Волков И.К., и др. Рабочая классификация основных клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей//Практическая медицина.- 2019; 6(45): 93–97.
3. Клинические рекомендации. Бронхоэктазы у детей. Союз педиатров России 2022. <http://kokb45.ru/wp-content/uploads/2018/06/Bronhoektazy-u-detej.pdf>
4. Лукина О.Ф. Особенности исследования функции внешнего дыхания у детей и подростков//Практическая пульмонология.-2021.-4:39-44.
5. Национальная программа по оптимизации обеспеченности витаминами и минеральными веществами детей России. Москва, 2019.-151с.
6. Пульмонология детского возраста: проблемы и решения. Под ред. Ю.Л. Мизерницкого.-Выпуск 16. –М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2016, 264с.

7. Разумовский А.Ю., Шарипов А.М., Алхасов А.М., и др. Хирургическое лечение детей с бронхоэктатической болезнью//Рос. вестн. реаним.-2015;1: 61-68.
8. Рандомизированное, контролируемое, двойное слепое, многоцентровое исследование для оценки эффективности и безопасности жидкости, содержащей сухой экстракт листьев плюща (ЕА 575®) в сравнении с плацебо в лечении острого кашля у взрослых//Германия-2022./A/Schaeferetal. /18-75 лет.
9. Результаты многоцентрового исследования (родничок) по изучению недостаточности витамина D у детей раннего возраста в России //Педиатрия.-2015;94 (1) 62-67.
10. Розина Н.Н., Мизерницкий Ю.Л. Орфанные заболевания легких у детей. «МЕДПРАКТИКА-М» 2015; 240с.
11. Союз педиатров России. Международный фонд охраны здоровья матери и ребенка. Научно-практическая программа «Острые респираторные вирусные заболевания у детей. Лечение и профилактика: М., 2002.
12. Степанов А.А., Бадалян А.Р., Мельникова А.О. Бронхоэктатическая болезнь у детей//Рос. Вестн. Перинатол. и педиатр.- 2018; 63:(5): 29–35.
13. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство. Под ред. М., «Педиатр», 2019, 300с.
14. Фурман Е.Г., Яковлева Е.В., Малинин С.В., и др. Компьютерный анализ респираторных шумов у детей//Современные технологии в медицине.- 2014.- Выпуск №1.-Том 6, С. 83-88.
15. Фызылов В.Х., Ситников И.Г., Малышев Н.А. и др. Влияние противовирусной терапии на частоту развития бактериальных осложнений и назначения антибактериальных препаратов для системного использования у пациентов с гриппом и ОРВИ//Тер. архив -2016:61(11-12).-С.39
16. Хронические заболевания легких у детей. Под ред. Розиновой Н.Н. и Мизерницкого Ю.Л.- М., Практика, 2011.-224 с.
17. Шабалов Н.П. Неонатология. 6 издание, 2016.-623с.
18. Шабалов, Н. П. Детские болезни: учеб. для ВУЗов: в 2 т. / Н. П. Шабалов. 7-е изд. Санкт-Петербург: Питер, 2012. Т. 2. 872 с.
19. Шавази Н.М., Лим М.В. Совершенствование диагностики бронхообструктивного синдрома у детей раннего возраста//Методические рекомендации.-Ташкент. -2017. - 28 с.
20. Abu Hassan J, Saadiah S, Roslan H, et al. Bronchodilator response to inhaled beta-2 agonist and anticholinergic drugs in patients with bronchiectasis. *Respirology* 1999; 4: 423-6.
21. Bergin D.A., Hurley K., Mehta A., et al. Airway inflammatory markers in individuals with cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *J Inflamm Res* 2013; 6: 1–11. DOI: 10.2147/JIR.S40081.
22. Bronchiectasis Edited by R.A. Floto and C.S. Haworth. European Respiratory Society Monograph, 2011.-Vol. 52. - 261p.
23. Chalmers J., Polverino E., De Soyza A., et al. Heterogeneity in bronchiectasis service provision in Europe: Baseline data from the European bronchiectasis registry (EMBARC) *European Respiratory Journal* 2015 46: PA374.

24. Chang AB, Masel JP, Boyce NC, et al. Non-CF bronchiectasis: clinical and HRCT evaluation. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 477-83.
25. Gould C.M., Freeman A.F., Olivier K.N. Genetic causes of bronchiectasis. *Clin Chest Med* 2012; 33: 249–263. DOI:10.1016/j.ccm.
26. Goyal V., Grimwood K., Marchant J., et al. Pediatric bronchiectasis: No longer an orphan disease. *Pediatr Pulmonol* 2016; 51(5): 450–469. DOI: 10.1002/ppul.23380.
27. Gupta A.K., Lodha R., Kabra S.K. Non Cystic Fibrosis Bronchiectasis. *Indian J Pediatr* 2015; 82(10): 938–44. DOI: 10.1007/s12098-015-1866-4.
28. Horani A., Brody S.L., Ferkol T.W. Picking up speed: advances in the genetics of primary ciliary dyskinesia. *Pediatr Res* 2014; 75: 158–164. DOI: 10.1038/pr.2013.200 11.
29. Paediatric Respiratory Medicine ERS Handbook 1st Edition Editors Ernst Eber. Fabio Midulla 2013 European Respiratory Society 719 p.
30. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT; British Thoracic Society Bronchiectasis non-CF Guideline Group. *Thorax*. 2010 Jul;65 Suppl 1:i1-5.
31. Pizzutto S.J., Grimwood K., Bauert P., et al. Bronchoscopy contributes to the clinical management of indigenous children newly diagnosed with bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2013; 48: 67–73. DOI: 10.1002/ppul.22544.
32. Quint J.K., Millett E.R.C., Joshi M., et al. Brown Changes in the incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the UK from 2004 to 2013: a population-based cohort study. *European Respiratory Journal*. 2016;47:186-193.
33. Remy Jardin M, Amara A, Campistron P, et al. Diagnosis of bronchiectasis with multislice spiral CT: accuracy of 3-mm-thick structured sections. *Eur Radiol* 2003;13:1165-71.
34. Ringshausen F., Roux A. de, Diel R., et al. Bronchiectasis in Germany: a population-based estimation of disease prevalence *ERJ*; 2015;46:1805-1807.
35. Weycker D, Edelsberg J, Oster G, et al. Prevalence and economic burden of bronchiectasis. *Clin Pulm Med* 2005; 12: 205-209.

7. ПРИЛОЖЕНИЕ

Приложение 1

При разработке КП соблюдались принципы, являющиеся залогом высококачественных и надежных клинических рекомендаций.

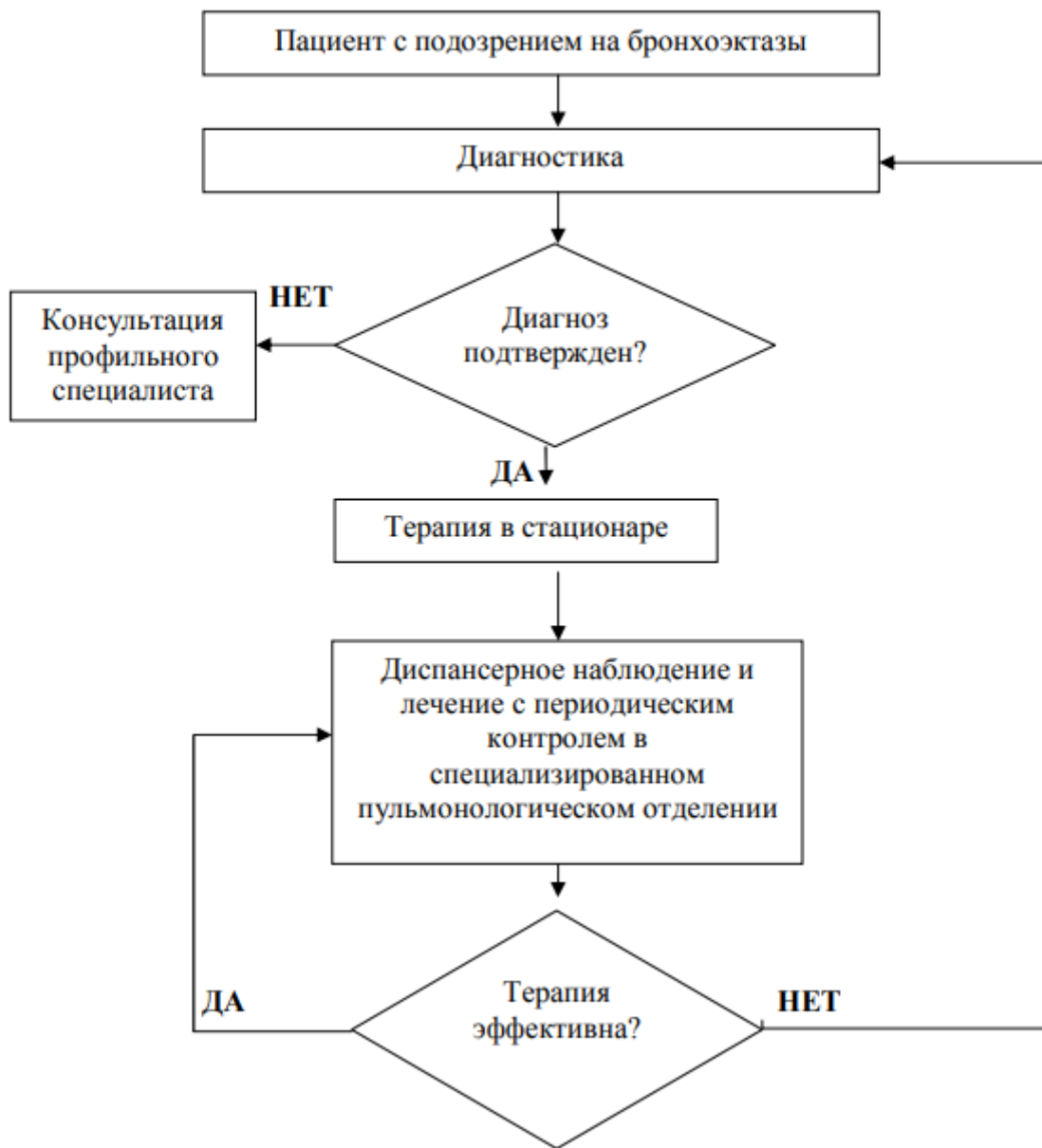
Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и (или) их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Схема ведения детей с бронхоэктазами



Алгоритм ведения пациентов с бронхоэктатической болезнью



ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ БРОНХОЭКТАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Объемы оказания медицинской помощи					Исход заболевания
	Диагностика			Лечение		
	обязательная	кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7
Диагностика и лечение при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях						
Бронхоэктаз J47, фаза ремиссии	Общий анализ крови Спирограмма Рентгенологическое исследование: обзорная рентгенограмма, КТ грудной полости	1 раз в начале лечения; контрольное обследование – по показаниям	Бронхография при необходимости хирургического лечения. Микроскопическое и бактериологическое исследование мокроты на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы.	Санация дыхательных путей, постуральный дренаж. Муколитические средства: ацетилцистеин внутри 400-600 мг /сутки в 2 приема; для аэрозольной терапии в УЗИ-приборах распыляют 3-9 мл 10% раствора ацетилцистеина, в приборах с распределительным клапаном - 6 мл 10% раствора; продолжительность ингаляции - 15-20 мин; кратность - 2-4 раза в сутки. Амброксол 0,03 г 3 раза в сутки внутри или 2мл через небулайзер или бромгексин внутри 8-16 мг 3 р/ сутки. При наличии бронхообструктивного синдрома - аминофиллин 0,15 г 2-3 р/сут внутри или сальбутамол в (ДАИ) 100 мкг 2 вдоха не более 3 раз в сутки (по потребности) или ипратропия бромид /фенотерол в ДАИ или через небулайзер.	7-10 дней	Ремиссия
Бронхоэктаз	Общий анализ	1-2	КТ	Мукорегуляторы и	10-14	Ремиссия

J47, фаза нетяжелого обострения без выражен- ного интоксикаци онного синдрома	<p>крови Общий анализ мочи Биохимическое исследование крови: определение концентрации мочевины, общего белка и белковых фракций, С- реактивного белка, определение активности аспартатамино трансферазы (далее- АсАТ); аланинаминотра нсферазы (далее- АлАТ). Микроскопи- ческое и бактериологичес кое исследование мокроты на аэробные и факультативно анаэробные микроорганизмы с опреде-лением чувствитель- ности к антибиотикам (причинно- значимой микрофлоры). Спирограмма Рентгенография органов грудной полости в прямой и боковой проекциях ЭКГ</p>	<p>раза в процес се лечени я; контро льное обслед ование – по показа ниям</p>	грудной полости	<p>бронхолитики: Амброксол 30 мг внутрь 2-3 раза в сутки или 2мл через небулайзер, Ацетилцистеин внутри 400-600 мг в 2-3 приема в сутки, для аэрозольной терапии в ингаляторах распыляют 3-9 мл 10% раствора Ацетилцистеина, в приборах с распределительным клапаном - 6 мл 10% раствора; продолжительность ингаляции - 15-20 мин; кратность - 2-4 раза в сутки; при бронхообструктивном синдроме - Сальбутамол (ДАИ) 100 мкг не более 3 раз в сутки, или Ипратропия бромид/Фенотерол через небулайзер или Ипратропия бромид (ДАИ) 2 ингаляции 3- 4 раза в сутки, и/или Метилксантины: Аминофиллин 0,15 г 3 раза в сутки, или пролонгированный Теофиллин 350 мг 2 раза/сут, или 500 мг 1 раз/сут внутри. Антибактериальная терапия: Амоксициллин 0,5 г 3 раза в сутки и/или Азитромицин 0,5 г 1раз в сутки, или Левофлоксацин 0,5 г 1 раз в сутки внутрь или в/в. Постуральный дренаж</p>	дней	
--	--	---	--------------------	---	------	--

Дозы и режим применения пероральных антибактериальных препаратов при БЭ у детей дополнительно

Группа	МНН	Основные торговые наименования	Лекарственные формы	Суточная доза	Кратность приема в сутки	Примечания
1	2	3	4	5	6	7
Аминопенициллины	Амоксициллин	Флемоксин Солютаб, Амоксициллин Бактокс	Таблетки диспергируемые, таблетки, капсулы, суспензия	45-90 мг/кг (по амоксициллину)	2-3 раза	Диспергируемая таблетка обладает лучшей биодоступностью. Высокие дозы (60-90 мг/кг/сут) - для PRSP. При разделении суточной дозы на 3 приема эффективность выше.
	Амоксициллин/ клавуланат	Кламок Амоксиклав, Флемоклав Солютаб	Таблетки диспергируемые, таблетки, суспензия			
	Амоксициллин/ сульбактам	Априд Аугментин	Таблетки, суспензия			
	Сультамициллин	Априд	Таблетки, суспензия	25-50 мг/кг	2 раза	В организме превращается в ампициллин и сульбактам.
ЦС-2	Цефуросим	Мегасеф Префикс	Таблетки, суспензия	20-30 мг/кг (не более 500 мг)	2 раза	Противопоказан детям до 3 мес.
	Цефаклор	Цефаклор Штада, Цеклор	Капсулы, суспензия	20-40 мг/кг (не более 1500 мг)	2-3 раза	
ЦС-3	Цефиксим	Супракс, Супракс Солютаб	Таблетки диспергируемые, капсулы, суспензия	8 мг/кг	1-2 раза	Диспергируемая таблетка обладает лучшей биодоступностью.
Макролиды	Азитромицин	Зитмак Сумамед	Капсулы, таблетки,	10 мг/кг	1 раз	Противопоказан детям до 6 мес.

			суспензия			
	Джозамицин	Вильпрафен, Вильпрафен Солютаб	Таблетки диспергируемые, суспензия, таблетки	40-50 мг/кг	2-3 раза	Противопоказан детям с массой тела менее 10 кг.
	Кларитромицин	Клабел Клацид	Таблетки, суспензия	15 мг/кг (не более 500 мг)	1-2 раза	1 раз в сутки принимаются только таблетки пролонгированного действия.
	Мидекамицин	Макропен	Таблетки, суспензия	20-50 мг/кг	2-3 раза	
	Рокситромицин	Роксибел	Таблетки диспергируемые, таблетки, капсулы	5-8 мг/кг (не более 300 мг)	2 раза	
	Спирамицин	Ровамицин, Спирамицин- Веро	Таблетки	150000-300000 МЕ/кг	2-3 раза	Противопоказан детям до 3 лет (в форме таблеток).
	Клиндамицин	Далацин	Капсулы	8-25 мг/кг	3-4 раза	
Тетрациклины	Доксициклин	Юнидокс Солютаб, Доксициклин	Таблетки диспергируемые, таблетки, капсулы	4 мг/кг или 4мг/кг в 1й день, затем 2 мг/кг	1-2 раза	Противопоказан детям до 8 лет. Диспергируемая таблетка обладает лучшей биодоступностью.
Оксазолидиноны	Линезолид	Зивокс	Таблетки, суспензия	30 мг/кг	3 раза	

Дозы и режим применения парентеральных антибактериальных препаратов при БЭ у детей

Группа	Препарат	Основные торговые наименования	Путь введения	Суточная доза	Кратность введения в сутки	Примечания
1	2	3	4	5	6	7
Аминопенициллины	Бензил-пенициллин	Бензил-пенициллин,	В/в, в/м	100000-500000 Ед/кг	4-6 раз	
	Ампициллин	Ампициллин	В/в, в/м	100-200 мг/кг	4 раза	
	Оксациллин	Оксациллин	В/в, в/м	150-300 мг/кг	4-6 раз	
	Амоксициллин/клавуланат	Кламок Амоксиклав,	В/в	До 3 мес - 60 мг/кг (вес <4 кг) или 90 мг/кг (вес >4 кг), после 3 мес -	3-4 раза (до 3 мес – 2-3 раза)	
	Амоксициллин/сульбактам	Трифамокс ИБЛ	В/в, в/м	До 2 лет – 40-60 мг/кг, 2-6 лет – 750 мг, 6-12 лет – 1,5 г, после 12 лет – 2-3 г	2-3 раза	
	Ампициллин/сультактам	Априд Амписид, Сультасин	В/в, в/м	150 мг/кг	3-4 раза	
	Сультамициллин	Априд	Таблетки, суспензия	25-50 мг/кг	2 раза	В организме превращается в ампициллин и сульбактам.
ЦС-2	Цефуроксим	Мегасеф	В/в, в/м	30-100 мг/кг	3 раза	
ЦС-3	Цефотаксим	Клафоран, Цефотаксим	В/в, в/м	50-100 мг/кг	3-4 раза	
	Цефтриаксон	Роцефин, Цефтриаксон	В/в, в/м	20-80 мг/кг	1-2 раза	
	Цефтазидим	Фортум, Цефтазидим	В/в, в/м	30-150 мг/кг (не более 6 г), до 2 мес - 25-60 мг/кг	2-3 раза	
	Цефоперазон	Цефобид	В/в, в/м	50-200 мг/кг	2-3 раза	
ИЗЦС-3	Цефоперазон/сульбактам	Сульперазон	В/в, в/м	40-160 мг/кг	2-4 раза	

	Цефотаксим/сульбактам	Кларуктам	В/в, в/м	100-160 мг/кг	2-4 раза	
1	2	3	4	5	6	7
ЦС-4	Цефепим	Максипим, цефипим	В/в, в/м	100-150 мг/кг	2-3 раза	Не рекомендуется у детей до 2 мес
ИЗЦС-4	Цефипим/сульбактам	Макситам	В/в, в/м	100-150 мг/кг (по цефипиму)	2-3 раза	Противопоказан детям до 2 мес,
Карбапенемы	Имипенем	Тиенам	В/в, в/м	В/в - 60 мг/кг, в/м – 1-1,5 г	В/в - 4 раза, в/м – 2 раза	Противопоказан детям до 3 мес, форма для в/м – до 12 лет
	Меропенем	Меронем	В/в	30-60 мг/кг	3 раза	Противопоказан детям до 3 мес
	Эртапенем	Инванз	В/в, в/м	30 мг/кг (не более 1 г)	2 раза (с 13 лет – 1 раз)	Противопоказан детям до 3 мес
Аминогликозиды	Амикацин	Амикацин	В/в, в/м	10-20 мг/кг	1-2 раза	
	Гентамицин	Гентамицин	В/в, в/м	3-5 мг/кг	1-2 раза	
	Нетилмицин	Нетромицин	В/в, в/м	4-6,5 мг/кг	1-2 раза	
	Тобрамицин	Бруламицин Тобрамицин	В/в, в/м	3-5 мг/кг	1-2 раза	
Макролиды	Азитрамицин	Зитмак Сумамед	В/в	10 мг/кг (не более 500 мг)*	1 раз	Противопоказан детям до 16 лет
Линкозамиды	Линкамицин	Линкомицин	В/в, в/м	10-20 мг/кг	3 раза	
	Клиндамицин	Далацин Ц	В/в, в/м	20-40 мг/кг	3-4 раза	Противопоказан детям до 3 лет
Другие антибиотики	Фосфомицин	Фосфоцинео	в/в	100-200 мг/кг.	1-2 раза	
Фторхинолоны	Ципрофлоксацин	Ципро Ципролет	В/в	20-30 мг/кг (не более 1200 мг)	2 раза	
	Левифлоксацин	Левомак	В/в	До 5 лет - 16-20 мг/кг, после 5 лет - 8-10 мг/кг*	1-2 раза	Противопоказан детям до 18 лет
Гликопептиды	Ванкомицин	Эдицин	В/в	40 мг/кг	4 раза	
Оксазолидиноны	Линезолид	Зивокс	В/в	20 мг/кг	2 раза	

* дозировка приводится по зарубежным источникам [16], в связи с возрастными ограничениями.

Препараты группы витамина D и цинка

Препарат	Фармакологическое действие	Состав	Форма выпуска	Форма введения	Дозы	Возраст
Холекальциферол (Аквдетрим)	Витамин D ₃	холекальциферол (вит. D ₃)	1 мл (30 капель)	внутри	От 0 – 1 год – 1500МЕ От 1 – 5 лет -2500МЕ От 6 – 18 лет 3000МЕ	С 4-х недель жизни
Препараты цинка (Иммунноцинк)	Адсорбирующее, вяжущее, антимикробное, противовоспалительное	Сульфат цинка	таблетки	внутри	возраст до 1 года – 10 мкг; 1-6 лет – 22 мкг; 6-10 лет – 25 мкг; 10-16 лет – 28 мкг; 16-18 лет – 32 мкг.	С 1 года

Противокашлевые препараты, применяемые у детей с бронхолегочной патологией

Препарат	Фармакологическое действие	Состав	Форма выпуска	Форма введения	Дозы	Возраст
Клоперастин (Привитусс)	Противокашлевой препарат центрального действия с антибронхоконстрикторным действием	Активное вещество: Клоперастин	Суспензия оральная 708 мг/100 мл, 200 мл	Внутрь	Дети: от 2 до 4 лет: по 2 мл два раза в день; от 4 до 7 лет: по 3 мл два раза в день; от 7 до 15 лет: по 5 мл два раза в день; взрослые: по 5 мл 3 раза в день	С 2 лет
Антитела к брадикинину, антитела к гистамину, антитела к морфину (Ренгалин)	Противокашлевой, противовоспалительный препарат с антибронхоконстрикторным действием	Активное вещество: Антитела к брадикинину, антитела к гистамину, антитела к морфину	Таблетки для рассасывания	Внутрь	Применять по 1-2 таб. 3 раза/сут вне приема пищи. В зависимости от тяжести состояния в первые 3 дня частота приема может быть увеличена до 4-6 раз/сут.	С 3 лет
Ацетилцистеин (АЦЦ)	Муколитическое	Активное вещество: Ацетилцистеин	Таблетки шипучие, 100 мг: Гранулы для приготовления раствора для приема внутрь 1 пак. 100 мг	Внутрь	Взрослые и дети старше 14 лет: по 2 табл. шипучие 100 мг 2-3 раза в день или 2 пак. АЦЦ® гранул для приготовления раствора 100 мг 2-3 раза в день, или 10 мл сиропа 2-3 раза в день (400-600 мг ацетилцистеина в день). Дети от 6 до 14 лет: по 1 табл. шипучей 100 мг 3 раза в день или по 2 табл. шипучие 2	С 2 лет

			Сироп. 1 мл 20 мг		<p>раза в день, или 1 пак. АЦЦ® гранул для приготовления раствора 3 раза в день или 2 пак. 2 раза в день, или по 5 мл сиропа 3–4 раза в день или по 10 мл сиропа 2 раза в день (300–400 мг ацетилцистеина в день).</p> <p>Дети от 2 до 6 лет: по 1 табл. шипучей 100 мг или 1 пак. АЦЦ® гранул для приготовления раствора 100 мг 2–3 раза в день, или 5 мл сиропа 2–3 раза в день (200–300 мг ацетилцистеина в день).</p>	
Амброксола гидрохлорид (Амброксол)	Отхаркивающее, секретолитическое, секретомоторное	Активное вещество: амброксола гидрохлорид	<p>Таблетки 30 мг,</p> <p>Р-р д/приема внутрь и ингаляций 7,5 мг/1 мл: фл. 40 или 100 мл в комплекте с мерн. стаканчиком</p> <p>Раствор для инъекций 15 мг/2 мл, 2 мл</p>	Внутрь, парентерально	<p>Для приема внутрь</p> <p>Принимают внутрь после еды с достаточным количеством жидкости.</p> <p>Взрослые и дети в возрасте старше 12 лет: по 30 мг 2-3 раза/сут в течение первых 2-3 дней, затем по 30 мг 2 раза/сут.</p> <p>Дети в возрасте от 5 до 12 лет: 30-45 мг/сут в 2-3 приема.</p> <p>Дети в возрасте от 2 до 5 лет: 22,5 мг/сут в 3 приема.</p> <p>Дети младше 2 лет: 15 мг/сут в 2 приема. Препарат назначают только под контролем врача.</p> <p>Для в/в введения</p>	С рождения

					<p>Вводят в/в медленно струйно или капельно.</p> <p>Для детей суточная доза составляет, как правило, 1,2-1,6 мг/кг массы тела.</p> <p>Дети в возрасте старше 6 лет: 30-45 мг/сут, 2-3 раза/сут в разделенных дозах.</p> <p>Дети в возрасте от 2 до 6 лет: 22,5 мг/сут, 3 раза/сут в разделенных дозах.</p> <p>Дети в возрасте до 2 лет: 15 мг/сут, 2 раза/сут в разделенных дозах.</p>	
Карбоцистеин	Муколитическое, отхаркивающее.	Активное вещество: карбоцистеин	Сироп 20 мг/мл, Сироп 50 мг/мл:	Внутрь	<p>Сироп 20 мг/мл для детей: 1 ч.ложка (5 мл) содержит 100 мг карбоцистеина.</p> <p>Детям от 2 до 5 лет — по 5 мл 2 раза в день. Дозировка не должна превышать 200 мг/сут.</p> <p>Детям старше 5 лет — по 5 мл 3 раза в день. Дозировка не должна превышать 300 мг/сут.</p> <p>Сироп 50 мг/мл: по 15 мл 3 раза в день, желательно за 1 ч до еды или через 2 ч после еды.</p>	С 2-х летнего возраста
Стандартизированный сухой экстракт листьев плюща (5-7,5:1)	<u>Фитопрепарат с отхаркивающим и бронхоспазмолитическим противовоспалительным действием</u>	Активное вещество: стандартизированный сухой экстракт листьев плюща	Сироп 7 мг/мл, Капли 20 мг/мл, Таблетки 65 мг, Раствор в	Внутрь	<p>Сироп 7мг/мл:</p> <p>От 0 до 1 года – 2,5 мл 2 раза в день,</p> <p>От 1 до 6 лет– 2,5 мл 3 раза в день,</p> <p>От 6 до 10 лет- 5мл 3 раза в день.</p>	С рождения

(Проспан)		(5-7,5:1) ЕА 575	пакетиках 35 мг.		<p>Капли 20мг/мл:</p> <p>От 1 до 4 лет- 12 капель 3 раза в день,</p> <p>От 4 до 10 лет – 16 капель 3 раза в день,</p> <p>От 10 и старше по 24 капель 3 раза в день.</p> <p>Таблетки 65мг: от 6 до 12 лет – ½ таб. 2 раза в день, детям с 12 лет – 1 таб. утром и ½ таб. вечером.</p> <p>Раствор в пакетиках 35 мг:</p> <p>Детям с 12 лет по 1 пак. 3 раза в день, детям с 6-11 лет 1 пак. 2 раза в день..</p>	
3% натрия хлорида + 0,1% гиалуронат натрия (Лорде гиаль)	Очищающее и увлажняющее средство, разжижает секрет слизистой, выводит его, тем самым улучшая дыхание.	Активные вещества: 3% натрия хлорида + 0,1% гиалуронат натрия	Раствор для ингаляций 30 мг на 1 мл, в контейнерах по 4 мл.	Ингаляционно через небулайзер	<p>Детям: по 2 мл 2 р/д, 5-7 дней;</p> <p>Взрослым: по 4 мл 2 р/д, 5-7 дней</p>	