

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

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **ИНТЕРСТИЦИАЛЬНАЯ БОЛЕЗНЬ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ**

#### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Интерстициальная болезнь легких у детей

**2. Код протокола:**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

J84.1. Другие интерстициальные легочные болезни с упоминанием о фиброзе;  
J84.9. Интерстициальная легочная болезнь неуточненная;

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

ИБЛ – интерстициальная легочная болезнь

ИФА – идиопатический фиброзирующий альвеолит

ОФВ1 – объем форсированного выдоха за 1 секунду

ОАК – общий анализ крови

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

СКС – системные кортикостероиды

КТ – компьютерная томография

ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких

ЭКГ – электрокардиограмма

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

**6. Категория пациентов:** дети

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

#### **МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ\*\***

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

##### **Классы рекомендаций**

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

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

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

Класс II б – польза-эффективность менее убедительны

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

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

A – результаты многочисленных рандомизированных клинических исследований или мета-анализа

B - результаты одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований

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

### **8. Определение:**

**Интерстициальная болезнь легких (ИБЛ)** – гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся преобладанием диффузного и обычно хронического поражения легочной интерстициальной ткани, респираторных отделов легких, прежде всего альвеол и бронхиол [1..9].

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

**Интерстициальная болезнь легких делятся:**

**По течению:**

- острые;
- хронические.

**По этиологии:**

- установленные;
- неустановленные.

**По нозологическим группам:**

- альвеолярный протеиноз;
- десквамативная интерстициальная пневмония;
- идиопатический фиброзирующий альвеолит;
- идиопатический легочный гемосидероз;
- неспецифическая интерстициальная пневмония;
- острая интерстициальная пневмония (синдром Хаммана – Рича);

### **10. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации\*\*\***

**Показания для экстренной госпитализации:**

- тяжелая дыхательная недостаточность

**Показания для плановой госпитализации:**

- пациенты с установленной интерстициальной болезнью легких;
- пациенты с прогрессирующей инспираторной одышкой, рефрактерная к проводимой терапии.

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

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

- физикальное обследование с оценкой общего соматического статуса;
- ОАК;
- спирография.

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

- электрокардиографическое исследование (в 12 отведения);
- рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция);

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

- ОАК

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

- ОАК;
- электрокардиографическое исследование (в 12 отведения);
- рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция);
- исследование функции внешнего дыхания (спирография);
- видеобронхоскопия диагностическая;
- эндоскопическая щипковая биопсия.

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

- компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием;
- УЗИ брюшной полости (наличие жидкости);
- Эхокардиография.

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

- ЭКГ

## **12. Диагностические критерии\*\*\*:**

**12.1. Жалобы на:** медленно прогрессирующую инспираторную одышку.

**Анамнез:**

- наличие в семье легочной патологии;
- профессиональная вредность (родители работают в птицефабрике, фосфорном, цементном заводе);
- связь болезни с приемом лекарственных препаратов (амиодарона, нитрофурана, цитостатиков и др.);
- наличие рецидивирующего обструктивного синдрома первых 3 лет жизни, не поддающийся «быстрой» коррекции.

## 12.2 Физикальное обследование:

Важным критерием для диагностики ИБЛ является несоответствие выраженной одышки при относительно небольших физикальных изменениях в легких:

- постепенное начало;
- непродуктивный кашель, не контролируемый противокашлевыми средствами;
- одышка более 6 месяцев - главный инвалидизирующий симптом.

Для поражение легких характерны:

- медленно прогрессирующая одышка;
- появление постоянных мелко–среднепузырчатых влажных хрипов;
- эмфизематозное вздутие грудной клетки.

Рано развиваются признаки хронической гипоксии:

- цианоз;
- тахикардия;
- утолщение концевых фаланг пальцев;
- цианоз при физической нагрузке;
- ограничение двигательной активности;
- вторичные изменения со стороны сердца;
- снижение памяти.

## 12.3 Лабораторные исследования:

**ОАК:** изолированное повышение СОЭ. При присоединении инфекции воспалительные изменения в крови (лейкоцитоз, нейтрофилез, ускорение СОЭ).

## 12.4 Инструментальные исследования:

**Спирография:** стабильное снижение ОФВ1, ФЖЕЛ на 10-30% от должного объема.

**Рентгенограмма:** сетчато-петлистая деформация легочного рисунка, понижение прозрачности легочной ткани — симптом «матового стекла», «смазанность» и сгущение легочного рисунка, появление мелкоочаговых теней. Резко выраженный интерстициальный фиброз отражается в виде тяжистых уплотнений, ячеистых просветлений и формирования картины «сотового легкого» [1,9].

**Биопсия легких** - фиброз легочной ткани [1, 7].

## 12.5 Показания для консультации узких специалистов:

- Анестезиолог: для проведения анестезиологического пособия при бронхоскопии;

## 12.6 Дифференциальный диагноз:

Нозологическая форма фиброзирующего альвеолита	Основные морфологические признаки	Клинические признаки
Обычная интерстициальная пневмония (ИФА)	Гистологические изменения наиболее выражены в периферических субплевральных	Постепенное начало Непродуктивный кашель, не контролируемый

	<p>зонах легких. Чередование зон нормального легкого, интерстициального воспаления, фиброза, пролиферации фибробластов, сотового легкого.</p>	<p>противокашлевыми средствами Одышка более 6 месяцев - главный инвалидизирующий симптом. Целлофановые хрипы в нижних легочных зонах (80%) «Барабанные палочки» - 25 - 50%</p>
<p>Десквамативная интерстициальная пневмония</p>	<p>Внутриальвеолярное скопление макрофагов, может быть и вокруг респираторных бронхиол. Интерстициальное воспаление - лимфоциты и плазматические клетки. Очень мало фиброза. Незначительно уплотнены альвеолярные стенки. Нет нарушения легочной архитектоники.</p>	<p>Редко встречается - &lt;3% всех ИБЛ Курильщики в 40-50-летнем возрасте Подострое начало (недели, месяцы) Рентгенограммы в дебюте болезни до 20 % - норма, в развернутой стадии - в нижних и средних зонах «матовое стекло» ФВД - рестрикция Своевременная диагностика важна, т.к. более 70% выживают &gt;10 лет</p>
<p>Острая интерстициальная пневмония (Синдром Хаммана-Рича)</p>	<p>Эксудативная, пролиферативная и фибротическая фазы диффузного альвеолярного повреждения.</p>	<p>Начало острое (дни, недели). Респираторная симптоматика сопровождается лихорадкой. Рентгенограммы - диффузные двусторонние тени, преимущественно субплевральные. Картина аналогична острому респираторному дистресс-синдрому. ФВД- рестрикция с гипоксемией и дыхательной недостаточностью. Смертность &gt;60% с течение 6 мес.</p>
<p>Неспецифическая интерстициальная пневмония</p>	<p>Гомогенное распространение инфильтрации и фиброза. Может быть мелкоочаговая диссеминация. Зоны сотового легкого - редко.</p>	<p>Клиника аналогична таковой при ИФА (одышка и кашель - месяцы, годы) ФВД - рестрикция Рентгенография - двусторонние ретикулярные и очаговые тени преимущественно в нижних легочных зонах. Обычно хороший ответ на</p>

### 13. Цели лечения:

- Стабилизация состояние;
- Улучшение качества жизни.

### 14. Тактика лечения\*\*\*

#### 14.1 немедикаментозное лечение:

#### 14.2 Медикаментозное лечение:

Преднизолон таблетки 5мг, ампулы по 25мг 4-8 недель до 6 месяцев.

#### Бронхолитическая

- Сальбутамол аэрозоль 12мл 5 дней;

#### Оксигенотерапия кислород ;

#### Муколитическая

Ацетилцистеин;

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

#### Цитостатики

Циклофосфамид порошок 0.5г. для инъекции

Рекомендации Американского Торакального и Европейского Респираторного обществ 2000

Преднизолон при низкой массе тела 0.5мг/кг в течение 4 недель, при нормальной массе 0.25мг/кг – 8 недель, при отсутствии эффекта + азотиоприн 2-3 мг/кг при низкой массы, тела в сутки (максимальная доза 150мг/сут), начальная доза составляет 25- 50 мг/сут, дозу повышают на 25 мг каждые 1-2 нед до достижения максимальной дозы.

#### При не эффективности циклофосфамид:

до 2 мг/кг при низкой массы тела в сутки (максимальная доза 150 мг/сут), начальная доза составляет 25-50 мг/сут, дозу повышают на 25 мг каждые 1-2 недель достижения максимальной дозы. Вышеуказанные схемы назначают минимально на 6 мес.

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

- Преднизолон таблетка 5мг
- Сальбутамол аэрозоль 12мл 5 дней;

- Ацетилцистеина раствор для ингаляций 20% , ампула 5мл 2 раза в день 10 дней;

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

- Преднизолон, таблетка 5мг
- Кислород 1-2л\мин;
- Ацетилцистеин раствор для ингаляции.

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

- Сальбутамол аэрозоль 12 мл 5 дней;
- Теофиллин 50 мг капсула.

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

- преднизолон таблетка 5 мг;
- кислород 1-2 л\мин;
- ацетилцистеин;
- сальбутамол аэрозоль;
- теофиллин капсула.

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

- преднизолон таблетка 5 мг;
- кислород 1-2 л\мин;
- ацетилцистеин;
- сальбутамол аэрозоль;
- теофиллин капсула;

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

- циклофосфамид

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

- сальбутамол;
- кислород;
- фуросемид.

**14.3. Другие виды лечения: не проводятся**

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

**14.3.2 Другие виды, оказываемые на стационарном уровне:**

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

**14.4. Хирургическое вмешательство:** не проводятся

**14.4.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях:**

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

**14.5. Профилактические мероприятия:**

- ограничение контактов с больными и вирусоносителями, особенно в сезоны повышения респираторной заболеваемости.

**14.6. Дальнейшее ведение:**

- Дети с ИБЛ находятся на диспансерном наблюдении (осмотры проводятся ежеквартально).
- ОАК, рентгенография грудной клетки, спирография

**15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения:**

- восстановление сатурации O<sub>2</sub>;
- исчезновение втяжения нижней части грудной клетки;
- нормализация частоты дыхания;
- повышение ОФВ<sub>1</sub>, ФЖЕЛ на 10% на фоне лечения или достижение возрастной нормы;
- отсутствие осложнений.

**III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

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

1) Иманкулова Кульзия Джалешовна – кандидат медицинских наук РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗСР РК заведующая отделением пульмонологии, врач высшей категории, главный внештатный детский пульмонолог МЗСР РК.

2) Наурызалиева Шамшагуль Тулеповна – кандидат медицинских наук РГКП «Научный центр педиатрии и детской хирургии» МЗСР РК, старший научный сотрудник отделения пульмонологии, врач высшей категории.

3) Бакыбаев Дидар Ержомартович – АО «Национальный центр нейрохирургии» клинический фармаколог

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

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

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



## 20. Список использованной литературы:

- 1) An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline: Classification, Evaluation, and Management of Childhood Interstitial Lung Disease in Infancy. Geoffrey Kurland, Robin R. Deterding, James S. Hagood, Lisa R. Young, Alan S. Brody, Robert G. Castile, Sharon Dell, Leland L. Fan, Aaron Hamvas, Bettina C. Hilman, Claire Langston, Lawrence M. Noguee, and Gregory J. Redding; American journal of respiratory and critical care medicine vol 188 . 2013.P.376-94.
- 2) Е.И.Шмелев Дифференциальная диагностика интерстициальных болезней легких // Consilium medicum. - 2003. - Том 5. Ч № 4. - С.176-181.
- 3) Interstitial lung diseases. Ed. by D.Oliveri, R.M.du Bois. Ч Eur.Resp.Monograph. 2000. - Vol.5. - Mon.14. Ч 288 p.
- 4) Demedts et al. N Engl J Med 2005; 353: 2229-42
- 5) Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International Consensus Statement // Am.J.Respir.Crit.Care Med. - 2000. - Vol. 161. - P. 646-664.
- 6) Илькович М.М. Новикова Л.Н. Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА) // Интерстициальные заболевания легких / Под ред. Ильковича М.М., Кокосова А.Н. СПб.: Нордмедиздат, 2005. - С.127-182.
- 7) Новикова Л.Н., Илькович М.М. Критерии благоприятного прогноза идиопатического фиброзирующего альвеолита // Ученые записки СПб Государственного медицинского университета им.акад.И.П.Павлова. 2001. - Т.8,№1.- С.82-84.
- 8) Новикова Л.Н., Суховская О.А., Илькович Ю.М., Каменева М.Ю. Влияние фактора курения на развитие и течение идиопатического фиброзирующего альвеолита // Сборник тезисов 13 национального конгресса по Болезням органов дыхания. М., 2003. - С. 128.
- 9) Шмелев Е.И. Идиопатический фиброзирующий альвеолит //Атмосфера.2004.- №1-С.3-8.