



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Бронхоэктазы у детей

МКБ 10: J47/Q33.4

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

Утверждены
Союзом педиатров России

Согласованы
Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации
— _____ 201_ г.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Ключевые слова	3
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация.....	6
1.1 Определение.....	6
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	9
1.4 Кодирование по МКБ-10	9
1.5 Примеры диагнозов	9
1.6 Классификация.....	10
2. Диагностика	11
2.1 Жалобы и анамнез.....	12
2.2 Физикальное обследование	13
2.3 Лабораторная диагностика	13
2.4 Инструментальная диагностика	14
2.5 Дифференциальный диагноз	16
3. Лечение	17
3.1 Консервативное лечение.....	17
3.2 Хирургическое лечение	20
3.3 Иное лечение.....	20
4. Реабилитация	21
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	21
5.1 Профилактика	21
5.2 Ведение пациентов.....	22
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома.....	22
6.1 Исходы и прогноз.....	22
Список литературы	24
Приложение А1. Состав рабочей группы	25
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	26
Приложение А3. Связанные документы	30
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента.....	31
Приложение В. Информация для пациентов	32
Приложение Г1.	33
Приложение Г2. Расшифровка примечаний	36

Ключевые слова

- Аллергический бронхолегочный аспергиллез
- Бронхоэктазы;
- Врожденные пороки развития легких;
- Дети;
- Иммунодефицит;
- Компьютерная томография;
- Муковисцидоз;
- Педиатрия;
- Первичная цилиарная дискинезия;
- Синдром Картагенера;
- Трахеобронхоскопия;
- Хронический бронхит

Список сокращений

АБЛА - Аллергический бронхолегочный аспергиллез

БЭ - Бронхоэктазы

ВИЧ - Вирус иммунодефицита человека

КР - Клинические рекомендации

КТ - Компьютерная томография

ЛС - Лекарственное средство

ПЦД - Первичная цилиарной дискинезия

Эхо-КГ - Эхокардиография

Термины и определения

Бронхоэктаз (БЭ) - локализованное необратимое расширение бронха, сопровождающееся воспалительными изменениями в стенке и окружающей паренхиме и развитием фиброза.

Кинезитерапия определяется как применение научно обоснованных принципов тренировки, адаптированных для повышения силы, выносливости и мобильности лиц с функциональными ограничениями или тех, кому требуется расширение физических возможностей.

1. Краткая информация

1.1 Определение

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

1.2 Этиология и патогенез

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 [1,2,3,4,5].

Бронхоэктазы могут наблюдаться у пациентов со следующей патологией[1,2,3,4,5, 6,7]:

1. С врожденными структурными аномалии строения бронхолегочной системы, такими как:

- синдром Вильямса-Кэмпбелла (баллонизирующие БЭ) (Приложение Г1, рис.1),
- синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия),
- трахеомаляция,
- бронхомаляция,
- стенозы трахеи и/или бронхов,

- бронхогенные кисты,
 - трахеальный бронх,
 - легочная секвестрация,
 - кистозно-аденоматозная мальформация;
2. *Токсическим повреждением дыхательных путей:*
- при вдыхании токсических веществ,
 - аспирационном синдроме вследствие гастроэзофагеального рефлюкса;
 - аспирации вследствие мышечной дистрофии,
 - аспирации вследствие наличия трахеопищеводного свища
3. *Обструкцией бронха:*
- вызванной внешними причинами (лимфаденопатия, аномальный сосуд, опухоль);
 - внутрибронхиальной обструкцией инородным телом вследствие аспирации;
 - внутрибронхиальной обструкцией объемным образованием (опухоль, гранулема и т.д.);
4. *Обструктивными заболеваниями легких:*
- при дефиците α_1 -антитрипсина;
5. *Нарушениями мукоцилиарного клиренса:*
- при первичной цилиарной дискинезии (ПЦД);
 - муковисцидозе (в том числе, при атипичных формах);
6. *Инфекцией, такой как:*
- коклюш,
 - корь,
 - аденовирусная инфекция,
 - пневмония,
 - туберкулез,
 - нетуберкулезный микобактериоз, в т.ч., при ВИЧ-инфекции;
7. *Первичными иммунодефицитными состояниями,:*
- агаммаглобулинемия,
 - общий переменный иммунодефицит,
 - селективная недостаточность иммуноглобулина А,
 - селективная недостаточность субклассов иммуноглобулина G,
 - тяжелый комбинированный иммунодефицит, атаксия-телеангиоэктазия (синдром Луи-Барр),
 - синдром Джоба (гипер-IgE-синдром),

- хроническая гранулематозная болезнь,
 - дефицит транспортеров, связанных с презентацией антигенов,
 - дефекты комплемента;
8. *Вторичной иммуносупрессией, обусловленной:*
- онкогематологическими заболеваниями,
 - аллогенной трансплантацией, в т.ч., костного мозга,
 - применением иммуносупрессивных лекарственных препаратов,
9. *Аллергическим бронхолегочным аспергиллезом (АБЛА) (Приложение Г1, рис.2);*
10. *Системными заболеваниями, такими как:*
- ревматоидный артрит,
 - системная склеродермия,
 - рецидивирующий полихондрит - синдром Мейенбурга-Альтхерра-Юлингера,
 - анкилозирующий спондилит,
 - саркоидоз;
 - синдромы Элерса-Данло, Марфана
 - синдром Янга;
 - синдром «желтых ногтей»;
 - метафизарная хондродисплазия, тип Мак-Кьюсика;
11. *Воспалительными заболеваниями кишечника:*
- язвенный колит,
 - болезнь Крона;

12. *Идиопатическими бронхоэктазами.*

В посевах мокроты у детей с БЭ могут выявляться следующие микроорганизмы:

- *Haemophilus influenzae*;
- *Streptococcus pneumoniae*;
- *Moraxella catarrhalis*.
- *Staphylococcus aureus*;
- *Pseudomonas aeruginosa*.

Колонизация *Pseudomonas aeruginosa* при БЭ у детей встречается реже, чем у взрослых, выявляется преимущественно у пациентов с муковисцидозом и, как правило, ассоциирована с более тяжелым течением заболевания [4,5,6,7].

У ряда пациентов 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 [5,6,7].

Гиперреактивность бронхов определяется у 40% больных с бронхоэктазами, положительная проба с бронхолитиком при исследовании функции внешнего дыхания – у 20-46% пациентов [5,8].

1.3 Эпидемиология

Распространенность бронхоэктазов (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. [5], в Германии - 67 на 100 000 [9].

Имеются данные об увеличении частоты встречаемости бронхоэктазов с возрастом, так, в США распространенность БЭ 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 [10]. В Великобритании отмечают рост распространенности бронхоэктазов 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 [11].

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) [5].

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.

1.4 Кодирование по МКБ-10

J47 - Бронхоэктатическая болезнь

Бронхиолэктазы

Q33.4 - Врожденная бронхоэктазия

1.5 Примеры диагнозов

1. *Бронхоэктатическая болезнь: пневмосклероз и бронхоэктазы нижней доли левого лёгкого и язычковых сегментов верхней доли левого лёгкого. Пневмосклероз и*

бронхоэктазы S1,2,6 правого лёгкого. Воздушная полость S1,2 правого лёгкого. Хронический диффузный бронхит. Дыхательная недостаточность 2 ст.

2. Врожденный порок развития бронхов (Синдром Вильямс-Кэмпбелла). Распространенные баллонизирующие бронхоэктазы обоих легких. Хронический обструктивный бронхит. Гнойный эндобронхит. Дыхательная недостаточность 2 степени.

3. Первичная цилиарная дискинезия. Бронхоэктазы S4,5 правого легкого. Двухсторонний гнойный эндобронхит. Дыхательная недостаточность I-II степени.

4. Врожденный порок развития бронхов: распространённые цилиндрические бронхоэктазы в верхних и нижних отделах лёгких. Расширение верхнедолевого и нижнедолевого бронха слева; расширение S1+2. Добавочный бронх нижней доли левого легкого. Хронический бронхит. Бронхообструктивный синдром. Дыхательная недостаточность 2 ст.

1.6 Классификация

Согласно принятой в России Классификации клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей (2009 г.) 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 принято подразделять на *цилиндрические* (Приложение Г1, рис.3), *мешотчатые* (Приложение Г1, рис.4) и *смешанные* (Приложение Г1, рис.5). Описываются также *кистовидные, веретенообразные* (Приложение Г1, рис.6) и *варикозные* (Приложение Г1, рис.7) 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, в ряде случаев такие БЭ могут

регрессировать при устранении причины, их вызвавшей (аспирация инородного тела, ателектаз, инфекции).

• **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 у таких пациентов 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 бронхоэктазов** [5,6,7,12,13].

В течении *бронхоэктатической болезни* различают две фазы:

• **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.

2. Диагностика

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.*

2.1 Жалобы и анамнез

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.п.) [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В).

- Кроме того, рекомендуется уточнить наличие аспирации инородного тела в анамнезе или возможный аспирационный процесс [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

- Рекомендуется уточнить наличие в анамнезе ревматоидного артрита или воспалительных заболеваний кишечника [7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

- У всех пациентов с бронхоэктазами рекомендуется детально узнать о течении раннего неонатального периода, особенно в отношении респираторного дистресс-синдрома, пневмонии [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: *первые симптомы ряда врожденных болезней легких возникают в раннем неонатальном периоде, например, у пациентов с первичной цилиарной дискинезией.*

- Рекомендуется уточнить наличие в анамнезе хронических или рецидивирующих синуситов, отитов, назальных полипов [4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: *перечисленные симптомы могут наблюдаться у пациентов с первичной цилиарной дискинезией и муковисцидозом.*

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

2.2 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 пальцев» 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.

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется исследовать уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови (иммуноглобулины А,М,Г,Е) [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А).

- Рекомендуется микробиологическое исследование мокроты (индуцированной мокроты, трахеального аспирата) для идентификации патогенна (патогенов) и определения чувствительности выделенной микрофлоры [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

- Рекомендуется проведение лабораторных тестов для подтверждения/исключения муковисцидоза (потовый тест, копрология (определение нейтрального жира в кале), эластаза кала) [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: *Всем пациентам 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 (см. КР по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом)).*

- Рекомендуется рассмотреть вопрос о проведении лабораторных исследований на аллергический бронхолегочный аспергиллез [6,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: *уровень общего иммуноглобулина Е (IgE), специфические IgE и IgG к*

Aspergillus fumigatus, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *Aspergillus fumigates*.

- Не рекомендуется рутинное исследование на выявление дефицита α_1 –антитрипсина при отсутствии КТ- признаков базальной эмфиземы [7].

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С).

2.4 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение рентгенографии органов грудной клетки [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: Рентгенография органов грудной клетки может выявить косвенные признаки обструктивного синдрома, усиление и деформацию легочного рисунка, однако данный метод недостаточно информативен при бронхоэктазах.

- Рекомендуется проведение компьютерной томографии органов грудной полости [4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: В настоящее время компьютерная томография является основным методом диагностики БЭ, этот метод способен выявить все структурные изменения лёгочной паренхимы, перестройку сосудисто-бронхиальной архитектоники, оценить состояние лёгочной ткани вокруг изменённых 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 АБЛА 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 бронхоэктазы 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 мягкой или жидкостной плотности, располагающиеся в проекции соответствующих бронхов.

С помощью КТ можно установить или предположить этиологию бронхоэктазов. 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 бронхоэктазами исследовать функцию внешнего дыхания [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: *Исследование функции внешнего дыхания (спирометрия) возможно у детей с 4-5 лет, в том случае, если пациент может выполнить маневр форсированного выдоха. При спирометрическом исследовании следует проводить пробу с бронхолитическим препаратом, т.к. у ряда детей с бронхоэктазами одним из компонентов патогенеза бронхиальной обструкции может быть бронхоспазм. У детей с 6 лет возможно проведение бодиплетизмографии. Наиболее часто у пациентов с бронхоэктазами выявляются обструктивные или комбинированные нарушения вентиляции (в зависимости от объема и характера поражения бронхиального дерева).*

- Рекомендуется исследование газов крови и/или сатурации для подтверждения/исключения гипоксемии [1,2,3,4,5].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

- Рекомендуется проведение трахеобронхоскопии при необходимости исключения/подтверждения аспирации инородного тела и его удаления, пациентам с тяжелым бронхолегочным процессом с торпидностью к терапии для идентификации возможного возбудителя в бронхоальвеолярном лаваже, пациентам 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 пациентов с вероятной хронической аспирацией исследование проводят для подтверждения/исключения диагноза (в т.ч., проводится цитологическое исследование бронхоальвеолярного лаважа) [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

- Рекомендуется регулярное периодическое эхокардиографическое исследование (Эхо-КГ) с доплеровским анализом (измерение градиента давления на легочной артерии) у пациентов с бронхоэктазами, так как при этой патологии, особенно при распространенном поражении, возможно развитие легочной гипертензии и формирование легочного сердца [1,2,3].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

- Пациентам с бронхоэктазами 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) [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

2.5 Дифференциальный диагноз

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) (см. КР по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом));
- туберкулезная инфекция (консультация фтизиатра, проба Манту, при необходимости – тест с аллергеном туберкулезным рекомбинантным в стандартном разведении и диаскин тест, 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 T клеток, B 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) (см. КР по оказанию медицинской помощи детям с первичной цилиарной дискинезией);
- аспирационные процессы (аускультация до и после кормления; консультация гастроэнтеролога, а также трахеобронхоскопия и эзофагогастродуоденоскопия с красителем).
- АБЛА (Высокий уровень общего иммуноглобулина E (IgE), а также значительное повышение (в 2 раза) специфических IgE и IgG к *Aspergillus fumigatus*, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *Aspergillus fumigatus*)

3. Лечение

Целью терапии при БЭ является улучшение состояния пациента и предотвращение или замедление прогрессирования болезни.

В настоящее время нет единого мнения о ведении пациентов с бронхоэктазами в разных странах [14].

Рекомендуется при БЭ проводить лечение согласно установленной этиологии заболевания.

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендуется проведение системной антибактериальной терапии при обострении хронического бронхолегочного процесса или при выявлении возбудителя респираторной инфекции в количестве более 10^{3-4} колониеобразующих единиц при плановом микробиологическом исследовании [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: *противопоказания* к проведению антибактериальной терапии определяются у каждого конкретного больного и зависят от индивидуальной непереносимости (в том числе аллергические реакции), характера сопутствующих заболеваний (главным образом заболевания печени и почек) и возраста больного.

Выбор лекарственных средств определяется: видом возбудителя, выявленного у больного; чувствительностью возбудителя (*in vitro*) к данному антибактериальному препарату; фазой заболевания (обострения – ремиссия); продолжительностью инфекционного процесса (хроническая инфекция – впервые выявленный возбудитель). Как правило, у большинства пациентов с бронхоэктазами препаратом выбора является амоксициллин+клавулановая кислота^{жс,вк}, далее по предпочтительности следуют цефалоспорины 2-3 поколения [1,2,3,4,5,7].

Выбор пути введения определяется: видом возбудителя, выявленного у больного; фазой заболевания (обострения – ремиссия); продолжительностью инфекционного процесса (хроническая инфекция – впервые выявленный возбудитель); местом оказания медицинской помощи (амбулаторная – стационарная); эффективностью предшествующей антибактериальной терапии. Возможно применение ступенчатого метода антибактериальной терапии. Пациентам с частыми обострениями и/или прогрессирующем ухудшении легочной функции рекомендуются длительные курсы антимикробной терапии [3,4,5,7].

Оценка эффективности лечения: клинически (симптомы инфекционного процесса – лихорадка, хрипы в легких) и по данным микробиологического исследования (эрадикация возбудителя, персистенция, суперинфекция, снижение выделения возбудителя $<10^4$ колониеобразующих единиц и т.д.).

Оценка безопасности лечения: зависит от применяемого лекарственного средства (ЛС) и проводится с учетом возможных нежелательных лекарственных реакций.

- При хронической колонизации *Pseudomonas aeruginosa* у больных с бронхоэктазами различной этиологии рекомендуется придерживаться принципов терапии аналогичных таковым при муковисцидозе [4,5,7].

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: см. КР по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом).

- Рекомендовано применение муколитических препаратов с целью улучшения отхождения мокроты [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: пациентам с бронхоэктазами назначаются:

- Ацетилицистеин^{жс,вк} - используется внутрь, выпускается в виде гранул, таблеток, порошков, растворов, применяется 100 мг х 3р детям в возрасте 2-6 лет, 200 мг х2р в сутки детям старшего возраста.
 - Амброксол^{жс,вк} - используется внутрь 1-2мг/кг/сутки в 2-3 приема, выпускается в виде сиропа, таблеток, растворов для в/в введения.
- Рекомендована ингаляционная терапия стерильной водой или изотоническим раствором натрия хлорида или гипертоническим раствором натрия хлорида перед кинезитерапией [7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В).

Комментарий: При первом ингаляционном применении гипертонического раствора натрия хлорида следует провести спирометрию до ингаляции и через 5 мин. после в связи с возможностью развития бронхоспазма у некоторых пациентов.

- Не рекомендовано применение дорназы альфа^{ж,7п} детям с бронхоэктазами не муковисцидозной этиологии [4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: В настоящее время также нет доказательств эффективности применения у детей с бронхоэктазами, не связанными с муковисцидозом карбоцистеина, маннитола [4].

- Не рекомендовано назначение антагонистов антилейкотриеновых рецепторов, противовоспалительных препаратов и метилксантинов [4,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

- Рекомендовано рассмотреть вопрос о назначении ингаляционных бронхоспазмолитических препаратов (β_2 -агонистов) у детей с БЭ при положительной пробе с бронхоспазмолитиком при исследовании функции внешнего дыхания и при клинической эффективности, а также, при необходимости, перед проведением кинезитерапии [1,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В).

Комментарий: Могут применяться: салбутамол^{жс,вк}, для длительной терапии - пролонгированные препараты – салметерол, формотерол^{жс,вк}. Также могут быть использованы ипратропия бромид^{жс,вк} или ипратропия бромид+фенотерол^{жс,вк}. Все препараты назначаются в возрастных дозировках.

3.2 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 [1,2,3,4,5,7,15].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С).

Комментарий: 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.

3.3 Иное лечение

- Рекомендовано проведение кинезитерапии [1,2,3,4,5,7].

(Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А).

Комментарий: 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.

Эффективность тех или иных методов варьирует в зависимости от индивидуальных особенностей пациентов. Чем младше ребёнок, тем более пассивные методики дренирования следует использовать. Новорождённым выполняют только перкуссию и компрессию грудной клетки. По мере роста ребёнка следует постепенно вводить более активные методики, обучая пациентов технике контролируемого откашливания.

Регулярные занятия лечебной физкультурой позволяют:

- эффективно лечить и предупреждать обострения хронического бронхолёгочного процесса;*
- формировать правильное дыхание;*
- тренировать дыхательную мускулатуру;*
- улучшать вентиляцию лёгких;*
- повышать эмоциональный статус ребёнка.*

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. 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 пациентов с БЭ, рекомендуется индивидуальная коррекция рациона на основе оценки нутритивного статуса [1,2,3,5,7].

Комментарий: *Диета должна обеспечивать адекватное количество энергетических и питательных компонентов*

4. Реабилитация

Пациентам рекомендуется проведение реабилитационных мероприятий, нацеленных на поддержание легочной функции.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

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.

Пациентам с БЭ целесообразно проведение вакцинации против пневмококковой и гемофильной инфекций, ежегодная вакцинация от гриппа. Следует помнить об особенностях вакцинопрофилактики у детей с иммунодефицитными состояниями.

5.2 Ведение пациентов

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

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома

6.1 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.

Критерии оценки качества оказания медицинской помощи

Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

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

Таблица 2 - Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	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 необходимости исследования бронхоальвеолярного лаважа и/или взятия биоптата слизистой оболочки бронха и/или диагностики/удаления инородного тела бронха)	C	1
8	Выполнена эхокардиография с доплеровским анализом (измерение градиента давления на легочной артерии) (если не была проведена в течение предшествующего 1 года)	C	1
9	Проведена терапия антибактериальными лекарственными препаратами (при обострении хронического воспалительного	C	2

	бронхолегочного процесса согласно чувствительности выявленного возбудителя или анамнестическим данным о возбудителе и его чувствительности и при отсутствии медицинских противопоказаний)		
10	Выполнена бронхоспазмолитическая терапия (при наличии обратимой обструкции нижних дыхательных путей)	С	1
11	Проведена кинезитерапия (при наличии показаний и отсутствии противопоказаний)	А	1

Список литературы

1. Болезни органов дыхания у детей. Под ред. Рачинского С.В., Таточенко В.К. М., Медицина, 1988, 446 с.
2. Хронические заболевания легких у детей. Под ред. Розиновой Н.Н. и Мизерницкого Ю.Л.- М., Практика, 2011.-224 с.
3. Болезни органов дыхания у детей. Под общей редакцией В.К. Таточенко. М., Педиатр, 2012.- 480 с.
4. Paediatric Respiratory Medicine ERS Handbook 1st Edition Editors Ernst Eber. Fabio Midulla 2013 European Respiratory Society 719P.
5. Bronchiectasis Edited by R.A. Floto and C.S. Haworth. European Respiratory Society Monograph, Vol. 52. 2011 261p.
6. <http://www.uptodate.com>
7. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT; British Thoracic Society Bronchiectasis non-CF Guideline Group. Thorax. 2010 Jul;65 Suppl 1:i1-5.
8. 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.
9. F. Ringshausen, A. de Roux, R. Diel, D. Hohmann, T. Welte, J. Rademacher. Bronchiectasis in Germany: a population-based estimation of disease prevalence ERJ;.2015;46:1805-1807
10. Weycker D, Edelsberg J, Oster G, et al. Prevalence and economic burden of bronchiectasis. Clin Pulm Med 2005; 12: 205-209.
11. J.K. Quint, E.R.C. Millett, M.Joshi, V. Navaratnam, S.L. Thomas, J.R. Hurst, L.Smeeth, J.S . 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
12. Chang AB, Masel JP, Boyce NC, et al. Non-CF bronchiectasis: clinical and HRCT evaluation. Pediatr Pulmonol 2003;35:477-83.

13. 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.
14. J.Chalmers, E.Polverino, A.De Soyza, F Ringshausen Marlene Murriss, Wim Boersma, Antoni Torres, Montserrat Vendrell J. Stuart Elborn, Francesco Blasi, Stefano Aliberti Heterogeneity in bronchiectasis service provision in Europe: Baseline data from the European bronchiectasis registry (EMBARC) European Respiratory Journal 2015 46: PA374; DOI: 10.1183/13993003.congress-2015.PA374.
15. Fujimoto T, Hillejan L, Stamatis G. Current strategy for surgical management of bronchiectasis. Ann Thorac Surg 2001;72:1711-15.

Приложение А1. Состав рабочей группы

Баранов А.А. акад. РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России;

Намазова-Баранова Л.С., чл.-корр. РАН, профессор, д.м.н., заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России;

Симонова О.И., д.м.н., член Союза педиатров России;

Серeda Е.В., д.м.н. проф., член Союза педиатров России;

Розина Н.Н., д.м.н., проф., член Союза педиатров России;

Цыгина Е.Н., д.м.н., член Союза педиатров России;

Катосова Л.К., д.б.н., член Союза педиатров России;

Вишнева Е.А., к.м.н., член Союза педиатров России, член Союза педиатров России;

Селимзянова Л.Р., к.м.н., член Союза педиатров России;

Лазарева А.В., к.м.н., член Союза педиатров России;

Горина Ю.В., к.м.н., член Союза педиатров России;

Кустова О.В., член Союза педиатров России.

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Врачи-пульмонологи
- Врачи-педиатры
- Врачи общей врачебной практики (семейные врачи)
- Врачи -генетики
- Врачи- аллергологи-иммунологи
- Врачи-ревматологи
- Врачи-гастроэнтерологи
- Врачи- эндоскописты
- Врачи- рентгенологи
- Врачи функциональной диагностики
- Студенты медицинских ВУЗов
- Обучающиеся в ординатуре и интернатуре

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

консенсус экспертов;

оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

обзоры опубликованных мета-анализов;

систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

Внешняя экспертная оценка.

Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (A-C) и индикаторы доброкачественной практики (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица П1 - Рейтинговая схема для оценки силы рекомендации

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	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.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	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.	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев
1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества
2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза сопоставима с возможными рисками и затратами	Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.
2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.	Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.

2С Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.	Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.	Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.
---	--	--	---

*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное обозначение соответствует уровню доказательности

Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

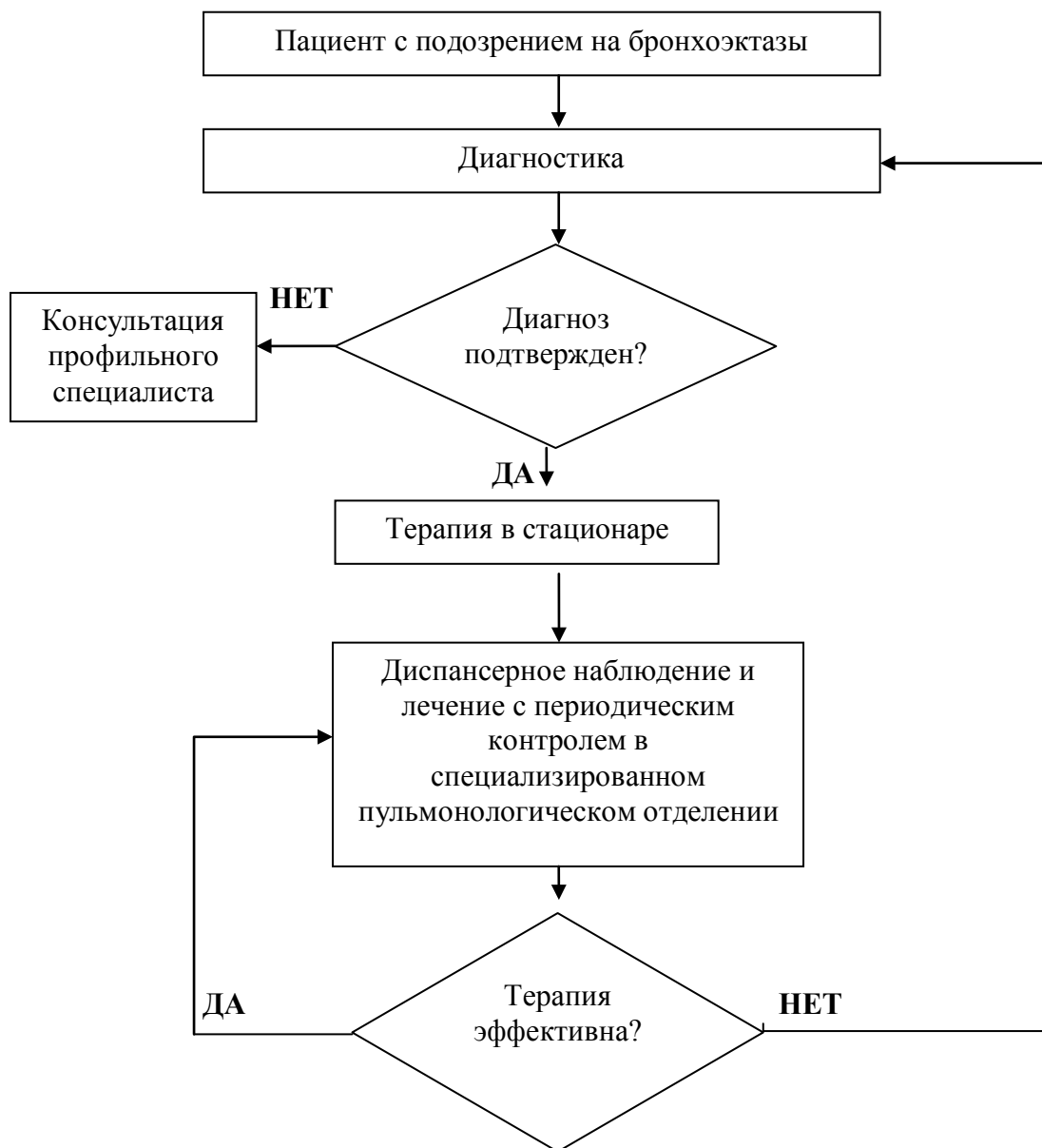
Порядки оказания медицинской помощи:

1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
2. Приказ Министерства здравоохранения РФ "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с врожденными и (или) наследственными заболеваниями" от 15 ноября 2012 г. N 917н.

Стандарты оказания медицинской помощи:

1. Стандарт специализированной медицинской помощи при бронхоэктатической болезни (Приказ Минздрава России от 28.12.2012 N 1596н).

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов

Бронхоэктазы – расширение бронхов, вызванное различными причинами.

Бронхоэктазы нарушают нормальный отток слизи из дыхательных путей, что приводит к застою мокроты и воспалению, поэтому у пациентов часто отмечается кашель с выделением мокроты, нередко у такого ребенка доктора выслушивают влажные и/или сухие локальные или распространенные хрипы в легких, а при присоединении обычной вирусной инфекции эти явления могут усиливаться.

Прогноз по продолжительности жизни и социализации при бронхоэктазах зависит от распространенности поражения, причины заболевания и следования рекомендациям врача. Адекватное своевременное и регулярное лечение, а также реабилитация способствуют улучшению прогноза и качества жизни у большинства больных.

Диагностика и лечение пациентов с бронхоэктазами проводится врачом пульмонологом.

Исключительно важным является ежедневное проведение мероприятий, способствующих очистке дыхательных путей. Этим техникам и методикам обучает врач в специализированном пульмонологическом отделении (центре).

Бронхоэктазы в большинстве случаев – не противопоказание для проведения плановой вакцинации. Более того, детей с этим заболеванием следует привить от пневмококковой, гемофильной инфекции, а также рекомендуется ежегодная вакцинация от гриппа.

Детям с бронхоэктазами на фоне первичных иммунодефицитных состояний, решение о проведении иммунизации, ее объеме и выборе вакцин решается в зависимости от типа иммунодефицита.

Приложение Г1. Визуализация БЭ у детей.



Рисунок 1. Балонирующие БЭ при синдроме Вильямса-Кэмпбелла



Рисунок 2. БЭ при аллергическом бронхолегочном аспергиллезе

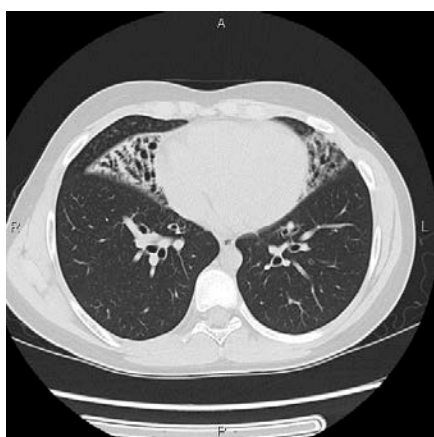


Рисунок 3. Цилиндрические БЭ и пневмосклероз при ПЦД.

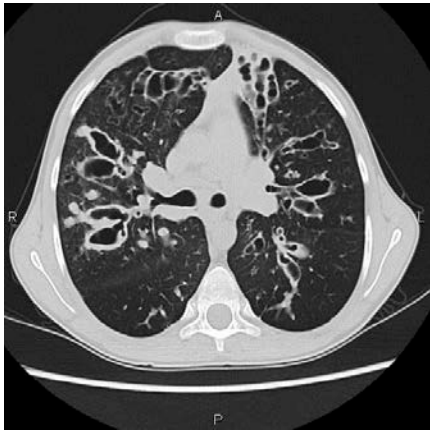


Рисунок 4. Мешотчатые БЭ при муковисцидозе.

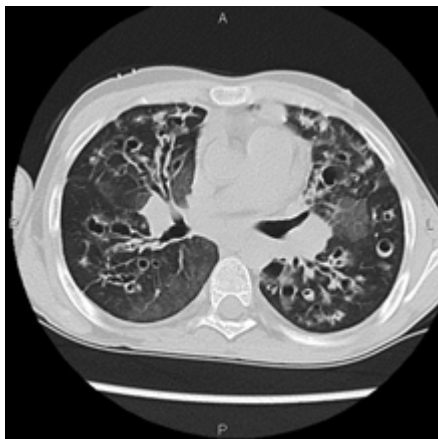


Рисунок 5. Смешанные БЭ при муковисцидозе.



Рисунок 6. Веретенообразные БЭ.

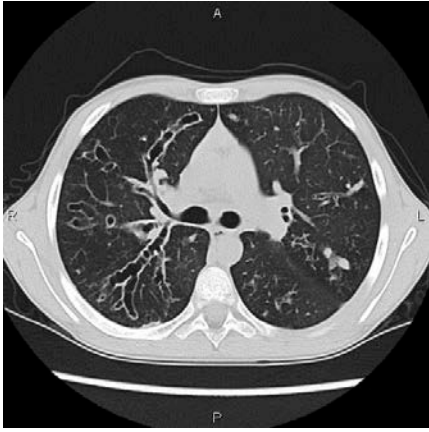


Рисунок 7. Варикозные БЭ при муковисцидозе.

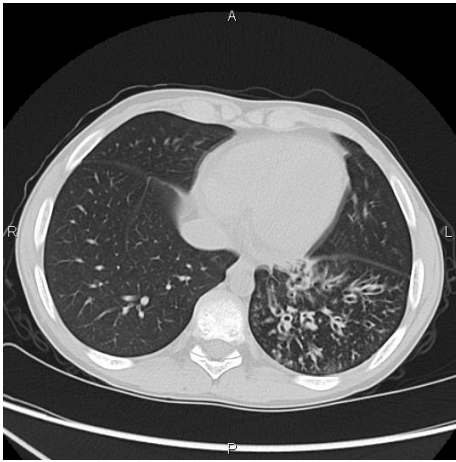


Рисунок 8. Поствоспалительные БЭ.

Приложение Г2. Расшифровка примечаний

...^ж – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р);

...^{вк} – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р);

...^{7н} – лекарственный препарат, входящий в перечень лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р).