

ՆՈՐԱԾԻՆՆԵՐԻ ԲՐՈՆԽԱԹՈՔԱՅԻՆ ԴԻՍՊԼԱԶԻԱՅԻ ԱԽՏՈՐՈՇՄԱՆ ԵՎ ՎԱՐՄԱՆ ԳՈՐԾԵԼԱԿԱՐԳ

Ընդհանուր դրույթներ

Բրոնխաթոքային դիսպլազիան (ԲԹԴ) թոքերի քրոնիկ հիվանդության տարատեսակ է, որը զարգանում է անհաս ծնված երեխաների շրջանում, ովքեր թթվածնաբուժության կամ թոքերի օժանդակ օդափոխության կարիք են ունեցել: Այն սահմանվում է որպես թթվածնային կախվածության պահպանում մինչև 36 շաբաթ ՊԿՏ-ը (նախկինում ընդունված սահմանն էր՝ թթվածնային կախվածության պահպանումը մինչև կյանքի 28-րդ օրը): Ներկայումս զարգացած երկրներում ԲԹԴ-ն հազվադեպ է հանդիպում անհաս նորածինների մոտ, որոնց քաշը ծնվելիս բարձր է 1200-ից և գեստացիոն տարիքը 30 շաբաթից: ԲԹԴ-ով նորածինների միջին գեստացիոն տարիքը ժամանակակից պայմաններում 28 շաբաթ է: Ծայրահեղ ցածր քաշով նորածինների երկարաժամկետ հիվանդացության պատճառներից մեկը ԲԹԴ-ի զարգացումն է, հաճախականությունը կազմում է 68%, իսկ ԲԹԴ-ի դեպքերի 97%-ը կազմում են ԾՑՔՆ-ը:

Գործելակարգի մշակման աշխատանքային խմբի անդամների անվանացուցակ

1. Սերինե Մելիքսեյան, ք. գ. թ., ԵՊԲՀ Հետբուժական և շարունակական կրթության ֆակուլտետի նեոնատոլոգիայի ամբիոնի դոցենտ, ՎԱՊՄ և ԳՀԻ-ի նորածինների վերակենդանացման և ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունքի վարիչ
Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, Մարգարյան 6/2, հեռ՝ +37410341774, էլ. փոստ՝ serinemn@yahoo.com
2. Անահիդա Ասատրյան, Մոր և մանկան առողջության պահպանման գիտահետազոտական կենտրոնի բժիշկ-նեոնատոլոգ
Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, Մաշտոցի 22, հեռ՝ +37410531342, էլ. փոստ՝ asatryan@yahoo.com

3. Մարինա Ջարգարյան, Մոր և մանկան առողջության պահպանման գիտահետազոտական կենտրոնի բժիշկ-նեոնատոլոգ
Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, Մաշտոցի 22, հեռ՝ +37410531342, էլ. փոստ՝ marina_zargar@yahoo.com

Շահերի բախման հայտարարագիր և ֆինանսավորման աղբյուրներ

Պատասխանատու կարգավորողը և աշխատանքային խմբի անդամները հայտարարում են իրենց շահերի բախման բացակայության մասին:

Գործելակարգի մշակման հենքը

Սույն Գործելակարգը մշակվել է բազմամասնագիտական խմբի կողմից հետևյալ արդի գրականության աղբյուրների և UpToDate տեղեկատվական շտեմարանի տվյալների հիման վրա՝

1. Sweet, D. G., Carnielli, V., Greisen, G., Hallman, M., Ozek, E., Plavka, R., ... & Halliday, H. L. (2013). European consensus guidelines on the management of neonatal respiratory distress syndrome in preterm infants-2013 update. *Neonatology*, 103(4), 353-368.
2. DynaMed Plus [Internet]. Ipswich (MA): EBSCO Information Services. 1995 - . Record No. 115226, Bronchopulmonary dysplasia; [updated 2017 Apr 28, cited 2017 Oct 02]; Available from <http://www.dynamed.com/login.aspx?direct=true&site=DynaMed&id=115226>.
3. Ann R Stark, MDEric C Eichenwald, MD. Management of bronchopulmonary dysplasia. UpToDate Inc. <http://www.uptodate.com> (Accessed on October 02, 2017.)

Գործելակարգի պացիենտի մոդել

Սույն Գործելակարգի պացիենտի մոդելն է հիվանդանոցում կամ ԻԹԲ-ում գտնվող բրոնխաթոքային դիսպլազիայով նորածինները (Աղյուսակ 1):

Աղյուսակ 1

Բրոնխաթոքային դիսպլազիայով պացիենտի մոդել

| Մոդելի պարտադիր բաղադրիչ | Բաղադրիչի նկարագրությունը |
|--------------------------------------|---|
| Նոզոլոգիական ձևը | Բրոնխաթոքային դիսպլազիա՝ առաջացած նորածնային շրջանում |
| Տարիքային կարգավիճակ | Նորածիններ |
| Հիվանդության աստիճանը | Ցանկացած |
| Հիվանդության փուլը | Ցանկացած |
| Բարդությունները | Անկախ բարդություններից |
| Կողը ըստ ՀՄԴ-10 | P 27.1 |
| Բուժօգնության ցուցաբերման պայմանները | Հիվանդանոցային |

Հապավումներ

ԲԹԴ՝ բրոնխաթոքային դիսպլազիա

ԲԶԾ՝ բաց զարկերակային ծորան

ՇԴՀ՝ շնչական դիսթրես համախտանիշ

ԾՑՔՆ՝ ծայրահեղ ցածր քաշով նորածիններ

CPAP՝ շարունակական դրական ճնշում շնչուղիներում

ՀՇ՝ համակարգչային շերտագրություն

ՄՌՇ՝ մագնիտառեզոնանսային շերտագրություն

ԱԱՇ՝ արհեստական ապարատային շնչառություն

ՊԿՏ՝ պոստկոնցեպտուալ տարիք

1. Ախտորոշումը

- 1.1 Ախտորոշումը կայացնել համաձայն NICHD կոնսենսուսային ախտորոշիչ չափանիշների (Հավելված 1):
- 1.2 Ճառագայթային հետազոտությունները կիրառել ԲԹԴ-ն հաստատելու, բարդություններ հայտնաբերելու և/կամ հանդեպ պատասխանը գնահատելու համար.
 - 1.2.1 կիրառել կրծքավանդակի ռենտգենոգրաֆիա՝ ԲԴԹ-ն հայտնաբերելու, ծանրության և բարդությունների մասին տեղեկություն ստանալու համար, ԲԹԴ-ն ատելեկտազներից, թոքաբորբից, օդի արտահոսքի համախտանիշից տարբերակելու համար, սակայն տվյալները կարող են հակասական լինել:
 - 1.2.1.1 «Նոր ԲԹԴ»՝ թոքադաշտերի հոմոգեն մթազնում կյանքի առաջին շաբաթից հետո,
 - 1.2.1.2 «հին ԲԹԴ»՝ թոքադաշտերում կոպիտ մթազնումներ կիստոզ վերափոխումներով:
 - 1.2.2 կրծքավանդակի ռենտգենոգրաֆիայի ոչ հստակ պատասխանի դեպքում կիրառել կրծքավանդակի ՀՇ հետազոտություն՝ ԲԹԴ-ն հայտնաբերելու համար, և ծավալաչափիչ (վոլյումետրիկ) ծրագրերը կարող են օգտագործվել օդի թակարդման մակարդակը որոշելու համար, ինչպես նաև մեծ տարիքի երեխաների շրջանում հիվանդության տեղայնացված տարածքները, օրինակ՝ վիրահատության ենթակա մեծ կիստաները հայտնաբերելու համար:
- 1.3 Անհաս նորածինների շրջանում ԲԹԴ-ի ռիսկի գնահատման համար կիրառել Նորածնային ԲԹԴ-ի ելքի գնահատման ԱՄՆ ազգային հաշվիչը (Neonatal BPD Outcome estimator)
<https://neonatal.rti.org/index.cfm?fuseaction=bpdcalculator.start>:

1.4 ԲԹԴ-ով նորաձիններին հետազոտելու և հսկելու համար կիրառել հետևյալ ախտորոշիչ մեթոդները՝

1.4.1 արյան գազային կազմի որոշում՝ ացիդոզի, հիպերկապնիայի, հիպօքսիայի առկայությունը գնահատելու նպատակով,

1.4.2 շարունակական մոնիտորինգ պուլսօքսիմետրով՝ հաճախակի դեսատուրացիաները բաց չթողնելու նպատակով,

1.4.3 արյան ճնշման պարբերաբար հսկողություն, քանի որ ԲԹԴ-ով հիվանդների շրջանում կարող է զարգանալ համակարգային հիպերտենզիա,

1.4.4 էխոսրտագրություն՝ թոքային հիպերտենզիայի կամ սրտի կառուցվածքային պաթոլոգիաների ժխտման նպատակով,

1.4.5 էլեկտրոսրտագրություն՝ թոքային հիպերտենզիայի ժխտման նպատակով:

2. **Տարբերակիչ ախտորոշումը**

2.1 Մեկոնիալ ասպիրացիոն համախտանիշ

2.2 Բրոնխիոլիտ

2.3 Անհասության ապնոէ

2.4 Նորաձինների անցողիկ հաճախաշնչություն

2.5 Շնչուղիների վնասում

2.6 Ներհիվանդանոցային վարակ

2.6.1 Նոզոկոմիալ թոքաբորբ

2.7 Բաց զարկերակային ծորան

2.8 Նորաձինների շնչական դիսթրես համախտանիշ

2.9 Զարկերակային հիպերտենզիա

2.10 Սուբգլոտիկ ստենոզ

2.11 Թոքերի ատելեկտազ

2.12 Տրախեոմալացիա

3. Վարումը

3.1 Շնչական դիսթրեսով անհաս նորածինների և ԲԹԴ-ով էքստուբացված նորածինների շրջանում ապարատային շնչառությունը նվազեցնելու համար կիրառել շնչառական ոչ ինվազիվ մեթոդներ, որոնք կարող են ներառել՝

3.1.1 շնչառական աջակցություն շնչուղիներում շարունակական դրական ճնշմամբ (CPAP), կամ

3.1.2 քթային ընդմիջվող դրական ճնշմամբ օդափոխություն (NIPPV), կամ

3.1.3 նյարդակառավարվող օդափոխության օժանդակում (NAVA), կամ

3.1.4 բարձր հոսքով թթվածին քթային բեղիկներով (HFNC):

3.2 ԲԹԴ-ի զարգացման բարձր ռիսկով անհաս նորածինների վարումը.

3.2.1 ≤ 1 շաբաթական հետծննդյան տարիքով անհաս նորածիններին

3.2.1.1 տալ հավելյալ թթվածին՝ 90-94% սատուրացիա ապահովելու համար,

3.2.1.2 ինտուբացիայի անհրաժեշտության ժամանակ շնչառական վարում՝

3.2.1.2.1 սուրֆակտանտի վաղ կիրառում,

3.2.1.2.2 կարճատև ներշնչումներ (0.24-0.4 վրկ), բարձր հաճախականություն (40-60/ր), ցածր ներշնչման առավելագույն ճնշում (PIP) (14-20 սմ ք.ս.), արտաշնչման վերջում չափավոր ճնշում (PEEP) (4-6 սմ ք.ս.) և 3-6 մլ/կգ շնչառական ծավալ,

3.2.1.2.3 արյան գազերի թիրախային մակարդակները՝ pH 7.25-7.35, PaO₂ 40-60 մմ ս.ս. և PaCO₂ 45-55 մմ ս.ս.:

3.2.2 2 շաբաթական հետծննդյան տարիքից մինչև 36 շաբաթական ՊԿՏ-ով երեխաներին

3.2.2.1 տալ հավելյալ թթվածին՝ 90-95% սատուրացիա ապահովելու համար,

3.2.2.2 ինտուբացիայի անհրաժեշտության ժամանակ շնչառական վարում՝

3.2.2.2.1 թիրախավորված ծավալային շնչառություն,

3.2.2.2.2 արյան գազերի թիրախային մակարդակները՝ pH 7.25-7.35, PaO₂ 40-70 մմ ս.ս. և PaCO₂ 50-60 մմ ս.ս.:

3.3 հաստատված ԲԹԴ-ով >36 շաբաթական գեստացիոն տարիքով նորածիններին

3.3.1 տալ հավելյալ թթվածին՝ մոտ 95% սատուրացիա ապահովելու համար,

3.3.1.1 ցածր հաճախականություն, երկարատև ներշնչում, աղեկվատ արտաշնչման տևողություն և բարձր շնչառական ծավալ

3.3.1.2 արյան գազերի թիրախային մակարդակները՝ pH 7.25-7.35, PaO₂ 50-70 մմ ս.ս. և PaCO₂ 50-66 մմ ս.ս.:

3.4 Դեղորայքային վարում

3.4.1 Հետծննդյան շրջանում կորտիկոստերոիդներ ռուտին չկիրառել, քանի որ բարձրացնում է նեյրոգարգացման բարդությունների ելքերը (օրինակ՝ մանկական ուղեղային կաթվածի),

3.4.1.1 սակայն կարող է կիրառվել ԲԹԴ-ով կամ ԲԹԴ-ի ռիսկով նորածինների շրջանում՝ ըստ կլինիկական դեպքի:

3.4.2 Միզամուղներ կիրառել հաստատված ԲԹԴ-ով նորածինների շրջանում՝ թոքերի ֆունկցիան բարելավելու և թոքային և ավելոյար այտուցը սահմանափակելու համար:

3.4.3 Բրոնխալայնիչները չեն կանխարգելում կամ բուժում ԲԹԴ-ն, սակայն կարող են բարելավել թոքերի ֆունկցիան սրացումների ժամանակ:

3.4.4 Մահացությունը և վերահուսպիտակացումները նվազեցնելու համար կարող է կիրառվել շնչառական սինցիտիալ վիրուսի դեմ պատվաստում:

4. Կանխարգելումը

4.1 Նախաձննդյան խնամք

4.1.1 ԲԹԴ-ի նախաձննդյան կանխարգելումը նախատեսում է հղի կնոջ մոտ բորբոքային իրավիճակների (խորեոամնիոնիտ) և ինֆեկցիաների (ուրեապլազայի) բուժումը:

4.1.2 ՇԴՀ-ի զարգացման վտանգ ունեցող անհաս նորածինները պետք է ծնվեն այնպիսի կենտրոններում, որտեղ հնարավոր է իրականացնել անհրաժեշտ խնամքը, այդ թվում և ԱԱՇ:

4.1.3 Հնարավորության դեպքում նորածնի ծնունդը պետք է հետաձգել՝ կորտիկոստերոիդային բուժման արդյունավետությունն առավելագույնս բարձրացնելու նպատակով:

4.2 Ծնարանում կայունացում

4.2.1 Նվազագույնը 60 վայրկյանով հետաձգել պորտալարի կապումը:

4.2.2 Ջերմային կորուստները կանխելու համար նորածնին կայունացնել պլաստիկ պարկում՝ ջերմային հաղորդիչի տակ:

4.2.3 Նորածնին կայունացնել հնարավորինս նուրբ՝ առանց մեծ շնչառական ծավալ, 100% թթվածին կիրառելու:

4.2.4 Պոլսօքսիմետրիայի միջոցով հետևել սատուրացիային և սրտի զարկերի հաճախականությանը:

4.3 Աղեկվատ օքսիգենացիա և օդափոխություն

4.3.1 Ինտուբացված նորածններին պետք է պահել հնարավորինս կարճ ժամանակով ԱԱՇ պայմաններում՝ կանխելով հիպերօքսիան, հիպոկարբիան, վոլյուտրավման:

4.3.2 Անհասության ապնոէի դեպքում կարող է դիտարկվել կոֆէինի վաղ կիրառում՝ ԱԱՇ կարիքը նվազեցնելու նպատակով, որը կարող է նվազեցնել ԲԹԴ-ի զարգացման ռիսկը:

4.4 Օժանդակ խնամք

4.4.1 Քանի դեռ սեպսիսը չի ժխտվել, նորածինը պետք է ստանա հակաբակտերիալ բուժում:

4.4.2 Պահպանել մարմնի ջերմաստիճանը նորմալի սահմաններում:

4.4.3 Պարբերաբար չափել զարկերակային ճնշումը՝ հյուսվածքների նորմալ արյունամատակարարումն ապահովելու և, ըստ անհրաժեշտության, ինտորոպներ նշանակելու նպատակով:

4.4.4 Քննարկել, անհրաժեշտության դեպքում, ԲԶԾ-ի փակման ժամկետները:

4.5 Սնուցման օպտիմալացում

4.5.1 ԲԹԴ-ով նորածինները էներգետիկ բարձր մատակարարման կարիք ունեն, բարձր կալորափական սնունդի ապահովում (նվազագույնը 120 կկալ/կգ/օր):

4.5.2 Սնուցման հետևյալ մարտավարությունները կնպաստեն նորածինների և նրանց թոքերի աճմանը և զարգացմանը.

4.5.2.1 վաղ պարէնտերալ սնուցման իրականացում,

4.5.2.2 սպիտակուցների, ածխաջրերի, ճարպերի, վիտամինների և միկրոէլեմենտների առավելագույն ծավալների ներմուծում,

4.5.2.3 A և E վիտամինների կիրառում,

4.5.2.4 հեղուկների ծավալների սահմանափակում,

4.5.2.5 վաղ էնտերալ սնուցման սկսում՝ կերակրման ծավալների աստիճանական ավելացմամբ:

5. Բժշկական ծառայությունների հիմնական և լրացուցիչ ցանկեր

5.1 Պահանջներ ախտորոշման, բուժման և խորհրդատվությունների նկատմամբ (հիմնական ցանկ)

| Ծածկագիր | Անվանում | Տրամադրման հաճախականություն | Միջին քանակ | Ստորաբաժանում | Մասնագետ | Կատարման ժամկետներ |
|----------|---------------------------------|-----------------------------|-------------|-------------------------------|----------------------------------|--------------------|
| | Շնչափողի ինտուբացիա | 1 | 1 | Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունք | Ինտենսիվ թերապևտ | 1-7 օրերը |
| | Շնչափողի սանացիա | 1 | 14 | Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունք | Ինտենսիվ թերապևտ | 1-7 օրերը |
| | Բրոնխոսկոպիա | 1 | 1 | Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունք | Ինտենսիվ թերապևտ/ էնդոսկոպիստ | 1-7 օրերը |
| | Թոքերի արհեստական օդափոխություն | 1 | 1 | Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունք | Ինտենսիվ թերապևտ | 1-7 օրերը |

5. Դեղերի հիմնական և լրացուցիչ ցանկեր

5.1. Պահանջներ դեղորայքային բուժման նկատմամբ (հիմնական ցանկ)

| ԴԹԽ | ԱԹՔԴ | ՄՈԱ | Նշանակման հաճախականություն | ԿՈԴ | ՀԿԴ | Մասնագետ | Կատարման ժամկետներ |
|-------------------|---------|-------------|----------------------------|-----------|------------|---|--------------------|
| Բժշկական գազեր | VO3AN01 | Թթվածին | 1 | 5.76 լ | 40.32 Լ | Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունքի բուժքույր | 1-7 օր |
| Կորտիկոսթերոիդներ | HO2AB07 | Պրեդնիզոլոն | 0.5 | 10 մգ | 50 մգ | Ինտենսիվ թերապիայի մասնագետ/ բուժքույր | 1-5 օր |

9. Պահանջներ աշխատանքի ռեժիմի, հանգստի, բուժման կամ վերականգնման նկատմամբ

Սույն Գործելակարգի համաձայն տվյալ պահանջները կատարումը պարտադիր չէ:

10. Պահանջներ սննդակարգի նշանակման և սահմանափակումների վերաբերյալ

ԲԹԴ-ով նորածինների սննդակարգում դիտարկել կալորիականության բարձրացումը: Քրոնիկական թոքային հիվանդությամբ նորածինների սննդակարգում դիտարկել ազատ ճարպաթթուների, վիտամին E-ի և վիտամին A-ի (5000 IU մ/մ, շաբաթական 3 անգամ, 4 շաբաթ) ավելացումը: Մշտադիտարկել նորածնի սննդակարգը և աճը ինչպես ներհիվանդանոցային օղակում, այնպես էլ արտահիվանդանոցային հսկողության ժամանակ:

11. Հիվանդի հոժարակամ տեղեկացված համաձայնության ստացման առանձնահատկությունները Գործելակարգը կատարելիս և հիվանդի, ինչպես նաև ընտանիքի անդամների լրացուցիչ տեղեկատվության տրամադրում

Հարկավոր է պացիենտի ծնողների/խնամակալների հետ համատեղ քննարկել ԲԹԴ-ի բուժման կատարման կատարման խնդիրները և հավանական ելքերը:

12. Պացիենտի տվյալ մոդելի հնարավոր ելքերը

Պացիենտի տվյալ մոդելի հնարավոր ելքերի ցանկ

| Ելքի անվանում | Ելքի զարգացման հաճախականություն | Ելքին հասնելու մոտավոր ժամկետ | Բժշկական օգնության ցուցաբերման հաջորդականություն |
|---|---------------------------------|-------------------------------|--|
| Ապաքինում ֆիզիոլոգիական գործընթացի կամ | 80% | | Անցում համապատասխան վերականգողական |

| | | | |
|---|--------|--|--|
| ներգրավված օրգանի ֆունկցիայի մասնակի վերականգնմամբ | | | ուղեցույցին/ գործելակարգին |
| Ապաքինում ֆիզիոլոգիական գործընթացի կամ ներգրավված օրգանի ֆունկցիայի ամբողջական կորստով | | | Անցում համապատասխան վերականգողական ուղեցույցին/ գործելակարգին |
| Յատրոգեն բարդությունների զարգացում | | | Անցում համապատասխան ախտաբանության բուժման ուղեցույցին/ գործելակարգին |
| Մահացու ելք | 20-40% | | |

ԲԹԴ-ի ախտորոշման NICHD կոնսենսուսային չափանիշները և դասակարգումը

| | Գեստացիոն տարիք | |
|--|---|--|
| | < 32 շաբաթ | > 32 շաբաթ |
| Գնահատման ժամանակը | 36 շաբաթ ՊԿՏ-ում կամ դուրս գրվելիս | Կյանքի 28-րդ օրից հետո, սակայն մինչև 56-րդ օրը, կամ դուրս գրվելիս |
| Թթվածնային կախվածությունը | FIO ₂ > 21%՝ ≥ 28 օր | |
| | Բրոնխաթորքային դիսպլազիա | |
| Թեթև | Թթվածնային կախվածության բացակայություն 36 շաբ. ՊԿՏ-ում կամ դուրս գրվելիս | Թթվածնային կախվածության բացակայություն կյանքի 56-րդ օրը, կամ դուրս գրվելիս |
| Միջին | Թթվածնային կախվածություն (հաստատված ֆիզիոլոգիական հետազոտմամբ) < 30%-ից 36 շաբ. ՊԿՏ-ում կամ դուրս գրվելիս | Թթվածնային կախվածություն (հաստատված ֆիզիոլոգիական հետազոտմամբ) < 30%-ից կյանքի 56-րդ օրը, կամ դուրս գրվելիս |
| Ծանր | Թթվածնային կախվածություն (հաստատված ֆիզիոլոգիական հետազոտմամբ*) ≥ 30%-ից, CPAP կամ դրական ճնշումով ԱԱՇ անհրաժեշտություն 36 շաբ. ՊԿՏ-ում կամ դուրս գրվելիս | Թթվածնային կախվածություն (հաստատված ֆիզիոլոգիական հետազոտմամբ) ≥ 30%-ից, CPAP կամ դրական ճնշումով ԱԱՇ անհրաժեշտություն կյանքի 56-րդ օրը, կամ դուրս գրվելիս |
| *Ֆիզիոլոգիական հետազոտման տեսակը դեռ որոշված չէ, սակայն դա կարող է լինել պոլիսոքսիմետրիան: | | |

ԲԹԴ-ով անհաս երեխաների սատուրացիայի ցանկալի շեմը հետծննդյան երկրորդ շաբաթից մինչև ՊԿՏ 36 շաբաթը կազմում է < 95%, ՊԿՏ 36 շաբաթից հետո՝ > 95%:

Թթվաձնի կարիք ունեցող անհաս երեխաների շրջանում ԲԹԴ կանխարգելելու նպատակով հետծննդյան առաջին շաբաթվա ընթացքում ապահովել 90-94% սատուրացիա: