

Bronchopulmonalis dysplasia (BPD)

• Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium •

Az irányelvet összeállította: dr. Machay Tamás

Epidemiológia

A BPD az 1750 g súly alatt születettek körében 20–50%-os gyakorisággal lép fel. Egyes intenzív újszülöttsztyályok beteganyagában a különbség igen jelentős. A megbetegedés incidenciája a csökkenő születési súllyal párhuzamosan emelkedik. 500–750 g születési súly között gyakorisága 80%-os, 1250–1500 g között 13% körüli.

Etiológia

A kórkép etiológiája az utóbbi években számos vonatkozásban tisztázódott. Létrejöttében az éretlenség, a tüdőmechanikus volumenkárosodása, a magzat intrauterin gyulladással való válaszképzése és az oxigéntoxicitás játsza a döntő szerepet.

Klinikai kép

Az RDS miatt kezelt koraszülött 5–7 napos lélegeztetés után gyógyul. A respirátorról történő levétel infektív, nyitott ductus arteriosus, ismétlődő apnoék kísérelhetők, ha ezen okokat kizárjuk vagy eredményesen kezeljük, és a koraszülött továbbra is respirátor- és oxigéndependens marad, úgy a BPD valószínű. A végső diagnózis kimondása – krónikus betegségről lévén szó – azonban csak később történhet.

Diagnózis

1. A számított 37. posztkonceptív héten is meglévő fokozott oxigénigény.
2. A BPD típusos radiológiai képe.

A radiológiai kép értékelése és osztályozása Northway kritériumai alapján történik:

A BPD radiológiai osztályozása:

- I. stádium:** diffúz reticulogranularis rajzolat, amely nem különíthető el az RDS radiológiai képétől.
- II. stádium:** diffúz fátályozottság, a szívhatárok elmosódottságával. A tüdő egyes területei atelectasiások, az intersztíciumban folyadékakkumuláció figyelhető meg.
- III. stádium:** atelectasiás-emphysaemás vegyes területek a teljes tüdőben, egyes emphysaemás területeken cisztikus felritkulások.
- IV. stádium:** kiterjedt fibrosis, amelyhez kiterjedt emphysaema és szálagos atelectasiás területek társulnak. Ezt cardiomegalia kíséri.

A BPD krónikus, gyakran évekig tartó megbetegedés, amellyel a gyermekpulmonológusok is gyakran találkozhatnak.

Kezelés

A BPD megelőzése fontos feladat. A számos, korábban leírt módszer közül azonban mindössze az anyáknak adott szteroid RDS-profilaxis és a kíméletes lélegeztetés (HFOV, SIMV) hoztak ebben egyértelmű eredményt. Antioxidánsok (szelén, E-vitamin) és az RDS korai szakában alkalmazott szteroidkezelés még nem bizonyult egyértelműen hatásosnak. Nem csökkenti a BPD incidenciáját a surfactantkezelés sem.

A BPD kezelése során két célt kell elérnünk:

- n* meg kell akadályoznunk a cor pulmonale kialakulását, ennek legjobb módszere a kielégítő oxigenizáció biztosítása;
- n* kielégítő táplálást és időt kell biztosítanunk ahhoz, hogy a tüdő növekedése során a BPD-re jellemző patológiai elváltozások – legalábbis részlegesen – megszűnjenek, és normalizálódjon a pulmonalis keringés.

A kezelés hosszú, heteket, hónapokat vehet igénybe! A patológiai elváltozások lassan szűnnek meg, ezért az oxigenizáció átmeneti javulása esetén ne csökkentjük gyorsan a respirációs paramétereket, mert ennek következménye hypoxia, pulmonalis hipertenzió és állapotromlás lehet.

A BPD kezelése jelenleg az alábbiak szerint történik:

Oxigénkezelés

A géppel lélegeztetett újszülötteknél a cél 60–80 Hgmm-es artériás pO_2 -érték elérése: ilyen oxigenizáció mellett csökken a pulmonalis vascularis rezisztencia és a cor pulmonale kialakulásának valószínűsége.

A kielégítő oxigénellátás elérésére kezdetben gépi lélegeztetést alkalmazunk, ezt követően oxigénkezelést.

A belélegeztetett gázkeverék O_2 -koncentrációját úgy válasszuk meg, hogy az mindig optimális legyen. Fontos tehát a gondos monitorozás transzkután pO_2 -monitorral vagy O_2 -szaturációmérővel, és az oxigénadagolás ennek megfelelő alkalmazása.

Az oxigénkezelés ideje alatt néha súlyos, bronchospasmus által kiváltott hypoxiás rohamokat észlelünk. Ennek megoldására ballonos O_2 -lélegeztetést alkalmazunk.

Etetés, ébrenlét, sírás során nő az oxigénigény, alváskor csökken. E tényeket vegyük figyelembe az oxigénkezelés és -adagolás során.

Diuretikumok

A tüdőödéma csökkentésén keresztül javítják a tüdőfunkciókat, csökkentik az oxigénigényt, ezért megrövidítik a gépi lélegeztetés idejét.

Az alkalmazható diuretikumok:

- n* Furosemid: 2 mg/kg, minden második napon.
- n* Chlorothiazid: 20 mg/kg, 12 óránként.

Diuretikus kezeléskor figyeljünk a kloridvesztésre, furosemid alkalmazásánál pedig a renális Ca-ürítés fokozódására. Az újabb irodalmi adatok intermittáló (2 naponként) alkalmazott diuretikus kezelés mellett azonosan jó klinikai eredményekről és kevesebb mellékhatásról számolnak be.

Szteroidkezelés

A szteroidok terápiás alkalmazása BPD-ben megengedett, de ennek eredménye még nem bizonyított. Alkalmazásának során átmenetileg csökken a légúti ellenállás, javul a compliance, és csökken az oxigénigény. Ezen hatások miatt a betegeket egyszerűbben és eredményesebben extubálhatjuk, és bizonyított, hogy nem emelkedik az infekciók száma. A végső kimenetelt és halálozást azonban nem csökkentik.

A mellékhatások azonban súlyosak: gátolt a növekedés, emelkedik a vérnyomás, glükóztoleranciát okoz, és hosszas alkalmazása cardiomyopathiához vezethet. Újabb adatok azt látszanak bizonyítani, hogy alkalmazásuk mellett gyakrabban észlelhető paraventricularis keringészavar és leukomalacia.

E mellékhatások csökkenthetők intermittáló kezeléssel (ötnapi szteroidkezelés, két nap szünet), és jó eredményeket láttak az inhalatív szteroidok (3x50 mg/nap vagy 1 mg/nap) alkalmazásától.

Bronchodilatatorkezelés

A gépi lélegeztetés ideje alatt bronchodilatátorok alkalmazhatók. Megakadályozzák a bronchospasmusokat, ezáltal csökkentik a légúti rezisztenciát, segítségükkel megrövidíthető a gépi lélegeztetés ideje.

Újabb adatok szerint a Cromollynnal kiegészített bronchodilatatorkezelés – gyulladáscsökkentő hatása miatt – előnyös.

Extubálás után teofillinkezelés (5 mg/kg/nap) mérlegelhető, amelynek előnye a bronchodilatatorhatáson kívül az, hogy fokozza a légzőizomzat teljesítőképességét.

A bronchodilatatorkezelés megrövidíti a gépi lélegeztetés idejét, de nem befolyásolja a mortalitást.

Infekciók megelőzése

Az alapbetegség és a gyakori invazív beavatkozások miatt fontos a betegek izolálása, a higiénés elvek betartása és az időszakos infekciókontroll. A védőoltásokat az előírt időben el kell végeznünk, függetlenül (!) a csecsemők súlyától és érettségétől.

A BPD-s betegek RS-vírus-fertőzése veszélyes, magas halálozással. E fertőzés megelőzhető passzív immunizálással.

Prognózis

A BPD kimenetele változó: 20–40%-os (!) mortalitás mellett számos csecsemő súlyos, maradandó neurológiai károsodással adható csupán haza. E betegek gyakran igen hosszú, több hónapos gépi lélegeztetést igényelnek. Az utóbbi években – e betegség jobb megismerése után – azonban a súlyos esetek mortalitása és a késői károsodások aránya is csökkenő tendenciát mutat.

A BPD-t túlélő csecsemők legnagyobb része kóros tüdőfunkciókkal rendelkezik. A légúti rezisztencia magas, a radiológiai képeken fibrosis látható. A légutak hiperreaktívak, gyakoriak az obstruktív bronchitisek. Fizikai terhelés (sírás, mozgás, evés) gyakran átmeneti hypoxiát és CO₂-retenciót eredményez. E tünetcsoport hónapokig, néha évekig is eltart, és e betegek gyakran igényelnek ismételt kórházi felvételt és gyakori orvosi felügyeletet.

A neurológiai károsodást nem mutató csecsemők fejlődése is gyakran lassú, súly- és hosszpercentilisük gyakran 5% alatt van. Feltűnően gyakori közöttük a gastrooesophagealis reflux és a hirtelen csecsemőhalál szindróma.

A prognózist jelentősen javítja az otthoni kezelés és ápolás, amelyet lehetőleg gyermekpulmonológus irányítson és ellenőrizzen. Fontos a szülők oktatása. Ennek eredményeképp a családtagok kitűnően megismerik az otthoni oxigénkezelés gyakorlatát, és azt úgy tudják irányítani, hogy az mindig optimális legyen. Ébrenlét és különösen terhelés során az oxigénigény magasabb, alvásban ez csökken. Az otthoni monitorozás alapvető. E téren ne elégedjünk meg apnoemonitorral, hanem javasoljunk pulzoximétert, mert ennek segítségével az oxigénkezelés is irányítható. Az otthoni szakszerű ellátás, nyugodt családi légkör és fertőzésmentes környezet ideális prognózist biztosít e súlyos betegeknek. Az otthoni oxigénkezelés eszközeinek (kivéve pulzoximéter) beszerzése, az oxigén házhoz szállítása hazánkban biztosítható és finanszírozott. Az OEP területileg illetékes igazgatóságai megadják azon cégek listáját, amelyek ezeket az eszközöket szolgáltatják.