

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
2-я КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

В. И. БОБРОВНИЧИЙ

БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ У ДЕТЕЙ

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2013

УДК 616.233-002-053.2(075.8)
ББК 54.12 я73
Б72

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве
учебно-методического пособия 30.01.2013, протокол № 5

Рецензенты: канд. мед. наук, доц., В. И Твардовский; канд. мед. наук, доц.
С. Е. Алексейчик

Бобровничай, В. И.

Б72 Бронхоэктатическая болезнь у детей : учеб.-метод. пособие / В. И. Бобровни-
чий. – Минск : БГМУ, 2013.- 24 с.

ISBN 978-985-528

Излагаются вопросы этиологии, патогенеза, клиники, диагностики бронхоэктатической бо-
лезни как самостоятельной болезни. Освещены вопросы современного подхода к лечению и
наблюдению пациентов с этой патологией, первичной и вторичной профилактики, терапевтиче-
ского прогноза.

Предназначено для студентов педиатрического факультета по дисциплине «Педиатрия», мо-
жет быть использовано врачами-интернами, клиническими ординаторами.

УДК 616.233-002-053.2(075.8)

ББК 54.12 я73

ISBN 978-985-528-

© Оформление. Белорусский государственный
медицинский университет, 2013

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Общее время занятий: 7 ч.

Проблема бронхоэктазии — одна из наиболее сложных и дискуссионных в детской пульмонологии. Длительное время бронхоэктазы у детей рассматривались лишь как конечная стадия хронической пневмонии. Только к концу 1990-х гг. представление о хронических воспалительных заболеваниях легких у детей было коренным образом пересмотрено: хронический бронхит и бронхоэктатическая болезнь (БЭБ) определены не как этапы развития воспалительного процесса, а как самостоятельные нозологические формы.

БЭБ как самостоятельная нозологическая форма введена в практическое здравоохранение отечественной педиатрии на IX Съезде педиатров Республики Беларусь (17–18 ноября 2011 г.). От БЭБ как самостоятельной болезни необходимо отличать так называемые вторичные бронхоэктазы, которые являются осложнением или проявлением других болезней. Дифференциальная диагностика может представлять определенные затруднения, что диктует необходимость углубленного изучения этого вопроса. Своевременная диагностика, выявление причин и по возможности их устранение или коррекция определяют прогноз заболевания.

Цель занятия: систематизировать и углубить знания по диагностике, дифференциальной диагностике, лечению и профилактике БЭБ.

Задачи занятия. Студент должен знать:

1. Узнать:
 - определение понятий «бронхоэктазы», «бронхоэктатическая болезнь»;
 - этиологию БЭБ;
 - механизмы развития первичных и вторичных бронхоэктазов;
 - классификацию БЭБ;
 - клинические проявления, диагностику, дифференциальную диагностику БЭБ;
 - особенности современного течения БЭБ;
 - лечение БЭБ, показания к оперативному лечению;
 - профилактику, реабилитацию, терапевтический прогноз.
2. Овладеть навыками:
 - осмотра пациента с клиническими проявлениями хронических заболеваний легких;
 - интерпретации результатов обследования (клинических, лабораторных, лучевых, бронхологических, микробиологических, морфологических, генетических методов исследования);
 - формулировки диагноза;

- проведения позиционного дренажа бронхов.

3. Научиться:

- собирать анамнез;
- общаться с больными детьми и их родителями, соблюдая деонтологические и этические нормы;
- ставить предварительный диагноз и проводить дифференциальную диагностику;
- обосновывать заключительный диагноз, выявлять сопутствующие заболевания, определять осложнения;
- определять степень тяжести болезни, обострения и показания к госпитализации пациента;
- составлять план лечения, реабилитации и профилактики (первичной, вторичной) БЭБ.

Требования к исходному уровню знаний. Для успешного усвоения темы студенту необходимо повторить:

- из пропедевтики детских болезней: возрастные анатомо-физиологические особенности органов и систем детского организма (дыхательной, сердечно-сосудистой и других систем), семиотику и основные синдромы при хронических болезнях легких, методику обследования ребенка;
- нормальной физиологии: основные показатели, характеризующие нормальное состояние физиологических функций легких, тестирование функций легких;
- патологической физиологии: патофизиологию дыхательной недостаточности;
- микробиологии, вирусологии, иммунологии: классификацию значимых микроорганизмов, вызывающих болезни легких, микробиологические исследования при респираторных инфекциях, морфологические основы иммунных реакций, основные типы иммунопатологических реакций, методы диагностики в иммунологии;
- патологической анатомии: морфологические изменения при бронхоэктазиях;
- фармакологии: классификацию, фармакодинамику и фармакокинетику антибактериальных лекарственных средств, муколитиков, бронхолитиков, глюкокортикостероидов;
- лучевой диагностики, лучевой терапии: рентгенологические исследования легких, компьютерная томография органов грудной полости;
- физиотерапии и медицинской реабилитации: методы ингаляционной терапии и очищения бронхов от мокроты.

Контрольные вопросы из смежных дисциплин:

1. Анатомо-физиологические особенности органов дыхания у детей.
2. Сегментарное строение легких.

3. Механизмы самоочищения бронхов.
4. Методы исследования функции внешнего дыхания у детей.
5. Газовый состав крови в норме.
6. Механизмы нарушения функции внешнего дыхания по обструктивному и рестриктивному типу.
7. Классификация хронической дыхательной недостаточности.
8. Патоморфология при бронхоэктазиях.
9. Классификация значимых микроорганизмов, вызывающих болезни легких.
10. Классификация антимикробных препаратов в соответствии с молекулярной структурой.
11. Фармакокинетика и фармакодинамика амброксола и ацетилцистеина.
12. Дренажные положения при бронхолегочной патологии.

Контрольные вопросы по теме занятия:

1. Определение понятий «бронхоэктазия», «бронхоэктатическая болезнь».
2. Этиология БЭБ. Предрасполагающие факторы.
3. Патогенез БЭБ.
4. Классификация и формулировка диагноза БЭБ.
5. Клиническая картина БЭБ в зависимости от тяжести и периода болезни.
6. Диагностика и дифференциальный диагноз БЭБ.
7. Принципы лечения бронхоэктатической болезни.
8. Антибактериальная терапия обострений БЭБ: выбор антибиотика, пути доставки, доза и длительность терапии.
9. Муколитическая терапия: выбор муколитика, пути доставки, доза, длительность лечения.
10. Бронхолитическая терапия: показания, выбор лекарственного средства, пути доставки.
11. Методы и правила проведения физиотерапии пациентам с БЭБ.
12. Показания к оперативному лечению БЭБ.
13. Первичная и вторичная профилактика БЭБ.
14. Терапевтический прогноз БЭБ.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОНЯТИЯ

В специальной медицинской литературе термины «бронхоэктатическая болезнь», «бронхоэктазы», «бронхиолоэктазы» используются как синонимы для обозначения необратимого сегментарного расширения бронхов, обусловленного деструкцией или нарушением нервно-мышечного тонуса их стенок вследствие воспаления, деструкции, дис-

трофии, склероза либо гипоплазии структурных элементов. Между тем следует различать первичные бронхоэктазы, как самостоятельная нозологическая форма (бронхоэктатическую болезнь), и вторичные бронхоэктазы, как осложнение или проявление других болезней (наследственные болезни, пороки развития легких, первичные иммунодефицитные состояния и др.).

Бронхоэктазы необходимо отличать от преходящих функциональных расширений бронхов у пациентов с острыми воспалительными заболеваниями легких. Функциональные бронхоэктазы могут сохраняться в течение нескольких месяцев после перенесенного воспалительного процесса, но затем они исчезают. Их генез можно объяснить локальным снижением тонуса гладких мышц в условиях «неглубокого» эндобронхита и восстановлением тонуса и проходимости бронхов при устранении воспаления с оттоком воспалительного секрета.

Бронхоэктатическая болезнь — это приобретенное хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в необратимо измененных (расширенных, деформированных) бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве.

В Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра (ВОЗ, 1995) БЭБ представлена в рубрике J. 47, в подклассе «Хронические болезни нижних дыхательных путей», классе X «Болезни органов дыхания»

БЭБ как отдельная нозологическая форма диагностируется при исключении вторичности бронхоэктазий. В последнем случае при формулировке диагноза целесообразно использовать термин «вторичные».

ИСТОРИЯ

Впервые бронхоэктазы были описаны Лаеннеком в 1819 г. С 20-х до 70-х гг. XIX в. все формы хронических неспецифических заболеваний легких, не относящихся к туберкулезному, опухолевому, профессиональному или паразитарному заболеванию были объединены в хроническую пневмонию, а бронхоэктазы у детей рассматривались лишь как конечная стадия хронической пневмонии.

Только к концу 1990-х гг. представление о хронических воспалительных заболеваниях легких у детей было коренным образом пересмотрено. Попытка объединить в хроническую пневмонию различные самостоятельные формы затяжных, рецидивирующих и хронических бронхолегочных заболеваний признана неверной. Принципиально важным стало разделение ограниченных и диффузных легочных процессов. Отвергнута концепция стадийного развития хронической пневмонии от начальных

предсклеротических изменений (1-я стадия) через формирование локализованного или диффузного пневмосклероза (2-я стадия) к образованию бронхоэктазов (3-я стадия). Хронический бронхит и БЭБ определены не как этапы развития воспалительного процесса, а как самостоятельные нозологические формы.

ЭТИОЛОГИЯ

БЭБ следует рассматривать как полиэтиологическое заболевание. Развитие первичных бронхоэктазов обычно связано с перенесенной в раннем возрасте тяжелой или рецидивирующей инфекцией, как вирусной (грипп, корь, коклюш и др.), так и бактериальной, способной вызвать глубокое повреждение слизистой оболочки бронхов. Бронхоэктазы могут сформироваться в чрезвычайно короткие сроки — в течение 1–2 сут. По мнению *М. А. Скворцова*, это обусловлено структурно-функциональной незрелостью легочной ткани у детей раннего возраста.

Бронхоэктазы могут быть также следствием аспирации инородного тела. Необратимые структурные изменения в легких при этом иногда формируются в течение нескольких часов. Даже при относительно быстром удалении инородного тела наблюдалось развитие БЭБ.

Обострению БЭБ предшествуют респираторные вирусные инфекции (риновирусы, респираторно-синцитиальная инфекция, парагрипп 3-го типа, аденовирус). Хронический воспалительный процесс в бронхах реализуется и поддерживается также бактериальной флорой (гемофильная палочка, пневмококк, моракселла катаралис, иногда гемолитический стрептококк, разные виды стафилококка). Микроорганизмы высеваются как в монокультуре, так и в ассоциациях.

ПАТОГЕНЕЗ

Для того чтобы инфекция или инородное тело в бронхах могли привести к формированию первичных бронхоэктазов, несомненно, должны иметь место индивидуальные предрасполагающие факторы:

- наследственная предрасположенность (генетически обусловленная неполноценность бронхиальной стенки: признаки дисплазии соединительной ткани в виде недостаточного развития мышечного, эластического, и хрящевого каркаса);
- вредные привычки и инфекция матери во время беременности; наличие гастроэзофагеального рефлюкса;
- локализации процесса в базальных и язычковых сегментах, средней доле;
- сниженная реактивность макроорганизма;

- нерациональное лечение;
- ателектазы различного происхождения;
- промышленное и бытовое загрязнение атмосферы, пассивное курение, вызывающие гиперреактивность бронхов с нарушением мукоцилиарного клиренса.

В патогенезе первичных бронхоэктазов ведущее значение придается двум факторам — воспалению и нарушению бронхиальной проходимости (обтурационный ателектаз бронхов). Необходимо отметить, что ателектаз может быть и следствием снижения активности сурфактанта. Указанные два фактора, по-видимому, меняются местами, проявляются и сочетаются в зависимости от индивидуальных клинических особенностей пациента.

Роль воспаления при БЭБ доказывается наличием у пациентов даже в периоде ремиссии системных маркеров воспаления. В бронхоальвеолярном лаваже и бронхоальвеолярном биоптате имеет место тканевая нейтрофильная инфильтрация, представленная, главным образом, Т-клетками CD4 и макрофагами CD68, значительно увеличено содержание интерлейкинов (IL-8 и IL-6), фактора некроза опухолей альфа.

Воспалительный процесс в бронхах, вызывая метаплазию эпителия, полипоз, изъязвления, разрушение эластических и мышечных структур, деструкцию хрящевых колец, ведет к развитию склероза в стенках бронхов, снижению их сопротивляемости «кашлевому толчку», тем самым обуславливая их деформацию. В результате этого бронхи теряют способность в достаточной мере опорожняться от секрета. В этих условиях транзиторное повышение внутрибронхиального давления при кашлевом рефлексе и отрицательное внутриплевральное давление, усиливающееся вследствие уменьшения объема ателектазированной части легкого, способствуют формированию бронхоэктазов. По мнению *А. Н. Кокосова*, таков генез наиболее частых — цилиндрических «пульсионных» бронхоэктазов. Мешотчатые «тракционные» бронхоэктазы свидетельствуют о переходе воспалительного процесса с легочной паренхимы на стенку бронха.

Нарушение бронхиальной проходимости вследствие аспирации и других причин также способствует развитию бронхоэктазов. Важную роль при этом играет не только сужение крупного бронха, но и инфицирование бронхиального секрета дистальнее места обтурации, что приводит к воспалительному процессу в легких.

Обтурация бронха и воспалительные изменения в легких нарушают бронхиальный динамизм при дыхании. Возникают участки ателектазирования, эмфизематоза. Нарушается функция внешнего дыхания. Обнаруживаются смешанные (обструктивные и рестриктивные) нарушения, выраженность которых зависит от распространенности бронхолегочных изменений и активности течения воспалительного процесса.

Развивающиеся расстройства крово- и лимфообращения, иннервации структур легкого, гипоксия, интоксикация вызывают метаболические нарушения, создают условия для развития фиброзной ткани и пневмосклероза. Склерозирование охватывает дистальные отделы бронхов и перибронхиальной ткани в одном или нескольких сегментах, что приводит к рубцовому сморщиванию пораженного участка легочной паренхимы. Важным патогенетическим звеном являются изменения иммунитета, развитие осложнений.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Выделяют следующие БЭБ:

- по форме расширения бронхов: цилиндрические, мешотчатые, смешанные;
- по распространенности: локализующихся в различных сегментах легкого;
- по степени тяжести: легкую, среднетяжелую и тяжелую формы;
- по фазе заболевания: обострение, ремиссию.

К осложнениям БЭБ относятся: легочная гипертензия, хроническое легочное сердце, легочно-сердечная недостаточность, легочное кровотечение, амилоидоз и др.

БЭБ, как отдельную нозологическую форму, необходимо дифференцировать с бронхоэктазами, являющимися проявлением других болезней (муковисцидоза, пороков развития, первичной цилиарной дискинезии, аллергического бронхолегочного аспергиллеза).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Проявлением БЭБ, определяющим в значительной степени ее тяжесть, является хронический бронхит. Характер и выраженность эндобронхита зависит от периода болезни, активности патологического процесса, характера и распространенности морфологических изменений, особенностей реактивности организма, возраста ребенка. У всех детей, страдающих БЭБ, при бронхоскопии выявляется катарально-гнойный или гнойный эндобронхит, который у половины обследованных носит диффузный, двусторонний характер и выходит за пределы локализации бронхоэктазов.

Для легкой формы БЭБ характерны единичные цилиндрические бронхоэктазы в 1–2 сегментах. Общее состояние, физическое развитие, переносимость физических нагрузок в период ремиссии удовлетворительны. В этот период признаки интоксикации, кашель отсутствуют или являются незначительными. Над пораженными участками легкого на

фоне ослабленного или жесткого дыхания чаще на глубоком вдохе выслушиваются единичные сухие, крупно- или среднепузырчатые влажные хрипы. Обострения редкие (1–2 раза в год).

Тяжелые формы БЭБ наблюдаются у детей с множественными мешотчатыми и смешанными бронхоэктазами. В период ремиссии характерен постоянный влажный кашель с отделением мокроты главным образом по утрам. Количество мокроты может быть относительно небольшим, в виде отдельных плевков. Мокрота «полным ртом», как ранее описывалось при классической БЭБ, сегодня у детей наблюдается редко. При отстаивании мокрота иногда разделяется на три слоя: нижний — крошечковидный, гнойный, содержащий детрит и пробки Дитриха; средний — серозно-слизистый; верхний — пенистый, слизистый. Кровохарканье у детей в настоящее время практически не встречается. Вместе с тем следует отметить, что рецидив кровохарканья является предвестником легочного кровотечения.

При осмотре пациента отмечаются симптомы хронической интоксикации, дыхательной недостаточности, гиповитаминоза, деформации грудной клетки, утолщение ногтевых фаланг пальцев («барабанные палочки») — так называемая гипертрофическая остеоартропатия (синдром Пьера Мари–Бамбергера). Иногда можно выявить поперечные валики (бороздки) на ногтях (при абсцедировании бронхоэктазов). Ребенок отстаёт в физическом развитии. При аускультации прослушиваются стабильные локализованные влажные хрипы. Это один из самых характерных признаков БЭБ у детей. При наличии крупных бронхоэктатических полостей дыхание над этими зонами может иметь амфорический характер. Тяжесть дыхательной недостаточности определяется выраженностью нарушений легочной вентиляции. При исследовании функции внешнего дыхания обнаруживаются смешанные (обструктивные и рестриктивные) нарушения (уменьшение жизненной емкости легких, увеличение остаточного объема легких, снижение объема форсированного выдоха за первую секунду, индекса Тиффно), выраженность которых зависит от распространенности бронхолегочных изменений и активности течения воспалительного процесса. Выявляя бронхообструктивный синдром, необходимо выделить ведущий механизм, обратимость обструкции с целью оптимизации лечения. Рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания определяются площадью поражения легких. Обострения частые (4–5 раз в год).

Рентгенография органов грудной полости у пациентов с БЭБ обычно выявляет уменьшение объема пораженной части легкого, смещение средостения в сторону поражения, относительно высокое стояние купола диафрагмы, деформацию и ячеистость легочного рисунка в регионах наиболее частой локализации бронхоэктазов (базальные сегменты левого

легкого, S_{4,5} обоих легких). Левое легкое поражается в 1,5–2 раза чаще правого. У пациентов с БЭБ можно выявить признаки вторичной гипертрофической легочной остеопатии (утолщение и склероз трубчатых костей или всей костной системы за счет субпериостального развития новой кости), впервые описанные П. Мари и Е. Бамбергером.

В настоящее время основным методом диагностики бронхоэктазов является компьютерная томография. Этот метод позволяет без искусственного контрастирования не только выявить деформации бронхов одновременно в обоих легких, но и оценить состояние легочной ткани вокруг измененных бронхов, провести дифференциальный диагноз.

Выделяют прямые и косвенные признаки бронхоэктазов. К прямым относят: расширение просвета бронха, отсутствие нормального уменьшения диаметра бронхов по направлению к периферии и видимость просвета бронхов в кортикальных отделах легких. Непрямые признаки включают: утолщение или неровность стенок бронхов и наличие расширенных бронхов, заполненных бронхиальным секретом. На аксиальных срезах бронхоэктазы обычно локализируются в центре легочных полей, на середине расстояния между грудной стенкой и средостением. Исключение составляют ателектатические бронхоэктазы, при которых безвоздушная доля смещена и прилежит к средостению. Основным критерием расширения бронха является увеличение его внутреннего диаметра в сравнении с рядом расположенной ветвью легочной артерии. Это признак позволяет отличить бронхоэктазы от эмфиземы, воздушных кист.

Мешотчатые бронхоэктазы имеют вид тонкостенных полостей. Форма цилиндрических бронхоэктазов зависит от расположения измененных бронхов по отношению к плоскости сканирования. В поперечном сечении такой бронх имеет кольцевидную форму, в продольном — представляет собой две параллельные линии, между которыми располагается полоска воздуха. Выявление просветов бронхов вдоль костальной или медиастинальной плевры свидетельствует о высокой вероятности наличия бронхоэктазов, так как в норме, даже при компьютерной томографии, мелкие бронхи не видны на расстоянии менее 1–2 см от плевры.

Обострению БЭБ способствуют инфекции. В периоде обострения заболевания у пациентов, как правило, выражена одышка, оральная крепитация. Заключение об обострении хронического бронхолегочного процесса можно сделать при наличии хотя бы 3 из перечисленных ниже признаков:

- повышение температуры тела до 38 °С и выше в течение более 4 ч в сут;
- появление или усиление кашля;
- увеличение интенсивности продуцирования мокроты и/или ухудшение ее характеристик;

- появление более учащенного (увеличение частоты дыхания на 25–30 % от индивидуальной нормы при подсчете через 1 ч после засыпания) и/или затрудненного дыхания;
- потеря на 1 кг или более либо ≥ 5 % обычной массы тела, обусловленная ухудшением аппетита;
- ухудшение аускультативной картины в легких;
- уменьшение толерантности к физическим нагрузкам;
- гематологические признаки бактериальной инфекции (повышенная СОЭ, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы крови влево);
- снижение объема форсированного выдоха за первую секунду на 10 % или более по сравнению с величиной последнего измерения, проводившегося в предшествовавшие 3 мес.;
- ухудшение сатурации гемоглобина на 10 % или более по сравнению с предшествующим значением (за последние 3 мес.);
- ухудшение рентгенологической картины в легких.

Если последние 3 мес. клинико-лабораторный контроль не проводился, состояние респираторной системы оценивается на основании анамнеза, а также субъективной оценки пациента. Частота и активность обострений БЭБ в значительной мере зависят от возраста ребенка. У детей дошкольного и особенно раннего возраста обострения протекают тяжелее и повторяются чаще (3–5 раз в год), чем в старшем возрасте.

Особенности современного течения БЭБ:

1. Течение в настоящее время обычно медленно прогрессирующее с редкими обострениями. У детей раннего возраста часто наблюдается непрерывнорецидивирующее течение.

2. Резко уменьшилась распространенность и тяжесть БЭБ. У детей преобладают так называемые «малые формы», которые протекают без явлений гнойной интоксикации, выраженной дыхательной недостаточности.

3. Мокрота «полным ртом» у детей наблюдается крайне редко.

4. Не встречаются гнойные осложнения.

5. Кровохарканье — редкий симптом.

6. Большинство пациентов имеют клинические и функциональные признаки перегрузки правых отделов сердца, свидетельствующие о формировании легочного сердца.

7. Дети с БЭБ имеют нормальное физическое развитие.

8. Очень редко можно обнаружить симптомы барабанных палочек, часовых стекол.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

Опорными признаками БЭБ являются:

- *клинические*: постоянный или рецидивирующий кашель с мокротой, локальные влажные хрипы, рецидивы воспалительного процесса в патологически измененных участках легких;
- *анамнестические сведения* (указания на аспирацию инородного тела, перенесенную пневмонию, принявшую затяжное течение);
- *рентгено-бронхологические, компьютерной томографии высокого разрешения*: необратимые расширения бронхов с выраженными структурными изменениями их стенок и функциональной неполноценностью.

Дополнительными признаками являются:

- наследственность (семейная отягощенность по бронхолегочной патологии);
- синдром хронической интоксикации: общая слабость, повышенная психическая и физическая утомляемость, снижение аппетита, бледность, тени под глазами, потливость, гипертрихоз, неустойчивый субфебрилитет, концевые фаланги в виде барабанных палочек, ногти в виде часовых стекол;
- синдром дыхательной недостаточности: нерезкий цианоз вокруг рта, носа, акроцианоз и одышка, появляющиеся при физической нагрузке и в покое;
- деформация грудной клетки;
- расширение подкожных вен на груди, спине, веках, висках;
- признаки гиповитаминоза: трещины в уголках рта, глоссит, сухая кожа.

Рассмотрим несколько примеров формулировки диагноза:

1. Бронхоэктатическая болезнь: цилиндрические бронхоэктазы и пневмосклероз в S_{8,9} левого легкого, сопутствующий хронический бронхит; легкой степени тяжести, фаза ремиссии. ДН0.

Комментарий: в данном случае характеристика эндобронхита отсутствует, так как диагноз бронхита выставлен на основании клиники, без эндоскопического исследования.

2. Бронхоэктатическая болезнь: мешотчатые бронхоэктазы и пневмосклероз в S_{8,9} левого легкого; сопутствующий хронический диффузный катаральный, локальный гнойный эндобронхит, средней тяжести, фаза обострения среднетяжелая с бронхообструктивным синдромом. ДН2.

Комментарий: в данном случае проводилось эндоскопическое исследование. Употребление понятия «бронхообструктивный синдром» свидетельствует о том, что имеют место клинические и функциональные признаки бронхиальной обструкции. Степень тяжести пациента в фазе обострения

определяется как средняя. Все вышеперечисленное отражается в диагнозе, так как имеет значение для лечения и терапевтического прогноза.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Бронхоэктазы у детей могут быть синдромом при различных видах наследственной, врожденной и приобретенной патологии. Для дифференцирования этих состояний требуются специальные лабораторные и инструментальные методы исследования.

Считают, что более половины выявляемых случаев связаны с таким наследственным заболеванием, как муковисцидоз. При дифференциальной диагностике принимают во внимание анамнез (случаи заболевания муковисцидозом в семье), клинические проявления муковисцидоза, данные компьютерной томографии (распространенные двусторонние бронхоэктазы, часто преобладающие в верхних долях легких, утолщение стенок бронхов, которое обычно начинается с бронхов верхней доли правого легкого, ретенционные кисты, ателектазы, расширенные бронхиолы с формированием бронхоэктазов и множественных центрилобулярных очагов). Подтверждают диагноз муковисцидоза исследование электролитов пота (концентрация натрия и хлора в поте превышает 60 мэкв/л) и результаты ДНК-диагностики (прямое определение носительства дефектного гена муковисцидоза).

Бронхоэктазы являются одним из основных проявлений первичной цилиарной дискинезии (ПЦД). ПЦД — генетически детерминированное заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу. В его основе лежит дефект ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия, обуславливающий расстройство их двигательной функции, что приводит к нарушению мукоцилиарного клиренса, облегчению наложения респираторной инфекции и формированию хронического бронхолегочного процесса. При классическом варианте ПЦД — синдроме Зиверта–Картаге-нера — диагноз устанавливают на основании триады симптомов: частичной или полной инверсии внутренних органов (*situs viscerum inversus*), бронхоэктазов и синусита. При отсутствии *situs viscerum inversus* ПЦД подтверждается исследованием подвижности ресничек. В качестве скрининга используется сахаринный тест. Метод очень простой. Он заключается в том, что пациенту, неподвижно сидящему на стуле с несколько наклоненной вперед головой, на медиальную часть нижнего носового хода назальным пинцетом помещают 1 таблетку сахарина (размером примерно 1 мм³) и измеряют время от момента введения сахарина в носовую полость до появления ощущения сладкого вкуса во рту. При проведении теста пациента просят не втягивать резко воздух носом и не чихать. В норме это время составляет 5–8 мин, при ПЦД оно увеличивается. Тест проводится не ранее чем через 2 нед. после

ОРИ или обострения хронического процесса в респираторной системе и позволяет оценить мукоцилиарную активность в динамике.

Бронхоэктазы нередко сопровождаются первичными иммунодефицитами. В их числе наследственная гипогаммаглобулинемия — аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия (швейцарский тип), сцепленная с X-хромосомой, агаммаглобулинемия (Брутона), селективный дефицит IgA, комбинированные иммунодефициты, дефекты фагоцитарной системы — хронический гранулематоз у детей. При дифференциальной диагностике принимают во внимание результаты иммунологического обследования.

Основу формирования бронхоэктазов могут составлять врожденные заболевания. При синдроме Мунье-Куна (трахеобронхомегалия из-за недоразвития их эластической стенки и мышечных волокон) характерны громкий вибрирующий кашель, охриплость голоса. Рентгенологически: диаметр трахеи равен поперечнику тел грудных позвонков или превышает его, определяются бронхоэктазы. Функция внешнего дыхания: кривая форсированного выдоха имеет излом или типичную зазубрину.

При синдроме Вильямса—Кемпбелла (врожденное генерализованное отсутствие или недоразвитие сегментарных и субсегментарных бронхов) возникают «балонирующие» бронхоэктазы. Они проявляются медленно прогрессирующим пневмосклерозом, эмфиземой легких, бронхолитом. Дети отстают в физическом развитии, имеют бочкообразную грудную клетку, у них наблюдаются признаки хронической гипоксии.

При компьютерной томографии признаки БЭБ часто не отличаются от таковых при банальном туберкулезном воспалении. Туберкулез чаще поражает верхние доли легкого, тогда как БЭБ — нижние доли и язычковые сегменты. У части больных возникают своеобразные изменения, которые заключаются в наличии мелких немногочисленных очагов и цилиндрических бронхоэктазов в S_{4,5} обоих легких. Диагноз устанавливается на основании анамнеза (контакт с больным туберкулезом, прививки против туберкулеза, динамика туберкулиновых проб), результатов реакции Манту, градуированной реакции Пирке, серологических реакций на туберкулез, обнаружения возбудителей в промывных водах бронхов, открытой биопсии, трансбронхиальной биопсии.

Формирование проксимальных бронхоэктазов патогномонично для аллергического бронхолегочного аспергиллеза, в основе которого лежит сенсibilизация к плесневым грибам *Aspergillus fumigatus*, колонизирующим в просвете бронхов. Чаще заболевание возникает у лиц, страдающих астмой и муковисцидозом. Отличительным признаком аллергического бронхолегочного аспергиллеза при компьютерной томографии является наличие распространенных, чаще цилиндрических, бронхоэктазов. Этот признак не является специфическим, но у пациентов с данным заболеванием встречается в 3–4 раза чаще, чем у больных бронхиальной аст-

мой (50 %). Кроме бронхоэктазов, при компьютерной томографии выявляют фиброзные тяжи, дольковые ателектазы, ретенционные кисты, эмфизематозные буллы. Одной из особенностей аллергического бронхолегочного аспергиллеза является частое отложение аморфного кальция в бронхиальном секрете. В результате ретенционные кисты могут иметь высокие плотные показатели и содержать обызвествления. Это нередко напоминает туберкулемы и затрудняет правильную диагностику. Критериями диагностики являются: обратимая бронхиальная обструкция, типичные изменения при компьютерной томографии, положительные кожные пробы, эозинофилия, определение галактоманнанового антигена и специфических антител к *Aspergillus fumigatus* E и G в крови.

Сходную картину могут иметь множественные мелкие кисты и полости распада при разных болезнях. Основным отличительным признаком бронхоэктазов в сравнении с кистами и полостями распада является изображение ветви легочной артерии, расположенной параллельно стенке бронха.

По мере совершенствования методов диагностики вторичные бронхоэктазы будут диагностироваться чаще, чем первичные.

ЛЕЧЕНИЕ

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

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

Антибактериальная терапия проводится согласно следующим принципам:

1. Антибиотики назначаются при бактериальной природе активного воспалительного процесса, сопровождающегося:

– усилением одышки, увеличением объема экспекторированной мокроты, появлением (усиление) гнойного характера мокроты;

– лихорадкой (температура тела выше 38 °С) в течение более 3 дней;

– обострением на фоне гипотрофии.

2. Выбирается антибиотик, активный в отношении предполагаемых (эмпирическая антибиотикотерапия) или установленных (целенаправленная терапия) возбудителей заболевания. Эмпирический выбор антибиотика при обострении хронического процесса до получения результатов бактериологического исследования мокроты сводится к назначению антибактериальных лекарственных средств, эффективных в отношении микроорганизмов, наиболее часто выделяемых у данного пациента.

Антибиотики второго выбора используют при неэффективности стартовой терапии (оценка через 48 ч). Комбинации антибиотиков показаны при тяжелой форме болезни и осложнениях.

3. Оральные формы антибиотиков показаны при лечении БЭБ легкой и средней степени тяжести без выраженных симптомов интоксикации. Парентеральное введение антибактериальных лекарственных средств показано при средней и тяжелой степени тяжести с выраженными симптомами интоксикации; в случаях, когда проницаемость антибиотиков в ткани значительно снижена из-за пневмосклероза; при заболеваниях или состояниях, приводящих к ухудшению всасывания лекарственных средств в кишечнике; при обоснованных сомнениях в выполнении пациентом врачебных рекомендаций; при отсутствии лекарственных форм выбранного средства, предназначенных для приема внутрь.

Эндобронхиальное введение антибиотиков (через горланный шприц, при бронхоскопии) показано при гнойных процессах, в аэрозоле — при диффузном гнойном эндобронхите. Используются аминогликозиды. Вводится суточная доза лекарственного средства.

4. Антибактериальная терапия назначается индивидуально в зависимости от возраста пациента, степени тяжести основного заболевания, наличия сопутствующей патологии и включает:

– пенициллины расширенного спектра действия: амоксициллин/клавулановая кислота — 90 мг/кг/сут по амоксициллину в форме с высоким содержанием амоксициллина/клавуланата 14 : 1 внутрь в/в 3 раза в день, максимальная суточная доза для амоксициллина — 6 г, для клавулановой кислоты — 600 мг (10 мг/кг), курс 7–10 дней; — ампициллин — 50–100 мг/кг/сут в/в, в/м 2–3 раза в день, суточная доза — от 3 г до 10 г, курс 7–14 дней;

– цефалоспорины: цефуроксим — 30 мг/кг/сут внутрь 2 раза в день, суточная доза — до 1 г, 50–100 мг/кг/сут в/м, в/в 2–3 раза в день, суточная доза — до 6 г, курс 7–14 дней; цефтриаксон — 80–100 мг/кг/сут в/в, в/м 1–2 раза в день, суточная доза — до 4 г, курс 7–10 дней; цефотаксим — 50–100 мг/кг/сут в/в, в/м 2–4 раза в день, суточная доза — до 12 г,

курс 7–10 дней; цефоперазон — 50–100 мг/кг/сут в/в 2 раза в день, суточная доза — до 4 г, курс 14 дней; цефтазидим — 100–200 мг/кг/сут в/в 3 раза в день, суточная доза до — 9 г, курс 14 дней; цефепим 50–100 мг/кг/сут в/в 2 раза в день, суточная доза — до 6 г, курс 14 дней;

– макролиды: кларитромицин — 15 мг/кг/сут внутрь в/в 2 раза в день, суточная доза — до 1 г, курс 7–14 дней; азитромицин — 10 мг/кг/сут внутрь в/в 1 раз в день, суточная доза — до 0,5 г, курс 5 дней; мидекамицин — 30–50 мг/кг/сут внутрь 2–3 раза в день, суточная доза — до 1,6 г, курс 7–14 дней;

– аминогликозиды: гентамицин — 3–5 мг/кг/сут в/м, в/в 2 раза в день, суточная доза — до 1,2 г, курс 7 дней; амикацин — 15–20 мг/кг/сут в/м, в/в 2–3 раза в день, суточная доза — до 1,5 г, курс 7 дней; нетилмицин — 4–7,5 мг/кг/сут в/м, в/в 1–2 раза в день, курс 7 дней.

5. Длительность курса антибактериальной терапии определяется индивидуально, но лучше назначать пролонгированные курсы лечения (3 нед.).

С целью разжижения мокроты показаны ингаляции 0,9%-ного раствора натрия хлорида 2 раза в день или 7%-ного раствора натрия хлорида 2 раза в день.

Необходимо использовать муколитические лекарственные средства внутрь и ингаляционно: амброксол — 2 мг/кг/сут внутрь 2–3 раза в день, суточная доза — до 90 мг, курс 7–10 дней; раствор для ингаляций 0,0075/1 мл, детям до 6 лет — 1–2 мл раствора на ингаляцию 2 раза в сут; детям старше 6 лет — 2 мл раствора на ингаляцию 2 раза в сут; ацетилцистеин — 20 мг/кг/сут внутрь, 2–3 раза в день, суточная доза — до 600 мг, курс 7–10 дней; 2–5%-ный раствор — 8–10 мл на ингаляцию 2 раза в сут.

При наличии гнойного эндобронхита применяется лечебная бронхоскопия (санация и эндобронхиальное введение антибиотиков).

При бронхоспазме показана бронхолитическая терапия: фенотерол/ипратропиум бромид, фиксированная комбинация, раствор для ингаляций, детям до 6 лет – 1 кап./кг на ингаляцию, детям 6–14 лет — 1 мл на ингаляции, детям 14 лет и старше – 1–2 мл на ингаляцию 3 раза в день, (ДАИ) 1–2 дозы 2–3 раза в день; сальбутамол (ДАИ) 1–2 дозы 3–4 раза в день; фенотерол (ДАИ) 1–2 дозы 3–4 раза в день; при невозможности использования ингаляционных форм лекарственных средств - аминофиллин 15 мг/кг/сут внутрь 3 раза в день, суточная доза до 500 мг; сальметерол у детей с 4 лет (ДАИ) 50 мкг 2 раза в день или формотерол у детей с 6 лет (аэролайзер) 12 мкг/доза (турбухалер) 4,5 мкг/доза по 1 дозе 1–2 раза в сут.

При сочетании БЭБ с бронхиальной астмой, аллергическим бронхолегочном аспергиллезом назначаются ингаляционные кортикостероиды: будесонид (ДАИ) — по 100–400 мкг/сут (в зависимости от возраста), курс по показаниям; беклометазон — по 100–800 мкг/сут (в зависимости

от возраста), курс по показаниям; флютиказон (ДАИ) — 200–500 мкг/сут (в зависимости от возраста), курс по показаниям.

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

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

Показанием к оперативному вмешательству является локальный, стойкий гнойный эндобронхит, не поддающийся консервативному лечению, при котором нет обширных сращений плевральных листков, тяжелых нарушений функции внешнего дыхания, печени, почек.

Показания к лечебной бронхоскопии:

- выраженная бронхиальная обструкция, приводящая к нарушению отделения мокроты;
- стойкое сохранение гнойного эндобронхита;
- предоперационная подготовка больного.

Диспансерное наблюдение проводится согласно действующим приказам Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

ПРОФИЛАКТИКА

Первичная профилактика предусматривает: исключение во время беременности вредных привычек будущей матери (курение табака, прием наркотиков, алкоголя); возможное предупреждение и эффективное лечение ее острых и хронических заболеваний, которое должно осуществляться при консультативном участии акушера-гинеколога; предупреждение возникновения и правильное лечение острых респираторных инфекций, а также ателектазов различного генеза у детей.

Вторичная профилактика заключается в предупреждении обострения бронхита при БЭБ. Она осуществляется при санации очагов инфекции, при поддержании эффективного дренажа бронхов и при повышении неспецифической реактивности организма. Этим целям служат устранение факторов риска патологии легких (активное и пассивное курение, агрессивные факторы внешней среды), полноценное питание, благоприятный микроклимат в семье и организованном коллективе, обучение «пульмонологической школе», методы физиотерапии и лечебной физкультуры, санаторно-курортное лечение. Предупредить обострение болезни может сезонная вакцинация против гриппа.

ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЙ ПРОГНОЗ

При современном лечении, консервативном или хирургическом прогноз у пациента для жизни хороший. Прогрессирования бронхолегочного процесса, распространения бронхоэктазов на ранее интактные отделы легочной ткани при адекватных методах консервативной терапии не происходит. Пациенты, как правило, сохраняют работоспособность, они социально адаптированы.

САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

1. О чем свидетельствует гипертрофия лестничных и грудино-ключично-сосцевидных мышц:
 - а) о пневмосклерозе;
 - б) варианте нормы;
 - в) миозите?
2. На какую область грудной клетки проецируется S₉ слева:
 - а) паравертебрально, снизу;
 - б) аксиллярную область;
 - в) на переднюю поверхность выше соска грудной железы;
 - г) под углом лопатки?
3. Назовите ингибиторы β-лактамаз:
 - а) клавулановая кислота;
 - б) никотиновая кислота;
 - в) сульбактам;
 - г) фосфорная кислота.
4. Могут ли быть бронхоэктазы одним из проявлений моногенных заболеваний:
 - а) да;
 - б) нет?
5. Какой метод является основным в диагностике БЭБ:
 - а) бронхография;
 - б) компьютерная томография;
 - в) бронхоскопия;
 - г) рентгенография?
6. Какая терапия имеет решающее значение в лечении БЭБ?
 - а) антибактериальная;
 - б) гормональная;
 - в) стимулирующая;
 - г) физиотерапия с использованием токов?
7. У ребенка бронхоэктазы в нижней доле левого легкого. При контрастной бронхографии отмечено отсутствие заполнения пораженных об-

ластей контрастным веществом, тогда как окружающие участки характеризуются нормальным заполнением. Какой диагноз наиболее вероятный:

- а) астма;
- б) легочные секвестры;
- в) муковисцидоз;
- г) бронхогенная киста?

8. При рентгенографии органов грудной клетки у 2-летнего ребенка выявлены признаки бронхоэктазов. Какое исследование не нужно проводить для подтверждения диагноза:

- а) иммунологическое;
- б) исследование формулы крови;
- в) исследование пота;
- г) проведение функциональных легочных тестов?

Ответы: 1 — а; 2 — г; 3 — а, в; 4 — а; 5 — б; 6 — а; 7 — б; 8 — г.

ЛИТЕРАТУРА

Основная

1. *Шабалов, Н. П.* Детские болезни : учеб. для вузов : в 2 т. / Н. П. Шабалов. СПб. : Питер, 2010. т. 1. С. 474–485.

Дополнительная

2. *Бобровничай, В. И.* Первичная цилиарная дискинезия. / В. И. Бобровничай, Ж. А. Безлер // Медицинский журнал. 2011. № 2. С. 152–156.

3. *Розинова, Н. Н.* Бронхоэктатическая болезнь у детей / Н. Н. Розинова, Н. С. Лев, П. П. Захаров // Пульмонология. 2007. № 4. С. 91–95.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Мотивационная характеристика темы.....	3
Определение понятия	5
История	6
Этиология	7
Патогенез	7
Классификация	9
Клиническая картина.....	9
Критерии диагностики	13
Дифференциальный диагноз.....	14
Лечение	16
Профилактика.....	19
Терапевтический прогноз	20
Самоконтроль усвоения темы	20
Литература	22

Учебное издание

Бобровничай Владимир Иванович

БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ У ДЕТЕЙ

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск Т. Н. Войтович
Редактор О. В. Лавникович
Компьютерная верстка В. С. Римошевского

Подписано в печать . Формат 60×84/16. Бумага писчая « .
Ризография. Гарнитура «Times».
Усл. печ. л. . Уч.-изд. л. 1,1. Тираж экз. Заказ .

Издатель и полиграфическое исполнение:
учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет».
ЛИ № 02330/0494330 от 16.03.2009.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.