

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Заведующий кафедрой: д.м.н., профессор Таранушенко Т.Е.

Проверил: к.м.н., доцент Педанова Е. А.

Реферат

На тему: «Этиология, диагностика и лечение
бронхоэктазов у детей»

Выполнил: врач-ординатор

Ефимовская А.Г.

г. Красноярск, 2018 год.

Обл
Левченко
27.12.18
27.12.18
с.м.н. Педанова
Е.А.

Оглавление

Введение.....	3
Этиология и патогенез.....	3
Кодирование по МКБ-10.....	6
Примеры диагнозов.....	6
Классификация.....	6
Диагностика.....	8
Дифференциальный диагноз.....	11
Лечение.....	12
Профилактика и диспансерное наблюдение.....	15
Прогноз и исходы.....	16
Заключение.....	16
Список литературы.....	17

Введение

Бронхоэктазия – заболевание, характеризующееся необратимыми изменениями бронхов, возникающих вследствие гнойно-воспалительных поражений стенки бронхов и легочной ткани. Существуют мнения о ведущей роли острой пневмонии в развитии бронхоэктазии у детей. Ряд авторов среди факторов, способствующих формированию бронхоэктазов, выделяют пороки развития бронхиального дерева, рецидивирующие воспалительные заболевания органов дыхания, инородные тела, муковисцидоз и синдром Картагенера.

Клинические проявления бронхоэктазии многообразны и непосредственно зависят от объема поражения легочной ткани, распространенности и выраженности воспаления в непораженных участках органа. У детей течение болезни имеет особые клинические симптомы, которые определяются формой бронхоэктазии.

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, в Германии - 67 на 100 000.

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 в 2013 среди мужчин за тот же промежуток времени.

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).

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.

Этиология и патогенез

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

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.

Бронхоэктазы могут наблюдаться у пациентов со следующей патологией:

	Группа причин	Пример
1.	Врожденные структурные аномалии строения бронхолегочной системы	- синдром Вильямса-Кэмпбелла (баллонизирующие БЭ), - синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия), - трахеомаляция, - бронхомаляция, - стенозы трахеи и/или бронхов, - бронхогенные кисты, - трахеальный бронх, - легочная секвестрация, - кистозно-аденоматозная мальформация
2.	Токсические повреждения дыхательных путей	- при вдыхании токсических веществ, - аспирационный синдром вследствие ГЭР; - аспирации вследствие мышечной дистрофии, - аспирации вследствие наличия трахеопищеводного свища
3.	Обструкция бронха	- вызванная внешними причинами (лимфаденопатия, аномальный сосуд, опухоль); - внутрибронхиальная обструкция инородным телом вследствие аспирации; - внутрибронхиальная обструкция объемным образованием (опухоль, гранулема и т.д.)
4.	Обструктивные заболевания легких	- дефицит $\alpha 1$ -антитрипсина

5.	Нарушения мукоцилиарного клиренса	- первичная цилиарная дискинезия (ПЦД); - муковисцидоз (в том числе, атипичные формы)
6.	Инфекция	- коклюш, - корь, - аденовирусная инфекция, - пневмония, - туберкулез, - нетуберкулезный микобактериоз, в т.ч., при ВИЧ-инфекции
7.	Первичные иммунодефицитные состояния	- агаммаглобулинемия, - общий переменный иммунодефицит, - селективная недостаточность Ig A, - селективная недостаточность субклассов Ig 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.	Вторичная иммуносупрессия	- онкогематологические заболевания, - аллогенная трансплантация, в т.ч., костного мозга, - применение иммуносупрессивных лекарственных препаратов
9.	Аллергические бронхолегочные аспергиллезы (АБЛА)	
10.	Системные заболевания	- 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.	Воспалительные заболевания кишечника	- язвенный колит, - болезнь Крона
12.	Идиопатические бронхоэктазы	

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.

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.

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

Кодирование по МКБ-10

J47 - Бронхоэктатическая болезнь

Бронхиолэктазы

Q33.4 - Врожденная бронхоэктазия

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.

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, мешотчатые и смешанные. Описываются также кистовидные, веретенообразные и варикозные БЭ.

В связи с тем, что у одного больного могут встречаться различные типы БЭ, большее значение имеет распространённость и локализация изменений в пределах конкретных бронхолёгочных 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.

- **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, утвердилось понятие тракционных бронхоэктазов.

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.

Диагностика

В связи с тем, что бронхоэктазы могут встречаться и как самостоятельное заболевание, и как проявление другой патологии, диагностический подход должен быть мультидисциплинарным.

Клинические симптомы:

- 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 ЖКТ и верхних дыхательных путей;
- кровохарканье.

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:

- наличие тяжелого заболевания нижних дыхательных путей (пневмония, туберкулез, коклюш и т.п.).
- наличие аспирации инородного тела или возможный аспирационный процесс.
- наличие ревматоидного артрита или воспалительных заболеваний кишечника.
- особенности течения раннего неонатального периода, особенно в отношении респираторного дистресс-синдрома, пневмонии. Первые симптомы ряда врожденных болезней легких возникают в раннем неонатальном периоде, например, у пациентов с ПЦД.
- наличие в анамнезе хронических или рецидивирующих синуситов, отитов, назальных полипов (чаще у пациентов с ПЦД и муковисцидозом).

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.

Лабораторная диагностика

- *исследование уровня иммуноглобулинов в сыворотке крови (Ig A, M, G, E).*
- *микробиологическое исследование мокроты* (индуцированной мокроты, трахеального аспирата) для идентификации патогенна (патогенов) и определения чувствительности выделенной микрофлоры.
- *проведение лабораторных тестов для подтверждения/исключения муковисцидоза* (потовый тест, копрология (определение нейтрального жира в кале), эластаза кала).

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.

- *лабораторные исследования на аллергический бронхолегочный аспергиллез* (уровень общего IgE, специфические IgE и IgG к *Aspergillus fumigatus*, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *Aspergillus fumigatus*).
- *не рекомендуется рутинное исследование на выявление дефицита $\alpha 1$ – антитрипсина при отсутствии КТ-признаков базальной эмфиземы.*

Инструментальная диагностика

- *рентгенография органов грудной клетки* (можно выявить косвенные признаки обструктивного синдрома, усиление и деформацию легочного рисунка, однако данный метод недостаточно информативен при бронхоэктазах).
- *КТ органов грудной полости.* Является основным методом диагностики БЭ, этот метод способен выявить все структурные изменения лёгочной паренхимы, перестройку сосудисто-бронхиальной

архитектоники, оценить состояние лёгочной ткани вокруг измененных 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 при туберкулезе – в верхушечных сегментах.

Принято выделять прямые и косвенные признаки БЭ.

Прямые: 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: 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 МРТ.

- у всех детей с бронхоэктазами **исследование функции внешнего дыхания.**

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).

- **исследование газов крови и/или сатурации** для подтверждения/исключения гипоксемии.

- **трахеобронхоскопия** 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 ПЦД. У пациентов с вероятной хронической аспирацией исследование проводят для подтверждения/исключения диагноза (в т.ч., проводится цитологическое исследование бронхоальвеолярного лаважа).

- **регулярное периодическое Эхо-КТ 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.

- 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**.

Дифференциальный диагноз

- 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);
- 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 Ig G, M, A, E, а также, по показаниям, субклассов иммуноглобулинов, уровня и функции Т клеток, В клеток, фагоцитоза, компонентов комплемента, естественных киллеров, тесты на ВИЧ);

- *ПЦД* – 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;

- *аспирационные процессы* (аускультация до и после кормления; консультация гастроэнтеролога, а также трахеобронхоскопия и ЭФГДС с красителем).

- *АБЛА* (высокий уровень общего иммуноглобулина Е (IgE), а также значительное повышение (в 2 раза) специфических IgE и IgG к *Aspergillus fumigatus*, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *Aspergillus fumigatus*).

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.

Рекомендуется при БЭ проводить лечение согласно установленной этиологии заболевания.

Консервативное лечение

- *проведение системной антибактериальной терапии* при обострении хронического бронхолегочного процесса или при выявлении возбудителя респираторной инфекции в количестве более 10^{3-4} КОЕ при плановом микробиологическом исследовании. 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, далее по предпочтительности следуют цефалоспорины 2-3 поколения.

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.

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

- муколитические препараты с целью улучшения отхождения мокроты. Назначаются:

Ацетилцистеин - 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 - используется внутрь 1-2мг/кг/сутки в 2-3 приема, выпускается в виде сиропа, таблеток, растворов для в/в введения.

- **ингаляционная терапия** стерильной водой или изотоническим раствором натрия хлорида или гипертоническим раствором натрия хлорида перед кинезитерапией. 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 детям с бронхоэктазами не муковисцидозной этиологии. В настоящее время также нет доказательств эффективности применения у детей с бронхоэктазами, не связанными с муковисцидозом карбоцистеина, маннитола.

- **НЕ РЕКОМЕНДОВАНО** назначение антагонистов антилейкотриеновых рецепторов, противовоспалительных препаратов и метилксантинов.

- **ингаляционные бронхоспазмолитические препараты (β_2 -агонистов) у детей с БЭ при положительной пробе с бронхоспазмолитиком** при исследовании ФВД и при клинической эффективности, а также, при необходимости, перед

проведением кинезитерапии. Могут применяться: салбутамол, для длительной терапии - пролонгированные препараты – салметерол, формотерол. Также могут быть использованы ипратропия бромид или ипратропия бромид+фенотерол. Все препараты назначаются в возрастных дозировках.

Хирургическое лечение

Рекомендована 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) кровотечений или кровохарканье (неконтролируемое консервативной терапией) из локальной зоны поражения. Альтернативой резекции в последнем случае является эмболизация бронхиальной артерии.

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.

Иное лечение

- проведение кинезитерапии. 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.

Профилактика и диспансерное наблюдение

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.

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 БЭ должны проводиться не реже 1 раза в год (по показаниям - чаще), с ежегодным исследованием ФВД, сатурации, Эхо-КГ с доплеровским анализом и периодическим контролем КТ органов грудной полости (в среднем 1 раз в 2 года).

Прогноз и исходы

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.

Заключение

В детской популяции бронхоэктазы встречаются не столь часто, однако точные цифры распространенности неизвестны. Выявляемость бронхоэктазов в условиях отсутствия специфических симптомов при данной нозологии должна обеспечиваться проведением диагностических мероприятий с визуализацией хорошего качества и высокой профессиональной осведомленностью специалистов о данной проблеме. Современный дифференциально-диагностический подход и принципы ведения таких пациентов должны быть мультидисциплинарными, что обеспечит своевременность установления диагноза и улучшение прогноза у детей с такой патологией.

Список литературы

1. Бронхоэктазы у детей: обзор современных клинических рекомендаций / А. А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, О. И. Симонова [и др.] // Педиатрическая фармакология. – 2017. – Т. 14. - № 1. - С. 33 – 42.
2. Закиров, И. И. Врожденные пороки трахеобронхиального дерева у детей / И. И. Закиров, А. И. Сафина // Вестник современной клинической медицины. – 2014. – Т. 7. - № 6. – С. 77-81.
3. Федеральные клинические рекомендации. Бронхоэктазы у детей / А. А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, О. И. Симонова [и др.] // Министерство здравоохранения РФ; Союз педиатров России. – 2018. – 36 с.
4. Хирургическое лечение детей с бронхоэктатической болезнью / А. Ю. Разумовский, А. М. Шарипов, А. М. Алхасов [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2015. – Т. 5. - № 1. – С. 61-68.
5. Болезни органов дыхания у детей. Под общей редакцией В.К. Таточенко. М., ПедиатрЪ, 2012.- 480 с.