

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

Кафедра Педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н., профессор Таранушенко Т.Е.  
преподаватель: к.м.н., доцент Бычковская С.В.

Реферат на тему:  
Бронхоэктатическая болезнь у детей

Выполнила: врач-ординатор Ахмедова Э.И.

*Э.И. Ахмедова*

Красноярск, 2017 год

14.11.17.  
о.м. д.м.н.  
*Э.И. Ахмедова*

## **Рецензия**

Реферат посвящен актуальной проблеме, встречающейся в педиатрической практике. Автором изложена классификация в соответствии со стандартами, основные вопросы, касающиеся клинической картины, диагностики, принципов лечения и диспансерного наблюдения.

Реферат подготовлен на основе актуальных данных учебной литературы, клинических рекомендаций, стандартов оказания медицинской помощи в детском возрасте, научные статьи и тезисы как отечественных, так зарубежных исследователей.

Работа выполнена на достаточно высоком уровне, без принципиальных замечаний по содержанию и оформлению.

## Содержание

|                                   |    |
|-----------------------------------|----|
| Введение.....                     | 3  |
| Определение.....                  | 3  |
| Этиология и патогенез.....        | 3  |
| Классификация .....               | 5  |
| Критерии диагностики.....         | 6  |
| Дифференциальная диагностика..... | 8  |
| Лечение.....                      | 8  |
| Диспансерное наблюдение.....      | 9  |
| Профилактика.....                 | 10 |
| Заключение.....                   | 10 |
| Список литературы.....            | 11 |

## **Введение**

Хронические неспецифические заболевания легких представляют собой одну из наиболее сложных проблем в педиатрии не только в нашей стране, но и странах ближнего и дальнего зарубежья. Многие вопросы, касающиеся этого заболевания, остаются спорными до настоящего времени. В современной медицинской литературе термины «бронхоэктазы», «бронхиолоэктазы», «бронхоэктатическая болезнь» нередко используются как синонимы для обозначения необратимого расширения бронхов, сопровождающихся их анатомическим дефектом. Бронхоэктазы впервые были описаны Лаенеком почти 200 лет назад, механизмы их формирования до сих пор до конца не изучены. Однако среди наиболее вероятных патогенетических моментов развития бронхоэктазов решающее значение имеют воспаление дыхательных путей и нарушение бронхиальной проходимости вследствие закупорки или обструкции бронха. Следует отметить, что начальные признаки бронхоэктатической болезни обычно появляются у детей в течение первых 3 лет жизни ребенка, а диагностируется она, как правило, у детей дошкольного возраста. Однако необходимо заметить, что по литературным данным за последние 30 лет наметилась тенденция к более легкому течению болезни у детей: преобладают так называемые «малые формы», которые протекают без явлений гнойной интоксикации, дыхательной недостаточности. Крайне редкими стали гнойные осложнения, ранее считавшиеся характерными для бронхоэктатической болезни. Это объясняется расширением диагностических мероприятий, успехами медикаментозного лечения при воспалительных заболеваниях легких, эффективности антибактериальной терапии и профилактических мероприятий.

## **Определение**

Бронхоэктазы (БЭ) представляют собой локализованное необратимое расширение бронхов, сопровождаемое воспалительными изменениями в бронхиальной стенке и окружающей паренхиме с развитием фиброза. Бронхоэктазия относится к разнообразной по своей природе и распространенности группе хронических инфекционных заболеваний дыхательных путей.

## **Этиология и патогенез**

Развитию БЭ могут способствовать многочисленные патологические факторы:

1. Врожденные структурные дефекты стенок бронхиального дерева, сдавление бронха вследствие различных причин (например, увеличенными лимфоузлами или инородным телом).
2. 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. Наличие нижеперечисленных патологий может проявляться наличием БЭ.

1. Врожденные структурные аномалии строения бронхолегочной системы: синдром Вильямса-Кэмпбелла (баллонизирующие БЭ), синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия), трахеомалиция, бронхомалиция, стенозы трахеи и/или бронхов, бронхогенные кисты, трахеальный бронх, легочная секвестрация, кистозно-аденоматозная мальформация.

2. Токсическое повреждение дыхательных путей: при вдыхании токсических веществ, аспирационном синдроме вследствие гастроэзофагеального рефлюкса, аспирации вследствие мышечной дистрофии, аспирации вследствие наличия трахеопищеводного свища.

3. Обструкция бронха: а) вызванная внешними причинами (лимфаденопатия, аномальный сосуд, опухоль), б) внутрибронхиальной обструкцией инородным телом вследствие аспирации, в) внутрибронхиальной обструкцией объемным образованием (опухоль, гранулема и т.д.).

4. Обструктивные заболевания легких: - при дефиците  $\alpha 1$ -антитрипсина.

5. Нарушение мукоцилиарного клиренса: при первичной цилиарной дискинезии (ПЦД); муковисцидозе (в том числе, при атипичных формах).

6. Инфекции: коклюш, корь, аденовирусная инфекция, пневмония, туберкулез, нетуберкулезный микобактериоз, в т.ч., при ВИЧ-инфекции.

7. Первичные иммунодефицитные состояния: агаммаглобулинемия, общий вариабельный иммунодефицит, селективная недостаточность

иммуноглобулина А, селективная недостаточность субклассов иммуноглобулина G, тяжелый комбинированный иммунодефицит, атаксия-телеангиоэктазия (синдром Луи-Барр), синдром Джоба (гипер-IgE-синдром), хроническая гранулематозная болезнь, дефицит транспортеров, связанных с презентацией антигенов, дефекты комплемента.

8. Вторичная иммуносупрессия, обусловленная: онкогематологическими заболеваниями, аллогенной трансплантацией, в т.ч., костного мозга, применением иммуносупрессивных лекарственных препаратов.

9. Аллергический бронхолегочный аспергиллез.

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 посеве 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

## Классификация

Согласно принятой в России Классификации клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей (2009 г.) выделяется бронхоэктатическая болезнь и бронхоэктазы, являющиеся проявлением другой патологии.

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 бронхолегочных сегментов.

Цилиндрические БЭ возникают в основном при склерозе бронхиальных стенок. При этом просвет бронха расширяется равномерно на достаточно большом протяжении. Чаще всего это происходит на фоне других болезней легких (вторичные бронхоэктазы). Цилиндрическая форма не способствует скоплению большого объема гноя, поэтому общее состояние больных, как правило, не слишком тяжелое, в ряде случаев такие БЭ могут регрессировать при устранении причины, их вызвавшей (аспирация инородного тела, ателектаз, инфекции).

Мешотчатые БЭ - одиночные шарообразные или овальные расширения с одной стороны бронха. Нередко данная форма встречается при врожденных дефектах развития легочной ткани. Мешки представляют собой слепые выпячивания стенки, которые могут достигать больших размеров. Здесь скапливается значительный объем мокроты и гноя. Течение болезни у таких пациентов обычно тяжелое.

Распространённым вариантом развития БЭ является частичная обтурация крупного бронха опухолью, инородным телом, рубцом или сдавление его извне увеличенными лимфатическими узлами. Такие БЭ возникают в зоне частичного или полного ателектаза и обозначаются как ателектатические.

В течении бронхоэктатической болезни различают две фазы:

1. 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.
2. 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.

### **Критерии диагностики**

В связи с тем, что бронхоэктазы могут встречаться и как самостоятельное заболевание, и как проявление другой патологии, диагностический подход должен быть мультидисциплинарным. Предположить наличие БЭ у ребенка можно при наличии следующих клинических симптомов:

- хронический кашель (продуктивный или без мокроты) на протяжении более чем 8 недель;
- персистирующие хрипы в легких, которые невозможно объяснить другими причинами;
- неполное разрешение пневмонии после адекватной терапии или повторные пневмонии одной и той же локализации;
- «астма», торпидная к адекватно назначенной и проводимой терапии;
- наличие респираторных симптомов у детей со структурными и/или функциональными нарушениями желудочно-кишечного тракта и верхних дыхательных путей;
- кровохарканье.

Среди основных жалоб при БЭ у большинства детей отмечаются часторецидивирующие респираторные инфекции с явлениями бронхита. Изначально появляется кашель с выделением гнойной мокроты, могут отмечаться свистящее дыхание, слышимое на расстоянии, и/или «оральная крепитация». При распространенном процессе с варикозными и/или мешотчатыми бронхоэктазами может отмечаться одышка.

В анамнезе рекомендуется обратить внимание на наличие тяжелого заболевания нижних дыхательных путей (пневмония, туберкулез, коклюш и т. п.), наличие аспирации инородного тела в анамнезе или возможный аспирационный процесс, ревматоидного артрита или воспалительных заболеваний кишечника. У всех пациентов с бронхоэктазами рекомендуется детально узнать о течении раннего неонатального периода, особенно в отношении респираторного дистресс-синдрома, пневмонии, уточнить наличие в анамнезе хронических или рецидивирующих синуситов, отитов, назальных полипов.

При физикальном обследовании 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 могут выслушиваться коробочный оттенок звука и/или участки притупления, при аскультации — ослабление дыхания, сухие и разнокалиберные (преимущественно среднепузырчатые) влажные хрипы, локальные или распространенные в зависимости от объема поражения.

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

Рентгенография органов грудной клетки, при которой можно выявить косвенные признаки обструктивного синдрома, усиление и деформацию легочного рисунка, однако данный метод недостаточно информативен при бронхоэктазах, поэтому в настоящее время КТ является основным методом диагностики бронхоэктазов: этот метод способен выявить все структурные изменения легочной паренхимы, перестройку сосудисто-бронхиальной архитектоники, оценить состояние легочной ткани вокруг измененных 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 бронхоэктазов магнитно-резонансной томографии.

Рекомендовано у всех детей с бронхоэктазами исследовать функцию внешнего дыхания (возможно у детей с 4–5 лет, в том случае если пациент может выполнить маневр форсированного выдоха), исследование газов крови и/или сатурации для подтверждения/исключения гипоксемии, регулярное периодическое ЭхоКГ с доплеровским анализом, т. к. 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 — Диаскинтест, квантифероновый тест).

### **Дифференциальная диагностика**

Бронхоэктазы принято дифференцировать со следующими патологиями: инородное тело бронха, врожденные аномалии бронхиального дерева, муковисцидоз, туберкулезная инфекция, иммунодефицитное, первичная цилиарная дискинезия, аспирационные, аллергический бронхолегочный аспергиллез.

### **Лечение**

Цель терапии при бронхоэктазах - улучшение состояния пациента и предотвращение/замедление прогрессирования болезни. При бронхоэктазах рекомендуется проводить лечение согласно установленной этиологии заболевания.

При консервативном лечении рекомендуется проведение системной антибактериальной терапии при обострении хронического бронхолегочного процесса или при выявлении возбудителя респираторной инфекции в количестве более 10 в 3–4 степени колониеобразующих единиц при плановом микробиологическом исследовании.

Как правило, у большинства пациентов с бронхоэктазами препаратом выбора является амоксициллин + клавулановая кислота, далее по предпочтительности следуют цефалоспорины 2–3-го поколения. Возможно применение ступенчатого метода антибактериальной терапии. Пациентам с частыми обострениями и/или прогрессирующим ухудшением легочной функции рекомендуются длительные курсы антимикробной терапии.

Рекомендовано применение муколитических препаратов с целью улучшения отхождения мокроты: ацетилцистеин, амброксол. Рекомендовано рассмотреть вопрос о назначении ингаляционных бронхоспазмолитических

препаратов (2-агонистов) при положительной пробе с бронхоспазмолитиком при исследовании функции внешнего дыхания и при клинической эффективности, а также по необходимости перед проведением кинезитерапии.

Рекомендована ингаляционная терапия стерильной водой или изотоническим раствором натрия хлорида или гипертоническим раствором натрия хлорида перед кинезитерапией.

Не рекомендовано назначение антагонистов антилейкотриеновых рецепторов, противовоспалительных препаратов и метилксантинов.

Рекомендовано проведение хирургического лечения бронхоэктазов (резекция части легкого): а) при локализованных бронхоэктазах (распространенность не более чем на одну долю — ограниченный процесс), являющихся источником частых обострений инфекций нижних дыхательных путей, существенно ухудшающих качество жизни пациента; б) опасных (более 200 мл/сут) кровотечениях или кровохарканьи (неконтролируемых консервативной терапией) из локальной зоны поражения. Решение об операции зависит от ряда факторов — частоты и тяжести кровохарканья, локализации кровотечения (из зоны бронхоэктазов), наличия локальных или диффузных бронхоэктазов. Их рецидивы возникают у 20% больных после операции. Альтернативой резекции в последнем случае является эмболизация бронхиальной артерии.

Кинезитерапия — один из важных компонентов комплексного лечения при бронхоэктазах. Главная цель проведения кинезитерапии — очищение бронхиального дерева от скоплений мокроты, предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолегочной системы. Наиболее часто используют такие методики кинезитерапии, как постуральный дренаж, перкуссионный массаж грудной клетки, активный цикл дыхания, контролируемое откашливание.

Регулярные занятия лечебной физкультурой позволяют: эффективно лечить и предупреждать обострения хронического бронхолегочного процесса; формировать правильное дыхание; тренировать дыхательную мускулатуру; улучшать вентиляцию легких; повышать эмоциональный статус ребенка.

### **Диспансерное наблюдение**

Первичная диагностика и подбор терапии осуществляется в условиях специализированного пульмонологического стационара или отделения. 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 бронхоэктазами устанавливается индивидуально в зависимости от тяжести течения и этиологии заболевания. В среднем контрольные осмотры пациентов с бронхоэктазами

должны проводиться не реже 1 раза в год (по показаниям — чаще), с ежегодным исследованием функции внешнего дыхания, сатурации, ЭхоКГ с доплеровским анализом и периодическим контролем КТ органов грудной полости (в среднем 1 раз в 2 года).

### **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 бронхоэктазов. Для улучшения общего состояния пациента следует соблюдать меры профилактики обострений, а лечебные мероприятия должны проводиться комплексно и в полном объеме. Пациентам с бронхоэктазами целесообразны вакцинации против пневмококковой и гемофильной инфекции, а также ежегодная вакцинация от гриппа. Следует помнить об особенностях вакцинопрофилактики у детей с иммунодефицитными состояниями.

### **Заключение**

При наличии ограниченных поражений бронхиального дерева, ранней диагностике и своевременной терапии прогноз 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 бронхоэктазов. При распространенных процессах уже в детском возрасте у пациентов могут развиваться симптомы легочной гипертензии. При наличии муковисцидоза или тяжелых иммунодефицитных состояний исход болезни зависит не только от морфологических изменений бронхов, но и обуславливается течением основной патологии.

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. Чучалин А.Г. Бронхоэктазы: клинические проявления и диагностические программы. Регулярные выпуски «РМЖ» №4 от 16.02.2005 стр. 177.
2. Бронхоэктазы у детей. Клинические рекомендации. Союз педиатров России, 2016 г.
3. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С. и др. Бронхоэктазы у детей: обзор современных клинических рекомендаций. Педиатрическая фармакология /2017/ том 14/ № 1, стр 33-42.
4. Маймерова Г.Ш. , Ашералиев М.Е. Бронхоэктатическая болезнь у детей. Ежемесячный научно-практический медицинский журнал «Медицина Кыргызстана», № 1, январь-февраль 2014, стр.11-13.