

# Хронические бронхолёгочные заболевания

# Признаки хронического заболевания лёгких у детей

<u>Общие симптомы</u>	<u>Респираторные жалобы</u>
Стойкая лихорадка более 37,5 <sup>0</sup>	Стойкие тахипноэ или диспноэ
Отставание в росте	Хрипы, особенно локальные в ремиссии
Остановка в прибавке массы тела	Выделение гнойной мокроты в ремиссии
Деформации, вздутие грудной клетки	Утренний кашель с мокротой
Ограничение физической активности	Стойкие нарушения ФВД, гипоксемия
Изменение фаланг пальцев	Стойкие рентгенологические изменения

# ХРОНИЧЕСКАЯ ПНЕВМОНИЯ

У детей этот диагноз ставится при выявлении локального пневмосклероза с деформацией бронхов, сопровождающегося рецидивами воспаления в бронхах и (или) легочной ткани и стойкими влажными хрипами и кодируется в рубрике J47 «бронхоэктатическая болезнь» как J47.0.

Согласно заключению комиссии экспертов МЗ РФ по использованию МКБ-10 термин «хроническая пневмония» (ХП) у взрослых заменен термином «пневмония фиброзная». За рубежом диагностируется как "бронхоэктазия", "среднедолевой синдром" и др.

Основная причина - неполное разрешение пневмонии, ателектаза, в т.ч. на почве инородного тела с исходом в пневмосклероз с хроническим бронхитом.

Такому исходу могут способствовать:

- пороки развития бронхов или легкого (не всегда выявляемые),
- иммунодефициты,
- нарушения эвакуации мокроты («вторичная хроническая пневмония»)

**Этиология** обострений – чаще всего – бескапсульная гемофильная палочка, пневмококк.

**Локализация** наиболее частая - нижняя доля левого легкого, часто также язычковые сегменты, реже — нижняя и средняя доли правого легкого.

**Клиника** - физическое развитие обычно соответствует возрасту. Признаки интоксикации вне обострения обычно отсутствуют, температура нормальная. Кашель, выделение мокроты и хрипы при поражении 2-3 сегментов часто бывают лишь при обострении, при обширных поражениях они остаются и в фазе ремиссии. При осмотре у части детей отмечается уплощение грудной клетки на стороне поражения. Над зоной поражения иногда определяется притупление перкуторного звука, но чаще выслушивается ослабленное или своеобразное «скрипучее» дыхание. Типичны влажные средне- и мелкопузырчатые хрипы над зоной поражения, выходящие за ее пределы при обострениях. Нередко при обострении присоединяется **обструктивный синдром**. Двусторонние поражения наблюдаются у 13% больных; в отличие от односторонних они тяжелее, сопровождаются гипоксемией, деформацией концевых фаланг и легочной гипертензией.

Вентиляционная недостаточность незначительна при однодолевых процессах, ВН III ст. возникает у 10 % больных с поражением 2 долей одного легкого и у 50 % при двустороннем процессе. На снимках и КТ - тень ограниченного пневмосклероза, на бронхограмме и КТ - деформации и расширения бронхов.

**Прогноз** (при лечении) благоприятный, т.к. процесс не прогрессирует.

## Лечение:

*антибиотики* (эмпирически: амоксициллин/клавуланат, цефуроксим), лучше в/в, в комбинации с дренажем и вибромассажем, начальный курс - не менее 3 недель, в дальнейшем курсы терапии 1-2 раза в год при сохранении активности (мокрота, кашель, подъемы температуры, лабораторные данные) и/или при обострении (в т.ч. оральными препаратами). По показаниям - *муколитики, -агонисты*.

*ЛФК* проводят в ремиссии.

*Лечебные бронхоскопии, эндобронхиальное введение антибиотиков* проводится лишь при рефрактерности к лечению. *Операция* показана при наличии хорошо отграниченного участка пневмосклероза с бронхоэктазами, а также (паллиативная) при обширных (в т. ч. двусторонних) процессах, нарушающих рост и развитие ребенка.

## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ТРАХЕИ, БРОНХОВ (Q32) И ЛЕГКИХ (Q33)

Эта группа заболеваний включает в себя также аномалии впадения легочных вен, гипоплазию легочной артерии и пороки лимфатических сосудов. Многие пороки составляют основу хронического воспалительного процесса («вторичная хроническая пневмония»), аномалии впадения вен дают клиническую картину врожденного порока сердца и подлежат оперативной коррекции кардиохирургами.

# Классификация пороков развития бронхов и легких

<b>Пороки развития легких</b>		
агенезия аплазия	гипоплазия кистозная гипоплазия	солитарные кисты секвестрация
<b>Пороки развития стенки трахеи и бронхов</b>		
<i>Распространенные пороки</i>	<i>Ограниченные пороки стенки бронхов</i>	
трахеобронхомегалия Мунье-Куна трахеобронхомалация синдром Вильямса-Кемпбелла бронхомалация бронхиолоэктатическая эмфизема	врожденные стенозы трахеи врожденная лобарная эмфизема дивертикулы добавочные бронхи трахео-бронхо-пищеводные свищи	



## Лечение:

при ограниченных пороках - хирургическая коррекция, при распространенных (синдромы Вильямса-Кемпбела, Мунье-Куна) удаление участка легкого может привести к быстрому прогрессированию. В неоперабельных случаях - лечение, как при хронической пневмонии.

# СИНДРОМ НЕПОДВИЖНОСТИ РЕСНИЧЕК

- врожденный дефект ресничек, нарушающий очищение бронхов и ведущий к рецидивам воспаления в придаточных пазухах и бронхах с их эктазированием. Часто сочетается с обратным расположением внутренних органов (синдром Картагенера). Диагноз в отсутствие синдрома Картагенера требует исследования подвижности ресничек.

**Лечение:** дренаж мокроты с помощью физических методов) и «агрессивное» лечение антибиотиками (курсы 2-4 нед.), лечение синусита.

# МУКОВИСЦИДОЗ

- кистофиброз поджелудочной железы – самое частое наследственное полиорганное заболевание с поражением экзокринных желез детей и взрослых, характеризуемое обструкцией и инфекционным поражением дыхательных путей, а также нарушением пищеварения (аутосомно – рецессивный тип наследования). Частота -1:2000 новорожденных; *основной дефект - нарушение синтеза белка (CFTR) – регулятора трансмембранного тока ионов - кодируется геном на локусе 31 длинного плеча 7-й пары хромосом. Его мутации (их более 1500) нарушают ток ионов натрия и хлора между внутри- и внеклеточным пространством и повышению вязкости мокроты и других секретов: наиболее частая мутация – дельта F508, обуславливающая тяжесть процесса. CFTR также принимает участие в развитии иммунновоспалительной реакции посредством стимуляции высвобождения интерлейкина 8 и продукции медиаторов воспаления.*

Прогрессирующие изменения в легких - от обструкции бронхов вязкой слизью до хронического нагноения с фиброзом - определяют тяжесть поражения и прогноз.

С муковисцидозом связано образование полипов носа, пансинусита, выпадения прямой кишки, панкреатита (кисты, кальцификаты), затянувшаяся физ. желтуха новорожденного, ЖКБ и ИЗСД; сопровождается задержкой развития и цирроза печени.

(Диф. DS!)

## **Патогенез:**

- чрезмерная вязкость секрета слизистого характера, нарушение его выделения (слизистые пробки)
  - сод. солей в поту и др. секретах серозного характера
  - хр. инфекция дыхат. путей с образованием бронхоэктазов (кровохарканье!), эмфизематозных и субплевральных булл, чаще в верхних отделах легких;
- в легочных артериях - срединная гипертрофия с развитием вторичной легочной гипертензии.

**Этиология воспаления в легких** - стафилококк, *P. Aeruginosa* (выделяет протеазы!), *Burkholderia cepacia* (неблагоприятный прогноз!), есть данные о роли *Streptococcus milleri* в полимикробном сообществе.

## Критерии диагностики муковисцидоза

- Наличие типичных клинических проявлений (ХОБЛ, недостаточность экзокринной ф-ции поджел. железы);
- R – логически – очаговые тени, сливающиеся инфильтраты в верхних долях, расширение грудной клетки, уровня диафрагмы, деформация грудины – изгиб кпереди; обструктивные, а затем рестриктивные нарушения ФВД)
- наличие специфического анамнеза у sibсов
- сод. хлоридов пота в двух пробах в разные дни (>60 ммоль/л) – метод электрофореза с пилокарпином (ложноотрицательный тест у детей с гипопроотеинемией и отеками!);

**Диф. DS:** сод. хлоридов при надпочечниковой недостаточности, врожд. эктодермальной дисплазии, врожд. нефрогенном несахарном диабете, гипотиреозе, гипопаратиреозе, панкреатите, мукополисахаридозе и др.). Современные методы: выявление мутаций, лабораторные признаки дисфункции CFTR, **исследование разности потенциалов слизистой носа** (при N уровне хлоридов) и др.

## Лечение:

- удаление вязкой мокроты с помощью дренажа (постурального с вибромассажем, аутогенного), в т.ч. с помощью флаттера, масок положительного давления на выдохе,
- муколитики (Ацетилцистеин, Пульмозим – рекомбинантная человеческая ДНК-за - Дорназа) внутрь и в аэрозолях.
- Для борьбы с инфекцией - курсы в/в антибиотиков (2-3 нед), в т.ч. антипсевдомонадных (комбинации цефтазидима, цефипима (цефалоспорины IV поколения), уреидопенициллинов или карбапенемов с аминогликозидами).
- При высеве *Burkholderia cepacia* используют хлорамфеникол (100 мг/кг/сут), доксициклин (100-200 мг/сут.)

- В ремиссии - аминогликозиды в аэрозолях, внутрь азитромицин 250 мг или кларитромицин 250 мг через день 6 мес, ципрофлоксацин 20-40 мг/кг/сут между курсами в/в терапии.
- Панкреатическая недостаточность лечится микрокапсулированными ферментами (Креон и др. по 10 000 и более каждый прием пищи), при холестазах – урсодезоксихолевая к-та (Урсосан) 15-30 мг/кг/сут.
- Разрабатываемая генная терапия пока не оказалась эффективной из-за трудностей доставки гена в пораженные клетки. Разрабатываются методы коррекции генных дефектов – средства, улучшающие транскрипцию гена, активирующие дефектный транспортный белок, усиливающие функцию хлоридных каналов клеток, не зависящих от транспортного белка.



## САРКОИДОЗ (D86)

- системное заболевание с эпителиоидно-клеточными гранулемами, поражающее легкие, реже кости, слюнные железы, кожу. В легких: увеличение бронхиальных лимфоузлов (1 стадия), очаги (2 стадия), конгломераты очагов и фиброз (3 стадия). Для диагностики важно выявление гранулем в биоптате слизистой бронхов.

**Лечение:** эффективна терапия ГК (преднизолон 1 мг/кг/сут 4-6 мес).

# ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЕГОЧНЫЙ ГЕМОСИДЕРОЗ

- иммунопатологическое заболевание, при котором повторные кровоизлияния в легкие приводят к их фиброзу. Криз протекает с пневмоническими симптомами, анемией, усилением интерстициального рисунка («фигура бабочки») или появлением крупнопятнистых теней на рентгенограмме. У части детей выявляются антитела к молоку и улучшение на безмолочной диете. Течет волнообразно, прогноз без лечения плохой.

**Лечение:** при кризах - ГК в высоких дозах,

- в ремиссии - *цитостатики (циклофосфамид),*
- для выведения избытка железа - *дефероксамин.*
- У детей с высокими титрами антител к молоку - диета без молока и говядины.

# АЛЬВЕОЛИТЫ

– неинфекционное воспаление, приводящее к фиброзу легких.

**Экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА)** - вызывается вдыханием органической пыли, содержащей разные антигены; у детей это чаще белки помета и перьев птиц (волнистые попугайчики, голуби, куры), мучная пыль, реже - споры грибов.

- Течение острое или подострое с кашлем, диффузными мелкопузырчатыми хрипами, одышкой и снижением ЖЕЛ (часто до 25-35% от должной).
- ЭАА вероятен у ребенка с повторной «пневмонией», особенно если нет эффекта от антибиотиков.
- Рентген: диффузные инфильтраты, интерстициальные изменения, позже диффузный фиброз легких.
- Диагноз ЭАА подтверждает реакция преципитации с причинным антигеном.

**Лечение:** прекращение контакта с аллергеном

(в т.ч. птичьей клеткой, перьевыми подушками),

- в острой фазе - ГК (1-2 мг/кг/сут преднизолона); дозу снижают после уменьшения одышки на 5 мг в нед. за 10-14 дней. Дозу 5 мг/сут дают 3-8 мес.
- При фиброзировании - D-пеницилламин (Купренил) 125-250 мг 1 раз в день 6 мес, азатиоприн 50-150 мг/сут 1-2 мес, снижая дозу 4-6 мес.
- Используют плазмаферез, гемо- и иммуносорбцию.

**Токсический фиброзирующий альвеолит (ТФА)** у детей редок: он обусловлен токсическим влиянием газов, паров металлов, гербицидами, а также лекарствами (фуразолидоном, цитостатиками, сульфаниламидами и др.). Клиника как при ЭАА.

**Лечение:** отмена причинного препарата, ГК.

**Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА)** - первично-хроническое прогрессирующее заболевание неизвестной этиологии, приводящее к диффузному фиброзу легких.

\*Характерны одышка, кашель, рестриктивные нарушения, уплощение грудной клетки, мелкопузырчатые хрипы, барабанные пальцы, развитие легочного сердца, артралгии.

\*На рентгенограмме выявляются диффузные изменения легочного рисунка, мелкие участки вздутия, выбухание дуги легочной артерии.

## Лечение:

- Ингаляции увлажнённого  $O_2$ ,
- ГК (1-1,5 мг/кг/сут преднизолона) 3-6 нед. со снижением на 2,5-5 мг в нед; 5 мг/сут вводят 9-12 мес.
- D-пеницилламин (Купренил - 125-250 мг/сут 8-12 мес),  
цитостатики,
- плазмо- и лимфоцитозферез.
- На фоне ОРВИ - антибактериальная терапия.

При сочетании с периодической болезнью в лечении используют колхицин.

# ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

*Давление в легочной артерии у новорожденного снижается с 80/26 мм рт. ст. через 12 ч до 36/11 мм рт. ст. и далее - медленно - до уровня взрослого (25/6 мм рт. ст.).*

**Первичная легочная гипертензия** - результат мутации гена BMPR2 с гиперплазией стенок прекапилляров. Критерии: пульмональное давление  $>30$  (в покое) – 40 мм рт. ст. (при нагрузке), утомляемость, боли за грудиной, цианоз, изменение фаланг пальцев.

**Хроническое легочное сердце** проявляется увеличением его правых отделов, барабанными пальцами, выбуханием дуги легочной артерии на рентгенограмме.

**На ЭКГ:** отклонение электрической оси вправо, признаки гипертрофии миокарда и перегрузка правого желудочка, увеличение амплитуды и заострение зубцов **P** в II, III, в **AVF**, **V1,2**, увеличение амплитуды **R** в **V2**, **S** в **V4-6**, отрицательный зубец **T** I-III, **AVF**, а также в грудных отведениях на фоне смещения сегмента **ST** вниз.



**Лечение:** в острых случаях – O<sub>2</sub>, в/в эуфиллин (5-7 мг/кг повторно), диуретики

при хроническом легочном сердце - нифедипин 1-1,5 мг/кг/сут, простаглицлин (PGI-2) в/в или в аэрозоле.

**При первичной легочной гипертензии** используют силденафил (Виагру), показана трансплантация легкого.