

Бронхоэктатическая болезнь у детей

**Доцент 1-й кафедры
детских болезней БГМУ, к.м.н.
САМАЛЬ Татьяна Николаевна**

Бронхоэктатическая болезнь (БЭБ) (РБ-2011) -

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

Классификация БЭБ (РБ-2011)

- *По форме расширения бронхов:*
цилиндрические, мешотчатые, смешанные (варикозные).
- *По распространенности:*
одно- и двусторонние, с указанием точной локализации по сегментам легкого.
- *По степени тяжести:*
легкая, среднетяжелая и тяжелая.
- *По фазе заболевания:*
обострение, ремиссия.
- *Осложнения:*
легочная гипертензия, хроническое легочное сердце, легочная недостаточность, ателектаз, легочное кровотечение, амилоидоз и прочее.

БЭБ – общие положения

- БЭБ – бронхоэктазы + хроническая инфекция.
- В последние десятилетия количество БЭБ во всем мире снижается в связи с уменьшением количества детских инфекций (корь, коклюш и др.), туберкулезной инфекции.
- В настоящее время преобладают «малые формы» БЭБ, протекающие без гнойной интоксикации и дыхательной недостаточности.
- Деформация бронхов в виде бронхоэктазов может развиваться на 1-2 день респираторной инфекции, сопровождающейся сильным кашлем – обратимые бронхоэктазы.

БЭБ – общие положения

- БЭБ обычно начинается в первые 3 года жизни, а диагностируется, как правило, в дошкольном возрасте.
- БЭБ – болезнь детского возраста, сохраняющаяся у взрослых.
- Диагноз БЭБ в педиатрии официально принят в РФ в 2011 г., ранее данная патология рассматривалась как вариант хронической пневмонии.
- БЭБ – рассматривается как вариант ХОБЛ.

БЭБ входит в состав понятия «хроническая обструктивная болезнь легких» - ХОБЛ

ХОБЛ – групповое понятие, объединяющее заболевания, основными проявлениями которых являются одышка и постоянная или рецидивирующая обструкция бронхов.

	Бронхоэктатическая болезнь	Хронический бронхит 	Эмфизема легких	Хронический бронхиолит
Уровень поражения	Бронхи, очаговый процесс	Бронхи, распространенный процесс	Ацинусы, диффузный процесс	Бронхиолы, чаще распространенный процесс
Патологические изменения	Расширение просвета бронхов, фиброз	Гиперплазия слизистых желез, повышенная секреция вязкой мокроты	Увеличение воздушности пространств, разрушение межальвеолярных перегородок	Воспаление и фиброз, иногда с полной облитерацией просвета бронхиол

	Бронхоэк- татическая болезнь	Хроничес- кий бронхит	Эмфи- зема легких	Бронхиолит
При- чина	Тяжелые и/или хрони- ческие инфекции легких с ателектазом	Курение, загрязни- тели воздуха	Курение	Вирусные инфекции у детей, курение, загрязните- ли воздуха
Клини- ческие прояв- ления	Кашель с обильной, гнойной мокротой, лихорадка	Кашель с мокротой	Одышка	Кашель, одышка

ВИДЫ БРОНХОЭКТАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ



- Первичная БЭБ – как следствие перенесенного острого заболевания органов дыхания, при адекватной терапии имеет благоприятное течение, на месте поврежденной легочной ткани формируется пневмофиброз, что рассматривается как излечение.
- Вторичная БЭБ – развивается на фоне различных наследственных и врожденных болезней легких, иммунодефицитных состояний, имеет тяжелое прогрессирующее течение.

Вопросы этиологии и патогенеза БЭБ

- Микроорганизмы, вызывающие ОРЗ, на фоне которых образуются бронхоэктазы (корь, коклюш, аденовирус и т.д.), расцениваются как условно этиологические факторы, так как подавляющее количество больных поправляются от этих инфекций.
- Гемофильная палочка, пневмококк, моракселла вызывают гнойное воспаление в уже сформированных бронхоэктазах, и являются главной причиной обострений.
- Существенную роль в формировании бронхоэктазов играет генетически детерминированная неполноценность бронхиального дерева и/или ранний возраст ребенка, когда идет интенсивный рост и формирование структурных элементов легких, в это время стенки бронхов легко разрушаются и деформируются.

Бронхоэктазы -

стойкие патологические расширения бронхов и бронхиол, сопровождающиеся нарушением их дренажной функции и развитием хронической инфекции.

Главные условия развития бронхоэктазов:

- Нарушение бронхиальной проходимости вследствие механической обструкции бронха.
- Присоединение бактериальной инфекции.

Предпосылки для формирования бронхоэктазов

- Обструкция бронхов (слизь, слущенный эпителий, клетки воспаления и т.д.) приводит к всасыванию воздуха из нижерасположенных альвеол и спадению легочной ткани - развитие ателектаза.
- Участок бронха перед участком обструкцией расширяется - обратимая деформация бронхов.
- На фоне затянувшейся обструкции в расширенном участке бронха нарушается механизм очищения, застаивается мокрота и развивается инфекционный процесс, приводящий к деструкции стенок бронха и замене их фиброзной тканью.
- При воспалении нарушается иннервация бронхов, что приводит к ослаблению их тонуса, сократительной способности и перистальтики.
- Дети особенно предрасположены к развитию бронхоэктазов, так как у них длительная обструкция нарушает нормальное развитие бронхов.

Морфологические изменения при БЭБ



- Замена цилиндрического реснитчатого эпителия бронхов на кубитальный.
- При цилиндрических бронхоэктазах определяется очаговая деструкция эластической ткани бронхов, отек и клеточная инфильтрация окружающей паренхимы.
- При мешотчатых бронхоэктазах очаговая деструкция распространяется на мышечную и хрящевую ткань бронхов, изменения в паренхиме более выражены.
- В перибронхиальной ткани и легочной паренхиме развивается эндартериит, вблизи субсегментарных бронхов появляются анастомозы между бронхиальными и легочными артериями (синдром «обкрадывания»).

Клиника БЭБ

- Постоянный, более 3 мес., влажный кашель после перенесенных кори, коклюша, тяжелой аденовирусной инфекции, гриппа, пневмонии ;
- Повторные пневмонии одной и той же локализации;
- Откашливание гнойной мокроты, главным образом по утрам, при тяжелом течении - «полным ртом». При стоянии мокрота разделяется на три слоя: нижний слой – гной, средний – жидкость, верхний – слизь.

Клиника БЭБ

- рецидивирующие подъемы температуры тела;
- Гипертрофическая остеоартропатия – пальцы типа «барабанных палочек»;
- над пораженной областью выслушиваются постоянные разнокалиберные влажные и трескучие хрипы на фоне жесткого дыхания;
- Эпизодически, при обострении, отмечается одышка и кровохарканье;
- уплощение или западение грудной клетки на стороне поражения.



Функция внешнего дыхания при БЭБ

Нарушения по смешанному, обструктивно-рестриктивному, типу:

- снижение объема форсированного выдоха;
- снижение индекса Тиффно;
- увеличение остаточного объема;
- уменьшение жизненной емкости легких.

Рентгенодиагностика БЭБ

- Типичные зоны локализации БЭБ:
 - нижняя доля и язычковые сегменты верхней доли левого легкого (60 %)
 - средняя доля правого легкого;
 - бронхи 4-8 порядка;
 - выявление бронхоэктазов при рентгенобронхографическом обследовании (бронхография с контрастированием, *КТ легких высокого разрешения*);
 - достоверным признаком бронхоэктазов считается, если внутренний диаметр периферического бронха в 2 раза и более превышает диаметр предшествующей легочной магистрали.

Рентгенографические признаки



«Трамвайные рельсы»



Тени, вызванные хроническим бронхитом



Кольцевидные тени при мешотчатых бронхоэктазах



Уплотнение легочной ткани и слизистая пробка

Бронхографические признаки



Цилиндрические бронхоэктазы



Варикозные бронхоэктазы



Мешотчатые бронхоэктазы

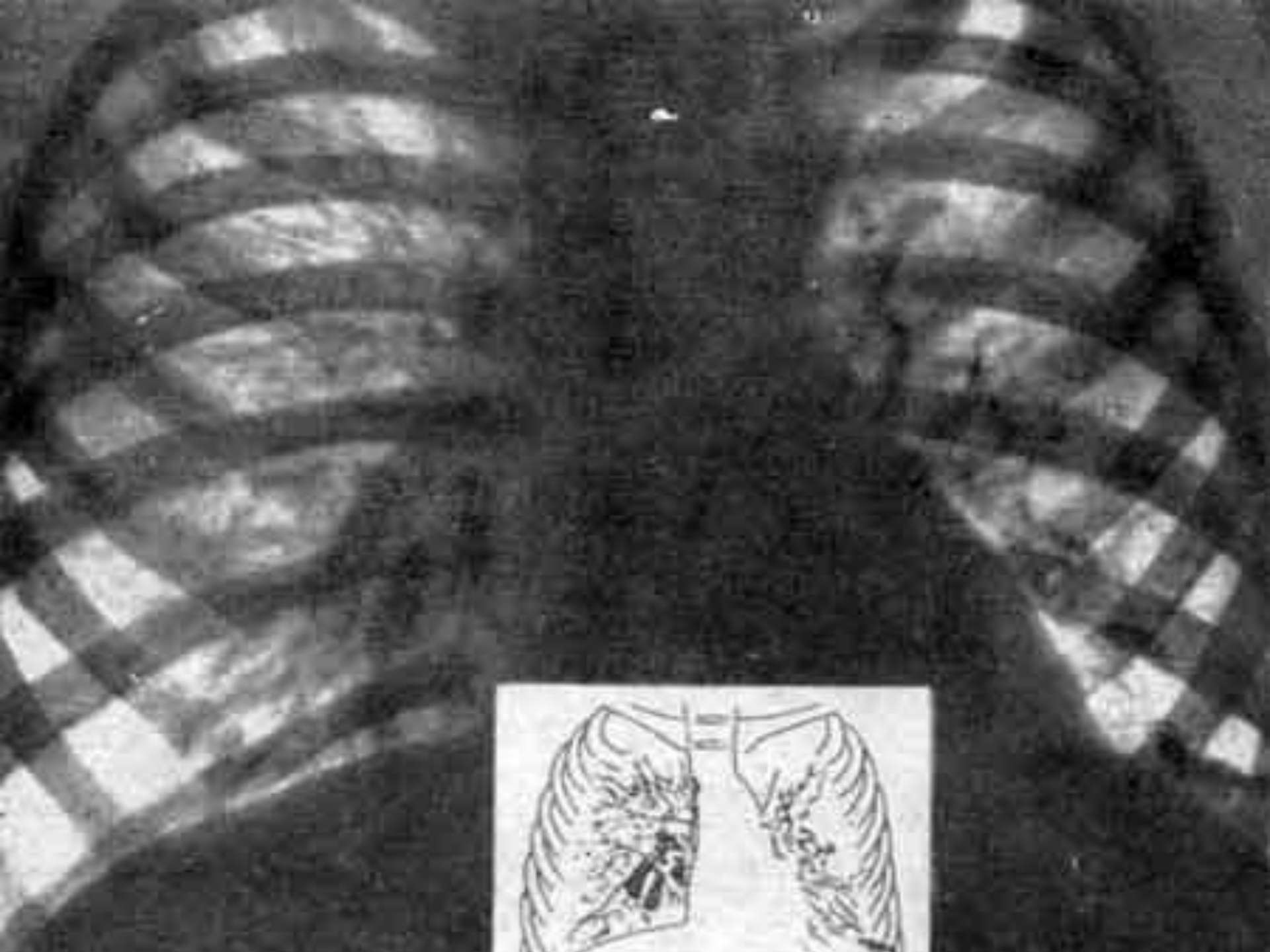






Рис. 4-18. Цилиндрические бронхоэктазы.

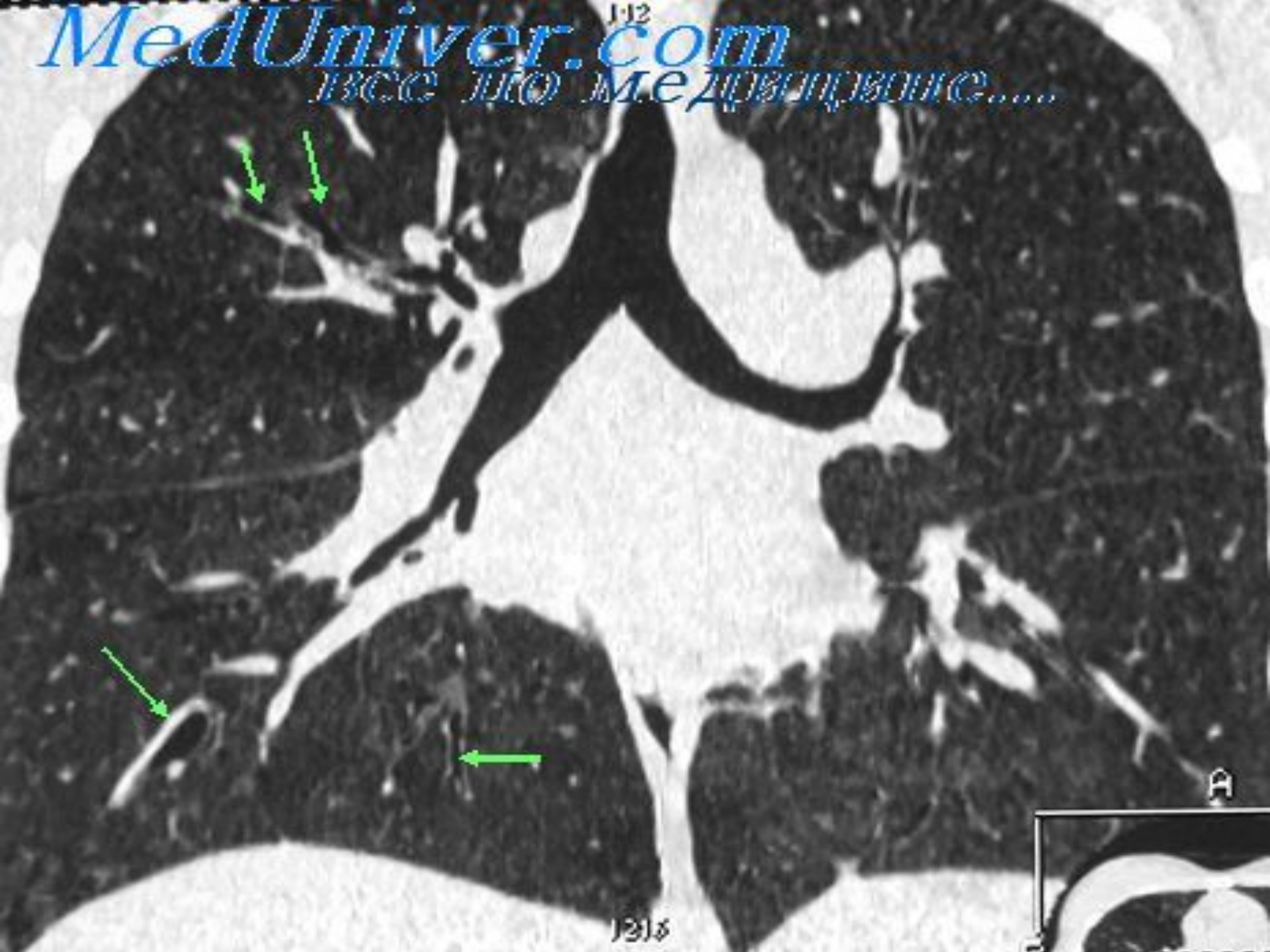
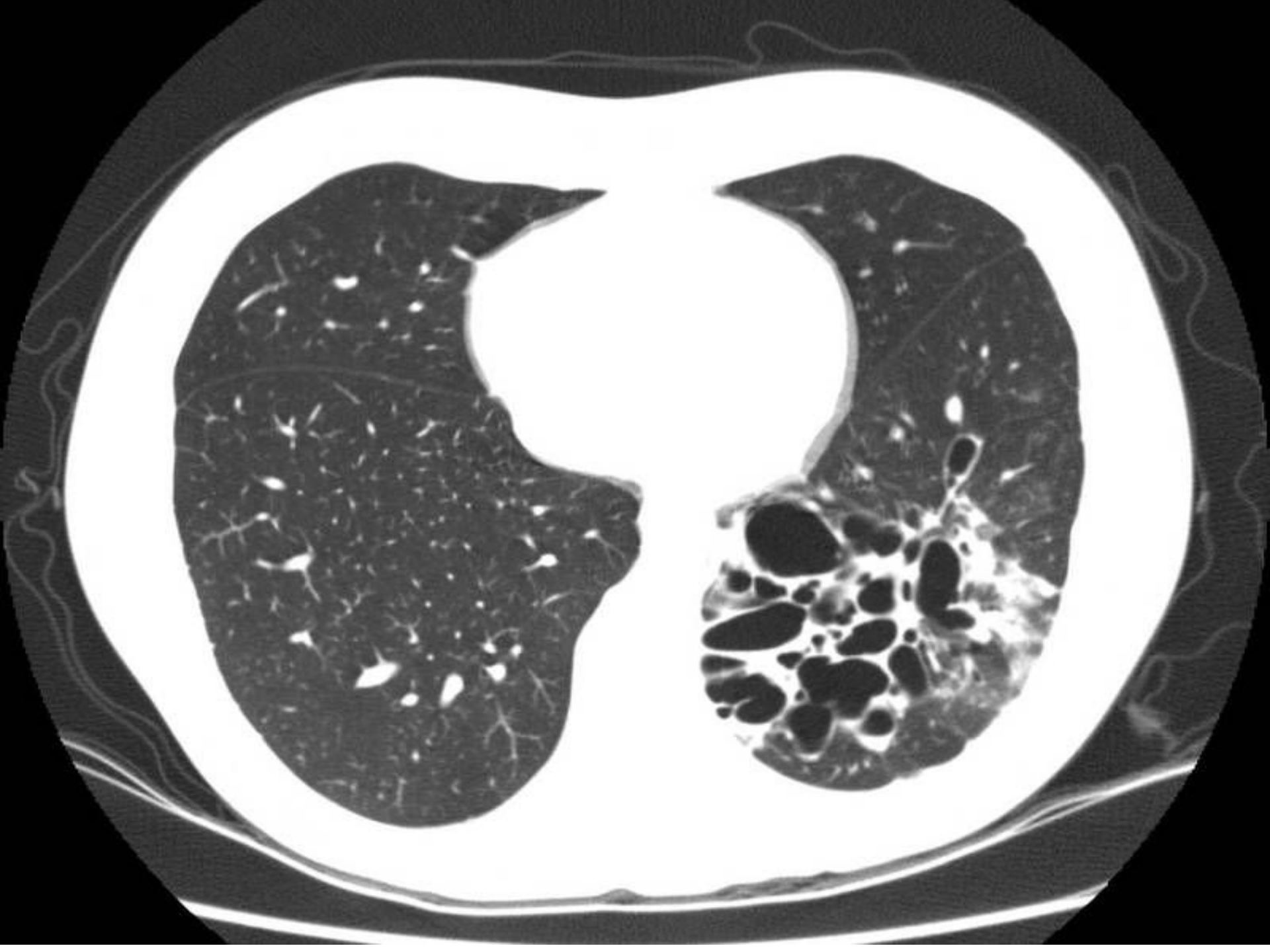




Рис. 4-19, а, б. Варикозные бронхоэктазы с утолщением стенок бронхов и «варикозной дилатацией».



Эндобронхиальные изменения при БЭБ (бронхоскопия)

- катарально-гнойный или гнойный эндобронхит
- нарушения структуры и функции мерцательного эпителия;
- характер эндоскопической картины зависит от активности процесса, распространенности морфологических изменений, возраста больного ребенка.

Состав микрофлоры, выделяемой у детей с БЭБ

- Гемофильная палочка – 64 %
- Пневмококк – 27 %
- Моракселла катаралис - 9 %
- Золотистый стафилококк – 2 %
- Энтеробактерии – 2 %
- Синейгнойная палочка – 1,2 %
- Другие патогены – менее, чем 1 %.

Проблемы резистентности *Haemophilus influenzae* (2005, РФ)



- Природная резистентность к аминогликозидам;
- β -лактамаз-продуцирующие штаммы – 5 %;
- Резистентность к азитромицину – 0,2 %;
- Резистентность к кларитромицину – 0,5 %.
- Наиболее эффективны: амоксициллин, амоксициллина клавуланат, цефиксим, азитромицин, респираторные фторхинолоны.

Проблемы резистентности *Streptococcus pneumoniae*

- Имеет высокую природную чувствительность к β -лактамным антибиотикам (пенициллинам, цефалоспорином, карбапенемам), макролидам, линкозамидам, тетрациклинам, ко-тримоксазолу, респираторным фторхинолонам (левофлоксацину, моксифлоксацину, спарфлоксацину);
- Имеет умеренную чувствительность к ранним фторхинолонам (ципрофлоксацину, ломефлоксацину, офлоксацину, пефлоксацину), оксазолидинонам, гликопептидам;
- Имеет природную резистентность к аминогликозидам (гентамицину, нетромицину, амикацину и др.);

Проблемы резистентности *Streptococcus pneumoniae*

- Приобретенная резистентность (Москва, 2012):
 - 14-15-членные макролиды – 19 %;
 - 16-членные макролиды и линкозамиды – 4,5 %;
 - доксициклин – 42,9 %;
 - ко-тримоксазол – 42,9 %;
 - пенициллин: 5 % - высокая устойчивость, 32 % - промежуточная (не вырабатывает β -лактамазы)

Проблемы резистентности *Moxarella catarrhalis*

- β -лактамаз-продуцирующие штаммы – 90 %.
- Наиболее эффективны: амоксициллина
клавуланат, цефалоспорины 2 и 3 поколения,
новые макролиды, тетрациклины и
респираторные фторхинолоны.

БЭБ и хронические инфекции верхних дыхательных путей

- 50 % детей с БЭБ имеют хроническую патологию ЛОР-органов (хронические синуситы, аденоидиты, тонзиллофарингиты).
 - Общая недостаточность механизмов защиты органов дыхания.
 - Хронический кашель при патологии верхних дыхательных путей сопровождается микроаспирацией инфицированного секрета, повышением внутригрудного давления и деформацией бронхов.

Стадии БЭБ

- *Первая стадия* – непостоянный кашель со слизисто-гнойной мокротой, в осенне-зимний период могут наступать обострения, напоминающие пневмонию, цилиндрические БЭ.
- *Вторая стадия* – бронхоэктазы (мешотчатые) нагнаиваются, появляется постоянный влажный кашель с выделением гнойной мокроты 100-200 мл в сутки иногда с прожилками крови.
- *Третья стадия* – состояние тяжелое, развиваются осложнения (легочные кровотечения, абсцессы легких, мозга и др.), поражаются другие органы: сердце, печень, почки и т.д.

Дифференциальный диагноз



- БЭБ как отдельную нозологическую форму необходимо дифференцировать от бронхоэктазов, являющихся проявлением других болезней:
 - муковисцидоз;
 - пороки развития бронхов;
 - первичная цилиарная дискинезия и синдром Картагенера;
 - первичные иммунодефициты.

Муковисцидоз

- Наиболее частое моногенное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующееся поражением экзокринных желез. Затрудняется прохождение ионов хлора через апикальную клеточную мембрану, увеличивается реабсорбция натрия, что приводит к нарушению электрического потенциала в просвете бронхов, электролитного состава и дегидратации секрета бронхиальных желез. Вязкий бронхиальный секрет закупоривает бронхи и инфицируется, развивается чрезмерный иммунный ответ – все это приводит к деструкции стенки бронхов и развитию распространенных бронхоэктазов.

Дифференциальный диагноз БЭБ. Врожденные пороки развития бронхолегочной системы

Врожденные пороки развития структурных элементов стенок трахеи, бронхов и бронхиол, морфологически связанные с отсутствием, недостатком или дезорганизацией хрящевой либо эластической ткани.

- **Синдром Вильямса-Кембпелла** – врожденное генерализованное отсутствие или недоразвитие хрящей сегментарных и субсегментарных бронхов, начиная с бронхов 3-8 порядка, дистальнее поражения хрящи появляются вновь. Поражается целое легкое или чаще оба легких.

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна) -

врожденное расширение трахеи и крупных бронхов, связанное с истончением хрящей и дефицитом эластических и мышечных волокон. Характерен кашель с гнойной мокротой вибрирующего характера, шумное «мурлыкающее» дыхание. На прямой рентгенограмме диаметр трахеи равен или больше поперечника грудных позвонков.

Трахеобронхомалиция, бронхомалиция



повышенная подвижность стенок трахеи и бронхов, связанная с дефектами их хрящевого и соединительнотканного каркаса. При наличии дефекта в проксимальных отделах бронхов формируются бронхоэктазы, с возрастом хрящевой каркас укрепляется и симптомы к 2-3 годам исчезают.

Первичная цилиарная дискинезия и синдром Картагенера



- Аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, при котором нарушается структура белка дженеина, являющегося основой внутренних структур ресничек цилиарного эпителия дыхательных путей, что приводит к нарушению подвижности и синхронности мерцательного эпителия, инфицированию, развитию бронхоэктазов.
- Синдром Картагенера – частный случай первичной цилиарной дискинезии, характеризуется триадой признаков: обратным расположением внутренних органов или декстракардией, хроническим бронхолегочным процессом и риносинусопатией.

Первичные иммунодефициты



- Наиболее тяжелые легочные поражения возникают при дефектах синтеза антител и комбинированных формах. Характерно раннее развитие пневмоний, их отличает тяжесть, рецидивирующее течение, быстрая хронизация, гнойный эндобронхит и раннее развитие бронхоэктазов, гнойно-септические осложнения, дыхательная недостаточность, задержка физического развития, раннее появление «барабанных» палочек.

Обследование при БЭБ

- Общий анализ крови. ○
- Исследование мокроты на микрофлору и чувствительность к антибиотикам.
- Определение электролитов в поте (содержание хлоридов более 60 ммоль/л характерно для муковисцидоза).
- Иммунограмма.
- Рентгенография легких в прямой и боковой проекциях.
- Компьютерная томография.
- Бронхоскопия.

Терапия БЭБ

Консервативная терапия:

- антибиотикотерапия;
- выведение гнойного секрета и мокроты;
 - муколитическая терапия.
 - массаж, дренаж, ЛФК.

Хирургическое лечение.

Цель терапии БЭБ



- Бронхоэктазы не подвергаются обратному развитию даже на фоне благоприятного течения заболевания. Однако современные методы консервативной терапии позволяют избежать прогрессирования болезни, т.е. распространения бронхоэктазов на здоровые ткани и препятствуют активному течению инфекции. При благоприятном течении бронхоэктазы замещаются соединительной тканью (локальный пневмосклероз).

Принципы терапии БЭБ

Стадия обострения ○ | *Стадия ремиссии*

Антибактериальная терапия

Иммунотерапия

Муколитики и мукоурегуляторы

Муколитики и мукоурегуляторы

Противовоспалительная терапия (эреспал, ГКС)

Противовоспалительная терапия (эреспал)

Бронхоспазмолитики

Физические методы лечения и реабилитации:
ЛФК, дренаж, массаж, дыхательная гимнастика

Обострение БЭБ



Причины:

- присоединение ОРИ.
- ухудшение дренажа мокроты из бронхиального дерева.

Проявления:

- ухудшение общего состояния, лихорадка;
- усиление кашля;
- наличие гнойной мокроты;
- увеличение количества хрипов в легких.

Бронхитический и пневмонический варианты

Показания к антибактериальной терапии БЭБ

- Выделение патогенной микрофлоры из мокроты, трахеального аспирата, жидкости бронхоальвеолярного лаважа или биоптатов легких.
-Диагностически значимые титры бактерий:
 - в мокроте – 10^6 в 1 мл;
 - в бронхиальном секрете – 10^4 в 1 мл.
- Клинические признаки обострения БЭБ: гнойная мокрота и гнойный эндобронхит при бронхоскопии.
- Гематологические признаки обострения БЭБ: лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ и СРБ.

Принципы антибактериальной терапии БЭБ



- При нетяжелых обострениях односторонней БЭБ используется монотерапия антибиотиками внутрь в течение 2 недель.
- В остальных случаях:
 - для обеспечения высоких концентраций антибиотика в участках легких с нарушенным кровоснабжением (хронические изменения в стенке бронхов), антибиотик должен вводиться парентерально (внутривенно);
 - для профилактики развития резистентности микроорганизмов проводится терапия комбинацией антибиотиков либо несколько курсов.

Принципы антибактериальной терапии БЭБ

- Курс лечения 2-3 недели, в тяжелых случаях – дольше.
- Критерии эффективности антибактериальной терапии.
 - Отсутствие высева возбудителя и/или нормализация бронхоскопической картины.

Выбор антимикробных препаратов (АМП) при обострениях БЭБ

Особенности обострения	Наиболее вероятные возбудители	Препараты выбора	Альтернативные препараты
Простое (неосложненное) обострение	H.Influenzae S.Pneumoniae M.Catarrhalis	Амоксициллин Кларитромицин Азитромицин	Амоксициллин/ Клавуланат Левофлоксацин, Моксифлоксацин и Гемифлоксацин (при непереносимости β -лактамов и макролидов)

Выбор антимикробных препаратов (АМП) при обострениях БЭБ

Особенности обострения	Наиболее вероятные возбудители	Препараты выбора
<p>Осложненное обострение:</p> <ul style="list-style-type: none">-тяжелая одышка;-наличие тяжелой сопутствующей патологии (СН, ПН и др.);- ≥ 4 обострений за предшествующие 12 мес;- госпитализация по поводу обострений БЭБ в предшествующие 12 мес;- использование АМП в предшествующие 3 мес;-использование системных ГКС в предшествующие 3 мес.	<p>H.Influenzae M.Catarrhalis S.Pneumoniae Enterobacteriaceae</p>	<p>Амоксициллин/ Клавуланат Левифлоксацин, моксифлоксацин или гемифлоксацин</p>

Выбор антимикробных препаратов (АМП) при обострениях БЭБ



Особенности обострения	Наиболее вероятные возбудители	Препараты выбора
Осложненное обострение с факторами риска инфицирования <i>P.aeruginosa</i> : - хроническое выделение мокроты; - предшествующее выделение <i>P.aeruginosa</i> из мокроты	<i>H.Influenzae</i> <i>M.Catarrhalis</i> <i>S.Pneumoniae</i> <i>Enterobacteriaceae</i> <i>P.aeruginosa</i>	Фторхинолоны с анти-синегнойной активностью (ципрофлоксацин, левофлоксацин). Парентерально: цефепим, цефоперазон/сульбактам, имипенем или меропенем. Ингаляционно: тобрамицин, колистин.

Санация бронхов



- Главное направление в консервативном лечении БЭБ – санация бронхиального дерева.
- Пассивная – постуральный дренаж не менее 2-х раз в день на фоне применения муколитиков.
- Активная – эндотрахеальная или эндобронхиальная аспирация содержимого бронхов, их промывание и последующее введение в бронхи лекарственных веществ.

Муколитическая терапия



- **Амброксол** – активный метаболит бромгексина, повышает активность лизосом в бронхиальных железах, благодаря чему происходит синтез секрета пониженной вязкости, увеличивает продукцию сурфактанта и таким образом препятствует склеиванию ресничек, повышает диффузию антибиотиков в легочную ткань.
- **Ацетилцистеин** – производное аминокислоты L-цистеина, предшественника глутатиона, обладает прямым муколитическим действием, расщепляя дисульфидные связи мукополисахаридов мокроты, обладает выраженным антиоксидантным и дезинтоксикационным действием, доказано снижает обсемененность мокроты патогенами.

Мукорегуляторы



- **Карбоцистеин** – подавляет выработку вязкой слизи бокаловидными железами, уменьшает их количество, восстанавливает синтез IgA, способствует восстановлению функции мерцательного эпителия. Действует на все отделы дыхательного тракта, включая придаточные пазухи носа, среднее ухо, а также на желудочно-кишечный тракт.
- **Флуифорт** – [карбоцистеиновая соль + лизин] не оказывает действия на ЖКТ.

Бронхолитическая терапия



- Признаки бронхиальной обструкции: одышка экспираторного характера, участие вспомогательных дыхательных мышц, экспираторные хрипы.

Ипратропий (атровент) – М-холинолитик местного действия, уменьшает преимущественно гиперсекрецию и отек, мало действует на бронхоспазм – ингаляции.

Беродуал – комбинированный препарат [ипратропий + формотерол], действует на все компоненты бронхиальной обструкции: отек, гиперсекрецию, бронхоспазм – ингаляции.

Иммунотерапия и иммунопрофилактика БЭБ



Вакцины:

- против гриппа;
- против пневмококка:
 - пневмо 23;
 - конъюгированные вакцины: Превенар (PCV-7, PCV-10, PCV-13).
- Против гемофильной палочки:
 - конъюгированная вакцина Акт Хиб.
- Бактериальные лизаты:
 - Рибомунил, бронхомунал, ликопид, пидотимод (имунорикс), ИРС-19, имудон.

Противовоспалительная терапия



- Фенспирид (эреспал) – нестероидный противовоспалительный препарат, действующий в легких: угнетает синтез простагландинов, лейкотриенов, провоспалительных цитокинов, снижает чувствительность H1-гистаминорецепторов, холинорецепторов, снижая таким образом гиперсекрецию слизи, обструкцию, бронхоспазм.
- Глюкокортикостероиды – при тяжелых обострениях по пневмоническому типу, для снижения риска прогрессирования БЭБ.

Позиционный дренаж и вибрационный массаж грудной клетки, ЛФК



- Обязательные методы терапии, являются основными и наиболее эффективными для эвакуации мокроты.
- Дренаж проводится в положении Квинке (головой вниз с поднятой тазовой областью) в течение 5-10 мин, когда больной производит кашлевые движения. При совмещенном проведении вибромассажа и ЛФК эффективность возрастает.
- Дренаж обязателен как в период обострения, так и в ремиссии.

Показания к хирургическому лечению БЭБ



- Односторонние ограниченные бронхоэктазы со стойкой очаговой инфекцией и отсутствием эффекта от проводимой консервативной терапии.
- Угрожающие жизни состояния, связанные с бронхоэктазами, в частности, кровотечения.

Предпочтение отдается сегментарным и полисегментарным резекциям.

- У 50 % больных в отдаленные сроки наблюдения регистрируются обострения заболевания.
- При системных заболеваниях (муковисцидоз, цилиарная дискинезия, иммунодефициты) и распространенных пороках развития бронхов резекции легких противопоказаны.

Спасибо за внимание!

