

## БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ У ДЕТЕЙ

**Гоззал Куанышбай кызы Байниязова**

*Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт  
Студентка 414 группы факультета 1 педиатрии и народной медицины  
Научный руководитель:*

**Амонова Наргиза Абдураззоковна**

*Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт  
ассистент кафедры Госпитальной педиатрии № 1, Народная медицина*

**Аннотация:** *В этой научной статье рассматривается патологическое состояние- бронхоэктатическая болезнь у детей, их виды, этиология, течение, диагностика, профилактика и лечение.*

**Ключевые слова:** *дети, бронхоэктатическая болезнь, бронхоэктаз.*

## BRONCHOECTATIC DISEASE IN CHILDREN

**Gozzal Kuanishbay kizi Bayniyazova**

*Tashkent Pediatric Medical Institute  
Student of group 414 of faculty 1 of Pediatrics and Traditional Medicine  
Scientific adviser:*

**Amonova Nargiza Abdurazzoqovna**

*Tashkent Pediatric Medical Institute Assistant of the department of Hospital  
Pediatrics №2, Traditional Medicine*

**Annotation:** *This scientific article discusses the pathological condition – bronchoectatic disease in children, their discharge, etiology, course, diagnosis, prevention and treatment.*

**Key words:** *children, bronchoectatic disease, bronchiectasis.*

**Бронхоэктатическая болезнь у детей** – приобретенное хроническое заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в расширенных деформированных бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве. Можно предположить, что хроническое воспаление дыхательных путей является основной причиной бронхоэктаза, наблюдаемого при рецидивирующих легочных инфекциях. Но в настоящее время считается, что бронхоэктатическая болезнь является мультиэтиологической патологией, в патогенез которой вовлечено сложное взаимодействие между организмом, респираторными патогенами и факторами окружающей среды. Такое взаимодействие приводит к порочному циклу

повторяющихся инфекций, воспалению дыхательных путей и ремоделированию тканей, способствует нарушению клиренса, разрушению структурных элементов бронхиальной стенки, формирует дилатацию и обструкцию мелких бронхов.

### ЭТИОЛОГИЯ

Бронхоэктатическая болезнь – полиэтиологическое заболевание, ассоциированное с другими нарушениями. Согласно данным литературы, чаще встречаются следующие причины развития бронхоэктазов:

1. С врожденными структурными аномалиями строения бронхолегочной системы, такими

как:

- синдром Вильямса-Кэмпбелла (баллонизирующие БЭ)
- синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия),
- трахеомалация,
- бронхомалация,
- стенозы трахеи и/или бронхов,
- бронхогенные кисты,
- трахеальный бронх,
- легочная секвестрация,
- кистозно-аденоматозная мальформация;

2. Токсическим повреждением дыхательных путей:

- при вдыхании токсических веществ,
- аспирационном синдроме вследствие гастроэзофагеального рефлюкса;
- аспирации вследствие мышечной дистрофии,
- аспирации вследствие наличия трахеопищеводного свища

3. Обструкцией бронха:

- вызванной внешними причинами (лимфаденопатия, аномальный сосуд, опухоль);

- внутрибронхиальной обструкцией инородным телом вследствие аспирации;

- внутрибронхиальной обструкцией объемным образованием (опухоль,

гранулема и

т.д.);

4. Обструктивными заболеваниями легких:

- при дефиците  $\alpha$ 1-антитрипсина;

5. Нарушениями мукоцилиарного клиренса:

- при первичной цилиарной дискинезии (ПЦД);
- муковисцидозе (в том числе, при атипичных формах);

6. Инфекцией, вследствие :

- коклюша,
- кори,
- аденовирусной инфекции,

- пневмонии,
- туберкулеза,
- нетуберкулезного микобактериоза, в т.ч., при ВИЧ-инфекции;

7. Первичными иммунодефицитными состояниями,:

- агаммаглобулинемия,
- общий переменный иммунодефицит,
- селективная недостаточность иммуноглобулина А,
- селективная недостаточность субклассов иммуноглобулина G,
- тяжелый комбинированный иммунодефицит, атаксия-телеангиоэктазия

(синдром Луи-Бар),

- синдром Джоба (гипер-IgE-синдром),
- хроническая гранулематозная болезнь,
- дефицит транспортеров, связанных с презентацией антигенов,
- дефекты комплемента;

8. Вторичной иммуносупрессией, обусловленной:

- онкогематологическими заболеваниями,
- аллогенной трансплантацией, в т.ч., костного мозга,
- применением иммуносупрессивных лекарственных препаратов,

9. Аллергическим бронхолегочным аспергиллезом (АБЛА) (Приложение Г1, рис.2);

10. Системными заболеваниями, такими как:

- 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. Воспалительными заболеваниями кишечника:

- язвенный колит,
- болезнь Крона;

12. Идиопатическими бронхоэктазами.

В посевах мокроты у детей с БЭ могут выявляться следующие микроорганизмы:

- o *Haemophilus influenzae*;
- o *Streptococcus pneumoniae*;
- o *Moraxella catarrhalis*.
- o *Staphylococcus aureus*;
- o *Pseudomonas aeruginosa*.

По данным R. Yazdani и соавт., в 26%–53% случаев бронхоэктазы имеют неизвестную причину. Выявление этиологии бронхоэктазии значительно влияет на ведение пациентов и прогноз заболевания. Например, проведение заместительной терапии иммуноглобулинами у пациентов с первичным иммунодефицитом может предотвратить прогрессирование необратимого повреждения легких.

### ПАТОГЕНЕЗ

На данный момент наши знания о механизмах, ответственных за инициирование процесса, приводящего к бронхоэктазам, все еще остаются незначительными. Известно, что инфекция обуславливает инфильтрацию слизистой оболочки нейтрофилами и Т-лимфоцитами, что в свою очередь приводит к увеличению концентрации воспалительных элементов, таких как нейтрофильная эластаза, интерлейкин-8 и фактор некроза опухоли- $\alpha$ . Сложное взаимодействие между этими медиаторами ведет к постоянной дилатации и утолщению стенок дыхательных путей, т.е. к бронхоэктазам. Сужение просвета бронха способствует увеличению бактериальной колонизации и инфицированию, создавая «порочный круг» инфекции и дисрегуляции процессов воспаления респираторного тракта. Это приводит к прогрессирующему разрушению бронхиальной стенки в результате легочной дилатации и обструкции. Более того, высокая бактериальная нагрузка в дыхательных путях вызывает снижение концентрации секреторного ингибитора лейкопротеазы что может обусловить неконтролируемое эластазависимое повреждение дыхательных путей. Повышение концентрации эластазы приводит к гиперсекреции слизи, ослаблению цилиарной функции, разрушению иммуноглобулинов, снижению фагоцитарной активности, а также способствует повреждению эпителия. Важно отметить, что, согласно данным литературы, снижение мукоцилиарного клиренса происходит в результате местного повреждения, характерного лишь для пораженной области и не ассоциированного с изначально недостаточной защитой респираторного тракта. При этом исследования бронхиального секрета у детей и взрослых с бронхоэктазами выявили наличие патогенов вирусной и бактериальной природы и увеличение уровня воспалительных медиаторов в нижних дыхательных путях, что свидетельствует о неэффективности механизмов клиренса в патогенезе бронхоэктазов. Исследование биоптатов слизистой бронха показало инфильтрацию нейтрофилами и мононуклеарными клетками с увеличением экспрессии IL-8, гипертрофию слизистых желез и повышение сократимости гладкомышечной мускулатуры. Несмотря на то что исторически сложилась модель нейтрофильного воспаления дыхательных путей, была также описана роль эозинофилов в патогенезе бронхоэктазии. V. Goyal и соавт. выявили увеличение числа активированных эозинофилов в биоптатах бронхов и мокроте взрослых пациентов с бронхоэктазами. Аналогично повышенный уровень эозинофилов был зарегистрирован в бронхоальвеолярном лаваже у 34% детей с диагнозом «бронхоэктатическая болезнь». Поскольку эозинофилы способствуют

привлечению нейтрофилов, гиперплазии бокаловидных клеток и повреждению клеток эпителия, то повышение их количества в дыхательных путях при бронхоэктазах может способствовать более тяжелому течению заболевания. Маннозосвязывающий лектин (MBL) и феколин – комплемент-активирующие протеины, которые также могут играть патогенетическую роль в развитии бронхоэктазов. Они являются факторами хемотаксиса, привлекая нейтрофилы в очаг инфекции, способствуют высвобождению потенциально разрушающих ткани азурофильных гранул нейтрофилов – миелопероксидазы, дефензинов, нейтрофильной эластазы, протеиназы-3 и катепсина G . Примечательно, что регуляция иммунного ответа может приводит к формированию бронхоэктазов. Протеолиз медиаторов, провоспалительных молекул и повышенная секреция слизи повреждают структуры легочной ткани и способствуют задержке элиминации патогена.

### **КЛАССИФИКАЦИЯ**

Бронхоэктазы разделяют на

- цилиндрические,
- мешотчатые и
- смешанные.

Кроме того, описаны веретенообразные, кистовидные и варикозные бронхоэктазы. В связи с тем, что у одного пациента могут встречаться различные варианты бронхоэктазов, наибольшее значение имеют локализация и распространенность изменений в пределах конкретных бронхолегочных сегментов.

Цилиндрические бронхоэктазы, как правило, возникают при склерозе бронхиальных стенок. При этом равномерно расширяется просвет бронха на достаточно большом протяжении. Часто это происходит на фоне других заболеваний легких – вторичные бронхоэктазы. Цилиндрическая форма бронхоэктазов не способствует скоплению большого объема гноя, поэтому общее состояние пациента, как правило, не слишком тяжелое, и иногда такие бронхоэктазы могут регрессировать при устранении причины, их вызвавшей (инфекция, ателектаз, аспирация инородным телом).

Мешотчатые бронхоэктазы – одиночные шарообразные или овальные расширения с одной стороны бронха. Довольно часто такая форма бронхоэктазов встречается при врожденных дефектах развития бронхолегочной ткани. Мешки представляют собой слепые выпячивания стенки, которые могут достигать больших размеров. Характерно скапливание большого объема мокроты и гноя. Течение болезни обычно тяжелое.

### **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ДИАГНОСТИКА**

Клинические проявления бронхоэктазов 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.

Общие проявления: кашель (96%), одышка (81%), отхаркивание (66%), лихорадка (62%), хрипы (52%), повторная пневмония (46%), кровохарканье (16%) и задержка развития (70%). Бронхоэктатическая болезнь должна быть исключена у детей с любым из следующих клинических симптомов:

- постоянный влажный кашель, который длится более 8 нед и сохраняется между эпизодами простуды;
- астма, не отвечающая на соответствующее лечение;
- упорное течение или рецидивы симптомов пневмонии;
- коклюшеподобный кашель, не разрешающийся даже через 6 мес;
- постоянные крепитации в груди без явной причины;
- повторяющиеся нарушения дыхания, ассоциированные с респираторными заболеваниями верхних дыхательных путей;
- кровохарканье без видимой причины.

При подозрении на бронхоэктазы главным диагностическим инструментом остаются лучевые методы исследования. Рентгенография грудной клетки не обладает специфичностью. Изменения на рентгенограмме включают известные бронховаскулярные маркеры: расширенный бронх, потеря объема легких и перибронхиальное утолщение. В большинстве случаев обзорная рентгенография позволяет лишь заподозрить бронхоэктазию.

В настоящее время диагноз подтверждается с помощью КТ высокого разрешения. Находками на КТ высокого разрешения при бронхоэктазах являются расширение просвета дыхательных путей больше, чем диаметр вблизи лежащего сосуда; отсутствие сужения на периферии; утолщение бронхиальной стенки; цилиндрические, варикозные и/или мешотчатые изменения при локальном или диффузном поражении легких.

Известно, что у пациентов с первичным иммунодефицитом (а именно с дефектами репарации ДНК) и у некоторых пациентов с общей вариабельной иммунной недостаточностью наблюдается повышенная чувствительность к излучению. Безрадиационной альтернативой КТ или рентгенографии грудной клетки может быть магнитно-резонансная томография. Помимо обнаружения бронхоэктазов, целесообразно определение этиологического фактора заболевания.

Бронхоскопия выявляет, что в 3–15% случаев основная причина бронхоэктазов – пороки развития дыхательных путей. Волоконно-оптическая бронхоскопия помогает выявить аномалии дыхательных путей и получить образцы стенки бронха.

### **Лечение**

- применением ингаляций, проведение постурального дренажа и вибрационного массажа, лечебная физкультура.

• Санация ТБД – путем ЛФК, активизация кашля, постоянный дренаж, ингаляции.

• Антибактериальная терапия (особенно при обострении)

• Эндоскопическая санация

• Симптоматическая терапия (спазмолитики, антимиediatorные средства, муколитики, витамины и др.)

• Физиотерапия

Основными целями терапии при бронхоэктазах являются улучшение состояния пациента и предотвращение/замедление прогрессирования болезни. В настоящее время нет единого мнения о ведении пациентов с бронхоэктазами. Исходя из клинических рекомендаций целесообразно проводить лечение согласно установленной этиологии заболевания.

Консервативное лечение состоит из антибактериальной и муколитической терапии с целью улучшения отхождения мокроты. Также рекомендовано рассмотреть вопрос о назначении ингаляционных бронхоспазмолитических препаратов ( $\beta_2$ -агонистов) при положительной пробе во время исследования функции внешнего дыхания и в случае клинической эффективности. Когда исчерпаны возможности консервативной терапии, методом выбора является хирургическое удаление патологического участка легкого. Показаниями для оперативного вмешательства служат локализованные, неосложненные, цилиндрические, мешотчатые и смешанные бронхоэктазии, являющиеся источником частых обострений инфекций нижних дыхательных путей и существенно ухудшающие качество жизни пациента.

При опасных кровотечениях (более 200 мл/сут) или кровохарканьи (неконтролируемом консервативной терапией) из локальной зоны поражения также осуществляют хирургическое вмешательство. Альтернативой резекции в последнем случае является эмболизация бронхиальной артерии.

### **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Важно отметить, что остаются существенные пробелы в понимании основных механизмов заболевания, которые инициируют и поддерживают патофизиологические изменения, приводящие к бронхоэктатической болезни. Не до конца изучена роль факторов иммунной системы и влияния на нее микробиот.

### **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.

#### ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES) :

1. Gupta A.K., Lodha R., Kabra S.K. Non Cystic Fibrosis Bronchiectasis. Indian J Pediatr 2015; 82(10): 938–44. DOI: 10.1007/s12098-015-1866-4

2. Геппе Н.А., Розина Н.Н., Волков И.К., Мизерницкий Ю.Л., Артамонов Р.Г., Ашерова И.К и др. Рабочая классификация основных клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей. Практическая медицина 2010; 6(45): 93–97. [Geppe N.A., Rozinova N.N., Volkov I.K., Mizernitskiy Yu.L. Working classification of the main clinical forms of bronchopulmonary diseases in children. Prakticheskaya meditsina (Practical medicine) 2010; 6(45): 93–97. (in Russ)]

3. Сиротина-Карпова М.С. Бронхолегочная дисплазия как причина формирования хронической патологии органов дыхания у детей. Бюллетень физиологии и патологии дыхания 2017; 63: 108–114. [Sirotina-Karпова M.S. Bronchopulmonary dysplasia as a cause of chronic respiratory disease in children Bulletin of physiology and pathology of respiration 2017; 63: 108–114. (in Russ)]

4. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство. М: «ПедиатрЪ» 2012; 30. [Tatochenko V.K. Respiratory diseases. Practical guide. Moscow: «Pediater» 2012; 30. (in Russ)]

5. Розина Н.Н., Мизерницкий Ю.Л. Орфанные заболевания легких у детей. «МЕДПРАКТИКА-М» 2015; 240. [Rozinova N. N. Mizernitskiy Yu. L. Orphan diseases of lungs in children. «MEDPRAKTIKA-M» 2015; 240. (in Russ)]