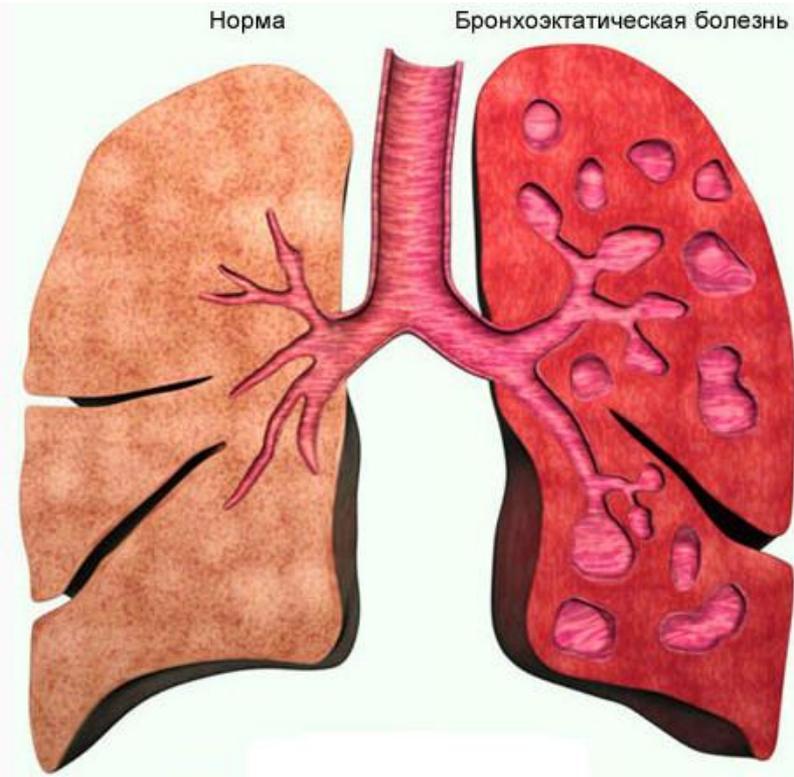


МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего
образования
«СЕВЕРНЫЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

Ограничение жизнедеятельности и социальная недостаточность при bronхоэктатической болезни у детей.

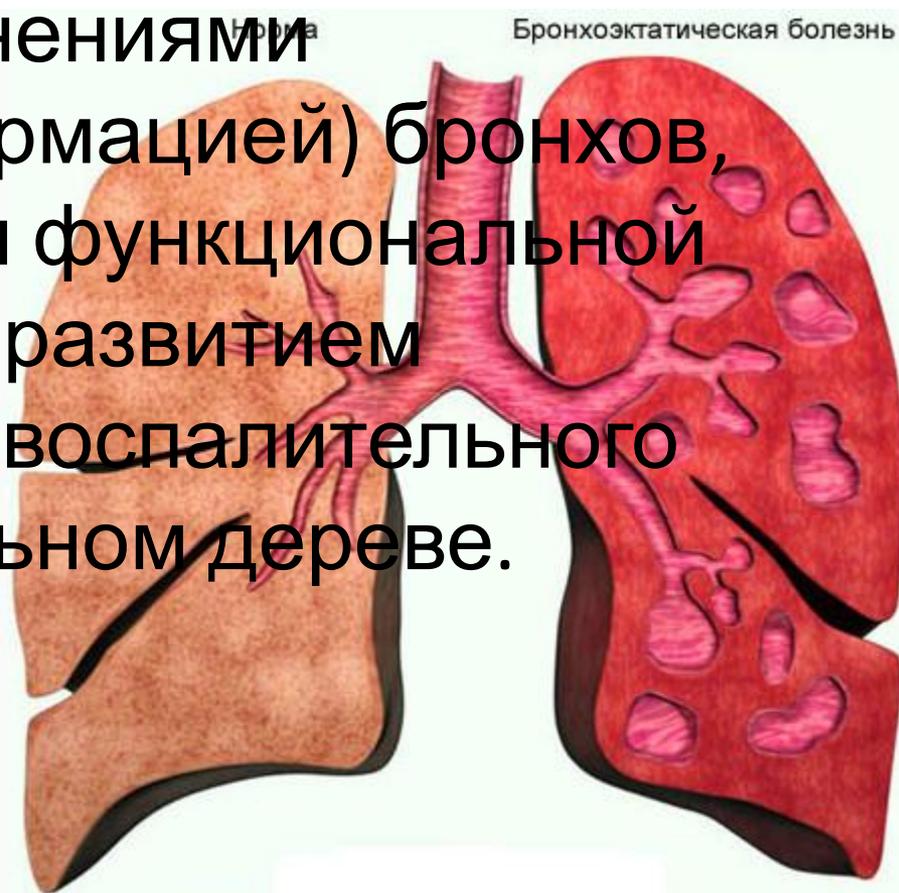


Заведующий кафедры: д.м.н.,
профессор Малявская С.И.
Выполнила: к/о кафедры
педиатрии Буланова Я.А.

- **Ограничение жизнедеятельности** (*disability*) - это любое ограничение или отсутствие (в результате нарушения) возможности осуществлять деятельность способом или в рамках, которые считают нормальными для человека данного возраста.
- **Социальная недостаточность** (*handicap* или *disadvantage*)- это социальные последствия нарушения здоровья, такой недостаток данного индивида, вытекающий из нарушения или ограничения жизнедеятельности, при котором человек может выполнять лишь ограниченно или совсем не может выполнять обычную для его положения роль в жизни (в зависимости от возраста, пола, социального и культурного положения).

МКБ 10: J47

- **Бронхоэктатическая болезнь** – это заболевание, характеризующееся необратимыми изменениями (расширением, деформацией) бронхов, сопровождающимися функциональной неполноценностью и развитием хронического гнойно-воспалительного процесса в бронхиальном дереве.



Этиология

- Развитию БЭ способствуют :
- 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.

- В посеве мокроты у детей с БЭ могут выявляться :
 - • Haemophilus influenzae;
 - • Streptococcus pneumoniae;
 - • Moraxella catarrhalis.
 - • Staphylococcus aureus;
 - • Pseudomonas aeruginosa.
- 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

Патогенез

- деструкция 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 бронхах создаются благоприятные условия для роста бактерий, и возникает порочный круг:
- **воспаление - повреждение эпителия - нарушение восходящего тока слизи - инфицирование – воспаление**
- **Как результат, бронхоэктазы.**

Предпосылки для формирования бронхоэктазов

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

Классификация БЭБ

- ***По форме расширения бронхов:***
цилиндрические, мешотчатые, смешанные.
- ***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.

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.

- У большинства детей отмечаются часто рецидивирующие респираторные инфекции с явлениями бронхита.
- рано появляется кашель с выделением гнойной мокроты.
- может отмечаться свистящее дыхание, слышимое на расстоянии и/или «оральная крепитация».
- При распространенном процессе с варикозными и/или мешотчатыми БЭ может отмечаться одышка.

- **Физикальное обследование**

- различные деформации грудной клетки.
- признаки хронической гипоксии: деформации концевых фаланг пальцев по типу «барабанных пальцев» и/или ногтей по типу «часовых стекол».
- Перкуторно над легкими -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.

Клиника БЭБ

- Постоянный влажный кашель после перенесенных в детском возрасте кори, коклюша, тяжелой аденовирусной инфекции, гриппа и т.д.;
- 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;
- деформация пальцев в виде «барабанных палочек»;
- над пораженной областью выслушиваются постоянные разнокалиберные влажные и трескучие хрипы на фоне жесткого дыхания;
- эпизодически отмечается одышка и кровохарканье;
- уплощение или западение грудной клетки на стороне поражения.



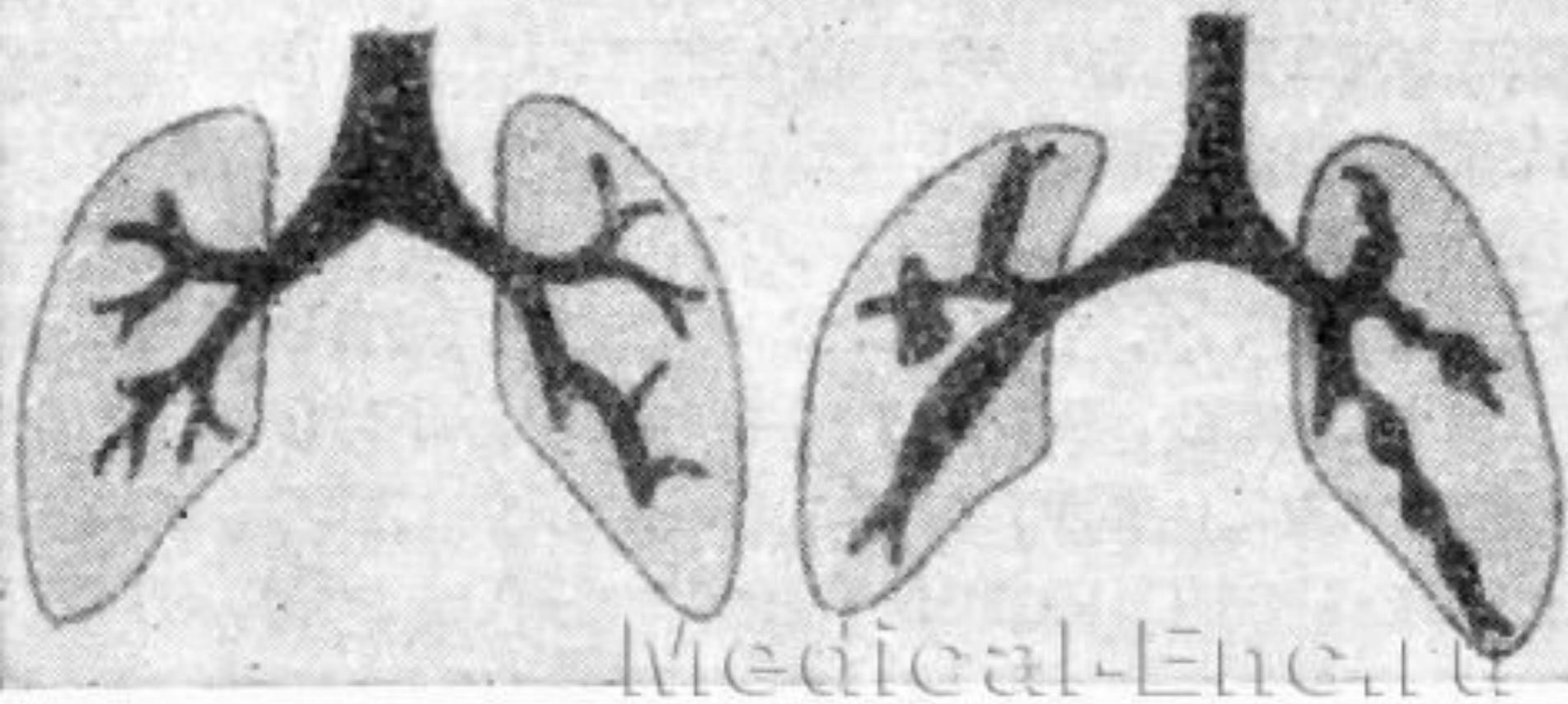
Функция внешнего дыхания при БЭБ

Нарушения по смешанному, обструктивно-рестриктивному, типу:

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

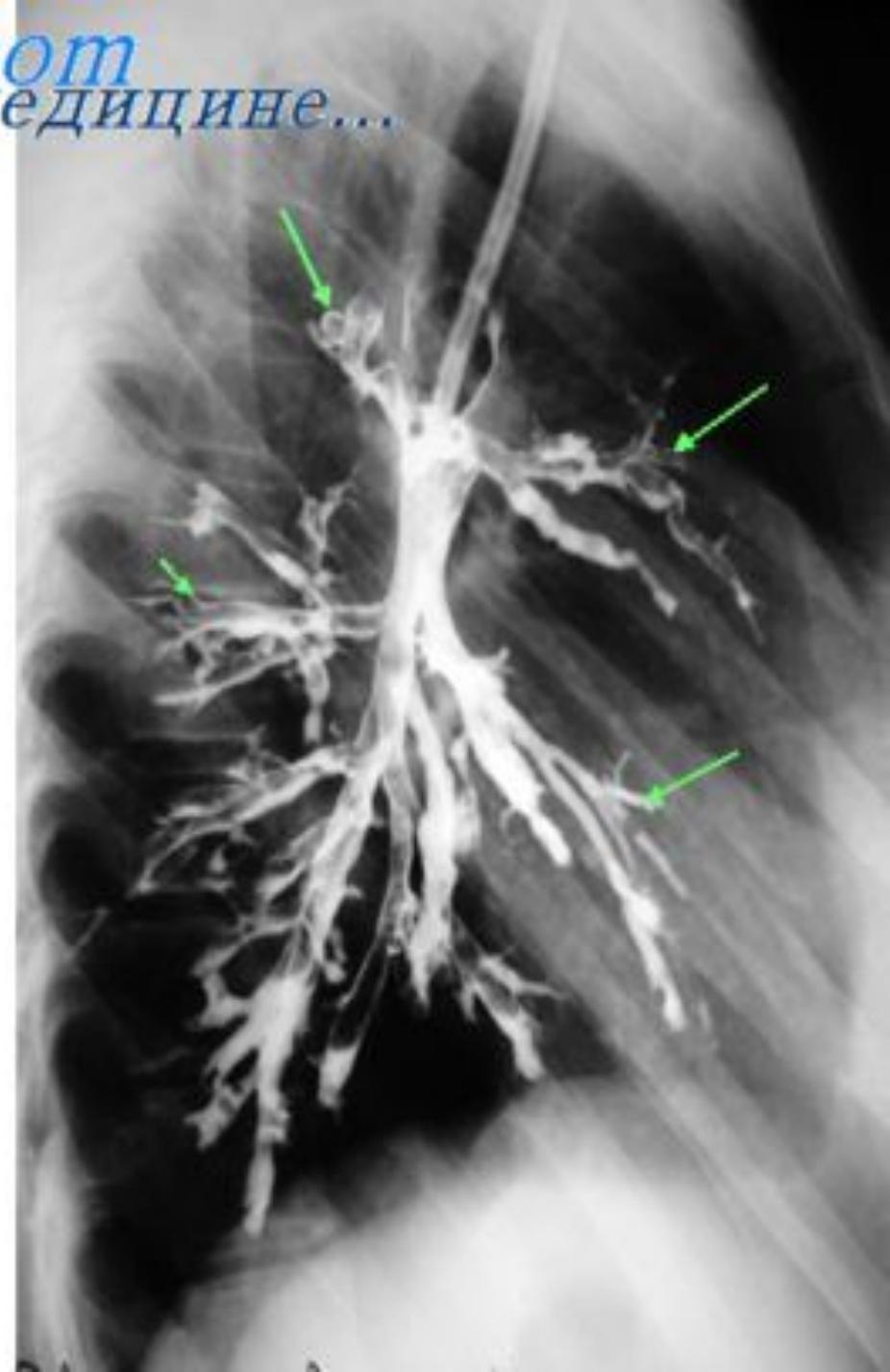
Рентгендиагностика БЭБ

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



Medical-Encyc

Изменения бронхов при бронхоэкта-
тической болезни (слева — нормальные
бронхи).



- исследовать уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови (иммуноглобулины А,М,С,Е)
- микробиологическое исследование мокроты (индуцированной мокроты, трахеального аспирата) для идентификации патогенна (патогенов) и определения чувствительности выделенной микрофлоры

- 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

- Рекомендуется рассмотреть вопрос о проведении лабораторных исследований на аллергический бронхолегочный аспергиллез
- уровень общего иммуноглобулина E (IgE), специфические IgE и IgG к *Aspergillus fumigatus*, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *Aspergillus fumigates*

- **КТ** - основной методом диагностики БЭ,
- 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.

- **Исследование функции внешнего дыхания** (спирометрия) возможно у детей с 4-5 лет,
- 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).

-

- проведение **трахеобронхоскопии**
- 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 первичной цилиарной дискинезии.
- У пациентов с вероятной хронической аспирацией исследование проводят для подтверждения/исключения диагноза (в т.ч., проводится цитологическое исследование бронхоальвеолярного лаважа)

- Рекомендуется регулярное периодическое эхокардиографическое исследование **(Эхо- КГ)** с доплеровским анализом (измерение градиента давления на легочной артерии) у пациентов с бронхоэктазами, так как 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)

Консервативное лечение

- системной антибактериальной терапии при обострении хронического бронхолегочного процесса или при выявлении возбудителя респираторной инфекции в количестве более 10^3 - 10^4 колониеобразующих единиц при плановом микробиологическом исследовании
- препаратом выбора является **амоксциллин+клавулановая кислота, цефалоспорины 2-3 поколения**

- **Муколитики**
- **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.
 - • Рекомендована ингаляционная терапия стерильной водой или изотоническим раствором натрия хлорида или гипертоническим раствором натрия хлорида перед кинезитерапией
- **Не рекомендовано применение дорназы альфа, детям с бронхоэктазами не муковисцидозной этиологии**

- ингаляционные бронхоспазмолитических препаратов (β_2 -агонистов) у детей с БЭ при положительной пробе с бронхоспазмолитиком при исследовании функции внешнего дыхания и при клинической эффективности, а также, при необходимости, перед проведением кинезитерапии.
- сальбутамол,
- для длительной терапии - пролонгированные препараты – салметерол, формотерол. ипратропия броми или ипратропия бромид+фенотерол

Хирургическое лечение

- • Рекомендовано проведение хирургического лечения бронхоэктазов (резекция части легкого) при:
 - о 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) кровотечениях или кровохарканье (неконтролируемое консервативной терапией) из локальной зоны поражения.
- Альтернативой резекции в последнем случае

- **кинезитерапия** - цель— очищение бронхиального дерева от скоплений мокроты, predisposing к развитию инфекционных заболеваний бронхолёгочной системы.
- методики кинезитерапии:
 - - постуральный дренаж;
 - - перкуссионный массаж грудной клетки;
 - - активный цикл дыхания;
 - - контролируемое откашливание.

Осложнения и последствия.

- Наиболее частыми и тяжелыми осложнениями и последствиями бронхоэктазий, приводящими к инвалидности, а иногда и к смерти больных, являются кровохарканье и легочное кровотечение, абсцедирование. пневмосклероз, хроническая гнойная интоксикация (анемия, истощение и др.), амилоидоз паренхиматозных органов, хроническое легочное сердце.

Исходы и прогноз

- При наличии ограниченных поражений бронхиального дерева, ранней диагностике и своевременной терапии в целом прогноз 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.
- Прогрессирования бронхолегочного процесса, распространения бронхоэктазов на ранее интактные отделы легочной ткани при адекватных методах консервативной терапии не происходит. Пациенты, как правило, сохраняют работоспособность, они социально адаптированы.

- Болезнь может закончиться выздоровлением, смертью. Или же инвалидизацией. Все зависит от течения болезни.
- Своевременное лечение также способствует развитию благоприятных исходов.
- Комплексная терапия позволяет устранить повторные заболевания. Человек может вылечиться полностью. Важно также укрепление организма.
- Инвалидизация происходит за счет несвоевременного лечения. Или же вследствие наличия тяжелых осложнений. Летальные исходы возможны при развитии абсцесса легкого. Также при возникновении сердечно-легочной недостаточности

Спасибо за внимание!

ТЕСТ:

- 1. Могут ли быть бронхоэктазы одним из проявлений моногенных заболеваний:
- а) да; б) нет

- 2. Какой метод является основным в диагностике БЭБ:
- а) бронхография;
- б) компьютерная томография;
- в) бронхоскопия;
- г) рентгенография

- 3. Какая терапия имеет решающее значение в лечении БЭБ?
- а) антибактериальная;
- б) гормональная;
- в) стимулирующая;
- г) физиотерапия с использованием токов?

- 4.Для бронхоэктатической болезни характерно наличие
 - а)каверны
 - б)опухоли
 - в)гноя в расширенных бронхах
 - г)жидкости в плевральной полости

- 5. Пальцы в виде «барабанных палочек» и ногти в виде «часовых стекол» встречаются при
 - а) острым бронхите
 - б) очаговой пневмонии
 - в) крупозной пневмонии г) бронхоэктатической болезни

- 1 — а; 2 — б; 3 — а; 4 — в; 5-г