

5 курс

Занятие 3

Ребенок с хроническим
кашлем

Содержание занятия

- Коклюш
- Бронхоэктатическая болезнь
- Аспирационный бронхит
- Облитерирующий бронхиолит
- Муковисцидоз
- Первичная цилиарная дискинезия
- Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов
- Психогенный кашель
- Агаммаглобулинемия Брутона

Хронический кашель

- Кашель длительностью более 4 недель
(Chang A.B., Landau L.I., van Asperen P.P., et al, 2006;
Chang A.B., Glomb W.B., 2006)
- Кашель длительностью 3-8 и более недель.
- Кашель в течение года чаще, чем 3-4 раза, без признаков острой инфекции (повышенной температуры, слабости, насморка и пр.).

Причины острого и хронического кашля *

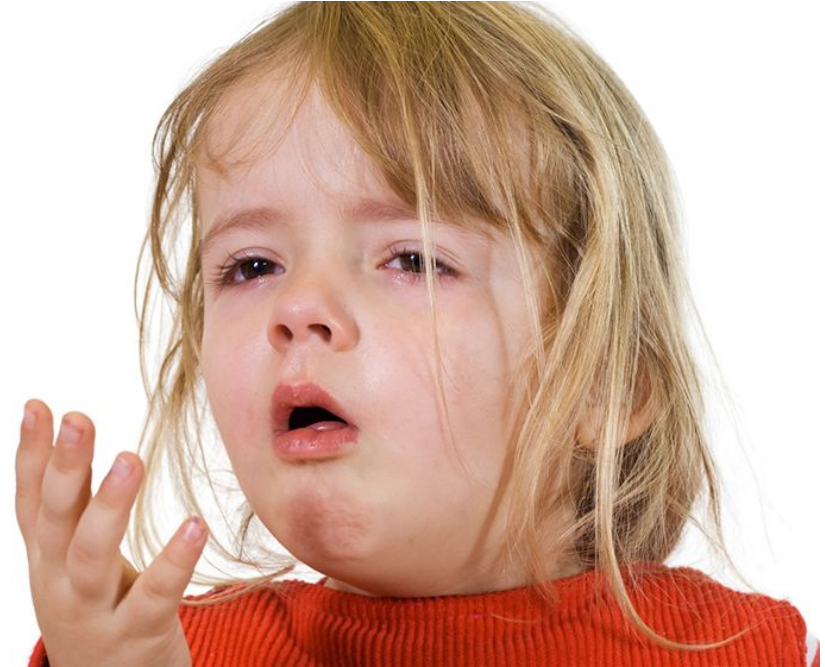
Кашель	Острый кашель (продолжительностью до 3 недель)	Хронический кашель (продолжительностью 8 нед. и более)
Непродуктивный кашель	ОРВИ, ринит, синусит, ТЭЛА, сухой плеврит, наружный отит, перикардит, пневмоторакс, аспирация инородного тела, коклюш	БА (кашлевой вариант), ГЭРБ, ИЗЛ, хронические заболевания носоглотки, прием иАПФ, объемные процессы, психогенный кашель
Продуктивный кашель	Острый бронхит, пневмония	ХБ, ХОБЛ, бронхоэктазия, БА, рак бронхов, муковисцидоз, застойная левожелудочковая недостаточность
Затяжной (подострый) кашель продолжительностью более 3 недель	Постинфекционный кашель длительностью до 8 недель	

*Клячкина И.Л. Лечение кашля при ОРВИ и гриппе. РМЖ №6, 2012.

Причины затяжного (хронического) кашля

Причины		
Респираторные инфекционные причины	Неинфекционные болезни органов дыхания	Внереспираторные причины
<ul style="list-style-type: none">• Назофарингит, аденоидит• Синусит• Коклюш• Хроническая пневмония• Туберкулез	<ul style="list-style-type: none">• Астма• Папилломатоз гортани• Муковисцидоз• Цилиарная дискинезия• Пороки развития бронхов	<ul style="list-style-type: none">• ГЭР• Привычная аспирация пищи• Психогенный кашель• Инородное тело наружного слухового прохода

Коклюш – острая инфекционная болезнь, при которой ведущим клиническим симптомом является спазматический кашель



ЭТИОЛОГИЯ

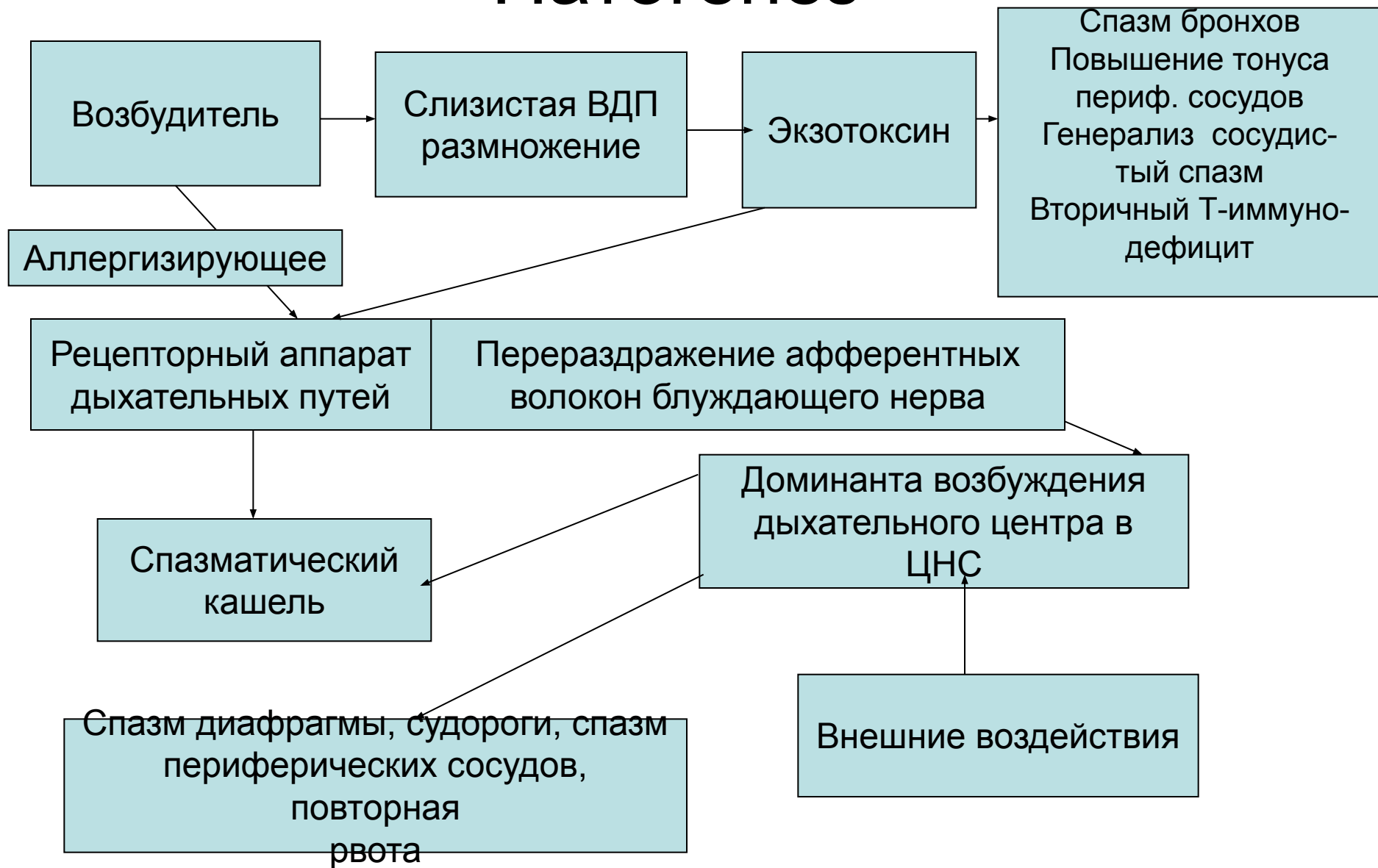
- *Haemophilus (Bordetella) pertussis* (Борде – Жангу)
- Строгий аэроб
- Неподвижна
- Спор и капсул не образует
- Образует термолабильный экзотоксин
- Неустойчива во внешней среде
- Окрашивается грамотрицательно
- Хорошо растет на глицериново-картофельном кровяном агаре и шоколадном агаре, (КУА+20% св. крови).
- Продуцирует гистаминсенсibiliзирующий и стимулирующий лимфоцитарный факторы



Эпидемиология

- Болеют только люди
- Источник инфекции: больные манифестными формами коклюша, стертыми и субклиническими.
- Заразный период – от момента появления первых симптомов до 30 дня (4-5 недель), укорачивается при лечении АБ.
- Воздушно-капельный путь передачи
- Индекс контагиозности 70%
- Восприимчивость – с рождения
- Максимальная заболеваемость 3 - 6 лет
- Круглогодично, максимально осень-зима

Патогенез



Классификация

Тип	Тяжесть	Течение
<p>Типичные Атипичные (стертая, абортивная, субклиническая (бессимптомная), транзиторное бактерионоси- тельство</p>	<p>Легкая форма (приступы кашля 10-15 раз, репризы 3 – 5 раз)</p> <p>Средне-тяжелая форма (приступы кашля 20-25 раз, реприз до 10)</p> <p>Тяжелая форма (приступы кашля 40-50 раз, реприз более 10)</p>	<p>1. Гладкое 2. Негладкое</p> <ul style="list-style-type: none">- с осложнениями- с наслоением вторичной инфекции- с обострением хронических заболеваний

Клиническая картина

- Инкубационный период от 3 до 15 – 20 дней (5 – 8 дней)
- Катаральный период 1,5 – 2 нед.
- Период спазматического кашля 2 – 3 нед. (до 6 – 8 нед и более)
- Период разрешения до 4 мес.

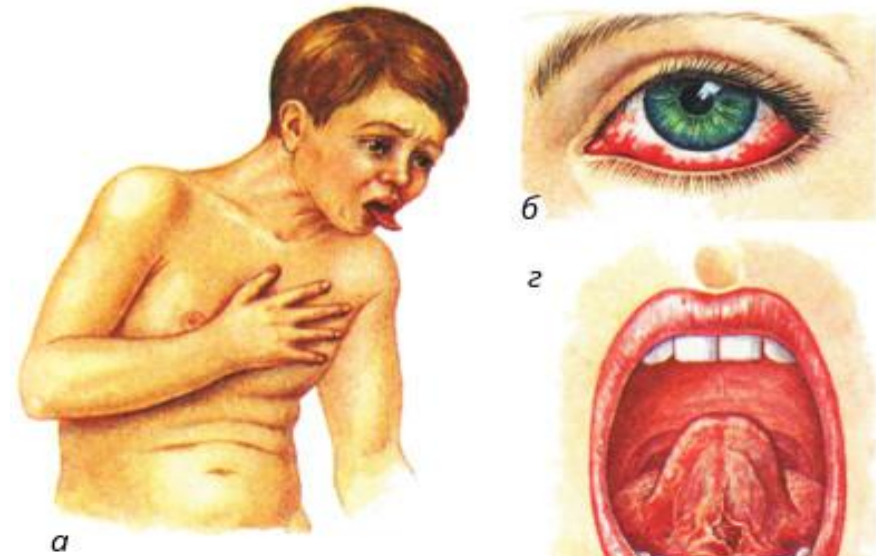
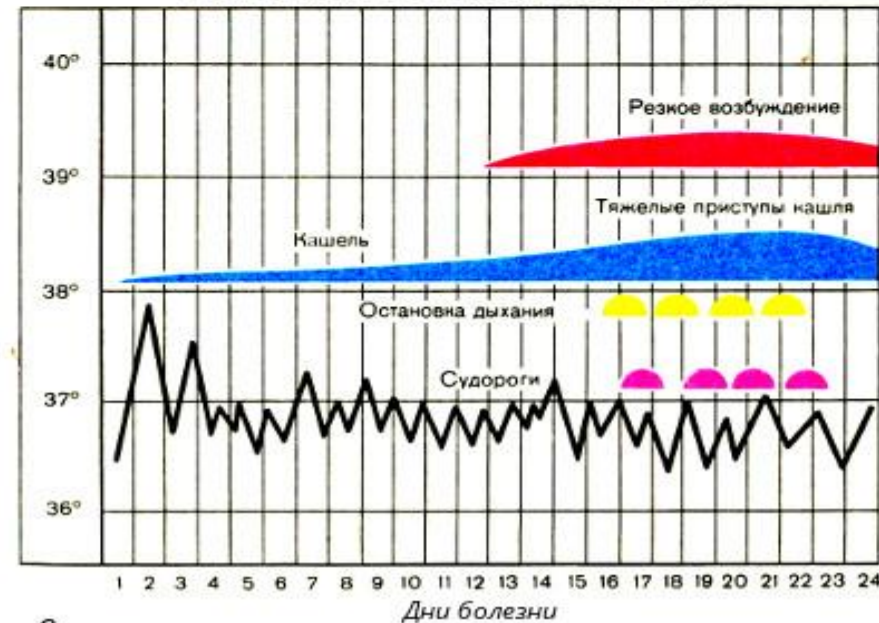


Рис. 36. Коклюш. а - спазматический кашель; б - кровоизлияние в склере; в - температурная кривая; г - язвочка на уздечке языка.

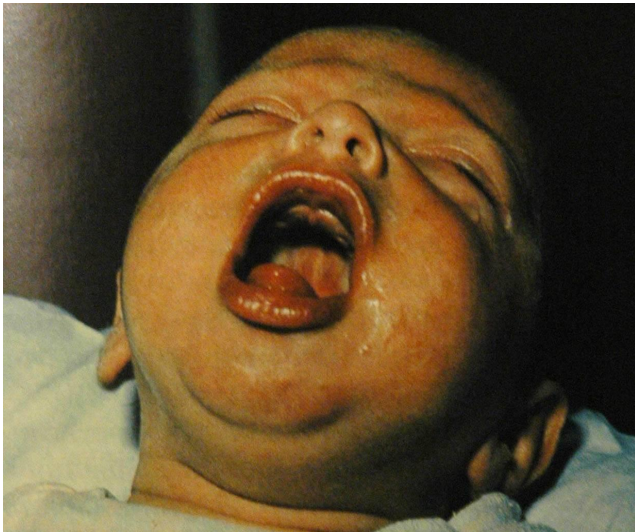
ТЕМПЕРАТУРНАЯ КРИВАЯ



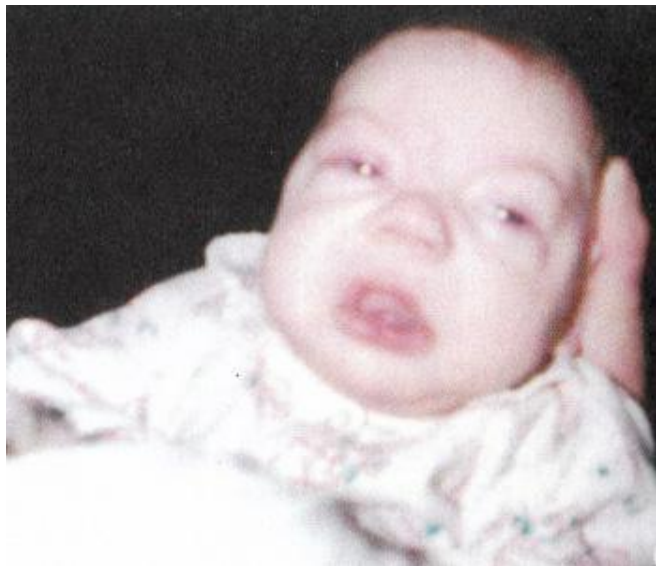
Особенности у детей до года

- Укорочение инкубационного периода до 4 – 5 дней, катарального периода до 1 нед. (может отсутствовать)
- Период спазматического кашля увеличивается до 2 – 3 мес.
- Судорожный кашель без реприз (апноэ – цианоз)
- Состояние асфиксии сопровождается генерализованными судорогами, энцефалопатией, тяжелыми расстройствами газообмена с гипоксемией и гипоксией
- Течение длительное, тяжелое
- Часто осложнения – бронхит, пневмония

Особенности коклюша у грудных детей



Клиническая картина



- Вне приступа сохраняется одутловатость и пастозность лица, отечность век, бледность кожи, периоральный цианоз, субконъюнктивальные кровоизлияния, петехиальная сыпь на лице и шее.



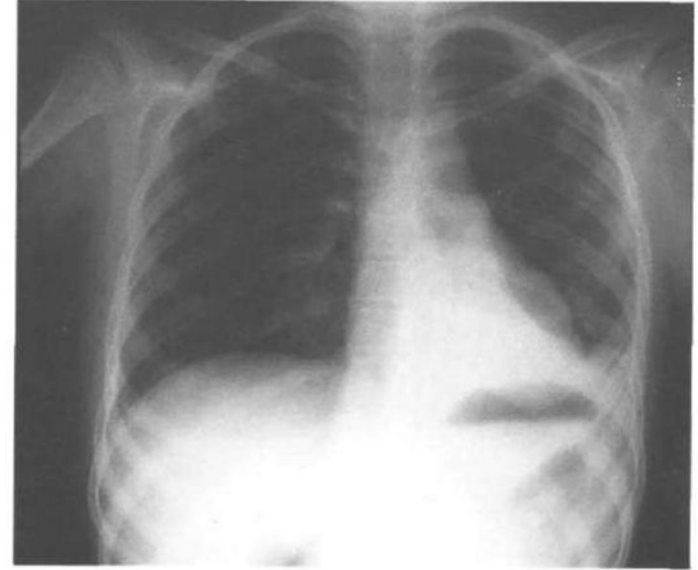
Коклюш у привитых детей

- Часто – атипичные формы
- Инкубационный и катаральный периоды удлинены
- Период спазматического кашля укорочен до 2 нед.
- Легкие и средне-тяжелые формы
- Реприза и рвота редко
- Течение заболевания гладкое
- Гематологические показатели слабо выражены (незначительный лимфоцитоз)
- Редкие специфические осложнения
- Летальные исходы отсутствуют

Осложнения

Специфические:

- энцефалопатия, судороги, менингизм,
- пневмоторакс, подкожная и медиастинальная эмфизема,
- выпадение прямой кишки,
- пупочная и паховая грыжа,
- носовые кровотечения
- ателектазы.



Неспецифические:

- очаговые и сливные пневмонии, гнойные плевриты, плевропневмонии.

Диагностика

- Клиническая картина + эпид.анамнез
- Гематологические показатели (лейкоцитоз, лимфоцитоз, нормальная СОЭ)
- Бактериологическое исследование – посев на элективные среды – бактериоскопия
- Экспресс-метод – иммунофлюоресцентный, латексной микроагглютинации в раннем периоде. ПЦР - диагностика
- Серология – РА, РСК, РПГА – для ретроспективной диагностики и часто отрицательные у детей до 2 лет. ИФА – IgM в ранние сроки и IgG в поздние сроки

Лечение

- Режим и уход – свежий прохладный воздух, отвлекающие мероприятия
- Полноценное витаминизированное питание
- Антибиотики в катаральном периоде и начале спазматического кашля (ампициллин, амоксиклав, макролиды, цефалоспорины III) 7 – 10 дней
- Оксигенотерапия
- Антигистаминные препараты
- Противокашлевые (синекод, стоптуссин, пакселадин, нео-кодион, коделак, либексин)
- Нейролептики и противосудорожные (седуксен, пипольфен, фенибут, аминазин, пропазин)
- Спазмолитики (беродуал в инг.)
- Глюкокортикоиды (гидрокортизон 7-10 мг/кг/сут, преднизолон 3 – 5 мг/кг/сут 3 – 5 дней – при тяжелых формах)
- Улучшение мозгового кровообращения (кавинтон, трентал)


Профилактика


- Изоляция больного на 30 дней
- Дети до 7 лет не болевшие и не привитые – разобщение на 14 дней
- В очаге – проветривание, обеззараживание предметов ухода
- Контактным лицам – прием макролидов (азитромицин 5 дней, кларитромицин 10 дней, у новорожденных – вильпрафен Солютаб)
- Контактным детям 1 года и не привитым до 2 лет – нормальный человеческий иммуноглобулин 2 - 4 дозы (через день)
- Вакцинопрофилактика (АКДС, Бубокок – цельноклеточная коклюшная вакцина, Инфанрикс, Пентаксим – ацелюлярная коклюшная вакцина: вакцинация: в 3мес. - 4,5мес. – 6 мес. Ревакцинация в 18 мес. Адасель (с уменьшенными дозами лифтерийного анатоксина и бесклеточного коклюшного компонента) – вторая ревакцинация в 4-6


Вакцинопрофилактика

Национальный календарь профилактических прививок РФ 2014¹
Приказ Минздрава России № 125н от 21.03.2014 (приложение 1)

	ДЕТИ ДО 18 ЛЕТ														ВЗРОСЛЫЕ				
	МЕСЯЦЫ										ГОДЫ				ГОДЫ				
	0	1	2	3	4,5	6	12	15	18	20	6	7	14	15-17	18-25	26-35	36-55	56-59	60+
Туберкулез	3-7 дней										RV								
Гепатит В	V1	V2				V3													
	V1	V2	V3			V3	V4												
Пневмококк			V1		V2			RV											
Коклюш				V1	V2	V3													
Дифтерия				V1	V2	V3			RV1			АДСм	АДСм	Каждые 10 лет с момента последней ревакцинации (АДСм)					
Столбняк											RV2	RV3							
Полиомиелит				ИПВ	ИПВ	ОПВ			ОПВ	ОПВ			ОПВ						
						ИПВ			ИПВ	ИПВ			ИПВ						
Гемофильная инфекция				V1	V2	V3			RV										
Корь								V1											
Краснуха											RV				девушки				
Паротит																			
Грипп																			
	Ежегодно																		

 Всем лицам данной возрастной группы

 Лицам из групп риска, по показаниям, прививки (грипп)

 Ранее не привитые, не болевшие, не имеющие сведений и однократно привитые (для кори и краснухи)

Коклюшные вакцины, зарегистрированные в РФ: АКДС, Инфанрикс, Тетраксим, Пентаксим, Адасель

Дифференциальная диагностика

- ОРВИ
- Обструктивные бронхиты (респираторный микоплазмоз, хламидиоз)
- Туберкулезный бронхоаденит
- Инородное тело бронха
- Спазмофилия с ларингоспазмом
- Бронхиальная астма (кашлевой вариант)
- Опухоли средостения
- Паракокклюш
- Корь

ХРОНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ

Группы ХЗЛ у детей

- Врожденные пороки развития бронхолегочной системы
- Наследственные болезни легких: МВ, ПЦД
- Хронические болезни легких, развившиеся в перинатальном периоде: БЛД
- Инфекционно-воспалительные болезни легких: ХБ, БЭБ, ОБ
- Аллергические болезни легких: БА, экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА)
- Интерстициальные заболевания легких: ИДФЛ

Признаки хронического заболевания легких у детей

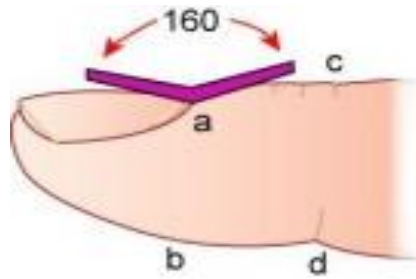
Общие симптомы

- Стойкая лихорадка более $37,5^{\circ}\text{C}$
- Отставание в росте
- Остановка прибавки массы тела
- Деформация грудной клетки
- Ограничение физической активности
- «Барабанные палочки»

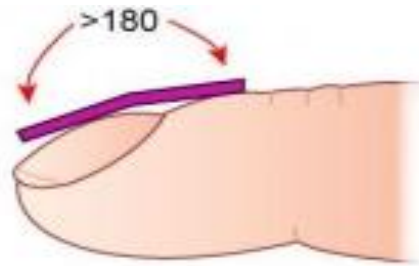
Респираторные жалобы

- Стойкие тахипноэ или диспноэ
- Вздутие грудной клетки
- Выделение гнойной мокроты в отсутствии ОРВИ
- Ночной кашель
- Стойкие нарушения ФВД, гипоксия
- Стойкие рентгенологические изменения

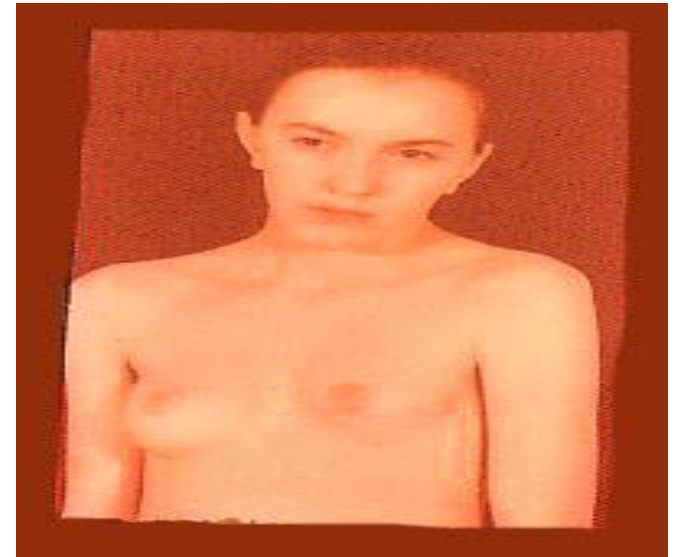
Клинические проявления ХЗЛ



Неизменная фаланга пальца



Утолщение концевых фаланг пальцев рук (или ног) по типу «барабанных палочек»



Бронхоэктатическая болезнь (БЭБ)

По МКБ-10: J47 Бронхоэктатическая болезнь

- **БЭБ** - приобретенное хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в расширенных деформированных бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве.
- **Бронхоэктаз (БЭ)** - локализованное необратимое расширение бронха, сопровождающееся воспалительными изменениями в стенке и окружающей паренхиме и развитием фиброза (как самостоятельное заболевание или проявление др патологии).
- А. Я. Цигельник (1968) бронхоэктатическая болезнь - это инфицированная бронхоэктазия.

Этиология

Первичные

- ✓ Неблагоприятный исход острой пневмонии (осложнение коклюша или кори)
- ✓ Аспирация инородного тела
- ✓ Хроническая аспирация пищи

Вторичные

- Бронхолегочная дисплазия
- Пороки развития трахеобронхиального дерева
- Наследственные заболевания легких (цилиарная дискинезия, дефицит α 1-антитрипсина)
- Иммунодефициты (агаммаглобулинемия, избирательный дефицит IgA, дефекты фагоцитарной системы)
- Заболевания соединительной ткани (синдром Морфана, Элерса-Данло, недифференцированные дисплазии)
- Муковисцидоз

Классификация бронхоэктатической болезни

- Течение (легкое, средне-тяжелое, тяжелое)
- Формы бронхоэктазов: цилиндрические, мешотчатые, кистовидные, веретенообразные, варикозные
- Период заболевания (обострение, ремиссия)
- Осложнения (легочное сердце, ателектаз, амилоидоз, плеврит, абсцесс легкого)

Клиническая картина у детей



- Повторные обострения до 3–4 раз в год, у детей первых лет жизни – непрерывно-рецидивирующее течение.
- Постоянный влажный кашель с мокротой по утрам в небольшом количестве.
- Кровохарканье у детей редко.
- Одышка, оральная крепитация в период обострения.
- Стабильные локализованные разнокалиберные влажные хрипы, сухие хрипы. При наличии крупных бронхоэктатических полостей дыхание над этими зонами может иметь амфорический характер.

Признаки обострения хронического бронхолегочного процесса

- повышение температуры тела до 38 °С и выше в течение более 4 ч в сут;
- появление или усиление кашля;
- увеличение интенсивности продуцирования мокроты и/или ухудшение ее характеристик;
- появление более учащенного (увеличение частоты дыхания на 25–30 % от индивидуальной нормы при подсчете через 1 ч после засыпания) и/или затрудненного дыхания;
- потеря на 1 кг или более либо ≥ 5 % обычной массы тела, обусловленная ухудшением аппетита;
- ухудшение аускультативной картины в легких;
- уменьшение толерантности к физическим нагрузкам;
- гематологические признаки бактериальной инфекции (повышенная СОЭ, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы крови влево);
- снижение объема форсированного выдоха за первую секунду на 10 % или более по сравнению с величиной последнего измерения, проводившегося в предшествовавшие 3 мес.;
- ухудшение сатурации гемоглобина на 10 % или более по сравнению с предшествующим значением (за последние 3 мес.);
- ухудшение рентгенологической картины в легких.

Диагностика БЭ

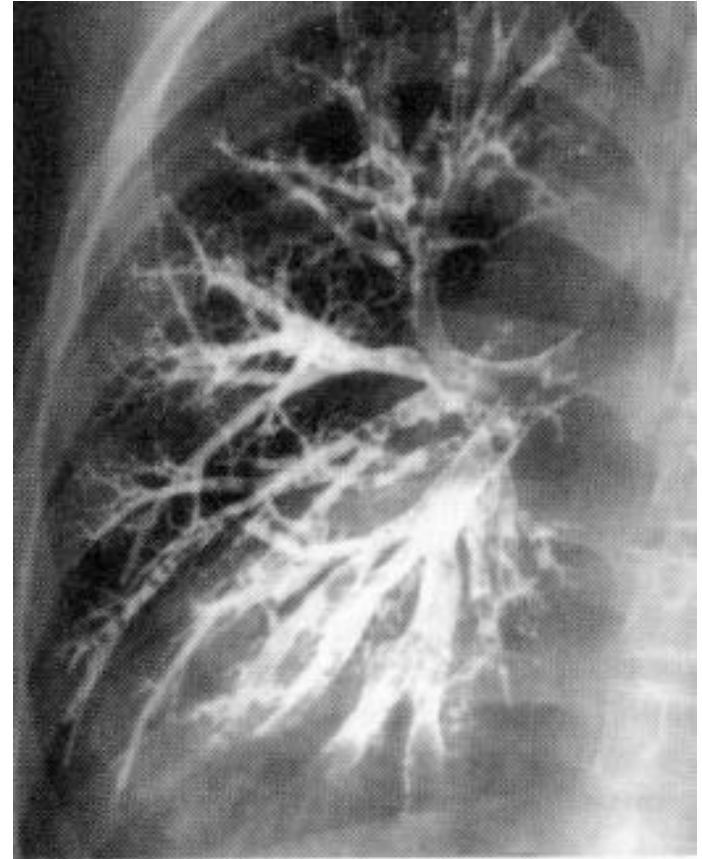
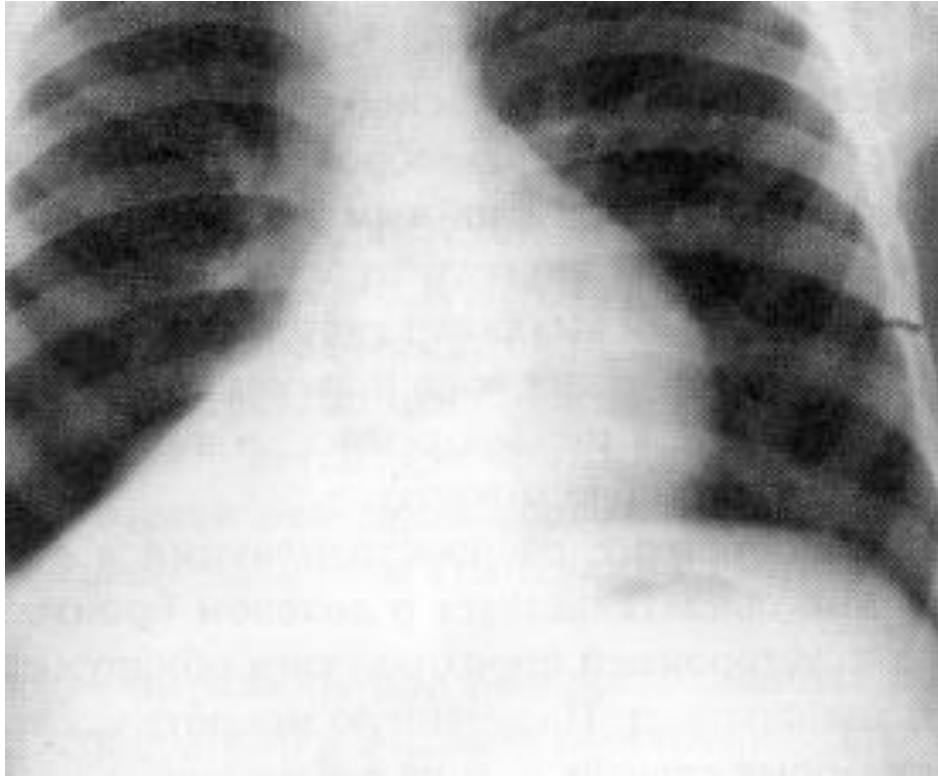
- Жалобы и анамнез
- Физикальное обследование
- Лабораторная диагностика: газы крови, Ig в сыворотке крови, исследование мокроты, обследование на муковисцидоз, проба Манту и др.
- Инструментальная диагностика: пульсоксиметрия, рентгенография органов грудной клетки, КТ органов грудной клетки (необратимые расширения бронхов с выраженными структурными изменениями их стенок и функциональной неполноценностью), ФВД, бронхоскопия (при подозрении на ПЦД – биопсия), ЭХОКГ.

Патоморфология



Макропрепарат – фрагмент легкого с бронхоэктазами, заполненными густым гнойным секретом

Бронхоэктатическая болезнь



- Ателектаз нижней и средней долей правого легкого при бронхоэктазии. Обзорная рентгенограмма грудной клетки.
- Бронхоэктазия нижней доли лёгкого. Бронхография

КТ-признаки БЭ



Прямые: расширение просвета бронха, отсутствие нормального уменьшения диаметра бронхов по направлению к периферии и видимость просвета бронхов в кортикальных отделах легких.

Косвенные: утолщение или неровность стенок бронхов и наличие расширенных бронхов, заполненных бронхиальным секретом.

Дифференциальный диагноз

- Инородное тело бронха
- Муковисцидоз
- Пороки развития бронхолегочной системы
- Туберкулезная инфекция
- Иммунодефицитное состояние
- Аспирация
- Первичная цилиарная дискинезия
- Синдром Картагенера,
- Аллергический бронхолегочный аспергиллез

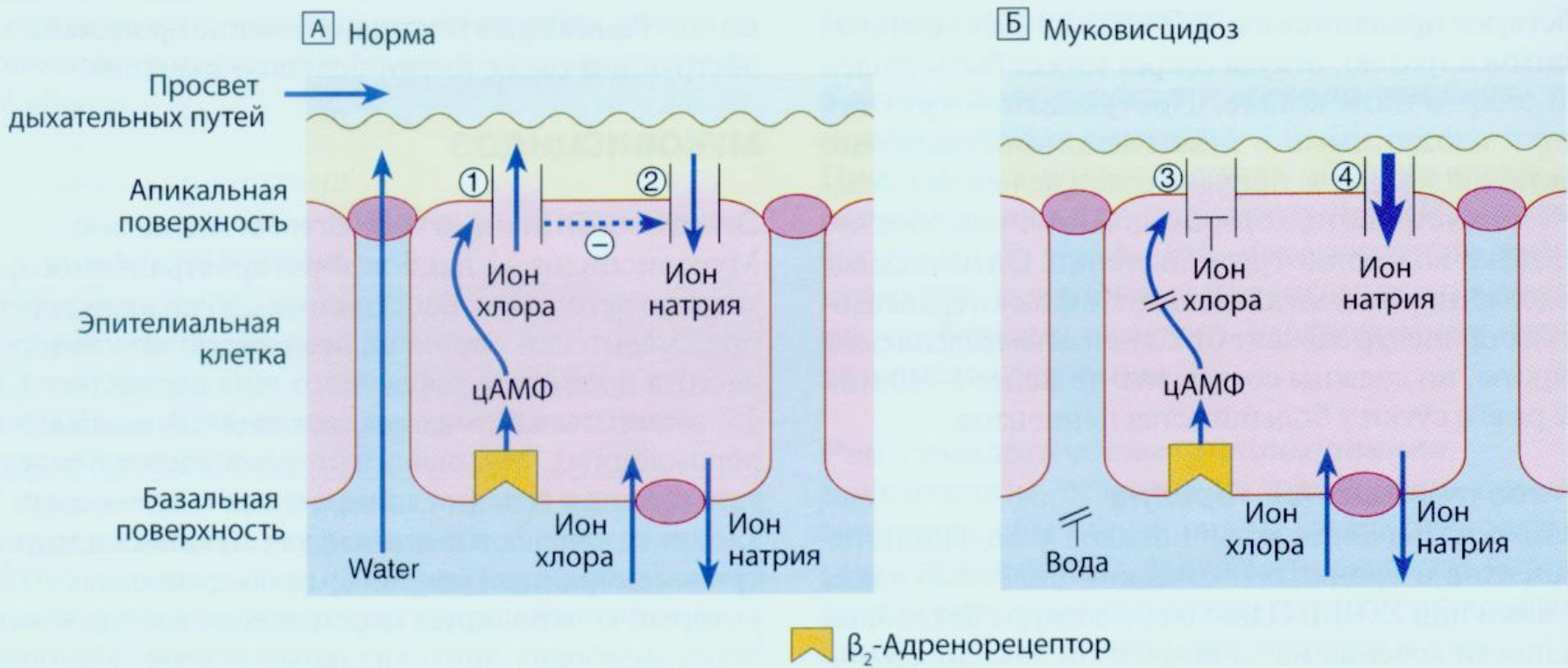
Лечение

- 1. Антибактериальная терапия** (в том числе лечебная бронхоскопия): амоксициллин+клавулановая кислота, цефалоспорины II – III поколения.
- 2. Муколитическая терапия** (АЦЦ, амброксол)
- 3. Бронхолитическая терапия** при явлениях бронхиальной обструкции
4. При сочетании БЭБ с бронхиальной астмой, аллергическим бронхолегочном аспергиллезом назначаются **ингаляционные кортикостероиды**
- 5. Физиотерапия, кинезитерапия**
- 6. Хирургическое лечение по показаниям**
 - ограниченные односторонние бронхоэктазы со стойкой очаговой инфекцией и отсутствием эффекта от проводимой консервативной терапии;
 - угрожающие жизни состояния, связанные с бронхоэктазами, в частности кровотечения (более 200мл/сут).

Муковисцидоз (cystic fibrosis)

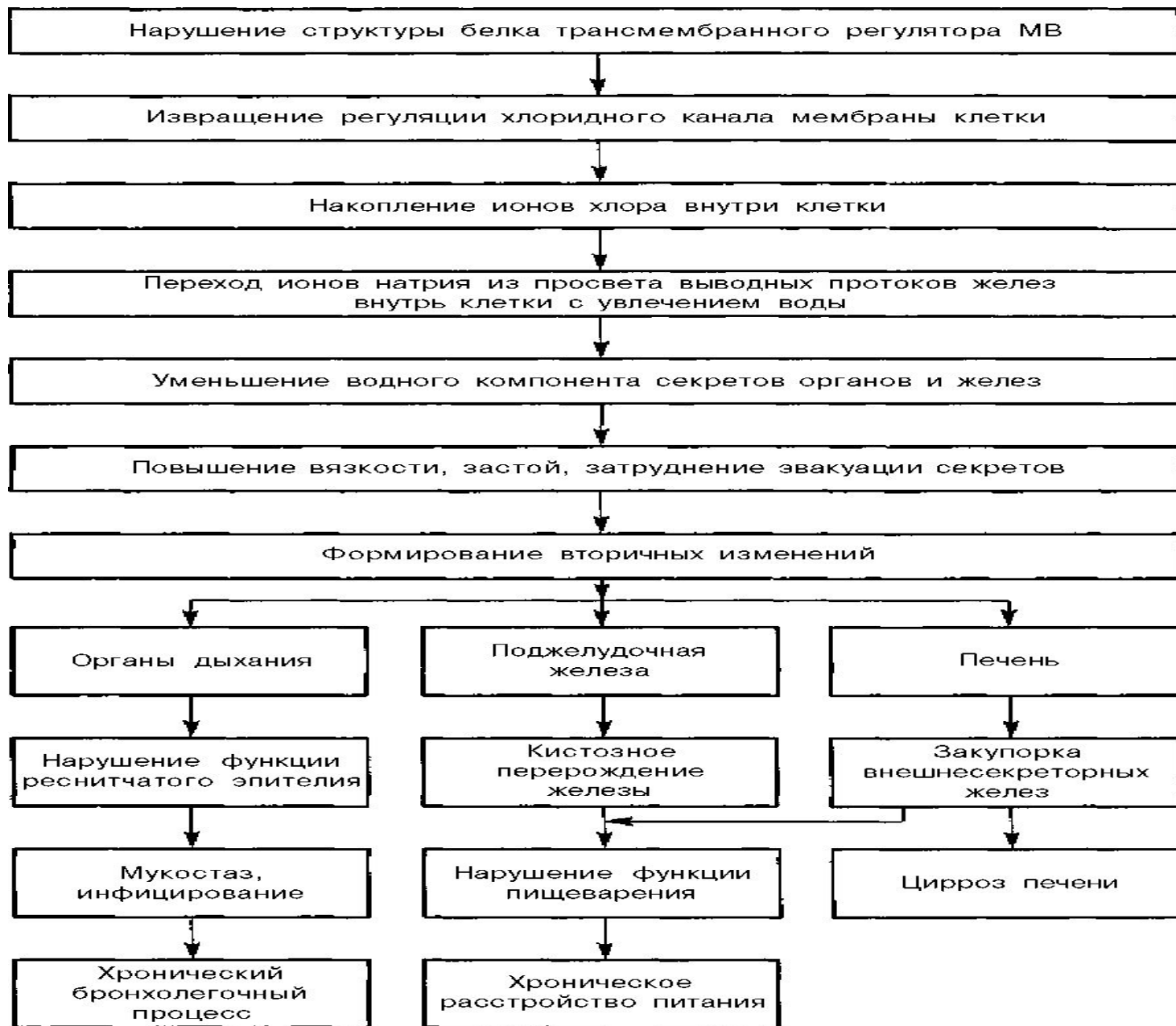
По МКБ-10:Е 84 Кистозный фиброз E84.0 Кистозный фиброз с легочными проявлениями E84.1 Кистозный фиброз с кишечными проявлениями.

- генетическое аутосомно-рецессивное моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена МВТР, (в середине длинного плеча 7 хромосомы), выделено более 1000 мутаций гена
- полиорганное заболевание, характеризуется нарушением секреции экзокринных желез, преимущественно дыхательного и желудочно-кишечного тракта.
- Характеризуется тяжелым течением и неблагоприятным прогнозом.
- Впервые выделено из группы целиакий в 1936 году венским педиатром Гвидо Фанкони



- А – ген МВ кодирует хлорный канал (ХК) апикальной (просветной) мембраны эпителия воздухоносных путей. В норме ХК контролируется ц-АМФ и опосредованно β -адренорецепторами.
- Б – из-за дефекта гена нарушается или полностью исчезает функция ХК

Схема патогенеза муковисцидоза



Баранов А. А. и соавторы, 1997

Патоморфология



- Макропрепарат бифуркации трахеи с большим количеством густого гнойного секрета



- Макропрепарат – фрагмент легкого с бронхоэктазами, заполненными густым гнойным секретом

Клиническая классификация муковисцидоза

Форма болезни	Смешанная (легочно-кишечная). Легочная. Кишечная
Фаза и активность процесса	1. Ремиссия 2. Активность: малая, средняя. 3. Обострение: бронхит, пневмония
<i>Характеристика бронхолегочных изменений</i>	
Клиническая	1. Бронхит: острый, рецидивирующий, хронический. 2. Пневмония: повторная, рецидивирующая
Эндоскопическая	Эндобронхит: катаральный, катарально-гнойный, гнойный. Ограниченный, распространенный
Функциональная вентиляционная недостаточность	Тип: обструктивный, рестриктивный, комбинированный Степень: I, II, III

Клиническая классификация муковисцидоза

Осложнения	Абсцессы, ателектазы, пневмо- пиопневмоторакс, легочное сердце, кровохаркание, кровотечение (легочное, желудочное), гайморит, отечный синдром, цирроз печени, эквиваленты мекониального илеуса, выпадение прямой кишки, отставание в физическом развитии
Оценка тяжести состояния по шкале Швахмана- Брасфильда	Хорошее: 71 – 100 баллов Удовлетворительное: 56 – 70 баллов Средней тяжести: 41 – 55 баллов Тяжелое: менее 40 баллов

Дополнительно выделяют сольтеряющую форму или синдром псевдо-Барттера (\downarrow К, Na метаболический ацидоз), неонатальную гипертрипсиногению, а также различные атипичные формы.

Диагностика муковисцидоза

1. Жалобы и анамнез
2. Физикальное обследование
3. Лабораторная диагностика
 - 4-х этапный скрининг новорожденных (ИРТ, -повторный ИРТ, потовый тест и ДНК-диагностика)

I этап	На 3-4 день у доношенного (на 7-8 –й – у недоношенного) новорожденного – определение иммунореактивного трипсина (ИРТ) в высушенной капле крови
II этап	При положительном результате (более 70 нг/мл) на 21-28-й день повторный тест на ИРТ
III этап	При положительном результате (более 40 нг/мл) – потовая проба
IV этап	При пограничном результате – ДНК - диагностика

Лабораторная диагностика МВ (продолжение)

- Потова́я проба (определение хлоридов в поте)

По Гибсону и Куку (пилр\окарпиновый электрофорез) – патология 60 ммоль/л и выше

При помощи потовых анализаторов – выше 80 ммоль/л – положительный

- Разность назальных потенциалов
- Микробиологическое исследование мокроты
- Копрология (нейтральный жир, эластаза кала)

Диагностические критерии МВ

Муковисцидоз. Под редакцией Н.И. Капранова, Н.Ю. Каширской, 2014

Характерные клинические проявления МВ (патология органов дыхания и придаточных пазух носа, желудочно-кишечные нарушения и нарушения питания, синдром потери солей, обструктивная азооспермия)	плюс	Положительный потовый тест
МВ у сибсов		Положительная разность назальных потенциалов
Положительный неонатальный скрининг		Две значимые мутации в гене МВТР

Диагностические критерии, утвержденные Европейскими стандартами 2014 года [Smith A.R., 2014]

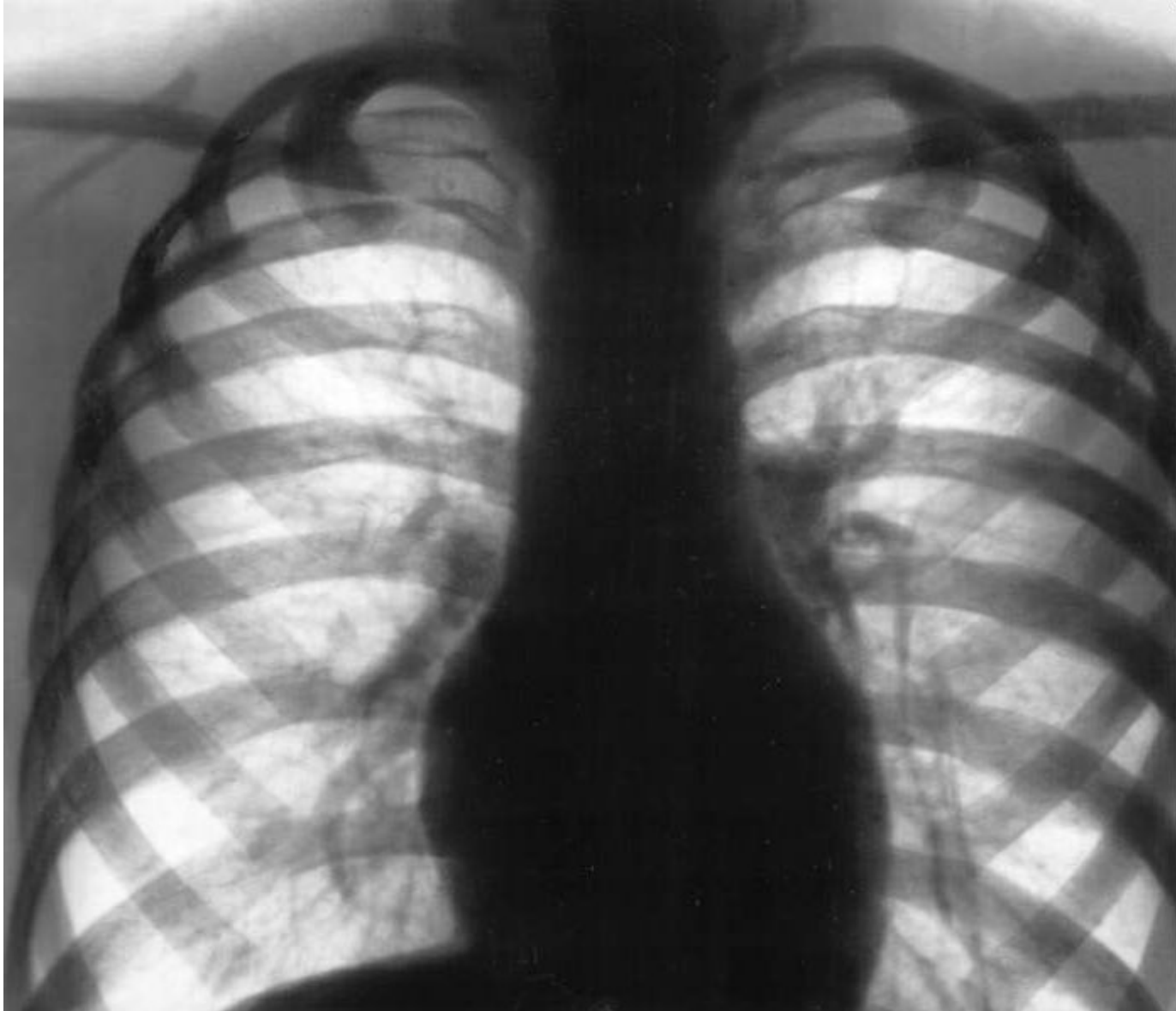
Положительная потовая проба **и/или** Две мутации МВТР, вызывающие МВ

И

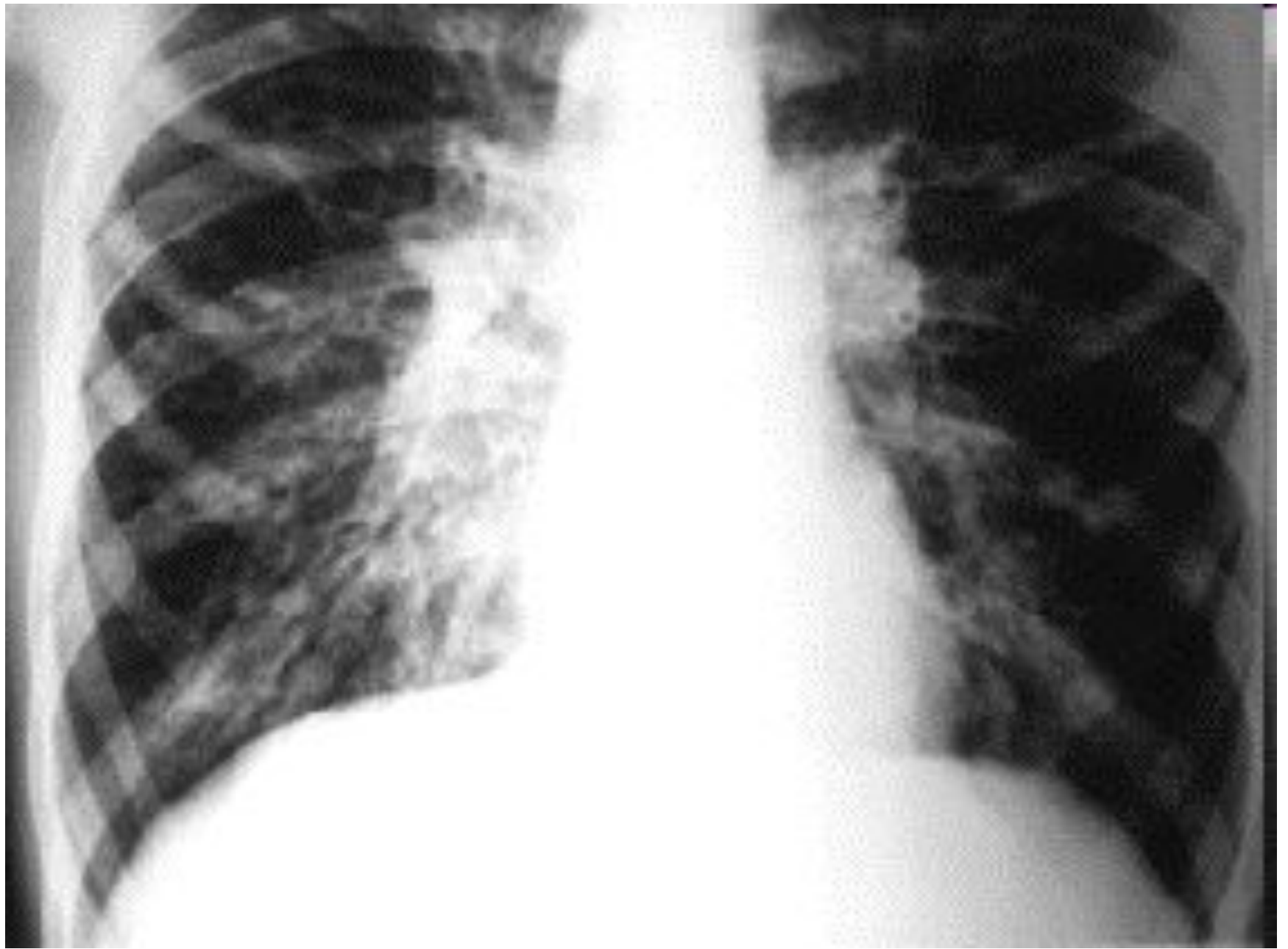
Неонатальная гипертрипсиногемия **или** Характерные клинические проявления, такие как диффузные бронхоэктазы, высеv из мокроты значимой для МВ патогенной микрофлоры (особенно синегнойной палочки), экзокринная панкреатическая недостаточность, синдром потери солей, обструктивная азооспермия

Инструментальная диагностика МВ

- КТ
- ФВД
- Бронхоскопия
- ЭХОКГ
- УЗИ органов брюшной полости
- Фиброэластометрия печени –
определение степени фиброза



Обзорная рентгенограмма грудной клетки (прямая проекция) ребенка 7 лет, больного легочной формой муковисцидоза (фаза ремиссии): эмфизема, диффузный пневмосклероз, особенно выраженный в прикорневых зонах.



Лечение МВ

- Кинезитерапия: методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура,;
- Диетотерапия;
- Муколитическая терапия (дорназа альфа ингаляционно в дозе 2,5 мг в сутки; 7% гипертонический раствор NaCl с гиалуроновой кислотой, маннитол, АЦЦ, амброксол);
- Бронхолитическая терапия (сальбутамол, сальметерол, беродуал, пролонгированные теофиллины внутрь по показаниям)
- ГКС при тяжелом течении, неэффективности $\beta 2$ - агонистов – преднизолон 0,3-0,5 мг/кг/сут.
- Антибактериальная терапия (при обострении, выявлении возбудителя в кол-ве более 10^{3-4} КоЕ, планоно при постоянном высеве *P.aeruginosa*);
- Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы (панкреатин в виде микросфер);
- При поражении печени – УДХК, лактулоза, при терминальной стадии цирроза возможна трансплантация печени
- Витаминотерапия (особенно жирорастворимые А, D, Е, К, бета-каротин)

Антибактериальная терапия при МВ

- Комбинированная (2-3 препарата), длительная (не менее 14 дней), определяется возбудителем и его устойчивостью
- Обычно комбинированная (например, β -лактамы а/б + аминогликозиды)
- При выявлении в мокроте *P. aeruginosa* – *аминогликозиды* + *цефалоспорины* 3-4 поколения; при хронической синегнойной инфекции - ингаляционная противосинегнойная терапия (тобрамицин в пудре и растворе или колистиметат натрия, или азтреонам)

Лечение МВ

Новые технологии:

- моделирование ионного транспорта (амилорид – антагонист натриевых каналов, уридинтрифосфат (УТФ) и АТФ – активаторы альтернативных каналов хлора)
- ингибиторы протеаз – рекомбинантный альфа1 антитрипсин – нейтрализует нейтрофильную эластазу, пентоксифиллин – блокирует ФНО α , ИЛ1 β , секреторный лейкоцитарный ингибитор протеаз.
- восстановление функции белка МВТР – фенилбутират, милринон, циклопентинксантин, генестин
- генная терапия

Облитерирующий бронхиолит (ОБ)

- Хроническое заболевание мелких дыхательных путей, являющееся следствием острого бронхиолита. Морфологическую основу составляет концентрическое сужение или полная облитерация просвета бронхиол и артериол при отсутствии изменений в альвеолярных ходах и альвеолах, приводящие к развитию эмфиземы и нарушению легочного кровотока.
- среди детей с хроническими и рецидивирующими заболеваниями органов дыхания облитер. бронхиолит составляет 1,3% (Спичак, 1996; Бойцова, 2003)
- 10-20% младенцев в США переносят острый бронхиолит, 1% из них формирует облит. бронхиолит (Milner, 1989)
- Самое частое ХЗЛ у детей в развивающихся странах

Этиология облитерирующего бронхиолита

- Инфекции: аденовирус (3, 7, 21 тип), РС-вирус, парагрипп, корь, микоплазма пневмонии, хламидофила, пневмоциста, коклюш, туберкулез, легионелла
- Аспирации и ингаляции различных веществ: аспирация мекония в неонатальном периоде, аспирация инородных тел, желудочного содержимого, талька, технических жидкостей, ингаляции угарного газа, термические ожоги дыхательных путей
- Системные проблемы: трансплантация органов, аутоиммунные заболевания, ДБСТ, системные васкулиты, сердечная недостаточность

Критерии диагноза (Hardy, 1994; Спичак, 1996; Бойцова, 2003; Jones, 2004)

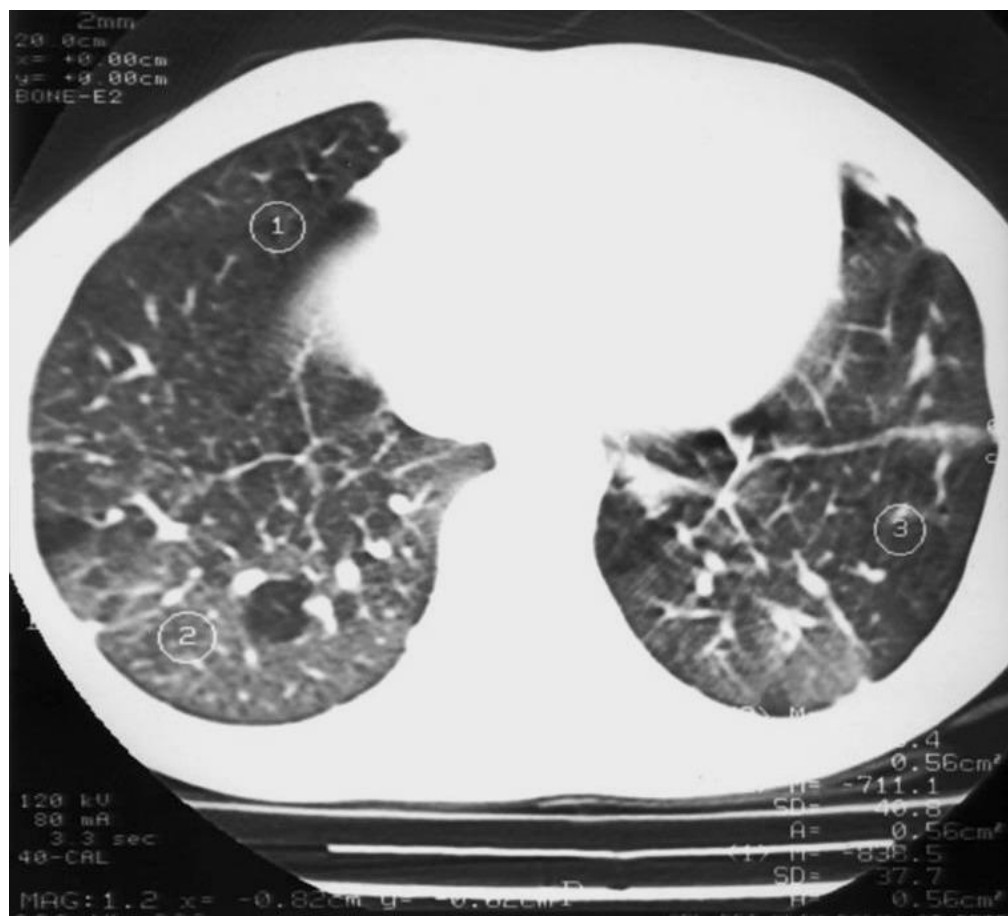
Клинико-анамнестические

- Тяжелая респираторная вирусная инфекция с признаками обструкции, пневмония в раннем возрасте
- Респираторные симптомы с рождения, аспирация, ингаляция токсичных веществ
- Постоянный кашель, свистящее дыхание, обструкция дыхательных путей, одышка, сохраняющиеся в течение более 6 недель после острого эпизода;
- Длительно сохраняющаяся непереносимость физической нагрузки после легочных повреждений;
- Рецидивирующий бронхообструктивный синдром;
- Постоянные влажные мелкопузырчатые хрипы над пораженными зонами (чаще с одной стороны)

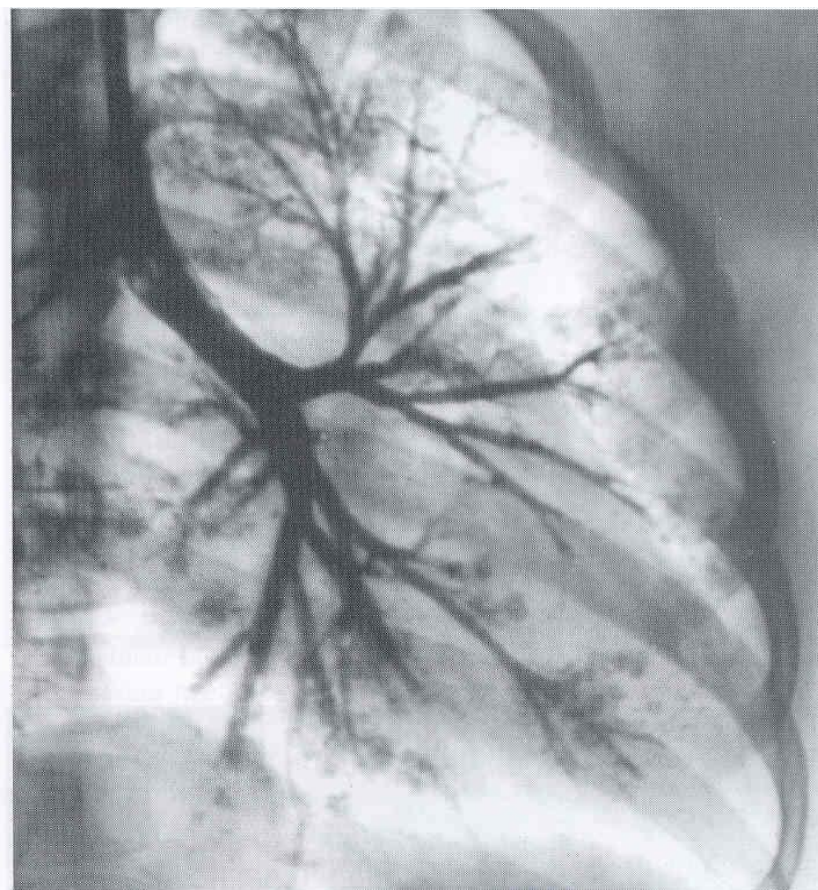
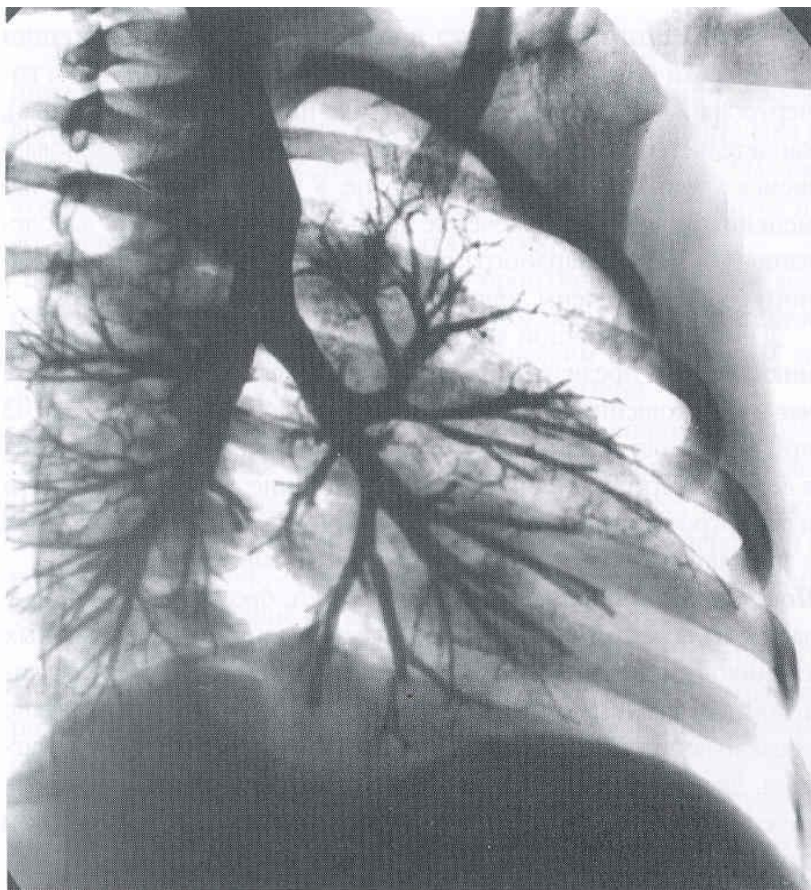
- **Рентгенография:** вздутие, повышение прозрачности легкого, одностороннее сверхпрозрачное легкое (синдром Маклеода), обеднение легочного сосудистого рисунка, симптом воздушной ловушки, локальные фиброносклеротические изменения



КТ: сужение просвета и утолщение стенки мелких бронхов, негетомогенность вентиляции (в т. ч. при сканировании на выдохе), участки вздутия, эмфизема, бронхоэктазы



Бронхография: заполнение бронхов контрастным веществом до уровня бронхиол при бронхографии (при умеренной деформации их проксимальных отделов)



Критерии диагноза ОБ

- Бронхоскопия – катаральный эндобронхит со скудным секретом в бронхах пораженного легкого
- Сцинтипневмография – снижение легочной перфузии в зонах облитерации
- Спирометрия – преобладание нарушений обструктивного типа, их частичная или полная необратимость

Критерии диагноза

(Hardy, 1994; Спичак, 1996; Бойцова, 2003; Jones, 2004)

- Исключение других хронических обструктивных болезней легких: муковисцидоза, аспирации инородных тел, врожденных пороков развития бронхов, туберкулеза, иммунодефицитных состояний

Лечение ОБ

1. Бронхолитическая терапия
2. Противовоспалительная терапия
 - ГКС ингаляционно
 - ГКС парентерально при тяжелом течении
 - Антибактериальная терапия при обострении бактериальной этиологии
 - Пролонгированные курсы макролидов
3. Хирургическое лечение

ПЕРВИЧНАЯ ЦИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ И СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА

Q33.8 - Другие врожденные аномалии легкого

Q89.3 - Situs inversus

J98.0 – Болезни бронхов, не классифицированные в других рубриках

- генетически детерминированное заболевание, в основе которого лежит нарушение двигательной активности ресничек респираторного тракта вследствие врожденного дефекта их структуры. Классической и самой распространенной формой ПЦД является синдром Картагенера, включающий обратное расположение внутренних органов (или изолированную декстрокардию), бронхоэктазы и синусит.
- ПЦД встречается с частотой 1:15000 - 1:30000 новорожденных. Примерно 50% больных ПЦД имеют обратное расположение внутренних органов. Частота синдрома Картагенера составляет около 1:50000.
- ПЦД как и синдром Картагенера, представляют собой наследственную патологию с преимущественно аутосомно-рецессивным типом наследования. Молекулярно-генетическими исследованиями установлен ряд локусов, контролирующих развитие ПЦД.

КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА ПЦД

Клинические проявления:

- хронический бронхит,
- хронический синусит,
- хронический отит, тугоухость
- нарушения репродуктивной функции
- при синдроме Картагенера - обратное расположение внутренних органов или изолированная декстрокардия

Рентгено-бронхологические признаки:

- деформация бронхов,
- бронхоэктазы,
- гнойный эндобронхит,
- затемнение придаточных пазух носа

Специфические параклинические признаки:

- наличие ультраструктурного дефекта мерцательного эпителия респираторного тракта, снижение функциональной активности ресничек.

Шкала PICADAR

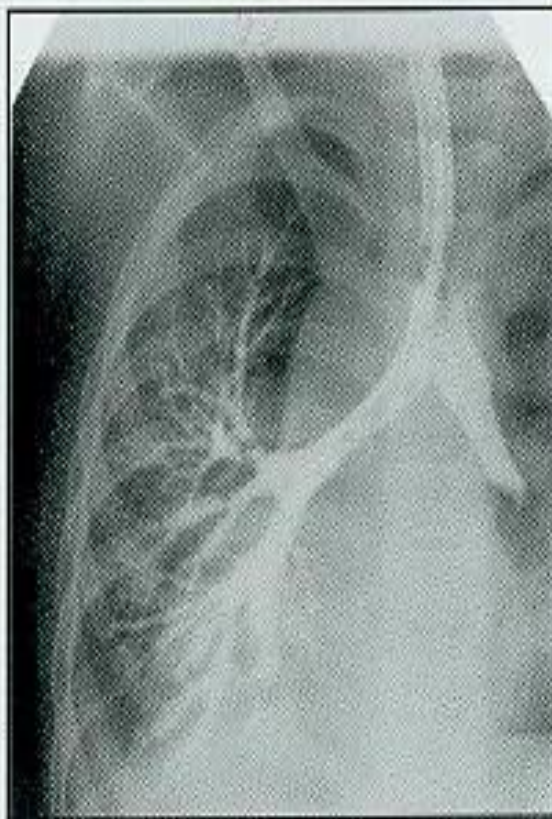
Имеется ли у пациента ежедневный влажный кашель с раннего детского возраста?

ДА - продолжить заполнение шкалы PICADAR
НЕТ – пациент не удовлетворяет условиям шкалы PICADAR

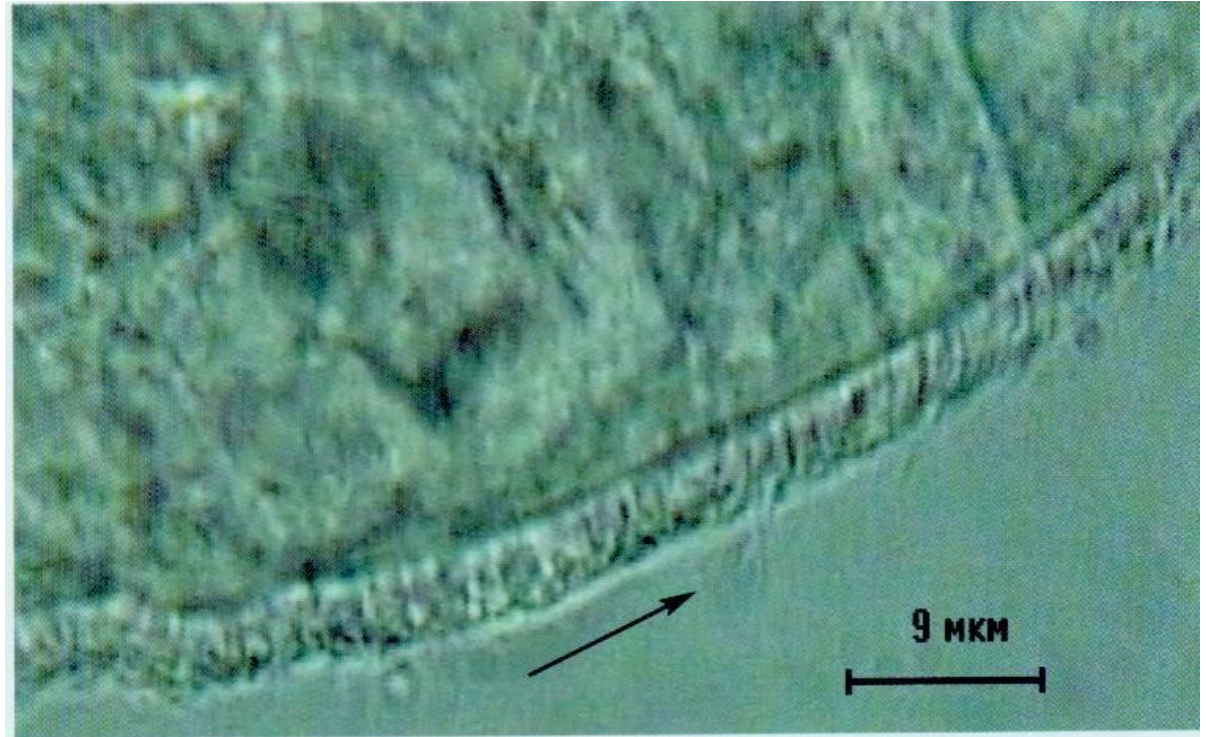
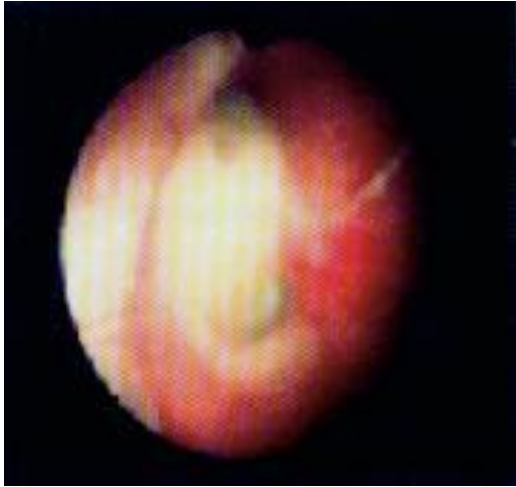
Вопрос	Ответ	Балл
Родился пациент доношенным или недоношенным?	Доношенным	2
Были ли у пациента респираторные симптомы в раннем неонатальном периоде (тахипноэ, кашель, пневмония)?	Да	2
Был ли пациент госпитализирован в отделение интенсивной терапии недоношенных?	Да	2
Имеется ли у пациента аномальное расположение внутренних органов (situs inversus или гетеротаксия)?	Да	4
Имеется ли у пациента врожденный дефект сердца?	Да	2
Имеется ли у пациента круглогодичный ринит?	Да	1
Имеются ли у пациента хронические симптомы со стороны органа слуха: экссудативный отит, серозный отит, снижение слуха, перфорация барабанной перепонки?	Да	1

*- чувствительность и специфичность суммы баллов >5: 0,90 и 0,75 соответственно

Синдром Картагенера – обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы, синусит



Синдром Картагенера



- Биоптат слизистой оболочки бронхов больной с синдромом Картагенера (световая микроскопия)
- Гнойный эндобронхит
- Обострение хронического синусита

Лечение ПЦД

- Кинезитерапия
- Промывание носовых ходов гипертоническим раствором NaCl, назальный душ
- Антибактериальная терапия при обострении с учетом чувствительности возбудителя
- Бронхолитическая терапия при БОС
- Хирургическое лечение - редко

Аспирационный бронхит

Причины аспирации у детей:

1. Нарушение акта глотания (дисфагия) – до 6 мес. у 27% детей
2. Нарушение функции пищевода (халазия кардии, кардиальная грыжа, трахеопищеводная фистула, аэрофагия, переедание и др.)
3. Нарушение техники кормления, медицинские манипуляции.

Диагностика

1. Анамнез (кашель и поперхивание во время еды? Вытекание молока через нос? Отхождение большого количества слизи?)
2. Наблюдение при кормлении, осмотр бутылочки, соски, размера отверстия
3. Аускультативная проба
4. Rg –контрастное исследование пищевода в разных положениях
5. ФЭГДС
6. Ph-метрия, импедансметрия
7. Бронхоскопия
8. Исследование мокроты (рост кишечной флоры)

Лечение аспирационного бронхита

1. Устранение причин аспирации

- Хирургическая коррекция ВПР
- Лечение неврологической патологии
- ГЭР (исключить кислые продукты; не носить в «кенгуру», кормить за 2-3 часа до сна; приподнять головной конец кровати, держать вертикально после еды 40-60 мин.; антациды (фосфалюгель), прокинетики (домперидон - мотилиум)

2. **Снижение объемов аспирации:** кормить вертикально; подбирать размеры отверстий соски; кормить с ложки; использовать смеси с загустителями; уменьшить объем пищи на 1 глоток.

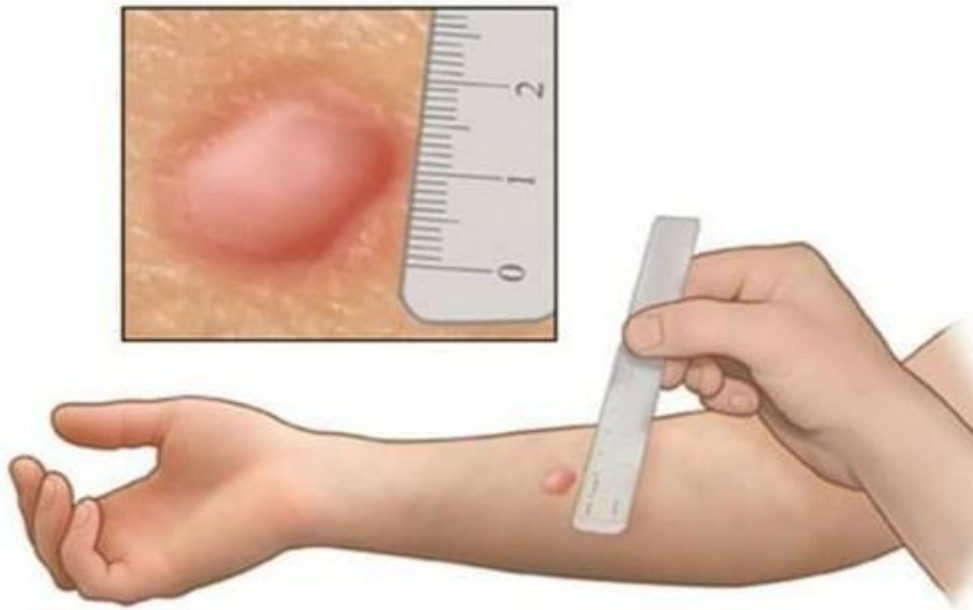
3. **Антибактериальная терапия по показаниям** (амоксциллин/клавуланат или цефалоспорины 2-3 поколения)

Туберкулез

Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов

- Локальная форма первичного туберкулеза, чаще у детей и подростков
- Поражаются бронхиальные, бронхопульмональные, медиастинальные, паратрахеальные, трахеальные л/у
- Варианты: инфильтративный, туморозный, «малые» формы, хронический текущий первичный туберкулез
- Клинические проявления: лимфаденопатия, интоксикация, при значительном увеличении-стридор, коклюшеподобный кашель без реприз; возможна диссеминация
- Осложнения: туберкулез бронха, бронхолегочное поражение, плеврит, диссеминация, первичная каверна, казеозная пневмония
- Исходы: полное рассасывание/образование фиброзной ткани/кальцинация

Выявление туберкулеза у детей



Скрининг при помощи внутрикожной пробы Манту с 2 ТЕ

Проба может быть:

- *отрицательной* (полное отсутствие инфильтрата-папулы и гиперемии; уколочная реакция 0 – 1 мм);
- *сомнительной* (инфильтрат-папула 2 – 4 мм или только гиперемия любого размера без инфильтрата);
- *положительной* (инфильтрат-папула диаметром 5 мм и более)

Диагностика ТВГЛУ

- Жалобы
- Анамнез (динамика туберкулиновых проб, сведения о вакцинации против туберкулеза, контакт с больными туберкулезом (длительность, периодичность), предыдущее лечение у фтизиатра, сопутствующая патология с заключением соответствующих специалистов, длительное лечение какими-либо препаратами)
- Обследование окружения ребенка на туберкулез
- Объективный осмотр
- Иммунодиагностика: реакция Манту (часто выраженная – более 15 мм или гиперергическая – более 17 мм); Диаскинтест (положительный, что означает активное размножение МБТ в организме); Квантифероновый тест.
- Лабораторная диагностика: ОАК (при тяжелых формах – лейкоцитоз, ускорение СОЭ, анемия); б/х анализ крови, ОАМ
- Бактериологические методы: мокрота, промывные воды желудка
- Рентгенография органов грудной клетки
- КТ легких

Лечение ТВГЛУ

Этиотропное лечение:

1. Первый (I) режим химиотерапии при осложненном течении ТВГЛУ, без высокого риска развития МЛУ МБТ: изониазид + рифампицин + пиразинамид + канамицин/амикацин (до 6 мес.)

Продолжение химиотерапии: изониазид + рифампицин + пиразинамид/этамбутол (не менее 9-12 мес.)

2. Третий (III) режим химиотерапии - при неосложненном течении ТВГЛУ, без риска развития ЛУ: изониазид + рифампицин + пиразинамид/этамбутол (4-6 месяцев), затем изониазид + рифампицин/ пиразинамид/этамбутол (не менее 9 мес.)

3. Четвертый (IV) режим химиотерапии – при множественной лекарственной устойчивости – не менее 5 препаратов

Другие методы лечение ТВГЛУ

- Лечебное питание с повышенным содержанием белка и витаминов – стол № 11.
- ГКС при острой гематогенной диссеминации и плеврите - в дозировке 1-2 мг/кг в течение 3-4 недель.
- Витаминотерапия. Поливитамины, витамин В6 при применении изониазида
- Гепатопротекция
- Хирургические методы лечения
- Реабилитация

Профилактика туберкулеза

ПРОФИЛАКТИКА	МЕРОПРИЯТИЯ
1. Специфическая	<ul style="list-style-type: none">• Вакцинация БЦЖ (БЦЖ-М) на 3-7 день жизни ребенка• Ревакцинация в 7 и 14 лет
2. Химиопрофилактика и превентивная химиотерапия	Прием противотуберкулезных препаратов с профилактической целью (контактным лицам и лицам с измененной чувствительностью к туберкулину)
3. Санитарная	Работа в очаге туберкулезной инфекции: <ul style="list-style-type: none">• разобщение из контакта с больным туберкулезом• текущая и заключительная дезинфекция• обследование и диспансерное наблюдение за контактными лицами
4. Социальная	Универсальные мероприятия, повышающие уровень жизни населения

Психогенный кашель

- У детей пре- и раннего пубертатного возраста на фоне ОРВИ, становясь затем привычным; реакция на стрессовые ситуации, тик, проявление обсессивно-компульсивного синдрома
- **Клинические особенности:** регулярность, высокая частота, «клаксонный» оттенок; только в дневное время; исчезает во сне и при отвлекании внимания ребенка
- **Диагноз:** исключение органической патологии и др. причин; отрицательная проба с бронхолитиком, пробное лечение ИГКС
- **Лечение:** с участием психолога и психиатра; прерывание последовательности, ведущей к кашлю (замена глотком воды, вдохом аэрозоля, смехом); нейролептики; антидепрессанты; клофелин; гипнотерапия

Агаммаглобулинемия Брутона

По МКБ-10 выделяют иммунодефицит с преобладанием дефектов антител (Д 80): – наследственная гипогаммаглобулинемия (Д 80.0), куда относится аутосомно-рецессивный тип агаммаглобулинемии, X-сцепленная агаммаглобулинемия – болезнь Брутона

- Наследственное расстройство иммунной системы, X-сцепленная агаммаглобулинемия (XLA), или болезнь Брутона поражает только мужчин.
- описана более 40 лет назад у мальчика с рецидивирующими бактериальными инфекциями.
- в 1993 году был идентифицирован ген, мутации которого приводят к развитию этого заболевания, который кодирует В-клеточную тирозинкиназу Брутона (B-cell tyrosine kinase, Btk), необходимую для созревания В-клеток и синтеза иммуноглобулинов

Клиническая картина

- Манифестация к концу первого года жизни или в течение второго года жизни
- Гипоплазия л/у и миндалин при выраженном инфекционном процессе
- Среди первых проявлений могут быть - сепсис, менингит, пиодермии, отит, остеомиелит, артрит
- Заболевание может манифестировать после применения оральной антиполиомиелитной вакцины (вакцина Сейбина с аттенуированными живыми вирусами) с развитием полной симптоматики полиомиелита (Vaccine Associated Paralytic Poliomyelitis) или других живых вакцин (БЦЖ, корь, краснуха, паротит)

Диагностика

- 1. Критерии постановки вероятного диагноза агаммаглобулинемии:**
 - определение В-лимфоцитов (CD19+) менее 2 % у лиц мужского пола;
 - начало и проявление рецидивирующих бактериальных инфекций до 5-летнего возраста;
 - снижение уровня IgG, IgM, IgA более чем на 2 SD от возрастных колебаний;
 - отсутствие изогемагглютининов и/ или низкий ответ на вакцинные антигены
- 2. Критерии диагноза X-сцепленной агаммаглобулинемии:**
 - определение В-лимфоцитов (CD19+) менее 2 % у лиц мужского пола;
 - *мутация в гене Btk (либо отсутствие мРНК Btk в нейтрофилах и моноцитах, либо отсутствие протеина Btk в нейтрофилах, моноцитах и тромбоцитах);*
 - наличие патологии у лиц мужского пола по материнской линии.

Лечение*

*пожизненная заместительная терапия
препаратами иммуноглобулина*

Препараты ВВИГ вводят 1–2 раза в неделю в дозе 0,2–0,3 г/кг в течение 1 месяца (суммарная доза до 1,2 г/кг), затем переходят на регулярное пожизненное введение 0,1–0,4 г/кг 1 раз в 2–3–4 недели.

Уровень сывороточного IgG у пациентов должен поддерживаться на уровне не ниже 5 г/л

* Кондратенко И.В, Бологов А.А. Первичные иммунодефициты. – М.: Медпрактикум, 2005. – 232 с

Практикум, часть 2, глава 4. Задача 1.

Девочка 7-ми месяцев поступила в клинику с приступами кашля, сопровождающимися появлением цианоза. Заболевание началось с кашля, усилившегося в последующие дни и ставшего приступообразным. Температура тела не повышалась. Через 5 дней возник сильный приступ кашля, во время которого лицо девочки сначала покраснело, затем посинело, в связи с чем по «скорой помощи» ребенок был доставлен в стационар с подозрением на пневмонию.

При осмотре: температура тела 36,6°C, ребенок бледен, пониженного питания. Лицо одутловато, на веках и висках — петехии. Тургор тканей снижен. Большой родничок размером 3x2 см, края податливы, отмечается облысение затылка, краниотабес, «четки» на ребрах. Кашель приступообразный. Приступ начинается несколькими кашлевыми толчками, следующими друг за другом, затем наблюдается глубокий затрудненный вдох, ребенок краснеет, затем синеет. Кашель сопровождается слезотечением, некоторые приступы кашля заканчиваются рвотой со слизистым отделяемым или апноэ. После приступа ребенок вялый, вскоре засыпает. Приступы кашля повторяются за сутки до 20 раз. Отмечается вздутие грудной клетки, коробочный звук при перкуссии. В легких рассеянные сухие хрипы. Тоны сердца звучные. Границы сердца не изменены. Печень пальпируется на 3 см ниже реберной дуги, селезенка — на 1,5 см. Живот мягкий, безболезненный. Стул и диурез в норме.

Вопросы:

1. Какие патологические симптомы относятся к острому заболеванию? 2. О каком остром заболевании можно думать? Обоснуйте. 3. Что вам известно об этиологии, патогенезе, эпидемиологии заболевания? 3. Все ли патологические признаки могут быть объяснены только острым заболеванием ребенка? Если нет, то о каком сопутствующем заболевании следует думать? 4. Сформулируйте и обоснуйте окончательный диагноз у ребенка. 5. Какие дополнительные исследования необходимо провести и какие результаты вы ожидаете получить? 6. Назначьте лечение. 7. Проводится ли специфическая профилактика данного заболевания? Если да, то какими препаратами и в каком возрасте?

Практикум, часть 2, глава 4. Задача 2

Девочка 2-х месяцев. Родилась в срок. На грудном вскармливании. Нервно-психическое и физическое развитие соответствует возрасту. Известно, что у ребенка появился сухой кашель, который в последующие дни усиливался. У старшего брата в течение последнего месяца также отмечался кашель. Через неделю ребенок госпитализирован с диагнозом «ОРВИ, пневмония?».

При осмотре: состояние средней тяжести. Бледная. Кашель приступообразный, сопровождается цианозом лица, иногда рвотой, отхождением густой вязкой мокроты. В легких жесткое дыхание, проводные хрипы. Сердечные тоны громкие. Был диагностирован бронхит, проводилась антибактериальная терапия амоксициллином в течение 5 дней.

Несмотря на проводимую терапию, в конце второй недели заболевания состояние девочки ухудшилось. Приступообразный кашель усилился, отмечается до 40 приступов кашля в сутки, со рвотой. Периодически у ребенка отмечалось апноэ, во время которого ребенок синел, дважды отмечались судороги. Лицо девочки одутловатое, цианоз носогубного треугольника сохраняется постоянно.

Общий анализ крови: Hb – 128 г/л; эритроциты – $3,8 \times 10^{12}/л$, цв.показатель – 0,87; лейкоциты – $18,2 \times 10^9/л$, п/я – 5 %, с/я – 19 %, лимфоциты – 61 %, моноциты – 10 %; СОЭ – 8 мм/час.

Рентгенограмма грудной клетки: легочные поля повышенной пневматизации, очаговых теней нет.

Вопросы:

1. Поставьте клинический диагноз. Перечислите типичные симптомы и результаты проведенных обследований, на основании которых был поставлен диагноз.
2. Оцените тяжесть заболевания.
3. Предположите источник заболевания.
4. Как подтвердить диагноз?
5. Каков патогенез развития кашля при данном заболевании? С чем связана неврологическая симптоматика?
6. В каком отделении должен лечиться больной?
7. Перечислите особенности данного заболевания у детей раннего возраста.
8. Назначьте лечение. С чем связана неэффективность терапии амоксициллином?

Практикум, часть 2, глава 4. Задача 5

Девочка 9-ти лет. Обратилась к врачу по поводу частых повторных респираторных заболеваний, постоянного кашля с отделением мокроты. В пять лет перенесла левостороннюю сегментарную пневмонию, лечилась амбулаторно курсом амоксицикла в течение пяти дней. На протяжении последних двух лет у девочки отмечается влажный кашель с мокротой гнойного характера, преимущественно по утрам. При осмотрах участковый врач почти постоянно выслушивал в нижних отделах левого легкого сухие и мелкопузырчатые влажные хрипы на фоне нормальной температуры тела.

При осмотре: кашель продуктивный, со слизисто-гнойной мокротой. Физическое развитие сниженное. Отставание левой половины грудной клетки в акте дыхания, асимметрия лопаток. Левая половина грудной клетки несколько меньше правой. Укорочение перкуторного звука слева под лопаткой. При аускультации множество сухих хрипов по задней поверхности грудной клетки. Дыхание слева в нижних отделах ослабленное, там же выслушиваются мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы, ЧД – 20 в минуту. Граница относительной тупости сердца смещена влево.

Рентгенограмма органов грудной клетки: выявлено смещение тени сердца влево, за тенью сердца — плотная треугольная тень с четкой наружной границей. Легочный рисунок слева обеднен.

Компьютерная томограмма органов грудной клетки: в проекции базальных сегментов нижней доли левого легкого определяются - признаки пневмосклероза, утолщение стенок бронхов, деформация и расширение бронхов (бронхоэктазы).

Бронхоскопия: гнойный бронхит нижней доли левого легкого.

При посеве мокроты – бескапсульная гемофильная палочка.

Вопросы:

- Поставьте диагноз.
- На основании каких клинико-анамнестических и инструментальных данных поставлен диагноз?
- Что явилось причиной развития данного заболевания?
- Каков механизм развития морфологических изменений в легких?
- Какие причины образования бронхоэктазов в детском возрасте вам известны? Проведите дифференциальный диагноз.
- В каком дополнительном обследовании нуждается ребенок?
- Назначьте лечение. Показано ли хирургическое лечение?
- Каков прогноз?

Практикум, часть 2, глава 4 Задача 6

Ребенок 2,5 лет. Два месяца назад перенес рентгенологически подтвержденную правостороннюю сегментарную пневмонию с локализацией в 8-м сегменте. Курс антибактериальной терапии (5 дней) был преждевременно прекращен в связи с развившейся аллергической реакцией (острая крапивница). От дальнейшего лечения родители отказались. Спустя 2,5 месяца мать обратилась к педиатру с жалобами на наличие у ребенка сохраняющегося влажного кашля, снижение аппетита, одышку при нагрузке, потливость, субфебрилитет (температура тела 37,5 °С). При углубленном сборе анамнеза мать вспомнила, что 5 месяцев назад мальчик ел арбуз, когда внезапно появился приступообразный кашель с цианозом лица.

При осмотре: кожа бледная, умеренный цианоз носогубного треугольника, ЧД – 30 в минуту. Перкуторно – коробочный звук над всей поверхностью легких, справа в нижних отделах укорочение, там же выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы на фоне ослабленного дыхания. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС – 120 в минуту. Границы сердца при перкуссии в пределах возрастной нормы.

Рентгенограмма органов грудной клетки: в проекции 8-го сегмента участок затемнения слабой интенсивности, сегмент уменьшен в объеме, прилегающие отделы легких эмфизематозно вздуты.

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Какие дополнительные методы обследования показаны данному больному?
3. На основании какого критерия диагностируют хронический кашель?
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Назначьте лечение
6. Какие могут быть осложнения при данном заболевании?
7. Оцените прогноз.

Практикум, часть 2, глава 4 Задача 7

Мальчик 2,5 месяцев, от I беременности, протекавшей с гестозом в I триместре, артериальной гипертензией у матери, низким предлежанием плаценты, роды оперативные на 38 нед. в связи с нарастанием брадикардии плода. Оценка по шкале Апгар 3/5 баллов, была диагностирована гипоксически-ишемическая энцефалопатия II стадии. В возрасте 3-х недель жизни был госпитализирован в связи с правосторонней верхнедолевой пневмонией. Ребенок находится на искусственном вскармливании, сосет вяло, часто обильно срыгивает (до 7-10 раз в сутки). Во время кормления периодически возникает кашель, два раза наблюдались приступы апноэ. Самочувствие ребенка страдает мало, однако в весе прибавляет плохо (1200 г за 2,5 месяца), сохраняется дисфагия, мышечная дистония. При осмотре: температура тела 36,6 оС, дыхание стридорозное, небольшое вздутие грудной клетки, умеренная экспираторная одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки, ЧД – 42 в минуту. Перкуторно – звук с коробочным оттенком, на фоне жесткого дыхания выслушивается множество сухих, мелкопузырчатых влажных хрипов над всей поверхностью грудной клетки. Хрипы непостоянные. Со стороны других органов – без патологии.

Рентгенограмма органов грудной клетки: повышенная прозрачность легочной ткани, диффузное усиление и деформация бронхососудистого рисунка, более выраженные в верхних долях.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Какие дополнительные методы обследования показаны? Что вы ожидаете выявить?
3. Каковы причина и механизм поражения нижних дыхательных путей?
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Назначьте лечение
6. В каком случае может быть показано хирургическое лечение?

Практикум, часть 2, глава 4 Задача 8

Мальчик поступил в отделение в возрасте 1 года 1 месяца с направляющим диагнозом: «острый обструктивный бронхит, дыхательная недостаточность II степени»

В возрасте 1-го месяца перенес ОРЗ, в возрасте 8-ми месяцев – корь, осложнившуюся ранней коревой пневмонией, по поводу чего получал лечение в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии, находился на ИВЛ в течение 14 часов. После выписки у ребенка периодически отмечались одышка, дистанционные хрипы, субфебрильная температура тела. В возрасте 11-ти месяцев повторно госпитализирован с диагнозом: «правосторонняя полисегментарная пневмония, затяжное течение». Несмотря на проведенное в стационаре лечение, у ребенка сохранялись одышка при физической нагрузке, редкий малопродуктивный кашель, субфебрилитет.

При осмотре состояние средней тяжести, за счет симптомов бронхиальной обструкции. Выявлен цианоз носогубного треугольника, дистанционные хрипы, дыхание с втяжением межреберных промежутков, умеренная одышка экспираторного типа, ЧД – 48-50 в минуту. Аускультативно дыхание жесткое, сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы с двух сторон, больше справа.

Общий анализ крови: Hb – 125 г/л; Ht – 37,8%; эритроциты – $4,33 \times 10^{12}/л$; тромбоциты – 450×10^9 ; лейкоциты – $11,7 \times 10^9/л$, п/я – 1 %, с/я – 24 %, эозинофилы - 3%, лимфоциты – 65 %, моноциты – 7 %; СОЭ – 20 мм/час.

Пульсоксиметрия: SaO₂ – 91%.

Рентгенограмма органов грудной клетки: очагово-инфильтративных изменений нет, легочные поля эмфизематозно вздуты, легочный рисунок обеднен в периферических отделах, больше справа.

Компьютерная томограмма органов грудной клетки: пневматизация легочной ткани повышена, негетогенна, перфузия мозаична, негетогенна; выявляются расширенные, заполненные воздухом, с утолщенной стенкой центрилобулярно расположенные бронхиолы; местами просвет мелких дыхательных путей сужен, а их стенка утолщена.

Трахеобронхоскопия: данных за инородное тело и врожденный порок развития бронхов нет, выявлен катаральный эндобронхит. Диаскин-тест и проба Манту – отрицательные. Антитела к ВИЧ в крови - не обнаружены.

Потовая проба – отрицательная. Иммунный статус – норма.

Аллергостатус (специфические IgE): сенсibilизации не выявлено.

Вопросы:

Поставьте диагноз, обоснуйте.

Какие критерии заболевания вам известны?

Какова причина заболевания у данного ребенка?

Какие еще этиологические факторы заболевания вы знаете?

Объясните патогенез заболевания. Какие морфологические изменения лежат в основе болезни?

Какие дополнительные исследования показаны?

Каков прогноз заболевания?

Назначьте лечение.

Практикум, часть 2, глава 4 Задача 9

Девочка 3–х лет.

Анамнез: родилась от 2-й беременности (первый ребенок умер от пневмонии в грудном возрасте). В 4 месяца перенесла пневмонию, затем пневмонии повторялись ежегодно, протекали тяжело; проводилась антибактериальная терапия полусинтетическими пенициллинами, цефалоспоридами 3-го поколения, макролидами,. В период между пневмониями сохранялся влажный кашель, сопровождавшийся выделением вязкой мокроты. Периодически кашель носил приступообразный характер. Также отмечается обильный, разжиженный маслянистый

стул, каловые массы смываются с трудом. Аппетит снижен.

При осмотре: масса тела – 9 кг, рост – 80 см. Отмечается одышка, усиливающаяся при физической нагрузке. ЧД – 28 в минуту. Фаланги пальцев в виде «барабанных палочек», ногти – в виде «часовых стекол». В легких определяется «мозаичность» перкуторного звука – чередование кробочного перкуторного звука с зонами притупления. Дыхание жесткое, над всей поверхностью легких выслушиваются сухие, влажные мелкопузырчатые хрипы. Тоны сердца громкие, ритм правильный, шумов нет. Живот вздут, умеренно болезненный при пальпации, печень выступает из-под реберной дуги на 3 см; селезенка не пальпируется. Стул кашецеобразный, обильный, зловонный, жирный на вид. Диурез в норме.

Общий анализ крови: Нв – 108 г/л; лейкоциты – 12×10^9 /л, п/я – 8%, с/я – 50%, лимф. – 32%, моноциты – 10%, СОЭ – 35 мм/час.

Рентгенограмма органов грудной клетки: легочные поля повышенной прозрачности, легочный бронхососудистый рисунок диффузно обогащен, деформирован; в периферических отделах обеднен.

Бронхоскопия: обнаружен диффузный катарально-гнойный эндобронхит, обильная вязкая, слизистая мокрота.

Потовая проба (на аппарате Nanodact): содержание натрия 85 ммоль/л.

Анализ кала: большое количество нейтрального жира.

Посев мокроты: рост *Pseudomonas aureginosa*.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз. Обоснуйте. Результаты какого обследования подтверждают диагноз?
2. Оцените полученные результаты других обследований. Какое значение имеет обнаружение в мокроте *Pseudomonas aureginosa*?
3. Проводится ли в России неонатальный скрининг на данное заболевание? Если да, то какой тест проводится?
4. Охарактеризуйте этиологию и патогенез заболевания.
5. Какое осложнение данного заболевания развивается у пациентов в жарком климате? Охарактеризуйте данное осложнение (патогенез, клиническую картину, диагностику, неотложную помощь).
6. Перечислите принципы терапии.
7. Каков прогноз заболевания в настоящее время?

Практикум, часть 2, глава 4 Задача 10

Девочка поступила в отделение пульмонологии в возрасте 1,5 лет. Анамнез жизни: родилась от III беременности, наступившей после экстракорпорального оплодотворения, протекавшей с гестозом в I половине, угрозой прерывания в течение всей беременности, артериальной гипертензией. Роды срочные, оперативные. Масса при рождении – 4050 г, длина 53 см, закричала после отсасывания слизи. В роддоме был диагностирован респираторный дистресс-синдром, выписана на 10-й день.

После выписки ребенок продолжал болеть: отмечались периодические подъемы температуры тела до 38 °С, постоянный влажный кашель, ринит, влажные хрипы в легких. На первом году жизни девочка пять раз переболела бронхитом, дважды госпитализировалась, в возрасте 10 месяцев перенесла гнойный средний отит.

При поступлении: состояние тяжелое. Отмечается бледность кожных покровов, периоральный цианоз, одышка при физической нагрузке, ЧД – 40 в минуту, влажный продуктивный кашель, затрудненное носовое дыхание, слизисто-гнойное отделяемое из носа. В легких на фоне ослабленного дыхания выслушиваются мелкопузырчатые влажные хрипы с обеих сторон. Верхушечный толчок пальпируется в 4-м межреберье справа. Печень пальпируется слева, на 2 см ниже реберной дуги.

Рентгенограмма органов грудной клетки: легочные поля повышенной воздушности, очаговых инфильтративных теней нет, легочный рисунок обогащен, определяется обратное расположение сердца (справа) и печени (слева).

Эхо-КГ: признаки декстрокардии - левосформированное праворасположенное сердце с зеркальной инверсией камер, признаков септальных и клапанных пороков не выявлено, размеры полостей сердца - норма.

УЗИ внутренних органов: обнаружено зеркальное расположение печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки.

Риноскопия: картина хронического ринита.

Бронхоскопия: слизисто-гнойный эндобронхит.

Световая микроскопия биоптата слизистой оболочки носа: отсутствие движения ресничек.

Вопросы:

Поставьте диагноз. Обоснуйте, оценив клинико-анамнестические данные и результаты проведенных обследований.

Охарактеризуйте этиологию и патогенез заболевания.

Чем характеризуется поражение легких при данном заболевании?

Проведите дифференциальный диагноз.

Назначьте лечение. Какие антибактериальные препараты не показаны?

Целесообразно ли хирургическое лечение?

Практикум, часть 2, глава 4 Задача 11

Мальчик 3 лет. Анамнез жизни: от 1-й физиологически протекавшей беременности, срочных родов. Масса при рождении – 3300 г, длина - 51 см. Вакциной БЦЖ в роддоме не вакцинирован. Находился на грудном вскармливании до 10 мес. Рос и развивался соответственно возрасту, не болел.

В мае у отца ребенка выявлен активный туберкулез легких, МБТ (+), остальные родственники здоровые. Химиопрофилактическое лечение ребенка не проводилось.

Анамнез заболевания: два месяца назад у мальчика появился кашель на фоне нормальной температуры тела, в анализе крови обнаружено ускоренное СОЭ. Был поставлен диагноз: «острый бронхит» и проведено лечение ампициллином.

На контрольной рентгенограмме органов грудной клетки выявлены изменения, в связи с чем ребенок был проконсультирован фтизиатром; реакция Манту – прирост 6 мм, по сравнению с пробой, выполненной год назад; госпитализирован в специализированный стационар.

При поступлении: состояние средней тяжести. Температура тела 36,7 °С. Масса тела – 12,5 кг, рост - 80 см. Выражены симптомы интоксикации. Пальпируются множественные увеличенные шейные, подмышечные, паховые и надключичные лимфатические узлы плотной консистенции. ЧД – 32 в минуту, отмечается одышка с втяжением грудной клетки в области мечевидного отростка. При перкуссии - по задней поверхности грудной клетки в паравертебральных областях укорочение перкуторного звука. В легких выслушивается жесткое дыхание. ЧСС – 110 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, селезенка - на 0,5 см, безболезненные. Со стороны других органов без видимой патологии.

Общий анализ крови: Hb – 118 г/л; эритроциты – $3,8 \times 10^{12}$ /л, цв. показатель – 0,9; лейкоциты – $10,4 \times 10^9$ /л, п/я – 1 %, с/я – 72 %, лимфоциты – 25%, моноциты – 2 %; СОЭ – 31 мм/час.

Диаскин-тест: положительный.

Рентгенограмма органов грудной клетки: справа в проекции средней доли определяется негетомогенное затемнение треугольной формы, с четким верхним контуром, средней интенсивности, тень средостения расширена влево за счет поражения всех групп лимфатических узлов.

Вопросы:

1. Сформулируйте клинический диагноз. На основании каких признаков можно заподозрить заболевание?
2. Оцените данные анализа крови, туберкулинодиагностики и рентгенограммы органов грудной клетки.
3. Объясните основные патогенетические звенья в развитии болезни.
4. Выделите факторы, способствующие развитию заболевания.
5. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
6. Какие возможны варианты исхода бронхолегочного процесса?
7. Назначьте лечение.
8. Какие мероприятия необходимо проводить после выписки ребенка из стационара?

Практикум, часть 2, глава 4 Задача 12

В апреле на приеме у аллерголога мальчик 7 лет. Мать встревожена тем, что у ребенка длительно, на протяжении 8 месяцев наблюдается приступообразный, сухой кашель с металлическим оттенком. Кашель возникает без видимой причины, чаще днем, отсутствует во время сна. Дебютировал кашель в сентябре прошлого года, когда ребенок пошел в школу. До этого в детский сад не ходил. В классе была психотравмирующая ситуация.

Анамнез жизни: ребенок от I беременности, протекавшей с гестозом II половины, роды физиологические, в срок. Раннее развитие без особенностей. Вакцинация проводилась в соответствии с прививочным календарем. Мать отмечает эмоциональную лабильность ребенка, сложности взаимоотношений со сверстниками. Перенесенные заболевания: ОРЗ — 2-3 раза в год, ветряная оспа в 5 лет. Аллергологический анамнез не отягощен.

При осмотре: ребенок правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кашель носит подчеркнуто демонстративный характер, мальчик сильно закашлялся при входе в кабинет. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Катаральных явлений со стороны верхних дыхательных путей нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритм правильный.

Проба с физической нагрузкой (10 приседаний): во время проведения пробы ребенок пожаловался на нехватку воздуха, начал часто дышать, появился непродуктивный навязчивый кашель. Врач предложила мальчику задержать дыхание, высунуть язык и затем дышать ртом. Состояние улучшилось, кашель прекратился.

Исследование функции внешнего дыхания: без патологии, проба с бронхолитиком (вентолином) – отрицательная.

Аллергостатус (специфические IgE): сенсibilизация не выявлена.

Рентгенограмма органов грудной клетки: легочные поля прозрачные, инфильтративных теней нет, средостение, диафрагма не изменены.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз. Обоснуйте. На основании каких характеристик кашля и результатов обследований можно поставить диагноз?
2. С чем связан дебют заболевания?
3. Каков механизм возникновения кашля?
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Консультация каких специалистов показана?
6. Назначьте лечение.

Практикум, часть 2, глава 4 Задача 13

Мальчик 1,5 лет находится на стационарном лечении по поводу повторной пневмонии.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок родился доношенным от нормальной беременности. Масса тела при рождении 3100 г. В возрасте 3 месяцев у ребенка развился отит, в 5 и 11 месяцев дважды находился на стационарном лечении, где получал антибиотикотерапию по поводу развившейся пневмонии, вызванной *Haemophilus influenzae*. Между эпизодами пневмонии сохранялся кашель. При обследовании в возрасте 18 месяцев было выявлено значительное отставание в росте и весе. Кожные покровы бледные. Был проведен полный спектр плановых процедур по вакцинации: в возрасте 3,5 и 7 месяцев ребенок был иммунизирован противостолбнячным и противодифтерийным анатоксинами, привит против коклюша и полиомиелита с использованием соответствующих вакцин; в возрасте 15 месяцев привит против кори, эпидемического паротита и краснухи.

Во время пребывания ребенка в стационаре по поводу вновь развившейся пневмонии было проведено исследование иммунного статуса:

Содержанием иммуноглобулинов в сыворотке крови: IgG - 0,17 г/л, (норма 5,5-10,0 г/л), IgM - 0,07 г/л (норма 0,4-1,8 г/л), IgA – отсутствует (норма 0,3-0,8 г/л).

Антиген-специфические антитела класса IgG к столбнячному, дифтерийному анатоксинам, вирусу кори, вирусу полиомиелита, вирусу краснухи не выявлены.

Изогемагглютинины IgM (группа крови А (II), резус-положительная) отсутствуют.

Популяционный состав лимфоцитов в периферической крови: общее количество лимфоцитов – $3,5 \times 10^9$ /л (норма 2,5 -5,0), содержание Т-лимфоцитов (CD3+) – $3,2 \times 10^9$ /л (норма 1,5-3,0), содержание В-лимфоцитов (CD19+) – менее $0,1 \times 10^9$ /л (норма 0,3-1,0).

Вопросы:

1. Поставьте диагноз. Обоснуйте.
2. Что вам известно об этиологии и патогенезе заболевания?
3. Чем характеризуется поражение органов дыхания при данном заболевании?
4. Какие органы еще поражаются? Охарактеризуйте.
5. Составьте план дополнительного обследования. Что вы ожидаете выявить?
6. Какие результаты обследования подтверждают диагноз?
7. Проведите дифференциальный диагноз.
8. Назначьте лечение.

Диагностические ключи

- Задача 1. Коклюш, период спазматического кашля, среднетяжелая форма.
- Задача 2. Коклюш, период спазматического кашля, тяжелая форма.
- Задача 3. Респираторный микоплазмоз, внебольничная двусторонняя интерстициальная пневмония.
- Задача 4. Респираторный хламидофилез.
- Задача 5. Бронхоэктатическая болезнь. Постпневмонический ограниченный пневмосклероз нижней доли левого легкого.
- Задача 6. Пневмосклероз 8-го сегмента правого легкого после аспирации инородного тела.
- Задача 7. Аспирационный бронхит. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь.
- Задача 8. Посткоревой облитерирующий бронхиолит, хроническая дыхательная недостаточность I степени.
- Задача 9. Муковисцидоз, смешанная форма, тяжелое течение.
- Задача 10. Первичная цилиарная дискинезия, синдром Зиверта-Картагенера.
- Задача 11. Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов справа, инфильтративная форма, ателектаз средней доли правого легкого.
- Задача 12. Психогенный кашель.
- Задача 13. Агаммаглобулинемия Брутона.

Критерии диагностики

Анамнестические сведения (указания на аспирацию инородного тела, перенесенную пневмонию, принявшую затяжное течение);

Клинические: постоянный или рецидивирующий кашель с мокротой, локальные влажные хрипы, рецидивы воспалительного процесса в патологически измененных участках легких;

Рентгено-бронхологические, компьютерной томографии высокого разрешения: необратимые расширения бронхов с выраженными структурными изменениями их стенок и функциональной неполноценностью.

Дополнительные признаки: - *наследственность* (семейная отягощенность по бронхолегочной патологии); - *синдром хронической интоксикации:* общая слабость, повышенная психическая и физическая утомляемость, снижение аппетита, бледность, тени под глазами, потливость, гипертрихоз, неустойчивый субфебрилитет, концевые фаланги в виде барабанных палочек, ногти в виде часовых стекол; - *синдром дыхательной недостаточности:* нерезкий цианоз вокруг рта, носа, акроцианоз и одышка, появляющиеся при физической нагрузке и в покое; - *деформация грудной клетки;* - расширение подкожных вен на груди, спине, веках, висках; - *признаки гиповитаминоза:* трещины в уголках рта, глоссит, сухая кожа.

Диагностика муковисцидоза

- *Клинические:* влажный, коклюшеподобный кашель с вязкой слизистой или гнойной мокротой, одышка, разнокалиберные влажные и сухие хрипы в лёгких, прогрессирующая обструкция дыхательных путей с формированием хронического бронхита; хронический синусит, нарушение процессов пищеварения и всасывания в кишечнике. По мере прогрессирования заболевания: задержка физического развития, деформация грудной клетки и дистальных фаланг пальцев (в виде «барабанных палочек»), формирование лёгочно-сердечной недостаточности, наличие муковисцидоза у сибсов.
Рентгенологические: деформация и усиление лёгочного рисунка, перибронхиальная инфильтрация, бронхоэктазы, буллы, очаги пневмосклероза.

Критерии диагностики

- Специальные исследования:* повышение уровня хлоридов в потовой пробе > 60 ммоль/л;;
- Определение химотрипсина в стуле: снижение;
 - Определение жирных кислот в стуле: повышение > 25 ммоль/день
 - ДНК-диагностика – наиболее чувствительная и специфическая – выявление мутаций гена CFTR при молекулярно-генетическом обследовании.
 - Пренатальная ДНК – диагностика: исследование изоэнзимов интестинальной щелочной фосфатазы из околоплодных вод с 18 – 20 недели беременности.
 - Массовый скрининг новорожденных – метод IRT.