

Федеральное государственное образовательное учреждение  
высшего образования

Башкирский государственный медицинский университет  
Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра детских болезней

# Хронические неспецифические заболевания лёгких у детей

# Хронические неспецифические заболевания лёгких

*группа хронических болезней бронхолегочной системы, различных по причинам и механизмам развития, но имеющих ряд общих клинических, функциональных и морфологических проявлений: кашель, одышку, нарушение бронхиальной проходимости, фиброз, сочетающийся с деструктивными и воспалительными изменениями в бронхах, сосудах, паренхиме лёгких.*

# Хронические воспалительные заболевания легких у детей

- Инфекционно-воспалительные болезни легких
- Врожденные пороки развития бронхолегочной системы
- Наследственные болезни легких
- Поражения легких при других наследственных заболеваниях
- Аллергические болезни легких

# Инфекционно-воспалительные болезни легких

- Хронический бронхит (J41)
  - Бронхоэктатическая болезнь (J47)
  - Облитерирующий бронхиолит (J43)

# Хронический бронхит

Хроническое распространенное поражение бронхов, характеризующееся продуктивным кашлем, разнокалиберными влажными хрипами в легких, наличием 2-3 обострений заболевания в году на протяжении не менее 2 лет (*при исключении другой хронической бронхолегочной патологии*).

# Бронхоэктатическая болезнь

Приобретенное хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в расширенных деформированных бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве

# Бронхоэктатическая болезнь

- ● Критерии диагностики:
  - клинические: продуктивный кашель, гнойная мокрота; локальные влажные хрипы; рецидивы воспалительного процесса в патологически измененных участках легких.
  - рентгено-бронхологические: необратимые расширения бронхов с выраженными структурными изменениями их стенок и функциональной неполноценностью.
  - Дифференцировать от бронхоэктазов, являющихся проявлением других болезней (муковисцидоза, пороков развития, первичной цилиарной дискинезии и синдрома Картагенера, аллергического бронхолегочного аспергиллеза).

# Этиология и патогенез



- Врожденные – вследствие нарушения формирования хрящей
- Обструкция бронхов
- Инфекция



# Врожденные бронхоэктазы

- • Синдром Вильямса-Кэмпбола – недоразвитие хрящевых колец бронхов
- Синдром Мунье-Куна – врожденная трахеобронхомегалия

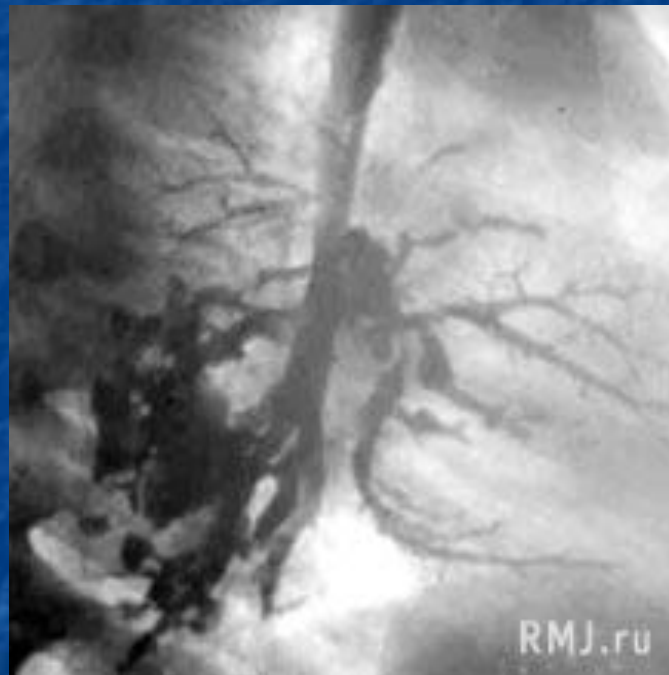
# БЭ вследствие обструкции бронхов

- • Обструкция слизью (муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия)
- Инородное тело
- Сдавление бронха извне лимфоузлами (синдром средней доли)
- Перепончатый стеноз бронхов, атрезия
- Опухоль
- Бронхолегочная дисплазия

# Инфекция

- ● Коклюш
- Корь
- Краснуха
- Респираторно-синцитиальный вирус
- Туберкулез
- Первичные иммунодефициты

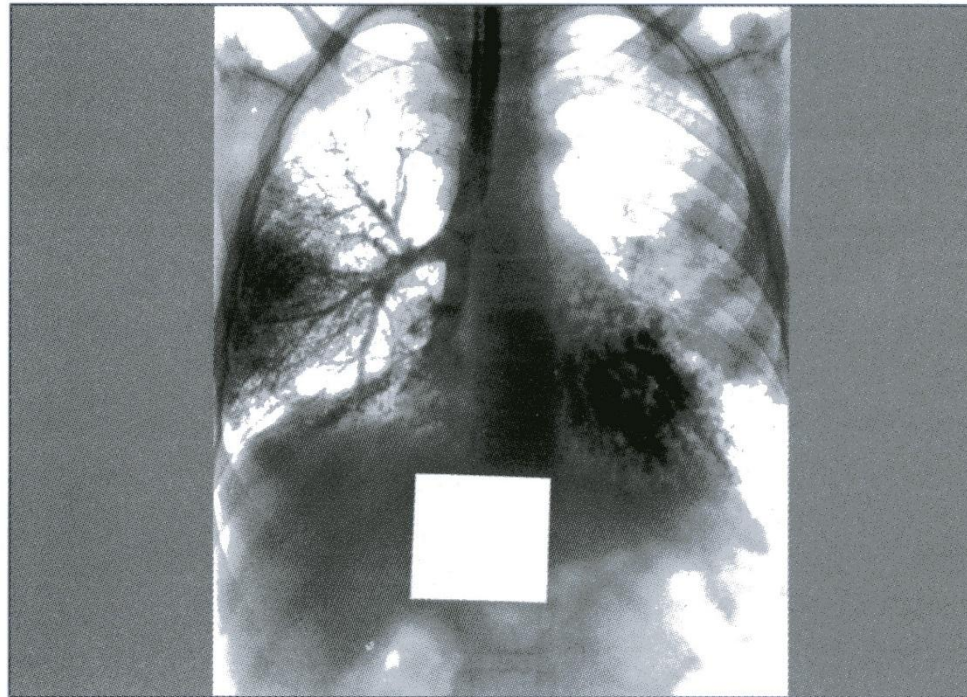
**Мешотчатые ателектатические бронхоэктазы нижней доли  
левого легкого (бронхограмма в боковой проекции)**



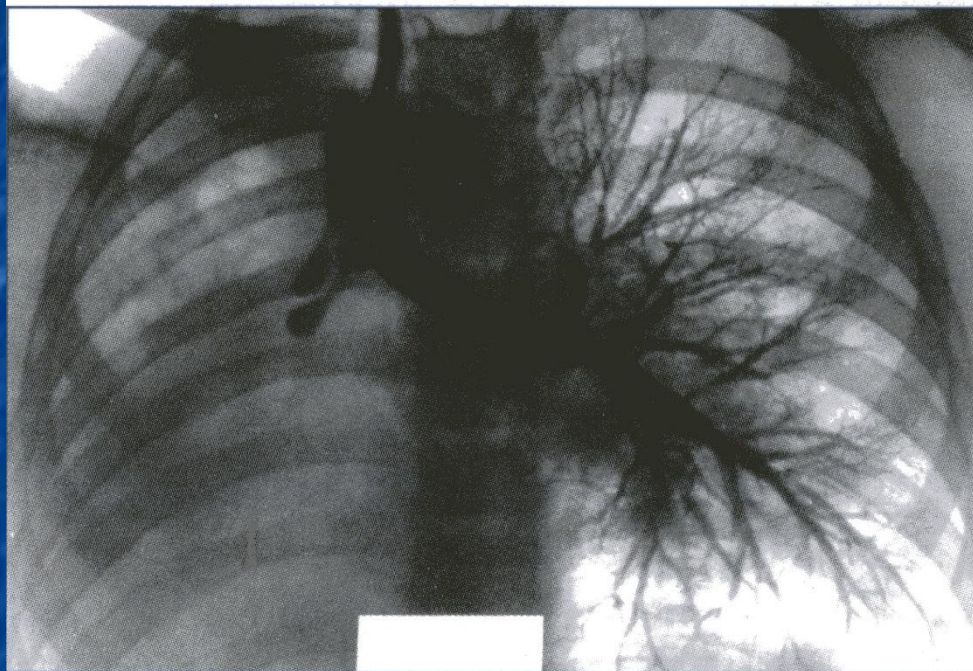
# Врожденные пороки развития бронхолегочной системы

- аномалии трахеи и бронхов
- порочность развития легочной ткани
- сосудистые аномалии

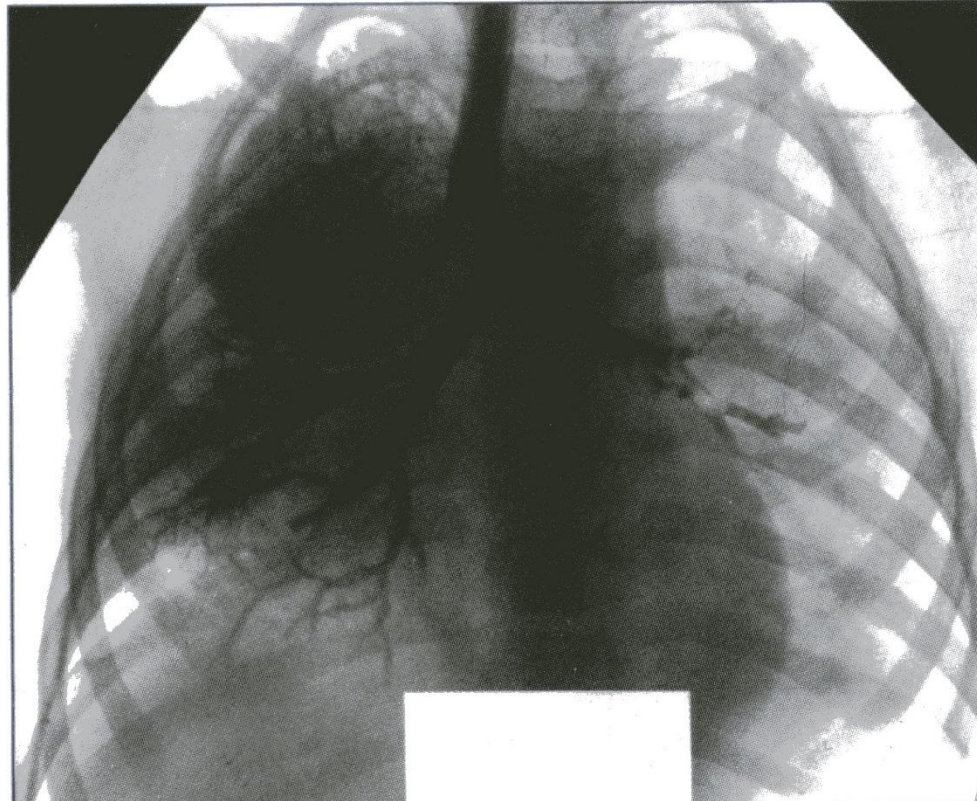
***Рисунок 1. Поликистоз нижней доли левого легкого  
(бронхограмма, прямая проекция)***



**Рисунок 2.** *Аплазия правого легкого (бронхограмма, прямая проекция)*



*Рисунок 4. Трахеальный бронх (бронхограмма, прямая проекция)*





# Наследственные болезни легких

- синдром Хаммена – Рича
- гемосидероз легких
- альвеолярный микролитиаз
- легочный протеиноз
- первичная легочная гипертензия
- семейный спонтанный пневмоторакс
- первичная цилиарная дискинезия (синдром Картагенера)

# Поражения легких при других наследственных заболеваниях

- муковисцидоз
- дефицит  $\alpha$ -1-антитрипсина
- поражения легких при наследственных иммунодефицитных состояниях

# Муковисцидоз

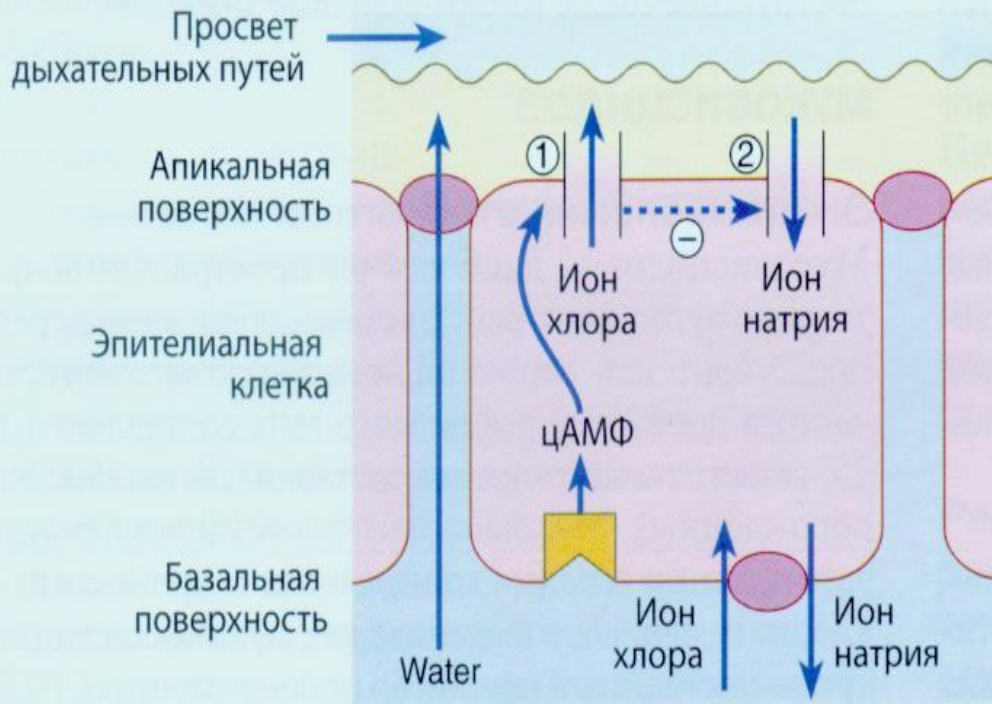
- • генетическое аутосомно-рецессивное моногенное заболевание, обусловленное мутацией гена МВТР
- полиорганное заболевание, характеризуется нарушением секреции экзокринных желез, преимущественно дыхательного и желудочно-кишечного тракта.
- Характеризуется тяжелым течением и неблагоприятным прогнозом.
- Впервые выделено из группы целиакий в 1936 году венским педиатром Гвидо Фанкони

■ В 1989 г. был изолирован ген MB и расшифрована его структура.

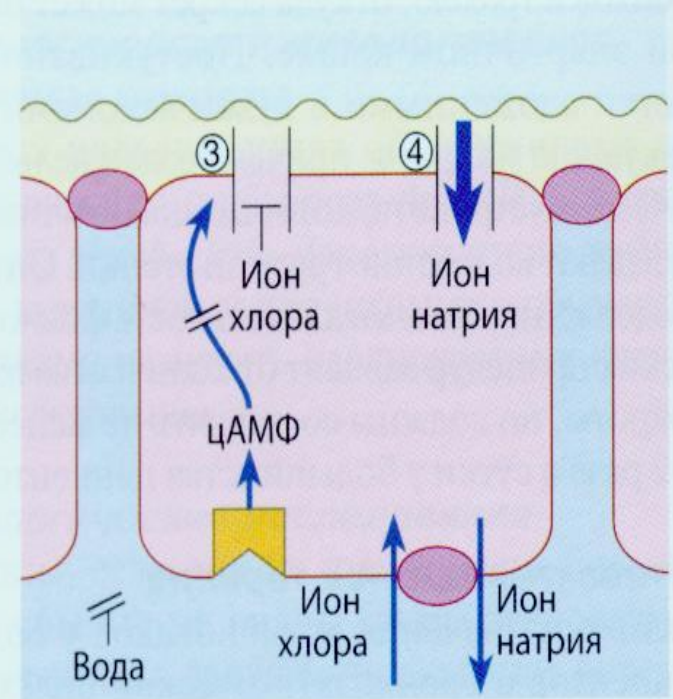
- Этот ген отвечает за молекулярную структуру белка, локализуемого в мембране железистых клеток, выстилающих выводные протоки всех экзокринных желез и выполняющего роль хлоридного канала, осуществляющего электролитный транспорт между этими клетками и межклеточной жидкостью.


Следствием дисбаланса водно-электролитного обмена является сгущение секрета железы, затруднение его эвакуации, инфицирование и вторичные изменения в органах

А Норма



Б Муковисцидоз



  $\beta_2$ -Адренорецептор

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



- Патофизиологический каскад воспалительной реакции в легких при МВ (по V. De Rose, 2002).

# Критерии диагностики МВ

- *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.

# Частота симптомов у больных МВ по наблюдению 20000 больных в США

- Признаки поражения дыхательных путей – 50,5%
- Задержка развития – 42,9%
- Нарушения стула – 35%
- Меконеальная, кишечная непроходимость – 18,8%
- Специфический семейный анамнез – 16,8%
- Нарушения электролитного, кислотно-основного баланса – 5,4%
- Выпадение прямой кишки – 3,4%
- Полипы полости носа, синуситы – 2,0%
- Поражение печени и желчных путей – 0,9%
- Другие – 1-2%



# 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.
  - Массовый скрининг новорожденных – метод IRT, BM-лабстик-тест
  - Разность назальных потенциалов

# Муковисцидоз



# ПЕРВИЧНАЯ ЦИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ И СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА

- 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.

# Аллергические болезни легких

- бронхиальная астма
- аллергический бронхит
- экзогенный аллергический альвеолит
- аллергический бронхолегочный аспергиллез.

# Бронхиальная астма

-заболевание, в основе которого лежит хроническое аллергическое воспаление бронхов, сопровождающееся их гиперреактивностью и периодически возникающими приступами затрудненного дыхания или удушья в результате распространенной бронхиальной обструкции, обусловленной бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отеком стенки бронхов. Бронхиальная обструкция ( под влиянием лечения или спонтанно) обратима.

# Аллергический бронхит

- хроническое воспалительное заболевание, которое не сопровождается приступами удушья.
- характеризуется упорно рецидивирующим течением, повышенным уровнем общего IgE, гиперчувствительностью к небактериальным аллергенам

# Экзогенный аллергический альвеолит

поражение альвеол и легочного интерстиция, возникающее в результате аллергических реакций различных типов (при воздействии причинно-значимых аллергенов) с формированием в дальнейшем фиброза легких, который клинически проявляется прогрессирующей дыхательной недостаточностью.



# Аллергический бронхолегочный аспергиллез.

Заболевание, сочетающее в себе клинические проявления бронхиальной астмы и экзогенного аллергического альвеолита, причиной которого является колонизация гриба в вязкой слизи дыхательных путей больного и высвобождение антигенов.

Хронические воспалительные поражения легких у детей многообразны. Это могут быть отдельные нозологические формы или клинические проявления при других видах приобретенной, врожденной или наследственной патологии.

Знание основных клинических проявлений этих страданий, разработка и внедрение в педиатрическую практику современных методов диагностики способствуют раннему выявлению патологии и назначению адекватной терапии.

# Принципы базисной терапии при ХЗЛ

## Обострение

Антибактериальная терапия

Противовоспалительная терапия

Мукорегуляторные и мукокинетиические препараты

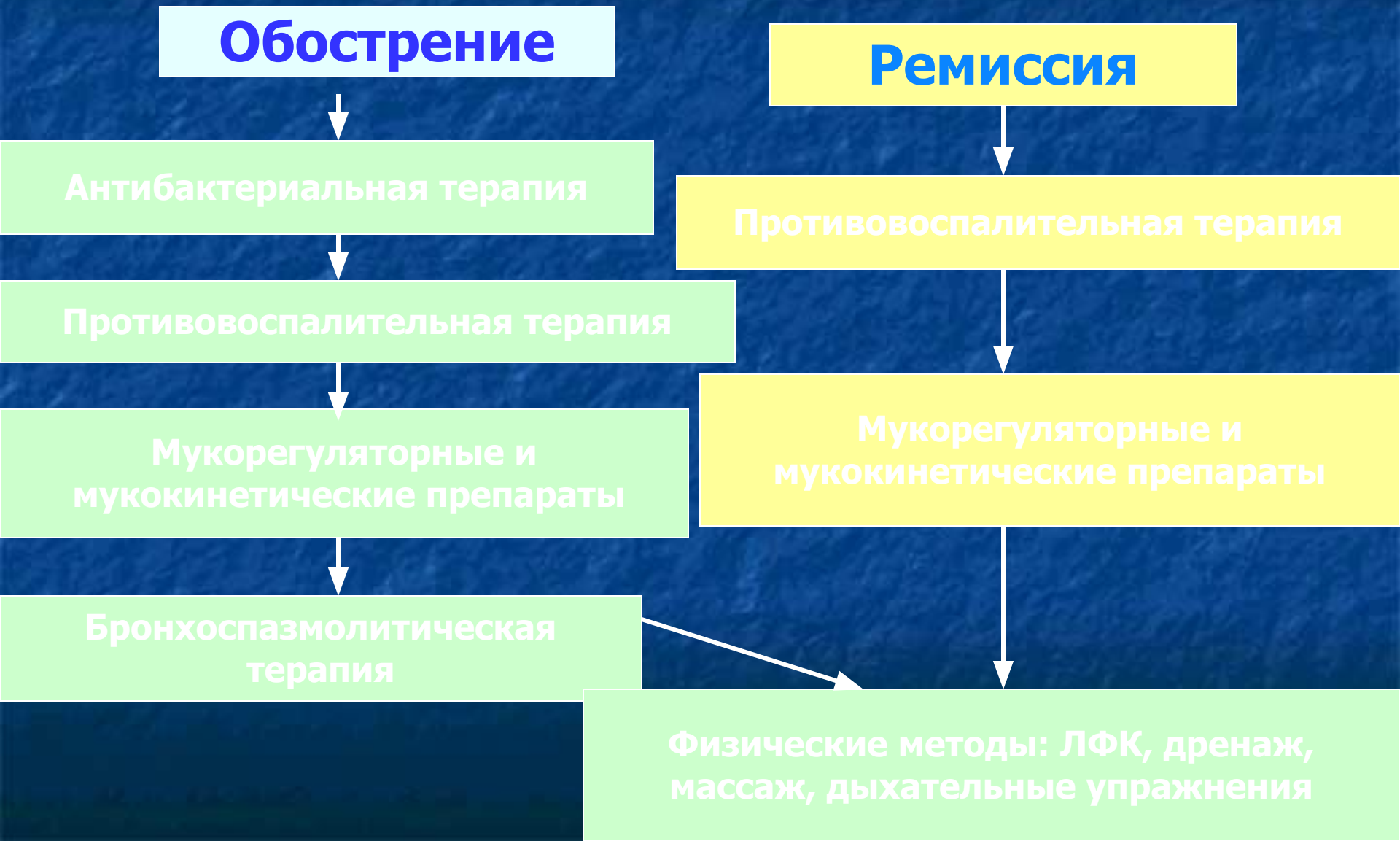
Бронхоспазмолитическая терапия

## Ремиссия

Противовоспалительная терапия

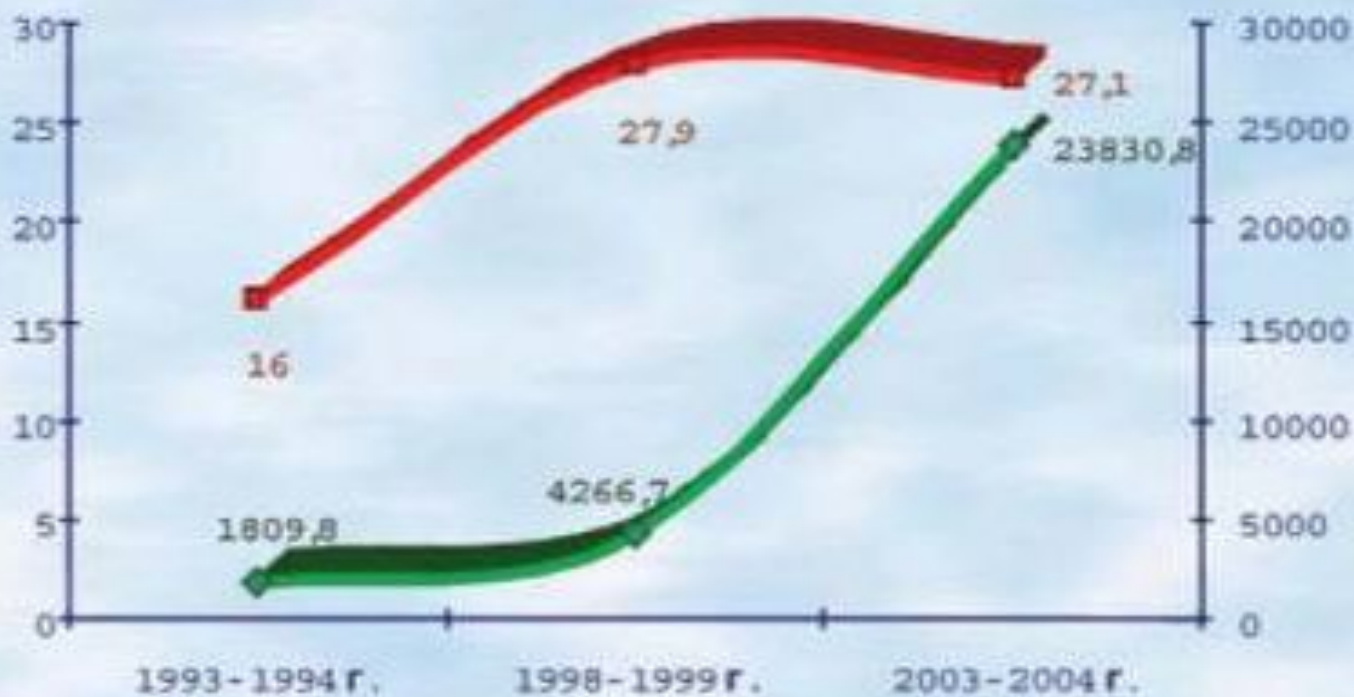
Мукорегуляторные и мукокинетиические препараты

Физические методы: ЛФК, дренаж, массаж, дыхательные упражнения



Выживаемость,  
годы

Стоимость,  
долл. США



■ Выживаемость, годы      ■ Стоимость терапии, долл. США

■ Продолжительность жизни больных МВ Москвы и стоимость их лечения.