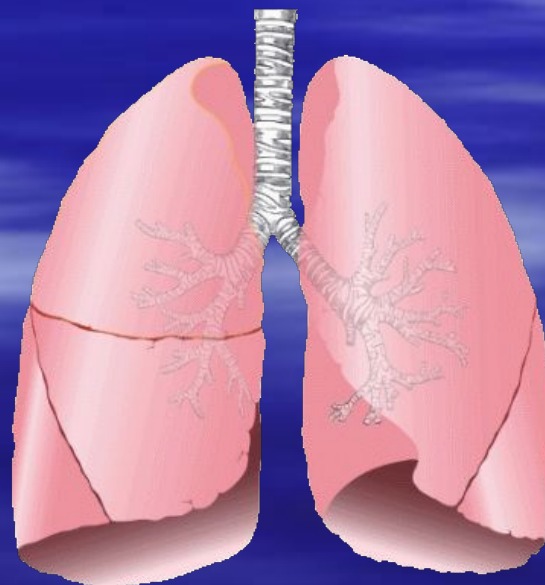
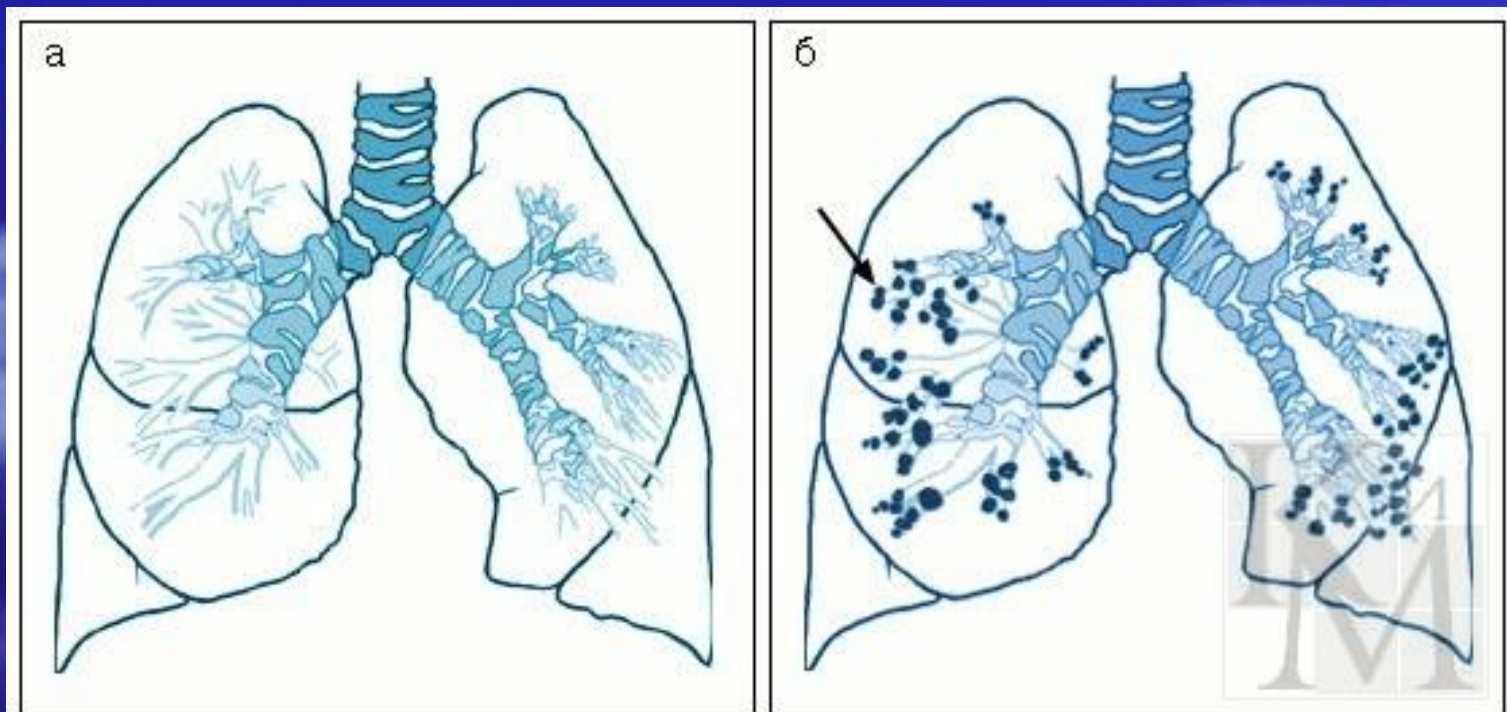


Бронхоэктатическая болезнь



БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ -

приобретенное (в ряде случаев врожденное) заболевание, характеризующееся хроническим нагноительным процессом в необратимо измененных (расширенных, деформированных) и функционально неполноценных бронхах, преимущественно нижних отделов легких.
Как правило бронхоэктатическая болезнь двусторонний процесс (55% в левом лёгком, 45% в правом)



Факторы приводящие к развитию бронхоэктатической болезни.

Врожденные

- Генетическая предрасположенность (повышенная восприимчивость к инфекциям) - болезнь Дунканов, синдром Швахмана – Дайемонда, муковисцидоз.
- Неподвижность реснитчатого эпителия при дефиците альфа – антитрипсина (синдром неподвижных ресничек).
- Дефекты бронхиального дерева (синдром Уильямса – Кембелла)
- Инородные тела

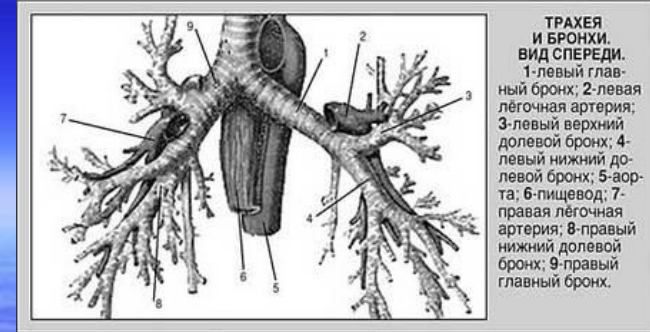
Приобретенные

- ГЭРБ
- Обструкция опухолью
- Хронические инфекционные заболевания дыхательных путей (бронхиты, пневмонии, аспергиллез, туберкулез, коклюш, у больных СПИД.

Этиопатогенетическая классификация бронхоэктазов

- **Врождённый бронхоэктаз**
- **Приобретённый бронхоэктаз**
- **Ателектатический бронхоэктаз** — бронхоэктаз, развивающийся в зоне обширных ателектазов лёгких и характеризующийся равномерным расширением многих бронхиальных ветвей из-за «эффекта клапана» в период неполного ателектаза; при этом паренхима лёгких приобретает вид пчелиных сот.
- **Деструктивный бронхоэктаз** (каверна бронхогенная, каверна бронхоэктатическая, каверна эндобронхитическая) — как правило, мешотчатый бронхоэктаз, возникающий при нагноении бронха и окружающих его тканей
- **Постбронхитический бронхоэктаз** — бронхоэктаз, возникающий в исходе хронического бронхита вследствие дистрофических изменений стенок бронхов или в исходе острого бронхита из-за гнойного расплавления стенки бронха или нарушений её тонуса
- **Постстенотический бронхоэктаз** — бронхоэктаз, возникающий при бронхостенозе дистальнее места сужения бронха вследствие застоя слизи и атонии стенок
- **Ретенционный бронхоэктаз** — бронхоэктаз, развивающийся вследствие потери тонуса стенки бронха или её растяжения бронхиальным секретом (например, при муковисцидозе)

Патогенез.



I Поражение слизистой(клиники нет)

- обтурационный ателектаз.
- снижение активности сурфактанта
- сдавление податливых, а возможно, и врожденно неполноценных бронхов гиперплазированными прикорневыми лимфатическими узлами
- длительная закупорка бронхов плотной слизистой пробкой при острых респираторных инфекциях
- повышение внутрибронхиального давления при кашле
- растяжение бронхов скапливающимся секретом

II

Поражение стенки бронха по всей толщине(повышение температуры, барабанные палочки - форма пальцев, дыхательная недостаточность)

- Расширение бронхов и задержка бронхиального секрета способствуют развитию воспаления.
- Перестройка слизистой оболочки с полной или частичной гибелью мерцательного эпителия и нарушением очистительной функции бронхов;
- Дегенерация хрящевых пластинок, гладкой мышечной ткани с заменой фиброзной тканью и снижением устойчивости, способности выполнять основные функции.
- Хронизация инфекционно – воспалительного процесса.

III

Стадия гнойных осложнений в лёгких, поражения органов (легочное сердце, амилоидоз почек и т.д.).

Бронхоэктазия приводит к нарушению механизма откашливания, застою и инфицированию секрета в расширенных бронхах, развитию хронически текущего, периодически обостряющегося нагноительного процесса.

Нагноение сформировавшихся бронхоэктазов представляет собой сущность бронхоэктатической болезни.

Классификация.

Анатомическая

- Варикозный (чёткообразный) бронхоэктаз — чередование расширенных участков бронха с участками, имеющими нормальный просвет
- Веретенообразный бронхоэктаз — расширенная часть просвета бронха постепенно переходит в бронх обычного калибра
- Мешотчатый бронхоэктаз
- Цилиндрический бронхоэктаз

По распространенности процесса целесообразно различать одно- и двусторонние бронхоэктазии (с указанием точной локализации по сегментам).

По клиническому течению

выделяют три стадии бронхоэктатической болезни:

I — бронхитическую;

II — стадию выраженных клинических проявлений;

III — стадию осложнений

Клиническая картина.

Жалобы и анамнез:

- Отмечают появление кашля с мокротой в детстве после перенесенных пневмоний, кори, коклюша или тяжелой формы гриппа и частые повторные пневмонии на протяжении последующего периода жизни.
- Своеобразие жалоб и степень их выраженности:
 - а) количество выделяемой мокроты велико (за сутки 200—300 мл), она отходит «полным ртом», иногда приобретает гнилостный характер; часто наблюдается кровохарканье до 30 -50% пациентов;
 - б) при задержке выделения мокроты температура тела становится фебрильной;
 - в) больных беспокоят резкое похудение (нередко развивается канцерофобия), отсутствие аппетита; значительно выражены симптомы интоксикации.
- Активный воспалительный процесс протекает непрерывно или с частыми обострениями.

Клиническая картина.

Физикальные изменения:

- снижение массы тела,
- изменение ногтей (приобретают вид часовых стекол) и развитие пальцев в виде барабанных палочек;
- при обследовании органов дыхания прослушиваются не только мелкопузырчатые, но и среднепузырчатые хрипы;
- при перкуссии выявляется локальное укорочение перкуторного звука, на фоне коробочного звука эмфизематозных легких
- Бочкообразная грудная клетка

Диагностика

Рентгендиагностика

- На обзорных рентгенограммах видны грубая очаговая деформация легочного рисунка, кистевидные просветления, возможно объемное уменьшение доли или сегмента легкого со смещением средостения в сторону поражения.
- При анализе рентгенологических данных необходимо учитывать, что для бронхоэктатической болезни характерна определенная локализация процесса; чаще всего поражаются базальные сегменты левого легкого и средняя доля правого легкого.

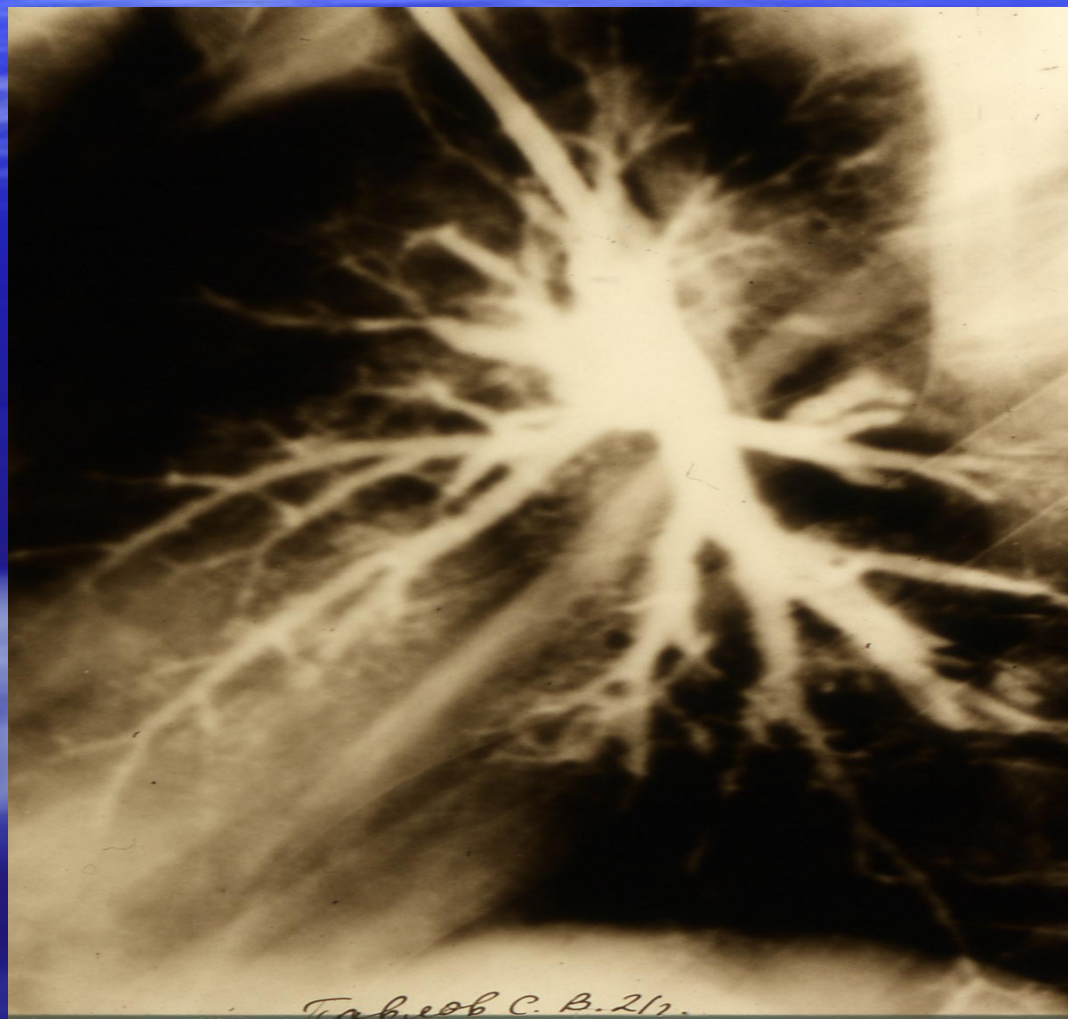


Компьютерная томография



При КТ могут определяться участки карнификации, тонкостенные полости, цилиндрическое расширение дренирующего бронха.

Бронхография



На бронхограммах выявляют патологию регионарных бронхов, уточняют сегментарную локализацию процесса и вид бронхоэктазов (цилиндрические, веретенообразные, мешотчатые).

Бронхоскопия



- Данные бронхоскопического исследования существенно помогают:
- в постановке окончательного диагноза
 - в исключении (или выявлении) бронхогенного рака,
 - в оценке степени активности воспалительного процесса (по выраженности гиперемии и отека слизистой оболочки, характеру и количеству секрета в бронхах).

Дополнительные лабораторные исследования

- **Мокрота** при исследовании имеет трехслойный характер. Выявляется большое количество нейтрофильных лейкоцитов.
- **Бактериологическое исследование мокроты** помогает определить характер микрофлоры. При посеве мокроты устанавливается также чувствительность микрофлоры к антибиотикам.
- Роль **клинического и биохимического анализов крови** в оценке активности воспалительного процесса незначительна. Отмечают - (повышение СОЭ, лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение содержания фибриногена, α_2 -глобулинов, появление СРБ).
- **Бронхокинематография** позволяет выделить бронхоэктазы с подвижными и «ригидными» стенками, отличить деформирующий бронхит от бронхоэктазии.
- **Серийная ангиопульмонография** помогает определить анатомические изменения сосудов легких и выявить гемодинамические нарушения в малом круге кровообращения при различных формах бронхоэктатической болезни.
- **Бронхиальная артериография** позволяет выявить шунтирование крови через патологически расширенные бронхиально - легочные анастомозы.
- При **сканировании легких** обнаруживают выраженные нарушения капиллярного кровотока при бронхоэктатической болезни.
- Всем больным проводится **исследование функции внешнего дыхания** (спирография и пневмотахография). Данные исследования помогают выявить и оценить степень выраженности бронхообструктивного синдрома и легочной (дыхательной) недостаточности.

Критерии постановки диагноза

Диагноз бронхоэктатической болезни ставят при наличии определенных признаков:

- отчетливые указания на появление кашля с мокротой в детстве после перенесенного острого респираторного заболевания;
- частые вспышки пневмоний одной и той же локализации;
- обнаружение стойко удерживающихся очагов влажных хрипов при физикальном обследовании в период ремиссии болезни;
- рентгенологические признаки грубой деформации легочного рисунка, как правило, в области нижних сегментов или средней доли правого легкого, томо - и бронхографические признаки бронхоэктазии.

Дифференциальная диагностика

- ХОБЛ (КТ и бронхография)
- Бронхиальные кисты кистовидных ателектазов (Бронхография с хорошим контрастированием кист)
- Туберкулез (Бактериологическое исследование мокроты, КТ, наличие инфильтратов в легких)

Формулировка развернутого клинического диагноза

Указание нозологии, включает:

- 1) локализацию процесса (с указанием пораженных сегментов);
- 2) стадию процесса;
- 3) фазу течения (обострение или ремиссия);
- 4) осложнения.

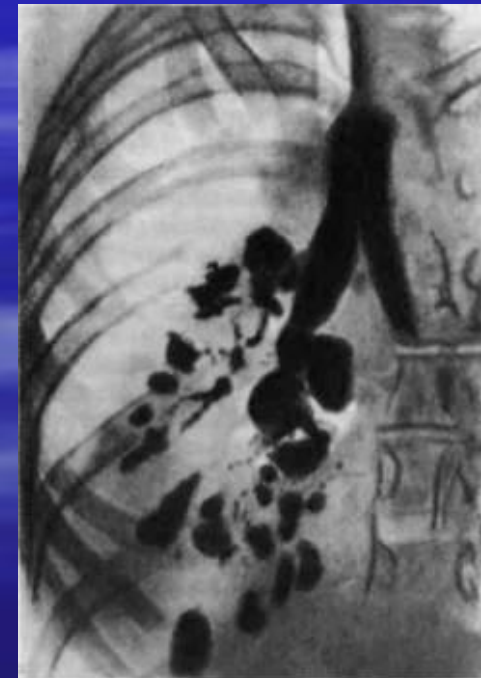


Рис. 6.Ю. Бронхоктазы нижней доли правого легкого. Бронхограмма

Осложнения

- кровохарканье;
- астматический компонент;
- очаговая (перифокальная) пневмония;
- абсцесс легкого;
- плеврит (эмпиема плевры);
- амилоидоз почек, реже селезенки и печени (учитывая эффективное лечение основного заболевания амилоидоз в настоящее время развивается на поздних этапах болезни и крайне редко);
- вторичный хронический бронхит.

Последний является самым частым и обычно прогрессирующим осложнением, ведущим к дыхательной и легочно-сердечной недостаточности, нередко оказывающейся непосредственной причиной смерти больных.

Причиной смерти может быть легочное кровотечение или хроническая почечная недостаточность как следствие вторичного амилоидоза почек.

Лечение.

Консервативное лечение

Главным звеном консервативного лечения является санация бронхиального дерева:

- а) Воздействие на гноеродную микрофлору (инстилляционная антимикробных средств через трансназальный катетер, бронхоскоп);
- б) Выведение гнойного бронхиального содержимого и мокроты (дыхательная гимнастика, массаж грудной клетки, постуральный и бронхоскопический дренаж, применение муколитических средств).
- в) Диета с высокой энергетической ценностью (3000 ккал/сут), с повышенным содержанием белков и витаминов.
- г) Санаторно – курортное лечение

Антибактериальная терапия

Как правило, длительность антибактериальной терапии составляет 7—10 дней.

- Препаратами выбора являются амоксициллин по 0,5—1 г 3 раза в сутки внутрь или амоксициллин/клавуланат по 0,625 г 3 раза в сутки.
- Альтернативными препаратами могут быть макролиды (кларитромицин по 0,5 г 2 раза в сутки, или рокситромицин по 0,15 г 2 раза в сутки, или азитромицин по 0,5 г 1 раз в сутки, или спирамицин по 1,5 млн МЕ 3 раза в сутки внутрь), респираторные фторхинолоны (левофлоксацин по 0,5 г 1 раз в сутки или моксифлоксацин по 0,4 г 1 раз в сутки внутрь).

Санация бронхов

- Лечебная бронхоскопия
- Микродренирование трахеи и бронхов (чрезкожная микротрахеостома)
- Постуральный дренаж (вибрационный массаж, классический массаж)
- Дыхательная гимнастика



Симптоматическая терапия.

- При непродуктивном сухом кашле назначают противокашлевые средства (кодеин, либексин, тусупрекс, глауцина гидрохлорид, стоптуссин, синекод и пр.);
- При затрудненном отхождении мокроты — отхаркивающие (настой травы термопсиса, корень алтея и пр.) и муколитические препараты (мукалтин, лазолван, флуимуцил, халиксол, ацетилцистеин).
- При обструкции препараты выбора – ипратропия бромид 40мкг три раза в сутки с сальмотеролом ил и формотеролом.
- В случае плохой переносимости высокой температуры тела показаны жаропонижающие средства (анальгин, аспирин).
- Наличие одышки и цианоза служит показанием к проведению кислородной терапии.
- При выраженной интоксикации и деструкции легочного инфильтрата проводят дезинтоксикационную терапию (внутривенное введение реополиглюкина, гемодеза и других растворов).
- Аэрозольтерапия с использованием бронхолитических смесей отдельно или в комбинации с различными антибактериальными препаратами.

Оперативное лечение

- радикальное лобэктомия, пульмонэктомия
- паллиативное - перевязка или окклюзия лёгочных артерий

Противопоказания к оперативному лечению:

- а) снижение ЖЕЛ ниже 50%
- б) двустороннее поражение
- в) декомпенсация кровообращения
- г) амилоидоз

Диспансеризация

Бронхоэктатическая болезнь с локальными изменениями и редкими (не более 2 раз в год) обострениями требует следующих мероприятий:

- Осмотр терапевтом 3 раза в год.
- Осмотр пульмонологом, торакальным хирургом, ЛОР-врачом, стоматологом — 1 раз в год; осмотр фтизиатром по показаниям.
- Обследование: общий анализ крови, анализ мокроты общий и на микобактерии туберкулёза, общий анализ мочи, флюорография 2 раза в год; биохимический анализ крови на показатели острой фазы воспаления, ЭКГ 1 раз в год; бронхоскопия, томография по показаниям; бактериологическое исследование мокроты с определением чувствительности к антибиотикам перед антибиотикотерапией.
- Противорецидивное лечение 2 раза в год (весной и осенью) при острой респираторной вирусной инфекции: антибактериальная и противовоспалительная терапия, позиционный дренаж, ЛФК, санация дыхательных путей, общеукрепляющая терапия, полноценное питание; санаторно-курортное лечение; решение вопросов трудоустройства.

Диспансеризация

Бронхоэктатическая болезнь с распространёнными изменениями и частыми (более 3 раз в год) обострениями требует проведения следующих мероприятий:

- Осмотр терапевтом 4 раза в год; осмотры другими специалистами с частотой, указанной в предыдущей группе.
- Объём лабораторных обследований тот же, что в предыдущей группе. Кроме того, определяют концентрацию в крови общего белка, глюкозы, креатинина, мочевины, делают протеинограмму (1 раз в год).
- Противорецидивное лечение 2 раза в год (весной и осенью) при острой респираторной вирусной инфекции: антибактериальная и противовоспалительная терапия, позиционный дренаж, ЛФК, санация дыхательных путей, общеукрепляющая терапия, полноценное питание; санаторно-курортное лечение; решение вопросов трудоустройства.

Профилактика

- Первичная профилактика болезни заключается в правильном лечении острой пневмонии, особенно в детском возрасте, часто развивающихся на фоне инфекций (корь, коклюш, грипп), иммунизации против вирусных инфекций (гриппа, кори, коклюша), применение моновалентных и поливалентных бактериальных вакцин, например против пневмококков, гемофильной палочки
- Вторичная профилактика заключается в рациональном образе жизни, отказе от курения, лечении интеркуррентных инфекций, борьбе с очаговой инфекцией верхних дыхательных путей.

Болезнь не может
приспосабливаться к
знаниям врача

*Феофан Теофраст Гогенгейм
Парацельс*