

Бронхоэктатическая болезнь

Подготовила:

Мухтарханова Д.М., врач-интерн, 717/2

Проверила:

Семёнова Р.И., профессор

- **Бронхоэктазы** – необратимое патологическое расширение бронхов, возникающее в результате гнойно-воспалительной деструкции бронхиальной стенки.
- Могут сопровождать различные патологические состояния и могут быть проявлением самостоятельной нозологической формы (бронхоэктатической болезни).

Определение

- **Бронхоэктатическая болезнь** – хроническое приобретенное, а в ряде случаев врожденное, заболевание, характеризующееся необратимыми изменениями (расширением, деформацией) бронхов (бронхоэктазами), сопровождающимися их функциональной неполноценностью, нарушением дренажной функции и хроническим гнойно-воспалительным процессом в бронхиальном дереве, перибронхиальном пространстве с развитием ателектазов, эмфиземы, цирроза в паренхиме легкого.
- 5-25 лет, мужчины болеют чаще в 3 раза.

Определение

1. Генетически обусловленная неполноценность бронхиального дерева (врожденная «слабость бронхиальной стенки», недостаточное развитие гладкой мускулатуры бронхов, эластической и хрящевой ткани, недостаточность системы бронхопульмональной защиты), что приводит к нарушению механических свойств стенок бронхов при их инфицировании.
2. Перенесенные в раннем детском возрасте (нередко и в более старшей возрастной группе) инфекционно-воспалительные заболевания бронхопульмональной системы, особенно часто рецидивирующие. Наибольшее значение имеют стафилококки, стрептококки, гемофильная палочка, анаэробная инфекция.
3. Врожденное нарушение развития бронхов и их ветвления, что приводит к формированию врожденных бронхоэктазов (6%). В т.ч. в сочетании с другими пороками развития.

ЭТИОЛОГИЯ

- Врожденные иммунодефициты, врожденные анатомические дефекты трахеобронхиального дерева (трахеобронхомегалия, трахеопищеводный свищ), аневризма легочной артерии.
- Муковисцидоз
- Курение, употребление алкоголя, перенесенные инфекции во время беременности
- Хронические заболевания верхних дыхательных путей (синуситы, хронические гнойные тонзиллиты, аденоиды)

Факторы риска

- **Врожденные** (в сочетании с другими пороками развития):
- Синдром Зиверта - Картагенера (бронхоэктазы в сочетании с обратным расположением внутренних органов и пансинуситом)
- Синдром Турпина – Коста (бронхоэктазы в сочетании с эктазией пищевода, пищеводно-трахеальной фистулой и позвоночно-реберными пороками развития)
- Болезнь Дунканов (прогрессирующий комбинированный иммунодефицит, недостаточность НК-клеток)
- Синдром дискинезии ресничек
- Синдром Уильямса-Кемпбелла (бронхомалация вследствие отсутствия бронхиального хряща)
- Синдром Швахмана-Дайемонда (синусит и бронхоэктазы, недостаточность поджелудочной железы)
- Муковисцидоз
- Синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия)
- Аплазия части легкого
- Синдром Марфана
- Синдром Черногубова-Элерса-Данло
- Синдром Янга (идиопатическая обструктивная азооспермия, синуситы, бронхоэктазы)
- Первичные иммунодефициты

ЭТИОЛОГИЯ

- **Приобретенные:**

- Корь, коклюш

- Пневмония, бронхит, синусит

- Туберкулез

- Травма, аспирация

- Сифилис

- Пневмокониозы

- Опухоли бронхов, наличие инородного тела

- Легочный абсцесс, гангрена легкого

- Иммунопатологические состояния

(аутоиммунный тиреоидит, язвенный колит, ревматоидный артрит, системная красная волчанка)

- Аллергический бронхолегочный аспергиллез

- J47.0 Бронхоэктазия.

Бронхиолэктазы.

Исключены: врожденные бронхоэктазы.

- Q33.4 Врожденная бронхоэктазия.

МКБ-10

- **Постинфекционные** (инфекции нижних дыхательных путей у детей, абсцедирующие пневмонии у взрослых, туберкулез; аденовирусная инфекция, коклюш, корь; другие инфекции дыхательных путей)
- **Обструктивные** (инородное тело, опухоли, внешняя компрессия дыхательных путей)
- **Ингаляционные повреждения** (вдыхание токсинов, раздражающих газов, паров, дыма, включая термические повреждения)
- **Аспирационные** (гастроэзофагеальный рефлюкс, аспирационные пневмонии, санационные процедуры)

Этиопатогенез (Thurbeck W.M., Iseman M.D.)

- **Генетически детерминированные** (муковисцидоз, синдром цилиарной дискинезии, синдром Юинга)
- **Врожденные аномалии – дисплазии** (агенезии, гипоплазии, секвестрации, шунты, карликовость)
- **Первичные иммунные расстройства** (гуморальные дефекты, клеточные или смешанные расстройства, дисфункция нейтрофилов)
- **Дефицит и аномалии α_1 -антитрипсина**
- **Хронические диффузные заболевания легких известной или неустановленной этиологии** (идиопатический легочный фиброз, коллагенозы, саркоидоз)
- **Идиопатические воспалительные расстройства** (анкилозирующий спондилоартрит, воспалительные заболевания кишечника, рецидивирующий полихондрит)
- **Другие причины** (аллергический бронхолегочный аспергиллез/микоз, ВИЧ-инфекция/СПИД, «синдром желтых ногтей», радиационное повреждение)

- Врожденный бронхоэктаз
- Приобретенный бронхоэктаз
- Ателектатический бронхоэктаз (в зоне обширных ателектазов легких, равномерное расширение многих бронхиальных ветвей, паренхима – «пчелиные соты»)
- Деструктивный бронхоэктаз (каверна бронхогенная, каверна бронхоэктатическая, каверна эндобронхитическая)
- Постбронхитический бронхоэктаз (исход хронического бронхита вследствие дистрофических изменений стенок; исход острого бронхита из-за гнойного расплавления стенок и нарушения их тонуса)
- Постстенотический бронхоэктаз (после бронхостеноза дистальнее места сужения вследствие застоя слизи и атонии стенок)
- Ретенционный бронхоэктаз (потеря тонуса стенки или растяжение секретом)

Этиопатогенез

Обтурационный ателектаз при нарушении проходимости бронхов

- Снижение активности сурфактанта
- Сдавление бронхов гиперплазированными прикорневыми лимфоузлами
- Длительная закупорка бронхов плотной слизистой пробкой



Задержка выведения бронхиального секрета



Необратимые изменения в слизистом, подслизистом и более глубоких слоях стенки бронха

Снижение устойчивости стенок бронхов к действию бронходилатирующих сил

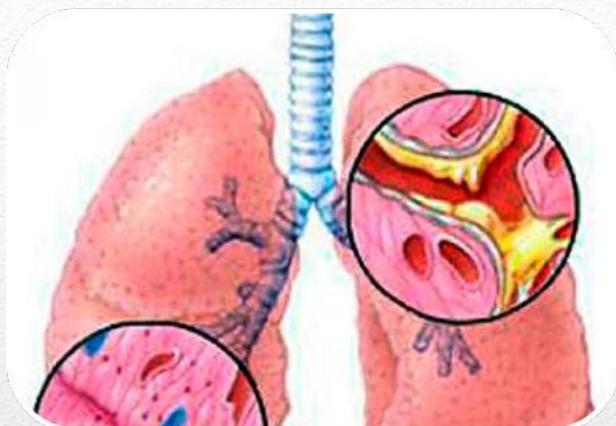
- Повышение внутрибронхиального давления при кашле
- Растяжение бронхов секретом
- Увеличение отрицательного внутриплеврального давления вследствие уменьшения объема ателектазированной части легкого

Воспалительный процесс в бронхах

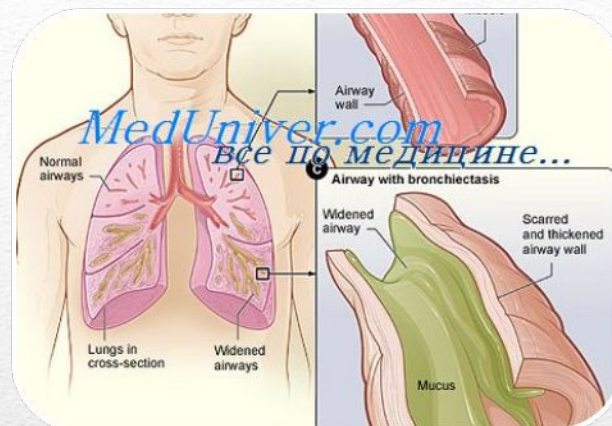


Дегенерация хрящевых пластинок, гладкой мышечной ткани с заменой фиброзной тканью и снижением устойчивости бронхов

Патогенез: развитие бронхоэктазов



Нарушение откашливания,
застой и инфицирование
секрета в расширенных
bronхах



Нарушение функции
системы
бронхопульмональной
защиты и иммунитета



Нагноительный процесс в
bronхах, их расширение

**Патогенез:
инфицирование
bronхоэктазов**

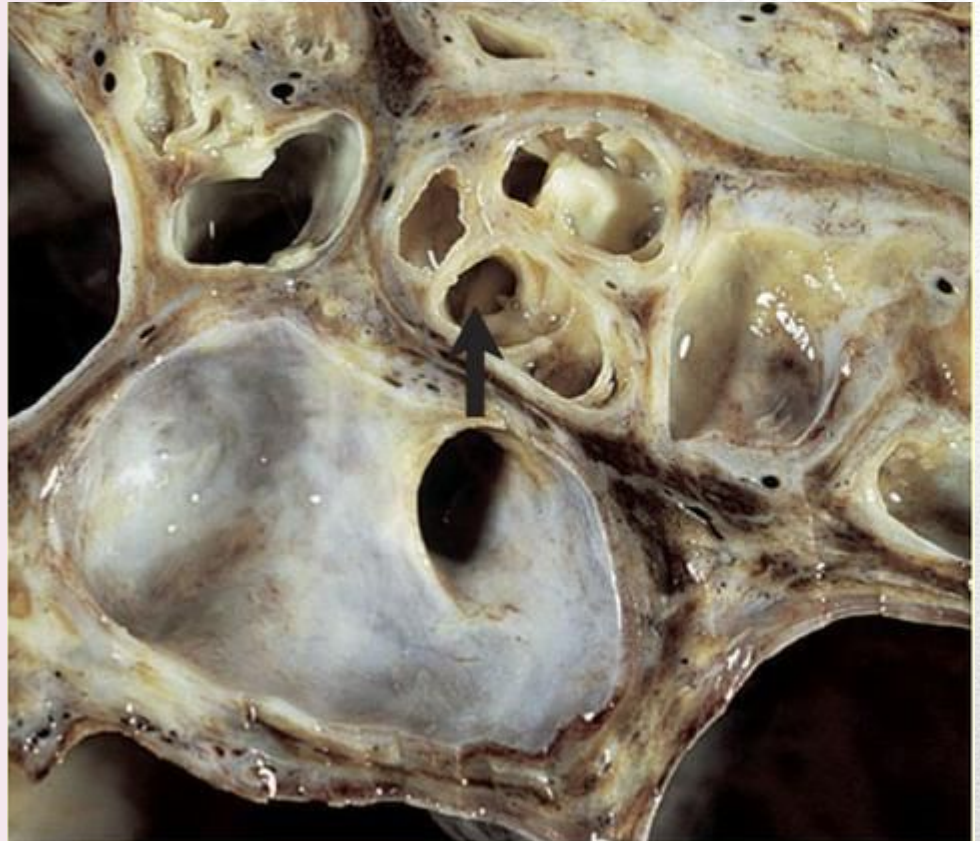
- Расширение бронхов цилиндрической или мешотчатой формы
- Хроническое гнойное воспаление в стенке расширенных бронхов с выраженным перибронхиальным склерозом
- Атрофия и метаплазия бронхиального мерцательного эпителия в многорядный или многослойный плоский, местами замещение эпителия грануляционной тканью
- Перестройка сосудистой сети бронхов и легких (раскрытие резервных капилляров, формирование артериовенозных анастомозов, гипертрофия мышечного слоя бронхиальных артерий и их расширение, формирование в стенках вен миоэластоза, миоэластофиброза, эластофиброза).
- Изменения легочной ткани в виде ателектаза, пневмофиброза, эмфиземы.

Патоморфология

- **Атрофический бронхоэктаз** – бронхоэктаз с атрофией и истончением стенок расширенных участков бронха.
- **Гипертрофический бронхоэктаз** – бронхоэктаз с гипертрофией слизистой и мышечной оболочек бронха с увеличением их толщины.

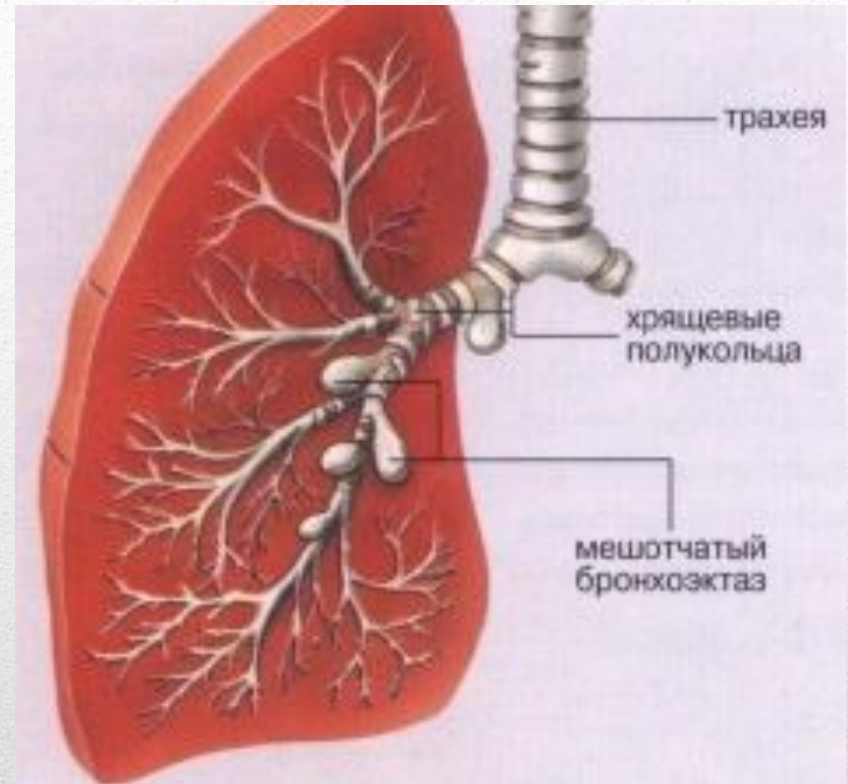
Патоморфология

- Локализованные
(одностороннее повреждение)
- Диффузные
(двустороннее повреждение)



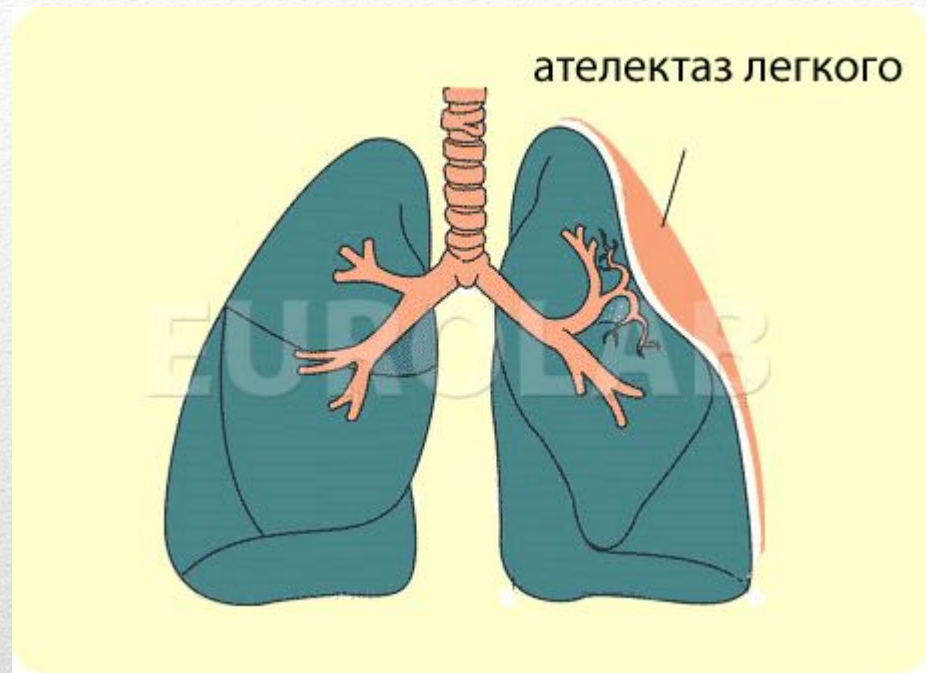
Распространенность

- **Цилиндрические** (умеренное расширение бронхов)
- **Веретенообразные** (умеренное расширение и деформация бронхов и уменьшение числа делений бронхов)
- **Мешотчатые** (повреждение и фиброз проксимальных, затем дистальных бронхов с образованием «мешочков с гноем»)
- **Кистоподобные**
- **Смешанные**
- **Варикозные** (четкообразные – чередование расширенных участков бронха с участками, имеющими нормальный просвет)



Форма

- С ателектазом
- Без ателектаза



Наличие ателектаза легкого

- Фаза обострения
- Фаза ремиссии

- Интермиттирующее течение
- Осложненное течение (легочное кровотечение, спонтанный пневмоторакс, эмпиема плевры, абсцесс легкого, цирроз легкого, сепсис, язва желудка и ДПК, амилоидоз)

Клиническое течение



Легкая форма	Средней тяжести форма	Тяжелая форма	Осложненная форма
<ul style="list-style-type: none">• 1-2 обострения в год• Длительные ремиссии с сохраненной работоспособностью	<ul style="list-style-type: none">• Частые, длительные обострения• 50-100 мл мокроты в сутки• Ремиссия: сохранение кашля и 50-100 мл мокроты в сутки• Нарушения дыхательной функции• Снижение толерантности к нагрузкам и снижение работоспособности	<ul style="list-style-type: none">• Частые, длительные обострения с лихорадкой, выделением более 200 мл мокроты в сутки со зловонным запахом• Краткие ремиссии после длительного лечения• Утрата трудоспособности	<ul style="list-style-type: none">• Легочное сердце• Сердечная недостаточность• Дыхательная недостаточность• Амилоидоз почек• Миокардиодистрофия

Степень тяжести

- I (начальная)
- II (нагноения бронхоэктазов)
- III (деструкции)

Стадии

- Начальная стадия (формирование бронхоэктазов)
- Непостоянный кашель со слизисто-гнойной мокротой с неприятным запахом. Мокрота легче отходит по утрам, в определенном положении (позиционный дренаж), или же перед сном. Суточное количество мокроты: 50-200 мл.
- В периоде ремиссии мокрота может и не выделяться.

Клиническая картина

- Стадия нагноения бронхоэктазов

a) Клиника гнойного бронхита с обострениями в виде бронхопневмоний;

b) Выраженная клиника бронхоэктатической болезни: постоянный кашель с выделением гнойной мокроты до 200 мл/сутки, нередко с кровохарканьем; обострение в виде бронхопневмоний 2-3 раз в год; гнойная интоксикация; дыхательная недостаточность;

Особенность мокроты: 3 слоя (верхний – вязкая опалесцирующая жидкость с примесью большого количества слизи (может быть пенистым с примесью гноя), средний – мутная слизисто-серозная жидкость с грязно-зеленым цветом, нижний – гнойный осадок).

- 25-34% - кровохарканье (в период обострения, во время интенсивных физических нагрузок), иногда легочное кровотечение. У некоторых больных при «сухих бронхоэктазах» (без нагноения) кровохарканье – единственный симптом.
 - 30-35% - одышка при физической нагрузке, при обострении.
 - Субфебрильная лихорадка в стадии обострения.
 - Боли в грудной клетке, усиливающиеся при вдохе – в период обострения при вовлечении плевры.
 - Общая слабость, снижение работоспособности, снижение аппетита, потливость.
-

- Стадия деструкции

- a)** Тяжелое течение заболевания с выраженной гнойной интоксикацией: гнойная мокрота до 500-600 мл/сутки, кровохарканье (10-30%), легочные кровотечения (10%); частично обратимые нарушения функции печени и почек.
 - b)** Те же проявления, к которым присоединяются тяжелые расстройства сердечной деятельности, дыхательная недостаточность, необратимые изменения печени и почек.
-

Осмотр	Отставание в физическом и половом развитии (у детей), гипотрофия мышц и снижение мышечной силы, похудание, изменение концевых фаланг в виде барабанных палочек, а ногтей в виде часовых стекол, цианоз, отставание грудной клетки при дыхании на стороне поражения, «бочкообразный» вид грудной клетки (при эмфиземе).
Перкуссия	Притупление перкуторного звука в области поражения. При развитии эмфиземы – коробочный оттенок перкуторного звука.
Аускультация	Обострение: жесткое дыхание, множество разнокалиберных сухих и влажных хрипов («скрип несмазанной телеги»). Ремиссия: исчезновение хрипов или их уменьшение.

Физикальное обследование

- Такие признаки как пальцы в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол», ломящие боли в конечностях (синдром гипертрофической остеоартропатии Мари - Бамбергера), длительно считавшиеся классическими для бронхоэктатической болезни, фактически встречаются не более чем у 10-15% больных.
-

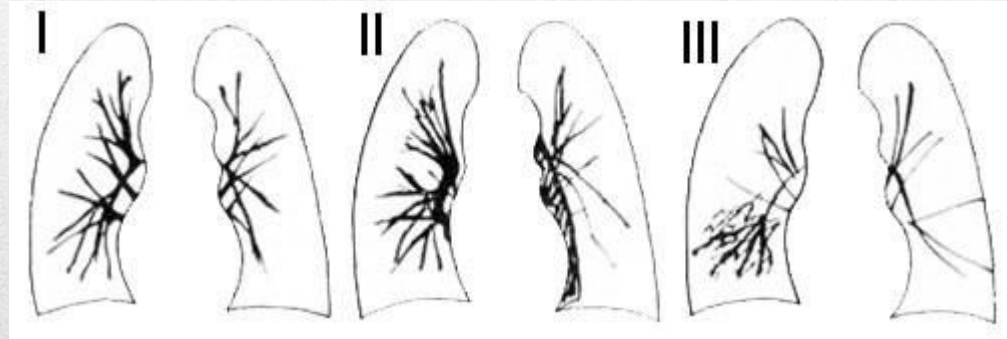
- В диагностике бронхоэктатической болезни важно учесть указания в анамнезе на хронические, с обострениями инфекционные заболевания нижних дыхательных путей (бронхиты, пневмонии), семейный анамнез со сведениями о факторах риска.
- Мотивом для обследования может стать сообщение о кровохарканье, а также о якобы имеющейся «астме».

Общий анализ крови	Нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, ускорение СОЭ, нормохромная или гипохромная анемия.
Биохимический анализ крови	Увеличение содержания сиаловых кислот, фибрина, серомукоида, гаптоглобина, глобулинов (γ); мочевины и креатинина при развитии амилоидоза почек. При недостаточности α_1 -антитрипсина – снижение α_1 -фракции иммуноглобулинов.
Иммунологическое исследование	Снижение уровня IgG, IgM. Повышение уровня ЦИК.
Общий анализ мочи	Протеинурия и цилиндрурия при развитии амилоидоза почек.
Общий анализ мокроты	Нейтрофильные лейкоциты, эритроциты.
Бактериоскопия мокроты	Большое количество микробных тел.

Лабораторная диагностика

- Усиленный с деформацией легочный рисунок в нижних легочных полях, достигающий до периферических отделов легких, наличие ателектаза в нижних долях, средней доле, язычковых сегментах.
- Ячеистый легочной рисунок в области нижних сегментов легких.
- Тонкостенные кистоподобные просветления (полости) иногда с уровнем жидкости (при значительно выраженных мешотчато-кистозных бронхоэктазах в средней доле)
- Уменьшение объема пораженных сегментов.

Рентгенография органов грудной клетки



- Проводится обычно в сочетании с бронхографией
 - Уточнение локализации и типа бронхоэктазов
 - Исключение опухоли или инородного тела в бронхе
 - Получение материала для бактериологического или цитологического исследования
 - Взятие биопсийного материала
-
- Цилиндрические бронхоэктазы: линейные тени, достигающие периферии легкого без существенного сужения их диаметра.
 - Мешотчатые бронхоэктазы: множественные полукруглые тени различных размеров с горизонтальным уровнем жидкости («гроздь винограда»)

Бронхоскопия

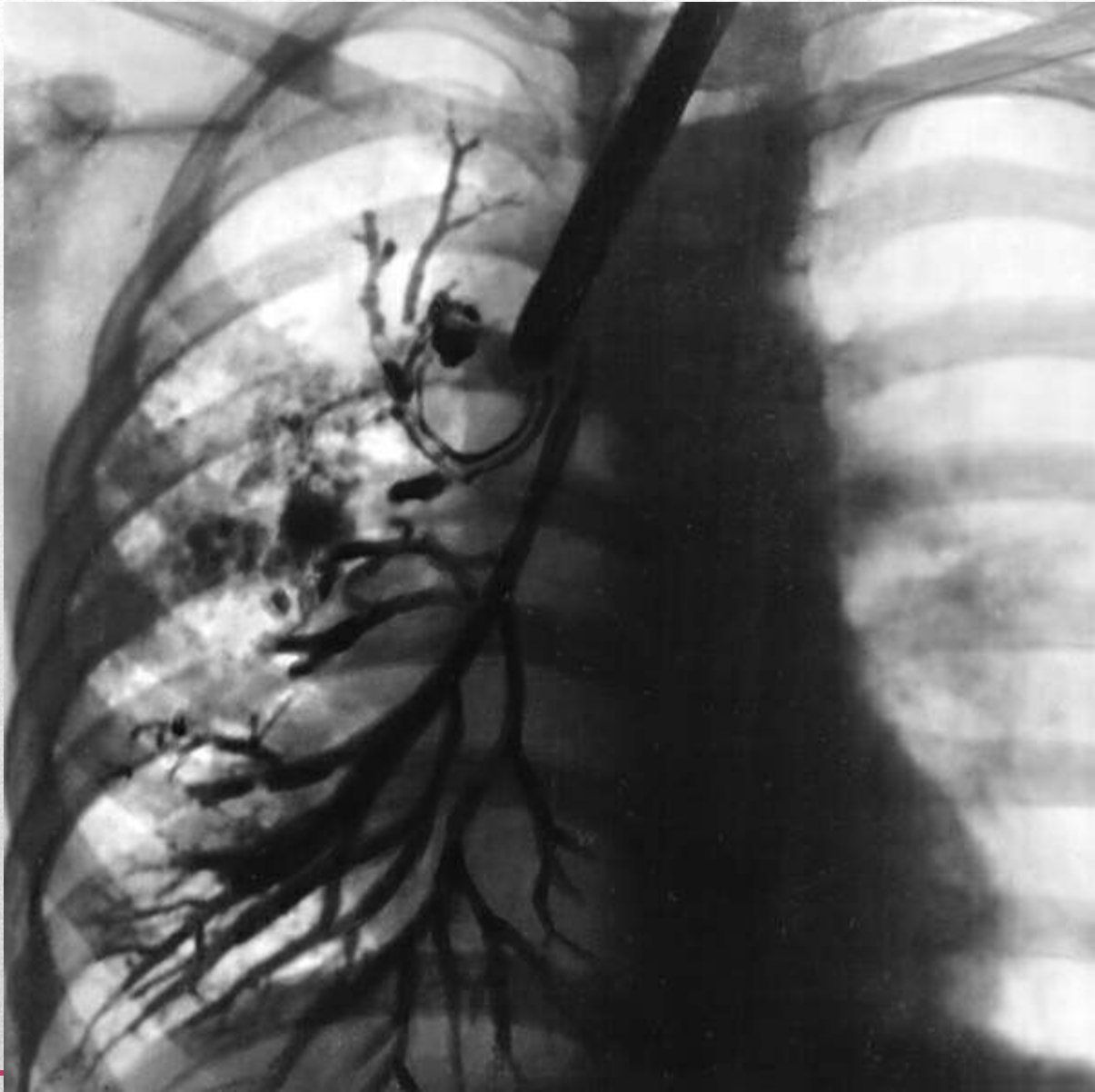
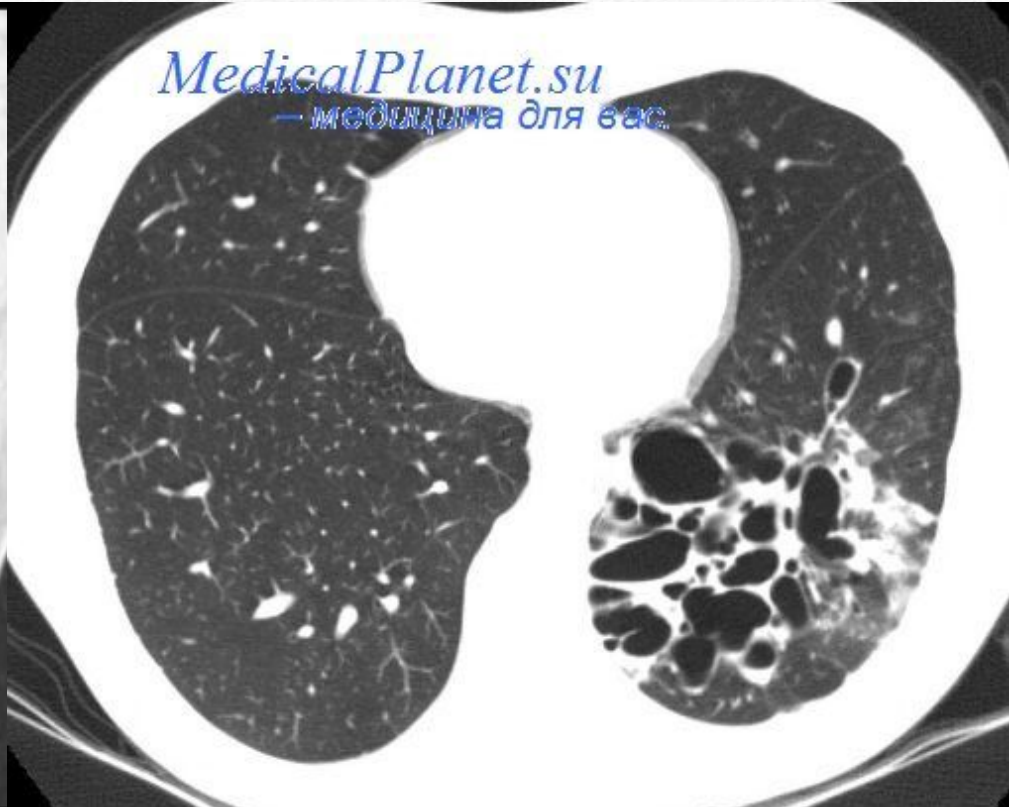
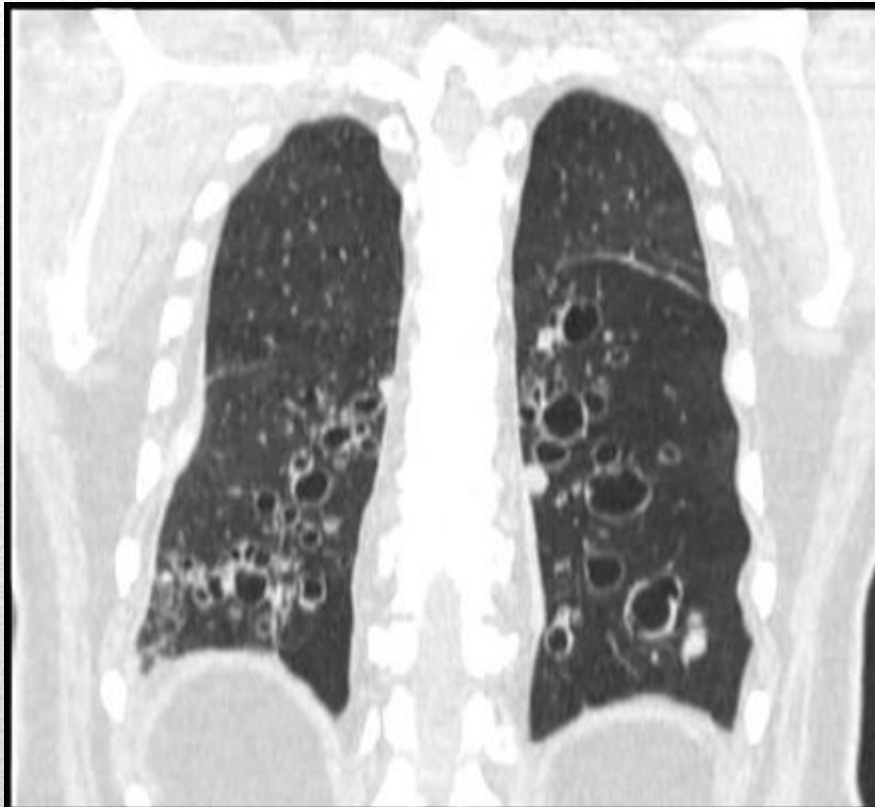




Рис. 6.Ю. Бронхоэктазы нижней доли правого легкого. Бронхограмма

- I стадия: цилиндрические бронхоэктазы в пределах одного легочного сегмента.
- II стадия: распространенное поражение (1-2 доли), участки фиброза легочной ткани, в периоды обострения – фокусы пневмонии.

Компьютерная томография легких



Бронхоэктатическая болезнь	Хронический абсцесс
Длительное течение (нередко с детства)	Течение 2-3 месяца во взрослом возрасте
Обострение начинается с увеличения отхождения мокроты	Обострение начинается с задержки отхождения мокроты
Локализация чаще в нижних отделах	Локализация часто в S2, S6
Мокрота не содержит эластические волокна	Мокрота содержит эластические волокна

Дифференциальная диагностика хронического абсцесса и bronхоэктатической болезни

- I стадия (как единственный метод)
- IIIб стадия (как единственный метод) в связи с невозможностью выполнения радикальной операции из-за распространенности процесса и необратимых изменений функции внутренних органов
- У больных с диффузным характером бронхоэктазов с вовлечением более 12-и сегментов с обеих сторон
- У больных старше 45-50 лет
- У больных с функциональной декомпенсацией систем жизнеобеспечения: дыхательная недостаточность II-III степени, сердечная недостаточность IIБ-III, коронарная недостаточность (стенокардия покоя), почечная недостаточность, печеночная недостаточность.
- У больных со IIа, IIб, IIIа стадиями в фазу обострения в качестве предоперационной подготовки.

Лечение консервативное

- **Антибиотики широкого спектра действия:**
полусинтетические пенициллины, цефалоспорины III-IV поколения, аминогликозиды, тетрациклины, фторхинолоны с эндобронхиальным, парентеральным путями введения. 14-21 день в периоды обострений.
 - Амоксиклав 1500 мг/сутки
 - Ампициллин + сульбактам
 - Левофлоксацин 500 мг/сутки, Моксифлоксацин 400 мг/сутки
 - Цефтриаксон 1-2 г/сутки

 - Эндобронхиальное введение диоксидина, нитрофуранов, хлорофиллипта.
-

- Санация бронхиального дерева (носовой катетер, бронхоскопия): 10 мл 1:1000 раствора фурацилина, 10 мл 1% раствора диоксидина, 2 мл 10% мукозольвина или ацетилцистеина. Ацетилцистеин внутрь 600 мг/сутки. Амброксол 30 мг 3 раза в сутки.
 - Постуральный дренаж, массаж грудной клетки.
 - Обильное питье до 2-3 л в сутки.
 - Внутривенное капельное введение гемодеза, физ. раствора, 5% раствора глюкозы.
 - Иммуномодуляторы: левамизол, диуцифон, тималин, Т-активин.
 - **При обтурации:** Ипратропия бромид по 40 мкг 3 раза в сутки, Тиотропия бромид по 18 мкг 1 раз в сутки.
-