

# Рецидивирующие бронхиты: дифференциальная диагностика

The background features a stylized globe with a map of the world, overlaid with a series of blue silhouettes of people holding hands in a circle, symbolizing global health or community.

к.м.н. Липина В.Р.  
ДГКБ 9, Екатеринбург

# Эпидемиология РБ

- ✓ Распространенность рецидивирующего бронхита составляет 16,4 случаев на 1 000 детей

(Зайцева, О. В. Бронхиальная астма и респираторные инфекции у детей / О. В. Зайцева // Медицинский совет. - 2013. - № 1. - С. 34-41.).

- ✓ В возрасте 1-3 года распространенность составляет 40 – 50 на 1000 детского населения;
- ✓ В возрасте 4-6 лет: 75-100 на 1000 и в возрасте 7 - 9 лет 30-40 человек - 7-9 лет.
- ✓ В экологически неблагоприятных зонах патология намного выше: в возрасте 3-6 лет она выше в 5-6 раз, чем в благоприятных районах, достигая 250 случаев на 1 000 детей

(Волков, И. К. Часто болеющие дети : дифференциальная диагностика и терапия / И. К. Волков // Российский аллергологический журнал: сб. тематических статей по проблеме «Часто болеющие дети». - 2006. - Приложение. - С. 48-63.; 26. Таточенко, В. К. Бронхиты у детей / В. К. Таточенко. - М. : Медицина, 2004. - 97 с.)

# Классификация клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей (2009 г.)

Термином «бронхит» обозначают поражения бронхов любого калибра:

- ✓ **острый бронхит** (J20.0 — J20.9) - острое воспаление слизистой оболочки бронхов, вызываемое различными инфекционными, реже физическими или химическими факторами, которое клинически проявляется кашлем, диффузными сухими и разнокалиберными влажными хрипами в легких без специфических рентгенологических признаков;
- ✓ **острый бронхиолит** (J21) - преимущественно мелких бронхов и бронхиол;
- ✓ **рецидивирующий бронхит** (J40) - повторные эпизоды острого бронхита, диагностируемые 2-3 и более раз в год, преимущественно на фоне респираторных вирусных инфекций, определяются как РБ (J40.0); клинические и рентгенологические проявления в период заболевания соответствуют признакам острого бронхита;
- ✓ **облитерирующий бронхиолит** (J43) -тяжёлое заболевание вирусной или иммунопатологической природы, приводящее к облитерации бронхиол и артериол;
- ✓ **хронический бронхит** (J41).

# Возрастные аспекты РБ

- ✓ В современной классификации подчеркивается, что РБ встречается, как правило, у детей первых 4-5 лет жизни;
- ✓ По данным многих авторов часто регистрируется в возрасте до 7 лет;  
[Пикуза, О. И. Этиология и патогенез рецидивирующих бронхитов у детей / О. И. Пикуза, Е. А. Смородинова // Казанский медицинский журнал. - 2002. - Т. 83, № 2. - С. 128-130.  
Середа, Е. В. Механизмы бронхиальной обструкции и терапевтическая тактика при бронхитах у де-тей / Е. В. Середа, О. Ф. Лукина, Л. Р. Селимзянова // Педиатрия. - 2010. - Т. 89, № 5. - С. 77-86.]
- ✓ В основе возрастного ограничения лежат особенности респираторной и иммунной системы, которые в значительной степени связаны с процессами их развития и созревания;
- ✓ По данным литературы, в первые годы жизни ребенка происходят интенсивные процессы роста и дифференцировки элементов легочной ткани и к 6-7 годам морфогенез считается завершенным.

[Геппе, Н. А. Причины бронхиальной обструкции у детей и направления терапии / Н. А. Геппе, Н.А. Селиверстова, В. С. Малышев, Н. Г. Машукова, Н. Г. Колосова // Русский медицинский журнал. - 2011. - Т. 19, № 22. - С. 1333-1404.  
Пикуза, О. И. Этиология и патогенез рецидивирующих бронхитов у детей / О. И. Пикуза, Е. А. Смородинова // Казанский медицинский журнал. - 2002. - Т. 83, № 2. - С. 128-130.].

# Определение

- ✓ **Рецидивирующий бронхит** - мультифакторное, экзогенное заболевание, ведущим патогенетическим звеном которого является рецидивирующее воспаление слизистой бронхиального дерева, связанное со снижением местных факторов защиты и общей иммунологической резистентности организма, в ответ на инфекционные, аллергические, токсические, физические и нейрогуморальные воздействия;

[Геппе, Н. А. Актуальность проблемы бронхиальной астмы у детей / Н. А. Геппе // Педиатрия. - 2012. - Т. 91, № 3. С. 76-82.4, 30; Шахназарова, М. Д. Моногенные болезни соединительной ткани (синдром Марфана и Элерса-Данло) и бронхолегочная патология / М. Д. Шахназарова, Н. Н. Розина, А. Н. Семякина // Земский врач. - 2010. - № 3. - С. 17-21. ].

- ✓ **Прогноз РБ:** только у 75-80% детей отмечают спонтанное выздоровление, тогда как у остальной части детей (по сути, у каждого 4-5 пациента) заболевание трансформируется в ХБЗ или бронхиальную астму.

# Патогенез РБ



Гетерогенность РБ связана с многофакторностью заболевания

# Предрасполагающие факторы РБ

- ✓ возрастные анатомо-физиологические особенности бронхолегочной системы (несовершенство местной иммунной защиты, анатомо-гистологическое несовершенство строения и др.);
- ✓ аномалии развития бронхолегочной и сосудистой систем;
- ✓ генетические факторы (группа крови А(II), особенности иммунологической реактивности бронхов, аномалии конституции и др.);
- ✓ неблагоприятные экзогенные влияния (загрязнение атмосферы свинцом, парами бензина и др.), климатические особенности, пассивное и активное курение, неудовлетворительные жилищно-бытовые условия, посещение детских дошкольных учреждений и др.

# Патогенез рецидивирующего бронхита

- ✓ Воспаление, развивающееся под действием вирусов, приводит к развитию:
  - отека слизистой оболочки
  - гиперсекреции вязкой слизи
  - ухудшению мукоцилиарного транспорта;
- ✓ Нарушение дренажной функции бронхиального дерева способствует колонизации патогенной микрофлоры;
- ✓ Вирусы подавляют активность макрофагов, снижают местный неспецифический иммунитет, создают условия для бактериальной или микст-суперинфекции (вирусно-бактериальной), что приводит к развитию затяжного воспалительного процесса.

# Основные критерии диагностики РБ

- Рецидивы симптомов острого (простого) бронхита 3 и более раз в год;
- Длительность периода обострения 2 недели и более;
- Отсутствие внешних признаков бронхоспазма, бронхообструкции, дыхательной недостаточности;
- Повышение T до субфебрильных цифр;
- Среди клинических признаков – доминирование на протяжении длительного времени разного по характеру кашля
- Перкуторный звук над легкими не изменен, может быть укороченным в прикорневых зонах;
- Аускультативно – дыхание жесткое с присутствием хрипов, разных по характеру и локализации;
- Кашель отмечается более продолжительное время, чем наличие хрипов в легких;
- Рентгенологически: расширение корней легких, усиление сосудистого рисунка без инфильтративных изменений;
- В межприступном периоде проявлений болезни нет, сохраняется «кашлевая готовность», гиперреактивность ДП.

# РБ у детей с атопическим фенотипом

- ✓ Генетически предрасположены к персистирующему течению некоторых вирусных и атипичных (РС- вирусы, аденовирусы, парагриппы, бокавирусы) инфекций;

[Зайцева, О. В. Бронхиальная астма и респираторные инфекции у детей / О. В. Зайцева // Медицинский совет. - 2013. - № 1. - С. 34-419 Самсыгина, Г. А. Острый бронхит у детей и его лечение / Г.А. Самсыгина // Consilium medicum. - 2008.- № 2. - С. 4-6].

- ✓ Генетическими исследованиями установлено, что полиморфизм генов IL-8, IL-10 и генов толл- подобных рецепторов (TLR) сочетаются с тяжестью РС вирусной инфекции;

- ✓ Предполагается, что к развитию атопического фенотипа бронхиальной обструкции приводит не сама РС инфекция, а предшествующие ей воздействия неблагоприятных генетических и антенатальных факторов

[Геппе, Н. А. Актуальность проблемы бронхиальной астмы у детей / Н. А. Геппе // Педиатрия. - 2012. - Т. 91, № 3. С. 76-82].

# РБ: анте- и перинатальные факторы

- ✓ У детей, родившихся у матерей с преэклампсией, гипертензией, диабетом, повышен риск развития ранней транзиторной, персистирующей обструкции;
- ✓ Применение антибиотиков во время родов может обуславливать как раннюю транзиторную, так и персистирующую обструкцию

[Геппе, Н. А. Актуальность проблемы бронхиальной астмы у детей / Н. А. Геппе // Педиатрия. - 2012. - Т. 91, № 3. С. 76-82.

Острые респираторные заболевания у детей : лечение и профилактика: научно-практическая программа. - М. : Союз педиатров России, 2002. - 73 с.

Середа, Е. В. Механизмы бронхиальной обструкции и терапевтическая тактика при бронхитах у детей / Е. В. Середа, О. Ф. Лукина, Л. Р. Селимзянова // Педиатрия. - 2010. - Т. 89, № 5. - С. 77-86.

Харитоновна, Л. А. Особенности коррекции иммунного статуса у часто болеющих детей / Л. А. Харитоновна, Щ. Е. Исрафилова // Медицинский совет. - 2013. - № 1. - С. 42-45.].

# Критерии диагностики бронхита с синдромом бронхиальной обструкции

- ✓ Удлиненный и свистящий выдох ("свистящее дыхание" - wheezing), который слышен на расстоянии от больного (дистанционно);
- ✓ Вздутая грудная клетка (горизонтальное расположение ребер), участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры и втягивание наиболее податливых участков грудной клетки;
- ✓ Кашель обычно сухой, приступообразный, длительно сохраняющийся, приобретает влажный характер в конце 1-й недели заболевания.
- ✓ Перкуторно: коробочный оттенок легочного звука;
- ✓ Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха отмечается обилие сухих, свистящих, средне- и крупнопузырчатых влажных хрипов;
- ✓ Рентгенологически - неравномерность пневматизации легких, наличие участков гиповентиляции, вплоть до формирования ателектазов как следствие обтурации бронхов, нарушения проходимости бронхов

# Свистящие хрипы у детей 5 лет и младше

## Классификация, основанная на симптомах

### ✓ Эпизодические (вирусные) хрипы

- Хрипы продолжаются ограниченный период времени
- Обычно ассоциированы с ОРВИ
- Нет симптомов между атаками
- Каждый эпизод обычно короткий (1 неделя)
- Эпизоды могут быть легкими, средней тяжести или тяжелыми

### ✓ Мультиотриггерные хрипы

- Хрипы сохраняются между эпизодами
- Могут возникать во время сна, под влиянием триггеров – активности, смеха, плача

## Классификация по времени появления

### ✓ Транзиторные ранние хрипы

- Начинаются и заканчиваются в течение 3 лет
- Эпизодические или мультиотриггерные

### ✓ Хрипы с поздним началом

- Симптомы появляются после 3 лет
- Эпизодические или мультиотриггерные

### ✓ Персистирующие хрипы с ранним развитием

- Симптомы начинаются до 3 лет и продолжаются после 6 лет (ретроспективно)
- Эпизодические или мультиотриггерные

# Свистящие хрипы у детей 5 лет и младше

Фенотип	Возраст	Факторы риска	Функция легких	Риск развития БА
Преходящие (транзиторные) ранние хрипы	Начало в возрасте до 3 лет, затем разрешение	Ограниченные размеры легких, недоношенность, курение родителей	Нормализуется к 6 годам	Отсутствует
Персистирующие хрипы с ранним развитием	Начало в возрасте до 3 лет, затем сохраняются у значительной части и в 12 лет	ОРВИ (респираторно-синцитиальный вирус до 2 лет), пассивное курение родителей; признаки атопии у родителей или семейный анамнез по атопии отсутствуют	Необратимое ограничение функции легких к 6 годам	Повышен
Хрипы с поздним началом/БА	Начало в возрасте 3 – 6 лет	Атопия в анамнезе (атопический дерматит/экзема)	Необратимое ограничение функции легких	Бронхиальная астма продолжается во взрослом возрасте

# Этиологические факторы острых эпизодов РБ

- ✓ Из инфекционных факторов наибольшее значение в этиологии бронхитов имеют вирусы (95 % случаев) и вирусно-бактериальные ассоциации: ведущее место занимают респираторно-синтициальные (РС) вирусы, аденовирусы; реже - вирусы гриппа и парагриппа, энтеровирусы, вирус кори, цитомегаловирусы, коронаровирус, ЕСНО-вирусы, Коксаки вирусы;
- ✓ На втором месте по значимости стоит бактериальная природа заболевания (пневмококк, гемофильная палочка, микоплазма, хламидии, легионеллы, пневмоцисты)
- ✓ Грибы и простейшие

[Зайцева, О. В. Бронхиальная астма и респираторные инфекции у детей / О. В. Зайцева // Медицинский совет. - 2013. - № 1. - С. 34-41.

Самсыгина, Г. А. Острый бронхит у детей и его лечение / Г.А. Самсыгина // Consilium medicum. - 2008.- № 2. - С. 4-6.

Учайкин, В. Ф. Рецидивирующие респираторные инфекции у детей : применение иммуномодуляторов для лечения и профилактики / В. Ф. Учайкин // Педиатрия. - 2009. - Т. 87, № 1. - С. 127-131.]

## Затяжной бактериальный бронхит

- Впервые описан в 2006 году и является одной из частых причин хронического кашля у детей; изучалось различными исследовательскими группами в Австралии, Европе и США;
- Характеризуется персистирующим влажным кашлем, отвечающим на 2-х недельный курс антибактериальной терапии, при этом отсутствуют другие причины, способные объяснить кашель;
- Заболевание достоверно чаще встречается у детей младше 6 лет, посещающих ДДУ;
- Рецидивирующий ЗББ может предшествовать развитию бронхоэктазов у детей

# Когортное исследование по частоте и факторам риска развития бронхоэктазов у детей с ЗББ

## Методы

- В анализ был включен 161 ребенок с ЗББ и 25 детей включены в группу контроля (2008-2012 год); период наблюдения 2 года. Проводились следующие исследования: бронхоскопия, анализ бронхоальвеолярного лаважа, иммунологические анализы. При подозрении на бронхоэктазы выполняли КТ органов грудной клетки.

## Результаты

- Из 161 ребенка с ЗББ (66% мальчики) у 13 были диагностированы бронхоэктазы (8,1%). Отмечено, что у 43,5% из них имел место рецидивирующий ЗББ (>3 эпизодов в год).
- Анализ показал, что основными факторами риска развития бронхоэктазов выступали: инфицирование *Haemophilus influenzae* нижних дыхательных путей (обнаружена в бронхоальвеолярном лаваже);  $P=0.013$ , и повторяющиеся эпизоды затяжного бактериального бронхита;  $P=0.003$ .
- Наличие инфекции *H influenzae* более чем в 7 раз повышало риск бронхоэктазов, по сравнению с теми, у кого данной инфекции не было.

# «Переходные формы» РБ

- ✓ Позднее начало заболевания
- ✓ Рецидивы бронхита 2 раза в год
- ✓ Не более 1 очага инфекции ЛОР-органов
- ✓ Патоморфологические данные (повышенное количество макрофагов, дистрофия реснитчатого эпителия не более 60%)
- ✓ Транзиторные изменения местного иммунитета
- ✓ Высокий социальный статус



Низкая степень риска формирования хронизации бронхолегочной патологии

- ✓ Раннее начало заболевания
- ✓ Тяжелые респираторные инфекции НДП в раннем возрасте
- ✓ Коморбидные состояния (>2): дистония бронхов, хронические очаги ЛОР-органов
- ✓ Частота рецидивов бронхита более 5 раз в год
- ✓ Цитоморфологические данные (дистрофия реснитчатого эпителия >80%)
- ✓ Снижение неспецифических факторов защиты (лизоцим, IgA)
- ✓ Курение



Высокая степень риска формирования ХБЗ

- ✓ Перенесенный RSV-бронхиолит в раннем возрасте
- ✓ Грудное вскармливание менее 6 мес.
- ✓ Наличие ГЭР
- ✓ Сопутствующая аллергическая патология (в том числе ВДП)
- ✓ Синдром гиперреактивности бронхов
- ✓ Цитоморфологические данные (повышенное количество тучных клеток, дистрофия реснитчатого эпителия не более 80%)
- ✓ Снижение неспецифических факторов защиты (γ-ИФН)



Высокая степень риска формирования БА

# Дифференциальная диагностика

Атопия  
Наследственность  
Дебют после 1,5 лет

Низкая масса при рождении  
Отставание в росте, прибавки массы тела  
Деформация грудной клетки  
Стойкие тахипноэ или диспноэ  
Выделение гнойной мокроты в отсутствии ОРВИ  
Стойкие нарушения ФВД, гипоксия  
Стойкие рентгенологические изменения  
Ограничение физической активности  
«Барабанные палочки»



# Дифференциальный диагноз РБ

## 1. Заболевания органов дыхания.

- Инфекционно-воспалительные заболевания (бронхит, бронхиолит, пневмония);
- Бронхиальная астма;
- Аспирация инородных тел;
- Бронхолегочная дисплазия.
- Пороки развития бронхолегочной системы.
- Облитерирующий бронхиолит.
- Туберкулез.

2. Заболевания желудочно-кишечного тракта (холазия и ахолазия пищевода, гастроэзофагеальный рефлюкс, трахеопищеводный свищ, диафрагмальная грыжа).

3. Наследственные заболевания (муковисцидоз, дефицит альфа-1-антитрипсина, мукополисахаридозы, рахитоподобные заболевания);

4. Паразитарные инфекции (токсокароз и др.).

5. Заболевания сердечно-сосудистой системы (при пороках сердца с обогащением малого круга кровообращения);

6. Заболевания центральной и периферической нервной системы (родовая травма, миопатии и др.);

7. Врожденные и приобретенные иммунодефицитные состояния;

8. Воздействие различных физических и химических факторов внешней среды;

9. Другие причины (эндокринные заболевания, системные васкулиты, тимомегалия и пр.).

# Клинические симптомы ГЭРБ у детей:

- Чувство горечи во рту;
- Изжога, боли за грудиной, дисфагия;
- Ночной храп, приступы кашля и/или затрудненного дыхания преимущественно ночью;
- Рвота после кашля, частые срыгивания в грудном возрасте, отрыжка, икота;
- Поражение зубной эмали;
- Усиление или появление кашля в положении лежа;
- Боль в горле (рефлюксный фарингит), отиты;
- Длительное сохранение подкашливания после приступа.

**ГЭР может быть проявлением  
функциональных и органических  
поражений ЦНС**

## Клинический случай



- Недоношенность 24 нед, ЭНМТ, ПКВ 34 нед;
- Находилась в ГПЦ г. Екатеринбурга с 27.05.2016 по 30.07.2017 в ОРИТН, с 30.07 по 18.08.2016 – в педиатрическом отделении;
- От 1 бер-ти, 1 родом, масса при рождении 550 г, в родовом зале СРАР, введен курсурф 120 мг;
- Рентгенография грудной клетки:
  - от 27.05: РДС-синдром
  - 24.06 – гипозктаз нижней доли правого легкого
  - 25.06 – гипозктаз нижней доли, булла нижней доли правого легкого;
  - 14.07 – течение БЛД, буллезная эмфизема нижней доли правого легкого
  - 05.08 – течение БЛД, дисковидные ателектазы верхней доли правого легкого, эмфизема нижней доли левого легкого

## Клинический случай



- 17.08.2016 перевод в возрасте 83 дня с массой 2130 (+ 1624 г) для дальнейшего лечения в ДГБ 11, состояние тяжелое за счет ДН-ти, неврологической симптоматики, незрелости; получает увлажненный O<sub>2</sub> в кислородный колпак; питание энтерально через зонд; аускультативно – крепитирующие хрипы по всем легочным полям;
- С 18.08 по 17.11.2016 – лечение в 11 больнице; с момента поступления госпитализирована в ОРИТ, через 3 час. – взята на ИВЛ;
- С 29.08 – 2 сторонняя полисегментарная пневмония;
- С 28.09 – на спонтанном дыхании, 5.10 – переведена в отделение;
- Повторно ухудшение с 30.10 ; повторно ИВЛ 31.10 – 01.11.2016, 2.11 – перевод в отделение ПОДРВ;
- 3.11 – нарастание ДН, повторно ИВЛ 03.11 -7.11; с 8.11 – купирована O<sub>2</sub>-зависимость;
- 17.11 – переведена в связи с контактом по ветряной оспе в ИДО ДГКБ9; в связи с наличием симптомов ДН – выполнена КТ грудной клетки, переведена в отделение торакальной хирургии, прооперирована, выписана

## Инородное тело пищевода



- В 2016 году госпитализировано 52 ребенка, из них у 11 – длительно стоящие;
- **В январе 2017 года** – госпитализирован ребенок с длительно стоящей батареей (3 нед.), наблюдался педиатром с д-зом: обструктивный трахеобронхит
- В связи с отсутствием эффекта направлен на консультацию пульмонолога, рентгенологически – инородное тело пищевода;
- При удалении выявлено прободение пищевода в связи с чем переведен в отделение торакальной хирургии, где проведена пластика пищевода.
- В марте 2017 – госпитализирован ребенок в возрасте 1 г 8 мес. с длительно стоящим (3 мес.) инородным телом в верхней 1/3 пищевода с жалобами на кашель и дистанционные хрипы; удалена 50 коп. монета; локально – грануляционная ткань, эрозии, налет фибрина; после удаления переведен в отделение торакальной хирургии для бужирования

## Клинический случай (1)



- От 2 бер-ти (ЭКО, из двоен, роды в сроке 36 нед.), кесарево сечение, 2 из двоен, выписана на 5 сутки;
- В возрасте 3 мес. консультирована генетиком, диагноз: ахондроплазия (обнаружена мутация Gly380Arg);
- В 7 мес. - обструктивный бронхит, появились постанывание, одышка; обратились к пульмонологу по м/жит-ва, назначены инг. беродуала 3 раза + инг. пульмикорта 0,25 \*2 раза – 14 дней с (+) эффектом, но сохранялась одышка;
- Консультирована хирургом в ОДКБ, госпитализирована в педиатрическое отделение;
- **ЭХО-КС** выявлено увеличение размеров сердца, диагноз: **ВПС, частичный аномальный дренаж левых легочных вен в верхнюю полую вену, легочная гипертензия, НК 1-2 А по Стражеско-Василенко-Лангу;**
- Терапия: инг. беродуала 3 раза в день по 6 кап. без (+) эффекта; силденафил, гипотиазид; при осмотре SaO<sub>2</sub> – 89%

# БЛД – «МАСКА» МЛАДЕНЧЕСКИХ ЗЛ



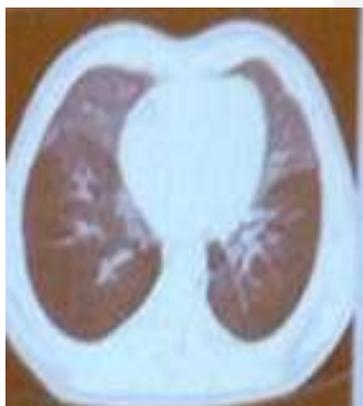
Врожденный  
дефицит  
сурфактанта



Синдром Вильсона -  
Микити



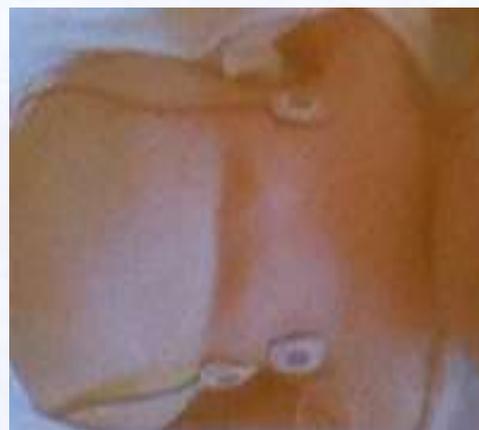
Нейроэндокринная  
дисплазия  
младенцев



Нейроэндокринная  
дисплазия  
младенцев



(СЖ, торакоасфиктическая дистрофия, Jeune syndrome)



# Синдром ЖЕНА

(СЖ, торакоасфиктическая дистрофия, Jeune syndrome)

- Редкое генетическое заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, характеризующееся развитием генерализованной остеохондродисплазией, аномалиями костной системы и поражением внутренних органов (почки до 40%, печень, поджелудочная железа);
- Распространенность составляет 1 – 5 на 500 000 новорожденных ;

В мире описано немногим более 650 наблюдений



## Фенотип



- Узкая грудная клетка колоколообразной формы;
- Широкие, горизонтально расположенные ребра;
- Неровные реберно-хрящевые сочленения;
- Приподнятые ключицы;
- Укороченная подвздошная кость;
- Характерный трезубец в области вертлужной впадины;
- Относительно короткие и широкие кости конечностей;
- Гипоплазия фаланг пальцев;
- Сердце м.б. увеличенным, шарообразным за счет гипертрофии правого желудочка в результате ЛГ.

# Патология дыхательной системы

Легочная гипоплазия

Дыхательная недостаточность

БЛД

Легочная гипертензия

Рецидивирующие инфекции  
дыхательных путей

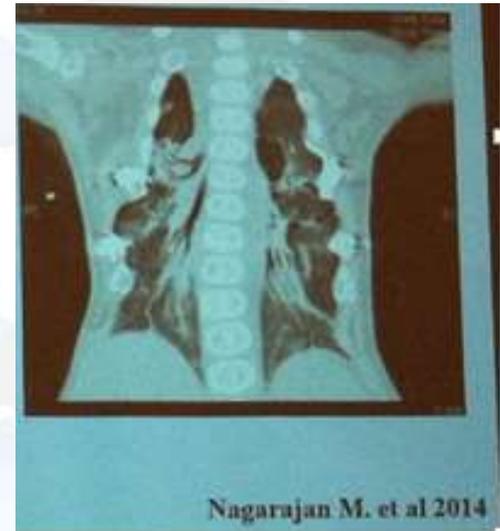


# ВРКТ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Кистозные изменения

Фиброзные изменения

Уменьшение объема легких



# Прогноз

- Зависит от множества факторов, в наибольшей степени – от характера поражения грудной клетки и наличия патологии со стороны других органов;
- Ведущей причиной смерти является патология дыхательной системы (чаще у детей в возрасте 2 лет); летальность в первые 2 года жизни составляет 60 – 80%, при этом большинство летальных исходов регистрируется в неонатальном периоде;
- В возрасте детей старше 2 лет основной причиной смерти почечная патология;
- У выживших детей грудная клетка со временем расширяется, происходит наверстывания роста.

# Синдром Вильсона – Микити (код МКБ: P27.0)

- Хроническое заболевание легких новорожденных неизвестной этиологии, возникающее в неонатальном периоде и характеризующееся поздним развитием кислородозависимости;
- В отличие от БЛД, при синдроме Вильсона—Микити в первую неделю жизни дыхательных расстройств обычно не отмечается;
- В начале заболевания отмечается иногда эозинофилия до 15%;
- Биохимические, бактериологические, вирусологические, серологические данные без особенностей.
- ЛЕЧЕНИЕ симптоматическое; при благоприятном течении выздоровление наступает через 6—14 месяцев.

# *Клиническая картина*

ТАХИПНОЭ

ЦИАНОЗ

одышка с втяжением уступчивых мест в области грудины и межреберных промежутков (ретракции)

приступы апноэ («визитная карточка» болезни), в том числе сопровождающиеся брадикардией

# Дисфункции системы сурфактанта: мутация гена SFTPB

- Диагноз врожденного дефицита SP-B следует предполагать у родившихся в срок детей с клиническими или рентгенологическими признаками дефицита сурфактанта, состояние которых не улучшается после 7 – 10 дня жизни, или когда присутствует анамнез тяжелых заболеваний легких у новорожденных;
- Наследуется по аутосомно-рецессивному типу, заболеваемость SP-B 1: 1 000 000; диагноз подтверждается выявлением гена SP-B по обоим аллелям

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

*Некоррегируемая дыхательная недостаточность*

Необходимость проведения *высокочастотной ИВЛ, ингаляционного введения оксида азота*, и даже *экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО)*

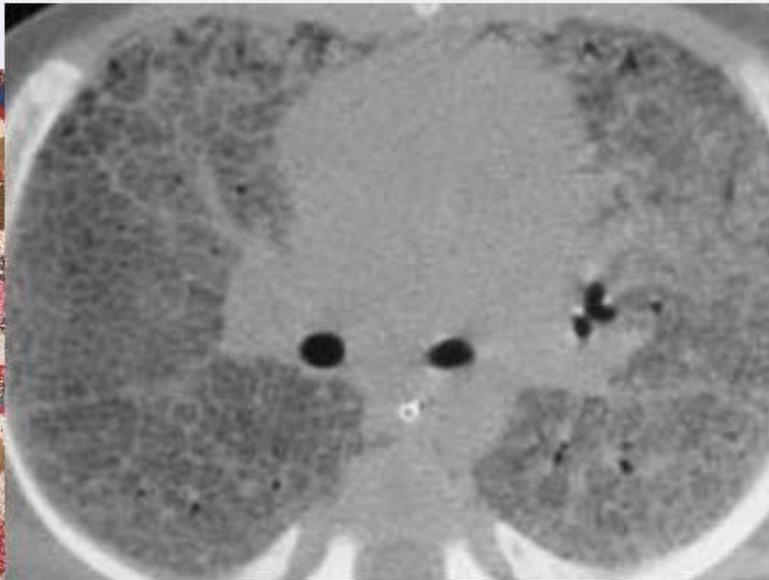
Возможен *«светлый промежуток»*

Преходящее улучшение может возникнуть при применении системных стероидов или экзогенного сурфактанта

# КТ грудной клетки

## CRAZY-PAVING PATTERN

- ✓ Симптом «булыжной мостовой»
- ✓ Симптом «лоскутного одеяла»
- ✓ Симптом «мозаичной садовой дорожки»



# СИНДРОМ «МОЗГ-ЛЕГКИЕ-ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА» (МЛЩЖ)

- это аутосомно-доминантное заболевание, манифестирующее в раннем детстве, причиной которого являются мутации в гене фактора транскрипции щитовидной железы-1 (NKX2.1), участвующего в развитии щитовидной железы, легких и головного мозга.

Гипертелоризм

Микрогнатия

Высокое дугообразное небо

Выдающийся лоб

Олигодонтия





РДСН – респираторный дистресс-синдром новорожденных  
 ИЗЛ – интерстициальные заболевания легких  
 ПФ – полный фенотип

# НЕЙРОЭНДОКРИННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ МЛАДЕНЦЕВ (НЭГМ)



- заболевание неизвестной этиологии, наблюдающееся у детей первых 2 лет жизни, характеризуется наличием синдрома персистирующего тахипноэ младенцев и неспецифическими изменениями при биопсии легких в виде гиперплазии бомбезин-позитивных нейроэндокринных клеток периферических дыхательных путей;
- Первое описание – 2001 г., r.r. Deterding с соавторами;
- 2005 год – те же авторы, серия наблюдений из 15 пациентов. Большинство (12) доношенные;
- Первоначально заболевание было описано как «стойкое тахипноэ» младенцев

# НЕЙРОЭНДОКРИННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ МЛАДЕНЦЕВ (НЭГМ)

- Для НЭГМ типичной является манифестация в первый год жизни (средний возраст 3,8 мес.);
- Чаще у мальчиков



Deterding et al 2005  
Sharada 2011

## Клиническая картина:

тахипноэ

ретракции

влажные  
хрипы

ГИПОКСЕМИЯ

НЕ ДОСТИГАЮТ СТЕПЕНИ КИСЛОРОДОЗАВИСИМОСТИ

# НЕЙРОЭНДОКРИННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ МЛАДЕНЦЕВ (НЭГМ)

- У пациентов отсутствуют какие-либо другие известные сердечно-сосудистые, иммунопатологические, генетические или другие установленные заболевания, которые могли бы вызвать перечисленные респираторные симптомы;
- Терапия бронходилататорами и глюкокортикоидами у данных пациентов неэффективна;
- Распространенность заболевания не известна, описываются отдельные случаи или небольшие серии наблюдений;
- Наблюдается медленное улучшение состояния;
- Не зарегистрировано ни одного случая декомпенсации дыхательной недостаточности или смертельного исхода, связанных с НЭГМ

# РЕНТГЕНОГРАФИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

вздутие или  
перерастяжение  
легких

изменения,  
подобные  
наблюдающимся  
при вирусной  
инфекции  
дыхательных путей  
или бронхиолите



Dishop et al 2007

# КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ

- ✓ Уплотнения по типу «матового стекла»
- ✓ Паттерн «мозаичной перфузии», затрагивающей как минимум 4 доли легких (наиболее заметно в средней доле правого легкого и язычковых сегментах)
- ✓ Повышенная прозрачность



Brody et al 2012

# Диагностика

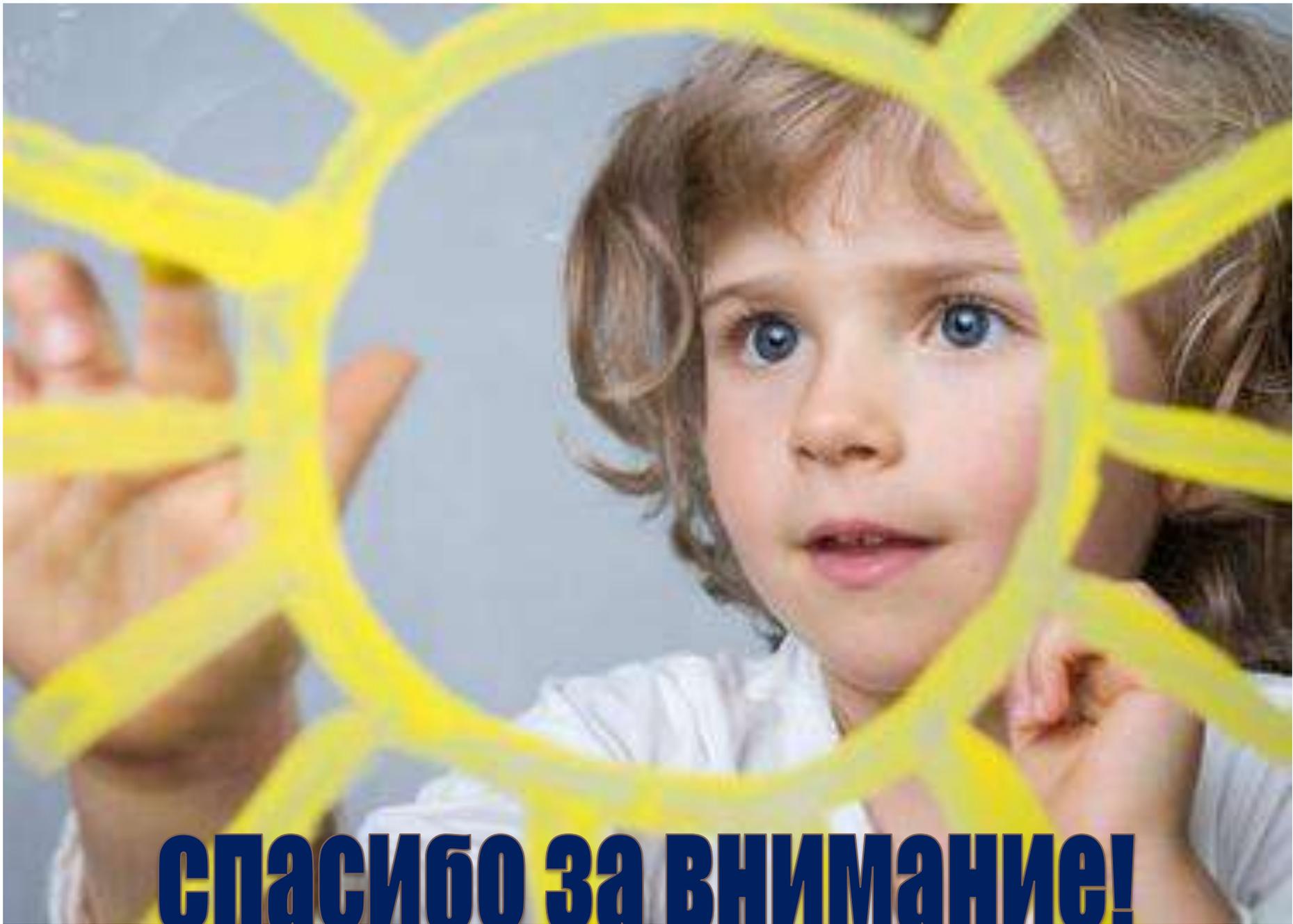
- Общий анализ крови;
- Конс. ЛОР-врача;
- Исследование ФВД (у детей до 5-6 лет рекомендуется проведение метода измерения сопротивления дыхательных путей, основанного на технике кратковременного прерывания потока воздуха - RINT (resistance by the interrupter technique));
- ФГДС;
- Серологические тесты на наличие хламидийной, микоплазменной, цитомегаловирусной, герпетической и пневмоцистной инфекции; при отсутствии IgM и диагностических титрах IgG необходимо повторить исследование через 2-3 недели (парные сыворотки);
- Серологические тесты на наличие гельминтозов (токсокароза, аскаридоза);
- Аллергологическое обследование (уровень общего IgE, специфические IgE, кожные скарификационные пробы);
- Бактериологические методы обследования и ПЦР-диагностика являются высокоинформативными только при заборе материала при проведении бронхоскопии, исследование мазков характеризует преимущественно флору верхних дыхательных путей;
- Определение SaO<sub>2</sub>, pCO<sub>2</sub>

# Диагностика (при рецидивирующем течении БОС)

- Рентгенография грудной клетки не является обязательным методом исследования у детей с БОС. Исследование показано:
  - ✓ при подозрении на осложненное течение БОС (например, наличие ателектаза);
  - ✓ для исключения острой пневмонии;
  - ✓ при подозрении на инородное тело;
  - ✓ при рецидивирующем течении БОС (если ранее рентгенография не проводилась)
- При упорном сохранении обструктивного синдрома назначается ЭКГ, ЭХО-КС с обязательной доплер-ЭХО-кардиографией для исключения сердечной недостаточности у детей с легочной гипертензией при ВПС.
- По показаниям: бронхоскопия, бронхография, сцинтиграфия, ангиопульмонография, компьютерная томография.

# Оценка клинических рекомендаций при лечении бронхита с позиции доказательной медицины (Albert, 2010)

Клинические рекомендации	Уровень доказательности	Источник информации
Антибиотики не применяются рутинно для лечения острого бронхита	B	Smucny et al., 1998 Cocco, Mainous, 2005 Braman, 2006
<b>Лекарственные средства рекомендуемые для лечения рецидивирующего бронхита:</b>		
Бета-агонисты в ингаляциях больным с wheezing- дыханием	B	Smucny et al., 2004
Эпизодические ингаляции кортикостероидов	B	McKean, Ducharme, 2000
<b>Лекарственные средства, которые не должны быть использованы для лечения рецидивирующего бронхита:</b>		
Отхаркивающие препараты	B	Schroeder, Fahey, 2004
Бета-агонисты в ингаляциях больным без wheezing-дыхания	B	Smucny et al., 2004
Противокашлевые препараты	C	Lokker et al., 2009



**спасибо за внимание!**