**ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ**

**ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«АСТРАХАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»**

**МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**(ГБОУ ВПО АГМУ Минздрава России)**

**Кафедра\_госпитальной педиатрии с курсом последипломного образования**

**ДИПЛОМНАЯ РАБОТА ИНТЕРНА**

**на тему: «Хронические заболевания легких у детей: современные**

**аспекты диагностики и лечения».**

**Выполнила: интерн 705гр. Магомедова Н.Г.**

**Руководитель: д.м.н., доц. Сергиенко Д.Ф.**

**Астрахань 2015**

**ОГЛАВЛЕНИЕ**

|  |
| --- |
| **ВВЕДЕНИЕ стр 1-2** |
| **ГЛАВА 1: Теоретическая часть (обзор литературы) стр 2-30** |
| **1.1 Инфекционно-воспалительные заболевания легких стр 2-13.** |
| 1.1.1 Хроническая пневмония стр 2-6. |
| 1.1.2 Хронический бронхит стр 6-9.  1.1.3 Хронический облитерирующий бронхиолит стр 9-11. |
| 1.1.4 Бронхоэктатическая болезнь стр 11-13.  **1.2. Наследственные заболевания легих стр 13-21.**  1.2.1 Синдром цилиарной дискинезии ( синдром Картагенера) стр 13-16;  1.2.2 Гемосидероз легких (синдром Цилена-Геллерстеда) стр-16-17;  1.2.3 Синдром Гудпасчера стр-17;  1.2.4 Альвеолярный микролитиаз стр-17;  1.2.5 Легочный альвеолярный протеиноз стр-17;  1.2.6 Первичная легочная гипертензия стр 18;  1.2.7 Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА) стр 18-19;  1.2.8 Идиопатический гемосидероз легких стр 19-21.  **1.3 Врожденные пороки развития бронхолегочной системы стр 21- 24.**  **1.4. Поражения легких при других наследственных заболеваниях стр 24-30.**  1.4.1 Дефицит альфа-1-антитрипсина стр 24-25  1.4.2 Муковисцидоз стр 25-30   |  | | --- | | **ГЛАВА 2 : Практическая часть стр 30** | | 2.1 Материалы исследования стр-30 | | 2.2 Методы исследования стр-30  2.3 Собственные наблюдения и их анализ стр 30-33 | | **ЗАКЛЮЧЕНИЕ стр 34**  **Выводы стр 34**  **Практические рекомендации стр 34** | |
| **СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ стр 34-35** |

**ВВЕДЕНИЕ**

**Хронические заболевания легких (ХЗЛ) являются актуальной проблемой педиатрии. Это связано со значительной распространенностью этих заболеваний и ранней инвалидизацией больных, страдающих ими.**

В последние годы отмечается увеличение частоты этих состояний, что сопряжено с рядом серьезных терапевтических и социальных проблем.

Хронические 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.

К хроническим заболеваниям легких относят следующие состояния: хронический бронхит;

хроническая пневмония;

хронический облитерирующий бронхиолит;

пороки развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов;

наследственные заболевания легких.

Некоторые заболевания, которые нельзя классифицировать только как заболевания легких, протекают с симптомами хронического поражения бронхолегочной системы. К этим болезням можно отнести: муковисцидоз, первичные иммунодефицитные состояния, синдром цилиарной дискинезии, поражения легких при коллагенозах и некоторые другие.

Таким образом, хронические заболевания легких составляют довольно обширную группу недугов, различающихся по этиологии и симптоматике.

При всем многообразии клинических форм заболеваний большую их часть объединяет тот факт, что в основе течения заболевания лежит хронический воспалительный процесс в бронхах и/или легких, а бактериальная инфекция играет в его формировании и течении важную роль. В некоторых случаях бактериальная инфекция является пусковым механизмом формирования хронических воспалительных заболеваний легких (ХВЗЛ).

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

Цель исследования:

Изучение особенностей течения и частоты встречаемости хронических заболеваний легких у детей разных возрастов. Исследование было основано на статистической выборке.

В соответствии с поставленной целью, были определены следующие задачи:

1. Изучить особенности течения хронических заболеваний легких у детей;

2. Установить частоту встречаемости хронических заболеваний легких у детей по полу и возрасту;

3.Изучить кратность и длительность госпитализаций детей с ХЗЛ;

4.Изучить посевы мокроты у детей с ХЗЛ;

5. Проанализировать какими группами антибиотиков получали лечение дети с ХЗЛ.

**1.1.Инфекционно-воспалительные заболевания легких:**

**1.1.1. Хроническая пневмония**

Хронический воспалительный неспецифический бронхолёгочный процесс, имеющий в основе необратимые морфологические изменения в виде деформации бронхов и/или пневмосклероза в одном или нескольких сегментах лёгких и сопровождающийся рецидивами воспаления в бронхах и лёгочной ткани.

Причины возникновения пневмонии:

Предрасполагают к развитию хронической пневмонии следующие факторы: затяжные сегментарные (полисегментарные) пневмонии, особенно перенесённые в первые годы жизни ребёнка. В этот период воспаление влияет на дифференцировку различных структур лёгких, вызывая перестройку лёгочной ткани и её необратимую деформацию. Даже первая пневмония у ребёнка раннего возраста может привести к хронизации процесса.

Ателектазы различного происхождения (врождённые, особенно у недоношенных детей, возникшие вследствие аспирации инородных тел, пищи, жидкости и желудочного содержимого). На месте ателектазов формируются пневмосклероз и деформации бронхов. Инфицирование при пороках развития, наследственных и генетически детерминированных заболеваниях, протекающих с лёгочным синдромом (вторичная хроническая пневмония).

Наиболее частые микроорганизмы, поддерживающие воспаление и выделяемые из бронхиального секрета, - Haemophilus influenzae (в 60-70% случаев) и Streptococcus pneumoniae (в 35-40%) или их ассоциация, наиболее резистентная к терапии. Кроме того, у 5-10% пациентов высевают Moraxella catarrhalis, у 10-15% - грибковую микрофлору. В патологический процесс вовлекаются не только внутренняя оболочка бронха, но и перибронхиальная ткань, создавая тем самым условия для деформации бронхов. Длительному воспалению сопутствуют расстройства крово- и лимфообращения, гипоксия, способствующие развитию фиброза и пневмосклероза. При длительно существующих воспалительных изменениях нарушаются иннервация поражённых участков, их дренажная функция. Гиперсекреция слизи, нарушение работы мерцательного эпителия приводят к застою мокроты, колонизации её микробной флорой, хроническому течению воспалительного процесса.

Симптомы хронической пневмонии у детей:

Клиническая картина характеризуется повторными (несколько раз в год) воспалительными процессами в лёгких. Выраженность клинических проявлений зависит от объёма и распространённости патологических и воспалительных изменений. Физическое развитие больных страдает мало. Могут быть выражены признаки интоксикации: недомогание, бледность, "тени" под глазами, снижение аппетита. Изменения формы ногтей и концевых фаланг пальцев у детей возникают редко. При обширных поражениях могут развиваться уплощение и бочкообразная деформация грудной клетки, западение в области грудины или килевидное её выбухание. Повышение температуры тела - непостоянный симптом, обычно сопровождающий обострение бронхо-лёгочного процесса только у детей раннего возраста. У старших детей обострения заболевания протекают с небольшим и кратковременным подъёмом температуры тела или без него.

Хроническая пневмония у детей выражена симптомами - кашель, выделение мокроты и стойкие хрипы в лёгких.

Кашель - основной клинический признак. Вне обострения он может быть редким, непостоянным, сухим, появляться лишь в утренние часы. При обширных поражениях больные могут откашливать мокроту, чаще слизистого или слизисто-гнойного характера. При обострении кашель, как правило, становится влажным, "продуктивным", мокрота приобретает слизисто-гнойный или гнойный характер, количество её увеличивается.

Хрипы выслушивают постоянно, локализация их соответствует зонам поражения, причём влажные средне и мелкопузырчатые сохраняются и в период ремиссии. Наряду с влажными могут выслушиваться и сухие свистящие хрипы. При обострении количество хрипов увеличивается, они выслушиваются за пределами зон поражения.

Диагностика хронической пневмонии у детей:

Лабораторные и инструментальные исследования:

В периферической крови в период обострения могут быть обнаружены нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

При исследовании функции внешнего дыхания регистрируют комбинированные обструктивные и рестриктивные нарушения.

При рентгенологическом исследовании выявляют усиление и деформацию лёгочного рисунка, утолщение стенок бронхов, фиброзирование отдельных сегментов с уменьшением их объёма.

При подозрении на хроническую пневмонию в обязательном порядке необходимо проводить полное бронхологическое обследование. Бронхоскопия позволяет выявить наличие, локализацию и характер эндобронхита [катаральный, катаральногнойный, гнойный], степень активности эндобронхита; также можно аспирировать содержимое для бактериологического исследования.

С помощью бронхографии уточняют характер деформации бронхов (цилиндрические или мешотчатые бронхоэктазы), локализацию и распространённость поражений бронхов. Окончательная верификация диагноза возможна только после бронхографического обследования.

Лечение хронической пневмонии у детей:

Лечение (в основном консервативное) проводят поэтапно: специализированный пульмонологический стационар - пульмонологический санаторий - поликлиника. При обострении заболевания лечение направлено на ликвидацию воспалительного процесса в бронхах и лёгких, нормализацию нарушенных функций. Оно включает борьбу с инфекционным агентом, восстановление дренажных функций бронхов, симптоматические и общеукрепляющие средства.

Средства от хронической пневмонии для детей:

Антибактериальную терапию проводят с учётом чувствительности выделенной микрофлоры. Пневмококк сохраняет чувствительность к препаратам пенициллинового ряда, цефалоспоринам и макролидам. Гемофильная палочка чувствительна к полусинтетическим пенициллинам (ампициллин, амоксициллин), защищенным пенициллинам (амоксициллин+клавулановая кислота), цефалоспоринам II-III поколения (цефотаксим, цефоперазон, цефуроксим), некоторым макролидам (азитромицин), Moraxella - к аминогликозидам, макролидам, рифампицину и левомицетину.

Оптимальный способ введения - эндобронхиальный, при котором после промывания бронхов и аспирации патологического содержимого антибиотик вводят через катетер непосредственно к месту воспаления (лечебная бронхоскопия). Эту процедуру проводят маленьким детям под наркозом, а детям старше 8-10 лет - под местной анестезией. Обычно для ликвидации активного гнойного эндобронхита достаточно 4-5 бронхоскопий. При высокой степени активности и большой распространённости эндобронхита применяют сочетанный путь введения антибиотика: одновременно эндобронхиально и парентерально (внутримышечно).

Улучшение дренажной функции бронхов - неотъемлемая часть лечения в период обострения хронической пневмонии. При этом используют отхаркивающие и разжижающие мокроту лекарственные препараты, массаж, вибромассаж, постуральный дренаж (положение больного с опущенным головным концом кровати, обеспечивающее наилучший отток секрета из наиболее часто поражаемых сегментов; для дренирования других сегментов используют несколько различных положений), бронхоскопические санации. При хронической пневмонии показано назначение общеукрепляющих средств и витаминов.

Оперативное лечение показано лишь некоторым больным в следующих ситуациях. Неэффективность консервативной терапии (адекватной степени активности и распространённости процесса, продолжительностью не менее 1 года): Объём поражения в пределах доли лёгкого. Возраст старше 7 лет, после окончания дифференцировки лёгочных структур. Развитие осложнений: пиопневмоторакс, напряжённый пневмоторакс, кровотечения и др. Противопоказаниями к оперативному вмешательству считают обширные двусторонние процессы на фоне генетически детерминированных наследственных или системных заболеваний.

Основные принципы профилактики:

- Адекватная терапия острых пневмоний и предупреждение их перехода в затяжные. - Своевременная диагностика и правильное лечение при затяжных сегментарных и полисегментарных пневмониях. - Предупреждение попадания в бронхи инородных тел, их своевременное выявление и удаление. - Распознавание и настойчивое лечение ателектазов различного происхождения. Больных с хронической пневмонией следует наблюдать диспансерно в период ремиссии. Периодичность наблюдений определяют индивидуально, обычно - 2-3 раза в год. Детей с бронхоэктазами должен осматривать пульмонолог каждые 2-3 мес. Лечебные мероприятия включают рациональный режим дня, ЛФК, при необходимости постуральный дренаж, санацию очагов хронической инфекции. При обострении болезни следует обеспечить своевременную госпитализацию в специализированный стационар.

**1.1.2. Хронический бронхит**

**Хронический бронхит** — поражение бронхиального дерева с перестройкой секреторного аппарата слизистой оболочки, развитием воспалительного процесса и склеротическими изменениями в глубоких слоях бронхиальной стенки, проявлениями которых являются продуктивный кашель, постоянные разнокалиберные хрипы в легких (не менее 3 мес) и наличие не менее 2-3-х обострений в год в течение 2-х и более лет.

Хронический бронхит в детском возрасте чаще является вторичным и развивается при других хронических заболеваниях легких: муковисцидозе, бронхолегочной дисплазии, врожденных пороках развития бронхов и легких. Как самостоятельное заболевание первичный хронический бронхит диагностируется чаще у детей старшего возраста и подростков.

Для правильного понимания хронического бронхита следует подчеркнуть его наиболее характерные особенности:

1) Диффузный (хотя неравномерный) характер поражения бронхиального дерева;

2) прогрессирующее хроническое течение заболевания с периодами обострений и ремиссий; 3) доминирование среди клинических симптомов кашля, выделения мокроты и одышки.

Клинические формы.

Выделяют:

1. Простой неосложненный хронический бронхит, протекающий с выделением слизистой мокроты или без мокроты и без вентиляционных нарушений.

2. Гнойный хронический бронхит, протекающий с выделением гнойной мокроты  постоянно или в фазу обострения заболевания  и без вентиляционных нарушений.

3. Обструктивный хронический бронхит, протекающий с выделением мокроты и стойкими обструктивными нарушениями вентиляции

4. Гнойно-обструктивный бронхит хронический бронхит, протекающий с выделением гнойной мокроты и стойкими обструктивными нарушениями вентиляции.

5. Особые формы хронического бронхита: геморрагический и фибринозный.

**Этиология и патогенез**

Считают, что существенную роль в развитии хронического бронхита могут играть частые ОРВИ, вызывающие у некоторых детей глубокое повреждение эпителия слизистой оболочки бронхов. Это нарушает мукоцилиарный клиренс и способствует контаминации дыхательных путей микробной флорой. Поддерживают воспалительный процесс очаги хронической инфекции в носоглотке.

**Критерии диагностики хронического бронхита:**

Анамнестичные: наличие длительных (в течение 2-3 мес) обострений бронхита не менее чем 2-3 раза в год за последние 2 года; жалобы на постоянный (в течение 9-10 мес) влажный кашель; отягощенная наследственность по бронхолегочным заболеваниям ; проживание в экологически неблагоприятных зонах.

**Клинические:**

- Респираторный синдром: продуктивный кашель с выделением слизистой или слизисто-гнойной мокроты во время обострения; кашель сохраняется и при стойком клиническом благополучии, легко провоцируется изменениями физико-химических свойств воздуха, психоэмоциональными факторами, физической нагрузкой, инфекциями;

- Бронхолегочный синдром: стойкие влажные разнокалиберные хрипы в легких (чаще диффузные) на фоне жесткого дыхания;

- Симптомы хронической интоксикации различной степени, с периодическим повышением температуры тела до фебрильных цифр при обострении и до субфебрильных — в период ремиссии.

**Параклинические:**

- Рентгенография органов грудной клетки: усиление бронхо-сосудистого рисунка и стойкая деформация локального или диффузного характера;

- Бронхоскопия: картина катарального, катарально-гнойного эндобронхита в период ремиссии и гнойного при обострении процесса;

- Бронхография: изменения хода бронхов, их просвета с расширением различной степени в дистальных отделах;

- Общий анализ крови: незначительный лейкоцитоз с признаками воспаления или отсутствие сдвигов в период ремиссии, нейтрофильный лейкоцитоз и увеличение СОЭ при обострении;

- Исследование мокроты: повышение количества сегментоядерных нейтрофилов и эозинофилов, уменьшение количества макрофагов, снижение уровня секреторного ИgА;

- Биохимическое исследование крови: диспротеинемия, гипогаммаглобулинемия, положительный С-реактнвний белок;

- Бронхо-альвеолярный лаваж: повышение содержания альфа-1-антипротеаз, уменьшение поверхностно-активных свойств сурфактанта, повышение количества нейтрофилов, эозинофилов, уменьшение количества альвеолярных макрофагов, лизоцима, положительные результаты бактериологического исследования с выделением преимущественно грамположительной микрофлоры;

- Функция внешнего дыхания: смешанный характер нарушений с преобладанием обструктивных изменений легочной вентиляции;

## Лечение хронического бронхита.

**I. Период обострения бронхита:**

1. При токсикозе I степени — общий режим, при токсикозе II степени — постельный режим.

2. Диета — высокобелковое питание, свежие овощи, фрукты, соки. Ограничить углеводы и соль до половины потребности.

3. Антибактериальная терапия в зависимости от выделенной флоры и ее чувствительности.

4. Физиотерапия; УВЧ, микроволновая терапия, электрофорез с растворами платифиллина, меди сульфат, никотиновой кислоты, кальция хлорида. Аэрозольтерапия: при катаральном эндобронхите — ультразвуковые ингаляции натрия хлорида, натрия гидрокарбоната, калия йодида. При гнойном эндобронхите — трипсин, химотрипсин, ацетил-цистеин, ингаляции антисептиков, антибиотиков.

5. Бронхоскопическая санация (при гнойном эндобронхите) растворами фурацилина, полимиксина, ацетилцистеина.

6. **Муколитики и экспекторанты:** бромгексин, фицимуцин, лазолван, 3% раствор калия йодида.

7. **Устранения бронхообструктивного синдрома:** теофиллин и теопек.

8. Вибрационный массаж и постуральный дренаж.

9. Лечебная физическая физкультура, [дыхательная гимнастика](http://nmedicine.net/narodnoe-lechenie-vegeto-sosudistoj-distonii/) по щадящей схеме.

10. Витаминотерапия.

11. Симптоматическая терапия.

**II. Период ремиссий хронического бронхита**

1. При наличии кашля — муколитики и экспекторанты: бромгексин, мукалтин, терпингидрат, пертуссин.

2. Фитотерапия: сбор за Чистяковой (корень девясила, цветки календулы — по 30 г, лист подорожника, трава чабреца, лист мать-и-мачехи — по 50 г) — 1 столовая ложка на 200 мл воды, принимать по 50 мл 5 — б раз в сутки в течение 4-6 нед; грудной сбор № 1, № 2, № 3.

3. Постуральный дренаж и вибрационный массаж.

4. Лечебная физкультура (комплекс восстановительного периода, затем тренировочный комплекс).

5. Дыхательная гимнастика, респираторно-звуковая гимнастика.

6. Витаминотерапия.

7. Физиотерапия: ультрафиолетовое облучение грудной клетки, индуктотермия надпочечников, электрофорез с лидазой.

8. [Общий массаж](http://nmedicine.net/sindrom-xronicheskoj-ustalosti/).

9. Неспецифическая иммуномодуляция: экстракт элеутерококка, настойка китайского лимонника, настойка аралии, настойка женьшеня, апилак.

10. Специфическая иммуностимуляция: рибомунил, ИРС-19, имудон, бронхомунал, продигиозан, бронховаксон.

11. **Санаторное лечение (климатотерапия).**

12. Санация хронических очагов инфекции ЛОР-органов, лечение кишечного дисбактериоза.

13. Диспансеризация: осмотр педиатра — 2-4 раза в год; отоларинголога, стоматолога — 2 раза в год; детского хирурга, пульмонолога — 2 раза в год.

14. Оперативное лечение показано детям с односторонней бронхоэктазией при резистентности к консервативной терапии.

**1.1.3. Хронический облитерирующий бронхиолит.**

**Хронический облитерирующий бронхиолит** — хроническое воспалительное заболевание бронхов вирусного или иммунопатологического происхождения, являющееся последствием острого облитерирующего бронхиолита, возникающий вследствие облитерации бронхиол и артериол одного или нескольких участков легких и приводит к нарушению легочного кровообращения и развитию эмфиземы.

**Классификация хронического облитерирующего бронхиолита:**

1.Фазы патологического процесса: обострение, ремиссия.

2.Формы облитерирующего бронхиолита: тотальный односторонний, очаговый односторонний, очаговый двусторонний, частичный.

Причины возникновения:

Хронический облитерирующий бронхиолит у детей - следствие острого облитерирующего бронхиолита. Заболевание возникает у детей раннего возраста как осложнение ОРВИ, вызванных аденовирусами серотипов 3, 7 и 21, РСВ или вирусом кори, у старших детей - при легионеллёзной и микоплазменной инфекциях. Облитерация бронхиол и артериол одного или нескольких участков лёгких приводит к нарушению лёгочного кровотока и развитию эмфиземы.

Клиническая картина:

Клиническая картина варьирует в зависимости от локализации и объёма поражения. Выделяют несколько вариантов заболевания: односторонний тотальный вариант (синдром одностороннего сверхпрозрачного лёгкого, синдром Маклеода), односторонний или двусторонний очаговый вариант и односторонний или двусторонний долевой вариант. Наиболее часто наблюдают односторонний очаговый вариант.

Основной клинический симптом - одышка, которая беспокоит детей при физической нагрузке, а при прогрессировании заболевания и в покое. Кашель бывает непостоянным при одностороннем и постоянным при двустороннем варианте поражения; он обычно сухой или влажный малопродуктивный, с выделением скудной слизистой мокроты.

У детей раннего возраста бронхообструктивный синдром нередко рецидивирует непрерывно, что утяжеляет клиническую картину и может приводить к ошибочной диагностике бронхиальной астмы. При значительных объёмах поражения присутствуют признаки хронической гипоксемии: цианоз, утолщение фаланг пальцев по типу "барабанных палочек". Над поражёнными участками лёгких на фоне ослабления дыхания выслушивают стойкие мелкопузырчатые влажные хрипы.

Диагностика :

Лабораторные и инструментальные исследования:

Рентгенография органов грудной клетки обнаруживает повышение прозрачности поражённых участков лёгкого, обеднение лёгочного рисунка. При "тотальном" варианте визуализируется односторонняя тотальная сверхпрозрачность лёгкого с уменьшением его в размерах. При исследовании функции внешнего дыхания выявляют обструктивные нарушения: значительное увеличение остаточного объёма лёгких при нормальном среднем значении общей ёмкости лёгких. Для всех больных характерны гипоксемия и гиперкапния разной степени выраженности.

При сцинтипневмографии выявляют многократное снижение лёгочного кровотока.

Бронхоскопия позволяет обнаружить характерный катаральный эндобронхит.

При бронхографии выявляют отсутствие заполнения контрастным веществом дистальной трети бронхов поражённого участка лёгкого.

По данным ЭКГ, ЭхоКГ, допплерокардиографии определяют признаки лёгочной гипертензии, хронического лёгочного сердца.

**Принципы лечения:**

1. Коррекция дыхательной недостаточности.

2. Антибактериальная терапия.

3. Глюкокортикоиды в аэрозолях и парентерально (из расчета 1-8 мг на 1 кг массы тела) по показаниям.

4. Гепаринотерапия.

б. Симптоматическая терапия.

6. Физиотерапия.

7. Постуральиий дренаж и гимнастика.

8. Бронхоскопическая инстилляции по показаниям.

**1.1.4. Бронхоэктатическая болезнь.**

Бронхоэктатическая болезнь у детей является конечной стадией развития хронической пневмонии. В раннем детском возрасте она может развиваться на фоне врожденных пороков бронхо-легочной системы.

Классификация бронхоэктатической болезни:

Течение (легкое, средне-тяжелое, тяжелое);

Форма (цилиндрические, мешотчатые, смешанные);

Период заболевания (обострение, ремиссия);

Осложнения (легочное сердце, ателектаз, амилоидоз, плеврит, абсцесс легкого).

Обострения процесса в бронхах частые; температура повышается до 38— 39°. Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком и мраморным рисунком. Отмечаются цианоз  носогубного треугольника, одутловатость лица, одышка. Хрипы слышны на расстоянии (оральные хрипы). Постоянным симптомом бронхоэктатической болезни является кашель, у старших детей с выделением мокроты, чаще по утрам. Мокрота слизисто-гнойная, обильная, с неприятным запахом. Характерны изменения ногтей в виде часовых стекол и ногтевых фаланг пальцев рук и ног в виде барабанных палочек (у детей первых двух лет жизни встречаются редко). Обнаруживаются изменения не только бронхо-легочной системы, но и других органов: сердца, печени, желчевыводящих путей, почек.

Осложнения (пиопневмоторакс, пиелонефрит, отит, гнойный менингит) чаще отмечаются у маленьких детей.

Для диагноза бронхоэктатической болезни у детей имеют важное  значение рентгенологическое и бронхоскопическое исследования. 

**Лечение.** Для предупреждения инфицирования бронхоэктазов важно провести радикальное лечение синуситов, зубного кариеса, больной должен избегать контакта со страдающими гриппом или другими инфекционными заболеваниями.

При обострении процесса необходим постельный режим.

При выборе лекарственных средств следует руководствоваться результатами посева мокроты на флору с определением ее чувствительности к основным препаратам широкого спектра действия (пенициллин, стрептомицин,тетрациклин,этазол и др.). Пенициллин назначают на 1 кг веса в сутки детям до 1 года по 10 000—20 000 ЕД, а при осложнении стафилококковй инфекцией —до 100 000—200 000 ЕД, детям старшего возраста — до 40 000 ЕД, этазол или норсульфазол каждые 4—6—8 часов в следующих разовых дозах: от 4 мес. до 2 лет — по 0,1—0,25 г, от 2 до 5 лет — по 0,3—0,4 г, от 6 до 12 лет — по 0,5—0,75 г, на первый прием дают двойную дозу.

При спазме бронхов— эфедрин по 0,002—0,02 г в зависимости от возраста. При сильном кашле рекомендуются горчичные обертывания.

Радикальный метод лечения — хирургический.  
Профилактика должна быть направлена на устранение всех причин,  способствующих возникновению хронических пневмоний. Необходимо проводить общеоздоровительные, закаливающие мероприятия, повышающие общую сопротивляемость детского организма.

**1.2. Наследственные болезни легких:**  
Генетически детерминированные заболевания легких выявляют у 4-5% детей с рецидивирующими и хроническими заболеваниями дыхательной системы. Принято различать моногенно наследуемые болезни легких и поражения легких, которые сопровождают другие виды наследственной патологии (муковисцидоз, первичные иммунодефициты, наследственные болезни соединительной ткани и др.)

**1.2.1. Синдром цилиарной дискинезии (синдром Картагенера)**

**Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД)** – это наследственно обусловленное заболевание, в основах развития которого лежат нарушения двигательной активности ресничек дыхательного тракта из-за врожденных дефектов их структуры. Классической формой первичной цилиарной дискинезии (ПЦД) является **Синдром Картагенера.**

**Синдром Картагенера**- комбинированный врожденный порок, который включает в себя:

* хронические бронхоэктазы;
* обратное расположение легких;
* гипоплазия (недостаточное развитие) пазух носа или синусит.

**Синдром обратного расположения легких**сочетается с декстракардией (правостороннее расположение сердца), а иногда даже и с обратным положением внутренних органов (situs viscerus inversus).

Синдром Картагенера встречается с частотой от 1:30000 до 1:50000 новорожденных. Примерно у 50% больных синдромом Картагенера имеется обратное расположение внутренних органов. Частота первичной цилиарной дискинезии составляет около 1:30000.

Синдром Картагенера часто сочетается с различными врожденными аномалиями: агенезией или гипогенезией лобных пазух, полидактилией (много пальцев), пороками развития мочевыводящих путей, позвонков и ребер, сердца, гипофункцией эндокринных желез (надпочечников, щитовидной железы, гипофиза), поражением сетчатки (расширение сосудов сетчатки, пигментный ретинит).

## Причины синдрома Картагенера

Синдром Картагенера, как и синдром первичной цилиарной дискинезии – это наследственная патология c аутосомно-рецессивным типом наследования.

Подробное описание синдрома было сделано швейцарским врачом Картагенером в 1933 году. Картагенером сообщил о семейных случаях болезни, что свидетельствует о наследственной природе. В последующем было установлено, что дефекты ресничек, которые препятствуют нормальному их движению, приводят у больных с синдромом Картагенера к нарушениям мукоцилиарного транспорта. Нарушение механизма самоочищения бронхов ведет к хроническим бронхолегочным процессам, ринитам и синуситам. Хотя у части больных есть подвижные реснички, однако же в данных случаях были выявлены или асинхронность, или ускоренные колебания ресничек, что несомненно является патологией, так как подобные движения неэффективны и не обеспечивают нормальный мукоцилиарный транспорт, что в последствии назвали синдромом дисфункции ресничек.

## Симптомы синдрома Картагенера

С первых месяцев жизни ребенка развиваются частые респираторные заболевания, пневмонии, рецидивирующие бронхиты. Характерно раннее развитие хронического бронхита, пневмоний с последующей трансформацией в бронхоэктазы и симптомы бронхоэктатической болезни:

* симптомы интоксикации (головная боль, головокружение, рвота, тошнота, потливость);
* отставание в физическом развитии;
* кашель с гнойной мокротой;
* деформации концевых фаланг по типу «барабанных палочек» из-за развивающейся гипоксии дистальных отделов конечностей, ведущей к разрастанию соединительной ткани между ногтевой пластинкой и костной фалангой;
* деформации ногтей пальцев в виде «часовых стекол».

**Перкуторно и аускультативно** – правостороннее расположение сердца. Преимущественно в нижних отделах легких, чаще справа, выслушиваются влажные и сухие разнокалиберные хрипы.

* В периоды обострения повышается температура тела, значительно ухудшается общее состояние с нарастанием симптомов интоксикации.
* Постоянные головные боли.
* Хронический кашель.
* Носовое дыхание затруднено.
* Имеются гнойные выделения из носа.
* Часто наблюдаются рецидивирующие или хронические синуситы, аносмия (отсутствие обоняния), отиты, полипозы слизистой оболочки носа, а также гайморовых (верхнечелюстных) пазух.

Прогноз болезни зависит от распространенности бронхолегочного процесса, его характера, частоты обострений, тяжести течения. При правильном лечении и регулярной реабилитации прогноз относительно благоприятный.

## Диагностика синдрома Картагенера.

**В клинике заболевания на первом плане** – поражение дыхательной системы, так как при синдроме Картагенера, и при первичной цилиарной дискинезии (ПЦД) без обратного расположения внутренних органов, отмечается тотальное поражение дыхательного тракта с ранним проявлением симптомов.

**Иммуннограмма:**гипогаммаглобулинемия А, пониженная подвижность лейкоцитов.

**Рентгенография ( обратное расположение органов);**

**Бронхоскопия;**

**Бронхография;**

**Электронно-микроскопическое исследование**мазков слизи;

**Биопсия из трахеи и бронхов**(при проведении бронхоскопии) с последующей микроскопией;

**Биопсия слизистой оболочки носа** с последующей микроскопией.

### Рентгено-бронхологические признаки синдрома Картагенера разнообразны:

* затемнение придаточных пазух носа;
* деформация бронхов;
* бронхоэктазы;
* гнойный эндобронхит.

## Лечение синдрома Картагенера. Лечение в данном случае проводится симптоматическое:

* Противовоспалительная терапия.
* Поддержание дренажной функции бронхов (массаж грудной клетки, постуральный дренаж, ингаляции муколитических препаратов, таких как Амбровикс, Бромгексин, АЦЦ).
* Антибактериальная терапия с учетом чувствительности бактерий, которая выделяется из мокроты, а также бронхиального содержимого в период обострения. Курс лечения удлиненный (2-4 недели). Примененяются максимальные дозы антибиотиков с комбинированными путями введения: эндобронхиально (при бронхоскопии), внутримышечно, перорально.
* Примененяются средства, повышающие общую реактивность организма и местный иммунитет, которые предупредят повторное развитие респираторных заболеваний (бронховаксон, бронхомунал, тимоген, витамины).
* **По показаниям** – введение иммуноглобулинов, плазмы.
* Физиотерапевтическое лечение (массаж, ЛФК, дренаж).

**Хирургическое** восстановление расположения органов грудной клетки.

При двусторонних бронхоэктазиях возможно выполнение операции (паллиативная резекция – удаление участка легкого) на стороне большего поражения. Удается добиться существенного улучшения. Но при симметричном поражении бронхов обоих легких уже показана двусторонняя резекция в 2 этапа с интервалом в 8-12 месяцев. По данным функциональных исследований определяется возможность двусторонних резекций. При обширных двусторонних бронхоэктазиях хирургическое лечение не показано. Резекциям легкого должны предшествовать тщательные санации придаточных пазух носа.

**1.2.2. Гемосидероз легких (синдром Цилена—Геллерстедта)**

Сущность болезни состоит в отложении гемосидерина в макрофагах альвеол и межальвеолярных перегородок.

Предполагают, что имеется врожденная аномалия сосудистых анастомозов, соединяющих бронхиальные артерии с легочными венами, и неполноценность эластических волокон сосудов, что ведет к дилатации легочных капилляров, замедлению в них кровотока, гипоксии и диапедезу эритроцитов в легочную паренхиму с отложением в ней гемосидерина, а также иммунопатологическим реакциям. Реализация в легких реакции антиген-антитело ведет к некрозу стенки микрососудов легких с микро- и макрокровоизлияниями.

Первые приступы болезни (обычно в раннем или дошкольном возрасте) протекают с катаральными явлениями в легких, лихорадкой, болями в животе, желтухой. При следующих кризах (обычно криз длится 2-4 дня) оформляется типичная клиническая картина: резкая слабость, головокружение, боли за грудиной, эктеричность кожи и склер, кровохарканье, тахикардия, одышка в покое. Заболевание имеет рецидивирующее течение. В межприступный период у ребёнка отмечают бледность кожи с цианотичным оттенком, железодефицитную анемию, «барабанные палочки», иногда увеличение печени и селезенки.

На рентгенограмме легких видны множественные очаговые тени, увеличенные лимфоузлы корня легкого, изменение интерстициального рисунка в форме «бабочки».

Больным назначают кортикостероиды в комплексе с иммунодепрессорами (азатиоприн). Проводят лечение сопутствующей инфекции. У некоторых детей положительный эффект отмечен при исключении из диеты коровьего молока.

**1.2.3. Синдром Гудпасчера**

Характеризуется сочетанным поражением легких (кровохарканье с массивными легочными кровотечениями); почек и прогрессирующей анемией. Начинается в школьном возрасте. Поражение почек появляется не сразу. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В патогенезе основную роль играют антитела к базальной мембране почек и легких. Наиболее эффективное лечение плазмаферез и гемосорбция.

**1.2.4. Альвеолярный микролитиаз**

Это заболевание, наследующееся по аутосомно-рецессивному типу, характеризующееся равномерным, диффузным отложением в альвеолах трифосфатов и карбоната кальция, что приводит к альвеолярно-капиллярной блокаде и постепенно нарастающей дыхательной недостаточности. На первых этапах болезни определяют лишь рентгенологическую симптоматику (интенсивные мелкие очаги), но далее нарастают одышка, кашель, появляются признаки легочного сердца. Часто отмечается обострение инфекционного процесса в легких. Уровни кальция и фосфора в крови в пределах нормы. Терапия не разработана. Проводят симптоматическое противоинфекционное лечение, по показаниям назначают глюкокортикоиды. Необходимо избегать проживания в местностях с загрязненным воздухом, пассивного курения.

**1.2.5. Легочный альвеолярный протеиноз**

редкое наследственное заболевание легких, характеризующееся клинически кашлем, одышкой и постепенно усиливающимися признаками гипоксии (слабость, цианоз, задержка физического развития, появление «барабанных палочек» и др.). На рентгенограмме легких обнаруживают диффузные лучистые инфильтраты, простирающиеся от корня до периферии, иногда напоминающие крылья бабочки. Функция внешнего дыхания нарушена. Диагноз подтверждается при биопсии легкого. Лечение — аэрозоли с ацетилцистеином, протеолитическими энзимами, поддерживающая кислородотерапия (носовые канюли). Прогноз неблагоприятный, больные погибают от госпитальных инфекций, в том числе пневмоцистоза.

**1.2.6. Первичная легочная гипертензия (синдром Аэрса)**

Это заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу и характеризуется выраженным цианозом, полицитемией и одышкой, болью в груди, а в тяжелых случаях — диспноэ с синкопе, кровохарканьем.

На рентгенограмме в начале болезни изменений нет. Постепенно из-за склерозирования альвеолярно-капиллярных мембран и образования артериовенозных шунтов развивается легочное сердце, учащаются и утяжеляются эпизоды легочных инфекций, деформация концов пальцев и ногтевых фаланг («барабанные палочки», «часовые стекла»). Диагноз основан на обнаружении инструментальными методами легочной гипертензии и исключении врожденных пороков сердца и других сосудов. Есть семьи, где дефект легочных сосудов (воспаление и тромбоз) сочетается с высоким уровнем иммуноглобулинов А в крови. Лечение симптоматическое.

**1.2.7.Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА)**

ИФА является первично-хроническим заболеванием не известной этиологии с локализацией основного патологического процесса в интерстиции легкого, который, прогрессируя, приводит к диффузному легочному фиброзу. Как синоним ИФА в медицинской литературе используют термин «идиопатический диффузный фиброз легких».

Критерии диагностики: неуклонно прогрессирующее заболевание, сопровождающееся одышкой, кашлем, рестриктивными нарушениями вентиляции, развитием легочного сердца в отсутствие указаний на этиологические факторы, характерные для других видов альвеолитов.

Клиника

Часто первым симптомом ИФА становиться затрудненное дыхание при физической нагрузке, повышенная утомляемость, редкий сухой кашель, одышка. Кашель постепенно усиливается, появляется небольшое количество светлой слизистой мокроты, нарастает одышка, которая развивается и в покое. Появляются признаки хронической гипоксии: отставание прибавок массы тела и роста, «барабанные палочки», акроцианоз, цианоз. Мелкие влажные, иногда крепитирующие хрипы держатся длительно. Появляется увеличение окружности шеи, что объясняют участием мышц в акте дыхания. Постепенно развиваются и признаки хронического легочного сердца, артритический синдром, полицитемия.

При рентгенологическом обследовании ребенка с ИФА отмечают диффузное понижение прозрачности легких, высокое стояние диафрагмы, по типу «сотового» легкого, то есть признаки интерстициального фиброза. Диагностика основана на сопоставлении клинических и рентгенологических данных.

Лечение

Сочетанная терапия глюкокортикоидами и купренилом, азатиоприном, плазмаферез, лимфоцитоферез, ЛФК. Чем раньше начата комплексная терапия, тем она эффективнее. Кортикостероидную терапию рекомендуют проводить не менее полутора месяцев.

**1.2.8. Идиопатический гемосидероз легких**

В основе болезни лежит кровоизлияние в альвеолы легких, которое носит обычно диффузный характер. Освобождающееся вследствие распада эритроцитов железо поглощается макрофагами, которые могут быть обнаружены в мокроте больных (сидерофаги). Первичный ИГЛ чаще встречается в детском возрасте. Этипатогенез остается малоизученным. Больше склоняются в пользу иммунопатологического характера заболевания, в частности взаимодействию аллерген-антитело, реализующемуся в сосудах легких. В пользу такого предположения свидетельствует наличие такой формы, как ИГЛ с повышенной чувствительностью к коровьему молоку (синдром Гейснера). В этом в сыворотке крови обнаруживаются в большом количестве преципитины к ингредиентам коровьего молока. Морфологически (по материалам открытой биопсии легких) обнаруживаются эритроциты в полости альвеол, гемосидерин- содержащие макрофаги (сидерофаги), интерстициальный диффузный фиброз, склерозирование мелких сосудов легких.

Клиническая картина ИГЛ складывается из симптомов со стороны органов дыхания и гематологических симптомов. При обострении появляется кашель, у детей старшего возраста сопровождающийся кровохарканием - появлением крови в мокроте. Маленькие дети мокроту не откашливают, заглатывают ее. При обильном легочном кровотечении у них может быть рвота с примесью в рвотных массах проглоченной крови. Выраженность клинической картины со стороны легких зависит от количества излившейся крови в альвеолы. Вместе с кашлем и повышением температуры появляемся одышка, цианоз. В легких выслушиваются хрипы. Появляются рентгенологические изменения в виде крупнопятнистых теней в обоих легких. Заболевание нередко принимается за пневмонию, что приводит к назначению неадекватного лечения и ухудшает состояние больного. Особенностью рентгенологически выявляемых изменений при ИГЛ является быстрое обратное развитие очагов затемнения. В ряде случаев на рентгенограммах грудной клетки отмечаются рассеянные мелкие тени в обоих легких, что служит причиной ошибочной диагностики милиарного туберкулеза легких. Изменения в легких, выявляемые при рентгенографии могут варьировать в широких пределах: от небольших инфильтратов до массивных тенеобразований, сопровождающихся ателектазами, эмфиземой и реакцией со стороны лимфатических узлов корней легких. Сразу после обострения, которое длится 3-5 дней, отмечается анемия - микроцитарная и гипохромная. Уровень сывороточного железа падает. В биохимическом анализе крови может отмечаться повышенный уровень билирубина. Поскольку регенераторная функция костного мозга не страдает, в периферической крови появляются ретикулоциты. У маленьких детей анализ кала на скрытую кровь может оказаться положительным (проглоченная при кашле мокрота с кровью). Часто отмечается гепатоспленомегалия.

Условно выделяют острое и подострое течение

При острой форме ИГЛ отмечается значительное ухудшение состояния, слабость, выраженная одышка, старшие дети жалуются на боли в груди, кашель со скудной мокротой, в легких выслушиваются ослабленное дыхание и влажные хрипы. Возможно повышение температуры до фебрильных цифр. Быстро нарастает анемия.

При подостром варианте ИГЛ постепенно развивается бледность кожных покровов, симптомы интоксикации. Обострения заболевания протекают более тяжело. Диагностически значимым является обнаружение в мокроте или трахеальном аспирате, а также в ряде случаев в промывных водах желудка, сидергофагов.

Пункционная биопсия легких чревата серьезными осложнениями. Исследование функции внешнего дыхания обнаруживает или нормальные показатели вентиляции, если длительность заболевания небольшая, или выраженные рестриктивные нарушения, снижение диффузионной способности легких, если заболевание протекает длительно с тяжелыми обострениями. Если повторные респираторные заболевания протекают всякий раз с анемией, необычной рентгенологической картиной в легких и плохо поддаются противовоспалительной терапии, необходимо обследовать такого больного на наличие ИГЛ.

Прогноз заболевания серьезный. Половина детей погибает в первые пять лет от начала заболевания. Непосредственной причиной смерти чаще всего служат острое массивное легочное кровотечение или прогрессирующая легочно-сердечная недостаточность. Причем предсказать вероятность острого легочного кровотечения не представляется возможным.

Лечение больных с ИГЛ предполагает назначение кортикостероидных препаратов и симптоматическое лечение. Некоторые авторы рекомендуют до определения преципитинов в сыворотке крови больных исключить из рациона питания коровье молоко. Преднизолон назначается из расчета 1 -1,5 мг/кг до достижения клинико-лабораторной ремиссии. Имеются сообщения о том, что после спленэктомии наступает стойкая длительная ремиссия.

**1.3. Врожденные пороки развития бронхолегочной системы:**

Пороки развития возникают вследствие нарушения эмбрионального формирования бронхолёгочных структур. Наряду с пороками развития выделяют аномалии развития, к которым принято относить врождённые дефекты, не проявляющиеся клинически и не влияющие на функцию органа (например, аномалии ветвления бронхов).

Этиология и патогенез

К порокам развития бронхолёгочной системы может приводить воздействие различных неблагоприятных факторов на эмбрион на ранних сроках внутриутробного развития - с 3-4 нед беременности, т.е. с начала закладки дыхательной трубки, вплоть до 6-8 мес гестации, когда формируется альвеолярная ткань. Пороки развития бронхолёгочной системы могут возникать при различных генных и хромосомных аномалиях.

Классификация пороков развития трахеи, бронхов, лёгких и лёгочных сосудов

I Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолёгочных структур:

агенезия, аплазия и гипоплазия легкого.

II Пороки развития стенки трахеи и бронхов:

1.Распространённые пороки развития стенки трахеи и бронхов:

А) трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна);

Б) трахеобронхомаляция;

В)синдром Уильямса-Кемпбелла (синдром баллонирующих бронхоэктазов);

Г) бронхомаляция;

Д) бронхиолоэктатическая эмфизема.

2.Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов:

А) врождённые стенозы трахеи;

Б) врождённая лобарная эмфизема;

В) дивертикулы трахеи и бронхов;

Г) трахео- и бронхопищеводные свищи.

3.Кисты лёгких.

4.Секвестрации лёгких.

5.Пороки развития лёгочных артерий, вен и лимфатических сосудов:

А) агенезия и гипоплазия лёгочной артерии и её ветвей;

Б) артериовенозные аневризмы и свищи;

В) аномальное впадение лёгочных вен (транспозиция).

Агенезия лёгкого - полное отсутствие лёгкого и соответствующего главного бронха. Возможно развитие дыхательной недостаточности.

Аплазия лёгкого - порок развития, при котором имеется только главный рудиментарный бронх в виде культи.

Гипоплазия лёгкого или доли - одновременное недоразвитие респираторных отделов лёгкого и бронхов. При кистозной гипоплазии одновременно с врождённым недоразвитием лёгочной паренхимы, сосудов и бронхов формируются бронхогенные полости дистальнее субсегментарных бронхов, обычно формируется хронический бронхолёгочный процесс. При простой гипоплазии присутствуют клинические и рентгенологические признаки уменьшения размеров лёгкого.

Гипоплазия бронхов (синдром Мунье-Куна) - врождённое недоразвитие эластических и мышечных волокон трахеи и главных бронхов, вследствие чего трахея, а нередко и главный бронх расширяются, приобретая гигантские размеры. Это приводит к развитию упорного трахеобронхита.

Трахеобронхомаляция - врождённый дефект хрящей и мембранозной части трахеи и бронха, приводящий к аномальному их коллабированию при дыхании. Характерны стридорозное дыхание, грубый кашель, приступы апноэ при физической нагрузке.

Синдром Уильямса-Кемпбелла - врождённый дефект хрящей бронхов 3-6-го порядков, вследствие чего происходит избыточное расширение бронхов на вдохе и их спадение на выдохе. Характерное клиническое проявление - стойкий бронхобструктивный синдром.

Бронхиолоэктатическая эмфизема Лешке - врождённая слабость стенки мелких бронхов и бронхиол с развитием бронхиолоэктазов и центрилобуляр-ной эмфиземы.

Стенозы трахеи развиваются из-за врождённого дефекта стенки (недоразвитие хрящевых полуколец или избыточное их разрастание) либо вследствие сдавления извне, чаще всего аномально расположенными сосудами. Для стенозов трахеи клинически характерны стридорозное дыхание, приступы цианоза, нарушения глотания, рецидивирующие ателектазы.

Врождённая лобарная эмфизема - резкое вздутие доли или сегмента лёгкого за счёт вентильного механизма, развивающегося внутриутробно вследствие сужения просвета долевого или сегментарного бронха. Сужение просвета может быть обусловлено дефектом хряща, складкой слизистой оболочки, сдавлением аномально расположенным сосудом, опухолью и т.п. Основное клиническое проявление - дыхательная недостаточность, тяжесть которой зависит от степени расширения поражённой доли. Лобарная эмфизема развивается в первые минуты и часы жизни.

Трахео- и бронхопищеводные свищи чаще проявляются в первые дни жизни цианозом, кашлем, приступами удушья при кормлении ребёнка. Нередко развивается аспирационная пневмония.

Кисты лёгких. Врождённые истинные кисты могут быть как бронхогенного (нарушение развития бронха), так и лёгочного происхождения, одиночными или множественными (поликистоз). Они могут быть бессимптомными или проявляться рецидивирующей в одном и том же отделе лёгкого пневмонией.

Секвестрация лёгких - аномальный участок лёгочной ткани, не связанный с бронхиальной системой и кровоснабжаемый аномальной артерией из большого круга кровообращения. Различают вне- и внутридолевую секвестрацию. Клинические проявления могут отсутствовать до инфицирования секвестра, в дальнейшем развивается картина рецидивирующей пневмонии.

Агенезия и гипоплазия лёгочной артерии и её ветвей возникают изолированно или могут сочетаться с гипоплазией лёгкого или пороками сердца. Порок развития рентгенологически характеризуется сужением и повышением прозрачности лёгочного поля, обеднением и дезорганизацией лёгочного рисунка. На сцинтипневмограммах выявляют отсутствие или нарушение лёгочного кровотока. На ангиопульмонограммах - отсутствие или редукцию сосудов системы лёгочной артерии.

Артериовенозные аневризмы и свищи - патологические сообщения между артериальным и венозным руслом лёгких со сбросом венозной крови в артериальное русло и развитием гипоксемии. При поражении сосудов крупного и среднего калибра формируются артериовенозные свищи, мелкого - расширения по типу аневризм. У больных развиваются дыхательная недостаточность, гипоксемия, может быть кровохарканье.

Клинические проявления пороков развития весьма полиморфны и зависят от объёма и характера поражения.

* Некоторые аномалии, например внедолевая секвестрация, простая гипоплазия, врождённые кисты, могут протекать бессимптомно, и только присоединение инфекции приводит к их клинической манифестации.
* Дыхательная недостаточность разной степени выраженности, цианоз сопутствуют лобарной эмфиземе, кистозной гипоплазии, аномалиям ветвей лёгочной артерии.
* Стридорозное дыхание, приступы асфиксии характерны для стенозов трахеи.
* При некоторых пороках развивается рецидивирующий или хронический воспалительный бронхолёгочный процесс.
* Возможны отставание ребёнка в физическом развитии, деформация и асимметрия грудной клетки, изменения перкуторного звука и проведения дыхания по лёгочным полям.

Инструментальные исследования

Рентгенография органов грудной клетки позволяет выявить смещение средостения (при агенезии или гипоплазии), тень с чёткими контурами (при секвестрации) и т.д. Бронхологическое обследование выявляет стенозы, свищи, аномалии ветвления и строения бронхов. Ангиопульмонография необходима для верификации сосудистых пороков развития.

Лечение

Лечение зависит от вида и характера патологии. Оперативное лечение проводят в тех случаях, когда возможно проведение радикальной операции с целью предупреждения воспалительного процесса либо улучшения дыхательной функции, например при кистозной гипоплазии, секвестрации, стенозах и свищах трахеи.

При распространённых пороках показано консервативное лечение, основными принципами которого являются предупреждение и лечение гнойно-воспалительного процесса, обеспечение дренажа, назначение отхаркивающих и муколитических средств, борьба с дыхательной недостаточностью, общеукрепляющая и восстановительная терапия, санаторно-курортное лечение.

**1.4.Поражения легких при других наследственных заболеваниях:**

**1.4.1.Легочная эмфизема семейная (недостаточность а1-антитрипсина — а1-АТ)**

Как наследственное передающееся по аутосомно-рецессивному типу заболевание описано в 1963-1965 гг. 1 мл сыворотки здорового человека за счет фермента антитрипсина (AT) расщепляет около 1,2 мг трипсина. Лица, у которых активность AT ниже 15% от нормальной — гомозиготы; ниже 25-55% — гетерозиготы. Гомозиготное носительство дефицита AT чаще выявляется у подростков и взрослых. Однако есть семьи, где дефект выявляют раньше, в первые годы жизни, и он может проявляться как легочная или сочетанная легочно-печеночная патология. Печеночная патология проявляется как желтуха, цирроз печени. Легочная патология у детей раннею возраста характеризуется рецидивирующими бронхитами с обструктивным синдромом, ларингитами, пневмониями. При этом одышка и кашель не поддаются лечению и сохраняются даже по окончании очередного рецидива бронхолегочной инфекции. Постепенно развиваются выраженная эмфизема и подострое легочное сердце. Диагноз ставят на основании биохимического исследования: либо обнаружения сниженной антитриптической активности сыворотки. Лечение симптоматическое. Отмечают некоторое улучшение после применения ингибиторов протеолитических ферментов (трасилол). Используют также кислородотерапию, при инфекции — антибиотики.

**1.4.2. Муковисцидоз**

Муковисцидоз - это системное наследственное заболевание, при котором поражаются все органы, которые выделяют слизь: бронхолегочная система, поджелудочная железа, печень, потовые железы, слюнные железы, железы кишечника, половые железы.

Этиология и патогенез.

В основе заболевания лежит мутация в гене GFTR, который локализован в середине длинного плеча 7-ой хромосомы. Муковисцидоз наследуется по аутосомно-рецессивному типу, это означает, что ребенок заболеет муковисцидозом лишь в том случае, если оба его родителя являются носителями дефектного гена. Ребенок, который получил «поломанный» ген в наследство лишь от одного из родителей, муковисцидозом не болеет.  Регистрируется в большинстве стран Европы с частотой 1:2000 — 1:2500 новорождённых. В России в среднем частота болезни 1:10000 новорождённых.

Идентифицировано около 1000 мутаций гена муковисцидоза. Следствием мутации гена является нарушение структуры и функции белка, получившего название муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (МВТП). Следствием этого является сгущение секретов желез внешней секреции, затруднение эвакуации секрета и изменение его физико-химических свойств, что, в свою очередь, и обуславливает клиническую картину заболевания. Изменения в поджелудочной железе, органах дыхания, желудочно-кишечном тракте регистрируются уже во внутриутробном периоде и с возрастом пациента неуклонно нарастают. Выделение вязкого секрета экзокринными железами приводит к затруднению оттока и застою с последующим расширением выводных протоков желез, атрофией железистой ткани и развитием прогрессирующего фиброза. Активность ферментов кишечника  и поджелудочной железы значительно снижена. Наряду с формированием склероза в органах имеет место нарушение функций фибробластов. Установлено, что фибробласты больных муковисцидозом продуцируют цилиарный фактор, или М-фактор, который обладает антицилиарной активностью — он нарушает работу ресничек эпителия.

В настоящее время рассматривается возможное участие в развитии патологии лёгких при МВ генов, ответственных за формирование иммунного ответа (в частности, генов интерлейкина-4 (IL-4) и его рецептора).

Клиническая картина.

Выделяют следующие основные формы муковисцидоза:

- смешанная (легочно-кишечная, 75-80%);  
- бронхо-легочная (15-20%);  
- кишечная (5%).

Фазы: ремиссии и обострения.

### Бронхолегочная форма.

Первыми симптомами бронхолёгочной формы муковисцидоза являются вялость, бледность кожных покровов, недостаточная прибавка массы тела при удовлетворительном аппетите. В некоторых случаях (тяжёлое течение) с первых дней жизни у больного появляется покашливание, которое постепенно усиливается и приобретает коклюшеподобный характер. Кашель сопровождается отделением густой [мокроты](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%BE%D0%BA%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B0), которая при наслоении бактериальной флоры становится впоследствии слизисто-гнойной.

Повышенная вязкость бронхиального секрета приводит к развитию мукостаза и закупорке мелких [бронхов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%BD%D1%85%D0%B8) и [бронхиол](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%BD%D1%85%D0%B8%D0%BE%D0%BB%D1%8B), что способствует развитию эмфиземы, а при полной закупорке бронхов — формированию ателектазов. У детей раннего возраста в патологический процесс быстро вовлекается [паренхима](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B0%D1%80%D0%B5%D0%BD%D1%85%D0%B8%D0%BC%D0%B0) лёгкого, что приводит к развитию тяжёлой, затяжной пневмонии со склонностью к [абсцедированию](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%B1%D1%81%D1%86%D0%B5%D1%81%D1%81). Поражение лёгких всегда двустороннее.

При объективном обследовании отмечаются влажные мелко- и среднепузырчатые хрипы, а при перкуссии выслушивается коробочный оттенок звука. У больных может развиться токсикоз и даже клиника [шока](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A8%D0%BE%D0%BA) на фоне заболеваний, протекающих с высокой температурой тела, или в жаркое время года при значительной потере [натрия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B0%D1%82%D1%80%D0%B8%D0%B9) и [хлора](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A5%D0%BB%D0%BE%D1%80) с [потом](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BE%D1%82). В дальнейшем пневмония приобретает хроническое течение, формируются пневмосклероз и бронхоэктазы, появляются симптомы «[лёгочного сердца](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D1%91%D0%B3%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D0%B5_%D1%81%D0%B5%D1%80%D0%B4%D1%86%D0%B5)», [лёгочная](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9B%D1%91%D0%B3%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C&action=edit&redlink=1) и [сердечная недостаточность](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B5%D1%80%D0%B4%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C).

При этом в клинической картине обращает на себя внимание внешний вид больного: бледная кожа с землистым оттенком, акроцианоз, общий [цианоз](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A6%D0%B8%D0%B0%D0%BD%D0%BE%D0%B7), одышка в покое, бочкообразная форма грудной клетки, деформации грудины по типу «клиновидной» и деформации концевых фаланг пальцев по типу «[барабанных палочек](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D0%BC%D0%BF%D1%82%D0%BE%D0%BC_%D0%B1%D0%B0%D1%80%D0%B0%D0%B1%D0%B0%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D1%85_%D0%BF%D0%B0%D0%BB%D0%BE%D1%87%D0%B5%D0%BA)», ограничение двигательной активности, снижение аппетита и уменьшение массы тела.

Редкими осложнениями при муковисцидозе являются [пневмо-](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BD%D0%B5%D0%B2%D0%BC%D0%BE%D1%82%D0%BE%D1%80%D0%B0%D0%BA%D1%81) и [пиопневмоторакс](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D0%B8%D0%BE%D0%BF%D0%BD%D0%B5%D0%B2%D0%BC%D0%BE%D1%82%D0%BE%D1%80%D0%B0%D0%BA%D1%81&action=edit&redlink=1), [лёгочное кровотечение](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9B%D1%91%D0%B3%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D0%B5_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D1%82%D0%B5%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5&action=edit&redlink=1). При более благоприятном течении муковисцидоза, что наблюдается при манифестации заболевания в более старшем возрасте, бронхолёгочная патология проявляется медленно прогрессирующим деформирующим бронхитом с умеренно выраженным пневмосклерозом.

При длительном течении заболевания в патологический процесс вовлекается носоглотка: [синусит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D1%83%D1%81%D0%B8%D1%82), [аденоидные вегетации](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BE%D0%B8%D0%B4%D1%8B), [полипы](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%BF_(%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0)) носа, [хронический тонзиллит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A5%D1%80%D0%BE%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9_%D1%82%D0%BE%D0%BD%D0%B7%D0%B8%D0%BB%D0%BB%D0%B8%D1%82).

### Кишечная форма.

Клиническая симптоматика кишечной формы обусловлена секреторной недостаточностью желудочно-кишечного тракта. Нарушение ферментативной активности желудочно-кишечного тракта особенно ярко выражено после перевода ребёнка на искусственное вскармливание или прикорм и проявляется недостаточным расщеплением и всасыванием [белков](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%B5%D0%BB%D0%BA%D0%B8), [жиров](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%96%D0%B8%D1%80%D1%8B) и в меньшей степени [углеводов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A3%D0%B3%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%BE%D0%B4%D1%8B). В кишечнике преобладают [гнилостные процессы](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BD%D0%B8%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5), сопровождающиеся накоплением газов, что приводит к вздутию живота. Дефекации частые, отмечается полифекалия (суточный объём каловых масс в 2—8 раз может превышать возрастную норму). После того, как больного муковисцидозом ребёнка начинают высаживать на горшок, нередко отмечается [выпадение прямой кишки](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D1%8B%D0%BF%D0%B0%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5_%D0%BF%D1%80%D1%8F%D0%BC%D0%BE%D0%B9_%D0%BA%D0%B8%D1%88%D0%BA%D0%B8) (у 10—20 % больных). Больные предъявляют жалобы на сухость во рту, что обусловлено высокой вязкостью [слюны](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BB%D1%8E%D0%BD%D0%B0). Больные с трудом пережевывают сухую пищу, а во время еды употребляют значительное количество жидкости. [Аппетит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BF%D0%BF%D0%B5%D1%82%D0%B8%D1%82) в первые месяцы сохранен или даже повышен, но вследствие нарушения процессов пищеварения у больных быстро развивается [гипотрофия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D1%8F), [полигиповитаминоз](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%B3%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D1%82%D0%B0%D0%BC%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%B7&action=edit&redlink=1). [Мышечный тонус](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9C%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D1%82%D0%BE%D0%BD%D1%83%D1%81&action=edit&redlink=1) и тургор тканей снижен. Больные предъявляют жалобы на боли в животе различного характера: схваткообразные — при [метеоризме](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B5%D1%82%D0%B5%D0%BE%D1%80%D0%B8%D0%B7%D0%BC), мышечные — после приступа [кашля](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%B0%D1%88%D0%B5%D0%BB%D1%8C), боли в правом подреберье — при наличии [правожелудочковой недостаточности](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D1%80%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B6%D0%B5%D0%BB%D1%83%D0%B4%D0%BE%D1%87%D0%BA%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C&action=edit&redlink=1), боли в эпигастральной области обусловлены недостаточной нейтрализацией [желудочного сока](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%96%D0%B5%D0%BB%D1%83%D0%B4%D0%BE%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D1%81%D0%BE%D0%BA) в [двенадцатиперстной кишке](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%B0%D0%B4%D1%86%D0%B0%D1%82%D0%B8%D0%BF%D0%B5%D1%80%D1%81%D1%82%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BA%D0%B8%D1%88%D0%BA%D0%B0) при сниженной секреции поджелудочной железой [бикарбонатов](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%91%D0%B8%D0%BA%D0%B0%D1%80%D0%B1%D0%BE%D0%BD%D0%B0%D1%82%D1%8B&action=edit&redlink=1).

Осложнениями кишечной формы муковисцидоза могут быть вторичная [дисахаридазная недостаточность](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%94%D0%B8%D1%81%D0%B0%D1%85%D0%B0%D1%80%D0%B8%D0%B4%D0%B0%D0%B7%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C&action=edit&redlink=1), [кишечная непроходимость](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%B8%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%85%D0%BE%D0%B4%D0%B8%D0%BC%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C), вторичный [пиелонефрит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B8%D0%B5%D0%BB%D0%BE%D0%BD%D0%B5%D1%84%D1%80%D0%B8%D1%82) и [мочекаменная болезнь](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%BE%D1%87%D0%B5%D0%BA%D0%B0%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C) на фоне обменных нарушений, латентно протекающий [сахарный диабет](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B0%D1%85%D0%B0%D1%80%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D0%B1%D0%B5%D1%82) при поражении [инсулярного аппарата](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%98%D0%BD%D1%81%D1%83%D0%BB%D1%8F%D1%80%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D0%B0%D0%BF%D0%BF%D0%B0%D1%80%D0%B0%D1%82&action=edit&redlink=1) поджелудочной железы. Нарушение [белкового обмена](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%91%D0%B5%D0%BB%D0%BA%D0%BE%D0%B2%D1%8B%D0%B9_%D0%BE%D0%B1%D0%BC%D0%B5%D0%BD&action=edit&redlink=1) приводит к [гипопротеинемии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B5%D0%B8%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F), что становится причиной развития в некоторых случаях у детей грудного возраста отечного синдрома.

[Гепатомегалия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D0%B3%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D1%8F) (увеличение печени) обусловлена [холестазом](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A5%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B7). При [билиарном циррозе](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%91%D0%B8%D0%BB%D0%B8%D0%B0%D1%80%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D1%86%D0%B8%D1%80%D1%80%D0%BE%D0%B7&action=edit&redlink=1) в клинической картине можно наблюдать [желтуху](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%96%D0%B5%D0%BB%D1%82%D1%83%D1%85%D0%B0), кожный [зуд](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%97%D1%83%D0%B4), признаки [портальной гипертензии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BE%D1%80%D1%82%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B3%D0%B8%D0%BF%D0%B5%D1%80%D1%82%D0%B5%D0%BD%D0%B7%D0%B8%D1%8F), [асцит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%81%D1%86%D0%B8%D1%82). [Цирроз печени](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A6%D0%B8%D1%80%D1%80%D0%BE%D0%B7_%D0%BF%D0%B5%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8) у некоторых больных может развиться и без холестаза.

### Смешанная форма.

Смешанная форма муковисцидоза является наиболее тяжёлой и включает клинические симптомы как лёгочной, так и кишечной форм. Обычно с первых недель жизни больного отмечаются тяжёлые повторные бронхиты и пневмонии с затяжным течением, постоянный кашель, [кишечный синдром](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9A%D0%B8%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D1%81%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC&action=edit&redlink=1) и резкие [расстройства питания](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A0%D0%B0%D1%81%D1%81%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%B9%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B0_%D0%BF%D0%B8%D1%82%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1). Клиническая картина муковисцидоза отличается значительным [полиморфизмом](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%BC%D0%BE%D1%80%D1%84%D0%B8%D0%B7%D0%BC_(%D0%B1%D0%B8%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%8F)), что и определяет варианты течения заболевания. Отмечена зависимость тяжести течения муковисцидоза от сроков появления первых симптомов — чем младше ребёнок к моменту манифестации болезни, тем тяжелее его течение и более неблагоприятен прогноз. Учитывая полиморфизм клинических проявлений муковисцидоза, тяжесть течения принято оценивать в большинстве случаев характером и степенью поражения бронхолёгочной системы.

Диагностика.

Общие признаки: отставание в физическом развитии, рецидивирующие хронические заболевания органов дыхания, полипы носа, упорно текущий хронический гайморит, хронический бронхит, рецидивирующий панкреатит, дыхательная недостаточность. Хронические колиты, холециститы у родственников.

Скрининг-тест. В целях ранней диагностики муковисцидоз входит в программу [обследования новорождённых](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B5%D0%BE%D0%BD%D0%B0%D1%82%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D1%81%D0%BA%D1%80%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%BD%D0%B3) на наследственные и врождённые заболевания. Исследуют уровень [иммунореактивного трипсина](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BE%D1%80%D0%B5%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%B8%D0%B2%D0%BD%D1%8B%D0%B9_%D1%82%D1%80%D0%B8%D0%BF%D1%81%D0%B8%D0%BD&action=edit&redlink=1) в сухом пятне крови. При положительном результате тест повторяют на 21—28 день жизни. При повторном положительном результате назначают [потовый тест](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9F%D0%BE%D1%82%D0%BE%D0%B2%D1%8B%D0%B9_%D1%82%D0%B5%D1%81%D1%82&action=edit&redlink=1).

Потовый тест: [ионофорез](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BE%D0%BD%D0%BE%D1%84%D0%BE%D1%80%D0%B5%D0%B7) с пилокарпином. Повышение хлоридов более 60 ммоль/л — вероятный диагноз; концентрация хлоридов более 100 ммоль/л — достоверный диагноз. При этом разница в концентрации хлора и натрия не должна превышать 8—10 ммоль/л. Потовый тест для постановки окончательного диагноза должен быть положительным не менее трёх раз.

Потовую пробу необходимо проводить каждому ребёнку с хроническим кашлем.

Рентгенологическое исследование лёгких при муковисцидозе позволяет выявить распространённые перибронхиальные, инфильтративные, [склеротические изменения](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BA%D0%BB%D0%B5%D1%80%D0%BE%D0%B7) и ателектазы на фоне выраженной эмфиземы. При [бронхографии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%BD%D1%85%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D1%84%D0%B8%D1%8F) отмечается наличие каплевидных [бронхоэктазов](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%BD%D1%85%D0%BE%D1%8D%D0%BA%D1%82%D0%B0%D0%B7&action=edit&redlink=1), отклонений бронхов и уменьшение числа мелких разветвлений, бронхи 3—6-го порядка в виде [чёток](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A7%D1%91%D1%82%D0%BA%D0%B8). При [бронхоскопии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%BD%D1%85%D0%BE%D1%81%D0%BA%D0%BE%D0%BF%D0%B8%D1%8F) нередко обнаруживают небольшое количество густой вязкой мокроты, располагающейся в виде нитей в просветах крупных бронхов. Микробиологическое исследование мокроты у больных муковисцидозом позволяет выделить золотистый стафилококк, гемофильную и синегнойную палочки. Наличие синегнойной палочки в мокроте является прогностически неблагоприятным признаком для пациента.

В [копрограмме](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%BF%D1%80%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D0%BC%D0%BC%D0%B0) больного муковисцидозом наиболее характерным признаком является повышенное содержание нейтрального жира, но возможно наличие [мышечных волокон](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9C%D1%8B%D1%88%D0%B5%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B2%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%BA%D0%BD%D0%B0&action=edit&redlink=1), [клетчатки](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BB%D0%B5%D1%82%D1%87%D0%B0%D1%82%D0%BA%D0%B0) и крахмальных зерен, что позволяет определить степень нарушения ферментативной активности желез желудочно-кишечного тракта. Под контролем данных копрологического исследования проводят коррекцию дозы панкреатических ферментов. Определение жирных кислот в стуле: в норме менее 20 ммоль/день. Пограничные значения — 20—25 ммоль/день. Проба положительна при снижении функции поджелудочной железы не менее чем на 75 %.

Особое место в диагностике занимает [молекулярно-генетическое тестирование](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9C%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%BA%D1%83%D0%BB%D1%8F%D1%80%D0%BD%D0%BE-%D0%B3%D0%B5%D0%BD%D0%B5%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%BE%D0%B5_%D1%82%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B8%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5&action=edit&redlink=1).

Лечение.

Лечение при муковисцидозе включает постоянное очищение бронхиального дерева, антибиотикотерапию и нормализацию питания больных. Для очищения бронхиального дерева показаны муколитики в больших дозах перорально и в аэрозолях, постуральный дренаж, вибромассаж, аутогенный дренаж, форсированная экспираторная техника дыхания, бронхоскопические санации.

Средства от муковисцидоза для детей:

Антибиотикотерапию следует проводить с учётом результатов микробиологического исследования. При муковисцидозе назначают высокие дозы антибиотиков бактерицидного действия, пролонгированные (2-3 нед) курсы лечения, комбинации препаратов для преодоления резистентности микрофлоры; при обострениях заболевания показано внутривенное введение антибиотиков в сочетании с ингаляционным. В последнее время антибиотики назначают не только во время обострения, но и с профилактической целью при хронической колонизации бронхиального дерева синегнойной палочкой. Используют цефалоспорины III поколения, аминогликозиды, карбапенемы. Широко применяют курсы ингаляционной антибактериальной терапии, перорального приёма антисинегнойных препаратов из группы фторхинолонов (ципрофлоксацин), внутривенное введение антибиотиков в домашних условиях, что позволяет уменьшить возможность перекрёстного инфицирования и материальные затраты, повысить качество жизни больных. Для нормализация питания больных необходимы высококалорийная диета без ограничения жиров, постоянный приём ферментных препаратов, покрытых оболочкой, резистентной к желудочному соку (например, креон, панцитрат), приём жирорастворимых витаминов A, D, Е, К.

**ГЛАВА 2 : Практическая часть.**

**2.1) Материалы исследования:** Проанализировано 34 историй болезни детей с диагнозом « Хронические заболевания легких», которые находились на стационарном лечении в отделении пульмонологии ГДКБ№ 2 в 2014г.

**2.2) Методы исследования:**

1. клинический;

2. статистический;

3. диагностический.

**2.3) Собственные наблюдения и их анализ:**

Среди основных хронических заболеваний легких отмечались следующие: 1) хронический бронхит у 11 (32%) детей;

2) муковисцидоз у 10 (29%) детей;

3) бронхоэктатическая болезнь у 5(15%) детей;

4) врожденные пороки развития легких и бронхов у 5 (15%) детей;

5) хронический облитерирующий бронхиолит у 2 (6%) детей;

6) идиопатический фиброзирующий альвеолит у 1 (3%) .



Распределение по полу было следующим - мальчиков 16 (47%), девочек соответственно 18 (53%), которое представлено на диаграмме:

Распределение по возрасту было следующим: дети до 1 года-4 ребенка (12%);

от 1 года до 6 лет- 4 ребенка (12%); от 6 до 12 лет- 18 детей (53%); старше 12 лет- 8 детей (23%).

По кратности госпитализации за год, дети распределились следующим образом: 1 раз в год-24 детей (70%); 2 раза в год-9 детей (27%); 3 раза в год-1 (3%).



Длительность госпитализации у 25 детей (74%) составило от 7 до 14 дней; а у остальных 9 детей (26%)- больше 14 дней.

При изучении посева мокроты были выявлены следующие результаты: обильной рост смешанной микрофлоры с преобладанием синегнойной палочки - у 1 ребенка (3%); обильный рост S. aureus- у 10 детей (23,5%); обильный рост St. Viridans - у 1 (3%); у 3 детей (9%) - роста не выявлено.

Один из методов лечения хронических заболеваний легких у детей является антибиотикотерапия. Группы антибиотиков которые применялись для лечения в отделении представлены на диаграмме:

Цефалоспорины получали 15 детей (44%); Макролиды-14 детей (41%); Аминогликозиды-3 (9%).

**Заключение:**

Хронические заболевания легких до настоящего времени остаются одной из актуальных проблем в медицине и практического здравоохранения вследствие широкого распространения и неблагоприятного влияния на организм.

**Выводы:**

1. Данные, полученные при анализе историй болезни, позволяют сказать, что среди основных хронических заболеваний легких у детей преобладают хронический бронхит у 11 (32%) и муковисцидоз у 10 (29%).

2. Распределение по полу было следующим - мальчиков 16 (47%), девочек соответственно 18 (53%).

3. Среди возрастных групп преобладают дети от 6 до 12 лет (53%).

4. При изучении посева мокроты у 10 детей (23,5%) наблюдался обильный рост S. aureus.

5. Из групп антибиотиков: 15 детей (44%) получали цефалоспорины; а 14 детей (41%)- маролиды.

**Практическая значимость:**

На основе сделанных выводов можно придти к заключению о необходимости комплексного системного подхода в решении проблемы хронических заболеваний легких у детей. Раннее выявление, адекватное и своевременное лечение острых заболеваний легких может реально снизить процент детей болеющих хроническими заболеваниями легких.

**СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ:**

1. Хронические заболевания легких у детей под ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницкого. ИД Практика, 2011г-224с.

2. . Болезни органов дыхания практическое руководство под редакцией В.К. Таточенко. 2012г.

3.Пульмонология детского возраста: проблемы и решения. Под ред. Ю.Л. Мизерницкого и А.Д. Царегородцева. М.: МИА, 2005.

4. Болезни органов дыхания под ред. Н.Р. Палеева. М.: Медицина:  
 2000 г.

5 . Болезни органов дыхания у детей **под** редакцией  Рачинского С. В., Таточенко В. К. М.: Медикина: 1987г.

6. Муковисцидоз. Современные достижения и актуальные проблемы: методические рекомендации для врачей. Под ред. Н.И. Капранова и Н.Ю. Каширской. М.: МГНЦ РАМН, 2008.

7. Муковисцидоз у детей: Практические рекомендации. Под ред. проф. Н.И. Капранова. М., 2008.

8. Муковисцидоз у детей и взрослых. Сборник  По материалам X национального конгресса «Муковисцидоз у детей и взрослых», 1-2 июня 2011, г. Ярославль

9.Спитак Т. В. Особенности проявлений хронического облитерирующего брон­хиолита в детском возрасте// Педиатрия. 1998. Вып. 4. С, 42-47.

10. Классификация клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей// Рос. вестн. перинатологии. и педиатрии. 1986. Вып. 2. С. 52—56.

11. Педиатрия под редакцией Н.П. Шабалова Санкт-Петербург, Спецлит,-2003.-С. 450-492.

12. Педиатрия. Учебное пособие. Под ред.. А.В.Тяжкой.-К.: Медицина, 2005.С. 230-238.

13. Педиатрия В.Г. Майданник, 2002г.

14. Детские болезни под редакцией А.А. Баранова 2002г.

15. Рациональная фармакотерапия детских заболеваний. Рук-во для врачей в 2х тт. Под общей ред. А.А. Баранова, Н.Н. Володина, Г.А. Самсыгиной. М.: Литтерра, 2007―2008.