

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего
профессионального образования «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет имени академика И.П. Павлова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Старевская Светлана Валерьевна

**Роль бронхоскопии в комплексном обследовании и лечении детей
с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью**

14.01.25 – пульмонология

14.01.08 – педиатрия

Диссертация

на соискание ученой степени доктора медицинских наук

Научные консультанты:

доктор медицинских наук

Валентина Павловна Молодцова

заслуженный деятель науки РФ,

заслуженный врач РФ,

доктор медицинских наук, профессор

Николай Павлович Шабалов

Санкт-Петербург - 2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	5
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	15
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	59
2.1. Клиническая характеристика включенных в исследование больных детей.....	59
2.2. Клинико-инструментальные исследования детей.....	62
2.3. Материально-техническая база исследования (приборы)	64
2.4. Характеристика методов исследований	65
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ С ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ	75
3.1. Клинические особенности при патологии органов дыхания у новорожденных	75
3.2. Рентгенологические особенности при патологии органов дыхания у новорожденных	77
3.3. Эндоскопические особенности при патологии органов дыхания у новорожденных	79
3.4. Тактика лечения заболеваний органов дыхания, выявленных в периоде новорожденности	90
3.4.1. Тактика лечения новорожденных с респираторными расстройствами, осложненными ателектазами.....	90
3.4.2. Тактика лечения новорожденных в зависимости от выявленной при проведении БФС патологии	92
3.5. Заключение	93
3.6. Клинический пример	94
ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ	99

4.1. Клинические особенности заболеваний органов дыхания у детей раннего возраста с дыхательной недостаточностью	99
4.2. Рентгенологические особенности заболеваний органов дыхания у детей раннего возраста с дыхательной недостаточностью	102
4.3. Эндоскопические особенности респираторного тракта у детей раннего возраста с дыхательной недостаточностью	104
4.4. Заключение	113
4.5. Клинический пример № 1	114
4.6. Клинический пример № 2	118
ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ ШКОЛЬНО-ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА С ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ	121
5.1. Клинические особенности заболеваний органов дыхания у детей школьно-дошкольного возраста с дыхательной недостаточностью	121
5.2. Рентгенологические особенности заболеваний органов дыхания у детей школьно-дошкольного возраста с дыхательной недостаточностью	123
5.3. Результаты комплексного исследования функции внешнего дыхания у детей школьного возраста (с 7 до 17 лет)	125
5.4. Эндоскопические особенности респираторного тракта у детей школьно-дошкольного возраста с дыхательной недостаточностью	131
5.5. Заключение	136
5.6. Клинический пример № 1	137
5.7. Клинический пример № 2	142
ГЛАВА 6. ХАРАКТЕР ВОСПАЛЕНИЯ СЛИЗИСТОЙ ТБД И СОСТОЯНИЕ МУКОЦИЛИАРНОГО ТРАНСПОРТА У ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ, ОСЛОЖНЕННЫМИ ДН	149
6.1. Характер воспаления слизистой ТБД и степень его выраженности	150
6.2. Цитоморфометрическая оценка состояния мерцательного эпителия..	154
6.3. Патология цилиарного аппарата	156
6.4. Заключение	159

6.5. Клинический пример	160
ГЛАВА 7. РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ	165
7.1. Формы дыхательной недостаточности у детей разных возрастных групп	165
7.2. Клинико-рентгенологические особенности заболеваний легких, осложненных ДН в разные возрастные периоды	168
7.3. Проведение бронхоскопии детям с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью	175
7.3.1. Показания к бронхоскопии	175
7.3.2. Коррекция гипоксемии во время проведения бронхоскопии	176
7.3.3. Эндоскопические особенности у детей с заболеваниями легких, осложненных ДН	178
7.3.4. Возможности бронхоскопии при лечении ателектазов	182
7.4. Характер воспаления слизистой ТБД и состояние мукоцилиарного транспорта у детей с заболеваниями органов дыхания, осложненными ДН	184
7.5. Результаты комплексного исследования функции внешнего дыхания у детей от 7 до 17 лет ..	186
7.6. Результаты наблюдения за детьми с заболеваниями легких, осложненных ДН, в динамике	189
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	196
ВЫВОДЫ.....	202
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	204
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	205
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	206

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность проблемы

Заболевания органов дыхания занимают ведущее место в структуре детской заболеваемости и являются основной и/или конкурирующей причиной смертности детей первых лет жизни. В Российской Федерации болезни органов дыхания занимают третье место среди причин младенческой смертности (Баранов А.А., 2009; Давыдова И.В., 2010; Шабалов Н.П., 2016). Патологические процессы, сопровождающиеся острой дыхательной недостаточностью (ОДН), такие как асфиксия, респираторный дистресс-синдром (РДС), пневмонии, являются наиболее частыми причинами перинатальной заболеваемости и смертности (Геппе Н.А. с соавт., 2009; Сорокина З.Х., 2010; Шабалов Н.П., 2016). Болезни респираторного тракта представляют значительные диагностические трудности, обусловленные неспецифичностью и однотипностью клинико-рентгенологических симптомов при различных по существу заболеваниях, что свидетельствует о важности проблемы и необходимости улучшения методов диагностики, лечения и профилактики бронхолегочных заболеваний.

Дыхательная недостаточность (ДН) является тяжелым осложнением заболеваний органов дыхания, которое развивается вследствие неэффективного газообмена, нарушения вентиляционной функции легких или при комбинации этих процессов (Чумакова Г.Н. с соавт., 2006; Блохин Б.М., 2008; Таточенко В.К., 2012; Авдеев С.Н., 2014; Шабалов Н.П., 2016; Androque H.J., Tobin M.J., 2003). Ранняя диагностика формы дыхательной недостаточности с целью эффективной коррекции газообмена остается важной задачей в лечении заболеваний респираторного тракта у детей (Геппе Н.А., 2009; Володин Н.Н., 2011). Решение этой проблемы наиболее актуально для детей раннего возраста в связи с анатомическими особенностями и высокой частотой выявляемости врожденных пороков развития (ВПР) органов дыхания, что в совокупности с повышенной

потребностью в кислороде во многом определяет частоту возникновения и степень выраженности ДН (Розинова Н.Н. с соавт., 2009; Пименова Н.Р., 2013).

Степень разработанности темы исследования

Типы рентгенографических изменений у взрослых пациентов при заболеваниях легких, осложненных ДН, описаны в 2004 году С.Н. Авдеевым. В доступной отечественной и зарубежной литературе рентгенографические изменения у детей с заболеваниями легких, осложненных ДН, описаны только при определенных нозологиях, а оценка в общей группе больных детей практически отсутствует.

Только в последнее десятилетие в нашей стране появилась возможность оценить функциональные изменения при заболеваниях органов дыхания у детей с помощью комплексного исследования функции внешнего дыхания (КИФВД), которое включает в себя такие сложные методики, как определение диффузионной способности легких, бодиплетизмографию и импульсную осциллометрию. В отечественной печати встречаются единичные публикации о результатах проведенных исследований функции внешнего дыхания у детей с острой ДН в анамнезе (Клюхина Ю.Б., 2013), а работы, посвященные изучению КИФВД у детей с хронической ДН, практически отсутствуют.

Диагностическая бронхофиброскопия при заболеваниях легких, осложненных ДН, позволяет оценить состояние трахеобронхиального дерева, выявить причину обструктивных нарушений респираторного тракта (ВПР, инородные тела и др.), оценить характер воспалительных изменений слизистой оболочки бронхов (Волков И.К., 1993; Priftis K.N. et al., 2010). С помощью дополнительных методов исследования биологического материала, полученного при бронхофиброскопии (смыв из бронхов и браш-биопсия слизистой трахеобронхиального дерева) можно определить состояние мукоцилиарной системы, степень выраженности мукостаза и другие патологические состояния (Stannard W., O'Callaghan C., 2006; Кобылянский В.И., 2008; Mall M.A., 2008;

Чернеховская Н.Е., Щербаков П.Л., Дронов А.Ф., 2014). Применение современных морфофункциональных методик позволяет достоверно оценить функциональную активность и морфологическую состоятельность цилиарного аппарата (Гембицкая Т.Е., 2001; Одиреев А.Н., 2010; Озерская И.В., 2011). Изучение МЦС, ее очистительной функции началось в первые десятилетия XX века, причем приоритет в известной степени принадлежал российским ученым, в частности В.И. Кобылянскому. Большая часть научных работ посвящена особенностям МЦС при бронхолегочных заболеваниях у взрослых (Stannard W., O'Callaghan C., 2006; Mall M.A., 2008). У детей эта проблема изучена недостаточно и не всегда привлекает должное внимание исследователей и клиницистов (Волков И.К., Рачинский С.В., 2004). Понимание механизмов развития мукоцилиарной недостаточности (МЦН) и индивидуальный подход к пациенту позволит выбрать правильную лечебную тактику при заболеваниях органов дыхания. Также остается актуальным внедрение новых способов введения лекарственных препаратов с помощью эндоскопических манипуляций для повышения эффективности лечения заболеваний респираторного тракта у детей при синдроме дыхательных расстройств (СДР), ателектазах, мукостазе и др. (Любименко В.А., Панкратов Л.Г., Иванов Д.О., 2005; Авдеев С.Н., 2014; Виноградова И.В., 2015).

До настоящего времени сравнительная оценка эндоскопических, рентгенологических и функциональных нарушений у детей с заболеваниями легких, осложненных ДН, остается недостаточно изученной, что затягивает процесс постановки правильного диагноза, назначения патогенетического лечения и увеличивает процент хронизации заболеваний и летальности пациентов.

Цель исследования – выявить диагностические и лечебные возможности бронхофиброскопии, определить рентгенологические и функциональные особенности у детей с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью.

Основные задачи исследования

1. Уточнить, какие формы ДН преобладают у детей разных возрастных групп с заболеваниями органов дыхания.
2. Выявить характерные клинико-рентгенологические особенности у детей при заболеваниях легких, осложненных ДН, в разные периоды детства.
3. Определить показания к проведению бронхоскопического исследования детям с дыхательной недостаточностью.
4. Выявить характерные эндоскопические особенности заболеваний легких, осложненных ДН, у детей в разные возрастные периоды.
5. Уточнить показания для проведения лечебной бронхоскопии при ателектазах у детей и оценить возможности бронхоскопии при лечении ателектазов препаратами сурфактанта у новорожденных с респираторной патологией.
6. Выявить нарушения функции внешнего дыхания у детей школьного возраста с заболеваниями легких, осложненными ДН.
7. Определить характер воспаления слизистой респираторного тракта и нарушения мукоцилиарного аппарата у детей с заболеваниями легких, осложненных ДН.
8. Оценить состояние детей исследуемой группы в динамике через 3–17 лет.

Научная новизна

Впервые выявлены преобладающие форма и тип дыхательной недостаточности у детей разных возрастных групп с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью,

Впервые определены типы обструктивного синдрома, определяющие степень выраженности дыхательной недостаточности у детей разных возрастных групп.

Впервые совместно с анестезиологами разработан и запатентован способ профилактики экспираторного коллапса при БФС у недоношенных и незрелых к

рождению младенцев с помощью постановки катетера в трахею для дополнительной оксигенации.

Впервые показана высокая эффективность бронхоскопии с введением препаратов сурфактанта непосредственно в бронх, вентилирующий зону ателектаза у новорожденных детей с респираторной патологией.

Впервые проведена оценка КИФВД у школьников с заболеваниями легких с ХДН и острой ДН в анамнезе с применением бодиплетизмографии и определением диффузионной способности легких. Выявлено наличие нарушения проходимости бронхов по обструктивному типу и увеличение остаточного объема легких.

Впервые определены характер воспалительных изменений слизистой респираторного тракта и состояние мукоцилиарного аппарата у детей с дыхательной недостаточностью при острых и хронических заболеваниях легких.

Впервые оценены исходы заболеваний органов дыхания, осложненных дыхательной недостаточностью, у детей разных возрастных групп через 3–17 лет после постановки первичного диагноза.

Теоретическая и практическая значимость исследования

Практическая значимость работы заключается в доказательстве эффективности бронхоскопии как диагностической и лечебной процедуры при заболеваниях органов дыхания, осложненных дыхательной недостаточностью, обеспечивающей возможность получения нативного материала для дальнейшего изучения и позволяющей раскрыть патогенетические факторы формирования хронического бронхолегочного заболевания и различных расстройств дыхания у детей, в обосновании выбора оптимального вида бронхофиброскопического исследования и особенностей анестезии у детей с заболеваниями легких в разных возрастных группах с целью профилактики осложнений и жизнеугрожающих состояний.

При наличии респираторных нарушений у новорожденных детей с подозрением на порок развития показано раннее проведение бронхологического исследования. Детям недоношенным и незрелым к рождению с целью предупреждения гипоксии при экспираторном коллапсе рекомендовано проведение дополнительной вентиляции через установленный в трахею катетер. Детям с ателектазами, в которых бронхограмма продолжается в мелкие бронхи, и нет вязкой гиперсекреции, рекомендовано консервативное лечение. Только в случае его неэффективности с лечебно-диагностической целью таким пациентам показано бронхофиброскопическое исследование. Новорожденным с респираторными расстройствами и длительно сохраняющимися ателектазами рекомендуется введение препаратов сурфактанта непосредственно в бронх, вентилирующий зону ателектазов. С учетом полученных результатов изучения состояния мукоцилиарного аппарата у детей с заболеваниями легких, осложненными ДН, рекомендовано проведение настоящего исследования с целью выявления наследственно-генетических заболеваний органов дыхания. По результатам проведенного КИФВД у школьников рекомендовано более широкое применение общей бодиплетизмографии как наиболее чувствительного метода обследования. Разработано и издано учебное пособие для врачей «Особенности проведения бронхоскопии у детей».

Методология и методы исследования

В исследовании применяли универсальные (анализ, синтез, абстрагирование, индукция, дедукция) и эмпирические (эмпирическое знание, наблюдение, описание, измерение) методы научного познания.

Проводилось комплексное обследование детей с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью, с помощью оценки общеклинических, лабораторных (pO_2 , pCO_2 , $SatO_2$), рентгенологических (рентгенография и компьютерная томография), функциональных (спирометрия, импульсная осциллометрия, бодиплетизмография, определение диффузионной

способности легких), бронхофиброскопических и морфофункциональных исследований биологического материала, полученного при проведении бронхофиброскопии.

Анализ полученных данных проводился с использованием стандартных статистических пакетов и специально разработанных программ для ЭВМ.

Положения, выносимые на защиту

1. У детей с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью, независимо от возраста преобладала гиперкапническая дыхательная недостаточность обструктивно-констриктивного типа с нарушением вентиляционно-перфузионных отношений.
2. Степень дыхательной недостаточности во всех возрастных группах определял обструктивный синдром. В периоде новорожденности чаще отмечался обструктивный синдром смешанного типа. У детей раннего и школьно-дошкольного возраста преобладала экспираторная обструкция. Инспираторная одышка достоверно чаще среди возрастных групп отмечалась у детей раннего возраста.
3. Пациентам со стридорозным дыханием и детям, находящимся на ИВЛ с сохранной диффузионной способностью легких, но нуждающимся в коррекции воздухопроекции, в самые ранние сроки необходимо проводить диагностическую бронхофиброскопию для уточнения причины дыхательной недостаточности и определения тактики лечения.
4. У большинства новорожденных и 1/3 детей периода раннего детства, нуждавшихся в проведении бронхофиброскопического исследования, причину дыхательной недостаточности определяли выявленные бронхоскопически пороки развития респираторного тракта. У детей раннего возраста и школьно-дошкольного периода эндоскопически чаще выявлялась бронхиальная гиперреактивность и симптомы мукостаза.

5. Проведение лечебно-санационных бронхоскопий оказывает положительный эффект у детей с ателектазами легких, в которых рентгенологически воздушная бронхограмма заканчивается на уровне средних бронхов. Введение препаратов сурфактанта в бронх, вентилирующий зону ателектазов, у новорожденных с респираторной патологией дает положительный эффект.
6. Для детей школьно-дошкольного возраста с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью, характерны обструктивные нарушения и увеличение остаточного объема легких.
7. Для пациентов с заболеваниями органов дыхания, осложненных ДН, характерно нейтрофильное воспаление с дистрофическими изменениями мерцательного эпителия, наиболее выраженное у детей с ОДН и сочетающееся со значительным лимфоцитарно-эозинофильным воспалением у детей с ХДН.
8. В динамике хроническая ДН сформировалась у 25% детей с острой ДН, при этом не имели клинических симптомов заболевания 61% детей раннего возраста, 57% новорожденных и 37% детей школьно-дошкольного возраста. *Exitus letalis* у 5 детей (1,6%).

Степень достоверности и апробация результатов исследования

Основные положения диссертации были доложены и обсуждены на VII Российской научно-практической конференции «Аллергологические и иммунологические заболевания – проблема XXI века. Санкт-Петербург – 2015» (Санкт-Петербург, 2015), VIII и IX Российских форумах с международным участием «Здоровье детей: профилактика и терапия социально-значимых заболеваний. Санкт-Петербург», (Санкт-Петербург, 2015, 2014); ежегодных междисциплинарных конференциях ГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» (Санкт-Петербург, 2014, 2013, 2012, 2011); XXIII Национальном конгрессе по болезням органов дыхания (Казань, 2013); III Международной (VIII Всероссийской)

практической конференции студентов и молодых ученых «Гаазовские чтения» (Москва, 2013); XXIII конгрессе Европейского респираторного сообщества (Барселона, Испания, 2013); XVI Конгрессе педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии», (Москва, 2012); VII ежегодном конгрессе Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины «Современная перинатология: организация, технологии, качество» (Москва, 2012); VI междисциплинарной конференции по акушерству, перинатологии, неонатологии «Здоровая женщина – здоровый новорожденный» в ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» (Санкт-Петербург, 2011); конгрессе для врачей «От научных исследований к практической пульмонологии» (Санкт-Петербург, 2009); Первом объединенном научно-практическом форуме детских врачей (Орёл, 2008).

Апробация диссертации проведена 17 февраля 2016 года на заседании Проблемной комиссии № 07 ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова.

Анализ результатов исследования проведен совместно с пульмонологами, бронхологами, рентгенологами, патоморфологами, специалистами по функциональной диагностике, обсужден на конференциях и разборах отдела торакальной хирургии НИИ хирургии и неотложной медицины ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова.

Результаты исследования внедрены в практическую работу отделений эндоскопии, пульмонологии и интенсивной терапии СПбГБУЗ «Детская городская больница № 19 им. К.А. Раухфуса» (191036, г. Санкт-Петербург, Лиговский пр., дом 8), а также отделений эндоскопии, патологии новорожденных, аллергологии и интенсивной терапии СПбГБУЗ «Детская городская больница № 1» (198205, г. Санкт-Петербург, ул. Авангардная, д.14), ЛОГБУЗ «Детская клиническая больница» (198218, г. Санкт-Петербург, ул. Комсомола, д. 6, www.lodkb.ru), СПбГБУЗ «Детская городская больница № 22 (196657, г. Санкт-Петербург, г. Колпино, ул. Заводская, д. 1, www.ggb22spb.ru), Республиканская инфекционная больница (196645, Россия, Санкт-Петербург, пос. Усть-Ижора, Шлиссельбургское шоссе, д. 3, www.save-kids.ru).

Материалы работы применяются в учебном процессе кафедры педиатрии и детской кардиологии в ГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, в ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» при подготовке, переподготовке, усовершенствовании врачей педиатров, пульмонологов, эндоскопистов.

По теме диссертации опубликовано 30 печатных работ (из них 15 – в рецензируемых изданиях, 1 глава в монографии), 3 учебных пособия для врачей, две методических рекомендаций. Автор принимала участие в создании российской научно-практической программы «Бронхолегочная дисплазия у детей» в качестве соэксперта. По результатам работы разработано и оформлено пособие для врачей «Особенности проведения бронхоскопии у детей» (Санкт-Петербург, издательство СПбГМУ, 2013, 16 с.).

Проведена школа детского аллерголога и пульмонолога для практикующих врачей «Сложный пациент в практике врача аллерголога-иммунолога и пульмонолога» в рамках VIII российского форума с международным участием «Здоровье детей: профилактика и терапия социально-значимых заболеваний. Санкт-Петербург – 2014».

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 233 страницах машинописного текста и состоит из введения, 7 глав, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Текст диссертации иллюстрирован 66 рисунками, 47 таблицами, 6 клиническими примерами. В списке литературы приведены наименования 283 работ, в том числе 119 отечественных и 164 иностранных.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Жизнь всегда связывали с дыханием (*per spiro spero*), его прекращение или затруднение требовало немедленного вмешательства по устранению препятствия дыханию. Следовательно, определение дыхательной недостаточности ассоциируется с гиповентиляцией, устранение которой и есть основная и единственная задача лечения (Левитэ Е.М., 2009). Заболевания органов дыхания, осложненные дыхательной недостаточностью являются основной и/или конкурирующей причиной смерти детей первых лет жизни. Болезни респираторного тракта всегда представляли значительные диагностические трудности, обусловленные неспецифичностью и однотипностью клинικο-рентгенологических симптомов при различных по существу заболеваниях. Различные виды дыхательной недостаточности часто сочетаются друг с другом, переходя из одного вида в другой по мере ухудшения тяжести состояния и длительности патологического процесса (Цыбульский Э.К., 2003).

Дыхательная недостаточность (ДН) является тяжелым осложнением заболеваний органов дыхания, которое развивается вследствие неэффективного газообмена, нарушения вентиляционной функции легких или при комбинации этих процессов (Блохин Б.М., 2008; Шабалов Н.П., 2009; Таточенко В.К., 2012; Авдеев С.Н., 2014; Androque H.J., Tobin M.J., 2003). Ранняя диагностика формы дыхательной недостаточности с целью коррекции газообмена остается важной задачей в лечении заболеваний респираторного тракта у детей. Решение этой задачи наиболее актуально для детей раннего возраста в связи с анатомическими особенностями дыхательных путей, которые во многом определяют степень выраженности дыхательной недостаточности.

По скорости развития различают острую и хроническую ДН (Авдеев С.Н., 2014). Острая дыхательная недостаточность (ОДН) развивается в течение нескольких дней, часов или даже минут. Хроническая дыхательная недостаточность (ХДН) развивается в течение нескольких месяцев, лет. Начало может быть незаметным и постепенным, одной из причин её возникновения

является неполное восстановление после ОДН. Длительное существование ХДН позволяет включиться компенсаторным механизмам: полицитемии, повышению сердечного выброса. Нормализация респираторного ацидоза за счет задержки бикарбонатов.

ОДН может развиваться у пациентов с уже существующей ХДН – «ОДН на фоне ХДН», синонимами для обозначения этой формы являются «обострение ХДН» и «декомпенсация ХДН».

ОДН – частое и обычно наиболее приоритетное патологическое состояние неотложной педиатрии. ОДН по своему генезу может быть первичной, обусловленной патологическим процессом дыхательных путей и паренхимы легких, или вторичной, связанной с поражением других органов и систем (Цыбульский Э.К., 2003). ОДН – ситуация, при которой организм не в состоянии поддерживать в крови парциальное давление кислорода и/или углекислого газа, адекватное тканевому метаболизму. В механизме развития острой дыхательной недостаточности ведущую роль играют нарушения вентиляционных и мембранных процессов газообмена. Кроме того, основные критерии диагностики ОДН у детей это – снижение жизненной емкости легких менее 15 мл/кг и максимальное инспираторное давление менее 25 см вод. ст. (Блохин Б.М., 2008). В настоящее время рекомендовано пользоваться классификацией ДН по показателям транскутанной пульсоксиметрии и напряженности кислорода в венозной крови, предложенной С.Н. Авдеевым (2007) (табл. 1).

Таблица 1 – Классификация дыхательной недостаточности по степеням тяжести
(Авдеев С.Н., 2007)

Степень ДН	PaO_2 мм рт.ст.	SaO_2
Норма	≥ 80	≥ 95
I	60 – 79	90 – 94
II	40 – 59	75 – 89
III	< 40	< 75

Следует отметить, что газовый состав артериальной крови у конкретного человека зависит от разных факторов: барометрического давления, фракции кислорода во вдыхаемом воздухе, положения и возраста пациента и др. Зависимость нормального уровня PaO_2 от возраста выражается уравнением:

$$\text{PaO}_2 = 104 - 0,27 \times \text{возраст (в годах)} \text{ (Авдеев С.Н., 2004).}$$

Но с учетом того, что оценивать степень дыхательной недостаточности приходится врачам первичного звена здравоохранения, не всегда есть возможность определить данные показатели. Врачи-клиницисты продолжают использовать удобную для них клиническую классификацию ДН, предложенную А.Г. Дембо в 1957 г. с современными доработками (Нагорная Н.В., 2011).

Степени дыхательной недостаточности:

I ст. – легкая. Одышка, умеренная при физической нагрузке, цианоз носогубного треугольника, кожные покровы бледно-розовые, тахикардия, АД в норме.

II ст. – средняя. Одышка в покое, дыхание частое, поверхностное, с участием вспомогательной мускулатуры, цианоз кожных покровов, поражение нервной системы (двигательное беспокойство, возбуждение), соотношение частоты дыхания и частоты пульса 1:2,5–2,0, тахикардия, повышение АД.

III ст. – тяжелая. Выраженная одышка, тахипноэ, патологические типы дыхания, соотношение частоты дыхания к пульсу 1:1–1,5, выраженная тахикардия (свыше 180 за 1 мин), кожные покровы бледно-цианотичные, возбуждение сменяется заторможенностью, нарушается сознание, снижается АД.

IV ст. – гипоксемическая или гиперкапническая кома. Дыхание редкое, аритмичное, приступы судорог, АД падает до 0, потеря сознания, остановка дыхания.

Острую дыхательную недостаточность по публикациям В.И. Снисаря (2009) подразделяют на следующие типы (табл. 2).

Таблица 2 – Типы острой дыхательной недостаточности (Снисарь В.И., 2009)

Легочная ОДН	Вентиляционная ОДН
Обструктивно-констриктивная: верхний и нижний типы	Центральная
Паренхиматозная	Торакоабдоминальная
Рестриктивная	Нейромышечная

По патогенетической классификации ДН (Авдеев С.Н., 2014) различают две большие категории: гипоксемическая (синонимы: паренхиматозная ДН, легочная ДН, ДН I типа) и гиперкапническая ДН (синонимы: вентиляционная ДН, насосная ДН и ДН II типа).

Гипоксемическая дыхательная недостаточность характеризуется снижением парциального давления кислорода в крови (P_{aO_2}) до значения менее 60 мм рт. ст. при нормальном или пониженном парциальном давлении углекислого газа в крови (P_{aCO_2}). Снижение P_{aO_2} может быть вызвано:

- несоответствием между вентиляцией легких и их перфузией;
- внутрилегочным шунтированием крови справа налево;
- уменьшением парциального давления кислорода во вдыхаемом воздухе или барометрического давления;
- нарушением диффузии газов через альвеоло-капиллярную мембрану: факторами, приводящими к снижению диффузии, являются увеличение расстояния между альвеолами и эритроцитами при фиброзирующих легочных процессах, уменьшение градиента по кислороду для диффузии, а также укорочение временного интервала транзита эритроцитов через капилляры;
- альвеолярной гиповентиляцией;
- снижением насыщения кислородом венозной крови.

Гипоксемию при ОДН чаще всего вызывают нарушение соотношения легочная вентиляция/кровоток (V_a/Q), внутрилегочное шунтирование крови

справа налево и снижение остаточной оксигенации – pVO_2 . Нарушения диффузии и гиповентиляция играют меньшую роль (Снисарь В.И., 2009).

Гиперкапническая дыхательная недостаточность характеризуется увеличением $PaCO_2$ до уровня более 50 мм рт. ст. и развивается в случае неспособности организма обеспечить должную вентиляцию легких. В основе гиперкапнии лежит несоответствие между альвеолярной вентиляцией и избыточным накоплением углекислого газа в крови и тканях. Это состояние может возникать при обструктивных и рестриктивных расстройствах дыхания, нарушениях регуляции дыхания центрального генеза, патологическом снижении тонуса дыхательной мускулатуры грудной клетки и т. п. Фактически получается, что на имеющуюся у больного гипоксию наслаивается гиперкапния, а она, в свою очередь, сопровождается развитием дыхательного ацидоза, что само по себе ухудшает состояние пациента. Избыточное накопление CO_2 в организме нарушает диссоциацию оксигемоглобина, вызывает гиперкатехоламинемия. Последняя вызывает артериолоспазм и возрастание частоты сердечных сокращений (ЧСС). Углекислота является естественным стимулятором дыхательного центра, поэтому на первоначальных этапах гиперкапнический синдром сопровождается развитием гиперпноэ, однако по мере ее избыточного накопления в артериальной крови развивается угнетение дыхательного центра (Куценко М.А. с соавт., 2012). Клинически это проявляется развитием гипопноэ и появлением нарушений ритма дыхания, резко возрастает бронхиальная секреция (именно на этом этапе экстренная санационно-лечебная БФС может быть крайне эффективной), компенсаторно увеличивается ЧСС и повышается артериальное давление. При отсутствии должного лечения развивается коматозное состояние. Смерть наступает от остановки дыхания или сердечной деятельности. Интегральным показателем гиперкапнического синдрома является повышенный уровень парциального давления углекислого газа в артериальной крови ($PaCO_2$).

Дыхательная недостаточность может возникнуть при снижении PaO_2 во вдыхаемом воздухе (аноксическая гипоксемия), что вызывает уменьшение насыщения крови кислородом в легочных капиллярах и ведет к возникновению

тканевой гипоксии (в условиях высокогорья, при нарушении подачи кислорода в кювез при выхаживании новорожденных и др.).

Возможно развитие дыхательной недостаточности при нарушении транспорта газов кровью при тяжелых анемиях, изменении структуры гемоглобина (мет- или карбоксигемоглобинемия). При нарушениях кровообращения вследствие замедления кровотока в органах и тканях возникает застойная гипоксия. Особое место занимает так называемая тканевая гипоксия, которая объясняется поражением ферментных систем клеток, участвующих в утилизации диффундирующего из крови кислорода (при отравлениях, инфекции).

Для всех видов ОДН можно выделить три патогенетические стадии (Нагорная Н.В., 2011) (табл. 3):

Таблица 3 – Патогенетические стадии острой дыхательной недостаточности

Симптомы острой дыхательной недостаточности	Стадии острой дыхательной недостаточности		
	I стадия	II стадия	III стадия
Нарушение газообмена (гиперкапния, гипоксия)	— Компенсация за счет тахипноэ и ускоренного кровообращения	+	++
Неврологические расстройства	—	—	+
Сердечно-сосудистая недостаточность	—	—	+

- нет

+ есть

++ выражено

Клиническая картина ДН у детей складывается из симптомов основного заболевания, семиотики изменений функции аппарата внешнего дыхания, а также признаков гипоксемии и гиперкапнии, тканевой гипоксии, нарушения кислотно-

основного состава крови (КОС). Декомпенсация при гипоксемии проявляется неврологическими расстройствами и нарушением кровообращения, в результате чего развиваются вторичные гиповентиляция и гиперкапния.

Нарушения функции внешнего дыхания проявляются симптомами, характеризующими компенсацию, усиленную работу дыхательных мышц и декомпенсацию аппарата внешнего дыхания. Основными признаками компенсации являются одышка и удлинение вдоха или выдоха с изменением соотношения между ними. Усиление дыхания проявляется включением вспомогательных мышц – шейных и глубоких межреберных. Их участие отражают западение на вдохе податливых мест грудной клетки (над- и подключичных областей, яремной ямки, межреберий, грудины), а также кивательные движения головы в такт дыханию у детей раннего возраста. О декомпенсации свидетельствуют брадиаритмия дыхания, его патологические типы и признаки поражения дыхательного центра (Цыбульский Э.К., 2003; Чучалин А.Г., 2007; Спиридонова Е.А., 2010; Bobrowitz I.D., 1983).

Клинические признаки гиперкапнии и гипоксемии могут быть ранними и поздними. Ранние, отражающие компенсацию, прежде всего со стороны сердечно-сосудистой системы, – это тахикардия, артериальная гипертензия, бледность кожи. Они указывают на централизацию кровообращения, необходимую для поддержания кислородного режима ЦНС. Поздние клинические признаки гиперкапнии и гипоксемии свидетельствуют о декомпенсации со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем, ЦНС. Это цианоз, липкий пот, двигательное и психическое беспокойство ребенка или его заторможенность. При оценке цианоза обязательно надо учитывать его распространенность и изменение под влиянием различных концентраций кислорода во вдыхаемом воздухе. Если реакция на 45% содержание кислорода во вдыхаемом воздухе сохраняется, это свидетельствует о вентиляционной дыхательной недостаточности и отсутствии шунтодиффузных расстройств. Положительная реакция на 100% содержание кислорода во вдыхаемом воздухе характерна для нарушения диффузии через альвеолярно-капиллярную мембрану,

а при внутрилегочном артериовенозном шунтировании, напротив, эффекта нет. Характерные симптомы еще одной группы – это проявления декомпенсации ЦНС, кровообращения и дыхания, развивающиеся в результате тканевой гипоксии и связанного с ней метаболического ацидоза. Среди этих симптомов самыми угрожающими признаками гипоксического повреждения ЦНС, требующими экстренной терапии, являются кома и судороги. Одновременно на тканевую гипоксию реагирует и сердечно-сосудистая система в виде артериальной гипотензии, брадикардии и других расстройств ритма. В дальнейшем возникают декомпенсированные нарушения дыхания, заканчивающиеся его остановкой (Добрых В.А., 2006; Ghows M.B., Rosen M.J., Chuang M.T., 1986).

При острой дыхательной недостаточности, в отличие от хронической, в организме не успевают включаться механизмы долговременной компенсации, поэтому для этого состояния характерна четкая зависимость между уровнями PaCO_2 и PaO_2 артериальной крови и клинической картиной. Первые клинические признаки гипоксемии – цианоз, тахикардия, нарушение поведения, которые проявляются при снижении PaO_2 до 70 мм рт. ст. Неврологические расстройства характерны для больного при PaO_2 ниже 45 мм рт. ст. Смерть наступает, когда PaO_2 достигает 20 мм рт. ст. Для PaCO_2 крови эта взаимосвязь такова: глубокие шейные и межреберные мышцы начинают участвовать в дыхании при PaCO_2 выше 60 мм рт. ст., а признаки декомпенсации дыхания свидетельствуют о повышении PaCO_2 более 90-120 мм рт. ст. (Рачинский С.В., 1988; Лебединский К.М. с соавт., 2012).

Наиболее простым и прямым способом улучшения оксигенации является повышение содержания кислорода во вдыхаемой воздушно-кислородной смеси (FiO_2). Проведение оксигенотерапии дает возможность поддерживать парциальное давление кислорода артериальной крови, но она не устраняет основную причину нарушения газообмена. Содержание кислорода в дыхательной смеси должно быть достаточным для поддержания его парциального давления в артериальной крови в пределах 50–80 мм рт. ст. у новорожденных, что достаточно

для удовлетворения метаболической потребности. У детей грудного возраста PaO_2 поддерживают в пределах 80–90 мм рт. ст.

Необходимо избегать более высоких значений FiO_2 из-за опасности повреждения легочной ткани и развития ретинопатии у недоношенных детей. Прямая легочная токсичность кислорода возникает при значениях FiO_2 более 0,6–0,7.

Если определить FiO_2 невозможно, концентрация кислорода должна быть минимальной для устранения явлений гипоксии (цианоза), использование критериев гипоксемии по А.Г. Дембо (1957).

Виды респираторной терапии, с помощью которых улучшается поступления газа в альвеолы: интубация трахеи, трахеотомия, обеспечение проходимости трахеи и бронхов, искусственная вентиляция легких (ИВЛ), спонтанное дыхание с постоянным положительным давлением на выдохе (СДППД).

Наиболее эффективной процедурой, восстанавливающей проходимость трахеи и бронхов, является лечебно-диагностическая бронхофиброскопия, при которой также можно осуществить забор содержимого бронхов для исследования с целью дальнейшей оптимизации терапии (Тимен Л.Я., 2001; Уклеина Н.Г., 2005).

Основная цель интубации трахеи – поддержание альвеолярного газообмена и оксигенации, предотвращение аспирации желудочного содержимого, ликвидация неблагоприятной гемодинамической реакции и поражения головного мозга.

ИВЛ как метод респираторной терапии ОДН, предназначенный для временного замещения функции внешнего дыхания. Своевременное и правильное проведение ИВЛ в случае тяжелой ОДН обуславливает благоприятный исход заболевания. Однако ИВЛ у новорожденных и детей раннего возраста остается достаточно сложной проблемой, что связано, прежде всего, с анатомо-физиологическими особенностями дыхательной системы. ИВЛ показана в тех случаях, когда спонтанное дыхание не обеспечивает адекватного поступления необходимого количества кислорода или удаления углекислого газа. Такая

ситуация возникает во время гиповентиляции в результате снижения альвеолярной вентиляции, а также в случае нарушения легочного кровообращения и уменьшения альвеолярной поверхности, через которую происходит диффузия газов. Иногда эти ситуации возникают одновременно (Лебединский К.М., Басова В.А., Баутин А.Е., 2012).

Клинические показания для начала механической вентиляции у детей: в случае тяжелой прогрессирующей дыхательной недостаточности, цианоза кожи во время поступления кислорода свыше 70% во вдыхаемой смеси, тахипноэ больше чем 60-80 в 1 мин или брадипноэ. Самыми достоверными показаниями к проведению ИВЛ являются следующие показатели КОС и газового состава крови:

- PaO_2 ниже 60 мм рт. ст. (8 кПа) при концентрации кислорода во вдыхаемой смеси 80% даже во время проведения СДППД;
- $PaCO_2$ выше 60 мм рт. ст. (8 кПа) или прирост $PaCO_2$ более чем на 10 мм рт. ст. за 1 час;
- pH ниже 7,2.

В лечении ДН преимущество предоставляют ИВЛ для предотвращения тяжелых нарушений гомеостаза.

Используют разные виды ИВЛ. Низкочастотная вентиляция дает возможность достичь высокого среднего внутригрудного давления (MAP) при длинном вдохе (T_{in}). Высокочастотную вентиляцию при низком давлении на вдохе как разновидность ИВЛ применяют с целью поддержания MAP и уменьшения баротравмы. Синхронизированная интермиттирующая принудительная вентиляция (SIMV) легких у новорожденных и детей раннего возраста является разновидностью вспомогательной ИВЛ.

Достаточная оксигенация крови, как правило, обеспечивается дополнительной фракцией кислорода во вдыхаемой смеси. Однако, изменяя параметры прибора в определенном режиме время-поток с заданным давлением и частотой, можно улучшать вентиляционно-перфузионное соотношение и условия газообмена, который уменьшит необходимость увеличения FiO_2 .

Причин, вызывающих дыхательную недостаточность, в том числе острую, довольно много: заболевания верхних и нижних дыхательных путей, паренхимы легкого; нарушения проходимости дыхательных путей вследствие рвоты и регургитации, попадания инородных тел, западения языка, пневмо- и пиоторакс, а также травмы грудной клетки. Кроме того, к ДН могут привести заболевания и травмы ЦНС, поражения нервных проводящих путей, мышечные дистрофии, миастения (Тимен Л.Я., 2001; Чумакова Г.Н., 2006; Авдеев С.Н., 2014).

Основными проявлениями ДН являются гипоксемия, которая диагностируется по транскутанной сатурации кислорода (SaO_2) и напряженности кислорода в крови (PaO_2), гипо- и гиперкапния. При этом гиперкапния никогда не бывает без гипоксемии, если ребенок дышит атмосферным воздухом. Гипоксемия нередко сочетается с гипокапнией. В.М. Блохин (2008), изучая проблему ОДН у детей, отмечает, что в педиатрической практике наиболее часто встречается нарушение вентиляционно-перфузионных отношений, реже всего – нарушение альвеолярно-капиллярной диффузии.

В зависимости от превалирующего патогенетического механизма выделяют три типа дыхательной недостаточности: механическая, или обструктивная (преимущественное поражение дыхательных путей), распределительно-диффузионная (преимущественное поражение легочной паренхимы и сосудов малого круга кровообращения) и вентиляционная (Игнатъев В.А., Кокосов А.Н., 2006).

Обструктивная ДН обычно обусловлена механическими причинами при исходно здоровых дыхательных путях (аспирация инородного тела), развитием отека слизистой оболочки (подсвязочный ларинготрахеит), наличием бронхоспазма (обструктивный бронхит, обострение бронхиальной астмы), сдавлением дыхательных путей извне (сосудистое кольцо или удвоение аорты, инородное тело пищевода, воспалительные заболевания ротоглотки и др.), а также врожденными дефектами развития (атрезия хоан, ларингомалиция, трахеомалиция) и наследственно-детерминированные заболевания легких (муковисцидоз, первичная цилиарная недостаточность и др.) (Гембицкая Т.Е.,

Черменский А.Г., 2001; Каширская Н.Ю., 2001, 2005; Кобылянский В.И., 2008; Одиреев А.Н., 2010; Озерская И.В., 2011; Орлов А.В. с соавт., 2012). Чаще имеет место сочетание нескольких факторов (воспалительный отек слизистой оболочки с нарушением эвакуации мокроты и др.) (Спиридонова Е.А. с соавт., 2010). При поражении крупных дыхательных путей отмечается инспираторная, а при нарушении проходимости мелких – экспираторная одышка.

В работе профессора В.И. Снисаря с соавторами (2009) описаны наиболее частые причины ОДН у детей (табл. 4).

Таблица 4 – Наиболее частые причины ОДН у детей в возрасте от 1 месяца до 12 лет (Снисарь В.И. с соавт., 2009)

Причины ОДН в возрасте 1–24 мес.	Причины ОДН в возрасте 2–12 лет
Бронхопневмония бактериальная / вирусная (бронхиолит)	Бронхообструктивный синдром
Непроходимость верхних дыхательных путей	Врожденный порок сердца
Врожденный порок сердца	Пневмония
Бронхообструктивный синдром	Сепсис
Сепсис	Травма грудной клетки
Аспирация инородного тела	Черепно-мозговая травма
Аномалия закладки крупных сосудов	Травматический шок
Муковисцидоз	Утопление

Самая частая причина ОДН у детей – это обструкция верхних (верхний тип обструктивно-констриктивной ОДН) и нижних дыхательных путей (нижний тип обструктивно-констриктивной ОДН). Предрасполагающими факторами ОДН являются узкие дыхательные пути, рыхлая клетчатка подскладочного пространства гортани, склонность детей к ларингоспазму, относительная слабость

дыхательных мышц. В подскладочном пространстве при вирусных поражениях, аллергических состояниях, травматизации быстро возникает отек и прогрессирует угрожающий жизни стеноз. На фоне узких дыхательных путей у детей раннего возраста отек в 1 мм приводит к сужению просвета до 50%. Кроме отека, в генезе обструкции важная роль принадлежит спастическому компоненту и механической закупорке (инородное тело, слизь, фибрин). Все три патологических фактора присутствуют при обструкции верхних дыхательных путей любого происхождения.

Больные с дыхательными шумами делятся на три группы в зависимости от типа стридора: инспираторный, двухфазный (смешанный) и экспираторный (Солдатский Ю.Л., 2000). Инспираторный стридор наблюдается при следующих изменениях со стороны дыхательных путей. Сужение полости носа: шум при стридоре напоминает звуки во время нюханья, возникает при неспецифическом рините у грудных детей, сифилитическом рините (врожденный сифилис) у новорожденных и детей первых месяцев жизни, при инфекционном и аллергическом рините, при закупорке носовых ходов инородным телом или стенозе хоан. Сужение глотки перед входом в гортань вызывает своеобразный звук, похожий на храп. Он возникает при западении языка у детей в бессознательном состоянии, при глубоком расположении языка вследствие нижней микрогнатии, особенно при синдроме Пьера Робена; при обильном скоплении в глотке секрета, затрудняющего прохождение воздуха, что наблюдается у больных с параличом гортани, с парадоксальным движением голосовых складок у детей с сопутствующей патологией центральной нервной системы.

Характерные признаки сужения в области гортани при врожденном ларингеальном и трахеальном стридоре, связанном с размягчением хрящевой основы трахеи и бронхов, проявляются своеобразным стридорозным звуком, напоминающим куриное клекотание; при рахите (ларингоспазм как проявление опасной для жизни спазмофилии) и последствиях травматических повреждений

гортани (внешняя травма или интубация с последующим отеком слизистой оболочки и субмукозным кровоизлиянием) (Немилова Т.К. с соавт., 2002, 2003).

У пациентов с экспираторным стридором, по данным A.S. Najada, M.M. Dahabreh (2011), была диагностирована трахеомалация, сочетающаяся с гастроэзофагиальным рефлюксом (ГЭР) в 70% случаев, и сосудистые кольца, сочетающиеся с ГЭР в 30% случаев. Связь гастроэзофагиального рефлюкса (ГЭР) и ларингеальных нарушений хорошо известна, и по данным многих исследователей, частота колеблется от 20 до 100%. Связь этой патологии не ясна. Согласно одной из гипотез, две эти патологии – ГЭР и ларингомалация – являются проявлением общей незрелости автономной нервной системы и могут усиливать друг друга. Авторы полагают, что антирефлюксная терапия может разорвать этот порочный круг.

Смешанный, инспираторный и экспираторный стридор может указывать на трахеобронхит, ларинготрахеит; зоб, вызывающий сужение трахеи в виде ножен сабли; объемные процессы в верхнем средостении, суживающие трахею; стенозы трахеи с последствиями длительной интубации или трахеотомии (повреждение слизистой оболочки и хрящей трахеи); пороки развития дуги аорты (удвоение дуги аорты, левостороннее отхождение правой подключичной артерии); аномалии легочного ствола (значительное расширение); открытый артериальный проток (Marelli D. et al. 1990; Priftis K.N. et al., 2010).

Исследование A.S. Najada и M.M. Dahabreh (2011) показало, что бронхофиброскопия является самой информативной диагностической процедурой и должна проводиться на самом начальном этапе обследования пациентов со стридором. С ее помощью причина стридора устанавливается в 100% случаев. Она не только выявляет тяжесть нарушений дыхательных путей, но и позволяет определить дополнительные необходимые исследования, а также последующую тактику ведения больного.

Частой причиной высокой обструкции дыхательных путей у детей является стеноз гортани. Различают четыре стадии стеноза:

I ст. – стадия компенсации;

II ст. – стадия субкомпенсированного стеноза;

III ст. – стадия декомпенсированного стеноза;

IV ст. – асфиксия.

Бронхообструктивный синдром (БОС) чаще возникает у детей раннего возраста, так как просвет бронхов у них существенно уже, чем у взрослых. В генезе БОС играют роль отек стенки бронхов, обтурация бронхов скопившимся секретом, слизью, гнойными корками (дискриния) и, наконец, спазм бронхиальной мускулатуры. Соотношение перечисленных компонентов варьирует в зависимости от причин БОС и возраста ребенка. Наиболее часто БОС у детей наблюдается при обструктивном бронхите (бронхиолите), обострении бронхиальной астмы, застойной левожелудочковой сердечной недостаточности (эквивалент сердечной астмы взрослых). У детей первых трех лет жизни БОС всегда обусловлен отеком слизистой оболочки бронхов и бронхиол. Бронхоспазм является характерным для детей в возрасте старше 3 лет. Также следует учитывать патологическую роль дискринии (обструкции на фоне скопления слизи, слущенного эпителия, фибрина в бронхах), устранение которой возможно при помощи лечебной бронхофиброскопии, если сам ребенок не может откашлять скопившийся секрет (Зайцева С.В., Муртазаева О.А., 2012).

Ведущим клиническим симптомом БОС является экспираторная, а у детей первых месяцев и лет жизни – смешанная одышка. Чем тяжелее степень обструкции и выраженнее физикальные изменения дыхательной системы, тем больше в клинической картине преобладают признаки усиленной работы дыхания. Дети первых лет жизни, не находя оптимального положения для выталкивания воздуха, беспокоятся, мечутся. Выдох осуществляется с участием вспомогательных мышц, а дети в возрасте старше 3 лет чаще принимают вынужденное положение. Характерны вздутие грудной клетки, физикальные признаки повышения воздушности легких (ослабление дыхания и бронхофонии, «коробочный» перкуторный звук). Аускультативная картина различается в зависимости от преобладания того или иного патофизиологического механизма обструкции. Так, при преобладании дискринического компонента выслушиваются

в основном грубые, жужжащие хрипы, при отечном варианте БОС со значительной транссудацией жидкости в просвет бронхов и бронхиол – рассеянные мелкопузырчатые влажные хрипы с обеих сторон.

Одной из частых причин ДН у младенцев и детей раннего возраста являются пороки развития. Пороком развития называют врожденную аномалию развития, повлекшую за собой грубые изменения строения и функции легкого или отдельных его структур (Розинова Н.Н., 2008, 2009; Катнев В.Л., 2011).

Образования из кровеносных сосудов – самые распространенные новообразования у детей периода новорожденности и первого года жизни (Солдатский А.А., 2013). Их частота среди детей этого возраста составляет до 10%, среди которых до 70% составляют девочки. В большинстве наблюдений они локализуются в области головы и шеи, могут быстро увеличиваться в размерах, приводя не только к развитию обширных косметических дефектов, но и вызывая функциональные нарушения дыхания, глотания, зрения и слуха. Традиционно эти образования объединяют термином «гемангиома», однако в связи с разнообразием проявлений, клиническая практика показывает, что этот термин используется для характеристики различных по биологическим формам поражений. В связи с этим предложена новая классификация, согласно которой различают 3 типа образований из кровеносных сосудов: сосудистые гиперплазии (опухолеподобные сосудистые образования, возникающие в результате реактивной пролиферации эндотелия, вызванной внутриутробной тканевой гипоксией или иными эмбриональными нарушениями); сосудистые мальформации (врожденные нарушения строения сосудистой сети) и истинные сосудистые опухоли. Подавляющее большинство так называемых инфантильных гемангиом, т.е. образований, обнаруживаемых у детей первого года жизни, представлено сосудистыми гиперплазиями. Они обычно проявляются к возрасту 1–3 мес., характеризуются быстрым ростом в течение первых месяцев своего существования с последующей медленной спонтанной инволюцией. И именно к сосудистым гиперплазиям относятся наиболее часто встречающиеся у детей первого года жизни образования из кровеносных сосудов, локализующиеся в

гортани. В связи с их «излюбленной» локализацией в нижнем отделе гортани они получили название «подскладковая гемангиома».

Как и при сосудистых гиперплазиях, локализующихся на кожных покровах, подскладковая гемангиома вдвое чаще возникает у девочек. Ее первым и основным симптомом является стеноз гортани, обычно впервые возникающий на 2–3-м месяцах жизни. Приблизительно у половины детей, имеются также сосудистые гиперплазии, локализующиеся на коже, чаще в области головы и шеи (излюбленная локализация – область «бороды») (Солдатский А.А., 2013). Обычно до проведения эндоскопического осмотра гортани эти симптомы ошибочно принимают за проявление ложного крупа. Детям проводят традиционное лечение: оксигенационную и ингаляционную терапию, антигистаминные препараты, кортикостероиды системно и в ингаляциях и т.д. При стенозе гортани, угрожающем жизни, производят интубацию трахеи. Для лечения детей с подскладковой гемангиомой в настоящее время в основном используют системные кортикостероиды в больших (5–7 мг/кг/сут) дозах; хирургические лазеры изолированно или в сочетании с кортикостероидами; хирургические операции наружным доступом и др. Все эти методики имеют те или иные недостатки и в значительном проценте наблюдений требуют трахеотомии.

По данным проф. Н.Н. Розиновой, среди детей, находившихся в клинике пульмонологии МНИИ педиатрии и детской хирургии по поводу хронических воспалительных заболеваний лёгких, пороки развития бронхолёгочной системы выявлялись у 8–10% (Каганов С.Ю., Розинова Н.Н., 1986; Розинова Н.Н. с соавт., 2009).

Пороки развития бронхолёгочной системы многообразны. Это нашло своё отражение в многочисленных классификациях, построенных по различному принципу (Феофилов Г.Л., Амиров Ф.Ф., 1969; Путов Н.В. с соавт., 1978; Сазонов А.М., Цуман В.Г., Романов Г.Л., 1981; Wassner U.J., 1980).

Наиболее полно пороки развития бронхолёгочной системы обобщены В. Landing (1979). В его обзоре, составленном на основании работ, опубликованных за 25 лет, представлены пороки развития всего респираторного

тракта, начиная от гортани и включая лёгочные сосуды, а также дефекты развития диафрагмы и передней стенки грудной клетки. В этом обзоре, наряду с хорошо известными аномалиями, описаны достаточно редкие синдромы, включающие сочетанные пороки развития лёгких и других органов (например, синдром Поттер – сочетание пороков развития лёгкого или долей лёгкого с анизо- или полисплинией и др.).

Несомненный интерес представляет классификация, предложенная E. Székely, E. Farkas (1978). Различные пороки развития сгруппированы в ней в зависимости от характера патологических нарушений. Так, в отдельную группу выделены пороки, объединённые общим признаком – нарушением тонуса («мягкостью») бронхиальной стенки. К ним, в частности, относятся пороки, обусловленные недоразвитием или отсутствием хрящевой основы бронхов – синдром Вильямса – Кэмпбелла и врождённая лобарная эмфизема. Высказывается мнение, что эти пороки по существу являются различными проявлениями единого процесса – нарушения развития дыхательных хрящей. Синдром Вильямса – Кэмпбелла характеризуется генерализованным дефектом бронхиальных хрящей. Этот порок впервые был описан H. Williams и P. Campbell в 1960 г. у 5 пациентов с необычными генерализованными бронхоэктазами, которые расширялись на вдохе и спадались на выдохе. Предполагается аутосомно-рецессивное наследование порока, однако патологический ген не выявлен. Рентгенологически выявляют деформированные и расширенные бронхи, заканчивающиеся колбовидными и шаровидными полостями. Мелкие бронхиальные ветви отсутствуют. Бронхоскопически при поражении всего легкого определяют смещение трахеи и бифуркации в большую сторону, гнойный эндобронхит.

Пороки развития стенки трахеи и бронхов. Пороки развития структурных элементов стенки трахеи, бронхов и бронхиол морфологически связаны с отсутствием, недостатком или дезорганизацией хрящевой или эластической и мышечной тканей. Их объединяет сходный патологический механизм – слабость бронхиальной стенки, что чаще всего является причиной ДН, как острой, так и хронической, в разные периоды детства.

Основной в патогенезе этих заболеваний является дискинезия трахеобронхиального дерева. Если механические свойства стенки бронха изменены, то может произойти резкое сужение просвета бронха, в тяжелых случаях вплоть до его закрытия (бронхиальный коллапс). Этот феномен, в свою очередь, приводит к задержке воздуха и мокроты в участках бронхов, дистальных по отношению к месту обструкции, создавая условия для развития эмфиземы и хронического воспаления. Диагностика дискинезий и лечебные мероприятия по эвакуации избыточного секрета обычно проводятся с помощью БФС.

Трахеобронхомалиция: врожденная слабость стенки трахеи и (или) крупных бронхов, связанная с патологической мягкостью их хрящевого каркаса. В отличие от трахеобронхомегалии при трахеобронхомалиции, не наблюдается резкого расширения трахеи и бронхов. Различают диффузную и локальную трахеобронхомалицию (Tsao T.S. et al., 1990). При локальной форме наблюдаются функциональные стенозы трахеи. Диффузные формы не имеют четко очерченной клинической картины. В выраженных случаях могут наблюдаться симптомы стеноза трахеи и главных (чаще левого) бронхов. При стертых в клиническом отношении формах имеющаяся трахео-бронхиальная дискинезия может привести к хроническому воспалению дыхательного тракта и формированию стойких бронхолегочных изменений, приводящих к хронической ДН. Трахеобронхомалиция может сочетаться с другими врожденными поражениями легких, наиболее часто – с атрезией пищевода и трахеопищеводными свищами.

У детей первого года жизни описана обратимая форма трахеобронхомалиции, клинически проявляющаяся в виде стридорозного дыхания. При этом одновременно обнаруживается мягкость хрящей гортани и ушных раковин. Симптомы болезни при этой форме исчезают на 1–2-м годах жизни. Трахеобронхоскопия позволяет выявить патологическую подвижность стенок трахеи и (или) главных бронхов. На выдохе возникает резкое сужение просвета трахеи, который может принимать различную форму (щелевидную, серповидную и др.).

Одной из частых причин обструкции дыхательных путей у детей является аспирация инородных тел. Несмотря на значительные достижения современной медицины в области диагностики и лечения больных с инородными телами респираторного тракта, и в настоящее время эта проблема остается актуальной. Во-первых, количество детей, аспирирующих посторонние предметы, не имеет тенденции к снижению. Во-вторых, наблюдается большое количество случаев поздней госпитализации больных (позднее 6 часов для детей грудного вскармливания и 14 часов для детей старше 1 года) в специализированные отделения вследствие диагностических ошибок в первичном звене здравоохранения. Немаловажную роль имеет и поздняя обращаемость родителей пациента. В-третьих, участилась аспирация орехов, что связывается с расширением ассортимента кондитерской продукции и снижением уровня санитарно-просветительной работы. В-четвертых, проблема инородных тел перестала быть прерогативой исключительно оториноларингологов. В настоящее время аспирированные инородные тела в различных учреждениях удаляют детские хирурги, врачи-эндоскописты и даже анестезиологи. Первичной же диагностикой чаще всего занимаются педиатры и рентгенологи, поэтому данная проблема является значимой для врачей различных специальностей (Дьяконов В.Л., 1993; Овчинников А.А., 2000, 2005; Иншаков Л.Н., Кузьмин-Крутецкий М.И., Паламарчук Г.Ф., 2005).

Инородные тела гортани и трахеи – одна из наиболее частых причин асфиксии и внезапной декомпенсации дыхания. Чаще всего инородные тела наблюдаются у детей в возрасте 1–3 лет, причем у мальчиков вдвое чаще, чем у девочек. Особенно велик риск аспирации небольших предметов, таких как семечки, орехи, камешки и др. При аспирации в дыхательные пути могут попадать пища, желудочное содержимое при рвоте или пассивном затекании (реургитации) у детей первых месяцев жизни, недоношенных, при глубоких комах. Ребенок может также вдохнуть куски твердой пищи, в результате чего возможно молниеносное развитие асфиксии. Примерно в половине случаев инородные тела локализуются в трахее и могут перемещаться от подскладочного

пространства до бифуркации трахеи, вызывая периодические приступы удушья. При локализации инородного тела в бронхах может происходить рефлекторный спазм бронхиол, приводящий к внезапному появлению признаков бронхиальной обструкции с резким удлинением выдоха.

В группе клинических симптомов инородного тела бронхов чаще встречаются: приступы кашля до асфиксии, иногда осиплость голоса, одышка, шумное дыхание. При аускультации разница воздухопроекции, влажные и сухие хрипы.

Изучив частоту встречаемости инородных тел в рассматриваемых возрастных группах, В.Г. Зенгер с соавторами (2004) пришли к следующим выводам. Во-первых, достоверное различие частоты встречаемости выявлено только при анализе симптома «бронхиальный стрidor». При наличии инородного тела этот признак выявлен в младшей возрастной группе у 79% больных, в старшей – у 25,9%. Данную закономерность объясняют анатомо-физиологическими различиями строения бронхолегочной системы у детей до 5 лет и старше указанного возраста. Во-вторых, выделено два признака (симптом «баллотирования» и симптом «немного» легкого), редко встречающихся, но убедительно свидетельствующих о присутствии инородного тела. Во всех случаях обнаружения этих симптомов при бронхоскопии выявлено инородное тело.

Главным вспомогательным методом диагностики аспирированных инородных тел является рентгенологический, который включает рентгеноскопию и рентгенографию органов грудной клетки в состоянии максимального вдоха и выдоха. В исследовании, проведенном В.Г. Зенгером с соавторами (2004), рентгенологические изменения прозрачности легочной ткани имели место у 91,4% пациентов до 5 лет и лишь у 66,7% больных старше пятилетнего возраста, у которых выявлено инородное тело. Различие частоты встречаемости этого признака было достоверным. Статистически достоверное различие частоты встречаемости в разных возрастных группах имеет также ряд частных рентгенологических признаков. Такие рентгенологические симптомы, как «эмфизема доли легкого» и «эмфизема целого легкого», имеют аналогичные

возрастные особенности и достоверное различие частоты встречаемости. Ателектаз доли легкого, наоборот, чаще наблюдался у больных старше 5 лет (22,2% по сравнению с 4,94% у пациентов младшей группы) и в большинстве случаев свидетельствовал в пользу присутствия инородного тела. Диагностика инородного тела бронхиального дерева должна основываться на клинической симптоматике с учетом возрастных особенностей (Зенгер В.Г., Львова Е.А., Абакумова Л.Я., Цыплакова Г.Ю., 2004).

Основу формирования хронических воспалительных заболеваний легких нередко составляют пороки развития, которые являются одной из причин вторичного воспалительного процесса в бронхолегочной системе и чаще встречаются в детском и юношеском возрасте. Некоторые из них рассматриваются как моногенная наследственная патология. К ним, в частности, относятся лобарная эмфизема с аутосомно-доминантным типом наследования, трахеобронхомегалия, легочная гипоплазия и кистозная болезнь легких с аутосомно-рецессивным типом наследования. Рентгенологически обнаруживают груботяжистые изменения легочного рисунка, неравномерное вздутие отдельных участков легочной ткани, уплотнение стенок бронхов, а также небольшие полости. К ним относятся, в первую очередь, различные варианты кистозной гипоплазии легкого, врожденные солитарные кисты, легочная секвестрация и редко встречающиеся аномалии трахеи и бронхов. В ряду легочных заболеваний с аутосомно-доминантным типом наследования значится спонтанный семейный пневмоторакс (Розинова Н.Н., Богорад А.Е., Новиков П.В., 2008). Среди редко встречающихся пороков развития трахеи и бронхов, способствующих развитию внутрилегочного нагноения, следует, в первую очередь, назвать трахеобронхомегалию, как правило, сочетающуюся с трахеомалиацией и известную под названием синдром Мунье-Куна, описанные в виде казуистических наблюдений (Исаков Ю.Ф. с соавт., 1978). Установить правильный диагноз помогает БФС, при которой в случае трахеобронхомегалии определяется значительное расширение просвета трахеи и главных бронхов, деформация их стенок с искривлением хрящевых колец и глубокими мешковидными

межхрящевыми промежутками, утолщение слизистой оболочки в виде циркулярных складок и практически полное спадение просвета при кашле и форсированном выдохе – экспираторный стеноз. Врожденные стенозы крупных бронхов определяются в виде гладкостенных воронкообразных или мембранозных сужений с небольшим округлым отверстием в центре (Овчинников А.А., 2005; Priftis K.N., 2010).

Пациенты с этой патологией нередко пополняют группу детей-инвалидов с хронической ДН. В этой же группе наблюдаются дети с диссеминированными заболеваниями легких, обычно осложненных хронической ДН (гистиоцитоз, саркоидоз, лейомиоматоз, гиперсенситивный пневмонит и др.). Для проведения дифференциальной диагностики с другими заболеваниями (туберкулез, онкологической диссеминации и др.) этим детям необходимо проведение диагностической БФС с забором смыва из бронхов и браш-биопсии для исследования (бактериологического, биохимического и др.) и проведения биопсии слизистой (саркоидоз, саркоидный бугорок) (Таточенко В.К., 2012; Филиппов В.П., Черниченко Н.В., 2014).

Особый раздел редких заболеваний легких у детей представляют диссеминированные болезни (Лев Н.С., 2008). Несмотря на большое разнообразие клинических форм интерстициальных болезней легких, для них характерны общие клинические симптомы, характерные для дыхательной недостаточности: одышка – главный симптом практически всех интерстициальных болезней легких – имеет место у большинства пациентов, особенно у детей младшего возраста (American Thoracic Society, 2002; Clement A., Eber E., 2008), и является наиболее ранним клиническим признаком. Дыхательная недостаточность вначале возникает или усиливается при физической нагрузке, носит неуклонно прогрессирующий характер. У некоторых больных одышка сопровождается свистящим дыханием. Эти проявления заболевания ошибочно могут быть приняты за признаки бронхиальной астмы (Каганов С.Ю., Розина Н.Н., Ардашникова С.Н., 1981; Hilman B.C., Amaro-Galvez R., 2004).

При интерстициальных болезнях легких у детей обычно отмечается сухое покашливание; цианоз – менее постоянный и более поздний признак болезни, возникающий или усиливающийся при физической нагрузке, у маленьких детей – при кормлении (Коган Е.А., Корнев Б.М., Попова Е.Н., 2007; Osika E. et al., 1997; Bartato A., Panizzonlo C., 2000). Как правило, отмечают задержку физического развития у больных детей.

Физикальные изменения в легких при интерстициальных болезнях достаточно специфичны. У больных на вдохе прослушиваются нежные крепитирующие «целлофановые» хрипы. Они могут быть непостоянными по своей выраженности и локализации. Характерным, по наблюдениям ведущих детских пульмонологов, является несоответствие выраженной одышки относительно небольшим физикальным изменениям в легких. Это один из важнейших дифференциально-диагностических признаков, позволяющих клинически отличить интерстициальные заболевания легких от других хронических заболеваний бронхолегочной системы (Коган Е.А., Корнев Б.М., Попова Е.Н., 2007; Fan L.L., Langston C., 1993; Bokulic R.E., Hilman B.C., 1994).

Клиническая картина заболевания во многом определяется присоединением инфекционно-воспалительного процесса в легких. Рецидивирующие воспалительные заболевания бронхолегочной системы нередко предшествуют и сопровождают течение интерстициальных болезней легких у детей. При поздних стадиях заболевания, как правило, отмечается прогрессирование одышки, формирование легочно-сердечной недостаточности за счет гемодинамических нарушений в малом круге кровообращения (Каганов С.Ю. с соавт., 1981; Коган Е.А., Корнев Б.М., Попова Е.Н., 2007; Lynch D.A., Hay T., Newell J.D. et. al., 1999). В основе дыхательной недостаточности при интерстициальных болезнях легких лежат, как известно, изменение эластичных свойств легких, уменьшение растяжимости, формирование альвеолокапиллярной блокады за счет утолщения альвеолярных перегородок, редукции легочных капилляров (Selman M., King T.E., Padro A. et al., 2001).

Различные нозологические формы диссеминированных болезней легких имеют свои отличительные особенности рентгенологической картины. Все большее значение приобретает компьютерная томография высокого разрешения. При использовании этого метода точность установления диагноза составляет до 90% (Tung K.T., Wells A.U., Rubens M.B. et al., 1993).

На ранних стадиях болезни рентгенологическими и томографическими признаками диссеминированных болезней легких являются преимущественно усиление и деформация легочного рисунка, понижение прозрачности легочных полей по типу «матового стекла», выявление мелкоочаговых теней. По мере прогрессирования процесса деформация легочного рисунка становится более выраженной, обнаруживаются признаки интерстициального фиброза, появляются полости, формируется картина «сотового легкого» (Котляров П.М., Юдин А.Л., Георгиада С.Г., 2002; Raghu G., 1995; Lynch D.A. Hay T., Newell J.D. et al., 1999). При нарастающей одышке в сочетании с рестриктивными вентиляционными нарушениями, снижением диффузионной способности легких, наличием интерстициальных или/и очаговых рентгенологических изменений вероятность заболевания, входящего в группу диссеминированных легочных процессов, практически не вызывает сомнения (Илькович М.М., 1984). Эндоскопическая картина изменений слизистой оболочки респираторного тракта при некоторых диссеминированных процессах также имеет свои характерные особенности: саркоидные бугорки на слизистых трахеи и крупных бронхов, расширенные извитые сосуды и др. Изменения, выявленные при бронхофиброскопии у пациентов с саркоидозом подробно изучены и описаны Герасиным В.А., Молодцовой В.П. с коллегами в 2008 году. Проводилась чрезбронхиальная биопсия паренхимы легких - инвазивное исследование, при котором осложнения возникают у 2-3% больных (пневмоторакс у 1-2% больных и реже наблюдается легочное кровотечение), для профилактики которых рекомендовано проведение процедур только с рентгенконтролем. Подробно описана неинвазивная и не требующая дополнительной лучевой нагрузки на пациента, но

высокоинформативная биопсия слизистой оболочки бронхов, диагноз по настоящему исследованию был уточнен в 70% случаев.

С диагностическими целями все изменения, выявляемые при рентгенографии у взрослых пациентов с ДН, С.Н. Авдеев (2004) предлагает условно разделить на 4 группы (табл. 5).

Таблица 5 – Типы рентгенографических изменений легких у больных с ДН

Нет затемнений в легких	Диффузные двусторонние затемнения	Лобарное затемнение	Полное затемнение одного легочного поля
Интракардиальный шунт Внутрилегочный шунт Бронхиальная астма ХОБЛ Пневмоторакс Ожирение	Массивная пневмония ОРДС Отек легкого Аспирация Легочное кровотечение	Долевая пневмония Инфаркт легкого Ателектаз	Аспирация Плевральный выпот Инфаркт легкого Ателектаз легкого Интубация главного бронха Контузия легкого Пневмония Контралатеральный пневмоторакс

В доступной анализу отечественной и зарубежной литературе ссылок на аналогичные работы, оценивающие изменения в детском возрасте, не найдено.

Распознать хронический бронхит при развернутой клинической картине заболевания просто, но это уже, как правило, далеко зашедший процесс. Одной из актуальных проблем является ранняя диагностика хронического бронхита, особенно дистального, протекающего длительное время латентно, без клинически манифестных признаков ДН. Для диагностики бронхита применяются рентгенологическое исследование, исследование функции внешнего дыхания,

бронхоскопия с биопсией и последующим цитологическим и морфологическим исследованиями биопсийного материала, радионуклидное исследование легких. Одним из наиболее надежных и информативных методов диагностики является бронхоскопия. Бронхоскопическое исследование показано всем больным с клинически установленным диагнозом «хронический бронхит» для уточнения характера изменений и степени выраженности их в бронхиальном дереве, а также для выработки лечебной тактики.

Во время бронхоскопии характеристику изменений в трахее и бронхах осуществляют на основании классификации J. Lemoine (1965), дополненной Г.И. Лукомским с соавторами (1982).

Воспалительный процесс в бронхиальном дереве может быть диффузным (когда поражены все эндоскопически видимые бронхи), частично диффузным (когда верхнедолевые бронхи интактны) и строго ограниченным. Кроме того, интенсивность воспаления слизистой оболочки бронхов характеризуется тремя степенями.

Бронхоскопическая семиотика

Бронхит I степени интенсивности воспаления: умеренная гиперемия и отек слизистой оболочки бронхов, смазанность сосудистого рисунка, отек слизистой несколько стирает рельеф хрящевых колец, большое количество слизистого секрета.

Морфологическая картина

При хроническом бронхите слизистые железы увеличены вследствие гипертрофии и гиперплазии. В норме слизистые железы составляют менее 40% толщины бронхиальной стенки, индекс Рейда – меньше 0,4. При хроническом бронхите индекс Рейда может превышать 0,7. Эти изменения сопровождаются гиперплазией бокаловидных клеток и отеком слизистой оболочки бронха в результате воспаления.

Бронхит II степени интенсивности воспаления: яркая гиперемия и отек слизистой оболочки бронхов, сосудистый рисунок не определяется. Межкольцевые промежутки сглажены за счет отека слизистой оболочки, устья

сегментарных и субсегментарных бронхов сужены за счет отека слизистой. Секрет слизисто-гнойный, вязкий или жидкий, количество его различное.

При морфологическом исследовании биопсийного материала отмечается лейкоцитарная инфильтрация слизистой оболочки сегментарного бронха с повреждением мерцательного эпителия.

Бронхит III степени интенсивности воспаления: слизистая оболочка бронхов багрово-синюшного цвета, определяется ее выраженный отек, из-за чего устья сегментарных бронхов представляются точечными. Межкольцевые промежутки полностью сглажены в уровень с хрящевыми кольцами за счет отека слизистой оболочки. Секрет гнойный, вязкий или жидкий, в очень большом количестве, требующем постоянной аспирации. Для морфологической картины бронхита III степени интенсивности воспаления характерны мононуклеарная инфильтрация слизистой оболочки сегментарного бронха с разрушением эпителия.

При диффузном бронхите II и III степени интенсивности воспаления может иметь место дистония в трахее и главных бронхах, выражающаяся в выпячивании мембранозной части в просвет трахеи и бронхов во время выдоха. Дистония – это синдром потери тонуса мембранозной частью трахеи и главных бронхов. Определяется только при выполнении бронхоскопии под местной анестезией. Описан впервые Lemoine в 1949 г. Клинически характеризуется пароксизмами мучительного кашля, затрудненным отхождением мокроты. Приступы могут сопровождаться рвотой, кровохарканьем, потерей сознания. Причиной этих приступов является уплощение просвета трахеи, активное или пассивное сужение просвета бронхов типа коллапса.

Выделяются три степени дистонии трахеи и крупных бронхов:

1-я степень – сужение просвета трахеи и крупных бронхов не более чем на $1/2$; 2-я степень – сужение до $2/3$ просвета; 3-я степень – сужение более чем на $2/3$ или полное закрытие просвета.

В настоящее время нет единого мнения об использовании термина «бронхит» в бронхоскопии, так как клиницисты относят его только к нозологической форме заболевания. Авторы предлагают в «заключении» писать

так: «картина острого ограниченного правостороннего бронхита II степени интенсивности воспаления».

По мнению Н.Е. Чернеховской с соавторами (2011), не следует использовать морфологические термины при эндоскопической оценке изменений слизистой оболочки бронхов, в частности термин «эндобронхит», который свидетельствует о катаральном воспалении слизистой оболочки. Поэтому не может употребляться словосочетание «гнойный эндобронхит», так широко распространенное среди врачей-эндоскопистов. Авторы предлагают ввести балльную систему для оценки состояния бронхов (Чернеховская Н.Е., Шевелев В.И., Матько Л.Ю., 2011).

Просвет бронхов:

- Свободен, форма не изменена.
- Деформация, стеноз (1-й, 2-й и 3-й степени).
- Распирение.

Форма бронхов:

- Овальная.
- Треугольная.
- Щелевидная.

Оценку состояния слизистой оболочки проводят на основании прямых эндоскопических признаков.

Прежде всего, оценивают цвет слизистой оболочки.

В норме слизистая оболочка бледно-розового цвета.

При различных патологических состояниях слизистая оболочка может иметь цвета: серый, розовый, ярко-розовый, красный, красный с синюшным оттенком.

Сосудистый рисунок: нежный, обеднен, усилен диффузно, усилен локально, сосуды расширены, обрублены, локальный звездчатый (телеангиоэктазии).

Отек слизистой оболочки:

0 баллов – отека нет: хрящевые кольца подчеркнуты, сосудистый рисунок прослеживается, просветы всех видимых бронхов не изменены, устья слизистых желез точечные.

1 балл – отек умеренный: рельеф хрящевых колец и сосудистый рисунок несколько смазаны, устья слизистых желез не определяются, просветы бронхов 3–4-го порядка несколько сужены, но бронхи прослеживаются до 5-го порядка включительно.

2 балла – отек значительный: сосудистый рисунок не прослеживается, осмотр возможен только до бронхов 3-го порядка, устья бронхов сужены, рисунок хрящевых колец смазан.

3 балла – отек выраженный: сосудистый рисунок не прослеживается, межкольцевые промежутки сглажены в уровень с хрящевыми кольцами, устья сегментарных бронхов точечные, имеется продольная складчатость слизистой оболочки.

Устья выводных протоков слизистых желез:

- Точечные (норма).
- Не определяются.
- Расширены.
- Дивертикулоподобные.

При оценке дискринии необходимо дать качественно-количественные характеристики секрета:

- Количество бронхиального секрета.
- Характер секрета.
- Вязкость секрета.

Целесообразно использовать балльную систему для каждого параметра.

Количество секрета:

0 баллов – норма: секрет покрывает слизистую оболочку равномерно на всем протяжении, но в просвете бронхов отсутствует.

1 балл – умеренное количество: секрет в устьях сегментарных бронхов, требуется однократная аспирация, секрет из нижележащих бронхов не поступает.

2 балла – среднее количество: секрет в устьях сегментарных бронхов, требующий многократной аспирации.

3 балла – большое количество: секрет в главных долевых бронхах, требуется постоянная аспирация.

Характер секрета:

0 баллов – секрет в бронхах, доступных осмотру, в виде скоплений нет.

1 балл – секрет слизистый: прозрачный, мутный, опалесцирующий.

2 балла – секрет слизисто-гнойный: с желтым или зеленым оттенком, ржавый.

3 балла – секрет гнойный: с запахом, без запаха.

Секрет гемморагический или с гемморагическим оттенком.

Вязкость секрета:

0 баллов – жидкий секрет или секрет отсутствует.

1 балл – умеренно вязкий секрет, в том числе с комочками. Аспирация не затруднена, но секрет натянут в виде струн.

2 балла – вязкий секрет, аспирация затруднена или возможна только при добавлении saniрующего раствора.

3 балла – очень вязкий секрет в виде слепков бронхов. Аспирация невозможна, удаление секрета возможно только вместе с прибором.

Секрет в бронхах может быть подвижным и неподвижным.

Особенности воспалительной реакции слизистой оболочки бронхов у больных с хроническими воспалительными заболеваниями легких требуют дополнительной оценки необратимых компонентов.

К необратимым изменениям бронхиального дерева относятся:

- дистония трахеи и главных бронхов;
- деформация бронхов;
- стеноз бронхов;
- истончение слизистой оболочки бронхов.

Хроническому бронхиту может сопутствовать не только острое, но и хроническое воспаление слизистой оболочки бронхов.

Данная классификация очень подробная, но слишком сложна в применении в рутинной работе врача-эндоскописта. В нашей работе мы пользуемся удобной, простой и наглядной в применении классификацией, предложенной проф. В.А. Герасиным в 1967 году и усовершенствованной в 1981 и 1988 годах. Он выделяет два основных вида эндобронхита:

1. Катаральный эндобронхит, при котором отмечаются гиперемия слизистой оболочки, небольшая отечность, повышение кровоточивости. По степени выраженности катаральный эндобронхит подразделяется на 2 степени: умеренно выраженный и резко выраженный.

2. Гнойный эндобронхит: выраженная гиперемия, отечность, обильная гнойная секреция, возможны изъязвления слизистой оболочки.

Эндобронхит может быть диффузным и ограниченным, одно- и двусторонним, нисходящим и восходящим. В данной классификации характеристика неспецифического воспалительного процесса в бронхах дана без учета локализации и варианта его развития (восходящий, нисходящий), что позволяет ее применять для характеристики неспецифических бронхитов при различных нозологических формах.

С 1967 года применение в терапевтической диагностической практике бронхоскопии при заболеваниях органов дыхания и другой сопутствующей патологии считается одним из самых успешных методов уточнения диагноза и лечебной тактики. Особенно важно и необходимо проведение эндоскопических процедур у больных в критическом состоянии в отделениях интенсивной терапии (ОИТ). Респираторные проблемы являются наиболее значимыми как причины тяжести состояния и частоты осложнений у этих больных: синдром дыхательных расстройств, пневмония (приобретенная и нозокомиальная), отек легких (кардиогенный и некардиогенный), легочное кровоизлияние, тромбоэмболическая болезнь, поражение легких, вызванное препаратами и другие, включая заболевания соединительных тканей. Мобильность аппаратуры для бронхофиброскопии (БФС) позволяет выполнить процедуру легко и безопасно прямо у постели больного. Кроме того, в отличие от ригидной бронхоскопии, эта

процедура предоставляет расширенную визуализацию периферических бронхов и предотвращает необходимость общего наркоза и операционной. Поэтому БФС считается значимой диагностической и лечебной процедурой при лечении пациентов, находящихся в ОИТ (Чернеховская Н.Е. с сотавт., 2014; Priftis K.N., 2010). На сегодняшний день диагностическая и лечебная БФС, как правило, проводятся одновременно (Филипшов В.Н., Черниченко Н.В., 2014).

Лечебная БФС при гиперсекреции и ателектазе направлена на устранение густого слизистого секрета и пробок, особенно когда другие консервативные методы, такие как трахеальное отсасывание, вдыхание бронхорасширяющих средств и физиотерапия грудной клетки, не справляются с задачей.

Экстренное проведение бронхоскопии с целью эвакуации избыточного секрета при дыхательной недостаточности становится необходимым у пациентов с болезнями легких. R.P. Stevens и его коллеги (1981) отмечают, что 69% из 297 бронхоскопий у 223 пациентов в ОИТ были проведены по терапевтическим причинам. Также 75% бронхоскопий, выполненных С. Lindholm и его коллегами (1978), 47% бронхоскопий, о которых сообщили С.С. Olapade, U.B.S. Prakash (1989), и 32% в проспективном исследовании R. Bellomo (1992) были выполнены по терапевтическим причинам.

H.J. Weinstein и его коллеги (1977) выполнили 43 терапевтические бронхоскопии у пациентов с нарушением дыхания: 81% санаций обеспечил значительное увеличение параметров газообмена и 63% – значительное увеличение механики дыхания. Быстрое бронхоскопическое удаление избыточного секрета и вымывание пробок является жизнесохраняющей манипуляцией и не должно откладываться из-за риска развития гипоксемии, которая сама по себе может стать причиной выполнения бронхоскопии. Удаление секрета, контролируемое бронхоскопом, оказывает благоприятное воздействие на пациентов с нервно-мышечными заболеваниями, а также пациентов с поражениями головы или спинного мозга. Удаление тягучих слизистых пробок с использованием муколитических средств или без них у пациентов, страдающих астмой и находящихся на селективной искусственной вентиляции, может

позволить отказаться от искусственной вентиляции (Djukanovic R., Wilson J.W., Lai C., 1991; Lang D.M. et al., 1991; Henke C.A., Hertz M., Gustafson P., 1994; Greally P., 1995). Как показывает опыт авторов, это тяжелобольные астматики с гиперкапническим нарушением дыхания и вздутием легких на рентгенограмме грудной клетки. В настоящее время, в связи с появлением высокоэффективных ингаляционных бронхолитических и противовоспалительных препаратов процент больных бронхиальной астмой, нуждающихся в лечебной бронхоскопии, значительно снизился.

Применение лечебной БФС с санационной целью обычно дает положительный эффект. С. Lindholm и его коллеги (1978) наблюдали нормализацию воздушности на рентгенограмме грудной клетки в 81% из 71 процедуры. R.P. Stevens с соавторами (1981) наблюдали улучшение оксигенации в 44% из 70 бронхоскопий, выполненных с целью эвакуации секрета. В другом исследовании, проводимом в хирургическом отделении интенсивной терапии, у 58% из 51 пациента, которые подверглись 67 бронхоскопиям, было отмечено рентгенографическое улучшение (Snow N., Lucas A.E., 1984). R. Bellomo с коллегами (1992) заметили, что только 56% лечебных бронхоскопий были клинически полезны. В Клинике Мейо из 90 санационных бронхоскопий в 41% случаев обнаружили слизистые пробки или значительная гиперсекреция, но клиническое улучшение наблюдалось только в 19%. В целом, значительное клиническое улучшение за счет бронхоскопии было замечено в 41% процедур (Olapade C.S, Prakash U.S.B., 1989).

J. Marini с соавторами (1979) провели рандомизированное исследование, в котором сравнивали бронхоскопию с физиотерапией грудной клетки у интубированных и неинтубированных пациентов с долевым ателектазом в послеоперационный период. Гиповентиляция сохранялась меньше 72 часов, не всегда с вязкой гиперсекрецией. D. Overstreet и его коллеги (1992) предложили выполнять бронхоскопию, если ателектаз появляется из-за вязкой гиперсекреции, и воздушные бронхограммы видимы только до уровня сегментальных бронхов. При наличии периферической воздушной бронхограммы, которая

распространяется на субсегментарные бронхи или дальше, физиотерапия грудной клетки будет полезна. Показаниями к бронхоскопии при ателектазе являются долевой/обширный ателектаз у пациента, не отреагировавшего на интенсивную терапию, или угрожающий жизни ателектаз целого легкого. За исключением обширных, затрудняющих проходимость центральных дыхательных путей, слизистых пробок, положительная рентгенографическая динамика после успешной эвакуации секрета наступает через 6–24 часа после значимых улучшений воздухопроедания при аускультации и показателей газообмена (Turner J.S., Wicox P.A., Hayhurst M.D. et al., 1994; Miyazawa T., Arita K., 1998).

При помощи БФС могут быть выявлены причины обструкции респираторного тракта, в частности наличие инородных тел в просвете дыхательных путей, таких как выпавшие зубы, частицы пищи, мелкие бусины, бисер, щепки, орехи, семечки и другие объекты. Для удаления инородных тел обычно используют проволочную корзину, щипцы для биопсии, щипцы для извлечения инородных тел. Крупные инородные тела могут быть удалены при помощи аспирации или бронхоскопом совместно с прилипшими к наконечнику инородными телами (Филиппов В.Н., Черниченко Н.В., 2014; Olapade C.S, Prakash U.S.B., 1989; Priftis K.N., 2010). Может использоваться и ригидный бронхоскоп, в зависимости от размера, расположения инородного тела и навыков бронхоскописта. Многочисленные исследования подтверждают возможность удаления инородных тел с помощью БФС в 60–82% случаев (Чернеховская Н.Е., 2011; Limper A.H., Prakash U.S.B., 1990; Turner J.S. Wicox P.A., Hayhurst M.D. et al., 1994; Priftis K.N., 2010).

Прочее применение гибкой бронхоскопии в ОИТ включает терапевтическое введение растворов в определенные области трахеобронхиального дерева, например, сурфактанта при респираторном дистресс-синдроме. Легочный сурфактант представляет собой природный комплекс веществ (фосфолипидов и специфических сурфактант-ассоциированных белков), который синтезируется и выделяется на поверхность альвеолярного эпителия альвеолоцитами второго типа. Он обеспечивает нормальную механику дыхания за счет снижения

поверхностного натяжения в начале вдоха и препятствует ателектазированию альвеол в конце выдоха (Любименко В.И., Иванов Д.О., Панкратов Л.Г., 2005). Препараты природного сурфактанта также имеют отношение к барьерным и защитным функциям легких. Экзогенно введенный препарат сурфактанта улучшает мукоцилиарный клиренс, устраняет микроателектазы, активирует альвеолярные макрофаги, восстанавливает дифференцировку альвеолярных макрофагов (Розенберг О.А., 2014). Природные сурфактанты агрегируют некоторые бактерии и вирусы, связывают липополисахариды грамотрицательных бактерий, подавляют выброс агрессивных цитокинов лейкоцитами, подавляют активность эозинофилов и защищают легкие от химических и физических (облучение, механическая и термическая травма) воздействий.

В России препараты сурфактанта, в частности Сурфактант-БД, разрешен для медицинского применения при респираторном дистресс-синдроме (РДС) новорожденных в 2000 году (рег. № 2000/261/9), при аспирации мекония (Виноградова И.В., 2015), интермиттирующими ателектазами, внутриутробными и постнатальными пневмониями (Антонов А.Г., 2007). Показано, что при ингаляционном введении препарата новорожденным с риском развития БЛД или установленным диагнозом БЛД в течение 1–5 дней удается «уйти» от кислородной поддержки и снять больного с ИВЛ (Володин Н.Н. с соавт., 2011). В случае раннего начала курса сурфактант-терапии (3–10-е сутки на ИВЛ или СРАР) существенно сокращается время нахождения детей на кислородной поддержке, и в катамнезе в течение первого года жизни не отмечается рецидивирующих пневмоний и признаков БЛД (Виноградова И.В., 2015).

Кроме того, применение гибкой бронхоскопии в ОИТ включает терапевтическое введение растворов в определенные области трахеобронхиального дерева N-ацетила-цистеина для эвакуации вязкого слизистого секрета. Промывание целого легкого при легочно-альвеолярном протеинозе (Brach B.B., Harrell J.H., Moser K.M., 1976) или дренаж при легочном абсцессе и бронхогенных кистах могут быть также проведены с использованием

гибкой бронхоскопии (Баранова О.П., 1992; Филиппов В.П., Черниченко Н.В., 2014; Priftis K.N., 2010).

Бронхофиброскопия чрезвычайно полезна при оценке расположения эндотрахеальной трубки (ЭТ) и потенциального риска повреждения слизистой оболочки трахеи. R.P. Stevens и его коллеги (1981), проведя 92 диагностические бронхоскопии, обнаружили неправильное расположение ЭТ у 14 пациентов (15%). БФС также полезна при замене ЭТ у пациентов, находящихся на искусственной вентиляции легких. БФС используется в качестве направляющего стента и помещается рядом с существующей ЭТ, в то время как последнюю постепенно извлекают. Новую трубку вводят в трахею по бронхоскопу. Эта процедура позволяет убедиться, что дыхательные пути сохранены у пациентов, которые абсолютно зависимы от искусственной вентиляции легких. Эта методика была эффективна в 27 из 29 БФС, предпринятых P. Halebian и G.T. Shires (1985). При бронхоскопии диагностируются осложнения после установки трубки, включая трахеальные повреждения, неправильное расположение трубки, отек, трахеальную эрозию и трахеомалацию. Бронхоскопия нужна при лечении пациентов, у которых развился стридор после экстубации. После того как пациента интубировали заново и привели в стабильное состояние, БФС может быть применена при второй попытке экстубации, чтобы определить наличие патологических изменений в подскладочном пространстве. Пациент может быть повторно интубирован в срочном порядке при помощи бронхоскопа в случае появления стридора (Dellinger R.P., 1990). Если существует подозрение на обструкцию верхних дыхательных путей у неинтубированного пациента, БФС может использоваться в диагностических и лечебных целях. БФС можно применять при подозрении на заболевания надгортанного хряща, ларингеальные опухоли, при лицевых ожогах и отравлениях дымом.

В случаях отравления дымом гибкая бронхоскопия должна быть выполнена как можно скорее с целью обнаружения на начальной стадии воспаления либо отека гортани. Повторное исследование дыхательных путей может потребоваться перед экстубацией, чтобы убедиться в проходимости дыхательных путей и

исчезновении отека надгортанника или гортани (Чернеховская Н.Е. с соавт., 2011; Bingham H.G., Gallagher T.J., Powell M.D., 1987; Priftis K.N., 2010).

БФС играет важную роль в диагностике повреждений респираторного тракта, полученных в ходе травм грудной клетки (Чернеховская Н.Е. с соавт., 2011; Barmada H., Gibbons J.R., 1994). Часто неблагоприятный исход травмированных пациентов возникает вследствие необнаруженных внутренних трахеальных поражений (Baumgartner F., Seppard B., di Virgilio C. et al., 1990). Самый безопасный и целесообразный способ диагностирования разрывов или повреждений в трахее или главных бронхах – визуальное изучение области при помощи бронхоскопа. S. Raoof с соавторами (2001) отмечают, что у пациентов с травмой грудной клетки бронхоскопия, проведенная в течение 3 дней после травмы, помогла обнаружить повреждения, такие как трахеальные или бронхиальные поперечные разрывы или ушибы; кровотечения; слизистые пробки у половины пациентов.

Искусственная вентиляция не является противопоказанием для лечебной или диагностической бронхоскопии. Показания для проведения бронхоскопии обычно точно такие же, как и у неинтубированных пациентов. Из 297 бронхоскопий, проведенных 223 пациентам в отделении интенсивной терапии R.P. Srevens с коллегами (1981), 65% были выполнены у больных, находящихся на искусственной вентиляции. Приблизительно 66% бронхоскопий, описанных С. Lindholm с соавторами (1978), 75% процедур, о которых сообщают С.С. Olapade и коллеги (1989) и 79% J.S. Turner с соавторами (1994), были выполнены пациентам, находящимся на искусственной вентиляции легких.

Несмотря на то, что бронхоскопия в целом является безопасной процедурой, риск осложнений при ней увеличивается при наличии определенных патологических состояний, диагностируемых у взрослых пациентов (Meduri G.U., Chastre J., 1992). Для детей используются те же критерии, так как для них отсутствуют отдельные рекомендации:

Пульмонологические:

- Парциальное артериальное давление кислорода в крови (PaO_2) менее 70 мм рт. ст. при доле вдыхаемого кислорода более 0,7.
- Положительное давление на конце выдоха (ПДКВ) более 10 см H_2O
- Авто ПДКВ более 15 см H_2O
- Активный бронхоспазм

Заболевания сердца

- Неустойчивая аритмия
- Среднее артериальное давление менее 65 мм рт. ст. при сосудосуживающей терапии

Коагулопатия

- Содержание тромбоцитов менее $20,000/mm^3$
- Увеличение протромбинового времени или частичного тромбопластинового времени более чем в 1,5 раза.

На основании результатов многих исследований разработаны следующие рекомендации по минимизированию рисков при проведении БФС при ИВЛ.

1. Использовать эндотрахеальную трубку с внутренним диаметром хотя бы на 2 мм больше, чем наружный диаметр бронхофиброскопа.
2. Прекратить положительное давление на конце выдоха (ПДКВ) или уменьшить на 50%.
3. Увеличить фракцию вдыхаемого кислорода (FiO_2) до 1,0 за 15 минут до процедуры и объем вдоха приблизительно на 30% в течение бронхоскопии.
4. Проверить газы артериальной крови до и после процедуры. Отложить исследование, если степень насыщения артериальной крови кислородом (SaO_2) менее 90% при FiO_2 1,0.
5. Контролировать SaO_2 при помощи транскутанной оксиметрии.
6. Отслеживать объем вдоха.
7. Контролировать парциальное давление диоксида углерода в выдыхаемом воздухе в конце выдоха у нестабильных или гиперкапнических пациентов.
8. Проводить мониторинг пульса и артериального давления.

Бронхоскопист должен убедиться, что бронхоскоп легко пройдет через ЭТ. Если интубированному пациенту предстоит сделать трансоральную бронхоскопию, смазанный прибор проводят через специальный адаптер, который позволяет внедрить бронхоскоп в трахеальное дерево с минимальной потерей дыхательного потока. Чтобы предотвратить непреднамеренное прикусывание бронхоскопа, необходимо использовать прикусный валик. Затем бронхоскоп продвигают по ЭТ в рот, через ротоглотку и голосовую щель в трахею. В ходе процедуры пациент обычно получает 100% кислород. Должно быть сделано все возможное для поддержания SaO_2 , равного или больше, чем 90%. Кислород может также доставляться через инструментальный канал бронхоскопа. Преимущество подобного способа доставки кислорода заключается в предотвращении потускнения линз из-за сухого газа, проталкивании секрета и крови из канала для предотвращения визуальных помех, и доставке 100% кислорода. Лидокаин вводится через бронхоскоп по мере его продвижения. Эта процедура обычно безопасна, особенно если рекомендации, перечисленные выше, строго соблюдаются. Чтобы убедиться, что пациент получает достаточный дыхательный объем, можно увеличить его на 40–50%. Обычно избегают проведения повторного отсасывания, так как это может понизить альвеолярную емкость и доставку кислорода, особенно при выборе бронхоскопа с широким каналом. После бронхоскопии настройки аппарата искусственного дыхания обычно приводятся в исходное положение. Рекомендован постоянный мониторинг кровяного давления, сердечного ритма, электрокардиографических кривых и SaO_2 при помощи пульсового оксиметра. В конце процедуры положение ЭТ должно быть перепроверено. После БФС рекомендуется сделать рентгенографию для исключения баротравмы. (Филиппов В.П., Черниченко Н.В., 2014; Чернеховская Н.Е., Щербаков П.Л., Дронов А.П., 2014; Raoof S., 2001; Priftis K.N., 2010)

Существует всего несколько абсолютных противопоказаний к проведению бронхоскопии в ОИТ. Самыми важными являются невозможность поддерживать необходимый уровень оксигенации у пациента и отказ пациента и/или его родителя (опекуна) от БФС (Чернеховская Н.Е. с соавт., 2011; Priftis K.N., 2010).

Отсутствие должным образом обученного персонала, отсутствие соответствующего оборудования и неконтактные пациенты также являются противопоказанием для проведения бронхоскопии. Знание ситуаций, связанных с повышенным риском, может помочь бронхоскописту избежать осложнений. Для детей четких рекомендаций на уровне стандартов до сих пор не разработано.

Должно быть сделано все возможное, чтобы сделать бронхоскопию безопасной, если ожидается риск осложнений. Например, пациент с плохо контролируемой астмой имеет повышенный риск получить бронхоспазм во время бронхоскопии. Если бронхоскопия абсолютно необходима, пациенты должны находиться в стабильном состоянии на фоне базисной терапии (Овчинников А.А., 2000, 2005; Муравьев В., Иванов А., 2013; Чернеховская Н.Е., Щербаков П.Л., Дронов А.П., 2014; Fulkerson W.J., 1984; Priftis K.N., 2010). Необходимо учитывать, что диагностическая значимость процедуры не должна превышать риск ее осложнений.

При соответствующем подходе бронхоскопия является абсолютно безопасной процедурой. Гипоксемия является одним из наиболее распространенных осложнений, связанных с бронхоскопией. Снижение уровня оксигенации может сохраняться до 2 часов после процедуры. У здоровых людей он может сократиться на 20 до 30 мм рт. ст., а у больных в критическом состоянии на 30–60 мм рт. ст. (Ghows M.B., Rosen M.J., Chuang M.T. et al., 1986). Длительная санация также может вызвать гипоксемию на фоне снижения эффективного дыхательного объема и функциональной остаточной емкости легких. Вакуумный отсос 100 мм рт. ст. может удалять почти 7 л/мин газа через стандартный всасывающий порт диаметром 2 мм. Введение раствора натрия хлорида и лидокаина также снижает уровень кислорода (Lampton L.M., 1975). Этот побочный эффект обычно проходит в течение от 1 до 4 часов, но для безопасности пациента мониторинг и дополнительный кислород могут понадобиться как во время процедуры, так и после нее.

Обширное кровотечение, связанное с бронхоскопией, обычно встречается редко. Возможность возникновения кровотечения увеличивается при наличии коагулопатии у пациентов, которым проводились щеточная и щипковая биопсии.

Постбронхоскопическая лихорадка встречается в 16% случаев (Krause A., Hohberg B., Heine F. et al., 1997). Факторы риска, обуславливающие возникновение лихорадки, включают пожилой и детский возраст (чаще после проведения биопсии).

Только в последние годы в нашей стране появилась возможность оценить функциональные изменения при заболеваниях органов дыхания у детей с помощью комплексного исследования функции внешнего дыхания (КИФВД), которое включает в себя такие сложные методики, как определение диффузионной способности легких, бодиплетизмографию и импульсную осциллометрию. В отечественной печати появились сообщения о результатах проведенных исследований функции внешнего дыхания у детей с острой ДН в анамнезе (Клюхина Ю.Б., 2013), а работы, посвященные изучению КИФВД у детей с хронической ДН, единичны.

Органы дыхания, являясь своеобразным биологическим фильтром, обеспечивают поступление в организм кислорода, необходимого для получения энергии, и предохраняют от повреждающего воздействия различных патогенных эндогенных и экзогенных факторов (Авдеев С.Н., 2007; Лев Н.С., 2008; Таточенко В.К., 2012; Чернеховская Н.Е. с соавт., 2014). Очищение органов дыхания обеспечивается за счет работы мукоцилиарной системы, кашлевого и чихательного рефлексов, а также функциональной активности альвеолярных макрофагов (Черменский А.Г., Гембицкая Т.Е., 2001; Добрых В.А. с соавт., 2006; Кобылянский В.И., 2008). Мукоцилиарная система (МЦС) является важной составной частью врожденной защитной системы респираторного тракта, это – неспецифический механизм, осуществляющий местную защиту слизистой оболочки органов дыхания от внешних воздействий, включая инфекцию. Основными звеньями МЦС являются реснитчатый аппарат бронхов, перилиарный слой секрета и собственно слизь, эффективность взаимодействия

которых определяется мукоцилиарным клиренсом (МЦК). Аппарат МЦК состоит из реснитчатых клеток, непосредственно ресничек, и их эффективное колебание (нормальная мукоцилиарная активность) обеспечивает проксимальное движение слизи (Одиреев А.Н. 2010; Кобылянский В.И., Окунева Е.Ю., 2006; Озерская И.В. с соавт., 2011).

Изучение МЦС, ее очистительной функции началось в первые десятилетия XX века, причем приоритет в известной степени принадлежал российским ученым, в частности В.И. Кобылянскому (2006). Большая часть научных работ посвящена особенностям МЦС при бронхолегочных заболеваниях у взрослых (De Blic J. et al., 2002; Hilman B.C., Amaro-Galvez R., 2004; Shankar G. et al., 2006; Stannard W., O'Callaghan C., 2006; Mall M.A., 2008; Najada A.S., Dahabreh M.M., 2011). У детей эта проблема изучена недостаточно и не всегда привлекает должное внимание исследователей и клиницистов. Неблагоприятная экологическая ситуация, воздействие кислородных радикалов, баротравма, инфекция, курение (как пассивное, так и активное) оказывают отрицательное влияние на состояние МЦК. Дисфункция МЦС является характерной чертой хронических заболеваний респираторного тракта, а нарушение МЦК – одно из ведущих звеньев в патогенезе многих бронхолегочных заболеваний, а в ряде случаев является причиной дыхательной недостаточности (Авдеев С.Н., 2007; Капранов Н.И. с соавт., 2011).

Применение современных морфофункциональных методик исследования биологического материала, полученного при проведении БФС, позволяет достоверно оценить функциональную активность и морфологическую состоятельность цилиарного аппарата. Понимание механизмов развития мукоцилиарной недостаточности (МЦН) и индивидуальный подход к пациенту позволяют выбрать правильную лечебную тактику при заболеваниях органов дыхания.

После оценки доступной отечественной и зарубежной медицинской литературы по исследуемой теме, необходимо отметить, что встречаются единичные работы, посвященные бронхоскопическим исследованиям у детей с

острой и хронической дыхательной недостаточностью. Не разработано четких рекомендаций на уровне стандартов и алгоритмов проведения бронхофиброскопического исследования детям, поэтому изучение особенностей проведения процедуры и выявление корреляции между клиническими, рентгенологическими и эндоскопическими изменениями у детей разных возрастных групп остается актуальным.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Работа проводилась на базе многопрофильных СПбГБУЗ ДГБ № 1 и ДГБ № 19 им. К.А. Раухфуса, лаборатории бронхологии и эндоскопической хирургии отдела хирургии легких НИИ пульмонологии ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова с 2007 по 2015 год (научные консультанты – доктор медицинских наук, профессор В.А. Герасин, доктор медицинских наук В.П. Молодцова, доктор медицинских наук, профессор заведующий кафедрой педиатрии ВМА Н.П. Шабалов).

Тема диссертации и протокол исследования одобрены локальным этическим комитетом ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова.

Все обследованные больные дети старше 16 лет и родители детей младшего возраста подписали информированное согласие на обследование.

2.1. Клиническая характеристика включенных в исследование больных детей

В исследование включены 305 детей с заболеваниями органов дыхания, осложненных дыхательной недостаточностью (табл. 6).

Возраст больных колебался от 1 суток жизни до 18 лет. Основную часть анализируемой группы составили дети раннего возраста (45%). Среди обследованных детей мальчиков было 170 (57%), девочек – 135 детей (43%).

Возрастная и половая характеристика обследованных больных представлена в таблице 7 и на рисунке 1.

Таблица 6 – Нозологические формы заболеваний органов дыхания
обследованных детей

Нозологическая форма	Новорожденные (0–28 суток)		Раннее детство (29 суток–3 года)		Школьно- дошкольный возраст (3–18 лет)	
	n=89	%	n=137	%	n=79	%
Синдром дыхательных расстройств	8	8,99	—	—	—	—
Трахеобронхит, обструктивный бронхит, бронхиолит	14	15,73	29	21,17	7	8,86
Пневмония с ателектазами	8	8,99	18	13,14	17	21,52
Инородные тела дыхательных путей	—	—	9	6,57	2	2,53
Ожоговые травмы органов дыхания	—	—	1	0,73	9	11,39
Пневмоторакс	—	—	-	-	3	3,8
БЛД	12	13,48	32	23,36	-	-
Облитерирующий бронхиолит	—	—	8	5,84	29	36,71
Наследственно-детерминированные заболевания органов дыхания *	4	4,49	4	2,92	3	3,8
Бронхиальная астма тяжелого течения	—	—	—	—	2	2,53
Интерстициальные заболевания легких **	—	—	—	—	3	3,8
Пороки развития верхних дыхательных путей	19	21,35	29	21,17	—	—
Пороки развития нижних дыхательных путей	24	26,97	25	18,25	4	5,06

* –синдром Зиверта-Картагенера, муковисцидоз, первичная цилиарная недостаточность, дефицит альфа1 антитрипсина;

** – гистиоцитоз X, лейомиоматоз, саркоидоз.

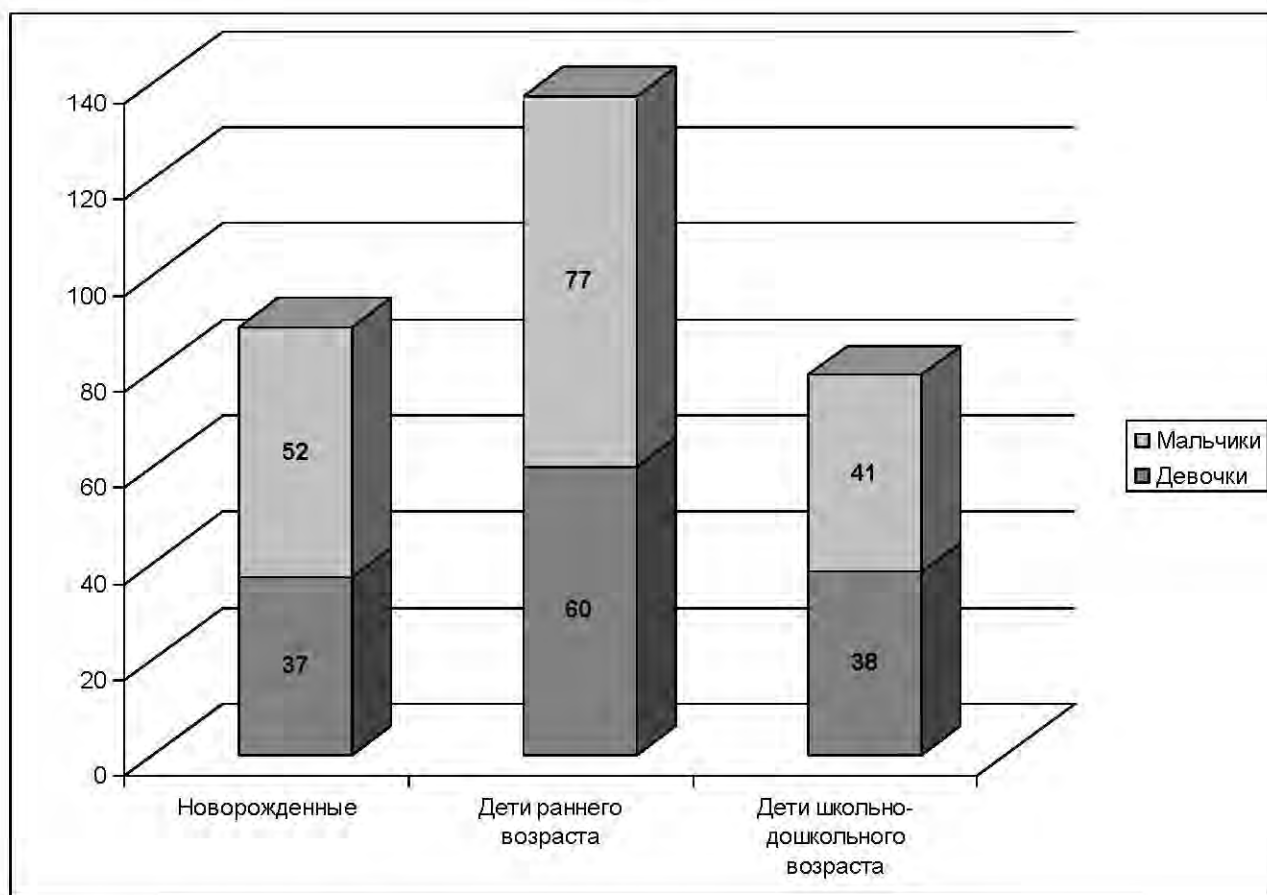


Рисунок 1 – Разделение детей по полу в возрастных группах

Таблица 7 – Возрастная и половая характеристика обследованных детей

Пол	Новорожденные (от 1 до 28 суток жизни)		Раннее детство (от 28 суток до 3 лет)		Школьно- дошкольный возраст (от 3 до 18 лет)		Всего	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Девочки	37	41,6	60	43,8	38	48,1	135	44,3
Мальчики	52	58,4	77	56,2	41	51,9	170	55,7
Всего в группе	89		137		79		305	

2.2. Клинико-инструментальные исследования детей

После первичного осмотра в ОРИТ и отделениях больниц всем детям было проведено рентгенологическое исследование, определена степень дыхательной недостаточности. Для определения степени дыхательной недостаточности у детей использовались показатели газового состава крови (PaO_2 и SaO_2). Оценка показателя SaO_2 являлась предпочтительной. Степень тяжести дыхательной недостаточности устанавливалась в соответствии с представленной в литературном обзоре унифицированной классификацией С.Н. Авдеева (2007).

Степень дыхательной недостаточности определял обструктивный синдром, который определялся клинически по наличию сухих гудящих и свистящих хрипов, рентгенологически (вздутие легочной паренхимы) и для детей с ХДН – по результатам функции внешнего дыхания. Для уточнения наличия одышки использовалась классификация D. Tordes (2012) (табл. 8).

Таблица 8 – Возрастные нормы частоты дыхания (по Tordes D., 2012)

Возраст	ЧД, мин ⁻¹	Возраст, лет	ЧД, мин ⁻¹
0–24 часа	40–50	1–3	25–35
1–7 дней	30–50	3–5	25–30
8–30 дней	30–50	8–12	20–25
3–12 месяцев	25–35	12–16	16–25

В исследование были включены дети с острой и хронической дыхательной недостаточностью разной степени выраженности (табл. 9).

Таблица 9 – Степени дыхательной недостаточности у детей исследованных групп

Степень ДН	Новорожденные (от 1 до 28 суток жизни)		Раннее детство (от 28 суток до 3 лет)		Школьно- дошкольный возраст (от 3 до 18 лет)		Всего	
	Абс. (n=89)	%	Абс. n=137	%	Абс. n=79	%	Абс. n=305	%
ОДН 2-3 степени	89	100	96	70,07	43	54,43	228	74,75
ХДН 1 степени	–	–	29	21,17	19	24,05	48	15,74
ХДН 2 степени	–	–	12	8,76	16	20,25	28	9,18
ХДН 3 степени	–	–	–	–	1	1,27	1	0,33
Процент от общего числа обследованных детей	29,18		44,92		25,90		100,00	

2.3. Материально-техническая база исследований (приборы)

Всем детям исследуемой группы проводилось рентгенологическая диагностика заболевания с помощью аппаратов:

- Swissray ddRFormula Plus
- Siemens Polymobil Plus
- SIEMENS SOMATOM 16

Определялось насыщение кислорода (pO_2) и углекислоты (pCO_2) крови с помощью газоанализатора, а также транскутанно $SatO_2$ в процентах с помощью пульсоксиметра.

Детям старше трех лет выполнялось исследование функции внешнего дыхания (по возрастным возможностям ребенка: импульсная осциллометрия, спирометрия, бодиплетизмография, диффузионная способность легких) аппаратурой фирмы JAEGER (Германия, год выпуска 2009):

- Master Screen IOS (MS-IOS) digital;
- MS-PFT (analyzer unit);
- MS-Body.

Всем детям исследованной группы была проведена бронхофиброскопия. Для проведения исследований использовались современные гибкие фибро- и видеоэндоскопы фирмы «FUJINON» с возможностью выбора диаметра вводимой рабочей части в зависимости от возраста пациента:

- видеопроцессор «FUJINON EPX-4400»;
- видеобронхоскоп «FUJINON EB-530S»;
- видеобронхоскоп «FUJINON EB-530P»;
- бронхофиброскоп «FUJINON EB-120S».

А также применялись:

- ларингофиброскоп фирмы «Wolf» (Германия) с наружным диаметром 3,2 мм и инструментальным каналом 1,2 мм,
- бронхофиброскоп фирмы «Pentax» (Япония) с наружным диаметром 3,5 мм и инструментальным каналом 1,2 мм,

- бронхофиброскоп фирмы «Olympus» (Япония) с наружным диаметром 2,8 мм и инструментальным каналом 1,2 мм.

В случае необходимости проведения исследований с контролируемой вентиляцией легких применялся детский ригидный бронхоскоп фирмы «K.STORZ».

Наличие мобильной эндоскопической стойки с полным набором инструментов и аппаратуры позволяло при необходимости выполнять манипуляции в других подразделениях больницы: в отделении реанимации, в операционных (в ходе оперативного вмешательства), в перевязочных.

Забор материала при проведении бронхоальвеолярного лаважа производился в стандартные стерильные одноразовые мукосейфы.

Для проведения эндобронхиальной браш-биопсии использовались одноразовые цитологические щетки BS-202D-2010 фирмы «OLYMPUS».

Браш-биоптаты слизистой бронхов и носа исследовались методом прижизненной телевизионной микроскопии (цветная цифровая камера RGB MMC-31C12-M-MM, 1/2" proscan, 2048x1536 с ПК и ПО MMC MM) и проведением морфометрии с помощью высокоразрешающего микроскопа и специально созданной компьютерной программы.

2.4. Характеристика методов исследований

Рутинные лучевые методы исследования, проводимые при заболеваниях органов дыхания, выполнялись всем пациентам независимо от возраста. Компьютерная томография детям раннего возраста выполнялась под общей анестезией для уменьшения артефактов при проведении исследования.

Исследование функции внешнего дыхания

Детям исследуемой группы проводились тесты, определяющие вентиляционную функцию легких:

1. Классическая механика дыхания:

- по скоростным и объемным показателям (спирометрия);
- по сопротивлению дыхательных путей (бодиплетизмография, метод прерывания воздушного потока);

2. Осцилляторная механика дыхания:

- техника форсированных осцилляций.

Детям старше трех лет исследование функции внешнего дыхания выполнялось методом импульсной осциллометрии. С семилетнего возраста проводилось комплексное исследование функции внешнего дыхания, включающее импульсную осциллометрию, спирометрию, бодиплетизмографию, определение диффузионной способности легких.

Импульсная осциллометрия - метод исследования вентиляционной функции легких на основе параметров осцилляторного сопротивления (общего дыхательного импеданса и его компонентов – резистанса и реактанса), характеризующих различные виды респираторного сопротивления (фрикционное, эластическое и инерционное). Этот метод позволяет оценить общее сопротивление дыхательных путей, а также выделить его составляющие. Простота техники импульсной осциллометрии, не требующей максимальных и форсированных маневров, быстрота выполнения процедуры позволяют широко использовать этот метод у детей.

Спирометрия - базисный метод исследования механических свойств аппарата вентиляции на основе оценки скоростных и объемных параметров воздушного потока, однако этот метод требует от маленького пациента строгого выполнения маневра, что не всегда возможно в детском возрасте.

Общая бодиплетизмография – «золотой стандарт» оценки вентиляционной недостаточности, методика, позволяющая провести исследование легочных объемов (общая емкость легких, жизненная емкость легких, остаточный объем легких) и оценить бронхиальное сопротивление. Данное исследование дает возможность подтвердить функциональный диагноз, выставленный при спирометрическом исследовании, определить характер нарушений бронхиальной

проводимости с рестриктивными или сочетанными нарушениями, оценить степень гиперинфляции у пациентов с обструктивными изменениями.

Диффузионная способность легких позволяет оценить, насколько легкие пациента справляются со своей основной функцией – перенос кислорода из атмосферы в кровь.

Объем исследований, необходимый пациенту, определялся в каждом конкретном случае с учетом минимальной кооперативности с ребенком и минимальной длительностью самой процедуры.

Комплексные исследования функции внешнего дыхания, выполненные в динамике, контролируют течение заболевания и эффективность проводимой терапии.

Бронхоскопическое исследование

Диагностическое бронхоскопическое исследование проводилось детям с заболеваниями органов дыхания для уточнения состояния слизистой респираторного тракта, степени выраженности воспалительного процесса в трахеобронхиальном дереве, что дало возможность выработать правильную лечебную тактику. Детям с заболеваниями легких, осложненных ОДН, в период стабилизации процесса или реконвалесценции, а также с хронической ДН в период ремиссии заболевания проводилась оценка работы мукоцилиарного аппарата в первые 5–15 минут после забора материала с помощью браш-биопсии слизистой бронхов и/или слизистой носа. Для проведения эндобронхиальной биопсии и браш-биопсии использовались биопсийные щипцы и одноразовые цитологические щетки. В нативном материале проводилась морфометрия ресничек (длина реснички, её форма) и изучались двигательные нарушения (синхронность движения, средняя частота и продолжительность двигательной активности). Браш-биоптаты слизистой бронхов и носа исследовались методом прижизненной телевизионной микроскопии и проведением морфометрии с помощью высокоразрешающего микроскопа и специально созданной компьютерной программы.

Забор материала (бронхиальный смыв) производился в стандартные стерильные одноразовые мукосейфы для цитологических, цитогистологических, бактериологических, иммунологических и биохимических исследований.

Далее проводилось цитологическое исследование клеточного материала в мазках, приготовленных после центрифугирования методом жидкостной цитологии и окрашенных гематоксилином Гарриса по Паппаниколау, эозином-метиленовым синим по Май – Грюнвальду, по Граму и по Циллю – Нильсону. Оценивались метаплазия бронхиального эпителия, дистрофические изменения и характер воспаления. При выраженных морфометрических изменениях и двигательных нарушениях проводилась электронная микроскопия материала в лаборатории структурной и функциональной протеомики ФГБУ «НИИ гриппа» МЗ РФ (Санкт-Петербург).

Подготовка к проведению плановой бронхоскопии

Для проведения плановой бронхоскопии необходимо:

- 1) наличие информированного согласия на манипуляцию, подписанное законным представителем пациента;
- 2) проведение клинического и биохимического анализа крови;
- 3) проведение анализа крови на время свёртывания и длительность кровотечения;
- 4) определение группы крови и резус-фактора;
- 5) исследование газов крови pO_2 , pCO_2 ;
- 6) электрокардиограмма;
- 7) рентгенография органов грудной клетки;
- 8) проведение функционального исследования внешнего дыхания методом импульсной осциллометрии и/или спирометрии (детям старше трех лет)
- 9) общий анализ мочи.

Проведение бронхофиброскопии

При выборе метода бронхоскопического обследования и метода обезболивания учитывался возраст ребёнка, психоэмоциональные особенности, чувствительность к местным анестезирующим препаратам и тяжесть заболевания.

Исследование выполнялось натошак.

Проведение бронхофиброскопии под общей анестезией

Бронхофиброскопия проводилась в условиях операционной на подогреваемом операционном столе (для детей раннего возраста). Использовался аппаратно-масочный наркоз с применением паров фторотана или севофлурана в потоке 100% кислорода с постоянным контролем ЭКГ, АД, ЧСС, насыщения гемоглобина артериальной крови. После вводного наркоза у младенцев перед процедурой удалялось содержимое желудка с помощью желудочного зонда, производилась обязательная постановка периферического катетера, по которому до начала исследования с целью премедикации для снятия вагусного влияния вводился 0,1% раствор атропина сульфата из расчета 0,1 мл на год жизни, но не более 0,5 мл. Для местной анестезии дыхательных путей применялся 2% раствор лидокаина из расчета 0,5 мл на 1 кг веса ребенка. Производилось орошение голосовых складок раствором анестетика. Критерием адекватной анестезии являлось отсутствие смыкания складок в ответ на введение препарата. Затем аппарат под контролем зрения проводился в трахею, последовательно выполнялась анестезия карины, шпор долевых и сегментарных бронхов 2% раствором лидокаина через катетер, введенный в инструментальный канал бронхофиброскопа.

В различных ситуациях эндоскоп вводился трансназально или трансорально (при узких носовых ходах), а также через ларингеальную маску, интубационную и трахеостомическую трубку, а при необходимости проводилась интубация трахеи с помощью бронхоскопа (интубационная трубка одевалась на дистальный конец эндоскопа) (табл. 10).

Таблица 10 – Возрастные размеры эндотрахеальных трубок (ЭТТ) и глубина их введения (Меньшугин И.Н., 1998)

Возраст и вес	Внутренний диаметр ИТ, мм	Глубина введения, см ¹
Новорожденный, 1 кг	2,5 (без манжеты)	7
Новорожденный, 2 кг	2,5 (без манжеты)	8
Новорожденный, 3 кг	3,0 (без манжеты)	9
Новорожденный, 4 кг	3,5 (без манжеты) ²	10
6–12 мес	4,0 (без манжеты) ²	
12–18 мес	4,0–4,5(без манжеты) ²	
2 года	4,5 ²	(Вес, кг × 0,2) + 12
2–3 года	4,5–5,0 ²	
4 года и старше	(возраст, лет) + 16)/4 ²	

¹ – Указана длина при оральной интубации. При назотрахеальной интубации глубину введения трубки следует увеличить на 20%.

² – Можно использовать ИТ с манжетой низкого давления.

Для профилактики гипоксии во время БФС, проводимой детям, использовались:

- коннектор с уплотнителем для бронхоскопа для детей, находящихся на ИВЛ (разница диаметра бронхоскопа и интубационной трубки $\geq 1,5$ мм);
- подача 80–100% O₂ через инструментальный канал бронхоскопа с аппарата ИВЛ обычного и высокочастотного;
- коннектор, лицевая или ларингеальная маски (рис. 2) с подачей дополнительного 80–100% O₂ в маску;
- у детей недоношенных и незрелых к рождению с подозрением на ларинготрахеомалацию возможно проведение дополнительной вентиляции через установленный в трахею катетер (что предупреждает гипоксию при экспираторном коллапсе).



Рисунок 2 – Коннектор с лицевой маской для дополнительной подачи кислорода

Проведение бронхофиброскопии под местной анестезией

Бронхофиброскопия под местной анестезией проводилась детям старшего возраста в условиях специализированного кабинета, оборудованного централизованной подачей кислорода и укомплектованного всеми необходимыми средствами и препаратами для оказания неотложной помощи в случае возникновения осложнений. Обязательным условием для проведения БФС без наркоза являлось добровольное согласие самого ребёнка. Важное значение имеет проведение психологической подготовки маленького пациента т.к. беспокойное поведение ребёнка во время исследования сопровождается риском повреждения слизистой, а процедура становится малоинформативной с диагностической и лечебной точки зрения.

За 30–50 минут до исследования проводилась премедикация: внутримышечная инъекция 0,1% раствора атропина из расчета 0,1 мл на год жизни, но не более 0,5 мл.

Во время бронхоскопии пациент находился в процедурном кресле в положении полусидя. Исследование проводили под обязательным транскутанным контролем сатурации кислорода.

До начала исследования проводилась анестезия носовых ходов и/или гортани 2% раствором лидокаина. Аппарат вводился по возможности трансназально или трансорально при узких носовых ходах. Далее анестезию проводили последовательно и поэтапно, проводя аппарат в дыхательные пути.

Бронхиальный смыв осуществлялся путём введения в бронх сегментарного или субсегментарного порядка стерильного изотонического раствора хлорида натрия, подогретого до 36–37 °С, так как введение холодной жидкости может спровоцировать бронхоспазм. Далее сразу производилась аспирация смыва в силиконовую стерильную ёмкость (мукосейф).

Визуальная оценка и характеристика изменений респираторного тракта при проведении бронхофиброскопии

При осмотре дыхательных путей во время процедуры оценивались их форма и размеры, патологическая и физиологическая подвижность, окраска слизистой оболочки, изменения хрящевых колец и сосудистого рисунка, характер и количество секрета.

Во время проведенных бронхофиброскопий выявлялась не только патология дыхательных путей, определяющая диагноз, но и проводилось уточнение характера воспалительных и других изменений в бронхиальном дереве у больных с ранее установленным диагнозом.

При проведении бронхофиброскопий выполнялись лечебные мероприятия по удалению бронхиального содержимого и восстановлению проходимости дыхательных путей, а также введение препаратов сурфактанта с лечебной целью.

Инструментальные исследования, проведенные детям с заболеваниями органов дыхания, осложненных ДН

Все инструментальные исследования, которые были проведены детям разных возрастных групп, представлены в таблице 11.

Таблица 11 – Сводная таблица проведенных исследований

Исследование	Новорожденные	Дети раннего возраста	Дети школьно-дошкольного возраста	Всего:
КОС	89	137	79	305
Транскутанно сатурация O_2 (ScO_2)	89	137	79	305
Рентгенограмма органов грудной клетки	89	137	79	305
Компьютерная томография органов грудной клетки детей		20	44	64
Бронхоскопия	89	137	79	305
Комплексное исследование функции внешнего дыхания: импульсная осциллометрия, спирометрия, бодиплетизмография, определение диффузионной способности легких			68	68
Определение нарушений мукоцилиарного клиренса		18	24	42

Статистические методы анализа результатов исследования

Для статистического анализа полученных в процессе исследования клинических данных использовалась система STATISTICA for Windows (версия 9), которая является интегрированной средой обработки данных и осуществляет

все расчеты по стандартным формулам математической статистики, используя только существующие, измеренные данные, при этом все пропуски исключаются из расчетов и не учитываются при формировании выводов (Реброва О.В., 2002).

Сравнение частотных характеристик качественных показателей (степени ДН, показатели, оцениваемые эндоскопическими и рентгенологическими методами, результаты лечения) проводилось с помощью непараметрических методов χ^2 , χ^2 с поправкой Йетса (для малых групп), критерия Пирсона, одно- и двухстороннего критерия Фишера, критерия Вальда.

Оценка превалирования конкретных вариантов исследований в анализируемых группах пациентов выполнялась на основе одно- и двухстороннего критерия Фишера. Расчет доверительных интервалов был сделан посредством углового преобразования Фишера.

Критерием статистической достоверности получаемых выводов мы считали общепринятую в медицине величину $P < 0,05$ (Реброва О.В., 2002; Юнкеров В.И., Григорьев С.Г., 2002). При этом устойчивый вывод о наличии или отсутствии достоверных различий нами формулировался тогда, когда мы имели сходные по сути результаты по всему набору применявшихся критериев.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЙ РЕСПИРАТОРНОГО ТРАКТА У ДЕТЕЙ ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ С ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

Заболевания органов дыхания у детей периода новорожденности, как правило, протекают с дыхательной недостаточностью (ДН), для терапии которой необходимо использование комплекса мероприятий, включая искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). При широком круге заболеваний и пороков развития органов дыхания, приводящих к ДН, требуется применение высокоинформативных методов диагностики, одним из которых является бронхофиброскопия (БФС). Однако ее проведение у новорожденных связано с определенными трудностями обеспечения адекватной вентиляции легких из-за анатомо-физиологических особенностей дыхательных путей.

Одной из задач проведенного исследования была оценка диагностических возможностей БФС при заболеваниях органов дыхания у детей периода новорожденности и определении тактики лечения выявленных пороков.

3.1. Клинические особенности при патологии органов дыхания у новорожденных

Было обследовано 89 детей в возрасте от 1 до 28 суток жизни. Среди обследованных детей было 52 мальчика (58,4%) и 37 девочек (41,5%). Состояние обследованных детей после рождения расценивалось как тяжелое за счет дыхательной недостаточности (гиперкапния и гипоксемия) и неврологических нарушений. Все дети нуждались в респираторной поддержке по степени выраженности дыхательной недостаточности, были интубированы в родильном зале и переведены из родильных домов в реанимационные отделения больниц в первую неделю жизни. В отделениях реанимации и интенсивной терапии всем детям проводилась ИВЛ, в том числе 81 ребенку обычная (91%), 3 детям – высокочастотная (3,4%), 5 детям – неинвазивная (5,6%). Кроме того, на время

проведения бронхофиброскопии ВЧИВЛ проводилась 5 детям, 22 ребенка были экстубированы и получали кислородную поддержку методом Continuous Positive Airway Pressure (CPAP). Два ребенка (с атрезией хоан) получали кислородную поддержку через воздуховод из маски (табл. 12).

Таблица 12 – Способы ИВЛ в группе новорожденных детей

Способ ИВЛ	Количество детей	
	Абс.	% от числа детей в группе
Стандартная	81	91
Высокочастотная	3	3,4
Неинвазивная	5	5,6

У всех детей периода новорожденности отмечалась острая ДН (100%) обструктивно-констриктивного типа (91%). Исключение составили дети с респираторным дистресс-синдромом, где отмечалась паренхиматозная ДН (9%). Степень дыхательной недостаточности определял обструктивный синдром. Необходимо отметить, что в периоде новорожденности достоверно чаще встречался обструктивный синдром смешанного типа (57,3%, $p < 0,05$). (табл. 13).

Таблица 13 – Наличие обструктивного синдрома в группе новорожденных детей

Обструктивный синдром	Количество детей	
	Абс.	% от числа детей в группе
Отсутствует	16	17,98
Инспираторный	5	5,62
Экспираторный	17	19,10
Смешанного типа	51*	57,30

* $p < 0,05$

3.2. Рентгенологические особенности при патологии органов дыхания у новорожденных

При проведении рентгенологического исследования органов грудной клетки новорожденным было выявлено следующее: нормальная воздушность легочной паренхимы отмечалась у 7 детей (7,8%), повышенная – у 46 детей (51,7%), пониженная – у 36 детей (40,5%), но данные различия статистически оказались недостоверными. При пониженной воздушности инфильтративные изменения отмечались у 4 (4,5%) детей, ателектазы были у 13 (14,6%), дистелектазы выявлялись у 15 (17%) и инфильтративные изменения с ателектазом – у 4 (5%) детей. Однако практически у 60% детей инфильтративных изменений не было выявлено, различие в группе было высоко достоверным ($p < 0,001$). Рентгенологически участки пониженной воздушности в группе детей периода новорожденности в основном были гиповентиляцией или ателектазом. Легочный рисунок был усилен у 68 (76,4%) детей, в основном по смешанному типу, обеднен – у 3 (3,4%) детей. Усиление легочного рисунка в этой возрастной группе встречалось достоверно чаще ($p < 0,001$). У 1/3 (37%) больных рентгенологически выявлялся интерстициальный отек (табл. 14).

Анализ результатов компьютерной томографии 6 детей с заболеваниями легких, осложненными дыхательной недостаточностью, показал, что у пациентов достоверно чаще встречались эмфизематозные изменения ($p < 0,001$) (табл. 15).

Основными показаниями для проведения диагностически-лечебной БФС новорожденным были обнаруженные рентгенологически участки пониженной воздушности, сохраняющиеся респираторные расстройства (несмотря на проводимую патогенетическую терапию сохранялась гиперкапния и гипоксемия), подозрения на пороки развития респираторного тракта, а также трахеопищеводные соустья.

Таблица 14 – Рентгенологические изменения в группе новорожденных детей

Рентгенологические изменения	Количество детей	
	Абс.	% от числа детей в группе
Отсутствуют	7	8
Повышенная воздушность, в т.ч.	46	52**
ателектазы	33	37
Пониженная воздушность, в т.ч.	36	41
инфильтрация отсутствует	53	60***
инфильтрация	4	4,5
ателектазы	13	14,6
дистелектазы	15	17
Инфильтрация+ателектазы	4	4,5
Нормальный легочный рисунок	18	20
Усиление легочного рисунка	68	76***
Обеднение легочного рисунка	3	3,4
Интерстициальный отек	33	37

** – $p < 0,01$; *** – $p < 0,001$.

Таблица 15 – Изменения в легких, выявленные при КТ у 6 детей с заболеваниями легких, осложненными дыхательной недостаточностью

Изменения в легких, выявленные на КТ	Количество пациентов (n=6)	
	Абс.	%
Эмфизематозные изменения	4	66***
Буллезная эмфизема	1	17
Эмфизема с перибронхиальными изменениями и неравномерной воздушностью	1	17

**** – $p < 0,001$

Из особенностей показаний к бронхофиброскопии у новорожденных и детей первого года жизни следует выделить:

- приступы асфиксии, связанные с кормлением;
- поперхивание во время еды с приступами кашля;
- срыгивание полным ртом;
- «сливание» пищи через носовые ходы;
- невозможность самостоятельного дыхания без интубационной трубки при достаточной оксигенации артериальной крови.

3.3. Эндоскопические особенности при патологии органов дыхания у новорожденных

БФС проводилась ларингофиброскопом фирмы «Wolf» (Германия) с наружным диаметром 3,2 мм и инструментальным каналом 1,2 мм, бронхофиброскопом фирмы «Pentax» (Япония) с наружным диаметром 3,5 мм и инструментальным каналом 1,2 мм, бронхофиброскопом Olympus (Япония) с наружным диаметром 2,8 мм и инструментальным каналом 1,2 мм.

При осмотре дыхательных путей оценивали их форму и размеры, патологическую и физиологическую подвижность, окраску слизистой оболочки, изменения хрящевых колец и сосудистого рисунка, характер и количество секрета.

Во время проведенных бронхофиброскопий выявлялись не только патология дыхательных путей, определяющая диагноз, но и проводилось уточнение характера воспалительных и других изменений в бронхиальном дереве у больных с ранее установленным диагнозом.

Для дополнительной оксигенации во время БФС, проводимой новорожденным, использовались разные методики:

- коннектор с уплотнителем для бронхоскопа для детей, находящихся на ИВЛ (разница диаметра бронхоскопа и интубационной трубки – $\geq 1,5$ мм) (см. рис. 1);

- подача 80–100% кислорода через инструментальный канал бронхоскопа с обычного и высокочастотного аппарата ИВЛ;
- коннектор и лицевая или ларингеальная маски с подачей дополнительного 80–100% кислорода в маску;
- у недоношенных детей и незрелых к моменту рождения с подозрением на ларинготрахеомалиацию проводили вентиляцию через установленный в трахею катетер (что предупреждало гипоксию при экспираторном коллапсе).

Эндоскопически у новорожденных с заболеваниями респираторного тракта, осложненных ДН, отсутствие воспалительных изменений трахеобронхиального дерева было выявлено у 4 (4,5%) детей (с атрезией хоан), умеренный катаральный эндобронхит был выявлен у 56 (64%), резко выраженный – у (31,5%) 28 детей. Различия между группами оказались высоко достоверными ($p < 0,001$). Эндобронхит сопровождался слизистой гиперсекрецией у 74 (84%) детей, у 10 (11%) детей – слизисто-гнойной. Только у 4 (4,5%) детей гиперсекреция не отмечалась. Достоверно чаще диагностировался умеренно выраженный катаральный эндобронхит со слизистой гиперсекрецией ($p < 0,001$) (табл. 16).

Таблица 16 – Эндоскопические изменения у новорожденных

Показатель	Количество детей	
	Абс.	% от числа детей в группе
Эндобронхит отсутствует	4	4,5
Умеренно выраженный катаральный эндобронхит	56	62,9
Резко выраженный катаральный эндобронхит	28	31,5
Гиперсекреция гнойная (гнойный эндобронхит)	10	11,2
Гиперсекреция слизистая	75	84,3
Гиперсекреция отсутствует	4	4,5

В ходе проведения БФС врожденные пороки развития респираторного тракта были выявлены у 54 (61%) детей: верхних дыхательных путей – у 30 (34%) новорожденных, нижних дыхательных путей – у 24 (27%). У 35 (39%) детей определены воспалительные изменения респираторного тракта: при синдроме дыхательных расстройств, бронхолегочной дисплазии, наследственно-детерминированных заболеваниях: муковисцидоз и синдром Зиверта-Картагенера, и инфекционных заболеваниях: трахеобронхиты и пневмонии.

Бронхоскопическая картина при пороках развития дыхательных путей варьировала в зависимости от вида порока и сопутствующих воспалительных изменений в трахеобронхиальном дереве.

В ходе исследования у 30 детей были диагностированы врожденные пороки развития верхних дыхательных путей, среди которых наиболее часто встречалась ларингомалация (у 11 детей – 50%) (рис. 3).

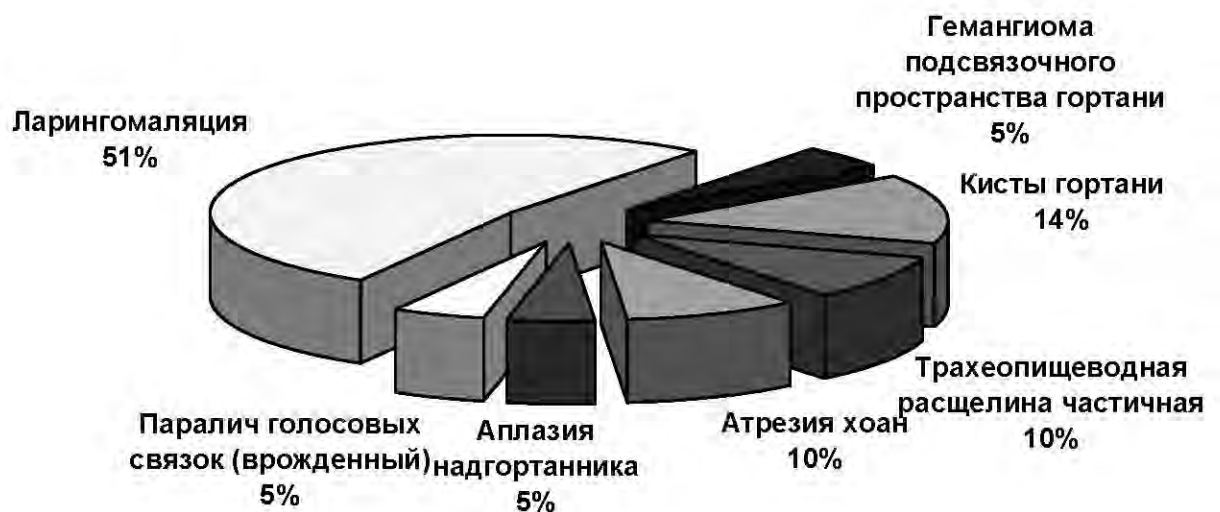


Рисунок 3 – Пороки развития верхних дыхательных путей

При проведении эндоскопического осмотра выявлена патология надгортанника и/или черпаловидных хрящей: гиперподвижные гипотоничные деформированные хрящи гортани, западающие в просвет между голосовыми связками и прикрывающие вход в трахею при дыхании. Также отмечалась

умеренная гиперемия слизистой трахеобронхиального дерева с незначительной слизистой гиперсекрецией. Рентгенологически у 9 детей выявлено увеличение воздушности легочной паренхимы (вероятно, как следствие функциональной и/или органической обструкции дыхательных путей), сочетавшееся у 5 детей с усилением легочного рисунка, у 4 – с дистелектазами. Лечение проводилось консервативное, симптоматическое, под наблюдением отоларингологов.

Другие пороки развития верхних дыхательных путей встречались гораздо реже. У 2 детей с атрезией хоан эндоскопически отмечалась полная облитерация хоан с двух сторон; воспалительных изменений слизистой трахеобронхиального дерева и рентгенологических изменений не выявлено. Пройодимость дыхательных путей восстановлена хирургически.

Аплазия надгортанника выявлена у одного ребенка: при осмотре отмечалось отсутствие надгортанника в типичном месте, при наличии рудиментарного треугольного хряща на задней стенке гортаноглотки; умеренно выраженные воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального дерева с мутной слизистой гиперсекрецией, больше справа (обусловленные аспирацией пищи); на рентгенограммах отмечались диффузное усиление легочного рисунка и дистелектазы. После наложения гастростомы, отсутствие аспирационного синдрома привело к уменьшению респираторных жалоб и улучшению рентгенологической картины. Наблюдается ЛОР-специалистами.

У одного ребенка с афонией и инспираторной одышкой с рождения эндоскопически выявлен врожденный паралич голосовых складок. При осмотре: неподвижные плотно примыкающие друг к другу голосовые складки, препятствующие физиологической санации дыхательных путей, и, как следствие, застой секрета и умеренные воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального дерева. Рентгенологических изменений при исследовании органов грудной клетки не было выявлено. После наложения трахеостомы и восстановления свободного дыхания – воспалительные изменения в трахеобронхиальном дереве минимальные.

Образования подскладочного пространства гортани диагностированы у 4 больных.

У одного ребенка выявлена гемангиома подскладочного пространства гортани: крупнобугристое образование, покрытое неизменной, с небольшим синюшным оттенком, слизистой, которое заполняло подскладочное пространство гортани с сохранением её просвета в виде узкой щели. Также отмечались умеренно выраженные воспалительные изменения трахеобронхиального дерева со слизистой гиперсекрецией. Рентгенологическая картина при дыхании через интубационную трубку без особенностей, без интубационной трубки – повышенная воздушность легочной паренхимы. После наложения трахеостомы эндоскопически было выполнено удаление доброкачественного образования методом лазерной фотодеструкции (проф. А.Ю. Разумовский, Москва). Результат лечения хороший, ребенок на самостоятельном дыхании. При контрольном осмотре через 3 месяца после лечения – компенсированный стеноз подскладочного пространства гортани I степени.

У 3 детей были выявлены кисты гортани. При осмотре в подскладочном пространстве гортани определялись образования округлой формы с ровной поверхностью, бледно-розового цвета с жемчужным блеском, с умеренной инъекцией сосудов слизистой. Кисты располагались на стенках гортани и суживали её просвет на 1/2 и более от нормального диаметра. Воспалительные изменения трахеобронхиального дерева со слизистой гиперсекрецией были умеренными или отсутствовали. Рентгенологически у 2 детей выявлена повышенная воздушность легочной паренхимы, у 1 – дистелектазы. Удаление кист проведено с хорошим результатом: у 2 детей – пункция кисты с удалением содержимого с дальнейшим склерозированием, у 1 – хирургическое иссечение.

У 2 детей, которые были на зондовом питании, в связи со сложностями в кормлении (поперхивание, приступы кашля, цианоз) выявлена частичная трахеопищеводная расщелина: черпаловидные хрящи высокие, гипотоничные, глубокая межчерпаловидная щель, умеренно выраженные воспалительные изменения трахеобронхиального дерева со слизистой гиперсекрецией.

Рентгенологически: усиление легочного рисунка, дистелектазы. Лечение – консервативное, симптоматическое, наблюдается совместно с отоларингологами.

В ходе исследования у 24 детей диагностированы врожденные пороки развития нижних дыхательных путей. Преобладали трахеопищеводные свищи (41%), сочетавшиеся у 4 из 9 больных с трахеомалацией и у одного пациента с атрезией трахеи (рис. 4).



Рисунок 4 – Пороки развития нижних дыхательных путей

При трахеопищеводных свищах у 9 больных по задней стенке трахеи в верхней (у 6 детей) или в нижней (у 3 пациентов) трети определялось округло-щелевидное соустье с пищеводом (диаметром от 0,3 до 1 см), из которого поступал мутный слизистый секрет. Необходимо отметить, что у всех детей отмечались выраженные воспалительные изменения трахеобронхиального дерева с мутной слизистой гиперсекрецией. Рентгенологически у всех детей выявлялись участки гиповентиляций, а у двух из них – ателектазы. Практически у всех пациентов (7 детей) отмечалось диффузное усиление легочного рисунка. После хирургического лечения с иссечением свищей (СПбГБУЗ ДГБ № 1 – проф. д.м.н. Немилова Т.К., проф. д.м.н. Караваева С.А. с коллегами) наблюдалась положительная клиническая и рентгенологическая динамика.

Нарушение упругих свойств трахеи и бронхов было диагностировано у 8 больных (36,4%): трахеомаляция – у 7 и бронхомаляция – у одного ребёнка.

При трахеомаляции у всех детей просвет трахеи был уплощен, деформирован в виде неправильного овала или треугольника со сглаженными вершинами, мембранозная часть гипотонична. Отмечалась повышенная подвижность стенок трахеи при дыхании, вплоть до экспираторного коллапса; хрящевой рисунок сглажен, хрящевые пластинки прерывистые, тонкие. Одновременно отмечалась умеренная гиперемия трахеобронхиального дерева, у 5 детей – со слизистой гиперсекрецией. На рентгенограммах практически у всех детей отмечались усиление легочного рисунка и повышенная воздушность легочной паренхимы, сочетающаяся с дистелектазами у 6 детей, ателектазы были выявлены у одного ребёнка. Лечение – аортопексия у двух детей (успешно), у остальных – консервативное симптоматическое. У всех детей сохранялись клинические проявления до семилетнего возраста (рецидивирующие трахеобронхиты) с улучшением в динамике.

При бронхомаляции (у 1 ребенка) эндоскопически нижнедолевой бронх левого легкого был дистоничным, щелевидной формы. При дыхании наблюдался экспираторный коллапс с синдромом «потери света», выраженные воспалительные изменения слизистой бронхиального дерева нижней доли левого легкого с вязкой обильной слизистой гиперсекрецией. Рентгенологически: рецидивирующие ателектазы нижней доли левого легкого. Лечение – консервативное, лечебно-санационные бронхоскопии с введением муколитических средств. Этот порок выявлен в структуре множественных пороков, с неблагоприятным исходом.

Атрезия средней части трахеи с нижним трахеопищеводным свищем была диагностирована у одного ребенка. При бронхофиброскопии: культя трахеи длиной 1,5 см с нечетким хрящевым рисунком (ребенок дышал через пищевод и нижний трахеопищеводный свищ). Рентгенологически: снижение воздушности легочных полей, усиление интерстициального легочного рисунка, рассеянные дистелектазы, мигрирующие ателектазы. При хирургической ревизии: средняя

часть трахеи представлена соединительнотканью длиной 3 см и диаметром 1,5 мм. Предпринята попытка формирования трахеи из пищевода, наложена гастростома, результат лечения неудачный.

Полная трахеопищеводная расщелина выявлена у одного ребенка. При БФС вход в пищевод отсутствует. На задней стенке гортаноглотки – рудимент черпаловидных хрящей в виде двух хрящевых узелков, примыкающих к рудиментарным голосовым складкам. Подскладочное пространство слепо заканчивается в виде дивертикула диаметром 0,3 см и глубиной 0,1 см. Общий вход в трахею и пищевод – широкий, голосовые складки занимают половину голосовой щели, не смыкаются. Надгортанник низкий, широкий. Черпаловидные хрящи плохо выражены (в виде хрящевых узелков). Просвет «трахеи-пищевода» широкий, диаметром 1,5 см. Хрящевые кольца истончены и деформированы, хрящи занимают 1/5 от общего диаметра трахеи; мембранозная часть широкая, гипотоничная, слизистая матовая, отечная, высоко ранимая. Длина на 2 см больше возрастной нормы, в основании делится на 2 главных бронха и щелевидный вход в пищевод, из которого поступает мутный слизистый секрет. Выявлены значительные воспалительные изменения трахеобронхиального дерева с диффузной слизистой гиперсекрецией. Рентгенологически: усиление легочного рисунка (по интерстициальному типу), мигрирующие ателектазы и дистелектазы. Исход заболевания неблагоприятный.

У одного ребенка была выявлена хондропатия трахеи. Эндоскопически: трахея нормального просвета и формы, с множественными хрящевыми бугорками по основным хрящам, умеренные воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального дерева, незначительная слизистая гиперсекреция. Рентгенологически – без патологических изменений. Лечение – консервативное.

Мембранозные стенозы бронхов выявлены у 2 детей.

У одного ребенка обнаружена мембрана правого главного бронха. Эндоскопически: в правом главном бронхе определяется мягкотканная мембрана по задней стенке, прикрывающая его просвет на 1/2 от диаметра, уходящая в верхнедолевой бронх; умеренные воспалительные изменения слизистой

бронхиального дерева правого легкого со слизистой гиперсекрецией. Рентгенологически: рецидивирующие ателектазы правого легкого. Проводилось консервативное лечение – лечебно-санационные бронхоскопии с введением муколитических средств. При контрольном осмотре в возрасте 16 лет: на месте мембраны – складка слизистой, практически не изменяющая просвет бронха.

У второго ребенка обнаружена мембрана верхнедолевого бронха справа. Эндоскопически: размеры верхнедолевого бронха правого легкого обычные. Просвет его на 4/5 выполнен бледно-розовой, с голубым оттенком, мембраной без сосудистого рисунка. Из щели, которая находится у верхней стенки бронха, выделяется вязкий слизистый секрет. При осмотре продолжения бронха за мембраной: устья В1, В2, В3 в форме вытянутых овалов заполнены слизью. Умеренные воспалительные изменения слизистой бронхиального дерева верхней доли правого легкого со значительной вязкой слизистой гиперсекрецией. Рентгенологически: стойкий ателектаз верхней доли правого легкого. Лечение – консервативное, лечебно-санационные бронхоскопии с введением муколитических средств. Результат лечения хороший (после купирования симптомов трахеобронхита ателектаз расправился).

Результаты работы свидетельствуют, что ДН в периоде новорожденности в большинстве случаев (48,3%) обусловлена врожденными пороками развития органов дыхания. Заболевания легких, осложненные ДН в структуре респираторных расстройств (СДР, БЛД) и инфекционной патологии (трахеобронхит и пневмонии), составили 22,5% и 24,7% соответственно, оставшиеся 4,5% – наследственно-детерминированные заболевания легких (муковисцидоз, синдром Зиверта-Картагенера).

При сравнительной оценке рентгенологических и эндоскопических изменений при заболеваниях легких, осложненных дыхательной недостаточностью, следует отметить, что рентгенологические изменения отмечались практически у всех больных. У детей с пороками развития верхних дыхательных путей чаще (в 52% случаев) выявлялось повышение воздушности легочной паренхимы. В ходе исследования было выявлено, что характерным

рентгенологическим признаком у детей с пороками развития нижних дыхательных путей является понижение воздушности легочной паренхимы в виде дистелектазов и ателектазов (91% случаев). Практически у всех пациентов с воспалительными изменениями в легких рентгенологически выявлялось усиление легочного рисунка (98%), что сочеталось с гиперемией и инъекцией сосудов слизистой трахеобронхиального дерева при бронхофиброскопии. Почти у половины больных (46%) отмечался интерстициальный отек, эндоскопически было выявлено отсутствие должного блеска слизистой – «набухание», утолщение шпор и сглаженность устьев бронхов. Локальные воспалительные изменения при БФС в виде гиперемии, отечности, гиперсекреции сочетались с инфильтративными изменениями на рентгенограммах у детей с пневмониями и понижением воздушности при трахеобронхитах, осложненных гиповентиляцией (рис.5).

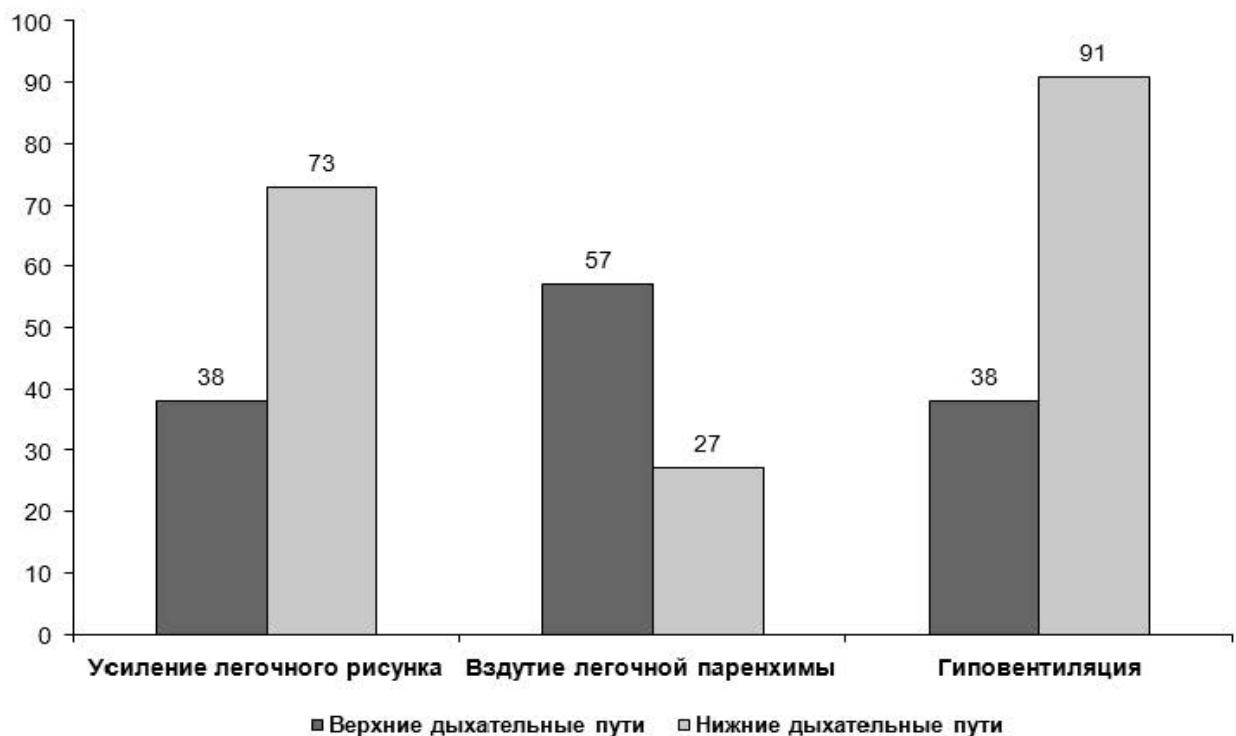


Рисунок 5 – Рентгенологические изменения при врожденных пороках верхних и нижних дыхательных путей

Умеренно выраженные воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального дерева отмечались у 42 детей, выраженные – у 23 и значительно выраженные – у 17 детей. Необходимо отметить, что у 9 детей с трахеопищеводными свищами воспалительные изменения нижних дыхательных путей были наиболее выраженными.

При проведении БФС больным с воспалительными заболеваниями легких было выявлено, что трахея и бронхи сохраняли нормальную конфигурацию, воспалительные изменения слизистой бронхиального дерева у большинства больных (94,5%) были представлены выраженным катаральным эндобронхитом со скоплением в просвете бронхов слизистого (80%) или слизисто-гнойного (9%) секрета (рис. 6).

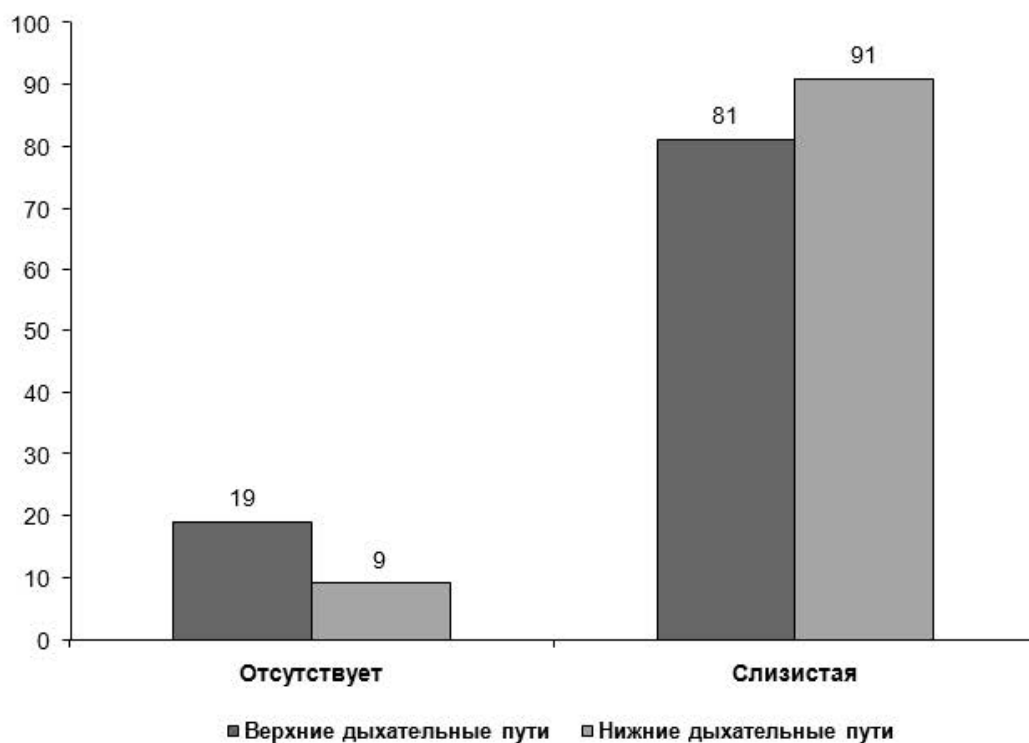


Рисунок 6 – Гиперсекреция при врожденных пороках верхних и нижних дыхательных путей

Своевременное проведение БФС позволило диагностировать пороки развития дыхательных путей, определить сопутствующие воспалительные

изменения бронхиального дерева, наличие мукостаза, что, в свою очередь, определило тактику лечения обследованных пациентов. Сопутствующие умеренно выраженные воспалительные изменения слизистой респираторного тракта наблюдались у большинства больных в виде умеренной гиперемии и отека слизистой, а также гиперпродукции слизи. Необходимо отметить, что наиболее выраженные воспалительные изменения со значительной гиперсекрецией отмечались у детей с трахеопищеводными свищами и расщелинами в результате аспирации пищи.

3.4. Тактика лечения заболеваний органов дыхания, выявленных в периоде новорожденности

3.4.1. Тактика лечения новорожденных с респираторными расстройствами, осложненными ателектазами

Для раннего лечения ателектазов у новорожденных с синдромом дыхательных расстройств была проведена сравнительная оценка эффективности лечения препаратами сурфактанта (Куросурф), вводимого эндотрахеально через установленный в трахею катетер (классическим способом у 10 детей) и при проведении БФС в бронх, вентилирующий зону ателектаза (у 8 детей).

При эндотрахеальном введении препарата расправление ателектазов происходило на 5–7-е сутки (87%).

У детей исследуемой группы (8 человек) нормализация воздушности легких при введении препарата в зону ателектазов происходила значительно быстрее – на 1–3-и сутки (79%).

Оценка достоверности полученных результатов проводилась с использованием метода Вальда для малого количества исследований. Получена высокая степень достоверности.

Результаты представлены в таблице 17 и рисунке 8.

Введение препаратов сурфактанта в бронх, вентилирующий зону ателектазов, у новорожденных с респираторными расстройствами достоверно чаще дает положительный эффект и уменьшает жесткость параметров и время нахождения на ИВЛ.

Таблица 17 – Время восстановления воздушности легких в зависимости от способа введения препарата сурфактанта «Куросурф»

Способ введения препарата сурфактанта	Количество детей	Время нормализации воздушности, сутки		Усредненное время нормализации воздушности, сутки	Статистические критерии	
		min	max		m	Std.Dev.
В бронх	8	1	3	**2,25	0,25	0,707107
В трахею	10	5	7	6,1	0,276887	0,875595
Всего	18	1	7	4,388889	0,499273	2,118237

**p<0,01

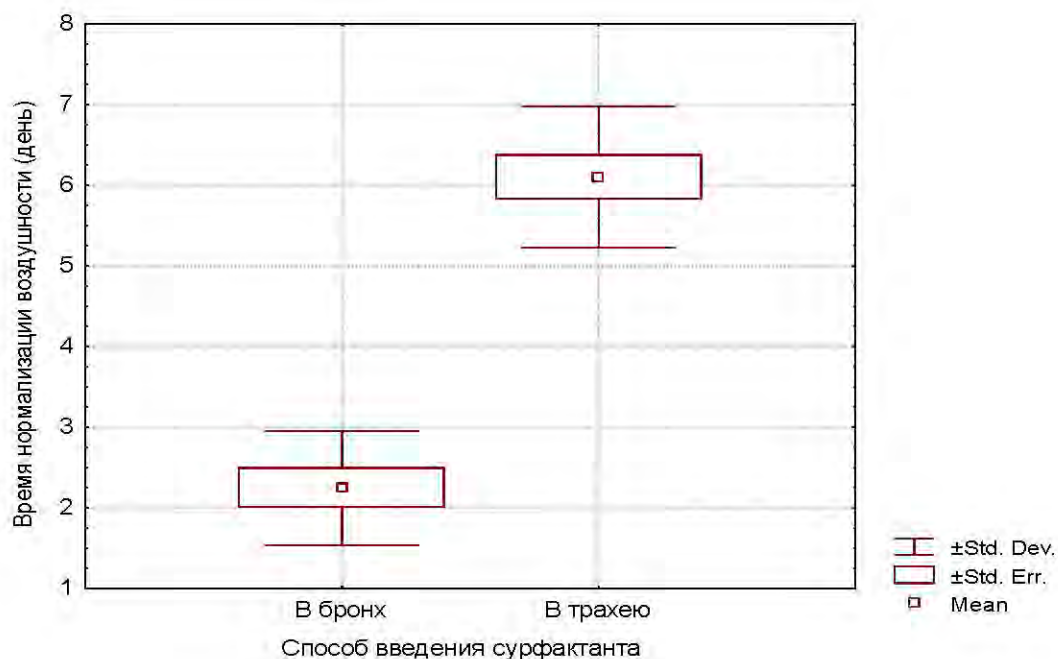


Рисунок 7 – Время нормализации воздушности при разных способах введения препаратов сурфактанта

3.4.2. Тактика лечения новорожденных в зависимости от выявленной при проведении БФС патологии

В зависимости от причины дыхательной недостаточности и вида порока была определена тактика лечения.

1. Консервативное лечение:

- симптоматическое при ларингомалации, при компенсированной форме трахеомалации и бронхомалации;
- патогенетическое при компенсированном стенозе главного и долевого бронхов (разжижение (флуимуцил, ацетилцистеин, раствор натрия хлорида 0,9%) и эвакуация патологического секрета при лечебно-санационной бронхофироскопии).

2. Оперативное.

2.1. Хирургическое:

- радикальное устранение порока (восстановление респираторного тракта при атрезии хоан; иссечение и ушивание трахеопищеводных свищей;
- частичное устранение порока (аортопиксия при декомпенсированной трахеомалации);
- вспомогательное лечение (наложение трахеостомы и гастростомы).

2.2. Эндоскопическое:

- пункция с эвакуацией содержимого кисты гортани с последующим склерозированием;
- проведение лазерной фотодеструкции при доброкачественных образованиях гортани.

3.5. Заключение

Обобщая результаты исследования, можно отметить, что для детей периода новорожденности характерна вентиляционно-перфузионная ДН и в меньшей степени – гипоксемическая паренхиматозная (при СДР, пневмониях).

БФС при заболеваниях органов дыхания у новорожденных является эффективной диагностической (диагноз был поставлен в более чем в 60% случаев) и лечебной процедурой.

Основными причинами дыхательной недостаточности при пороках развития респираторного тракта у новорожденных детей являются функциональные с благоприятным исходом в динамике (44%) (ларингомаляция, трахеомаляция, бронхомаляция) и анатомические сужения дыхательных путей (16%) (атрезии, кисты, доброкачественные образования), а также наличие соустья между дыхательной и пищеварительной трубками (26%) (трахеопищеводные расщелины и свищи).

Бронхологические методы диагностики и лечения, позволяющие выявить анатомические и функциональные особенности, обеспечивают возможность в самые ранние сроки выявлять пороки и особенности развития, что предупреждает жизнеугрожающие осложнения.

При оценке состояния новорожденных с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью, в процессе наблюдения на протяжении 3–5 лет после первичного обследования было выявлено, что больше половины детей (51 ребенок – 57,3%) к пятилетнему возрасту не имели признаков дыхательной недостаточности и наблюдались педиатрами, часто (от 2 до 4–5 раз) болели бронхитами в первые три года жизни. Среди других возрастных групп новорожденные наиболее часто ($p < 0,01$) имели благоприятный исход заболевания. Хроническую дыхательную недостаточность из них сформировали 34 ребенка (38,2%), 4 ребенка умерло (4,5%).

3.6. Клинический пример

Мальчик И. наблюдается с диагнозом: множественные врождённые пороки развития:

- атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищем;
- подковообразное лёгкое с аплазией верхней и средней долей правого лёгкого;
- декстракардия;
- лучевая косорукость и четырёхпалость справа;
- синдром мальротации;
- атрезия двенадцатиперстной кишки;
- кольцевидная поджелудочная железа.

Ребёнок от молодых здоровых родителей, от второй беременности (первая беременность замершая, в 2003 году). Наследственность отягощена по материнской линии: у бабушки бронхиальная астма.

На сроке 27–28 недель было проведено ультразвуковое исследование плода и выявлены множественные пороки развития. Маме было предложено родоразрешение в связи с патологией плода. Во время госпитализации в отделение гинекологии Колпинской городской больницы беременность разрешилась преждевременными родами на 32-й неделе.

Ребенок родился 27.08.2007 года с весом при рождении 1700 г, по шкале Апгар 2–4 балла.

В первые сутки переведен в реанимационное отделение ДГБ №1 с диагнозом: атрезия пищевода, гипоплазия правого лёгкого, высокая кишечная непроходимость.

На вторые сутки жизни ребенок был прооперирован:

- наложена эзофагостома верхнего конца пищевода на шею;
- ликвидирован нижний трахеопищеводный свищ;
- наложена гастростома;
- наложен дуоденодуоденальный анастомоз;

- при ревизии брюшной полости было выявлено мальротация и кольцевидная поджелудочная железа.

Течение послеоперационного периода – гладкое, экстубирован на 7-е сутки, энтеральное питание через гастростому – с 8-х суток.

Выписан в удовлетворительном состоянии в 2,5 месяца.

В 3 месяца ребёнок по контакту в семье заболевает ОРЗ с поражением нижних дыхательных путей, поступил в соматическое отделение ДГБ №1, где ему поставили диагноз: острый обструктивный бронхит, ателектаз S1-2 слева.

Получал бронхолитики, антибактериальную терапию, селективные стероиды, физиотерапию.

Выписан с выздоровлением.

В плановом порядке поступил для заградной пластики пищевода в хирургическое отделение ДГБ №1 в возрасте 7 месяцев в удовлетворительном состоянии.

При осмотре: масса тела 6100 г, физическое развитие – микросоматическое, с дефицитом массы тела. Кожа чистая, умеренной влажности, тургор тканей несколько снижен. Симметричная гипотония. Со стороны ЛОР-органов – без воспалительных изменений. Лимфатические узлы единичные, мелкие, безболезненные (шейные, аксиллярные, паховые). Зубная формула 2х2. Грудная клеточка – ассиметрична, слева больше, чем справа. Перкуторно: лёгочный звук с коробочным оттенком.

При осмотре: сердечные тоны выслушиваются справа. ЧСС – 96 уд/мин.

При аускультации лёгких – дыхание жестковатое, слева – проводится во все отделы грудной клетки, справа – по задней поверхности в проекции S6–10, хрипов нет, частота дыхания – 32 в покое.

Живот незначительно вздут, больше слева; печень +2 см от края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется.

Физиологические отправления в норме. Половые органы развиты по мужскому типу.

Анализ крови и мочи – без патологии.

Транскутанная сатурация O_2 – 98%.

УЗИ сердца (декстрокardia) и почек – без патологии.

ЭКГ – горизонтальное положение сердца, удлинение PQ, брадиаритмия.

УЗИ головного мозга – компенсированная сообщающаяся гидроцефалия I степени.

Проведено дополнительное обследование:

- рентгенограмма органов грудной клетки (рис. 8),
- КТ органов грудной клетки (рис. 9).

Бронхофиброскопия выполнена под общей анестезией (фторотан, закись азота), аппаратом «OLYMPUS-неонатальный С60», через коннектор и лицевую маску, на самостоятельном дыхании, доступом через рот.

При осмотре: гортань без особенностей, трахея округлой формы, с хорошо выраженным хрящевым рисунком, на мембранозной части в нижней трети – мягкотканая складочка – место отхождения трахеопищеводного свища. Карина не выражена. Трахея в основании делится на три бронха, левый – деформирован и заполнен прозрачной слизью (делится на два субсегментарных бронха): средний делится на 2, правый – на 3, свободны, округлой формы. Слизистая ТБД – розовая, умеренно реактивная. Проведена санация слизи, собран бронхосмыв для исследования.

Заключение: эндоскопическая картина одного левого лёгкого – умеренная слизистая гиперсекреция в верхнедолевом бронхе.

09.04.2008 ребёнок благополучно перенёс заградительную толстокишечную пластику пищевода с временным сохранением гастростомы и закрытием эзофагостомы.



Рисунок 8 – Рентгенограмма органов грудной клетки пациента И. Отмечается компенсаторное вздутие левого легкого со смещением средостения вправо. Трахея также смещена вправо. В верхнем отделе правой половины грудной клетки снижена пневмотизация. В нижних отделах отмечается воздушный участок с деформированным легочным рисунком

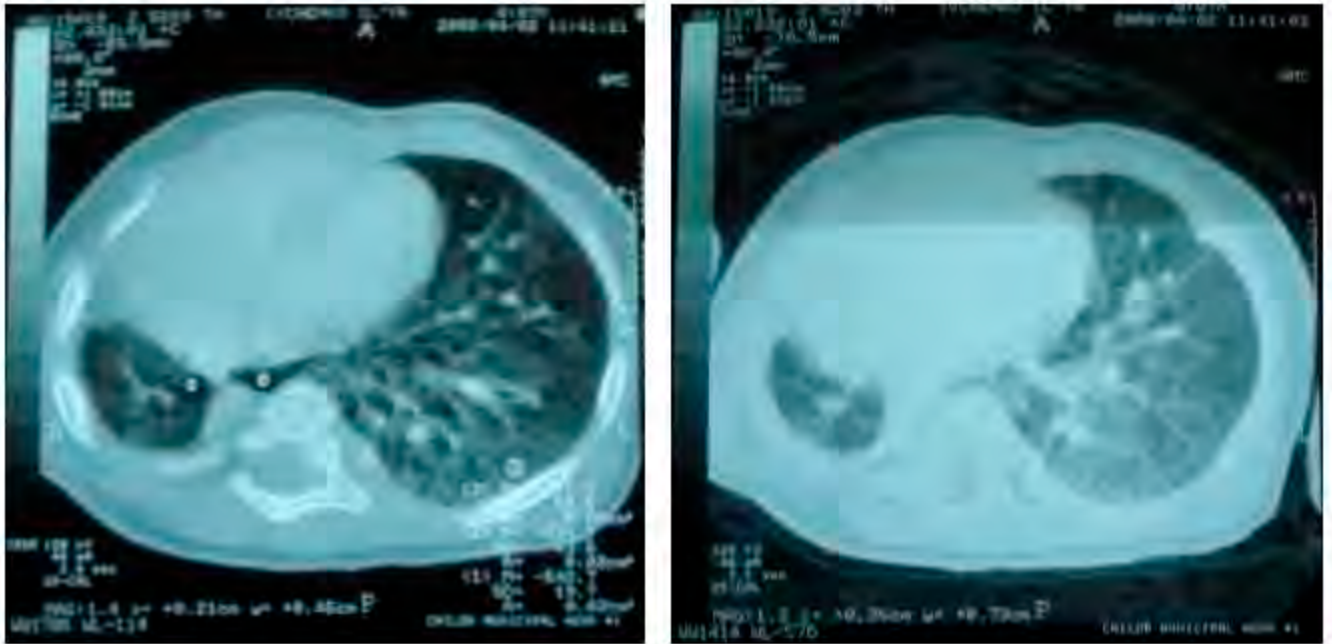


Рисунок 9 – Компьютерная томограмма органов грудной клетки пациента И. Рентгенологически определяется одно подковообразное легкое с мягкотканым перешейком в базальных отделах. Декстракардия

В настоящее время состояние ближе к удовлетворительному. Послеоперационный период протекает соответственно объёму проведенной операции.

Ребенок иногородний, был выписан в стабильном состоянии, наблюдается по месту жительства.

ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ

4.1. Клинические особенности заболеваний органов дыхания у детей раннего возраста с дыхательной недостаточностью

В исследование были включены 137 детей в возрасте от 1 месяца до 3 лет. Средний возраст составил 1 год 2 месяца $\pm$ 5,1 мес. Количество мальчиков преобладало над количеством девочек: 77 (56%) и 60 (43%) соответственно. Все дети были в тяжелом состоянии по основному заболеванию (острому или обострению хронического) и находились в отделении реанимации и интенсивной терапии. На время проведения бронхоскопии 107 детям (78%) проводилась ИВЛ: стандартная – 38 детям (28%), высокочастотная ИВЛ – 1 ребенку (0,7%), неинвазивная вентиляция легких – 68 детям (50%), из них оксигенированы методом CPAP – 38 (27,7%) детей, 30 детей (21,9%) получали кислородную поддержку с помощью лицевой маски (табл. 18).

Таблица 18 – Способы ИВЛ в группе обследованных детей

Способ ИВЛ	Количество детей	
	Абс.	% от числа детей в группе
Стандартная	38	27,7
Высокочастотная	1	0,7
Неинвазивная, в том числе:	68	50
методом CPAP	38	27,7
с помощью лицевой маски	30	21,9

У всех детей отмечались признаки дыхательной недостаточности (одышка, цианоз, физикальные изменения в легких, гипоксемия): острая ДН – у 96 (70%)

детей, хроническая 1-й степени – у 29 (21%) детей, хроническая 2-й степени – у 12 (9%). Достоверно чаще в этой группе встречалась острая дыхательная недостаточность ($p<0,01$) (табл. 19).

Таблица 19 – Степень дыхательной недостаточности в группе детей раннего возраста

Степень дыхательной недостаточности	Количество детей	
	Абс.	% от числа детей в группе
Острая	96**	70
Хроническая 1-й степени	29	21
Хроническая 2-й степени	12	9

** $p<0,01$

Практически все дети (118 человек, 86%) имели обструктивный синдром, определивший степень тяжести дыхательной недостаточности (табл. 20). Инспираторная одышка отмечалась у 21 (15%) ребенка, экспираторная – у 62 (45%) и смешанного типа – у 35 (26%) детей. Достоверно чаще у детей раннего возраста встречалась экспираторная одышка ($p<0,05$).

Таблица 20 - Наличие обструктивного синдрома в группе детей раннего возраста

Обструктивный синдром	Количество детей	
	Абс.	% от числа детей в группе
Отсутствует	19	13,87%
Инспираторный	21	15,33%
Экспираторный	62*	45,26%
Смешанного типа	35	25,55%

* $p<0,05$

Основную группу детей с тяжелым состоянием составили 57 детей (41%) с острой патологией (обструктивные бронхиты и бронхиолиты с ателектазами – 29 детей (21,2%), пневмония с ателектазом – 18 детей (13%), инородные тела гортани – у 2 детей (1,5%), инородные тела бронхов – 7 детей (5,1%), ожоговая травма у 1 ребенка (0,75%) и 54 ребенка (39%) с различными пороками дыхательных путей (рис. 10).

Пороки верхних дыхательных путей были диагностированы у 29 детей (21%): ларингомалиция – у 17 детей (21,4%), ларинготрахеомалиция – у 2 (1,5%), кисты гортани – 2 (1,5%), врожденный стеноз подскладочного пространства – у 2 (1,55) и т.д. Пороки нижних дыхательных путей диагностированы у 25 детей (18,3%), из которых у 8 детей (5,8%) выявлена трахеомалиция, у 10 (7,3%) – врожденный стеноз трахеи в структуре сосудистых аномалий (двойная дуга аорты, аномалия легочного ствола и отхождения легочных артерий, праволезащая аорта) и т.д. (рис. 11).

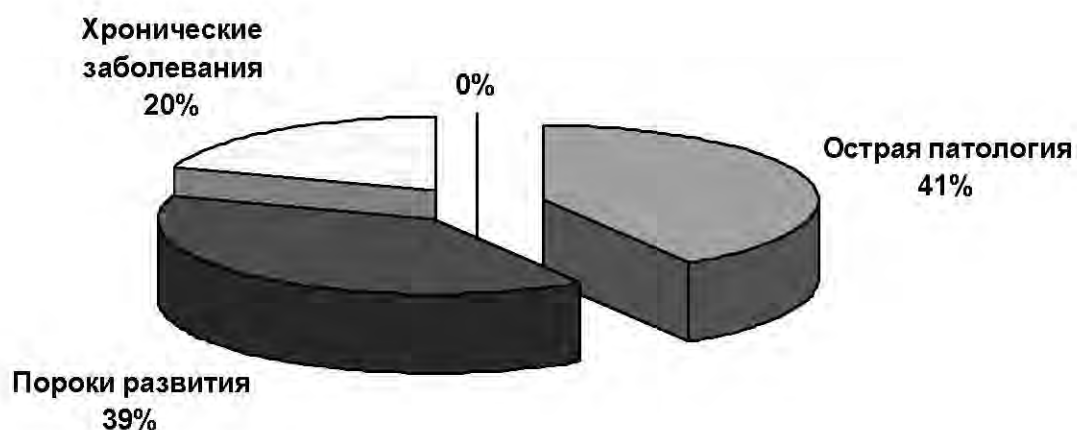


Рисунок 10 – Основные группы заболеваний у детей раннего возраста

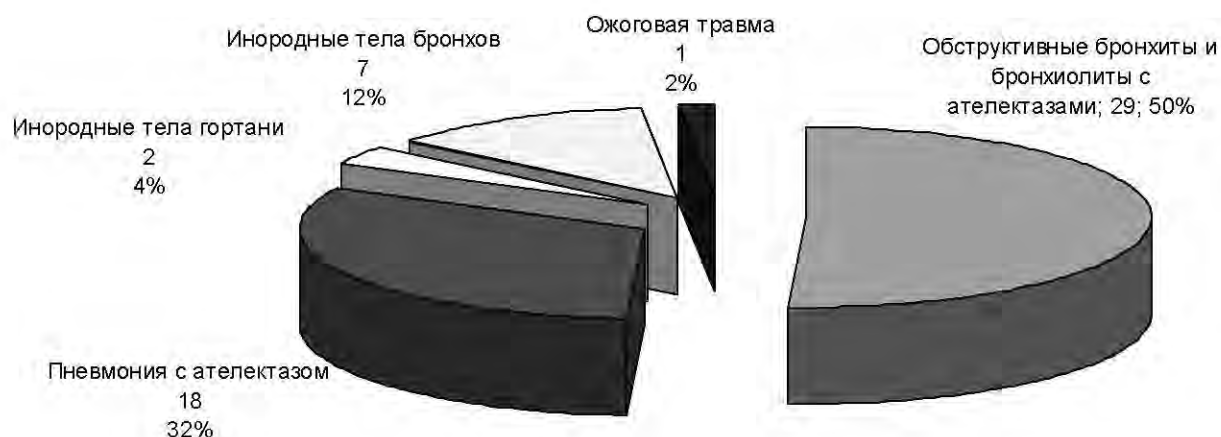


Рисунок 11 – Заболевания у детей раннего возраста с острой дыхательной недостаточностью

4.2. Рентгенологические особенности заболеваний органов дыхания у детей раннего возраста с дыхательной недостаточностью

Всем детям в условиях ОРИТ перед проведением диагностической бронхофиброскопии было проведено рентгенологическое обследование органов грудной клетки. При оценке результатов рентгенологического исследования было выявлено, что повышенная воздушность отмечалась у 103 детей, что составило более 75%, пониженная воздушность – у 32 детей (23%); ассиметричная и/или неравномерная – у 2 детей (1,5%) (с инородным телом бронхов и пневмотораксом). Достоверно чаще в этой группе детей отмечалась повышенная воздушность ($p < 0,001$). Усиление легочного рисунка отмечалось у 117 детей (85%), обеднение легочного рисунка – у 5 (3,7%) с облитерирующим бронхиолитом, у 15 детей (11%) легочный рисунок оставался неизмененным. При пониженной воздушности у всех детей встречались участки гиповентиляций и ателектазов, и у 18 из них сочетались с инфильтрацией. Ателектаз у детей раннего возраста был наиболее частым осложнением основного заболевания (обструктивный бронхит, бронхиолит, пневмония и др.) и диагностировался у 61 ребенка (45%). Необходимо отметить, что у 38 детей (28%) с острой дыхательной

недостаточностью на рентгенограммах легких отмечался интерстициальный отек (у детей с бронхолегочной дисплазией в сочетании с врожденными пороками сердца) (табл. 21).

Таблица 21 – Рентгенологические изменения у обследованных детей раннего возраста

Рентгенологическое исследование	Дыхательная недостаточность		
	Острая	Хроническая 1-й степени	Хроническая 2-й степени
Воздушность			
повышена	65	29	9
понижена	30***	–	2
асимметрична	1	–	–
неравномерна	–	–	1
Легочный рисунок			
в норме	13	2	–
усилен	83	22	12
обеднен	–	5	–

*** $p<0,001$

Анализ результатов компьютерной томографии детей с хроническими заболеваниями легких (бронхолегочная дисплазия, облитерирующий бронхиолит, хронический бронхит, интерстициальные заболевания легких), осложненными дыхательной недостаточностью, показал, что у пациентов достоверно чаще встречались эмфизема с пневмофиброзом и воздушными ловушками ($p<0,001$) (табл. 22).

Таблица 22 – Изменения в легких, выявленные с помощью КТ у 20 детей с хроническими заболеваниями легких, осложненными ДН

Изменения в легких	Количество пациентов	
	Абс. (n=20)	частота встречаемости в группе, %
Эмфизема	1	5 %
Эмфизема с пневмофиброзом и воздушными ловушками	12	60 ***
Аномалии сосудов	4	
«Матовые стекла»	2	20
Эмфизема с пневмофиброзом и бронхоэктазами	1	5

*** $p < 0,001$

4.3. Эндоскопические особенности респираторного тракта у детей раннего возраста с дыхательной недостаточностью

Всем детям в зависимости от тяжести состояния были проведены лечебно-диагностические бронхофиброскопии. Эндоскопически воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального дерева были выявлены практически у всех детей (127, 93%): умеренно выраженный катаральный эндобронхит отмечался у 82 детей (60%), резко выраженный катаральный бронхит – у трети больных (45 ребенка, 32,8%) (табл. 23). В этой группе наблюдался ребенок с ожоговой травмой дыхательных путей.

При оценке эндоскопических изменений в группе детей раннего детского возраста выраженный эндобронхит со слизистой гиперсекрецией встречался достоверно чаще при острой дыхательной недостаточности.

Таблица 23 – Катаральный эндобронхит у детей раннего возраста

Эндобронхит	Дыхательная недостаточность		
	Острая	Хроническая 1-й степени	Хроническая 2-й степени
Отсутствует	3	7	0
Умеренный	53*	19	10
Резко выраженный	40	3	2
Гиперсекреция:			
Отсутствует	2	9	0
Слизистая	78***	18	11
Гнойная	16	2	1

* $p < 0,05$; *** $p < 0,001$

Гиперсекреция в исследуемой группе была выявлена почти у всех детей (126, 92%): слизистая – у 107 детей, что составило более 78%; гнойная – у 19 детей (14%). Наиболее выраженные эндоскопические изменения отмечались у детей с острыми заболеваниями с осложненным течением, с наследственно-детерминированными заболеваниями (синдром Зиверта-Картагенера, муковисцидоз), у детей с органическими инородными телами в бронхах, а также у ребенка с ожоговой травмой дыхательных путей. Достоверно чаще встречался умеренный эндобронхит со слизистой гиперсекрецией ($p < 0,001$). У пациентов с пневмониями, осложненными ателектазами, эндоскопически выявлялись выраженные локальные катаральные изменения с отеком слизистой в зоне инфильтрации легочной паренхимы и ателектазов на фоне диффузного катарального бронхита. При обструктивных бронхитах с ателектазами на фоне диффузных катаральных изменений слизистой трахеобронхиального дерева отмечался выраженный отек устья бронхов в зоне ателектаза, а также отмечались дискринические изменения (вязкая гиперсекреция в 60% случаев).

В исследование были включены 32 ребенка с бронхолегочной дисплазией. При эндоскопическом исследовании было отмечено раннее начало атрофических

изменений слизистой трахеобронхиального тракта, что выражалось в катаральном бронхите с выраженной инъекцией сосудов и истончением слизистой. Необходимо отметить, что у детей с БЛД был значительно выражен синдром гиперреактивности бронхов во время процедуры, что, вероятно, связано с особенностями течения заболевания и отягощенной наследственностью. У всех детей отмечались умеренно воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального тракта: умеренно выраженные – у 26, выраженные – у 6. Практически у всех детей отмечалась слизистая гиперсекреция, только у 2 детей – гнойевидная. Рентгенологически у всех детей отмечалась повышенная воздушность легочной паренхимы с усилением и деформацией легочного рисунка, у 2 детей – с дистелектазами.

Особую группу детей составили 9 детей (6,6%) с инородными телами в органах дыхания. Рентгенологически у детей этой группы отмечалось: у одного ребенка – клапанная эмфизема правого легкого, у остальных детей – участки пониженной воздушности и малоструктурные корни легких со стороны пребывания инородных тел. Всем детям была проведена лечебно-диагностическая бронхоскопия с удалением инородных тел.

Инородные тела гортани были диагностированы и удалены гортанным корцангом у 2 детей. Первое инородное тело грушевидного синуса гортани – монетка 1 рубль. Второе инородное тело (щепка) было вклинено между истинными складками гортани. Удаление этого инородного тела без интубации было очень рискованным, поэтому оно было аккуратно проведено в просвет трахеи. Затем ребенок был интубирован ригидным бронхоскопом, и инородное тело было удалено вместе с тубусом бронхоскопа с помощью оптических щипцов. Послеоперационное течение осложнилось посттравматическим стенозом гортани, и ребенок был интубирован. Улучшение состояния отмечалось на 3-й день после удаления инородного тела. На вторые сутки возрастную интубационную трубочку поменяли на трубку меньшего размера для профилактики рецидива стеноза гортани. На третий день трубочку удалили и начали проведение интенсивной

ингаляционной терапии противоотечными, а также противовоспалительными препаратами с хорошим эффектом (нафтизин, пульмикорт).

Инородные тела бронхов были диагностированы у 7 детей, что составило 5,1%: 4 – органического, 3 – неорганического происхождения. Эндоскопически выявлялись значительные воспалительные изменения с грануляциями в месте внедрения инородного тела (в бронхах правого легкого – у 6 детей, левого – у 2) со слизисто-гноевидной гиперсекрецией. Удаление инородных тел проводилось после ингаляционной терапии, которая была продолжена после процедуры в течение 7–10 дней (беродуал, пульмикорт).

В исследуемой группе при проведении БФС у 53 детей (37%) были диагностированы пороки респираторного тракта: пороки верхних дыхательных путей – у 29 (21%), пороки нижних дыхательных путей – у 25 детей (18%).

Среди пороков верхних дыхательных путей наиболее часто встречалась ларингомалация – у 17 детей (12%). Так же были диагностированы клинически значимые кисты гортани (2 ребенка, 1,5%). Врожденные стенозы подскладочного пространства гортани были диагностированы у 2 детей (1,5%), у одного из которых стеноз гортани был следствием кистоаденоматоза мягких тканей гортани, у другого – гиперплазии щитовидной железы (симптом «ножен сабли»).

У детей с ларингомалацией клинически отмечалось стридорозное дыхание, с нарастанием дыхательной недостаточности смешанного типа, преимущественно - инспираторного во время наложения острой респираторной инфекции (рис. 12).

Рентгенологически у всех детей выявлялась повышенная воздушность, в том числе у 5 – с участками дистелектазов. Усиление легочного рисунка выявлено у 8 детей, обеднение – у 4. Интерстициальный отек легких отмечался у 2 детей с сочетанной патологией (врожденный порок сердца с обогащением малого круга кровообращения, гемодинамически значимое овальное окно + трахеопищеводный свищ). Эндоскопически выявлялись гиперподвижные гипотоничные деформированные хрящи гортани (черпаловидные хрящи и надгортанник), западающие в просвет между голосовыми складками или значительно прикрывающие вход в трахею при дыхании.

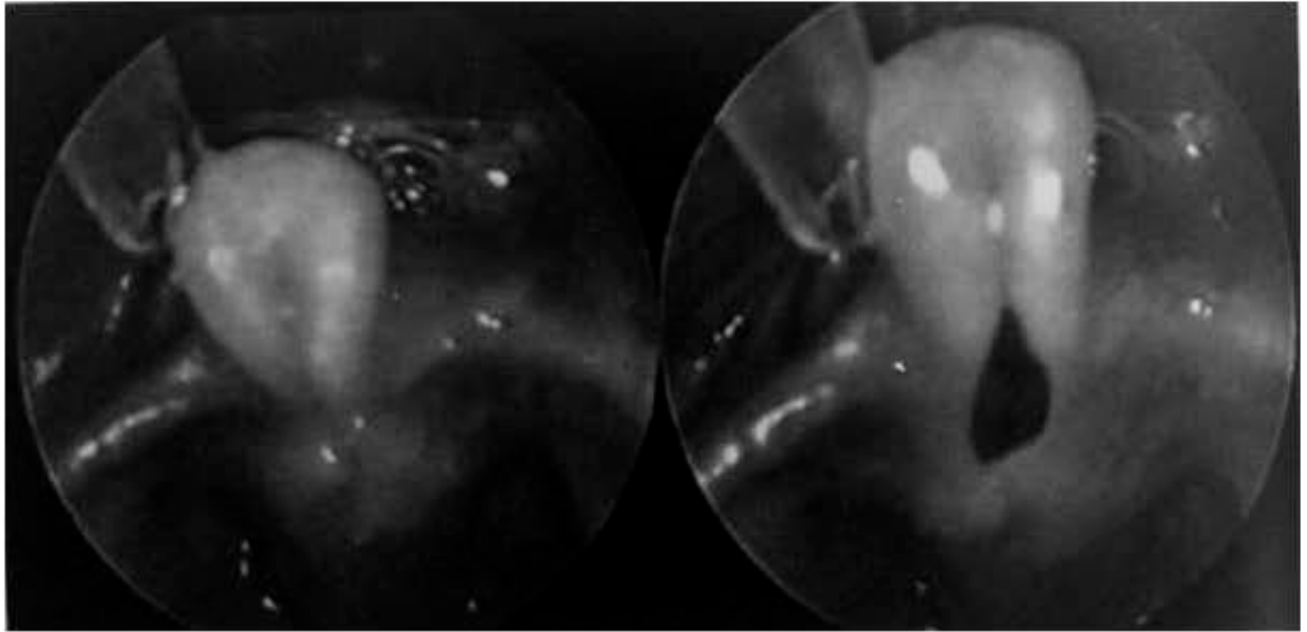


Рисунок 12 – Лариногмалация на вдохе и на выдохе
(высокий гиперподвижный, складывающийся в сагиттальной плоскости
надгортанник, черпаловидные хрящи ассиметричны,
на вдохе западают в просвет гортани)

Умеренные воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального дерева с гиперсекрецией слизистого характера выявлялись у 14 детей. При кистах гортани, выявленных у 2 детей, рентгенологических изменений не отмечалось. Эндоскопически образования округлой формы с ровной поверхностью, бледно-розового цвета с жемчужным оттенком, с умеренной инъекцией сосудов слизистой, в надскладочном пространстве гортани, суживающие её просвет на $\frac{1}{3}$ и $\frac{1}{2}$ от нормального диаметра (рис. 13). У ребенка с сужением просвета на $\frac{1}{2}$ наблюдался умеренный катаральный эндобронхит с незначительной слизистой гиперсекрецией. Клинически отмечался инспираторный стрidor при нагрузке.



Рисунок 13 – Киста надскладочного пространства гортани
(округлое, серое с жемчужным оттенком образование 0,5–0,8 см с
неизмененными подслизисторасположенными сосудами, выполняющие на
3/4 просвет надскладочного пространства гортани)

Врожденный стеноз подскладочного пространства гортани был выявлен у 2 детей с рецидивирующими стенозами гортани на фоне острых респираторных инфекций. В «спокойных» периодах клинически стеноз проявлялся инспираторным стридором, наиболее выраженном при эмоциональных и физических нагрузках. Рентгенологически отмечалось умеренное повышение воздушности легочной паренхимы, а в период наслоения инфекции – мигрирующие дистелектазы. Эндоскопически: у одного ребенка подскладочное пространство гортани имело форму «ножен для сабли», в дальнейшем было диагностировано аномально высокое расположение щитовидной железы. У второго ребенка просвет гортани был неправильной формы (с выпячиванием округлых мягкотканых участков). При проведении компьютерной томографии с контрастированием выявлены множественные мелкие кисты мягких тканей

гортани. Воспалительных изменений в трахеобронхиальном дереве выявлено не было.

Пороки нижних дыхательных путей были диагностированы у 25 детей (18%). Наиболее часто в раннем возрасте при диагностической бронхофиброскопии выявлялась трахеомалация. Она была диагностирована у 8 детей (6%), причем у 5 из них – в структуре множественных пороков с атрезией пищевода в анамнезе. У двоих детей трахеомалация, вероятнее всего, имела вторичный характер (у детей с органическим поражением центральной нервной системы). Эндоскопическая картина при трахеомалации: просвет трахеи в виде неправильного овала или треугольника со сглаженными вершинами, хрящевой рисунок плохо выражен, хрящевые пластинки прерывистые, тонкие, мембранозная часть гипотоничная, до экспираторного коллапса (рис. 14).

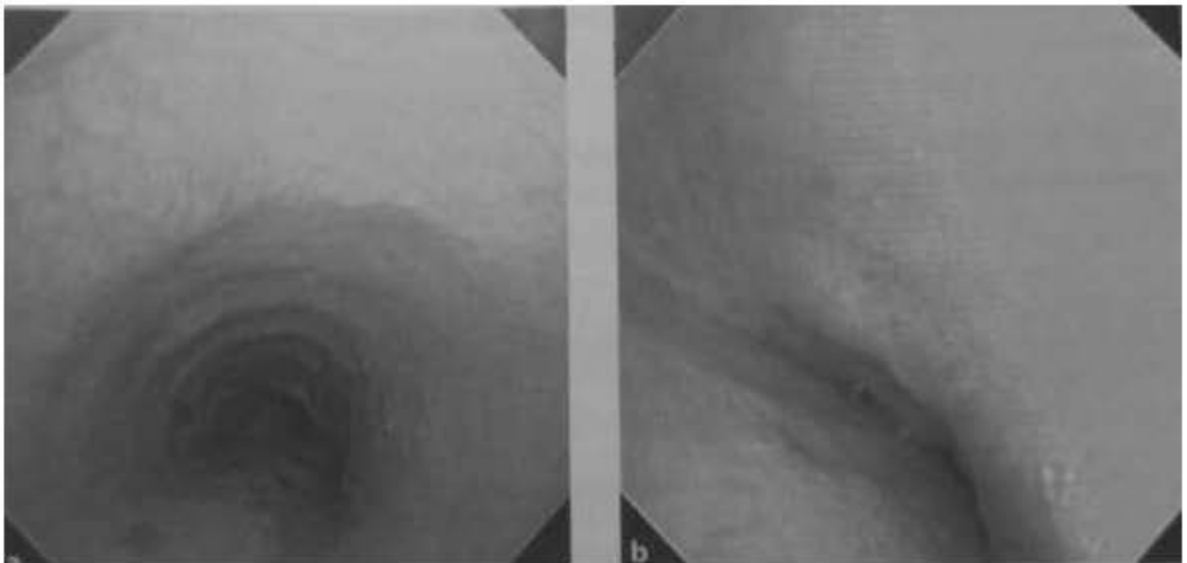


Рисунок 14 – Трахеомалация на вдохе и выдохе

(просвет трахеи серповидной формы, хрящи тонкие, прерывистые полукольца, выраженная дистония трахеи до экспираторного коллапса)

У всех детей были выявлены воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального дерева: у 7 детей – умеренно выраженные со слизистой гиперсекрецией, у 1 ребенка с сочетанной патологией – выраженные, с

гноевидной гиперсекрецией. Рентгенологически у всех детей отмечалось повышение воздушности легочной паренхимы, у 7 детей – усиление легочного рисунка, у 2 – дистелектазы.

Достаточно часто (у 6 детей – 4,4%) встречались стенозы трахеи: компрессионный стеноз – у 5, полные кольца трахеи – у 1 ребенка. У 1 ребенка был выявлен компрессионный стеноз левого главного бронха с последующей диагностированной двойной дугой легочной артерии.

Необходимо отметить, что компрессионные стенозы трахеи (3 из 5) были выявлены в структуре сосудистых пороков: двойной дуге аорты, праворасположенной аорты (у ребенка с синдромом Ди Джорджи), aberrантной (ретротрахеальной) левой ветви легочной артерии (*pulmonary artery sling*). В сочетании с синдромом *pulmonary artery sling* диагностированы субкомпенсированный 2-й степени стеноз трахеи практически на всем протяжении с формированием полных хрящевых колец трахеи, аномалия отхождения правой легочной артерии от левой, которая проходила между пищеводом и трахеей, сдавливая пищевод и смещая трахею. Дети, имеющие клинически значимые стенозы трахеи, часто и длительно болели респираторными инфекциями, со смешанной одышкой во время заболеваний. Синдром постоянного кашля отмечался у 4 детей, одышка при физических и эмоциональных нагрузках – у всех.

Пациенты с выявленными компрессионными стенозами трахеи в результате сосудистых врожденных аномалий были проконсультированы кардиохирургом с дальнейшей хирургической коррекцией – ликвидацией компрессии. Два компрессионных стеноза трахеи были обусловлены образованиями средостения (бронхогенной кистой и лимфоаденосаркомой). Стеноз при опухоли был значительным, диаметр трахеи составлял от 0,3 до 0,5 см. Отмечалась нарастающая асфиксическая дыхательная недостаточность 2-3 степени, после проведения химиотерапии и наложения трахеостомы состояние ребенка улучшилось. У ребенка с синдромом *pulmonary artery sling* в дальнейшем с участием итальянских коллег было проведено успешное оперативное лечение

сосудистой аномалии: пластика трахеи собственными тканями и ликвидация стеноза. В настоящее время состояние у ребенка компенсированное, с умеренными проявлениями трахеомалации (рис. 15).

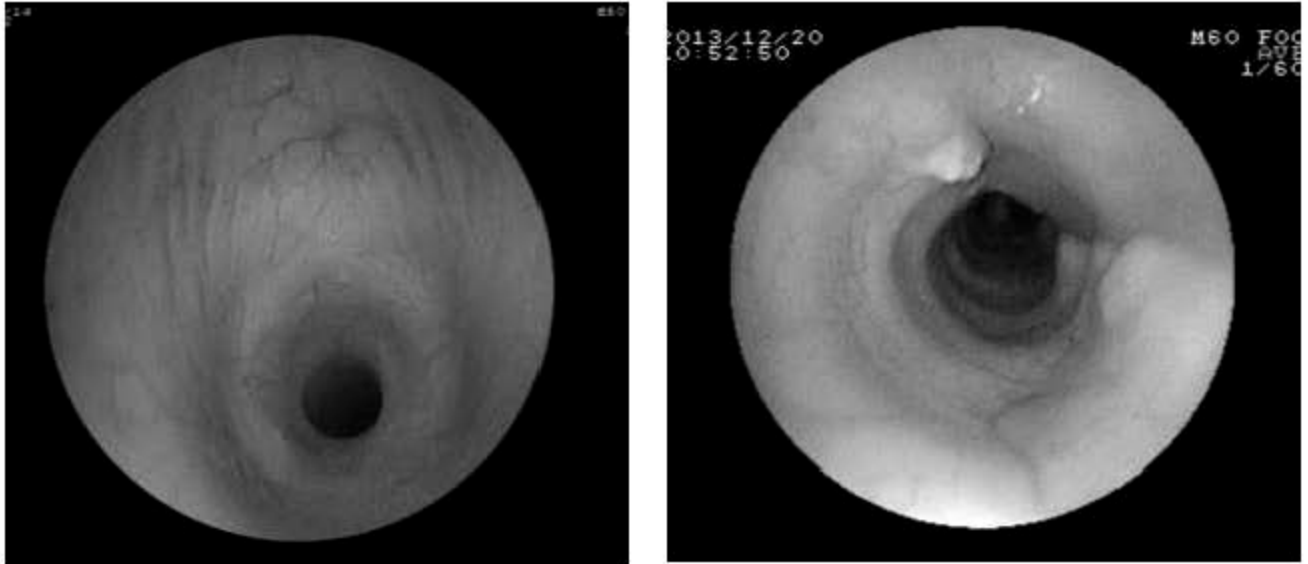


Рисунок 15 – Pulmonary artery sling синдром с пороком развития трахеи (полные кольца) до (стеноз 0,3 см декомпенсированный) и после операции рассечения хрящей по Z-линии (просвет 1,5 см)

У 4 детей был диагностирован постинтубационный стеноз: у 3 – субкомпенсированный, у одного – с элементами декомпенсации. Все дети были проконсультированы ЛОР-врачами. Двум детям лечение стенозов проводилось путем бужирования, двое детей наблюдаются.

Эндоскопически у 5 детей с врожденными стенозами трахеи было выявлено сужение просвета трахеи из-за компрессии извне (крупными аномально-отходящими сосудами) разной протяженности с неизменной слизистой, с передаточной сосудистой пульсацией (рентгенологически отмечалось расширение тени средостения). При постинтубационных стенозах наблюдались рубцовые изменения, сужающие просвет трахеи. Воспалительные изменения слизистой трахеобронхиального дерева были умеренными, у 8 детей – со слизистой гиперсекрецией. У ребенка с лимфаденосаркомой эндоскопически выявлена

выраженная инъекция сосудов слизистой в месте сдавления трахеи опухолью (рентгенологически – округлое гомогенное образование верхнего средостения).

4.4. Заключение

В заключение хотелось бы отметить, что в возрастной группе детей от 1 месяца до 3 лет с заболеваниями легких, осложненными дыхательной недостаточностью, преобладала острая ДН обструктивно-констриктивного типа с экспираторным обструктивным синдромом. В этой группе наблюдались два ребенка с ХДН 2 степени, получающих кислородную поддержку через носовые канюли, адаптированные к кислородному концентратору в домашних условиях.

В этой возрастной группе по сравнению с другими достоверно чаще определялась инспираторная одышка, что, вероятно, связано с возрастными особенностями, большим процентом выявленных инородных тел и пороков развития респираторного тракта. Необходимо отметить, что практически у 1/3 детей раннего возраста при диагностической бронхоскопии были выявлены врожденные пороки развития респираторного тракта: функциональные (ларингомалиция, трахеомалиция) (19%) и анатомические сужения дыхательных путей (кисты, стенозы) (12%).

Все дети с инородными телами при поступлении имели диагноз «обструктивный бронхит» или «стеноз гортани», и лишь после проведенного бронхоскопического обследования устанавливался окончательный диагноз.

Рентгенологически у детей с пороками развития респираторного тракта достоверно чаще отмечалась повышенная воздушность легких, у детей с острой патологией воздушность была пониженной. При проведении компьютерной томографии у детей с хроническими бронхолегочными заболеваниями периода раннего детства достоверно чаще выявлялись эмфизема с пневмофиброзом и воздушными ловушками.

При оценке состояния детей раннего возраста с заболеваниями легких, осложненных дыхательной недостаточностью, в динамике через 3–5 лет после

первичного обследования было выявлено, что достоверно чаще среди возрастных групп ($p < 0,01$) дети в этой группе не имели клинических симптомов заболевания (83 ребенка, 61%), а хроническую дыхательную недостаточность сформировали 54 ребенка (39%).

4.5. Клинический пример № 1

Пациент А., 4 месяца. Вес – 6450 г, рост – 62 см, физическое развитие среднее, мезосоматическое.

Вес при рождении – 3380 г, длина тела – 50 см. Оценка по шкале – Апгар 7/8 баллов. На искусственном вскармливании с рождения, весовые прибавки достаточные.

26.04.2012 ребенок вакцинирован АКДС. Фебрильная лихорадка, шумное дыхание. Амбулаторно получал симптоматическое лечение, без выраженного эффекта.

03.05.2012 был госпитализован с областную больницу г. Пскова с диагнозом: острая двусторонняя пневмония средней степени тяжести, бронхообструктивный синдром. При обследовании в посеве мокроты и мазках из зева выделена синегнойная палочка. Антибактериальная терапия с 25.05.2012 – меропенем. Контрольные посевы отрицательные. Выполнены БФС, ФГДС – данных за трахеопищеводный свищ не получено. На МСКТ легких выявлены участки гиповентиляции с двух сторон.

Шумное дыхание сохранялось, ребенок выписан по требованию родителей для дальнейшего лечения и обследования в Санкт-Петербурге.

При поступлении в отделение пульмонологии ДГБ №19: одышка смешанного характера, частый влажный кашель, частота дыхания (ЧД) 48 в минуту.

В легких дыхание жесткое, шумное, равномерно проводится, на вдохе обилие проводных крупнопузырчатых влажных хрипов, на удлинённом выдохе

сухие гудящие и мелкопузырчатые хрипы. Перкуторно – коробочный оттенок легочного звука.

Газы крови от 31.05: $p\text{CO}_2$ 40,6 мм рт. ст., $p\text{O}_2$ 71,8 мм рт.ст., pH 7,37, BE -1,7 мм/л, Sat O_2 95,6%.

Общий иммуноглобулин E 0,1 МЕ/мл.

В кале нейтрального жира нет.

ЭХОКГ: размеры полостей сердца в норме.

Патологические потоки не выявлены.

Аорта восходящая, нормального диаметра, дуга и нисходящая аорта визуализируются плохо.

Признаков легочной гипертензии нет.

Дополнительные хорды в базальных отделах левого желудочка.

Результаты бронхофиброскопии, фиброзофагоскопии и компьютерной томографии представлены на рисунках 16–18.

Ребенок выписан с диагнозом: врожденный порок развития – удвоение дуги аорты. Стеноз трахеи 2-3 степени, трахеомалация компенсированная, вторичный хронический бронхит.

Осложнение: дыхательная недостаточность 2 степени.

Проконсультирован кардиохирургом.

Рекомендовано хирургическое лечение.

Операция выполнена в отделении кардиохирургии ДГБ № 1, устранено сосудистого кольца с хорошим результатом.



Рисунок 16 – Бронхофиброскопия пациента А.

Отсутствие хрящевого каркаса правой стенки трахеи в средней и нижней трети;
деформация просвета средней и нижней трети трахеи за счет сдавления извне

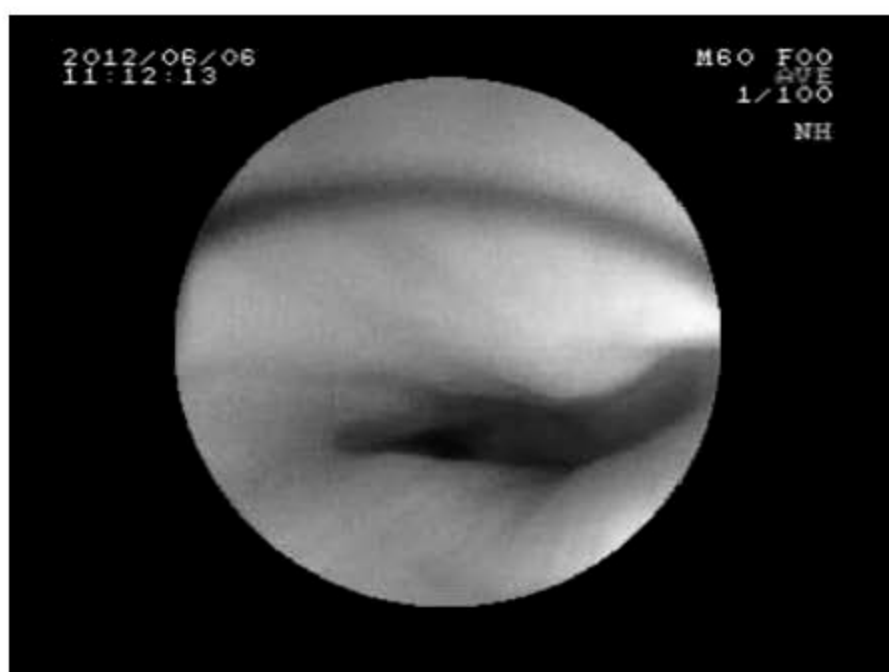


Рисунок 17 – Фиброэзофагоскопия пациента А.

Компрессионная деформация просвета пищевода в средней трети.

Сосудистое кольцо?

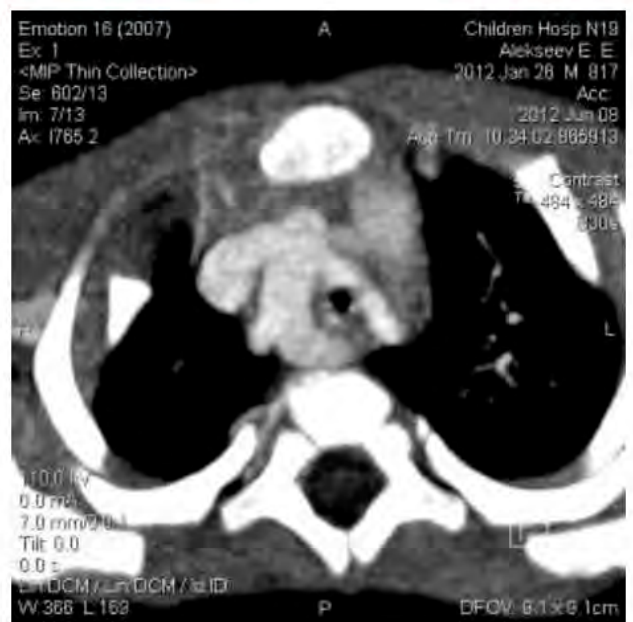
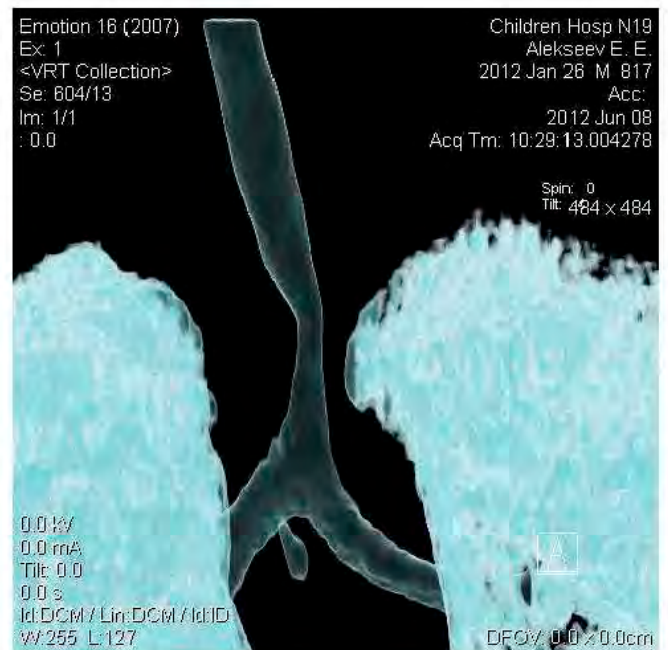
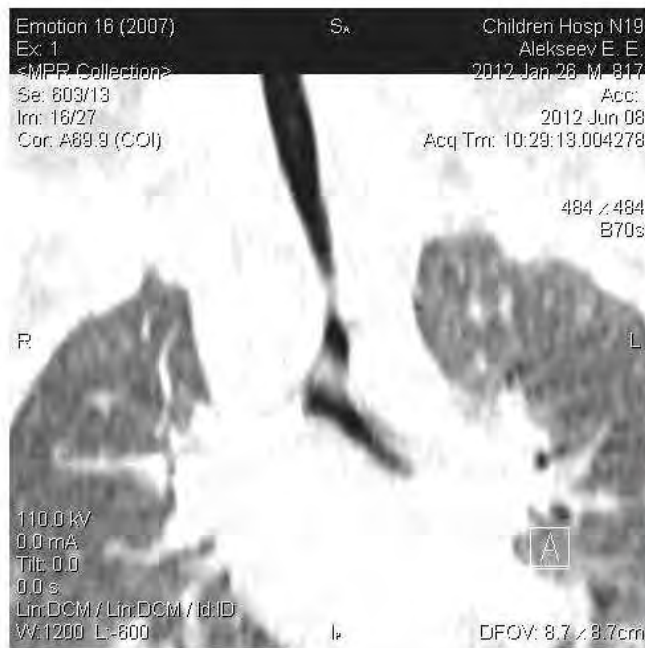


Рисунок 18 – Компьютерная томография с контрастированием сосудов пациента А. Сосудистое кольцо (двойная дуга аорты)