

Федеральное государственное бюджетное образовательное  
учреждение высшего образования  
«Ставропольский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Кафедра госпитальной педиатрии**

**Методические указания к практическим занятиям по  
дисциплине**

Наименование дисциплины	Госпитальная педиатрия
Специальность	31.05.02 Педиатрия
Форма обучения	очная
Год начала подготовки	2022

**Тема 11. Патология детей раннего возраста. Наследственные  
заболевания бронхолегочной системы.**

Методические указания к практическим занятиям по дисциплине  
«Госпитальная педиатрия»:

Разработаны  
доцентом кафедры  
доцентом кафедры

Водовозовой Э.В.  
Леденевой Л.Н.

Обсуждены на заседании кафедры «Госпитальной педиатрии»,  
зав. кафедрой

Водовозова Э.В.

Согласованы и рекомендованы к использованию в образовательном процессе  
для обучающихся по направлению подготовки (специальности) 31.05.02  
Педиатрия 2022 года набора очной формы  
20.04.2022

Руководитель ОПОП ВО, декан факультета

Климов Л.Я.

Методические указания по дисциплине «Госпитальная педиатрия» размещены  
в ЭИОС университета в авторской редакции

**1.Цель** Ознакомить обучающихся с основами наследственной патологии бронхолегочной системы «Наследственные заболевания бронхолегочной системы», студенты должны научиться диагностировать данное заболевание, проводить дифференциальную диагностику и назначать терапию.

## **2.Учебные вопросы**

- 1.Этиология.
- 2.Патогенез.
- 3.Классификация.
4. Клиника.

5. Диагностика. Дифференциальная диагностика.

6. Лечение.

7.Профилактика. Прогноз. Исход.

### **3.Теоретическая часть**

#### **ПОРОКИ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ.**

Пороком развития применительно к лёгким называется врождённая аномалия развития, повлёкшая за собой грубые изменения строения и функции лёгкого или отдельных его структур.

*Классификация* пороков развития трахеи, бронхов, лёгких и лёгочных сосудов:

1. Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолёгочных структур. Агенезия, аплазия, гипоплазия лёгких.
2. Пороки развития стенки трахеи и бронхов:

А. Распространённые пороки развития трахеи и бронхов:

- трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна);
- трахеобронхомалация;
- синдром Вильямса-Кемпбелла;
- бронхомалация;
- бронхиолоэктатическая эмфизема.

Б. Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов:

- врождённые стенозы трахеи;
- врождённая лобарная эмфизема;
- дивертикулы трахеи и бронхов;
- трахеобронхопищеводные свищи.

3. Кисты лёгких.

4. Секвестрация лёгкого.
5. Синдром Картагенера.
6. Пороки развития лёгочных сосудов:
  - агенезия и гипоплазия легочной артерии и её ветвей;
  - артериовенозные аневризмы и свищи;
  - аномальное впадение легочных вен (транспозиция легочных вен).

**Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолёгочных структур.**

**Агенезия, аплазия.** Агенезией называется отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом. В отличие от этого при аплазии лёгкого сохраняется культя главного бронха. Указанные пороки встречаются редко и во многих случаях сочетаются с другими врождёнными пороками и аномалиями развития.

*Клиническая картина.* При агенезии и аплазии, если нет поражения других органов, клиническая картина обусловлена отсутствием лёгкого. При этом могут наблюдаться одышка, цианоз (особенно при физическом напряжении и ОРЗ). При объективном исследовании обнаруживаются уплощение половины грудной клетки, сколиоз позвоночника с выпуклостью в здоровую сторону, притупление перкуторного звука и ослабленное дыхание на стороне поражения.

Рентгенологическое исследование показывает сужение легочного поля за счёт смещения органов средостения, интенсивное затемнение половины грудной клетки, благодаря которому тени сердца и купола диафрагмы не дифференцируются, пролабирование здорового лёгкого в противоположную сторону, полосу просветления, идущую поперек ребра на стороне поражения за счёт смещения трахеи. Бронхографически выявляются смещение трахеи и бронхов в большую сторону, отсутствие бифуркации при агенезии и культя бронха при аплазии лёгкого.

**Гипоплазия лёгкого и его долей.** Гипоплазией лёгкого принято называть порок, при котором имеется одновременное недоразвитие бронхов и

легочной паренхимы. Большинство авторов разделяют гипоплазию на простую и кистозную. При простой гипоплазии имеется равномерное недоразвитие лёгкого, отдельных его долей или сегментов. При кистозной гипоплазии недоразвитие лёгкого или его долей сопровождается кистозным перерождением респираторного отдела лёгкого.

*Клиническая картина.* При простой гипоплазии лёгкого имеются клинические и рентгенологические симптомы его уменьшения: асимметрия грудной клетки, сужение межрёберных промежутков, высокое стояние диафрагмы, смещение средостения в большую сторону. При бронхографическом исследовании обнаруживается уменьшение числа генераций бронхов и их деформация.

Клинические проявления порока развития зависят от степени и длительности вторичного хронического воспалительного процесса.

При простой гипоплазии долей или сегментов лёгкого рентгенологически выявляется уменьшение поражённых отделов лёгкого. Бронхи резко сближены между собой. Число генераций бронхов может быть уменьшено. При отсутствии воспалительных изменений просвет бронхов может быть нормальным или незначительно расширенным. Бронхи непоражённых отделов лёгкого смещены в сторону гипоплазированных сегментов. В других случаях наблюдаются грубая деформация и расширение бронхов поражённой доли. Клинические проявления зависят в первую очередь от наличия или отсутствия вторичных воспалительных изменений.

**Кистозная гипоплазия.** Представляет собой врождённое недоразвитие респираторных отделов лёгкого и соответствующих бронхов с их кистозным перерождением.

При морфологическом исследовании удалённых лёгких выявляется аплазия или уменьшение легочной паренхимы, отсутствие хряща в субсегментарных и более мелких бронхах, агенезия респираторного отдела лёгких, респираторных бронхиол, альвеолярных ходов и альвеол, врождённые бронхоэктазы, гипоплазия сосудистой сети. Кисты лёгких

имеют строение бронхов, однако без хрящевых включений. В анамнезе отмечаются повторные респираторные болезни.

*Клиническая картина.* Хронический воспалительный процесс возникает в различные сроки и протекает с клиническими проявлениями хронической пневмонии. При кистозной гипоплазии выраженность анатомических изменений в лёгких часто не соответствует относительно нетяжёлому течению болезни, о чём свидетельствуют также обычно средние степени вентиляционной недостаточности и незначительные нарушения газового состава крови.

Рентгенологически поражённые отделы лёгкого бывают уменьшены в размерах. Преобладает односторонняя локализация процесса. При поражении долей и сегментов лёгкого процесс чаще локализуется в нижней доле левого лёгкого и язычковых сегментах, а также в верхней доле правого лёгкого. Отмечается ячеистая деформация легочного рисунка. Бронхографически выявляются деформированные и расширенные бронхи, заканчивающиеся колбовидными и шаровидными полостями. Мелкие бронхиальные ветви отсутствуют. Бронхоскопически при поражении всего лёгкого отмечаются смещение трахеи и бифуркации в больную сторону, гнойный эндобронхит.

*Лечение.* Лечение кистозной гипоплазии обычно хирургическое. Если речь идёт о поражении всего лёгкого и предполагаемой пульмэктомии, то решение о её производстве следует принимать лишь при наличии тяжёлых клинических проявлений.

Пороки развития структурных элементов стенки трахеи, бронхов и бронхиол морфологически связаны с отсутствием, недостатком или дезорганизацией хрящевой или эластической и мышечной ткани, их объединяет сходный патологический признак – слабость бронхиальной стенки.

Пороки развития стенки бронхов могут быть условно разделены на ограниченные и распространённые. Ограниченные дефекты трахеобронхиальных структур приводят обычно к локальным сужениям того

или иного отрезка воздухопроводящего пути, вызывая соответствующие нарушения и связанную с ними клиническую картину.

При распространённых пороках морфологические изменения локализуются в значительных участках трахеобронхиального дерева, что накладывает отпечаток на патофизиологические и клинические проявления болезни.

**Распространённые пороки развития стенки трахеи и бронхов.** К этой группе пороков относятся трахеобронхомегалия, или синдром Мунье-Куна, трахеобронхомалиция, синдром Вильямса-Кемпбелла, бронхомалиция и бронхиолоэктатическая эмфизема. В патогенезе основным является дискинезия трахеобронхиального дерева. Если механические свойства стенки бронха изменены, может произойти резкое сужение просвета бронхов, в тяжёлых 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.

**Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна).** *Этиология, патогенез.* Синдром заключается в чрезмерном расширении трахеи и иногда главных бронхов вследствие врождённой аномалии их эластической и мышечной ткани. Порок редко захватывает сегментарные и более мелкие бронхи, хотя в дистальных отделах трахеобронхиального дерева в некоторых случаях определяются вторичные изменения.

*Патоморфология.* Изменение заключается в диффузном расширении трахеи, иногда – главных бронхов. При этом наблюдаются атрофия продольных эластических волокон и истончение мышечных пучков. Существуют следующие варианты порока: изолированная трахеомегалия (патологическое расширение трахеи при нормальной величине просвета бронхов), изолированная бронхомегалия (расширение одного или обоих главных бронхов при нормальной ширине трахеи) и трахеобронхомегалия (расширение трахеи и одного или обоих главных бронхов).

Синдром Мунье- Куна нередко комбинируется с другими аномалиями и пороками развития лёгких.

*Клиническая картина.* Синдром может клинически не проявляться в течение ряда лет и впервые диагностироваться в старшем и пожилом возрасте. Клинические проявления у детей обычно наблюдаются при наличии сопутствующих хронических бронхолёгочных поражений врождённого или приобретённого характера. При этом наблюдается постоянный влажный кашель с выделением большого количества слизисто

- гнойной или гнойной мокроты. Иногда кашель имеет типичный вибрирующий характер. Нередки симптомы хронической интоксикации и гипоксемии, бледность, отставание в физическом развитии, деформация пальцев по типу «барабанных палочек». В лёгких определяются различные изменения перкуторного звука, прослушиваются разнокалиберные хрипы. Исследования функции лёгких и газового состава крови выявляют выраженную степень комбинированной вентиляционной недостаточности и гипоксемии. При бронхоскопии могут наблюдаться выпячивание в области мембранной части трахеи, пролабирование задней части трахеи, воспалительные изменения в трахее и бронхах.

*Течение, прогноз.* Они определяются главным образом тяжестью сопутствующих бронхолёгочных изменений.

*Диагностика.* Диагноз трахеобронхомегалии верифицируется на основании бронхографической картины.

**Трахеобронхомаляция.** Это врожденная слабость стенки трахеи и (или) крупных бронхов связана с патологической мягкостью их хрящевого каркаса. В отличие от трахеобронхомегалии при этом не наблюдается резкого расширения трахеи и бронхов.

*Клиническая картина.* Различают диффузную и локальную трахеобронхомаляцию. При локальной форме наблюдаются функциональные стенозы трахеи. Диффузные формы не имеют чётко очерченной клинической картины. В выраженных случаях могут наблюдаться симптомы стеноза и

трахеи и главных бронхов (чаще левого). При стёртых в клиническом отношении формах имеющаяся трахеобронхиальная дискинезия может привести к хроническому воспалению дыхательного тракта и формированию стойких бронхолёгочных изменений.

Трахеобронхомаляция может сочетаться с другими врождёнными поражениями лёгких. У детей первого года жизни описана обратимая форма трахеобронхомаляции, клинически проявляющаяся в виде стридорозного дыхания. При этом одновременно обнаруживается мягкость хрящей гортани и ушных раковин. Симптомы болезни при этой форме обычно исчезают на 1-2-м году 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.).

**Синдром Вильямса-Кемпбелла.** *Этиология, патогенез.* Синдром представляет собой врождённый дефект хрящевой ткани бронхов 3-8 порядков. Дистальнее зоны поражения хрящевая ткань появляется вновь, кроме того, хрящ обнаруживается в бифуркационных углах. Слабость бронхиальной стенки приводит к выраженной дискинезии бронхов, которая проявляется излишним расширением их просвета во время вдоха и сужением на выдохе. Эти изменения приводят к нарушению вентиляции и очистительной функции бронхов, что ведёт к застою, инфицированию бронхиального секрета и развитию хронического бронхита. Последний способствует проявлению эмфиземы, ателектазов. Участков пневмосклероза и хронической пневмонии.

*Клиническая картина.* Начало болезни относится к раннему возрасту, у большинства пациентов болезнь протекает с симптомами тяжёлой пневмонии. На первый план у больных детей выступают симптомы тяжёлого распространённого хронического бронхита. Отмечаются постоянный влажный кашель с отделением мокроты, явления хронической интоксикации и гипоксемии. Наблюдаются утомляемость, отставание в росте, пониженная

масса тела, деформация концевых фаланг в виде «барабанных палочек» и грудной клетки в виде асимметричного уплощения, сдавленности с боков и килевидного выпячивания грудины. В лёгких выслушивается большое количество разнокалиберных влажных хрипов; сухие хрипы выслушиваются при присоединении бронхообструктивного синдрома. При бронхоскопии определяется диффузный гнойный эндобронхит. Исследование функции внешнего дыхания обнаруживает выраженные вентиляционные нарушения комбинированной формы, обычно 3-й и 4-й степени. Характерным является изменение кривой форсированного выдоха, которая носит двухфазный характер. У больных имеется выраженная артериальная гипоксемия. Рентгенологически обнаруживаются груботяжистые изменения легочного рисунка, неравномерное вздутие отдельных участков легочной ткани, уплотнение стенок бронхов. А также небольшие полостные образования. При бронхографии выявляется типичная картина мешотчатых бронхоэктазов, за которыми прослеживаются неизменённые или деформированные, но не расширенные дистальные отделы бронхов. Поражения бронхов, как правило, двусторонние, распространённые.

*Диагностика.* Диагноз основывается на совокупности клинических и функциональных симптомов, а также типичных рентгенологических изменений.

*Лечение и прогноз.* На фоне адекватной терапии у большинства больных удаётся добиться стабилизации бронхолёгочного процесса, урежения обострений и уменьшение их тяжести. Прогноз болезни значительно ухудшается при формировании легочного сердца.

**Бронхомаляция.** Под этим термином понимается повышенная податливость бронхиальной стенки, связанная с необычной мягкостью хрящевых колец, т.е. состояние, напоминающее синдром Вильямса - Кемпбелла, однако отличающееся от него меньшей степенью дискинезии бронхов. В качестве проявлений бронхомаляции были описаны пороки развития бронхов проксимального и смешанного типов. Пороки

проксимального типа протекают легче пороков смешанного типа и имеют лучший прогноз.

*Клиническая картина.* При обоих типах клиническая картина имеет много общих черт с синдромом Вильямса-Кемпбелла, но клинические проявления выражены меньше. При бронхомаляции возможны и другие варианты бронхиальных поражений. Описано, например, генерализованное сужение трахеи и бронхов обоих лёгких, включая главные, сегментарные, субсегментарные и даже более мелкие ветви.

**Бронхиолоэктатическая эмфизема.** Эмфизема характеризуется поражением периферических отделов бронхиального дерева с развитием бронхиолоэктазов и центрилобулярной эмфиземы. Основное значение в патогенезе болезни придаётся врождённой слабости стенки мелких бронхов и бронхиол, хотя не исключается также роль воспалительных изменений.

*Клиническая картина.* При патоморфологическом исследовании обнаруживается хроническое воспаление мелких бронхов и бронхиол, редукция мышечных и эластических волокон и их стенок, расширение респираторных бронхиол и альвеолярных ходов, растяжение и атрофия альвеолярных перегородок, которые приводят к формированию центрилобулярных эмфизематозных пузырей. Болезнь начинается в раннем школьном и дошкольном возрасте. Заболевание протекает с частыми обострениями, постоянным влажным кашлем, выраженной дыхательной недостаточностью. В лёгких прослушиваются мелко - и среднепузырчатые влажные хрипы. Отмечаются деформации пальцев рук в виде «барабанных палочек».

При исследовании функции внешнего дыхания определяется обструктивно-рестриктивный тип нарушения вентиляции. Гипоксемия постоянная. Бронхоскопически определяется диффузный катарально - гнойный эндобронхит. При рентгенологическом исследовании обнаруживаются эмфизематозное вздутие лёгких, диффузное усиление легочного рисунка

сетчатого характера. Бронхографически находят распространенные деформации и расширения бронхов преимущественно в дистальных ветвях.

*Лечение.* Лечение детей с пороками развития бронхов распространённого типа принципиально не отличается от лечения больных хронической пневмонией. Учитывая тяжесть бронхолёгочного процесса при этих пороках, все компоненты комплексной терапии должны быть интенсифицированы. Антибиотикотерапия во время обострения процесса должна быть более пролонгированной и комбинированной. Обязательными являются постоянное проведение позиционного дренажа и лечебная физкультура. Хирургическое лечение у детей с данными видами пороков не показано, учитывая распространённый характер процесса.

*Прогноз.* Прогноз серьёзный, полностью предупредить прогрессирование заболевания обычно не удаётся.

### **Ограниченные пороки развития стенки бронхов и трахеи.**

В данную группу входят врождённые стенозы трахеи, врождённая лобарная эмфизема, трахеобронхопищеводные свищи и дивертикулы трахеи и бронхов.

**Врождённые стенозы трахеи.** *Этиология, патогенез.* Стенозы трахеи могут быть связаны как с врождёнными дефектами её стенки, так и со сдавлением извне. Основной причиной сдавления трахеи у детей являются аномально расположенные сосуды, двойная или праволежащая дуга аорты (задний тип) и неправильное отхождение подключичных артерий от дуги аорты. Различают органические и функциональные стенозы. Первые связаны с локальным дефектом хрящевых полуколец трахеи (недостаток или отсутствие хряща) или избыточным образованием хрящевой ткани.

Функциональные стенозы обусловлены чрезмерной мягкостью хрящей. К функциональным относятся также стенозы, возникающие в результате сдавления трахеи извне. Стенозы обычно локализуются в нижней трети трахеи.

*Клиническая картина.* На первый план выступает экспираторный стридор, который во многих случаях обнаруживается сразу после рождения ребёнка. Стридор усиливается при физической нагрузке, беспокойстве, приёме пищи и особенно на фоне ОРВИ. У некоторых детей наблюдается шумное дыхание, которое описывается как «храпящее», «трещащее», «пилящее». В отдельных случаях отмечается картина упорного бронхита. Иногда течение болезни осложняется приступами удушья или эпизодами затруднённого дыхания, напоминающего картину ложного крупа.

*Течение, прогноз.* Прогноз стенозов трахеи у детей благоприятный. Смягчение или исчезновение клинических проявлений, а также значительное уменьшение степени стеноза по данным бронхоскопии наблюдаются с увеличением возраста больных.

*Диагностика, дифференциальная диагностика.* Диагноз основан на клинико-рентгенологических и эндоскопических данных. Наиболее достоверные данные могут быть получены лишь при трахеобронхографии. При выявлении стеноза трахеи обязательным является рентгеноконтрастное исследование пищевода для исключения сдавления извне аномально расположенными сосудами или другими патологическими образованиями. При дифференциальной диагностике следует иметь в виду врождённый стридор на почве ларингомалиции и другие изменения гортани, могущие быть причиной стридора.

*Лечение.* Терапия включает индивидуальную профилактику ОРВИ и других детских инфекций, протекающих с поражением органов дыхания и усиливающих стеноз. При наличии трахеобронхита назначают антибиотики, а также бронхорасширяющие и муколитические препараты. В тяжёлых случаях усиления трахеостеноза и бронхиальной обструкции показана кортикостероидная терапия. Хирургическое лечение применяется при стенозах, вызванных сдавлением извне, прежде всего при сосудистых аномалиях.

**Врожденная лобарная эмфизема.** Это порок развития хряща бронха, приводящий к его сужению, формированию вентильного механизма и гипервентиляции соответствующего отдела лёгкого.

*Клиническая картина.* Признаки болезни неспецифичны и могут проявиться как в периоде новорожденности, так и в более старшем возрасте. У новорожденных и грудных детей могут наблюдаться приступы нарушения дыхания, особенно при кормлении и физическом напряжении, в более старшем возрасте – рецидивирующие бронхиты и пневмонии. При объективном обследовании определяются выбухание грудной стенки, тимпанит и резкое ослабление дыхания над поражённой долей. На рентгенограмме выявляются повышение прозрачности поражённого участка, обеднение легочного рисунка, расширение межрёберных промежутков; в выраженных случаях поражённая доля пролабирует через переднее средостение в противоположную сторону грудной клетки. Чаще поражается верхняя доля левого лёгкого, затем средняя доля и верхняя доля правого лёгкого. Нижние доли поражаются редко.

*Диагностика.* Диагноз ставят на основании клинической картины и характерных рентгенологических данных. Дифференциальная диагностика проводится со спонтанным пневмотораксом, солитарной кистой, поликистозом лёгких, инородными телами бронхов, диафрагмальной грыжей.

*Лечение* хирургическое.

**Дивертикулы трахеи и бронхов.** Дивертикулами называются выпячивания стенки трахеи и (или) бронхов. Дивертикулы врожденного генеза представляют собой рудиментарные добавочные бронхи, они обычно клинически не проявляются и являются случайной находкой.

**Трахеобронхопищеводные свищи.** Этот порок развития проявляется при первом кормлении ребёнка тяжёлыми приступами удушья, кашля, цианоза. В дальнейшем быстро присоединяется аспирационная пневмония с тяжёлым течением и, как правило, летальным исходом при сохранении свища.

Трахеобронхопищеводные свищи часто сочетаются с атрезией пищевода. Лечение хирургическое. Результаты тем лучше, чем раньше предпринято вмешательство.

**Кисты лёгких.** Кисты лёгких представляют собой воздушные или заполненные жидкостью полости.

*Этиология, пато- и морфогенез.* Различают приобретённые и врождённые кисты лёгких. Приобретённые (ложные) кисты обнаруживаются при деструктивных пневмониях различной этиологии. Врождённые (истинные) кисты лёгкого возникают в результате нарушения нормального развития бронха (бронхиальная киста) или дисплазии легочной паренхимы. В стенке бронхиальных (или бронхогенных) кист содержатся элементы бронхиальных структур: эпителий, выстилающий кисту, способен продуцировать жидкость. Кисты, имеющие легочное происхождение, выстланы альвеолярным эпителием.

*Клиническая картина.* Врождённые кисты лёгких могут быть одиночными и множественными (поликистоз), протекать бессимптомно и обнаруживаться при рентгенологическом исследовании. У детей заболевание может протекать по типу рецидивирующей пневмонии, возникающей в одном и том же участке лёгкого. Физикальные изменения при неосложнённых кистах отсутствуют. Врождённые кисты чаще локализируются в верхней доле левого лёгкого, как правило, наблюдаются односторонние поражения. Рентгенологически воздушные кисты выявляются в виде чётко очерченных одиночных или множественных просветлений на неизменённом легочном поле либо на фоне усиленного и (или) деформированного легочного рисунка. При насаивании полостей друг на друга поражённый участок лёгкого приобретает ячеистый вид. При бронхографии кисты лёгких контрастируются относительно редко.

*Осложнения.*

1. Воспалительные изменения.

2. Напряжение, а затем прорыв в плевральную полость с образованием пневмо- или пиопневмоторакса (возникает обычно на фоне пневмонии или ОРВИ при образовании клапанного механизма в результате эндобронхита, ведущего к стенозу приводящего бронха, это приводит к угрожаемой ДН).

*Диагностика.* Диагноз поставить трудно, так как обнаружение воздушной кисты при рентгенологическом и томографическом исследовании не всегда возможно. Дифференциальную диагностику следует проводить с туберкулёзом в случаях с затяжным течением пневмонии в зоне кисты (поликистоза), так как при этом на фоне единичных или множественных полостных образований часто определяется увеличение лимфатических узлов.

*Лечение.* При пневмонических обострениях лечение такое же, как при острой или затяжной пневмонии. При повторных рецидивах или хроническом течении рекомендуется оперативное лечение.

**Секвестрация лёгкого.** Секвестрация лёгкого является пороком развития, характеризующимся двумя основными признаками: 1) отсутствием связи поражённого участка с бронхиальной системой лёгкого и 2) кровоснабжением из аномальных артерий, отходящих непосредственно от аорты или её основных ветвей.

*Пато- и морфогенез.* Различают вне- и внутридолевую секвестрацию. При внутридольевых секвестрациях аномальный участок расположен среди нормальной легочной ткани и не отграничен от окружающей паренхимы. Венозный отток осуществляется венозной системой лёгкого. Кровоснабжение при обоих видах секвестрации происходит из артерий, отходящих от грудного отдела аорты или её ветвей. При внедольевых секвестрациях аномальные участки лёгкого располагаются в грудной полости над диафрагмой, реже – в брюшной полости. Внелёгочно расположенные секвестрированные участки могут срастаться с соседними органами (пищеводом, желудком и др.), иногда нарушая их функцию.

*Клиническая картина.* Проявления порока могут отсутствовать в течение ряда лет до инфицирования секвестрированного участка. В этом случае у ребёнка возникает клиническая картина пневмонии, которая в дальнейшем рецидивирует. На рентгенограммах секвестрированный участок лёгких в виде гомогенной или негомогенной тени наиболее часто проецируется в области X сегмента слева и справа. Томография иногда позволяет выявить кистозные изменения, не обнаруживаемые на рентгенограммах, а также aberrантный сосуд, который является патогномоничным для данного порока. При бронхографии характерные изменения обычно не обнаруживаются.

*Диагностика.* Дифференциальную диагностику следует проводить с бронхогенной кистой или поликистозом, новообразованием, туберкулёзом. Подозрение на секвестрацию должно возникнуть при наличии рецидивирующей пневмонии в одном и том же участке лёгкого и сохранении рентгенологических изменений после ликвидации острых проявлений, особенно в области X сегмента. Окончательным подтверждением диагноза является обнаружение aberrантного сосуда иногда при томографии или же при аортографии.

*Лечение.* Только оперативное.

**Синдром неподвижности ресничек.** Это генетически гетерогенный наследственный порок развития структуры и функции реснитчатого эпителия дыхательных путей.

*Этиология, патогенез.* Синдром наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе заболевания лежат микроструктурные изменения ресничек, сочетающиеся с недостаточностью синтеза в них АТФ, что ведёт к тяжёлым нарушениям очистительной функции всего респираторного тракта, включая верхние дыхательные пути, а также полость среднего уха, слуховую трубу и придаточные пазухи носа. Порок, как правило, имеет системный характер и может во взрослом возрасте сопровождаться неподвижностью спермий. Синдром неподвижности

ресничек может сочетаться с обратным расположением внутренних органов (синдром Картагенера).

Нарушение мукоцилиарного клиренса способствует задержке слизи в трахеобронхиальном дереве, её инфицированию. Эти дети представляют группу риска по респираторным заболеваниям.

*Клиническая картина.* В раннем возрасте частые ОРВИ, бронхиты, пневмонии с быстрым развитием хронического бронхита или хронической пневмонии. Типичны заложенность носа, затруднённое носовое дыхание, в последующем обильные слизисто-гнойные выделения из носа. Периодически отмечается немотивированный навязчивый кашель с выделением слизистой и слизисто-гнойной мокроты.

*Диагностика.* Диагноз основан на данных анамнеза, клинической картине, результатах рентгенологического исследования. Основными методами установления нарушения функции мерцательного эпителия являются радионуклидный метод (измерение скорости элиминации из бронхиального дерева аэрозоля микросфер альбумина, меченных технецием), фазово-контрастная микроспория, электронно-микроскопическое исследование структуры ресничек.

*Лечение.* Основным методом лечения является консервативная терапия, направленная на улучшение дренажной и вентиляционной функции бронхов и лёгких, санация ЛОР органов. Показаны систематическое занятие лечебной дыхательной гимнастикой, приём муколитических препаратов (ацетилцестеин, бромгексин и др.) с последующим проведением постуральных дренажей, массаж, ЛФК, симптоматическая терапия. По показаниям проводят санационную бронхоскопию, антибактериальную терапию, которая проводится с учётом чувствительности микрофлоры, выделенной из трахеобронхиального секрета или мокроты. Необходимо диспансерное наблюдение.

*Прогноз.* При своевременной диагностике и правильной терапии прогноз относительно благоприятный.

**Пороки развития легочных сосудов. Агенезия и гипоплазия легочной артерии и её ветвей.** Этот порок развития часто сочетается с пороками сердца и гипоплазией лёгкого, однако встречаются и изолированные формы. Васкуляризация лёгкого происходит за счёт развития бронхиальных ветвей.

Симптомы болезни не имеют характерных черт. В анамнезе есть указания на частые ОРВИ и бронхиты.

При объективном исследовании на стороне поражения отмечаются уплощение грудной клетки, ослабленное дыхание. Характерно отсутствие стойких хрипов. При рентгенологическом исследовании на стороне поражения выявляются сужение легочного поля, обеднение сосудистого рисунка, создающее картину сверхпрозрачности, уменьшение корня лёгкого и его усиление на противоположной стороне. На томограммах обычно видно резкое уменьшение или отсутствие ствола легочной артерии или её ветвей. Бронхографически при изолированном пороке развития легочной артерии патология бронхов не определяется. На ангиопульмограммах отсутствует контрастирование сосудистой сети при гипоплазии.

*Диагностика.* Дифференциальный диагноз следует проводить с синдромом Маклеода, при котором наряду с односторонним нарушением функционального легочного кровотока имеются клинические признаки хронического бронхита и характерные бронхографические изменения в виде незаполнения контрастным веществом дистальной трети бронхиального дерева. Следует иметь также в виду спонтанный пневмоторакс и врождённую долеую эмфизему.

*Лечение.* Общеоздоровительные мероприятия, лечебная физкультура, профилактика ОРВИ. Показания к хирургическому лечению окончательно не разработаны.

*Прогноз.* При изолированных пороках развития легочной артерии на протяжении детского возраста обычно благоприятный.

**Артериовенозные аневризмы и свищи лёгких.** Этот порок развития характеризуется патологической связью между артериями и венами лёгких, благодаря которой происходит сброс венозной крови в артериальное русло и развитие гипоксии.

**Клиника.** Проявления болезни связаны с хронической гипоксией (одышка, цианоз, деформация пальцев по типу «барабанных палочек», полицитемия и др.). Может наблюдаться кровохарканье. При выслушивании лёгких в зоне поражения может быть обнаружен сосудистый шум. Рентгенологически выявляется затемнение округлой формы, связанное с расширенными извитыми сосудами.

**Диагностика и лечение.** Ангиопульмонография позволяет уточнить диагноз и определить объём хирургического вмешательства, которое является единственным радикальным методом лечения при данном пороке.

**Аномальное впадение легочных вен.** Это редкий порок, чаще сочетающийся с пороком сердца, но встречающийся также изолированно.

**МУКОВИСЦИДОЗ** - системное наследственное заболевание, поражающее экзокринные железы. Характеризуется ранним началом, тяжелым течением и угрожающим жизни прогнозом.

**Распространенность. Тип наследования. Диагностика.** М - является самым частым моногенным заболеванием. в нашей стране распространенность М составляет от 1-2 на 10000 детей (1974 г до 1 на 12000 новорожденных (1995г.) Этиологическим фактором является генная мутация, передающаяся по аутосомно-рецессивному типу. Риск рождения больных М детей в семье, где оба родителя являются гетерозиготными носителями мутантного гена, составляет 25% при каждой беременности. Ген М был изолирован в 1989 г.. он расположен в середине длинного плеча 7 аутосомы, содержит 27 экзонов, и охватывает 250 000 пар нуклеотидов. Он контролирует структуру и функцию белка, названного МВТР-

трансмембранный регулятор М. МВТР локализуется в апикальной части мембраны эпителиальных клеток, выстилающих выводные протоки желез внешней секреции (в бронхах, ПЖЖ, кишечнике, урогенитальном тракте), он регулирует транспорт электролитов (главным образом хлора) между этими клетками и межклеточной жидкостью. МВТР является собственно хлоридным каналом. Мутации гена М нарушают не только транспорт, но и секрецию ионов хлора. При затруднении их прохождения через клеточную мембрану увеличивается реабсорбция натрия железистыми клетками, нарушается электрический потенциал просвета, что вызывает изменение электролитного состава и дегидратацию секрета желез внешней секреции. В результате выделяемый секрет становится чрезвычайно густым и вязким. При этом страдают легкие, ЖКТ, печень, ПЖЖ, мочеполовая система.

Установлено, что наиболее частая мутация гена М связана с потерей одного аминокислотного остатка в позиции 508. При этой мутации, названной дельта-Ф 508, пропущено 3 нуклеотида, кодирующие молекулу фенилаланина, в результате чего нарушается первичная структура МВТР и его функция.

### **Клиническая картина**

При М отмечается выраженный клинический полиморфизм, его основные формы: смешанная легочно-кишечная (75-80), преимущественно респираторная (15-20 %); преимущественно кишечная (2-5 %). Реже встречаются мекониевый илеус, отечно-анемическая, цирротическая формы. Заболевание чаще всего проявляется в грудном и раннем возрасте (до 6 мес – у 65%, до 1 года – у 80%, до 2 лет – у 90%).

#### *Легочные изменения*

Легочные изменения являются наиболее тяжелыми и определяющими прогноз. В анамнезе, чаще с первых недель жизни, отмечаются повторные, затяжные бронхиты, реже пневмонии, быстро приобретающие хронический характер. Для детей с далеко зашедшим заболеванием характерен внешний вид: "кукольное лицо", деформированная грудная клетка бочкообразной

формы с выбуханием грудины, большой вздутый живот, худые конечности с пальцами в виде "барабанных палочек", серовато-землистого цвета сухая с расчесами кожа. Отмечается постоянный кашель, кишечные нарушения и расстройства питания. Доминируют изменения со стороны органов дыхания. Выделение вязкого секрета слизистыми железами бронхов приводит к его застою и инфицированию, что способствует прогрессированию хронического бронхита, который протекает с мучительным, навязчивым, иногда коклюшеподобным кашлем. Нередко до рвоты, и с трудноотделяемой вязкой мокротой, обычно гнойного характера. Нарушение процесса самоочищения приводит к закупорке бронхиол и мелких бронхов с развитием нарушений бронхиальной проходимости. При наличии клапанного механизма возникает гипервентиляция с последующей эмфиземой и участками буллезного вздутия, а при полной закупорке – ателектазы. В тяжелых случаях возникают микроабсцессы, связанные с воспалением бронхиальных желез. У детей раннего возраста в процесс нередко вовлекается паренхима легкого – возникает острая пневмония, отличающаяся тяжелым, затяжным течением и склонностью к абсцедированию.

У некоторых детей первые легочные проявления М могут возникнуть на 3-м году и позже, обычно в виде тяжелого, затяжного бронхита, часто с выраженным бронхоспазмом, или пневмонии. Быстро наступает хронизация процесса, формирование пневмосклероза и бронхоэктазов. Поражение интерстиция способствует развитию пневмофиброза. Массивное, распространенное поражение легких с наличием полостных образований способствует появлению таких тяжелых осложнений, как пневмо- и пиопневмоторакс (5 %), кровотечение (5 %).

Типичными физикальными изменениями являются постоянные влажные, мелкие и среднего калибра хрипы, которые выслушиваются над всей поверхностью легких. При перкуссии коробочный оттенок звука.

*Параклинические данные*

Микрофлора дыхательных путей при М своеобразна. В ранние сроки высевается гемофильная палочка и золотистый стафилококк. Позже у большинства больных появляется синегнойная палочка, что является плохим прогностическим признаком.

Бронхография – распространенные бронхиальные деформации, имеющие ряд типичных признаков: каплевидные бронхоэктазы (полости перибронхиальных абсцессов), изменения хода бронхов и уменьшение числа мелких, контрастируемых разветвлений ("вид коряги"), четкообразная неравномерность просвета бронхов 3-6 порядка.

Бронхоскопия – в спокойном периоде выявляет наличие относительно скудной густой вязкой мокроты, располагающейся нередко в виде нитей в крупных бронхах. При обострении количество мокроты увеличивается, и она становится гнойной и более вязкой.

Спирограмма – исследование ФВД обнаруживает уже в ранние сроки выраженные обструктивные нарушения. По мере прогрессирования присоединяется рестриктивный синдром: значительно изменяются легочные объемы, ухудшается внутрилегочное распределение газа вследствие неравномерной вентиляции, ухудшаются резервные возможности легких (МВЛ), резко снижается ОФВ. Характерен значительный сдвиг в сторону ацидоза.

ДНК-диагностика – анализ пятен крови или образцов ДНК на мажорные мутации гена М – наиболее чувствительный и специфический тест диагностики.

Пренатальная диагностика М – производится с помощью определения изоэнзимов щелочной фосфатазы в околоплодных водах. Этот метод становится возможным с 18-20 недель беременности.

**СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА** – синдром цилиарной дискинезии.

Порок развития с триадой симптомов: обратное расположение органов, бронхоэктазы и хронический синусит. В основе поражения

респираторного тракта лежит наследственный дефект цилиарного эпителия – отсутствие диниеновых ручек в ресничках цилиарного эпителия. Поскольку именно они содержат АТФ, обеспечивающий движение ресничек, реснички у этих больных неподвижны. Следствием этого является застой секрета в дыхательных путях, инфицирование и формирование хронического воспалительного процесса. Дисфункция цилиарного эпителия сочетается с неподвижностью сперматозоидов у мужчин и нарушением функции эпителия фаллопиевых труб у женщин. Синдром Картагенера является частным случаем синдрома цилиарной дискинезии, который у части больных не сопровождается обратным расположением внутренних органов.

Клинические проявления возникают обычно в раннем возрасте. После повторных заболеваний верхних дыхательных путей, бронхитов и пневмоний выявляются признаки хронического бронхолегочного процесса. Типично также упорное, трудно поддающееся лечению поражение носоглотки (рецидивирующий синусит, ринит, аденоидит). У части больных формируется деформация грудной клетки и изменения концевых фаланг пальцев. Основным типом легочных изменений является ограниченный пневмосклероз с деформацией бронхов, чаще двусторонний. Характерен распространенный гнойный эндобронхит, имеющий упорное течение. У больных с синдромом Картагенера описаны и другие пороки (сердца, почек, полидактилия), а также гиподисфункция эндокринных желез.

Цилиарная дискинезия в отсутствие обратного расположения органов также проявляется повторными бронхитами и пневмониями, развитием хронического бронхита, но у многих больных грубой патологии легких не развивается, что, очевидно, связано с меньшей степенью дисфункции ресничек.

Диагноз при наличии обратного расположения органов нетруден, при его отсутствии он может быть подтвержден электронной микроскопией биоптата слизистой оболочки нос или бронхов, а также исследованием подвижности ресничек в фазово-контрастном микроскопе. В качестве

скринингового исследования может быть использован сахаринный тест. Он заключается в оценке времени перемещения крупинки сахарина, помещенного на слизистую носа, до носоглотки (испытуемый отмечает появление сладкого вкуса); в норме не более 30 мин, при дискинезии намного дольше.

**Лечение** предусматривает настойчивое проведение постурального дренажа в течение всей жизни больного и энергичное антибактериальное лечение легочных обострений и синусита. Показания к оперативному лечению крайне ограничены в связи с распространенностью основного дефекта и обусловленной этим возможностью прогрессирования процесса после резекции легких.

## **ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ**

Отдельные наблюдения свидетельствуют в пользу наследственной роли заболевания, а также имеются данные о внешнем воздействии (пестициды?).

Иммунологическая гипотеза (образование аутоантител) обосновывается эффективностью стероидов и иммуносупрессоров. Сущность заболевания – кровоизлияния в альвеолы с последующей импрегнацией солями железа с утолщением интерстиция и развитием фиброза. Макрофаги фагоцитируют гемосидерин, их находят в мокроте, что и позволяет говорить о гемосидерозе. Развитие диффузных изменений в легких может привести к легочной гипертензии и формированию легочного сердца. Заболевание чаще встречается у девочек.

### **Клиника**

Болеют чаще дети 3-8 лет, начало постепенное (одышка, анемия). Диагноз обычно ставится во время криза, когда появляется кашель с кровью или ржавой мокротой, ДН, фебрильная температура, быстро нарастает анемия (Hb 20-30 г/л и ниже). В легких можно выявить участки укорочения перкуторного звука, диффузные мелкопузырчатые хрипы, тахикардия,

глухость тонов сердца, увеличение печени, селезенки. Острый криз длится несколько дней, реже – дольше, постепенно переходя в ремиссию. Когда симптомы исчезают, уровень Нв повышается. При подострых формах ярких обострений нет.

В период обострения на снимках видны множественные очаговые тени кровоизлияний, местами сливные, нередко увеличенные лимфоузлы корня. Повторные рентгенограммы выявляют новые очаговые тени и инволюцию старых. В периоде ремиссии характерно усиление интерстициального рисунка, напоминающего мелкую сетку, и много мелких (милиарных ) теней, создающих "картину бабочки".

Характерна микроцитарная гипохромная анемия, низкий уровень сывороточного железа, ретикулоцитоз и эритробластная реакция костного мозга. Обычны умеренный лейкоцитоз, повышение СОЭ и нерезкая тромбоцитопения. Прямая и непрямая реакция Кумбса редко оказывается положительной. Выявляются ЦИК, низкие титры комплемента, гипергаммаглобулинемия, у 10 % больных – снижение уровня IgA.

### **Диагностика**

При типичной картине криза и обнаружении сидерофагов нетрудно. В ремиссии кризы в анамнезе, анемия и "картина бабочки" также достаточно надежные критерии, хотя нужно исключить милиарный туберкулез и другое диффузное заболевание легких. В сомнительных случаях показана биопсия легкого.

### **Прогноз**

Больные умирают в период очередного криза от легочного кровотечения,. Либо от дыхательной или сердечной недостаточности. Средняя продолжительность жизни 3-5 лет, хотя при правильном лечении часто удается удлинить ремиссию, уменьшить тяжесть кризов и продолжить жизнь на 5-10 лет и более.

### **Лечение**

При кризах назначают стероиды (преднизолон) 1,5-3 мг/кг на фоне безмолочной диеты. При наступлении ремиссии заканчивают лечение стероидами, назначая поддерживающую терапию иммунодепрессантами: циклофосфамид 2 мг/кг/сут или азатиоприн 3 мг/кг/сут. При массивных кровотечениях для выведения избытка железа вводят десфероксамин.

### **ДЕФИЦИТ АЛЬФА-1-АНТИТРИПСИНА (А-1-АТ)**

Наследственный дефицит А-1-АТ, в первую очередь проявляется патологическими изменениями в легких – панлобулярной эмфиземой. Хотя в большинстве случаев патологический процесс манифестирует в зрелом возрасте, накопление патологических изменений начинается рано, часто в детстве.

А-1-АТ содержится в альфа-1-фракции белков сыворотки крови, он является основной антипротеазой (обеспечивает 90% антиэластазной активности), нейтрализуя избыток протеаз (трипсина, эластаз), выделяемых как микроорганизмами, так и нейтрофилами. А-1-АТ наследуется серией кодоминантных аллелей, обозначаемой как система Pi. Большинство (90 %) людей гомозиготы по гену М (фенотип PiM). Уровень А-1-АТ у лиц, имеющих ген М, повышается во время инфекционного заболевания. Развитие панлобулярной эмфиземы у лиц с дефицитом А-1-Ат является следствием дефекта инактивации микробных и лейкоцитарных эластаз, так что всякие воздействия на легкие, как инфекционные, так и токсические способствуют распаду эластина.

#### **Клиника**

Дефицит А-1-АТ обычно начинает проявляться в возрасте 35-40 лет умеренной одышкой, повышением прозрачности легочных полей, необратимыми обструктивными изменениями. Со временем эмфизема усиливается, развиваются признаки хронического бронхита; курение и повторные легочные инфекции ускоряют процесс.

У подростков описаны случаи прогрессирующей эмфиземы, но у маленьких детей болезнь не выявляет специфических черт: ОРЗ у них может протекать с обструктивным синдромом или по типу рецидивирующего бронхита. Обеднение кровотока в участках легких может быть первым проявлением заболевания, описаны и повторны пневмонии с быстрым формированием буллезной эмфиземы.

### **Диагностика**

Вопрос о дефиците А-1-АТ возникает у детей с выраженной диффузной эмфиземой на рентгенограмме, стойкой обструкцией и нарушением легочного кровотока. Методами определения дефицита А-1-АТ являются электрофорез белков сыворотки и количественное определение ее антитриптической активности. Выявление ребенка с дефицитом А-1-Ат становится поводом для обследования родственников и проведения профилактических мероприятий.

### **Лечение**

Попытки специфической терапии включают внутривенное введение А-1-АТ, выделенного из сыворотки человека, а также использование в аэрозоле генноинженерного препарата. Легочные инфекции лечат агрессивно, проводят вакцинацию против гриппа и пневмококковой инфекции, избегают раздражающих ингалянтов, особенно табачного и иного дыма. Постуральный дренаж и вибромассаж показаны при хроническом бронхите. Использование средств, стимулирующих продукцию тестостерона (даназол и др.) основано на их способности мобилизовать накопленный в гепатоцитах антитрипсин.

Курение запрещают как больным, так и гетерозиготам. При профориентации исключают специальности, связанные с ингаляционным воздействием (шахты, металлургические цеха, цементное производство и др.).

### **Альвеолиты**

**Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА).**

ИФА- прогрессирующий интерстициальный легочный процесс, приводящий к диффузному пневмофиброзу и дыхательной недостаточности. Этиология ИФА неизвестна

### **Патогенез.**

Главная роль в патогенезе ИФА отводится нарушению равновесия между образованием и разрушением коллагена. При ИФА изменяется соотношение между отдельными типами коллагена и нарушается структура формирующихся волокон. Кроме того, у некоторых больных выявлены ревматоидный фактор, а также отложение иммунных комплексов в альвеолярных капиллярах.

При макроскопическом исследовании легкие умерших от ИФА уменьшены в размерах, резиновой плотности, маловоздушны, серо - красного цвета, имеют многочисленные кисты диаметром 0.3-1.3 см, выявляется гиперплазия лимфатических узлов.

При гистологическом исследовании обнаруживаются воспалительный отек и утолщение межальвеолярных перегородок, появление экссудата в альвеолах и десквамация альвеолярных клеток. Клеточная инфильтрация в межальвеолярных перегородках повышена, появляется большое число фибробластов, секретирующих коллаген, что приводит к развитию интерстициального фиброза.

Нарастающие фиброзные изменения постепенно изменяют архитектонику альвеол. В патологический процесс вовлекаются бронхиолы, в которых происходит метаплазия эпителия. Часть бронхиол облитерируется, часть – расширяется. Просветы необлитерированных альвеол также расширяются, развивается картина сотового легкого. Происходит выраженная редукция легочного кровотока. Крупные бронхи вовлекаются в процесс вторично. В них наблюдается гипертрофия гладкомышечных пучков и желез, число которых значительно увеличивается.

### **Клиническая картина.**

Основными симптомами ИФА у детей являются одышка и кашель, сухой или с умеренным количеством светлой слизистой мокроты. Заболевание обычно развивается постепенно, часто начинаясь в раннем возрасте. К основным симптомам присоединяются утомляемость. Похудание, постепенно развиваются деформация грудной клетки пальцев – «барабанные палочки», акроцианоз, появляются симптомы легочного сердца. Мелкие, влажные, иногда крепитирующие хрипы могут быть постоянными, могут исчезать и появляться вновь.

На самой ранней стадии ИФА рентгенологические изменения могут быть минимальными (усиление легочного рисунка). В дальнейшем появляются рентгенологические признаки альвеолита и интерстициального отека в виде понижения прозрачности легочной ткани (симптом «матового стекла»), смазанности и сгущения легочного рисунка, появления мелкоочаговых изменений. Отмечаются сетчатые или сетчато-тяжистые изменения.

При дальнейшем развитии процесса наблюдаются расширение корней легких и утрата их структурности, расширение крупных стволов легочной артерии.

При обострении возможно появление нерезких инфильтративных изменений.

При нарастании фиброзных изменений отмечаются сужение легочных полей, высокое стояние куполов диафрагмы. Расширение внутригрудной части трахеи и крупных бронхов. Резко выраженный интерстициальный фиброз, меняющий архитектуру легких. На рентгенограммах выглядит в виде тяжистых уплотнений. Ячеистых просветлений. Смещения междолевых щелей и/или средостения при неравномерном сморщивании легочной ткани и формировании картины сотового легкого.

При бронхологическом исследовании изменения слизистой оболочки и выраженные деформации бронхов обычно не выявляются. Для ИФА типична вентиляционная недостаточность рестриктивного типа, степень которой зависит от длительности болезни. Нарушение функции альвеолярно-капиллярной мембраны выражается в снижении диффузной способности

легких. Для ИФА характерна гипоксемия, связанная с нарушением диффузии газов и вентиляционно-перфузионных отношений.

Гематологические изменения при ИФА нехарактерны.

Ранние признаки легочного сердца могут быть обнаружены при эхографическом исследовании.

### **Диагностика.**

Диагноз ставят на основании характерных клинических и функциональных симптомов. Дифференциальный диагноз проводят с другими видами альвеолитов, поражениями легких при коллагенозах и с рядом заболеваний, сопровождающихся диффузными и распространенными поражениями легких.

### **Лечение.**

При ИФА показано сочетанное применение кортикостероидов и купренила. Преднизолон назначают из расчета 1 мг на 1 кг массы тела (в тяжелых случаях 1.5-2 мг/кг) с постепенным снижением дозы и переходом на поддерживающую дозу (5-10 мг в сутки через день). Однако если кортикостероиды назначают сроком до 6 мес, то купренил – на срок 12 мес. и более. Помимо этих препаратов, целесообразно применять анаболические гормоны, витамины, препараты калия. Целесообразно использовать метод плазмафереза: в острый период 3-6 процедур через 1-2 дня. Показаны ЛФК и дыхательные упражнения. Больные должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением.

### **Прогноз.**

Прогноз очень серьезен. Средняя продолжительность жизни колеблется от нескольких месяцев до десятков лет.

**Экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА).** ЭАА – заболевание, вызываемое вдыханием органической пыли, содержащей антигены, характеризуется диффузным поражением альвеолярной и интерстициальной ткани лёгкого.

*Этиология, патогенез.* К этиологическим причинам ЭАА относится вдыхание органической пыли, содержащей антигены грибковой природы (термофильные актиномицеты и др.), животного (сывороточные белки, перья, экскременты птиц, крупного рогатого скота, пыль рыбной муки, пыль, содержащую шерсть животных и др.) и растительного (пыль, содержащая частицы хлопка, льна, конопли, и др., опилки, заплесневелая солома.) происхождения. В зависимости от типа аллергена описаны «лёгкое фермера», «лёгкое голубевода», «лёгкое любителя волнистых попугайчиков» и др. Ведущим факторами в этиологии ЭАА у детей является постоянный контакт с домашней птицей и органическим кормом для животных, а также уход за волнистыми попугайчиками.

Ингаляция аллергенов, содержащихся в перечисленных выше органических веществах, вызывает образование специфических преципитинов IgG, а также иммунных комплексов лёгких. Повреждение тканей происходит в результате активации комплемента или выделения лизосомных ферментов при разрушении лейкоцитов, фагоцитировавших иммунные комплексы.

В острой фазе ЭАА обнаруживаются два типов морфологических изменений в лёгких:

Воспалительный инфильтраты стенок альвеол, состоящий из лимфоцитов и плазменных клеток, и гранулемы как в альвеолярных перегородках, так и стенках бронхиол. Гранулемы образуются обычно несколько позже проявления инфильтративных изменений. Эпителиоидально-клеточные гранулемы весьма схожи с таковыми при саркоидозе, но их меньше и они не так резко ограничены. Хронической стадии болезни обнаруживаются фиброзные изменения в стенках альвеол и бронхов, которые в далеко зашедших случаях приводят к нарушению архитектоники респираторного отделения лёгких, формированию «сотового лёгкого» и бронхиолоэктазов.

*Клиническая картина.* Для ЭАА характерно острое начало. Общие симптомы напоминают грипп (повышение температуры, озноб, головные боли, боли в конечностях). На их фоне лёгочные симптомы, кашель, одышка, влажные мелкопузырчатые хрипы. В крови умеренный лейкоцитоз с нейтрофилезом. Рентгенологически может выявиться диффузное повышение прозрачности лёгочной ткани – симптом «матового стекла», в отдельных случаях – множественные инфильтративные «облаковидные тени» прекращение контакта с аллергеном приводит к выздоровлению. При постоянном контакте с аллергеном заболевание может развиваться подостро и переходить в хроническую стадию. Ведущими симптомами при этом являются одышка, кашель с отделением слизистой мокроты или сухой кашель. В лёгких отмечаются крепитирующие хрипы (могут выслушиваться постоянно). Постепенно формируются пальцы в виде «барабанных палочек», деформация грудной клетки, появляются похудание и повышенная утомляемость; у некоторых больных развиваются симптомы лёгочного сердца. Рентгенологически в стадии диффузного пневмофиброза определяются уменьшение объёма лёгких, сетчатоячеистая деформация лёгочного рисунка, участки вздутия по периферии, расширение внутригрудной части трахеи и главных бронхов.

У части больных в острой фазе и при обострении хронического течения ЭАА повышается уровень отдельных классов иммуноглобулинов, существенных изменений показателей клеточного иммунитета не выявляется. Зато у всех детей с ЭАА обнаруживается повышение количества циркулирующих иммунных комплексов.

Функция внешнего дыхания нарушена: в остром и подостром периодах преобладают расстройства вентиляции по рестриктивному типу, у некоторых больных выявляется обструктивная форма нарушения вентиляции. В хронической стадии наблюдается рестриктивные изменения. Постоянным признаком во всех стадиях ЭАА является снижение диффузной способности лёгких. Гипоксемия отмечается у большинства больных.

*Лечение* предусматривает удаление аллергена. В острой и подострой стадиях при обострении показана кортикостероидная терапия: 1 мг преднизолона на 1 кг массы тела с постепенным снижением дозы после достижения клинического улучшения. Длительность лечения в острой фазе ЭАА составляет 4 – 6 недель. В подострой и хронической стадиях рекомендуется пролонгированные (2 – 3 мес.) курсы кортикостероидной терапии, в отдельных случаях с назначением поддерживающей дозы (5 мг преднизолола, 2 – 3 раза в неделю.) В хронической фазе ЭАА более активно сочетание кортикостероидов и купренила в суточной дозе 250 мг (1 раз в день) детям старше 6 лет и 150 мг – детям младшего возраста в течение нескольких месяцев. Из-за опасности побочного эффекта обязательны контрольные исследования составы крови и мочи. Препарат обладает разнообразным действием, в том числе он разрушает иммунные комплексы, а также препятствует переходу растворимой фракции коллагена в нерастворимую.

*Прогноз.* В острой и подострой стадиях при прерывании контакта с аллергеном – благоприятный. В хронической стадии на фоне лечения можно добиться стабилизации процесса.

**Токсический фиброзирующий альвеолит (ТФА).** ТФА – альвеолит, обусловленный токсическим влиянием химических веществ и в первую очередь лекарственных препаратов. После первых описаний токсических альвеолитов, вызванных цитостатическими препаратами у больных злокачественными опухолями, список лекарственных веществ, способных токсически влиять на лёгкие, значительно пополнился. К таким веществам относятся метотрексат, циклофосфан, фурадонин, фуразолидон, ганглиоблокаторы, сульфаниламиды, бензогексоний, анаприлин, аперссин, хлоропамид и др.

*Патогенез.* Пневмотропные токсичные вещества непосредственно влияют на лёгочную ткань, хотя для некоторых лекарственных препаратов

(фурадонин, прокаинамид, пенициллин и др.) не исключается опосредованное через иммунную систему действия.

У детей ТФА может возникать не только при приёме лекарств и контакте с токсичными веществами производительной сферы (различные газы, пары и другие соединения металлов, гербициды), но и в результате распространённой в наше время токсикомании.

Патологические изменения обнаруживаются в респираторном отделе лёгких: поражение капилляров, отёк межальвеолярных перегородок и альвеол, некроз альвеолоцитов 1-ого типа, иногда формирование гранул с последующим развитием интерстициального и внутриальвеолярного фиброза. Стадия интерстициального отёка обратима.

#### *Клиническая картина.*

Среди проявлений ТФА преобладают одышка и сухой кашель, немногочисленные «крепитирующие» хрипы. Выявляются нарушение вентиляции рестриктивного типа, снижение диффузной способности легких и гипоксемия. Рентгенологические изменения в острой фазе могут отсутствовать. При развитии фиброза определяют и деформацию легочного рисунка.

#### *Лечение.*

Лечение заключается в отмене соответствующего препарата. Что может привести к полному выздоровлению. Дополнительное назначение кортикостероидов (преднизолон) может ускорить обратное развитие легочных нарушений. При фиброзных изменениях эффективность лечения существенно снижается.

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

ИФА- прогрессирующий интерстициальный легочный процесс, приводящий к диффузному пневмофиброзу и дыхательной недостаточности. Этиология ИФА неизвестна

#### *Патогенез.*

Главная роль в патогенезе ИФА отводится нарушению равновесия между образованием и разрушением коллагена. При ИФА изменяется соотношение между отдельными типами коллагена и нарушается структура формирующихся волокон. Кроме того, у некоторых больных выявлены ревматоидный фактор, а также отложение иммунных комплексов в альвеолярных капиллярах.

При макроскопическом исследовании легкие умерших от ИФА уменьшены в размерах, резиновой плотности, маловоздушны, серо - красного цвета, имеют многочисленные кисты диаметром 0.3-1.3 см, выявляется гиперплазия лимфатических узлов.

При гистологическом исследовании обнаруживаются воспалительный отек и утолщение межальвеолярных перегородок, появление экссудата в альвеолах и десквамация альвеолярных клеток. Клеточная инфильтрация в межальвеолярных перегородках повышена, появляется большое число фибробластов, секретирующих коллаген, что приводит к развитию интерстициального фиброза.

Нарастающие фиброзные изменения постепенно изменяют архитектуру альвеол. В патологический процесс вовлекаются бронхиолы, в которых происходит метаплазия эпителия. Часть бронхиол облитерируется, часть – расширяется. Просветы необлитерированных альвеол также расширяются, развивается картина сотового легкого. Происходит выраженная редукция легочного кровотока. Крупные бронхи вовлекаются в процесс вторично. В них наблюдается гипертрофия гладкомышечных пучков и желез, число которых значительно увеличивается.

#### *Клиническая картина.*

Основными симптомами ИФА у детей являются одышка и кашель, сухой или с умеренным количеством светлой слизистой мокроты. Заболевание обычно развивается постепенно, часто начинаясь в раннем возрасте. К основным симптомам присоединяются утомляемость. Похудание, постепенно развиваются деформация грудной клетки пальцев – «барабанные

палочки», акроцианоз, появляются симптомы легочного сердца. Мелкие, влажные, иногда крепитирующие хрипы могут быть постоянными, могут исчезать и появляться вновь.

На самой ранней стадии ИФА рентгенологические изменения могут быть минимальными (усиление легочного рисунка). В дальнейшем появляются рентгенологические признаки альвеолита и интерстициального отека в виде понижения прозрачности легочной ткани (симптом «матового стекла»), смазанности и сгущения легочного рисунка, появления мелкоочаговых изменений. Отмечаются сетчатые или сетчато-тяжистые изменения.

При дальнейшем развитии процесса наблюдаются расширение корней легких и утрата их структурности, расширение крупных стволов легочной артерии. При обострении возможно появление нерезких инфильтративных изменений. При нарастании фиброзных изменений отмечаются сужение легочных полей, высокое стояние куполов диафрагмы. Расширение внутригрудной части трахеи и крупных бронхов. Резко выраженный интерстициальный фиброз, меняющий архитектонику легких. На рентгенограммах выглядит в виде тяжистых уплотнений. Ячеистых просветлений. Смещения междолевых щелей и/или средостения при неравномерном сморщивании легочной ткани и формировании картины сотового легкого.

При бронхологическом исследовании изменения слизистой оболочки и выраженные деформации бронхов обычно не выявляются. Для ИФА типична вентиляционная недостаточность рестриктивного типа, степень которой зависит от длительности болезни. Нарушение функции альвеолярно-капиллярной мембраны выражается в снижении диффузной способности легких. Для ИФА характерна гипоксемия, связанная с нарушением диффузии газов и вентиляционно-перфузионных отношений.

Гематологические изменения при ИФА нехарактерны.

Ранние признаки легочного сердца могут быть обнаружены при эхографическом исследовании.

#### *Диагностика.*

Диагноз ставят на основании характерных клинических и функциональных симптомов. Дифференциальный диагноз проводят с другими видами альвеолитов, поражениями легких при коллагенозах и с рядом заболеваний, сопровождающихся диффузными и распространенными поражениями легких.

#### *Лечение.*

При ИФА показано сочетанное применение кортикостероидов и купренила. Преднизолон назначают из расчета 1 мг на 1 кг массы тела ( в тяжелых случаях 1.5-2 мг/кг) с постепенным снижением дозы и переходом на поддерживающую дозу (5-10 мг в сутки через день). Однако если кортикостероиды назначают сроком до 6 мес, то купренил – на срок 12 мес. и более. Помимо этих препаратов, целесообразно применять анаболические гормоны, витамины, препараты калия. Целесообразно использовать метод плазмафереза: в острый период 3-6 процедур через 1-2 дня. Показаны ЛФК и дыхательные упражнения. Больные должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением.

#### *Прогноз.*

Прогноз очень серьезен. Средняя продолжительность жизни колеблется от нескольких месяцев до десятков лет.

## **4.Практическая часть**

### **Задание 1. Курация**

**больного:**

-сбор жалоб

-сбор анамнеза жизни

-сбор анамнеза заболевания

- осмотр кожных покровов, костной системы
- перкуссия и аускультация легких
- определение границ сердца, аускультация сердца
- подсчет СД, ЧСС
- пальпация живота с определением границ печени и селезенки.

## **Задание 2. Решите задачу**

### **Задача 1.**

В детское отделение поступил больной с клиническими проявлениями хронической пневмонии в периоде обострения. На рентгенограмме лёгких в нижней доле левого лёгкого и язычковых сегментах отмечается ячеистая деформация легочного рисунка, левое лёгкое уменьшено в размерах. При бронхоскопии – гнойный эндобронхит. На бронхографии левого лёгкого – деформация и расширение бронхов, которые заканчиваются колбовидными и шаровидными полостями.

*О каком заболевании можно думать?*

### **Задача 2.**

У ребёнка 14 лет в течение 6 лет жизни наблюдается постоянный влажный кашель с выделением большого количества слизисто-гнойной мокроты.

Кашель носит вибрирующий характер. Ребёнок бледен, отстаёт в физическом развитии, пальцы по типу «барабанных палочек». В лёгких при перкуссии определяется пестрота перкуторного звука, при аускультации выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы. На рентгенограмме признаки хронической пневмонии. При бронхоскопии наблюдается выпячивание в области мембранной части трахеи.

*О каком заболевании можно думать?*

### **Задача 3.**

Ребёнок 13 лет поступил в ДО с признаками обострения хронического бронхолёгочного процесса. Болен с 4-х лет, часто болел пневмониями. В настоящее время отмечается постоянный влажный кашель с отделением мокроты, интоксикационный синдром, ребёнок отстаёт в физическом развитии, концевые фаланги пальцев в виде «барабанных палочек»; грудная клетка асимметрично уплощена и сдавлена с боков. В лёгких выслушиваются большое количество влажных разнокалиберных хрипов. При бронхоскопии обнаружены явления диффузного гнойного эндобронхита. На спирограмме выраженные вентиляционные нарушения комбинированной формы 3-ей степени. На рентгенограмме лёгких груботяжистые изменения легочного рисунка, неравномерное вздутие отдельных участков легочной ткани, уплотнение стенок бронхов, небольшие полостные образования.

*О каком заболевании можно думать?*

### **Задача 4.**

Мальчик 5 лет, поступил в больницу в тяжелом состоянии с жалобами на влажный кашель с выделением мокроты с прожилками крови.

Мальчик от первой беременности, протекавшей без токсикоза, срочных родов. Период новорожденности протекал без особенностей. На естественном вскармливании до 1 года. Прикорм по возрасту. Болел ОРВИ 1- 2 раза в год. Перенес ветряную оспу в легкой форме в возрасте 2,5 лет. С 1

года отмечается аллергическая реакция в виде крапивницы на прием шоколада, цитрусовых.

Из анамнеза известно, что на протяжении последнего полугодия ребенок стал вялым, снизился аппетит, повысилась утомляемость, появилась бледность кожных покровов, одышка даже после небольших нагрузок, периодические покашливания.

Примерно неделю назад ребенок заболел ОРВИ, протекавшей с повышением температуры тела до 38\*С, насморком с серозным отделяемым и влажным кашлем. На 3-ий день заболевания состояние ребенка резко ухудшилось: температура повысилась до 39\*С, усилился кашель, появилась мокрота с прожилками крови, значительно выросла одышка, появился цианоз носогубного треугольника.

При поступлении на 2-й день от ухудшения состояния наблюдалась резкая бледность кожных покровов с умеренной иктеричностью склер, цианоз носогубного треугольника и акроцианоз, ЧД - 36 в мин. Отмечался сильный влажный кашель с небольшим количеством мокроты с прожилками крови. Перкуторно с обеих сторон выявляются участки притупления звука, при аускультации выслушиваются множественные разнокалиберные влажные хрипы. Стул черного цвета.

**Общий анализ крови:** Нв - 88 г/л, Эр - 3,2  $\times$  10<sup>12</sup>/л, ЦП - 0,82, ретик - 15%, Лейк - 18,0  $\times$  10<sup>9</sup>/л, П - 5, С - 58, Э - 5, Л - 28, М - 4, СОЭ - 12 мм/ч.

**Общий анализ мочи:** кол-во - 70,0 мл, относительная плотность - 1,016, лейкоциты - 1-2 в поле зрения, эритроциты - нет.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 70 г/л, альбумины - 56 %,  $\alpha$ 1-глобулины - 2 %,  $\alpha$ 2-глобулины - 11 %,  $\beta$ -глобулины - 7 %,  $\gamma$ -глобулины - 24 %.

**Исследование мокроты:** выявлено большое количество сидерофагов.

**Рентгенография легких:** в легких с обеих сторон определяются множественные облаковидные очаговые тени средней интенсивности, лимфатические узлы в области корней увеличены.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Каков патогенез заболевания?
3. Объясните происхождение различных симптомов заболевания у данного больного.
4. Какова динамика рентгенологических изменений в легких при этом заболевании?
5. Какова тактика лечения?
6. Какие дополнительные методы исследования необходимы для подтверждения диагноза?
7. В консультации каких специалистов нуждается больной?
8. Какими видами спорта можно заниматься ребенку?
9. Можно ли назначить физиотерапевтические методы лечения?
10. Прогноз?

### **Задача 5.**

Мальчик 4 лет. Поступил в стационар с жалобами на постоянный влажный кашель с выделением серозно-гнойной или гнойной мокроты.

Ребенок от второй беременности, протекавшей с незначительным токсикозом первой половины, вторых срочных родов (первый ребенок, мальчик, болеет хронической пневмонией, гайморитом). Масса при рождении 3500 г, длина 51 см. Вскармливался естественно. Прикорм вводился своевременно. В массе прибавлял плохо. Вес в 1 год - 9 кг, в 2 года - 10,5 кг.

Болен с первых дней жизни. Отмечались выделения из носа гнойного характера, затрудненное дыхание. В возрасте 8 месяцев впервые диагностирована пневмония. Повторные пневмонии наблюдались в возрасте 1 года и 2 лет. На первом году жизни трижды перенес отит. Со второго полугодия жизни - частые ОРВИ. У ребенка отмечался плохой аппетит, неустойчивый стул.

При поступлении масса тела 12 кг. Ребенок вялый, апатичный. Кожные покровы бледные, отмечается цианоз носогубного треугольника, акроцианоз. Пальцы в виде "барабанных палочек", ногтевые пластинки в виде "часовых стекол". ЧД - 32 в мин. Перкуторно над легкими участки притупления преимущественно в прикорневых зонах, аускультативно: с двух сторон разнокалиберные влажные хрипы. Границы сердца: правая - по правой среднеключичной линии, левая - по левому краю грудины. Тоны сердца ритмичные, выслушиваются отчетливо справа, отмечается мягкий систолический шум, акцент II тона над легочной артерией. ЧСС - 100 в мин. Печень +2 см из-под края левой реберной дуги. Пальпируется край селезенки справа. Живот несколько увеличен, мягкий, болезненный по ходу толстой кишки.

**Общий анализ крови:** Нв - 115 г/л, Эр -  $4,2 \cdot 10^{12}/л$ , Лейк -  $6,8 \cdot 10^9/л$ , П -  $10 \cdot 10^9/л$ , С-52, Э-1, Л-28, М-9, СОЭ-12 мм/ч.

**Общий анализ мочи:** кол-во - 60,0 мл, относительная плотность - 1,014, прозрачность - неполная, лейкоциты - 3-4 в п/з, эритроциты - нет.

**Рентгенограмма грудной клетки:** легкие вздуты. Во всех легочных полях немногочисленные очаговоподобные тени, усиление и деформация бронхососулистого рисунка.

**Бронхоскопия:** двусторонний диффузный гнойный эндобронхит.

**Бронхография:** двусторонняя деформация бронхов, цилиндрические бронхоэктазы S 6,7,8,9,10 справа.

**Рентгенография гайморовых пазух:** двустороннее затемнение верхнечелюстных пазух.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назовите 3 отличительных признака данного заболевания. Что лежит в основе нарушений со стороны органов дыхания при этом заболевании?
3. Как наследуется это заболевание?
4. Какие результаты можно ожидать при исследовании функции внешнего дыхания у таких больных?

5. Назначьте дополнительное обследование для подтверждения предварительного диагноза.
6. Каковы принципы лечения заболевания?
7. Какие специалисты должны наблюдать ребенка?
8. Возможно ли хирургическое лечение?
9. Какими видами спорта может заниматься ребенок?
10. Ваш прогноз?

### **Задача 6.**

Мальчик 8 лет, поступил в больницу с жалобами на затрудненное дыхание.

Мальчик от 3-ей беременности (дети от первой и второй беременности умерли в неонатальном периоде от кишечной непроходимости).

Болен с рождения: отмечался постоянный кашель, на первом году жизни трижды перенес пневмонию. В последующие годы неоднократно госпитализировался с жалобами на высокую температуру, одышку, кашель с трудно отделяемой мокротой.

При поступлении состояние мальчика очень тяжелое. Масса тела 29 кг, рост 140 см. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника. Выражены симптомы “часовых стекол” и “барабанных палочек”. ЧД - 40 в мин, ЧСС - 120 в мин. АД 90/60 мм рт.ст. Грудная клетка бочкообразной формы. Перкуторный звук над легкими с тимпаническим оттенком. Аускультативно: справа дыхание ослаблено, слева - жесткое. Выслушиваются разнокалиберные влажные и сухие хрипы, больше слева. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке слабой интенсивности. Печень +5-6 см, н/3. Селезенка не пальпируется. Стул обильный, с жирным блеском, замазкообразный.

**Общий анализ крови:** Нв - 100 г/л, Эр -  $3,5 \cdot 10^{12}$ /л, ЦП - 0,85, Лейк -  $7,7 \cdot 10^9$ /л, П - 8, С - 54, Э - 3, Л - 25, М - 10, СОЭ - 45 мм/ч.

**Биохимический анализ крови:** общий белок - 60 г/л, альбумины - 46 %,  $\alpha$ 1 - глобулины - 9 %,  $\alpha$ 2-глобулины - 15 %,  $\alpha$ -глобулины - 10,5 %,  $\beta$ -глобулины - 19,5 %, тимоловая проба - 9,0, СРБ - ++, ЩФ - 850 Уд/л (норма - 220-820), АЛТ - 36 Ед/л, АСТ - 30 Ед/л.

**Пилюкарпиновая проба:** натрий - 132 ммоль/л. Хлор - 120 ммоль/л.

**Копрограмма:** большое количество нейтрального жира.

**Рентгенограмма грудной клетки:** усиление и резкая двусторонняя деформация бронхососудистого рисунка, преимущественно в прикорневых зонах, густые фиброзные тяжи. В области средней доли справа значительное понижение прозрачности. Отмечается расширение конуса легочной артерии, “капельное” сердце.

**УЗИ органов брюшной полости:** печень увеличена за счет левой доли, уплотнена, неоднородна, сосудистый рисунок по периферии обеднен, умеренное разрастание соединительной ткани; поджелудочная железа - 15×8×25 мм, увеличена, диффузно уплотнена, имеет нечеткие контуры (газы); желчный пузырь S-образной формы, с плотными стенками; селезенка увеличена, уплотнена, стенки сосудов плотные, селезеночная вена извита.

1. Дайте оценку приведенных лабораторно-инструментальных методов исследования.

2. В консультации каких специалистов нуждается ребенок?

3. Составьте план дальнейшего обследования ребенка.

4. Сформулируйте диагноз данному больному.

5. Каковы этиология и патогенез основного заболевания?

6. Каков генез гепатомегалии у больного?

7. Назначьте больному лечение.

8. Какие виды физиотерапии показаны во время обострения заболевания?

9. Какими видами спорта можно заниматься вне обострения

заболеваний? 10. Каков прогноз при данном заболевании?

### **Задание 3. Составьте конспект**

#### **5. Вопросы для собеседования**

1. Определение
2. Предрасполагающие факторы
3. Этиология
4. Патогенез
5. Клинические проявления в зависимости от степени тяжести и течения заболевания
6. Критерии диагностики
7. Дифференциальная диагностика
8. Лечение.
9. Виды профилактики.

#### **6. Тестовые задания**

##### **2. В классификацию пороков развития органов дыхания входят:**

- А) синдром Мунье-Куна
- Б) кисты лёгких
- В) бронхомаляция
- Г) дивертикулы трахеи и бронхов
- Д) пневмонии

##### **3. Агенезия лёгкого – это:**

- А) отсутствие лёгкого вместе с главным бронхом
- Б) недоразвитие бронхов и легочной паренхимы

В) недоразвитие респираторных отделов лёгкого и соответствующих бронхов

**4. Синдром Мунье-Куна включает:**

А) чрезмерное расширение трахеи и главных бронхов

Б) врождённую аномалию развития эластичной и мышечной ткани трахеи и главных бронхов

В) чрезмерное расширение сегментарных и более мелких бронхов

**5. Синдром Вильямса-Кемпбелла включает:**

А) врождённый дефект хрящевой ткани бронхов 3-8 порядка

Б) дискинезия бронхов

В) нарушение вентиляции и очистительной функции бронхов

Г) хронический бронхит

Д) отсутствие одного лёгкого

**6. Врождённая лобарная эмфизема – это:**

А) порок развития хряща

бронха Б) сужение бронха

В) гипервентиляция соответствующего отдела

лёгких Г) размягчение трахеи

**7. Для подтверждения диагноза врождённого стеноза трахеи необходимо провести обследования:**

А) трахеобронхография с контрастированием пищевода

Б) трахеобронхоскопия

В) спирография.

**УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ**

**8. Тип наследования при муковисцидозе:**

а) аутосомно-рецессивный б)

аутосомно-доминантный в)

Х-сцепленный рецессивный

**9. Основные клинические проявления муковисцидоза связаны с патологией:**

- а) экзокринных желез
- б) эндокринных желез
- в) центральной нервной системы

**10. При муковисцидозе нарушается транспорт:**

- а) хлора и натрия
- б) брома и натрия
- в) железа и натрия

**11. Ген муковисцидоза расположен на длинном плече хромосомы:**

- а) седьмой
- б) шестой в)  
четвертой

**12. Самые тяжелые проявления муковисцидоза наблюдаются при мутации:**

- а) del F508
- б) R 1162
- Х в) R117H

**УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ**

**13. В патогенезе кишечных расстройств при муковисцидозе играет роль:**

- а) увеличение вязкости панкреатического сока
- б) бактериальное воспаление поджелудочной железы в) угнетение инсулярного аппарата г)  
фиброз поджелудочной железы
- д) дисфункция железистых клеток тонкой кишки
- е) ферментативная недостаточность поджелудочной железы

**14. Патология со стороны гепатобилиарной системы при муковисцидозе проявляется:**

- а) белково-жировой дистрофией печени б)  
билиарным циррозом в) первичным  
склерозирующим холангитом г) люповдным  
гепатитом

- д) закупоркой внутripеченочных желчных протоков
- е) желчно-каменной болезнью

**15. Изменения в поджелудочной железе при муковисцидозе носят характер:**

- а) диффузного фиброза
- б) кистозных изменений
- в) жирового перерождения
- г) интерстициального отека

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**16. Течение и прогноз муковисцидоза определяют в основном изменения:**

- а) бронхо-легочные
- б) кишечные
- в) урогенитальные
- г) поджелудочной железы

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**17. Бронхо-легочными поражениями при муковисцидозе являются:**

- а) повторные и рецидивирующие пневмонии
- б) хроническая двусторонняя пневмония
- в) бронхиальная астма, рефрактерная к терапии
- г) хронический бронхит
- д) острые бронхиты

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**18. Тип вентиляционной недостаточности при муковисцидозе:**

- а) обструктивный
- б) рестриктивный
- в) смешанный

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**19. Микробный пейзаж бронхо-легочной системы при муковисцидозе представлен в основном:**

- а) золотистым стафилококком
- б) синегнойной палочкой
- в) гемофильной палочкой
- г) кишечной палочкой
- д) протеем

**20. Основными симптомами кишечного синдрома при муковисцидозе являются:**

- а) метеоризм
- б) обильный, жирный, зловонный стул в)  
выпадение слизистой обложки прямой  
кишки г) частая рвота д) анорексия
- е) кишечная непроходимость

**21. При муковисцидозе часто наблюдаются:**

- а) нарушение роста и развития
- б) задержка полового развития
- в) мужское бесплодие
- г) хронический синусит
- д) полипы носа
- е) миопия
- ж) тугоухость

**22. Диагноз муковисцидоза базируется на наличии:**

- а) хронического бронхо-легочного процесса
- б) кишечного синдрома в) случаев  
муковисцидоза у сибсов
- г) положительного потового  
теста д) макрогематурии
- е) повышения АД

**УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ**

**23. У детей старше 1 года при муковисцидозе содержание хлоридов пота (при навеске более 100 мг):**

- а) ниже 60 ммоль/л
- б) выше 60 ммоль/л

**УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ**

**24. Обязательным при муковисцидозе является назначение:**

- а) антибиотиков
- б) антигеликобактерных препаратов
- в) муколитиков
- г) ферментов поджелудочной железы
- д) витаминов

**25. Лечение бронхиальной обструкции при муковисцидозе включает:**

- а) кинезитерапию
- б) бронходилататоры
- в) муколитики
- г) антагонисты H<sub>2</sub>-блокаторов гистамина

**26. В качестве муколитиков при муковисцидозе применяют:**

- а) N-ацетилцистеин
- б) щелочи в ингаляциях
- в) карбоцистеин
- г) амброксол
- д) мукалтин
- е) унитиол

**27. При муковисцидозе в диете необходимо:**

- а) увеличить белки
- б) уменьшить жиры
- в) добавить соль
- г) ограничить жидкость

**28. При кризе идиопатического гемосидероза легких отмечается:**

- а) резкая слабость

- б) боли в ногах
- в) боли за грудиной
- г) иктеричность кожи и склер
- д) одышка в покое

**29. При идиопатическом гемосидерозе легких в период криза отмечается:**

- а) ретикулоцитоз
- б) снижение количества эритроцитов
- в) повышение прямого билирубина г) повышение непрямого билирубина
- д) макрофаги с гемосидерином в мокроте

**30. Клиническими симптомами идиопатического диффузного фиброза легких являются:**

- а) одышка
- б) сухой кашель
- в) увеличение окружности грудной клетки г) влажные хрипы
- д) крепитирующие хрипы, напоминающие треск целлофана е) акроцианоз

**31. При рентгенологическом обследовании ребенка с идиопатическим диффузным фиброзом легких отмечается:**

- а) повышение прозрачности легких
- б) диффузное понижение прозрачности легких в) высокое стояние диафрагмы г) картина “сотого” легкого

**УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ**

**32. Изменения функции внешнего дыхания при идиопатическом диффузном фиброзе легких:**

- а) рестриктивные
- б) обструктивные

в) смешанные

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**33. При дефиците  $\alpha$ 1-антитрипсина характерным поражением легких является:**

- а) рецидивирующий бронхит
- б) бронхоэктазы
- в) пневмосклероз
- г) обструктивный бронхит
- д) буллезная эмфизема легких

**34. Для диагностики недостаточности  $\alpha$ 1-антитрипсина используют:**

- а) электрофорез белков сыворотки крови
- б) определение антитрипсической активности сыворотки
- в) хроматографию углеводов

**35. Синдром Картагенера - это комбинированный порок развития, проявляющийся:**

- а) обратным расположением внутренних органов
- б) хроническим бронхо-легочным процессом
- в) риносинусопатией
- г) нейтропенией

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**36. Тип наследования при муковисцидозе:**

- а) аутосомно-рецессивный
- б) аутосомно-доминантный
- в) Х-сцепленный рецессивный

**37. Основные клинические проявления муковисцидоза связаны с патологией:**

- а) экзокринных желез
- б) эндокринных желез
- в) центральной нервной системы

**38. При муковисцидозе нарушается транспорт:**

- а) хлора и натрия
- б) брома и натрия
- в) железа и натрия

**39. Ген муковисцидоза расположен на длинном плече хромосомы:**

- а) сельмой
- б) шестой в)  
четвертой

**40. Самые тяжелые проявления муковисцидоза наблюдаются при мутации:**

- а) del F508
- б) R 1162
- Х в) R117H

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**41. В патогенезе кишечных расстройств при муковисцидозе играет роль:**

- а) увеличение вязкости панкреатического сока
- б) бактериальное воспаление поджелудочной железы
- в) угнетение инсулярного аппарата г)  
фиброз поджелудочной железы
- д) дисфункция железистых клеток тонкой кишки
- е) ферментативная недостаточность поджелудочной железы

**42. Патология со стороны гепатобилиарной системы при муковисцидозе проявляется:**

- а) белково-жировой дистрофией печени б)  
билиарным циррозом в) первичным  
склерозирующим холангитом г) люподным  
гепатитом
- д) закупоркой внутripеченочных желчных  
протоков е) желчно-каменной болезнью

**43. Изменения в поджелудочной железе при муковисцидозе носят характер:**

- а) диффузного фиброза
- б) кистозных изменений
- в) жирового перерождения
- г) интерстициального отека

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**44. Течение и прогноз муковисцидоза определяют в основном изменения:**

- а) бронхо-легочные
- б) кишечные в)
- урогенитальные
- г) поджелудочной железы

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**45. Бронхо-легочными поражениями при муковисцидозе являются:**

- а) повторные и рецидивирующие пневмонии
- б) хроническая двусторонняя пневмония в)
- бронхиальная астма, рефрактерная к терапии
- г) хронический бронхит
- д) острые бронхиты

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**46. Тип вентиляционной недостаточности при муковисцидозе:**

- а) обструктивный
- б) рестриктивный
- в) смешанный

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**47. Микробный пейзаж бронхо-легочной системы при муковисцидозе представлен в основном:**

- а) золотистым стафилококком
- б) синегнойной палочкой в)
- гемофильной палочкой г)
- кишечной палочкой д)
- протеом

**48. Основными симптомами кишечного синдрома при муковисцидозе являются:**

- а) метеоризм
- б) обильный, жирный, зловонный стул в)  
выпадение слизистой обложки прямой  
кишки г) частая рвота д) анорексия
- е) кишечная непроходимость

**49. При муковисцидозе часто наблюдаются:**

- а) нарушение роста и развития
- б) задержка полового развития
- в) мужское бесплодие
- г) хронический синусит
- д) полипы носа
- е) миопия
- ж) тугоухость

**50. Диагноз муковисцидоза базируется на наличии:**

- а) хронического бронхо-легочного процесса
- б) кишечного синдрома в) случаев  
муковисцидоза у сибсов
- г) положительного потового теста
- д) макрогематурии
- е) повышения АД

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**51. У детей старше 1 года при муковисцидозе содержание хлоридов пота (при навеске более 100 мг):**

- а) ниже 60 ммоль/л
- б) выше 60 ммоль/л

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**52. Обязательным при муковисцидозе является назначение:**

- а) антибиотиков
- б) антигеликобактерных препаратов
- в) муколитиков
- г) ферментов поджелудочной железы
- д) витаминов

**53. Лечение бронхиальной обструкции при муковисцидозе включает:**

- а) кинезитерапию
- б) бронходилататоры
- в) муколитики
- г) антагонисты H<sub>2</sub>-блокаторов гистамина

**54. В качестве муколитиков при муковисцидозе применяют:**

- а) N-ацетилцистеин
- б) щелочи в ингаляциях
- в) карбоцистеин
- г) амброксол
- д) мукалтин
- е) унитиол

**55. При муковисцидозе в диете необходимо:**

- а) увеличить белки
- б) уменьшить жиры
- в) добавить соль
- г) ограничить жидкость

**56. При кризе идиопатического гемосидероза легких отмечается:**

- а) резкая слабость
- б) боли в ногах в)  
боли за грудиной
- г) иктеричность кожи и  
склер д) одышка в покое

**57. При идиопатическом гемосидерозе легких в период криза отмечается:**

- а) ретикулоцитоз
- б) снижение количества эритроцитов
- в) повышение прямого билирубина
- г) повышение непрямого билирубина
- д) макрофаги с гемосидерином в мокроте

**58. Клиническими симптомами идиопатического диффузного фиброза легких являются:**

- а) одышка
- б) сухой кашель
- в) увеличение окружности грудной клетки
- г) влажные хрипы
- д) крепитирующие хрипы, напоминающие треск целлофана
- е) акроцианоз

**59. При рентгенологическом обследовании ребенка с идиопатическим диффузным фиброзом легких отмечается:**

- а) повышение прозрачности легких
- б) диффузное понижение прозрачности легких
- в) высокое стояние диафрагмы
- г) картина “сотого” легкого

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**60. Изменения функции внешнего дыхания при идиопатическом диффузном фиброзе легких:**

- а) рестриктивные
- б) обструктивные
- в) смешанные

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**61. При дефиците  $\alpha$ 1-антитрипсина характерным поражением легких является:**

- а) рецидивирующий бронхит
- б) бронхоэктазы

- в) пневмосклероз
- г) обструктивный бронхит
- д) буллезная эмфизема легких

**62. Для диагностики недостаточности  $\alpha$ 1-антитрипсина используют:**

- а) электрофорез белков сыворотки крови
- б) определение антитрипсической активности сыворотки
- в) хроматографию углеводов

**63. Синдром Картагенера - это комбинированный порок развития, проявляющийся:**

- а) обратным расположением внутренних органов
- б) хроническим бронхо-легочным процессом
- в) риносинусопатией
- г) нейтропенией