

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ТРАХЕОБРОНХИАЛЬНОГО ДЕРЕВА У ДЕТЕЙ

ИЛЬНУР ИЛГИЗОВИЧ ЗАКИРОВ, канд. мед. наук, доцент кафедры педиатрии и неонатологии ГБОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия» Минздрава России, зав. отделением пульмонологии ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ, Казань, тел. (843)562-52-66, e-mail: zakirov.ilnur@inbox.ru
АСИЯ ИЛЬДУСОВНА САФИНА, докт. мед. наук, профессор, зав. кафедрой педиатрии и неонатологии ГБОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия» Минздрава России, Казань, тел. (843)562-52-66, e-mail: safina_asia@mail.ru

Реферат. Цель исследования — рассмотреть особенности течения пороков развития трахеи и бронхов у детей. **Материал и методы.** На современном этапе в структуре детской заболеваемости, инвалидности и младенческой смертности все большее значение приобретают врожденные пороки развития (ВПР). **Результаты и их обсуждение.** Представлена общая классификация пороков развития респираторного тракта. Приведены клинико-anamnestические характеристики пороков развития дыхательных путей. Рассмотрены наиболее частые нозологические формы пороков развития бронхов у детей и подходы терапевтической тактики. **Заключение.** ВПР регистрируются у 4—6% новорожденных детей, а их вклад в структуру младенческой смертности составляет более 20%. Среди всех пороков развития на долю врожденных пороков бронхолегочной системы приходится 4,6% случаев. Согласно международной классификации болезней (МКБ-10), врожденные пороки бронхолегочной системы включены в класс XVII «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения» (Q30—Q34).

Ключевые слова: дети, порок развития трахеи и бронха.

CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE TRACHEOBRONCHIAL TREE IN CHILDREN

ILNUR I. ZAKIROV, Ph.D., associate professor of Department of pediatrics and neonatology of SBEI APE «Kazan State Medical Academy», Head of Department of pulmonology DRKB MoH, Kazan, tel. (843)562-52-66, e-mail: zakirov.ilnur@inbox.ru

ASIA I. SAFINA, M.D., Professor, Head of Department of pediatrics and neonatology of SBEI APE «Kazan State Medical Academy», Kazan, tel. (843)562-52-66, e-mail: safina_asia@mail.ru

Abstract. Aim. To consider the peculiarities of malformations of the trachea and bronchi in children. **Material and methods.** At the present stage, in the structure of infant morbidity, disability and infant mortality rates, congenital malformations are becoming increasingly important. **Results and discussion.** A general classification of malformations of the respiratory tract is presented. We produced clinical-medical history characteristics of malformations of the respiratory tract. We considered the most frequent nosological forms of bronchial malformations in children and therapeutic approaches. **Conclusion.** Congenital malformations occurs in 4—6% of newborns, and its contribution to the structure of the infant mortality rate is more than 20%. Among all malformations 4,6% of cases are congenital bronchopulmonary. According to the International Classification of Diseases (ICD-10), congenital bronchopulmonary system malformations are included in XVII class «Congenital anomalies (birth defects), deformations and chromosomal abnormalities» (Q30—Q34).

Key words: children, a malformation of the trachea and bronchi.

На современном этапе в структуре детской заболеваемости, инвалидности и младенческой смертности все большее значение приобретают врожденные пороки развития (ВПР), которые регистрируются у 4—6% новорожденных детей, а их вклад в структуру младенческой смертности составляет более 20%. Среди всех пороков развития на долю врожденных пороков бронхолегочной системы приходится 4,6% случаев [1].

Согласно международной классификации болезней (МКБ-10), врожденные пороки бронхолегочной системы включены в класс XVII «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения» (Q30—Q34) [9]. Основные нозологические формы пороков развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов представлены в табл. 1.

Учитывая разнообразие топических, морфологических поражений ВПР, клиническая картина часто маскируется рецидивирующими инфекциями

дыхательных путей, повторными пневмониями, хроническими неспецифическими заболеваниями легких. ВПР бронхолегочной системы часто проявляются следующими клинико-anamnestическими особенностями [2, 7]:

1. Манифестация заболевания в раннем возрасте.
2. Затяжное, рецидивирующее, хроническое течение воспалительного процесса в бронхолегочной системе.
3. Обструктивный синдром.
4. Стойкость физикальной картины в легких (стойкие локальные хрипы, ослабление дыхания).
5. Одышка.
6. Признаки хронической гипоксии («барабанные палочки», «часовые стекла», положительный симптом Шамрота — отсутствие щели при сопоставлении вместе ногтей противоположных кистей).
7. Бледность кожных покровов, цианоз.
8. Отставание в физическом развитии ребенка.

Классификация пороков развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов у детей

| Клинические группы пороков | Нозологические формы пороков |
|--|---|
| Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур | <ul style="list-style-type: none"> • Агенезия легких. • Аплазия легких. • Гипоплазия легких |
| Пороки развития стенки трахеи и бронхов | <p>Распространенные пороки развития стенки трахеи и бронхов:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Трахеобронхомегалия (синдром Мунье—Куна). • Трахеобронхомалация. • Синдром Вильямса—Кемпбелла. • Бронхомалация. • Бронхиолэктатическая эмфизема. <p>Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Врожденные стенозы трахеи. • Врожденная лобарная эмфизема. • Дивертикулы трахеи и бронхов. • Трахеобронхопищеводные свищи |
| Кисты легких | |
| Секвестрация легкого | |
| Синдром Картагенера | |
| Пороки развития легочных сосудов | <ul style="list-style-type: none"> • Агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей. • Артериовенозные аневризмы и свищи. • Аномальное впадение легочных вен (транспозиция легочных вен) |

9. Вторичные нарушения в системе малого круга кровообращения («легочное сердце», легочная гипертензия).

10. Деформация грудной клетки и грудного отдела позвоночника.

11. Резкое нарушение биомеханики дыхания при присоединении интеркуррентных инфекций.

12. Шум трения плевры.

В диагностике ВПР бронхолегочной системы используются следующие основные методы диагностики [3, 5, 7, 9]:

1. Рентгенография органов грудной клетки.

2. Компьютерная томография грудной полости (РКТ).

3. Фиброларинготрахеобронхоскопия.

4. Бронхография.

5. Сцинтиграфия легких.

6. Ангиопульмонография.

7. Электронно-микроскопическое исследование биоптата слизистой бронхов или полости носа, для диагностики цилиарной дискинезии.

Синдром Вильямса—Кемпбелла характеризуется полным отсутствием или недостаточностью развития хрящевых колец бронхов от 2—3-го до 6—8-го деления. В зонах дефектов бронхиальные стенки мягкие, поэтому способны легко расширяться на вдохе и коллабировать в процессе выдоха, вследствие чего формируются характерные «баллонизирующие» бронхоэктазы. Поражаются преимущественно нижние доли легких.

Клиническая картина, как правило, дебютирует на первом году жизни. На фоне респираторной вирусной инфекции развиваются дыхательные нарушения по обструктивному типу, кашель с отхождением гнойной мокроты, «свистящее» дыхание. Над легкими коробочный звук при перкуссии, дыхание чаще ослабленное, свистящие и разнокалиберные влажные хрипы. Первые проявления болезни расцениваются как проявление воспалительных поражений бронхолегочной системы с обструктивным синдромом, в дальнейшем у этих больных нередко

диагностируется бронхиальная астма. Позднее формируется деформация грудной клетки (килевидная, горбовидная), признаки хронической гипоксии — «барабанные палочки» и «часовые стекла» [4, 8].

Рентгенологически отмечается вздутие легочной ткани, усиление сосудистого рисунка. Спирометрия — вентиляционные нарушения обструктивного характера. При бронхоскопии диагностируется коллапс стенок бронхов, распространенный гнойный эндобронхит. С помощью кинобронхографии обнаруживаются генерализованные «баллонизирующие» бронхоэктазы, расширяющиеся на вдохе и коллабирующие при выдохе. Наличие генерализованных бронхоэктазов подтверждают и результаты РКТ (рис. 1) [4, 8].

Прогноз при синдроме Вильямса—Кемпбелла достаточно серьезный в связи с формированием легочного сердца и развития легочно-сердечной недостаточности.

Лечебные мероприятия направлены на борьбу с инфекцией путем назначения антибактериальных препаратов — ингибиторзащищенные пенициллины, цефалоспорины II—IV поколения, макролиды. Для купирования бронхообструктивного синдрома могут быть использованы β_2 -агонисты короткого и/или длительного действия, антихолинергические препараты в ингаляциях или дозированных аэрозолях. В последние годы появились сведения об эффективности ингаляционных кортикостероидов в комбинации с β_2 -агонистами. Немаловажную роль в лечении играет своевременная эвакуация мокроты и улучшение дренажной функции бронхов — прием муколитиков, массаж грудной клетки, ежедневная кинезиотерапия и лечебная физкультура [4, 8].

Врожденная бронхомалация — повышенная податливость бронхиальной стенки, связанная с податливостью хрящевых колец. Данный порок напоминает синдром Вильямса—Кемпбелла, однако протекающий с менее выраженными признаками дискинезии бронхов. В качестве проявлений бронхомалаций описаны пороки развития бронхов прокси-

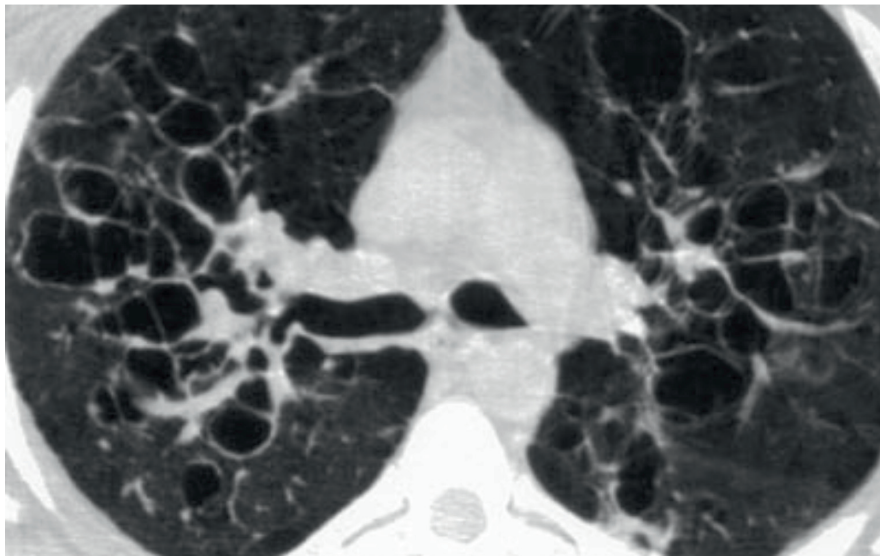


Рис. 1. На компьютерной томографии легких распространенные бронхоэктазы и расширенные бронхи при синдроме Вильямса—Кемпбелла

мального и смешанного типов. При проксимальном варианте проявления бронхографически выявляют распространенные, преимущественно проксимальные расширения бронхов. При втором варианте течения бронхографически выявляют распространенные деформации как проксимальных, так и дистальных отделов бронхов. Пороки проксимального типа протекают легче пороков смешанного типа и имеют лучший прогноз. Клинические проявления при обоих типах имеют много общих черт с синдромом Вильямса—Кемпбелла, но менее выражены [7].

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье—Куна, мегатрахея) характеризуется резким врожденным расширением трахеи и главных бронхов, сопровождается нарушением дренажной функции легких с развитием гнойного трахеобронхита, формированием бронхоэктазов и пневмофиброза. В основе заболевания лежит врожденный дефект эластических и мышечных волокон в стенке бронхов и трахеи.

Клиническая манифестация данного порока в раннем возрасте с клинической картиной рецидивирующих инфекций бронхиального дерева. Беспокоит мучительный «вибрирующий» кашель, напоминающий бляение козы, возникающий за счет смыкания стенок трахеи во время кашлевого рефлекса. Мокрота слизисто-гнойного или гнойного характера, иногда кровохарканье.

На рентгенографии органов грудной клетки — расширение трахеи, особенно во фронтальной плоскости. На РКТ — расширение просвета трахеи, иногда и долевого бронхов с фестончатыми и волнистыми краями, бронхоэктазы (рис. 2).

Бронхоскопическая картина представлена широким просветом трахеи и/или бронха, слабостью стенок бронхов (спадение при глубоком выдохе), атрофией слизистой оболочки респираторного тракта. Бронхография позволяет визуализировать размер и распространенность поражения, волнистость, местами зазубренность контуров стенок, дивертикулы трахеи.

Лечебная тактика направлена на борьбу с инфекцией, на улучшение дренажной функции легких, необходима санационная бронхоскопия. Учитывая характер поражения, прогноз заболевания достаточно серьезный [7].

Бронхиолэктатическая эмфизема — поражение периферических отделов бронхиального дерева с развитием бронхиолэктазов и центрилобулярной эмфиземы легких. Данный порок характеризуется врожденной слабостью стенок мелких бронхов и бронхиол. В мелких бронхах и бронхиолах развивается хроническое воспаление, идет редукция мышечных и эластических волокон и их стенок с расширением респираторных бронхиол и альвеолярных ходов, растяжением и атрофией альвеолярных перегородок, которые приводят к формированию центрилобулярных эмфизематозных пузырей.

Клиническая картина. Манифестация заболевания наблюдается в раннем или дошкольном возрасте, с рецидивирующей респираторной патологией, постоянным влажным кашлем, выраженной дыхательной недостаточностью. Стойкие физикальные изменения в легких — мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы. Отмечается деформация пальцев рук в виде «барабанных палочек».

При исследовании функции внешнего дыхания определяют обструктивно-рестриктивный тип нарушения вентиляции. Гипоксемия носит постоянный характер. Бронхоскопически выявляют диффузный катарально-гнойный эндобронхит. При рентгенологическом исследовании обнаруживают эмфизематозное вздутие легких, диффузное усиление легочного рисунка сетчатого характера. Бронхографически находят распространенные деформации и расширение бронхов преимущественно в дистальных ветвях.

Прогноз серьезный, полностью предупредить прогрессирование заболевания обычно не удается.

Лечение включает в себя длительную антибактериальную терапию. Обязательным является постоянное проведение позиционного дренажа, в соче-

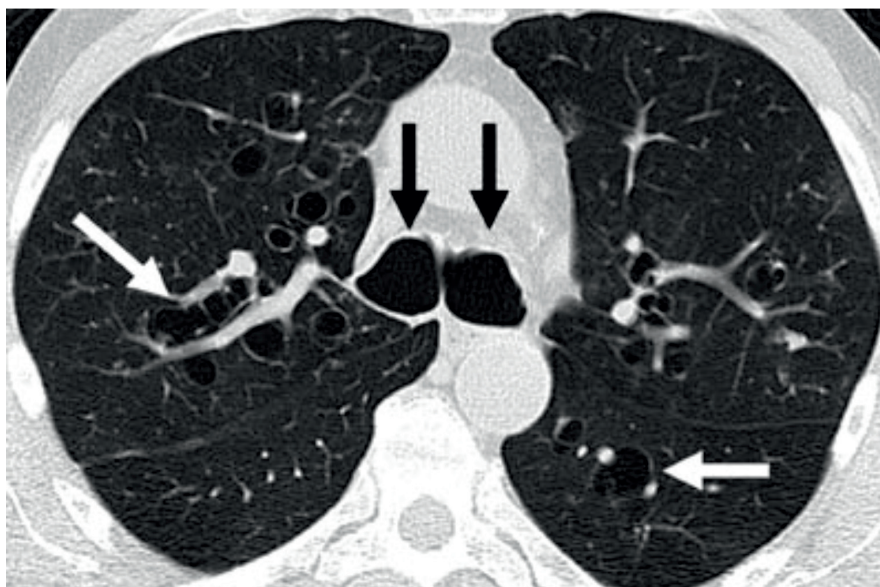


Рис. 2. Расширение просвета долевых бронхов и бронхоэктазы при трахеобронхомегалии

тании с кинезиотерапией и лечебной физкультурой. Хирургическое лечение детей с данными видами пороков не показано, учитывая распространенный характер процесса [2, 7].

В редких случаях регистрируются **аномалии бронхиальных ветвлений** (трахеальный бронх, удвоение верхнедолевых бронхов, добавочное трахеальное легкое, добавочная трахеальная верхняя доля, трахеальная бифуркация) [2, 7].

Врожденные стенозы трахеи и бронхов — редкая патология дыхательных путей. Различают органические и функциональные стенозы трахеи и бронхов. Органические стенозы подразделяют на первичные (собственные) и на вторичные (компрессионные). Первичные стенозы возникают, как правило, у детей с недоразвитием мембранозной части трахеи и бронхов, в результате чего просвет респираторного тракта сужается. Вторичные стенозы развиваются за счет сдавления трахеи или бронха извне, например, двойной или праволежащей дугой аорты (задний тип) или неправильно отходящей подключичной артерией от дуги аорты. Функциональный тип стеноза описан у детей со слабостью и патологической растяжимостью мембранозной стенки трахеи. В тех ситуациях, когда наблюдается повышение внутригрудного давления (плач, кашель), происходит пролабирование мембранозной стенки внутрь с частичным или полным перекрытием просвета стенки — экспираторный коллапс [2, 6, 7].

Клиническая картина. Дебют заболевания — с момента рождения ребенка, с развитием одышки, шумного стридорозного дыхания. При компенсированных случаях стридорозное дыхание проявляется при присоединении интеркуррентной вирусной или бактериальной инфекции.

Верификация стеноза органического характера возможна после проведения РКТ трахеи, обнаружения стеноза во время трахеоскопии. При вторичном стенозе, связанном с двойной дугой аорты, обычно отмечают задержку контрастной массы в пищеводе в области дуги аорты. При трахеоскопии отверстие

трахеи выглядит щелевидным, края пульсируют. Окончательную морфологическую картину порока уточняют контрастным исследованием дуги аорты. Сдавливающие трахею эмбриональные опухоли, как правило, видны на обычной рентгенографии грудной клетки. При функциональных стенозах в клинической картине преобладает приступообразный кашель, сопровождающийся приступами удушья, тотального цианоза, потерей сознания. При трахеоскопии уточняют патологическую подвижность мембранозной стенки трахеи [6].

Лечение. Резко выраженный первичный органический стеноз трахеи часто приводит к летальному исходу от асфиксии в раннем детском возрасте. Метод лечения — резекция врожденно-суженного отдела трахеи у маленьких детей, а также у подростков и взрослых. При сужениях мембранозного типа показана эндоскопическая деструкция суживающей мембраны с помощью высокоэнергетических лазеров. При вторичных органических стенозах показаны операции на двойной дуге аорты, техника которых зависит от анатомического варианта аномалии. Сдавливающие трахею эмбриональные опухоли подлежат оперативному удалению. При экспираторном коллапсе (стеноз) трахеи и крупных бронхов по строгим показаниям производят операции укрепления мембранозной части с помощью ауторевра или других материалов. Разрабатываются неоперативные методы, связанные с транстрахеальным введением склерозирующих веществ в мембранозную стенку трахеи и крупных бронхов. Изолированные врожденные стенозы крупных бронхов встречаются редко и проявляются в основном рецидивирующей инфекцией в соответствующем отделе легочной ткани в связи с нарушением очистительной функции бронхиального дерева. Оперативное лечение может состоять в резекции суженного участка бронха, устранении стеноза эндоскопическим методом [6].

Дивертикулы трахеи и бронхов. Дивертикулами называются выпячивания стенки трахеи и/или бронхов. Дивертикулы врожденного генеза пред-

ставляют собой рудиментарные добавочные бронхи, они обычно клинически не проявляются и являются случайной находкой [2].

Трахеобронхопищеводные свищи. Этот порок развития проявляется при первом же кормлении ребенка тяжелыми приступами удушья, кашля, цианоза. В дальнейшем быстро присоединяется аспирационная пневмония с тяжелым течением и, как правило, летальным исходом при сохранении свища. Трахеобронхопищеводные свищи часто сочетаются с атрезией пищевода. Однако такая клиническая симптоматика развивается только при больших размерах свища, при минимальных свищах клиническая картина стерта, напоминает синдром микроаспирации. Для уточнения диагноза необходимо провести трахеобронхоскопию и фиброзофагоскопию.

Лечение. Хирургическое. Результаты тем лучше, чем раньше предпринято вмешательство [2, 6].

ЛИТЕРАТУРА

1. Антонов, О.В. Научные, методические и организационные подходы к профилактике врожденных пороков развития у детей: дис. ... д-ра мед. наук / О.В. Антонов. — Омск, 2007. — 408 с.
2. Болезни органов дыхания у детей / под ред. проф. В.К. Таточенко. — М.: ПедиатрЪ, 2012. — 480 с.
3. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 09.03.2006 № 139 «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным врожденными аномалиями (пороками развития) трахеи и бронхов и врожденными аномалиями (пороками развития) легкого». — URL: <http://www.minzdravsoc.ru/docs/>
4. Розина, Н.Н. Синдром Вильямса—Кемпбелла и лобарная эмфизема — редкие пороки развития легких с единой патогенетической основой / Н.Н. Розина, Е.В. Сорокина, М.В. Костюченко // Трудный пациент. — 2009. — № 8. — С.24—29.
5. Прокоп, М. Спиральная и многослойная компьютерная томография / М. Прокоп, М. Галански. — М.: МЕДпресс-информ, 2007. — 153 с.

6. Косарев, В.В. Справочник пульмонолога / В.В. Косарев, С.А. Бабанов. — Ростов н/Д.: Феникс, 2011. — 445 с.
7. Хронические заболевания легких у детей / под ред. Н.Н. Розиновой, Ю.Л. Мизерницкого. — М.: Практика, 2011. — 224 с.
8. Pneumonectomy in a child with congenital bronchiectasis: A case report and review of literature / G. Shankar, P. Kothari, D. Sarda [et al.] // Annals of Thoracic Medicine. — 2006. — Vol. 1, № 2. — P.81—83.
9. URL: www.mkb-10.com

REFERENCES

1. Antonov, O.V. Nauchnye, metodicheskie i organizacionnye podhody k profilaktike vrozhdennyh porokov razvitiya u detei: dis. ... d-ra med. nauk / O.V. Antonov. — Omsk, 2007. — 408 s.
2. Bolezni organov dyhaniya u detei / pod red. prof. V.K. Tatochenko. — M.: PEDIATR, 2012. — 480 s.
3. Prikaz Ministerstva zdravoohraneniya i social'nogo razvitiya RF ot 09.03.2006 № 139 «Ob utverzhdenii standarta medicinskoj pomoschi bol'nym vrozhdennymi anomaliami (porokami razvitiya) trahei i bronhov i vrozhdennymi anomaliami (porokami razvitiya) legkogo». — URL: <http://www.minzdravsoc.ru/docs/>
4. Rozinova, N.N. Sindrom Vil'yamsa-Kempbella i lobarnaya emfizema — redkie poroki razvitiya legkih s edinoy patogeneticheskoj osnovoi / N.N. Rozinova, E.V. Sorokina, M.V. Kostyuchenko // Trudnyi pacient. — 2009. — № 8. — S.24—29.
5. Prokop, M. Spiral'naya i mnogosloinaya komp'yuternaya tomografiya / M. Prokop, M. Galanski. — M.: MEDpress-inform, 2007. — 153 s.
6. Kosarev, V.V. Spravochnik pul'monologa / V.V. Kosarev, S.A. Babanov. — Rostov n/D.: Feniks, 2011. — 445 s.
7. Hronicheskie zaboлезniya legkih u detei / pod red. N.N. Rozinovo, Yu.L. Mizernickogo. — M.: Praktika, 2011. — 224 s.
8. Pneumonectomy in a child with congenital bronchiectasis: A case report and review of literature / G. Shankar, P. Kothari, D. Sarda [et al.] // Annals of Thoracic Medicine. — 2006. — Vol. 1, № 2. — P.81—83.
9. URL: www.mkb-10.com

Поступила 21.10.2014

© И.Я. Лутфуллин, А.И. Сафина, 2014

УДК 616-036.886-053.2

СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ У НЕДОНОШЕННЫХ МЛАДЕНЦЕВ

ИЛЬДУС ЯДАТОВИЧ ЛУТФУЛЛИН, канд. мед. наук, доцент кафедры педиатрии и неонатологии ГБОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия» Минздрава России, Казань, Россия, тел. (843)562-52-66, e-mail: lutfullin@list.ru

АСИЯ ИЛЬДУСОВНА САФИНА, докт. мед. наук, профессор, зав. кафедрой педиатрии и неонатологии ГБОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия» Минздрава России, Казань, Россия, тел. (843)562-52-66, e-mail: safina_asia@mail.ru

Реферат. Цель исследования — рассмотреть современные аспекты синдрома внезапной смерти младенцев, в том числе у недоношенных детей. **Материал и методы.** Эпидемиологические данные показывают, что недоношенные младенцы относятся к группе высокого риска по этому заболеванию. **Результаты и их обсуждение.** Незрелость регуляторных механизмов, характерная для недоношенных детей, может привести к реализации катастрофического сценария внезапной смерти в случае воздействия экзогенного стрессового фактора в критический период развития. Приведены особенности эпидемиологии этого синдрома, перечислены основные известные факторы риска развития этого заболевания. В статье приведена общепринятая на сегодня трехкомпонентная концепция танатогенеза синдрома внезапной смерти младенцев, а также отражены особенности патогенеза синдрома внезапной смерти у недоношенных детей. Перечислены рекомендации родителям и медицинским работникам по профилактике синдрома внезапной смерти младенцев, разработанные Американской академией педиатрии в 2011 г. **Заключение.** Простые и эффективные