БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:

Бронхоэктазии (бронхоэктатическая болезнь)

МИНСК, 2009

**Введение**

Бронхоэктазии представляют собой хроническое заболевание, основным морфологическим субстратом которого является, как правило, приобретенное расширение бронхов чаще всего нижних отделов легких, сопровождающееся регионарным гнойным эндобронхитом. В отечественной литературе, начиная с конца 40-х годов, для обозначения рассматриваемой нозологической формы использовали термин «бронхоэктатическая болезнь». Этим названием пытались подчеркнуть нелокальный характер патологического процесса и возможность развития бронхоэктазии при других хронических заболеваниях легких, например, при хроническом абсцессе, туберкулезе, муковисцидозе и т. д. Однако в Международной классификации болезней X пересмотра (1992) существует лишь нозологический термин «бронхоэктазии» (рубрика J-47), который следует считать общепризнанным.

Бронхоэктазии как самостоятельное заболевание были достаточно хорошо известны уже в начале XIX века (Р. Лаэннек, 1819 и др.). В середине XX столетия в связи с быстрым развитием торакальной хирургии и открывшимися возможностями хирургического лечения интерес к бронхоэктазиям, в частности со стороны хирургов и патоморфологов, резко увеличился. В тот период заболевание встречалось часто (до 4,6% всех вскрытий — Картагенер, 1956), протекало тяжело и во многих случаях являлось причиной инвалидизации и летального исхода. Однако за последние десятилетия наблюдается отчетливое и прогрессирующее уменьшение частоты и тяжести течения бронхоэктазии, что связано, по-видимому, с совершенствованием лечения инфекционных процессов в легких, осложняющихся расширениями бронхов, особенно в раннем детском возрасте. Уже в середине 70-х годов в США стали называть бронхоэктазии «исчезающим заболеванием», а их оперативное лечение стало редкостью. Благоприятная динамика распространенности и тяжести бронхоэктазии наблюдается и в нашей стране, однако из-за ряда социальных и иных обстоятельств проблема до настоящего времени остается актуальной.

**Этиология и патогенез**

Этиология и патогенез бронхоэктазии до настоящего времени не могут считаться достаточно изученными, и многие гипотезы представляются в значительной мере умозрительными. В настоящее время принята точка зрения, в соответствии с которой у подавляющего большинства больных бронхоэктазии являются приобретенным заболеванием, представляющим собой осложнение неблагоприятного течения вирусно-бактериальных пневмоний детского, в особенности раннего детского возраста. Пусковым фактором этих пневмоний являются респираторные вирусы (вирус гриппа, парагриппа, аденовирус, респираторно-синцитиальный вирус, а также вирусы кори, коклюша, ветряной оспы и других детских инфекций), на которые «наслаивается» бактериальная микрофлора (стрептококк пневмонии, гемофильная палочка, золотистый стафилококк, гемолитический стрептококк и др.). В результате этого развивается воспалительный, нередко деструктивный процесс с долевым или даже более обширным поражением. Перечисленные выше инфекционные возбудители формально могут считаться этиологическим фактором бронхоэктазии, хотя сами по себе отнюдь не всегда определяют осложнение пневмонии хроническим заболеванием с преимущественным поражением бронхиального дерева.

По-видимому, важную роль в формировании бронхоэктазии играют эндогенные факторы, в частности «слабость» бронхиальной стенки (неполноценность бронхиальной мускулатуры, эластической и хрящевой ткани бронхов), недостаточность местных и общих механизмов противоинфекционной защиты бронхов, способствующая поддержанию и хроническому течению инфекционного процесса. Эти эндогенные факторы могут быть генетически детерминированными или же связанными с заболеванием матери во время беременности, недоношенностью плода, неадекватными условиями роста ребенка и т. д.

Чрезвычайно важную роль в патогенезе бронхоэктазии играют нарушения бронхиальной проходимости и ателектаз, возникающие во время острого инфекционного процесса в легочной ткани. Причиной достаточно длительной обтурации бронхов пораженного отдела легкого может быть скопление вязкой, трудно откашливаемой мокроты, чему способствует малый калибр и податливость детских бронхов, сдавление их устий резко увеличенными во время пневмонии прикорневыми лимфоузлами. Нарушение эвакуации инфицированного секрета из бронхов пораженного отдела легкого, по-видимому, ведет к их перерастяжению (ретенционный механизм формирования бронхоэктазии), а также к деструкции элементов бронхиальной стенки под действием микробных и лейкоцитарных протеаз. В результате такого воздействия уже после стихания острого инфекционного процесса и частичного или полного восстановления проходимости крупных бронхов поддерживающие элементы бронхиальной стенки (хрящи, эластические волокна, гладкие мышцы), а также эпителиальная выстилка могут оказаться необратимо пораженными. Бронхи теряют резистентность к действию так называемых бронходилатирующих сил (повышение внутрибронхиального давления при кашле, растягивающее действие эластической стромы легкого, усиливающееся при уменьшении объема части легкого, связанного с обтурационным ателектазом).

Гибель реснитчатого эпителия, обеспечивающего мукоцилиарный клиренс, замена его кубическим или многослойным плоским эпителием обусловливают застой слизи и гнойного секрета в пораженном отделе бронхиального дерева, а каш левый механизм очистки оказывается мало эффективным из-за дряблости стенок расширенных бронхов. Это также способствует застою и неблагоприятному течению гнойного процесса, особенно в нижних и нижнезадних отделах легких, откуда гной и слизь не могут стекать под действием силы тяжести. По-видимому, именно с этим связано резко выраженное преобладание локализации бронхоэктазий в нижних отделах легких, поскольку в верхних, естественно дренируемых отделах бронхиального дерева расширения бронхов, если и формируются, то без выраженного нагноения, а иногда и бессимптомно (так называемые «сухие» бронхоэктазии).

Патогенез бронхоэктазий верхнедолевой локализации отличается своеобразием. Некоторые зарубежные авторы считают, что важную роль в их происхождении играют перенесенные в прошлом гранулематозные инфекции с бронхоаденитом (туберкулез, гистоплазмоз, кокцидиомикоз), обусловившие временное нарушение бронхиальной проходимости и формирование кистоподобных ретенционных расширений бронхов вследствие гиперплазии периброихиальных лимфоузлов. После восстановления бронхиальной проходимости благодаря хорошему естественному дренированию неспецифический инфекционный процесс купируется и в дальнейшем может ничем не проявляться. Во многих случаях верхнедолевые бронхоэктазий связывают с аспирацией материнского молока при кормлении ребенка первых месяцев жизни в горизонтально-боковом положении. Впрочем, аспирационный фактор может иметь не меньшее значение и при других локализациях бронхоэктазий.

Роль обтурации бронха и ретенции инфицированного бронхиального секрета и гноя в патогенезе бронхоэктазий хорошо подтверждается и ситуациями, при которых закупорка бронхиального просвета происходит вне связи с вирусно-бактериальной пневмонией раннего детского возраста. Так, типичные бронхоэктазий развиваются в относительно короткие сроки после аспирации инородного тела, фиксирующегося чаще всего в промежуточном или базальном бронхе правого легкого и обтурирующего его просвет. Причиной бронхоэктазий в любом отделе легкого может быть эндобронхиально растущая (чаще доброкачественная) опухоль, медленно нарушающая воздухопроводящую и очистительную функцию соответствующего бронха вплоть до полной обтурации последнего. Наконец, при резекции легкого (чаще по поводу нижнедолевых бронхоэктазий) вследствие технических дефектов вмешательства нарушается проходимость бронха ранее не пораженной части легочной ткани, и в ней формируются крупные бронхоэктазий.

Существенный интерес представляет то обстоятельство, что бронхоэктазий, как правило, поражают бронхи среднего калибра. Мелкие, преимущественно бесхрящевые бронхи, расположенные дистальнее, подвергаются рубцовому сужению, а иногда и облитерации. По-видимому, с этим связано состояние респираторного отдела легкого в пораженной его части. В одних случаях соответствующая доля находится в состоянии полного ателектаза с начала заболевания. В других — в большей или меньшей степени выражена гиповентиляция, иногда сопровождающаяся увеличением объема доли за счет клапанной «воздушной ловушки» в области стенозированных мелких бронхов и развивающейся эмфиземы.

Нарушение связи расширенных бронхов среднего калибра с дистальнее расположенными мелкими бронхами и соответствующим отделом респираторно-легочной ткани является дополнительным фактором, нарушающим опорожнение содержимого бронхоэктазов при кашле, так как экспираторный толчок воздуха оказывается резко ослабленным или же отсутствует вовсе.

При распространенных двусторонних бронхоэктазиях хронически текущий гнойный бронхит становится генерализованным и может привести к распространенной эмфиземе, дыхательной недостаточности и «легочному сердцу».

Указанное выше побудило многих иностранных авторов отнести бронхоэктазий к хроническим обструктивным заболеваниям легких, хотя в последнем пересмотре МКБ эта тенденция не нашла отражения.

Легочное кровообращение в сегментах легкого, пораженных бронхоэктазиями и находящимися в состоянии ателектаза или гиповентиляции, резко ослаблено за счет спазма и склероза артериол и прекапилляров, что препятствует попаданию венозной крови через невентилируемые или плохо вентилируемые участки легкого в легочные вены и артериальное русло (рефлекс Эйлера-Лильестранда, препятствующий системной гипоксемии). Однако редукция кровотока по легочной артерии сопровождается компенсаторным увеличением притока крови по системе бронхиальных артерий. Разветвления последних в под слизистой оболочке бронхов расширяются, истончаются и иногда являются источником кровохарканья и легочных кровотечений, которые могут быть первым и единственным проявлением упоминавшихся выше «сухих» бронхоэктазий.

Перестройка легочного кровообращения ведет к расширению в 10 раз и более анастомозов между системой бронхиальных и легочной артерии. В результате возникает сброс в легочную артерию большого объема артериальной крови. Это способствует нарастанию легочного артериального давления и увеличению нагрузки объемом на левый желудочек и увеличению нагрузки давлением на правый.

Хронический гнойный процесс в расширенных бронхах нередко сопровождается хроническим воспалением в параназальных пазухах (хронические гаймориты, реже — фронтиты и этмоидиты). Это связано, по всей видимости, с постоянным инфицированием носоглотки откашливаемой гнойной мокротой, а также с дефектами противоинфекционной защиты всего респираторного тракта, включая верхние дыхательные пути.

При крайне редко встречающемся в последнее время тяжелом течении распространенных бронхоэктазий гнойный процесс в расширенных бронхах может обусловить хроническую гнойную интоксикацию и развитие системного амилоидоза с поражением почек, печени и других органов.

**Патологическая анатомия бронхоэктазий**

Патологическая анатомия бронхоэктазий изучалась, главным образом, по препаратам, удаленным при резекции легких по поводу данного заболевания. При наличии ателектаза пораженных сегментов последние представляются резко уменьшенными в размерах, плотными и безвоздушными (ателектатические бронхоэктазий по А.П. Колесову). При отсутствии ателектаза они могут иметь нормальные размеры. Плевральные сращения встречаются не всегда и в большинстве случаев являются относительно рыхлыми. Количество угольного пигмента в пораженных отделах легкого, особенно при ателектазе, уменьшено из-за нарушений или полного отсутствия вентиляции.

На разрезе среди безвоздушной, на глаз мало измененной или эмфизематозной паренхимы видны в большей или меньшей степени расширенные бронхи, иногда слепо оканчивающиеся в кортикальном слое легкого почти под плеврой.

Выраженность и форма расширения бронхов бывают различными: от умеренно цилиндрической дилатации до крупных мешковидных образований, иногда принимающих форму, приближающуюся к шаровидной (мешотчатые, кистозные бронхоэктазий). В одном препарате различные формы расширений бронхов нередко сочетаются. При гиповентиляции или ателектазе легочной паренхимы расширенные бронхи представляются в меньшей или большей степени сближенными, а иногда почти соприкасаются друг с другом.

Стенки расширенных бронхов утолщены за счет окружающей плотной фиброзной ткани, иногда выглядят, напротив, истонченными. Слизистая оболочка — складчатая, неровная. Гной в просвете после хорошей предоперационной подготовки отсутствует или имеется в небольшом количестве. Гистологически в стенках бронхов обнаруживается картина хронического воспаления с перибронхиальным и периваскулярным склерозом. Преимущественно у детей младшего возраста и при незначительно выраженных цилиндрических расширениях бронхов резко выражена лимфоидная инфильтрация подслизистой оболочки, образующая как бы широкую муфту. Эпителиальный покров измененных бронхов может быть метаплазирован в кубический или многослойный плоский. Иногда имеются участки изъязвления, замещенные грануляционной тканью, что послужило поводом к появлению термина «абсцедирующие бронхоэктазий», который ведет к путанице, поскольку истинное абсцедирование в паренхиме легкого у больных бронхоэктазиями наблюдается крайне редко. Изменения в респираторном отделе легкого характеризуются ателектазом, пневмосклерозом, иногда эмфиземой.

**Классификация бронхоэктазий**

По морфологическим признакам большинство авторов подразделяют бронхоэктазий на цилиндрические, мешотчатые и смешанные. Некоторые выделяют также кистоподобную и веретенообразную формы бронхоэктазий. Это подразделение имеет не только формально-морфологическое, но и большое клиническое значение.

Под цилиндрическими бронхоэктазиями подразумевают состояние бронхов, при котором отсутствует их нормальное коническое сужение с устья до расположенного дистальнее дихотомического разветвления. Некоторые считают цилиндрическим расширением увеличение просвета данной генерации бронха по сравнению с предшествующей, расположенной проксимальнее, но без тенденции к увеличению диаметра в дистальном направлении. В прошлом считалось, что все формы бронхоэктазий, в том числе цилиндрические, безусловно необратимы. В последнее время большинство авторов полагают, что цилиндрические бронхоэктазий, в особенности в детском возрасте, могут излечиваться спонтанно или под влиянием консервативного лечения. Более того, было установлено, что преходящие цилиндрические расширения бронхов наблюдаются при многих острых инфекционных процессах в бронхолегочной ткани (например, обычной пневмонии), и бронхиальное дерево пораженного отдела нормализуется в течение нескольких недель (месяцев) после ликвидации острого воспаления. Этот феномен объясняют временными нарушениями тонуса бронхиальной мускулатуры и другими причинами.

Для мешотчатых бронхоэктазий характерно расширение просвета бронха данной генерации по направлению от устья к периферии, часто принимающее форму полости (мешка), причем нередко заканчивающегося слепо и не сообщающегося или почти не сообщающегося с бронхами, расположенными дистальнее. Мешотчатые расширения бронхов считаются необратимыми.

Вариантом мешотчатых бронхоэктазий являются так называемые кистоподобные бронхоэктазий, чаще всего располагающиеся в верхних отделах легких и представляющие собой тонкостенные приближающиеся к шаровидным, полости, иногда занимающие почти весь объем соответствующей доли или сегментов. Клинико-рентгенологическое, а иногда и морфологическое дифференцирование этой формы приобретенных расширений бронхов от врожденной аномалии, именуемой кистозной гипоплазией легочной ткани, представляет весьма значительные трудности.

Как уже упоминалось, в соседних отделах легкого те или иные формы бронхоэктазий могут комбинироваться в различных сочетаниях, образуя так называемые смешанные бронхоэктазий.

Клинические классификации больных по степени тяжести предлагались многими авторами. Одна из простых и удачных классификаций была предложена в начале 60-х годов В.Р. Ермолаевым. В соответствии с этой классификацией различают следующие формы бронхоэктазий:

1) легкая;

2) выраженная;

3) тяжелая;

4) осложненная.

Следует учитывать, что тяжелая и осложненная формы бронхоэктазий в последние годы встречаются весьма редко, и среди больных преобладают так называемые «малые формы» бронхоэктазий, примерно соответствующие первой рубрике приведенной классификации.

**Локализация бронхоэктазий**

Бронхоэктазий чаще локализуются в нижних долях и сегментах легкого, бронхи которых имеют приближающееся к вертикальному или же косое направление сверху вниз, затрудняющее эвакуацию мокроты. Как правило, поражаются базальные сегменты нижних долей слева. Верхушечные сегменты нижних долей, бронхи которых имеют приблизительно горизонтальное направление, поражаются значительно реже. Одновременно с базальными сегментами (базальной пирамидой) левой нижней доли в большинстве случаев в процесс вовлекаются нижний язычковый (С.) или оба язычковых сегмента верхней доли, бронхи которых также имеют нисходящее направление. С правой стороны чрезвычайно подвержена бронхоэктазиям средняя доля, бронх которой направлен косо кпереди и книзу и имеет относительно узкое устье, окруженное лимфатическими узлами. По некоторым данным средняя доля поражается чаще, чем базальные сегменты правого легкого, причем нередко наблюдается изолированное ее поражение, протекающее с резко выраженным ателектазом (среднедолевой синдром). Бронхоэктазий в верхних долях встреча­ются реже, чем в нижних отделах легких, но во многих случаях протекают бессимптомно, а тонкостенные полостные образования, характерные для этой локализации, не всегда различимы на обзорных рентгенограммах.

В прошлом почти у четверти больных встречались двусторонние расширения бронхов. В последнее время частота билатеральных поражений, по всей вероятности, существенно уменьшилась. Нередко встречавшиеся в прошлом поражения большей части бронхиального дерева (субтотальные бронхоэктазий) сейчас практически исчезли

**Литература**

1. Болезни органов дыхания: Руководство для врачей /Под ред. Н.Р. Палеева. - М., 1989.

2. Лукомский Г.И., Шулутко М.Л., Виннер М.Г., Овчинников А.А. Бронхопульмонэктомия. - М.: Медицина, 2003.

3. Розенштраух Л.С, Рыбакова Н.И., Виннер М.Г. Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания. - М.: Медицина, 2007.

4. Руководство по легочной хирургии. - Л.: Медицина, 1989.

5. Руководство по пульмонологии / Под ред. Н.В. Путова и Г.Б. Федосеева. - 2-е изд. перераб. и доп. - Л.: Медицина, 1984.