БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, ТЕЧЕНИЕ И ЛЕЧЕНИЕ БРОНХОЭКТАЗИЙ

МИНСК, 2009

**Клинические проявления. Диагностика**

Среди больных бронхоэктазиями преобладают лица мужского пола, составляющие около 60-65%. Обычно заболевание распознается в возрасте от 3-5 до 25 лет.

Установить время начала заболевания удается далеко не всегда, поскольку больные, как правило, не помнят о заболеваниях первых лет жизни. Разговор с родителями больных позволяет уточнить анамнез и в большинстве случаев выявить пневмонию, перенесенную в раннем возрасте, а также тяжело протекавшие детские вирусные инфекции, возможно осложнявшиеся пневмонией (корь, коклюш, ветряная оспа, краснуха и т. д.). Иногда между пневмонией, явившейся причиной бронхоэктазий, и появлением признаков хронического легочного заболевания проходит «светлый промежуток» длительностью в несколько лет. Ни больной, ни родители могут не связывать заболевание, явившееся поводом для обращения к врачу, с перенесенным в раннем детстве острым инфекционным процессом.

Основной жалобой больных является кашель с отхождением гнойной мокроты. Наибольшее количество мокроты откашливается утром, после пробуждения. Некоторые больные знают положение, в котором мокрота отходит в наибольшем количестве, что является чрезвычайно характерным признаком бронхоэктазий.

Количество и качество мокроты бывает различным и зависит от выраженности и формы бронхоэктазий. У наиболее легких больных мокрота в периоды ремиссий может практически отсутствовать и появляться лишь во время обострений. У других в периоды ремиссий мокрота может быть слизистой или слизисто-гнойной, а при обострении превращаться в гнойную. В тяжелых случаях во время обострений, а иногда и в периоды ремиссий мокрота может быть гнойной и даже приобретать неприятный гнилостный запах. Относительно редко в последние годы встречаются кровохарканье и, тем более, легочные кровотечения.

Суточное количество мокроты зависит от тяжести и формы бронхоэктазий, а также от фазы воспалительного процесса. В периоды обострений больные выделяют от 30 до 150 мл мокроты, лишь у наиболее тяжелых больных количество мокроты достигает 200 мл и более.

Собранная в банку мокрота чаще всего разделяется на два слоя, верхний из которых содержит большую примесь слюны, а нижний — почти целиком состоит из гноя. Объем последнего значительно точнее, чем общее количество мокроты, характеризует интенсивность нагноительного процесса в расширенных бронхах.

Значительная часть больных жалуется на боли в груди на стороне поражения при дыхательных экскурсиях. Эти боли появляются или усиливаются в периоды обострений и связаны преимущественно с плевральными изменениями.

Одышка при умеренных физических нагрузках встречается у небольшого числа больных, однако переносимость значительных нагрузок в большинстве случаев ограничена.

У большей части больных наблюдается субфебрилитет в периоды обострений, появляются общая слабость, снижение работоспособности, иногда подавленное настроение.

Внешний вид большинства больных мало характерен. Лишь при тяжелом течении наблюдается задержка в физическом развитии и половом созревании у детей, бледность, землистый цвет лица, иногда цианоз кожи и слизистых оболочек, а также характерные утолщения концевых фаланг (пальцы в виде «барабанных палочек», пальцы Гиппократа).

Физикальная картина, особенно в периоды ремиссий, бывает скудна. Иногда перкуторно определяется небольшое притупление и ограничение подвижности нижнего края легкого в области поражения. Локализованные в зоне бронхоэктазий влажные хрипы у многих больных отсутствуют в периоды ремиссий и закономерно появляются лишь при обострениях. У более тяжелых пациентов влажные хрипы выслушиваются и в периоды ремиссии.

Обычная рентгенография в двух проекциях далеко не всегда позволяет верифицировать диагноз бронхоэктазий. Иногда можно заподозрить расширения бронхов по характерной регионарной ячеистости на фоне усиленного легочного рисунка, лучше определяемой на боковых снимках. Существенное диагностическое значение имеют такие рентгенологические признаки как уменьшение в объеме пораженных отделов легкого и их затенение при наличии ателектаза. Тени уменьшенных в объеме и пораженных нижних долей нередко представляются треугольниками, примыкающими к сердечной тени на прямых рентгенограммах. Суперэкспонированные снимки в большинстве случаев позволяют дифференцировать легочные затенения от тени сердца. Уменьшенная в объеме пораженная средняя доля выглядит на правой боковой рентгенограмме полосой затенения, идущей от корня легкого к переднему реберно-диафрагмальную синусу («среднедолевой синдром»). Важными косвенными признаками, указывающими на уменьшение объема пораженного отдела легкого, являются: смещение тени средостения и сердца в «больную» сторону с оголением противоположного (чаще правого) края позвоночника, а также высокое стояние и ограниченная подвижность диафрагмы на «больной» стороне. Прозрачность непораженных отделов легкого нередко повышается за счет викарной эмфиземы.

Классическим методом, верифицирующим диагноз бронхоэктазий, а также устанавливающим их форму и локализацию, является бронхография. Исследованию должна предшествовать тщательная санация бронхиального дерева больного различными методами с целью купирования инфекционного процесса, минимизации количества и максимальной эвакуации мокроты для обеспечения беспрепятственного заполнения бронхов контрастным веществом (сульфоидолом). При исследовании добиваются получения контрастного изображения всего бронхиального дерева обоих легких, для чего у подростков и юношей исследование разбивают на два этапа, а у детей нередко осуществляют двухстороннюю последовательную бронхографию под наркозом с активной аспирацией контрастного вещества сразу же после исследования. На бронхограммах в пораженном отделе легкого выявляется расширение бронхов 4-8-го порядков той или иной формы, их сближение, незаполнение или плохое заполнение контрастным веществом мелких бронхов, располагающихся дистальнее бронхоэктазий. Иногда бронхи пораженной доли или сегментов сравнивают с «пучком толстых прутьев» или «обрубленным веником».

В последние годы в западных странах, особенно в США, где все больше преобладает консервативное лечение больных бронхоэктазиями, рекомендуют при подозрении на расширение бронхов подтверждать их наличие с помощью неинвазивного метода — компьютерной томографии, позволяющей выявить более или менее выраженные, мешотчатые изменения. Только в случае малой эффективности консервативного лечения и решении вопроса о возможности и целесообразности операции осуществляется бронхография с целью получения более точной информации о выраженности и границах поражения бронхиального дерева.

Бронхоскопическое исследование имеет значение для оценки выраженности и характера эндобронхита как в пораженных, так и в «здоровых» участках бронхиального дерева; контроля за динамикой процесса в ходе консервативного, в том числе эндоскопического, лечения.

Исследование функции внешнего дыхания обнаруживает при бронхоэктазиях чаще всего умеренно выраженные рестриктивные или обструктивные нарушения легочной вентиляции.

**Дифференциальный диагноз**

В детском возрасте, особенно в первые годы жизни ребенка, существенные трудности представляет дифференциальный диагноз бронхоэктазий и рецидивирующего бронхита, который также нередко начинается с пневмонии и течет с периодическими обострениями, характеризующимися влажным кашлем, лихорадкой и хрипами в легких. Характерными для бронхоэктазий признаками следует считать асимметричную физикальную симптоматику (хрипы преимущественно с одной стороны), связь откашливания мокроты с положением тела ребенка, более значительное, чем при рецидивирующем бронхите, количество мокроты, а также меньшую эффективность лечения обострений. При бронхографии, сделанной под наркозом, небольшие цилиндрические расширения бронхов преимущественно в нижних долях могут наблюдаться и при рецидивирующем бронхите, однако для бронхоэктазий следует считать характерной отчетливую асимметрию бронхографической картины. Показания к оперативным вмешательствам по поводу бронхоэктазий в раннем детском возрасте, как правило, не возникают. В подростковом возрасте клиническая и бронхографическая картина бронхоэктазий становится более отчетливой, если проводившееся консервативное лечение не привело к ликвидации нерезко выраженных цилиндрических расширений бронхов.

Хорошо известно, что бронхоэктазии с преимущественной локализацией в нижних отделах бронхиального дерева могут быть проявлением относительно редких генетически детерминированных системных заболеваний, ведущих к резкому нарушению очистительной функции бронхов и развитию в них тяжелой инфекции, ведущей к формированию бронхоэктазии. Дифференциальный диагноз этих заболеваний и «обычных» бронхоэктазии имеет существенное практическое значение.

Первым из рассматриваемых заболеваний является муковисцидоз, характеризующийся патологически вязким и трудно отделяемым секретом слизистых желез, в частности бронхиальных. Механизм мукоцилиарного клиренса и кашель оказываются не в состоянии эвакуировать этот необычно вязкий секрет из бронхиального дерева, наступает обтурация бронхов и создаются условия для развития в них тяжелой инфекции и формирования бронхоэктазии. Заболевание с первых месяцев жизни характеризуется крайне тяжелым прогрессирующим течением и при отсутствии специального лечения быстрым развитием эмфиземы и дыхательной недостаточности. Весьма характерны расстройства питания больных детей из-за нарушения проходимости протоков поджелудочной железы и развития в ней ретенционных слизистых кист (кистозный фиброз), что ведет к экзокринной недостаточности и тяжелым расстройствам пищеварения. В секрете потовых желез больных муковисцидозом резко увеличено содержание хлоридов, что позволяет уточнить диагноз с помощью простой «потовой» пробы.

Вторым из врожденных системных заболеваний, способствующих развитию тяжелого гнойного бронхита и вторичных бронхоэктазии, является синдром неподвижных ресничек Картагенера). Характерными для последнего являются сочетание хронического нагноительного процесса в бронхах с обратным расположением внутренних органов, тяжелое течение гнойного бронхита и обязательное его сочетание с тяжелым хроническим синуситом, а также бесплодием у мужчин. Типичные для синдрома Картагенера нарушения строения ресничек могут быть выявлены при электронно-микроскопическом исследовании биоптатов слизистой оболочки бронхов или носа, а также жгутиков сперматазоидов, однако в пульмонологической практике эти методы используются редко. По данным литературы, в 40-50-х годах около половины больных бронхоэктазиями до установления диагноза ошибочно лечились в противотуберкулезных учреждениях. В последние годы трудности в дифференциальной диагностике бронхоэктазии и туберкулеза возникают редко. Для туберкулеза легких характерен соответствующий эпидемиологический анамнез, преимущественно верхнедолевая локализация изменений, положительные кожные туберкулиновые пробы, наличие микобактерий в мокроте и т. д.

Дифференциальный диагноз бронхоэктазии и хронического абсцесса не отличается сложностью. Абсцессы легких, как правило, возникают у взрослых мужчин, склонных к злоупотреблению алкоголем, причем чаще всего в верхних долях и в верхушечных сегментах нижних долей, где редко развиваются бронхоэктазии. При рентгенологическом исследовании в зоне хронического абсцесса выявляется неправильной формы единичная полость, окруженная зоной пневмосклероза, в которую далеко не всегда попадает контрастное вещество при бронхографии. Несколько труднее дифференциальная диагностика при расположении хронического абсцесса в нижних отделах легких, поскольку в данном случае вокруг основной полости при длительном тече­нии процесса нередко формируются вторичные бронхоэктазы. Впрочем, в таких случаях показания для резекции легкого редко вызывают сомнения и дифференциальный диагноз имеет скорее академическое, чем практическое значение.

**Течение бронхоэктазии**

В публикациях 40-60-х годов обычно подчеркивали, что бронхоэктазии при консервативном лечении имеют прогрессирующее течение, чем обосновывалась необходимость оперативного лечения сразу же после установления диагноза. Это объяснялось значительно большей распространенностью и тяжестью течения заболевания в то время. Кроме того, возможность увеличения бронхоэктазии и распространения их на соседние, ранее не пораженные участки бронхиального дерева декларировалась многими авторами умозрительно и не всегда подтверждалась объективными динамическими, в том числе бронхографическими исследованиями. Можно утверждать, что трансформация цилиндрических бронхоэктазий в мешотчатые, отчетливое увеличение мешотчатых расширений и объема поражения не было корректно доказано длительными наблюдениями на конкретных больных. Напротив, во многих случаях можно было констатировать стабильность бронхографической картины на протяжении нескольких лет.

При патометаморфозе бронхоэктазий в последние десятилетия современными консервативными методами лечения, как правило, удается контролировать инфекционный процесс в расширенных бронхах, предупреждая обострения или быстро купируя их в случае возникновения.

Разумеется, во многих случаях возникают показания и к оперативному лечению.

**Консервативное лечение бронхоэктазий**

Консервативное лечение является основным современным методом лечения бронхоэктазий. Основным принципом лечения является направление усилий не на купирование периодических обострений инфекционного процесса в бронхах, а на предупреждение таких обострений с помощью систематических, главным образом, немедикаментозных мер, обеспечивающих больному практическое здоровье, хорошее качество жизни, а во многих случаях и клиническое выздоровление.

В соответствии с принципом Гиппократа, сохранившим значение до наших дней («ubi pus ibi evacua»), основным условием лечения любого гнойного процесса является создание условий для беспрепятственной эвакуации экссудата. Как говорилось выше, ни мукоцилпарный, ни кашлевой механизм не способны эвакуировать гной из расширенных бронхов нижних отделов легких. Поэтому при бронхоэктазиях давно предложен метод так называемого постурального дренажа (от «posture» — поза или положение тела), для которого больной несколько раз в день (минимум — 3) принимает индивидуально для него подобранное положение, при котором сегментарные и долевые бронхи, дренирующие область бронхоэктазий, оказываются направленными книзу. Пассивно стекающая в крупные бронхи и трахею мокрота без труда откашливается больным, в результате чего бронхоэктатические полости систематически освобождаются от гноя. Лечебная поза выбирается врачом или специально обученным методистом лечебной физкультуры в соответствии с данными бронхографии. При типичной локализации бронхоэк­тазий в базальных сегментах таз и живот больного располага­ются на кровати или на сидении стула (табурета), локтями он опирается о пол таким образом, что грудь оказывается наклоненной вперед под углом не менее 30° с дополнительным поворотом вокруг вертикальной оси тела в «здоровую» сторону. Откашливание с небольшими изменениями положения тела, оптимизирующими отхождение мокроты, должно продолжаться не менее 2-3 мин.

Вторым важным методом являются занятия специальной лечебной гимнастикой с преобладанием дыхательных упражнений, вначале под руководством методиста, а затем самостоятельно. Наконец, огромную положительную роль в течении бронхоэктазий и предотвращении осложнений имеют закаливающие процедуры возрастающей интенсивности, направленные на восстановление нормальной общей и местной реактивности больного и повышение его сопротивляемости респираторной вирусной инфекции.

Разумеется, необходимо рациональное питание больных с достаточным содержанием белков и витаминов, хорошие гигиенические условия.

Опыт зарубежных пульмонологов показал чрезвычайно высокую эффективность этих преимущественно физических и не требующих значительных материальных затрат методов для надежного предупреждения обострений инфекционного процесса и постепенного исчезновения беспокоящих больного симптомов, даже при достаточно тяжелых формах бронхоэктазий.

Такое лечение требует от больного воспитания настойчивости, высокой самодисциплины и ежедневного строгого контроля со стороны родителей, если речь идет о больных детях.

Предлагали в большом количестве и другие консервативные методы лечения бронхоэктазий в фазе ремиссии: различные виды массажа, санаторно-курортное лечение, иммунокорригирующие препараты, ультрафиолетовое и лазерное облучение крови и т. д.

В периоды обострений также широко используются постуральный дренаж, эндоскопическая санация бронхиального дерева с применением муколитических и антибактериальных средств, общая антибактериальная терапия, витаминотерапия, общеукрепляющие и симптоматические препараты.

**Хирургическое лечение бронхоэктазий**

Успешные попытки оперативного лечения бронхоэктазий путем удаления пораженного легкого или его части предпринимались еще в 30-х гг. (Б.Э. Лимберг, С.И. Спасокукоцкий, Г. Зауэрбрух и др.). Быстрое развитие хирургии легких после Второй мировой войны способствовало возникновению энтузиазма в области хирургического лечения бронхоэктазий. В учреждениях, занимавшихся торакальной хирургией, накапливались сотни и тысячи наблюдений резекций легких при бронхоэктазиях, совершенствовались техника обследования больных, предоперационной подготовки, техники операций и послеоперационного ведения. Определилась тенденция к экономным резекциям легких, стали достаточно широко применять двухсторонние резекции легких при бронхоэктазиях (как одно-, так и двухэтапные), причем своеобразным рекордом было успешное одномоментное удаление 13,5 пораженных бронхоэктазиями ателектазированных сегментов с оставлением лишь 4,5 функционирующих. Операционная летальность быстро снизилась до 1-3% и ниже, а во многих публикациях сообщалось о 80-90% и более хороших отдаленных результатов. Многим хирургам стало казаться, что проблема оперативного лечения бронхоэктазий близка к разрешению.

Однако более строгий подход к результатам хирургического лечения бронхоэктазий и более длительное наблюдение за оперированными больными привели к менее оптимистичным выводам. Так, в клинике П.А. Куприянова, где оперативное лечение бронхоэктазий проводилось на очень высоком уровне и изучалось весьма тщательно, было установлено, что хорошие отдаленные результаты резекций легких получены только у 50% оперированных, а при повторной бронхографии через несколько лет после операции у 40% больных были рецидивные или резидуальные бронхоэктазий с различными клиническими проявлениями. В ГНЦ пульмонологии (ВНИИП) по данным Б.В. Медвенского были подвергнуты оперативному лечению лишь около 40% обследованных больных бронхоэктазиями, а остальным вмешательство не проводилось из-за большой распространенности изменений бронхов или же, напротив, из-за малой выраженности бронхоэктазий и незначительности клинической симптоматики. В отдаленные сроки у 35% оперированных было констатировано умеренное улучшение, а у остальных 15% состояние осталось прежним или даже ухудшилось. Неадекватный результат операции в ряде случаев был связан с дефектами операционной техники и послеоперационными осложнениями (ателектаз оставшейся части легкого, эмпиема плевры, бронхоплевральный свищ и т. д.) или же с неточным определением объема резекции. Однако во многих случаях можно было констатировать, что после операции, когда ранее бронхографически не измененные бронхи верхних оставшихся отделов легкого занимали положение бронхов резецированных отделов и приобретали каудальное (в сторону диафрагмы) направление, в них развивались рецидивные бронхоэктазы, по-видимому связанные с ухудшением условий естественного дренирования. При нарушениях вентиляции оставшейся доли или сегментов формирование рецидивных бронхоэктазий было особенно ярко выражено, причем они приобретали мешотчатый или даже кистозный характер, что требовало повторного вмешательства для удаления остатка легочной ткани. При резекциях легких по другим показаниям такие осложнения наблюдались крайне редко, и это дает основание предположить, что защитные противоинфекционные механизмы и структура стенок всего бронхиального дерева у больных бронхоэктазиями в той или иной степени неполноценны и предрасположены к формированию расширений и развитию инфекции в условиях затруднения естественного дренирования и аэрации.

Для того, чтобы избежать неблагоприятного перемещения бронхов остающейся части легкого после резекции пораженных нижних его отделов, а также не уменьшать емкость малого круга кровообращения предложили оригинальный метод изолированного удаления изменен­ной части бронхиального дерева с сохранением соответствующей ему части легочной паренхимы и легочных сосудов, который по данным этих авторов дал хорошие результаты. Хотя метод и не получил широкого распространения, он имел принципиальное значение для понимания сущности бронхоэктазий, так как почти экспериментально показал, что патологическим субстратом бронхоэктазий является гнойный эндобронхит в расширенных бронхах и после удаления последних инфекционный процесс в пораженном отделе легкого закономерно ликвидируется. Это явно противоречило распространенным в нашей стране представлениям о бронхоэктатической болезни как о форме «хронической пневмонии». Изменения в бронхах и их расширение считали вторичными по отношению к хроническому инфекционному процессу в легочной паренхиме.

Таким образом, критическое изучение опыта хирургического лечения бронхоэктазий показало, что операция далеко не во всех случаях может рассматриваться в качестве радикального метода лечения заболевания.

Большинство современных авторов, в особенности зарубежных, считают, что показания к оперативному лечению бронхоэктазий должны обсуждаться лишь после того, как длительное консервативное лечение оказалось недостаточно эффективным. При этом резекции легких должны производиться лишь у тех больных, у которых имеются выраженные мешотчатые и четко отграниченные от бронхографически здоровой части бронхиального дерева расширения бронхов, дающие отчетливые клинические проявления. Наиболее эффективными оказываются операции у тех больных, у которых подлежащий удалению отдел легкого значительно уменьшен в объеме за счет ателектаза или фиброателектаза, и его удаление не ведет к значительным перемещениям бронхов остающейся части легкого и потере функционирующей легочной ткани. Почти все авторы категорически отвергают «компромиссные» резекции легких, когда для сохранения части легкого приходится удалять сегменты с «наиболее измененными» бронхами и оставлять незначительно расширенные или деформированные бронхи, являющиеся источником рецидивных бронхоэктазий в отдаленные сроки. В таких случаях целесообразнее продолжать интенсивную консервативную терапию или при строго односторонних поражениях решаться на пневмонэктомию.

Длительные наблюдения показали, что двухсторонние резекции легких при бронхоэктазиях дают чаще всего посредственные функциональные результаты, и от них отказались большинство торакальных хирургов. Исключение могут составлять больные с четко отграниченными двухсторонними ателектатическими мешотчатыми бронхоэктазиями в резко уменьшенных по объему и не функционирующих с раннего возраста сегментах легких.

К сожалению, значительная часть больных не в состоянии или же недостаточно дисциплинированы для того, чтобы выполнять требования современного консервативного лечения бронхоэктазий. Заболевание у них течет с частыми обострениями, иногда приходится вынужденно расширять показания, часто по настоятельному требованию самих пациентов.

Резекции легких должны осуществляться после тщательной санации бронхиального дерева в периоде стойкой ремиссии. Если перед операцией была сделана бронхография, то вмешательство должно производиться после элиминации контрастного вещества из бронхиального дерева.

Во избежание попадания гнойного секрета в здоровые участки легкого эндотрахеальный наркоз следует проводить в положении больного на здоровом боку с использованием двухпросветной трубки Карленса и тщательной аспирацией мокроты с «больной» стороны, особенно во время манипуляций на удаляемой части легкого до пережатия и пересечения бронха.

Наиболее часто осуществляются типичные резекции нижних долей или базальных сегментов легких, пораженных бронхоэктазиями, в сочетании слева с одним или (чаще) обоими сегментами язычка верхней доли, и справа — со средней долей. Сохранение верхушечных сегментов нижних долей, если они не поражены бронхоэктазиями, весьма целесообразно, так как это не только сохраняет функционирующую легочную ткань, но и ограничивает нежелательное перемещение к диафрагме бронхов верхней доли. При нередко встречающихся изолированных поражениях бронхоэктазиями средней доли («среднедолевой синдром») осуществляется соответствующая лобэктомия, обычно не ведущая к потере функционирующей легочной ткани или заметному перемещению остающихся бронхов. Показания к вмешательствам на верхней доле справа и верхушечных сегментах левой верхней доли возникают редко. Для профилактики послеоперационных плевральных осложнений следует добиваться тщательного гемо- и аэростаза и надежно дренировать плевральную полость двумя дренажами.

Задачей проведения послеоперационного периода является быстрейшее расправление оставшейся части легкого и недопущение формирования остаточной полости, а также профилактика послеоперационного ателектаза.

Как упоминалось, госпитальная летальность в последние годы сведена к минимуму (менее 1%), и при неосложненном течении оперированные больные могут быть выписаны через 10-14 дней после вмешательства, причем обязательно под длительное диспансерное наблюдение педиатра или пульмонолога (терапевта).

**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.