

616B  
ББК 57.33

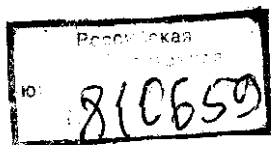
Р 27

Б79

УДК 616.2 — 053.2 (035)

С. В. РАЧИНСКИЙ, В. К. ТАТОЧЕНКО, Р. Г. АРТАМОНОВ,  
И. И. БАЛАБОЛКИН, Е. П. БОМБАРДИРОВА, Л. А. ДУРНОВ,  
Н. И. КАПРАНОВ, Л. К. КАТОСОВА, В. И. КУРМАШЕВ, А. У. ЛЕКМАНОВ,  
З. М. МИХАЙЛОВА, Е. В. СЕРЕДА, О. А. СПОРОВ, И. С. ШИРЯЕВА

Рецензент С. Ю. Каганов, проф., руководитель отдела пульмонологии  
МНИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РСФСР.



Р27 **Болезни органов дыхания у детей: Руководство для врачей/Рачинский С. В., Таточенко В. К., Артамонов Р. Г. и др.; Под ред. С. В. Рачинского, В. К. Таточенко — М.: Медицина, 1987. — 496 с.: ил.**

В руководстве описаны морфофункциональные особенности бронхолегочной системы у детей, клиническая физиология дыхания и различные методы исследования. Представлены этиология, патогенез, клиническая картина, диагностика и лечение как распространенных заболеваний органов дыхания (респираторные вирусные инфекции, бронхиты, острые и хронические пневмонии), так и более редких — туберкулез, саркоидоз, микозы, паразитарные болезни, пороки развития бронхов, легких, легочных сосудов и др. Освещены изменения легких при системных, наследственных болезнях и нарушениях обмена веществ. Книга предназначена педиатрам.

Р 4124030100 — 111  
039 (01) — 87 233—87

ББК 57.33

© Издательство «Медицина», Москва, 1987

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Болезни органов дыхания у детей всегда находятся в центре внимания педиатров, прежде всего из-за высокой заболеваемости. Не будет преувеличением сказать, что из каждых трех детей, обращающихся к врачу, двое предъявляют те или иные респираторные жалобы. Среди тяжелых форм патологии детского возраста болезни органов дыхания играют не последнюю роль.

Борьба с болезнями органов дыхания у детей в последние 30—50 лет обусловила выделение узких специальностей, таких как фтизиатрия, пульмонология, аллергология, бронхология, функциональная диагностика. Их обособление было оправдано значением соответствующих видов бронхолегочной патологии или преследовало целью ускоренное развитие специализированных методов обследования и лечения. В последние два десятилетия были опубликованы хорошие руководства по большинству узких дисциплин, в журналах публикуется много специальных статей. В настоящее время большинство специальных методов исследования внедрены в практику не только столичных институтов, но и краевых и областных учреждений, на базе которых расположены пульмонологические, бронхологические и аллергологические центры.

Однако специализация не сопровождалась столь же энергичной работой по интеграции знаний для использования в повседневной деятельности педиатров детских поликлиник или общепедиатрического стационара, которые в первую очередь сталкиваются с основной массой больных с респираторной патологией.

Настоящее руководство написано коллективом авторов НИИ педиатрии АМН СССР, накопивших многолетний опыт исследования широкого круга болезней органов дыхания у детей. Главу об опухолях легких написал крупнейший специалист по детской онкологии проф. Л. А. Дурнов. Мы стремились сделать руководство возможно более полным, считая, что педиатр должен знать все разделы этой патологии, включая фтизиатрию, аллергологию, вопросы развития, наследственные и системные болезни, протекающие с поражением легких. Несмотря на создание системы этапной диагностики и лечения, участковый врач должен наблюдать больных вместе со специализированными центрами и кабинетами и, следовательно, знать по крайней мере принципы лечения раз-

личных форм бронхолегочных заболеваний. В связи с этим мы стремились достаточно подробно осветить вопросы лечения, профилактики, реабилитации и диспансеризации, используя наряду с данными литературы и свой опыт в этой области.

Учитывая достаточную освещенность хирургической патологии легких у детей, мы ограничивались лишь сведениями о показаниях к хирургическому лечению, необходимыми педиатру.

Отдавая на суд читателя свой труд, авторы будут рады принять конструктивные практические замечания.

*С. В. РАЧИНСКИЙ, В. К. ТАТОЧЕНКО*

от имени коллектива авторов

## МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

### ВНУТРИУТРОБНОЕ РАЗВИТИЕ ЛЕГКИХ

Зачаток респираторного тракта появляется у 24-дневного эмбриона, в последующие 3 дня формируются два первичных бронха. Первые хрящевые элементы в бронхах появляются на 10-й неделе, а на 16-й неделе практически заканчивается внутриутробное формирование всех генераций бронхиального дерева, хотя хрящи продолжают появляться до 24-й недели гестационного периода.

Асимметрия главных бронхов отмечается уже с первых дней их развития; зачатки долевого бронхов различимы у зародыша 32 дней, а сегментарных — 36 дней. К 12-й неделе легочные доли уже различимы.

Дифференцировка легочной ткани начинается с 18—20-й недели, когда возникают альвеолы с капиллярами в стенках. В возрасте 20 нед обычно заканчивается и канализация бронхов, просвет которых выстилает кубический эпителий.

Альвеолы возникают как выросты на бронхиолах, причем с 28-й недели они увеличиваются в числе. Поскольку новые альвеолы могут формироваться в течение всего внутриутробного периода, в легких новорожденных можно обнаружить концевые воздушные пространства, выстланные кубическим эпителием.

Зачаток легкого кровоснабжается вначале через парные сегментарные артерии, отходящие от дорсальной части аорты. Сосудистые элементы легкого начинают формироваться из мезенхимы с 20-недельного возраста как ветви этих артерий. Постепенно легочные капилляры теряют связь с сегментарными артериями и их кровоснабжение обеспечивается ветвями легочной артерии, которые в целом следуют за ветвлением дыхательной трубки. Анастомозы между системой легочной и бронхиальной артерий сохраняются до рождения и у недоношенных детей первых недель жизни могут функционировать.

Уже у эмбриона 28—30 дней кровь из легких оттекает в левое предсердие, где формируется венозный синус.

На 26—28-й неделе внутриутробного периода капиллярная сеть легкого тесно смыкается с альвеолярной поверхностью; в этого момента легкое приобретает способность к газообмену.

Развитие артерий легкого сопровождается прогрессивным увеличением их просвета, который вначале не превышает нескольких микрометров. Просвет долевого артерий увеличивается лишь на 10-й неделе внутриутробного периода, а просвет терминальных и респираторных артериол — только к 36—38-й неделе. Относительное увеличение просвета артерий наблюдается в течение первого года жизни.

Лимфатические сосуды, окружающие бронхи, артерии и вены, к моменту рождения достигают альвеол; эта система закладывается у 60-дневного эмбриона.

Слизистые железы в трахее закладываются путем вторичной инвагинации эпителия на 7—8-й неделе, бокаловидные клетки — на 13—14-й неделе. На 26-й неделе внутриутробной жизни слизистые железы начинают выделять слизь, содержащую кислые гликозаминогликаны (мукополисахариды).

Реснички эпителия в трахее и главных бронхах возникают с 10-й, а в

периферических бронхах — с 13-й недели. В бронхиолах наряду с клетками реснитчатого эпителия имеются цилиндрические клетки, содержащие в вершечной части секреторные гранулы.

Наиболее периферический слой внутренней выстилки респираторного тракта представлен альвеолоцитами двух типов, появляющихся с 6-го месяца внутриутробного периода. Альвеолоциты I типа покрывают до 95% поверхности альвеол; остаток площади занимают альвеолоциты II типа, имеющие развитый пластинчатый комплекс (аппарат Гольджи), митохондрии и осmioфильные включения. Основная функция последних — продукция сурфактанта, который появляется у плодов массой 500—1200 г; дефицит сурфактанта тем выше, чем меньше гестационный возраст новорожденного. Сурфактант в первую очередь образуется в верхних долях, затем в нижних.

Другой функцией альвеолоцитов II типа является пролиферация и трансформация в альвеолоциты I типа при повреждении последних.

Сурфактант, продуцируемый альвеолоцитами II типа, основу которого составляют фосфолипиды (главным образом дипальмитоил фосфатидилхолин), выполняет важнейшую функцию — стабилизирует терминальные воздухоносные пространства. Образуя тонкую сплошную выстилку альвеол, сурфактант изменяет поверхностное натяжение в зависимости от радиуса альвеол. При увеличении радиуса альвеол на вдохе поверхностное натяжение возрастает до 40—50 дин/см, существенно повышая эластическое сопротивление дыханию. При низких объемах альвеол натяжение падает до 1—5 дин/см, что обеспечивает стабильность альвеол на выдохе. Дефицит сурфактанта у недоношенных детей является одной из ведущих причин респираторного дистресс-синдрома (РДС).

Синтез составляющих сурфактанта липидов осуществляется в легких. Важнейшим в практическом отношении открытием стало доказательство роли гипофизарно-адреналовой системы в синтезе сурфактанта и возможности пренатальной диагностики его состояния.

Диагностика недостаточности сурфактанта у плода возможна путем определения соотношения лецитин/сфингомиелин в амниотической жидкости. Это соотношение выше 2 исключает развитие РДС, при отношении ниже 2 он развивается в 40—50% случаев. Задержка родов на сутки и введение беременной кортикостероидных препаратов усиливают синтез сурфактанта в результате их местного действия, что подтверждается наличием глюкокортикоидных рецепторов в легких эмбриона у альвеолоцитов II типа.

Легкое и дыхательные пути плода заполнены жидкостью и их объем, по-видимому, соответствует объему спокойного выдоха. При открытой голосовой щели трахея соединяется с полостью амниона, причем в нее поступает содержимое, секреторируемое в дыхательных путях. Это позволяет исследовать в амниотической жидкости содержание элементов сурфактанта (лецитина), которое отражает зрелость легкого у недоношенного ребенка.

Уже около 100 лет известно, что плод совершает быстрые, нерегулярные дыхательные движения с конца I триместра внутриутробного периода. Эти движения обычно прекращаются к моменту рождения; они тормозятся под

влиянием гипоксии, гипогликемии, а также после курения. Гиперкапния, адрено- и холинергическая стимуляция усиливают дыхательные движения плода. Эти движения почти не влияют на ток жидкости из легких в амнион; им приписывается существенная роль в развитии дыхательной мускулатуры.

Дыхательная функция новорожденного во многом зависит от зрелости его аппарата дыхания. Функционально-морфологические исследования [Миршанова Л. Н., 1977] показали, что даже у новорожденных 28—30-недельного гестационного возраста (масса 1000 г) при отсутствии патологии беременности межальвеолярные перегородки тонкие, с уплощенным эпителием и хорошо развитой капиллярной сетью; эластические и коллагеновые волокна развиты хорошо и образуют мощный каркас. У плодов, развивавшихся на фоне острой или хронической инфекции, отмечалась незрелость легочной ткани: широкие межальвеолярные перегородки с высоким эпителием, многие капилляры в толще перегородок. При резус-изоиммунизации отмечается отставание в развитии главных образцов воздухоносных путей, что скорее всего связано с ранним возникновением патологии. Характерно, что поздний токсикоз беременности может ускорить созревание легочной ткани на 3—4 нед.

У недоношенных детей часто сохраняется мозаичная дольчатость поверхности легкого, отражающая окаймляющую дольку обильную соединительную ткань [Сотникова К. А., Панов Н. А., 1975].

## ИЗМЕНЕНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ ПРИ РОЖДЕНИИ

Поскольку легкое новорожденного заполнено амниотической жидкостью, во время первого вдоха преодолеваются вязкое сопротивление жидкости в крупных бронхах, силы поверхностного сопротивления в мелких бронхах и альвеолах, а также силы, связанные с деформацией тканей. Исследованиями М. Е. Авергу (1981) показано, однако, что присутствие амниотической жидкости в легких облегчает их заполнение воздухом, снижая требуемое давление примерно на 5 см вод. ст., возможно, за счет поддержания большего радиуса альвеол.

Низкое содержание белка в амниотической жидкости способствует ее всасыванию в капилляры и лимфатические сосуды, хотя детально процесс удаления жидкости из легкого новорожденного не изучен. Известно, однако, что более выраженное уменьшение количества жидкости в легком у вагинально рожденных детей по сравнению с детьми, рожденными оперативно, связано не столько с механическим ее удалением вследствие сжатия грудной клетки при прохождении родовых путей, сколько с трансплацентарными гормональными воздействиями, отсутствующими при оперативном родоразрешении, когда нет родовой деятельности.

У доношенного здорового ребенка уже при первом вдохе раскрывается большинство альвеол; открытие альвеол происходит поочередно. Согласно уравнению Лапласа, давление в пузырьке об-

ратно пропорционально его радиусу, поэтому альвеолы меньшего размера начинают расширяться после того, как начавшие расширяться альвеолы достигнут максимального объема.

Объем первого вдоха составляет около 70 мл у доношенного ребенка, остаточный объем после первого выдоха 20—30 мл. Функциональная остаточная емкость повышается за первые 30 мин до 25—35 мл/кг и остается приблизительно на этом уровне в течение первых лет жизни (Geubelle F. et al., 1959).

Во время первого вдоха отрицательное давление в плевральной полости может достигать 70 см вод. ст., а во время первого выдоха положительное давление равно 25 см вод. ст. Очень быстро те же дыхательные объемы достигаются при более низком давлении за счет быстрого увеличения растяжимости легкого (в 4—5 раз) при последующих дыхательных движениях.

Дыхание новорожденного стимулируется химическим и иными факторами. Увеличение концентрации углекислого газа во вдыхаемом воздухе повышает вентиляцию, дыхание 100% кислородом действует в обратном направлении. Гипоксия у детей первых часов жизни может приводить к гиповентиляции, у более старших — обычно к гипервентиляции в течение первых нескольких вдохов с последующей гиповентиляцией. Из иных стимуляторов дыхания следует указать на болевые раздражения и охлаждение кожи, что используется на практике.

У многих недоношенных детей наблюдается так называемое периодическое дыхание: через каждые 10—15 мин регулярного дыхания возникают паузы длительностью 5—10 с, не сопровождающиеся изменением сердечного ритма. Такой тип дыхания чаще регистрируется во время «быстрого» сна и развивается к концу первой недели жизни обычно у детей гестационного возраста до 36 нед. Выдыхание кислорода нормализует дыхание, что подтверждает гипотезу о связи периодического дыхания с альвеолярной гипоксией.

## РАЗВИТИЕ И ОСОБЕННОСТИ ЛЕГКИХ РЕБЕНКА

**Бронхиальное дерево.** Если объем легкого в процессе постнатального развития увеличивается более чем в 20 раз (с 250 мл до 6 л), масса легкого в 10—15 раз (с 50 до 750 г), число альвеол в 15 раз (с 20 до 300 млн.), то диаметр бронхов увеличивается в 2—3 раза [M. Dunnill, 1982].

Трахея новорожденного относительно широка (удвоение ее диаметра происходит в возрасте 15 лет), она содержит 12—20 хрящевых колец, число которых в последующем не меняется; перепончатая ее часть значительна и составляет почти  $\frac{1}{3}$  всей окружности трахеи (у детей старшего возраста —  $\frac{1}{5}$ ). Физиологическое значение перепончатой части состоит в изменении просвета трахеи при сокращении или расслаблении мышечных волокон.

Главные бронхи, промежуточный и начало нижнедолевых бронхов имеют одинаковое с трахеей строение, в бронхах следующих порядков правильно расположенные хрящевые кольца постепенно исчезают, замещаясь неправильной формы пластинками гиалиновых хрящей. По мере уменьшения диаметра бронхов они истончаются и в мелких бронхах, диаметр которых меньше 1 мм, совсем исчезают; их обозначают как мышечные бронхи или бронхиолы. Наименьшая бронхиола, не имеющая непосредственного соединения с альвеолами и объединяющая структуры ацинуса, называется тер-

минальной. Она дает начало респираторным бронхиолам, которые, втрое увеличиваясь, заканчиваются альвеолярными ходами, в стенках которых с возрастом увеличивается число перегородок, разграничивающих отдельные альвеолы. Размеры альвеолярных ходов поэтому увеличиваются параллельно увеличению размеров альвеол, полностью окружающих альвеолярные ходы.

Деление бронхиального дерева не строго дихотомично, число бронхов нового поколения ветвей в  $2\frac{1}{2}$ —3 (в среднем в 2,81) раза превышает число бронхов предыдущего поколения. Число делений от трахеи до альвеол неодинаково — от 8 до 30, в среднем 14 делений. Общее сечение бронхов резко увеличивается с каждым поколением, начиная с ветвей диаметром 2 мм; последние отстоят от трахеи на 4—13 (медиана 8) поколений. Общее число респираторных бронхиол исчисляется 200—300 тыс., а терминальных бронхиол (и, следовательно, ацинусов) — 20—30 тыс.

Поскольку увеличение размеров (как линейных, так и сечения просвета) бронхов за период детства отстает от увеличения массы и объема легкого, у грудного ребенка отношение размеров бронхов к объему легкого и числу альвеол больше, чем у взрослого.

Сложнее обстоит дело с интерпретацией данных о размерах мелких бронхов. Изучение их сечения показало, что у детей первых лет жизни оно относительно меньше, чем у взрослых. По данным, полученным на удаленных легких [Hogg J. et al., 1970], показатель специфической проводимости (на 1 г ткани легких) центральных бронхов (до 15-й генерации) у детей и взрослых не различается; в то же время этот показатель для периферических бронхов у детей первых 5 лет в 2—4 раза меньше, чем у лиц более старшего возраста. Эти данные обычно используются как анатомическое обоснование большей склонности к обструкции мелких бронхов в раннем детском возрасте. Такая точка зрения была опровергнута данными Е. Мотуама (1977), показавшего, что у детей раннего возраста как растяжимость легких, так и проводимость нижних дыхательных путей в расчете на единицу объема легкого больше, чем у взрослых. Очевидно, что высокие растяжимость и проводимость дыхательных путей представляют собой важный механизм облегчения адекватной вентиляции легких у ребенка, поскольку все основные объемы и емкости легких у детей и взрослых в расчете на единицу длины тела одинаковы. Склонность детей раннего возраста к развитию обструктивных процессов легко объяснима абсолютной узостью мелких воздухопроводов; по данным L. Reid, терминальные бронхиолы новорожденного имеют всего 0,1 мм в диаметре, достигая у взрослых 0,4—0,5 мм. Патологический процесс, например отек слизистой оболочки, в узких бронхах вызовет более выраженное сужение, чем в широких.

Развитию обструкции способствует и то, что стенки бронхов новорожденных тонкие, содержат мало мышечной и соединительной ткани, т. е. легче спадаются. Мнение о полном отсутствии мышц в бронхах у грудных детей, которым пытались объяснить отсутствие эффекта от спазмолитиков при обструктивных заболеваниях, не подтвердилось.

Мышечные волокна описаны в стенках респираторных бронхиол и даже альвеолярных ходов, причем под влиянием стимуляции, например повторных инфекций, они подвергаются гипертрофии. С возрастом стенки бронхов утолщаются за счет как мышц, так и соединительной ткани.

Слизистая оболочка крупных бронхов выстлана реснитчатым эпителием, в толще которого встречаются бокаловидные клетки; последние, как и адвентициальные, своими базальными отростками прилегают к базальной мембране. Базальные клетки плотно прилегают к базальной мембране, образуя ростковый слой. В эпителии встречаются содержащие гранулы клетки, «адренофильные» клетки, а также клетки, содержащие гранулы, которые придают им роль в секреции серотонина и других медиаторов.

В бронхах базальные клетки исчезают, эпителий там однослойный. Клетки реснитчатого эпителия достигают обычно границы эпителиальной выстилки, однако в периферических бронхах они редки. В бронхах мелкого калибра (меньше 1 мм) эпителий теряет реснитчатость, бокаловидные клетки отсутствуют. В терминальных бронхах эпителий становится кубическим, базальная мембрана истончается, усиливается продольная складчатость. В респираторных бронхах кубический эпителий сохраняется лишь в местах, прилежащих к ветвям легочной артерии.

У детей грудного и раннего возраста в стенке бронхов толщина внутреннего слоя наибольшая. Слизистая оболочка у них рыхлая, хорошо развиты хрящи и отсутствует адвентиция.

В возрасте 3—4 лет в стенке трахеи и бронхов развивается мышечная ткань в виде двух слоев — внутреннего и наружного.

К 7 годам процесс дифференцировки стенки трахеобронхиального дерева в основном заканчивается. Слизистая оболочка уплотняется, дифференцируется эластический каркас. Хорошо развиты мышечная и соединительная ткань, много слизистых желез, нередко достигающих больших размеров.

Секреторные элементы слизистой оболочки бронха (слизистые железы, бокаловидные клетки и клетки Слага) присутствуют у новорожденного.

Секрет подслизистых желез новорожденного состоит почти исключительно из сульфомуцина и не содержит сиаловой кислоты — второго компонента мокроты взрослых. Гликопротеин, состоящий только из сульфомуцина, имеет низкую вязкость, что способствует более легкой эвакуации мокроты из узких воздухоносных путей.

Альвеолы новорожденного по размеру в 4 раза меньше, чем взрослого, что при меньшем их числе обеспечивает большую площадь газообмена на единицу объема легкого. У ребенка, как и у взрослого, внутренняя поверхность альвеол составляет около 1 м<sup>2</sup>/кг.

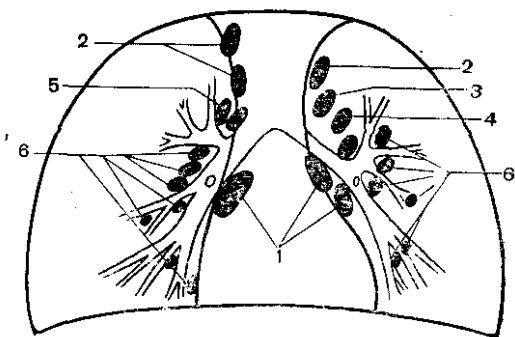
Можно считать установленным, что новые альвеолы наиболее интенсивно образуются в течение первых 2 лет и этот процесс полностью заканчивается к 8 годам. В возрасте 2 лет аципус развит практически так же хорошо, как и у взрослых, но размеры альвеол меньше; в последующем происходит в основном увеличение их размеров. Развитие эластического каркаса заканчивается лишь в подростковом возрасте.

Поры Кона, соединяющие альвеолы, описаны у новорожденных; они обеспечивают коллатеральную вентиляцию при закупорке бронхиолы. Считается, однако, что эта способность у прудных детей снижена из-за большей рыхлости межальвеолярной соединительной ткани. Вспомогательное сообщение между соседними бронхами, также обеспечивающее коллатеральный ток воздуха, у детей моложе 8 лет не описано. Эти анатомические особенности объясняют склонность детского легкого к развитию ателектазов.

Сосудистая система легких претерпевает значительные изменения в процессе роста органа. Увеличение числа альвеол сопровождается перестройкой капиллярной сети. Капилляры охватывают всю стенку альвеолы, образуя густую сеть. Помимо этой сети капилляров, имеющих небольшой (8—10 мкм) диаметр, существуют «прямочные», более короткие и широкие (до 300 мкм) капилляры. Различная скорость кровотока по капиллярам этих двух видов и разный контакт с альвеолами существенно влияют на артериализацию крови. Поскольку сопротивление капиллярной сети в основном зависит от внутриальвеолярного давления (их полное закрытие происходит при давлении в альвеолах около 40 см вод. ст.), существование сосудов двух типов имеет огромные преимущества. В положении выдоха основная масса крови течет через

**Рис. 1.** Основные группы внутригрудных лимфатических узлов.

1 — бифуркационные; 2 — паратрахеальные; 3 — дуги аорты; 4 — трахеобронхиальные; 5 — непарной вены (узел Кубика); 6 — бронхопульмональные.



более широкие капилляры, в срединном положении — через капилляры обоих типов, а при максимальном вдохе — вновь по более широким капиллярам.

Увеличение просвета артерий мышечного типа в течение первого года жизни обуславливается более быстрым ростом стенки при более медленном размножении мышечных волокон. Лишь к концу 4-го месяца жизни относительная толщина стенки артерий соответствует таковой у взрослых. В этом возрасте, однако, бронхолит и вызванная им гипоксия способствуют вазоконстрикции, с одной стороны, и новообразованию мышечных волокон в прекапиллярных артериях — с другой.

Лимфатическая система легкого располагается под висцеральной плеврой в периваскулярных и перибронхиальных футлярах и стенках бронхов. Они образуют сплетения и содержат простые клапаны, направляющие ток лимфы к корню легкого из большей части паренхимы и в субплевральные сосуды из кортикального слоя. В отличие от кровеносных лимфатические капилляры не образуют сети вокруг альвеол, но их окончания достигают межальвеолярных перегородок.

Ближе к корню лимфатические сосуды становятся толще; они прерываются скоплениями лимфоидной ткани в местах ветвления бронхов. Лимфатические узлы начинаются с уровня ветвления долевых бронхов. Основные группы лимфатических узлов, имеющие значение в клинике, представлены на рис. 1.

Лимфатическая система удаляет из легких основную массу корпускулярных загрязнений и белка. В детском возрасте лимфатическая сеть легких особенно обильна.

Дыхательная мускулатура функционирует у ребенка несколько иначе, чем у взрослых. Из-за податливости детской грудной клетки сокращение диафрагмы, облегчающее у взрослых приподнимание нижних ребер, у ребенка может вызвать парадоксальное втяжение подреберий.

Особенно важное значение это втяжение может иметь у недоношенных детей во время сна, когда тонус межреберных мышц снижается; некоторые авторы видят в этом явлении причину перидиафрагмального дыхания (результат тормозного межреберно-диафрагмального рефлекса).

Наружные межреберные мышцы обеспечивают поднятие нижних ребер и увеличение объема грудной клетки во время вдоха. Основными вспомогательными мышцами вдоха являются лестничные и грудиноключично-сосцевидные, поднимающие соответственно два верхних ребра и грудину; их ги-

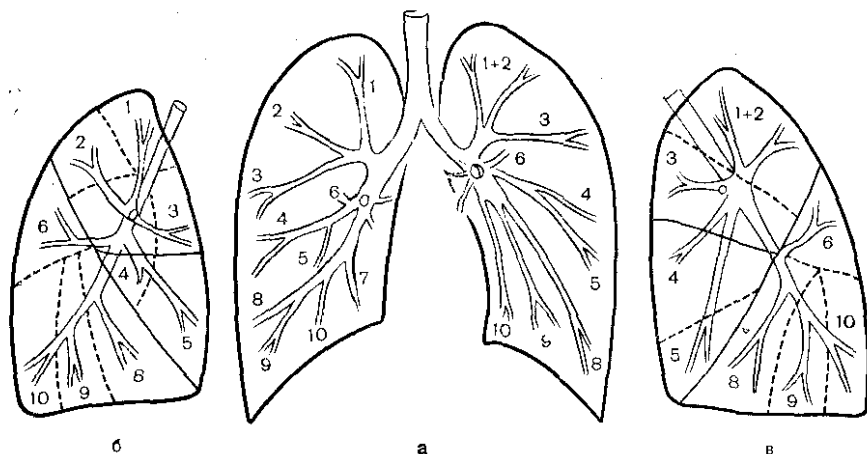


Рис. 2. Строение бронхиального дерева и границы легочных сегментов (схема).

а — вид спереди; б — вид справа; в — вид слева.

плетрография свидетельствует о снижении растяжимости легкого (РДС, фиброз легких).

Внутренние межреберные мышцы участвуют в форсированном выдохе, особенно при обструкции; в нормальных условиях выдох осуществляется пассивно. Наиболее мощными мышцами выдоха, включающимися при крайней степени обструкции и сильном кашле, являются наружная и внутренняя косые мышцы живота, уменьшающие объем брюшной полости, сгибающие туловище и оттягивающие книзу нижние ребра.

Висцеральная плевра — довольно толстая оболочка, выстланная снаружи мезотелиальными клетками. Тонкий слой соединительной ткани отделяет мезотелий от наружного эластического слоя, который в свою очередь отделен соединительнотканной прослойкой от внутреннего эластического слоя; к нему примыкают альвеолы и в нем проходят сосуды и нервы.

Кровоснабжение плевры обеспечивается из системы бронхиальных и частично легочных артерий. Междольковые перегородки представляют собой выросты из внутренних слоев плевры.

Легкие и бронхи иннервируются разветвлениями блуждающего и симпатических нервов; спинальные нервы (2—7-й грудные сегменты) также участвуют в иннервации легких. Сплетения нервных волокон образуются в перибронхиальной ткани и в подслизистом слое, обеспечивая сложную систему рефлекторных связей легкого.

Сегментарное строение легких соответствует таковому у взрослых; более того, относительная масса отдельных долей легкого весьма постоянна во всех возрастах (правая верхняя — 20%, средняя — 8%, нижняя — 25%, левая верхняя — 23%, левая нижняя — 24%).

На рис. 2 представлены ветвление бронхиального дерева и расположение легочных сегментов. С клинической точки зрения важно, что между соприкасающимися сегментами одной доли нет какого-либо пограничного образования, отличающегося, например, от перегородок между адинусами. Развитие четко сегментарного процесса позволяет усмотреть в его генезе целостную реакцию структур сегмента как функциональной единицы легкого.

Система очищения бронхов играет ведущую роль в защите легких не только от повреждений, связанных с попаданием твердых частиц, но и от проникновения из верхних дыхательных путей в

легкие условно-патогенных микроорганизмов — основных возбудителей пневмонии.

Основной механизм очищения бронхов — мукоцилиарный клиренс, т. е. удаление инородных частиц, прилипших к покрывающему бронхиальное дерево слою слизи. Бронхиальный секрет покрывает всю внутреннюю поверхность трахеобронхиального дерева и движением ресничек мерцательного эпителия продвигает мельчайшие частицы из мелких бронхов по направлению к трахее.

Продвижение слизи возможно благодаря двухфазности ее слоя: обращенная в просвет часть содержит гель, который покоится на тонкой прослойке серозной жидкости, содержащей лизоцим и другие серозные составляющие, растворенные в воде, активно транспортируемые через эпителий бронхов [Sturgess J., 1979].

Скорость движения пленки слизи в крупных бронхах 3—12 мм/мин, в бронхиолах с более редкими мерцательными клетками она намного меньше.

Увеличение и снижение вязкости мокроты нарушают механизм клиренса; мукоцилиарный транспорт особенно страдает при поражении мерцательного эпителия, столь частом при вирусных и микоплазменной инфекциях.

Другим важным механизмом очищения является повышение линейной скорости воздушной струи в бронхах. В мелких бронхах, где скорость воздуха невелика, секрет продвигается в виде пены при прохождении через него пузырьков воздуха, как при отеке легких; скорость потока при этом не превышает 50—60 см/с. При скорости 50—100 см/с удаляются закрывающие просвет мелкого бронха комки мокроты серий пузырей, диаметр которых почти равен диаметру бронха. При нарастании скорости струи (до 10 м/с) подобным образом могут быть очищены самые крупные бронхи.

При большой скорости (10—25 м/с) слизь может продвигаться вверх по стенке бронха в виде циркулярных волн, оставляя просвет свободным. При более высокой скорости, достигаемой при кашле, мокрота может удалаться в виде аэрозоля.

У детей раннего возраста все эти механизмы очищения развиты хорошо. Более того, узость бронхов, их более выраженное сужение на выдохе и склонность к обструкции при меньшей вязкости муцина создают более благоприятные условия для удаления мокроты воздушной струей при нарушении цилиарного аппарата. Естественно, при этом резко повышается работа дыхания и нередко развивается гипоксия.

Легкое и метаболизм. Капиллярная сеть легкого уникальна в том смысле, что через нее проходит вся кровь; помимо отдачи углекислоты и насыщения кислородом, в ней происходят и другие процессы, обусловленные метаболической и эндокринной активностью элементов легочной ткани.

Среди клеточных элементов, выполняющих метаболическую функцию, хорошо изучены альвеолоциты II типа, синтезирующие сурфактант, макрофаги, лизврующие микроорганизмы и мастоциты, выделяющие биогенные амины. Эндотелиальные клетки легочных капилляров активируют ангио-

тензии I до ангиотензина II, что ведет к сужению сосудов, повышению артериального давления и секреции альдостерона; накапливают в кавеолах (пузырьках пиноцитоза) АТФ, брадикинин. Расположенные в слизистой оболочке бронха клетки Кульчацкого, особенно многочисленные у новорожденных, содержат гранулы, предположительно содержащие серотонин. Секретируют серотонин, накопление и декарбоксилирование предшественников других биогенных аминов, секрецию полипептидных гормонов осуществляющих нейроэндокринные клетки, образующие нейроэндокринные тельца с богатой иннервацией, расположенные в легочной ткани и слизистой оболочке бронхов.

Этот перечень далеко не полный, поскольку число известных превращений активных веществ в легких значительно больше. Так, инактивация биогенных аминов способствует снижению проницаемости капилляров, расширению альвеолярных ходов. Синтез тромбоксанов, напротив, ведет к сужению бронхов и усиливает агрегацию тромбоцитов.

Поразительно избирательность легких — инактивируя простагландины E и F<sub>2</sub> α (ПГЕ и ПГF<sub>2</sub> α), а также норэпинефрин, легкие не влияют на уровень простагландина A (ПГА) и эпинефрина.

Приведенные данные касаются нормального легкого; при многих заболеваниях, однако, легкие выделяют накопленные или вновь синтезируемые биологически активные субстанции, оказывающие мощное действие как на легочные структуры, так и на другие системы организма. Наиболее изучены в этом отношении медиаторы аллергических реакций: брадикинин, «медленно действующая субстанция», гистамин, серотонин, эозинофильно-хемотаксический фактор анафилаксии, ПГЕ и ПГF. α. Более выраженной бронхоспастической активностью обладают синтезируемые легкими эндопероксиды, тромбоксаны и особенно спазмогенный легочный пептид.

При альвеолярной гипоксии, отеке легких и травме выделяются вазоактивные субстанции, способные вызвать артериальную гипотонию, легочную гипертензию, спазм бронхиальной мускулатуры и ветвей легочной артерии. Эндотоксический шок сопровождается выделением ПГЕ, результатом чего являются гипотония в большом круге кровообращения, повышение давления в малом круге, образование множественных тромбов. Повреждение легочной ткани при этом, как и при массивной травме легкого, РДС взрослого типа, ведет к высвобождению тромбопластина и развитию синдрома диссеминированной внутрисосудистой коагуляции.

Широкий спектр гормонов продуцируют опухоли легких. Описаны паранеопластические синдромы, связанные с гиперпродукцией АКТГ, антидиуретического гормона, гормона роста, кальцитонина, инсулиноподобного пептида, глюкагона и др.

Дальнейшее изучение эндокринных и метаболических функций легких в норме и патологии безусловно позволит понять многие процессы, природа которых в настоящее время полностью не расшифрована.

## КЛИНИЧЕСКАЯ ФИЗИОЛОГИЯ ДЫХАНИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

### ФИЗИОЛОГИЯ ВНЕШНЕГО ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ

Внешнее дыхание, являясь этапом процесса дыхания, осуществляет газообмен между внешней средой и организмом. Задача функции внешнего дыхания — артериализация крови в легких путем обогащения ее кислородом и выведения избытка углекислоты. Нормальная артериализация крови обеспечивается тремя главными условиями: достаточной для непрерывного обновления состава альвеолярного воздуха вентиляцией; достаточной скоростью диффузии газов через альвеолярно-капиллярную мембрану; соответствием кровотока через легочные капилляры по зонам легких их вентиляции.

Характеристика функции внешнего дыхания считается полной, если проведена оценка легочных объемов, легочной вентиляции, биомеханики дыхания, равномерности распределения вдыхаемого воздуха и вентиляционно-перфузионных отношений, диффузионной способности легких, газов крови и КОС (кислотно-основного состояния).

**Особенности исследования внешнего дыхания у детей.** Тесты, рассчитанные на активное участие обследуемого (пробы с форсированным выдохом и пробы с физической нагрузкой), удается полноценно выполнить у большинства детей 6 лет и старше и лишь у 50% детей 5 лет.

Дети грудного возраста не противодействуют активно обследованию, поэтому их можно обследовать более полно, чем детей 1—3 лет. Детям 4—5 лет можно провести ряд исследований, но при большой затрате времени на установление контакта с ребенком.

**Оценка результатов исследования внешнего дыхания у детей** должна не только опираться на возрастные нормы, но и учитывать физическое развитие детей и половые различия в пубертатном периоде. Это заставляет отдавать предпочтение должным величинам показателей функции внешнего дыхания, обычно отражающим их зависимость от роста и пола детей. Масса тела меньше влияет на параметры внешнего дыхания.

**Легочные объемы и емкости** представлены на рис. 3, где ОЕЛ—общая емкость легких: объем газа, содержащийся в легких после максимального вдоха; ЖЕЛ — жизненная емкость легких: максимальный объем газа, выдыхаемый после максимального вдо-

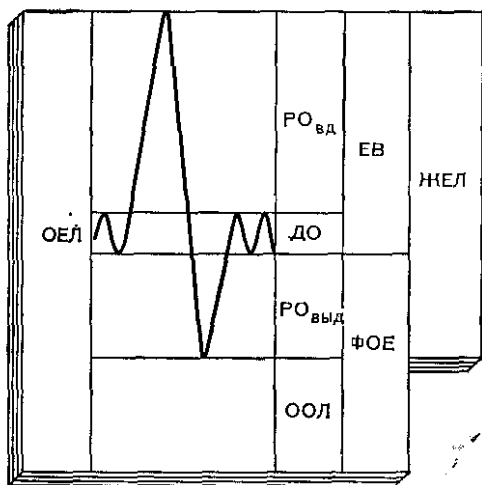


Рис. 3. Легочные объемы и емкости (схема). Объяснение в тексте.

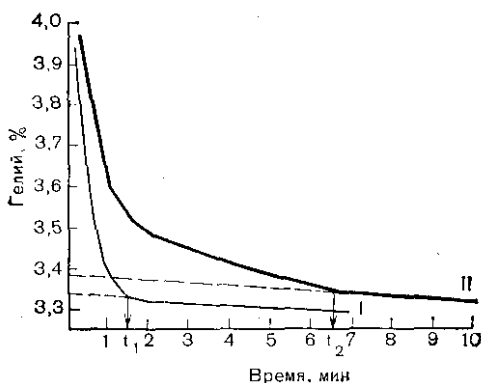


Рис. 4. Кривая смешивания гелия.

I — норма; II — у больного с обструкцией;  $t_1$  и  $t_2$  — время 90% смешивания воздуха, находящегося в легких, с гелиево-воздушной смесью в спирографе. При обструкции это время значительно больше, чем у здорового.

ха; ООЛ — остаточный объем легких: объем газа, остающийся в легких после максимального выдоха; ФОЕ — функциональная остаточная емкость: объем газа, находящийся в легких после спокойного выдоха; РОвд — резервный объем вдоха: максимальный объем газа, который можно вдохнуть от уровня спокойного вдоха; РОвыд — резервный объем выдоха: максимальный объем газа, который можно выдохнуть после спокойного выдоха; ЕВ — емкость вдоха: максимальный объем газа, который можно вдохнуть от уровня спокойного выдоха; ДО — дыхательный объем: объем газа, вдыхаемый или выдыхаемый за 1 дыхательный цикл.

ЖЕЛ, ЕВ, РОвд, РОвыд и ДО измеряют при помощи спирографа. Для измерения ОЕЛ, ФОЕ, ООЛ применяется метод разведения гелия в закрытой системе (прибор ПООЛ-1). Принцип метода заключается в том, что при дыхании воздухом с 3—4% гелия в закрытой системе происходит выравнивание концентраций га-

зов в спирографе и легких (рис. 4). Измерив исходную и конечную концентрации гелия и зная объем спирографа, можно рассчитать ФОЕ:

$$ФОЕ (л) = \frac{(F_{He_{исх.}} - F_{He_{кон.}}) \cdot V_{сп.} (л)}{F_{He_{кон.}}},$$

где  $F_{He_{исх.}}$  и  $F_{He_{кон.}}$  — концентрация гелия в процентах в начале и в конце исследования,  $V_{сп.}$  — объем спирографа, включая «мерное пространство» прибора.

После измерения ФОЕ записывается спирограмма и проводится расчет  $ООЛ = ФОЕ - PO_{выд}$ ;  $ОЕЛ = ЖЕЛ + ООЛ$ .

ФОЕ можно также измерять методом вымывания азота из легких. Ребенок дышит 100% кислородом в течение 7 мин, выдыхаемый газ собирают в большой спирометр (типа Тиссо) и в нем измеряется концентрация азота на газоанализаторе (азотограф или масс-спектрометр).

Расчет проводится по формуле: 
$$ФОЕ (л) = \frac{FN_2 \text{ кон.} \cdot V (л)}{F_{AN_2}}$$

где  $FN_2 \text{ кон.}$  — конечная концентрация азота в спирометре после вымывания его из легких, %;  $F_{AN_2}$  — альвеолярная концентрация азота до вдыхания кислорода, %;  $V$  — объем газа в спирометре в конце исследования.

При измерении ФОЕ обследуемого нужно подключить к системе в конце спокойного выдоха.

Оба описанных метода позволяют измерить объем газа лишь в вентилируемых областях легких, сообщающихся с атмосферой. ВГО (внутригрудного газа объем), включающий не вентилируемые участки, измеряется методом общей плетизмографии. ВГО превышает ФОЕ у здоровых детей в среднем на 5%. Разность ВГО и ФОЕ, выраженную в процентах ВГО, называют объемом задержанного газа (ОЗГ).

Метод общей плетизмографии основан на законе Бойля — Мариотта, согласно которому произведение объема газа на его давление является постоянной величиной. На рис. 5, А показана схема измерения ВГО методом общей плетизмографии.

На оси абсцисс регистрируется изменение давления в герметически закрытой кабине, соответствующее изменению объема грудной клетки при дыхании ( $\Delta V$ ). Одновременно на ось ординат подается сигнал, соответствующий изменениям давления во рту пациента ( $\Delta P_m$ ), которые отражают колебания внутриальвеолярного давления при перекрытии потока воздуха. Формула вычисления ВГО: 
$$ВГО = \frac{1}{tg \alpha} (B - 47) \cdot K_1 \cdot K_2 \cdot K_3,$$
 где  $tg \alpha$  отражает

пропорциональность  $\Delta V$  и  $\Delta P_m$ ;  $(B - 47)$  — барометрическое давление за вычетом давления паров воды при температуре тела;  $K_1$  — коэффициент пересчета единиц давления в систему СИ;  $K_2$  — соотношение объема тела и объема камеры;  $K_3$  — масштаб ре-

*внешнего дыхания у детей*

при росте ребенка

140 см	170 см
2,32	3,62
2,15	3,21
64,4	94,2
61,3	89,1
87,4	81,4
12,4	21,7
4,32	6,97
2,72	4,88
1,36	2,49
2,46	4,48
3,026	5,68
2,367	5,01
1,258	2,42
0,624	1,17
1515	2518
3,4	2,0
125	188
85	150
32,3	40,4
16,7	21,0
6,7	9,2

Таблица 1. Регрессионные уравнения для вычисления должных величин показателей функции *vn* 4-16 лет по росту (в формулах *P*-рост в метрах, *P\**-рост в сантиметрах)

Показатель, единица измерения	Регрессионное уравнение	Должные вел.	
		110 см	
Объем форсированного выдоха за 1 с, л·с <sup>-1</sup> [Ширяева И. С., 1978]	4,34·P— 3,76 (м) 3,53·P— 2,79 (л)	1,01 1,09	
Максимальная вентиляция легких, л·мин <sup>-1</sup> [Ширяева И. С., 1978]	99,1 ·P—74,3 (м) 92,4 ·P—68,0 (л)	34,7 33,6	
Тест Тиффно, % [Ширяева И. С., 1978]	115,35—19,95·P (м, д)	93,4	
Диффузионная способность легких, мл·мин <sup>-1</sup> мм рт. ст. (л·с <sup>-1</sup> ) [Ширяева И. С., 1978]	0,92e <sup>1,86·P</sup> (м, д)	7,1	
Максимальная объемная скорость, л·с <sup>-1</sup> , на разном уровне форсированной жизненной емкости легких, % 25% ФЖЕЛ [Савельев Б. П., 1983]	0,461e <sup>1,587·P</sup> (м, д)	2,68	
50% ФЖЕЛ	0,179e <sup>1,945·P</sup> (м, д)	1,52	
75% ФЖЕЛ	0,081e <sup>2,016·P</sup> (м, д)	0,79	
25—75% ФЖЕЛ	0,146e <sup>2,019·P</sup> (м, д)	1,35	
Общая емкость легких, л [Weng T. R., Levison H., 1969]	0,160e <sup>0,021·P*</sup> (м, д)	1,612	
Жизненная емкость легких, л [Weng T. R., Levison H., 1969]	0,146e <sup>0,0199·P*</sup> (м, д)	1,303	

Функциональная остаточная емкость; л [Weng T. R., Levison H., 1969]	0,067e <sup>0,0211·P*</sup> (м, д)	0,682	
Остаточный объем легких, л [Weng T. R., Levison H., 1969]	0,033e <sup>0,021·P*</sup> (м, д)	0,332	
Внутригрудной объем газа, мл [Заплетал А., 1978]	lg ВГО=2,6434·lg P*—2,482 (м, д)	807	
Бронхиальное сопротивление, $\frac{\text{см вод. ст.}}{\text{л·с}}$ [Заплетал А., 1978]	lg R <sub>aw</sub> =6,2344—2,6558 lg P* (м, д)	6,5	
Статическая растяжимость, $\frac{\text{мл}}{\text{см вод. ст.}}$ [Заплетал А., 1978]	anti lgC <sub>st</sub> =2,0812·lg P*—2,3699 (м, д)	76	
Динамическая растяжимость, $\frac{\text{мл}}{\text{см вод. ст.}}$ [Заплетал А., 1978]	anti lgC <sub>dyn</sub> =2,9073·lg P*—4,3074 (м, д)	42	
Давление эластической тяги легкого на разном уровне общей емкости легких (в процентах), см вод. ст. [Заплетал А., 1978]	100% ОЕЛ —28,1 +56,5 ·P—9,52·P <sup>2</sup> (м, д) 90% ОЕЛ — 7,72+20,04·P—1,86·P <sup>2</sup> (м, д) 60% ОЕЛ 8,33·P—4,95 (м, д)	22,5 12,1 4,2	

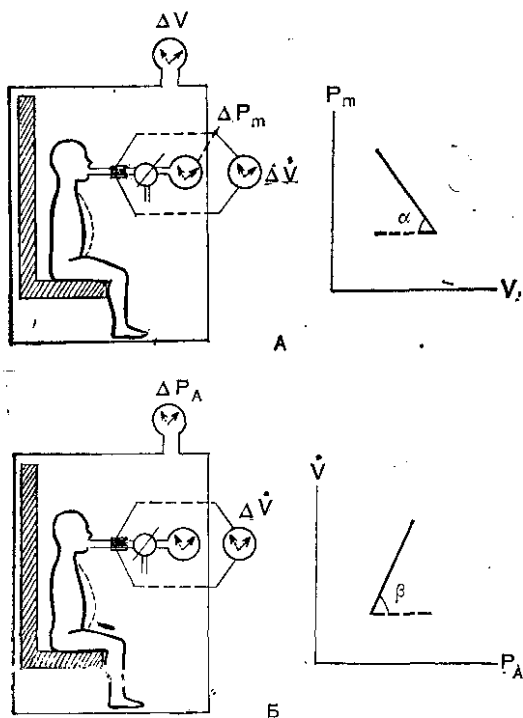


Рис. 5. Измерение ВГО (А) и бронхиального сопротивления (Б) методом общей плевтизографии. Объяснение в тексте.

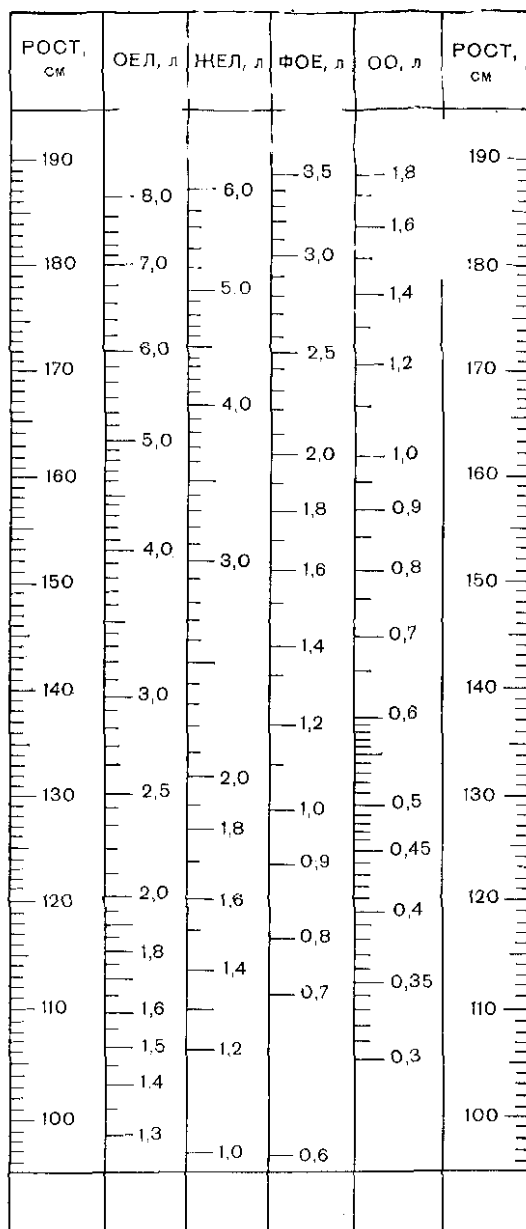
гистрации  $\Delta V$  и  $\Delta P_m$  на приборе. При измерении бронхиального сопротивления (рис. 5, Б) на ось абсцисс подается сигнал, соответствующий изменениям альвеолярного давления при дыхании ( $\Delta P_A$ ), на ось ординат — давление в пневмотахографической трубке, отражающее объемную скорость потока воздуха ( $\Delta \dot{V}$ ) на вдохе и выдохе обследуемого.

Результаты исследования легочных объемов оценивают путем сравнения с должными величинами, рассчитанными по регрессионным уравнениям, отражающим связь объемов с ростом детей (табл. 1) или по номограммам (рис. 6).

ЖЕЛ имеет значение для оценки вентиляционной способности легких в целом. ЖЕЛ снижается в результате влияния многих факторов, как внелегочных (мышечная слабость, высокое стояние диафрагмы, деформация грудной клетки, недостаточная подвижность ребер), так и легочных: обструкция воздухоносных путей (ограничение  $RO_{\text{взд}}$ ), ограничение растяжимости легких, утрата части функционирующей легочной паренхимы (рестрикция), например, пневмония, плеврит, резекция легких. Рестрикция ведет обычно к уменьшению  $RO_{\text{взд}}$ .

ООЛ в норме у детей младшего возраста составляет не более 25% ОЕЛ, у старших — не более 30% ОЕЛ. Увеличение абсолют-

**Рис. 6. Номограмма для определения должных величин легочных объемов у детей по росту.**



ного значения ООЛ, указывающее на гиперинфляцию легких, характерно для обструкции бронхов, особенно мелких.

ФОЕ — более постоянная величина, чем ООЛ, и изменяется при патологии меньше. В норме ФОЕ у детей составляет 42—45% ОЕЛ, ВГО — 49% ОЕЛ. Увеличение ФОЕ и ВГО указывает на

обструкцию воздухоносных путей. Вместе с тем гиперинфляция может быть компенсаторной, так как она увеличивает эластическую тягу, расширяющую просвет воздухоносных путей. Длительная стойкая гиперинфляция, сопровождающаяся нарушением распределения вдыхаемого воздуха, может указывать на разрушение эластических структур легких.

**Механика дыхания.** Различные части дыхательного аппарата имеют определенные механические свойства. При дыхании осуществляется работа по перемещению различных частей аппарата дыхания и вентиляции. Последняя подчиняется законам аэродинамики и имеет свои характеристики на разных уровнях бронхиального дерева. Исследование механики (биомеханики) дыхания подразумевает определение механических свойств дыхательного аппарата, измерение работы дыхания и характеристику аэродинамических процессов.

Эластические свойства легких оценивают по величине отрицательного внутригрудного давления, которое действует на легкие при разном их наполнении воздухом в квазистатических условиях. Иначе говоря, измеряется эластическая тяга, удерживающая легкие в растянутом состоянии. Эта тяга подобна эластической пружине, которая стремится сократиться до исходного положения. Внутригрудное (транспульмональное) давление равно разности между внутриплевральным давлением и давлением в полости рта. В современных методиках вместо плеврального давления измеряется давление в пищеводе, так как колебания пищевода и плеврального давления при дыхании равны.

Давление в пищеводе измеряют катетером с тонкостенным баллоном, содержащим 0,2—0,4 мл воздуха. Баллон вводится в нижнюю треть пищевода через нижний носовой ход и затем соединяется с манометром пневмотахографа. Одновременно с пищеводным регистрируется давление в полости рта, а также легочный объем. Для этой цели синхронно записывают пневмотахограмму. Подобные измерения наиболее удобно проводить на установке для общей плевтизмографии или на пневмотахографе с интегратором. По кривым давление — объем, записанным во время медленного выдоха ЖЕЛ (рис. 7), измеряют внутригрудное давление в положении глубокого вдоха (100 и 90% ОЕЛ), а также при меньших легочных объемах (например, 60 и 50% ОЕЛ). Как видно на рис. 7, при диффузном пневмофиброзе отмечается непропорционально маленький прирост объема легких ( $\Delta V$ ) на единицу внутригрудного давления ( $\Delta P$ ), снижена растяжимость легких. У большой бронхиальной астмой (рис. 7, III) растяжимость легких ( $C = \Delta V / \Delta P$ ) увеличена почти вдвое против нормы. На этих же кривых по их наклону в средней части выдоха определяется статическая растяжимость легких:

$$C_{st} = \Delta V / \Delta P.$$

Статическая растяжимость, таким образом, показывает, насколько

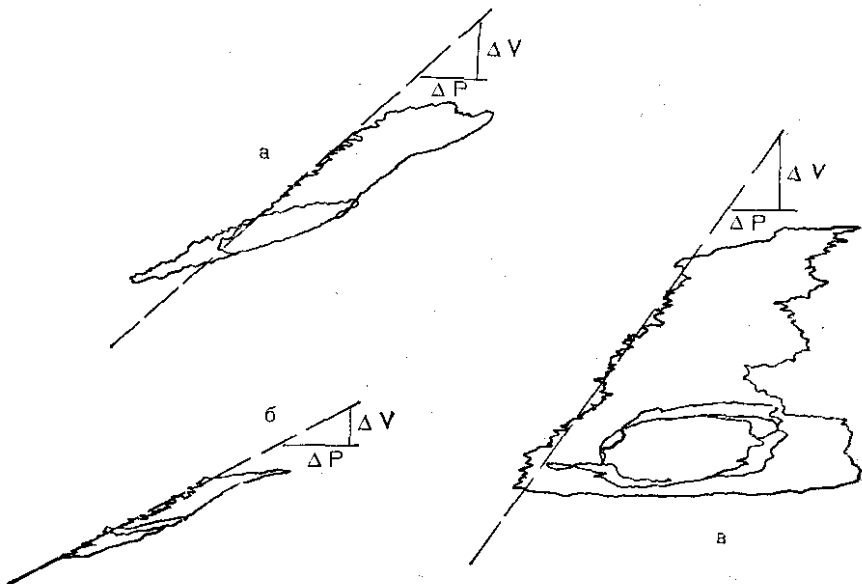


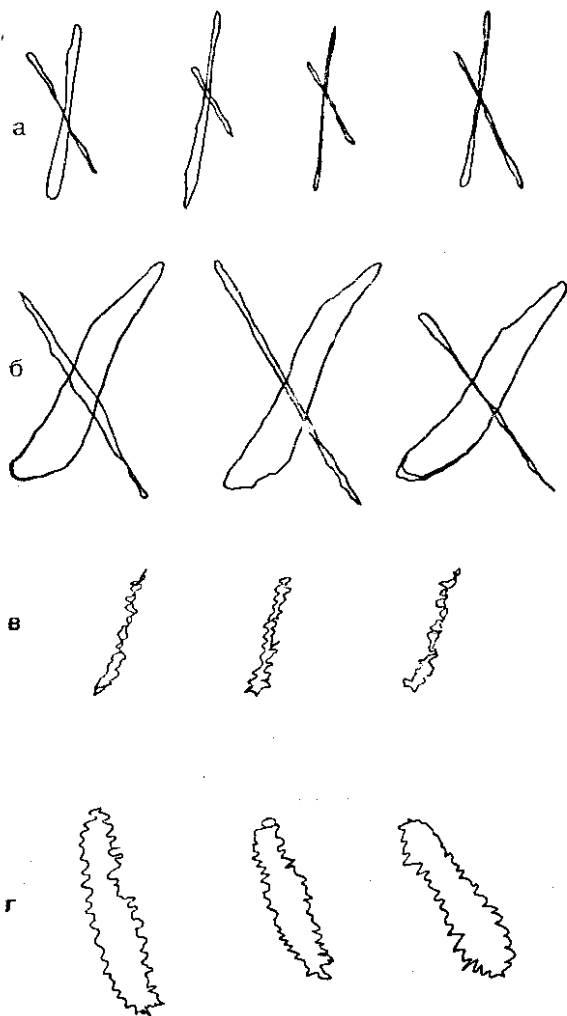
Рис. 7. Кривые давление — объем у здорового ребенка 11 лет (а), у больного диффузным пневмосклерозом 12 лет (б) и у больной 13 лет с тяжелой формой бронхиальной астмы (в).

ко изменяется объем легких ( $\Delta V$ ) при изменении транспульмонального давления ( $\Delta P$ ).

Можно записывать кривые давление — объем как при медленном вдохе, так и при медленном выдохе; запись на выдохе лучше отражает эластические свойства легких, так как при изменении объема от ОЕЛ до ООЛ меньше сказывается влияние сил поверхностного натяжения [Кузнецова В. К., 1980]. Во время медленного выдоха иногда производят многократное прерывание потока воздуха автоматической заслонкой для получения статических условий измерения транспульмонального давления на разных уровнях объема легких.

При процессах, сопровождающихся бронхиальной обструкцией и вздутием легких, растяжимость легких увеличивается. При этом большей частью отношение  $C_{st} : \text{ФОЕ}$  остается нормальным. Однако у некоторых детей, длительно болеющих бронхиальной астмой, обнаруживают изменения  $P_{st}$  и  $C_{st}$ , указывающие на вторичную эмфизему легких [Заплетал А., 1978]. При хронической пневмонии, когда в легких есть как сегменты с ограниченным пневмосклерозом, так и участки с компенсаторным вздутием, наблюдается неомогенность эластических свойств легких.  $P_{st}$  на разных уровнях ОЕЛ изменяется по-разному: при 100 или 90% ОЕЛ  $P_{st}$  может оказаться увеличенным, а при 60, 50% ОЕЛ — сниженным. При диффузном фиброзе легких у детей отмечается увеличение  $P_{st}$  и снижение  $C_{st}$ , характерные для «жесткого» или «ригидного» легкого.

Рис. 8. Петли бронхиального сопротивления в ВГО у здорового ребенка 10 лет (а) и у больного с обструкцией этого же возраста (б); петли бронхиального сопротивления (в) и ВГО (г) у ребенка 1 мес.



Кривые давление — объем во время дыхания отражают динамическую растяжимость легких. Она больше зависит от состояния бронхиальной проходимости.

Показатели проходимости воздухоносных путей можно разделить на две группы: измеряемые при спокойном дыхании и при форсированном. При спокойном дыхании измеряется показатель, называемый «бронхиальным сопротивлением» ( $R_{aw}$ ). Этот показатель представляет собой изменение альвеолярного давления ( $\Delta P_A$ ), которое необходимо для продвижения по воздухоносным путям воздуха со скоростью 1 л/с. Пневмотахограмма спокойного дыхания дает возможность измерить скорость потока воздуха у рта. Для измерения  $\Delta P_A$  применяется метод Вьюлемье, основанный на допущении, что при кратковременном прерывании потока

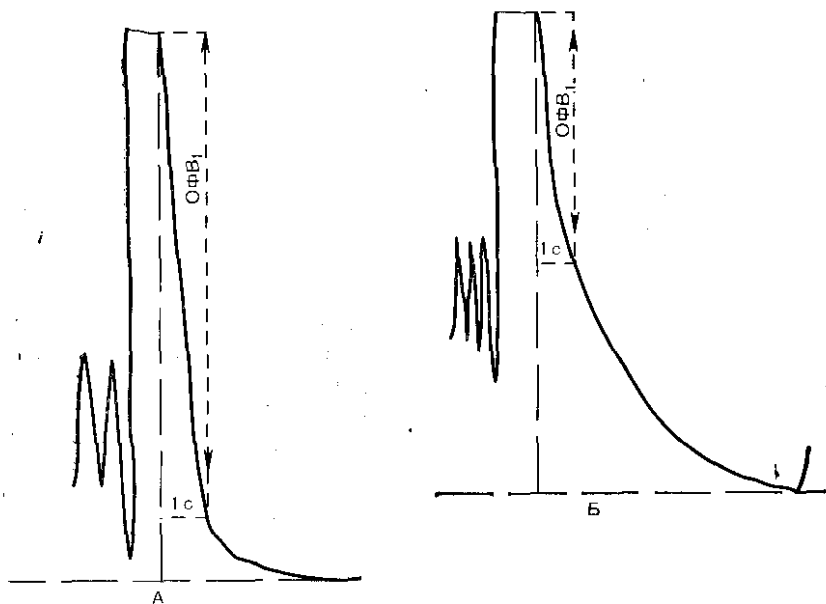


Рис. 9. Спирограмма ФЖЕЛ в норме (А) и при обструкции (Б).

воздуха давление в полости рта и в альвеолах мгновенно выравнивается. Давление, измеряемое в момент прерывания, принимают за  $P_A$ . Этот метод, однако, при патологии занижает величину  $R_{aw}$ , из-за того, что не успевают произойти выравнивание давления во всех областях легких.

Более точно  $R_{aw}$  измеряют методом общей плетизмографии, когда колебания альвеолярного давления во время дыхания регистрируют по пропорциональным им колебаниям давления внутри герметичной кабины, в которой находится обследуемый (см. рис. 5). Одновременно измеряется скорость потока воздуха у рта посредством пневмотахографической трубки, соединенной с манометром. Петли  $R_{aw}$  записываются на двухкоординатном самописце (рис. 8). Для получения коэффициента пропорциональности изменений давления в кабине и во рту, необходимого для расчета  $R_{aw}$  и ВГО, в конце выдоха поток перекрывают; обследуемый при этом должен сделать попытку вдоха. Наклон петли  $R_{aw}$  ( $\angle\beta$ ) (см. рис. 5) отражает проводимость воздухоносных путей, а изменение ее формы (изогнутость, расширение) может указать на негетомогенность механических свойств легких и генерализованную обструкцию.

Чувствительным показателем бронхиальной обструкции является удельная бронхиальная проводимость (УБП), представляющая собой отношение проводимости ( $G_{aw}$ ) — обратной величины  $R_{aw}$  к ВГО. УБП у здоровых детей 6—15 лет не зависит от возраста и мало зависит от роста, поэтому за норму принимается

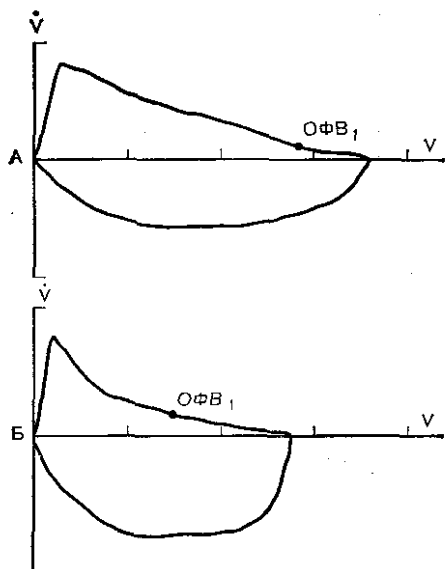


Рис. 10. Кривые поток — объем у здорового (А) и у больного с обструкцией (Б).

ее средняя величина, равная  $0,193 \pm 0,044$  л/с/(см. вод. ст.) · л.

Большое количество показателей, отражающих бронхиальную проходимость, регистрируется при форсированном выдохе объема, соответствующего ЖЕЛ. По спирограмме определяют простейшие показатели — объем форсированного выдоха за 1 с ( $ОФВ_1$ ) и отношение  $ОФВ_1$  ко всему объему форсированного выдоха ЖЕЛ, выраженное в процентах (тест Тиффно) — рис. 9.

Если можно регистрировать ФЖЕЛ с большой скоростью (1200 мм/с), из спирограммы ФЖЕЛ извлекается большая информация: измеряется скорость выдоха на участке от 25 до 75% ФЖЕЛ. Проведя касательные к кривой ФЖЕЛ, можно измерить скорости потока на разных участках ( $V_{50}$ ,  $V_{75}$  и др.). В настоящее время получила распространение регистрация кривых поток — объем, которые дают наиболее полное представление о движении воздуха по дыхательным путям и об уровне, на котором имеется сопротивление потоку (рис. 10).

Легочная вентиляция представляет собой конвективный перенос вдыхаемого газа по воздухоносным путям к зоне внутриальвеолярной диффузии. По модели Э. Р. Вейбеля (1970) кондуктивную (воздухопроводящую) зону составляют первые 16 поколений дихотомического деления воздухоносных путей; 17—19-е поколения (терминальные и респираторные бронхиолы) являются переходной зоной, в которой перенос газа осуществляется путем конвекции и диффузии одновременно. Далее в альвеолярных ходах и мешочках происходит диффузионный перенос молекул кислорода к альвеолярно-капиллярной мембране и молекул углекислого газа в обратном направлении. При вдохе фронт диффузии, отделяющий вдыхаемый воздух от альвеолярного, проходит в участке ацинуса, где величина транспорта газа путем диффузии и конвекции одинакова. Эта граница условно отделяет мертвое пространство воздухоносных путей от респираторной зоны альвеол.

Воздухоносные пути, которые не участвуют в газообмене, составляют анатомическое мертвое пространство ( $V_{Дан}$ ). В реальных условиях объем, в котором не происходит газообмен, не постоянный: чем больше МОД, тем больше скорость вдоха и тем

дистальнее расположена условная граница между вдыхаемым и альвеолярным газом. Расчеты показывают, что при спокойном дыхании эта граница проходит в области 16-й генерации, а при усиленном — в области 19-й генерации [Шик Л. Л., 1980]. Альвеолы, в которых не происходит адекватный газообмен вследствие недостаточной перфузии, в сумме с  $V_{Dап}$  составляют функциональное, или физиологическое, мертвое пространство ( $V_{Dph}$ ).

Альвеолярная вентиляция ( $\dot{V}_A$ ) составляет тем большую долю МОД, чем глубже дыхание, и наоборот, при поверхностном и частом дыхании отношение  $\dot{V}_A/\text{МОД}$  уменьшается.

Техника определения МОД, ДО и частоты дыхания, например, с помощью спирографа проста. Измерение  $\dot{V}_A$  более сложно из-за трудностей определения состава альвеолярного воздуха. Минутная альвеолярная вентиляция рассчитывается по формуле Бора:

$$\dot{V}_A = \frac{F_A CO_2 - F_E CO_2}{F_A CO_2 - F_I CO_2} \cdot \dot{V} (\text{л} \cdot \text{мин}^{-1}),$$

где  $F_I CO_2$ ,  $F_E CO_2$  и  $F_A CO_2$  — концентрации углекислого газа в процентах во вдыхаемом, смешанном выдыхаемом и альвеолярном воздухе,  $\dot{V}$  — минутный объем дыхания.

Для определения  $F_E CO_2$  выдыхаемый воздух собирается в мешок Дугласа либо в смесительную коробку; регистрируется капнограмма и за  $F_A CO_2$  принимают концентрацию углекислого газа в конце выдоха (end tidal, e—t). Если на капнограмме имеется плато, что свидетельствует о приблизительной синхронности поступления альвеолярного газа из разных областей легких, то можно считать  $F_{e-t} CO_2$  отражающей более точно средний состав альвеолярного газа (рис. 11). Отсутствие плато указывает на неравномерность альвеолярной вентиляции и различия временных констант опорожнения разных альвеол при выдохе. В таком случае предлагается принять  $P_A CO_2$  равным парциальному давлению углекислоты в артериальной крови  $P_a CO_2$  и рассчитывать  $\dot{V}_A$  и  $V_{Dph}$  по следующим формулам:

$$\dot{V}_A = \frac{\dot{V} CO_2 (\text{л} \cdot \text{мин}^{-1}) \cdot 0,863}{P_a CO_2 (\text{мм рт. ст.})},$$

где  $\dot{V} CO_2$  — минутный объем выделения углекислого газа; 0,863 — коэффициент пересчета, связанный с переходом от концентраций к парциальным давлениям и из условий ВТРС (газ при температуре тела, окружающем давлении, насыщенный водяными парами) в условия STPD (сухой газ при 0°C и 760 мм рт. ст.):

$$V_{Dph} = \frac{\dot{V} - \dot{V}_A}{f},$$

где  $f$  — число дыханий в минуту.

Недостатком этого способа является игнорирование альвеоло-артериальной разности  $PCO_2$ , а также вносится ошибка, связан-

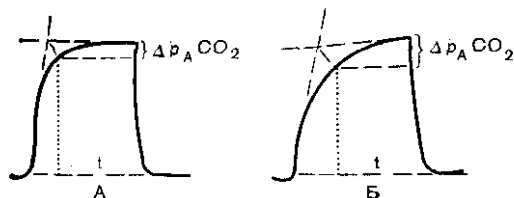


Рис. 11. Капнограмма здорового ребенка (А) и больного с неравномерностью альвеолярной вентиляции (Б). Скорость прироста  $P_A CO_2$  у больного увеличена, на капнограмме отсутствует плато.

$t$  — время поступления воздуха из альвеол в секундах.

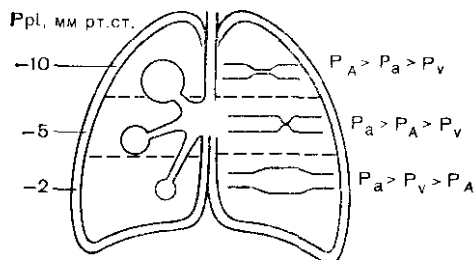


Рис. 12. Влияние гравитационного фактора на вентиляционно-перфузионные отношения в разных зонах легких в положении стоя (схема).

ная с беспокойством ребенка при взятии крови; при обследовании детей следует предпочесть способ, при котором за  $F_A CO_2$  принимают  $F_{e-t} CO_2$ .

Мерой эффективности легочной вентиляции служит отношение мертвого пространства к дыхательному объему ( $V_D/V_T$ ), для определения которого достаточно зарегистрировать  $F_E CO_2$  и  $F_A CO_2$ :

$$\frac{V_D}{V_T} = \frac{F_A CO_2 - F_E CO_2}{F_A CO_2}$$

Это отношение у здоровых детей 6—15 лет в положении сидя равно 0,35. Значения  $V_A$  колеблются у здоровых детей в широких пределах. Мерой адекватности альвеолярной вентиляции являются нормальные значения газов артериальной крови.

**Распределение вдыхаемого газа.** Под равномерным распределением вентиляции понимают одинаковое отношение объема вдыхаемого воздуха к объему альвеолярных пространств в разных регионах легких; даже в норме распределение вдыхаемого воздуха происходит не вполне равномерно.

Воздух, поступающий в альвеолы, в разных легочных регионах имеет неодинаковый состав вследствие асимметрии интраацинарного ветвления. Каждая из многих миллионов альвеол имеет свою конечную вентиляцию ( $\dot{V}$ ), перфузию ( $\dot{Q}$ ) и диффузию (DL).

Одним из физиологических механизмов неравномерности  $\dot{V}$  и  $\dot{Q}$  является фактор гравитации. В вертикальном положении в верхних долях легких отношение  $\dot{V}/\dot{Q}$  высокое, в нижних — низкое (рис. 12). В этом положении (стоя) внутриплевральное давление ( $P_{pl}$ ) от основания к верхушкам легких снижается по отношению к атмосферному. Чем ниже  $P_{pl}$ , тем более растянуты

альвеолы. Давление в альвеолах на уровне спокойного выдоха не отличается от атмосферного во всех зонах легких. Величина кровотока от верхушек легких к основанию увеличивается. На рис. 12 показано соотношение давлений в альвеолах ( $P_A$ ), в легочных артериях ( $P_a$ ) и легочных венах ( $P_V$ ), которое влияет на распределение кровотока. При физиологических режимах дыхания такая неравномерность не приводит к гипоксемии и считается нормальной.

При болезнях легких неравномерность вентиляции может значительно возрасти, при этом уменьшается площадь функционирующих альвеолярно-капиллярных мембран и нарушается нормальный газообмен.

Из многочисленных методов исследования равномерности распределения вентиляции наибольшее применение у детей имеет определение индекса эффективности смешивания гелия (ИЭС). Исходные данные для расчета ИЭС получают при определении ФОЕ по разведению гелия в закрытой системе. Расчет ведется по спирограмме и кривой разведения гелия. ИЭС представляет собой процентное отношение числа дыханий обследуемого, которое потребовалось для смешивания гелия, равного 90%, в системе легкие — спирограф, к логарифму числа дыханий, теоретически необходимого при идеально равномерном распределении в легких вдыхаемого воздуха. У здоровых молодых людей ИЭС в среднем равен 76%. У детей, по нашим данным, ИЭС выше; значения менее 70% указывают на неравномерность распределения вдыхаемого воздуха.

Второй метод, также удобный для обследования детей, так как не требует сотрудничества обследуемого, основан на вымывании азота из легких при дыхании чистым кислородом (так называемый метод множественных дыханий в открытой системе).

Постепенное снижение концентрации азота (до 2%) в выдыхаемом воздухе регистрируется самописцем малоинерционного газоанализатора (масс-спектрометр, например, МХ-6202, СССР), его концентрацию при каждом выдохе наносят на полулוגарифмическую шкалу и строят график ее зависимости от числа дыханий (рис. 13). Подсчитывают число дыханий, необходимых для 90% очищения легких от азота, а также число дыханий, затраченных на снижение концентрации азота в выдыхаемом воздухе до 2%. Индексы очищения легких от азота — ИОЛ (lung clearance index) вычисляются как отношение фактического ( $f_\Phi$ ) и теоретически рассчитанного ( $f_T$ ) числа дыханий для идеально равномерной вентиляции.

$$\text{ИОЛ } 10\% = \frac{f_\Phi 10\%}{f_T 10\%}; \quad \text{ИОЛ } 2\% = \frac{f_\Phi 2\%}{f_T 2\%}.$$

Теоретическое число дыханий рассчитывается по формулам:

$$f_T 10\% = \frac{\log 0,1}{\log \omega}; \quad f_T 2\% = \frac{\log 0,02}{\log \omega}.$$

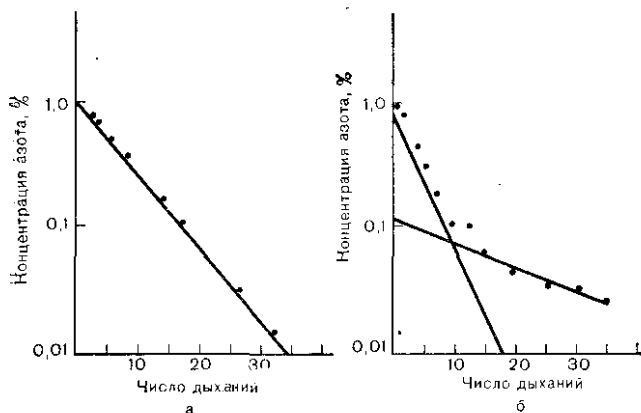


Рис. 13. Кривые очищения легких от азота при дыхании кислородом у здорового (а) и у больного с неравномерным распределением вдыхаемого газа (б). Объяснение в тексте.

где  $\omega$  — фактор разведения, определяемый по формуле:

$$\omega = \frac{\text{ФОЕ}}{\text{ФОЕ} + (V_T - V_D)}$$

Чем ниже ИОЛ<sub>10%</sub> и ИОЛ<sub>2%</sub>, тем больше выражена неравномерность вентиляции. Распределение вдыхаемого газа определяют также по кривой очищения легких. При идеальной равномерности зависимость логарифма концентрации азота от числа вдохов кислорода представляет собой прямую линию, что характерно для однокомпонентной модели легких. При неравномерном распределении вдыхаемого кислорода медленное вымывание азота дает более наклонную кривую, характерную для 2—3 (и более) компонентных моделей легких. Чем более нелинейна зависимость  $\log N_2$  от числа дыханий, тем более неравномерна вентиляция (см. рис. 13).

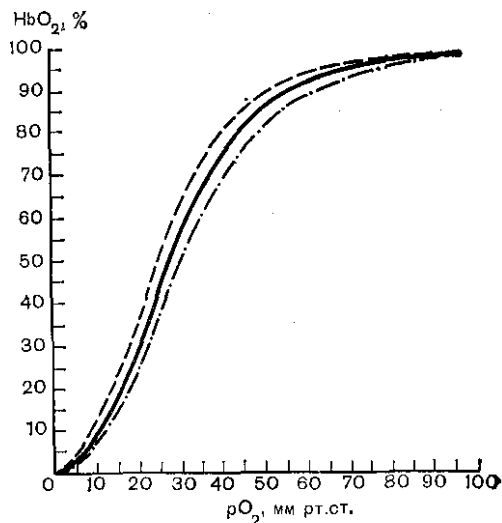
Критерием неравномерности распределения вдыхаемого газа в легких может служить суммарное количество кислорода, которое необходимо для того, чтобы концентрация азота в последней порции выдоха снизилась до 2%. Если его объем превышает ФОЕ больше чем в 10 раз, то есть выраженная неравномерность вентиляции легких.

Вентиляционно-перфузионные отношения в легких и газы крови. Для нормального газообмена в легких необходимо соответствие не только вентиляции объему легких (равномерная вентиляция), но и вентиляции объему легочного кровотока для легких в целом и для отдельных его участков.

В норме средняя величина  $\dot{V}/Q$  колеблется от 0,8 до 1,0, в среднем составляет 0,86.

Под действием гравитации в вертикальном положении человека через нижние зоны легких протекает основная масса крови,

Рис. 14. Кривая диссоциации кислорода. Прерывистая линия — положение кривой при рН 7,45; сплошная линия — при рН 7,4; прерывистая линия с точками — при рН 7,35.



а через верхние — очень небольшая. Кроме гравитации, на распределение кровотока влияют различия растяжимости разных участков легких.

По расчетам, проведенным Л. Л. Шиком, если 20% общего легочного кровотока приходится на невентилируемые участки легких, то возникает начальная гипоксемия  $P_{aO_2}$  (75 мм рт. ст.). Если в легких имеются участки с  $\dot{V}/\dot{Q}$  ниже 0,2 и через эти зоны проходит более 50% кровотока, то  $P_{aO_2}$  опускается ниже 50 мм рт. ст. При этом избыточная вентиляция части альвеол способствует выведению углекислого газа, но при дыхании атмосферным воздухом существенно не увеличивает оксигенацию крови. Как видно из кривой диссоциации кислорода (рис. 14), при  $P_{O_2}$  выше 70 мм рт. ст. кровь практически полностью насыщена кислородом. Оттекающая из гипервентилируемых участков кровь имеет не повышенное, а нормальное количество кислорода, а недостаточно оксигенированная кровь, оттекающая от невентилируемых альвеол, создает артериальную гипоксемию; при дыхании кислородом повышение  $P_{AO_2}$  устраняет артериальную гипоксемию и снижает альвеолярно-артериальный градиент по кислороду. Если же имеется шунтирование венозной крови внелегочного происхождения (например, врожденные пороки сердца) либо венозная кровь протекает через совершенно невентилируемые участки легких, то  $D_{A-a}O_2$  при дыхании кислородом резко увеличивается, артериальная гипоксемия лишь немного уменьшается и насыщение артериальной крови кислородом остается сниженным.

**Методы оценки неравномерности.** Существует много способов выявить неравномерность распределения  $\dot{V}/\dot{Q}$  в легких, однако да-

же показатели, имеющие цифровые выражения, не отражают количественно неравномерность  $\dot{V}/\dot{Q}$ , а лишь указывают на ее наличие. В большинстве случаев для характеристики  $\dot{V}/\dot{Q}$  приходится полагаться на исследование газов крови и альвеолярного воздуха (табл. 2). Чем больше у больного выражена гипоксемия, тем

Таблица 2.  $PO_2$  и  $CO_2$  в артериализованной капиллярной крови у здоровых детей

Возраст	$PO_2$ , мм рт. ст. кровь из мочки уха ( $M \pm m$ )	$PCO_2$ , мм рт. ст., кровь из мякоти пальца ( $M \pm m$ )
От 3 мес до 1 года 6 мес	$86,7 \pm 1,48$ $\sigma = \pm 10,0$	$30,8 \pm 0,80$ $\sigma = \pm 5,42$
От 5 до 10 лет	$95,6 \pm 1,58$ $\sigma = \pm 6,90$	$35,3 \pm 0,94$ $\sigma = \pm 3,76$
От 11 до 17 лет	$92,1 \pm 1,14$ $\sigma = \pm 7,04$	$39,8 \pm 1,26$ $\sigma = \pm 4,74$

больше оснований предполагать неравномерность  $\dot{V}/\dot{Q}$ .  $PaCO_2$  зависит от состояния альвеолярной вентилиации и не используется для оценки равномерности  $\dot{V}/\dot{Q}$ . В то же время  $PaCO_2$  важно для суждения о величине  $\dot{V}/\dot{Q}$  для легких в целом: снижение  $PaCO_2$  характерно для высокого отношения  $\dot{V}/\dot{Q}$  и наоборот, артериальная гиперкапния характерна для низкой  $\dot{V}_A$  и низкого отношения  $\dot{V}/\dot{Q}$ .

Для определения  $PaO_2$  принято использовать капиллярную кровь из мочки уха, смазанной гиперемизирующей мазью финалтон. Кровь из мякоти пальца даже при предварительном прогревании руки (или ноги грудного ребенка) имеет  $PO_2$  на 10—15 мм рт. ст. ниже, чем кровь из мочки уха, и ее исследование дает только приблизительное представление об артериальной гипоксемии. Самые точные результаты получаются при исследовании крови из артерии, взятой в шприц без контакта с воздухом; это особенно важно при исследовании  $D_{A-a}O_2$  при дыхании кислородом. Перед взятием крови из лучевой артерии необходимо удостовериться, что имеется пульсация локтевой артерии, так как при врожденном отсутствии локтевой артерии тромбоз лучевой артерии может серьезно нарушить кровоснабжение руки.

$PCO_2$  капиллярной крови из мякоти пальца дает достаточную информацию для клинической оценки состояния больного.

При исследовании  $D_{A-a}O_2$ ,  $PaO_2$  можно определить непосредственно на масс-спектрометре или оксиграфе (например, «Рапокс Годарт») как среднюю величину  $PO_2$  в конце спокойных выдохов, например, за 30 с.

Можно рассчитать  $D_{A-a}O_2$  и по «идеальному»  $PO_2$ , которое определяется по уравнению:

$$\text{«Идеальное» } PO_2 = P_{I}O_2 - P_A CO_2 \left( F_{I}O_2 + \frac{1 - F_{I}O_2}{R} \right),$$

где  $P_A CO_2$  принимается равным  $P_a CO_2$ .

Величина  $D_{A-a}O_2$  при этом зависит от того, насколько велика венозная примесь из альвеол с низким  $\dot{V}/\dot{Q}$ , т. е. в первую очередь определяется степенью снижения  $P_a O_2$ , но не отражает влияние областей с высоким  $\dot{V}/\dot{Q}$ . Как доказано рядом исследователей, в реальных условиях  $D_{A-a}CO_2$  существует и отражает величину «альвеолярного» мертвого пространства. Чем больше имеется областей с высоким  $\dot{V}/\dot{Q}$ , тем больше  $D_{A-a}CO_2$ .

Величина  $D_{A-a}O_2$ , представляющая собой разность  $P_{e-t}O_2$  и  $PO_2$  крови, взятой из мочки уха (см. табл. 5), у детей несколько выше, чем у взрослых, у которых она равна 5—10 мм рт. ст.  $D_{A-a}CO_2$  у детей широко варьирует из-за трудно устранимых погрешностей, прежде всего из-за беспокойства ребенка во время исследования, влияющего как на  $P_a CO_2$ , так и особенно на  $PCO_2$  в конце выдоха (задержка дыхания либо гипервентиляция). Вентиляцию легочных единиц с высоким  $\dot{V}/\dot{Q}$  может отражать величина  $V_{Drh}$  и ее отношение к  $V_T$ .

Большое распространение также имеют капнографические показатели. Один из них представляет собой разность  $PCO_2$  в конце спокойного выдоха и глубокого выдоха, произведенного после спокойного вдоха.

$$\Delta PCO_2 = P_{d-e}CO_2 - P_{e-t}CO_2,$$

где  $P_{d-e}$  — парциальное напряжение углекислого газа в конце глубокого выдоха (deep expiration, d—e, глубокий выдох). Эта разность в большей степени отражает структурные единицы легкого с низким  $PCO_2$ , т. е. гиповентилируемые по отношению к кровотоку. Величина  $PCO_2$  в конце глубокого выдоха у больных с обструкцией нередко превышает среднее  $P_a CO_2$ . В норме у здоровых детей 6—16 лет  $\Delta PCO_2$  равна  $3,6 \pm 0,28$  мм рт. ст. (верхняя граница нормы 6,5 мм рт. ст.). Другой капнографический тест неравномерности  $\dot{V}/\dot{Q}$  — это скорость прироста  $PCO_2$  в альвеолярной фазе. Эта скорость ( $PCO_2/t$ ) тем больше, чем остроконечнее капнограмма одиночного выдоха, т. е. чем больше асинхронность поступления углекислого газа из альвеол при выдохе и чем больше различия в составе альвеолярного газа в разных регионах легких. У детей 6—16 лет ( $PCO_2/t$ ) в норме не превышает 8,4 мм рт. ст./с.

**Диффузионная способность легких.** Атмосферный воздух на вдохе поступает в альвеолярные ходы путем объемного переноса. В дистальных отделах (начиная с 17—19-го поколения дихотомически делящихся бронхов) конвекционное перемещение газа сочетается с диффузионным. Далее вдыхаемый газ путем акси-

альной и радиальной диффузии достигает альвеолярно-капиллярной мембраны. Альвеолярно-капиллярный газообмен происходит в области межальвеолярной перегородки, содержащей капилляры. Средняя толщина барьера составляет 1,3 мкм. Площадь альвеолярной поверхности зависит от объема легких, но не вся площадь доступна для газообмена, а лишь та, которая контактирует с капиллярами. Эта площадь — уже не морфометрический, а физиологический параметр.

По первому закону Фика, скорость диффузии прямо пропорциональна площади поверхности раздела, градиенту концентраций диффундирующего вещества и обратно пропорциональна толщине барьера. Физиологический показатель — диффузионная способность легких (ДСЛ), представляет собой скорость переноса газа из альвеол в кровь легочных капилляров на единицу градиента парциальных напряжений этого газа. ДСЛ измеряется в миллилитрах газа, поглощенного в легких за 1 мин на 1 мм рт. ст. градиента давления газа между альвеолами и кровью легочных капилляров. Определение количества поглощенного газа не представляет технической трудности и проводится прямым способом. В то же время точное и непосредственное экспериментальное измерение альвеолярно-капиллярного градиента практически нереально. Определение ДСЛ для кислорода представляет наибольший теоретический и практический интерес, но не нашло применения в клинической физиологии, так как невыполнимо без катетеризации правого сердца и артериальной пункции. В настоящее время широко применяется исследование ДСЛ по окиси углерода, которая имеет высокое сродство к гемоглобину и мгновенно поглощается эритроцитами, т. е. ее напряжение в плазме крови легочных капилляров практически равно нулю; для определения альвеолярно-капиллярного градиента достаточно определить  $P_{ACO}$ .

При полном исследовании ДСЛ ( $DL$ ) наряду с определением общей величины показателя измеряют также мембранный ( $DM$ ) и кровяной ( $V_c \cdot \theta$ ) компоненты. Зависимость между компонентами диффузионной проводимости выражается уравнением:

$$1/DL = 1/DM + 1/V_c \theta,$$

где  $V_c$  — объем крови в легочных капиллярах,  $\theta$  — сродство окиси углерода к гемоглобину.

При измерении ДСЛ по окиси углерода наиболее широко используют метод устойчивого состояния и метод одиночного вдоха.

По методу устойчивого состояния обследуемый в течение 5—6 мин вдыхает из мешка смесь воздуха и окиси углерода (концентрация окиси углерода 0,03—0,05%). Выдыхаемый газ собирается в другой мешок. Конечные порции выдыхаемого газа (принимаемые за средний альвеолярный газ) направляются через установленный у рта газоотборник в газоанализатор, откуда возвращаются в мешок для сбора выдыхаемого газа. Устойчивое со-

стояние констатируется тогда, когда концентрация окиси углерода в альвеолярном воздухе становится постоянной.

$$DL = \frac{(F_{iCO} - F_{E CO}) \dot{V}}{F_{ACO}(B - 47)},$$

где  $F_{iCO}$ ,  $F_{E CO}$  и  $F_{ACO}$  — концентрация окиси углерода соответственно во вдыхаемом, выдыхаемом и альвеолярном газе;  $\dot{V}$  — минутный объем дыхания;  $(B - 47)$  — барометрическое атмосферное давление за вычетом давления водяных паров; коэффициент пересчета  $F_{ACO}$  в  $P_{ACO}$ .

Эта методика не требует сотрудничества обследуемого и может выполняться как в покое, так и при физической нагрузке. Основным источником ошибок при отборе конечных порций выдыхаемого газа может быть малый дыхательный объем.

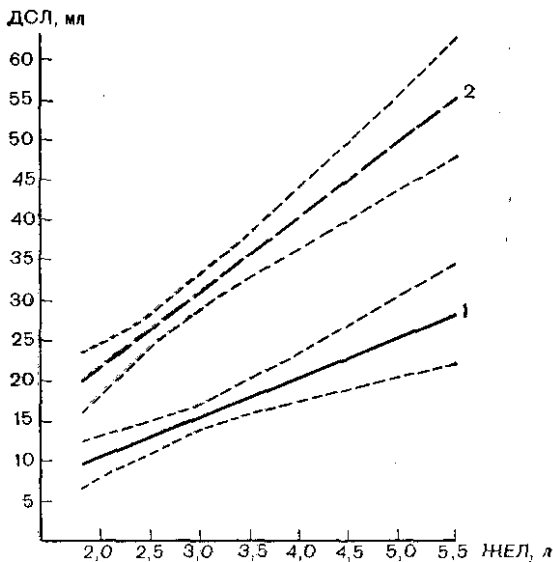
Метод одиночного вдоха требует двух чувствительных газоанализаторов для определения концентрации окиси углерода и гелия.

С возрастом ДСЛ увеличивается значительно интенсивнее у мальчиков, чем у девочек. К 15—16 годам ДСЛ достигает значений молодых взрослых. Отмечается положительная связь ДСЛ с возрастом, ростом и площадью поверхности тела. Разница ДСЛ между мальчиками и девочками пубертатного возраста объясняется главным образом различиями в росте и величине легочных объемов. Разработаны регрессионные уравнения для практического вычисления должной ДСЛ у детей 6—16 лет в зависимости от роста (см. табл. 1). ДСЛ/ЖЕЛ в среднем в покое равняется 4,9 мл/(мин/мм рт. ст.) и не отличается от таковой у молодых взрослых.

Исследование ДСЛ при стандартной физической нагрузке устраняет ряд факторов, которые могут внести ошибку при измерении в покое (произвольная гипервентиляция, малый дыхательный объем, неравномерное дыхание). Важно, что измерение при нагрузке позволяет оценить величину ДСЛ, менее зависящую от неравномерности  $\dot{V}/\dot{Q}$ , чем при измерении в покое. Стандартная нагрузка на велоэргометре 1 Вт/кг (средняя частота сердцебиений при этой нагрузке около 120 уд/мин) увеличивает ДСЛ в среднем в 2 раза.

Величина ДСЛ при нагрузке еще больше зависит от объема легких, чем в покое ( $r = 0,86$ ). На рис. 15 представлены графики регрессионных уравнений ДСЛ по ЖЕЛ в покое и при нагрузке.

По современным представлениям, ДСЛ определяется не анатомической площадью альвеолярно-капиллярной мембраны, а количеством функционирующих легочных единиц, т. е. эффективной площадью газообмена. В связи с этим сниженная ДСЛ при болезнях легких не указывает непременно на дефект альвеолярно-капиллярной диффузии, это чаще связано с неэффективностью контакта газа и крови. Этим объясняется уменьшение значений ДСЛ при значительной неравномерности  $\dot{V}/\dot{Q}$ , наблюдае-



**Рис. 15.** Зависимость диффузионной способности легких (ДСЛ) от ЖЕЛ в покое (1), при физической нагрузке (1 Вт/кг) на велоэргометре (2). Прерывистой линией обозначена граница доверительного интервала.

мой при многих бронхолегочных заболеваниях у детей [Марков Б. А., 1977].

**Возрастные отличия и должные величины.** В настоящее время клиническая физиология дыхания опирается на многочисленные экспериментальные данные о возрастных особенностях функции внешнего дыхания у людей.

Оценка результатов функциональных исследований по возрастным нормам имеет серьезное обоснование: она лучше отражает изменения функции в процессе развития и лучше выявляет половые различия возрастной динамики. Однако для выявления патологических отклонений функции легких подобная оценка малопригодна ввиду различий физического развития детей одного возраста. Большая часть функциональных параметров дыхания теснее связана с антропометрическими данными детей, чем с их возрастом. Таким образом, возрастная динамика функции внешнего дыхания у детей в основном обусловлена увеличением размеров тела. Большая часть показателей (легочные объемы, мертвое пространство и проводимость воздухоносных путей) наиболее тесно коррелирует с длиной тела (ростом). ДСЛ в одинаковой степени коррелирует с ростом и площадью поверхности тела. МОД и альвеолярная вентиляция в наибольшей мере зависят от должного основного обмена.

Связь некоторых показателей с ростом экспоненциальная, особенно у мальчиков, так как в подростковом периоде увеличение легочных объемов обгоняет рост тела. Меньшие, чем у взрослых, показатели некоторых дыхательных функций нельзя безоговорочно считать признаком незрелости или несовершенства органов дыхания у детей. Так, известно, что у детей проходи-

мость дыхательных путей для одной и той же вентиляции меньше, чем у взрослых. Однако, поскольку фактические значения вентиляции и объемные скорости вдоха и выдоха у детей также меньше, чем у взрослых, то проводимость адекватна вентиляционной функции легких; так называемое высокое бронхиальное сопротивление в детском возрасте не имеет физиологического значения. Удельная бронхиальная проводимость не зависит от возраста и роста детей и практически не отличается от таковой у взрослых. Несмотря на меньшую мышечную силу и малую пиковую скорость выдоха, маленькие дети способны выдохнуть в первую секунду большую часть ЖЕЛ, чем старшие дети и взрослые. В детском возрасте нормативы теста Тиффно отличаются от таковых у взрослых.

Дыхательный аппарат у детей 4—16 лет функционально полноценный. Легкие детей осуществляют вентиляцию и газообмен для обеспечения высоких метаболических потребностей растущего организма. Меньшие, чем у взрослых, сила дыхательных мышц и величины легочных объемов адекватны антропометрическим данным детей и не свидетельствуют о функциональной слабости дыхательного аппарата.

Отклонение функциональных показателей от должных величин позволяет диагностировать дыхательную недостаточность, а также установить форму и степень расстройств функции внешнего дыхания.

### **ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРИ БОЛЕЗНЯХ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ**

**Понятие «дыхательная недостаточность».** Существуют различные физиологические концепции и представления как о содержании понятия «дыхательная недостаточность», так и о ее классификации. Прежде всего следует дифференцировать понятия «дыхательная недостаточность» и «гипоксия». Под гипоксией понимают недостаток кислорода в организме, имеющий различное происхождение. Э. Ван Лир и К. Стикней (1967) выделяют 4 основные формы гипоксии: 1) гипоксическая гипоксия (гипоксемия) — недостаточное содержание кислорода в артериальной крови (низкое  $P_{aO_2}$ , низкое насыщение крови кислородом); 2) анемическая гипоксия — в крови мало гемоглобина.  $P_{aO_2}$  и насыщение крови кислородом нормальные; 3) циркуляторная (застойная) гипоксия — в артериальной крови имеется достаточное количество кислорода, но поступление его к тканям замедленно и недостаточно; 4) гистотоксическая (тканевая) гипоксия — кислорода в крови достаточно, но ткани не в состоянии в полной мере его использовать, например, при нарушении водного и электролитного баланса.

Под дыхательной недостаточностью подразумевается недостаточность функции внешнего дыхания, следствием которой мо-

жет быть гипоксическая гипоксия (гипоксемия); логично считать, что дыхательная недостаточность — это состояние, при котором не обеспечивается нормальный газовый состав крови. Это положение не бесспорно: газовый состав крови часто остается нормальным у тяжелобольных с существенно измененными показателями функции внешнего дыхания и с ограниченной жизнедеятельностью, например вследствие нарушений механики дыхания.

Л. Л. Шик (1967, 1972, 1980) подчеркивает, что регуляция дыхания как у здорового человека в разных условиях жизнедеятельности, так и при патологии направлена на сохранение нормального состава крови. Регуляторные механизмы могут полностью обеспечивать поддержание гомеостаза, в том числе и нормальное напряжение газов артериальной крови. Примером может служить регуляция регионарных отношений  $\dot{V}/\dot{Q}$ . В областях, где  $\dot{V}/\dot{Q}$  высокое,  $P_aCO_2$  снижается и вызывает местный спазм воздухоносных путей, что уменьшает вентиляцию данной области. Наоборот, в тех областях, где  $\dot{V}/\dot{Q}$  низкое,  $P_aCO_2$  повышается и рефлекторно вызывает расширение воздухоносных путей. Одновременно сниженное  $P_aO_2$  рефлекторно (рефлекс Эйлера — Лильестранда) ведет к спазму легочных артериол и прекращению кровотока в не-вентилируемой области. Последнее предотвращает замедление венозной крови в артериальное русло, т. е. предупреждает артериальную гипоксемию.

Недостаточная общая альвеолярная вентиляция обычно ведет к повышению  $P_aCO_2$  и респираторному ацидозу, который, однако, до определенных границ может компенсироваться повышением щелочного резерва крови (почечная компенсация), и pH остается в границах нормы. Механизмы регуляции  $\dot{V}/\dot{Q}$  ограничены, поэтому при болезнях легких все же нередко развивается артериальная гипоксемия и следом за ней метаболический ацидоз; при этом компенсаторное усиление вентиляции функционирующих легочных единиц способствует выведению из организма избытка углекислоты, так что респираторный алкалоз компенсирует метаболический ацидоз.

В ряде случаев изменения свойств легких — увеличенное аэродинамическое сопротивление, сниженная растяжимость, отсутствующая в покое гипоксемия — появляются лишь при нагрузке. На этом основании некоторые исследователи пытались построить диагностику дыхательной недостаточности по появлению гипоксемии при той или иной физической нагрузке. Эта схема оказалась мало пригодна в клинической физиологии, и особенно у детей, так как сдвиги  $P_aO_2$  при умеренной нагрузке часто разнонаправленны, а значительную физическую нагрузку больные не могли выполнять. Лишь у 20% детей с хроническими болезнями легких умеренная нагрузка на велоэргометре (1 Вт/кг) вызывает снижение  $P_aO_2$ , у 80% больных — его повышение.

Следовательно, гипоксемия при нагрузке, как и в покое — не обязательный критерий дыхательной недостаточности.

На XV Всесоюзном съезде терапевтов было сформулировано определение дыхательной недостаточности как состояния, при котором нормальная функция внешнего дыхания недостаточна для нормального легочного газообмена. Согласно этой точке зрения, которой придерживается большинство отечественных авторов, «недостаточность внешнего дыхания следует понимать как нарушение системы внешнего дыхания в том случае, если не обеспечивается нормальный газовый состав артериальной крови или если он достигается за счет включения компенсаторных механизмов, что приводит к снижению функциональных возможностей организма» [Жанаев Н. Н., Шик Л. Л., 1980].

Иными словами, гипоксемия и тем более гиперкапния у больного является безусловным свидетельством дыхательной недостаточности. В то же время нормальные показатели газов крови нельзя считать доказательством нормальной функции внешнего дыхания. Говорить о «скрытой» дыхательной недостаточности в этом случае также нельзя, так как и без гипоксемии у больного могут наблюдаться значительные изменения функции легких в покое. В этом случае нормальный легочный газообмен достигается неэкономным путем — усиленной работой дыхательной мускулатуры. Клиническим проявлением этого состояния является учащение или углубление дыхания, а функциональным — изменения показателей легочной вентиляции и механики дыхания; эту стадию некоторые авторы именуют компенсированной (газы крови нормальны). О частичной дыхательной недостаточности предлагается говорить тогда, когда имеется гипоксемия в сочетании с нормокапнией или гипокапнией, а о полной дыхательной недостаточности — тогда, когда гипоксемия сопровождается гиперкапнией.

Многие клиницисты применяют классификацию А. Г. Дембо: дыхательная недостаточность I степени — одышка возникает при привычной физической нагрузке, II степени — одышка при незначительной физической нагрузке и III степени — одышка выражена в покое. Под одышкой понимается субъективное ощущение нехватки воздуха, а не только учащение дыхания. В детском возрасте субъективное ощущение одышки менее точное, чем у взрослых, поэтому необходимо, не ограничиваясь расспросом ребенка, опираться также на указания родителей и собственные наблюдения. Если под одышкой понимать учащение либо затруднение дыхания, ограничивающее жизнедеятельность ребенка, то классификация Дембо приемлема для практических целей и в педиатрии, хотя и не дает возможности количественно оценить нарушение внешнего дыхания, а главное, не показывает, какое звено легочной функции более всего страдает в данном конкретном случае.

**Синдромы нарушения внешнего дыхания.** Наиболее актуальными задачами функциональных исследований при болезнях легких являются определение основных синдромов нарушения функции внешнего дыхания, оценка степени утраты функции и

обратимости функциональных нарушений. Основные синдромы нарушений функции внешнего дыхания:

— вентиляционная недостаточность (обструктивная, рестриктивная, комбинированная);

— нарушение соотношения вентиляции и кровотока в разных зонах легких;

— нарушение альвеолярно-капиллярной диффузии.

Эти синдромы часто сочетаются в разных комбинациях.

**Вентиляционная недостаточность** — синдром снижения вентиляционной способности легких. Простыми спирографическими тестами, характеризующими степень вентиляционной недостаточности, являются  $ОФВ_1$  и МВЛ. Первый из этих показателей отражает суммарно проходимость воздухоносных путей и эластические свойства легких и грудной клетки, второй, кроме того, зависит и от внелегочных факторов — мышечных усилий и волевых качеств. Степень вентиляционной недостаточности можно приблизительно определить по степени снижения  $ОФВ_1$  и МВЛ (табл. 3), для определения ее формы необходимо в первую очередь измерение ОЕЛ и ООЛ.

*Таблица 3. Отклонение показателей от должных величин (в % должных) при вентиляционной недостаточности разной степени*

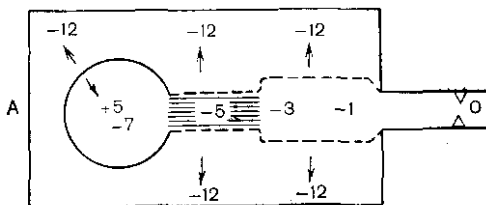
Показатели	Степень вентиляционной недостаточности			
	I	II	III	IV
$ОФВ_1$	80—70	70—60	60—50	<50
МВЛ	90—75	80—65	70—50	<50
ОЕЛ (при рестрикции)	80—70	70—60	60—50	<50
ООЛ (при обструкции)	До 120	120—150	150—200	>200

**Обструктивная вентиляционная недостаточность** обусловлена повышением сопротивления потоку газа вследствие уменьшения площади поперечного сечения воздухоносных путей. Сужение просвета приводит к редукции скорости потока, раннему закрытию дыхательных путей на выдохе и вследствие этого — увеличению ООЛ и объема закрытия.

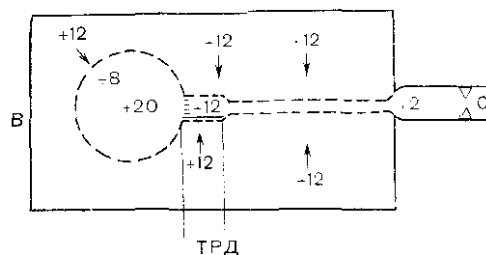
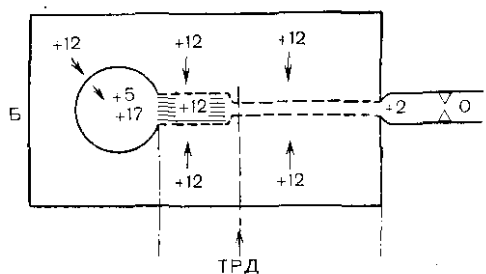
**Обструктивный синдром** — наиболее часто встречающаяся форма вентиляционной недостаточности у детей. Причин обструкции много, основные из них — бронхоспазм, отек слизистой оболочки и гиперсекреция слизи; нарушение эластических свойств легких также способствует обструкции. На рис. 16 показан механизм спадения воздухоносных путей в норме и при обструкции. У здорового человека при форсированном вдохе (см. рис. 16, а) альвеолярное давление (—7 см вод. ст.) ниже атмосферного, так как оно представляет собой алгебраическую сумму внутриплеврального давления (—12 см вод. ст.) и давления эластической ретрак-

Рис. 16. Механизм спадения воздухоносных путей (по R. R. Jones, 1976).

А — воздухоносные пути здорового человека на форсированном выдохе; В — воздухоносные пути у здорового человека при форсированном выдохе; В — у больного бронхиальной астмой при форсированном выдохе.



ции легких (+5 см вод. ст.). От альвеол к полости рта происходит постепенное уменьшение перепада давления до нуля. При форсированном выдохе у здорового (см. рис. 16, б) альвеолярное давление повышается до +17 см. вод. ст. После точки равного давления (ТРД) положительное внутриплевральное давление (+12 см. вод. ст.) превышает внутрибронхиальное давление, тем самым сдавливает воздухоносные пути и ограничивает выдох. У больного бронхиальной астмой (см. рис. 16, в) при форсированном выдохе ТРД сдвигается к альвеолам, и воздухоносные пути спадаются на большем протяжении. Этому способствует увеличение эластической репракции растянутых альвеол (+8 см вод. ст.) при одновременном увеличении сопротивления мелких воздухоносных путей. Таким образом, при обструкции коллапс происходит при большем объеме легких, и большая часть воздуха задерживается.



Согласно закону Пуазейля, давление, необходимое для создания потока газа, обратно пропорционально четвертой степени радиуса трубки, через которую проходит воздух, при ламинарном потоке и пятой степени радиуса при турбулентном потоке.

В мелких воздухоносных путях поток воздуха медленный и ламинарный, тогда как в крупных поток быстрый и турбулентный.

Воздухоносные пути, диаметр которых менее 2 мм, относят к мелким; сопротивление мелких дыхательных путей составляет тем большую часть общего сопротивления, чем меньше ребенок: в 3 года — 50%, в 8 лет — 30%, в 12 лет — 10%.

Определение уровня обструкции имеет важное значение для

выбора терапии. Нарушение проходимости крупных бронхов обусловлено их обтурацией мокротой (муковисцидоз) или врожденной патологией хрящей, приводящей к коллапсу бронхов или трахеи (синдромы Вильямса — Кемпбелла, Мунье-Куна).

Для определения обструкции крупных воздухоносных путей чувствительными параметрами являются  $ОФВ_1/ФЖЕЛ\%$ ,  $R_{aw}$ ,  $\dot{V}_{25}$  и пиковая скорость выдоха. Обструкция мелких воздухоносных путей приводит к повышению  $ООЛ$ ,  $ВГО$ ,  $ОЗГ$ , к снижению  $\dot{V}_{50}$ ,  $\dot{V}_{75}$ , а также к неравномерности распределения  $\dot{V}/Q$ . Полагают, что для выявления обструкции мелких бронхов полезен тест изопоток, который основан на сравнении двух кривых поток — объем при форсированном выдохе ЖЕЛ: 1) после дыхания воздухом и 2) после трех глубоких вдохов смеси, состоящей из 80% гелия и 20% кислорода.

Наиболее чувствительным показателем обструкции периферических воздухоносных путей считают изменение отношения динамической и статической растяжимости: чем меньше это отношение, тем более выражена обструкция.

Наиболее чувствительным показателем генерализованной обструкции является удельная бронхиальная проводимость, так как величина этого параметра ( $G_{aw}/ВГО$ ) отражает обструкцию как крупных воздухоносных путей  $1/R_{aw}$ , так и мелких ( $ВГО$ ).

**Рестриктивная вентиляционная недостаточность** заключается в уменьшении легочных объемов и ограничении растяжимости легких. При острой пневмонии рестрикция может быть вызвана выключением из дыхания участков легких с очагами инфильтрации. Сухой или экссудативный плеврит всегда приводит к рестрикции из-за боли или вследствие сжатия легкого.

Основной причиной рестриктивной вентиляционной недостаточности при хронических процессах в легких является фиброз. Наиболее типичен рестриктивный синдром при диффузном пневмосклерозе; реже рестрикция развивается при хронической пневмонии с ограниченным пневмосклерозом. Рестриктивные нарушения также могут быть обусловлены снижением податливости грудной клетки и изменением дыхательных мышц.

Функциональная диагностика рестриктивного синдрома основана на определении статических легочных объемов, а также показателей эластических свойств легких. При полном развитии рестриктивного синдрома параллельно снижается  $ОЕЛ$ ,  $ЖЕЛ$ ,  $ФОЕ$  и  $ООЛ$ . Поскольку  $ЖЕЛ$  нередко снижается в результате обструкции, а уменьшение  $ФОЕ$  и  $ООЛ$  наблюдается лишь при значительно выраженной рестрикции, наиболее характерным признаком рестриктивной вентиляционной недостаточности принято считать уменьшение  $ОЕЛ$ . Рестриктивная вентиляционная недостаточность нередко сопровождается учащением дыхания и уменьшением дыхательного объема. Значения теста Тиффно при рестрикции увеличены или нормальны.

Безусловными функциональными признаками рестриктивного

**Таблица 4. Функциональная характеристика синдромов вентиляционных нарушений**

Функциональные показатели	Вентиляционные нарушения	
	обструктивные	рестриктивные
ОЕЛ	↑ N	↓
ЖЕЛ	↓ N	↓
ООЛ	↑	↓ N
ООЛ/ОЕЛ	↑	N ↑
ВГО	↑	N ↓
ДО	↑ N	↓
ЧД	↓ N	↑
ОФВ <sub>1</sub>	↓	↓
ОФВ <sub>1</sub> /ФЖЕЛ	↓	N ↑
МВЛ	↓	↓ N
C <sub>st</sub>	N ↑	↓ N
БС	↑ N	N
ДСЛ <sub>покой</sub>	N ↑	N ↓
ДСЛ <sub>нагрузка</sub>	N	↓

ких ( $C_{st}$ ) по отношению к должной величине и к легочным объемам — ВГО и ОЕЛ, а также увеличение  $P_{st}$  на разных уровнях ОЕЛ (см. выше). В табл. 4 показаны функциональные различия рестриктивной и обструктивной вентиляционной недостаточности.

**Комбинированная вентиляционная недостаточность** представляет собой сочетание обструктивных и рестриктивных нарушений. Чаще преобладают признаки обструкции, которые затрудняют выявление рестриктивного синдрома. Так, растяжение несклерозированных участков легких, вызванное обструкцией вследствие андобронхита, может маскировать уменьшение легочных объемов, вызываемое пневмосклерозом. Нередко рестриктивный синдром выявляется у больного лишь после санации бронхиального дерева и уменьшения гиперинфляции легких.

Следует отметить, что разделение обструктивных и рестриктивных нарушений в какой-то мере условно, так как податливость сильно растянутого легкого естественно уменьшается.

Сочетание рестриктивных и обструктивных нарушений наиболее существенно уменьшает вентиляционную способность легких. Вентиляционная недостаточность чаще бывает тяжелой (III—IV степеней) при комбинированной форме.

**Нарушение соотношения вентиляции и кровотока в разных зонах легких** может наблюдаться при вентиляционной недостаточности любой формы. В его происхождении большую роль играет неравномерность распределения вентиляции, обусловленная ре-

гионарными различиями податливости легких и проходимости воздухоносных путей. В то же время, как показывают радионуклидные исследования при болезнях легких часто наблюдается и нарушение легочного капиллярного кровотока. Вследствие этого в легких одновременно существуют легочные единицы с разным отношением  $\dot{V}/\dot{Q}$ .

Значительные нарушения равномерности  $\dot{V}/\dot{Q}$  наблюдаются при острых респираторных заболеваниях — острой пневмонии и аденовирусном бронхолите. По данным зональной реографии легких и сцинтипневмографии, в зоне пневмонической инфильтрации снижаются и регионарный кровоток, и регионарная вентиляция. Как показали работы М. П. Кудратовой (1983), кровоток в зоне пневмонических очагов восстанавливается медленнее, чем вентиляция. Соотношения вентиляции и кровотока нарушаются не только в пораженных отделах легких, но и в смежных областях. Лишь к концу 2-го месяца болезни полностью восстанавливается распределение  $\dot{V}/\dot{Q}$  в легких.

Неравномерность распределения  $\dot{V}/\dot{Q}$  проявляется в значительном увеличении  $D_{A-a}O_2$  (в остром периоде пневмонии — в 2—3 раза против нормы) (табл. 5). Как показывает сравнение значе-

Таблица 5. Альвеолярно-артериальная разность  $PO_2$  и  $PCO_2$  (мм рт. ст.) при болезнях легких у детей

Бронхолегочные заболевания	$D_{A-a}O_2$ по $P_A O_2$ в конце вы- доха	$D_{A-a} O_2$ по «идеаль- ному» $P_A O_2$	$D_{A-A} CO_2$
Острая пневмония:			
у детей моложе 4 лет	48,3 ± 1,87	37,9 ± 1,60	6,30 ± 0,916
у детей от 4 до 13 лет	36,4 ± 3,57	32,6 ± 2,15	2,36 ± 2,642
Бронхолит у детей моложе 4 лет	49,8 ± 3,50	40,0 ± 2,85	9,5 ± 1,19
Хроническая пневмония у детей 6—15 лет	21,4 ± 1,40	17,3 ± 1,10	6,30 ± 0,985
Здоровые дети:			
моложе 2 лет	19,8 ± 1,55	16,0 ± 1,15	1,92 ± 0,17
5—14 лет	12,5 ± 0,95	5,4 ± 1,10	1,80 ± 0,99

ний  $D_{A-a}O_2$ , рассчитанных нами по двум способам (по идеальному  $P_A O_2$  и по  $P_{e-}O_2$ ), основная причина увеличения альвеолярно-артериальной разности — неравномерность  $\dot{V}/\dot{Q}$  и, возможно, диффузионные нарушения. У детей младшего возраста существенное значение в происхождении гипоксемии имело также шунтирование венозной крови в артериальное русло, т. е. кровоток через невентилируемые альвеолы.

При обструктивных бронхитах и бронхолитах у детей раннего возраста наблюдаются сходные изменения  $D_{A-a}O_2$ , но шунтирование крови меньше.

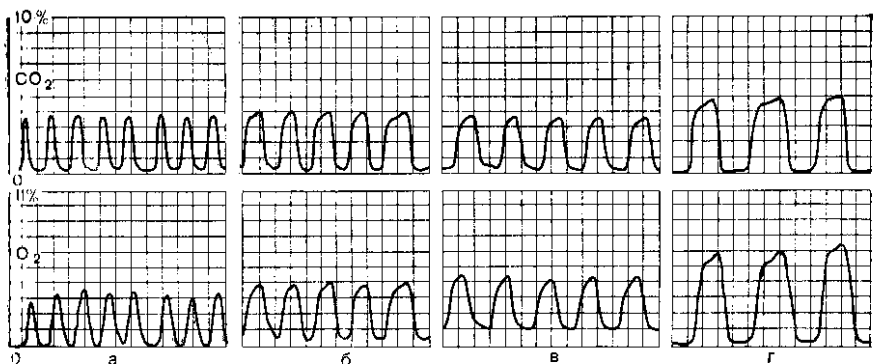


Рис. 17. Капнограмма ( $\text{CO}_2$ ) и оксиграмма ( $\text{O}_2$ ) больного А. С., 9 мес, с обструктивным бронхитом.

а — до лечения; б — через 2 ч после начала лечения (алудент 0,5 мл внутримышечно); в — через сутки; г — через 2 нед перед выпиской.

У детей, больных хронической пневмонией,  $D_{A-a}\text{O}_2$  изменяется умеренно, и основное значение в ее увеличении имеет неравномерность распределения  $\dot{V}/\dot{Q}$ . Об этом свидетельствует и уменьшение гипоксемии при умеренной физической нагрузке, о которой упоминалось выше.

Наряду с альвеолами, которые не вентилируются или недостаточно вентилируются, как при острых, так и при хронических болезнях легких имеется увеличение альвеолярного мертвого пространства, проявляющееся в возрастании доли  $V_D$  в дыхательном объеме и значения  $D_{A-a}\text{CO}_2$  (см. табл. 5). Часто изменена и капнограмма — ее форма, скорость прироста в альвеолярной фазе, разность  $\text{PCO}_2$  в конце глубокого и спокойного выдоха. Последний показатель не всегда оказывается измененным вследствие того, что усиленный выдох может прерываться из-за коллапса мелких воздухоносных путей раньше, чем поступит воздух из альвеол с высоким содержанием углекислого газа. В частности, у детей, больных бронхиальной астмой, в состоянии неустойчивой ремиссии значительно изменены все функциональные показатели неравномерности вентилиации и распределения  $\dot{V}/\dot{Q}$ , кроме разности  $\text{PCO}_2$  в конце глубокого и спокойного выдоха. При бронхиальной астме практическая ценность исследования распределения  $\dot{V}/\dot{Q}$  в легких определяется тем, что нарушение равномерности вентилиации и  $\dot{V}/\dot{Q}$  нередко наблюдается при нормальных спирографических тестах и позволяет диагностировать обструкцию мелких воздухоносных путей. Точно так же у детей раннего возраста, обследование которых ограничено методическими трудностями, нередко единственными доступными методами (кроме исследования газов крови), позволяющими проследить за динамикой обструкции при лечении, являются капнография и оксиграфия (рис. 17).

Неравномерность распределения  $\dot{V}/\dot{Q}$  при заболеваниях легких можно охарактеризовать показателями, отражающими наличие альвеол с высоким и низким отношением  $\dot{V}/\dot{Q}$ . Преобладание легочных единиц с низким  $\dot{V}/\dot{Q}$  проявляется артериальной гиперкапнией, служащей, как отмечалось, плохим прогностическим признаком. В этих случаях хорошо организовать мониторинг за капнограммой у постели больного, так как нарастание  $P_{e-t}CO_2$  помогает своевременно обнаружить альвеолярную гиповентиляцию.

**Нарушение альвеолярно-капиллярной диффузии.** Выше отмечалось, что величина ДСЛ, измеренная в покое, отражает эффективную площадь газообмена, а последняя уменьшается вследствие не только морфологических причин, но и неравномерности распределения  $\dot{V}/\dot{Q}$ . Существует не так уж много заболеваний у детей, при которых снижение ДСЛ является важным диагностическим критерием. Это группа заболеваний диффузным альвеолитом или интерстициальным фиброзом. Следует заметить, что на ранних стадиях болезни снижение ДСЛ удается обнаружить не всегда.

По нашим данным, наиболее значительное снижение ДСЛ наблюдается в острой фазе гемосидероза легких, при этом уменьшаются как мембранный, так и кровяной компоненты ДСЛ.

При хронической пневмонии у половины больных наблюдается снижение ДСЛ, обычно пропорциональное объему поражения. Наиболее выраженное снижение ДСЛ наблюдается при рестриктивной и комбинированной форме вентиляционной недостаточности. Для того чтобы дифференцировать снижение ДСЛ, вызванное уменьшением площади альвеолярно-капиллярных мембран, со снижением диффузионной способности самой мембраны, предлагается вычислять ДСЛ на единицу легочного объема (на 1 л ЖЕЛ или на 1 л альвеолярного объема). По данным Б. А. Маркова, при хронической пневмонии увеличено ДСЛ/ЖЕЛ. Это указывает на функциональную полноценность непораженных сегментов легких. При диффузных пневмосклерозах и идиопатическом гемосидерозе легких ДСЛ/ЖЕЛ уменьшается вследствие повреждения альвеолярно-капиллярной мембраны.

При острой дыхательной недостаточности установление диффузионных нарушений может иметь значение для показаний к кислородотерапии. В этом случае определяют  $D_{A-a}O_2$  при дыхании воздухом и затем при дыхании смесью воздуха и 30—60% кислорода. У больных гипоксемией, обусловленной нарушением диффузии, градиент  $PO_2$  при вдыхании кислородсодержащей смеси исчезает (равен нулю), и гипоксемия ликвидируется. Если гипоксемия вызвана примесью венозной крови, поступающей через внелегочные шунты или через легочные капилляры участков легких с невентируемыми альвеолами ( $\dot{V}/\dot{Q}$  равно нулю), то вдыхание смеси с повышенным содержанием кислорода уменьшает, но не ликвидирует гипоксемию, а  $D_{A-a}O_2$  увеличивается.

**Острая дыхательная недостаточность** — опасное для жизни состояние со значительной гипоксемией и нарушением КОС. Вначале обычно развивается гипокапния, которая при прогрессировании дыхательной недостаточности может быстро смениться гиперкапнией, требующей интенсивной терапии.

При острой дыхательной недостаточности всегда развивается гипоксемия. Гипоксемия считается легкой при 75—84 мм рт. ст.; умеренной — 60—74 мм рт. ст.; тяжелой — ниже 60 мм рт. ст.

Острая дыхательная недостаточность, возникающая в первые дни заболевания острой пневмонией, характеризуется рестриктивными нарушениями функции легких, степень которых зависит от распространенности инфильтративных очагов. При полисегментарной пневмонии отмечается резкое снижение ОЕЛ и ЖЕЛ (до 27 и 28% должной). Одновременно наблюдается снижение ДСЛ, соответствующее уменьшению легочных объемов, наряду с артериальной гипоксемией и альвеолярной гипероксией. Альвеолярно-артериальная разность по кислороду значительно увеличена. Эти изменения свидетельствуют о нарушении альвеолярно-капиллярного газообмена, которое при острой пневмонии обусловлено как нарушением диффузионной способности легких, так и неравномерностью распределения вентиляционно-перфузионных отношений.

Напряжение углекислого газа в конечных порциях выдыхаемого воздуха в остром периоде пневмонии чаще снижено. У детей старшего возраста отмечается артериальная гипокапния, а у младших детей — тенденция к артериальной гиперкапнии и увеличение альвеолярно-артериальной разности по углекислому газу, т. е. более значительные нарушения альвеолярно-капиллярного газообмена. Увеличение  $D_{a-a}CO_2$  у большинства детей обусловлено снижением  $P_aCO_2$ , а не артериальной гиперкапнией, что указывает на увеличение альвеолярного мертвого пространства и количества вентилируемых и недостаточно перфузируемых альвеол.

Острая дыхательная недостаточность во время приступа бронхиальной астмы характеризуется функциональными признаками генерализованной обструкции воздухоносных путей:  $R_{aw}$  возрастает в несколько раз (до 700% должной величины), значительно снижаются все объемно-скоростные показатели потока воздуха (ОФВ<sub>1</sub>, ТТ,  $\dot{V}_{50}$ ,  $\dot{V}_{75-85}$  и др.) — до 20% должных, ООЛ и ВГО увеличиваются в 3—5 раз по сравнению с должными величинами. Наиболее характерными изменениями газов крови являются артериальная гипоксемия ( $P_aO_2$  50—70 мм рт. ст.) и респираторный алкалоз. При утяжелении обструкции  $P_aCO_2$  от низких величин переходит к нормальным, а затем к повышенным. Гиперкапния указывает на очень тяжелое состояние. Обнаружение нормального  $P_aCO_2$  при гипоксемии во время приступа должно пастораживать врача как признак нарастания обструкции.

На примерах двух заболеваний мы показали значение функциональных методов, характеризующих патофизиологические ме-

ханизмы острой дыхательной недостаточности, для оценки состояния больных детей, полнота которой позволяет более целенаправленно и дифференцированно подходить к лечению и контролировать эффективность проводимых мероприятий в процессе лечения.

**Хроническая дыхательная недостаточность.** В основе хронической дыхательной недостаточности у детей лежат необратимые морфологические изменения в легких. Дыхательная недостаточность представляет собой длительное нарушение функции внешнего дыхания, которое под влиянием лечения с наступлением ремиссии болезни может уменьшаться, а в периоды обострения может смениться острой дыхательной недостаточностью.

Хроническая дыхательная недостаточность отличается от острой большим развитием компенсаторных механизмов, направленных на поддержание гомеостаза. Сдвиги КОС при хронической дыхательной недостаточности, как правило, компенсированные благодаря действию буферных систем и выведению через почки кислых или щелочных ионов. Гипоксемия, однако, наблюдается довольно часто, хотя и не достигает значительной степени. Умеренная физическая нагрузка у большинства больных уменьшает гипоксемию, обусловленную неравномерностью  $\dot{V}/Q$ .

Многие дети с хронической дыхательной недостаточностью, несмотря на умеренную артериальную гипоксемию, ведут активную жизнь и не ощущают одышки. Увеличение легочной вентиляции у них обычно небольшое, по-видимому, вследствие снижения чувствительности дыхательного центра или хеморецепторов каротидной и аортальной зон к гипоксемическому стимулу. Нам приходилось наблюдать больных детей с резко сниженной вентиляционной способностью легких, которые тем не менее охотно выполняли в лаборатории нагрузку на велоэргометре, хотя эта нагрузка иногда снижала оксигенацию крови.

Степень вентиляционной недостаточности при хронической пневмонии зависит от объема органических изменений в легких и распространенности эндобронхита. Пневмосклероз, фиброз, ателектазы, спайки ведут к рестриктивным нарушениям, тогда как хронический бронхит лежит в основе обструктивной формы вентиляционных нарушений.

При хронической пневмонии у 250 детей, обследованных методом спирографии и разведения гелия в закрытой системе, установлена обструктивная форма вентиляционной недостаточности — у 30%, рестриктивная — у 25%, комбинированная — у 32%. У 13% детей вентиляционной недостаточности не выявлено. Общая плевтизография и исследование эластических свойств легких дали несколько иное распределение из-за большей разрешающей способности общей плевтизографии в диагностике обструкции. Было показано, что у части больных снижение ОЕЛ, выявленное методом разведения гелия, является следствием задержки газа в неventилируемых областях легких, поэтому число больных с рестрикцией несколько уменьшилось.

При распространенных и диффузных хронических бронхолегочных поражениях, как правило, бывает выраженная вентиляционная недостаточность. Наряду со своеобразием функциональных изменений, свойственных каждому заболеванию, общим признаком болезней с преимущественным поражением бронхиальных структур (синдромы Вильямса — Кемпбелла и Мунье-Куна, муковисцидоз) является обструктивная форма вентиляционной недостаточности с неравномерностью распределения вентиляции и  $\dot{V}/\dot{Q}$ . При диффузных поражениях легочной паренхимы (болезнь Хаммена — Рича, ретикулогистиоцитоз и др.) наблюдается рестриктивная форма вентиляционной недостаточности со снижением диффузионной способности легких как в покое, так и при нагрузке.

Исследование функции внешнего дыхания может оказать существенную помощь в диагностике заболеваний этой группы.

## ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

### ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Воспалительные заболевания органов дыхания представляют собой частный случай инфекционного воспалительного процесса, являющегося, как известно, результатом взаимодействия микро- и макроорганизма в конкретных условиях окружающей среды.

Размножение в организме микроорганизмов независимо от их природы, поступление микробных антигенов, других продуктов их жизнедеятельности, компонентов поврежденных клеток организма, биологически активных веществ прежде всего ведут к нарушению постоянства внутренней среды организма. Эти продукты, из которых наиболее активны бактериальные и эндогенные липополисахаридные комплексы — эндотоксины и эндогенные пирогены, обуславливают формирование стереотипного симптомокомплекса (повышение температуры, интоксикация, лейкоцитоз, сменяющийся лейкопенией, появление С-реактивного белка и пр.). Одновременно те же субстанции вызывают развитие защитно-приспособительного комплекса, составляющего сущность адаптационного синдрома. Разграничить проявления повреждения и защиты в этих случаях можно не всегда. Достаточно сказать о лихорадочной реакции как проявлении болезни, которая расценивается и как защитный фактор.

Для неспецифического защитного симптомокомплекса характерны фазные колебания показателей. Эта фазность в значительной степени соответствует фазности адаптационного синдрома.

Выраженность и продолжительность каждой фазы определяется «силой» и длительностью первоначального воздействия.

Подобная динамика очень характерна для неспецифических факторов защиты, а также количества Т- и В-лимфоцитов, их функциональной активности — способности реагировать на антигены, продуцировать иммуноглобулины разных классов [Михайлова З. М., 1985; Ботвинцева В. В., 1985, и др.].

Поскольку «сила» первого воздействия определяется для воспалительных процессов компонентами микробных клеток (их способностью вызывать заболевание, т. е. патогенностью), можно заключить, что как первичный неспецифический симптомокомплекс болезни, в частности, острой пневмонии, так и интенсивность форми-

рования защитно-приспособительного симптомокомплекса зависят от патогенности возбудителя, выраженности клинических проявлений болезни. Для возбудителей пневмоний это полисахариды капсулы и соматические антигены (эндотоксины) пневмококка и бактерии Пфейфера. Если возбудитель не выделяет эндотоксины, то их роль играют эндогенные пирогены, высвобождение которых из клеток опять же связано с патогенностью возбудителя.

Механизмы, непосредственно обуславливающие изменения содержания или активности защитных факторов, сложны и мало изучены. Это различные медиаторы, субстанции типа гистамина, циклические нуклеотиды, гормоны, а также рецепторы, которые, согласно современным представлениям имеются на клетках, в том числе на лимфоцитах, макрофагах, полинуклеарах. Лимфоидные клетки активируются и под действием полисахаридных и липополисахаридных комплексов микробных клеток, являющихся сильными поликлональными митогенами.

Наиболее яркой, установленной многочисленными исследованиями реакцией иммунной системы на инфекционный процесс становится снижение относительного и абсолютного числа Т-лимфоцитов в ранние сроки болезни, которое сменяется повышением показателей, часто больше нормы. Такая же стереотипная неспецифическая реакция на заболевание — повышение уровней IgM. Одинаково интенсивная активация синтеза IgM происходит и при бактериальной, и при вирусной инфекции, что лишний раз подтверждает неспецифичность иммунологической приспособительной реакции.

Одновременно или даже опережая общую реакцию гуморального иммунитета происходит активация гуморального местного иммунитета, выражающаяся в повышении синтеза секреторного IgA. Она также имеет четко выраженную фазность.

На фоне описанной неспецифической реакции, осуществляется специфический иммунный ответ, более совершенный, экономный и адекватный. Он выражается в синтезе антител, комплементарных антигенам возбудителей, и формировании специфически сенситивизированных Т-лимфоцитов. В нем участвует лишь небольшая часть Т- и В-лимфоцитов, что не отражается ни на их общем числе, ни на функциональной активности — способности к бластной трансформации и продукции иммуноглобулинов. О наличии и адекватности специфической иммунной реакции нельзя судить по показателям систем гуморального и клеточного иммунитета в целом. Уловить и оценить специфический иммунный ответ можно лишь при использовании специальных серологических и клеточных реакций. Точно так же по повышению или снижению уровней иммуноглобулинов того или иного класса, представляющих собой сумму антител разной специфичности, нельзя судить о продукции специфических антител к антигенам возбудителя.

Тем не менее существует взаимосвязь между неспецифической и специфической реакциями организма, она основана на уже описанной способности отдельных компонентов микробной клетки

вызывать пролиферацию лимфоидных клеток, усиливать плазмодитарную реакцию, белковый синтез, т. е. сдвиги, создающие благоприятные условия для специфического иммунного ответа. За эти свои свойства липополисахаридные комплексы любого происхождения получили название стимуляторов (адьювантов). Они практически используются — их добавляют к вакцинным препаратам при профилактической вакцинации, что усиливает специфический иммунный ответ, в первую очередь антителообразование.

Следовательно, от свойств возбудителя, его патогенности зависит как манифестность основного неспецифического симптомокомплекса болезни, так и выраженность неспецифической реакции, включая иммунные защитные факторы, а также напряженность специфического иммунитета.

Оптимальные соотношения между всеми сторонами действия микроорганизмов создаются при среднетяжелых формах болезни, при которых яркие, манифестные неспецифические клинические проявления болезни сочетаются с четким естественным защитным ответом и сопровождаются формированием напряженного специфического иммунитета. Крайне тяжелые формы, в частности пневмонии, могут сопровождаться угнетением защитно-приспособительных реакций, слабым специфическим иммунным ответом, что задерживает элиминацию возбудителя, предрасполагает к осложнениям, затяжному течению заболевания. Вместе с тем и очень легкие, стертые формы могут протекать без адекватной реакции неспецифической и специфической природы и в результате создаются те же неблагоприятные предпосылки, что и при очень тяжелых формах.

Специфический иммунный ответ регулируется генами иммунного ответа, сцепленными с генами главного комплекса гистосовместимости.

Антигены этого комплекса могут служить маркерами иммунологической реактивности на тот или иной антиген. Отсюда следуют генетические особенности иммунного ответа, связь предрасположенности к тому или иному инфекционному воспалительному процессу с наличием того или иного антигена главного комплекса гистосовместимости, с антигенами HLA-системы.

Эти положения должны учитываться при лечении, особенно при иммунотерапии и «иммунокоррекции». Они в значительной степени объясняют изменения этиологической структуры инфекционных заболеваний. Манифестные формы, связанные с вирулентным возбудителем, легко диагностируются, лечатся, в том числе с использованием антимикробных препаратов, в результате чего наступает элиминация возбудителя. Стертые формы, обусловленные штаммами со сниженной вирулентностью, часто ускользают от выявления, становясь источником инфицирования окружающих. В результате резко сокращается число инфекционных процессов, вызываемых безусловно патогенными возбудителями, и увеличивается распространенность заболеваний, вызываемых условно-патогенными возбудителями.

## ИММУНОБИОЛОГИЧЕСКАЯ РЕАКЦИЯ ДЕТСКОГО ОРГАНИЗМА НА РАЗВИТИЕ ОСТРОЙ ПНЕВМОНИИ

Пневмония — инфекционно-воспалительное заболевание, вызываемое условно-патогенными микроорганизмами. Многие из них являются нормальными обитателями слизистых оболочек верхних дыхательных путей. Развитию пневмонии, т. е. проникновению микроорганизмов в нижние дыхательные пути и размножению в них способствуют разные причины, так или иначе нарушающие общие и локальные, защитные механизмы организма. К ним относятся в первую очередь ОРВИ, сопровождающиеся угнетением системы клеточного иммунитета, локальной продукции секреторных иммуноглобулинов, повреждением слизистых и клеточных мембран, мукоцилиарного эпителия и т. д. Причиной временного нарушения защитных механизмов могут быть и другие факторы, вызывающие стресс-реакцию: переохлаждение, перегревание, переутомление и др.

Нет никаких оснований считать, что развитие пневмонии связано с исходной, особенно первичной иммунологической недостаточностью: все иммунологические показатели, в том числе и неспецифические факторы защиты, в определенные периоды пневмонического процесса превышают нормальные и оказываются выше, чем при неосложненной ОРВИ. Исключения составляют лишь дети с крайне тяжелыми формами пневмонии, с деструкцией, осложненной гнойным плевритом. У таких детей содержание иммуноглобулинов, особенно основного G-класса, оказывается сниженным, не восстанавливаясь в периоде реконвалесценции, что дает основание подозревать у них исходную гуморальную недостаточность, однако не доходящую до манифестного первичного иммунного дефицита. Часто у таких больных оказывается сниженным и SIgA [Ботвиньева В. В., 1982, Уланова М. А., 1982, и др.]. Следовательно, иммунотерапия или иммунокоррекция показана только больным с тяжелыми пневмониями и гнойными плевритами, остальные дети в ней не нуждаются.

Реакция гуморального иммунитета выражается при острых пневмониях в повышении относительного и абсолютного количества В-лимфоцитов — предшественников антителопродуцирующих плазматических клеток, а также их функциональной активности, что выражается в повышенной продукции иммуноглобулинов. Наиболее рано повышается содержание IgM — носителя антител первичного иммунного ответа. Их содержание снижается в периоде репарации, сменяясь нарастающим уровнем IgG, куда входят более зрелые антитела вторичного иммунного ответа. При гладком течении заболевания содержание иммуноглобулинов постепенно нормализуется. Сохраняющиеся повышенными уровни иммуноглобулинов, особенно IgM, свидетельствуют о продолжающемся воспалительном процессе, хронических очагах инфекции.

При пневмониях происходит отчетливая мобилизация гуморального локального иммунитета. О его состоянии принято судить

по содержанию иммуноглобулинов в слюне, а также в бронхиальном секрете. Активация локального гуморального иммунитета в ранние сроки заболевания. Повышается содержание иммуноглобулинов всех классов, но наиболее отчетливо SIgA. При этом повышен синтез как молекул IgA, так и секреторного компонента (SC). Предполагается, что основной защитный механизм секреторных антител заключается в их способности предотвратить адгезию микроорганизмов клетками слизистых оболочек — обязательное условие развития воспалительного процесса. Колебания секреторных иммуноглобулинов циклические, они нормализуются в периоде реконвалесценции. Появление в секретах обычно отсутствующего IgM указывает на активность и распространенность воспалительного процесса.

Возрастные особенности гуморального иммунитета при острых пневмониях выражаются в более интенсивном синтезе IgM в раннем детском возрасте, а для локального иммунитета — в преимущественном синтезе секреторного компонента. С возрастом устанавливаются обычные соотношения целых молекул секреторного IgA и свободного компонента, при которых содержание секреторного компонента в  $1\frac{1}{2}$  раза превышает число молекул IgA.

Реакция на пневмонический процесс клеточного иммунитета также циклическая и выражается в снижении относительного и абсолютного числа Т-лимфоцитов, определяемых в тесте спонтанного розеткообразования с эритроцитами барана. Возможно, что это не истинное снижение, а лишь угнетение функциональной активности клеток, блокада их рецепторов различными ингибирующими субстанциями или иммунными комплексами. В периоде репарации число Т-лимфоцитов повышается, их абсолютное число в ряде случаев начинает даже превышать возрастную норму.

Повреждение эпителия слизистой оболочки дыхательных путей, резкое его слущивание, сопровождаются регенерацией эпителия, активацией клеточных ферментов, особенно щелочной фосфатазы. Клеточная реакция локального иммунитета при острых пневмониях выражается в накоплении в секретах нейтрофилов, повышении их ферментной активности, фагоцитарной реакции. Увеличивается число альвеолярных макрофагов, их ферментный уровень [Матвеева Л. А., 1983].

Одновременное присутствие в организме антигенов и соответствующих им антител ведет к формированию иммунных комплексов. Их уровень наиболее высок в разгар болезни.

Антигены, вызывающие антителообразование и входящие в состав иммунных комплексов, могут быть разнообразными. Конечно, прежде всего это антигены возбудителей воспалительного процесса, а также продукты разрушения собственных клеток организма («аутоантигены»).

Формирование иммунных комплексов представляет собой один из основных механизмов элиминации чужеродного антигена и восстановления нарушенного гомеостаза. Эффекторными механизмами разрушения являются активированный комплексами

комплемент и полинуклеары, подвергающие иммунные комплексы фагоцитозу.

Описанная выше реакция иммунной системы и неспецифических факторов защиты у больных острой пневмонией определяется при статическом анализе данных, т. е. характерна для большинства больных.

Тем не менее имеются существенные индивидуальные различия в этой реакции, касающиеся как сроков и скорости изменения показателей, так и их выраженности. У отдельных больных, особенно при предшествующих пневмонии ОРВИ, обнаруживается очень резкое угнетение клеточного иммунитета в разгар болезни без выраженной тенденции к нормализации, у других — очень медленно нарастают уровни IgA и SIgA, у третьих не повышается содержание IgG и др. Возможно, эти моменты создают благоприятные условия для развития осложнений, суперинфекций, затяжного течения болезни. Течение и исход основного процесса, обусловленного конкретным возбудителем, будет определяться полноценностью специфического иммунного ответа, а не общим уровнем иммуноглобулинов или числом Т-лимфоцитов. При высоких показателях всей системы гуморального и клеточного иммунитета все же возможна неполноценность специфического иммунного ответа.

#### **ИММУННАЯ РЕАКТИВНОСТЬ БОЛЬНЫХ С ХРОНИЧЕСКИМИ БРОНХОЛЕГОЧНЫМИ ПРОЦЕССАМИ**

Неспецифическая реакция гуморального иммунитета у больных хронической пневмонией в большинстве случаев проявляется еще большим, чем при острой пневмонии, повышением уровней иммуноглобулинов основных классов и вследствие более длительной стимуляции. В ряде случаев вообще можно говорить о гипериммуноглобулинемии у больного.

Выявляется повышенное содержание относительного и абсолютного числа В-лимфоцитов. Общее содержание лимфоцитов нормальное или слегка повышенное, но процент и абсолютное число Т-клеток, особенно во время обострения пневмонии, оказываются сниженными, хотя, возможно, это не истинное снижение, а блокада рецепторов. Определение количества Т-лимфоцитов с использованием соответствующей антисыворотки к ним позволяет обнаружить существенные различия в показателях двух методов. Реакция на фитогемагглютинин циркулирующих лимфоцитов в большинстве случаев сохранена или немного понижена.

В ротоглоточном и бронхиальном секретах больных хронической пневмонией обнаруживаются еще более высокие показатели секреторных иммуноглобулинов, чем при острой. Уровень иммуноглобулинов выше при более распространенных процессах, при большей их активности. Все показатели выше при гнойном эндо-бронхите по сравнению с катаральным.

Однако среди больных хронической пневмонией чаще выявляются дети с тем или иным нарушением иммунитета. Прежде всего

именно у больных с хроническими заболеваниями органов дыхания наиболее часто обнаруживается первичная иммунная недостаточность (приблизительно у 3% всех госпитализированных с этой патологией). Чаще эта гуморальная иммунная недостаточность — гипоимуноглобулинемия, селективный дефицит IgA, реже комбинированная.

У детей с первичным гуморальным иммунным дефицитом всегда есть и резко выраженная недостаточность местного гуморального иммунитета, выражающаяся в отсутствии в секрете IgA. Однако одновременно очень высоко содержание в секретах свободного секреторного компонента. Это может даже привести к неверному заключению при определении содержания IgA в секретах с использованием только анти-SC сыворотки (антисыворотка к секреторному компоненту).

Помимо больных с манифестными формами иммунной недостаточности, приблизительно у 15—20% больных хроническими пневмониями выявляются дисиммуноглобулинемия, с менее резким, чем при истинном первичном иммунодефиците, снижением иммуноглобулинов одного или двух классов и компенсаторным повышением других. Некоторые исследователи выявляют недостаточность альвеолярных макрофагов как в числовом, так и в функциональном выражении [Походзей И. В. и др., 1975; Матвеева Л. А., 1983].

У больных хроническими пневмониями детей в периоде ремиссии бывают сниженными неспецифические факторы защиты. Однако все-таки наступает их активация в период обострения, хотя средние показатели таких факторов, как комплемент, пропердин, лизоцим, не достигают цифр, характерных для больных острыми процессами [Михеева Г. А., 1967]. Содержание лизоцима в бронхиальном секрете повышается, что связано с высвобождением лизоцима из лейкоцитов, особенно в гнойном отделяемом. Возможно, именно поэтому активность лизоцима очень высока у детей первичным иммунным дефицитом, с обширным гнойным процессом.

Снижение отдельных или нескольких показателей иммунологической реактивности у больных хронической пневмонией следует расценивать как вторичную иммунную недостаточность, т. е. следствие длительного течения болезни, а не ее причину. Наиболее ранние показатели вторичной иммунной недостаточности — снижение числа Т-лимфоцитов, уровня сывороточных и секреторных IgA.

Большое значение в формировании хронических пневмоний имеет снижение мукоцилиарного клиренса, в первую очередь за счет нарушения функции ворсинок, что способствует задержке секрета и размножению в нем условно-патогенных микроорганизмов. Аналогичную роль играют пороки развития легких и бронхов, при которых также нарушается клиренс. Однако в этих случаях формирование врожденного порока может совпадать с развитием иммунной системы, которая также окажется пораженной. Действительно, в ряде случаев у детей с пороками обнаруживаются более низкие показатели клеточного иммунитета, низкие уровни сывороточных и секреторных IgA, высокое содержание свободного секреторного компонента в секретах.

Иммунный статус больных муковисцидозом характеризуется напряжением системы гуморального иммунитета: у больных много В-лимфоцитов, гипериммуноглобулинемия всех классов. Определяются высокие титры антител к возбудителям воспалительного процесса. Содержание Т-лимфоцитов нормальное или слегка пониженное, реакция на митогены чаще сохранена. Наблюдается активация локального гуморального иммунитета: содержание секреторных иммуноглобулинов при исследовании слюны превосходит норму почти в 2 раза. Однако в бронхиальном содержимом выявляется явный дефицит SIgA, причем больше страдает синтез секреторного компонента эпителиальными клетками: свободный секреторный компонент не выявляется, вся масса IgA в секретах представлена его мономером, лишенным защитных свойств.

### СПЕЦИФИЧЕСКИЙ ИММУННЫЙ ОТВЕТ ПРИ БРОНХОЛЕГОЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ БАКТЕРИАЛЬНОЙ ПРИРОДЫ

Помимо реакции систем гуморального (общего и местного) и клеточного иммунитета, характеризующей неспецифический ответ иммунной системы на развитие воспалительного процесса, при пневмониях развивается специфический иммунный ответ — выработка антител к антигенам возбудителя и сенсибилизация и накопление специфически реагирующих Т-лимфоцитов.

Поскольку возбудители пневмонического процесса широко распространены, титры «нормальных» антител к ним имеются и у здоровых людей. В связи с этим при оценке специфического ответа должны приниматься во внимание или нарастающие титры антител, или титры, превышающие нормальные. Обычно такими титрами можно считать 1:160 и выше. Ни одной из употребляемых в настоящее время серологических реакций не удается выявить антитела у всех больных даже при положительном высеве возбудителя из мокроты или промывных вод бронхов. Вместе с тем и при острых, и при хронических процессах высеваемость возбудителя из очага тесно коррелирует с повышением титров антител к этому микроорганизму. У больных острыми пневмониями обнаруживаются преимущественно антитела к пневмококку, на втором месте стоят антитела к гемофильной палочке. При хронических бронхолегочных процессах наблюдается обратная картина: антитела к гемофильной палочке методом встречного электроиммунофореза обнаруживаются приблизительно у половины детей, а к пневмококку — в 27% случаев.

Продукция антител усиливается с возрастом, особенно отчетливо для антитоксинов, в частности стафилококкового  $\alpha$ -антитоксина. Надо отметить, что стафилококк уступил свое ведущее место как возбудитель острой и хронической пневмонии, но еще нередко обуславливает заболевание у детей до года, выработка антитоксина у которых сильно снижена по сравнению со старшими детьми. Если отсутствие антителообразования является причиной возникновения и неблагоприятного течения заболевания, то нельзя ут-

верждать, что достаточно интенсивное антителообразование становится залогом выздоровления: более высокие уровни антител обнаруживаются при хронических распространенных процессах.

Роль специфического клеточного иммунитета при бактериальных процессах еще не полностью ясна. Можно только сказать, что его недостаточность является неблагоприятным фактором.

Возможно, что отсутствие четких соотношений между содержанием специфических антител и устойчивостью к возбудителю зависит от невозможности вычленения из всей массы антител, выявляемых обычными серологическими реакциями, истинно протективных. Для защиты необходимы сложный комплекс различных реакций, их сбалансированность и четкая взаимосвязь.

### **ИММУНОПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ ПРИ БРОНХОЛЕГОЧНЫХ БОЛЕЗНЯХ**

Иммунные механизмы защитно-приспособительные по своей сути в силу диалектического единства несут в себе и элементы повреждения.

Поскольку в настоящее время основным признаком аллергии считают повреждение, можно заключить, что и иммунные факторы при бронхолегочных заболеваниях обуславливают возможные аллергические реакции. Повреждение может быть вызвано любым иммунным гуморальным и клеточным механизмом. Повреждающую роль могут играть и неспецифические факторы защиты, которые осуществляют свою завершающую, эффекторную функцию как в защитных, так и в иммунопатологических вариантах иммунных реакций.

Большое значение как механизму повреждения придается иммунным комплексам, особенно фиксированным тканями или находящимся в межклеточных пространствах. Активированный ими комплемент и привлеченные полинуклеары при этом не только разрушают иммунные комплексы с целью их элиминации, но и повреждают клетки, на поверхности которых протекает иммунная реакция.

Выполняя свою функцию элиминации всего генетически чужеродного, сенсибилизированные и активированные Т-клетки могут разрушать инфицированные или измененные клетки организма. Развитие аллергических реакций могут способствовать такие дополнительные важные факторы, как нарушения регуляционных систем, биологических барьеров, сосудистой проницаемости, изменения в системе циклических рецепторов шоковых органов, не говоря уже о нарушениях сбалансированности иммунных реакций.

В настоящее время аллергические реакции предлагается оценивать с позиции целостности организма [Адо А. Д., Кравченко А. Т., Гущин И. С. и др., 1983].

Роль бактериальных аллергенов, присутствующих в организме при хронических пневмониях, в развитии приступов инфекционно-аллергической бронхиальной астмы обсуждается в литературе.

Аллергические реакции замедленного типа, которые выявляются у больных хроническими пневмониями на бактериальные антигены, не могут служить доказательством роли этих антигенов в аллергии, поскольку представляют собой нормальную адекватную реакцию клеточного иммунитета на воспаление. Часто сообщается о роли бактериальной и вирусной инфекции как пусковых механизмов формирования бронхиальной астмы. Однако очень возможно, что механизм этой взаимосвязи в основном не иммунный [Тернер-Уорвик, 1982].

Таким образом, бактериальный воспалительный процесс в бронхолегочной системе сопровождается комплексом защитно-приспособительных реакций, направленных на элиминацию возбудителя и восстановление нарушенного гомеостаза организма.

В основном эти реакции хорошо известны, по отдельности не имеют особого значения для течения и исхода заболеваний. В настоящее время нет необходимости исследования у всех больных содержания Т-лимфоцитов, иммуноглобулинов основных классов и т. д. Подлежат иммунологическому обследованию дети с подозрением на иммунную недостаточность. Показанием к обследованию должен служить тяжелый, рецидивирующий бронхолегочный процесс, плохо поддающийся обычным методам лечения.

Постановка специфических серологических и клеточных реакций целесообразна для определения этиологического диагноза, особенно у леченных больных, где не удается выявить возбудителя при посевах инфицированного материала.

Расшифровка иммунных механизмов аллергических (иммунопатологических) компонентов и заболеваний, установление нарушений в защитных реакциях организма, особенно в отношении их сбалансированности и последовательности, представляют собой актуальную, но очень трудную задачу. Большое значение имеет также правильная трактовка фактических данных. В любом случае основной залог успешной терапии заключается в элиминации возбудителя, без чего ни один метод не может быть эффективным.

## ДИАГНОСТИКА И СЕМИОТИКА РЕСПИРАТОРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

При обследовании больного с заболеванием органов дыхания приходится решать следующие основные вопросы.

1. Является ли поражение органов дыхания ведущим у данного больного.

2. Где локализуется основной патологический процесс — в верхних дыхательных путях, гортани, бронхах, легких, плевре, средостении.

3. Имеет ли бронхолегочный процесс диффузный (распространенный) или локальный характер.

4. Какой тип нарушения вентиляции преобладает — обструктивный или рестриктивный.

5. Является данный эпизод острым заболеванием или обостренным рецидивирующего или хронического процесса.

6. Связано ли заболевание с инфекцией, какую инфекцию (вирусная, бактериальная, грибковая и т. д.) можно считать ведущей.

7. Играет ли аллергия роль в развитии болезни, какой ее тип.

8. Вероятна ли генетическая обусловленность заболевания.

9. Каков возможный прогноз болезни для жизни больного и в отношении развития стойких изменений.

10. Каким был эффект лечения в прошлом.

Ответ на эти вопросы или по крайней мере на их часть можно получить иногда уже при первом осмотре больного, что позволяет сузить дифференциально-диагностический круг, тем самым определить необходимые дополнительные исследования.

### КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ БОЛЬНОГО

Анамнез. Приступая к обследованию больного с «бронхолегочными» жалобами, необходимо выяснить в анамнезе жизни те моменты, которые могут иметь отношение к предполагаемому заболеванию. Аллергия у ближайших родственников, контакт с больным туберкулезом, муковисцидоз у сибса и другие подобные сведения могут направить мысль врача в нужное русло.

Оценка данных о предшествовавших болезнях часто представляет значительные трудности. Так, постоянно приходится встречаться с больными, которые в прошлом «часто болели пневмонией»; при проверке обычно оказывается, что диагноз пневмонии ставился без рентгенологического подтверждения, да и «пневмония» часто не сопровождалась повышением температуры. В подобных случаях речь обычно идет о повторных бронхитах, нередко с обструктивными признаками, или о рецидивах бронхиальной астмы.

При указании на легочный процесс в анамнезе желательно получить рентгенограммы и данные о функции внешнего дыхания в прошлом.

Большую ценность могут представлять сведения о связи предшествовавших эпизодов болезни с инфекцией; наличие температурной реакции помогает решить этот вопрос.

Следует критически относиться к сведениям об эффективности терапии в прошлом. Неэффективность антибиотиков при явно бактериальных процессах или эуфилина при астматическом приступе могла быть связана с недостаточной дозой, и попытка выяснить дозу часто дает важные сведения.

Следует помнить, что «респираторные» жалобы иногда исходят от родителей с повышенной тревогой за здоровье своих детей. В этих случаях даже физиологическое, редкое покашливание, одышку после физической нагрузки, редкие и нетяжелые ОРВИ родители считают свидетельством хронического заболевания. Нередко такие родители с особой тревогой воспринимают сведения о *слабоположительной реакции Манту, усилении бронхосудистого рисунка* или «жестковатом» дыхании.

Оценка состояния таких детей нередко представляет значительные трудности; расспросы об обстановке, психологическом климате в семье могут выяснить истинную причину тревожного настроения матери. Наш опыт показывает, что многие родители больных бронхиальной астмой детей неохотно говорят об этом врачу, как бы боясь получить подтверждение диагноза, установленного другим врачом, поэтому иногда приходится задавать много наводящих вопросов, чтобы выяснить, что респираторные эпизоды сопровождались признаками бронхоспазма. Некоторые родители детей с тяжелыми заболеваниями (например, ЦНС) склонны аггравировать жалобы на состояние органов дыхания. Подчеркивая тяжесть «повторных пневмоний», эти родители как бы уходят от признания тяжести основного заболевания у их ребенка.

Большое значение имеет выяснение гигиенической обстановки в семье — курение родителей, размер жилой площади, преобладающую температуру помещения, одежду ребенка (кутание!), двигательный режим. У часто болеющих детей необходимо тщательно сопоставить время начала респираторных заболеваний и время посещения детских учреждений, выяснить возможные очаги инфекции дома (больные хроническим тонзиллитом и т. д.), вероятность заражения в транспорте.

Присутствие аллергенов в доме (домашние животные и птицы, рыбы, цветы, ковры) следует уточнять у каждого больного.

**Осмотр.** Характер дыхания — первый параметр, который следует изучить, приступая к обследованию респираторного больного. Частота дыхания — важнейший показатель изменения дыхательной функции, ее лучше всего подсчитать у спящего ребенка, хотя это далеко не всегда возможно. В состоянии бодрствования частота дыхания обычно выше, поэтому важно знать диапазон нормы (табл. 6).

**Таблица 6. Частота дыхания во время сна и бодрствования у детей разного возраста**

Возраст	Во сне		Во время бодрствования	
	средняя	диапазон	средняя	диапазон
Новорожденные	30	29—47		
1—6 мес	35	20—60	65	50—75
6—12 »	27	22—32	60	55—70
1—4 года	20	16—25	33	23—42
4—10 лет	18	13—23	23	15—36
10—14 »	16	13—19	21	15—28

Нередко термин «одышка» применяется для обозначения как учащенного (тахипноэ), так и затрудненного или измененного дыхания, поэтому следует использовать более точные определения. Уреженное дыхание (брадипноэ) у детей наблюдается редко, например при метаболическом алкалозе (пилоростеноз) и респираторном ацидозе вследствие центрального угнетения дыхания (гидроцефалия, отравления снотворными).

В табл. 7 схематически представлены кривые основных типов дыхания.

Глубина дыхания характеризует объем вдыхаемого при каждом вдохе воздуха. Частота и глубина дыхания могут дать представление о минутной вентиляции легких.

Увеличение глубины дыхания (гиперпноэ) хорошо заметно по экскурсии грудной клетки, но для констатации поверхностного дыхания (гипопноэ) желательнее оценить и величину дыхательного объема по данным аускультации или по ощущению выдоха ладонью у рта и носа ребенка.

Глубокое дыхание характерно для тяжелой анемии, метаболического ацидоза (например, отравления салицилатами, передозировка ингибиторов карбоангидразы — диакарба), респираторного алкалоза; такие же изменения дыхания свойственны больным с увеличенным мертвым пространством. Поверхностное дыхание может быть вызвано болью, например, при сухом плеврите.

Ритм дыхания у здорового ребенка не бывает абсолютно регулярным, дыхание варьирует как по частоте, так и по глубине. Периодически ребенок производит глубокий вдох, что иногда беспокоит родителей; считается, что такие вдохи выполняют антиателектатическую функцию.

У недоношенных детей нередко наблюдается периодическое дыхание с апноэ до 15 с, о чем подробно сказано в главе 1. При его длительности более 20 с речь идет уже о приступах апноэ; они обычно сопровождаются брадикардией и служат основной причиной внезапной смерти.

Дыхание Чейна — Стокса и Биота в детском возрасте наблюдается обычно при тяжелых повреждениях головного мозга.

Таблица 7. Основные типы дыхания

Тип дыхания	Графическое изображение	Описание	Характеристика состояния
1. Нормальный		Регулярное, нормальной амплитуды и частоты	Норма
2. Гиперпноэ		Увеличенная амплитуда, нормальная частота	Лихорадка, анемия, метаболический ацидоз, респираторный алкалоз
3. Гипопноэ		Уменьшенная амплитуда, нормальная частота	Метаболический алкалоз, респираторный ацидоз, боль при дыхании
4. Гиповентиляция		Уменьшенные амплитуда и частота	Наркоз, отравление барбитуратами
5. Гипервентиляция		Увеличенные амплитуда и частота	Физическая нагрузка, боль, страх
6. Периодическое		Периоды апноэ длительностью до 15 с	Недоношенность, респираторный дистресс-синдром
7. Нерегулярное		Изменяющиеся амплитуда и частота	Боль, повышение внутричерепного давления
8. Биота		Увеличенные амплитуда и частота с периодами апноэ	Опухоли мозга, менингит
9. Чейна-Стокса		Дыхательные циклы постепенно нарастающей амплитуды и частоты с периодами апноэ	Снижение внутричерепного давления, сердечная недостаточность, передозировка спотворных, почечная недостаточность

Диспноэ — затрудненное дыхание — наблюдается при повышении работы дыхания. Затруднение дыхания субъективно воспринимается как неприятное ощущение; у здоровых лиц подобное ощущение возникает при дыхании через узкую трубку, имитирующую обструкцию бронхов. Субъективные ощущения, возникающие при асфиксии (снижение  $PO_2$  и повышение  $PCO_2$ ), можно воспроизвести, произвольно задерживая дыхание. Подробные жалобы,

естественно, можно услышать лишь от детей школьного возраста, однако и у младших детей диспноэ сопровождается неприятными ощущениями, о чем можно судить по поведению ребенка: беспокойство, растерянность, страх, поиск удобного положения позволяют без труда определить степень диспноэ основана на ряде внешних симптомов.

Объективная оценка степени диспноэ основана на ряде внешних симптомов.

Напряжение крыльев носа при дыхании связано с участием вспомогательных мышц во вдохе, оно предотвращает сужение входа в нос вследствие всасывающего действия (падения давления) струи вдыхаемого воздуха. Напряжение крыльев носа — очень чувствительный симптом, появляется даже при небольшом диспноэ.

Втяжение межреберий, яремной ямки, надключичных областей представляет собой проявление диспноэ, отражающее затруднение разных фаз дыхания.

При вдохе с усилием вследствие сужения дыхательных путей на любом уровне, внутригрудное давление падает намного ниже атмосферного, что проявляется втяжением межреберных промежутков, яремной ямки, надключичных областей. При затруднении выдоха, напротив, внутригрудное давление превышает атмосферное, так что межреберные промежутки уплощаются или даже могут несколько выбухать при выраженной обструкции. Более заметны, однако, втяжения подреберий, связанные с усиленным сокращением мышц живота, а также уплощение нижних межреберных промежутков вследствие сокращения внутренних межреберных мышц при усиленном выдохе.

Дифференцировка инспираторных и экспираторных втяжений чрезвычайно важна для оценки места и степени обструктивных изменений. Обструкция верхних дыхательных путей (например, круп) проявляется прежде всего инспираторным затруднением дыхания, тогда как процессы в мелких бронхах (астма, бронхолит) приводят к затруднению выдоха и вдоха.

Ортопноэ — вынужденное положение сидя с упором на руки (обычно сзади туловища) принимают больные с тяжелым приступом бронхиальной астмы или отеком легких для облегчения работы дыхательной мускулатуры.

Напряжение других вспомогательных мышц при дыхании также говорит о диспноэ. Оно наиболее заметно на шее в отношении мышц, поднимающих грудину и ключицы (грудиноключично-сосцевидная мышца). У грудных детей во сне можно заметить ритмичное сгибание шеи вперед, связанное с участием этих мышц во вдохе.

Свистящее дыхание — своеобразный феномен, возникающий при затруднении выдоха. Механизм его развития связан с вибрацией просвета крупных бронхов вследствие чрезмерного падения внутрибронхиального давления при высокой скорости струи воздуха. Громкое свистящее дыхание чаще слышно при обструктивном бронхите и бронхиальной астме, т. е. при обструктивных процессах, в значительной мере обусловленных бронхоспазмом, тогда

как при бронхолитах оно не выражено, возможно, из-за большего сужения мелких дыхательных путей.

Стонущее дыхание нередко ошибочно отождествляется со свистящим, хотя его генез совершенно иной. Обычно дыхание со стоном бывает у детей с тяжелой массивной пневмонией; оно возникает в связи с затрудненным вдохом вследствие снижения растяжимости легкого и болевых ощущений, вызванных сопутствующим плевритом.

Брюшной тип дыхания более свойствен детям раннего возраста и не является признаком диспноэ.

Конфигурация грудной клетки зависит от состояния органов дыхания и конституциональных особенностей телосложения.

Конфигурацию грудной клетки можно зафиксировать с помощью легко сгибаемой проволоки и перенести на бумагу; эта методика может оказаться полезной для наблюдения детей с хроническими заболеваниями легких. Проще измерять переднезадний и поперечный размеры грудной клетки (например, с помощью пельвиметра). Отношение этих размеров, определенных, например, на уровне сосков или у основания мечевидного отростка, — торакальный индекс — может помочь при описании формы грудной клетки; его возрастные нормативы [по данным E. Kendig, V. Chernic, 1977] приведены в табл. 8.

Наиболее характерны бочкообразная грудная клетка у детей с хронической обструкцией бронхов и уплощенная при фиброзирующих (диффузных) процессах. В первом случае торакальный индекс увеличивается, во втором — снижается.

Асимметрия грудной клетки наблюдается при локальных процессах в легких. Уменьшение вертикальных размеров половины грудной клетки, обычно с искривлением позвоночника в большую сторону, наблюдается при плевритах и постплевритических спаечных процессах.

Склеротические процессы в целом легком или в одной его доле или 2—3 сегментах нередко ведут к легкой асимметрии, некоторому уплощению грудной клетки спереди и приподниманию и отклонению лопатки наружу. Последнее есть следствие гипертрофии дыхательных мышц, а также трапециевидной мышцы на пораженной стороне.

Воронкообразная деформация грудной клетки — заболевание, в патогенезе которого играют роль как наследственные факторы, так и различные дисплазии; она является частью синдромов Марфана и гомоцистинурии. Подобная деформация может сопровождаться снижением ЖЕЛ и дыхательного резерва. Ограничения

Таблица 8. Значения торакального индекса

Возраст	Мальчики	Девочки
3 мес	0,84	0,84
6 »	0,81	0,82
9 »	0,79	0,81
12 »	0,78	0,80
3 года	0,75	0,74
15 лет	0,74	0,72

подвижности ведут к нарушению функции бронхов в соседних участках, так что почти половина больных страдают частыми респираторными заболеваниями [Урмонас В. К., 1982].

Врожденная килевидная деформация грудной клетки — вторая по частоте после воронкообразной врожденная деформация, также нередко сопровождается частыми бронхолегочными заболеваниями. Г. А. Баиров, А. А. Фокин (1983) выделяют 3 типа килевидной деформации: манубриокостальный, корпюкостальный и костальный. Сочетание выступающей грудины с западениями ребер, что наблюдается при деформации последних двух типов, сопровождается более выраженными изменениями органов дыхания; у таких больных не редки бронхоэктазы.

Деформации грудной клетки могут со временем сглаживаться; их прогрессирование является показанием к оперативному лечению. Сколиоз грудного отдела позвоночника может существенно менять анатомические соотношения в грудной клетке и обуславливать гиповентиляцию участков легкого (в основном прилегающих к вершине изгиба). Нередко у вершины изгиба позвоночника определяются более или менее постоянные хрипы. Нам приходилось наблюдать длительный бронхит и повторные пневмонии у детей со сколиозом.

Синдром Титце — болезненная припухлость одного или нескольких реберных хрящей, а также грудино-ключичного сочленения. Причина заболевания неизвестна, есть мнение о его инфекционно-аллергическом генезе [Зубова В. А., 1977].

Врожденная деформация реберных хрящей, обычно у нижнего конца грудины, может обусловить добавочное парамедиастинальное тенеобразование, которое можно ошибочно трактовать как патологическое (рис. 18). Деформация легко выявляется путем сравнительной пальпации реберных хрящей с обеих сторон грудины.

Ребро Люшка — своеобразная деформация ребер (рис. 19), не относится к патологии, обнаруживается часто на рентгенограмме.

Утолщение концевых фаланг наблюдается при хронических распространенных гнойных процессах — муковисцидозе, бронхоэктазах (обычно распространенных, на почве порока развития бронхов). При негнойных процессах утолщение фаланг, как правило, не происходит. Из внелегочных заболеваний этот симптом наблюдается при врожденных пороках сердца синего типа, биллиарном циррозе печени, хроническом язвенном колите, полипозе кишечника. Предполагается, что усиленный рост тканей концевых фаланг связан, кроме гипоксии, с избыточным выделением (или недостаточной инактивацией в легких) вазоактивных веществ, способствующих открытию мелких артериовенозных шунтов в пораженных дистальных отделах.

Следует помнить о том, что в ряде случаев форма ногтей в виде часовых стекол может передаваться по наследству, поэтому следует осмотреть ногти родителей.

Изменения верхних дыхательных путей должны привлечь внимание у всех больных с бронхолегочной патологией. Проявления



**Рис. 18.** Рентгенограмма ребенка 4 лет с незначительной деформацией (выбуханием) реберных хрящей у места прикрепления к грудице, обуславливающей добавочное тенеобразование в правом кардио-диафрагмальном углу.

ОРВИ (конъюнктивит, ринит, фарингит), как и хронические очаги инфекции (гайморит, тонзиллит, аденоидит), могут иметь непосредственную связь с более глубокими процессами в бронхах и легких. Бледность слизистой оболочки носа, «сенной» насморк либо хронический аллергический ринит характерны для больных с респираторной аллергией.

Затруднение носового дыхания часто бывает следствием разрастания аденоидных вегетаций, реже — искривления носовой перегородки. Ребенок имеет характерное выражение лица, его рот приоткрыт. Степень нарушения носового дыхания можно определить по способности ребенка дышать с закрытым ртом, а также (у старших детей) по скорости струи воздуха, выдыхаемого через одну ноздрю, ощущаемой рукой исследователя.

Кашлевой рефлекс вызывается с рецепторов эпителия гортани, трахеи (особенно задней стенки), бронхов (особенно зон бифуркации), посылающих импульсы через блуждающий нерв при механическом и химическом раздражении; трахея и крупные бронхи более чувствительны к механическим раздражителям, мелкие бронхи — к химическим, хотя такое деление не строгое. Кашлевой рефлекс с альвеол не вызывается.

В осуществлении кашля участвуют координированные сокращения мышц гортани, грудной клетки, диафрагмы, брюшной стенки и диафрагмы таза. В первые моменты кашля (около 0,2—0,3 с)

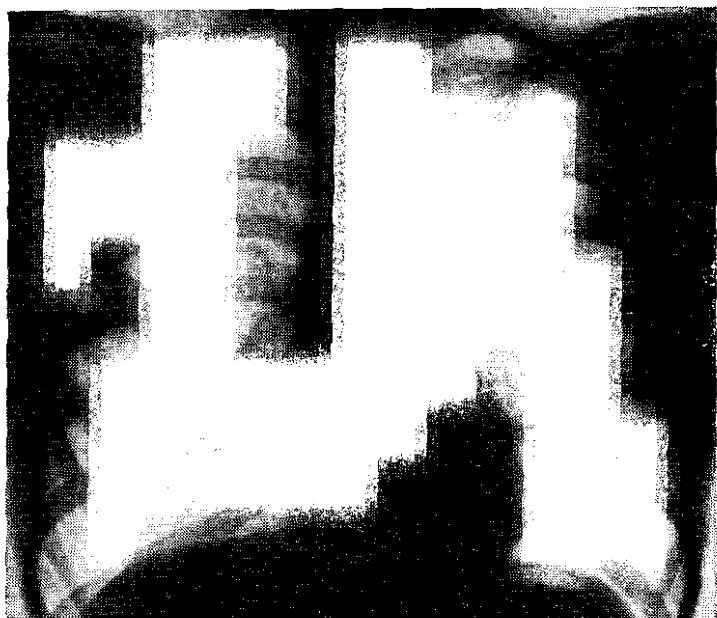


Рис. 19. Врожденная деформация IV ребра справа (ребро Люшка).

происходит быстрое повышение внутригрудного давления (до 300 см вод. ст.), выдавливающее жидкий секрет и мокроту из мелких бронхов в крупные. Быстрое открытие голосовой щели сопровождается выходом воздуха из альвеол со скоростью в трахее и бронхах до 200—300 м/с. При этом жидкий секрет выводится с воздушной струей в виде аэрозоля; увлекаются также комки слизи и мелкие легкие инородные тела.

Редкие кашлевые толчки физиологичны — в частности, скопление слизи в гортани во сне вызывает кашлевые толчки. Редкие кашлевые толчки могут возникать при скоплении слизи из носоглотки над входом в гортань.

Сухой кашель возникает как следствие воспалительного раздражения слизистой оболочки гортани, трахеи и бронхов без значительного количества секрета; приступы сухого кашля не ведут к отхождению мокроты и поэтому субъективно ощущаются как более навязчивые и неприятные, чем влажный кашель. Своеобразная разновидность сухого кашля — лающий кашель при ларингитах.

Влажный кашель может быть более или менее глубоким, что зависит от количества и качества мокроты. Более жидкая мокрота, даже поступающая в большом количестве из нижних отделов, откашливается легче при более «поверхностном» кашле, тогда как вязкий секрет требует больших усилий при кашле. С отхождением мокроты кашель обычно прекращается, появляясь вновь с ее накоплением.

Отличительной особенностью влажного кашля является его цикличность, т. е. как бы естественное прекращение приступа кашля.

Коклюшный кашель отличается от влажного отсутствием этой цикличности; кашлевые толчки следуют один за другим, доводя ребенка до изнеможения и заканчиваясь типичными репризами — звуковым феноменом, связанным с поступлением воздуха на вдохе через спазмированную голосовую щель. Нередко приступ кашля заканчивается рвотой.

Коклюшеподобный кашель столь же навязчивый и ациклический, но не сопровождающийся репризами. Он свидетельствует обычно о наличии очень вязкой мокроты, как, например, при муковисцидозе.

Битональный кашель (имеющий первый вязкий и второй высокий тоны) считался патогномоничным для сдавления бронха опухолевым лимфатическим узлом при туберкулезном бронхоадените; было показано, однако, что его причина — разрастание грануляций из лимфобронхиального свища. Иногда подобный кашель можно слышать при ивродных телах крупных бронхов.

Кашель при попытке глубокого вдоха возникает у больных плевритом и, как правило, сопровождается болью в грудной клетке.

При диффузных воспалительных процессах в мелких бронхах и альвеолярных перегородках (например, при аллергическом альвеолите) попытка глубокого вдоха также сопровождается кашлем (без болевых ощущений), что, по-видимому, связано с повышением ригидности ткани легких (рестриктивные изменения).

Кашель при приеме пищи является признаком дисфагии или сообщения между пищеводом и бронхами.

Психогенный кашель. Кашель у ребенка, особенно рецидивирующий, может иметь психический генез. Повышенная тревожность матери, концентрация ее внимания на респираторных симптомах могут быть причиной закрепления кашлевого рефлекса у ребенка. У таких детей возникает серия сухих, громких кашлевых толчков в ситуациях, где они хотят привлечь внимание или добиться своих целей; на приеме они кашляют до осмотра, резко переставая кашлять после того, как тревожное ожидание неприятностей, связанных с осмотром, сменяется успокоением. Новый приступ кашля можно спровоцировать, коснувшись неприятной ребенку темы (капризы, соблюдение режима дня) или даже просто начав отвлеченный разговор, как бы не обращая внимания на ребенка.

Снижение кашлевого рефлекса может быть обусловлено как сенсорными нарушениями, так и слабостью мышц, осуществляющих кашлевой толчок. В первом случае речь идет о повышении порога кашлевого рефлекса, когда кашель вызывается лишь при скоплении значительного количества мокроты, о чем можно судить по своеобразному «булькающему» звуку при дыхании, нередко слышимому на расстоянии. Это явление, по-видимому, лежит на грани нормы, поскольку мокрота из верхних дыхательных путей эвакуируется более редкими кашлевыми толчками. У таких детей

кашель при давлении на трахею вызывается с трудом и требуется довольно энергичное надавливание шпателем на корень языка, чтобы вызвать кашель.

Снижение рефлекса вследствие моторных нарушений наблюдается у детей с парезами дыхательной мускулатуры и при миопатиях.

**Пальпация** в диагностике болезней органов дыхания может быть использована для оценки деформаций грудной клетки, поиска болевых точек и зон (миалгии, межреберные невралгии, переломы ребер). Значительную информацию может дать пальпация трахеи, определяющая ее отклонение от средней линии. Этот феномен возникает в результате смещения средостения в сторону в случаях различий в воздухонаполнении легких или разницы в давлении между половинами грудной клетки (односторонний ателектаз, эмфизема, пневмоторакс). Пальпация трахеи осуществляется у маленьких детей одним пальцем, помещенным в яремной ямке, у старших детей — двумя.

**Перкуссия** является одним из основных методов исследования легких, с ее помощью удаётся выявить локализованные уплотнения легочной ткани, повышение воздухоносности легкого или его частей, оценить как размеры легких в целом, так и объем и локализацию локальных уплотнений.

Перкуторное определение нижних границ легкого позволяет определить уровень стояния куполов диафрагмы. У старших детей можно оценить и дыхательную подвижность легких.

Сегментарная (топографическая) перкуссия имеет целью определить, к каким сегментам относится выявленное укорочение перкуторного звука. Умение сегментарно локализовать поражение важно для динамического наблюдения за больным без излишней частой рентгенографии. На рис. 20 показаны проекции отдельных сегментов на грудную клетку.

Коробочный оттенок перкуторного звука свидетельствует о повышенном воздухонаполнении легких; он наблюдается и при пневмотораксе, часто выявляясь лишь над верхней частью грудной клетки при вертикальном положении больного.

Перкуторные симптомы плеврита — укорочение перкуторного звука, типичная верхняя граница укорочения — линия Дамуазо.

**Аускультация** дает информацию о состоянии легких и бронхов, которую часто нельзя получить никакими другими, в том числе инструментальными, методами.

Не повторяя общеизвестных данных из пропедевтики болезней органов дыхания, мы остановимся на некоторых сторонах аускультативной диагностики, привлекающих к себе обычно меньше внимания.

Поражение нижних дыхательных путей диагностируется прежде всего с помощью аускультации. Действительно, у больного с теми или иными признаками респираторного заболевания нормальная аускультативная картина (без других явных признаков, например, укорочения перкуторного звука) делает поражение

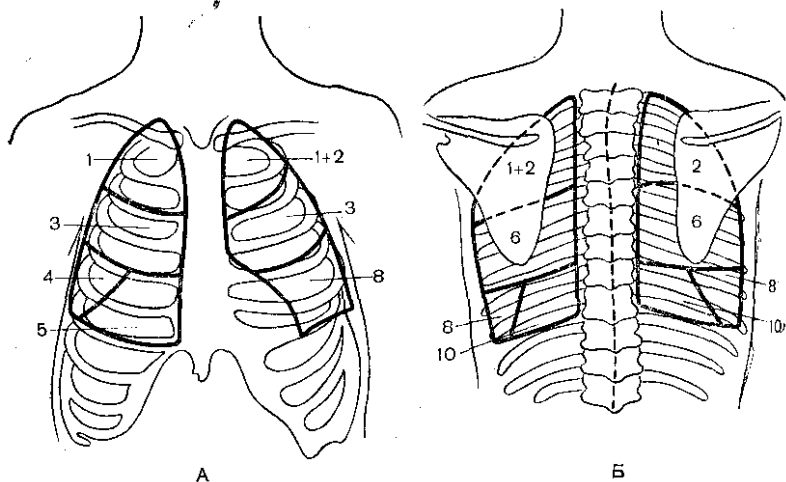


Рис. 20. Перкуторные границы сегментов.  
А — по передней; Б — по задней поверхности грудной клетки.

нижних дыхательных путей маловероятным, наоборот, при изменении дыхания или хрипах, этот диагноз становится бесспорным.

Характер поражения нижних дыхательных путей — второй вопрос, на который можно получить ответ с помощью аускультации. Аускультативная картина бронхита — разнокалиберные влажные или сухие хрипы на фоне неизмененного дыхания. Нередко при бронхитах дыхание расценивается как жесткое (или «жестковатое»): это более грубое, чем обычное, везикулярное, дыхание, оно образуется при прохождении воздуха через воспаленные бронхи с шероховатой слизистой оболочкой. Этот феномен не свидетельствует о пневмонии. Дыхание с удлиненным выдохом, слышимое более или менее равномерно по всей поверхности грудной клетки, также свойственно обструктивным формам бронхита.

Для пневмонии характерно изменение дыхательных шумов над местом поражения; при этом локально может выслушиваться жесткое дыхание, связанное с изменениями в бронхах в зоне пневмонии, но значительно чаще определяется бронхиальное или ослабленное (тихое) бронхиальное дыхание. Ослабление дыхания над пневмоническим участком может быть связано как с закупоркой приводящих бронхов, так и с оттеснением очага плевральным экссудатом.

Существенны различия в локализации хрипов — при пневмонии хрипы выслушиваются (часто не с первого дня болезни) локально, над местом поражения, а при бронхитах они чаще диффузны.

Стойкость изменения нижних дыхательных путей также можно определить с помощью аускультации. Хрипы обычно быстро исчезают при острых процессах и стойко сохраняются при хронических. При некоторых хронических заболеваниях (например, при

хронической пневмонии) в периоде ремиссии аускультативная картина может полностью нормализоваться, однако обострения будут сопровождаться появлением хрипов той же локализации.

В случае выраженной обструкции удлинение выдоха (относительно вдоха), свистящие хрипы на выдохе достаточно характерны; усиление обструктивных изменений сопровождается все более шумным вдохом наряду с усилением инспираторных втяжений грудной клетки. Однако при развитии декомпенсации интенсивность звуковых феноменов может уменьшаться вследствие «усталости» дыхательной мускулатуры.

Для выявления «скрытой обструкции» (обычно речь идет о скрытом бронхоспазме) ребенку следует предложить сделать несколько форсированных вдохов и выдохов; после такого упражнения скрытый бронхоспазм проявляет себя удлинением выдоха и появлением свистящих хрипов.

Шум трения плевры нередко трудно отличим от влажных хрипов. Дыхательные движения с закрытым носом и ртом позволяют различить эти два звуковых феномена (у детей школьного возраста).

Оценка глубины поражения бронхиального дерева может в известной мере базироваться на определении преимущественного калибра влажных хрипов. Обилие мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов свидетельствует о более глубоком процессе, чем у больных со средне- и крупнопузырчатыми хрипами. Однако при выраженных нарушениях вентиляции (например, при массивной пневмонии) движение воздуха по бронхам пораженного участка легкого полностью прекращается, исключая возможность формирования хрипов.

## ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МАНИПУЛЯЦИИ

Исследование мокроты возможно лишь у старших детей; дети раннего возраста мокроту заглатывают.

Мазки из зева содержат лишь немного отделяемого нижних дыхательных путей, в чем нетрудно убедиться при изучении клеточного состава (большинство составляют клетки плоского эпителия). Бактериальный состав содержимого зева в большинстве случаев отражает микрофлору верхних дыхательных путей.

Трахеальное содержимое можно получить в более или менее чистом виде из зева при кашле. Стимулировать кашель можно надавливанием шпателем на корень языка; появляющуюся при кашле мокроту берут тампоном. Загрязнение меньше при взятии мокроты методом аспирации с помощью стерильного катетера, присоединенного к электроотсосу; для бактериологического исследования берут каплю аспирата из конца катетера. При этой методике удается в несколько раз уменьшить частоту высева микрофлоры верхних дыхательных путей, например, эпидермального стафилококка.

Пункция трахеи рассматривается рядом авторов как безопас-

ный метод получения незагрязненного содержимого нижних дыхательных путей. Прокол делают между хрящевыми кольцами, его можно без труда выполнить у взрослых и детей старшего возраста. Мы все же считаем, что этот метод взятия мокроты вряд ли можно рекомендовать для широкого использования в практике.

Получение материала из бронхов при бронхоскопии должно стать обязательным во всех случаях проведения этой манипуляции. Следует иметь в виду, что конец бронхоскопа обычно загрязнен микрофлорой ротовой полости и зева, поэтому лучше не пользоваться тампоном, а аспирировать содержимое бронхов через стерильный катетер. При скудном отделяемом можно взять для посева промывные воды бронха.

Промывные воды желудка являются наиболее доступным материалом для исследования на туберкулез у детей раннего возраста. Процедуру делают толстым зондом утром натощак, в желудок вводят 100—200 мл стерильного изотонического раствора хлорида натрия.

Пункция плевральной полости — простая и достаточно безопасная манипуляция, которой должен владеть каждый педиатр, работающий в стационаре. Ее результаты весьма информативны.

Показаниями к плевральной пункции являются все случаи скопления экссудата в плевральной полости (при плевритах и опухолях), а также транссудаты. Наши исследования показали большую диагностическую ценность этой манипуляции и при минимальных изменениях в плевре, сопровождающих пневмонию; получение даже нескольких миллиметров экссудата позволяет произвести его посев и бактериоскопию, поставить серологические реакции для выявления микробного антигена. Мы производим пункцию во всех случаях свежего экссудативного плеврита с выпотом при минимальных плевральных изменениях на рентгенограмме, сопровождающих массивную пневмонию, и при массивных пневмониях в нижних долях, когда ее тень захватывает костодиафрагмальный синус, даже если на рентгенограмме прямых признаков плеврита нет. При таком подходе нам удается в 90% случаев получить важную дополнительную информацию.

Техника плевральной пункции следующая: место прокола определяется с учетом рентгенологической картины — уровня экссудата и высоты стояния диафрагмы, уточняется по наибольшему притуплению перкуторного звука. Наиболее удобно для прокола шестое — седьмое межреберье между средне- и заднеаксиллярной линиями, однако при небольшом экссудате больше шансов его получить при проколе в восьмом межреберье (если диафрагма не стоит слишком высоко). Эхография помогает уточнить место прокола в неясных случаях [Абдурахманов К., 1982].

Для плевральной пункции ребенка нужно усадить. Пункцию делают в условиях полной асептики. Кожу обрабатывают раствором йода и спиртом. Делают анестезию кожи, мышц и плевры в месте пункции 0,5% раствором новокаина.

В классическом варианте для пункции используется достаточно

толстая игла, к которой присоединена резиновая трубка с канюлей для шприца на другом конце. При снятии шприца на трубку накладывают зажим для предупреждения попадания воздуха в полость плевры. Игла проводится по верхнему краю нижележащего ребра до момента прокола плевры, что ощущается как «провал». Дальнейшее продвижение иглы может привести к повреждению висцеральной плевры, особенно при скудном экссудате.

Более безопасна пункция с помощью тонкого пластикового катетера диаметром 1,5—2 мм. Обработку кожи и анестезию проводят как обычно, на коже делается точечный разрез, после чего катетер с мандреном проводится через мягкие ткани в плевральную полость, мандрен убирают и присоединяют шприц. Дальнейшие манипуляции (продвижение и повороты катетера) повышают вероятность получения небольшого экссудата и полностью исключают травмирование легкого.

При отсутствии экссудата в полость плевры можно ввести несколько миллилитров изотонического раствора хлорида натрия, а затем его аспирировать для исследования.

При пункции иглой в 5% случаев травмируется легкое с развитием обычно небольшого пневмоторакса, не требующего специального лечения. Пункция с помощью катетера полностью исключает пневмоторакс.

Пункция легкого с аспирацией содержимого для бактериологического исследования в ряде случаев является единственным надежным методом этиологической диагностики легочного процесса. Она выполняется обычно иглой (для внутримышечных инъекций) со шприцем на 10 мл, содержащим 0,5—1 мл стерильного изотонического раствора хлорида натрия. Место пункции выбирают над очагом поражения, кожу обрабатывают раствором йода и спиртом. Иглу быстро вводят на глубину 3—5 см, вливание раствора обеспечивает проходимость иглы; тотчас же поршень шприца потягивают назад и иглу выводят. Каплю аспирата помещают на стекло для микроскопии, а иглу со шприцем заполняют питательной средой для посева.

Осложнение пункции легкого — пневмоторакс наблюдается у 5—10% обследованных, поэтому она должна проводиться по строгим показаниям. Группа советников ВОЗ по респираторным болезням (1983) рекомендовала ограничить использование этого метода только случаями крайне тяжелой, не поддающейся терапии пневмонии особенно у лиц с иммунодефицитом.

Биопсия легкого может помочь расшифровке природы хронического легочного заболевания, когда все другие методы не дали четкого ответа. Вопрос о биопсии ставится обычно при тяжелых диффузных, преимущественно интерстициальных процессах. Биопсии легкого следует предпочесть биопсию слизистой оболочки бронха, щеточную биопсию или катетер-биопсию по Фриделю, проводимые при бронхоскопии.

Пункционная биопсия легкого, выполняемая специальными иглами (например, Вим-Сильвермена), обычно дает скудную инфор-

мадию, нередко осложняется пневмотораксом или кровотечением, и у детей не рекомендуется.

Открытая биопсия легкого выполняется как клиновидная резекция доли (обычно средней справа или язычковых сегментов слева).

**Бронхоскопия.** Со времени введения в практику дыхательного бронхоскопа Фриделя эта процедура стала одним из основных исследований в детской пульмонологии. В последние годы накопился опыт проведения процедуры гибким бронхоскопом (фиброскопом); однако этот метод не получил еще в детской практике широкого распространения.

Бронхоскопия проводится под ингаляционным наркозом, что обеспечивает шажение психики ребенка и свободу проведения всех необходимых манипуляций. Бронхоскопию делают натощак, через 30—40 мин после подкожного введения 0,1% раствора атропина из расчета 0,1 мл/год жизни ребенка. Введение мышечных релаксантов короткого действия, вызывающих расслабление мускулатуры и угнетение рефлексов, делает затрату наркотических веществ минимальной.

Релаксанты (листенон, МИО-релаксин и др.) вводят в вену из расчета 2 мг/кг до достижения первого уровня наркоза; через 20—60 с после их введения наступает фасцикулярное подергивание мышц, а затем полное расслабление мускулатуры с выключением спонтанного дыхания больного, поэтому при более длительном исследовании релаксант вводят дополнительно из расчета 1 мг/кг.

После гипервентиляции в течение 30—40 с производят прямую ларингоскопию, определяя состояние гортани. Затем бронхоскоп подводят к голосовой щели скопом в сторону одной из голосовых складок и под контролем зрения слегка «ввинчивающим» движением проводят в трахею и продолжают управляемое дыхание. Тщательная тампонада полости рта обеспечивает герметичность системы.

О правильности расположения бронхоскопа в трахее обычно судят по кольцам и бифуркации трахеи в поле зрения, а также по дыханию через тубус.

Бронхоскоп перемещают в один из главных бронхов легким поворотом головы больного в противоположную сторону с одновременным продвижением тубуса вниз, вправо или влево. Бронхи правой стороны осматривают при положении трубки в левом углу рта, бронхи левой стороны — в правом углу.

Мокроту отсасывают через бронхоскоп; при необходимости тампоном снимают наложения. Для осмотра устьев сегментарных бронхов верхних и средней доли используется угловая оптика.

При восстановлении адекватного самостоятельного дыхания под контролем зрения извлекают бронхоскоп. Перед экстубацией тщательно аспирируют содержимое ротовой полости и глотки.

Бронхоскопию как в хирургических, так и в общетерапевтических отделениях может выполнять лицо, имеющее соответствующую подготовку. Процедура обычно не дает осложнений. В редких

случаях у детей с врожденными дефектами в системе холинэстеразы задерживается (от 30 мин до нескольких часов) восстановление функций поперечнополосатых мышц; искусственная вентиляция легких (наркозным аппаратом через маску) в течение этого срока обычно бывает достаточной мерой.

Абсолютным показанием к бронхоскопии является подозрение на инородное тело или другую форму обтурации просвета трахеи или бронха, а также упорное кровохарканье неясной этиологии.

Бронхоскопия показана всем больным с внутригрудными формами туберкулеза, а также при внелегочном процессе с поражением трахеи и бронхов. Обследованию подлежат и больные с посттуберкулезным сегментарным и долевым пневмосклерозом, массивными очагами обызвествления в элементах первичного комплекса, признаками хронической туберкулезной интоксикации, а также перед оперативным вмешательством у них.

Абсолютные показания к бронхоскопии возникают при новообразованиях, вызывающих смещение, сдавление или обтурацию трахеи или бронха; при эндобронхиальной локализации опухоли возможна биопсия. Биопсия слизистой оболочки бронха показана при подозрении на саркоидоз.

Бронхоскопия с промыванием бронхов часто становится единственной возможностью спасения больных муковисцидозом с развивающейся асфиксией на почве распространенного гнойного бронхита, а также детей в астматическом статусе с закупоркой бронхов слизистыми слепками. У новорожденных с обширными ателектазами бронхоскопия позволяет провести целенаправленный туалет бронхов, что способствует расправлению легкого.

Бронхоскопия для определения степени эндобронхиальных изменений показана детям с хронической пневмонией и пороками развития легких. Однако у этих больных бронхоскопия не является основным диагностическим методом, уступая бронхографии.

Детям с бронхиальной астмой и рецидивирующим бронхитом бронхоскопия, как правило, не показана.

Лечебная бронхоскопия с целью расправления ателектазов оправдана тогда, когда они связаны с закупоркой крупного бронха. Ателектазы у больных пневмонией, ОРВИ или бронхиальной астмой расправляются, как правило, без этого вмешательства; мы не видели ни одного случая стойких изменений на месте таких ателектазов. Все еще публикуемые утверждения о необходимости бронхоскопии у больных острой пневмонией или бронхиальной астмой нельзя считать обоснованными.

Торакоскопия полости плевры в педиатрической практике используется редко. Показанием к торакоскопии служит подозрение на опухоль плевры, стойкое сообщение полости плевры с бронхом (обычно при деструктивных пневмониях), рецидивирующий спонтанный пневмоторакс.

Во фтизиатрической практике торакоскопия используется при подозрении на туберкулез плевры, а также при ликвидации спаек при неэффективном лечебном пневмотораксе.

Торакоскопия выполняется в хирургическом отделении. Через торакоскоп можно сделать биопсию плевры под визуальным контролем; для выполнения биопсии некоторые авторы рекомендуют вводить второй троакар. Описана методика осмотра плевральной полости через фиброскоп, вводимый через троакар. Созданы тонкие оптические системы (толщиной с иглу) для торакоскопии (например, прибор Дионик).

## РЕНТГЕНОДИАГНОСТИКА

Роль рентгенологии в пульмонологии трудно переоценить. Легкие заполнены воздухом, что делает их как бы контрастированными.

Направляя ребенка на рентгенологическое исследование, клиницист обязан описать и кратко представить основные анамнестические и клинические сведения и предположительный диагноз.

Идеальным было бы совместное обсуждение каждого больного клиницистом и рентгенологом.

Мы обращаем особое внимание на необходимость самой тесной связи рентгенологических данных с данными анамнеза, клинической картины, результатами лабораторных исследований. Нельзя, например, дать полную трактовку пневмонии без знания сроков начала заболевания, основных клинических проявлений болезни в первые дни и в день рентгенологического исследования, так как тень, похожая на пневмонию, может оказаться тенью туберкулезного поражения, ателектаза и т. д.

**Рентгеноскопия.** Везде, где возможно, следует заменять рентгеноскопию рентгенографией. Это не исключает использования рентгеноскопии там, где она более информативна и удобна. Рентгеноскопия помогает найти оптимальную проекцию и произвести прицельный снимок, выявить подвижность средостения при дыхании, оценить движение куполов диафрагмы, изменения прозрачности легких и их отдельных участков на вдохе и выдохе. Значительна роль рентгеноскопии при оценке деятельности сердца и его камер.

В последнее время в педиатрическую практику все больше внедряются электронно-оптические усилители с телевизионным изображением, заменяющим флюоресцирующий экран. Это существенно снижает облучение пациента, не требует полного затемнения в кабинете. Управление яркостью и контрастностью дает хорошую видимость деталей телевизионного изображения. Рентгеноскопия незаменима для контроля за контрастированием бронхов, при зондировании сердца и сосудов.

**Рентгенография органов грудной клетки** в прямой проекции определяет дальнейшую тактику рентгенологического исследования.

Рентгенограмма грудной клетки должна быть средней плотности, т. е. такой, чтобы все детали легочного (сосудистого) рисунка, даже те, что покрыты тенью сердца, были ясно различимы. В противном случае в участке нижней доли левого легкого можно не увидеть грубой патологии. Левая нижняя доля — одна из наи-

более частых локализаций как острых, так и особенно хронических процессов. В связи с этим проработка деталей этой зоны, их видимость сквозь тень сердца крайне важны.

Непременно делают и снимок в вертикальном положении ребенка. Исключение допускается для больных детей в ближайшем послеоперационном периоде и в очень тяжелом состоянии. Детей раннего возраста приходится фиксировать. Такое устройство выпускается отечественной промышленностью и обеспечивает надежную фиксацию и вертикальное положение недоношенных и детей первых дней жизни.

Если рентгенограмма произведена в вертикальном положении ребенка, то в желудке всегда виден горизонтальный уровень жидкости.

Крайне важным условием является строго прямая проекция снимка. О правильности проекции судят не только по симметричности грудиноключичных сочленений, как указывалось в старых руководствах, но главным образом по равенству расстояния от передних концов V и VI ребер до соответствующих краев позвоночника (можно до его середины). Отклонение от строго прямой проекции неизбежно смещает тень сердца. При нарушенной проекции трудно решить, является ли смещение истинным или вызвано поворотом. Ателектазы, пневмосклероз, инородные тела бронхов, гипоплазии и другая патология могут вызвать истинное смещение сердца. Поворот ребенка, кроме смещения сердца, может обусловить ложные различия в прозрачности левого и правого легочных полей и разную выраженность рисунка. Выявление этих различий при правильных условиях съемки указывает на гипоплазию легочной артерии, синдром Маклеода, эмфизему и др.

Надо стараться сделать снимок в фазе вдоха. Благодаря опусканию диафрагмы, лучшему расправлению рисунка и сужению тени сердца базальные и парамедиастинальные отделы легких становятся более доступными.

Экспозиция должна быть минимальной, насколько это позволяет рентгеновский аппарат, чтобы избежать динамической нерезкости. Современные аппараты делают снимок за 0,01 с, выпуска предыдущих лет — за 0,04 с.

Рентгенограмма в боковой проекции показана тогда, когда необходимо уточнить локализацию изменений, определить, относятся ли видимые изменения к плевре или легочной ткани, находятся ли в переднем или в заднем средостении, оценить объем поражения. При двустороннем процессе боковая проекция имеет смысл только тогда, когда изменения одной стороны не накладываются на изменения в другом легком. В противном случае целесообразнее использовать томографию в боковой проекции.

Рентгенограмма с наклоном трубки применяется для выяснения характера изменений в средней доле правого легкого или язычковых сегментах левого (раньше аналогом этого исследования была рентгенография в позиции гиперлордоза, что требовало рентгеноскопии).

Больного укладывают горизонтально на спину, трубку отводят каудально и наклоняют на  $25-30^\circ$  так, чтобы центральный луч проходил вдоль продольной оси средней доли. Сегментарные пневмонии, ателектазы, пневмосклерозы средней доли и язычковых сегментов дают характерную треугольную тень. Показанием для снимка в такой проекции служит усиление легочного рисунка, делающее нечетким и плохо видимым правый либо левый контур сердца в прямой проекции— это признак процессов в средней доле или язычковых сегментах.

Рентгенограмма в латеропозиции применяется для выявления свободной жидкости в плевральной полости. Сравнительно небольшое ее количество в вертикальном положении ребенка может быть скрыто в базальных отделах. Больного укладывают на бок, рентгеновские лучи направляют горизонтально на исследуемую половину грудной клетки. Свободная жидкость может переместиться и занять горизонтальное положение в виде узкой полоски вдоль костального края грудной клетки.

Рентгенограммы в прямой проекции на глубоком вдохе и глубоком выдохе производятся на двух отдельных пленках с целью выявить различие в вентиляции правого и левого легких. Любое затруднение входа воздуха в легкие и выхода из него нивелирует разницу в прозрачности легкого соответственно на вдохе и выдохе. Исследование применяется при подозрении на стеноз главного и долевых бронхов, на инородные тела в них, на облитерацию бронхов (синдром Маклеода), т. е. главным образом при односторонних процессах.

Томография основана на том, что изображение областей, расположенных впереди и сзади от выделяемого слоя, размывается при движении трубки и кассеты в противоположных направлениях. Проекционно неподвижным оказывается лишь выделяемый слой, совпадающий по плоскости с осью вращения рычага, связывающего трубку и кассету. Аппараты большинства конструкций с томографическим приспособлением требуют экспозиции не менее 1,2—1,5 с. Прежде чем назначать томографию, надо убедиться, что ребенок сможет задержать дыхание на такое время. Чем мельче объект томографии (очаг, неясная тень), тем меньше шансов на то, что у маленького ребенка томографическое исследование даст дополнительную информацию, по сравнению с рентгенограммой. Более всего смещаются при дыхании периферические отделы легких; чем ближе к корню, тем амплитуда дыхательных смещений меньше. Выявление лимфатических узлов с помощью томографии у маленьких детей более реально, чем изменений, расположенных дальше от корня легкого. Чем крупнее изучаемое образование, тем меньше его дыхательное смещение и тем более четким может получиться изображение. Все это надо учитывать прежде чем назначать томографию. Лучше постараться сделать у маленького ребенка хорошую рентгенограмму, чем назначать томографию, которая не принесет новой информации и всегда связана с большей лучевой нагрузкой. Томография показана тогда, когда на рентге-

нограмме имеется патологический участок неясной природы. Плотность тени может скрывать либо полости, либо плотные образования. Томография полезна и для выяснения связи патологической тени с лимфатическими узлами, сосудами, бронхами, плеврой, позвоночником, органами средостения и, как указывалось выше, для уточнения локализации и характера изменений в легких при двусторонних легочных процессах (томограмма в боковой проекции).

Следует иметь в виду, что томографическое изображение в сравнении с рентгенографическим всегда больше по размерам и гомогеннее. Если планируется бронхография, то необходимость в томографии в большинстве случаев отпадает.

Компьютерная томография дает поперечное изображение любого участка человеческого тела и головы по типу так называемого «пироговского среза». Как и обычную томографию, ее можно применять в сочетании с контрастированием органа или системы. Однако и без контрастирования она может обеспечить изображение участков, недоступных ни рентгенографии, ни обычной томографии. По данным К. Köhler и соавт. (1985), наибольшую дополнительную информацию в детской пульмонологической практике компьютерная томография дает при процессах в средостении или в областях, прилегающих к грудной стенке.

Рентгенопневмополиграфия основана на применении специальной решетки, состоящей из свинцовых квадратиков (для детской практики размером  $1 \times 1$  см), расположенных в шахматном порядке. При снимке на вдохе изображение грудной клетки и всех ее деталей проецируется на пленку через свободные участки, затем решетка перемещается вбок на 1 см. Свинцовые квадратики при этом закрывают те поля, через которые происходило первое экспонирование. На ту же пленку производится второе экспонирование, но уже на выдохе. В конечном итоге вся грудная клетка отображается на пленке в виде мелких квадратиков разной плотности: более темные регистрируют фазу вдоха, светлые — фазу выдоха. Разница в плотности соседних квадратиков выражается в цифрах с помощью клиновой или оптической денситометрии, показывает вентиляцию в отдельных участках легких. В этом главное преимущество рентгенопневмополиграфии перед другими методами определения функции внешнего дыхания, не допускающими регионарной оценки вентиляции. Кроме того, рентгенопневмополиграфия определяет амплитудные показатели движения ребер, средостения и диафрагмы. Эти возможности определяют показания к применению метода.

Пневмомедиастинография и диагностический пневмоторакс различаются лишь местом введения газа (кислорода). При первом его вводят за грудinou, при втором — в плевральную полость. Цель методов — отделить газом вилочковую железу от внутригрудных лимфатических узлов и контурировать ее, выявить дополнительные образования, отделить легочную ткань от плевры и посмотреть, с чем связана патологическая тень, и т. п. При этом можно проводить как рентгенограммы, так и томограммы в необходимых про-

енциях. Туберкулез и онкологические процессы — главные сферы применения этих методов.

**Бронхография** — рентгенография бронхов, просвет которых заполнен контрастным веществом.

Бронхографию под местной анестезией у детей впервые в нашей стране применил Н. А. Панов в 1924 г. Для этого носовой ход и заднюю стенку глотки анестезируют 2% раствором новокаина. Резиновый катетер проводят через носовой ход в носоглотку и затем через гортань и трахею в один из главных бронхов. По мере продвижения катетера в бронхиальное дерево через него вводят небольшие порции раствора новокаина. Излишек жидкости ухуждает контрастирование. Изменение голоса больного свидетельствует о том, что катетер введен в гортань. Дальнейшее продвижение катетера контролируется с помощью рентгеноскопии. Контрастное вещество вводят шприцем через катетер. Делают несколько рентгеновских снимков в разных проекциях. Контрастное вещество удаляется главным образом активным выкашливанием.

Бронхография под общим обезболиванием введена в отечественную педиатрическую практику В. А. Климанским в 1961 г.

У родителей или родственников ребенка берут письменное согласие на это исследование. В день исследования ребенку с утра не дают ни есть, ни пить. Больного должен тщательно осмотреть лечащий врач для исключения начала какого-либо интеркуррентного заболевания, а у старших девочек — менструации. Обязательно измеряют температуру тела. Непосредственно перед исследованием больному предлагают помочиться. Процедуру начинают через 15—20 мин после премедикации. С головы больного снимают все металлические и пластмассовые предметы (заколки, гребенки, серьги); волосы связывают косынкой.

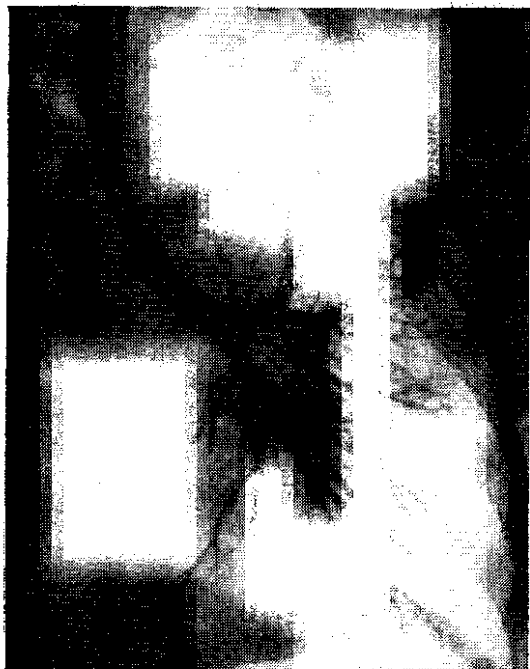
Бронхографию под общим обезболиванием проводят 4 человека: рентгенолог, анестезиолог, рентгенолаборант и процедурная сестра. Присутствие лечащего врача обязательно.

Перед бронхографией желательно сделать бронхоскопию для общей оценки состояния дыхательных путей, выраженности, характера и распространенности бронхитического процесса и, главным образом, для освобождения просвета бронхов от содержимого с помощью электровакуумного отсоса. Промывание бронхов какой-либо жидкостью перед их контрастированием совершенно недопустимо, так как искажает бронхографическую картину. После бронхоскопии начинается контрастирование бронхов.

Всегда надо контрастировать все исследуемое легкое, чтобы сравнить калибр и вид пораженных и непораженных бронхов и более точно оценивать их состояние.

Снимки делают в разных проекциях, перед каждым снимком включают экран для выбора оптимальной проекции. На это уходит не более 3—5 с. Общая продолжительность апноэ не должна превышать 1½ мин, иначе наступает гипоксия. За это время надо сделать 3—5 снимков. Иногда в первые же секунды заполнения бронхов картина поражения становится ясной, и можно обойтись

**Рис. 21.** Бронхограмма  
левого легкого ребенка  
8 лет. Норма.



2—3 снимками. Повороты больного в разные проекции способствуют более равномерному распределению контрастного вещества в бронхах.

Можно пользоваться полипозиционным устройством, выпускаемым Киевским производственным объединением «Медтехника». Ребенок в нем фиксируется, повороты осуществляются педалью, и помощника не требуется.

После снимков начинают отсасывать контрастное вещество электровакuumным отсосом. Полнота освобождения бронхов контролируется рентгеноскопией. Затем начинают искусственную вентиляцию легких. Часть контрастного вещества всегда остается в бронхах. Мы используем это для получения еще одного снимка в фазе распределения контрастного вещества. Там, где мелкие бронхи непроходимы, образуются пустоты. В нормальных сегментах мелкоочечные тени распределяются равномерно (рис. 21, 22).

Фаза распределения обеспечивает более глубокое контрастирование, чем на основных бронхограммах, и дополняет информацию. Получить такую картину можно только с водорастворимым веществом (см. ниже).

При бронхографии под общим обезболиванием необходимо придерживаться следующих правил: а) тщательно осмотреть и подготовить ребенка к процедуре; б) избегать применения густых контрастных веществ; в) не допускать апноэ более  $1\frac{1}{2}$  мин; г) не заливать одновременно бронхи обоих легких. Как исключение мож-



Рис. 22. Бронхограммы левого легкого мальчика 12 лет. Хроническая пневмония. Пневмосклероз базальных сегментов нижней доли левого легкого. а — бронховидные 9-го и 10-го сегментов. Деформация бронхов 8-го сегмента; б — фаза распределения остатков контрастного вещества (желтый) по мельчайшим бронхам. Равномерная мелкоточечная картина имеется в сегментах, где проходимость мелких бронхов не нарушена. Зона базальных сегментов «пустая» — полная блокада мелких бронхиальных разветвлений.

но контрастировать оба легких, но последовательно, хорошо очищая от контрастного вещества исследованное легкое; д) вводить контрастное вещество не через бронхоскоп, а только через резиновый катетер во избежание травмы дыхательных путей во время поворотов; е) контрастировать бронхи только под рентгеноскопическим контролем, контрастирование вслепую недопустимо.

Бронхография под общим обезболиванием исключает беспокойство ребенка и обеспечивает хорошее контрастирование. Доза облучения меньше, чем при исследовании под местной анестезией. Бронхография с использованием рентгенотелевидения также снижает лучевую нагрузку.

В последние годы в отечественной практике большинство бронхографических исследований делают под общим обезболиванием.

Используют разнообразные контрастные вещества — масляные препараты типа йодолипола в чистом виде или с примесью сульфопрепаратов, вещества с целлюлозной основой типа бронходиагностина, хитраста. Применение бария абсолютно недопустимо.

Все перечисленные вещества долго задерживаются в бронхах, что может вызывать излишнее раздражение слизистой оболочки, закупорку просвета, ателектазы, олеогранулемы. Г. Л. Феофилов в 1963 г. предложил желийодон. Его готовят непосредственно в рентгеновском отделении: 20 мл любого водорастворимого контрастного вещества для исследования сердечно-сосудистой системы

(например, верографина) смешивают с 5 г пищевого желатина. За день до бронхографии эту смесь греют на водяной бане не менее 3 ч до совершенно гомогенного состояния. В день исследования смесь вновь нагревают и снимают с огня за 1—2 мин до начала бронхографии. Горячий желйодон набирают в 20 миллилитровый шприц.

Желйодон легко проникает до самых дистальных отделов, свободно отсасывается через катетер. Его остатки в течение дня полностью выводятся из бронхов. Единственное осложнение — повышение температуры до субфебрильных цифр в день исследования.

Показанием к бронхографии является подозрение на хронический бронхолегочный процесс, имеющий определенную анатомическую основу. Бронхография позволяет выяснить степень и распространенность поражения, решить вопрос о целесообразности и возможности хирургического лечения.

С помощью бронхографии можно установить связь патологической тени с бронхиальным деревом для уточнения как ее природы, так и топографии.

Бронхографию не приходится производить по жизненным показаниям, она обычно не бывает срочной. Для бронхографии желательно выбрать подходящий момент с наименьшей активностью бронхотического процесса. Не следует делать бронхографию раньше чем через 1—1½ мес после обострения хронического заболевания. В противном случае прибавляются изменения, вызванные активностью бронхита, что создает ложную картину. Не показана бронхография при муковисцидозе и иммунодефицитных состояниях, поскольку бронхографические данные в этих ситуациях никак не повлияют на тактику лечения.

**Ангиопульмонография.** Контрастное вещество можно вводить через катетер или через иглу.

Внутривенный способ (через иглу, введенную в локтевую вену) используют тогда, когда надо выяснить состояние основных стволов легочной артерии, исключить аплазию одной из ветвей. Хорошее изображение всей сосудистой системы получить этим способом трудно, поскольку контрастное вещество успевает развестись кровью и изображение сосудов становится нечетким.

Катетеризационный способ позволяет максимально приблизить контрастное вещество к легочной артерии и даже произвести избирательную (селективную) заливку отдельных участков, продвигнув конец катетера в нижнюю ветвь легочной артерии. Катетер можно вводить через бедренную, локтевую и подключичную вены. Серия снимков регистрирует все фазы (артериальную, капиллярную и венозную) контрастирования малого круга.

При хронических бронхолегочных процессах ангиопульмонография практического значения не имеет. Метод можно использовать для выявления пороков развития малого круга кровообращения, также для изучения взаимоотношения сосудов с новообразованием. Ангиопульмонография связана с большой лучевой нагрузкой поэтому должна иметь серьезные клинические показания.

**Аортография** — катетеризационный метод контрастирования аорты и ее ветвей, в частности, бронхиальных. Применяется для выявления aberrантных сосудов, подтверждающих легочную секвестрацию, аорто-пульмональных шунтов, связи новообразований с системой бронхиального кровотока.

**Пневмосцинтиграфия** — радионуклидный метод изучения капиллярного кровотока малого круга кровообращения. Он основан на внутривенном введении макроагрегатов альбумина, меченных короткоживущим радионуклидом (например, технецием). Распределяясь равномерно в токе крови, молекулы альбумина эмболизируют капилляры легочной артерии в количестве, пропорциональном величине капиллярного кровотока. Туда, где капиллярного кровотока нет, альбумин не поступает. Гамма-камера регистрирует распределение альбумина в капиллярах легких.

Компьютерное устройство дает количественную оценку кровотоку во всем легком и по отдельным зонам. Нарушения капиллярного кровотока отражаются на фотографии участками пустоты (отсутствие сцинтиляции) или уменьшением количества сцинтиляций.

Метод технически прост, не дает осложнений. Лучевая нагрузка незначительна, противопоказаний практически нет.

Система легочной артерии чутко реагирует на снижение газообмена, вызванное вентиляционными нарушениями. При стойких расстройствах вентиляции, вызванных органическими необратимыми изменениями, нарушения капиллярного кровотока тоже становятся стойкими и необратимыми. Эта особенность малого круга кровообращения и лежит в основе показаний к пневмосцинтиграфии.

Трактовка данных пневмосцинтиграфии не всегда однозначна. Например, кровоток в участке компенсаторной эмфиземы выглядит уменьшенным, а на самом деле он несколько увеличен по сравнению с нормой. Поскольку объем этих сегментов больше нормы, сосудистая сеть становится разреженной. Уменьшение кровотока в одних участках влечет за собой его увеличение в других из-за перераспределения. Об этом надо всегда помнить при изучении пневмосцинтиграмм.

## **МИКРОБИОЛОГИЧЕСКИЕ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ**

**Микробиологические методы исследования.** Исследуемым материалом служат: мокрота, содержимое бронхов, полученное при бронхоскопии, трахеальный аспират, экссудат плевральной полости. Обычное исследование мокроты нередко дает неадекватную информацию вследствие загрязнения ее обильной микрофлорой полости рта и глотки. Лучшие результаты дает количественный метод. Этиологически значимых микроорганизмов в исследуемом материале гораздо больше, чем микроорганизмов, загрязняющих материал при его прохождении через верхние дыхательные пути. Значимым считается выделение микроорганизмов в концентрации  $10^6$  микробных клеток/мл и более из мокроты и/или  $10^4$ /мл и более из бронхиальных смывов или трахеального аспирата.

Материал для исследования берут в начале заболевания или обострения до применения антибактериальных препаратов. У больных хронической пневмонией берут мокроту и смывы бронхов, а у больных острой пневмонией вследствие отсутствия или скудости мокроты исследуют трахеальный аспират.

Мокроту собирают в стерильную посуду после полоскания рта кипяченой водой или стерильным изотоническим раствором хлорида натрия. Ее доставляют в лабораторию для бактериологического исследования в течение 1—1½ ч. Собранную мокроту можно хранить в холодильнике или в сосуде с тающим льдом. Материал для микробиологического анализа гомогенизируют либо с помощью стеклянных бус в шюттель-аппарате, либо в микроизмельчителе РТ-2 (мокроту и бронхиальный секрет предварительно разводят изотоническим раствором хлорида натрия 1:10, а трахеальный аспират — 1:100). Из этого первоначального разведения гомогенизированного материала делают последовательные десятикратные разведения, перенося и перемешивая стерильной пипеткой по 1 мл разведенного материала.

На плотные питательные среды делают посев 0,1 мл из разведений  $10^{-1}$ ,  $10^{-4}$  и  $10^{-6}$ , а для трахеального аспирата — дополнительно из разведения  $10^{-2}$ . На поверхность питательных сред, засеянных трахеальным аспиратом в разведении  $10^{-2}$ , накладывают диски с антибиотиками для получения на следующий день ориентировочной чувствительности микрофлоры. Посевы инкубируют в термостате при температуре 36—37 °С в течение 24—48 ч. Поскольку для посева на твердые среды берется 0,1 мл материала, то при окончательном расчете количества микроорганизмов в 1 мл материала концентрацию микробных тел увеличивают в 10 раз.

Для микроскопического исследования мокроты и бронхиального секрета берут разведение  $10^{-1}$ . Готовят 2 мазка, которые окрашивают метиленовым синим и по Граму.

Осадок плеврального экссудата, как правило, исследуют после его центрифугирования при 1500—2000 об/мин в течение 10 мин.

Прямая микроскопия осадка плевральной жидкости является обязательным этапом расшифровки этиологии плеврита и одним из основных и общедоступных методов экспресс-диагностики. В мазках, окрашенных по Граму и метиленовым синим, по характерной морфологии грамположительных lancetovидных диплококков можно определить пневмококковую этиологию процесса, при обнаружении мелких, полиморфных грамотрицательных палочек — гемофильную инфекцию, а при скоплениях грамположительных кокков — стафилококковую природу заболевания. Это помогает и при дальнейшем выборе питательных сред.

Следующим этапом исследования осадка является бактериологический анализ. Осадок плевральной жидкости с помощью стерильной пастеровской пипетки наносят на поверхность твердых питательных сред, а также вводят в бульон с 20% лошадиной сыворотки. Посевы инкубируют в термостате при 36—37 °С в течение 24—72 ч.

Питательные среды и идентификация микроорганизмов. Если такие нетребовательные к условиям культивирования микроорганизмы, как стафилококк, кишечная палочка, хорошо растут на обычных питательных средах и поэтому легко выделяются, то для выращивания пневмококка и гемофильной палочки требуются специальные обогащенные среды.

Для выделения пневмококков используют жидкие и агаровые питательные среды, в которые добавляют 5—10% дефибрированной крови кролика, барана, лошади или крупного рогатого скота. Человеческая кровь для приготовления питательных сред непригодна.

Для роста гемофильной палочки нужны ростовые факторы X и V. Фактор X — гемин, находится в крови, термоустойчив и при автоклавировании не разрушается. Фактор V — никотинамидадениндинуклеотид (НАД), термолabileный, им особенно богаты хлебопекарные дрожжи. Только на средах, содержащих оба фактора роста, возможно культивирование палочки инфлюэнцы.

Применяемые для выращивания гемофильных микроорганизмов агары Левинталя и «шоколадный» в процессе приготовления при высоких температурах (80—100 °С) теряют значительную часть термолabileного фактора V. Рекомендуется добавлять в эти среды после их охлаждения до 60 °С 0,5% дрожжевого экстракта или НАД в количестве 5 мкг/мл.

На кровяном агаре колонии пневмококков окружены зоной помутнения ( $\alpha$ -гемолиза), часто в центре колонии имеется «шашечное» углубление в результате аутолиза. Для пневмококков серотипов 3 и 37 характерно образование больших слизистых колоний, часто сливающихся. Для идентификации и дифференцировки культур пневмококка и зеленающего стрептококка применяют биохимические, иммунологические и биологические тесты.

Наиболее распространено применение диска с оптохином (этил-гидрокупреингидрохлорид), который избирательно ингибирует рост пневмококка в концентрации 5 мкг/мл и менее. Диск, пропитанный оптохином, накладывают на поверхность кровяного агара, засеянного исследуемой культурой. После инкубации в течение 18 ч при 37 °С вокруг диска образуется зона ингибиции диаметром 17 мм и более для пневмококка. Другие  $\alpha$ -гемолитические стрептококки не имеют зоны ингибиции или ее диаметр менее 10 мм. К оптохину чувствительны 96% всех культур пневмококка.

Классическим критерием дифференциальной диагностики пневмококка остается желчный тест (или тест с желчными солями). Для его выполнения к 1 мл суточной культуры пневмококка, выросшей в сыворочном бульоне, добавляют равное количество 10% желчного бульона и инкубируют в термостате. Как правило, через 1—3 ч пневмококки лизируются (бульон просветляется). Контрольная пробирка с бульонной культурой, куда добавляется бульон без желчи, остается мутной.

Возможно дальнейшее серотипирование выделенных культур пневмококков.

По антигенному составу капсульных полисахаридов в настоящее время выделяют 83 серотипа пневмококка.

Вирулентность пневмококка определяется путем внутрибрюшинного заражения высоковосприимчивых к нему белых мышей. Вирулентность выделенной культуры выражается ее максимальным разведением, вызывающим гибель зараженных животных.

Идентификация и дифференцировка микроорганизмов рода *Haemophilus* основаны на культуральных и морфологических особенностях выделенных колоний, потребности для роста факторов X и V, гемолитической, уреазной и  $\beta$ -галактозидазной активности, образовании индола. Специфические иммунные сыворотки позволяют с помощью реакции агглютинации провести серологическое типирование выделенных культур. Основное значение в этиологии острых пневмоний, вызываемых гемофильной палочкой, придается серотипу b. Штаммы гемофильной палочки, выделяемые от больных с хронической бронхолегочной патологией и от здоровых детей, как правило, бескапсульные.

Выделение и идентификация стафилококка и представителей грамотрицательных энтеробактерий и псевдомонад проводятся с помощью общепринятых тестов и реакций.

Чувствительность выделенных культур микроорганизмов к антибиотикам определяют общепринятым методом диффузии в агар с помощью дисков, пропитанных антибиотиками. При этом следует строго соблюдать условия стандартизации питательных сред и плотности микробных клеток в инокуляте. Количество вносимого инокулята существенно влияет на результат определения чувствительности гемофильной палочки к антибиотикам пенициллиновой группы и цефалоспорином (оптимальная концентрация  $5 \cdot 10^7$ — $5 \cdot 10^8$  микробных клеток/мл).

**Иммунологические методы диагностики.** В последние годы все шире применяется определение бактериальных антигенов в биологических жидкостях. Неоспоримыми достоинствами методов являются быстрота (от нескольких минут до 1 ч), высокая чувствительность и специфичность, а также возможность выявлять антигены микроорганизмов, которые под действием антибактериального препарата уже не обнаруживаются бактериологическими методами.

**Встречный иммуноэлектрофорез.** В основе реакции лежит выявление растворимых антигенов пневмококка, палочки инфлюэнцы, стафилококка, выделяемых в биологические жидкости организма.

Бактериальные полисахариды электроотрицательны и движутся к аноду в агаровом геле. Антитела в антисыворотке менее электроотрицательны и уносятся к катоду. Если имеется иммунологическое соответствие между антигеном и антителом, то на месте встречи образуется дуга преципитации. Антиген выявляется и в отсутствие живых микроорганизмов. Встречный иммуноэлектрофорез специфичен и весьма чувствителен, он позволяет обнаружить полисахариды в концентрации 10—50 мкг/мл и дает результат через 1—

1<sup>1</sup>/<sub>2</sub> ч. Методика описана в руководстве «Иммунологические методы» (1979) под редакцией Х. Фримеля.

В качестве антисыворотки для обнаружения пневмококкового антигена используют поливалентную омни-сыворотку к 83 серотипам пневмококка, а для обнаружения гемофильной палочки — полисыворотку к 6 ее серотипам. В случае положительной реакции с поливалентными сыворотками можно с помощью рупповых, а затем и типовых диагностических сывороток определить серотип возбудителя.

Недостатком встречного иммуноэлектрофореза являются ложноотрицательные результаты с полисахаридами пневмококков серотипов 7 и 14, которые слабо электропегативны.

Материалом для поиска бактериальных антигенов могут служить плевральный экссудат, сыворотка крови, бронхиальные смывы, мокрота, а также моча, предварительно сконцентрированная в 50 раз. В сыворотке крови больных пневмококковой пневмонией и плевритом без бактериемии специфический полисахарид, как правило, не определяется, а в сыворотках больных с гемофильной инфекцией можно обнаружить капсульный антиген.

Латекс-агглютинация. Агглютинация частиц латекса, sensibilizированных омни-сывороткой, также позволяет определить растворимые капсульные антигены пневмококка в биологических жидкостях. Для выявления бактериальных антигенов к капле плеврального экссудата на предметном стекле добавляют каплю суспензии латекса, sensibilizированного соответствующей антисывороткой. Предметное стекло осторожно покачивают круговыми движениями. Положительная реакция (агглютинация) обычно является в течение 1—2 мин. В качестве отрицательного контроля в реакции используется латекс, лишенный иммунологической специфичности.

Реакция латекс-агглютинации в связи с высокой специфичностью и быстротой выполнения с успехом может применяться как экспресс-диагностика бактериальной этиологии неспецифических плевритов, а также как ускоренный метод дифференцировки пневмококка с другими видами  $\alpha$ -гемолитических стрептококков, выделенных с первичных посевов материала. Недостатком реакции является спонтанная агглютинация контрольного латекса в некоторых пробах плеврального экссудата (15%), при которой прочесть результат реакции невозможно.

Реакция коагглютинации. В реакции используется свойство белка А клеточной стенки плазмокоагулирующего стафилококка Cowan I соединяться с Fc-фрагментом иммуноглобулинов. Стафилококк выполняет в этой реакции роль активного сорбента специфических антител. Взаимодействие стафилококков, нагруженных специфическими иммуноглобулинами, с антигенами микроорганизмов называют коагглютинацией.

В реакции коагглютинации используют стафилококковый реагент, содержащий белок А, связанный с сывороткой против капсульных полисахаридов пневмококка и палочки инфлюэнцы.

Методика реакции коагуляции и считывание ее результата аналогичны таковым реакции латекса-агглютинации. Положительная реакция выражается агглютинацией стафилококка в течение 30 с. Для обнаружения полисахаридных антигенов в плевральном экссудате реакция коагуляции непригодна, так как значительно уступает по чувствительности латекс-агглютинации, но ее преимущество заключается в высокой специфичности и простоте при идентификации исследуемых культур пневмококка и палочки инфлюэнцы, выделенных на питательных средах.

## НЕКОТОРЫЕ СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ БРОНХОВ И ЛЕГКИХ

При многих бронхолегочных и экстрапульмональных заболеваниях развиваются сходные изменения легких в виде клинического синдрома. Синдромы поражения плевры описаны в соответствующей главе, обструктивный синдром — в главе о бронхитах.

Ателектаз представляет собой неполное расправление участка легкого или его спадение в результате закрытия воздухоносных путей с последующим всасыванием воздуха. Спадение легочной ткани в результате давления извне (например, плевральным выпотом), в отличие от ателектаза, лучше называть коллапсом. В развитии ателектаза может играть роль сдавление бронхов (опухолью, увеличенным лимфатическим узлом), но в большинстве случаев речь идет об obturации просвета слизи, инородным телом, грануляциями, опухолью и т. д. Спазм приводящего бронха может способствовать развитию ателектаза, хотя мнение об аналогичной роли общего повышения тонуса бронхов, по-видимому, ошибочно, поскольку возникающее при этом вздутие легочной ткани скорее препятствует ателектазированию. Снижение содержания сурфактанта, ограничение экскурсий легких способствуют развитию ателектаза.

Описаны убедительные случаи развития ателектазов без obturации бронхов, когда ведущими были рефлексорные влияния и спазм гладкой мускулатуры легочной ткани (контракционный ателектаз при оперативных вмешательствах в брюшной полости, поражениях межпозвоночных ганглиев, травмах грудной клетки).

Во многих случаях первичного туберкулеза и сегментарных пневмоний бронхографически не удается выявить obturации сегментарного бронха, непроходимыми оказываются все мелкие разветвления в зоне ателектаза. Развитие таких поражений при воспалительных заболеваниях легких также показывает участие рефлексорных механизмов, поскольку сегмент в отсутствие obturации бронха все же реагирует как целостная морфофункциональная легочная единица.

В ателектазированном участке легкого развивается полнокровие, снижается насыщение тканей кислородом, увеличивается выход клеточных элементов в ткани, это способствует подавлению аэробной микробной флоры. В условиях ателектаза значительно реже развиваются деструктивные процессы. Однако гипоксия и

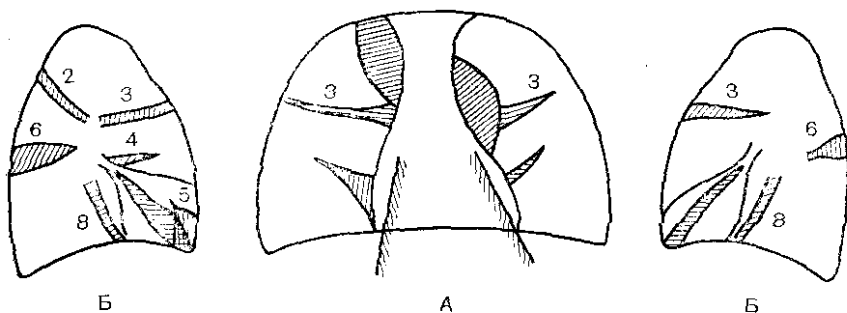


Рис. 23. Проекция сегментов при развитии в них пневмосклероза (цифры указывают номера сегментов). А — прямая; Б — боковая. Проекция склеротически измененных долей цифрами не обозначены.

ацидоз способствуют развитию соединительной ткани, поэтому длительный ателектаз представляет собой фактор риска по пневмосклерозу.

Клинические проявления ателектаза обычно связаны с его причиной. Лишь при массивных (доли или всего легкого) ателектазах наблюдаются тахипноэ, тахикардия, цианоз, уплотнение половины грудной клетки, укорочение перкуторного звука, ослабление дыхания.

Терапия ателектаза зависит от его причины и давности. Ателектаз при пневмонии, как правило, не требует специального вмешательства; вибрационного массажа с постуральным дренажем обычно бывает достаточно. При явной или предполагаемой обтурации, а также при любом внезапно возникшем массивном ателектазе показана бронхоскопия. Для профилактики и лечения послеоперационных ателектазов показаны лечебная физкультура, частая смена положения больного.

Прогноз стойкого ателектаза серьезный — при давности более 6—8 мес, как правило, развивается пневмосклероз. Инфицированный ателектаз в результате инородного тела вызывает необратимые изменения намного быстрее. При первичном туберкулезе ателектатические изменения в дорсальных сегментах легких (1, 2, 6, 10) намного реже имеют исход в пневмосклероз, чем в вентральных (3, 4, 5, 8, 9).

Развитие сегментарного пневмосклероза на месте ателектаза ведет к уменьшению размеров пораженных сегментов, которые имеют достаточно типичную рентгенологическую конфигурацию (рис. 23). Эти изменения иногда называют фиброателектазом, хроническим ателектазом.

Эмфизема легких представляет собой стойкое изменение структуры альвеолярной ткани. Этот термин используется и для обозначения некоторых других состояний, но в этих случаях лучше применять другие термины (пневмоцеле вместо буллезной эмфиземы, острое вздутие легкого вместо острой эмфиземы). Различают несколько видов эмфиземы.

Врожденная долевая эмфизема представляет собой порок развития легкого и описана в главе 12.

Хроническая компенсаторная эмфизема представляет собой увеличение участка легкого при уменьшении соседнего участка (пневмосклероз, резекция).

Хроническая генерализованная (истинная) эмфизема определяется как стойкое расширение дистальных воздухосодержащих пространств, сопровождающееся разрывами стенок альвеол. Она может быть двух типов. Наиболее часто встречается центрилобулярная эмфизема, при которой расширены респираторная бронхиола и альвеолы в центре долики. При панацинарной эмфиземе происходит диффузное повреждение эластического каркаса альвеол всей долики; эта форма наблюдается у лиц с дефицитом  $\alpha$ -1-антитрипсина (см. главу 23).

Развитие центрилобулярной эмфиземы обычно связано с хроническим обструктивным заболеванием: муковисцидозом, хронической аспирацией пищи, распространенными пороками развития бронхов. У взрослых эмфизема чаще всего бывает следствием хронического бронхита.

Клинические признаки хронической эмфиземы характерны — бочкообразность (увеличение переднезаднего диаметра) грудной клетки, одышка с удлинением выдоха, кашель; часто наблюдаются цианоз и утолщение фаланг пальцев. Коробочный звук при перкуссии и ослабление дыхания дополняют картину. Функциональные исследования (снижение ЖЕЛ, увеличение ОО, ФОЕ и ОО/ОЕЛ), в том числе после введения бронхолитиков, позволяют судить о выраженности и обратимости процесса.

Рентгенологически выявляются увеличение легочных полей, опущение диафрагмы, уменьшение тени сердца; в боковой проекции о выраженности эмфиземы судят по увеличению ретростернального пространства. Часты признаки повышенного давления в малом круге кровообращения.

Лечение состоит в уменьшении обструкции, адекватной оксигенации. Прогноз обычно связан с нарастанием легочной гипертензии.

Отек легких возникает в результате выхода жидкой фазы крови из капилляров в альвеолы и бронхиолы. Чаще всего причиной является сердечная недостаточность с повышением давления в левом предсердии. Из несердечных причин в детском возрасте обычно описывается утопление, ингаляции чистого кислорода или вдыхание дыма (см. главу 19), лекарственные отравления (барбитураты, опиаты), ятрогенная гиперволемиа вследствие избыточных или слишком быстрых инфузий. Пневмония, круп, эпиглоттит могут в редких случаях стать причиной отека.

Если при сердечных отеках легкого гемодинамические причины играют ведущую роль, то при экстракардиальных на первый план выступает нарушение проницаемости легочных капилляров вследствие гипоксии и токсических воздействий, опосредованное катехоламинами перераспределение крови между большим и малым кру-

гами кровообращения с гиперволеимией последнего, гипопроteinемия.

Клиническая картина характеризуется быстрым нарастанием гипоксии вследствие ухудшения диффузии кислорода. Больной ощущает давление в груди, появляется кашель с пенистой, иногда розоватой, мокротой. Одышка и цианоз быстро нарастают, пульс слабый и частый. В начальной стадии (интерстициальный отек) хрипы не определяются, затем слышны мелкопузырчатые хрипы, их число нарастает, больше в нижних отделах.

Рентгенологически при отеке легких появляются обычно симметричные неплотные затемнения, распространяющиеся из прикорневых отделов, имеющие тяжистую или петлистую структуру. Периферия легочных полей обычно остается непораженной. При токсических отеках затемнения вначале могут возникать периферически, они очаговые.

Лечение кардиальных отеков предусматривает прежде всего разгрузку малого круга путем уменьшения притока венозной крови (опускание нижней половины тела, турникеты на ноги, усиление диуреза). Введение морфина сульфата в дозе 0,15 мг/кг считается одной из наиболее действенных мер, к тому же уменьшающей дискомфорт. Вместо морфина можно ввести дроперидол в дозе 0,3—0,5 г/год жизни. Обычно необходимы применение маннитола, диуретиков и быстрая дигитализация (строфантин внутривенно, дигоксин). В тяжелых случаях показано кровопускание. Параллельно проводятся оксигенация, ингаляция пеногасителей (20% раствор этилового спирта, антифомсилан в аэрозолях). В тяжелых случаях (гиперкапния, метаболический ацидоз, шок, потеря сознания) показана искусственная вентиляция легких.

При несердечных отеках легких наряду с оксигенацией, аспирацией содержимого дыхательных путей применяют преднизолон для уменьшения проницаемости капилляров, вводят концентрированные коллоидные растворы и диуретики. Хороший эффект часто дает искусственная вентиляция легких с положительным давлением в конце выдоха или спонтанное дыхание под повышенным давлением по Грегори.

**Гипостатические процессы** возникают при длительном неподвижном лежании на спине. Относительно высокое стояние диафрагмы в этом положении предрасполагает к закрытию мелких дыхательных путей в заднебазальных отделах, развитию ателектазов и задержке мокроты. В этих условиях легко возникает бактериальная пневмония.

Подобные процессы могут развиваться у детей при заболеваниях нервно-мышечного аппарата, после операции и т. д. Клинические проявления гипостаза обычно ограничиваются ослаблением дыхания, иногда бывают влажные хрипы. При присоединении пневмонии эти явления могут и не усиливаться. Развитие гипостатических явлений обычно сопровождается падением  $P_{aO_2}$ .

Рентгенологически удается увидеть меньшую воздухоносность базальных отделов, иногда с картиной воздушной бронхограммы.

за тенью сердца. При пневмонии появляются инфильтративные тени.

Профилактика и лечение гипостаза состоит в частой перемене положения, вибрационном массаже с постуральным дренажем или, по крайней мере, со стимуляцией кашля. У иммобилизованных больных ингаляции 20% раствора этилового спирта (лучше с адреналином) в аэрозоле способствуют улучшению мукоцилиарного клиренса.

Эмболия ветви легочной артерии в детском возрасте наблюдается редко; речь идет обычно об отрыве тромба тазовых или бедренных вен в послеоперационном периоде.

Более мелкие эмболы — жировые при переломе костей, тромбы при бактериальном эндокардите (в частности, как осложнение катетеризации крупной вены) обычно вызывают метастатическую пневмонию.

Клиническая картина эмболии крупной ветви легочной артерии характеризуется внезапным возникновением боли в грудной клетке, одышки, тахикардии, симптомов шока. Физикальные изменения выявляются лишь при массивных инфарктах легкого, при кашле может отходить мокрота с кровью.

Рентгенологически инфаркт легкого выглядит как треугольная тень с основанием на периферии и вершиной, обращенной к центру.

В лечении используют кислород и обезболивающие средства. Септическая эмболия требует энергичной антибактериальной терапии. В профилактике эмболий ведущее значение имеет борьба со стазом и гиперкоагуляцией.

Кровохарканье у детей наблюдается редко; мнение о его преимущественно туберкулезной природе в настоящее время нуждается в пересмотре.

Появление крови в мокроте требует прежде всего исключения носового кровотечения, гораздо более частого, чем легочные. Прозрачная кровь или ржавая мокрота наблюдается в начале крупозной пневмонии, при гемосидерозе легкого, эмболии легочной артерии, митральном стенозе. Яркая кровь и массивные кровотечения бывают у больных муковисцидозом, инфицированных псевдомонасом. Причиной кровотечения могут быть редко встречающиеся эндобронхиальные процессы (опухоль, эрозия стенки). Ряд грибковых (актиномикоз) и паразитарных (парагонимоз, эхинококкоз) заболеваний также могут вызывать кровохарканье. Редкой причиной кровохарканья являются бронхоэктазы, кисты (в частности, при разрыве), абсцессы легких.

Немассивное кровохарканье специального лечения не требует; необходимо определить его причину (иногда приходится прибегать к бронхоскопии) и лечить основное заболевание. При массивном кровотечении переливают одногрупповую кровь, внутривенно вводят 3—5 мл 10% раствора хлорида кальция. При продолжающемся кровотечении прибегают к хирургическим вмешательствам соответственно патологическому процессу.

**Легочная гипертензия.** Давление в легочной артерии у новорожденного равно 80/26 мм рт. ст., снижаясь через 12 ч до 36/11 мм рт. ст. В дальнейшем оно медленно снижается до уровня, свойственного взрослым (25/6 мм рт. ст.). Давление в легочных капиллярах не превышает 6—7 мм рт. ст. [Зернов Н. Г. и др., 1977]. Давление в легочной артерии повышается под влиянием адреналина, серотонина, гистамина, альвеолярной гипоксии и в меньшей степени гиперкапнии. Снижение давления вызывают симпатомиметики, ганглиоблокаторы, эуфиллин.

Острое повышение давления в малом круге кровообращения наблюдается у новорожденных с обширными ателектазами и при синдроме дыхательных расстройств, в более старшем возрасте — в связи с тяжелым стенозом гортани, в астматическом статусе. Это проявляется увеличением сердца, нарастанием цианоза, на ЭКГ — увеличением амплитуды зубцов  $P_{II, III, AVF}$ , их заостренной формой, увеличением амплитуды  $R_{V_2}$ ,  $S_{V_{5,6}}$ , отклонением электрической оси вправо.

Чаще стойкая легочная гипертензия связана с врожденными пороками сердца — открытым боталловым протоком, дефектом межжелудочковой перегородки и другими, сопровождающимися сбросом крови слева направо.

Другая группа причин связана с редукцией капиллярного русла легких при заболеваниях с генерализованной эмфиземой или диффузным развитием соединительной ткани (диффузный легочный фиброз, муковисцидоз).

Редкой, хотя и наиболее яркой формой легочной гипертензии является синдром Айерсы — тромбангит мелких ветвей легочной артерии, при котором цианоз достигает крайних степеней [Лихачев А. А., Ледак Н. А., 1974]. Легочное сердце развивается у детей с распространенным облитерирующим бронхолитом. Персистирование легочной гипертензии описано у новорожденных с гипогликемией, не связанной с диабетом у матери; у этих детей, как правило, наблюдаются полицитемия и сброс крови справа налево по фетальным каналам [Avery M. E., 1981].

Развитие хронического легочного сердца проявляется увеличением его правых отделов, изменением ногтей и концевых фаланг, цианозом, стойкими изменениями на ЭКГ (рис. 24) (заострение зубцов  $P_{II, III, AVF}$ ,  $v_{1,2}$ , зазубренность зубца  $P_{V_1}$ , увеличение амплитуды  $S_{V_{4,5}}$ , отрицательный зубец  $T_{I-III, AVF, V_{1-6}}$ ; смещение сегмента  $ST$  вниз в грудных отведениях). На фоне резко синусовой тахикардии имеются признаки гипертрофии миокарда правых отделов сердца с перерушкой правого желудочка, выраженные дистрофические изменения в миокарде желудочков.

Выраженность одышки, тахикардии и цианоза, увеличение печени позволяют судить о степени легочной и сердечной недостаточности; отеки наблюдаются в далеко зашедших случаях.

Рентгенологические признаки легочной гипертензии складываются из усиления сосудистого рисунка легких, выбухания дуги легочной артерии, увеличения сердца.

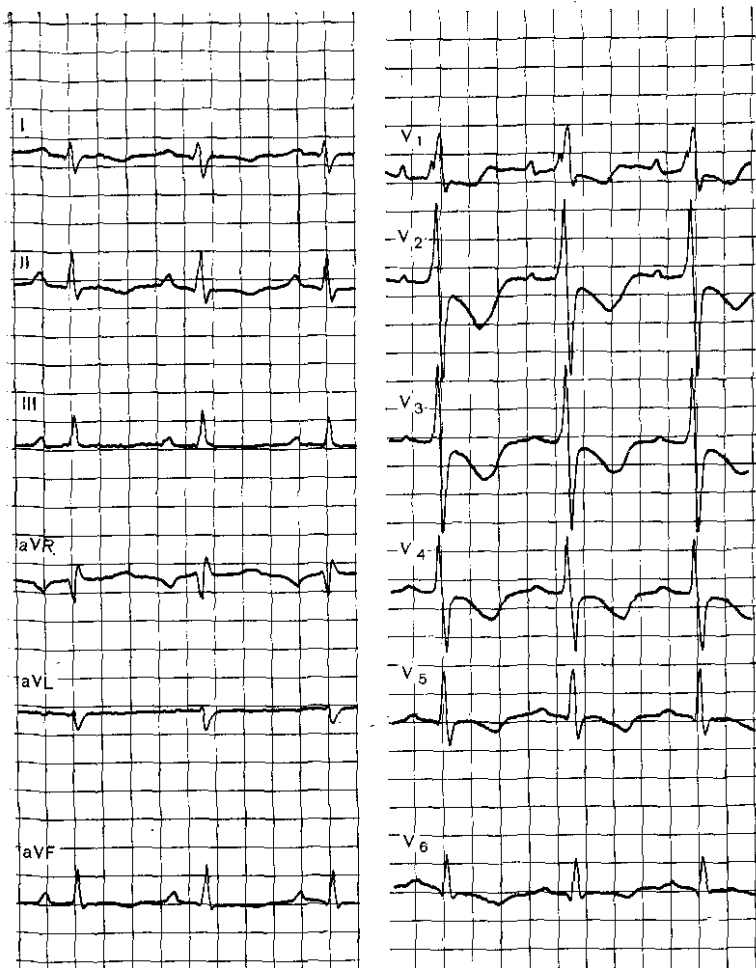


Рис. 24. ЭКГ ребенка 7 лет с муковисцидозом.

Терапия остро развившейся легочной гипертензии включает адекватную оксигенацию, введение эуфиллина (5—7 мг/кг повторно), сердечных гликозидов, диуретиков. При сохранении высокой обструкции показана трахеостомия.

При хроническом легочном сердце важны борьба с обструктивными изменениями, улучшение оксигенации крови, длительное применение сердечных гликозидов и диуретиков. При прогрессирующем фиброзе показана длительная терапия преднизолоном. Все это позволяет не только задержать прогрессирование легочной гипертензии, но нередко и добиться уменьшения таких ее признаков, как деформация концевых фаланг и кардиомегалия.

**Шокое легкое.** Этот термин признается не всеми; предложены и другие названия: легкое перенапряжения, конгестивный ателек-

таз, респираторный дистресс-синдром взрослого типа. В основе лежит поражение альвеолярно-капиллярных мембран и эндотелия. Оно может быть следствием процессов, приводящих к синдрому диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС), влияния серотонина, кининов, комплемента, простагландинов, эндотоксинов; аспирация кислого желудочного содержимого также может привести к сходным изменениям.

Высвобождение протеолитических ферментов полинуклеарами во время шока, сопровождаемое снижением антипротеаз, считается одним из наиболее важных механизмов повышения проницаемости капилляров, отека интерстиция и альвеол, нарушения синтеза сурфактанта; в далеко зашедших случаях белок отечной жидкости и разрушенные клеточные элементы откладываются на базальной мембране в виде гиалиновых мембран. В капиллярах часто видны микротромбы, сладж-синдром, очаговые лейкостазы [Богачев И. В. и др., 1982; Floret D., 1981]. Результатом этих процессов становятся нарушение диффузии газов, снижение растяжимости легкого, уменьшение ФОЕ с глубокой гипоксемией; гиперкапния и ацидоз наблюдаются в терминальной стадии.

У детей шоковое легкое развивается при сепсисе, гиповолемическом шоке при кишечных инфекциях, переливании несовместимой крови. У взрослых подобные процессы наблюдаются также при микроэмболиях вследствие тяжелых травм, отравлений.

Симптоматика и рентгенологические изменения те же, что и при несердечных отеках легких.

В терапии шокового легкого у детей ведущее место занимают борьба с инфекцией, коррекция гемостаза при синдроме ДВС или его угрозе, введение антипротеаз, а также поддержание адекватной оксигенации. При необходимости проводят искусственную вентиляцию легких.

Больные дети устают уже на 2—3-м уроке или на 4—5-м уроке. У большинства детей к концу второго урока снижается способность усваивать материал, появляются усталость, рассеянность, сонливость, головная боль.

Наряду с этим отмечаются и психологические трудности: замкнутость, раздражительность, негативное отношение к учебной ситуации, обусловленное неуверенностью в своих силах, чувство неполноценности, искаженная самооценка. Эти больные предпочитают одиночество, пребывание в кругу семьи, имеют мало друзей. Такие явления чаще отмечаются у больных тяжелыми бронхолегочными процессами. Нарушения социальной адаптации заметнее и наблюдаются практически у всех больных школьного возраста с генетически обусловленным иммунодефицитным состоянием и муковисцидозом, чему во многом способствуют отставание в физическом развитии и выраженное снижение физической работоспособности. В период стойкой клинической ремиссии у ряда больных, особенно при тяжелых формах заболевания, сохраняются кашель (постоянный или периодический), иногда с мокротой, быстрая утомляемость, снижение работоспособности, нарушение вентиляции и газообмена и др. Все это указывает, что ремиссия у больных школьного возраста не означает способности к выполнению учебно-трудовой нагрузки в полном объеме.

Для учащихся, приступивших к занятиям после обострения хронического бронхолегочного процесса, особое значение приобретают *падающий режим, индивидуальный подход педагогов с учетом выносливости больного и его психофизического состояния. Учебная нагрузка должна быть дозированной.*

Индивидуальный подход к ребенку должен учитывать не только форму и тяжесть заболевания, но и социальную адаптацию и физическую работоспособность больного. Например, детям с хронической пневмонией в сегментах одной доли или в сегментах двух долей одного легкого *падающий режим* показан в первые 2—4 мес после обострения и должен включать сокращение продолжительности занятий (например, на 1 урок в день) в школе и дома; освобождение от некоторых видов внеклассной работы; дифференцированные занятия физкультурой в школе в соответствии с рекомендациями методиста под контролем школьного врача и учителя физкультуры; активный отдых на свежем воздухе; запрещение занятий в спортивных секциях и участия в соревнованиях.

Для детей с более тяжелыми формами *падающий режим* должен предусматривать, кроме перечисленных выше моментов, сокращенный учебный день (не более 2—4 уроков) в течение более длительного срока, предоставление дополнительного (среди недели) выходного дня для самостоятельных занятий дома, а в ряде случаев организацию учебного процесса в домашних условиях, особенно после обострения заболевания.

Одной из важных мер социальной адаптации является своевременная профессиональная ориентация больных детей с участием школьного врача, педагогов и родителей.

## ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ

### Морфофункциональные особенности системы дыхания у новорожденных и методы ее исследования

Система дыхания новорожденных имеет ряд морфофизиологических особенностей: эластический каркас легких новорожденного слабый, они богаты рыхлой соединительной тканью, что способствует распространению воспалительного процесса. Расправление легких после рождения зависит от зрелости ребенка — у недоношенных отмечается дефицит антиателектатического фактора сурфактанта, что приводит к спадению альвеол на выдохе и становится основной причиной первичных и вторичных ателектазов. Слизистая оболочка верхних дыхательных путей богато васкуляризирована, склонна к набуханию. Грудная клетка податлива вследствие недостаточного окостенения ребер (особенно заметно у недоношенных).

Дыхание новорожденного неравномерное, аритмичное, с периодическими паузами (от 4 до 12 с), частота дыхания лабильна (от 30 до 50 в минуту), в дыхании участвуют мышцы живота. Эти особенности отражают функциональную незрелость системы дыхания новорожденного (особенно недоношенного) и накладывают отпечаток на клиническую картину заболеваний органов дыхания.

**Клиническое обследование.** В диагностике заболеваний легких у новорожденных значительное место принадлежит анамнезу (состояние здоровья матери и отца, течение беременности, острые инфекционные заболевания матери во время беременности и т. п.). Важными патогенетическими факторами легочной патологии у новорожденных являются раннее отхождение околоплодных вод, затяжные или стремительные роды, интранатальная асфиксия, преждевременная отслойка плаценты. Очень важен подробный анамнез первых дней жизни ребенка в роддоме — дыхательные нарушения, приступы цианоза, особенности сосания, поведения ребенка; выраженность физиологической желтухи.

Состояние новорожденного непосредственно после рождения (на 1-й и 5-й минутах жизни) оценивается по шкале Апгар (табл. 11). У здоровых новорожденных сумма баллов составляет 9—10, при легком нарушении состояния — 7—8, среднетяжелом — 5—6, тяжелом — 1—4 балла.

Тяжесть дыхательных нарушений в первые дни жизни оценивают по шкале Сильвермана (табл. 12). Эта шкала особенно рекомендуется для определения состояния недоношенных. Сумма 8—

Таблица 11. Клиническая оценка состояния ребенка после рождения по шкале Апгар

Признак	Оценка в баллах		
	0	1	2
Сердцебиение	Отсутствует	Реже 100 в 1 мин	Чаще 100 в 1 мин
Дыхание	Отсутствует	Слабый крик	Громкий крик
Мышечный тонус	Вялый	Некоторое сгибание	Активные движения
Рефлекторная возбудимость (пяточный рефлекс)	Отсутствует	Слабо выражена (grimаса)	Хорошо выражена (крик)
Окраска кожи	Синюшная или бледная	Розовая окраска тела и синюшная — конечностей	Розовая кожа

Таблица 12. Клиническая оценка состояния ребенка первых дней жизни по шкале Сильвермана

Оценка	Движения верхней части груди	Втяжение нижней части груди	Втяжение мечевидного отростка	Расширение ноздрей	Звучный выдох
0	Синхронные	Нет	Нет	Нет	Нет
1	Отставание на вдохе	Едва заметное	Едва заметное	Минимальное	Слышен через стетоскоп
2	Цилиообразные	Заметное	Заметное	Заметное	Определяется на слух

10 баллов по шкале Сильвермана свидетельствует о тяжелой дыхательной недостаточности, 5—7 баллов — о среднетяжелой, 2—4 балла — о легкой недостаточности, у здоровых детей оценка равна 0—2 баллам.

При клиническом осмотре важно оценить внешние признаки дыхательной недостаточности: поверхностное, учащенное или замедленное дыхание, ритмичное дыхание, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания (движения головы в такт дыханию, раздувание крыльев носа, диссоциация между грудным и брюшным дыханием), цианоз кожи, угнетение или возбуждение ребенка. Кашель у новорожденных (особенно у недоношенных) бывает относительно редко. Пальпация грудной клетки в некоторых случаях выявляет напряжение ее стенок при эмфиземе.

У новорожденных рекомендуется проводить тихую, пальцевую непосредственную перкуссию. В некоторых случаях она обнаруживает притупление перкуторного звука, но у большинства новорожденных относительное вздутие и общий высокий тимпани могут маскировать это притупление. Аускультативная симпто-

тика заболеваний органов дыхания у новорожденных по сравнению с более старшими детьми бедна — большую информацию дает изменение характера дыхания (равномерное или неравномерное ослабление его, жесткое дыхание), чем наличие или отсутствие хрипов и других патологических шумов.

**Вспомогательные исследования.** Важное практическое значение в оценке дыхательной недостаточности у новорожденных имеет исследование КОС и газов крови. У здоровых детей при рождении рН пуповинной крови колеблется от 7,20 до 6,36, ВЕ от —9 до —12 ммоль/л;  $P_aCO_2$  40—60 мм рт. ст. В течение первых 2—5 сут жизни КОС у здоровых доношенных стабилизируется: рН 7,3—7,4;  $PO_2$  60—70 мм рт. ст.;  $BE \pm 0$ —5 ммоль/л;  $P_aCO_2$  — 40—50 мм рт. ст. У недоношенных стабилизация КОС может затянуться до 2—3 нед.

Легкая и среднетяжелая дыхательная недостаточность у новорожденных обычно характеризуются следующими показателями КОС: рН 7,11—7,19; ВЕ — 13—18 ммоль/л;  $P_aCO_2$  50—70 мм рт. ст.,  $PO_2$  30—50 мм рт. ст. Для тяжелой дыхательной недостаточности характерны рН ниже 7,1; ВЕ — 19—22 ммоль/л;  $P_aCO_2$  выше 70 мм рт. ст.,  $PO_2$  ниже 30 мм рт. ст. При гипервентиляции вследствие одышки или интенсивной ИВЛ дыхательная недостаточность у новорожденных может сопровождаться алкалозом. Для недоношенных новорожденных характерны разнонаправленные реакции внеклеточной и внутриклеточной сред организма, имеющие компенсаторное значение (например, внеклеточный ацидоз сочетается с внутриклеточным алкалозом). У больных недоношенных эта разнонаправленность исчезает [Антонов А. Г., 1980].

Вспомогательное значение в оценке тяжести дыхательных нарушений имеет напряжение кислорода в коже (тканевое напряжение кислорода —  $TrO_2$ ), определяемое с помощью игольчатого электрода и полярографа. В норме  $TrO_2$  у новорожденного 35—40 мм рт. ст., при различных патологических состояниях, сопровождающихся гипоксемией, этот показатель может снизиться до 20—25 мм рт. ст.

Исследования функции внешнего дыхания у новорожденных вследствие технических трудностей широкого клинического применения пока не имеют. Для диагностики пневмоторакса можно использовать трансиллюминацию грудной клетки с помощью волоконно-оптических приборов [Avery M. E. et al., 1981].

## ИНФЕКЦИОННАЯ ПАТОЛОГИЯ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ

«Синдром дыхательных расстройств». Термин «синдром дыхательных расстройств» (СДР), «респираторный дистресс-синдром» (РДС) являются собирательными и обозначают дыхательную недостаточность различной выраженности у детей в первые 2 сут жизни. По мнению некоторых исследователей, СДР может появиться у ребенка и в конце раннего неонатального периода — на 5—7-й день жизни (так называемый отсроченный СДР); в этих слу-

чаях он связан, как правило, с церебральными нарушениями или наслонившейся инфекцией.

СДР является одной из основных причин смерти детей в раннем постнатальном периоде (у 30—40% недоношенных и у 42% родившихся при гестационном возрасте менее 32 нед) [Сотникова К. А., Барашнев Ю. И., 1982].

Среди причин СДР ведущее место (приблизительно 60%) принадлежит пневмопатиям (неинфекционная патология легких), затем следуют пневмония (25%), внутрочерепные кровоизлияния и кровоизлияния в спинномозговой канал (15—20%), аномалии развития легких (4—5%).

В происхождении СДР у новорожденных ведущая роль принадлежит внутриутробной гипоксии. К. А. Сотникова, Н. А. Панов (1975) предлагают выделять факторы риска и непосредственные причины развития СДР. В предложенной ими рабочей классификации СДР у новорожденных различают:

1) состояния риска по СДР — внутриутробная хроническая или острая гипоксия, незрелость легких и всего организма ребенка, нарушения в развитии сурфактантной системы, различные врожденные заболевания, иммунодефицитные состояния, родовая травма ЦНС (перинатальная энцефалопатия);

2) ведущую причину СДР — первично-легочные заболевания (пневмония, пневмопатия, аномалии развития легких), внелегочная патология (родовая травма ЦНС, аномалии развития грудной клетки и диафрагмы, пороки сердца и пр.);

3) 3 степени тяжести СДР — в зависимости от выраженности дыхательной недостаточности (табл. 13);

**Таблица 13. Критерии тяжести СДР у новорожденных (по К. А. Сотниковой и Ю. И. Барашневу, 1982)**

Признак	I степень (легкая)	II степень (средняя)	III степень (тяжелая)
Частота дыхания в минуту	48—72	36—80	140—145
Тип дыхания	Синхронное, соответствует возрасту; усиленное при нагрузке	Усиленное с втяжением нижних межреберий и эпигастральной области	Парадоксальное, патологическое (стоющее, судорожное и др.)
Апноэ, с	2—10	>10—15	>15—17 и более
Цианоз	Умеренный при нагрузке	В покое	Распространенный, приступы цианоза
Пульс, уд. 1 мин $p_aO_2/p_aCO_2$	120—134 Соответствует возрасту	100—145 30—50/45—60 мм рт. ст.	90—180 Ниже 30/61—80 мм рт. ст.
Общее состояние ребенка	Средней тяжести	Тяжелое	Очень тяжелое

4) острые (3—7 дней) и подострые (8—20 дней), осложненные или неосложненные формы СДР. К осложнениям СДР К. А. Сотникова и Ю. И. Барашнев относят не только легочные дисплазии и пневмоторакс, но и инфекционные заболевания — пневмонию и сепсис, что вряд ли правомерно (СДР является лишь фоном при возникновении этих заболеваний).

Такую трактовку СДР признают не все. Некоторые зарубежные авторы относят к СДР только состояния, обусловленные пневмониями (так называемый идиопатический СДР). Пневмопатии — это состояния неинфекционного генеза, являющиеся основной причиной СДР и определяющие в каждом конкретном случае клиническую картину заболевания.

**Общие клинические симптомы пневмопатий.** К пневмопатиям относятся ателектазы (рассеянные или полисегментарные), гиалиновые мембраны, отечно-геморрагический синдром, массивные кровоизлияния и аспирация. На долю первых трех форм приходится около 50% всех причин СДР, на долю кровоизлияний — 3%, массивной аспирации — 4,5% [Сотникова К. А. и др., 1978]. По мнению некоторых авторов, отечно-геморрагический синдром, ателектазы и гиалиновые мембраны — разные фазы одного и того же процесса.

В этиологии и патогенезе пневмопатий ведущее значение принадлежит пренатальным факторам риска. Основной патогенетический механизм формирования пневмопатий — внутриутробная и интранатальная гипоксия, способствующая недостаточному созреванию легочной ткани, недостаточности сурфактанта, патологической проницаемости капилляров, легочной гипертензии, развитию отечного синдрома. Дыхательный и метаболический ацидоз, развивающийся вследствие гипоксии, по механизму порочного круга усугубляет дыхательную недостаточность.

Клиническая картина пневмопатий в первую очередь характеризуется дыхательной недостаточностью. Состояние детей обычно тяжелое с первых минут жизни — оценка по шкале Апгар не превышает 5 баллов, но манифестная картина СДР обычно развивается спустя 1—4 ч после рождения. На фоне общей вялости, адинамии, гипорефлексии появляется одышка, с участием вспомогательной мускулатуры, западением грудины, раздуванием крыльев носа. В самых тяжелых случаях возникает дыхание типа «качелей» со звучным выдохом. Дыхание ускоряется до 70—130 в минуту, у глубоко недоношенных дыхание часто аритмичное, с длительными паузами, во время которых развиваются общий цианоз, сердечно-сосудистые нарушения — приступ вторичной асфиксии. Аускультативная симптоматика, особенно у недоношенных, скудна и не имеет каких-либо особенностей, зависящих от причины СДР. Обычно на фоне ослабленного дыхания выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы, чаще — мелкопузырчатые в задне-нижних отделах легких; тоны сердца приглушенные или глухие, в тяжелых случаях — брадикардия, аритмия.

При тяжелом СДР (около 30% всех его случаев, у глубоко не-

доношенных — до 60%) дыхательные нарушения постепенно нарастают, учащаются и удлиняются приступы асфиксии, развиваются стойкие нарушения метаболизма, гипотермия, склерема. У выживших детей с 3—5-го дня жизни постепенно уменьшается дыхательная недостаточность и проявления СДР постепенно ликвидируются. Время полного выздоровления зависит от зрелости ребенка, интенсивности лечения, а также от наличия или отсутствия инфекционных осложнений. У глубоко недоношенных проявления СДР могут сохраняться до конца первого месяца жизни.

Ниже приводятся клинические симптомы отдельных форм пневмопатий.

**Ателектаз легких.** Под ателектазом легких у новорожденных подразумевают сохранение после 48 ч жизни участков нерасправившейся или вторично спавшейся после первого вдоха легочной ткани. Основные причины ателектазов — недоразвитие дыхательного центра, снижение его возбудимости, незрелость легочной ткани, нарушение образования сурфактанта.

Различают ателектазы 2 основных типов: рассеянные мелкие и обширные (сегментарные и полисегментарные). Сегментарные ателектазы отмечаются преимущественно у более зрелых детей. Клинически они характеризуются картиной СДР — учащенное, затрудненное или парадоксальное дыхание вскоре после рождения, ослабленное дыхание при аускультации на стороне поражения и усиленное на здоровой стороне, непостоянная крепитация. Реже можно заметить уплощение грудной клетки на стороне поражения и ее взбухание на здоровой стороне. При распространенных полисегментарных ателектазах отмечаются нарушения сердечно-сосудистой системы: цианоз, тахикардия, сеть подкожных венозных коллатералей, пульсация крупных сосудов.

Рентгенологические признаки сегментарного ателектаза — матовогомogeneous затемнение сегмента или нескольких сегментов, компенсаторное вздутие здоровых сегментов, смещение органов средостения и высокое стояние диафрагмы на стороне поражения (рис. 27).

У недоношенных с массой тела при рождении менее 1500 г чаще отмечаются мелкие рассеянные ателектазы. Их клиническая картина обычно характеризуется дыхательной недостаточностью различных степеней в сочетании с общим угнетением нервной системы и сердечно-сосудистыми нарушениями. При перкуссии звук обычно коробочный вследствие викарной эмфиземы, при аускультации — равномерно ослабленное дыхание, возможна крепитация.

У детей с рассеянными ателектазами изменения на рентгенограммах могут быть очень скудными, чаще выявляются различные по величине участки неинтенсивного затемнения (возможны скопления мелких участков затемнения в прикорневых зонах). Рассеянные ателектазы расправляются постепенно на протяжении первого месяца жизни ребенка, сегментарные — в течение 4—5 дней. Без присоединения инфекции течение болезни благоприятное, но рассеянные ателектазы часто становятся фоном для пневмонии



**Рис. 27.** Рентгенограмма недоношенного ребенка 7 дней. Значительное снижение воздушности почти всего правого легкого вследствие гиповентиляции.

У недоношенных возможно также сочетание рассеянных ателектазов с гиалиновыми мембранами.

**Болезнь гиалиновых мембран.** У недоношенных, перенесших внутриутробную или интранатальную гипоксию, возможно развитие гиалиновых мембран — отложение на внутренней поверхности бронхиол и альвеол гиалиноподобного вещества. По морфологической картине различают 3 стадии гиалиновых мембран: сразу после рождения рыхлые глыбчатые скопления, через 6 ч — плотная возинофильная масса, к концу 3-х суток — фрагментация и лизис мембран вследствие макрофагальной реакции. Патогенетически возникновение гиалиновых мембран связано с повышенной проницаемостью легочных капилляров вследствие гипоксии и ацидоза, а также с нарушением синтеза сурфактанта.

Клиника болезни гиалиновых мембран характеризуется возникновением через  $1\frac{1}{2}$ —2 ч после рождения постепенно усиливающимися нарушениями дыхания — одышки, цианоза. Частота дыхания до 140 в минуту, отмечаются западение грудины, втяжение межреберий. Перкуторный звук укорочен, дыхание ослаблено, выслушиваются непостоянные крепитирующие хрипы. При тяжелом течении болезни отмечаются повторные приступы асфиксии, судороги, периферические отеки. При отсутствии лечения длительность жизни обычно 2—3 дня, при осложнении пневмонией — 5—6 дней. У выживших детей на 4—5-й день состояние улучшается, дыхательные нарушения постепенно исчезают.

При рентгенологическом исследовании больных с гиалиновыми мембранами обычно обнаруживается так называемая подозноретикулярная сеть (ячеистый рисунок) в сочетании с уменьшением объема и общим помутнением легочных полей. При нарастании дыхательной недостаточности на рентгенограмме может быть картина «белых легких» — гомогенное затемнение легочных полей, сливающееся с контурами срединной тени, на фоне которого видны более светлые бронхи («воздушная бронхограмма»).

**Отечно-геморрагический синдром** — одна из наиболее тяжелых форм пневмопатий, связанная с повышенной гидратацией незрелых легких вследствие нарушений крово- и лимфообращения на фоне внутриутробной гипоксии и связанных с ней нарушений метаболизма; определенное значение имеют и нарушения свертывающей системы (замедленное образование тромбопластина).

Клиническая картина сходна с таковой при болезни гиалиновых мембран. При выраженном отеке легких изо рта выделяется пенящаяся жидкость, при легочных геморрагиях возникает кровотечение из носа и рта различной интенсивности. Частота дыхания обычно не превышает 40—80 в минуту. При аускультации на фоне ослабленного дыхания слышны рассеянные крепитирующие или мелкопузырчатые влажные хрипы. Часто отмечаются увеличение печени, повторные приступы асфиксии. Ребенок обычно умирает в первые дни; при благоприятном течении и интенсивной терапии возможно выздоровление — к 5—20-му дню.

На рентгенограмме у ребенка с отечно-геморрагическим синдромом легочный рисунок нечеткий, расплывчатый, центральные отделы гомогенно мутные. На фоне отека могут быть видны более плотные участки в местах кровоизлияний.

**Массивная аспирация.** Этот вид пневмопатий возникает как следствие аспирации околоплодных вод при интранатальной гипоксии плода в случае затяжных родов. Клиническая картина характеризуется тяжелым состоянием ребенка сразу после рождения, частыми и обильными срыгиваниями, различной выраженностью СДР при повышенной ригидности грудной клетки. Одышка до 120 в минуту, на стороне аспирации отмечается умеренное притупление перкуторного звука, при аускультации — ослабленное дыхание, масса влажных хрипов. На рентгенограмме — различные по величине участки затемнения. Без аспирационной пневмонии течение обычно благоприятное — улучшение наступает через 5—7 дней.

**Синдром Вильсона—Микити.** Этиология и патогенез этого заболевания еще не выяснены, предложены гипотезы врожденной незрелости легочной ткани и врожденной легочной гипертензии. В отличие от прочих пневмопатий заболевание начинается постепенно на 1—5-й неделе жизни. Появляются небольшая одышка (до 60—80 в минуту), цианотичный оттенок кожи. Морфологический субстрат болезни — вздутие, утолщение или истончение межальвеолярных перегородок, фиброзные изменения в межуточной ткани (картина бронхолегочной дисплазии). На рентгенограмме — диффузная сетчатая инфильтрация легких и эмфизема в базальных

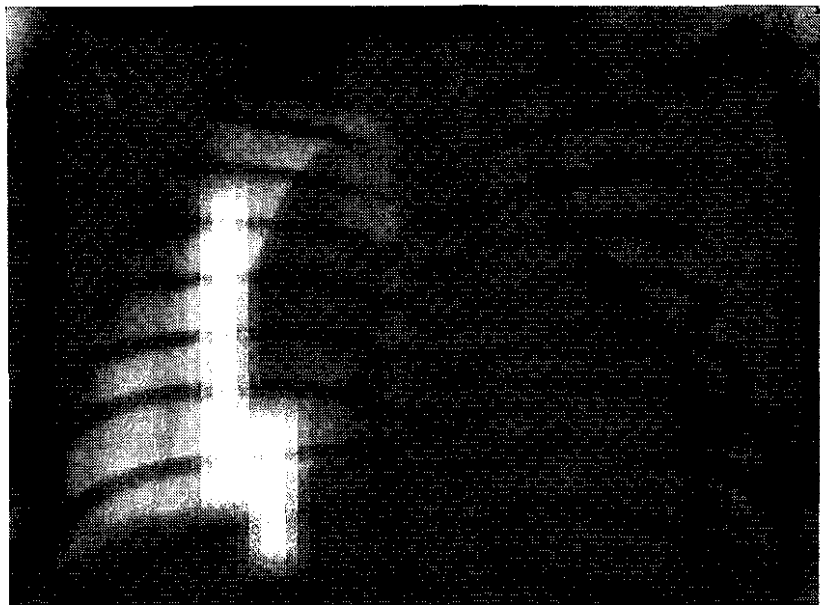


Рис. 28. Рентгенограмма новорожденного с напряженным пневмотораксом. Правое легкое коллабировано, сердце смещено влево, правый купол диафрагмы уплощен.

отделах. Общее состояние ребенка постепенно (на протяжении первых 6—14 мес жизни) ухудшается, нарастают симптомы дыхательной недостаточности, формируется легочное сердце. На рентгенограмме появляется более грубый тяжистый рисунок с мелкими округлыми вздутиями. Летальность при синдроме Вильсона—Минити достигает 70%, эффективность лечения нет.

**Пневмоторакс и пневмомедиастинум** возникают у новорожденных при прорыве врожденных напряженных легочных кист, форсированной ИВЛ, абсцедирующей пневмонии. Дыхательная недостаточность развивается постепенно или остро, вскоре после рождения. Ребенок беспокоен, верхушечный толчок смещен в здоровую сторону, отмечаются одышка, выбухание грудины или грудной клетки на стороне пневмоторакса. Дыхание на стороне поражения проводится плохо, перкуторный звук усилен. Рентгенологически обнаруживаются воздух в плевральной полости или полоска воздуха вокруг сердца и крупных сосудов, смещение средостения, поджатие легкого и уплощение купола диафрагмы на больной стороне (рис. 28).

При врожденных дефектах или травмах грудного лимфатического протока возможен хилоторакс — скопление лимфы в плевральной полости. Рентгенологическая картина аналогична таковой при экссудативном плеврите. Диагноз устанавливается после плевральной пункции.

Клиническая картина наиболее распространенных пневмопатий имеет много общего. Для дифференциальной диагностики отдельных видов пневмопатий К. А. Сотникова и Ю. И. Барашнев предложили следующую группировку основных клинических симптомов (см. стр. 150—151).

### ПНЕВМОНИИ НОВОРОЖДЕННЫХ

**Этиология и патогенез.** Развитию пневмоний у новорожденных способствуют различные пре-, интра- и постнатальные вредности. Пневмония у новорожденного может быть первичным заболеванием или осложнением сепсиса.

Непосредственными этиологическими агентами пневмонии выступают различные микроорганизмы, вирусы, пневмоцисты, грибы и микоплазмы. В 65—80% случаев наблюдаются пневмонии смешанной этиологии (вирусно-бактериальные).

В структуре вирусной инфекции, вызывающей пневмонию новорожденных, преобладают аденовирусы (26—30% случаев), грипп А<sub>2</sub> и В (25—30%); парагриппозная инфекция отмечается в 18—20%, таков же удельный вес респираторно-синцитиальной вирусной инфекции. При бактериальной инфекции у 50—60% больных детей выделяется стафилококк (чаще золотистый), у 30—60% — пневмококк, у 16—20% — гемолитический или зеленящий стрептококк. В последние годы в этиологии пневмоний все большее место занимают клебсиеллы, кишечная палочка, протей и т. п. (до 25—40%).

Инфекционный агент может попадать в организм новорожденного трансплацентарно или при аспирации околоплодных вод, но наиболее частый путь инфицирования — воздушно-капельный.

При пневмонии у новорожденных формируется «порочный круг» — дыхательные нарушения вызывают нарушения гомеостаза, что в свою очередь усугубляет нарушения внешнего дыхания. Обычно пневмония у новорожденных характеризуется гипоксемией, гиперкапнией, дыхательным или смешанным ацидозом.

По времени возникновения выделяют внутриутробные и постнатальные пневмонии. Большинство исследователей считают, что внутриутробные пневмонии отмечаются в 10—11% случаев всех пневмоний новорожденных, имеют, как правило, аспирационно-бактериальное происхождение и клинически проявляются в первые 24—48 ч жизни ребенка.

Однако истинно внутриутробные пневмонии встречаются значительно реже — в 2—4% случаев, преимущественно при специфических внутриутробных инфекциях (лиστεриоз, цитомегалия). Большинство пневмоний (в том числе проявляющихся в первые 2 сут жизни) возникают после рождения.

**Общие клинические симптомы пневмоний у новорожденных.** В начале заболевания общие нарушения (токсикоз, дыхательная недостаточность) значительно преобладают над физикальными признаками. Особенно скудна клиническая картина у недоношенных.

У доношенных новорожденных начало заболевания, как правило, острое, у недоношенных — постепенное. На первом плане и у тех, и у других — недостаточная прибавка или падение массы тела, вялое сосание (у недоношенных иногда полный отказ от еды), чередование беспокойства и вялости (у недоношенных общее угнетение), рвота или срыгивания, мышечная гипотония, гипорефлексия, возможен диспепсический стул. У доношенных детей возможно повышение температуры, иногда до фебрильных цифр. У недоношенных температура чаще нормальная или даже пониженная.

Изменения органов дыхания во многом определяются фоном, на котором развивается пневмония (пневмопатии, ОРЗ). Так, у доношенных детей, больных ОРВИ, могут отмечаться чиханье, кашель, гиперемия зева, затем появляются одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, пена у рта. У недоношенных детей при ОРВИ катаральные явления в верхних дыхательных путях могут быть выражены мало или вообще отсутствовать. При наслоении пневмонии на пневмопатию или ее развитии у ребенка с перинатальным поражением ЦНС нарастают имевшиеся ранее симптомы СДР, усиливается дыхательная недостаточность, появляются патологические типы дыхания. У 8—10% доношенных и у 20—30% недоношенных отмечаются приступы асфиксии различной выраженности.

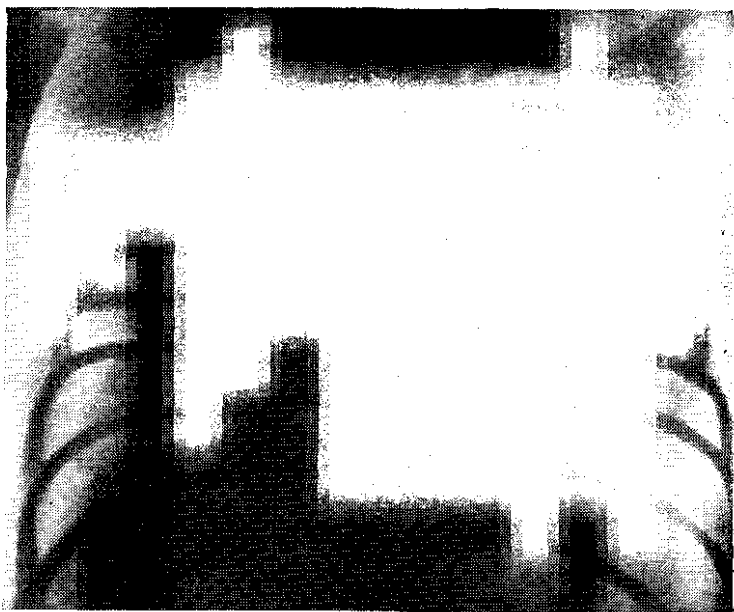
При перкуссии грудной клетки возможен как тимпанит, так и притупление перкуторного звука (чаще в паравертебральных отделах), при аускультации дыхание ослабленное, поверхностное (чаще у недоношенных) или жесткое, свистящее, иногда «пестрое» дыхание — чередование жесткого и ослабленного. У большинства детей после первых дней заболевания на высоте вдоха выслушиваются единичные крепитирующие или мелкопузырчатые хрипы. Почти постоянный симптом — цианоз носогубного треугольника, у недоношенных он особенно выражен и иногда сочетается с акроцианозом. Тоны сердца приглушены, у доношенных отмечается тахикардия, у недоношенных может быть брадикардия. В начале болезни печень увеличена чаще у доношенных, в разгаре может быть увеличена и у недоношенных.

Течение болезни преимущественно острое — начальный период обычно занимает 1—2 дня (иногда меньше), разгар — 5—10 дней, стихание пневмонии по клиническим данным обычно происходит к концу 3-й — началу 4-й недели заболевания. У глубоко недоношенных остаточные нарушения дыхания могут сохраняться 1½—2 мес. Отмечается лейкоцитоз и умеренный сдвиг лейкоцитарной формулы влево, но может быть и лейкопения (особенно при ОРВИ). Возможно снижение гемоглобина, иногда более быстрыми темпами, чем у здоровых. У недоношенных на фоне вирусных инфекций возможен значительный моноцитоз (до 20—25%).

Обычно выявляют умеренную гиперкалиемию и гипонатриемию, декомпенсированный дыхательный, метаболический или смешанный ацидоз, повышение  $P_aCO_2$ , снижение  $P_aO_2$  менее 50 мм рт. ст. Наибольшие метаболические нарушения характерны для

Основные симптомы пневмопатий новорожденных

Диагностический признак	Полисегментарный ателектаз	Гиалиновые мембраны и рассеянные ателектазы	Отечно-геморрагический синдром	Массивная аспирация
Отягощенный анамнез матери	Токсикозы беременности, патологические роды	Нефропатия, гипоксия, угроза выкидыша	Сердечно-сосудистые и аллергические заболевания	Патологические роды, стимуляция
Общее состояние	Тяжелое и средней тяжести	Очень тяжелое	Тяжелое и средней тяжести	Тяжелое
Возбуждение	Преходящее	Изредка	Преходящее	Частое
Угнетение	Умеренное	Значительное	Умеренное или значительное	Умеренное
Мышечная гипотония	Умеренная	Значительная	Умеренная	Умеренная
Гипорефлексия	»	»	Умеренная или значительная	»
Температура тела	Нормальная	Нормальная или снижена	Нормальная или снижена	Нормальная или субфебрильная
Рвота и срыгивания	Редко	В первые часы	Пенистые выделения	Частые, обильные
Первоначальная потеря массы тела	12—15%	10—20%	10—12%	4—10%
Приступы асфиксии	Редкие	Частые	Редкие	Частые
Одышка	Резкая	Значительная, патологические типы дыхания	Значительная	Значительная
Частота дыхания в минуту	70—120	20—130	40—80	40—120
Рягидность грудной клетки	Повышена или нормальная	Снижена	Снижена	Повышена
Данные перкуссии	Притупление на стороне ателектаза	Общее притупление звука	Притупление звука в медиальных отделах	Умеренное притупление на стороне аспирации
Данные аускультации	Ослабление дыхания, единичные влажные хрипы	Ослабление или усиление дыхания, звучный выдох	Ослабление дыхания, масса крепитирующих или влажных хрипов	Ослабление дыхания, масса влажных хрипов
Состояние сердечно-сосудистой системы окраска кожи	Цианоз	Приступы цианоза, акроцианоз	Цианоз от умеренного до значительного	Цианоз от умеренного до значительного
пульс	Умеренно учащен	Тахи- или брадикардия	Учащен	Учащен
данные перкуссии	Смещение сердца в большую сторону	Расширение сердца и сосудистого пучка	Нет четкости границ сердца	В пределах нормы
данные аускультации	Ослабление или усиление тонов	Часто систолический шум	Часто систолический шум	Ослабление тонов, изредка систолический шум
пульсация области сердца и сосудов	Часто	Изредка	Изредка	Изредка
Увеличение печени	Изредка	Часто	Часто	»
Отеки	Редко	»	»	Редко
KOC	Дыхательный или смешанный ацидоз	Декомпенсированный смешанный ацидоз	Метаболический ацидоз, гиперкапния	Декомпенсированный дыхательный ацидоз
P.O <sub>2</sub>	Гипоксемия	Гипоксемия	Гипоксемия умеренная или значительная	Гипоксемия умеренная
Длительность	5—7 дней	10—15 дней	5—20 дней	5—7 дней



**Рис. 29.** Рентгенограмма глубоко недоношенного с двусторонней очаговой пневмонией. В правом легком очаги становятся сливными.

недоношенных, детей первых дней жизни и перенесших перинатальные энцефалопатии, а также для детей с пневмонией, развившейся на фоне сепсиса. В анализах мочи на высоте токсикоза могут появиться признаки токсического раздражения почек — следы белка, сахар, цилиндры.

Большое значение в диагностике пневмонии у новорожденных имеет рентгенография. Для большинства вирусно-бактериальных пневмоний новорожденных типичны двустороннее поражение легких, образование очагов различной величины с инфильтративно-отечно-воспалительной зоной. Очаги более заметны в медиальных отделах. Наиболее ранние, а иногда и единственные признаки пневмонии — повышенная прозрачность легких в сочетании с усилением сосудистого рисунка.

У детей с внутриутробной пневмонией вздутие часто отсутствует, более выражены гемодинамические и ателектатические изменения. На высоте токсикоза вздутие легких усиливается, верхушки легких могут выходить за верхнее грудное отверстие, купол диафрагмы уплощается, расширяется сердечная тень. При стихании болезни очаговые изменения в легких исчезают, но остаточное усиление сосудистого рисунка может сохраняться несколько месяцев. У недоношенных рентгенологическая картина (неинтенсивные очаги на фоне незрелых легких) относительно бедная и обратная динамика изменений замедлена. На рис. 29 представлена рентгенограмма недоношенного с двусторонней пневмонией.

**Особенности пневмоний при различных вирусных инфекциях.** У новорожденных редко бывают «чистые» вирусные пневмонии — как правило, они имеют смешанную, вирусно-бактериальную этиологию. Тем не менее вирусная инфекция накладывает отпечаток на клинику пневмонии.

Если пневмония развивается на фоне гриппа, то в клинической картине преобладают токсикоз, неврологические нарушения, выражена дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность, возможен геморрагический синдром.

При аденовирусной инфекции токсикоз обычно менее выражен, чем при гриппе, преобладают катаральные явления (ринит, конъюнктивит), разнокалиберные хрипы в легких, отмечается значительный общий цианоз; на рентгенограмме часто определяют признаки отека легких.

При респираторно-синцитиальной вирусной инфекции более выражена дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность, есть значительный токсикоз, упорный кашель. На рентгенограммах видны очаги, склонные к слиянию, и сегментарные ателектазы. Парагриппозная инфекция сопровождается воспалительной гиперплазией корневых и парамедиастинальных лимфатических узлов; общий цианоз выражен нерезко, хрипы в легких непостоянные.

**Стафилококковая пневмония.** Пневмония стафилококковой этиологии встречается в 18—22% случаев патологии легких у новорожденных [Сотникова К. А. и др., 1978]; у детей быстро нарастает токсикоз, кожа имеет бледно-землистый цвет, выражена дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность. Нередко отмечаются вздутие живота, частый жидкий стул, увеличение печени и селезенки. У доношенных может быть повышение температуры до фебрильных цифр. В периферической крови почти всегда значительный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, иногда сдвиг влево на фоне лейкопении. Возникает смешанный ацидоз с преобладанием метаболического компонента. Особенность стафилококковых пневмоний у новорожденных — несоответствие между тяжелым общим состоянием ребенка и скудостью морфологических изменений в легких, а также двустороннее поражение.

Стафилококковые пневмонии могут быть первичными или стать осложнением сепсиса. При этом имеются первичный очаг инфекции (омфалит, пиодермия) и различные вторичные очаги, из которых высевается аналогичный штамм стафилококка. Изменения в легких варьируют от умеренных интерстициальных до обширных воспалительно-инфильтративных очагов, часто с гнойным плевритом. Деструкция легочной ткани, образование абсцессов и осложнение пиопневмотораксом — обычные спутники стафилококковой пневмонии у новорожденных. Особенно бурное и быстрое нарастание интоксикации, развитие деструктивных процессов наблюдаются при сочетании стафилококковой и вирусной инфекции. Длительность первичной стафилококковой пневмонии у новорожденных колеблется от 40 до 100 дней, вторичные пневмонии еще более

затягиваются. Летальность при стафилококковых пневмониях остается высокой (20—65%).

Рентгенологическая картина в начале заболевания (первые 2—5 дней) определяется участками уплотнения легочной ткани, которые могут занимать один или несколько сегментов и иметь тенденцию к слиянию. Усиливается сосудистый рисунок в прикорневых зонах, увеличивается тень прикорневых лимфатических узлов. Через несколько дней на фоне уплотненных участков появляются участки просветления — обычно с четкими округлыми контурами. Это так называемые эмфизематозные буллы, возникающие вследствие растяжения мест некроза легочной ткани. Буллезные полости могут быть множественными или единичными, оставаться сухими в течение всего заболевания или превращаться в абсцессы с уровнем жидкости и перифокальным воспалением. Даже при благоприятном исходе пневмонии остаточные изменения структуры корней и легочного рисунка могут определяться несколько лет, особенно часто и долго сохраняются плевральные наложения. Рентгенологическая картина острого экссудативного плеврита у новорожденных каких-либо особых черт не имеет.

Серологическое исследование в динамике выявляет нарастание титра антистафилококковых антител. Биохимическое исследование обнаруживает гиноальбуминемию, дисгаммаглобулинемию (преобладание  $\alpha_1$ - и  $\alpha_2$ -глобулинов).

**Пневмоцистные пневмонии.** Пневмонии этой этиологии чаще отмечаются у недоношенных и ослабленных новорожденных. Инкубационный период после внедрения пневмоцисты колеблется от нескольких дней до нескольких недель. Вначале наблюдаются вялость ребенка, плохое сосание, легкий цианоз при нагрузке. Через 2—4 нед дыхательная недостаточность нарастает, появляются выраженная одышка, цианоз, сухой коклюшеподобный кашель. Физикальные изменения при этом очень скудны — коробочный оттенок или укорочение перкуторного звука, жесткое дыхание изредка единичные влажные хрипы.

Рентгенологическая картина пневмоцистной пневмонии своеобразна, в разгаре болезни видно много очаговых теней со смазанными краями («хлопья снега»), перемежающихся лобулярными вздутиями. Течение заболевания длительное, волнообразное летальность иногда достигает 95%. Диагностическое значение имеет обнаружение паразитов в содержимом бронхов, полученном при бронхоскопии. Используют также РСК и кожную пробу с водной вытяжкой пневмоцист.

**Грибковые пневмонии** могут быть изолированными или сочетаться с поражением желудочно-кишечного тракта, ЦНС, служить проявлением грибкового сепсиса. Возбудителем чаще являются грибы рода Кандида. Возможно внутриутробное заражение (кандидоз беременной), чаще оно постнатальное.

Клинически преобладают выраженная одышка, цианоз, кашель с отделением тягучей слизи, часто в сочетании со стоматитом, диспепсией, грибковым поражением кожи. Пневмония и сеп-

сис грибковой этиологии, как правило, развиваются у ослабленных новорожденных, а также возможны при длительном и неэффективном лечении антибиотиками.

Рентгенологическая картина нетипична — возможно диффузное уплотнение легочной ткани или мелкие очажки. Диагностическое значение имеет выделение грибов с мочой и калом, указание в анамнезе на кандидоз у матери, положительный результат РСК с дрожжевым антигеном. Прижизненная диагностика всегда трудна, так как сопутствующий кандидоз бывает и при пневмониях другой этиологии. Летальность высока в связи с трудностями лечения и отягощенным преморбидным фоном. После пневмонии возможно развитие фиброза легких.

**Микоплазменные пневмонии.** Микоплазма может обсеменять половые пути женщин. На неблагоприятном преморбидном фоне возможно развитие тяжелой (чаще внутриутробной) пневмонии у новорожденного.

Клиническая картина такая же, как при интерстициальной пневмонии: выраженная дыхательная недостаточность (одышка, втяжение межреберий, цианоз); практически отсутствуют физические изменения, лишь позднее выслушиваются необильные влажные хрипы. Температурная реакция нехарактерна, иногда отмечается высокий лейкоцитоз. На рентгенограмме — значительное усиление легочного рисунка. Прогноз чаще неблагоприятный, особенно при сочетании пневмонии с поражением других органов.

**Поражение легких при некоторых внутриутробных инфекциях.** Листерииоз и цитомегалия могут протекать по типу сепсиса или вызывать изолированное поражение легких. При этом в легких формируются специфические очаги — при листериозе гранулемы, при цитомегалии — участки цитомегалоидной дисплазии тканей. Клиническая картина специфических черт не имеет. Диагноз устанавливается по комплексу изменений внутренних органов, свойственному каждой из инфекций, в сочетании с данными лабораторных исследований.

## ЛЕЧЕНИЕ

Общие принципы лечения заболеваний органов дыхания у новорожденных. Лечение как пневмопатий, так и пневмоний у новорожденных осуществляется комплексно, с учетом этиологии, ведущих патогенетических аспектов и прежде всего — индивидуальных особенностей преморбидного фона. Хотя пневмопатии и пневмонии разделяют (нейнфекционные и инфекционные поражения), их терапия имеет много сходных моментов, что определяется общностью многих сторон патогенеза и ведущих синдромов. Вместе с тем при лечении новорожденного необходим строго индивидуальный подход.

Общие принципы лечения новорожденных с патологией органов дыхания обычно следующие.

**Реанимация новорожденного.** В первые минуты и часы жизни дети, родившиеся с признаками дыхательной недостаточности, нуждаются в реанимационных мероприятиях (восстановление дыхания и коррекция метаболических нарушений). ИВЛ после удаления аспирированных масс из верхних дыхательных путей электроотсосом проводится различными методами — масочным с помощью мешка Амбу, путем интубации трахеи и подключения респираторов «Вита» или «Млада». Показанием к ИВЛ служат отсутствие спонтанного дыхания или единичные редкие вдохи. При оценке по шкале Апгар 4—6 баллов ИВЛ обычно проводят с помощью маски и мешка, при оценке 0—3 балла — с помощью респиратора.

ИВЛ можно проводить воздухом или смесью воздуха с кислородом 1 : 1. Ингаляция чистого кислорода опасна, так как может привести у глубоко недоношенных к развитию фиброза легких и ретролентальной фиброплазии. Частота вдуваний 15—36 в минуту, разовый дыхательный объем у доношенного ребенка 35—40 мл, у недоношенного — не более 25 мл.

Одновременно с ИВЛ в вену пуповины вводят 10—15 мл 10% раствора глюкозы и 7—20 мл 5% раствора бикарбоната натрия, количество последнего определяется массой тела ребенка и выраженностью асфиксии при рождении. Одномоментно внутривенно вводят кокарбоксылазу из расчета 8—10 мг/кг, при тяжелой асфиксии — дополнительно 2—3 мл 10% раствора глюконата кальция.

**Режим выхаживания.** Для успешного лечения больных новорожденных и особенно недоношенных необходимы отделение или палата интенсивной терапии в родильном доме, специализированное отделение патологии новорожденных или недоношенных при детской больнице. Температура воздуха в палатах должна быть 22—24 °С. Детей с нарушенной терморегуляцией и выраженной дыхательной недостаточностью помещают в кувез с подачей кислорода 2—4 л/мин, температурой 25—36 °С, влажностью 60—75%. Очень важны свободное, не стесняющее дыхание пеленание, возвышенное положение в кровати или кувезе, перемена положения тела в течение дня, частое проветривание и облучение палат кварцевой лампой.

**Вскармливание.** Питание назначается в соответствии с индивидуальными потребностями и тяжестью состояния больного ребенка. Общий объем жидкости, включая молоко, питье, внутривенные вливания, колеблется от 120 до 180 мл/(кг·сут) в зависимости от возраста ребенка, гипергидратации или эксикоза. Идеальная пища — грудное материнское (нативное) или донорское (стерилизованное или пастеризованное) молоко; время начала кормления после рождения определяют индивидуально, так же как и кратность кормлений (6—10 в сутки), объем питания ( $1/2$  или  $2/3$ , иногда  $3/4$  возрастной нормы в остром периоде болезни) и метод вскармливания (грудь, соска, зонд).

В некоторых случаях энтеральное питание ребенка невозмож-

но вследствие тяжелой дыхательной недостаточности или аспирации. Тогда прибегают к парентеральному питанию смесями аминокислот (аминон, аминофузин) и 10—20% раствором глюкозы.

**Борьба с дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточностью.** Регулярно отсасывают содержимое верхних дыхательных путей с помощью тонкого катетера, затем при тяжелом СДР проводят ВВЛ путем создания постоянного отрицательного давления вокруг грудной клетки или положительного давления на выдохе (прерывистого или постоянного). Продолжительность ВВЛ зависит от ее эффективности и может колебаться от нескольких часов до нескольких дней. Рекомендуют прекращать ее при исчезновении клинических симптомов дыхательной недостаточности и  $P_{aO_2}$  устойчиво превышающем 50 мм рт. ст.

Наименее травматичным, щадящим способом вентиляции является способ Грегори: создание СДППД с помощью носовых катетеров или пластикового мешка. При неэффективности СДППД, повторных приступах асфиксии, длительных апноэ и стойком снижении  $P_{aO_2}$  показана ИВЛ.

Для ИВЛ при болезни гиалиновых мембран используют гелиево-кислородную смесь (4:1). В последние годы за рубежом применяют смеси, содержащие искусственный или естественный (полученный из околоплодной жидкости) сурфактант, но эффект такого лечения непродолжителен (8—15 ч).

Кислород можно давать не только в кувезе (постоянная подача), но и дробно через шланг с маской (по 5 мин) до и после кормления, манипуляций. При отеке легких ингалируют увлажненный кислород, пропущенный через спирт (противопенная терапия).

Для ликвидации сердечно-сосудистой недостаточности используют сердечные гликозиды быстрого действия (строфантин, коргликон по 0,05—0,1 мл) и препараты, способствующие разгрузке малого круга кровообращения (0,05—0,1 мл 2,4% раствора эуфиллина на 20% растворе глюкозы). Одновременно обычно используют дыхательные аналгетики (кордиамин, этимизол).

**Коррекция метаболических нарушений.** Инфузионная терапия проводится строго индивидуально. При пневмонии для дезинтоксикации применяют 10—20% растворы глюкозы, гемодез, реополиглокин, реже — 5% альбумин из расчета 5—10 мл/(кг·сут). При эксикозе количество жидкости увеличивают в зависимости от его выраженности.

При общем отечном или отечно-геморрагическом синдроме, а также при пневмониях с выраженной экссудацией необходима большая осторожность при проведении инфузионной терапии. Чаще ее в таких случаях сочетают с дегидратацией (20% раствор глюкозы, 10% маннитол или сорбитол, лазикс внутривенно из расчета 1—2 мг/кг).

Переливания плазмы, консервированной или свежей крови, эритроцитной массы назначают по индивидуальным показаниям; при большинстве пневмопатий и первичных пневмоний необходи-

мости в этом нет. Прямые гемотрансфузии как средство улучшения иммунологической защиты ребенка показаны при септической, особенно вызванной грамотрицательной флорой и затяжной стафилококковой пневмонии. С этой же целью переливают нативную и антистафилококковую плазму, назначают антистафилококковый  $\gamma$ -глобулин. В последние годы применяют иммуноглобулины для внутривенного введения. Дозы крови и плазмы — 5—10 мл/(кг·сут).

Для коррекции метаболического ацидоза чаще на практике используют 4—5% раствор бикарбоната натрия. Существуют различные формулы для расчета необходимого количества бикарбоната натрия. Для доношенных рекомендуется формула:

$$5\% \text{ раствор бикарбоната натрия (мл)} = \frac{\text{BE} \cdot \text{масса тела (кг)}}{2}$$

В отделении для недоношенных НИИ педиатрии АМН СССР используется формула, предложенная А. Г. Антоновым:

$$5\% \text{ раствора бикарбоната натрия (мл)} = \frac{\text{BE} \cdot \text{масса тела (кг)}}{4}$$

Меньшее количество бикарбоната натрия, вводимое при таком расчете, позволяет устранить опасность гипернатриемии. Реже для коррекции ацидоза используется 0,3 М раствор трисамина (2—4 мл однократно). При дыхательном ацидозе в лечебный комплекс включается кокарбоксилаза и цитохром С (внутривенно и внутримышечно).

Индивидуального подхода требует применение стероидных гормонов. При пневмониях, сочетающихся с резким общим угнетением ребенка, при подозрении на травму надпочечников в родах (тазовые предлежания), при повторных приступах асфиксии показан преднизолон по 1—2 мг/кг или гидрокортизон по 5 мг/кг; продолжительность курса лечения в сочетании с препаратами калия не более 10—14 дней. Таким же курсом и в тех же дозах назначают гормоны при тяжелом токсикозе на фоне пневмонии. Детям с деструктивными процессами в легких и септикопиемией гормоны противопоказаны.

**Антибактериальная терапия.** Любая пневмония у новорожденного является безусловным показанием к назначению антибиотиков.

Наиболее часто применяют полусинтетические пенициллины — ампициллин, оксациллин, метициллин в дозе 100 000—300 000 ЕД/(кг·сут), цефалоспорины по 50—70 мг/кг, карбенициллин по 300—400 мг/кг, гентамицин по 4—6 мг/кг, линкомицин по 20—30 мг/кг. К пенициллину в последние годы на практике прибегают редко в связи со снижением чувствительности микроорганизмов к нему. При тяжелом течении заболевания сочетают два антибиотика, один из которых можно вводить внутривенно.

При стафилококковых пневмониях наиболее эффективны це-

фалоспорины, гентамицин, ампиокс; при пневмоцистной — сочетание антибиотиков с препаратами триметоприма (бактрим), при микоплазменной — эритромицин. Специфические внутриутробные пневмонии являются показанием к назначению хлоридина в сочетании с сульфаниламидами.

Безусловно противопоказаны новорожденным антибиотики тетрациклинового ряда (поражение костной ткани) и левомицетин (воздействие на кроветворение).

Курс лечения одним антибиотиком новорожденного с пневмонией, как правило, 10—12 дней, при тяжелой пневмонии иногда необходимы 3—4 последовательных курса. Кратность введения в раннем неонатальном периоде — 2 раза в сутки, в дальнейшем она определяется индивидуально.

Вопрос о назначении антибиотиков при неосложненных формах пневмопатий окончательно не решен. Необходим строго индивидуальный учет всех факторов, способствующих развитию пневмонии. Патогенетически назначение антибиотиков при пневмопатии необосновано, но на практике антибиотики не назначают лишь при легких формах пневмопатий у доношенных детей. При среднетяжелых и тяжелых формах назначают антибиотики, дозы которых несколько меньше, а курс лечения короче, чем при пневмонии.

При вирусной инфекции применяют интерферон, при грибковых пневмониях — нистатин, леворин.

**Симптоматическая терапия.** С целью предотвращения дисбактериоза, грибковой суперинфекции, гиповитаминоза, ферментной недостаточности назначают нистатин, комплекс витаминов, бифидумбактерин, ферменты.

В восстановительном периоде большое значение придается лечебному массажу и дыхательной гимнастике. При затяжных пневмониях неплохой эффект дает физиотерапия (озокерит, УФО).

## ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Острые заболевания верхних дыхательных путей составляют большую полиэтиологическую группу, объединяемую не только локализацией процесса, но и в значительной степени эпидемиологическим сходством. В эту группу входят как легкие болезни, такие как ринит или фарингит, так и крайне тяжелые формы (эпиглоттит, дифтерия, круп) со значительной летальностью. Острые заболевания органов дыхания могут вызывать более 300 различных микроорганизмов.

Среди хронических заболеваний верхних дыхательных путей мы рассмотрим обструктивные процессы, а также роль хронического воспаления миндалин и аденоидов в развитии бронхолегочных заболеваний.

Диагностика конкретных синдромов поражения верхних дыхательных путей важна не только для проведения целенаправленной терапии, но и для правильной интерпретации сопровождающих их респираторных симптомов (кашель, затрудненное дыхание и т. д.), которые могут имитировать поражение нижних дыхательных путей.

### ЭТИОЛОГИЯ И ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

В качестве этиологических факторов этой группы болезней выступает множество вирусных агентов, а также ряд микробных возбудителей и микопlasма пневмонии. В табл. 14 представлены основные группы возбудителей и синдромы, вызываемые ими.

Вирусы-возбудители играют ведущую роль, обуславливая более 95% всех заболеваний верхних дыхательных путей. Хотя инфицирование большинством вирусов и ведет к накоплению специфических гуморальных антител, во многих случаях их уровень быстро снижается, делая возможным повторное инфицирование. Хорошо сохраняется низкий уровень антител, хотя и не препятствует повторному заражению, способствует развитию иммунологического ответа по вторичному типу, что значительно облегчает и видоизменяет заболевание.

Описано длительное носительство (при наличии гуморальных антител) ряда возбудителей (аденовирус, микопlasма), которое наблюдается особенно часто у детей с хроническим тонзиллитом и аденоидитом.

Респираторно-синцитиальный вирус, вирус парагриппа типа 3 инфицируют практически всех детей в возрасте до 2 лет, вызывая в последующей жизни лишь легкие формы заболевания. Эндемичные типы аденовирусов (1, 2, 5, 6) также инфицируют большинство детей первых лет жизни. Аденовирусы типов 3, 4, 7 с меньшим инфекционным индексом обуславливают эпидемические подьемы заболеваемости каждые 4—5 лет, когда накапливается достаточно восприимчивых лиц. Новые серотипы гриппа А дают эпидемии, охватывающие до 90% населения; при возврате старых серотипов (например, А1 в 1977 г.) заболевают дети и молодые люди, родившиеся после последней эпидемии, вызванной этим серотипом.

Заболеваемость «простудой» тесно связана с особенностями риновирусов. Не будучи особо инфективными, они длительно циркулируют, всегда оставляя значительную часть популяции незащищенной. Однако обилие серотипов, не дающих перекрестного иммунитета, обеспечивает частую повторную заболеваемость.

**Пути передачи.** ОРВИ передается воздушно-капельным путем, вирус выделяется с каплями мокроты или слюны, образующими аэрозоли. D. Turrell (1981) показал, что с кашлем в основном передается инфекция, локализующаяся в нижних дыхательных путях, а при ринофарингитах ведущую роль играет чиханье.

Другим важным путем является передача через загрязненную кожу; родителям и обслуживающему детей персоналу следует тщательно мыть руки после туалета носа и других сходных манипуляций.

**Сезонность.** Заболеваемость повышается в холодные и сырые сезоны в умеренном климате и во влажные периоды — в тропическом. Многократное повышение заболеваемости в холодное время года связано с усилением циркуляции разных вирусов — каждого в определенный отрезок. Так, осенью увеличивается циркуляция риновирусов и вируса парагриппа, зимой — гриппа, весной — респираторно-синцитиального вируса и аденовируса.

Очевидно, холодная, сырая погода способствует передаче инфекции из-за скопления людей в помещениях и худшей их вентиляции. Изменения физиологических характеристик верхних дыхательных путей под влиянием охлаждения, такие как спазм сосудов слизистой оболочки носа, снижение ее температуры, способствуют проникновению респираторных вирусов в организм и развитию инфекции.

**Заболеваемость.** По опубликованным данным обращаемость составляет около 1 заболевания на одного ребенка в год. В то же время выборочные наблюдения как в СССР, так и зарубежом показывают, что 3—4 заболевания на одного ребенка в год не являются завышенной цифрой, а у детей первых лет жизни, особенно в крупных городах, наблюдается до 8—10 респираторных эпизодов в год.

Хотя большинство случаев респираторных заболеваний легкие и не отражаются на развитии ребенка, частая повторная заболе-

синдромов поражения верхних дыхательных путей у детей

Основные синдромы поражения верхних дыхательных путей	Другие синдромы	Эпидемиология
Ринофарингит, круп с лихорадкой	Бронхит, пневмония, синдром Рей Фебрильное заболевание	Эпидемии зимой каждые 1—2 (А) или 3—5 (В) лет Эндемичен
Ринофарингит, круп То же Ринофарингит	Трахеобронхит, пневмония То же, у грудных детей бронхиолит	Эпидемии осенью каждые 2 года Эндемичен, выделяется редко
Ринофарингит, у грудных детей с лихорадкой, у более старших нередко афебрильный	У грудных детей бронхиолит, пневмония, у более старших — обострение бронхиальной астмы	Ежегодные эпидемии осенью или весной
Ринофарингит, фарингит с налетами, без них Ринофарингит, фарингоконъюнктивит, лихорадка Ринофарингит	Бронхит, пневмония Бронхит, бронхиолит, пневмония Облитерирующий бронхиолит, пневмония	Эндемичны, все сезоны Эпидемии, подъемы заболеваемости каждые 4—5 лет Эпидемии (редкие)
Ринофарингит с лихорадкой или без нее	Бронхиолит у грудных детей	Эндемичны, с пиками заболеваемости осенью и весной

Ринофарингит у грудных детей	Эпидемичны летом и ранней осенью	
Фарингит без налетов Герпангина Фарингит без налетов	Экзантемы, поражения ЦНС, миокардит Гепатит, лимфаденит То же + эпидемическая миалгия	Эпидемии летом и в начале весны
Ринофарингит с лихорадкой или без нее, чаще у детей старше года	Мало изучено	Эпидемии зимой и в начале весны
Ринофарингит, ринит, тонзиллофарингит без налетов	Бронхиолит, пневмония	Эндемичен, подъем заболеваемости каждые 4—5 лет
Ринит у грудных детей, детей, тонзиллофарингит у более старших детей	Пневмония, импетиг, флегмона, рожа, скарлатина	
Отит	Пневмония, плеврит	Носительство у 20—60% здоровых детей
Острый катаральный тонзиллофарингит, отит, синусит, эпиглоттит	Пневмония, бронхит, менингит	Носительство петипируемых штаммов у 50% здоровых детей
Дифтерия носа, зева, дифтерийный круп	Миокардит	Крайне редко у вакцинированных

Таблица 14. *Этиология основных клинических*

Возбудитель	Число серотипов	Основные серотипы
Грипп	3	A1, A2 B C
Парагрипп	4	1, 2 3 4
Респираторно-синцитиальный вирус	1	1
Аденовирусы	15	1, 2, 5, 6 3, 4, 7, 14 6, 21
Риновирусы	113	1—113

<b>Вирусы ЕСНО</b>	<b>32</b>	<b>4, 8, 9, 11</b>
Вирусы Коксаки	29	A2, 4, 5, 6, 8, 10 То же + A: 6, 16 21 B: 2, 3, 5
Коронавирусы	3	229 E, OCN3, B 814
Микоплазма пневмонии	1	1
B-гемолитический стрептококк группы A	1	1
Пневмококк	83	В основном типы 1—8, 10 11, 14, 18, 19, 20, 23
Гемофильус инфлюэнцы	6	В основном тип B, реже типы A и C
Коринебактерия дифтерии		

**заемость имеет серьезные экономические последствия, обуславливая высокие трудовые потери в связи с листками нетрудоспособности родителей по уходу за больными.**

Респираторная заболеваемость детей в возрасте до 1 года относительно невелика (обычно менее 1000 на 1000 детей по данным обращаемости); она резко повышается со 2-го года жизни (до 2000—3000 на 1000 детей), и снижается, начиная с 4—5 лет, до 400—500 на 1000 в старшем школьном возрасте. Рост заболеваемости на 2-м году жизни связан с расширением контактов ребенка с окружающими и наблюдается как у воспитывающихся дома, так и у начинающих посещать детские учреждения.

Респираторные инфекции в детских учреждениях обуславливают основную массу непосещений. По данным Маахс (1982), в ГДР в 1972 г. 72,2% непосещаемости яслей на первом году, 63,9% на втором и 57,9% на третьем было обусловлено респираторными заболеваниями. С 1970 по 1977 г., несмотря на уменьшение длительности каждого заболевания, их число на одного ребенка в год возросло с 3 до 4,1. По данным Л. А. Поповой, при 3—4 регистрируемых заболеваниях в год тщательный осмотр выявляет не меньшее число субклинических заболеваний.

Заболеваемость детей, начинающих посещать детское учреждение, наиболее высокая в первые 3 мес — 40—45 на 100 детей в месяц, она быстро снижается, начиная с 6-го месяца. Уже на втором году посещения заболеваемость держится на умеренных цифрах, а с 3-го года она опускается часто до более низкого уровня, чем у детей того же возраста, не посещающих детские учреждения. По подсчетам Н. Г. Джоджуа, к поступлению в школу суммарная респираторная заболеваемость детей, посещающих детское учреждение, всего на 15% выше заболеваемости их сверстников с того же педиатрического участка, не посещавших ясли и детский сад.

Таким образом, посещение детского учреждения способствует большей заболеваемости в первые годы; последующее снижение заболеваемости связано с накоплением антител к основным возбудителям.

Заболеваемость в детском учреждении зависит от соблюдения санитарно-гигиенических норм и режима, особенно воздушного. Проведение закаляющих процедур позволяет снизить респираторную заболеваемость в 2—3 раза.

**Факторы, способствующие респираторной заболеваемости.** ОРВИ, особенно повторные, принято связывать с «повышенной восприимчивостью» организма ребенка, отождествляемой иногда со «снижением иммунитета» или «изменением реактивности». Эти представления в свое время были положены в основу рекомендаций о широком профилактическом применении иммуноглобулинов. Действительно, у недоношенных и при ряде болезней (бронхиальная астма, хронический тонзиллит и т. д.) повышается риск повторных ОРВИ. Их лечение, в том числе и медикаментозное, может уменьшить этот риск. Однако наблюдения В. В. Ботвинь-

евой (1982) и ряда других авторов показали, что среди больных ОРВИ, в том числе часто болеющих, снижение показателей гуморального, клеточного и местного иммунитета наблюдается в единичных случаях; у большинства больных уровень иммуноглобулинов в сыворотке и секретах закономерно повышается в начале заболевания. Эти данные вполне объясняют неэффективность иммуноглобулинов в профилактике ОРВИ.

В настоящее время для профилактики ОРВИ предлагают пентоксил, продигозан, элеутерококк, левамизол и другие препараты, обосновывая это их «иммуностимулирующим» влиянием. Однако количественное изменение того или иного иммунологического показателя, используемое для доказательства эффективности, еще не означает «стимуляции иммунитета». Данные о применении этих средств в лечении детей малоубедительны, поскольку исследования обычно проводились без соблюдения условий терапевтического эксперимента. Исследователи склонны видеть причину частых респираторных заболеваний лишь в биологических особенностях организма ребенка, игнорируя значение окружающей среды.

Применение лекарственных средств у здоровых детей с целью «неспецифической диспозиционной профилактики» ОРВИ вряд ли обосновано. Исключение составляет профилактическое назначение интерферона детям группы риска, контактировавшим с больным гриппом в эпидемический период.

Одним из наиболее действенных методов повышения резистентности к ОРВИ справедливо считается закаливание, которое способствует снижению тяжести респираторных инфекций или предотвращает заболевание. У закаленных детей реже наблюдаются хронические назофарингиты, аллергические проявления, что также способствует снижению частоты ОРВИ. Некоторые элементы закаливания (прогулки, пониженная температура воздуха в помещении) наряду с холодным воздействием уменьшают контакт с возможным источником инфекции, т. е. представляют собой меры экспозиционной профилактики.

Резкое нарушение питания сопровождается снижением иммунного ответа, а также низкой концентрацией IgA в носовом секрете, что может способствовать учащению и более тяжелому течению респираторных болезней. У детей с нормальным или незначительно нарушенным питанием модификация диеты, назначение витаминов, в том числе больших доз витамина С, не влияют на респираторную заболеваемость. Грудное вскармливание может способствовать защите от респираторных инфекций.

Дома дети раннего возраста чаще заражаются от больных взрослых. Несколько большая заболеваемость детей из семей, где родители имели высшее образование (Н. Г. Джоджуа), объясняется, видимо, большим вниманием в этих семьях к ранним симптомам, что побуждает обращаться к врачу даже по поводу легкого заболевания. Сходные данные приводят J. Colley с соавт. (1973).

Важнейшим неблагоприятным фактором является загрязнение атмосферы (см. главу 19) и воздуха жилища. Последнее особенно ярко проявляется в семьях, где один или оба родителя курят; дети грудного возраста в этих семьях чаще болеют ОРВИ. На респираторную заболеваемость детей в возрасте до 2 лет, живущих в квартирах с газовыми плитами, неблагоприятно влияет большая концентрация двуокси азота [Speizer E., 1980]. Этого не наблюдается у детей, живущих в квартирах с электрическими плитами.

Приведенные данные показывают необходимость переключить внимание в профилактике ОРВИ с эндогенных факторов на экзогенные, играющие в настоящее время основную роль.

Часто болеющие респираторными заболеваниями дети болевают ОРВИ более 4—6 раз в год. Этот критерий во многом произвольный, так как такое число респираторных заболеваний в первый год посещения детского учреждения наблюдается у большинства детей. В течение второго года посещения продолжает часто болеть лишь половина часто болевших на первом году детей, на третьем году — около 5% [Извольская З. А. и др., 1985].

Н. Г. Балаклеец (1982) нашел, что дети, перенесшие 4 заболевания и более в год, составляют около 10% всех дошкольников. Их заболевания обусловили более 50% дней нетрудоспособности родителей по уходу за больным.

Опубликовано много исследований, показывающих отклонения той или иной иммунологической функции этих детей. Чаще у таких детей снижены процент Т-лимфоцитов и уровень IgA во время заболевания с замедленным их восстановлением в периоде реконвалесценции, что сближает этих детей с больными бронхиальной астмой [Ботвишьева В. В., 1982]. Клинически у этих детей часто находят аллергические проявления, так что их повышенная респираторная заболеваемость имеет, возможно, общие механизмы с таковой у детей с бронхиальной астмой.

Нельзя не учитывать и экзогенные факторы у этих детей; З. А. Извольская (1978) выявила единственное различие между группами часто и редко болеющих детей: родители первых достоверно чаще имели хронические очаги воспаления и повышенную респираторную заболеваемость. О. Wasz-Hockert (1977) показал, что температура воздуха в квартирах часто болеющих детей была на несколько градусов выше, чем в квартирах редко болеющих.

Как указывалось выше, на частую повторную заболеваемость нередко жалуются родители с тревожно-мнительной установкой, а более спокойных родителей даже более частые ОРВИ (6—8 в основном нетяжелых заболеваний в год) тревожат мало.

Внутрибольничная респираторно-вирусная инфекция. В отделениях, куда госпитализируются больные с острыми респираторными заболеваниями, частота суперинфекции может достигать 40—80%; она наблюдается тем чаще, чем дольше находится больной в стационаре. Госпитализация в отдельные палаты или боксы позволяет снизить суперинфекцию по сравнению с таковой в об-

псих палатах; тем не менее даже в боксах случаи суперинфекции нередки; заражение происходит через обслуживающий персонал и родителей, среди которых много вирусоносителей.

Хотя большая часть суперинфекций течет легко, у отдельных детей на ее фоне возникают пневмонии, вызванные устойчивой больничной микрофлорой (стафилококки, псевдомонасы, клебсиеллы). По некоторым данным, внутрибольничные суперинфекционные пневмонии обуславливают более половины общей летальности от пневмонии. В связи с этим профилактика внутрибольничной респираторной суперинфекции остается одной из важнейших задач.

**Влияние ОРВИ на течение некоторых хронических болезней.** Хорошо известно отягчающее влияние ОРВИ на многие воспалительные и дегенеративные процессы. Так, среди летальных случаев гриппа основную массу составляют дети раннего возраста с поражениями ЦНС. У детей с нарушениями нервно-мышечного аппарата (миопатии, невриты, парезы) во время ОРВИ часто усиливаются эти расстройства. ОРВИ нередко вызывают обострения иммуногематологических заболеваний.

Среди болезней легких ОРВИ закономерно вызывают обострения муковисцидоза, хронической пневмонии, обструктивного и рецидивирующего бронхитов, бронхиальной астмы. У ряда детей вирусная инфекция способствует развитию астматического статуса.

В группу риска входят больные ревмокардитом, гломерулонефритом, сепсисом, а также оперированные больные. У детей с врожденными пороками сердца, особенно синего типа, ОРВИ нередко ухудшают условия гемодинамики.

## **КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ**

Подробное изложение клиники острых заболеваний верхних дыхательных путей выходит за рамки данного руководства; эти вопросы достаточно полно освещены в ряде руководств [Носов С. Д. и др., 1980].

**Острый ринит, назофарингит** — наиболее частая форма поражения верхних дыхательных путей при ОРВИ. При риновирусной инфекции поражение часто бывает изолированным, при других инфекциях обычно сочетается с другими синдромами. У ребенка начинаются чиханье, отделение слизи из носа, иногда повышается температура; нарушение носового дыхания может затруднить кормление детей первых месяцев жизни. Стекание слизи по задней стенке глотки вызывает каплепад, особенно ночью; каплепад усиливается и повышенной сухостью слизистой оболочки глотки при дыхании через рот. Появление слизисто-гнояного отделяемого может указывать на вторичное микробное инфицирование, хотя общих симптомов бактериальной инфекции при этом часто нет.

У 40—60% детей с острым ринитом рентгенологически выявляется затемнение верхнечелюстных синусов или утолщение их слизистой оболочки, что свидетельствует о воспалении придаточных пазух. Эти изменения через 10—20 дней самопроизвольно исчезают. Применение антибиотиков и физиотерапевтических процедур в контролируемом испытании не влияло на длительность изменений в синусах (А. М. Толкачев).

Лечение назофарингитов в основном местное.

**Острый средний отит.** Гнойный отит имеет безусловно бактериальную этиологию, а посев содержимого среднего уха далеко не во всех случаях катарального отита оказывается положительным. По-видимому, в определенном проценте случаев ведущим в его развитии становится скопление слизи в результате закрытия просвета слуховых труб под влиянием вирусной инфекции. Буллезный мiringит (воспаление барабанной перепонки) считается патогномоничным для микоплазменной инфекции.

Основными микробными возбудителями отита являются пневмококк и гемофильус инфлюэнцы, нередки случаи и стафилококковых гнойных отитов.

Клинически отит проявляется прежде всего болевым синдромом, отказом от еды, повышением температуры; гнойный отит до опорожнения содержимого среднего уха через барабанную перепонку может вызывать гектическую лихорадку.

В лечении гнойных средних отитов обязательно назначение антибиотиков (например, ампициллина до получения результатов посевов). Антибиотики обычно назначают и при катаральной форме, хотя во многих случаях нетяжелые отиты быстро проходят под влиянием тепла (компресс) и сосудосуживающих капель в нос. Поднятие головного конца кровати способствует улучшению оттока секрета через слуховые трубы.

**Острый фарингит** наблюдается как при вирусных, так и при бактериальных инфекциях. Среди последних наиболее важна ангина, вызванная  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А и нередко предшествующая ревматизму и гломерулонефриту. Есть свидетельства о роли анаэробов (*B. fragilis*) в развитии ангины.

Вирусные и стрептококковую ангины по клиническим данным часто трудно различать. Во всех неясных случаях надо исследовать микрофлору зева; при выявлении гемолитического стрептококка показана пенициллинотерапия.

Целесообразность антибиотикотерапии фарингитов без бактериологического подтверждения оспаривается; тем не менее при фолликулярном или лакунарном выпоте, реакции лимфатических узлов и соответствующих изменениях в крови антибактериальная терапия вполне обоснована.

**Острый синусит.** Как указано выше, рентгенологически выявляемое тотальное затемнение или утолщение слизистой оболочки верхнечелюстных пазух наблюдается у 40—60% больных ОРВИ и в большинстве случаев проходит самопроизвольно.

Для острого бактериального синюита характерны высокая лихорадка, выраженная интоксикация. Быстро присоединяется отечность мягких тканей — щеки при гайморите, клетчатки орбиты при этмоидите, лба при фронтите. Заболевание течет по септическому типу и обычно, кроме назначения энергичной антибактериальной терапии (наиболее частые возбудители — стафилококк и гемофилус инфлюэнцы), приходится прибегать к хирургическому вскрытию пораженных пазух.

Хронические гаймориты наблюдаются, как правило, у больных муковисцидозом и детей с синдромом неподвижности ресничек (например, при синдроме Картагенера), а также у детей с увеличенными аденоидами. Рентгенологическое исследование для выявления хронического гайморита следует проводить не ранее чем через 1 мес после острого заболевания.

Острый ларингит представляет собой воспаление слизистой оболочки гортани, приводящее к сужению ее просвета. Наиболее часто обусловленный острым ларингитом синдром ложного крупа наблюдается у детей 6 мес — 3 лет. Мнение о том, что в поражении слизистых оболочек наряду с вирусами обязательно участвует бактериальная флора, в настоящее время не подтверждается контролируемыми испытаниями эффективности антибиотиков. Тем не менее не вызывает сомнения, что при резком нарушении тока воздуха, а тем более при интубации или трахеостомии бактериальная инфекция присоединяется закономерно; пленчатый трахеобронхит становится наиболее тяжелым ее проявлением.

Из ОРВИ острый ларингит часто наблюдается при парагриппе I и II типов, гриппе А, реже при респираторно-синцитиальной вирусной и аденовирусной инфекции, однако частота ложного крупа при разных вспышках изменчива.

В развитии рецидивирующего ложного крупа в настоящее время ведущей причиной считается аллергия, хотя эпизоды ложного крупа обычно возникают во время ОРВИ.

Синдром ложного крупа чаще всего возникает в первые—вторые сутки заболевания, реже на 3—5-е сутки; первыми симптомами обычно являются лающий кашель и изменение голоса, затруднение вдоха присоединяется несколько позже. Температура у большинства больных превышает  $37,5^{\circ}\text{C}$ , нередко достигая  $38,5—39^{\circ}\text{C}$ , на этом фоне часто наблюдается возбуждение, реже—другие признаки интоксикации (рвота, судороги и т. д.); последние более характерны для гриппозной инфекции.

Тяжесть состояния при ложном крупе определяется нарушением проходимости дыхательных путей. Круп I степени — лающий кашель, шумный вдох, тахипноэ при небольшом втяжении уступчивых мест грудной клетки (прежде всего яремной впадины). Газы крови чаще не изменяются, может быть гипокапния, работа дыхания увеличивается в 2 раза. При крупе II степени в акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура, втяжение уступчивых мест на вдохе выражено четко; обычно наблюдаются беспокойство, тахикардия, цианоз.  $\text{PaCO}_2$  обычно остается

в норме (несмотря на тахипноэ),  $P_{aO_2}$  имеет тенденцию к снижению. Адекватность газообмена обеспечивается увеличением работы дыхания в 3—4 раза, напряжением сердечно-сосудистой системы.

При крупе III степени, несмотря на резкое (в 5—7 раз) усиление работы дыхания,  $P_{aO_2}$  снижается (до 70 мм рт. ст. и ниже),  $P_{aCO_2}$  нарастает, развивается смешанный ацидоз. Наблюдаются парадоксальное дыхание, выраженный цианоз, часто нарушение сознания. Прогрессирование стеноза ведет к асфиксии (круп IV степени) с нарастанием  $P_{aCO_2}$  до 100 мм рт. ст. и выше. В этой стадии тахикардия сменяется брадикардией, предшествующей остановке сердца.

Лечение крупа I степени симптоматическое; бывает достаточно отвлекающих процедур (теплые ванны) и слабых седативных средств (например, пипольфен в дозе 1—2 мг/кг).

При больших степенях стеноза хорошо себя зарекомендовали ингаляции теплого пара под тентом либо в кислородной камере; пар подается по патрубку из емкости с 2% раствором бикарбоната натрия, температура под тентом поддерживается около  $30 \pm 2^\circ C$ . Одновременно под тент подают кислород, лекарственные аэрозоли: эуфиллин при крупе I степени, кортикостероиды при крупе II—III степени [Пэн Д. И., Кетиладзе Е. С., 1978]. Ряд авторов рекомендуют аэрозольные ингаляции по 0,2—0,5 мл 0,1% раствора адреналина или других сосудосуживающих средств (2% раствор нафтизина, 2% раствор эфедрина) для уменьшения отека слизистой оболочки [Tahl W., Wunderlich P., 1979].

Дети с астматическими проявлениями, а также с гнойным трахеобронхитом иногда не переносят пар; им назначают кислород и аэрозоли. В отсутствие палатки или камеры паровые ингаляции можно делать через специальный ингалятор или импровизированными средствами.

При нарастании стеноза, появлении дефицита пульса, расширении сердца, пароксизмальной тахикардии (даже при крупе II степени) необходима назотрахеальная интубация либо трахеостомия. Другим показанием к этим вмешательствам является стабильность газов крови, несмотря на консервативную терапию при крупе III степени.

Антибиотики следует назначать при признаках бактериальной инфекции (гнойный ларинго-трахеобронхит), а также детям с длительным стенозом.

**Острый эпиглоттит** — довольно редкое заболевание, также обуславливающее обструкцию верхних дыхательных путей у детей обычно старше 3 лет. В этиологии заболевания ведущую роль играет гемофильус инфлюэнцы. Заболевание сопровождается фебрильной температурой и быстро приводит к выраженному нарушению дыхания.

Лечение требует прежде всего восстановления дыхания, применения антибиотиков, влияющих на гемофильус (ампициллин, гентамицин, рифампицин).

## ХРОНИЧЕСКАЯ ОБСТРУКЦИЯ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Нарушение тока воздуха в верхних дыхательных путях представляет собой серьезную клиническую проблему, поскольку у больных страдают функции дыхания и кровообращения.

Нарушения носового дыхания могут быть связаны с хроническим ринитом и гипертрофическими изменениями слизистой оболочки. Чаще подобные нарушения наблюдаются у детей с аденоидными вегетациями. У этих больных обычно имеются признаки ринита и затемнение верхнечелюстных синусов.

Серьезной патологией следует считать врожденную атрезию хоан у новорожденных, ведущую к выраженным дыхательным расстройствам. Исследование проходимости носовых ходов с помощью стерильного катетера сразу после рождения ряд неонатологов считают важным элементом скрининга. При выявлении атрезии хоан показана оперативная ликвидация препятствия (обычно тонкой перепонки) с последующим введением в нос стеклянных трубок на несколько дней для предотвращения их повторного закрытия.

Одной из наиболее частых форм обструкции верхних дыхательных путей является гипертрофия миндалин и аденоидов, препятствующая как носовому, так и ротовому дыханию. Нарушения больше выражены в положении лежа, когда основание языка опускается и увеличивает препятствие току воздуха.

Своеобразная форма обструкции наблюдается у детей с гипоплазией нижней челюсти. Наибольшую выраженность она имеет при синдроме Пьера—Робина, но у многих детей первых месяцев жизни без явных признаков этого синдрома нижняя челюсть выглядит гипопластичной. При этом корень языка опускается (глоссоптоз) и в положении лежа обуславливает сужение над входом в гортань (рис. 30). Аналогичный генез имеет обструкция при ряде других черепно-лицевых дизостозов, которые встречаются намного реже, а также при макроглоссии у детей с трисомией-21.

У детей первых месяцев жизни нередко наблюдается обструкция на уровне гортани, проявляющаяся стридорозным дыханием. Чаще стридор связан с мягкостью надгортанника, нарушением созревания структур гортани или гиперплазии ее мышц и проходит бесследно на 2—3-м году жизни. Стридорозное дыхание усиливается во время респираторной инфекции.

В большинстве случаев причину обструкции удастся обнаружить при обычном осмотре; для выявления аденоидов требуется исследование зеркалом или пальцевое. Рентгеноскопия шеи во время сна позволяет уточнить механизм обструкции в сложных случаях. При значительной выраженности или стойкости обструкции у больного со стридором необходимы ларингоскопия и консультация отоларинголога.

При нарушении носового дыхания ребенок вынужден дышать ртом, что ведет к подсушиванию слизистых оболочек рта, глотки и гортани и возникновению кашля, особенно во время сна. У значительной части детей приступы кашля сопровождаются и об-



Рис. 30. Гипоплазия нижней челюсти у ребенка 4 мес, обуславливающая глоссоптоз и затруднение дыхания в положении лежа.

структивными изменениями в бронхах, обычно связанными с бронхоспазмом.

Сосудосуживающие капли в нос, промывание носа изотоническим раствором хлорида натрия могут временно уменьшать насморк. Во время кашля глоток воды или сосание кусочка сахара часто снижает кашлевой рефлекс.

Храпящее дыхание в положении лежа обычно связано с обструкцией на уровне ротоглотки. Иногда достаточно повернуть ребенка на бок или поднять головной конец постели, чтобы храпение прекратилось. При подозрении на недоразвитие нижней челюсти ее выдвижение вперед обычно ведет к уменьшению или исчезновению храпа.

При более выраженной обструкции верхних дыхательных путей, особенно у детей раннего возраста, наблюдается втяжение податливых мест грудной клетки. В выраженных случаях втягивается нижняя часть грудины, что создает картину, сходную с

процеденной воронкообразной грудью. Серьезным симптомом хронической обструкции является апноэ, приступы которого наблюдаются как у грудных, так и у более старших детей. Частота приступов апноэ очень различна (от 1—2 до 30—40 за ночь); во время более или менее длительных приступов дети просыпаются; описаны и летальные случаи.

При длительном сохранении выраженной обструкции на уровне вилочки развиваются признаки легочного сердца с эпизодами правожелудочковой недостаточности. В генезе этих изменений ведущую роль играют гиповентиляция, гипоксия, гиперкассия и ацидоз; они обычно развиваются в возрасте 2—5 лет, но описаны и у грудных детей, чаще у мальчиков. Гипоксемия, типичные изменения ЭКГ, кардиомегалия позволяют поставить правильный диагноз. Устранение причины обструкции (обычно аденотомия и тонзиллэктомия) ведет к улучшению оксигенации и сглаживанию симптомов сердечной недостаточности.

При значительном увеличении аденоидов целесообразность их удаления не вызывает сомнения. Резкая гипертрофия миндалин (миндалины сходятся по средней линии) в сочетании с признаками обструкции также является показанием к их удалению. При крайней гипертрофии миндалин и сомнениях в их причастности обструкции оправдана попытка консервативной терапии.

Терапия стридора, связанного с особенностями нижней челюсти и языка, должна быть по возможности консервативной (подбор положения, в котором обструкция минимальна); хирургическая коррекция показана лишь при тяжелой гипоксии.

Стридор в области гортани обычно разрешается самопроизвольно.

## ХРОНИЧЕСКИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ОЧАГИ НОСО- И РОТОГЛОТКИ

В последние 10—15 лет произошли изменения во взглядах на роль хронических очагов воспаления в параназальных синусах, миндалинах и аденоидах. Еще сравнительно недавно с этими очагами связывали не только кардиопатию, но и бронхопатию. Принадлежала ведущей роль интоксикации и сенсibilизации из этих очагов.

Работы последних лет подтвердили частое сочетание рецидивирующих бронхитов с хроническими очагами воспаления в носовых пазухах. Однако клинические наблюдения показали, что в большинстве случаев речь идет о параллельном развитии этих патологических процессов под влиянием общих причин, таких как частые вирусные ОРВИ и сенсibilизация к внешним аллергенам. Выше плоскость роли обструкции вследствие увеличения миндалин и аденоидов в развитии различных бронхолегочных синдромов; приведенных о значении собственно воспалительного процесса не упомянуто.

Аденоидиты чаще выявляются у детей с аденоидными вегетациями. У детей с рецидивирующим или астматическим бронхитом

Убитая респираторно-синцитиально-вирусная вакцина оказалась непрigoдной, так как нередко вакцинированные дети болели тяжелее, чем невакцинированные [Chaplock R., Parrot R., 1965]. Более того, до сего времени неясны многие стороны иммунитета при этой инфекции, так как иммунитет даже у переболевших детей нестойк. До сих пор не удалось создать эффективной и безопасной вакцины против парагриппа; поливалентная парентеральная аденовирусная вакцина не свободна от онкогенных свойств при вакцинации, а живой оральной вакциной могут заражаться семьи. Обилие серотипов риновирусов делает создание вакцины почти нереальным.

**Химиопрoфилактика ОРВИ.** Имеются первые данные об эффективной профилактике гриппа А амантадином и ремантадином. Широкое применение этих средств можно рекомендовать только после детальных испытаний.

**Интерферонопрофилактика.** Лейкоцитарный интерферон можно использовать для индивидуальной профилактики ОРВИ в течение небольшого срока в особых случаях, например детям, начинающим посещать детское дошкольное учреждение в эпидемический период. С этой целью интерферон закапывают по 5 капель в каждый носовой ход 3 раза в день (1—2 мл/сут).

**Диспозиционная профилактика ОРВИ** включает ограничение контактов с больными и вирусоносителями, что требует постоянных усилий родителей и работников детских учреждений.

В яслях и детских садах эта работа включает поддержание оптимального воздушного режима в помещении, удлинение прогулок, сон на воздухе. Ежедневный контроль при приеме ребенка должен исключить контакт детей с острозаболевшим ребенком.

В семье профилактика ОРВИ также должна предусматривать правильный воздушный и температурный режим помещения, прогулки, ограничение поездок в городском транспорте и изоляцию от заболевших детей и взрослых; ношение масок больными взрослыми часто достаточно эффективно.

**Диспозиционная профилактика.** Наиболее мощным профилактическим средством является закаливание, способствующее повышению холодовой выносливости ребенка. Как указано выше, использование для диспозиционной профилактики медикаментов недопустимо.

**Диспансерное наблюдение** проводится за часто болеющими детьми с целью выявления возможных причин заболеваний (аллергия, хронический тонзиллит, рецдивизирующий бронхит, иммунодефицит и т. д.). При отрицательных данных обследования регистрируют тенденцию заболеваемости; большинство детей с частыми заболеваниями в первый год посещения яслей на 2-м году болеют реже, и их снимают с диспансерного учета.

## ОСТРЫЕ БРОНХИТЫ

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

**Классификация.** Острые бронхиты у детей в большинстве случаев представляют собой проявление ОРВИ. Термин «бронхит» охватывает поражения бронхов любого калибра; преимущественное вовлечение мелких разветвлений называют бронхиолитом, поражение трахей — трахеитом, или трахеобронхитом.

В принятой в СССР классификации выделены острый бронхит, острый обструктивный бронхит и бронхиолит. Все эти формы диагностируют при клинических симптомах воспаления бронхов без признаков поражения легочной ткани (инфильтративные или очаговые тени на рентгенограмме).

Во многих случаях бронхит сочетается с пневмонией, но его выносят в диагноз тогда, когда его симптомы существенно дополняют картину пневмонии.

Острый бронхит — форма поражения бронхов, при которой обструкция дыхательных путей клинически не выражена.

Острый обструктивный бронхит диагностируется по клиническим признакам обструкции дыхательных путей в результате бронхоспазма, отека слизистой оболочки или гиперсекреции слизи. Термин «спастический бронхит», предложенный для обозначения этой формы, является более узким, поскольку связывает обструкцию лишь с бронхоспазмом, что наблюдается далеко не всегда. Термины «астматический бронхит» и «бронхит с астматическим компонентом» использовать не следует, так как в большинстве случаев обструктивный синдром при бронхите имеет иную природу, нежели астма.

Острый бронхиолит, чаще поражающий детей первых месяцев жизни, отличается от обструктивного бронхита массой мелкопузырчатых рассеянных хрипов на фоне обструктивного синдрома, обычно с выраженной дыхательной недостаточностью.

В большинстве случаев воспаление захватывает достаточно равномерно бронхи всех долей обоих легких, так что под термином «бронхит» понимается диффузная форма. Преимущественная локализация бронхитических изменений в какой-либо части легкого позволяет использовать соответствующие определения (базилярный, односторонний бронхит, бронхит приводящего бронха и т. д.).

**Этиология.** Острый бронхит чаще всего есть проявление вирусных инфекций, значительно реже он становится их бактериальным осложнением. Существуют ирритационные (под влиянием химических и физических факторов) и аллергические острые бронхиты.

Изменения слизистой оболочки бронха наблюдаются при многих вирусных инфекциях, но клиническая картина бронхита бывает лишь при некоторых из них. Частота бронхитов при той или иной инфекции существенно различается у детей разного возраста. Респираторно-синцитиальная вирусная инфекция и парагрипп 3 типа часто вызывают бронхиты у детей первого года жизни, тогда как в более старшем возрасте эти инфекции сопровождаются поражением верхних дыхательных путей. То же относится к риновирусной инфекции. Микоплазменные бронхиты у детей раннего возраста встречаются намного реже, чем у более старших. По некоторым данным, бронхит сопровождает аденовирусную инфекцию у 20% заболевших.

Вирусы гриппа А и В всегда поражают клетки реснитчатого эпителия бронхов, но клиническая картина бронхита часто затухивается симптомами токсикоза и присоединяющейся бактериальной пневмонии.

Бронхиолит и обструктивный бронхит наиболее часто наблюдаются при респираторно-синцитиальной вирусной инфекции, которая у детей первых месяцев жизни поражает нижние дыхательные пути в 75—85% случаев. Столь же закономерно обструктивные формы бронхита возникают у детей этого возраста при парагриппозной инфекции 3 типа. Эти две инфекции обуславливают вспышки обструктивных бронхитов осенью и весной. Риновирусная, энтеровирусная, аденовирусная, микоплазменная и реже гриппозная инфекция вызывает не более 10% случаев обструктивных бронхитов во время эпидемических вспышек, но их роль существенно возрастает в «спорадических» случаях в холодное время года.

У больных вирусным бронхитом нередко в мокроте обнаруживается микробная флора, чаще гемофильная палочка, пневмококк, реже — стафилококки. У части больных отмечается нарастание титров антител к этой микрофлоре, что как будто дает основание говорить о ее участии в развитии бронхитов. Эти факты а также появление слизисто-гноевой мокроты у ряда детей с острым бронхитом, обычно со второй недели болезни, становятся скорее всего результатом неинвазивного, интралюминарного размножения условно-патогенной флоры при нарушении мукоцилиарного клиренса.

Эта микрофлора обычно не вызывает ни характерных для микробного воспаления общих нарушений, ни последовательного развития бактериальной пневмонии даже у не леченных антибиотиками больных.

Бактериальные бронхиты, напротив, часты у детей с резкими нарушениями проходимости бронхов, например у больных с ино-

родными телами, со стенозирующим ларингитом, в условиях интубации или трахеостомии, у детей с привычной аспирацией пищи, при разрывах дыхательных мышц и особенно у детей с мукополицидозом. Бронхит нередко сопровождает дифтерию, брюшной тиф и часто наблюдается при коклюше.

**Эпидемиология.** Связь большинства бронхитов с респираторно-вирусной инфекцией определяет их эпидемиологию. Практически ежегодно заболеваемость обструктивными формами бронхита повышается весной и осенью, что связано со вспышками респираторно-синцитиальной вирусной и парагриппозной инфекции. Наряду со спорадическими случаями аденовирусных бронхитов каждые 3—5 лет возникают небольшие эпидемические вспышки. Микоплазменные бронхиты учащаются в конце лета и осенью, причем заболеваемость повышается каждые 4—6 лет.

Капельная инфекция играет ведущую роль в патогенезе бронхита, его развитию способствуют химические и физические воздействия на слизистую оболочку бронха, в первую очередь промышленное загрязнение атмосферного воздуха и курение родителей. «Простудный фактор» снижает местную защиту.

Хорошо известна повышенная предрасположенность некоторых детей к бронхитам, которые возникают практически при любой вирусной инфекции; обычно эти дети имеют те или иные признаки аллергии. Дети, перенесшие обструктивные формы бронхита, склонны к таким повторным эпизодам при новой вирусной инфекции. Описаны повторные бронхиты у детей с дефицитом секреторного IgA. Связи других конституциональных особенностей с заболеваемостью бронхитом не выявлено.

Заболеваемость бронхитом изучена мало, так как в большинстве исследований дифференциальная диагностика с пневмонией не проводилась. Анализ опубликованных в мировой и советской литературе данных позволяет считать, что поражения нижних дыхательных путей, из которых большинство составляют бронхиты, регистрируются приблизительно у 20% больных ОРВИ; реальные показатели порядка 100 заболеваний бронхитом на 1000 детей в год. Этот показатель Н. Г. Джоджуа считает равным 200 у детей первых 3 лет жизни, а Т. А. Кузнецова — 75 у детей первого года жизни.

**Патологическая анатомия.** При гриппе и парагриппе, как правило, наблюдается дистрофия эпителия бронхов и отторжение его слоев иногда целиком. В мелких бронхах при парагриппе часто возникают почкообразные выросты эпителия, суживающие просвет. При респираторно-синцитиальной инфекции в эпителии мелких и средних бронхов образуются многоядерные сосочковидные разрастания, занимающие большую часть просвета. Для этой инфекции характерны гиперпродукция пенистой полужидкой мокроты, деструкция цилиарного эпителия и лимфоцитарная инфильтрация перибронхиальной ткани. Альвеолы поражаются в основном в прилежащих участках легкого, коллагеновые и эластические волокна остаются интактными. Более обширные пора-

жения альвеолярного аппарата, сопровождающие бронхит рассматриваемые как респираторно-синцитиальная вирусная пневмония, встречаются, по-видимому, редко. Регенерация бронхиального эпителия начинается на 3—4-й день болезни, восстановление цилиарного аппарата относят к 3-й неделе болезни. При аденовирусной инфекции наряду со слизистыми наложениями в ядрах эпителия определяются богатые ДНК включения, эпителий отторгается. В стенке бронха образуются преимущественно круглоклеточные инфильтраты. Вирус кори вызывает изменения бронхов в виде катарального или гнойного бронхита, обычно с выраженной инфильтрацией стенки бронха и перибронхиальных структур.

Бронхит при коклюше сопровождается плоскочелюстной метаплазией и утолщением эпителиального покрова, дистрофией и слущиванием эпителия, усиленным слизиобразованием, что ведет к резкому сужению и закупорке мелких бронхов. При других бактериальных бронхитах экссудат становится гнойным, слизистая оболочка инфильтрируется, в тяжелых случаях образуется фибринозная пленка, которая располагается на 1—2 базальных слоях эпителиальных клеток крупных или на базальной мембране более мелких бронхов. С присоединением бактериальной флоры также связывают геморрагический трахеобронхит, наблюдаемый у умерших от гриппа детей [Цинзерлинг А. В., 1977].

## ОСТРЫЙ (ПРОСТОЙ) БРОНХИТ

Клинические проявления во многом зависят от этиологии респираторного заболевания, при респираторно-синцитиальной вирусной и парагриппозной инфекции бронхит нередко развивается при умеренном токсикозе, но выраженном катаре. Длительность лихорадки редко превышает 2—3 дня, но при микоплазменной и аденовирусной инфекции фебрилитет может сохраняться 10 дней и дольше. При простом бронхите нет выраженных клинических признаков обструкции, тем не менее у ряда детей во время сна можно определить свистящие хрипы на выдохе. Даже у детей первого года жизни одышка бывает умеренной (до 60 в минуту).

Основным симптомом острого бронхита является кашель, в начале заболевания обычно сухой, навязчивый. При трахеобронхитах кашель может сопровождаться чувством давления или болями за грудиной. На второй неделе болезни кашель становится мягким, продуктивным. Кашель и другие симптомы могут сохраняться более 2 нед у детей раннего возраста при респираторно-синцитиальной вирусной инфекции, у более старших — при микоплазменной. Кашель в течение 4—6 нед без других симптомов может оставаться после трахеита.

Аускультативно простой бронхит характеризуется диффузными сухими крупно- и среднепузырчатыми хрипами, количество которых изменяется при кашле. При более глубоких бронхитах можно прослушать и мелкопузырчатые хрипы, в отличие от пневмонии они обычно разлитые. Перкуторные изменения отсутствуют.

Бронхит в большинстве случаев бывает двусторонним, асимметричность аускультативных изменений должна настораживать в отношении пневмонии. У детей дошкольного и школьного возраста преимущественно односторонние бронхиты с вовлечением мелких бронхов (мелкопузырчатые хрипы, усиление мелких элементов легочного рисунка в зоне бронхита) чаще связаны с микоплазменной инфекцией; у большинства детей эти изменения сочетались с конъюнктивитом.

Гематологические сдвиги при бронхите непостоянны; при некоторых вирусных инфекциях и микоплазмозе может увеличиваться СОЭ при нормальном или сниженном числе лейкоцитов, иногда с нейтрофилезом и небольшим сдвигом влево.

Рентгенологические изменения при простом бронхите обычно сводятся к мягкотеневому усилению рисунка, чаще в прикорневых и нижнемедиальных зонах. При микоплазменных бронхитах иногда рисунок усилен на стороне большей выраженности физикальных изменений.

Длительность неосложненного острого бронхита обычно не превышает 2 нед, хотя, как указано выше, в ряде случаев катаральные явления и сухой кашель держатся дольше, не сопровождаясь нарушением общего состояния.

В отсутствие эндогенных отягощающих факторов (иммунодефицит, аспирационный синдром и т. д.) или суперинфекции острый бронхит редко осложняется бактериальной пневмонией.

Диагностика и дифференциальная диагностика простого бронхита обычно не сложны, хотя его вирусная этиология обычно не поддается расшифровке без специальных исследований. С терапевтической точки зрения важно установление микоплазменной этиологии; в этом помогает наряду с эпидемиологическими данными преимущественная односторонняя локализация процесса и конъюнктивит.

Дифференциальная диагностика с пневмонией не трудна. В пользу бронхита в таких случаях говорит диффузность поражения, идентичность физикальных данных с двух сторон, отсутствие «локальной симптоматики». Больным с выраженной асимметрией физикальных данных обязательно делают рентгенографию. В тех сравнительно редких случаях, когда острая пневмония развивается на фоне разлитого бронхита, в клинической картине преобладают симптомы интоксикации, стойкий фебрилитет, локальная симптоматика.

При длительном (более 2 нед) бронхите необходимо подумать об инородном теле бронха, хронической аспирации пищи, мукопидидозе.

При длительном сохранении симптомов одностороннего (или ограниченного) бронхита, что нередко наблюдается у детей, переносивших пневмонию, можно думать о затяжном метапневмоническом бронхите. Этот диагноз, однако, ставят лишь после исключения других возможных причин (порок развития бронха, ограниченный пневмосклероз, облитерирующий бронхиолит).

**Лечение** острого бронхита обычно проводится на дому; госпитализация осуществляется при тяжелой ОРВИ. При подозрении на пневмонию желательна рентгенография в амбулаторных условиях. Большинство больных с острым бронхитом в антибактериальной терапии не нуждаются. Лишь при подозрении на микоплазменную этиологию показаны эритромицин, олеандомицин или у старших детей тетрациклин.

Антибиотики назначают детям с явными очагами бактериального воспаления (отит, тонзиллит) или при подозрении на пневмонию до уточнения диагноза.

Симптоматическая терапия острого бронхита включает необходимый круг средств, эффективность которых по-настоящему ни когда не определяли. Многие средства, применяемые в силу традиции и предпочтения определенных групп населения, могут быть небезопасными: ожоги от банок встречаются достаточно часто, как и аллергические реакции на горчичники и растирания остропахучими, раздражающими средствами. Отказ от этих методов лечения не отразился неблагоприятно на течении бронхитов. Горячая ванна оказывает такое же отвлекающее действие, не вызывая неприятных ощущений и побочных реакций.

Принципы противокашлевой терапии изложены в главе 5.

Аэрозольные ингаляции (вода, растворы бикарбоната натрия, поваренной соли) в стационаре оправданы лишь у детей с выраженным мучительным кашлем. Большинство больных достаточно адекватное введение жидкости, йодно-щелочные микстуры на основе настоя алтейного корня и т. п.

Различные отхаркивающие сборы преимуществ перед указанными средствами в лечении бронхита не имеют.

Паровые ингаляции назначают детям с ларинготрахеитами, так как в более глубокие отделы пар и капли воды не попадают.

При обилии мокроты проводят постуральный дренаж с вибрационным массажем. Средства, подавляющие кашель (например, либексин), показаны при непрекращающемся сухом мучительном кашле со скудной мокротой у больного острым бронхитом.

Противогистаминные препараты оправданы лишь у детей с проявлениями аллергии при остром бронхите. Ввиду антропиноподобного высушивающего действия на слизистые оболочки их лучше использовать у больных с обильной секрецией.

При несложном остром бронхите электропроцедуры (диатермия, УВЧ) необязательны, да и их проведение в поликлинике в остром периоде болезни затруднительно.

Детей, перенесших острый бронхит, можно выписать в детском учреждении или перевести на общий режим после нормализации температуры и ликвидации выраженного катара, обычно на 2-й неделе болезни. При этом сохранение несильного кашля и хрипов в легких не должно служить препятствием, поскольку ограничение режима в этом периоде не способствует более быстрому выздоровлению, а прогулки, напротив, нередко улучшают функцию бронхов.

**Профилактика острого бронхита** сводится к профилактике острых респираторных инфекций и повышению неспецифической резистентности организма ребенка.

### **НИСХОДЯЩИЙ (СТЕНОЗИРУЮЩИЙ) ТРАХЕОБРОНХИТ**

Нисходящий (стенозирующий) трахеобронхит представляет собой тяжелое бактериальное осложнение ОРВИ у детей с грубым нарушением дыхательной функции. В практике такой бронхит чаще развивается при стенозах гортани — крупе, в связи с чем обычно описывается как стенозирующий ларинготрахеобронхит.

Как и крупа, поражение трахеи и бронхов развивается при паратрипной (чаще типа 1), гриппозной и реже других респираторных инфекциях. Из бактериальных возбудителей обычно высевают золотистый стафилококк и гемолитический стрептококк, возможно присоединение грамотрицательной микрофлоры.

Возникает гнойное, фибринозно-гнойное или некротическое воспаление слизистой оболочки трахеи и бронхов с образованием корок, сгустков слизи, пленок. Начавшись в подсвязочном пространстве и верхней части трахеи, процесс склонен распространяться на нижележащие отделы.

Наряду с признаками стеноза дыхательных путей в клинической картине преобладают высокая и длительная лихорадка, выраженная интоксикация. Заболевание часто осложняется пневмонией, плевритом.

При аускультации, как правило, определяются стенотическое дыхание, иногда резко ослабленное, различные хрипы. При выраженной обтурации дыхательных путей усиливаются втяжение податливых участков грудной клетки на вдохе, развиваются цианоз, резкое беспокойство, присоединяется сердечно-сосудистая недостаточность.

При ларингоскопии или бронхоскопии выявляется выраженное гнойное воспаление слизистых оболочек, часто с пленчатыми наложениями. Отмечаются гематологические сдвиги, характерные для бактериального воспаления — высокий лейкоцитоз с нейтрофилезом, повышение СОЭ.

Одной из характерных черт нисходящего ларинготрахеобронхита служит сохранение дыхательной недостаточности и после ликвидации стеноза гортани путем интубации или трахеостомии.

Лечение проводится в отделении реанимации и интенсивной терапии, поскольку эти больные нуждаются в эндобронхиальных манипуляциях и часто в ИВЛ. Антибактериальная терапия проводится массивными дозами препаратов, действующих на полирезистентный стафилококк и грамотрицательную флору (например, оксациллин или цефоприим с гентамицином).

Местное лечение включает увлажнение вдыхаемого воздуха (постоянные аэрозольно-кислородные ингаляции под тентом), удаление (при прямой ларингоскопии, бронхоскопии или через трахеостому) гнойного содержимого, корок, пленок. Введение в

интубационную трубку или канюлю стерильного изотонического раствора хлорида натрия (5—10 капель каждые 15 мин с последующим отсасыванием) оказывает противовоспалительное действие и способствует удалению содержимого.

Назотрахеальная интубация или чаще трахеостомия проводятся всем больным со стенозом дыхательных путей (IV степени), а также при стенозе III степени в случаях нарастающей асфиксии и сердечно-сосудистой недостаточности. При неэффективности трахеостомии (прогрессирующая гипоксемия и нарастание  $P_aCO_2$  больных переводят на ИВЛ.

Эти мероприятия проводятся на фоне адекватной гидратации дезинтоксикационной терапии при тщательном контроле за жизненно важными функциями.

### ОБСТРУКТИВНЫЕ ФОРМЫ ОСТРЫХ БРОНХИТОВ

В отечественной литературе принято различать обструктивный бронхит и бронхиолит, хотя в зарубежной литературе их нередко описывают вместе (как «бронхиолит», «снижающийся бронхит», «астмоидный бронхит», «спастический бронхит»). Разделение этих форм оправдано не только клиническими, но и патогенетическими различиями. Так, первый обструктивный эпизод в  $\frac{2}{3}$  случаев протекает по типу бронхиолита, а повторные эпизоды в  $\frac{3}{4}$  случаев имеют клиническую картину обструктивного бронхита. Соответственно этому различается и возраст больных: бронхиолит свойствен в основном детям первого года жизни. В генезе обструктивного бронхита бронхоспазм играет меньшую роль, чем при обструктивном бронхите; соответственно этому различается и эффективность спазмолитиков.

Патогенез бронхиальной обструкции при ОРВИ до конца не выявлен.

Своеобразие клинической картины обусловлено тем, что заболевание возникает при респираторно-синцитиальной вирусной или парагриппозной типа 3 инфекции у детей с трансплацентарно получаемыми антителами к соответствующей инфекции. Этим объясняется и своеобразие морфологических изменений при указанных инфекциях (см. выше), обуславливающих бронхиальную обструкцию. Эти особенности заставляют задуматься о роли обструктивного синдрома в развитии патологического процесса. Заболевание у этих детей крайне редко (не более чем в 1% случаев) осложняется бактериальной пневмонией, что позволяет рассматривать бронхиальную обструкцию не просто как нарушение функции внешнего дыхания в результате инфекционного процесса, но и как приспособительную реакцию, имеющую целью в условиях поражения реснитчатого эпителия защитить легочную паренхиму от попадания бактерий из верхних дыхательных путей. При таком подходе становится понятной и защитная роль трансплацентарного иммунитета к респираторно-синцитиальной вирусной и парагриппозной инфекции, способствующего бронхиальной обструкции.

Как и всякая защитная реакция, обструкция может сама стать источником серьезных расстройств, в этом она не отличается от других болезней адаптации.

Защитная роль обструктивного синдрома при респираторно-синцициальной вирусной и парагриппозной инфекции косвенно подтверждается и тем, что при гриппе, при котором вирусное поражение слизистой оболочки бронхов далеко не всегда сопровождается клинической картиной бронхита и редко вызывает обструкцию, бактериальная пневмония развивается особенно часто.

Другим практически важным аспектом патогенеза обструктивного синдрома при ОРВИ является аллергия. Сходство клинических проявлений этих форм и бронхиальной астмы послужило основанием для термина «астмоидный» бронхит. Однако клиническая аналогия — не единственное, что приводит к сопоставлению этих столь различных по этиологии болезней. У 30—50% больных бронхиолитом и обструктивным бронхитом эпизоды бронхиальной обструкции повторяются в дальнейшем, что еще больше усиливает аналогию с бронхиальной астмой. Более того, у известной части этих больных развивается бронхиальная астма. Изучение патогенеза обструктивного синдрома при ОРВИ, однако, показало, что реактивный механизм, характерный для бронхиальной астмы, при этих формах не играет ведущей роли; повышение IgE наблюдается лишь у небольшой части детей с первым эпизодом бронхиальной обструкции (табл. 16). Эти дети относятся к группе

Таблица 16. Уровни IgE в сыворотке крови детей с бронхиолитом и обструктивным бронхитом

Форма заболевания	IgE, МЕ/л						Всего	
	0—1,		15—100		выше 100			
	абс. число	%	абс. число	%	абс. число	%	абс. число	%
Бронхиолит	29	49,2	27	46,0	3	5,0	59	100,0
Обструктивный бронхит	25	34,7	33	45,9	14	19,4	72	100,0
Итого . . .	54	41,2	60	45,8	17	13,0	131	100,0

риска, так как у них чаще развиваются рецидивы и бронхиальная астма.

Приступы бронхиальной астмы обычно возникают при сниженном уровне цАМФ в крови и снижении коэффициента цАМФ/цГМФ. У детей с бронхиолитом и обструктивным бронхитом наблюдаются обратные соотношения, так что изменения уровней циклических нуклеотидов никак не могут стать причиной бронхоспазма [Исакова О. Ф., 1982]. Напротив, можно думать о том, что эти сдвиги способствуют уменьшению обструктивных изменений.

В отличие от больных астмой, у которых отмечаются снижение сывороточного и секреторного IgA и тенденция к уменьшению числа Т-лимфоцитов, у детей с бронхолитом и обструктивным бронхитом эти показатели не имели каких-либо особенностей, позволяющих заподозрить участие иных этиологических факторов, нежели вирусная инфекция.

Различия в генезе обструкции при бронхиальной астме и бронхолитах подтверждаются и редкостью положительного эффекта эуфиллина при бронхолитах. Однако при повторных эпизодах обструктивного бронхита чаще наблюдается эффект от введения эуфиллина, что доказывает большую роль бронхоспазма у этих детей. Клинические наблюдения и специальные исследования позволяют утверждать, что учащение повторных обструктивных эпизодов связано с повышением общей реактивности бронхов вследствие первого обструктивного эпизода, которая, в частности, выявляется в пробе с ацетилхолином [Казначеева Л. Ф., 1982]. У детей с аллергической настроенностью этому способствуют и специфические механизмы аллергии.

**Клинические особенности бронхолита:** парагриппозный и респираторно-синцитиальный бронхолиты по клинической картине во многом отличаются от аденовирусного, что в значительной степени объясняет гетерогенность этих заболеваний. Большинство больных парагриппозным и респираторно-синцитиальным бронхолитами — дети первых месяцев жизни, аденовирусным бронхолитом болеют дети и на 2-м, и 3-м году жизни.

Обструктивный синдром — одышка до 70—90 в минуту, затруднение выдоха, производимого с участием вспомогательной мускулатуры, втяжением уступчивых мест грудной клетки, раздуванием крыльев носа, иногда с периоральным цианозом развивается обычно на 2—4-й день от начала вяжелего катарита дыхательных путей. Сухой кашель иногда имеет высокий, «спастический» обертоны. Нарастание дыхательных расстройств сопровождается резким беспокойством ребенка; изредка наблюдается рвота. Эта картина развивается чаще при субфебрильной (приблизительно у 1/2 детей) либо нормальной (у 1/6—1/5 детей) температуре; для аденовирусного бронхолита характерна фебрильная лихорадка, обычно в течение 6—8 дней; при парагриппозной и респираторно-синцитиальной инфекции в большинстве случаев лихорадочный период не превышает 2 дней.

При осмотре ребенок производит впечатление тяжелобольного, причем тяжесть состояния обусловлена в основном дыхательной недостаточностью, а признаки интоксикации у большинства больных не выступают на первый план (за исключением детей с аденовирусной инфекцией).

Обычно определяется вздутие грудной клетки (коробочный отенок перкуторного звука, уменьшение сердечной тупости, опущение границ печени и селезенки), а при аускультации на фоне дыхания с удлиненным, реже свистящим выдохом, определяется масса мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов как на высоте

вдоха, так и на выдохе (обычно в начале). Такая картина «влажного легкого» нередко дополняется более грубыми влажными хрипами, создающими впечатление клокотания; эти хрипы резко меняются при кашле, тогда как количество влажных хрипов меняется мало. При тахипноэ удлинение выдоха может отсутствовать.

При бронхиолитах  $P_aO_2$  нередко снижается до 55—60 мм рт. ст., тогда как  $P_aCO_2$  чаще находится на низких цифрах, отражая гипервентиляцию. Гипоксемия чаще наблюдается при аденовирусной инфекции.

Ацидоз при бронхиолите бывает нечасто, ему препятствует в снижении  $P_aCO_2$ .

Гематологические сдвиги нехарактерны, возможны умеренные лейкоцитоз и повышение СОЭ; эозинофилия выше 5% обычно является у детей с аллергией.

Рентгенологически, как правило, определяют вздутие легких, усиление бронхосудистого рисунка, реже — участие мелких элементов в усилении легочного рисунка. Ателектазы, линейные или очаговые тени, описываемые иногда при бронхиолитах, встречаются редко.

При клинической оценке тяжести дыхательных расстройств можно ориентироваться на частоту дыхания лишь до определенной степени, поскольку при истощении резервов нарастание дыхательной недостаточности может не сопровождаться учащением дыхания. Надежнее принимать во внимание участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, выраженность втяжения межреберий и эпигастрия. При ухудшении состояния усиливаются инспираторные нарушения, которые могут привести к асфиксии. В этих случаях показаниями к переводу на ИВЛ становится ослабление дыхательного шума на вдохе, сохранение цианоза при дыхании 40% кислородом, снижение болевой реакции и увеличение  $P_aCO_2$  выше 65 мм рт. ст. При улучшении состояния ребенка в первую очередь уменьшаются втяжения.

Исследования механики дыхания у детей с бронхиолитом показали 2—3-кратное нарастание сопротивления дыхательных путей, снижение динамической растяжимости до  $1/3$  должной, нередко почти 2-кратное нарастание объема внутригрудного газа в конце выдоха, резкое увеличение работы дыхания.

Увеличение работы дыхания, однако, далеко не всегда коррелирует с уровнями газов крови, так что сама по себе она не может считаться мерой дыхательной недостаточности, а отражает скорее компенсаторные возможности дыхательной мускулатуры. По нашим данным, декомпенсация этого механизма, требующая перевода ребенка на ИВЛ, наблюдается редко, обычно у детей с аденовирусными облитерирующими бронхиолитами.

Для исследования функции внешнего дыхания в практической работе применимы в основном методы, необременительные для больного.

Течение бронхиолита в большинстве случаев благоприятное. Обструктивные изменения достигают максимума в течение 1—

2 дней. При респираторно-синцитиальной вирусной и парагриппозной формах обычно уже на 2—3-й день обструктивные изменения уменьшаются, хотя полностью они исчезают не ранее 7-10-го дня. При аденовирусных бронхитах улучшение состояния и уменьшение дыхательных расстройств наступают после снижения температуры. Важно подчеркнуть отсутствие параллелизма между нарушением газообмена и обратным развитием клинических признаков; гипоксемия нередко держится до 7—14-го дня, иногда несмотря на исчезновение хрипов и одышки.

В качестве осложнений бронхиолита описаны пневмоторакс, медиастинальная эмфизема, бактериальная пневмония; они обычно наблюдаются при облитерирующем бронхите; мы практически не наблюдали негладкого течения или осложнений непротрессирующих процессов.

**Клинические особенности обструктивного бронхита.** Обструктивный бронхит реже возникает у детей первого и чаще, чем бронхиолит, наблюдается у детей второго и третьего года жизни.

Обструктивный синдром обычно развивается на 2—3-й день ОРВИ, несколько раньше, чем при бронхите. Нередко выраженные дыхательные расстройства возникают в первый день болезни, но в этих случаях они развиваются постепенно, а не приступообразно, как при типичной бронхиальной астме.

Дыхательные расстройства при этой форме бронхита сопровождаются свистящие хрипы, слышимые нередко на расстоянии, на фоне резко удлиненного выдоха (wheezing английских авторов).

Одышка обычно достигает 50, реже 60—70 в минуту. Грудная клетка вздута. При аускультации на фоне удлиненного выдоха выслушивается масса сухих, свистящих хрипов. Средне- и крупнопузырчатые, а также единичные мелкопузырчатые хрипы выслушиваются у половины больных. Кашель сухой, нечастый — обычный спутник обструктивного бронхита. Лихорадка в большинстве случаев умеренная или отсутствует.

Тяжесть состояния обычно обусловлена дыхательными расстройствами при слабо выраженных симптомах интоксикации. Часто наблюдается беспокойство, ребенок не отпускает мать, мнет лозы на ее руках в поисках наиболее удобной. Однако у многих детей даже со значительной обструкцией общее состояние страдает мало, и они сохраняют почти нормальную активность.

У детей с обструктивным бронхитом гипоксемия обычно меньше, чем при бронхиолите (в среднем  $P_{aO_2}$  71,2 мм рт. ст. и 64,2 мм рт. ст. соответственно) и меньше тенденция к гипервентиляции.

Рентгенологические признаки вздутия легких определяются как правило. Картина крови обычно соответствует таковой при неосложненной ОРВИ. Умеренная эозинофилия при обструктивном бронхите наблюдается несколько чаще, чем при бронхиолите, что связано с большим числом больных с аллергической предрасположенностью.

Обструктивный бронхит имеет обычно благоприятное течение.

дыхательные расстройства уменьшаются в течение 2—3 дней, но удлинение выдоха и свистящие хрипы могут прослушиваться до 1—2 нед. Сохранение умеренной обструкции отражается и на уровне газов крови, снижение  $P_aO_2$  может сохраняться до 10 дней. У отдельных детей, однако, обструктивный синдром держится упорно, несмотря на лечение; в таких случаях обычно удается выявить органическую причину (порок развития бронхов, стойкий воспалительный очаг, привычная аспирация пищи и т. д.).

**Диагностика и дифференциальная диагностика.** Диагностика обструктивного синдрома по клиническим данным нетрудна, в типичных случаях бронхиолит легко отличить от обструктивного бронхита. Однако у 10—15% детей раннего возраста трудно с уверенностью определить ту или иную форму, и диагноз ставится на основании преобладающих физикальных проявлений.

Дифференциальная диагностика этих форм с бактериальной пневмонией имеет большое практическое значение; диффузные изменения в легких, как и выраженная обструкция, с большой долей вероятности (более 95%) исключают пневмонию. В пользу пневмонии свидетельствуют асимметрия в распределении хрипов, стойкая фебрильная температура, выраженный токсикоз; в этих случаях вопрос решает рентгенологическое исследование. Этот комплекс симптомов свойствен аденовирусным бронхиолитам.

Другой аспект дифференциальной диагностики этих форм — исключение бронхиальной астмы у детей с повторными обструктивными эпизодами. Для эпизодов обструктивного бронхита характерны возникновение во время очередной ОРВИ, при повышенной температуре, постепенное развитие обструкции, тогда как для бронхиальной астмы — приступообразность, отсутствие связи с ОРВИ, контакт с неинфекционным аллергеном. Поспешный диагноз «бронхиальная астма» может привести к необоснованным ограничениям режима и вызывает напрасную тревогу родителей, а диагноз «повторный эпизод обструктивного бронхита» служит достаточным основанием для включения ребенка в группу риска. Выявление признаков аллергии, положительных кожных проб, повышение уровня IgE указывают на риск по бронхиальной астме.

Одышка, нередко с хрипами, напоминающими бронхиолит, может наблюдаться при метаболическом ацидозе (отравления, например, салицилатами), сердечной недостаточности у детей с легочной гипертензией на почве врожденных пороков сердца. В случаях упорного сохранения обструкции необходимы исследование акта глотания (аспирация!) и бронхоскопия.

Прогноз единичного эпизода бронхиолита и обструктивного бронхита обычно хороший, летальность при бронхиолите не превышает 1—2%. Однако у значительной части детей ( $1/3$ — $1/2$ ), перенесших бронхиолит, в последующем возникают повторные респираторные эпизоды. Основное количество рецидивов наблюдается в течение 6—12 мес после первого обструктивного эпизода и развивается в ответ на новую респираторно-вирусную инфекцию; через 18—14 мес лишь единичные дети с низким уровнем IgE

имеют эпизоды обструкции, а рецидивы повторяются у большинства детей с аллергической предрасположенностью, причем нередко и в ответ на неинфекционные факторы.

Наряду с ролью аллергической настроенности в формировании рецидивирующего обструктивного бронхита есть данные и о значении персистенции респираторно-синцитиального вируса, часто обнаруживаемого у этих детей [Вартаян Р. В., 1983].

В целом у большинства детей обструктивные эпизоды прекращаются в возрасте 3—4 лет. Дети, перенесшие аденовирусный бронхит, рецидивов обструкции не имеют.

Данные литературы о частоте развития бронхиальной астмы у детей, перенесших бронхит и обструктивный бронхит, противоречивы (приводятся цифры от 0 до 50%). Однако определенную связь отрицать нельзя. Так, за 3 года наблюдения типичная бронхиальная астма развилась у 25% больных, имевших IgE выше 100 МЕ/л, у 6% при уровне IgE 15—100 МЕ/л и ни у одного с IgE ниже 15 МЕ/л [Реутова В. С., 1982].

Бронхиальная астма — не единственное неблагоприятное следствие обструктивных бронхитов. Дети, перенесшие на первом году бронхит (в частности респираторно-синцитиально-вирусный), в последующем имеют сниженную на 5—10% функцию внешнего дыхания, в том числе нарушения тока воздуха в мелких бронхах и, возможно, снижение эластичности паренхимы легких. Существует мнение о том, что значительная вариабельность функции внешнего дыхания (превышающая таковую для других антропометрических показателей) обусловлена последствиями бронхитов у определенной части населения.

**Лечение обструктивных бронхитов.** Поскольку бронхит и обструктивный бронхит редко развиваются в первый день ОРВИ, ожидать эффекта от введения интерферона не приходится.

Антибактериальная терапия не влияет на течение бронхита и обструктивного бронхита. Тем не менее во многих клиниках эти препараты широко назначают в профилактических целях; поскольку развитие пневмонии у детей с обструктивным бронхитом наблюдается крайне редко, неоправданность такого подхода очевидна.

У 10—20% детей в начале болезни трудно исключить бактериальный очаг, поэтому приходится назначать им антибиотики. Основными клиническими показаниями в этих случаях являются фебрильная температура в течение 3 дней и более; выраженная асимметрия физикальных данных, гиперлейкоцитоз, нарастающая дыхательная недостаточность.

Практически антибиотики назначают лишь детям с тяжелым аденовирусным бронхитом (опасность бактериального воспаления при резком нарушении функции бронхов) и при отите. В антибактериальной терапии нуждается приблизительно 15% детей с бронхитом. Антибиотики отменяют тотчас же (обычно на 2—3-й день лечения) после снятия подозрения на бактериальную этиологию процесса.

Так как этиотропная терапия, не всегда возможна, ведущую роль играет адекватная оксигенация. Ее можно осуществить двумя путями: улучшением бронхиальной проходимости и уменьшением потребления тканями кислорода и повышением его парциального давления во вдыхаемом воздухе. На практике обычно значительно чаще идут по первому пути, используя спазмолитики, нередко с сомнительным эффектом. В то же время создание покоя больному, отказ от частых манипуляций, проветривание помещения обычно достаточны при нетяжелых формах. При признаках гипоксии (беспокойство, цианоз, нарастание одышки) помогает увлажненный кислород, подаваемый через катетер, в палатке ДКП-1 или под тентом. У больных бронхолитом даже при гиперкапнии ( $P_aCO_2$  50—70 мм рт. ст.) дыхание кислородом не ведет к дальнейшему накоплению углекислоты.

Воздух в палатке можно увлажнить распылением воды, 2% раствора бикарбоната натрия. Имеются сообщения об эффективности кислородно-медикаментозных ингаляций (растворы муколитиков, противогистаминных средств, эуфиллина и преднизолона в разных сочетаниях). Скончателное суждение о преимуществах того или иного раствора требует контролируемых испытаний.

Наиболее трудно выбрать спазмолитическое средство. Для борьбы с обструктивным синдромом по аналогии с бронхиальной астмой при бронхолитах и обструктивных бронхитах предложено использовать эуфиллин; доза 4 мг/кг на прием редко дает положительный клинический эффект у детей первого года жизни с тяжелым бронхолитом, но при нетяжелой обструкции, а также у детей второго и третьего года жизни при обструктивном бронхите он эффективнее. Положительное действие чаще наблюдается у больных с признаками атопии, обычно с относительно низкими исходными уровнями цАМФ.

У ряда детей с обструктивным бронхитом хороший эффект достигается внутримышечным введением 1,5% раствора этимизола в разовой дозе 1,5 мг/кг (0,1 мл).

Симпатомиметики в аэрозолях также редко дают положительный эффект, скорее всего из-за недостаточного проникновения в результате поверхностного дыхания. Их парентеральное введение (например, алуцент по 0,2—0,3 мл) нередко приносит пользу, хотя в части случаев действие кратковременное.

Введение кортикостероидов в тяжелых случаях нередко сопровождается уменьшением обструктивных явлений, по-видимому, благодаря противовоспалительному действию на слизистую оболочку бронхов [Ломозков В. А., 1982; Филлиппский Г. К. и др., 1983]. Однако в ряде контролируемых испытаний не доказана связь улучшения состояния с введением этих препаратов, что ставит под сомнение их использование при бронхолитах.

Противогистаминные препараты не влияют на обструктивные изменения, и применять их не рекомендуется.

Представляется рациональной следующая схема борьбы с обструктивными проявлениями.

При нетяжелой обструкции без выраженных дыхательных нарушений спазмолитики применять не следует. При значительных дыхательных расстройствах внутримышечно вводят эуфиллин (4 мг/кг) и его эффект оценивают в течение 1 ч. При наступлении эффекта (уменьшение одышки на 15—20 в минуту и втяжения межреберий) эуфиллин продолжают давать в суточной дозе 10—12 мг/кг, равномерно распределенной по часам — около 0,5 мг/(кг·ч).

При неэффективности эуфиллина вводят алуцент (0,2—0,3 мл внутримышечно) и его действие оценивают по тем же критериям. При наступлении эффекта повторное введение не требуется. При отсутствии эффекта и ухудшении состояния вводят преднизолон.

При такой тактике у большинства больных на второй день состояние улучшается, что не обязательно связано с лечением; дальнейшая спазмолитическая терапия проводится эуфиллином лишь тем детям, у кого первое введение оказалось эффективным.

В лечение тяжелого бронхолита обычно включается адекватная гидратация с целью избежать обезвоживания в результате больших внепочечных потерь жидкости. У этих больных, как и при острой пневмонии, наблюдается высокая секреция антидиуретического гормона, направленная на снижение ренальных потерь жидкости, так что оральная регидратация в большинстве случаев оказывается достаточной и внутривенное введение жидкости излишне [Абидов З. А., 1983].

Изменения системы гемокоагуляции при наиболее тяжелых бронхолитах возможны; часто определяются сдвиги гемостаза в сторону гиперкоагуляции. С. А. Лебедева (1982) рекомендует использование гепарина у этих больных на фоне введения дезагрегантных растворов, что быстрее купирует обструктивный синдром.

При нарастающей дыхательной недостаточности, что наблюдается в основном при аденовирусных бронхолитах, показан перевод ребенка на дыхание под постоянным положительным давлением по Грегори или на ИВЛ.

Диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими бронхолит или обструктивный бронхит, имеет целью своевременное выявление аллергических реакций и предотвращение дальнейшей сенсибилизации. Детям старше 1 года с повторными обструктивными эпизодами целесообразно поставить кожные пробы с наиболее распространенными аллергенами. Положительная проба, а также приступы обструкции без вирусной инфекции заставляют говорить о развитии бронхиальной астмы.

Ребенку, перенесшему бронхолит или обструктивный бронхит, профилактические прививки проводятся через месяц от начала болезни при условии полного выздоровления. Ребенку с повторными эпизодами обструктивного бронхита (обычно старше года) можно делать прививки против кори и полиомиелита; вместо АКДС делают вакцинацию АДС (без коклюшного компонента).

## ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ БРОНХИОЛИТ

Данная форма бронхиолита отличается от описанной выше более частым переходом в хроническое заболевание. Происходит распространенное поражение эпителия бронхиол с последующей организацией экссудата и гранулематозной реакцией, а затем облитерацией их просвета.

В детском возрасте облитерирующий бронхиолит наблюдается чаще при аденовирусной инфекции (3, 7 и 21 типа); отдельные случаи описаны при коклюше и кори. Страдают, как правило, дети первых 2—3 лет жизни. Наиболее выраженные изменения обнаруживаются в бронхиолах и мелких бронхах (менее 1 мм в диаметре). Слизистая оболочка в этих бронхах представляется полностью разрушенной, их просветы заполнены васкуляризованной фиброзной тканью.

Облитерация обычно захватывает терминальные бронхиолы (где она выражена максимално), оставляя респираторные бронхиолы незатронутыми. Просвет бронхиол ниже места окклюзии часто бывает расширенным.

Альвеолярная ткань либо находится в состоянии ателектатического склероза (при распространенной облитерации), либо сохраняет воздушность. В пораженном участке легкого наблюдается эндартериит с выраженным сужением ветвей легочной, а иногда и бронхиальной артерии.

На более поздней стадии выявляется либо сплошное склерозирование доли или целого легкого со сближением расширенных слепо оканчивающихся бронхов (т. е. типичный ограниченный пневмосклероз), либо повышение воздушности дистрофированной, эмфизематозной легочной ткани с признаками гипоперфузии.

Генез легочных изменений в случаях сохранения воздушности альвеол связан со вторичным нарушением капиллярного кровотока и развитием атрофии альвеолярной ткани, которая, однако, остается воздушной благодаря коллатеральной вентиляции через поры Кона.

**Клиническая картина** первого (острого) периода облитерирующего бронхиолита у детей характеризуется резкими дыхательными расстройствами на фоне стойкой фебрильной температуры, часто с такими признаками аденовирусной инфекции, как конъюнктивит, ринофарингит.

Слышны асимметричные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы. Как правило,  $P_{aO_2}$  снижается до 50—60 мм рт. ст., нередко бывает повышение  $P_{aCO_2}$ , цианоз. В отличие от описанных выше респираторно-синцитиально-вирусных и парагриппозных бронхиолитов при этой форме не наблюдается быстрого обратного развития — дыхательная недостаточность сохраняется и даже нарастает в течение 1—2 нед, обычно при фебрильной температуре.

Рентгенологическая картина в этом периоде заболевания может быть различной. Описаны тотальные затемнения одного легочного поля с картиной воздушной бронхограммы, свидетельствующей о преобладании ателектазов.

В ряде случаев изменения напоминают пневмоческую инфильтрацию участка легкого, но они обычно довольно неопределенные — участки понижения пневматизации легкого чередуются с воздушными, местами сливаясь между собой; термин «ватное легкое» представляется нам наиболее удачным (рис. 34\*).

Гематологические сдвиги — повышение СОЭ, нейтрофильный сдвиг, умеренный лейкоцитоз.

В наиболее тяжелых случаях дыхательная недостаточность нарастает, что требует проведения ИВЛ. При выраженном нарушении бронхиальной проходимости может присоединиться бактериальная пневмония, даже у получающих антибиотики больных. Летальный исход наступает в результате дыхательной недостаточности, обычно у детей с предшествующей грубой патологией или тяжелым, распространенным двусторонним процессом.

При типичном облитерирующем бронхиолите выраженные obstructивные нарушения сохраняются после нормализации температуры (обычно на 3-й неделе болезни). В этом втором периоде, который длится 3—4 нед, обычно определяются аускультативные изменения в виде разнокалиберных хрипов, свистящего выдоха на стороне поражения; обструкция может периодически усиливаться, иногда напоминая астматический приступ. Параллельно исчезают рентгенологические изменения, легочные поля очищаются от теней. Однако признаки дыхательной недостаточности обычно сохраняются, свидетельствуя о стойких изменениях в бронхиолах и артериолах пораженного участка легкого, эволюция которых приводит уже через 6—8 нед к феномену «светлого (сверхпрозрачного) легкого» (синдром Маклеода).

Наряду с подобным прогрессирующим развитием облитерирующий бронхиолит может протекать легче, заканчиваясь на 2—3-й неделе полным исчезновением физикальной и рентгенологической симптоматики. Тем не менее у ряда больных сохраняются выраженные нарушения функционального легочного кровотока в одной или двух долях легкого без типичного синдрома Маклеода. Эти изменения склонны к уменьшению, но и через 1—1½ года у ряда больных отмечаются гипоперфузия и влажные хрипы в пораженном участке легкого при ОРВИ.

Диагностика типичного облитерирующего бронхиолита в остром периоде несложна — стойкая фебрильная температура, яркая клиника бронхиолита, асимметрия хрипов, появление «ватных» теней на рентгенограмме, выраженная дыхательная недостаточность весьма типичны. Сложнее диагностика менее тяжелых аденовирусных бронхиолитов. В связи с тяжестью возможных последствий об облитерирующем процессе в бронхиолах следует думать во всех подобных случаях, особенно если во время вспышки заболеваний такие исходы уже наблюдались. Сцинтиграфия по окончании острого периода уточняет исход, поскольку при рес-

\* Здесь и далее звездочкой отмечены ссылки на рисунки, помещенные на вклейке в конце книги.

пираторно-синдициально-вирусном и парагриппозном бронхоли-тах стойкие нарушения кровотока не развиваются [Кудратова М. П., 1983].

Лечение больных облитерирующим бронхолитом представля-ет большие трудности ввиду отсутствия этиотропных средств.

Антибиотики в остром периоде болезни не предотвращают стойкой облитерации бронхол.

Кортикостероидные препараты при уже текущем склеротиче-ском процессе в бронхолах неэффективны, поэтому можно реко-мендовать их раннее применение (преднизолон по 2—3 мг/кг); при этом наблюдается хороший эффект у отдельных больных с более быстрым устранением обструкции и развитием лишь мини-мальной гипоперфузии.

Лечение токсических проявлений проводится по общим пра-вилам: требует внимания состояние микроциркуляции и сверты-вания крови. Введение гепарина по 100—200 ЕД/(кг·сут) на высоте заболевания вполне оправдано.

Во втором периоде при постепенном уменьшении дозы пред-низолона по показаниям назначают эуфиллин и симпатомиметики, обязательно вибрационный массаж и постуральный дренаж. При гнойной мокроте назначают антибиотики с учетом чувстви-тельности микрофлоры.

Диспансерное наблюдение и прогноз. Все перенесшие облите-рирующий бронхолит должны наблюдаться как группа риска по синдрому Маклеода. Появление «сверхпрозрачности» легких де-лает показанной госпитализацию в пульмонологическое отделе-ние.

Дети без клинической и рентгенологической симптоматики наблюдаются в течение 1 года; особое внимание следует обратить на легочные симптомы во время ОРВИ: возникновение локальных хрипов может указывать на участок гипоперфузии, что подтвер-ждается скитингвмографией после выздоровления.

## СИНДРОМ МАКЛЕОДА

Классический синдром Маклеода описывается как «односторон-нее сверхпрозрачное легкое» либо как односторонняя дистрофия легкого. Тем не менее встречаются дети с облитерацией относи-тельно небольших участков обоих легких; в этих случаях проз-рачность одного легкого относительно другого, естественно, не повышена.

Синдром Маклеода считается относительно редким заболева-нием; к 1976 г. было описано всего 110 наблюдений. Однако при более широком использовании скитиграфии в детской пульмо-нологической клинике эти больные встречаются нередко. Т. В. Спичак (1979) за 3 года собрала 20 наблюдений, и с тех пор это число возросло более чем вдвое.

У большинства больных процесс локализуется в левом легком; наряду с поражением всего легкого имеются случаи преимуще-ственного поражения одной доли.

В анамнезе у всех больных отмечается тяжелое острое бронхолегочное заболевание, диагностированное как пневмония. Однако при ретроспективном рассмотрении клинических и рентгенологических данных обычно удается квалифицировать заболевание как тяжелый бронхит. Проспективные наблюдения за развитием синдрома Маклеода обычно говорят об аденовирусном бронхите.

**Клиническая картина.** Наиболее характерными симптомами у детей с синдромом Маклеода являются дыхательная недостаточность (в тяжелых случаях с цианозом), более или менее выраженная бронхиальная обструкция (что нередко дает повод диагностировать бронхиальную астму) на фоне хронического, преимущественно одностороннего бронхита. Периодически, часто в связи с ОРВИ, возникают фебрильные эпизоды с нарастанием бронхитических явлений и усилением обструкции, нередко рефрактерной к спазмолитической терапии. У больных обычно наблюдается постоянный кашель с мокротой, количество которой, в отличие от больных хронической пневмонией, невелико.

Физикальные изменения обычно максимальны над пораженным легким или долей, хотя у многих больных выслушиваются свистящее дыхание и сухие хрипы с двух сторон. Дыхание пораженного легкого ослаблено, обычно прослушиваются мелкопузырчатые хрипы, нередко пучки звонких крепитирующих хрипов.

Рентгенологические изменения у детей с выраженной односторонней легочной дистрофией характеризуются уменьшением легкого при повышении (или сохранении) его воздушности. В детском возрасте различия в воздушности здорового и пораженного легкого на вдохе мало заметны, но на выдохе они резко усиливаются за счет «воздушной ловушки» — сохранения прежнего воздухонаполнения нефункционирующего легкого. Уменьшение легкого ведет к некоторому смещению тени средостения в большую сторону, усиливающемуся на вдохе.

**Бронхографическая картина:** незаполнение периферических отделов бронхиального дерева (даже при введении контрастного вещества под давлением) и неравномерное расширение заполняемых контрастом проксимальных отделов. Сцинтиграфия выявляет резкое нарушение кровотока. Бронхоскопическая картина соответствует разлитому эндобронхиту, более выраженному в пораженном легком. Промывание бронхов иногда обуславливает отхождение хлопьевидной слизи, говорящей об активности воспаления.

Функциональное исследование легких [Спичак Т. В., 1979] обычно выявляет вентиляционные нарушения обструктивного типа со снижением ЖЕЛ до 50—60% должной и увеличением ОО от 120 до 330%. Тест Тиффно обычно снижен, ОФВ<sub>1</sub> составляет 30—70% должной величины. Нарушения распределения вдыхаемого газа наблюдаются постоянно с индексом эффективности в пределах 25—80%. Диффузионная способность легких не

изменена. Часто наблюдается умеренная гипоксия ( $P_{aO_2}$  65—85 мм рт. ст.).

Течение процесса хроническое, но клинические и функциональные параметры с возрастом могут несколько улучшаться. Это несомненно отражает частичную компенсацию, связанную с ростом ребенка.

Дифференциальная диагностика синдрома Маклеода и хронической пневмонии, при которой также снижен кровоток и есть признаки хронического бронхита и часто зона повышения прозрачности — компенсаторная эмфизема, базируется на рентгенологических и бронхографических данных.

Сходную картину дает врожденная агенезия или гипоплазия легочной артерии или ее одной крупной ветви; но у этих больных, в отличие от синдрома Маклеода, не наблюдается ярких клинических признаков и изменений на бронхограмме.

Лечение синдрома Маклеода предусматривает борьбу с бронхоспазмом и подавление бактериального воспаления в бронхах. Регулярный дренаж, гимнастика, физиотерапия наряду с медикаментозной терапией благоприятно действуют на общее состояние больного. Наблюдаемое при этом улучшение функциональных показателей говорит о неправомерности пульмонэктомии в детском возрасте.

## ОСТРЫЕ ПНЕВМОНИИ

## ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Острые пневмонии известны со времен Гипократа, который считал возбудителем «воспаления легких» «одухотворенную воспалительную субстанцию». Пневмонию подробно описал Абу-Али ибн Сина. Задолго до открытий Л. Пастера причиной острой пневмонии считали инфекцию. Со времен К. Рокитанского стали различать 2 основные формы пневмонии — крупозную (лобарную) пневмонию и бронхопневмонию (лобулярную пневмонию). Открытие многих микробных возбудителей пневмонии позволило создать ряд этиологических классификаций.

Накопление научных данных об острых пневмониях не всегда способствовало лучшему их пониманию в практической деятельности. Так, принятие концепции бронхопневмонии, доказательство, в частности, Н. Ф. Филатовым роли бронхита в развитии пневмонии способствовали выработке мнения о том, что у ребенка всякий бронхит чреват развитием пневмонии. Эта точка зрения, несмотря на убедительные доказательства таких выдающихся педиатров, как С. Энгель, просуществовала до нашего времени, результатом чего были почти полное отсутствие диагноза «бронхит» у детей и гипердиагностика пневмоний.

Описание изменений в легких при заболеваниях, вызванных рядом пневмотропных вирусов, легло в основу «вирусных пневмоний», широкая диагностика которых базировалась на выявлении у больного с вирусной инфекцией усиленного легочного рисунка на рентгенограмме грудной клетки. Этот подход привел к гипердиагностике острых пневмоний и неоправданно широкому назначению антибиотиков.

Также же последствия имела распырительная трактовка в сущности патологоанатомического диагноза «мелкоочаговая пневмония», что подробно обсуждается В. К. Таточенко, С. В. Рачинским, О. А. Споровым (1981).

Несмотря на большое число предложений, до сего времени какого-либо единого классификационного подхода к острым пневмониям нет. В ряде классификаций предлагается делить их по патогенетическому принципу — на первичные и вторичные, бронхогенные (в том числе аспирационные) и гематогенные, первично-острые и первично-хронические. Педиатры долго использовали чисто клинический подход — различали локализованные, субток-

сические, токсические и токсико-септические формы, что было явно неудовлетворительным. Классификации по объему поражения (сегментарные, полисегментарные, лобарные и т. д.) формальны; к тому же картина поражения может меняться не по дням, а по часам.

Наиболее приемлемой была бы этиологическая классификация острых пневмоний, но на ее пути встает пока непреодолимое препятствие — отсутствие методов экспресс-диагностики, пригодных для большинства больных. Тем не менее в настоящее время клинические, микробиологические и эпидемиологические данные позволяют во многих случаях заподозрить участие того или иного возбудителя и подтвердить (или отвергнуть) этот диагноз по результатам исследования микрофлоры или чаще *ex juvantibus*, т. е. по эффективности антибактериальной терапии. В связи с этим последующее изложение строится по этиологическому принципу.

Для клинических целей в СССР утверждена следующая классификация острых пневмоний.

#### *Классификация острых пневмоний*

Форма	Течение	Проявления (осложнения)
Очаговая (в том числе очагово-сливная) Сегментарная Крупозная Интерстициальная	Острое, затяжное	Дыхательная недостаточность; нейротоксикоз, сердечно-сосудистая недостаточность, отек легких, деструкция, абсцесс, пиопневмоторакс, отит, менингит и др.

Данная классификация определяет пневмонию как острое воспалительное заболевание легких, диагностируемое по синдрому дыхательных расстройств и физикальным данным, а также инфильтративным очаговым или сегментарным изменениям на рентгенограмме. Таким образом, под это определение не подпадают многие воспалительные заболевания с диффузными изменениями (например, диффузные изменения при ряде вирусных инфекций), а также заболевания нижних дыхательных путей (бронхиты, бронхолиты) без четких очаговых или инфильтративных изменений на рентгенограмме.

Это не означает, что диагностика острых пневмоний невозможна без рентгенологического исследования. Диагноз «острая пневмония» ставит прежде всего педиатр у постели больного, но этот диагноз классификация сохраняет для форм с рентгенологическим подтверждением. Тем самым клиницист получает четкий ориентир в диагностике и может объективизировать исследование.

При использовании любой классификации возникает вопрос о значимости выделенных категорий. Действительно, всякая классификация должна иметь прогностическое значение, а не просто обозначать ту или иную форму заболевания. Приведенная классификация в значительной степени удовлетворяет этому требованию.

Очаговые пневмонии (бронхопневмонии) представляют наиболее распространенную форму; тяжесть состояния ребенка во многом зависит от размера очага (или размера пораженного участка легкого с множественными очагами). Как частный случай очаговой пневмонии следует выделять очагово-сливные формы, при которых поражение захватывает несколько сегментов или всю долю, причем на фоне затемнения часто выделяются более плотные тени очагов с выраженной клеточной инфильтрацией, имеющих склонность к деструкции.

Очаговые пневмонии имеют обычно циклическое течение, так что при правильном выборе антибактериального препарата дают хорошую обратную динамику.

Очагово-сливные формы, напротив, являются основным источником осложнений, они требуют проведения интенсивной антибиотикотерапии с первого дня лечения путем назначения препаратов или их комбинаций, способных воздействовать на всех вероятных возбудителей этих форм (стафилококк, грамотрицательные бактерии, пневмококк).

Сегментарная пневмония (бронхопневмония) в отличие от очаговой вовлекает ткани всего сегмента, находящегося, как правило, в состоянии ателектаза. Последнее обуславливает торпидность обратного развития легочных изменений (обычно при быстром исчезновении клинических проявлений) и склонность к фиброзной трансформации и ограниченному пневмосклерозу.

В этом состоит прогностическое значение диагноза «сегментарная пневмония»; во многих случаях этот диагноз удается поставить лишь при наблюдении за динамикой процесса, когда начинает выявляться ателектатический компонент и границы поражения приобретают типичную для этой формы четкость.

Таким образом, термин «сегментарная пневмония» указывает на качественное отличие этой формы от очаговой пневмонии, его не следует использовать для обозначения распространенности пневмонического процесса, как еще нередко делается в практической деятельности (например, принято говорить «полисегментарная очаговая пневмония», имея в виду то, что инфильтрация захватывает несколько сегментов).

Крупозная пневмония диагностируется прежде всего по клиническим данным (см. Пневмококковые пневмонии) при гомогенной лobarной инфильтрации на рентгенограмме. Прогностическое значение этого диагноза состоит в том, что назначение антибиотика, действующего на пневмококк, дает быстрый клинический эффект.

У детей при достаточно типичной клинической картине нередко легочный процесс захватывает 2—3 сегмента, что не противоречит диагнозу «крупозная пневмония». Рентгенологически отличить тень крупозной пневмонии от очагово-сливной или сегментарной бывает трудно, так что этот диагноз базируется на клинических данных.

Интерстициальная пневмония является редкой формой, составляя менее 1% всех пневмоний. Удовлетворяют классификационным критериям лишь формы, при которых поражение интерстиция возникает остро и не является диффузным в полном смысле этого слова. Такая картина наблюдается при пневмоцистозе, в некоторых случаях гематогенного распространения инфекции в легких.

Течение пневмонии может быть острым или затяжным. Большинство пневмоний разрешается в сроки до 6 нед, но в отдельных случаях легочные изменения держатся долго. Если нет обратного развития пневмонии (обычно сегментарной) в сроки от 1½ до 8 мес, то диагностируется затяжная пневмония; через 6—8 мес легочные изменения обычно не рассасываются, так как па их месте формируется ограниченный пневмосклероз.

Классификация не предусматривает выделения рецидивирующих пневмоний, поскольку рецидивирование не свойственно острому воспалительному процессу в легких: он заканчивается либо восстановлением нормальной структуры, либо фиброзными изменениями. Новые повышения температуры обычно связаны с осложнениями (деструкция, присоединение плеврита) или с суперинфекцией. Истинные рецидивы заболевания или повторные пневмонии наблюдаются у детей с нарушением мукоцилиарного клиренса (муковисцидоз), при аспирационных процессах, а также при некоторых иммунных дефектах; такого ребенка следует углубленно обследовать для обнаружения истинной причины рецидивирования.

Тяжесть пневмонии зависит не только от вида возбудителя, массивности инфекции и состояния макроорганизма, но и от своевременности начала терапии. Нетяжелая пневмония без эффективной терапии может быстро дать серьезные осложнения, а даже тяжелая сначала пневмония при правильной терапии уже к концу первого дня лишается как остроты, так и тяжести.

По классификации требуется указание на конкретные проявления и/или осложнения пневмонии, которые в конце концов и определяют тяжесть процесса. У постели больного врач, естественно, обязан оценить тяжесть его состояния; классификация помогает конкретизировать причины тяжелого состояния и тем самым ориентировать на терапевтические мероприятия.

Дополнительные характеристики процесса у конкретного больного должны включаться в диагноз. В первую очередь это относится к бактериальной этиологии: даже предположение о ней позволяет направить терапевтические усилия в соответствующее русло. При типичных симптомах ОРВИ желательно

указать, осложнением какой инфекции стала пневмония. Для характеристики тяжести имеет значение обширность процесса, поэтому всегда желательно указание локализации по сегментам (или числа вовлеченных сегментов).

У ряда больных с плевритом бывает невозможно локализовать или даже вообще охарактеризовать пневмонию; то же относится и к больным, поступившим поздно, когда пневмоническая инфильтрация подвергается обратному развитию. В этих случаях следует указывать характеристики, не вызывающие сомнений.

Примеры формулировки диагноза:

— Острая правосторонняя ( $S_1$  и  $S_2$ ) очаговая (предположительно пневмококковая) неосложненная пневмония.

— Грипп А2, осложненный левосторонней ( $S_4$  и  $S_5$ ) сегментарной пневмонией, нейротоксикоз, затяжное течение.

— Очагово-сливная правосторонняя верхнедолевая (предположительно стафилококковая) пневмония с реакцией плевры и внутрилегочной деструкцией.

— Острая респираторно-вирусная суперинфекция, осложненная острой двусторонней (5 сегментов) очаговой (предположительно грамтрицательной) пневмонией; дыхательная недостаточность, ДВС-синдром.

— Острая правосторонняя ( $S_8$  и  $S_9$ ) крупозная (пневмококковая) пневмония, сердечно-сосудистая недостаточность.

— ОРВИ, поздние сроки, левосторонняя нижнедолевая пневмония, левосторонний экссудативный плеврит.

— Острая правосторонняя верхнедолевая пневмония, фаза рассасывания.

При диагностике только по клиническим данным также обычно можно установить ее связь с предшествующей ОРВИ, указать сторону поражения и его примерную локализацию по долям, осложнения.

Классификация не охватывает значительного числа острых воспалительных заболеваний легких туберкулезной, грибковой и другой специфической этиологии, которые рассматриваются в соответствующих главах.

## ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Анатомические различия между бронхопневмонией и крупозной пневмонией состоят в том, что при первой первично поражаются терминальные и респираторные бронхиолы и воспаление распространяется через перибронхиально расположенные альвеолы на весь ацинус. При крупозной пневмонии много жидкого экссудата, он распространяется по воздухоносным путям и альвеолам, быстро заполняет соседние доли и сегменты. Стенки бронхиол при этом поражаются меньше. Клинически различие между двумя формами состоит в том, что при бронхопневмонии чаще удается прослушать хрипы, образующиеся в бронхиолах. Эти различия относительны, так как при значительном объеме поражения хри-

пы при бронхопневмонии могут исчезать, а в начале и в заключительной фазе крупозной пневмонии крепитация — редкое явление.

При крупозной пневмонии экссудат обычно богат фибриногеном, поражение проходит стадии красного и серого опеченения и затем обычно разрешается; незначительная выраженность лейкоцитарной инфильтрации объясняет редкость некрозов.

В раннем детском возрасте развитие типичной крупозной лобарной пневмонии считается признаком «зрелости реакции» (Г. Н. Сперанский); чаще наблюдаются очаговые бронхопневмонии (в том числе крупноочаговые — фокальные по А. Вискотту как эквивалент крупозной пневмонии (И. В. Давыдовский). Очаговые процессы в легких у детей могут иметь различные размеры: мелкоочаговые (захватывающие прилежащую к бронхиоле альвеолярную ткань), крупноочаговые, занимающие субсегмент, сегмент или несколько сегментов [Струков А. И., Кодолова И. М., 1959]. При мелкоочаговой форме обилие очагов создает пеструю картину пораженного участка, которая рентгенологически будет выглядеть как неомогенная инфильтрация.

Особенностью экссудата в легких при очаговых бронхопневмониях является присутствие в нем множества десквамированных клеток альвеолярного эпителия, что раньше давало возможность говорить о катаральной пневмонии. При ряде инфекций, однако, инфильтрат в очагах пневмонии преимущественно клеточный, что способствует расплавлению ткани легкого, нагноению и формированию полостей (нередко с прорывом в плевральную полость). Слияние отдельных очагов приводит к развитию массивных, лобарной и большей протяженности поражений, внутри которых часто выявляются более плотные участки клеточной инфильтрации.

Предлагается отличать первично-абсцедирующие пневмонии от вторичного абсцедирования, при котором нагноение происходит как осложнение первично «доброкачественной» пневмонии.

Сегментарные пневмонии являются разновидностью очаговой пневмонии, но при них воспалительный процесс четко ограничивается одним или несколькими сегментами, обычно в условиях ателектаза легочной ткани, связанного с диффузным бронхитом соответствующего бронха; именно с этим связана их склонность к затяжному течению.

Геморрагические пневмонии наблюдаются главным образом при гриппе.

Метастатические пневмонии при сепсисе иногда трудно отличить от первично-абсцедирующей стафилококковой пневмонии, хотя при них чаще наблюдаются мелкие абсцессы. До развития абсцессов быстро происходит инфильтрация межальвеолярных перегородок, что позволяет говорить об интерстициальной фазе процесса.

Интерстициальные пневмонии в детском возрасте обычно являются пневмоцистами; они характеризуются утолщением

межалвеолярных перегородок и их плазмоклеточной инфильтрацией при сохранении проходимости бронхов. Альвеолы обычно заполнены массаами, содержащими пневмоцисты.

При многих респираторно-вирусных инфекциях описываются диффузные поражения альвеол, расположенных в основном перибронхиально, отек интерстиция, геморрагии. Эти изменения А. В. Цинзерлинг и ряд других авторов считают первично-вирусными пневмониями. Однако такой подход с клинической точки зрения не дает опорных пунктов для дифференцированного суждения о характере заболевания. Понятие «вирусная пневмония» следует сузить и использовать его для обозначения форм с более ограниченным бронхоальвеолярным фокусом (например, гриппозные геморрагические пневмонии). Диффузные изменения в легком при вирусной инфекции (обычно без клинической легочной симптоматики) нужно рассматривать как проявление общего вирусного заболевания, как было предложено в свое время М. А. Скворцовым в отношении кори («коревое легкое»).

## ЭТИОЛОГИЯ

Этиология острых пневмоний продолжает, несмотря на более чем столетнюю историю, активно обсуждаться в литературе. Большинство заболеваний обуславливается микробной (включая микоплазмы) флорой. Лишь у 15—30% умерших от пневмонии детей патологоанатомы с уверенностью отрицают роль микробной флоры; эти дети умирают обычно на 1—3-й день болезни, и изменения в легких у большинства из них диффузные.

Все это позволяет считать (с очень небольшой погрешностью), что практически все пневмонии, диагностированные по критериям классификации, имеют микробную или микоплазменную этиологию. Даже в тех случаях, где вирусная этиология пневмонии вероятна (например, гриппозная пневмония), всегда происходит вторичное микробное заселение. Таким образом, классификационные критерии диагностики бронхитов и пневмоний фактически позволяют дифференцировать вирусные и микробные поражения нижних дыхательных путей; практическое значение этого трудно переоценить.

Исследования последних лет показали, что признаки вирусной инфекции выявляются у 35—50% больных острой пневмонией [Курбанов С. К., 1985]. Чаще всего это грипп, а также парагрипп, аденовирусная и респираторно-синцитиальная инфекция. Вирусная инфекция накладывает отпечаток на клиническую картину начального периода болезни, многие дети выделяют вирус несколько недель [Чешик С. Г., 1982]. Роль респираторно-вирусной инфекции, по-видимому, чаще сводится к «протравливанию» дыхательных путей и подавлению иммунитета, что облегчает развитие бактериальной инфекции легких.

В доантибактериальную эру основным возбудителем, высевавшимся у больных острой пневмонией, был пневмококк, реже

стрептококки, клебсиеллы, стафилококки. В 60—70-е годы высевание пневмококка резко сократилось (до 2—15%) и на первое место вышел стафилококк. Предполагали, что чувствительный к пенициллину пневмококк уступил место резистентному стафилококку. Сейчас трудно решить, действительно ли произошла смена возбудителя или участились тяжелые пневмонии, вызванные резистентным стафилококком, что привлекло к себе внимание. Систематическое изучение микрофлоры у больных пневмонией с конца 70-х годов показало сохранение первостепенного значения пневмококка, по крайней мере у детей, заболевших в домашних условиях (табл. 17, 18). Частота высева пневмококка зависит от того, получал ли больной лечение до взятия мазка.

**Таблица 17.** Патогенная аэробная флора трахеального аспирата (в процентах) у детей с пневмонией, заболевших дома

Возбудитель	Антибактериальное лечение до обследования	
	не получали	получали
Пневмококк	67,7	15,1
Гемофилус инфлюэнцы	22,6	21,9
Гемофилус параинфлюэнцы	6,5	4,1
Стафилококк золотистый	—	8,2
Кишечная палочка	3,2	5,5
Клебсиелла	—	2,7
Грибы рода Candida	—	8,2
Грамотрицательная палочка, не ферментирующая углеводы	—	5,5
Прочая флора	—	28,8
Всего . . .	100,0	100,0

**Таблица 18.** Этиологическая структура острых пневмоний у детей, заболевших дома

Возбудитель	С плевральным выпотом	Без плеврального выпота	Всего
Пневмококк	50	19	69
Гемофилус	7	7	14
Стафилококк	6	—	6
Гемолитический стрептококк	1	—	1
Клебсиелла	—	1	1
Хламидия трахомы	—	1	1
Пневмоцисты	—	1	1
Не выявлен	28	81	109
Итого . . .	92	110	212

Среди микробиологически нерасшифрованных пневмоний более 20% сопровождалось нарастанием титров антител к микоплазменной инфекции; у большинства этих больных эритромицин дает хороший эффект, что подтверждает микоплазменную этиологию заболевания. А. Я. Ухов, Н. В. Романов (1983) установили микоплазменную этиологию у 14,6% всех больных пневмонией.

У детей первых месяцев жизни чаще, чем у более старших, выявляются острые пневмонии стафилококковой или грамотрицательной (кишечная палочка) этиологии.

В противоположность детям, заболевшим дома, в этиологии пневмоний, возникших в стационаре, ведущую роль играют полирезистентные стафилококки, гемофильус инфлюэнцы и особенно грамотрицательные бактерии кишечной группы (протей, псевдомонас, клебсиелла, энтеробактер). Это может быть как флора самого больного (заселение носа и глотки вследствие подавления чувствительной к антибиотикам сапрофитной флоры), так и больничные штаммы. Различия в этиологии и тактике лечения между «домашними» и «больничными» пневмониями столь велики, что эту информацию следует считать важнейшей при выборе терапии.

Острые пневмонии могут возникать при многих заболеваниях, таких как сальмонеллез, тифы, чума, туляремия, бруцеллез и др. Их патогенез рассматривается в соответствующих руководствах, но в клиническом отношении они протекают так же, как и формы другой этиологии.

## ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Отсутствие единых подходов к диагностике острых пневмоний, их гипердиагностика за счет бронхитов и бронхиолитов стали причиной большого разбоя в оценке их частоты среди детского населения. Приводится заболеваемость порядка 150—250 на 1000 детей (обычно грудного и раннего возраста) в год, что противоречит современному клиническому опыту.

В одной из наиболее часто цитируемых работ по этому вопросу [Muirphy et al., 1981] заболеваемость определяется как 40 на 1000 детей 6 мес—5 лет в год, но авторы учитывали вместе пневмонии и бронхиолиты.

Н. Р. Балаклеец (1982), используя современные критерии диагностики, установил, что заболеваемость острой пневмонией в Краснодаре на участке поликлиники составляет 7,1 на 1000 детей в год. У детей первого года жизни этот показатель равен 11,4, в возрасте 1—4 лет — 13,9, в возрасте 5—14 лет — 3,7 на 1000 детей соответствующего возраста. Из общего числа ОРЗ острые пневмонии составляли 1,8% у грудных детей, 0,9% у детей в возрасте 1—4 лет и 0,8% у более старших детей. Исследования, проведенные Т. А. Кузнецовой в Ташкенте, дали еще более низкие цифры заболеваемости острой пневмонией [Таточенко В. К., Шурыгин В. К., 1983]

Хотя эти цифры заведомо занижены, так как они не учитывают пневмоний у новорожденных и у детей в лечебных учреждениях, можно утверждать, что в целом заболеваемость острой пневмонией составляет 10—30 на 1000 детей и грудной возраст — не единственный фактор риска.

Заболеваемость пневмонией повышается в период эпидемий гриппа, которые приходится на холодное время года. Наблюдаются также пики заболеваемости пневмонией, не связанные с эпидемиями гриппа.

Острые пневмонии часто становятся причиной смерти детей с неудовлетворительным состоянием здоровья (нарушения питания, анемии, недоношенность, пороки развития и т. д.); в развивающихся странах они до сего времени возглавляют список причин смерти. В отечественной литературе справедливо подчеркивается роль неблагоприятного преморбидного фона в развитии и тяжелом течении пневмонии; в настоящее время выраженные нарушения питания и рахит встречаются редко и профилактическая работа только с этим контингентом не дает желаемых результатов. Хотя среди заболевших пневмонией больше детей на искусственном вскармливании, роль этого фактора убедительно не доказана.

Острая пневмония как основная и единственная причина смерти выступает нечасто — в 4,5—23% общего числа детей 0—1 года, у которых на аутопсии выявлена пневмония. В более старшем возрасте ее роль как основной причины смерти еще меньше. В то же время пневмония весьма часто (в половине случаев и более) выступает как конкурирующая причина смерти при сепсисе, пороках развития сердца, ЦНС, кишечных инфекциях [Ивановская Т. Е. и др., 1976; Кузнецова Т. А., Пчелинцева О. Г., 1983].

Летальность от пневмоний зависит от ряда факторов, в первую очередь от организации медицинской помощи этим больным. Позднее обращение, несвоевременное и неадекватное лечение играют при этом ведущую роль. Очень важен и источник инфекции: внутрибольничные пневмонии составляют до  $\frac{1}{3}$  всех тяжелых и деструктивных форм. Хотя летальность при деструктивных формах снижена во многих учреждениях до 1% и менее, развившиеся в стационарах пневмонии составляют половину и более всех пневмоний, обнаруженных на аутопсии [Шилко В. И., 1985].

## ПАТОГЕНЕЗ

Изучение различных сторон патогенеза острых пневмоний и сопровождающих их расстройств имеет в виду прежде всего рациональную терапию. При столь тяжелом заболевании, как пневмония, изменяются очень многие функции и стороны обмена; значительная часть этих изменений является следствием пневмонического процесса, а не его причиной. В связи с этим коррекция тех или иных расстройств необходимо предпослать оценку их патогенети-

ческого значения; во многих случаях зарегистрированные сдвиги служат компенсации нарушенных функций и не требуют коррекции.

Аэрогенное заражение — попадание в бронхиолы или альвеолярную ткань содержащего микробы «эмбола» — частички мокроты облегчается при нарушении мукоциллиарного клиренса под влиянием ОРВИ или иной причины (например, внезапное сильное охлаждение). Вирусная инфекция способствует подавлению функций нейтрофилов, макрофагов и Т-лимфоцитов, облегчая развитие воспалительного процесса.

Гематогенная пневмония наблюдается при попадании «септического эмбола» по венам большого круга кровообращения.

Лимфогенное распространение инфекции является, по-видимому, исключением. Однако из легочного очага процесс нередко переходит по лимфатическим путям на плевру; вовлечение регионарных лимфатических узлов наблюдается постоянно и отражается на рентгенограмме.

Возникновение ателектаза сегмента или доли обычно связано с выраженным воспалением ветвей приводящего бронха. Развивающаяся в условиях ателектаза сегментарная пневмония как бы ограничивается и крайне редко осложняется деструктивным процессом, хотя и имеет отчетливую тенденцию к фиброзной трансформации.

В участках клеточной инфильтрации возможно расплавление ткани с формированием абсцессов. Их опорожнение через бронх остается в легком полость, обычно заживающую небольшим рубцом. Прорыв абсцесса в полость плевры ведет к пиопневмотораксу.

В участке воспаления легочной ткани, как правило, снижено содержание сурфактанта, особенно сильно при гнойной и абсцедирующей формах [Биркун А. А. и др., 1982].

В процессе обратного развития в участках инфильтрации могут возникать буллезные образования как следствие клапанного механизма в приводящем бронхе. Эти полости в отличие от полостей абсцесса не имеют утолщенной стенки и исчезают обычно бесследно после восстановления нормальной вентиляции.

Полное обратное развитие изменений при катаральной и фибринозной формах воспаления занимает в среднем 3 нед. Ателектаз или деструктивный процесс задерживает выздоровление до 4—6 нед; рассасывание наложений в плевральной полости часто затягивается до 2 мес.

При повреждении деструктивным процессом бронхов полного обратного развития изменений может не произойти — остаются локальные деформации, которые могут проявлять себя в дальнейшем.

Нарушения функции внешнего дыхания при пневмонии изложены в главе II. Нарушения насыщения крови кислородом обычно умеренные, однако у детей раннего возраста с обширными пневмониями  $P_aO_2$  нередко составляет 50—60 мм рт. ст. В целом

выраженность вентиляционных нарушений коррелирует с объемом поражения легких.

При обратном развитии пневмонии преимущественно рестриктивный тип нарушения вентиляции ликвидируется обычно параллельно исчезновению рентгенологических изменений. У части детей, однако, усиливаются obstructивные нарушения, связанные с усилением бронхитических изменений; этому соответствует появление рассеянных хрипов на исходе пневмонии у многих детей.

Изменения в малом круге кровообращения развиваются в ответ на воспалительный процесс и прекращение поступления воздуха в пораженные альвеолы; обычно полностью прекращается кровоток в системе ветвей легочной артерии, что подтверждено сцинтиграфическими исследованиями (М. П. Кудратова). Нередко «немая зона» на сцинтиграмме захватывает и пограничные с пораженными участки легкого.

Прекращение капиллярного кровотока через невентилируемые участки легкого препятствует шунтированию неоксигенированной крови. При обширных мелкоочаговых процессах кровотока может частично сохраняться, что способствует развитию шунта и снижению  $P_{aO_2}$ . Нарушение функционального легочного кровотока — наиболее стойкое расстройство; у большинства больных оно сохраняется намного дольше, чем изменения паренхимы (обычно до 6—8 нед). Тем не менее облитерации сосудистого русла после пневмонии не наблюдается.

Гипоксемия, метаболические изменения в миокарде, повышенные проницаемости капилляров, нарушения сосудистого тонуса являются причиной расстройств у детей с более тяжелыми пневмониями. Повышение давления в малом круге кровообращения вследствие гипоксемии и редукции русла создает дополнительную нагрузку на правое сердце. Повышение артериального давления вследствие усиления симпатических влияний и централизации кровообращения наблюдается как в среднетяжелых, так и в тяжелых случаях; падение артериального давления обычно сопровождается децентрализацию кровообращения и шок.

Исследования капиллярного кровотока выявляют в крайне тяжелых случаях резкие нарушения микроциркуляции, обычно при выраженном ацидозе, резком повышении тканевой проницаемости, сгущении крови и гиперкоагуляционных сдвигах. Воздействие на одно из этих звеньев (например, улучшение реологических свойств крови) приводит к улучшению большинства показателей [Милкова Т. Н., 1980; Гецеул В. В., 1982].

В тяжелых случаях удается выявить тахикардию, не адекватную лихорадке, глухость тонов сердца, снижение вольтажа зубцов ЭКГ, удлинение интервалов  $P-Q$  и  $Q-T$ . Нарушение сократительной функции миокарда проявляется синдромом энергодинамической недостаточности Хегглина, гипо- или гипердинамией. В редких случаях наблюдается атриовентрикулярная блокада.

ЭКГ позволяет достаточно четко диагностировать отклонения в содержании калия и кальция, которые нередко наблюдаются

при острых пневмониях, особенно у детей первых месяцев жизни [Таточенко З. А., 1981; Кузнецова Т. А., 1984].

Возникновение миокардитов при острой пневмонии в отдельных случаях может быть связано с энтеровирусной инфекцией. У детей с пневмонией, сопровождающейся серозно-фибринозным плевритом, иногда определяется экссудат в перикарде (эхографически), в ряде случаев с изменениями на ЭКГ (снижение вольтажа, смещение интервала  $S-T$  в  $V_3$  или  $V_4$ ).

Поведение и эмоциональный тонус больного пневмонией часто изменяются. Судорожный синдром, по-видимому, имеет такой же генез, что и при ОРВИ. Расстройства сознания, наблюдаемые у тяжело больных гриппом с пневмонией, связаны либо с внутрисердечным кровоизлиянием, либо с развитием синдрома Рея.

Расстройства дыхательного центра могут обуславливаться гипоксией и снижением  $P_aCO_2$  вследствие гипервентиляции (реже повышением  $P_aCO_2$ ), токсическими влияниями либо прямым воздействием респираторных вирусов.

Как показали исследования А. А. Абидова (1983), концентрация натрия и калия в плазме, а также показатель гематокрита у большинства больных остаются в пределах нормы. При повышенных экстраренальных потерях это достигается снижением диуреза, иногда до анурии. В качестве основного механизма снижения почечных потерь воды выступает резкое (в 2—10 раз) повышение секреции антидиуретического гормона в течение первых 3—5 дней болезни, особенно выраженное в тяжелых случаях. Улучшение состояния сопровождается усилением диуреза, нормализацией секреции антидиуретического гормона и усилением секреции альдостерона, что способствует сохранению натрия. Действием этого механизма можно объяснить сохранение нормального или близкого к нему объема циркулирующей крови у большинства больных острой пневмонией.

Лишь в наиболее тяжелых случаях, особенно сопровождающихся гнойной интоксикацией и выраженными расстройствами микроциркуляции, наблюдается снижение объема циркулирующей крови, требующее инфузий жидкости (обычно растворов, повышающих онкотическое давление).

Данные О. Л. Переладовой и сотр. (1982), Л. Я. Давидовского (1984) указывают на сочетание в этих случаях внеклеточной дегидратации с внутриклеточной гипергидратацией.

Метаболический ацидоз у значительного числа больных компенсируется снижением  $P_aCO_2$  вследствие гипервентиляции. Выраженный ацидоз (с BE ниже  $-5$ ), особенно некомпенсированный, требует коррекции, хотя наблюдается нечасто, поэтому внутривенное введение щелочных растворов без определения КОС допустимо в крайних случаях. Респираторный ацидоз наблюдается еще реже; и такие больные нуждаются во вспомогательной вентиляции.

Респираторный алкалоз вследствие гипервентиляции иногда может быть обусловлен болевым синдромом при плеврите; обезболивающий препарат может уменьшить гипервентиляцию.

Метаболический алкалоз может развиваться при рвоте, а также при передозировке бикарбоната натрия (в том числе и при приеме внутрь).

У детей с острой пневмонией часто наблюдается гиперкоагуляция при снижении активности фибринолиза. Наиболее тяжелой формой является синдром ДВС, который многими авторами рассматривается как проявление септического шока, главным образом при инфекциях грамотрицательными кокками (менингококки) или бактериями (гемофилус инфлюэнцы). В его патогенезе основную роль играют повреждающее действие эндотоксина на капилляры (их сужение, главным образом в венозном колене), эндотелий (распад, слущивание и непосредственный контакт тканевого коллагена с кровью), повреждение циркулирующих лейкоцитов и агрегация тромбоцитов. Несмотря на значительное число исследований, до сего времени трудно назвать признаки, надежно указывающие на развитие синдрома ДВС. Рекомендации использовать у детей с тяжелыми формами пневмоний, имеющих признаки гиперкоагуляции, гепарин оправданы, хотя в большом числе случаев речь идет лишь об умеренных сдвигах.

По-видимому, синдром ДВС чаще возникает у детей с пневмониями на фоне суперинфекции.

При тяжелой пневмонии снижены концентрация гемоглобина и эритропоз. Основной причиной этой инфекционной анемии является фиксация железа в организме больного (трансферрином, купферовскими клетками и т. д.).

По окончании острого периода (3—4-я неделя болезни) у большинства больных содержание гемоглобина повышается до исходного уровня без какой-либо терапии.

При длительных нагноениях анемия может быть более стойкой и больной нуждается в лечении. Кровотечения, сопровождающие синдром ДВС, часто требуют заместительного лечения.

Гемолитико-уремический синдром не является в узком смысле слова осложнением пневмонии, так как обычно наблюдается при ОРВИ без бактериальных осложнений. Развивающаяся при нем анурия вследствие гемолиза обычно требует гемодиализа.

Возможны при пневмонии изменения печени обычно циркуляторные или токсические. Нарушаются многие виды обмена, наиболее тяжелой формой является синдром Рея. Его клиническая картина определяется токсической энцефалопатией и связана с резкой аммониемией. Синдром Рея бывает и у детей без пневмонии, обычно при гриппе В (есть указания и на роль вируса гриппа А2). Имеются данные и о том, что синдром Рея возникает чаще у детей, получающих по поводу гриппа ацетилсалициловую кислоту.

Изменения в почках обычно проявляются протеинурией, лейкоцитурией, эритроцитурией на высоте лихорадки и связаны с токсическими влияниями. Лишь в редких случаях эти изменения дают основание думать о пиелонефрите.

В остром периоде пневмонии, как правило, исчезает аппетит, снижается секреторно-ферментативная функция пищеварительных

желез. Парез кишечника может быть связан с гипокалиемией, либо с длительным отсутствием стула; его ликвидация обычно приводит к заметному уменьшению дыхательной недостаточности. Улучшение аппетита часто становится первым вестником начинающегося выздоровления.

Нередко описывают поносы у детей с пневмонией, которые рассматривают как «парентеральную диспепсию». Однако у большинства этих детей основную роль играет экзогенная инфекция. При массивной терапии антибиотиками широкого спектра (обычно с использованием препаратов тетрациклинового ряда в течение 2—3 нед и более) может развиваться псевдомембранозный колит как результат дисбактериоза. Следовательно термин «пневмония с кишечным синдромом» скорее всего неправомерен.

Нарушения в обмене витаминов могут развиваться при наиболее тяжелых и длительных пневмониях, приводящих к заметному нарушению питания; у детей-эитрофилов при циклическом течении процесса эффективность массивной витаминотерапии доказать не удается.

При пневмониях возможно резкое (в 5—10 раз) повышение активности эластазы и общей протеолитической активности сыворотки крови, особенно выраженное при гнойно-деструктивных формах. Повышение активности  $\alpha_2$ -макроглобулинов (основных ингибиторов протеаз) хотя и наблюдается постоянно, в тяжелых случаях не в состоянии компенсировать повышение протеолиза [Орлюк И. Б., Тебенчук Г. М., 1982]. Эти и другие подобные наблюдения обосновывают использование ингибиторов протеолиза (контрикал, гордокс и др.) при тяжелой пневмонии.

Исследованиями последних лет [Резник Б. Я., Кондрашова М. Н., 1979; Бабий И. Л., 1984, и др.] показаны значительные изменения метаболических процессов и биоэнергетики клетки в результате гипоксии, инфекционного процесса, токсикоза, водно-электролитных сдвигов. Они проявляются и морфологическими изменениями внутриклеточных органоидов и нарушениями биологических мембран. Специфичность этих изменений для пневмонии сомнительна, но предложение применять в тяжелых случаях антиоксиданты, например, токоферол, заслуживает изучения.

Изменения белкового спектра крови при нетяжелых пневмониях выражено не резко, содержание иммуноглобулинов изменяется циклично. У детей с гнойными осложнениями пневмонии, имеющих обычно пониженный уровень IgG, можно думать о роли вторичного иммунодефицита; в остальных случаях, в том числе и при серозно-фибринозных плевритах, снижения содержания иммуноглобулинов не выявляется [Ботвишьева В. В., 1982].

## КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

**Общая симптоматика.** Для острой пневмонии характерна фебрильная температура; температура ниже 38 °С с большой (90%) вероятностью исключает пневмонию, по крайней мере тяжелую. Это,

естественно, не относится к новорожденным и больным с резко измененной реактивностью.

С диагностической точки зрения большую ценность представляет стойкость лихорадки. При большинстве ОРВИ температура снижается быстро (в течение 1—3 дней), а при пневмонических процессах без лечения крайне редко повышенная температура держится менее 3 дней. В дифференциально-диагностическом отношении следует иметь в виду аденовирусную инфекцию, а также грипп; при некоторых эпидемиях его лихорадка постоянного типа держится до 5—6 дней.

Падение температуры после применения антибактериального препарата может служить признаком бактериального процесса, однако при скоротечных вирусных инфекциях это может быть совпадением.

Оценка развивающегося токсикоза, хотя во многом и субъективная, имеет большое значение. У больного пневмонией, как правило, нет аппетита, резко изменены поведение (возбуждение, нередко апатия), сон, эмоциональный тонус. У половины больных бросается в глаза бледность кожных покровов; в тяжелых случаях кожа имеет мраморный рисунок, конечности холодные. Цианоз наблюдается лишь у  $\frac{1}{4}$  больных раннего возраста, обычно периферальный. Для токсикоза характерна тахикардия, даже с поправкой на температуру. Судороги у больных пневмонией обычно связаны с гипертермией.

Рвота наблюдается при сверхостром начале крупозной пневмонии у более старших детей. У грудных детей срыгивание и рвота бывают нередко.

Катаральные явления дыхательных путей — частый, но не обязательный спутник пневмонии. Влажный кашель выявляется у 65%, сухой — у 20% больных; отсутствие кашля, таким образом, является симптомом, свидетельствующим против пневмонии.

Изменения дыхания наблюдаются тем чаще, чем обширнее пневмония, но и при массивных процессах выраженной одышки может не быть.

Одышка при пневмонии не свойственны признаки обструкции; она наблюдается у 40% больных сегментарной пневмонией, у 60% — очаговой и у 85% — очагово-сливной и крупозной. Слабо выраженные обструктивные изменения (удлинение выдоха, свистящие хрипы) наблюдаются редко, обычно при пневмонии на фоне суперинфекции. Обструктивные изменения, как и рассеянные хрипы, появляются у ряда детей в процессе обратного развития пневмонии (на 2—3-й неделе болезни), но это не меняет основного положения о редкости обструктивного синдрома в ранние сроки острой пневмонии.

Одышка у больного пневмонией обычно выражена меньше, чем тахикардия, поэтому соотношение пульса и дыхания ниже 3:1 наблюдается редко (меньше чем у половины детей с массивными процессами).

Пневмония с реакцией плевры обуславливает болезненное дыхание со стонущим («кряхтение») звуком в начале выдоха; его нередко ошибочно принимают за признак обструкции. При интерстициальной пневмонии дыхание резко учащено (до 90—100 в минуту и более).

Участие дыхательных мышц в акте дыхания обнаруживается у многих детей раннего возраста с острой пневмонией, но специфичность этого признака невелика.

Обструктивный синдром, как указано, выше для острой пневмонии нехарактерен. Напротив, исчезновение признаков обструкции при новом подъеме температуры всегда должно заставить думать о пневмонии.

Симптомы разлитого бронхита также не свойственны острой пневмонии; рассеянные сухие хрипы обнаруживаются у 8,2%, а рассеянные влажные — у 25,3% больных острой пневмонией; эти дети поступали обычно в поздние сроки болезни. Иногда пневмонии предшествовал бронхит.

**Локальная симптоматика.** Естественно ожидать четких локальных симптомов острой пневмонии. Однако они выявляются далеко не всегда, что следует учитывать при диагностике.

Хрипы совершенно необоснованно считают чуть ли не основным симптомом пневмонии; известны случаи поздней диагностики пневмоний без хрипов в легких.

Локальные мелкопузырчатые влажные хрипы определяются менее чем у половины больных острой пневмонией. Иногда они обнаруживаются лишь в самом начале заболевания, затем исчезают и вновь появляются в процессе рассасывания. У значительной части больных острой пневмонией хрипы не выслушиваются на протяжении всей болезни.

Влажные хрипы над ограниченным участком легкого делают диагноз пневмонии весьма вероятным, но их отсутствие ни в какой мере не противоречит этому диагнозу.

Изменение дыхания над участком легкого является частым симптомом пневмонии (наблюдается более чем у 70% больных). В большинстве случаев определяется жесткое (с усиленным выдохом) или бронхиальное дыхание, чаще ослабленное, как бы доносящееся издалека; обычно определяется и бронхофония.

Укорочение перкуторного звука тем чаще, чем массивнее поражение (при долевых процессах — в 77,6% случаев).

Обнаружить хотя бы один из 3 локальных симптомов удается у 85% больных пневмонией, но отсутствие этих симптомов — не редкое явление, оно не исключает диагноза пневмонии.

**Гематологические сдвиги.** Лейкоцитоз выше  $10 \cdot 10^9/\text{л}$  наблюдается в первые дни болезни у половины больных пневмонией и обычно сопровождается нейтрофилезом и сдвигом формулы влево. Повышение числа лейкоцитов более  $15 \cdot 10^9/\text{л}$  при бактериальных поражениях нижних дыхательных путей бывает крайне редко.

Повышение СОЭ до 20 мм/ч и выше также должно настораживать в отношении пневмонии. Возможны случаи пневмонии с низ-

ким числом лейкоцитов, поэтому типичные гематологические сдвиги будут говорить в пользу пневмонии, но их отсутствие не исключает этого диагноза.

**Диагностическое значение сочетаний отдельных симптомов.**  
У многих больных нет «абсолютных» симптомов острой пневмонии (к ним можно отнести четкую локальную симптоматику), поэтому в практической работе большее значение приобретает весь симптомокомплекс. Ниже приведены основные симптомы острой пневмонии и признаки, делающие этот диагноз маловероятным.

*Тема дифференциальной диагностики острой пневмонии*

В пользу пневмонии	Не характерно для пневмонии
<p>Температура выше 38°C Температура выше 38°C дольше 3 дней</p> <p>Цианоз Стоящее дыхание Тахикардия Одышка без обструктивного синдрома Кашель</p> <p>Локальная симптоматика: локализованные влажные хрипы; жесткое или ослабленное бронхиальное дыхание; бронхофония; укорочение перкуторного звука</p> <p>Нейтрофильный лейкоцитоз более 10·10<sup>9</sup>/л СОЭ более 20 мм/ч</p>	<p>Температура ниже 38°C Температура выше 38°C меньше 3 дней</p> <p>Обструктивный синдром Отсутствие кашля Рассеянные сухие и влажные хрипы</p> <p>Нормальная картина крови</p>

Следующий подход позволяет диагностировать типичные случаи пневмонии и направить для рентгенологического обследования тех больных, у которых этот диагноз вероятен.

1. У больных с четкой локальной симптоматикой вероятность пневмонии велика, им следует начинать антибактериальную терапию, не дожидаясь рентгенологического обследования.

2. Детей с хотя бы однократным повышением температуры выше 38°C без локальной симптоматики, а также без признаков обструкции, разлитого бронхита или аденовирусной инфекции следует обследовать рентгенологически при одышке, тахикардии и других признаках выраженной интоксикации. При длительности лихорадки более 3 дней целесообразно начинать лечение до рентгенографии.

3. У детей с температурой ниже 38°C без локальной симптоматики, одышки и интоксикации диагноз пневмонии маловероятен; отсутствие ухудшения на следующий день отвергает этот диагноз.

4. Детей с симптомами разлитого бронхита (без локальной симптоматики) целесообразно рентгенологически обследовать

только при сохранении фебрильной лихорадки и появлении симптомов интоксикации, не связанных с внелегочным очагом.

5. У детей с синдромом бронхиальной обструкции подозрение на пневмонию возникает при стойкости лихорадки, появлении локальной симптоматики (хотя бы асимметрии в локализации хрипов) и нарастании интоксикации.

Указанные выше правила можно использовать у детей старше 1 мес с неизменной реактивностью.

**Признаки тяжести пневмонического процесса.** В оценке тяжести пневмонического процесса у постели больного целесообразно учитывать токсикоз. Простую схему оценки предложил В. Ф. Шемитов (1981), в ней учитываются нарушения общего состояния, температура, учащение дыхания и пульса, увеличение печени, мышечный тонус, характеристика тонов сердца.

Другая группа признаков позволяет прогнозировать течение легочного процесса, в частности, вероятность деструкции. Полостные изменения чаще возникают при обширных очагово-сливных процессах. Хотя не всякое полостное образование следует рассматривать как деструкцию, можно наметить ряд признаков, при которых она бывает чаще. К этим признакам относятся: возраст 0—3 года, септический процесс, синпневмонический плеврит, двусторонняя или двухдолевая пневмония, левосторонняя локализация процесса, лейкоцитоз выше  $20 \cdot 10^9/\text{л}$ , высокая фибринолитическая активность крови [Федоров А. М., 1985].

## **ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ТЕРАПИИ И ПРОФИЛАКТИКА ОСТРЫХ ПНЕВМОНИЙ**

Несмотря на свою полиэтиологичность, острые пневмонии имеют много общего, так что лечебные мероприятия при большинстве форм можно стандартизовать.

Показания к госпитализации — тяжелые проявления или осложнения, в том числе плевральный экссудат, очагово-сливная пневмония, неэффективность терапии в течение 24—36 ч.

Больного пневмонией ребенка можно оставить дома при отсутствии у него выраженного токсикоза, дыхательных расстройств, нарушений функций сердечно-сосудистой системы.

Если ребенок оставлен дома, то желательно подтвердить диагноз рентгенологически и сделать анализ крови.

Опыт показывает возможность ранней выписки (на 5—7-е сутки) госпитализированных детей с гладким течением; нормализация температуры при улучшении общего состояния остается важнейшим ориентиром; сохранение увеличенной СОЭ, хрипов в легких или остаточных рентгенологических изменений не должны препятствовать ранней выписке ребенка.

Опыт показывает, что в большинстве случаев дети перестают соблюдать строгий постельный режим уже на 2—3-й день нормализации температуры.

Старое правило о пользе холодного воздуха для больного пневмонией остается в силе и сейчас; холодный воздух способствует углублению и урежению дыхания, а также снижает потери воды (снижение температуры в начальных отделах носовых ходов способствует конденсации воды из теплого, насыщенного паром выдыхаемого воздуха).

При быстрой обратной динамике пневмонии ребенка можно переводить на общий режим с 6—10-го дня болезни; в эти же сроки следует начинать прогулки. Возобновлять закалывание можно через 10—14 дней после нормализации температуры. Однако целесообразно избегать максимальных нагрузок (например, при занятиях спортом) 4—6 нед, в течение которых продолжается восстановление функции легких.

Питание ребенка с пневмонией не должно существенно отличаться от обычного. В первые дни болезни дети едят хуже, и им можно чаще предлагать любимые блюда (фрукты, кисели и т. д.). Сохранение обычного режима питания делает излишним дополнительное назначение витаминов. Лечение рахита витамином D пневмония не препятствует.

Водный режим дожить предусматривать, особенно у детей грудного и раннего возраста, возмещение как недополученной с пищей жидкости, так и возросших ее потерь. Предложенный для этой цели ВОЗ раствор «оралит» содержит в 1 л воды 3,5 г хлорида натрия, 2,5 г бикарбоната натрия, 1,5 г хлорида калия и 20—40 г глюкозы. Этим раствором восполняют  $\frac{1}{3}$ — $\frac{1}{2}$  потребности организма в жидкости. Суточный объем жидкости должен быть не менее 700—1000 мл.

Опыт оральной гидратации больных пневмонией показал, что у всех больных неосложненной и у 80—90% больных осложненной пневмонией можно отказаться от внутривенного введения жидкости.

Показаниями для инфузионной терапии являются выраженный эксикоз, снижение объема циркулирующей крови, нарушение микроциркуляции, угроза синдрома ДВС, нейротоксикоз, гнойная интоксикация.

При нейротоксикозах и сердечной недостаточности (угроза отека мозга и легких) соотношение коллоидов и кристаллоидов должно быть 1:1, а общий объем жидкости не более 30—40 мл/кг.

Для борьбы с эксикозом и нарушениями циркуляции используются коллоидные растворы — реополиглюкин в дозе до 10 мл/(кг·сут), плазма или альбумин по 5—10 мл/(кг·сут) с 10% раствором глюкозы в соотношении 1:2 в суточной дозе 50—80 мл/кг. При сочетании пневмонии с кишечной инфекцией объем инфузии может быть больше. При значительных объемах инфузий показано введение мочегонных средств.

При выраженных микроциркуляторных расстройствах жидкость вводится до ликвидации симптомов; ее состав: 10% раствор глюкозы пополам с солевым раствором с добавлением коллоидных и потребного количества щелочного растворов. Соотношение рас-

творов коллоидов и кристаллоидов 1:1. Количество реополиглюкина можно повысить до 20 мл/(кг·сут).

При гнойно-деструктивных процессах соотношение растворов глюкозы и коллоидов 1:1; при гипопротейнемии значительное количество коллоидов должно быть представлено плазмой.

Коррекция КОС проводится при ацидозе с ВЕ, равном —5 и ниже. Введение щелочных растворов без определения КОС допустимо лишь как экстренная мера у детей с указанными выше признаками синдрома ДВС и расстройств микроциркуляции.

Из сердечных средств в экстренных случаях вводят внутривенно строфантин (0,1 мл 0,05% раствора на год жизни). Слабее действует коргликон (по 0,1—0,15 мл 0,06% раствора на год жизни). Насыщение дигоксином, требуемое при стойком сохранении сердечной недостаточности (0,05 мг/кг в течение 2 дней), следует проводить осторожно ввиду частой интоксикации, особенно на фоне гипоксии, ацидоза и гипокалиемии. Более щадящим методом является применение дигоксина в поддерживающей дозе — по 0,007—0,01 мг/(кг·сут) с первого дня лечения. По показаниям дают мочегонные средства.

Кортикостероиды в течении острой пневмонии используют лишь как средство борьбы с шоком, отеком мозга, кардиопатией, отеком легкого и нарушением микроциркуляции. Они назначаются лишь в крайне тяжелых случаях в больших дозах: преднизолон по 4—10 мг/(кг·сут) в течение 1—3 дней. Использование кортикостероидов ограничивает опасность усиления деструктивных процессов в легких, наблюдаемого рядом авторов.

Антипротеазы (контрикал, гордокс, трасилол и др.) используются при угрозе деструкции, а также для борьбы с синдромом ДВС. Их широкое использование не оправдано.

Гепарин по 200—250 ЕД/(кг·сут) назначается при угрозе ДВС в стадии гиперкоагуляции и по 50—100 ЕД/(кг·сут) в стадии гипокоагуляции.

Жаропонижающие средства больным острой пневмонией до терапии антибиотиками назначать не следует, так как это может затруднить оценку эффективности лечения. Наступление эффекта от антибиотика снимает вопрос об антипиретиках. Таким образом, жаропонижающие средства можно использовать лишь у детей с длительно сохраняющейся лихорадкой, например с гнойными осложнениями.

Иммунотерапия направленного действия показана при тяжелых пневмониях определенной этиологии (стафилококковой, синегнойной, протейной).

В остром периоде заболевания вводится гипериммунная плазма с высокими титрами соответствующего антитоксина в дозе 5—15 мл/кг до улучшения состояния больного.

Антистафилококковый иммуноглобулин вводят внутримышечно по 100 МЕ 3—5 раз в зависимости от течения болезни.

Применение этих средств у детей с пневмонией нерасшифрованной этиологии бессмысленно. Следует подчеркнуть, что пассив-

ная иммунотерапия эффективна, как правило, только при правильном подборе антибиотика.

Большим с длительным гнойным процессом (бронхиальный свищ, пиопневмоторакс, абсцесс легкого) можно проводить прямые гемотрансфузии от донора, иммунизированного стафилококковым сорбированным анатоксином или токсином синегнойной палочки. Кровь вводят по 5—10 мл/кг 2—3 раза в неделю.

Иммунотерапия ненаправленного действия показана больным с иммунодефицитом, а также при гнойных процессах. Вводят плазму или иммуноглобулин. Гемотрансфузии показаны только при длительном гнойно-деструктивном процессе у ребенка с гемоглобином ниже 65 г/л, а также у септических больных.

Антибактериальная терапия: успешное применение антибиотика в ранние сроки болезни делает излишним другие указанные выше средства. В то же время именно безуспешность антибактериального лечения является причиной тяжелого течения и плохого исхода пневмоний.

Приступая к лечению больного бактериальной пневмонией, врач обычно стоит перед выбором антибактериального средства без точных данных об этиологии заболевания. Даже при возможности бактериологического исследования результат получают лишь через сутки. В связи с этим выбор препарата основывается на вероятности той или иной этиологии.

Вероятность той или иной этиологии острых пневмоний в разных группах больных представлена в табл. 19.

По приведенным в табл. 19 данным можно с достаточно высокой вероятностью назначить эффективное антибактериальное лечение.

Пневмонии, развившиеся дома. У детей первых месяцев жизни возбудителем как неосложненной, так и осложненной пневмонии, часто служат стафилококк или грамотрицательные бактерии кишечной группы. Комбинация оксациллина с ампициллином (ампиокс) вполне обоснована; она достаточно эффективна и против других возможных возбудителей — пневмококка и гемофилюса. При неэффективности этой комбинации оксациллин следует заменить цефалоспорином, особенно если имеются другие признаки стафилококковой инфекции, а затем ампициллин гентамицином. В тяжелых случаях, особенно у леченных ранее антибиотиками детей можно сразу начать лечение цефалоспорином I поколения с гентамицином либо одним цефалоспорином II или III поколения. При плевритах и деструктивных формах терапию корректируют после получения антибиотикограммы.

Дети старше 6 мес в качестве первого препарата должны получить антибиотик, действующий на пневмококк (пенициллин или ампициллин). При невозможности применения этих препаратов следует заменять цефалоспорином. Начальная терапия одним из этих препаратов при неосложненных формах пневмонии дает быстрый эффект в 75% случаев сегментарной и очаговой и в 100% случаев крупозной пневмонии. Отсутствие эффекта через 24—36 ч

Таблица 19. Вероятная этиология острых пневмоний разных вариантов

Возбудитель	Пневмонии развившиеся дома								Внутри-больнич-ные пневмонии
	неосложненные пневмонии			пневмония+плеврит		очагово-сливная или деструктив-ная пневмония			
	0—6 мес	6 мес—3 года	старше 3 лет	0—6 мес	старше 6 мес	0—6 мес	6 мес—3 года	старше 3 лет	
Пневмококк	++	++++	++++	+	++++	+	++++	+++	++
Гемофильус инфлюэнцы	—	++	+	—	++	—	++	+	++
Стафилококк золотистый	+++	+	+	++++	++	++++	++	+	++++
Стрептококк	—	+	+	—	+	—	+	+	—
Грамотрицательные палочки кишеч-ной группы	+++	—	—	+	+	++	+	—	++++
Анаэробная флора рта	—	+	+	—	+	—	+	+	+
Микоплазма	—	+	+++	—	+	—	—	—	+

терапии пенициллином позволяет заподозрить участие гемофилюса или стафилококка и назначить ампициллин, левомицетин, гентамицин или цефалоспорины.

Назначение в качестве первого препарата при этих формах цефалоспоринов или линкомицина дает эффект в таком же проценте случаев, как и пенициллин. Гентамицин, однако, эффективен лишь в 50% случаев.

При очагово-сливных формах и подозрении на стафилококковую или грамотрицательную этиологию комбинация пенициллина, оксациллина или цефалоспорины с гентамицином более логична; эта комбинация дает эффект в 90% случаев. Монотерапия пенициллинами в этих случаях нередко (70%) оказывается эффективной. В ранние сроки болезни назначение пенициллина или ампициллина вполне возможно с переходом на одну из указанных выше комбинаций при отсутствии эффекта через 2 дня лечения.

Эффект монотерапии пенициллинами или цефалоспоринами пневмонии, сопровождающейся плевритом, можно наблюдать в половине случаев, а один гентамицин эффективен лишь у 15% больных. Комбинация гентамицина с пенициллинами не повышает эффективности последних; это связано в основном с тем, что большая часть плевритов в настоящее время имеет пневмококковую этиологию. Причины отсутствия быстрого эффекта при лечении плевритов обсуждаются в соответствующей главе.

У детей 4 лет и старше при неосложненных формах пневмонии следует думать о пневмококковой и микоплазменной этиологии. Эритромицин мог бы быть идеальным препаратом в этом возрасте, так как он действует на оба эти возбудителя, но при приеме внутрь не обеспечивается его концентрация, достаточная для подавления пневмококка. Первым препаратом должен быть пенициллин или ампициллин, вторым — эритромицин, который можно в случаях с четкой клиникой микоплазменной пневмонии назначать в первую очередь.

**Внутрибольничные пневмонии**, помимо характерного спектра возбудителей, отличаются тяжестью ввиду высокой устойчивости микрофлоры. В связи с этим, как правило, требуется увеличение доз препаратов и часто неоднократная их смена при неэффективности. Пенициллины при внутрибольничных пневмониях нередко неэффективны; лечение следует начинать с комбинации гентамицина с оксациллином или цефалоспорином и при ее безуспешности индивидуально подбирать другие схемы. Использование рифампицина в случае неэффективности всех других комбинаций (в дозе 0,01 кг/сут) дает быстрый эффект у детей как с устойчивым пневмококком, так и гемофилюсом.

**Пути введения и дозы препаратов.** Наш опыт показал малую надежность назначаемых внутрь бисептола и эритромицина в лечении пневмококковых пневмоний, вызванных чувствительными штаммами. Основной путь введения антибиотиков — парентеральный. Внутривенное введение особенно показано детям с осложненными пневмониями, оно менее болезненно, чем внутримышечное.

Д. К. Чыныева (1984) показала, что при средней разовой дозе пенициллина 65 000 ЕД/кг эффект у больных пневмонией наступал быстрее, чем при средней дозе 45 000 ЕД/кг (при введении этих доз дважды в день). Можно рекомендовать суточную дозу пенициллина порядка 150 000 ЕД/кг в 2 инъекции. Сходная зависимость эффекта от разовой дозы отмечена для полусинтетических пенициллинов (рекомендуемая суточная доза 150 000—200 000 ЕД/кг) и цефалоспоринов (100 000 ЕД/кг).

Капельное введение антибиотиков не оправдано.

Внутрилегочное введение антибиотиков, несмотря на кажущуюся логичность, нельзя рекомендовать, так как нет убедительных доказательств его эффективности.

Внутриплевральное введение антибиотиков нецелесообразно, поскольку при внутримышечном введении они накапливаются в плевральном экссудате в большой концентрации. Однако при гнойных процессах многие хирурги рекомендуют вводить в полость плевры большие дозы (2—3 г) антибиотиков.

Длительность антибактериальной терапии определяется быстротой наступления эффекта и течением процесса. Накопилось достаточно данных о том, что при хорошей обратной динамике симптомов введения антибиотиков можно ограничить 4—5 днями (т. е. отменить их через 2—3 дня после нормализации температуры). Более длительные курсы требуются при сохранении субфебрилитета, торпидности процесса, например, при сегментарной пневмонии.

Дети с осложненной пневмонией обычно принимают препараты в течение 2 нед. Получив эффект от того или иного препарата (или комбинации), следует стремиться продолжать ее как можно дольше (аминогликозиды — не более 2 нед); быстрая смена эффективного препарата не оправдана. Гнойно-септические осложнения требуют лечения иногда до 1—1½ мес.

Лечение легочных и легочно-плевральных осложнений пневмоний. Воздушные полости в легких, как отмечено выше, не всегда следует рассматривать как результат деструктивного процесса. Толстостенные одиночные или множественные полости на месте бывшего участка пневмонии не требуют дополнительного вмешательства. Вряд ли есть необходимость продолжать антибактериальную терапию до полной ликвидации этих образований; ориентироваться следует на другие признаки активности воспалительного процесса (лейкоцитоз, температура, местный статус). Можно рекомендовать прекращение терапии при отсутствии указанных выше признаков; во всех случаях эти полостные образования исчезают в течение 1—2 мес от начала болезни.

Полости в легких с толстыми стенками и/или уровнем жидкости следует трактовать как абсцесс. Для лечения абсцессов предложен ряд инвазивных методов, среди которых чаще всего используют пункцию с введением антибиотиков в полость абсцесса, микродренирование, бронхоскопию с бужированием приводящего бронха. Все эти методы дают хороший эффект, но к ним следует приб-

гать лишь после исчерпания всех ресурсов консервативной терапии. При подборе эффективного антибиотика или комбинации (в том числе действующей на анаэробную флору) удается добиться быстрой (в течение 1—3 нед) ликвидации полости у большинства детей [Таточенко В. К. и др., 1982; Asher M. et al., 1982].

Нагноение с прорывом в плевру и формированием пиопневмоторакса требует активного дренирования плевральной полости: развитие напряженного пневмоторакса делает эту процедуру экстренной. Формирование бронхоплеврального свища является серьезным осложнением, при котором еще недавно прибегали к лобэктомии. Тампонирующие приводящего бронха через бронхоскоп позволяет избежать операции в большинстве случаев.

Парапневмонический плеврит обычно не требует специального лечения.

Лечение дыхательной недостаточности у больных острой пневмонией в большинстве случаев сводится к назначению кислорода в палатке ДКП-1 или через носовой катетер.

Очищение кишечника, ликвидация гипокалиемии и назначение при парезе прозерина являются важными мерами борьбы с гипоксией.

Спонтанное дыхание с повышенным давлением газовой смесью 60—80% кислорода (длительность сеанса 90 мин), по данным Б. Я. Крынского с соавт. (1978), улучшает оксигенацию крови на 11%. Однако В. А. Михельсон с соавт. (1976) видели положительный результат такой терапии лишь в единичных случаях бактериальной пневмонии.

При нарастающей гипоксии больного острой пневмонией целесообразнее переводить на аппаратное дыхание, хотя и этот метод часто не дает стойкого результата.

Реабилитация больных острой пневмонией. В связи со значительной опасностью суперинфекции в стационаре реабилитационные мероприятия следует проводить в санатории или в поликлинике. В основе реабилитации должно лежать постепенное увеличение физических нагрузок. Общеукрепляющие упражнения при занятиях ЛФК следует сочетать с дыхательными.

Второй по важности задачей является возобновление закаливающих процедур; при этом рекомендуется вернуться к более щадящим видам воздействий, чем до болезни (например, повысить температуру воды для обливания на 5—7°C), и постепенно усилить воздействие.

Местные изменения в легких обычно не требуют специальных мер; как отмечено выше, наиболее стойкие расстройства капиллярного кровотока исчезают бесследно у всех детей через 1—2 мес без каких-либо дополнительных вмешательств.

Физиотерапевтические процедуры в условиях санатория показаны детям с очагами воспаления в носоглотке.

«Медикаментозную реабилитацию» (введение алоэ, биостимуляторов, различных аэрозолей и т. п.) следует считать необоснованной и недопустимой.

**Профилактика пневмоний.** Из-за полиэтиологичности пневмоний их профилактика должна базироваться на предупреждении любой респираторно-вирусной инфекции (см. главу 7).

В литературе есть данные о высокой эффективности пневмококковых и гемофильных вакцин у взрослых и детей старше 2 лет. К сожалению, поствакцинальный иммунитет у детей первых 2 лет жизни, защита которых особенно желательна, нестойка; вакцинопрофилактика пневмоний у них — дело будущего.

Для профилактики внутрибольничных пневмоний необходимо изменить подходы к госпитализации детей с ОРВИ, устранить необоснованное профилактическое использование антибиотиков и бороться с нозокомиальной инфекцией.

## КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ЛЕЧЕНИЕ ПНЕВМОНИЙ РАЗЛИЧНОЙ ЭТИОЛОГИИ

**Пневмококковые пневмонии.** Пневмококк (*Streptococcus pneumoniae*), грамположительный капсульный диплококк — широко распространенный условно-патогенный микроорганизм, обитающий в носоглотке. Частота носительства пневмококка — 15—30%, она наивысшая у детей 1—4 лет. Чувствительность к антибиотикам показана в табл. 20.

*Таблица 20. Чувствительность (в процентах чувствительных штамов) возбудителей пневмонии к антибиотикам*

Антибиотик	Пневмококк	Гемофильус инфлюэнцы	Стафилококк
Пенициллин	92	98	3
Ампициллин	100	100	5
Оксациллин	69	44	95
Метициллин	68	Нет данных	82
Линкомицин	89	5	81
Эритромицин	76	85	50
Гептамицин	41	91	100
Левомецетин	86	98	Нет данных
Цефазолин	100	92	100
Цефатаксим	88	25	Нет данных
Рифампицин	100	95	100

Пневмококк имеет полисахаридную капсулу, подавляющую фагоцитоз; он не выделяет токсинов. Капсульные полисахариды типоспецифичны, доказано существование 83 типов. У детей заболевание чаще обуславливают I, III, VI, IX, XII, XIX тип; тип VI и XIX чаще обнаруживается у носителей.

Заболевание сопровождается выработкой антител, способствующих усилению фагоцитоза тканевыми макрофагами. Инфекция обычно циклична, длится в среднем 7 дней. Гуморальные антитела предотвращают заболевание, вызванное пневмококком соответствующего, но не другого типа.

Клинически крупозная пневмония начинается остро с озноба, кашля с ржавой мокротой, боли в грудной клетке, иногда герпеса на губе или крыльях носа, покраснения щеки на стороне поражения. Температура может достигать  $40^{\circ}\text{C}$  и более, нередко отмечаются расстройства сознания (бред, страхи). Укорочение перкуторного звука обычно выражено со 2—3-го дня болезни, в начале болезни иногда слышны лишь пучки звонких, крепитирующих хрипов, обычно на фоне ослабленного дыхания. Хрипы быстро исчезают, поэтому над зоной укорочения перкуторного звука они обычно не выслушиваются, хотя вновь появляются в конце второй недели от начала заболевания.

У большей части детей грудного и раннего возраста клиническая картина отличается от описанной выше и имеет характер бронхопневмонии. Выраженность клинических проявлений достаточно четко коррелирует с объемом поражения. При локализации очагов в 1—2 сегментах пневмония может протекать с умеренно выраженным токсикозом, без дыхательных расстройств. При возникновении крупных очагов или сливных поражений, тем более с вовлечением плевры, тяжесть проявлений нарастает. Учащенное, часто стонущее дыхание, раздувание крыльев носа, периоральный цианоз, тахикардия — обычные симптомы массивной пневмонии. В отличие от пневмоний другой этиологии, пневмококковые формы часто сопровождаются гиперемией кожи — ярко-розовая окраска щек (часто при цианозе носогубного треугольника) весьма характерна. Судороги и менингизм у грудных детей наблюдаются редко.

Рентгенологически бывают лobarные более или менее гомогенные тени (рис. 32, 33), четкие сегментарные процессы, а также инфильтративные изменения с нечеткими контурами. Для пневмококковой пневмонии патогномоничны шаровидные очаги значительной плотности, 3—5 см в диаметре [Rose R. W., Ward B. H., 1957] (рис. 34). При плеврите определить характер пневмонической инфильтрации удается не всегда.

Изменения белой крови наблюдаются часто — лейкоцитоз выше  $10^{10}/\text{л}$  со сдвигом формулы влево; умеренно увеличена СОЭ (20—40 мм/ч). Однако у значительной части больных, обследованных в ранние сроки или на фоне начатой антибактериальной терапии, эти изменения могут быть мало выраженными или отсутствовать совсем.

Этиологический диагноз пневмококковой пневмонии при типичной картине поставить нетрудно, в менее типичных случаях он является предположительным. Высевание пневмококка из зева не подтверждает его этиологическую роль; большее (хотя и не абсолютное) значение имеет высевание возбудителя в титре  $10^{-4}$  и  $10^{-8}$ .

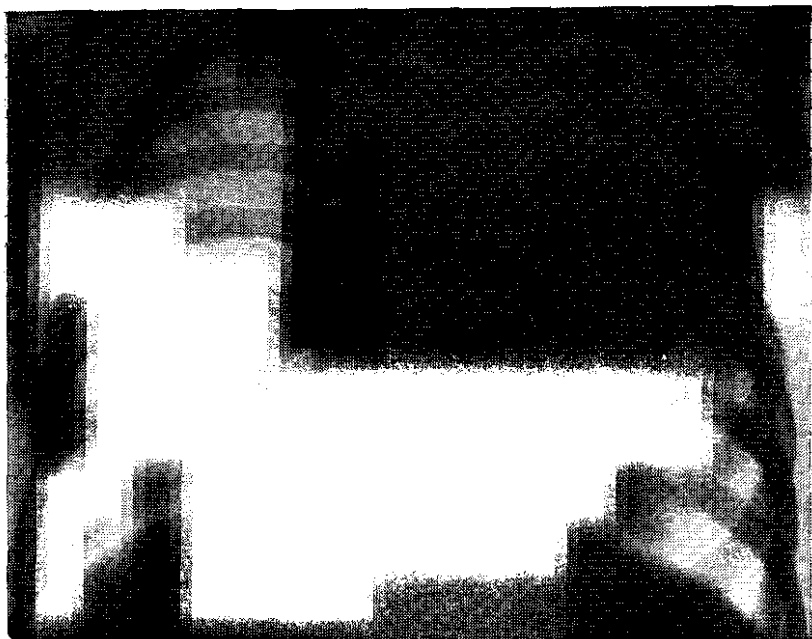


Рис. 32. Рентгенограмма грудной клетки ребенка 2 лет, поступившего на 2-й день болезни с клинической картиной крупозной пневмонии. Гомогенная пневмоническая инфильтрация верхних трех сегментов верхней доли левого легкого.

Высевание из крови подтверждает диагноз, но удается редко. Обнаружение пневмококка в плевральном экссудате, получить небольшое количество которого можно у значительного числа больных, или специфического антигена в нем является доказательным. Быстрый ответ можно получить при бактериоскопии осадка экссудата — обнаружение грамположительных диплококков делает диагноз вероятным.

Отсутствие быстрого эффекта от лечения пенициллином позволяет с большой вероятностью исключить пневмококковую пневмонию.

Пневмококковая пневмония в значительном проценте случаев сопровождается серозно-фибринозным плевритом, который без лечения может переходить в гнойный.

У 15% детей с пневмококковой пневмонией, сопровождавшейся гнойным плевритом, в последующем развивается гнойно-деструктивный процесс в легком с прорывом в плевру и образованием пиопневмоторакса.

Внутрилегочные полости в процессе обратного развития пневмококковой пневмонии формируются у 10% больных; они обычно тонкостенны, множественны и исчезают самопроизвольно.

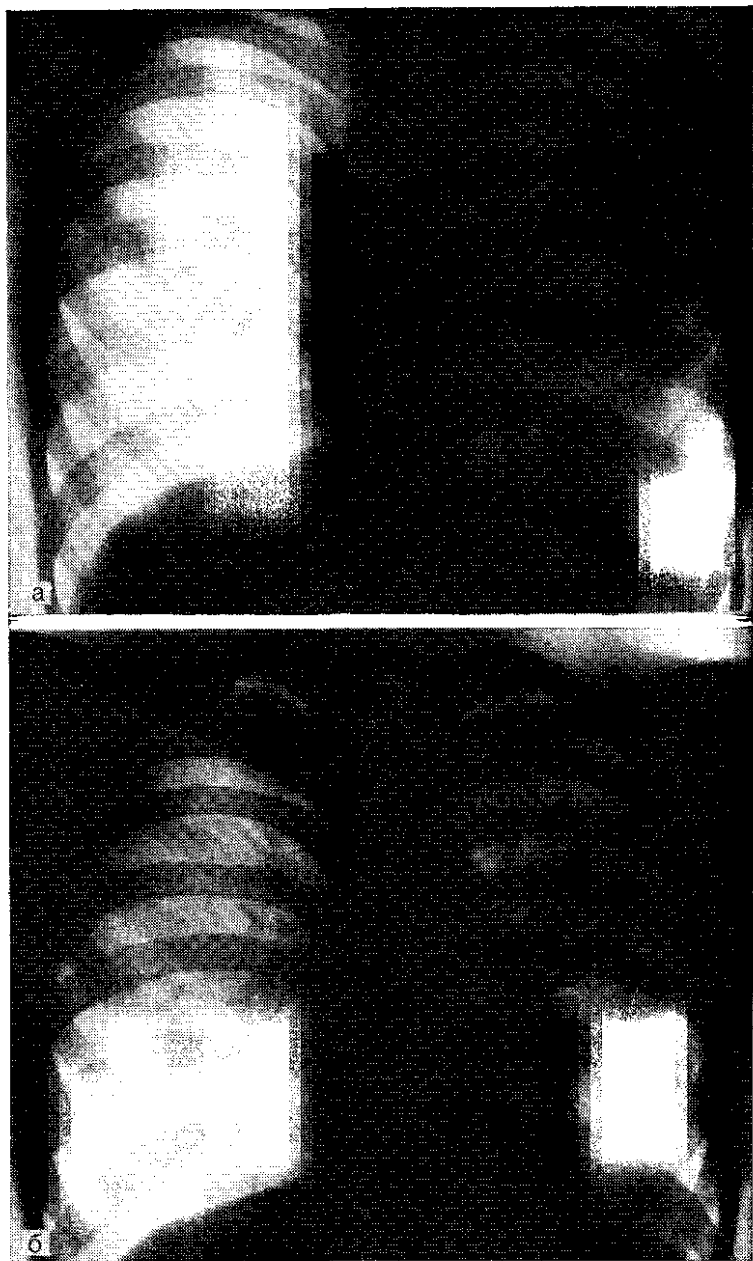


Рис. 33. Рентгенограмма грудной клетки мальчика 12 лет.

а — 3-й день пневмококковой пневмонии: негомогенная инфильтрация верхней доли левого легкого, сужение межреберных промежутков и приподнятость купола диафрагмы на стороне поражения; б — 3-й день болезни: рассасывание пневмонии на фоне пенициллинотерапии.

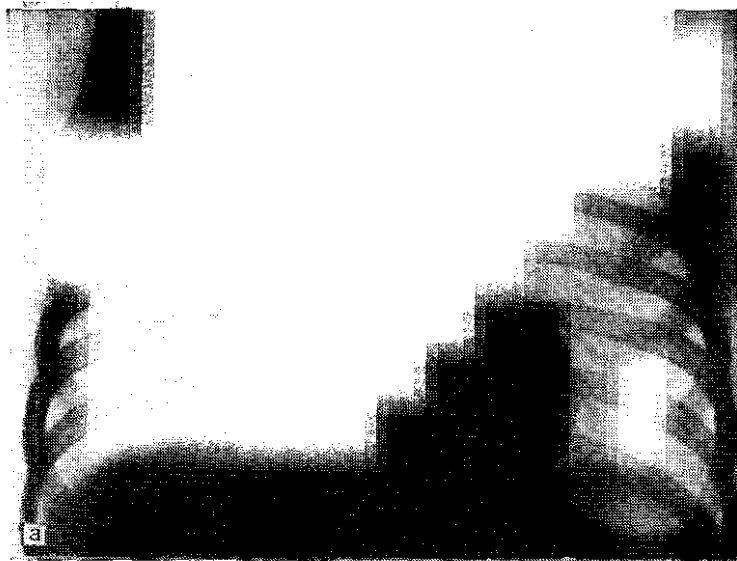


Рис. 34. Рентгенограмма грудной клетки мальчика 1 года 9 мес с пневмококковой пневмонией; 3-й день болезни. Крупноочаговая инфильтрация в зоне 2-го сегмента правого легкого, имеющая шаровидную форму.

а — прямая проекция; б — боковая проекция.

У  $\frac{1}{3}$  больных пневмонией плевральный серозно-фибринозный экссудат появлялся на 3—5-й день от начала пневмонии (метаневмонический плеврит). В ряде случаев такой же плеврит развивался вскоре после уменьшения проявлений гнойного плеврита, на фоне рассасывающейся пневмонии.

Лечение. Препарат выбора — пенициллин, как указано выше, доза около 65 000 ЕД/кг дает более быстрый эффект при

двухразовом введении. Столь же эффективны ампициллин, цефалоспорины, левомицетин, линкомицин.

Отдельные случаи пневмоний, вызванных резистентным пневмококком, могут быть устойчивы и к цефалоспорином, тогда препаратом выбора является рифампицин.

При раннем начале лечения обычно быстро снижается температура и нормализуется общее состояние. Легочные изменения исчезают полностью через 2—3 нед. С поздним началом лечения может быть связано развитие более тяжелых очагово-сливных и осложненных форм с деструктивными изменениями.

**Стафилококковые пневмонии.** *Staphylococcus aureus* в последние два десятилетия рассматривается как основной возбудитель тяжелых пневмоний с выраженной склонностью к деструкции. В настоящее время стафилококк вызывает пневмонии вне лечебных учреждений чаще у детей первых месяцев жизни; внутрибольничные заболевания обуславливаются обычно особыми, как правило, полирезистентными штаммами.

Золотистый стафилококк продуцирует ряд токсинов и ферментов, из которых лучше других изучены гемолизин, лейкоцидин, коагулаза (основной фактор патогенности).

Возбудитель при аэрогенном заражении вызывает в легких сливные бронхопневмональные очаги клеточной инфильтрации со склонностью к некрозу и образованию микро- и макроабсцессов.

*Staphylococcus epidermidis* вызывает легочные заболевания крайне редко, обычно у недоношенных детей.

Носительство золотистого стафилококка на коже и слизистых оболочках наблюдается у 75—90% детей первого месяца жизни. Со второй половины первого года до 2 лет частота носительства снижается, но остается (у 4—6-летних) на уровне 40—50%.

В лечебном учреждении инфекция передается либо непосредственно от больного, либо через здорового носителя. Противостафилококковые антибиотики и особенно профилактика внутрибольничной инфекции, по-видимому, обусловили снижение частоты стафилококковых пневмоний.

Чувствительность стафилококка к антибиотикам см. в табл. 20.

**Клиническая картина.** Неосложненные стафилококковые пневмонии (хотя они редко достоверно доказываются) не отличаются от других кокковых пневмоний.

Тяжелые очагово-сливные формы имеют ряд особенностей. Ухудшение состояния происходит обычно на фоне ОРВИ, повышаются температура, появляются одышка, стонущее дыхание, кашель. Ребенок резко бледный, вялый, полностью отказывается от еды; при осмотре больной обычно раздражителен. Нередки рвота, вздутие живота, иногда жидкий стул.

Физикальные данные обычно указывают на массивное поражение. Рассеянные сухие и крупнопузырчатые хрипы определяются чаще, чем при пневмониях другой этиологии; они обусловлены гнойным бронхитом, нередко сопровождающим пневмонию. Возможны признаки плеврита.

Рентгенологически стафилококковая пневмония начинается с нечетко ограниченного неомогенного инфильтрата, который может быстро увеличиваться и достигать большой плотности. Плевральная реакция обычно видна.

В  $\frac{2}{3}$  случаев поражается правое легкое. Развитие воздушных полостей, обычно с уровнем жидкости, наблюдается часто (рис. 35\*); нередко полости резко увеличиваются в размерах из-за клапанного механизма в бронхе. Воздушные полости могут оставаться на многие месяцы.

Изменения крови характеризуются высоким (часто выше  $20 \cdot 10^9/\text{л}$ ) лейкоцитозом, заметным сдвигом формулы влево, резким увеличением СОЭ (более 40 мм/ч). Часто развивается выраженная гипохромная анемия (гемоглобин 70 г/л и ниже).

**Диагностика.** Стафилококковую пневмонию следует всегда иметь в виду у больных, особенно первого года жизни, массивными очагово-сливными пневмониями и плевритами, в первую очередь при развитии полостей в легком и пиопневмогоракса. Сливкообразный гной свойствен стафилококковой эмпиеме. Высеивание возбудителя из гноя или крови (но не из материала носоглотки) подтверждает диагноз.

Вероятность стафилококковой этиологии пневмонии выше у детей со стафилодермией или недавно выписавшихся из стационара.

**Лечение и прогноз.** Стафилококковая пневмония требует применения устойчивых к лактамазе антибиотиков.

Оксациллин, метициллин, цефалоспорины, лучше в комбинации с гентамицином, дают обычно хороший эффект. Выраженным противостафилококковым действием обладают линкомицин и рифамицин. Снижение температуры и улучшение состояния наблюдаются обычно на 3—4-й день лечения; однако при сформировавшемся абсцессе лечение часто не предотвращает пневмоторакса, причем лишь с его появлением уменьшается токсикоз (хотя сам пневмоторакс, естественно, ухудшает прогноз).

Стафилококковые пневмонии требуют обычно более длительных курсов антибактериальной терапии, чем пневмококковые. При осложненном течении редко удается сократить курс до 3 нед; части детей приходится давать антибиотики в течение 4—6 нед.

Деструктивные процессы нередко оставляли после себя стойкие деформации бронхов, нарушение их проходимости, небольшие полости, сообщающиеся с бронхом, которые служат основой для развития хронического воспалительного процесса.

В лечении стафилококковых пневмоний, возникающих как осложнение сепсиса, используются те же принципы.

**Стрептококковые пневмонии.** Возбудитель —  $\beta$ -гемолитический стрептококк группы А, чаще вызывает фарингит; как возбудитель пневмонии выступает редко, как правило, осложняя грипп А1 или инфекционные экзантемы. Поражает чаще детей в возрасте 2—7 лет.

Особенность поражения легких стрептококком состоит в его лимфогенном распространении из очага воспаления (обычно не-

критического) в слизистой оболочке бронхиол. Процесс имеет выраженный интерстициальный компонент с рассеянными небольшими очагами, часто с участками геморрагического некроза и образованием небольших полостей. Плевра вовлекается часто, более жидкий, чем при пневмококковом плеврите, экссудат беден фибрином (возможно, в результате действия стрептокиназы).

В последние годы описаны пневмонии у новорожденных, вызванные  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы В.

Клиническая картина — бурное начало, выраженная интоксикация, болевой синдром, озноб, часто она неотличима от таковой при пневмококковой пневмонии.

Физикальные данные малохарактерны, обычно нет четких перкуторных данных, хрипов немного. Появление плеврального экссудата дает более отчетливые признаки. У больного с выпотом в перикард мы наблюдали изменения в сердце в виде атриовентрикулярной блокады III степени.

Рентгенологическая картина характеризуется выраженными интерстициальными изменениями с множественными округлыми очагами в разных фазах рассасывания и кавитации и изменениями плевры (рис. 36\*). Иногда образуется массивный инфильтрат. Значительное увеличение лимфатических узлов корня типично для стрептококковой пневмонии.

В крови определяются нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ. Диагностике может помочь обычно наблюдаемое в процессе болезни увеличение титров антистрептолизина О (может отсутствовать у маленьких детей).

В лечении пенициллин является препаратом выбора, можно использовать и многие другие антибиотики.

Прогноз обычно хороший; развитие ревматизма не описано; редко наблюдается гломерулонефрит.

**Пневмонии, вызванные *Haemophilus influenzae*.** Возбудитель является широко распространенным представителем нормальной флоры носоглотки; он встречается у половины здоровых детей раннего и дошкольного возраста, в большинстве случаев в некапсульной форме. Капсульные формы (различают 6 серотипов капсульных полисахаридов), чаще типа b, вызывают большую часть пневмоний, менингитов, эпиглоттитов, отитов, но взаимоотношение капсульных и некапсульных штаммов неясно.

Гемофильус часто (в 50—60% случаев) высеивается при острых бронхитах, но редко удается доказать его этиологическую роль. При острых пневмониях с высеивом гемофильной палочки из зева обнаружение антител в крови методом ВИЭФ позволяет в отсутствие другой патогенной флоры хотя бы предполагать этого возбудителя.

Такие случаи [Наймушина Н. Б., 1982] составляют около 5% общего числа больных пневмонией. Из плеврального экссудата высеив гемофильус или обнаружен антиген у 8% больных пневмонией с плевритом. Эти цифры значительно выше, чем указывают в литературе (1 : 800—1 : 2000; Honig с сотр., 1973), возможно, из-за

различий в критериях диагностики пневмоний и методах определения этиологии.

Гистологически поражения легких представляют собой ограниченные очаги инфильтрации, некроз эпителия бронхов, интерстициальные изменения и геморрагический отек. В целом картина трудно отличима от изменений при пневмококковой пневмонии.

**Клиническая картина.** Заболевание чаще наблюдается у детей до 3 лет. Начало у  $\frac{2}{3}$  больных острое, более чем у половины с выраженными катаральными явлениями. Температура обычно повышается до  $39-40,5^{\circ}\text{C}$ , развивается токсикоз. В целом по клинической картине пневмонии, вызванные гемофилюсом и пневмококком, различить трудно.

Рентгенологическая картина у больных variabelна. В большинстве случаев имеется гомогенное затемнение одного или нескольких сегментов, но у отдельных детей удается увидеть прогрессирование процесса от нечетко очерченной гетерогенной инфильтрации до плотной очагово-сливной тени. Поражаются как нижние, так и верхние доли. Двусторонние поражения наблюдаются чаще, чем при пневмококковых процессах.

Редко наблюдается абсцедирование (рис. 37).

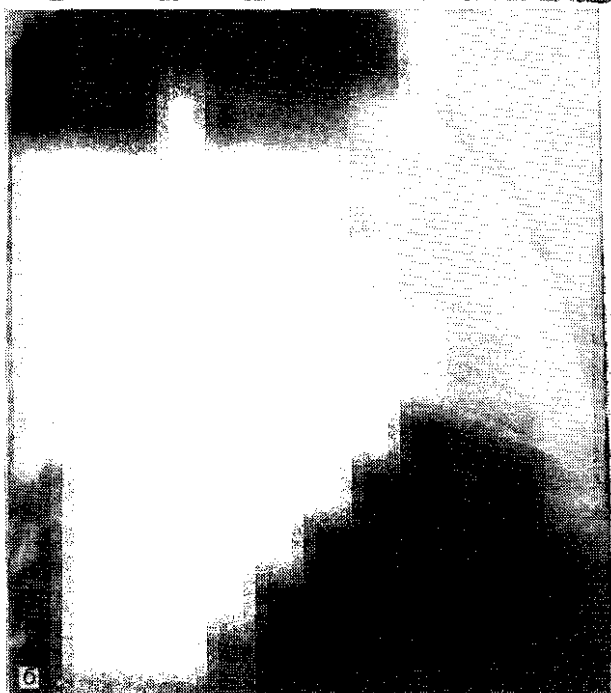
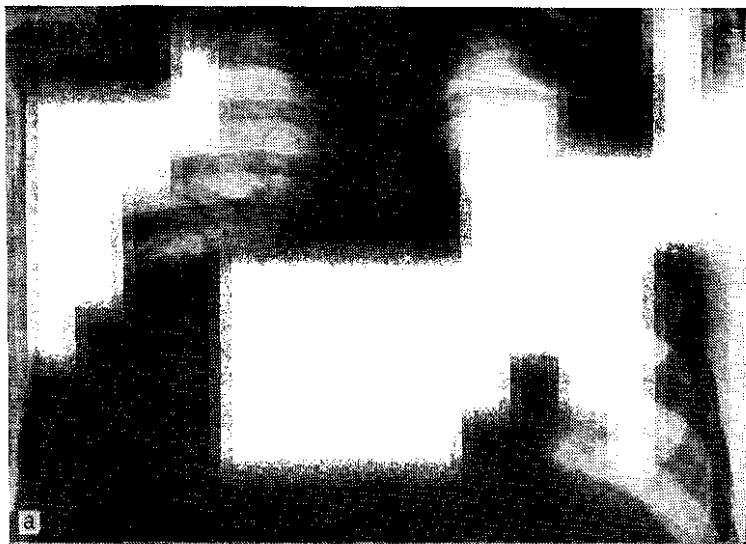
В литературе не существует единства мнений о гематологических сдвигах при пневмониях гемофилюсной этиологии. В руководствах указывается на высокий лейкоцитоз ( $18-72 \cdot 10^9/\text{л}$  по Kendig E., Chernik V., 1977), умеренное число лейкоцитов с лимфоцитозом. Чаще, однако, в том числе и у детей с высевом возбудителя из плеврального экссудата, лейкоцитоз остается в пределах  $10-15 \cdot 10^9/\text{л}$  и даже  $5-10 \cdot 10^9/\text{л}$ . Нехарактерно и повышение СОЭ: у половины больных она была ниже  $10 \text{ мм/ч}$  и лишь у  $\frac{1}{4}$  превышала  $30 \text{ мм/ч}$ . По отсутствию выраженных гематологических сдвигов у больного с массивной пневмонией можно дифференцировать гемофилюсную и кокковые пневмонии.

Чувствительность гемофилюса к антибиотикам см. в табл. 20. В лечении препаратом выбора является ампициллин, в ряде случаев эффективен пенициллин. Альтернативой ампициллину являются левомицетин и гентамицин. При заражении резистентным (больничным) штаммом гемофилюса быстрый эффект может дать рифампицин.

При эффективной антибиотикотерапии гнойный плеврит, сопутствующий пневмонии, может ликвидироваться без дренирования.

Разработана вакцина (полисахаридная, типа b), хорошо защищающая детей старше 18 мес в течение 1 года и более, но малоэффективная в более раннем возрасте [Peltola et al., 1977].

**Пневмония псевдомонадной этиологии.** Возбудитель — *Pseudomonas aeruginosa* (по старой терминологии — синегнойная палочка), представляет собой грамотрицательную условно-патогенную палочку, обитающую в почве и воде. Высеивается с кожи и из кала у  $5-10\%$  здоровых людей. Основной защитой от возбудителя являются интактная кожа и слизистые оболочки; уже в грудном



**Рис. 37.** Рентгенограммы грудной клетки больного гемофильной пневмонией 1 года 10 мес.

**а** — 2-я неделя болезни: гомогенная инфильтрация в нижней доле правого легкого с идиопатической реакцией и начинающейся деструкцией (небольшой участок просветления в центре тени); **б** — спустя 5 дней (боковая проекция): формирование абсцесса с горизонтальным уровнем жидкости. Лечение: гентамицин, левомицетин; полное обратное развитие через 4 нед.

возрасте появляются гуморальные антитела, обнаруживаемые у большинства дошкольников.

В последние годы псевдомонас стал ведущим возбудителем внутрибольничной инфекции — он высевается из ингаляторов, кислородных аппаратов, отсосов, с инструментов. Как правило, болеют дети, получавшие антибиотики, что может указывать на роль дисбактериоза в развитии инфекции.

Возбудитель выделяет эластазу, инактивирующую тканевые ингибиторы протеаз, и потому вызывает в тканях очаги геморрагического некроза; в легком обычно такой очаг прорывается в полость плевры.

Анализ ряда серий наблюдений пневмоний псевдомонадной этиологии позволяет считать, что в большинстве случаев инфицирование происходило в лечебном учреждении, при бронхоскопии и других манипуляциях, в том числе при плевральных пункциях.

В клинической картине пневмонии псевдомонадной этиологии преобладают симптомы интоксикации (вялость, адинамия, бледность) при относительно незначительных признаках дыхательной недостаточности и часто субфебрильной температуре [Сергеев В. М. и др., 1980]. Они развивались, как правило, у детей, получавших антибиотики до повода предшествовавшего респираторного заболевания.

Перкуторная картина обычно нестрая, хрипы мелкопузырчатые. Поражение двустороннее; иногда, начавшись в одном легком, процесс через 2—5 дней захватывает и второе. Заболевание быстро прогрессирует с развитием пневмоторакса. При пункции выделяется немного жидкой геморрагической жидкости или гноя характерного зеленоватого цвета, имеющего гнилостный запах.

Лейкоцитоз обычно умеренный, несмотря на сдвиг формулы влево; СОЭ увеличивается до 25—30 мм/ч.

Рентгенологическая картина — двусторонние (чаще в нижних долях) сливные очаговые тени малой интенсивности, разной величины, без четких границ, на фоне избыточного сосудисто-интерстициального рисунка [Лукина Н. Л., 1980]. Часто очаги видны на фоне мелких деструктивных полостей и участков буллезной эмфиземы.

Наиболее характерна картина интерстициальной эмфиземы с проникновением воздуха в средостение, подкожную клетчатку, под диафрагму. Напряженных воздушных полостей в легком, как и утолщения плевры, обычно не наблюдается.

Чувствительность псевдомонаса к антибиотикам показана в табл. 24, но клиническая устойчивость возбудителя обычно значительно больше. Препаратами выбора являются гентамицин или тобрамицин в комбинации с карбенициллином, при устойчивости к гентамицину иногда эффективен амикацин. Хороший эффект даст введение антиснежной плазмы или крови доноров, вакцинацию важных против псевдомонаса (от 2 до 5 вливаний на курс). В. М. Сергеев с соавт. (1980) считают, что иммунотерапия является практически единственной возможностью спасти больного сив

**Таблица 21.** Чувствительность грамотрицательных возбудителей острой гнойной деструктивной пневмонии (в процентах) к антибактериальным препаратам у детей [Сергеев В. М. и др., 1980]

Препарат	Псевдомонас	Протей	Кишечная палочка
Пенициллин	0	0	0
Оксациллин	0	0	0
Метциллин	0	0	0
Ампициллин	0	0	59,8
Рифампицин	48,1	0	80,4
Карбенициллин	50,5	0	0
Цепорин	0	0	0
Левомецетин	0	0	75,7
Тетрациклин	0	0	60,2
Гентамицин	100,0	63,4	90,2
Канамицин	65,4	30,0	71,8
Полимиксин	87,8	0	35,0
Триметоприм-сульфаметоксазол	79,4	0	90,1

гнойным сепсисом, который осложнял пневмонию у  $\frac{1}{4}$  больных; общая летальность благодаря этой терапии также была снижена. Зарубежные авторы рекомендуют инфузии лейкоцитарной массы при гранулоцитопении.

Пневмоторакс требует обычно введения дренажа, через который долго отходит скудное отделяемое; формирование больших бронхоплевральных свищей не наблюдается.

В основе профилактики пневмоний псевдомонадной этиологии должны лежать строжайшее соблюдение асептики, дезинфекция дыхательной аппаратуры, а также всемерное сокращение числа инвазивных вмешательств.

Пневмонии, вызываемые грамотрицательными бактериями кишечной группы. В эту группу входят относительно редкие формы пневмонии, вызванные кишечной палочкой (*E. coli*), протеем (*Proteus sp.*), *Serratia marcescens*, *Enterobacter* и др. Большинство этих инфекций наблюдается у детей первых месяцев жизни. Несомненно, часть из них протекает как несложненные пневмонии и этиологический диагноз устанавливается случайно.

Большое внимание привлекают к себе пневмонии этой этиологии, возникающие в лечебном учреждении у длительно получающих антибиотики детей. Клинически они во многом напоминают пневмонии, вызванные псевдомонасом, но имеют некоторые рентгенологические отличия [Лукива Н. Л., 1980]. Пневмонии, вызванные кишечной палочкой, обычно двусторонние, но преимущественно поражают одну из долей. Рентгенологически видны разной величины сливающиеся тени средней плотности в виде «лучистости», без четких границ, с мелкими множественными полостями деструкции. Часто развивается тотальный или парциальный пневмото-

ракс с довольно массивными наложениями на плевре. Протейные пневмонии имеют сходную картину, но при большей выраженности интерстициальных изменений. Пневмоторакс развивается столь же часто, но наложения на плевре обычно меньше.

В лечении этих пневмоний ведущее место занимает гентамицин (см. табл. 21), часто приходится подбирать наиболее эффективные комбинации. В. М. Сергеев с соавт. (1980) рекомендуют специфическую плазму (антипротейная плазма и антиколиплазма).

Для пневмоний, вызванных *S. marcescens* (обычно заражение происходит при проведении реанимационных мероприятий), типично развитие диссеминированного процесса (рис. 38\*) на фоне выраженной бронхиальной обструкции и дыхательной недостаточности. Летальность высокая.

**Пневмония, вызванная клебсиеллами.** *Klebsiella pneumoniae* (старое название — диплобацилла Фридендера) — условно-патогенный микроорганизм, обитающий в кишечнике у 5—10% здоровых людей. Изредка колонизирует носоглотку. В течение последних 20 лет описывается возрастание устойчивости клебсиелл к антибиотикам.

Заболевание чаще встречается у стариков и больных диабетом; у детей наблюдается редко, обычно в виде небольших вспышек в яслях.

В клинической картине преобладают симптомы интоксикации и дыхательных расстройств, характерных для массивной очаговой сливной пневмонии.

При применении неэффективных комбинаций препаратов нарастает интоксикация и происходит распространение процесса, имеющего сначала вид инфильтрации средней плотности. В последующем она превращается в плотную лобарную тень с появлением на ее фоне множественных воздушных полостей, в том числе с уровнями жидкости. Основным рентгенологическим признаком пневмонии этой этиологии считается взбухающая междолевая граница при лобарном инфильтрате (рис. 39\*). Пневмоторакс, эмпиема наблюдаются часто.

Обычную для этой пневмонии густую слизистогнойную мокроту у маленького ребенка наблюдать трудно. Описаны кишечные расстройства, сопровождающие пневмонию, развитие синдрома ДВС.

Пневмония, вызванная клебсиеллами, имеет летальность до 50%. Из антибиотиков эффективен лишь гентамицин в разовой дозе не менее 3 мг/кг; рекомендуется также полимиксин В. Сизомицин и амикацин, по-видимому, имеют преимущества перед другими аминогликозидами [Augich G., 1978].

**Микоплазменная пневмония.** Возбудитель — *Mycoplasma pneumoniae*, впервые изолированная Итоном при первичных атипичных пневмониях; это один из распространенных возбудителей респираторных инфекций у детей как старшего, так и дошкольного возраста. Микроорганизм очень мал и не имеет клеточной мембраны, что делает его устойчивым к антибиотикам, действующим на мембраны бактериальной клетки. Уже через 24 ч после заражения

микоплазмы прикрепляются к клеткам реснитчатого эпителия, нарушая движения ресничек. Описываются утолщения стенок бронхов, отек, полнокровие и инфильтрация тканей мононуклеарами, очаговые поражения в легких.

В ответ на инфицирование вырабатываются гуморальные антитела, играющие защитную роль, но носительство микоплазм — обычное явление.

У детей старше 5 лет наряду с гуморальными антителами в крови появляются и лимфоциты, специфически реагирующие при контакте с микоплазмой. Есть мнение, что поражение легких и бронхов есть в значительной мере результат иммунопатологической реакции («анамнестическая пневмония»).

Инфекция обычно передается медленно, но заболеваемость повышается каждые 4—5 лет, обычно в августе — ноябре. Описаны вспышки микоплазменной пневмонии в общежитиях и казармах, заболеваемость оценивается в 1—1,5 на 1000, в закрытых коллективах может достигать 10 на 1000. Нарастание титров антител к микоплазме наблюдается у 21% детей с пневмонией и плевритом без подтверждения микробной этиологии заболевания [Таточенко В. К. и др., 1983].

Инкубационный период инфекции составляет 1—3 нед. Среди заболевших лишь  $\frac{1}{4}$  моложе 6 лет, остальные — дети школьного возраста.

Клиническая картина. У больных пневмонией ведущими симптомами являются упорный кашель и высокая температура при относительно нетяжелом состоянии, что ведет обычно к относительно поздней (на 9—12-й день) госпитализации больных. Начало заболевания обычно постепенное, старшие дети жалуются на мышечные боли и разбитость. Пульс часто не соответствует температуре, одышка и дыхательная недостаточность наблюдаются редко. У части больных обращает на себя внимание фарингит с увеличением шейных лимфатических узлов. Физикальные данные могут быть различны; обычно не выявляется четкой зоны притупления перкуторного звука; аускультативно определяются чаще всего рассеянные мелкопузырчатые хрипы.

Заболевание протекает в целом доброкачественно; начало обратного развития изменений совпадает с падением температуры и приходится на 10—15-й день болезни. Осложнения (нефрит, энцефалит, полирадикулоневрит, синдром Стивенса — Джонсона) наблюдаются редко.

Описанные как «атипичная пневмония» рентгенологические изменения чаще всего выглядят как инфильтративная тень, более плотная у корня, с неровными краями, часто тяжистая. Они обычно наблюдаются в нижних отделах легких, не обязательно ограничиваясь нижними долями. Двусторонние поражения бывают часто, они, как правило, несимметричны (рис. 40).

Описывается распространение инфильтративных изменений на здоровые участки с одновременным рассасыванием ранее возникших. У ряда больных поражения сегментарные.

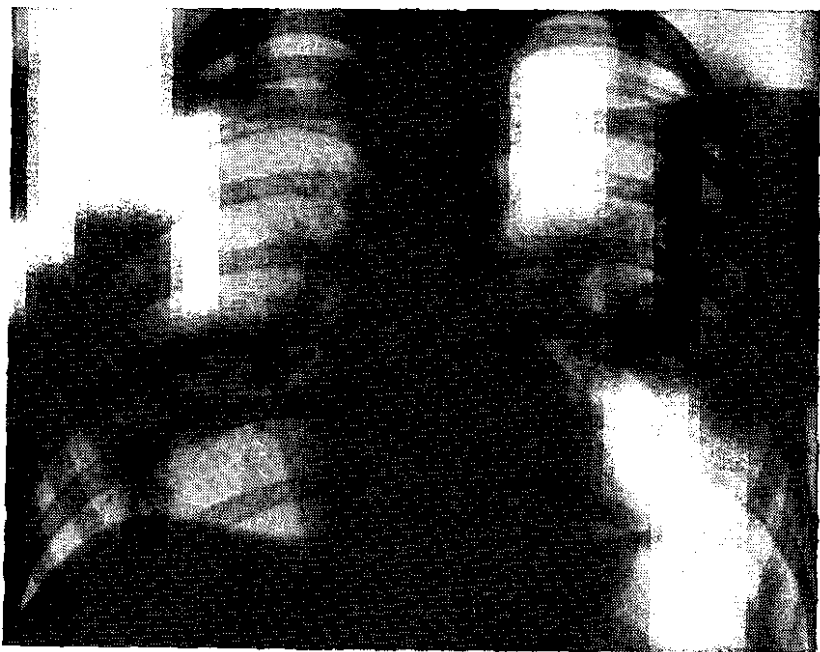


Рис. 40. Рентгенограмма больной микоплазменной пневмонией 5 лет. Двусторонняя негетогенная инфильтрация. Слева инфильтрация имеет более плотные участки, среди которых имеются буллезные вздутия.

Плевральная реакция и плевриты с небольшим экссудатом наблюдаются у  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{3}$  больных, реакция часто ограничивается междолевой плеврой.

Хотя считается, что рентгенологическая картина не имеет достаточных данных для диагностики микоплазменной пневмонии, двусторонний процесс, тяжистый, «мохнатый» вид инфильтрата позволяют заподозрить микоплазмоз и добавить к терапии соответствующий препарат. Гематологические сдвиги мало выражены, число лейкоцитов обычно нормальное, иногда со сдвигом формулы влево, СОЭ повышается до 20—30 мм/ч.

Микоплазма чувствительна к эритромицину, тетрациклинам, линкомицину. Эритромицин является препаратом выбора, его рекомендуется давать 7—10 дней, хотя и при этом не достигается полного освобождения от микоплазмы.

Поскольку диагноз микоплазменной пневмонии всегда предположительный, чаще всего приходится добавлять эритромицин к другому антибиотику, например пенициллину; быстрый эффект после присоединения эритромицина позволяет перейти на монотерапию.

**Легионеллезная пневмония.** Возбудитель — *Legionella pneumophylla*, грамотрицательная палочка, требующая для роста сред с добавлением пирофосфата железа и L-цистеина.

Микроорганизм широко распространен и часто инфицирует детей. R. Muldon и сопр. (1981) обнаружили антитела к нему у 25% обследованных детей с симптомами ОРВИ или пневмонии.

Критерием свежего заражения считается 4-кратное нарастание титра в парных сыворотках до 1:128 или выше; титры 1:256 считаются свидетельством инфицирования в прошлом.

В последние годы описан ряд других видов легионелл, вызывающих пневмонию, в частности *L. watsworthii*, не реагирующая в реакции прямой иммунофлюоресценции с сывороткой к *L. pneumophyla*.

Заболевание поражает чаще людей 50—60 лет, но описано и у детей раннего возраста.

Клиническая картина заболевания соответствует тяжелой пневмонии с токсикозом и нарастающей дыхательной недостаточностью. Описываются обычно массивные инфильтраты в легких, которые, однако, в первые дни могут иметь меньшую плотность и занимать часть доли. А. Б. Левин с сопр. (1984) описали двусторонний процесс у ребенка 4 лет в нижних долях с множественными очагами деструкции и пневмотораксом.

Эритромицин дает обычно хороший эффект, описан также эффект от цефуроксима, рифампицина и тетрациклинов.

**Пневмоцистные пневмонии** наблюдаются почти исключительно у лиц с нарушением клеточного иммунитета и поэтому встречаются чаще у больных, получающих иммуносупрессивную терапию по поводу лейкоза, хронического нефрита, трансплантации органов и т. д. Эта особенность пневмоцист настолько характерна, что выявление типичной пневмоцистной пневмонии у ребенка, не получавшего иммуносупрессивных препаратов, позволяет диагностировать у него дефект клеточного иммунитета. Пневмоцистоз новорожденных имеет ряд отличий от типичной картины болезни у лиц с иммунным дефицитом.

*Pneumocystis carinii* считается представителем простейших, его размер достигает 4—6 мкм. Организм имеет плотную оболочку. В зрелой клетке (цисте) содержатся спорозойты, которые по выходе из клетки превращаются в полиморфные трофозойты размером 2—4 мкм. Трофозойты прикрепляются к клеточным мембранам и получают питание через микротубулы, превращаясь в зрелую цисту.

В легких возбудитель вызывает в типичных случаях десквамацию альвеолоцитов, утолщение и мононуклеарную инфильтрацию стенок альвеол. У новорожденных и детей первых месяцев жизни поражается в основном интерстиций перегородок, которые утолщаются в 10—20 раз, препятствуют газообмену и инфильтрируются пневмоцистами и плазматическими клетками.

**Клиническая картина.** Первый вариант пневмоцистоза наблюдается у детей с иммунодефицитом. В типичных случаях заболевание развивается остро, температура повышается до 38 °С и выше, появляется кашель, реже насморк. Развивается тахипноэ; частота дыхания обычно превышает 90 или даже 100 в минуту.

Вид ребенка с крайне выраженной одышкой, судорожно держащего кислородную маску, при относительной скудности физикальных данных позволяет уверенно диагностировать пневмоцистоз. Изменения перкуторного звука обычно неочетливы, изменения дыхания малохарактерны, хрипы могут отсутствовать. Цианоз наблюдается часто.

Без лечения летальный исход обусловлен прогрессирующим дыхательной недостаточности.

При втором варианте — у грудных детей — заболевание развивается постепенно, без ярких респираторных симптомов в начале болезни. Снижаются аппетит и прибавка массы тела, ребенок становится беспокойным, появляются приступы апноэ. Цианоз вокруг рта и тахипноэ становятся первыми симптомами легочного процесса, а кашель и лихорадка обычно отсутствуют. Дыхательные расстройства усиливаются также постепенно, через 2—3 нед ребенок имеет выраженную одышку, цианоз, диспноэ с участием вспомогательной мускулатуры. Летальность может достигать 50%.

Рентгенологическое исследование при первом варианте, как правило, выявляет диффузные двусторонние изменения, которые вначале более выражены вокруг корней, а затем распространяются до периферии. Инфильтрация неплотная, имеет зернистый рисунок; периферия легкого обычно с признаками гипервентиляции. В начальной стадии изменения могут создавать лишь впечатление мутности фона. При далеко зашедшем процессе инфильтрат становится плотнее, на его фоне видны просветления (воздушная бронхограмма) (рис. 41\*).

При втором варианте (грудные дети) может быть та же картина, но тени часто множественные, мелкие (миллиарные), иногда в виде сливающихся очагов на фоне вздутия легочной ткани. Передки участки ателектаза.

Лабораторные данные. Изменений белой крови, как правило, не наблюдается. В остром периоде может повышаться уровень IgM, реже IgA. Гипоксия наблюдается постоянно, в тяжелых случаях  $P_{aO_2}$  ниже 50 мм рт. ст.;  $P_{aCO_2}$  обычно снижено, в результате чего повышается pH.

Диагностика. В типичных случаях у детей с иммунодефицитом диагноз ставится по клиническим данным. Обнаружение пневмоцист в трахеальном аспирате делает диагноз более вероятным. Считается, что легочная биопсия — наиболее достоверный метод диагностики. В последнее время практикуется обнаружение антигена в крови методом ВИЭФ. Однако антиген быстро исчезает после начала лечения; выздоровление сопровождается появлением антител класса IgG.

В дифференциально-диагностическом отношении при втором типе пневмоцистоза следует иметь в виду пневмонии, вызванные хламидиями, цитомегаловирусом и уреаплазмой.

Лечение и профилактика. Препаратом выбора являются триметоприм с сульфаметоксазолом. Первый назначают в дозе 8—12 мг/(кг·сут). Меньшей активностью обладает метронида-

зол. Пентамидин, предложенный для борьбы с пневмоцистами, более токсичен, чем триметоприм.

Дети с пневмоцистозом нуждаются в длительной (10 дней и более) оксигенотерапии.

В остром периоде иммуносупрессоры отменяют.

**Хламидийные пневмонии.** Пневмонии, вызываемые *Chlamidiae trachomatis*, у детей первых месяцев жизни являются результатом интранатального заражения от матери, страдающей хламидийным сальпингитом и цервицитом.

Заболевают чаще недоношенные в возрасте до 3 мес. Клиническая картина складывается из тахипноэ, прогрессирующих втяжений податливых мест грудной клетки, кашля, заложенности носа. Температура нормальная. Передок конъюнктивит. Одышка, диспноэ нарастают, обуславливая гипоксию. Физикально обычно определяются мелкопузырчатые хрипы на вдохе, вздутие легких без клинических признаков бронхиальной обструкции. Рентгенологически выявляются гипераэрация, усиление интерстициального рисунка, утолщения стенок бронхов; мелкие очажки встречаются редко (рис. 42\*). Описаны и грубопятнистые сливающиеся тени.

Дети с хламидийной пневмонией часто поражены и цитомегаловирусом; смешанные инфекции текут практически так же, как и моноинфекции [Stagno S. et al., 1981].

Диагноз подтверждается выделением хламидий из трахеального аспирата, отделяемого конъюнктивы в культурах ткани. Более простым методом является обнаружение антител в крови, особенно класса IgM. Эозинофилия (8—22%) встречается нечасто, но в сочетании с другими симптомами помогает в диагностике.

Лечение хламидийной пневмонии проводится эритромицином или бактримом. Необходима борьба с гипоксией и приступами апноэ. При конъюнктивите закладывают за веки тетрациклиновую мазь. Поскольку триметоприм действует и на пневмоцисты, его назначение оправдано во всех случаях такой пневмонии у детей первых месяцев жизни.

**Орнитозные пневмонии.** Возбудитель — *Chlamidia psittaci*; заражение происходит при контакте с птицей (куры, голуби, попугаи, воробьиные, чайки). По серологическим данным, эта инфекция выявляется у 11,5% больных пневмонией детей, обычно в ассоциации с вирусами или бактериями [Ухов А. Я., Романов Н. В., 1983].

Заболевание (после 6—14-дневного инкубационного периода) протекает малотипично, как респираторная инфекция, с незначительными токсическими проявлениями. В легких отмечаются нечеткие участки укорочения перкуторного звука, непостоянные рассеянные влажные хрипы. Рентгенологические изменения также малотипичны: очаговые или инфильтративные тени, иногда сегментарной или, даже, лобарной протяженности. В тяжелых случаях описан менингеальный синдром.

Диагноз орнитозной пневмонии требует лабораторного (серологического) подтверждения. Лечение проводится по общим пра-

вилам лечения пневмоний; эффективны эритромицин, тетрациклины; их следует назначать при «атипичности» пневмонии.

**Пневмонии, вызванные уреоплазмой.** *Ureaplasma urealyticum* (микоплазма Тупи) — микроорганизм, паразитирующий в генитальном тракте женщины и вызывающий некокковый уретрит. Интранатальное заражение может вести к развитию пневмонии, по клинико-рентгенологической картине идентичной хламидийной пневмонии [Stagno S. et al., 1981]. Заболевают дети первых 3 мес жизни; ведущие симптомы — тахипноэ, кашель, гипоксия. В лечении используется эритромицин, который эффективен и в отношении хламидий.

**Цитомегаловирусные пневмонии.** Цитомегаловирус при интранатальном заражении (от матери, выделяющей вирус с цервикальным секретом) может вызвать у новорожденного гепатит; в последнее время все чаще описываются поражения легких этой этиологии у детей 2—12 нед. По клинико-рентгенологическим данным, эти пневмонии мало чем отличаются от хламидийных или пневмоцистных; S. Stagno с сотр. (1981) указывают лишь на большую частоту приступообразного кашля. Основные симптомы — тахипноэ, диспноэ, гипоксия.

Диагностика базируется на обнаружении вируса в слюне и моче, а также антител IgM, которые позволяют различить постнатальную и внутриутробную инфекцию.

Цитомегаловирус нередко вызывает пневмонии у больных, получающих иммуносупрессоры; они сопровождаются диффузными интерстициальными изменениями и альвеолярными инфильтратами. У этих больных диагностика базируется на исследовании биоптата или аспирата легкого.

**Пневмонии, вызываемые респираторными вирусами.** Выше подчеркивалось, что диффузные изменения в перибронхиальной ткани и интерстиции легкого, закономерно наблюдаемые при многих ОРВИ, не следует обозначать термином «пневмония». Его применяют лишь к более ограниченному поражению альвеолярной ткани, обычно с участием микробных возбудителей. Предшествующая вирусная инфекция часто бывает лишь способствующей.

Однако неверно полностью отрицать возможность чисто вирусных поражений легких такого типа; хорошо известны, например, тяжелейшие геморрагические пневмонии при гриппе, развивающиеся в первые часы болезни. При аденовирусной инфекции также описаны участки круглоклеточной инфильтрации легочной ткани, иногда с некрозами. Респираторно-синцитиальная вирусная пневмония вызывает (при максимальной выраженности изменений в бронхиолах) мононуклеарную инфильтрацию перегородок, эксудат в альвеолах, ателектазы. Сходные изменения описаны и для вируса парагриппа типа 3; вирус парагриппа у детей с иммунодефицитом может обусловить гигантоклеточные пневмонии.

Клиническая картина таких пневмоний не отличается от описанной в главе 7 клиники соответствующей инфекции. Изменения нижних дыхательных путей при этом свойственны бронхиту.

Заподозрить пневмонию позволяет отсутствие у грудного ребенка обструктивных изменений.

Диагноз «вирусная пневмония» оправдан лишь при выявлении на рентгенограмме неомогенной бронхопневмонической тени без четких контуров, без типичных для бактериальных пневмоний сдвигов гемограммы и неэффективности антибиотиков (последнее очень относительно). В большинстве случаев пневмоническая тень на рентгенограммах требует проведения антибактериальной терапии; исключение можно сделать лишь там, где такая тень возникает при снижении лихорадки и улучшении общего состояния.

Следует помнить и о том, что в течение ОРВИ В. Д. Соболева и Э. Л. Кругликова (1966) описали сегментарные неплотные тени, быстро и самопроизвольно исчезающие. Авторы считали их результатом расстройства гемодинамики.

## РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ БРОНХИТ

## ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Рецидивирующий бронхит в последнее время завоевал «права гражданства» как одна из наиболее частых клинических форм патологии органов дыхания в детском возрасте; он представляет собой своеобразную альтернативу хронического бронхита взрослых. Клинические понятия и диагностические критерии, применяемые у взрослых больных, ранее без достаточного осмысления переносились на патологию бронхов у детей.

Понятие и клинический диагноз «рецидивирующий бронхит» вызвал к жизни пересмотр классификации хронической пневмонии у детей в начале 70-х годов [Рачинский С. В. и др., 1970]. Ее главный диагностический критерий оставлял «за бортом» большую группу детей, более или менее часто болевших бронхолегочными заболеваниями, но без клинико-рентгенологических признаков пневмосклероза.

Среди них было немало детей с явно аллергическими рецидивирующими бронхолегочными заболеваниями. Другая часть этих больных не имели пневмосклероза и клинических признаков респираторной аллергии.

Классификация клинических форм неспецифических бронхолегочных заболеваний у детей впервые включила термин «рецидивирующий бронхит» для обозначения повторяющихся респираторных заболеваний без пневмосклероза и без признаков аллергии. Ряд авторов предлагали использовать уже имевшийся в литературе термин «хронический бронхит» применительно к детям.

Эта точка зрения не нашла поддержки у отечественных пульмонологов-педиатров. В работах С. В. Рачинского с соавт. (1978), С. Ю. Каганова с соавт. (1979) хронический бронхит у детей рассматривается лишь как вторичное состояние по отношению к таким болезням, как муковисцидоз, хроническая пневмония и др. Возможность хронического бронхита у детей как первичного заболевания подвергается сомнению.

Рецидивирующий бронхит сначала определяли как бронхит, повторяющийся не менее 3—4 раз в год и не сопровождающийся клиническими признаками бронхоспазма. Рецидивы нередко затягиваются и могут возникать в связи с очагами хронического воспаления в носоглотке и придаточных пазухах носа. Однако опыт и дальнейшие исследования внесли некоторые уточнения, не под-

твердив роли хронического воспаления ЛОР-органов в развитии рецидивирующего бронхита. О рецидивирующем бронхите можно говорить тогда, когда рецидивы заболевания возникают с указанной выше частотой в течение 2 лет. Дети, больные рецидивирующим бронхитом, составляют 25,8% всех пульмонологических больных (рецидивирующие и хронические бронхолегочные заболевания), занимая второе место после больных астматическим бронхитом и бронхиальной астмой (57,3%).

Распространенность рецидивирующего бронхита среди детского населения оказалась различной, она зависит от методики определения.

При пересчете контингента детей, состоящих на диспансерном учете, на все детское население, обслуживаемое поликлиниками, распространенность рецидивирующего бронхита определена как 2,5 на 1000.

Другие цифры получены при непрерывном наблюдении детского населения ряда участков поликлиники: рецидивирующий бронхит отмечается у 2,3% детей моложе 3 лет, у 7,14% — 4—7 лет и у 2,56% детей старше 7 лет.

Такая большая разница в распространенности у детей, состоящих на учете, и у активно выявленных больных объясняется тем, что рецидивирующий бронхит не является тяжелым заболеванием. Обращаемость в поликлинику по поводу этого заболевания значительно ниже, чем его фактическая распространенность.

### ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

На развитие рецидивирующего бронхита, по-видимому, в основном влияют ОРВИ. Выявлена прямая зависимость между частотой ОРВИ и рецидивирующего бронхита: у детей, часто болеющих ОРВИ (5—7 раз и более в год), рецидивирующий бронхит развивался чаще, чем у редко болеющих. Вероятность развития рецидивирующего бронхита была тем выше, чем раньше ребенок начинал часто болеть ОРВИ.

Клинико-вирусологические исследования, проведенные с Л. Л. Нисевич (1978, 1980), подтвердили роль респираторной вирусной инфекции в формировании и обострении рецидивирующего бронхита. В 86% обострение бронхита сопровождалось четырехкратным и более приростом титра противовирусных антител к ряду респираторных вирусов и *Mycoplasma pneumoniae*. Почти в половине случаев это была смешанная вирусно-вирусная или вирусно-микоплазменная инфекция.

Различные респираторные вирусы обнаруживаются у больных рецидивирующим бронхитом в 2 раза чаще и вирусемия определяется у них значительно дольше ( $2\frac{1}{2}$ —3 мес), чем в контрольной группе (дети, болевшие ОРВИ без бронхита). Вирусы в крови обнаруживаются значительно чаще во время обострения бронхита, чем в период ремиссии.

Можно считать доказанным, что ранняя и частая инфицированность респираторными вирусами, особенности противовирусного

иммунитета у детей определенного возраста, возможность персистенции вирусной инфекции у части детей повышают чувствительность бронхиального дерева к респираторной вирусной инфекции. Повторные инфицирования респираторными вирусами у этих детей чаще, чем у других, вызывают бронхит.

Бронхит может быть клиническим проявлением ОРВИ. Одни дети имеют лишь единичные, не повторяющиеся эпизоды бронхита при ОРВИ, а другие намного чаще болеют бронхитами. Некоторые дети практически при каждой ОРВИ дают яркую клиническую картину бронхита.

Роль бактериальной инфекции при рецидивирующем бронхите изучена мало. К. Ф. Ширяева (1978) отметила повышение противомикробных антител к пневмококку,  $\alpha$ -токсину стафилококка при обострении рецидивирующего бронхита. По-видимому, нельзя полностью отрицать роль бактериальных агентов в генезе рецидивов бронхита. Однако нет оснований говорить о существенной роли бактериальной аллергии в развитии рецидивирующего бронхита. Внутрисезонные пробы с бактериальными аллергенами (стафилококк, стрептококк) показывают, что сенсибилизация к бактериям у больных рецидивирующим бронхитом бывает не чаще, чем у детей с хроническими воспалительными бронхолегочными заболеваниями (хроническая пневмония, бронхолегочные формы муковисцидоза) и не реже, чем у больных аллергическими заболеваниями органов дыхания (бронхиальная астма, астматический бронхит).

Не видно сколько-нибудь существенной роли сенсибилизации к бактериям и по тесту бластной трансформации лимфоцитов (ТБТЛ) с бактериальными антигенами [Артамонов Р. Г. и др., 1978].

Кожные пробы с бактериальными аллергенами и ТБТЛ свидетельствуют также о сохранном клеточном иммунитете у больных рецидивирующим бронхитом. Не выявлено существенных изменений и в гуморальном иммунитете при рецидивирующем бронхите. Возможна «дисгаммаглобулинемия», чаще у детей дошкольного, чем школьного возраста. К. Ф. Ширяева (1978) отметила определенную фазность изменений сывороточных иммуноглобулинов при обострении бронхита. Неизвестно, является ли это одной из причин или следствием рецидивирующего бронхита. Однако связь частых обострений со сниженной иммунологической реактивностью, по мнению автора, очевидна.

С осторожностью можно говорить о конституционально-генетическом факторе при рецидивирующем бронхите, хотя имеются данные о достоверном преобладании среди таких больных детей с группой крови А(II), уменьшении числа детей с группой крови 0(I) при одинаковой с общей популяцией численности детей с группами крови В(III) и АВ(IV).

Нет оснований говорить о причинной роли хронического воспаления ЛОР-органов в развитии рецидивирующего бронхита у детей. Скорее возможно одновременное возникновение патологического процесса в ЛОР-органах и рецидивирующего бронхита, по-

сколько при каждом из этих состояний ведущее значение принадлежит респираторной инфекции. Патология ЛОР-органов у большинства (80%) больных рецидивирующим бронхитом не опровергает, а подтверждает это положение, хотя в ряде случаев нельзя исключить влияния воспалительного процесса в ЛОР-органах, особенно в придаточных пазухах носа, на появление отдельных симптомов (кашель, слизь на стенках трахеи и крупных бронхов при бронхоскопии).

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина рецидива заболевания складывается из симптомов острого бронхита. Рецидив часто затягивается на 3—4 нед. и более. Клинические признаки ОРВИ (ринит, гиперемия зева и др.), нередкие в начале рецидива бронхита, обычно проходят намного раньше. Сезонность рецидивов бронхита совпадает с сезонностью ОРВИ (декабрь, январь, февраль, ноябрь).

Рецидив бронхита обычно начинается с умеренной лихорадки. Очень редко температура бывает высокой. Возможны рецидивы бронхита и без повышения температуры тела. Длительность лихорадочного периода 2—4 дня. Возможна длительная субфебрильная лихорадка. Общее состояние обычно нарушено мало.

Ведущий симптом — кашель, сначала сухой, большую часть периода обострения влажный, со слизистой или слизисто-гнойной мокротой. При аденоидите или синусите кашель часто бывает после сна.

Перкуторный звук над легкими не изменен или с небольшим коробочным оттенком. Аускультативная картина рецидива заболевания также разнообразна. Чаще на фоне жестковатого дыхания слышны грубые сухие и средне- и крупнопузырчатые влажные хрипы, рассеянные, с обеих сторон. Возможно преобладание хрипов с одной стороны. Аускультативная картина в легких переменчива.

Показатели периферической крови при рецидиве мало отличались от таковых в ремиссии.

Вне рецидивов, как правило, физикальные и лабораторные отклонения отсутствуют. В этом периоде можно наблюдать повышенную кашлевую готовность: появление кашля при охлаждении ребенка, при физической нагрузке, при нервно-психическом напряжении. У некоторых больных кашель был самым длительным симптомом рецидива бронхита.

Рентгено-бронхологическая характеристика. Наиболее часто в межрецидивном периоде у детей обнаруживается усиление легочного рисунка и несколько реже — расширение корней легких. Эти рентгенологические признаки обычно симметричны и выражены нерезко.

У 10% больных повышена прозрачность легочной ткани. Вместе с результатами бронхологического и функционального исследования этот симптом можно рассматривать как свидетельство нару-

шения бронхиальной проходимости из-за повышенной реактивности бронхов.

Не исключено, что повышенная реактивность бронхов лежит в основе других рентгенологических симптомов, выявленных у отдельных больных (сегментарные ателектазы и гиповентиляция). Эти рентгенологические симптомы значительно чаще обнаруживались при астматическом бронхите, чем при рецидивирующем. Сегментарные ателектазы и гиповентиляция были кратковременными и полностью обратимыми.

У  $1/5$ — $1/3$  больных вне рецидивов не было каких-либо отклонений в состоянии органов дыхания [Ширяева К. Ф., 1978].

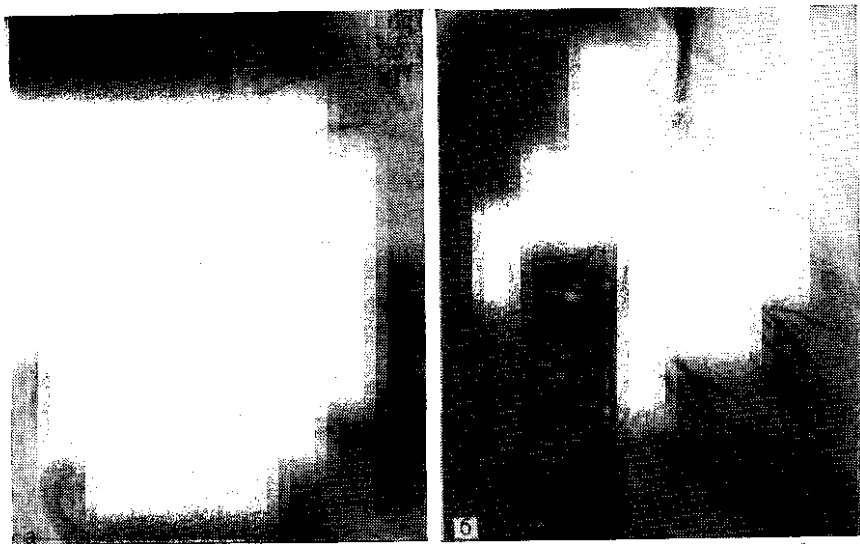
При рецидиве бронхита качественно новых рентгенологических признаков не появлялось. Отмечены лишь несколько большее усиление легочного рисунка и чаще реакция корней легких. Эти изменения были довольно выраженными и стойкими у детей с частыми рецидивами бронхита. Однако вряд ли достаточно оснований считать их свидетельством развития склероза, как делают некоторые авторы. Длительное катamnестическое наблюдение с повторными рентгено-бронхологическими и функциональными исследованиями не давало оснований для прижизненной диагностики пневмосклероза у этих больных.

На рентгенологическую картину межрецидивного периода могут наложить отпечаток перенесенные детьми незадолго до обследования острые и затяжные сегментарные пневмонии. Они вызывают локальные рентгенологические отклонения, не свойственные больным рецидивирующим бронхитом. Эти отклонения так же, как и физикальные, временные и обратимые.

Бронхологические исследования показали, что вне рецидивов отклонений в состоянии бронхов, как правило, нет. Однако непосредственным поводом для обращения к врачу, госпитализации обследованию часто становятся не столько рецидивы бронхита, сколько недавно перенесенное заболевание органов дыхания, имеющее некоторые особенности (тяжесть, затяжное течение и т. д.) В таких ситуациях изменения по преимуществу эндобронхиальные и постпневмонические или постбронхитические. Эти отклонения как и рентгенологические, были временными и не определялись при последующих исследованиях.

На бронхограммах указанные эндобронхиальные отклонения определяются в виде замедленного заполнения отдельных бронхиальных ветвей, незаполнения некоторых веточек контрастным веществом при сохранении ими нормального калибра. Эти изменения на бронхограммах достоверно чаще встречаются у больных функциональными признаками бронхоспазма. Возможно, в их происхождении, помимо бронхоспазма, определенная роль принадлежит отеку и гиперсекреции как выражению повышенной реактивности бронхов.

У некоторых больных есть и бронхографические признаки бронхоспазма: равномерно суженные, несколько выпрямленные бронхи. Определяемый бронхографически бронхоспазм не обнаруживае



**Рис. 43.** Бронхограммы правого легкого (боковая проекция) больной 4½ лет.

**а** — в области средней доли видна тень ателектаза, обтурация бронха средней доли;  
**б** — через 20 дней, восстановление нормальной картины.

зависимости от предшествовавших исследованию респираторных заболеваний. Он отмечается как у больных рецидивирующим бронхитом с функциональными признаками бронхоспазма, так и у больных без них. Не исключено, что у некоторых больных бронхоспазм, выявленный при бронхографии, вызван раздражением бронхов, неизбежным при этой процедуре.

Преходящие изменения на бронхограммах наблюдаются как при рентгенологически определяемых локальных изменениях (ателектаз) (рис. 43), так и без них.

Выявляемый у части больных при бронхоскопии эндобронхит больше зависит от предшествующих исследованию респираторных заболеваний и также обратим: у большинства больных он не определяется при повторных исследованиях. Эндобронхит может быть распространенным или локализованным (у перенесших пневмонию), катаральным или катарально-гнойным, с небольшим количеством секрета в просвете бронхов [Добровольская Р. А., 1978].

Вентиляционная функция легких. Спирографические и пневмотахометрические исследования вне рецидива у большинства больных не выявляют отклонений вентиляционной функции. У части больных преобладают нерезкие обструктивные нарушения. Повторные исследования свидетельствуют об обратимости выявленных при первом исследовании функциональных нарушений.

Проба с бронходилататором (эфедрином) показала, что преимущественным механизмом нарушения вентиляции у больных реци-

дивергующим бронхитом является бронхоспазм. У больных со сниженными показателями вентиляции их прирост при введении бронходилататора был значительным. По мере улучшения исходных вентиляционных показателей их прирост при введении бронходилататора при повторной пробе уменьшается или не отмечается совсем.

Бронхоспазм по данным функциональных исследований выявляется у каждого пятого больного рецидивирующим бронхитом вне рецидива. У этих больных он скрытый, латентный и выявляется только с помощью функциональной пробы с бронходилататором. Бронхоспазм довольно устойчив. Проба с бронходилататором может перейти из положительной в отрицательную и обратно при повторных исследованиях, что подтверждает повышенную реактивность бронхов у больных рецидивирующим бронхитом.

### **ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ**

Рецидивирующий бронхит имеет 3 варианта течения. В половине случаев рецидивирование бронхита прекращается иногда спонтанно.

У  $\frac{1}{3}$  больных рецидивы бронхита продолжаются с прежней частотой ряд лет. Дольше болеют дети, заболевшие в раннем и дошкольном возрасте. В 12,7% случаев рецидивирующий бронхит трансформируется в астматический и в 2% — в бронхиальную астму.

Хроническая пневмония у детей с рецидивирующим бронхитом не развивается.

Переход рецидивирующего бронхита в астматический или бронхиальную астму вероятнее у детей с бронхоастматическим компонентом. В известной степени бронхоспазм определяет прогноз для детей с рецидивирующим бронхитом и в более широком плане: переставали болеть бронхитами чаще дети, у которых рецидивирующий бронхит с самого начала не сопровождался бронхоспазмом.

Не удается отметить положительного влияния аденотонзиллэктомии на течение и исход рецидивирующего бронхита; операция не повышает вероятность прекращения рецидивов бронхита и не предотвращает его трансформацию в астматический бронхит или бронхиальную астму.

Сложен вопрос о долгосрочном прогнозе рецидивирующего бронхита. Есть мнение о том, что лица, болевшие в детстве рецидивирующим бронхитом, имеют больший риск по хроническим заболеваниям легких. Развитие хронического бронхита у лиц, болевших в детстве рецидивирующим бронхитом, возможно, опосредуется курением, профессиональными вредностями и т. д.

### **ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ, ТЕРАПИИ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ**

Анамнез жизни и респираторный анамнез, клиническое и физикальное обследование больного, рентгенография грудной клетки позволяют установить частые рецидивы бронхита у ребенка в оп-

ределенный отрезок времени, выявить некоторые их особенности, а также достоверно исключить органические изменения бронхиальной системы. Для выявления бронхоспазма вентиляционную функцию легких исследуют с бронходилататором.

Указанные исследования можно провести в амбулаторных условиях, если есть необходимое оснащение.

Лечение больного рецидивирующим бронхитом при обострении заболевания возможно в амбулаторных условиях. Основным в лечебном комплексе должно быть устранение нарушений бронхиальной проходимости, вызванных эндобронхиальными изменениями и бронхоспазмом.

Очень важно создать оптимальный воздушный режим (температура воздуха 18—20°С и влажность не ниже 60%). Секретолитические и муколитические препараты дают ребенку внутрь или вводят в виде аэрозольных ингаляций. Растворы для ингаляций должны быть теплыми во избежание бронхоспазма у больных с повышенной реактивностью бронхов. Бронхоспазмолитические препараты внутрь или в виде аэрозольных ингаляций применяются по расширенным показаниям, поскольку бронхоспазм у этих больных не всегда можно клинически выявить. Функциональное исследование с различными бронходилататорами облегчает выбор препарата.

Антибактериальная терапия проводится по показаниям (гнояная мокрота, другие признаки бактериального воспаления) и продолжается курсом — 7—10 дней. Лечение большинства рецидивов бронхита проводится без антибактериальных препаратов.

Санация, главным образом консервативная, очагов хронической инфекции в ЛОР-органах способствует уменьшению кашля и других симптомов, которые могут быть связаны с затеканием слизи из носоглотки в верхние отделы дыхательного тракта.

В ряде случаев эффективны физиотерапевтические процедуры, улучшающие крово- и лимфообращение в легких, уменьшающие отечность слизистой оболочки бронхов, снимающие бронхоспазм.

Больные рецидивирующим бронхитом дети должны состоять на диспансерном учете; наблюдение за ребенком осуществляет участковый педиатр, частота осмотров определяется индивидуально в зависимости от длительности заболевания и частоты рецидивов, но не реже одного раза в год. Можно снять ребенка с учета, если рецидива нет в течение 2 лет.

После консультации с врачом по ЛФК начинают занятия с целью тренировки системы дыхания и снятия бронхоспазма. Проводится санитарное просвещение родителей.

Применение антибактериальных средств в целях профилактики рецидивов нецелесообразно.

Консультация специалистов осуществляется по показаниям: пульмонолога при подозрении на органические изменения бронхолегочной системы, аллерголога — при усилении бронхоспазма, оториноларинголога — для контроля за состоянием ЛОР-органов. Хороший эффект дает лечение в санатории.

## ХРОНИЧЕСКАЯ ПНЕВМОНИЯ

## ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Хроническая пневмония как самостоятельная нозологическая единица занимает в отечественной пульмонологии прочное место среди болезней органов дыхания. Эволюция взглядов на сущность хронической пневмонии, особенно заметная в последние 20 лет, наиболее отчетливо проявилась в детской пульмонологии.

Признана неверной попытка объединить в «хронической пневмонии» различные самостоятельные формы затяжных, рецидивирующих и хронических заболеваний органов дыхания у детей, а также применять указанный термин как к ограниченным, так и к распространенным (диффузным) процессам. Отвергнута концепция стадийного развития хронической пневмонии [Борисов С. П., 1955] с постепенным переходом от начальных предсклеротических изменений (I стадия) через формирование локализованного или диффузного пневмоклероза (II стадия) к образованию гнойных бронхоэктатических полостей (III стадия). Эта концепция была призвана как бы примирить противоречия, заложенные в упомянутых первых двух представлениях.

Таким образом, обоснована самостоятельность рецидивирующих заболеваний легких — рецидивирующего бронхита, бронхиальной астмы и астматического бронхита. Затяжная пневмония, принципиально обратимая, не должна считаться I стадией хронической пневмонии.

Принципиально важным стало разделение ограниченных и диффузных легочных процессов. В отличие от ограниченных процессов, характерных для хронической пневмонии, при которых выявляются патологические изменения лишь в некоторых долях и сегментах, а остальные участки остаются интактными, при диффузных процессах те или иные изменения наблюдаются практически во всех легочных сегментах. З. А. Гастева с соавт. (1965) выделяют также распространенные процессы, отличающиеся от диффузных гнездностью патологических изменений, но они также захватывают все или большинство сегментов. В детском возрасте диффузные и распространенные процессы наблюдаются в основном при системных и наследственных заболеваниях с поражением легких (идиопатический фиброзирующий альвеолит, ретикулогистiocитоз, эссенциальный гемосидероз легких, муковисцидоз и др.), а также при специфических процессах (туберкулез, микозы) и рас-

пространственных аномалиях развития бронхов (синдром Вильямса — Кемпбелла, бронхиолоэктатическая эмфизема Лешке и др.).

Все вышесказанное позволило значительно сузить основу хронической пневмонии до ограниченных хронических воспалительных изменений приобретенного генеза.

Новые клинические, бронхологические и патоморфологические данные, полученные в последние 2 десятилетия, были использованы для классификации бронхолегочных заболеваний неспецифической этиологии у детей. В ней представлена новая трактовка хронической пневмонии и дано ее определение: «хроническая пневмония представляет собой хронический неспецифический бронхолегочный процесс, имеющий в основе необратимые морфологические изменения в виде деформации бронхов и пневмосклероза в одном или нескольких сегментах и сопровождающийся рецидивами воспаления в легочной ткани и (или) бронхах» [Педиатрия, 1981, № 1].

Как следует из этого определения, морфологическим субстратом хронической пневмонии являются ограниченный, т. е. сегментарный (полисегментарный, долевого) пневмосклероз и стойкие деформации бронхов в его зоне. Деформации бронхов могут иметь различную выраженность — от неравномерности просвета до их расширения. Термин «хронический» подчеркивает, что воспалительный процесс становится постоянным и поддерживается стойкими (необратимыми) изменениями в пораженном участке легкого, которые резко нарушают его функцию и прежде всего самоочищение бронхов. В отличие от этого термин «затяжной» предусматривает принципиальную обратимость воспалительного процесса в легких, хотя при неблагоприятном течении и исходе он может закончиться формированием указанных выше структурных изменений и хронификацией.

Сужение понятия «хроническая пневмония» и его четкое определение делают излишним выделение частных классификационных форм. Однако многообразие проявлений хронической пневмонии требует наиболее полной характеристики каждого случая заболевания. Следует учитывать следующие основные его характеристики.

Локализация и объем поражения чрезвычайно важны, они нередко определяют тяжесть и особенности течения хронической пневмонии, частоту и выраженность обострений, а следовательно, и терапевтическую тактику. Локализация поражения устанавливается на основании физикального исследования, рентгенографии и бронхографии.

Характер изменения бронхов — также один из ведущих признаков. Изменение бронхов определяют на основании клинических, бронхографических и бронхоскопических данных. Клиническое обследование позволяет установить количество и характер мокроты, локализацию и особенности хрипов, отражающих воспалительные изменения бронхов. Бронхографию обязательно выполняют у ребенка, страдающего хронической пневмонией, так как она позво-

зляет объективно оценить выраженность и вид бронхиальных деформаций, а также уточнить объем бронхолегочного поражения.

Бронхоскопия дополняет бронхологические исследования, позволяет оценить состояние слизистой оболочки бронха, секрецию и взять материал для лабораторного исследования. При бронхоскопии определяют вид (гнойный, слизисто-гнойный, катаральный и др.) и распространенность (локальный, диффузный, односторонний, двусторонний) эндобронхита.

Существенное значение для антибактериальной терапии имеет период заболевания — ремиссия или обострение. Его определяют на основании комплекса клинических и параклинических исследований, по активности воспалительного процесса.

Такие осложнения, как легочное сердце, эмфизема легких, абсцедирование, эмпиема, легочное кровотечение и другие в настоящее время у больных хронической пневмонией практически не встречаются. Они наблюдаются у отдельных больных муковисцидозом, врожденными пороками развития бронхов и другими распространенными и диффузными («диссеминированными») процессами в легких. У сравнительно небольшого (около 4%) числа больных хронической пневмонией наблюдается бронхообструктивный (астматический) синдром, в генезе которого наряду с аллергическими механизмами определенную роль играют местные раздражители бронхиального дерева (хроническая инфекция, поддерживающая воспалительный процесс, патологический бронхиальный секрет).

Тяжесть состояния больного определяют по совокупности изменений, частоте и характеру обострений. Следует подчеркнуть важность инструментального исследования функции внешнего дыхания и газового состава крови у больных хронической пневмонией, поскольку у большинства функциональные нарушения клинически не выражены и не выявляются без применения специальных методов.

В литературе, главным образом хирургической, иногда еще встречается термин «бронхоэктатическая болезнь». Этим термином подчеркивают существование у больного бронхоэктазов и связанную с этим тяжесть болезни. Употребление его не только излишне, так как бронхоэктазы являются вариантом деформаций бронхов при хронической пневмонии, но и недостаточно обосновано, поскольку расширения бронхов наблюдаются при различных самостоятельных заболеваниях (пороки развития бронхов, муковисцидоз и др.).

## ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Пневмосклероз не ограничивается какой-либо одной структурой легкого. Обычно процесс развивается во всех его элементах, составляющих сегмент как основную анатомо-функциональную единицу легкого.

Вопрос о первичности или вторичности бронхиальных деформаций по отношению к пневмосклерозу обсуждается в литературе давно. У больных первичным туберкулезом и затяжными сегмен-

тарными пневмониями [Таточенко В. К., 1959; Артамонов Р. Г., 1968; Рачинский С. В. и др., 1971] те или иные деформации бронхов бывают при затяжном, т. е. принципиально обратимом бронхолегочном процессе. В дальнейшем их судьба бывает различной: при благоприятном исходе бронхолегочного процесса (рассасывание) деформации бронхов претерпевают обратное развитие; при неблагоприятном исходе (пневмосклероз) они становятся стойкими. Эти данные позволяют считать развитие пневмосклероза и стойких деформаций бронхов единым процессом при формировании хронической пневмонии.

Склерозирование захватывает как дистальные отделы бронхов, так и перибронхиальные ткани. Воспалительный процесс в бронхах, начинаясь со слизистой оболочки, постепенно захватывает все слои стенки, вызывая метаплазию эпителия, полипоз, распространенные воспалительные инфильтраты, язвочки, разрушение эластических и мышечных структур и хрящевых колец. В результате развивается склероз в стенках бронха и в перибронхиальном пространстве.

А. И. Струков и И. М. Кудалова (1970) выделяют 3 группы изменений при хронической пневмонии у детей: 1) хронический бронхит и бронхоэктазы с эмфиземой легких; 2) хронический бронхит и бронхоэктазы с ателектазами; 3) хронический бронхит и бронхоэктазы со склеротической деформацией легкого.

Морфологические исследования и клинико-рентгеноморфологические сопоставления при хронической пневмонии, проведенные в Институте педиатрии АМН СССР [Рачинский С. В. и др., 1971], позволили выделить 3 степени пневмосклероза. Склеротические изменения, в частности, определялись и по воздушности легочной ткани.

В соответствии с этим выделены 3 варианта склеротических изменений — ателектатический пневмосклероз, при котором легочная ткань замещена склеротической и все мелкие бронхиальные и сосудистые ветви сжаты склеротической тканью; гипателектатический пневмосклероз, при котором воздушность легочной ткани частично сохранена из-за чередования участков полного ателектаза с гипо- и дисателектатической легочной тканью, и дисателектатический пневмосклероз, при котором объем сегмента сохранился в результате преобладания в нем эмфизематозно измененных альвеол.

При всех этих вариантах имеются деформации бронхов вплоть до бронхоэктазов и признаки хронического бронхита. Тем самым эти данные в целом соответствуют формам, описанным А. И. Струковым и И. М. Кудаловой.

Нарушение бронхиальной проходимости на уровне мелких бронхиальных разветвлений характерно для пневмосклероза при хронической пневмонии. Однако по мере развития перибронхиального склероза могут оказаться сдавленными бронхи более крупного калибра.

Помимо нарушения бронхиальной проходимости, для хронической пневмонии типичны бронхиальные деформации, представляю-

щие собой стойкие изменения бронхиального просвета. К ним относятся сужения бронхов, вызванные гипертрофией слизистой оболочки, а также их расширения до бронхоэктазов. Последние обусловлены поражением всех слоев бронхиальной стенки — панбронхитом.

В расширенных участках бронхов определяется скопление слизи, десквамированного эпителия, лейкоцитов. Кроме гиперплазии слизистой оболочки бронхов, наблюдаются метаплазия ее эпителия в плоский, а в отдельных участках — ее атрофия.

Поражение сосудов легких также постоянный морфологический признак при хронической пневмонии. В первую очередь страдает мелкая капиллярная сосудистая сеть. Сосуды испытывают сжимающее влияние как склеротических периваскулярных процессов, муфтообразно охватывающих сосуд, так и эмфизематозных альвеол в участках дисаэлектаза. Вместе с ним образуются изменения в самой сосудистой стенке: возникает очаговый или диффузный фиброз интимы и уменьшается просвет сосуда. Дальнейшее разрастание интимы приводит к возникновению перемычек, разделяющих просвет сосуда на 2 или 3 канала (перекалибровка). В стенке сосуда развивается избыточное количество эластической ткани, замещающей собой мышечный слой (эластоз стенки сосудов). Развитие артериовенозных анастомозов и сосудов замыкающего типа в склеротических участках легких способствует снижению легочной гипертензии. В зоне бронхопульмональных лимфатических узлов при выраженном периадените сосуды захватываются спайками, но полной непроходимости сосудов обычно не наступает. Выраженность морфологических изменений в них прямо зависит от развития пневмосклероза, что позволяет считать эти изменения вторичными.

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Хроническую пневмонию следует рассматривать как полиэтиологическое заболевание, поэтому правильнее говорить не об этиологии данной болезни, а об истоках ее формирования.

Наиболее частой причиной хронической пневмонии считают затяжные сегментарные (поллсегментарные) пневмонии различной этиологии.

Как патологоанатомические, так и клинические данные свидетельствуют о том, что хроническая пневмония становится неблагоприятным исходом сегментарной (или долевой) пневмонии. При них происходит наибольшее нарушение функции сегмента как анатомо-физиологической единицы легкого. Однако переход острых пневмоний в затяжные, а затяжных пневмоний — в хронические не фатален, а скорее достаточно редок в настоящее время. Это обусловлено большими успехами, достигнутыми в последние годы в лечении пневмоний у детей.

В развитии хронической пневмонии большинство авторов придают значение как особенностям острой пневмонии, так и премор-

бидному состоянию больного. К неблагоприятным факторам, в частности, относится ранний (главным образом до 1 года) возраст ребенка; у маленьких пневмония бывает тяжелее, чем у старших детей.

Указывают на большую роль сопутствующих заболеваний (раhit, анемия, экссудативный диатез, гипотрофия). Они чаще встречаются у детей, живущих в неблагоприятных условиях при раннем переводе на искусственное вскармливание, вредных привычках у членов семьи, низком образовании и недостаточной культуре родителей и других отрицательных социально-гигиенических факторах.

Тяжесть начального периода острой пневмонии имеет лишь относительное значение для ее перехода в затяжную и хроническую. Например, деструкция легких, обуславливая тяжесть пневмопического процесса, вместе с тем не способствует его хронификации [Кирсанова А. С., 1983].

Определенное значение в формировании хронической пневмонии имеет аспирация инородных тел в бронхи. К ней примыкают пневмонии у детей с хронической аспирацией пищи, жидкости и желудочного содержимого.

Большую роль в генезе хронической пневмонии в прежние годы отводили поражениям легких, в частности пневмониям, возникшим на фоне острых детских инфекционных болезней, в первую очередь кори и коклюша.

В настоящее время в связи с большими успехами профилактики и лечения корь и коклюш утратили свое значение в генезе хронической пневмонии. Тем не менее в отдельных случаях, особенно у детей раннего возраста, проследживается связь развития хронической пневмонии с коревыми и коклюшными пневмониями и ателектазами.

Из других причин формирования хронической пневмонии следует указать на врожденные ателектазы.

На месте врожденных и длительно сохраняющихся ателектазов закономерно возникают пневмосклероз и бронхиальные деформации. Однако в клинической практике строгое доказательство такого генеза удается нечасто, хотя врожденный ателектаз, особенно у недоношенных, встречается совсем не редко. При наслоении воспалительного процесса на тот или иной порок развития принято говорить о так называемой вторичной хронической пневмонии.

В определенных случаях небольшие врожденные дефекты бронхолегочных структур не выявляются клинически, а морфологически диагностируются лишь специальными методами исследования [Horaniy J., 1969].

Можно ожидать, что по мере совершенствования методов диагностики врожденные формы хронической бронхолегочной патологии будут диагностировать чаще, чем приобретенные.

В морфологической основе хронической пневмонии значительная роль принадлежит бронхиальной обструкции, приводящей к ателектазу.

Пневмосклероз не формируется при очаговых пневмониях, при которых в отличие от сегментарных пневмоний ателектаз не сопутствует воспалительному процессу.

Неблагоприятному течению воспалительного процесса в условиях ателектаза способствуют резкие расстройства крово- и лимфообращения в пораженном участке легкого, гипоксия и связанные с ней метаболические нарушения, создающие условия для развития фиброзной ткани и пневмосклероза. Формированию хронической пневмонии способствует также длительность воспалительного процесса; в свою очередь она связана со свойствами возбудителя и иммунным ответом.

Длительность затяжных сегментарных пневмоний во многом определяет их исход: через 6 мес и более от начала болезни рассасывание патологических изменений становится практически невозможным.

Определенное значение в формировании затяжной и хронической пневмонии имеют расстройства иннервации легкого. Наряду с нарушениями крово- и лимфообращения они наиболее выражены при длительных воспалительных изменениях в условиях ателектаза, т. е. в участке легкого с нарушенной функцией.

Развитию пневмосклероза и бронхиальных деформаций обычно сопутствует хронический воспалительный процесс в пораженном участке легкого. Присутствие всех трех перечисленных компонентов позволяет говорить о хронической пневмонии как о нозологической форме.

Развитие хронического воспалительного процесса в бронхах при хронической пневмонии объясняется резким нарушением функции структурно измененных бронхов. Помимо нарушения основной, вентиляционной функции бронхов, в пневмосклеротическом участке легкого резко нарушается их самоочищение. В деформированных бронхах уменьшается площадь функционирующих реснитчатых полей, что в сочетании с гиперсекрецией слизи, связанной с увеличением числа бокаловидных клеток, и повышенной активностью слизистых желез приводит к застою бронхиального секрета. Резкие структурные изменения бронхов нарушают бронхиальный динамизм при дыхании, что увеличивает патологическую гиперсекрецию бронхов и снижает их дренажную функцию.

Описанные факторы способствуют инфицированию пораженных отделов бронхиального дерева и развитию в них воспалительного процесса, который при стойких бронхитических изменениях становится хроническим. Следует подчеркнуть, что в хронификации воспалительного процесса в бронхах ведущую роль играют лишь те структурные изменения бронхиального дерева или та их локализация, которые приводят к нарушению оттока и застою бронхиального секрета. Это доказывается редкостью хронического воспаления при верхнедолевых туберкулезных поражениях у детей, когда хороший отток бронхиального секрета компенсирует его гиперсекрецию. Чем больше бронхиальных ветвей расширено и

чем выраженнее бронхоэктазы, тем хуже отток бронхиального секрета. При бронхиальных деформациях, без выраженного расширения, особенно при стенозе и облитерации бронхов, возможность застоя бронхиального секрета значительно уменьшается, в связи с чем и воспалительные изменения в бронхах выражены нерезко или даже отсутствуют. Примером этому могут служить пневмосклерозы средней доли и язычковых сегментов.

Хронический воспалительный процесс в бронхах реализуется и поддерживается бактериальной флорой, ее постоянно находят при хронической пневмонии.

В последние годы появились сообщения о врожденном нарушении мукоцилиарного клиренса у больных с синдромом Картагенера, с чем связывают поражения легких у таких больных. Этот дефект встречается также у больных без упомянутого синдрома. Дальнейшие исследования установили по крайней мере 3 типа нарушений движений ресничек: их неподвижность, асинхронное колебание и повышенную подвижность. Этим вариантам соответствуют определенные ультраструктурные изменения. Таким образом, первоначальный термин «синдром неподвижности ресничек» был дополнен термином «синдром дисфункции ресничек».

Клинические признаки данного синдрома в виде хронических поражений верхних и нижних дыхательных путей и легких появляются уже в раннем возрасте.

Таким образом, описанный врожденный дефект самоочищения бронхов может стать причиной неблагоприятного течения пневмического процесса и формирования хронической пневмонии.

В качестве причины хронификации бронхолегочных процессов у детей следует упомянуть о первичной иммунной недостаточности. По материалам пульмонологического отделения НИИ педиатрии АМН СССР, она встречается у 2—3% больных с заболеваниями органов дыхания.

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Дети, больные хронической пневмонией, имеют в анамнезе перенесенную острую, часто тяжелую, пневмонию, которая обычно расценивается как основа формирования хронического процесса. Анамнестические данные свидетельствуют о повышенной респираторной заболеваемости: дети часто болеют ОРВИ, бронхитом, нередко с обструктивным компонентом, иногда переносят повторные пневмонии, которые, по-видимому, являясь обострениями хронической пневмонии. Частота респираторных заболеваний, как правило, снижается с возрастом детей, что свидетельствует как о перестройке иммунной реактивности ребенка и повышении его резистентности к вирусно-бактериальным инфекциям, так и о снижении активности воспалительных очагов в ротоносоглотке. Аденоиды, хронический тонзиллит, гайморит часто находят у детей, больных хронической пневмонией, они также способствуют повторным респираторным заболеваниям.

Существуют достаточно постоянные симптомы, позволяющие заподозрить хроническую пневмонию.

К ним в первую очередь относятся кашель, выделение мокроты и стойкие хрипы в легких. Кашель у детей с хронической пневмонией является одним из важных признаков тяжести и активности воспалительного процесса в легких. Объем поражения как основной показатель тяжести хронической пневмонии тесно коррелирует с интенсивностью кашля. При поражениях в пределах сегментов одной доли (однодолевые, односторонние поражения) кашель у детей вне обострения бывает редким, непостоянным, обычно по утрам, с незначительным отделением мокроты, часто в виде отдельных плевков. В некоторых случаях при поражениях 1—2 сегментов кашель бывает лишь при обострении.

Более распространенные поражения — двухдолевые односторонние и особенно двусторонние вызывают более постоянный кашель, иногда со значительным количеством мокроты.

Однако и в этих случаях интенсивность кашля и количество отделяемой мокроты могут быть очень различными. Локализация процесса наряду с объемом поражения также влияет на кашель. Так, нижнедолевые поражения, особенно левого легкого, имеют значительно большие клинические проявления, включая кашель и отделение мокроты, чем при локализации в сегментах средней доли и язычка.

Кашель при хронической пневмонии может быть сухим или влажным. Сухой кашель нередко возникает в начале обострения болезни, вызванного ОРВИ, а в дальнейшем он становится влажным.

Упорный, преимущественно сухой кашель наблюдается у детей первых лет жизни, имеющих, кроме хронической пневмонии, очаги хронического и/или рецидивирующего воспаления в ротоносоглотке (аденоиды, тонзиллит, гайморит, назофарингит). Обострение воспаления в этих очагах сопровождается сухим кашлем, а отделяемое из носоглотки родители больного нередко принимают за мокроту из легких. На самом деле мокроты немного и ребенок ее заглатывает. Сухой, приступообразный кашель наблюдается у детей с хронической пневмонией, осложненной бронхообструктивным (астматическим) синдромом. В остальных случаях у больных хронической пневмонией преобладает влажный «продуктивный» кашель.

Как уже упоминалось, количество отделяемой мокроты может быть очень различным, тесно коррелируя с интенсивностью кашля. Спонтанное выделение мокроты не всегда отражает истинное ее количество даже у старших детей и лишь позиционный дренаж позволяет добиться ее максимального отхождения.

Характер мокроты также меняется и зависит от тяжести хронической пневмонии и фазы заболевания.

При обширных поражениях в фазе обострения мокрота обычно бывает гнойной или слизисто-гнойной, а в ремиссии — чаще слизисто-гнойной. При поражениях в пределах одной доли мокрота

бывает слизистой или слизисто-гноющей в зависимости от фазы болезни. Наиболее точно о характере мокроты можно судить по данным бронхоскопии.

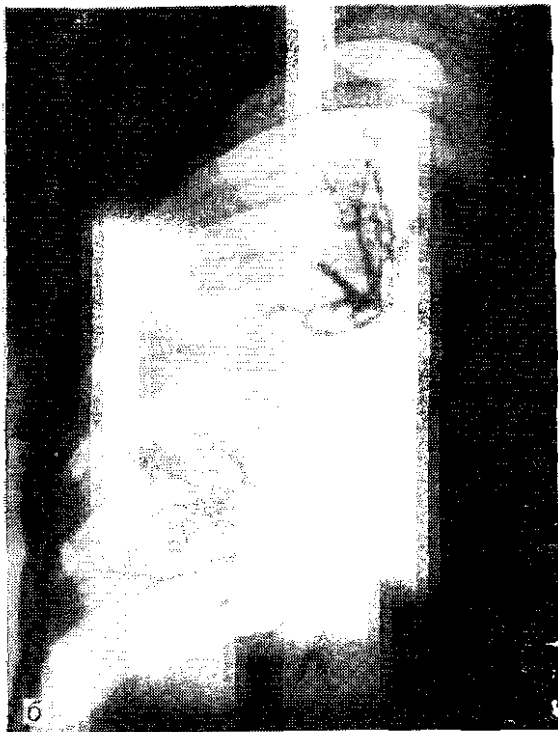
При объективном исследовании у части детей, больных хронической пневмонией, можно отметить уплощение грудной клетки на стороне поражения, что связано с большим пневмосклеротическим процессом.

При перкуссии грудной клетки в зоне бронхолегочного поражения можно определить укорочение или притупление перкуторного звука. Аускультативная картина при хронической пневмонии, как правило, богаче перкуторных изменений. При массивном поражении, захватывающем целиком одну или две доли, над зоной притупления перкуторного звука выслушивается ослабленное дыхание, иногда с удлиненным выдохом. При меньших по объему поражениях выслушивается жесткое дыхание, в отдельных случаях, особенно у детей младшего возраста, своеобразное, «скрипучее». Закономерны и типичны в аускультативной картине хрипы, выслушиваемые с большим постоянством в пораженном легком. Обычно в зоне поражения преобладают влажные хрипы, чаще средне- и мелкопузырчатые, причем их соотношение может меняться. Количество влажных хрипов различное, увеличиваясь в периоде обострения и уменьшаясь, иногда значительно, в периоде ремиссии болезни. Наряду с ними достаточно часто выслушиваются и сухие хрипы, хотя их количество и характер изменяются сильнее, чем у влажных хрипов.

Как влажные, так и особенно сухие хрипы в периоде обострения распространяются на непораженные отделы, а иногда и на здоровое легкое. Распространенные сухие хрипы с удлиненным выдохом и свистящим оттенком характерны для хронической пневмонии, осложненной бронхообструктивным (астматическим) синдромом. Однако и в этих случаях сохраняются типичные физикальные изменения над зоной бронхолегочного поражения в виде стойких влажных хрипов.

Клиническая картина хронической пневмонии у детей зависит от объема и локализации бронхолегочного процесса, что позволяет выделить несколько типичных клинических вариантов или синдромов. Наиболее часто поражается вся нижняя доля левого легкого или базальная группа сегментов изолированно либо в сочетании с язычковыми сегментами. При этой локализации клиническая картина яркая, обусловленная выраженными деформациями бронхов, часто с их расширением (рис. 44\*). Бронхоскопически выявляется чаще катарально-гноющий или гноющий эндобронхит, нередко выходящий за пределы бронхолегочного поражения.

Поражение нижней доли правого легкого сопровождается менее яркими клиническими проявлениями, но и при этом синдроме имеются выраженная деформация бронхов и эндобронхит. Такая локализация поражения нередко становится результатом не удавшегося или поздно удаленного аспирированного в бронхи инородного тела. В первом случае хроническая пневмония обычно стано-



**Рис. 45.** Рентгенограмма с наклоном трубки (а) и бронхограмма (б) больного хронической пневмонией средней и нижней долей правого легкого 9 лет.

— четкая треугольная тень пневмосклероза средней доли. Усиление рисунка в нижнемедиальной зоне правого легкого; б — полная непроходимость среднего долевого бронха, деформация ветвей 6, 7 и 10-го бронхов.

вится тяжелой, вследствие грубой деформации бронхов, сопровождается частыми рецидивами, гнойным эндобронхитом, выраженными клиническими проявлениями и физикальными симптомами. Во втором случае, при позднем удалении инородного тела, определяется выраженное и стойкое цилиндрическое расширение бронха, а соседние бронхи могут быть изменены мало.

Клиническая картина при таком варианте болезни выражена значительно меньше, эндобронхит обычно локальный, слизистый или слизисто-гнойный. Физикальные изменения умеренные, обострения возникают редко. Правосторонние нижнедолевые поражения часто сочетаются с поражениями средней доли. В этих случаях первой обычно диагностируется среднедолевая локализация, поскольку она лучше выявляется рентгенологически (рис. 45).

Сочетанное поражение нижней и средней долей правого легкого проявляется обычно четкой клинической картиной, обусловленной выраженным катарально-гнойным или гнойным эндобронхитом при значительных деформациях и расширении бронхов в пораженных участках легкого. Изолированное поражение средней доли («среднедолевой синдром») нередко встречается при хронической пневмонии. Клиническая картина этого варианта болезни скудная. Кашель и выделение мокроты непостоянны, обострения редкие и обычно нетяжелые. Эндобронхит при этой локализации ограниченный, с умеренно выраженными воспалительными изменениями. Мокрота при бронхоскопии определяется в небольшом количестве, часто лишь в устьях пораженных или на стенках крупных бронхов. Среднедолевые поражения особенно полиэтиологичны. Следует иметь в виду возможность туберкулезной этиологии пневмосклероза в результате фиброзной трансформации бронхолегочного поражения при первичном туберкулезе. Пневмосклероз области средней доли может быть следствием нерасправившихся ателектазов различной этиологии, но отнюдь не редко бывают среднедолевые поражения метапневмонической этиологии, так как затяжные пневмонии данной локализации встречаются часто.

Изолированные поражения язычковых сегментов наблюдаются при хронической пневмонии несколько реже, чем среднедолевых. Клиническая картина болезни, особенности бронхиальных деформаций и эндобронхита в целом сходны с таковыми при поражении средней доли. Изолированные поражения сегментов верхних долей при приобретенной хронической пневмонии являются большой редкостью. При таких поражениях прежде всего следует думать о врожденных пороках развития.

Наиболее тяжелая — двусторонняя хроническая пневмония. Чаще встречаются поражения только обеих нижних долей, или в сочетании с поражениями средней доли и/или язычка. Реже наблюдаются симметричные поражения средней доли и язычка.

Клиническая картина при двусторонней хронической пневмонии определяется совокупностью симптомов в каждом легком у одного больного, они выражены и многообразны. В их основе ле-

жат распространенные и часто тяжелые деформации бронхов и диффузный, нередко гнойный эмпиематозный бронхит.

Этиология двусторонней хронической пневмонии нуждается в расшифровке. Нередко такие формы возникают на фоне иммунологической недостаточности, эти больные нуждаются в иммунологическом обследовании. Следует исключить муковисцидоз. Двусторонние поражения присущи и врожденным порокам развития бронхов и легких, но без типичных признаков порока доказать врожденную природу поражения нельзя. Не исключено также, что у определенной части больных с двусторонними поражениями в основе болезни лежит нарушение мукоцилиарного клиренса.

У большинства больных хронической пневмонией (более 70%, по данным НИИ педиатрии АМН СССР) отмечается вентиляционная недостаточность, частота и выраженность которой зависят от объема легочного поражения.

Так, при односторонних поражениях у 26% больных вентиляционные нарушения отсутствовали, а у остальных отмечалась вентиляционная недостаточность I и II степени. При поражениях двух долей одного легкого вентиляционной недостаточности не было приблизительно у того же числа больных (23%), но у 10% детей наблюдалась вентиляционная недостаточность III степени. При двусторонних хронических пневмониях вентиляционная недостаточность выявлялась во всех случаях, причем у половины больных она была III степени. При вентиляционной недостаточности I и II степени преобладали обструктивные, а при III — рестриктивные и комбинированные нарушения вентиляции.

Гипоксемия выявлялась лишь у части детей с двусторонними поражениями, а при односторонних процессах легкая гипоксемия у некоторых больных определялась при обострении болезни и бронхообструктивном синдроме.

Хроническая пневмония в настоящее время мало влияет на физическое развитие больных детей.

Большинство детей, страдающих хронической пневмонией в пороках развития легких, имеют средние и выше средних показатели физического развития; дети с антропометрическими показателями ниже 25-го перцентиля, отстающие в физическом развитии, составляют соответственно 16% по росту, 19,8% массе тела и 20,8% по окружности груди. Среди детей, больных хронической пневмонией, отстают в росте 10,5%, в массе тела 16,4% и по окружности грудной клетки 19,5%, что существенно меньше, чем у детей с пороками развития легких (соответственно 25,6%, 25,6% и 23%).

Снижение показателей физического развития в целом коррелирует с тяжестью бронхолегочного процесса, что особенно хорошо прослеживается у детей с пороками развития легких. Вместе с тем низкие антропометрические показатели у определенной части больных, по-видимому, связаны не только и не столько с отрицательным влиянием болезни, сколько с конституциональными особенностями, перенесенными и сопутствующими болезнями, усло-

виями жизни, питанием, социальным укладом семьи, индивидуальной активностью ребенка и др.

Картина периферической крови зависит главным образом от периода хронической пневмонии и активности воспалительного процесса в легких.

При обострении болезни обычно наблюдаются небольшой лейкоцитоз с нейтрофилизом и палочкоядерным сдвигом и увеличенной СОЭ.

В определенном проценте случаев хронической пневмонии наблюдались изменения морфологического состава крови и вне обострения заболевания. У 33% больных наблюдался относительный лейкоцитоз, не превышающий  $12-13 \cdot 10^9/\text{л}$ . У 37,5% больных выявлен умеренный нейтрофилез со сдвигом влево, у 29% больных отмечалось умеренное увеличение СОЭ (до  $15-18 \text{ мм/ч}$ ).

Наблюдаемая почти у половины больных эозинофилия (до 15—20%) чаще отражала аллергическую реакцию на антибиотики. Изменения гематологических показателей (помимо эозинофилии) у значительной части больных вне обострения хронической пневмонии были связаны с выраженной активностью воспалительного процесса.

#### **БАКТЕРИАЛЬНАЯ ЭТИОЛОГИЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ПРОЦЕССА ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ПНЕВМОНИИ**

Воспаление при хронической пневмонии реализуется и поддерживается бактериальной флорой, закономерно обнаруживаемой в бронхиальном секрете (мокроте) больных. Ее изучают с использованием адекватных сред для выращивания особо требовательных микроорганизмов и количественного метода посева мокроты, позволяющего более точно определить этиологическое значение выделяемой микрофлоры. Большим подспорьем в установлении этиологии воспаления является также определение антител к выделяемым возбудителям.

В НИИ педиатрии АМН СССР у 213 детей, больных хронической пневмонией, в том числе с врожденными пороками развития легких, в качестве преобладающих установлены два возбудителя — гемофильная палочка и пневмококк. Их высеваемость составила соответственно 66,1% и 28,1% (табл. 22). На долю стафилококка, считавшегося ранее наиболее частым возбудителем при хронической пневмонии у детей, приходится лишь 2,3%, грамтрицательная флора высевалась в незначительном проценте случаев. Микробная флора, особенно гемофильная палочка, обнаруживалась существенно чаще при обострении процесса, чем в периоде ремиссии, что говорит в пользу ее этиологического значения при хронической пневмонии.

Не отмечалось существенной разницы частоты высевания микроорганизмов в зависимости от возраста детей, зато выявлена четкая корреляция с объемом легочного поражения, а следовательно, тяжестью болезни (табл. 23). Гемофильная палочка почти в 76%

**Таблица 22.** Высеивание патогенной флоры из мокроты и промывных вод бронхов у детей с хронической пневмонией (в процентах, с учетом микробных ассоциаций)

Период болезни	Число детей	Микрофлора					
		не обнаружена	<i>H. influenzae</i>	<i>Strept. pneumoniae</i>	<i>Staph. aureus</i>	<i>Strept. hemolyticus</i>	другая
Обострение	142	10,5	80,9	30,2	2,8	1,4	3,8
Ремиссия	71	45,0	36,6	23,9	1,4	—	—
Всего . . .	213	22,0	66,1	28,1	2,3	0,9	2,3

Примечание. Различия в частоте высеивания *H. influenzae* между группами статистически достоверно ( $P < 0,001$ ).

**Таблица 23.** Высеивание *Str. pneumoniae* и *H. influenzae* из мокроты и промывных вод бронхов у детей с хронической пневмонией (все различия между группами достоверны  $P < 0,05$  и ниже) в зависимости от объема поражения (в процентах с учетом микробных ассоциаций)

Поражения	Число детей	Микрофлора			
		не обнаружена	<i>H. influenzae</i>	<i>Str. pneumoniae</i>	<i>H. influenzae</i> , <i>Str. pneumoniae</i>
Поражение 1—2 сегментов нижней доли, поражение средней и/или верхней доли легкого	27	44,4	51,8	7,4	59,0
Изолированные или сочетанные односторонние поражения 3 и более сегментов нижней доли легкого	71	21,1	76,0	26,8	74,6
Двусторонние поражения	56	12,5	78,6	33,9	87,5

случаев высеивалась в монокультуре, в остальных случаях в ассоциации, преимущественно с пневмококком. Пневмококк несколько чаще высеивался в ассоциации, чем в монокультуре, и главным образом с гемофильной палочкой; пневмококк, как правило, находился в значительно меньшем количественном соотношении (1:10—1:100).

В периоде обострения антитела к гемофильной палочке обнаруживались более чем в половине случаев, причем в несколько раз чаще, чем в периоде ремиссии, что подтверждает значение данного возбудителя в этиологии хронического бронхолегочного процесса

у детей. Однако антитела к пневмококку определялись у немногих больных (9,5%), что наряду с другими данными свидетельствует о его значительно меньшей этиологической роли.

Как показано в главе 9, при острых пневмониях наблюдается обратная картина: преобладает пневмококк, а гемофильная палочка занимает второстепенное положение.

На основании этих данных можно считать, что пневмококк в настоящее время играет основную этиологическую роль при острых бронхолегочных процессах, тогда как при хронической пневмонии происходит вторичное инфицирование палочкой инфлюэнцы, которая и является ведущим этиологическим фактором.

## ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Течение хронической пневмонии у детей характеризуется сменой ремиссий и обострений.

Обострения возникают, как правило, на фоне ОРВИ или после нее, обычно по бронхитическому типу.

Клиника обострения может зависеть от характера ОРВИ и тяжести хронической пневмонии. В легких случаях усиливается (или появляется) кашель с увеличением (или появлением) мокроты, которая становится слизисто-гнойной или гнойной. Физикальные изменения в легких нарастают, выходя за пределы зоны поражения; появляются гематологические сдвиги.

При бронхоскопии отмечаются выраженные воспалительные изменения за пределами бронхолегочного поражения и обильный слизисто-гнойный или гнойный секрет.

В более тяжелых случаях все симптомы выражены значительно сильнее. Повышение температуры, связанное сначала с ОРВИ, полностью не ликвидируется, может сохраняться длительный субфебрилитет. Наряду с усилением бронхитических изменений в зоне поражения симптомы бронхита появляются как в соседних, так и в отдаленных сегментах, в том числе и в здоровом легком. В этих случаях нельзя исключать влияния хронического процесса, сенсибилизирующего слизистую оболочку бронхов, что и способствует развитию разлитого бронхита.

Ликвидация обострения хронической пневмонии по бронхитическому типу занимает от 2—3 до 4—6 нед и более и зависит от тяжести хронической пневмонии и выраженности обострения. Своевременно начатое интенсивное лечение антибиотиками значительно сокращает сроки обострения.

Определенная часть обострений хронической пневмонии сопровождается симптомами острой пневмонии. В ряде случаев пневмонические изменения локализуются вне зоны хронического процесса, нередко бывают двусторонними при односторонней хронической пневмонии.

У половины детей острые пневмонии полисегментарные, у других — очаговые, иногда с вовлечением междольковой плевры. Клинические симптомы при обострениях по пневмоническому типу

намного тяжелее, чем по бронхитическому. У этих детей значительно ухудшается общее состояние, появляются симптомы интоксикации, повышается температура тела, усиливаются кашель и отделение мокроты, она становится гнойной. Физикальные изменения в легких увеличиваются, гематологические сдвиги бывают значительно выражены.

Рентгенологическая диагностика пневмоний в участках легкого, свободных от хронического воспаления, не представляет сложностей, но труднее при их локализации в измененных сегментах, так как нарастание инфильтративных изменений в зоне поражения не всегда определяется достаточно четко.

Острый пневмонический процесс при хронической пневмонии не может возникнуть в сегментах, полностью лишенных воздушной альвеолярной ткани, т. е. при ателектатическом пневмосклерозе.

Обострения с симптомами острой пневмонии ликвидируются медленнее, хотя при правильном лечении собственно пневмонические изменения исчезают в сроки, близкие к таковым при эволюции обычных острых пневмоний.

Медленнее проходят явления бронхита. У ряда больных они отмечаются при бронхоскопии в течение 2—3 мес от начала обострения. Однако и в этих случаях правильно подобранная антибиотикотерапия может существенно сократить длительность обострения.

Вне обострения хроническая пневмония определяется активностью хронического воспаления в бронхах пораженного участка легких.

Активность воспаления понимается как совокупность клинических, бронхоскопических, функциональных и лабораторных показателей, которые способны существенно улучшаться под влиянием антибактериальной терапии. Эта так называемая динамическая активность [Румянцев В. Г., 1981] дополняется «статической» активностью (состояние после лечения, неактивная фаза), т. е. проявлением минимального для данного больного необратимого воспалительного процесса, обусловленного морфологическими изменениями в легких.

Об активности воспаления в легких судят по интенсивности кашля, количеству выделяемой мокроты, хрипам в легких. Весьма информативна выраженность эндобронхита по данным бронхоскопии. Из гематологических показателей ведущее место принадлежит проценту сегментоядерных нейтрофилов. Информативны уровни С-реактивного белка, количество альбуминов в протеинограмме, а также процентное соотношение  $\beta$ - и  $\gamma$ -глобулинов. Обычные клинические и параклинические методы исследования у детей с установленной хронической пневмонией позволяют правильно диагностировать активность бронхолегочного процесса в амбулаторных условиях.

Прогноз. С. Ю. Каганов с соавт. (1978), обследовавшие через 3—5 лет после выписки из клиники группу больных хронической

пневмонией, лечившихся консервативными методами, отметили более чем у  $\frac{1}{4}$  детей клиническое улучшение, а у остальных — отсутствие прогрессирования болезни. Н. А. Лившиц с соавт. (1981) наблюдали в 8-летнем катамнезе клиническое улучшение у  $\frac{2}{3}$  детей, больных хронической пневмонией с бронхоэктазиями, и исчезновение клинических проявлений болезни у  $\frac{1}{4}$  детей с деформирующим бронхитом. Проведенные нами (1982) катамнестические наблюдения (8—10 лет и более) над 103 больными с первичной и вторичной хронической пневмонией, получавшими консервативное лечение, также показали благоприятную динамику заболевания.

Через 3—5 лет, особенно при регулярном лечении, более чем у половины детей с односторонними бронхолегочными поражениями снижались частота обострений и выраженность основных симптомов болезни.

Через 6—10 лет более отчетливо снизилась выраженность клинических проявлений, в том числе у больных с двусторонними изменениями.

У всех детей преобладали незначительные (кашель возникал только при обострениях, которые наблюдались 1 раз в 2—3 года, хрипы выслушивались лишь в зоне поражения, бронхоскопические изменения в бронхах минимальные) или умеренные (постоянный кашель, обострения не чаще 1 раза в год, хрипы ограничены зоной поражения, бронхоскопически — ограниченный катаральный или катарально-гнойный эндобронхит) клинические проявления. Выраженные клинические симптомы наблюдались лишь у 13% детей с двусторонними бронхолегочными поражениями врожденного генеза. Рентгено-бронхографические исследования показали отсутствие увеличения объема поражения и прогрессирования деформаций бронхов. Улучшилась функция внешнего дыхания: через 6—12 лет у 85% детей с поражением одной доли были нормальная вентиляционная функция легких и минимальная вентиляционная недостаточность. У 15% больных с таким объемом поражения отмечались умеренные вентиляционные нарушения (вентиляционная недостаточность II степени).

У больных с двухдолевыми и двусторонними поражениями существенного изменения функции внешнего дыхания не было. Физическое развитие у большинства детей, больных хронической пневмонией, не нарушается, причем длительность болезни, как показали катамнестические наблюдения, не влияет на этот важный показатель здоровья.

Таким образом, изложенные данные свидетельствуют об отсутствии прогрессирования бронхолегочного процесса у больных хронической пневмонией в детском и подростковом возрасте. Бронхиальные деформации не меняются. С возрастом обострения возникают реже, уменьшается выраженность основных симптомов болезни, что свидетельствует о снижении активности воспалительного процесса у детей старшего возраста и подростков по сравнению с таковой у детей младшего возраста.

## ДИАГНОСТИКА

Диагностика хронической пневмонии основана на совокупности анамнестических данных и характерных клинических и рентгенологических симптомов. Диагноз становится бесспорным лишь после бронхографии. Таким образом, верифицированный и полный диагноз хронической пневмонии возможен лишь в специализированном отделении. Однако это не означает, что такой диагноз не может и не должен быть предположительно поставлен на поликлиническом этапе.

Основной задачей врача поликлиники является отбор больных с подозрением на хроническую пневмонию из числа имеющих рецидивирующие, затяжные или хронические заболевания органов дыхания для направления в специализированный стационар. При правильном анализе анамнестических, клинических и рентгенологических данных вероятность гиподиагностики хронической пневмонии весьма невелика.

Таким образом, при хронической пневмонии нужна двухэтапная система диагностики: в поликлинике производится отбор детей и ставится клиничко-рентгенологический диагноз, а в стационаре он подтверждается (или отвергается и заменяется другим) и уточняется, т. е. дается детальная характеристика бронхолегочного поражения, активности воспалительного процесса и функции дыхания.

Опорными пунктами для диагностики хронической пневмонии у детей остаются типичные анамнестические сведения (указания на перенесенные на 1—2-м году жизни тяжелые пневмонии, частые респираторные заболевания, включая пневмонии, аспирацию инородных тел), жалобы (кашель, частые респираторные заболевания), клинические данные (физикальные изменения в легких, особенно стойкие на одном участке изменения дыхания и влажные хрипы, отделение мокроты), рентгенологические изменения (сегментарные и долевые затемнения легочной ткани, локальные сгущения и деформации легочного рисунка, смещения срединной тени и др.).

Сочетание всех перечисленных данных встречается не всегда, а отдельные симптомы возможны и при других рецидивирующих и хронических заболеваниях органов дыхания у детей.

При диагностике сначала устанавливают то, что данная форма является хронической, для чего следует провести дифференциальную диагностику с рецидивирующими (рецидивирующий и астматический бронхит, бронхиальная астма) и затяжными (затяжная сегментарная пневмония) процессами. В ряде случаев уже на этом этапе требуются бронхологические методы. Если хронический характер заболевания установлен, то дальнейший дифференциально-диагностический круг охватывает значительное число как собственно легочных, так и системных болезней с преимущественным поражением легких. В дальнейшем чрезвычайно важно установить ограниченность или распространенность (диффузность) процесса. В первом случае это обычно собственно легочное заболевание при-

обретенного или врожденного генеза, т. е. хроническая пневмония или порок развития легких. Во втором случае чаще приходится думать о системных заболеваниях, таких, как муковисцидоз, ретикулоэпителиоз и др.

## ЛЕЧЕНИЕ

Лечение хронической пневмонии у детей может быть консервативным и хирургическим.

Благоприятный в целом прогноз, особенно приобретенных форм хронической пневмонии, делает консервативный метод лечения ведущим.

**Антибиотикотерапия** является одним из наиболее важных компонентов комплексного лечения хронической пневмонии. Абсолютным показанием к назначению антибиотиков служит обострение бронхолегочного процесса или появление симптомов, свидетельствующих о повышении его активности. Целесообразно также назначение антибиотиков на фоне ОРВИ для профилактики обострения хронической пневмонии. Показана антибиотикотерапия и в периоде предоперационной подготовки больного.

Методом выбора для лечения большинства больных хронической пневмонией является системный путь введения антибиотиков (пероральный, внутримышечный, внутривенный). Местное введение антибиотиков (интратрахеальное, интрабронхиальное и инталацеионное) имеет второстепенное значение. Интратрахеальное и интрабронхиальное введение антибиотиков через назотрахеальный катетер или с помощью горланного шприца, инстилляций антибиотиков через трахеальную микроотому используются все реже.

Одномоментное интрабронхиальное введение антибиотиков через бронхоскоп оправдано как заключительный этап бронхоскопии после механического удаления патологического содержимого из бронхов и их промывания лекарственными растворами (лаваж).

Так как необходимость в повторных, а тем более многократных лечебных бронхоскопиях у больных хронической пневмонией, как правило, не возникает, а сама манипуляция технически сложна и требует наркоза, подобное введение антибиотиков не может быть систематическим.

Более распространено местное введение антибиотиков в аэрозольных ингаляциях. Однако и этот метод имеет существенные недостатки, что тормозит его широкое применение: аэрозоли антибиотиков сильно сенсибилизируют и могут вызвать тяжелые реакции у больных детей и персонала.

Кроме того, местное действие аэрозолей антибиотиков на очаг воспаления ограничено в связи с нарушенной его вентиляцией.

Высокая клиническая эффективность парентерального введения антибиотиков обусловлена их фармакокинетикой. Как показала Л. А. Шабалова (1982), концентрация оксациллина в бронхиальном секрете после однократного внутримышечного его введения в разовой дозе 50 мг/кг (при суточной дозе 100 мг/кг) превы-

ло мокроты, допустимы прерывистые курсы дренажа, а при значительном ее отделении его нужно проводить постоянно.

Эффективность дренажа увеличивается при сочетании с мероприятиями, способствующими лучшему отделению мокроты от стенок бронхов и тем самым более полной ее эвакуации.

Дыхательные упражнения заключаются в глубоком медленном дыхании с усиленным вдохом. Глубокая инспирация способствует отделению бронхиального секрета и стимуляции кашля.

Сжатия грудной клетки делает методист ЛФК, сочетая их с дыхательными упражнениями, вслед за глубоким вдохом или синхронно с кашлевыми движениями больного. Сжимать следует нижнюю апертуру грудной клетки. При сжатии уменьшается объем трахеобронхиального дерева, что способствует лучшему удалению бронхиального секрета.

Вибрационный массаж детям старшего возраста производится энергичным похлопыванием по грудной клетке над областью поражения ладонью, сложенной «лодочкой». При этом создается колебательное движение как грудной клетки, так и легочных структур, что способствует лучшему отхождению мокроты и стимуляции кашля.

У детей младшего возраста вибрационный массаж выполняется ритмичными ударами кончиками пальцев одной руки по грудной клетке или по пальцу другой руки, расположенному вдоль межреберья (как при перкуссии). Эти движения следует чередовать с массажем грудной клетки по межреберьям. Вибрационный массаж достигает цели в сочетании с постуральным дренажем.

Дренаж положением и вибрационный массаж не проводят при обострении процесса с повышением температуры тела, дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, изменении состава крови и других общих нарушениях. Эти виды ЛФК назначают после ликвидации основных симптомов обострения.

Необходимым компонентом ЛФК в периоде ремиссии хронической пневмонии являются общеукрепляющие упражнения, которые применяют в возрастающем объеме в сочетании с дыхательными и корригирующими упражнениями. Последние преследуют цель обучить больного правильному полному дыханию и уменьшить деформацию грудной клетки.

Детям без признаков активного процесса полезны игры, эстафеты, дозированные ходьба и бег в чередовании с дыхательными упражнениями; процедуры закаливания, а также спортивные занятия: плавание, ходьба на лыжах под тщательным контролем и индивидуализации нагрузок.

Занятия ЛФК в полном объеме, а также контролируемые занятия спортом значительно улучшают физическую и умственную работоспособность. Положительное влияние ЛФК на физическую и умственную работоспособность больных хронической пневмонией связано в первую очередь с улучшением отделения мокроты, усилением вентиляции и газообмена и нормализацией их соотноше-

ния, что приводит к уменьшению или ликвидации гипоксии и улучшению метаболических процессов в организме.

**Показания к хирургическому лечению** следует определять с учетом высокой эффективности консервативной терапии и благоприятного течения хронической пневмонии в детском и подростковом возрасте. В настоящее время нет оснований говорить об абсолютных показаниях к хирургическому лечению, они могут быть лишь относительными.

Принципиальным обоснованием хирургического вмешательства при хронической пневмонии является ограниченность процесса. Удаление пораженных сегментов легкого избавляет больного от хронического очага воспаления. Однако слишком большой объем резекции может угрожать нерасправлением оставленных сегментов или неполноценностью их функции со всеми вытекающими отсюда последствиями. Пульмонэктомия инвалидизирует больного, и показания к ней могут возникнуть лишь в исключительных случаях.

У большинства детей с небольшими по объему поражениями (2—3 сегмента) хроническая пневмония протекает благоприятно и хорошо поддается консервативной терапии. Естественно, таким больным оперативное лечение не показано.

Хирургическое вмешательство наиболее показано больным с долевыми поражениями и стойким гнойным эндобронхитом, не поддающимся консервативному лечению. При двусторонних процессах производится резекция наиболее пораженного участка легкого.

Определяя показания к хирургическому лечению при двусторонней хронической пневмонии, следует с особой тщательностью исключить распространенные бронхолегочные поражения, в основе которых нередко лежат системные заболевания и врожденные пороки развития трахеобронхиального дерева. При этих заболеваниях операции на легких, как правило, противопоказаны.

Большинство авторов считает, что операции на легких должны проводиться детям старше 7 лет, когда легочные структуры в основном заканчивают дифференцировку.

Показания к оперативному лечению не следует определять при первом обследовании больного в специализированном стационаре. Решение об оперативном вмешательстве может быть принято лишь после повторного рентгенобронхологического исследования, полного курса консервативной терапии и наблюдения за больным не менее года.

К указаниям на неэффективность предыдущих курсов консервативной терапии следует относиться осторожно, так как лечение могло быть неадекватным.

В любом случае не следует торопиться с операцией из-за боязни «упустить срок», поскольку хроническая пневмония не прогрессирует.

В некоторых случаях спорных показаний к хирургическому лечению следует учитывать и социальные моменты. В пользу ради-

## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

## ТЕРМИНОЛОГИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Пороки развития занимают существенное место среди хронических заболеваний органов дыхания у детей. Несмотря на большое внимание, которое уделяется в последние десятилетия этой важной проблеме, ряд ее аспектов остается еще не решенным. Это отражается, в частности, в разнообразии терминов.

В литературе чаще упоминаются два термина — «аномалии развития» и «пороки развития», причем ряд авторов рассматривают их как синонимы.

Наряду с этим встречается термин «вариант нормы», а аномалии развития разделяются на не сопровождающиеся и сопровождающиеся нарушением функции органа.

Вторая группа соответствует пороку развития легкого [Сазонов А. М., Цуман В. Г., Романов Г. А., 1981]. Такое терминологическое разграничение не совсем удачно в связи с отсутствием четкой границы между вариантом нормы и аномалией без нарушения функции органа. Этот же недостаток имеет и выделение «вариантов строения» наряду с аномалиями и пороками развития бронхов и легких [Шаров Б. К., 1970].

Более оправдана точка зрения В. А. Климанского (1975), который считает аномалиями развития врожденные дефекты, обычно не проявляющиеся клинически и не влияющие на функцию органа (например, аномалия ветвления бронхов), а при пороке развития функциональные нарушения и/или проявления болезни уже существуют или могут возникнуть. Однако такое разграничение условно.

Некоторые пороки развития легких могут более или менее долго оставаться мало- или бессимптомными и выявляются случайно. В большинстве случаев уже в детстве эти пороки служат источником рецидивирующего или хронического воспаления или существенно нарушают функцию дыхания.

Пороки развития — следствие нарушения эмбрионального формирования бронхолегочных структур. Наряду с этим определенное признание получила концепция постнатальных нарушений дифференцировки и развития легких. Согласно этой концепции различные заболевания бронхолегочной системы в постнатальном периоде могут нарушать дальнейшую дифференцировку легкого, создавая

почву для снижения их функции с последующим развитием хронического воспаления.

А. И. Струков, И. М. Кодолова (1970), С. Ю. Каганов, Н. Н. Розина (1979), признавая возможность нарушения постнатальной дифференцировки и развития легочных структур под влиянием острых бронхолегочных заболеваний в детском возрасте, не считают правомерным называть их пороками развития. Постнатальные пороки, по мнению этих авторов, следует относить к приобретенным заболеваниям, которые можно предупредить.

В поддержку такой позиции говорит и то обстоятельство, что большинство известных в настоящее время врожденных пороков развития легких доступны прижизненной диагностике. Диагностику «постнатальных пороков» практически невозможно обосновать ввиду отсутствия достоверных клинических и морфологических признаков.

Таким образом, концепция постнатальных нарушений развития легочных структур практически представляет их как одну из возможных причин хронической пневмонии приобретенного генеза. Частота пороков развития у больных с хроническими заболеваниями легких, приводимая в руководствах и монографиях, колеблется от 1,4—10 до 20—50%, что объясняется нечеткостью не только клиничко-рентгенологических, но и патоморфологических критериев диагностики некоторых пороков развития, особенно осложненных хроническим воспалением и фиброзными изменениями. Так, в пользу врожденного генеза бронхолегочного поражения свидетельствуют аномалии и пороки других органов, а также явные аномалии в том же или другом легком.

Отсутствие тяжелой пневмонии в анамнезе, выявление патологических изменений на первом году жизни ребенка и позднее клиническое проявление болезни при выраженной хронической патологии также косвенно указывают на некоторые пороки развития легких.

По материалам пульмонологического отделения НИИ педиатрии АМН СССР за 1979—1983 гг. соотношение пороков развития, диагностированных клиничко-рентгенологическим и специальными методами исследования, и хронической пневмонии около 1:2,4—1:2,7. В дальнейшем можно ожидать, что уменьшение числа приобретенных форм хронической пневмонии в связи с успешным лечением острых и затяжных пневмоний будет увеличивать удельный вес пороков развития легких.

Существует множество классификаций врожденных аномалий и пороков развития легких.

Несомненно, что по мере описания новых вариантов аномалий и пороков развития и уточнения ряда спорных вопросов классификации (схемы, группировки) будут пополняться и совершенствоваться.

В основе любой классификации, пригодной для клиницистов, должен лежать клиничко-морфологический принцип, который отражал бы топографические и анатомические особенности аномалий

# Классификация аномалий трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов

## 1. Аномалии ветвления бронхов и добавочные доли

### А. Аномалии ветвления верхнедолевых бронхов

- |   |  |
|---|--|
| а) Расщепление верхнедолевого бронха                    | Разделение верхнедолевого бронха сразу же после его отхождения от главного на две ветви. От верхней ветви отходит верхушечный сегментарный бронх, от нижней ветви — передний и задний сегментарные бронхи                                |
| б) Удвоение верхнедолевого бронха                       | Отхождение верхнедолевого бронха от главного бронха двумя раздельными ветвями. Верхняя ветвь в дальнейшем формирует верхушечный бронх, а нижняя — передний и задний сегментарные бронхи  |
| в) Добавочный трахеальный бронх                         | Добавочный сегментарный бронх, отходящий от трахеи, чаще справа. Бронхи правой верхней доли имеют обычное деление  |
| г) Добавочная трахеальная верхняя доля                  | Добавочный бронх, отходящий от трахеи, разделяется на три сегментарных бронха, образуя добавочную долю. Бронхи верхней, средней и нижней долей обычного числа и строения. Легкое состоит из 13 сегментов                                 |
| д) Трахеальная трифуркация                              | Отхождение нормально разделяющегося на 3 сегментарные ветви верхнедолевого бронха от нижней части трахеи, близ карины. Таким образом, трахея делится на 3 относительно одинаковые ветви. Строение средне- и нижнедолевых бронхов обычное |
| е) Двустороннее нарушение деления верхнедолевых бронхов | Различные сочетания аномалий деления бронхов верхних долей обоих легких  |

### Б. Аномалии ветвления среднедолевого бронха

- |   |   |
|---|---|
| а) Среднедолевой бронх, разделенный на 3 сегментарных бронха                | Разделение среднедолевого бронха на 3 сегментарные ветви. Средняя доля состоит из трех сегментов  |
| б) Транспозиция сегментарного бронха верхней доли в среднедолевой бронх     | Отхождение переднего сегментарного бронха верхней доли от среднедолевого бронха. В отличие от предыдущей аномалии общее число сегментов легкого не увеличивается  |
| в) Удвоение промежуточного бронха (или трифуркация правого главного бронха) | Место отхождения среднедолевого бронха смещено вверх; верхне-, средне- и нижнедолевой бронхи начинаются на одном уровне   |
| г) Общее отхождение верхне- и среднедолевого бронха                         | Среднедолевой бронх отходит от нижней стенки верхнедолевого бронха, имеющего нормальное ветвление. Строение и деление среднедолевого бронха обычны. Число сегментов правого легкого соответствует норме |

### В. Аномалии ветвления нижнедолевого бронха

- |   |   |
|---|---|
| а) Добавочный бронх главного бронха (добавочный верхний кардинальный бронх); добавочная верхняя кардинальная доля | Добавочный верхний кардинальный бронх отходит от медиальной стенки промежуточного бронха несколько ниже отхождения правого верхнедолевого бронха, идет в медиально-каудальном направлении и заканчивается слепо. Мелче чем в $\frac{1}{3}$ случаев одновременно обнаруживается добавочная кардинальная доля |
|---|---|

- |   |   |
|---|---|
| б) Транспозиция верхушечного бронха нижней доли | Верхушечный бронх нижней доли отходит значительно ниже уровня среднедолевого бронха |
|---|---|

## 2. Аномалия легочных борозд

- |  |  |
|--|--|
| а) Недоразвитие борозд                               | Недоразвитие главных борозд встречается часто, что приводит к неполному разделению верхней и нижней долей. Горизонтальная борозда нередко полностью отсутствует или недоразвита. Отсутствие главных борозд встречается очень редко   |
| б) Добавочные борозды правого и левого легкого       | Добавочные борозды отделяют нормальные легочные сегменты. Чаще других встречаются горизонтальные борозды, отделяющие 6-й сегмент от базальных сегментов и язычковые сегменты от остальных сегментов верхней доли левого легкого  |
| в) Добавочная борозда, образующая долю непарной вены | Борозда, отделяющая верхнемедиальный участок верхней доли правого легкого от остальной доли. Борозда образуется в результате аномального развития непарной вены, когда не происходит ее нормального смещения к средостению и она внедряется в растущую кверху верхнюю долю. Непарная вена располагается в свободном крае брызжейки, состоящей из дубликатуры парietальной плевры |

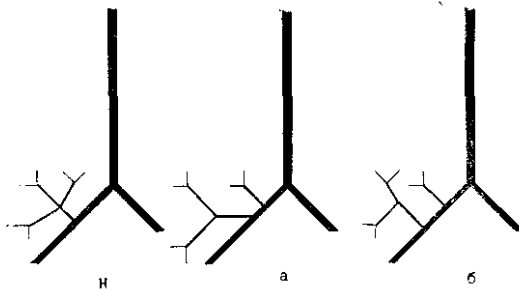
и пороков развития и их дифференциально-диагностические признаки.

Желателен наиболее полный перечень форм, могущих встретиться в практической работе пульмонолога. Этому требованию в значительной степени отвечает классификация E. Szekily, E. Farkas (1978). Классификация, применяемая в пульмонологическом отделении НИИ педиатрии АМН СССР, охватывает большую часть описанных в литературе аномалий и пороков развития легких, которые могут диагностироваться у детей. Для удобства изложения в ту часть классификации, которая посвящена аномалиям развития, имеющим лишь потенциальное клиническое значение и не требующим отдельного описания, введена рубрика «характеристика аномалии». Остальные формы, перечисленные в классификации, будут рассматриваться отдельно.

Схематическое изображение различных видов аномалий ветвления бронхов представлено на рис. 46, 47.

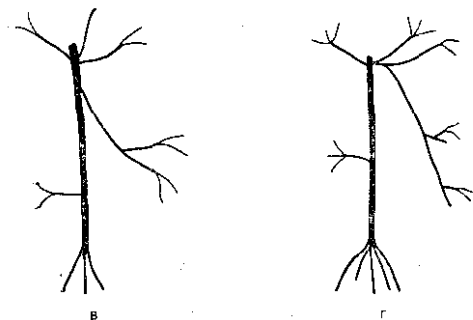
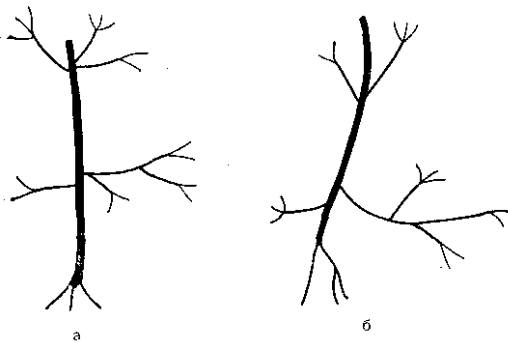
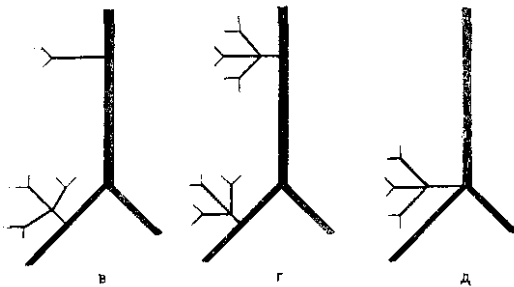
Аномалии ветвления бронхов, как правило, не имеют самостоятельного значения, хотя обусловленное ими изменение аэродинамических характеристик воздушного потока (главным образом усиление его турбулентности) может трансформировать течение бронхолегочных заболеваний. В частности, встречаются большие обструктивным бронхитом со стойкой обструкцией, той или иной аномалией ветвления бронхов.

Нередко аномалии выявляются у детей с пороками развития; в этих случаях клиническая картина обусловлена собственно пороками развития легких.



**Рис. 46.** Аномалии ветвления бронхов правой верхней доли.

н — нормальное расположение верхнедолевого бронха; а — расщепление верхнедолевого бронха; б — удвоение верхнедолевого бронха; в — добавочный трахеальный бронх; г — добавочная трахеальная верхняя доля; д — трахеальная трифуркация.



**Рис. 47.** Аномалии ветвления бронхов средне доли (правая боковая проекция).

а — среднедолевой бронх разделенный на три сегментарных бронха; б — транспозиция сегментарного бронха верхней доли среднедолевой бронх; в — удвоение промежуточного бронха (трифуркация правого главного бронха); г — общее отхождение верхней и среднедолевого бронха.

Знание аномалий легочных борозд (т. е. аномалий долевого деления) важно для правильной интерпретации рентгенограмм в норме и при патологических процессах.

### **Классификация пороков развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов**

1. Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур: агенезия, аплазия, гипоплазия легких.
2. Пороки развития стенки трахеи и бронхов.
  - А. Распространенные пороки развития стенки трахеи и бронхов:
    - а) трахеобронхомаляция (синдром Мунье—Куна);
    - б) трахеобронхомалация;
    - в) синдром Вильямса—Кемпбелла;
    - г) бронхомалация;
    - д) бронхиолоэктатическая эмфизема.
  - Б. Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов:
    - а) врожденные стенозы трахеи;
    - б) врожденная лобарная эмфизема;
    - в) дивертикулы трахеи и бронхов;
    - г) трахео-бронхопищеводные свищи.
3. Кисты легких.
4. Секвестрация легкого.
5. Синдром Картагенера.
6. Пороки развития легочных сосудов:
  - а) агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей;
  - б) артериовенозные аневризмы и свищи;
  - в) аномальное впадение легочных вен (транспозиция легочных вен).

### **АГЕНЕЗИЯ, АПАЗИЯ, ГИПОПАЗИЯ ЛЕГКИХ**

**Агенезия.** Агенезией принято называть отсутствие легкого вместе с главным бронхом; при аплазии легкого сохраняется культя главного бронха. Указанные пороки встречаются редко и во многих случаях сочетаются с другими врожденными пороками и аномалиями развития.

Клинические проявления при агенезии и аплазии, если нет поражения других органов, определяется отсутствием легкого. Возможны одышка, цианоз, особенно при физическом напряжении и ОРВИ.

При объективном обследовании обнаруживают уплощение половины грудной клетки, сколиоз позвоночника с выпуклостью в здоровую сторону, притупление перкуторного звука и ослабленное дыхание на стороне поражения, особенно выраженное сзади, резкое смещение сердца в большую сторону.

Рентгенологическое исследование (рис. 48) показывает сужение легочного поля из-за смещения органов средостения, интенсивное затемнение половины грудной клетки, из-за которого тени сердца и купола диафрагмы не дифференцируются, симптомы пролабирования здорового легкого в противоположную сторону (медиастинальная легочная грыжа), полосу просветления, идущую паравертебрально на стороне поражения за счет смещения трахеи. Бронхография выявляет смещение трахеи и бронхов в большую



**Рис. 48.** Рентгенограмма (а) и бронхограмма (б) девочки 5 лет с аплазией правого легкого.  
а — резкое смещение средостения вправо с пролабиранием левого легкого; б — бронхи правого легкого резко недоразвиты.

сторону, непосредственный переход трахеи в главный бронх при агенезии и культю главного бронха при аплазии легкого. В единственном легком нередко обнаруживаются бронхоэктазы.

Агенезии и аплазии долей легких описаны как казуистика.

С. Ю. Каганов и соавт. (1975) наблюдали ребенка 7 лет с агенезией верхней и средней долей правого легкого. Бронхографическая картина показала отсутствие верхне- и среднедолевых бронхов и переход трахеи непосредственно в промежуточный бронх. Бронхи нижней доли были недоразвиты.

**Гипоплазия легкого и его долей.** Гипоплазией легкого принято называть одновременное недоразвитие бронхов и легочной паренхимы. Большинство авторов разделяют гипоплазию на простую и кистозную.

При простой гипоплазии равномерно недоразвиты легкое, отдельные его доли или сегменты. При кистозной гипоплазии недоразвитие легкого или его долей сопровождается кистозным перерождением респираторного отдела легкого.

В литературе представлена и дальнейшая детализация понятия гипоплазии легких. М. И. Перельман и И. И. Платов (1976) предлагают выделять 4 варианта гипоплазии легкого: резчайшую гипоплазию (форму, тесно примыкающую к аплазии, но в отличие от нее имеющую наряду с рудиментарным бронхом комочек полностью дезорганизованной легочной ткани); рудиментарное легкое (резко уменьшенное, редко достигающее половины нормального объема легкое, содержащее деформированные недоразвитые бронхи и редуцированную паренхиму); кистозную гипоплазию; гипоплазию легкого с преимущественным недоразвитием легочной артерии. Отнесение последней формы к легочным гипоплазиям весьма спорно и большинство авторов рассматривают этот порок как самостоятельную форму пороков развития легочных сосудов.

**Простая гипоплазия долей легкого** в отличие от кистозной описывается чаще, чем гипоплазия всего легкого.

При гипоплазии легкого имеются клинические и рентгенологические симптомы уменьшения легкого: асимметрия грудной клетки, сужение межреберных промежутков, высокое стояние диафрагмы, смещение органов средостения в большую сторону.

При бронхографическом исследовании обнаруживается уменьшение числа генераций бронхов, деформация которых связана с хроническим воспалением. Без него просвет бронхов может быть нормальным. Другим типом изменений бронхограммы является отхождение тонких бронхиальных ветвей от крупных бронхов [Либов С. Л., Левашов Ю. Н., 1978].

Ангиопульмонографическое исследование обнаруживает гипоплазию легочных сосудов.

Клинические проявления порока зависят от выраженности и длительности вторичного хронического воспаления.

При простой гипоплазии долей или сегментов легкого рентгенологически и бронхографически выявляется уменьшение его пораженных отделов. Бронхи резко сближены между собой, в отдель-

ных случаях напоминают метелку. Число генераций бронхов может быть уменьшено. Без воспалительных изменений просвет бронхов может быть нормальным или незначительно расширенным (рис. 49\*). Бронхи непораженных отделов легкого смещены в сторону гипоплазированных сегментов, а иногда подворачиваются под них, компенсируя их уменьшенный объем.

В других случаях наблюдается грубая деформация бронхов пораженной доли и/или заполнение контрастным веществом лишь начальных отделов бронхиальных разветвлений, что не всегда можно связать с длительностью и тяжестью воспалительного процесса. Клинические проявления порока зависят от вторичных воспалительных изменений. Нарушение нормального оттока бронхиального секрета при минимальных воспалительных изменениях и даже без них обуславливает постоянные хрипы в области пораженного участка легкого.

Кистозная гипоплазия рассматривается в настоящее время в качестве самостоятельной формы [Путов Н. В. и др., 1978], ряд авторов объединяют его с другими вариантами кистозного перерождения легких: поликистозом, сотовым легким и даже солитарными кистами легких [Кабанов А. Н., Ситко Л. А., Зиновьев А. С., 1976; Либов С. Л., Левашов Ю. Н., 1978].

Основанием для этого служит сходство как морфологических изменений, так и клинических проявлений. По определению Н. В. Путова (1978), кистозная гипоплазия представляет собой врожденное недоразвитие респираторных отделов легкого и соответствующих бронхов, которые, विकарно расширяясь, занимают место отсутствующей паренхимы, образуя множество тонкостенных полостей.

При морфологическом исследовании удаленных легких выявляется аплазия или уменьшение легочной паренхимы без признаков предшествующего воспаления, в субсегментарных и более мелких бронхах нет хряща. В части случаев отмечается агенезия респираторного отдела легких (респираторные бронхиолы, альвеолярные ходы и альвеолы), в других — выпадение промежуточного отдела бронхиального дерева, когда мелкие бронхи и бронхиолы отходят непосредственно от крупных бронхов (соответственно первый и второй типы врожденных бронхоэктазов по И. К. Есиповой, 1962).

Кисты легких имеют строение бронхов, но без хрящевых включений. Стенки полостей выстланы цилиндрическим мерцательным или кубическим эпителием, содержат базальную мембрану и мышечные волокна [Феофилов Г. Л., Амиров Ф. Ф., 1969].

Клинические проявления кистозной гипоплазии зависят от объема поражения, тяжести и длительности хронического воспаления.

В анамнезе детей отмечаются повторные респираторные заболевания, ОРВИ, осложненные бронхитом, затяжные бронхиты, пневмонии. Хронический воспалительный процесс возникает в различные сроки и сопровождается клиническими проявлениями хронической пневмонии. В отличие от пороков развития бронхов распро-

**Рис. 50.** Бронхограмма мальчика 11 лет с кистозной гипоплазией нижней доли в язычковых сегментах левого легкого и бронхомегалией.



страненного типа при кистозной гипоплазии выраженность анатомических изменений в легких часто не соответствует относительно нетяжелому течению болезни.

Кроме умеренно выраженных клинических симптомов и относительно редких обострений болезни, об этом свидетельствуют также обычно средние степени вентиляционной недостаточности и незначительные нарушения газового состава крови.

Характерными рентгенологическими признаками кистозной гипоплазии являются множественные, тонкостенные, наслаивающиеся друг на друга округлые просветления. Пораженные отделы легкого в большинстве случаев уменьшены в размерах. Преобладает односторонняя локализация процесса. Чаще процесс локализуется в нижней доле левого легкого и язычковых сегментах, а также в верхней доле правого легкого.

Бронхографически выявляются деформированные и расширенные бронхи, заканчивающиеся колбовидными и шаровидными полостями. Мелкие бронхиальные ветви отсутствуют (рис. 50).

Бронхоскопически при поражении всего легкого отмечаются смещение трахеи и бифуркации в большую сторону, гнойный эндобронхит, при поражении долей или сегментов — слизисто-гнойный или гнойный эндобронхит.

Лечение кистозной гипоплазии обычно хирургическое. При поражении всего легкого пульмонэктомия показана лишь при тяже-

## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СТЕНКИ ТРАХЕИ И БРОНХОВ

Пороки развития структурных элементов стенки трахеи, бронхов и бронховид морфологически связаны с отсутствием, недостатком или дезорганизацией хрящевой или эластической и мышечной ткани.

Хотя могут наиболее поражаться различные участки трахеобронхиального дерева (трахея, бронхи, бронхиолы), их патогенетический механизм одинаковый — слабость бронхиальной стенки.

Пороки развития стенки бронхов можно условно разделить на ограниченные и распространенные.

Ограниченные дефекты трахеобронхиальных структур обычно приводят к локальным сужениям того или иного отрезка воздухопроводящего пути, вызывая соответствующие нарушения и связанную с ними клиническую картину.

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

**Распространенные пороки развития стенки трахеи и бронхов.** К этой группе пороков относятся трахеобронхомегалия, или синдром Мулье — Кува, трахеобронхомаляция, синдром Вильямса — Кемпбелла, бронхомаляция и бронхолюэктатическая эмфизема.

Основное в патогенезе рассматриваемых заболеваний — дискинезия трахеобронхиального дерева. Изменения просвета бронхов во время дыхательного цикла определяются соотношением внутригрудного и внутрипросветного давления и механическими свойствами стенки бронхов. В нормальных условиях даже при форсированном дыхании и кашле изменение просвета бронхов не превышает 50%. Если механические свойства стенки изменены, то может произойти резкое сужение просвета бронхов вплоть до его закрытия (бронхиальный коллапс). Этот феномен в свою очередь приводит к задержке воздуха и мокроты в участках бронхов дистальнее места обструкции, создавая условия для эмфиземы и хронического воспаления.

Эти патологические изменения просвета трахеи и бронхов можно определить при бронхоскопии, записи кривой форсированного выдоха, при кинобронхографии, выявить на бронхограммах (на вдохе и выдохе). При бронхоскопии определяется чрезмерное экспираторное сужение трахеи и крупных бронхов, иногда с выпячиванием задней стенки в просвет. При кинобронхографии скорость заполнения контрастным веществом периферических отделов бронхиального дерева обычная, а его эвакуация резко замедлена, снижена эвакуаторная эффективность капля, изменения просвет бронхов при дыхании чрезмерные (более 50%). Кривая форсированного выдоха при этих состояниях может быть двухфазной: первая, наименьшая часть круто направлена вниз и соответствует высокой объемной скорости выдоха. Затем наступает перегиб кривой

она становится пологой и время выдоха всей жизненной емкости легких значительно увеличивается.

Несмотря на общность патогенеза, отдельные формы пороков данной группы имеют особенности, которые отражены в их описании.

**Трахеобронхомегалия (синдром Мунье — Куна).** Синдром заключается в чрезмерном расширении трахеи, а иногда и главных бронхов вследствие врожденной аномалии эластической и мышечной ткани.

Патоморфологические изменения заключаются в диффузном расширении трахеи, иногда и главных бронхов, часто с множественными мешотчатыми дивертикулами. При этом наблюдаются атрофия продольных эластических волокон и истончение мышечных пучков. Гистологические исследования выявляют количественный дефицит и изменения эластических волокон в мембранозной части трахеи и истончение мышечных волокон.

Синдром Мунье — Куна нередко комбинируется с другими аномалиями и пороками развития легких.

Синдром Мунье — Куна может клинически не проявляться ряд лет и впервые диагностироваться у лиц среднего и пожилого возраста без легочных заболеваний в анамнезе [Виннер М. Г. и др., 1969].

У наблюдавшихся нами 7 детей трахеобронхомегалия (рис. 51) или бронхомегалия сочеталась с выраженными пневмосклеротическими и бронхоэктатическими изменениями в нижних долях легких, язычковых сегментах и средней доле. Процесс был преимущественно двусторонним, у всех больных не удавалось исключить врожденный генез легочных изменений, у некоторых он был очевиден.

Так, в одном из наших наблюдений бронхомегалия сочеталась с кистозной гипоплазией левого легкого.

В другом случае правосторонняя бронхомегалия сочеталась с кистозной гипоплазией и бронхоэктазами нижней доли и язычковых сегментов левого легкого. При первом бронхографическом исследовании, проведенном у этого больного за 10 лет до второго, расширения правого главного бронха не отмечено. Это наблюдение показывает, что врожденная слабость эластических и мышечных элементов трахеи и/или бронхов может привести к их существенному расширению после определенного, возможно длительно срока. Этому способствуют постоянный кашель, приводящий к повышению внутрибронхиального давления, и хроническое инфекционное воспаление дыхательных путей. Появившееся расширение трахеи или бронхов в свою очередь осложняется воспалением, после чего бронхолегочный процесс становится распространенным.

У детей с синдромом Мунье — Куна наблюдается постоянный влажный кашель с выделением большого количества слизисто-гноевой или гнойной мокроты.

Иногда кашель вибрирующий, что считается типичным для этого синдрома. У наблюдавшихся нами детей имелись симптомы



Рис. 51. Бронхограмма мальчика 10 лет. Выраженное расширение трахеи, правого главного, промежуточного и проксимальных отделов ветвей нижнедолевого бронха.

гнозной интоксикации: бледность, пониженное питание, отставание в физическом развитии. У большинства детей концевые фаланги пальцев рук были утолщены по типу «барабанных палочек». Физикальная картина в легких была богатой: участки коробочного оттенка перкуторного звука чередовались с участками притупления; аускультативно местами прослушивались бронхиальное дыхание, разнообразные хрипы, более ограниченные в периоде ремиссии и распространенные при обострении процесса.

Исследование функции легких и газового состава крови выявляет у всех больных обычно выраженную комбинированную вентиляционную недостаточность и гипоксемию.

При бронхоскопии у больных трахеобронхомегалией могут наблюдаться выпячивания в промежутках между полукольцами трахеи и в мембранозной ее части, пролабирование задней стенки трахеи, симптом недостаточной освещенности бронхоскопического поля. Значительно чаще при бронхоскопическом исследовании определяются воспалительные изменения в трахее и бронхах различной выраженности.

У наблюдавшихся больных наибольшая выраженность эндобронхита определялась в зоне бронхолегочного поражения.

Течение и прогноз болезни могут быть различными. Упомянувшееся выше выявление трахеобронхомегалии у лиц пожилого воз-

раста свидетельствует о существовании благоприятных вариантов болезни.

Течение трахеобронхомегалии у детей определяется тяжестью сопутствующих бронхолегочных изменений, которая в свою очередь зависит от объема легочного поражения и деформаций бронхов.

Диагноз трахеобронхомегалии ставится на основании рентгенологического исследования. М. Г. Виннер с соавт. (1969) считают высокоинформативными сверхжесткие снимки легких и томографию с поперечным направлением размазывания. Другие авторы на первый план выдвигают бронхографию. У всех наших больных трахеобронхомегалия диагностирована при бронхографическом исследовании.

**Трахеобронхомалиция.** К синдрому Мунье — Куна примыкает трахеобронхомалиция — врожденная слабость стенки трахеи и/или крупных бронхов, связанная с патологической мягкостью их хрящевого каркаса. В отличие от трахеобронхомегалии при трахеобронхомалиции не наблюдается резкого расширения трахеи или бронхов.

Различают диффузную и локальную трахеобронхомалицию. При локальной форме наблюдаются функциональные стенозы трахеи с соответствующими клиническими проявлениями (см. раздел «Стенозы трахеи»).

Диффузные формы не имеют четко очерченной клинической картины. В выраженных случаях возможны симптомы стеноза трахеи и главных (чаще левого) бронхов.

При клинически стертых формах трахеобронхиальная дискинезия может привести к хроническому воспалению дыхательного тракта и формированию стойких бронхолегочных изменений. Так же как и трахеобронхомегалия, трахеобронхомалиция может сочетаться с другими врожденными пороками легких.

У детей первого года жизни описана обратимая форма трахеобронхомалиции, клинически проявляющаяся стридорозным дыханием, одновременно обнаруживается мягкость хрящей гортани и ушных раковин. Симптомы болезни исчезают на 1—2-м году жизни. Трахеобронхоскопия выявляет патологическую подвижность стенок трахеи и/или главных бронхов, отсутствие упругости и асимметрию хрящевых колец. На выдохе просвет трахеи резко сужается и может принимать различную форму (щелевидную, серповидную и др.). Однако этот феномен можно выявить лишь при спонтанном дыхании, т. е. при исследовании без релаксантов, что значительно снижает диагностическую ценность трахеобронхоскопии при данной патологии у детей.

Коллапс трахеи на выдохе может быть обнаружен при рентгеноконтрастном исследовании в боковой проекции.

**Синдром Вильямса — Кемпбелла** описан в 1960 г. как врожденный дефект хрящевой ткани бронхов с 3—4-го до 6—8-го порядков. Дистальнее зоны поражения хрящевая ткань появляется вновь, хрящ обнаруживается и в бифуркационных углах. Сла-

бость бронхиальной стенки приводит к выраженной дискинезии бронхов — избыточному расширению их просвета во время вдоха и сужению на выдохе, иногда до полного закрытия просвета во время форсированного выдоха (рис. 52\*).

Эти изменения нарушают вентиляцию и очистительную функцию бронхов, что способствует застою и последующему инфицированию бронхиального секрета. Таким образом, постоянным спутником заболевания становится хроническое воспаление в бронхах.

Хронический бронхит в свою очередь вызывает обструктивные изменения в бронхах, эмфизему, частичную облитерацию мелких бронхиальных разветвлений. На этом фоне могут возникать ателектазы, участки пневмосклероза и хронической пневмонии. При распространенном процессе развивается легочное сердце.

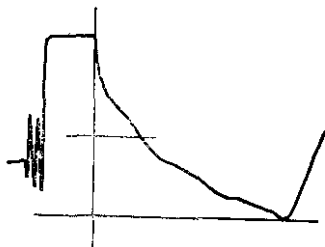
Начало болезни относится к раннему возрасту. Ряд авторов выделяют латентный период без клинических проявлений вплоть до какого-либо респираторного заболевания. Выраженный кашель повышает внутригрудное давление и провоцирует проявление болезни.

У половины наших больных с синдромом Вильямса—Кемпбелла начало болезни относится к первому году жизни; у остальных оно проявилось на 2-м году жизни. Наблюдали развитие болезни и в 8-летнем возрасте. Начало заболевания у большинства больных сопровождается симптомами тяжелой пневмонии. В дальнейшем, особенно у детей первых лет жизни, пневмонии бывают 2—3 раза в год.

Однако на первый план у детей с синдромом Вильямса — Кемпбелла выступают симптомы тяжелого распространенного хронического бронхита. Отмечаются постоянный влажный кашель с мокротой, хроническая интоксикация: плохой аппетит, утомляемость,  $\frac{2}{3}$  наблюдавшихся больных отставали в массе тела,  $\frac{1}{3}$  детей в росте.

Во всех случаях наблюдалась деформация концевых фаланг в виде «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол». У большинства больных отмечались деформация грудной клетки в виде асимметричного уплощения, сдавленности с боков и килевидного выпячивания грудины. При перкуссии выявляется коробочный оттенок перкуторного звука, часто неравномерно выраженный. В легких выслушивается множество разнокалиберных влажных хрипов на фоне обычно жесткого или ослабленного дыхания с бронхиальным оттенком. При бронхообструктивном компоненте к указанной картине присоединялись сухие, иногда свистящие хрипы на фоне удлиненного выдоха. При бронхоскопии определяется диффузный гнойный эндобронхит, он стойкий и распространяется на все участки бронхиального дерева с преобладанием в нижних отделах легких. Выражены вентиляционные нарушения, обычно III или IV степени, чаще наблюдаются комбинированные формы вентиляционной недостаточности. Кривая форсированного выдоха двухфазная: первая часть направлена вниз и соответствует высокой объемной скорости выдоха, затем наступает перегиб кривой.

Рис. 53. Кривая форсированного выдоха ребенка 8 лет с синдромом Вильямса—Кемпбелла.



Она становится более пологой, что соответствует резкому замедлению тока воздуха, обусловленному коллапсом бронхов (рис. 53).

Практически у всех больных имеется более или менее выраженная артериальная гипоксемия. Рентгенологически обычно обнаруживаются двустороннее усиление и грубоотяжистые распространенные изменения легочного рисунка; возможны неравномерное вздутие отдельных участков легочной ткани, уплотнение стенок бронхов, а также небольшие полости.

Бронхография с водорастворимым рентгеноконтрастным веществом дает типичную картину мешотчатых бронхоэктазов, за которыми прослеживаются неизменные или деформированные, но не расширенные дистальные отделы бронхов.

Поражения бронхов, как правило, двусторонние и распространенные. Правое легкое поражается больше, чем левое; нижние доли при этом страдают чаще и больше, чем другие отделы.

Катамнестическое наблюдение за детьми с синдромом Вильямса—Кемпбелла свидетельствует о том, что при адекватной терапии у большинства больных удается добиться стабилизации бронхолегочного процесса, урежения обострений и уменьшения их тяжести.

Показатели функции внешнего дыхания у половины обследованных больных оставались стабильными, у остальных было незначительное ухудшение.

Прогноз болезни остается серьезным ввиду угрозы формирования легочного сердца и развития сердечной недостаточности.

Диагностика основывается на совокупности клинических симптомов, изменений функции дыхания, типичных рентгенобронхографических признаков.

Дифференциальную диагностику следует проводить с муковисцидозом и с другими пороками развития стенки бронхов.

**Бронхомалиция.** Под этим термином понимается повышенная податливость бронхиальной стенки, связанная с необычной мягкостью хрящевых колец, т. е. состояние, напоминающее синдром Вильямса—Кемпбелла, но с меньшей дискинезией бронхов.

В качестве одного из возможных клинических проявлений бронхомалиций С. В. Рачинский с соавт. (1978) описали пороки развития бронхов проксимального и смешанного типов. При пороке первого типа бронхографически выявляются распространенные, преимущественно проксимальные расширения бронхов (рис. 54\*).

Эти формы напоминают синдром Вильямса — Кемпбелла, но колебания просветов бронхов при дыхании меньше.

При пороке второго типа, имеющем много общего с первым, бронхографически выявляются распространенные деформации как проксимальных, так и дистальных отделов бронхов, далеко выходящие за пределы зоны ограниченного пневмосклероза (последний обычно занимал обширную зону и часто был двусторонним, так же как и при пороке первого типа). Клинически оба варианта не отличаются один от другого.

Заболевание имеет раннее начало, частые пневмонические и бронхитические эпизоды и раннее, в 2—3-летнем возрасте, формирование хронического бронхолегочного процесса. Он протекает тяжело, с постоянной одышкой, влажным кашлем со слизистой или слизисто-гнойной мокротой. Дети отстают в физическом развитии, отмечается деформация грудной клетки. Нарушение функции внешнего дыхания обструктивное или комбинированное.

При электрокардиографическом исследовании у части детей выявляется перегрузка правого сердца.

При трахеобронхоскопии определяется выраженный гнойный трахеобронхит.

Прогноз указанных пороков серьезен в связи с угрозой развития легочного сердца. При бронхомаляции возможны и другие варианты бронхиальных поражений. Так, F. Szekely, F. Farkas (1978) описали генерализованное сужение трахеи и бронхов обоих легких, включая главные, сегментарные, субсегментарные и даже более мелкие ветви. При этом не отмечалось недоразвития бронхиального дерева и других видимых аномалий. Авторы связывают данный вид бронхиальной патологии с генерализованной мягкостью бронхиальных хрящей.

Помимо описанной выше генерализованной бронхомаляции, различают локальные формы, описание которых приведено ниже.

**Бронхиолоэктатическая эмфизема.** Заболевание, описанное в 1928 г. Loeschke, характеризуется поражением периферических отделов бронхиального дерева с развитием бронхиолоэктазов и центрилобулярной эмфиземы. Основное значение в патогенезе болезни придается врожденной слабости стенки мелких бронхов и бронхиол.

При патоморфологическом исследовании обнаруживаются хроническое воспаление мелких бронхов и бронхиол, редукция мышечных и эластических волокон их стенок, расширение респираторных бронхиол и альвеолярных ходов. Растяжение и атрофия альвеолярных перегородок приводят к формированию центрилобулярных эмфизематозных пузырей.

Начало болезни относится чаще к 4—8 годам. Заболевание имеет частые обострения, сопровождается постоянным влажным кашлем, выраженной дыхательной недостаточностью. В легких постоянно прослушивались мелко- и среднепузырчатые влажные хрипы. У больных отмечаются деформации концевых фаланг пальцев рук по типу «барабанных палочек». У больной 13 лет в кли-

яической картине болезни преобладали тяжелые астматические приступы, переходившие иногда в астматический статус.

При исследовании функции внешнего дыхания у всех детей определяется выраженный обструктивно-рестриктивный тип нарушения вентиляции. Функциональные пробы с бронходилататорами были отрицательными.

Исследование газового состава крови выявляет хроническую гипоксемию. Вследствие повышения внутриальвеолярного давления усиливается сопротивление току крови по малому кругу кровообращения с перегрузкой правого сердца и развитием хронического легочного сердца у части больных.

Бронхоскопически определяется диффузный катарально-гнойный эндобронхит. При рентгенологическом исследовании (рис. 55\*) находят эмфизематозное вздутие легких, диффузное сетчатое усиление легочного рисунка как за счет сосудистого компонента, так и вследствие поражения интерстициальной ткани. Бронхографически обнаруживаются распространенные изменения бронхов, включая эктазии и деформации в самых дистальных ветвях.

Прогноз бронхиолоэктатической эмфиземы Лешке серьезный, при настойчивой и правильной терапии можно добиться улучшения состояния и временной стабилизации процесса, но полностью предотвратить прогрессирование заболевания обычно не всегда удается.

Лечение детей с пороками развития бронхов распространенного типа принципиально не отличается от лечения больных хронической пневмонией (см. соответствующий раздел). В связи с тяжестью бронхолегочного процесса при этих пороках все компоненты комплексной терапии нужно усилить. Антибиотикотерапия во время обострений должна быть пролонгированной, нередко требуется комбинация антибактериальных препаратов. Большое значение приобретает бронхоскопический лаваж. Непременно и постоянно проводят позиционный дренаж и ЛФК. Хирургическое лечение детям с данными видами пороков не показано вследствие распространенности процесса.

**Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов.** В данную группу мы включили врожденные стенозы трахеи, врожденную лобарную эмфизему, трахеобронхошищеводные свищи и дивертикулы трахеи и бронхов.

Включение этих форм в известной мере условное, так как ограниченная трахеомалация является лишь одной из причин стенозов трахеи, а врожденная лобарная эмфизема не во всех случаях служит следствием ограниченной бронхомалации.

**Стенозы трахеи** могут быть связаны как с врожденными дефектами ее стенки, так и со сдавлением извне.

Основной причиной сдавления трахеи у детей бывают аномально расположенные сосуды: двойная или пролегающая дуга аорты (задний тип) и неправильное отхождение подключичных артерий от дуги аорты.



Рис. 56. Трахеограмма ребенка 4 лет со стенозом трахеи. Резкое сужение трахеи в области нижней трети. Пищевод проходим.

Врожденные дефекты стенки трахеи могут иметь различную анатомическую основу, что обуславливает некоторые различия в клиническом течении и прогнозе заболевания.

Различают органические и функциональные стенозы. Первые связаны с локальным дефектом хрящевых полуколец трахеи (недостаток или отсутствие хряща) или избыточным образованием хрящевой ткани (рис. 56). В последнем случае могут формироваться твердые хрящевые выпячивания на мембранозной части трахеи или полные хрящевые кольца вместо полуколец, иногда их число больше нормального.

Функциональные стенозы связаны с чрезмерной мягкостью хрящей, и в этом случае являются локальной формой трахеомалиакии. К функциональным относят также стенозы, возникающие в результате сдавления трахеи извне. Стенозы локализуются обычно в нижней трети трахеи и часто сопровождаются стенозом левого главного бронха. Нередко стенозы трахеи сочетаются с другими пороками развития легких.

На первый план выступает экспираторный стридор, который во многих случаях обнаруживается сразу после рождения ребенка. Стридор может усиливаться при физической нагрузке, беспокойстве, приеме пищи и особенно при ОРВИ. У некоторых детей на-

блюдается шумное дыхание, которое описывается как «хрипящее», «трещащее», «пилящее». В отдельных случаях наблюдается упорный, резистентный к лечению «спастический» бронхит с соответствующей физикальной картиной в легких.

У наблюдавшейся нами с 3-летнего возраста больной со стенозом трахеи экспираторный стрidor сочетался с часто рецидивирующим бронхитом, протекавшим с бронхоспазмом и воспалительной гиперсекрецией слизисто-гнойной мокроты.

В отдельных случаях болезнь осложняется приступами удушья или менее выраженными эпизодами затрудненного дыхания, напоминающими ложный круп.

Течение и прогноз стенозов трахеи у детей большинством авторов расцениваются как благоприятные. Wunderlich P., Dietzsch H. (1976), наблюдавшие 32 ребенка, отметили у большинства пациентов смягчение или исчезновение клинических проявлений, а также значительное уменьшение стеноза по данным бронхоскопии. Лучший прогноз имеют стенозы на почве трахеомалиции, но и при других формах он может быть благоприятным.

Диагностика стенозов трахеи базируется на клинико-рентгенологических и эндоскопических данных. Сужение трахеи в ряде случаев выявляется на томограммах, но более достоверные сведения дает трахеобронхография. При выявлении стеноза трахеи обязательно рентгеноконтрастное исследование пищевода для исключения сдавления извне аномально расположенными сосудами или другими патологическими образованиями. Трахеобронхоскопия не только определяет существование и локализацию стеноза, но во многих случаях и его причину. При дифференциальной диагностике следует иметь в виду врожденный стрidor на почве ларингомалиции и другие изменения гортани, способные вызывать стрidor.

Состояние детей со стенозами трахеи значительно ухудшается при ОРВИ, которые, как правило, осложняются трахеобронхитами, усиливающими сужение трахеи. В связи с этим весьма важна индивидуальная профилактика ОРВИ и детских инфекций (корь, коклюш) с поражением органов дыхания.

При трахеобронхите назначают антибиотики, а также бронхорасширяющие и муколитические препараты. В тяжелых случаях усиления трахеостеноза и бронхиальной обструкции показана кортикостероидная терапия. Хирургическое лечение применяется при стенозах, вызванных сдавлением извне, прежде всего при сосудистых аномалиях. Необходимость в пластических операциях на трахее у детей возникает редко.

Врожденная лобарная эмфизема. В основе болезни лежит сужение бронха с вентильным механизмом, приводящим к эмфиземе соответствующего участка легкого. Бронхиальный стеноз может быть вызван сдавлением извне аномально расположенным сосудом, опухолью, увеличенными лимфатическими узлами и т. д.

Главной причиной сужения просвета, связанной с патологией самого бронха, является локальное недоразвитие (гипоплазия, дисплазия или аплазия) хряща его стенки. Реже встречается ги-

пертрофия слизистой оболочки с образованием складок, играющих роль клапана.

Без перечисленных выше причин возможна врожденная патология самой легочной паренхимы, заключающаяся в гипоплазии эластических волокон и перерастяжении альвеол, в результате задержки воздуха в измененном участке легкого [Сазонов А. М. и др., 1981; Thal W., 1972].

Симптомы болезни неспецифичны и могут появиться как в периоде новорожденности, так и в значительно более старшем возрасте. У новорожденных и грудных детей могут наблюдаться острые приступы нарушения дыхания, особенно при кормлении и физическом напряжении. В других случаях, уже у более старших детей, на первый план выступают рецидивирующие пневмонии и бронхиты.

У некоторых больных заболевание долго имеет минимальные клинические проявления. Мы наблюдали мальчика 12 лет с лобарной эмфиземой верхней доли левого легкого, у которого заболевание до этого возраста оставалось малосимптомным, а при клиническом исследовании, кроме типичных физикальных и рентгенологических признаков, определялась выраженная комбинированная вентиляционная недостаточность.

При объективном обследовании больного на стороне поражения можно обнаружить выбухание и отставание грудной клетки при дыхании.

Над пораженным участком определяется коробочный оттенок перкуторного звука и ослабленное дыхание при аускультации. Исследование функции внешнего дыхания выявляет обычно вентиляционную недостаточность той или иной степени.

Рентгенологические признаки (рис. 57\*) заключаются в повышении прозрачности пораженного участка легкого, обеднении легочного рисунка, расширении межреберных промежутков, в выраженных случаях определяется значительное смещение органов средостения в здоровую сторону. При резком вздутии пораженная доля пролабирует через переднее средостение в противоположную сторону грудной клетки. В соседних с эмфизематозных участках легочный рисунок может быть усилен.

По частоте поражения на первом месте стоит верхняя доля левого легкого, затем средняя доля и, наконец, верхняя доля правого легкого. Нижние доли поражаются редко. Двусторонние поражения наблюдаются в исключительных случаях.

Бронхоскопия не выявляет, как правило, каких-либо характерных признаков заболевания. В отдельных случаях удается обнаружить воспалительные изменения и сужение бронха. В связи с опасностью бронхоскопии при резко выраженной лобарной эмфиземе, особенно у маленьких детей, к ней следует прибегать лишь в целях дифференциальной диагностики [Климанский В. А., 1975; Thal W., 1972]. Это целиком относится и к бронхографическому исследованию. По данным различных авторов, на бронхограммах выявляются сужение бронха пораженной доли, плохое заполнение

контрастным веществом мелких бронхиальных ветвей и сближение бронхов соседних участков легкого. В отдельных случаях долевой бронх полностью непроходим.

Диагностика в типичных случаях нетрудна. Дифференциальную диагностику иногда приходится проводить со спонтанным пневмотораксом, солитарной кистой или множественными кистами легких, инородными телами бронхов, диафрагмальной грыжей.

Лечение хирургическое — удаление пораженной доли.

**Дивертикулами трахей и бронхов** многие авторы называют выпячивания стенки трахеи и/или бронхов любой этиологии. Врожденные дивертикулы представляют собой рудиментарные добавочные бронхи, а также выпячивания в мембранозном отделе и между хрящевыми кольцами трахеи, обнаруживаемые при трахеобронхомегалии и связанные с неравномерностью дефицита эластических и мышечных элементов ее стенки.

Дивертикул трахеи, не связанный с данным заболеванием, является рудиментом трахеального бронха. Дивертикул бронха, описанный А. Huzly, F. Voehn в 1956 г., представляет собой недоразвитый добавочный сердечный бронх. Дивертикулы трахеи и бронхов обычно клинически не проявляются и обнаруживаются случайно.

**Трахео- и бронхопищеводные свищи** проявляются при первом же кормлении ребенка тяжелыми приступами удушья, кашля и цианоза. В дальнейшем быстро присоединяется тяжелая аспирационная пневмония, как правило, с летальным исходом при сохранении свища (см. раздел «Аспирационные пневмонии»). Трахеобронхопищеводные свищи обычно часто сочетаются с атрезией пищевода.

Лечение хирургическое. Результаты зависят от срока операции: они тем лучше, чем раньше предпринято вмешательство.

## КИСТЫ ЛЕГКИХ

Кисты легких представляют собой воздушные или заполненные жидкостью полости.

Различают приобретенные и врожденные кисты легких. Приобретенные (ложные кисты, кистоподобные образования в легких) образуются при деструктивных пневмониях различной этиологии. Врожденные кисты легкого (истинные кисты легкого) возникают в результате нарушения развития бронха (бронхиальная киста) или дисплазии легочной паренхимы. Бронхиальные (или бронхогенные) кисты содержат в своей стенке элементы бронхиальных структур; эпителий, выстилающий кисту, способен продуцировать жидкость. Кисты легочного происхождения выстланы альвеолярным эпителием и расположены в периферических отделах легкого. Как вариант кистозного перерождения описано «сотовое легкое» с множеством мелких полостей. Врожденные кисты легких у детей нередко сочетаются с другими пороками развития легких.

Врожденные кисты легких могут быть одиночными и множественными (поликистоз), бессимптомными и обнаруживаться при случайном рентгенологическом исследовании. У детей, особенно раннего возраста, болезнь часто протекает как рецидивирующая пневмония в одном и том же участке легкого. Каждый рецидив длительный и весьма часто сопровождается вовлечением регионарных лимфатических узлов.

Физикальные изменения при неосложненных кистах отсутствуют, при пневмонических обострениях обычно отмечаются укорочение перкуторного звука, ослабленное дыхание и сравнительно небольшое количество влажных хрипов. В периоде ремиссии состояние больных удовлетворительное, симптомов интоксикации и снижения показателей физического развития нет.

При бронхоскопическом исследовании у части детей выявляется эндобронхит. В отдельных случаях обнаруживают аномальное деление бронхов, что подтверждает врожденный генез кисты.

Врожденные кисты (в  $\frac{2}{3}$  случаев) наблюдаются наиболее часто в верхней доле левого легкого, значительно реже в других долях.

Мы, как и другие авторы [Янчевская А. А. и др., 1974], наблюдали лишь односторонние поражения.

Рентгенологически воздушные кисты выглядят как четко очерченные одиночные или множественные просветления на неизменном легочном поле или на фоне усиленного и/или деформированного легочного рисунка. При насаивании полостей друг на друга пораженный участок легкого становится ячеистым. При пневмонических обострениях рентгенологически выявляется картина воспалительной инфильтрации легочной ткани в пределах сегмента или доли с расширением корня легкого за счет увеличения лимфатических узлов. Обратное развитие замедленное и нередко, особенно при множественных кистах, остаются стойкие изменения, рентгенологически в виде крупноочаговых теней различной формы (рис. 58\*). Увеличение лимфатических узлов при этом сохраняется. При бронхографии кисты легких контрастируются относительно редко.

По нашим наблюдениям, при заполнении кисты контрастным веществом дистальные ветви бронхов не определяются, а проксимальные чаще бывают нормальными (рис. 59).

Кроме острых, затяжных и хронических воспалительных изменений, легочные кисты могут осложняться напряжением, а также прорывом в плевральную полость с образованием пневмо- или пиопневмоторакса.

Напряженная киста возникает обычно на фоне пневмонии или ОРВИ. Ведущую роль в ее патогенезе играет образование клапанного механизма в результате эндобронхита, вызывающего стеноз приводящего бронха. Это осложнение особенно опасно у детей раннего возраста в связи с развитием тяжелой дыхательной недостаточности, угрожающей жизни ребенка.

Прорыв субплеврально расположенной кисты в плевральную полость с образованием пневмо- или пиопневмоторакса очень опа-

**Рис. 59.** Бронхограмма  
правого легкого мальчи-  
ка 7 лет с поликистозом.  
Видны множественные  
кисты, заполненные кон-  
трастным веществом.



сен при клапанном механизме. Возникающая при этом дыхательная недостаточность и быстро присоединяющаяся инфекция плевральной полости делают прогноз этого осложнения крайне серьезным, в первую очередь у детей первых месяцев и лет жизни.

Подозрение на легочную кисту (кисты) возникает при рецидивировании пневмонии в одном и том же отделе одного и того же легкого после исключения других причин (иммунодефицитное состояние, муковисцидоз, хроническая аспирация пищи и жидкости и др.). Однако обнаружить воздушную кисту при рентгенологическом исследовании не всегда удается.

Определенным подспорьем в этих случаях является томография. Значительные трудности в дифференциальной диагностике прежде всего с туберкулезным процессом могут возникнуть тогда, когда пневмоническая выпячка в зоне кистозных изменений не заканчивается полным рассасыванием, а становится затяжной или хронической. Сходство с первичным туберкулезом усиливают верхнедолевая локализация поражения, интенсивное затемнение, увеличение лимфатических узлов. В них у детей с кистами легких иногда обнаруживаются ксантоматозные включения. В некоторых случаях при томографическом исследовании, помимо различных по форме теневых изменений, дополнительно удается выявить единичные или множественные полости, что наряду с увеличением лимфатических узлов усиливает подозрение на туберкулез.

Большое значение в дифференциальной диагностике в этих случаях приобретают туберкулиновые пробы и правильная их трактовка с учетом результатов предыдущих исследований, а также вакцинации и ревакцинации БЦЖ. Не утрачивают своего значения поиски микобактерий туберкулеза. Бронхоскопическое исследование позволяет дифференцировать специфические изменения и аномалии развития. При бронхографии в отдельных случаях удается получить заполнение кисты контрастным веществом. У старших детей и подростков дифференциальную диагностику нередко приходится проводить между санированными туберкулезными кавернами и кистами легких с использованием тех же подходов.

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

При кистах легкого, осложненных напряжением или прорывом в плевральную полость с образованием напряженного пневмоторакса, радикальное оперативное вмешательство, по мнению хирургов [Овчинников А. А., 1970], должно проводиться у детей раннего возраста по экстренным показаниям, а у старших детей после консервативной ликвидации осложнения или при ее неэффективности.

### **СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЕГКИХ**

Секвестрация легких является пороком развития с двумя основными признаками: отсутствием связи пораженного участка с бронхиальной системой легкого и кровоснабжением из аномальных артерий, отходящих непосредственно от аорты или ее основных ветвей.

Причины секвестрации окончательно не установлены. Порок формируется в 18—40-й день внутриутробного периода.

Различают вне- и внутридолевую секвестрацию. При внутридолевых секвестрациях аномальный участок расположен среди нормальной легочной ткани и не имеет плеврального отграничения от окружающей паренхимы. Венозный отток осуществляется венозной системой легкого. Кровоснабжение при обоих видах секвестрации происходит из артерий, отходящих от грудного или брюшного отдела аорты или ее ветвей. Чаще секвестрированный участок питается одним артериальным стволом, но их может быть и несколько.

Секвестрация легких может сочетаться с другими пороками и аномалиями. Описаны сочетание этого порока с аномальным венозным дренажем пораженного легкого, отсутствие или недоразвитие приводящего к зоне секвестрации бронха и ветвей легочной артерии.

Наиболее часто внутридолевая секвестрация локализуется в нижних долях легких, почти одинаково часто справа и слева, хотя некоторые авторы указывают на большую частоту левосторонней локализации.

Более чем в 80% случаев изменения обнаруживаются в задне-базальном сегменте и только в 6% — в апикальном. Верхне- и среднедолевая секвестрация встречается редко (1—2%).

Макроскопически внутридолевая секвестрация представляет собой желтоватый непигментированный участок легкого плотной консистенции с одной или несколькими кистами. При гистологическом исследовании обнаруживаются элементы легочной ткани и бронхов: альвеолы, мерцательный эпителий, хрящ, расширенные бронхи, а также нередко признаки воспаления.

При внедольных секвестрациях аномальные участки легкого чаще располагаются в грудной полости над диафрагмой, реже в брюшной полости. Секвестрированный участок может находиться в толще нижней легочной связки и диафрагмы. Описаны редкие локализации внелегочной секвестрации: в полости перикарда, в толще грудной стенки, в области шеи.

Внелегочно расположенные секвестрированные участки могут срастаться с соседними органами (пищеводом, желудком и др.), иногда нарушая их функцию. В отдельных случаях внедольевой секвестрации сопутствуют другие пороки развития легкого. Морфологические изменения при обоих видах секвестрации аналогичны.

Клинические проявления порока могут отсутствовать в течение ряда лет до инфицирования секвестрированного участка. В этом случае возникает клиническая картина пневмонии, которая в дальнейшем рецидивирует.

Рентгенологическое исследование выявляет гомогенное или негетогенное затемнение. В некоторых случаях удается обнаружить кистозные изменения.

На рентгенограммах секвестрированный участок легких наиболее часто проецируется в области 10-го сегмента слева или справа и в прямой проекции может быть прикрыт тенью сердца, поэтому при подозрении на такую патологию обязательно исследование в боковой проекции.

Томография иногда позволяет выявить кистозные изменения, не обнаруживаемые на рентгенограммах, а также aberrантный сосуд, патогномичный для данного порока.

Бронхография обычно не выявляет характерных изменений. Иногда патологический участок легкого оттесняет бронхи соседних сегментов, что, однако, возможно и при других легочных поражениях (кисты, новообразования).

Дифференциальную диагностику следует проводить с бронхогенной кистой или поликистозом, новообразованием, туберкулезом. Подозрение на секвестрацию должно возникнуть при рецидивирующей пневмонии в одном и том же участке легкого и сохранении рентгенологических изменений после ликвидации острого воспаления, особенно в области 10-го сегмента. Окончательно подтверждает диагноз обнаружение aberrантного сосуда, иногда при томографическом исследовании и, как правило, при аортографии. Аортография сложна и редко применяется в педиатрической практике.

Чаще детей направляют на операцию лишь с предварительным диагнозом легочной секвестрации. Хирургу следует быть предельно осторожным, чтобы не пересечь без перевязки сосуды, идущие от аорты, и не вызвать тем самым профузное кровотечение.

Лечение только оперативное.

## СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА

Это врожденный комбинированный порок развития с триадой симптомов: обратное расположение внутренних органов (*situs inversus*), хронический бронхолегочный процесс и синусоринитация.

После подробного описания данного синдрома швейцарским терапевтом Картагенером в 1933 г.<sup>1</sup> многие авторы сообщали о семейных случаях заболевания, что свидетельствует о его наследственной природе [Каганов С. Ю. и др., 1979].

До последнего времени безусловно врожденным считали только обратное расположение внутренних органов, а в отношении генеза бронхоэктазов мнения были различными. Природа этих изменений была раскрыта после работ М. Pederson (1975), описавшего отсутствие динеиновых ручек в хвостах неподвижных сперматозоидов у инфертильных мужчин с обратным расположением внутренних органов. Подобный ультраструктурный дефект был отмечен и в ресничках мерцательного эпителия у пациентов с синдромом Картагенера (строение структурной единицы, осуществляющей движение ресничек мерцательного эпителия, — аксонема аналогично строению аксонема в центре хвостовой части сперматозоидов).

Таким образом было установлено, что дефект ресничек, препятствующий их нормальному движению, приводит к нарушению мукоцилиарного транспорта у больных с синдромом Картагенера. Нарушение одного из основных механизмов самоочищения бронхов приводит к хроническому бронхолегочному процессу, риниту и синуситу. В дальнейшем было установлено, что синдром неподвижности ресничек выявляется и у людей без обратного расположения внутренних органов, а у части больных с синдромом Картагенера имеются подвижные реснички.

Однако в этих случаях была выявлена или асинхронность, или ускоренное колебание ресничек, что также является патологией, поскольку подобные движения неэффективны и не могут обеспечить нормальный мукоцилиарный транспорт [Pedersen M., Nielsen M., 1981].

Эти исследования послужили основанием для замены термина «синдром неподвижности ресничек» термином «синдром дисфункции ресничек».

Было установлено, что ультраструктурные дефекты ресничек неоднотипны. Так, отсутствие динеиновых ручек наблюдается лишь при неподвижных ресничках, при асинхронных или ускорен-

<sup>1</sup> В 1902 г. киевский врач А. К. Зиверт впервые описал больного с обратным расположением внутренних органов и бронхоэктазами.

ных колебаниях ресничек были обнаружены другие изменения в аксонеме — дефектные «радиальные спицы», транспозиция микроканалцев.

Клинические симптомы часто возникают 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). У части больных формируются изменения концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек».

У больных с синдромом Картагенера описаны и другие пороки и аномалии: полидактилия, пороки сердца, почек, гипофункция эндокринных желез и др. Основным типом легочных изменений является ограниченный пневмосклероз с деформациями бронхов, аналогичный обнаруживаемому при хронической пневмонии.

Однако по сравнению с больными хронической пневмонией у этих детей чаще выявляются двусторонние поражения. Так, из 7 наблюдавшихся нами больных у 4 хронические изменения локализовались в обоих легких. У остальных детей при односторонней локализации бронхолегочного поражения бронхоскопически обнаруживаемый гнойный или слизисто-гнойный эндобронхит был двусторонним. Таким образом, бронхолегочный процесс у детей с синдромом Картагенера имеет черты распространенного.

Диагностика нетрудна. Характер и объем бронхолегочных изменений уточняются бронхологическими методами.

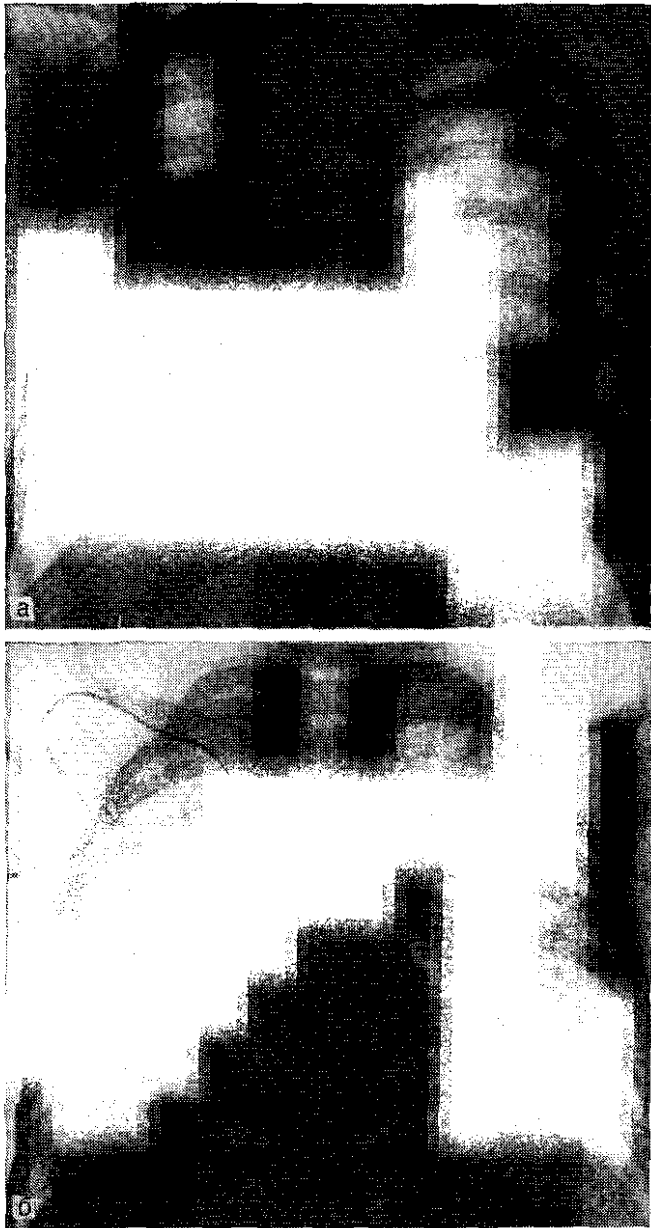
Лечение аналогично таковому при хронической пневмонии. Показания к оперативному лечению крайне ограничены в связи с распространенностью основного дефекта и обусловленной этим возможностью прогрессирования процесса после резекции легких.

## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГОЧНЫХ СОСУДОВ

Агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей часто сочетается с пороками сердца и гипоплазией легкого, однако встречаются и изолированные формы. Из 7 наблюдавшихся нами детей (3 больных с агенезией и 4 — с гипоплазией легочной артерии) у 3 имелось одновременное поражение сердца. Васкуляризация легкого при этом пороке происходит за счет избыточно развитых бронхиальных артерий. Клинические симптомы болезни не имеют характерных черт. В анамнезе обычно есть указания на частые ОРВИ, у ряда больных с бронхообструктивным синдромом.

При объективном исследовании на стороне поражения отмечается уплощение грудной клетки, там же выслушивается ослабленное дыхание. Стойких хрипов нет.

Рентгенологические изменения довольно типичны: на стороне поражения отмечаются сужение легочного поля, обеднение и дезорганизация сосудистого рисунка, создающее у большинства больных картину сверхпрозрачности, уменьшение корня легкого и усиление его рисунка на противоположной стороне (рис. 60, а). На



**Рис. 60.** Рентгенограмма (а) и ангиопульмонограмма (б) девочки 8 лет с агенезией правой легочной артерии.

а — резкое уменьшение правого легкого. Пролабирование левого легкого вправо;  
б — правая легочная артерия не контрастируется.

томограммах обычно хорошо видно отсутствие или резкое уменьшение ствола или ветвей легочной артерии.

Бронхографически при изолированном пороке развития легочной артерии патологии бронхов обычно не определяется. На ангиопульмонограммах отсутствует контрастирование сосудов системы легочной артерии при ее агенезии и видна редукция сосудистой сети при гипоплазии.

Характерные изменения выявляются также при радионуклидном исследовании легких. На сцинтипневмограммах определяется полное отсутствие легочного кровотока при агенезии легочной артерии и его грубое нарушение при гипоплазии.

Исследование функции внешнего дыхания при изолированных пороках не выявляет значительных нарушений: у наблюдавшихся нами детей имелась рестриктивная форма вентиляционной недостаточности I или II степени.

Течение и прогноз изолированных пороков развития легочной артерии в детском возрасте обычно благоприятные, хотя в литературе имеются указания на возможность развития у этих больных легочной гипертензии, инфекции и кровотечений [Либов С. Л., Левашов Ю. Н., 1978].

У взрослых больных описано развитие дистрофических изменений в легочной ткани, лишенной нормальной васкуляризации, с образованием мелких, а затем и более крупных тонкостенных полостей [Юкелис Л. И., 1968]. По-видимому, именно такие варианты течения сближают агенезию и гипоплазию легочной артерии с кистозной гипоплазией легкого.

Подозрение на отсутствие или недоразвитие легочной артерии возникает при описанных выше рентгенологических изменениях. Дифференциальную диагностику следует проводить прежде всего 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. При врожденной сосудистой патологии, в отличие от синдрома Маклеода, отсутствует также симптом «воздушной ловушки». При дифференциальной диагностике следует иметь в виду спонтанный пневмоторакс, компенсаторную эмфизему при хронической пневмонии, врожденную долевую эмфизему.

Дети с пороками развития легочной артерии нуждаются в общеоздоровительных мероприятиях, ЛФК, рациональном режиме, профилактике инфекционных болезней. Показания к хирургическому лечению окончательно не разработаны.

**Артериовенозные аневризмы и свищи легких.** Этот порок развития состоит в патологической связи между артериями и венами легких, вследствие чего происходит сброс венозной крови в артериальное русло и развивается гипоксемия.

Возможна связь между артериями и венами на различных уровнях: при сообщениях между сосудами крупного и среднего калиб-

ра говорят об артериовенозных свищах; при поражении мелких сосудов они расширяются по типу аневризм и образуют конгломерат, который принято называть артериовенозной аневризмой.

Преимущественная локализация порока — нижние доли легких.

Клинические проявления связаны с хронической гипоксемией (одышка, цианоз, деформация пальцев по типу «барабанных палочек», полицитемия и др.). Может наблюдаться кровохарканье. При выслушивании легких в зоне поражения можно обнаружить сосудистый шум.

Рентгеномографическое исследование выявляет затемнение округлой формы, связанное с расширенными извитыми сосудами. Ангиопульмонография позволяет уточнить диагноз и определить объем хирургического вмешательства, которое является единственным радикальным методом лечения при данном пороке.

Аномальное впадение легочных вен — редкий порок, чаще сочетается с пороками сердца, но встречается и изолированно.

Различают полный и неполный аномальный дренаж легочных вен. При неполном варианте одна или две вены впадают в правую половину сердца, остальные — в левое предсердие, при полном все легочные вены впадают в правое предсердие или систему полых вен, и это, как правило, сочетается с межпредсердным сообщением, благодаря чему левое предсердие наполняется кровью, и больная может жить.

Чаще аномально впадают правые легочные вены.

Клинические проявления порока обусловлены гемодинамическими нарушениями и зависят от количества аномально впадающих вен, а также сопутствующих аномалий.

При изолированной транспозиции одной из долевых легочных вен клинические проявления могут долго отсутствовать, тогда как при полном аномальном дренаже легочных вен у ребенка с рождения отмечается тяжелая гипоксия (отставание в физическом развитии, цианоз, одышка, формирование деформаций концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» и др.).

При частичном аномальном дренаже симптомы гипоксии выражены меньше, цианоз не характерен. В анамнезе у детей отмечаются частые респираторные заболевания. Изменения на ЭКГ зависят от степени нарушения гемодинамики. Обычно определяются признаки гипертрофии правого желудочка, реже — правого предсердия. При дефекте межпредсердной перегородки может выявляться гипертрофия левого предсердия [Мешалкин Е. Н. и др., 1984].

При рентгенологическом исследовании в случаях частичной транспозиции легочных вен определяются усиление легочного рисунка, гипертрофия правого желудочка, расширение легочной артерии и ее ветвей. Тень аорты узкая, с уменьшенной амплитудой пульсации. Иногда определяется пульсация корней легких. При впадении вен в верхнюю полую вену отмечается расширение тени сосудистого пучка. При их впадении в правое предсердие выявляются расширение ствола легочной артерии, увеличение тени



**Рис. 61.** Томограмма ребенка 11 лет с «синдромом ятагана». В правом легком видна лентовидная тень аномальной легочной вены, идущей вдоль правой границы сердца.

корней легких, усиление легочного рисунка за счет увеличения диаметра артериальных сосудов.

Особым вариантом аномального дренажа легочных вен является «синдром ятагана». При этом пороке вены правого легкого или, чаще, его нижней доли сливаются в широкий общий ствол, который, проходя через правый купол диафрагмы, впадает в нижнюю полую вену.

Рентгенологически это отражается тенью, напоминающей турецкую саблю, идущей вдоль правой границы сердца в краниально-каудально-медиальном направлении (рис. 61).

Помимо аномального дренажа легочных вен, при «синдроме ятагана» наблюдаются недоразвитие правого легкого или его частей, декстропозиция сердца, а также сочетание с другими пороками и аномалиями развития (пороки сердца, секвестрация, аномалии бронхов).

В диагностике этого порока, помимо рентгеноматомографии, определенное значение имеет радионуклидное скапирование. Уточняют диагноз «синдрома ятагана», так же как и других видов ано-

мального дренажа легочных вен, зондирование сердца и ангиография.

«Синдром ятагава» в большинстве случаев имеет доброкачественный характер. Прогноз зависит не столько от сосудистых нарушений, которые обычно не требуют хирургической коррекции, сколько от тяжести поражения легких.

Лечение аномального дренажа легочных вен хирургическое. Показания к операции зависят от степени гемодинамических нарушений и анатомического варианта порока. Если нарушения гемодинамики не прогрессируют, то операция рекомендуется в 6—9-летнем возрасте. Прогноз зависит от степени гемодинамических нарушений и, в частности, от выраженности цианоза: чем он больше выражен и раньше появился, тем меньше продолжительность жизни больных [Амосов Н. М. и др., 1981]. По данным некоторых авторов, больные, у которых цианоз обнаруживается при рождении, умирают в первые месяцы жизни, годовалого возраста достигают единицы.

## ТУБЕРКУЛЕЗ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Возбудителем туберкулеза являются микобактерии туберкулеза. Наибольшее значение для человека имеют человеческий (*typus humanus*) и бычий (*typus bovinus*) типы микобактерий. Они вызывают классический туберкулез.

В 2,2—2,5% всех выделяемых культур микобактерий удается идентифицировать атипичные (нетуберкулезные) микобактерии, способные вызвать заболевание (микобактериоз) у человека [Рудой Н. М. и др., 1977]. По данным этих авторов, заболевают лишь 8% лиц, у которых были выделены атипичные микобактерии. Наибольшее значение при этом имели *M. avium*, *M. intracellulare* (61%), *M. kansasii* (16%), *M. scrofulaceum* (13%), *F. fortuitum* (6%).

Клиническая картина микобактериозов не отличается от таковой при туберкулезе легких, но специфическая терапия затруднена в связи с устойчивостью большинства атипичных культур к туберкулостатическим препаратам первого ряда. Наиболее активны при микобактериозах, по данным Н. М. Рудого и соавт., этамбутол, циклосерин, канамицин и виомицин, менее активны этионамид и рифампицин.

Источником заражения в большинстве случаев становится больной туберкулезом человек или, значительно реже, большое животное, обычно корова, которая передает инфекцию через молоко.

Возбудитель туберкулеза проникает в организм человека чаще аэрогенным путем. Входными воротами инфекции могут также быть слизистая оболочка рта, миндаины, слизистая оболочка кишечника, реже другие органы.

Соответственно этому первичный очаг имеет различную локализацию, но чаще обнаруживается в легких.

Внутриутробное заражение туберкулезом возможно при специфическом поражении плаценты у тяжело больной женщины, но чаще заражение плода происходит в момент родов при заглатывании или аспирации инфицированных околоплодных вод.

Течение туберкулеза у человека принято разделять на два периода: первичный и вторичный. Первичный туберкулез развертывается в организме, впервые встретившемся с туберкулезным возбудителем, тогда как вторичный туберкулез возникает у лиц, пере-

несших первичную инфекцию и обладающих определенным противотуберкулезным иммунитетом.

Первичный туберкулез, к которому относятся основные клинические формы туберкулеза у детей, характеризуется склонностью к генерализации инфекции, ее распространению преимущественно лимфогематогенным путем с образованием внелегочных очагов, поражению лимфатического аппарата. Помимо этого, наблюдается высокая чувствительность органов и тканей организма к микобактериям туберкулеза и продуктам их распада и связанная с этим склонность к гиперергическим воспалительным реакциям. У детей грудного и раннего возраста перечисленные особенности первичной туберкулезной инфекции проявляются особенно ярко, что подчас определяет тяжесть заболевания.

В дошкольном и особенно школьном возрасте первичный туберкулез протекает благоприятно, генерализация процесса и тяжелые формы наблюдаются редко, и на первый план, особенно в настоящее время, выступают так называемые мало выраженные формы туберкулеза.

Неблагоприятная тенденция у детей раннего возраста связана с незрелостью защитных механизмов, формирующих противотуберкулезный иммунитет. Однако в последние десятилетия в результате комплексных противотуберкулезных мероприятий (профилактическая вакцинация, раннее выявление и лечение) перечисленные особенности первичного туберкулеза у детей раннего возраста в значительной мере сгладились и проявляются реже. Это нашло отражение в резком улучшении всех эпидемиологических показателей туберкулеза, особенно у детей первых лет жизни.

Развитие первичного туберкулеза связано с формированием и эволюцией первичного комплекса. Представление о первичном комплексе как о специфическом очаге на месте внедрения микобактерий туберкулеза, лимфангите и поражении регионарных лимфатических узлов не утратило значения и до настоящего времени. Вместе с тем в литературе продолжает обсуждаться вопрос о «неполном первичном комплексе» [Пузик В. И., 1958], т. е. о первичном изолированном поражении лимфатических узлов.

При этом допускается возможность прохождения микобактерий через неповрежденную слизистую оболочку бронхов в подслизистый слой, в лимфу и далее в регионарные внутригрудные лимфатические узлы [Фирсова В. А., 1978; Сухановский В. П., 1984].

При любом проникновении микобактерий туберкулеза в организм возникает фаза транзиторной бактериемии и в различных органах могут образоваться клинически обычно не проявляющиеся очаги, дальнейшая судьба которых бывает различной. В большинстве случаев они бесследно исчезают, реже могут служить основой для поздних вспышек туберкулеза различной локализации. Эту инициальную бактериемию не следует смешивать с гематогенно-диссеминированным туберкулезом с массивным попаданием микобактерий в кровяное русло.

Первичное инфицирование туберкулезом вызывает иммунобиологическую перестройку, организм становится чувствительным к туберкулину, т. е. появляется туберкулиновая аллергия.

В настоящее время признается, что повышенная чувствительность замедленного типа, основной компонент клеточного иммунитета, является ведущим фактором иммунных механизмов при туберкулезе.

Ранний период первичной туберкулезной инфекции занимает 6—12 мес от момента заражения туберкулезом, в это время наиболее высок риск развития заболевания. Различают обычно бессимптомный преаллергический период — время от проникновения микобактерий туберкулеза в организм ребенка до появления положительной туберкулиновой реакции, составляющий в среднем 6—8 нед, а также «вираж» туберкулиновых реакций — переход отрицательной реакции в положительную. Если ребенок заболевает туберкулезом, то это происходит в периоде, близком к «виражу» (3—12 мес), если не заболевает, то ранний период туберкулезной инфекции протекает без интоксикации.

#### КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ВНУТРИГРУДНОГО ТУБЕРКУЛЕЗА

**Первичный комплекс** в легких представляет собой очаг специфического воспаления на месте внедрения микобактерий туберкулеза, лимфангит и поражение регионарных лимфатических узлов.

В настоящее время после расшифровки сущности бронхолегочных поражений первичный комплекс можно диагностировать лишь в случае обнаружения первичного очага и соответствующих ему изменений в лимфатических узлах корня легкого. В ряде случаев первичный легочный очаг в ранние сроки заболевания не выявляется ввиду его малых размеров или потому, что он расположен в зоне сегментарного или долевого бронхолегочного поражения.

В этих случаях диагностируется бронхоаденит или бронхоаденит, осложненный бронхолегочным поражением. В дальнейшем, после отложения солей кальция, первичный очаг может стать видимым на рентгенограммах. Первичный легочный очаг, как правило, не более 1—1,5 см в диаметре, а поражение лимфатических узлов (железистый компонент первичного комплекса) выражено значительно больше.

Первичный очаг в легком выявляется рентгенологически в виде округлой тени как в прямой, так и в боковой проекции (рис. 62\*), локализуется в вентральных сегментах, чаще правого легкого, что связано с их лучшей аэрацией.

Эволюция первичного легочного очага может быть различной. Небольшой очаг с преобладанием инфильтративных, а не казеозных изменений может полностью рассосаться. В других случаях в очаге происходит отложение извести с образованием так называемого очага Гопа. Однако и при таких вариантах возможна резорбция извести и значительное уменьшение, а в отдельных случаях и полное исчезновение очага.

Сроки кальцинации в элементах первичного комплекса могут колебаться в широких пределах: от нескольких месяцев до 5 лет и более. В редких случаях у детей грудного и раннего возраста наблюдаются рост первичного очага, его казеозный распад и образование первичной каверны («первичная фтиза»). Обычно у таких детей одновременно имеется генерализация процесса с диссеминацией в легких и других органах и нередко с туберкулезным менингитом.

При первичном легочном очаге обычных размеров и неосложненном первичном комплексе клинические проявления болезни соответствуют таковым при бронхоадените.

**Туберкулез бронхиальных лимфатических узлов.** Поражение лимфатических узлов корня легкого и средостения является наиболее частой и по существу основной формой внутригрудного туберкулеза у детей. В основе большинства осложнений первичного туберкулеза лежит распространение процесса из пораженных лимфатических узлов.

У детей грудного и раннего возраста чаще, чем в другом возрасте, в процесс вовлекаются несколько групп лимфатических узлов с их казеозным поражением. С возрастом увеличивается число маловыраженных и стертых форм.

Условно различают опухолевидную и воспалительную формы бронхоаденита. При первом имеется массивное казеозное поражение лимфатических узлов, дающее при рентгеновском исследовании большие, хорошо очерченные тени (рис. 63\*).

При воспалительной форме бронхоаденита процесс захватывает ткани, окружающие пораженные лимфатические узлы, специфические изменения в которых невелики. Рентгенологически эта форма выражается в увеличении и уплотнении корня легкого с потерей его нормальной структурности и расплывчатой наружной границей. На практике, однако, нередко трудно провести четкую границу между указанными формами.

Клиническая картина многообразна. Заболевание часто начинается остро с лихорадочной вспышки, иногда она затягивается на несколько недель. При небольшом объеме поражения заболевание может остаться малосимптомным. Симптомы сдавления органов средостения (битональный кашель, экспираторный стридор) наблюдаются редко и обычно сопутствуют вовлечению в процесс трахеи и крупных бронхов. Описанные ранее многочисленные физикальные симптомы (Жораньи, д'Эспина и др.) в основном утратили свое диагностическое значение. При аускультации у детей раннего возраста в части случаев обнаруживаются симптомы бронхита.

Изменения крови заключаются в нейтрофильном лейкоцитозе и повышенной СОЭ.

Течение туберкулезного бронхоаденита отличается длительностью и склонностью к прогрессированию. Повторные вспышки обусловлены вовлечением новых групп лимфатических узлов. Процесс распространяется в отдаленные от первичного очага лимфа

тические узлы. Последней обычно поражается паратрахеальная группа узлов. Бронхоаденит этой локализации имеет склонность к затяжному течению и длительному сохранению активности. Поражение лимфатических узлов на противоположной стороне или двусторонний бронхоаденит встречается нечасто, обычно у детей первых лет жизни с тяжелым туберкулезом. Болезнь может осложняться гематогенной генерализацией. При казеозных бронхоаденитах нередким осложнением является переход воспалительного процесса с лимфоузла на стенку бронха с образованием лимфо-бронхиального свища и формированием бронхолегочных поражений.

Заживление при бронхоадените нередко затягивается на многие месяцы, а у отдельных больных и на годы. В таких случаях говорят о хронически текущем первичном туберкулезе, основой которого являются массивные, частично кальцинированные казеозно перерожденные бронхиальные лимфатические узлы.

**Туберкулез бронхов.** Основную роль в поражении трахеи и бронхов при первичном туберкулезе у детей играет бронхоаденит. Это обусловлено тем, что лимфатические узлы находятся в тесных анатомо-топографических отношениях с бронхами и возможен непосредственный переход туберкулезного процесса на стенку бронха с прорывом казеозного содержимого в его просвет. Частота туберкулеза бронхов колеблется в широких пределах. По наблюдениям Р. А. Добровольской (1970), он был выявлен при бронхоскопии у 41% детей с первичным туберкулезом.

Наиболее часто у детей раннего возраста встречается язвенная форма туберкулеза бронха (лимфобронхиальные свищи). Бронхоскопически при этом выявляются свищи с выделением казеозных масс или с разрастанием грануляций, а также язвы. Картина конусовидного выбухания типа фурункула более свойственна детям старшего возраста.

Инфильтративная форма встречается значительно реже, чем язвенная, и характеризуется гиперемией и инфильтрацией на ограниченных, слегка выбухающих участках без достаточно четких границ, иногда с эрозиями. В генезе этой формы важную роль играют «микрOPERфорации», т. е. переход туберкулезного воспаления на стенку бронха без явного ее повреждения.

Помимо специфических изменений, при активных формах первичного туберкулеза определяются разлитые катаральные эндо-бронхиты. Туберкулезные изменения локализуются чаще в главных бронхах с преимущественным поражением их внутренних стенок, а также в промежуточном бронхе. Они реже обнаруживаются в области трахеобронхиальных углов, бифуркации трахеи и в устьях долевых бронхов. Туберкулезное поражение трахеи встречается редко. Правосторонние поражения возникают чаще левосторонних.

Наиболее частым клиническим симптомом туберкулеза бронхов является кашель, который бывает приступообразным, битональным, коклюшеподобным. Бронхостеноз может обусловить

## САРКОИДОЗ

## ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, МОРФОЛОГИЯ

Саркоидоз (болезнь Бека—Бенъе—Шаумана) — системное гранулематозное заболевание с поражением внутригрудных и периферических лимфатических узлов, легких, кожи, костей, слизистых оболочек дыхательных путей, околоушных желез, печени, селезенки, глаз и других органов. Чаще болеют люди молодого и среднего возраста, реже пожилые и дети.

Этиология заболевания неизвестна. Наибольшее распространение получили следующие три гипотезы: 1) саркоидоз вызывается неизвестным специфическим агентом; 2) саркоидоз — полиэтиологическое заболевание у людей с особой предрасположенностью к реакциям мезенхимальной ткани; 3) саркоидоз — особая форма туберкулеза.

У больных саркоидозом угасают туберкулиновые реакции, бывшие до заболевания положительными. Отрицательные или сниженные реакции повышенной чувствительности замедленного типа (ПЧЗТ) выявляются у этих больных и к другим антигенам. Наряду с нарушением реакций ПЧЗТ при саркоидозе уменьшено количество как общих циркулирующих лимфоцитов, так и Т-лимфоцитов. При этом реакция бластной трансформации лимфоцитов на фитогемагглютинин также бывает сниженной. Таким образом, можно говорить о снижении клеточного иммунитета при саркоидозе. Однако этот иммунологический феномен наблюдается не у всех больных; поэтому вопрос о том, является он первичным патогенетическим фактором или возникает вторично, окончательно еще не решен [Гернер-Уорвик М., 1982].

При саркоидозе усиливается гуморальный иммунитет, что проявляется увеличением гуморального ответа на ряд антигенов и гипергаммаглобулинемией с повышением уровня основных классов иммуноглобулинов.

Местная иммунная реакция при саркоидозе проявляется повышенным содержанием Т-лимфоцитов (в 10 раз больше, чем у здоровых) в промывной бронхоальвеолярной жидкости. Большая часть всех Т-лимфоцитов относится к лимфоцитам-хелперам. Указанные изменения характерны для альвеолита — наиболее раннего поражения легких при саркоидозе. В дальнейшем альвеолит трансформируется в гранулематозный процесс в легочном интерстиции и альвеолах.

К иммунологическим феноменам при саркоидозе относятся также реакция Квейма. Она заключается в образовании гранулемы через 4—6 нед после внутрикожного введения антигена, представляющего собой гомогенат из консервированной селезенки, пораженной саркоидозом. Частота положительных реакций у больных саркоидозом колеблется в широких пределах (50—90%), у здоровых людей реакция Квейма отрицательная.

Основным морфологическим субстратом при саркоидозе является саркоидная гранулема, состоящая из эпителиоидных клеток с примесью гигантских и инфильтрации лимфоцитами. Гранулема напоминает туберкулезный бугорок, но в отличие от него не имеет центрального некроза. Она неспецифична и наблюдается при бериллиозе, аллергическом альвеолите и некоторых других клинических синдромах.

Саркоидоз у детей встречается значительно реже, чем у взрослых. По данным V. Vojtek (1976), распространенность болезни у детей составляет 0,1 на 100 000 детей, тогда как у взрослых в среднем по ЧССР она равна 10 на 100 000. Чаще болеют дети от 10 до 15 лет, но описаны случаи саркоидоза у детей первых лет жизни.

## КЛИНИКА

Клиническая картина саркоидоза у детей и у взрослых мало различается, хотя, по некоторым данным, в детском и подростковом возрасте имеется тенденция к генерализации и рецидивированию процесса [Борисова Н. К. и др., 1982]. Поражение легких и бронхиальных лимфатических узлов встречается наиболее часто.

Различают 3 стадии саркоидоза легких: I — медиастинальная, при которой поражаются бронхиальные лимфатические узлы, II — медиастинально-легочная, при которой наряду с поражением внутригрудных лимфатических узлов имеются очаговые и интерстициальные изменения в легких, и III — с образованием очаговых конгломератов и развитием распространенного пневмофиброза. Клинические признаки при I стадии саркоидоза бывают обычно скудными — недомогание, слабость, кашель, боли в груди, субфебрилитет. Возможно бессимптомное течение, в отдельных случаях — внелегочные проявления болезни. Рентгенологически определяют резко увеличенные бронхиальные лимфатические узлы (могут поражаться отдельные узлы или все группы), имеющие четкие, часто полициклические контуры. Поражение, как правило, бывает двусторонним (рис. 67\*).

Клинические проявления при II стадии саркоидоза бывают более выраженными. Отмечаются одышка, кашель, иногда с мокротой, субфебрилитет. В легких могут выслушиваться сухие и влажные хрипы. Рентгенологически наряду с увеличенными бронхиальными лимфатическими узлами выявляются очаговые тени симметрично с обеих сторон, больше в средних легочных полях и прикорневых областях, а также линейные тени уплотненной интерстициальной ткани.

При III стадии саркоидоза клинические проявления заболевания выражены наиболее резко — кашель, часто с отделением мокроты, одышка, повышения температуры; в легких почти постоянно выслушиваются сухие и влажные хрипы. Рентгенологически отмечаются слияние очагов, образование инфильтратов, развитие распространенного пневмофиброза, эмфиземы и буллезных изменений. В отдельных случаях крупные очаговые изменения в легких напоминают метастазы злокачественных опухолей. Выраженная аденопатия в этой стадии обычно отсутствует. Кальцинаты образуются очень редко. Прогрессирование заболевания может привести к дыхательной недостаточности и формированию легочного сердца.

При саркоидозе нередко поражается слизистая оболочка бронхов. Гранулемы в подслизистом слое в отдельных случаях обнаруживают при бронхоскопии в виде узелков или бляшек, но значительно чаще они выявляются при биопсии слизистой оболочки бронхов.

Изменения морфологического состава крови не имеют специфических черт: возможны моноцитоз, нейтрофилез с палочкоядерным сдвигом, увеличение СОЭ. У части больных в сыворотке крови и суточной моче обнаруживается увеличение кальция, а также  $\gamma$ -фракции на протеинограмме.

Приблизительно у 30% больных наблюдаются генерализованные формы с поражением многих органов и систем. Периферические лимфатические узлы не достигают больших размеров. Они безболезненны, подвижны, не спаяны между собой и прилежащими тканями. Чаще поражаются затылочные, шейные, надключичные, подмышечные и локтевые лимфатические узлы. При саркоидозе поражается обычно кожа лица, верхних и нижних конечностей, реже туловища в виде единичных или множественных узелковых элементов, плотных на ощупь, величиной от булавочной головки до горошины, красноватого цвета с цианотичным оттенком. Неспецифические кожные элементы в части случаев имеют вид узловой эритемы. Костные нарушения локализуются обычно в эпифизах мелких костей кисти или стопы и клишически, как правило, не проявляются. Рентгенологически они определяются в виде множественных или единичных округлых просветлений. При поражении глаз наиболее часто возникает ирит или иридоциклит.

### ДИАГНОСТИКА И ПРОГНОЗ

При I стадии дифференциальную диагностику следует проводить с туберкулезным бронхоаденитом, при котором, в отличие от саркоидоза, поражение лимфатических узлов бывает чаще односторонним, туберкулиновые пробы положительные и клинические симптомы обычно значительно выражены. Дифференциальной диагностике помогают поиски возбудителя туберкулеза и бронхоскопическое исследование. Отличить саркоидоз от аденопатий другого генеза, прежде всего злокачественных, можно по выраженной разнице в течении этих болезней.

При II и III стадии саркоидоза дифференциальная диагностика охватывает значительное число заболеваний с хроническим течением и развитием фиброзной ткани в легких (ретикулологистиоцитоз, идиопатический фиброзирующий альвеолит, муковисцидоз, диссеминированный туберкулез легких, некоторые глубокие микозы и др.). В целом диагностика, особенно III стадии саркоидоза, бывает трудной и требует гистологического подтверждения, для чего применяется биопсия. Наиболее информативной считается биопсия слизистой оболочки бронха и пункционная биопсия печени. Биопсия внелегочных поражений дает положительные результаты в большом проценте случаев.

Определенную помощь в диагностике саркоидоза может оказать выявление описанных выше изменений клеточного и гуморального иммунитета.

Активность саркоидозного процесса определяют по уровню ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) в плазме крови, который более чем у 75% больных активным саркоидозом достоверно повышен. Применяют радионуклидное сканирование с цитратом галлия-67: в активной фазе процесса в легких и в мягких тканях вне легких скапливается больше галлия, чем в норме. Данный тест хорошо коррелирует с уровнем АПФ. В жидкости, полученной при бронхоальвеолярном лаваже, в активной фазе саркоидоза содержится много Т-лимфоцитов.

При I и II стадии у большинства больных (до 90%), по данным некоторых авторов, наступает спонтанное выздоровление в различные сроки.

В III стадии саркоидоз нередко прогрессирует с развитием дыхательной недостаточности, легочного сердца, а также присоединяются туберкулез, аспергиллез, что может стать причиной летального исхода.

Так же серьезен прогноз и при генерализованной форме саркоидоза, особенно при локализации процесса в сердце, центральной нервной системе, печени, почках.

## ЛЕЧЕНИЕ

Основным методом лечения саркоидоза является кортикостероидная терапия. Она тем эффективнее, чем раньше начата. Поскольку у многих больных наступает спонтанное излечение, некоторые авторы рекомендуют не назначать эту терапию, если заболевание спонтанно регрессирует в течение первых месяцев после его выявления.

У детей и подростков кортикостероидную терапию следует считать обязательной при всех формах и клинических вариантах саркоидоза в связи с опасностью генерализации и рецидивирования. Наилучшим препаратом считается преднизолон в начальной суточной дозе около 1 мг/кг, но не более 30 мг/сут.

Длительность лечения в среднем 6 мес. Сначала препарат принимают ежедневно, затем некоторые авторы рекомендуют назначать его через день, что не отражается на эффективности лечения.

## ЛЕГОЧНЫЕ МИКОЗЫ

Легочные микозы — редкая патология детского возраста, вызываемая довольно большим числом микроорганизмов. Ряд микозов встречаются повсеместно, некоторые микозы (кокцидиоидоз, гистоплазмоз и др.) в нашей стране практически только завозные.

Значительное число патогенных грибов являются сапрофитами и не вызывают каких-либо нарушений. Многие патогенные грибы, обитающие во внешней среде, обуславливают заболевание лишь при морфологическом (например, обширная каверна, заполняемая аспергиллемой) или иммунологическом (обычно системы клеточного иммунитета) дефекте. Развитие микозов преимущественно у лиц с иммунодефицитом позволяет рекомендовать обследовать иммунологически всех больных глубокими микозами.

Развитию кандидоза и аспергиллеза в значительной степени способствует длительное применение антибиотиков широкого спектра действия, которое, подавляя рост сапрофитной микробной флоры, «открывает путь» грибковой инфекции.

В последние годы доказана важная роль грибов в развитии аллергических заболеваний, в частности альвеолита и бронхиальной астмы.

## ДИАГНОСТИКА

Диагностика легочных микозов всегда сложна и требует обычно микроскопического и культурального исследования мокроты и другого материала. Препараты мокроты рассматривают неокрашенными после добавления 20% раствора едкого натра; обнаружение в препарате не только дрожжевых форм, но и нитей мицелия имеет большое диагностическое значение. Посев мокроты часто дает рост сапрофитов, от которых легче избавиться при взятии проб мокроты через бронхоскоп. Микроскопия и посев отделяемого свищей и биоптата имеют большую диагностическую ценность.

Рентгенологическое исследование выявляет самые разные формы поражения легких при микозах, в общем весьма сходные с туберкулезом. Это сходство обусловлено прежде всего торпидностью течения легочных поражений и нередко аналогичной эволюцией (например, очаг — бронхоаденит — инфильтрат, диссеминация).

## ЛЕЧЕНИЕ

Для лечения глубоких микозов имеется несколько препаратов, весьма токсичных. Их применение обычно требует тщательного наблюдения.

Нистатин применяется внутрь для борьбы с дрожжевыми грибами и аспергиллами в дозе 100 000—500 000 ЕД на прием 3—4 раза в день в зависимости от возраста.

Хотя нистатин и считается малотоксичным антибиотиком, у некоторых детей он ведет к агранулоцитозу. Его применение в профилактических целях (например, у детей, получающих антибиотики) недопустимо.

Амфотерицин В применяется в виде коллоидного раствора в комплексе с дезоксихолатом натрия внутривенно капельно в большом объеме жидкости (5% раствор глюкозы). Сначала вводят минимальную дозу (порядка 0,1 мг/кг), которую постепенно повышают на 0,1 мг/кг в день до 0,75—1 мг/кг ежедневно (или 1,5 мг/кг через день). Общая доза препарата 20—40 мг/кг, большие дозы дают лучший эффект. Во время введения могут наблюдаться рвота, анорексия, головная боль, облегчаемые введением небольшой дозы гидрокортизона. В процессе лечения обычно развивается азотемия; считаются допустимыми уровни мочевины 50 мг% (8 ммоль/л) и креатинина 3,5 мг% (0,3 ммоль/л). Нередко развивается тубулярный ацидоз, требующий коррекции и введения солей калия. Обычно бывает нормохромная анемия; тромбоцитопения и лейкопения наблюдаются редко.

5-Флуороцитозин (анкобон) имеет сравнительно узкий спектр активности — только против дрожжевых грибов (кандида, торулопсис, криптококк), но малотоксичен. Есть сообщения о хорошем его синергизме с амфотерицином В, что позволяет уменьшить дозу последнего. Применяется внутрь в капсулах в разовой дозе 30—50 мг/кг 4 раза в день. При снижении почечной функции дозу соответственно уменьшают. Побочные явления — тошнота, нарушения функции печени и депрессия костного мозга.

Производные имидазола применяются при поверхностных микозах внутрь и местно (например, выпускаемая в ПНР мазь клотримазола канестен). При системных микозах используют кетоконазол (ВНР) внутрь (доза для взрослого 0,2 г 3—4 раза в день) и миконазол внутривенно (токсичен!).

Препараты йода назначают в комбинации с другими противогрибковыми препаратами (10—20% раствор йодида калия внутрь по 5—15 мл 3—4 раза в день).

## ОТДЕЛЬНЫЕ ВИДЫ ЛЕГОЧНЫХ МИКОЗОВ

Актиномикоз вызывается анаэробным *Actinomyces israeli*, обитающим в полости рта. Прежние представления об экзогенном происхождении патогенных актиномицетов (например, попадающих в организм при жевании колосков) не подтверждаются современными данными. *A. bovis* для людей почти не патогенен и вызывает заболевание крайне редко.

Заболевание обычно начинается с кашля, выделения гнилостной мокроты, субфебрильной температуры. Рентгенологически начальное поражение может иметь вид очаговой тени, но часто поражаются оба легких. При прогрессировании возникают плотные инфильтраты и абсцессы, процесс быстро переходит на плевру, средостение, кости, нередко образуются множественные свищи, из которых отделяется гной с характерными «серными» гранулами при микроскопии нативного препарата. Лечение предусматривает массивные дозы (250 000—400 000 ЕД/кг) пенициллина в течение 6—8 нед; рекомендуют также его комбинацию с сульфаниламидами. Актиномицет чувствителен также к тетрациклину, левомецитину, эритромицину. Назначают также йодид калия. Часто требуется хирургическое вмешательство (дренаж).

**Кандидамикоз дыхательных путей** в детском возрасте крайне редок; обычно поражается слизистая оболочка гортани, трахеи, бронхов у детей с нисходящей инфекцией на фоне врожденного иммунодефицита (кожно-слизистый кандидоз) или терапии аэролями кортикостероидов.

В легких описываются как локализованные инфильтраты и абсцессы, так и милиарные формы. Заживление обычно рубцом, но без образования кальциатов.

Бронхопульмональный кандидамикоз недоношенных [Koenig H., 1971] наблюдается у детей с обильной молочницей полости рта; его течение не имеет характерных черт. Тяжелое течение с летальным исходом бывает нередко. Высевание грибов из крови делает диагноз вероятным, но доказательством становятся гифы гриба в трахеальном аспирате или ткани легких. Хотя клинические критерии диагностики многими оспариваются, новорожденные с молочницей и признаками поражения легких должны получать противогрибковую терапию.

**Аспергиллез** вызывается *Aspergillus fumigatus*, реже *A. niger*, *flavus*, *versicolor* или *nidulance*. Клинически может проявляться в разных формах.

Аллергический бронхопульмональный аспергиллез характеризуется обструктивными эпизодами, иногда с небольшой лихорадкой, коричневатыми слепками в мокроте, у ряда больных возникают летучие инфильтраты. Эозинофилия крови наблюдается часто.

Диагностике помогают кожные пробы, выявление специфических реагинов (иногда также и преципитинов).

Лечение включает нистатин или амфотерицин В в ингаляциях и кортикостероиды для подавления продукции антител.

Аспергиллома — массивное неинвазивное разрастание гриба в патологических полостях (каверны, бронхоэктазы); клинически проявляется повторным кровохарканием. Рентгенологически выглядит как округлая массивная тень с узким воздушным серпом между аспергилломой и стенкой полости. Приходится дифференцировать с абсцессом, эхинококковой кистой, опухолью. Лечение оперативное.



Рис. 68. Рентгенограмма больного септическим гранулематозом 12 лет. В нижней доле левого легкого массивная инфильтративная тень с реакцией плевры — аспергиллезная пневмония со свищом. Значительное усиление легочного рисунка в правом кардиодиафрагмальном углу — пневмосклероза на месте торпидно протекавшей пневмонии.

Следует помнить об известном антагонизме аспергилл и туберкулезных микобактерий; очищенная туберкулезная каверна — излюбленное место аспергилломы.

Легочный аспергиллез течет как бронхопневмония или лобарная пневмония у кахектичных больных (обычно с иммунным дефектом) в терминальной стадии. Аспергиллез переходит на плевру с нагноением и последующим образованием наружного свища с гнойным отделяемым шоколадного цвета. Мы наблюдали подобную картину у ребенка 12 лет с септическим гранулематозом (рис. 68). Лечение этих больных (амфотерицин В, сульфаниламиды, йодид калия) без успешной терапии основного заболевания малоэффективно.

Мукоромикоз вызывается термофильными грибами фикомицетами *Mucor*, *Rhizopus*, *Absidia*, *Basidiobolus*, распространенными столь же широко, как и аспергиллы. Возбудитель поражает придаточные пазухи носа (иногда с инвазией мозговых оболочек по периневральным лимфатическим путям) и легкие. Гриб попадает в легкие аэрогенным или гематогенным путем, заболевание клинически проявляется острой фебрильной очаговой пневмонией или развитием инфаркта, болями в грудной клетке, кровохарканьем, шумом трения плевры и лейкоцитозом.

Лечение включает введение амфотерицина В, йодидов и анти-микробных средств (при смешанной инфекции).

**Криптококкоз (торулез)** вызывается дрожжевым грибом *Cryptococcus neoformans* (*Torula histolytica*), обитающим в почве, на фруктах, в помете голубей, молоке. Попадает в организм через органы дыхания или кишечник. Первичный аффект в легких представляет собой небольшой пузырек с желатинозным содержимым, часто дающий исход в гранулему со спонтанным излечением.

Чаще заболевание проявляется менингитом, напоминающим по течению леченый туберкулезный менингит.

Легочные изменения малохарактерны — небольшой кашель, субфебрильная температура, очаговые или инфильтративные тени без реакции корней, без быстрой динамики. Основная опасность — диссеминация и поражение ЦНС. Описаны торуломы в бронхоэктатических полостях.

Диагноз ставится на основании обнаружения типичных дрожжевых клеток в мокроте или биоптатах.

Лечение криптококкоза требует введения амфотерицина В, лучше в комбинации с 5-флюороцитозиним и йодидом калия.

**Адиаспоромикоз** вызывается диморфными грибами *Emmonsia parva*, образующими в легких животных (в основном роющих норы) крупные элементы (адиаспоры). Описаны случаи заболевания детей в ЧССР, а также в СССР. Инфицирование происходит случайно, поражение легких хроническое, с прогрессирующим развитием сливных очаговых теней. Диагноз ставится на основании обнаружения типичных адиаспор в биоптате легких. Лечение — амфотерицин В.

**Микозы, редко встречающиеся в Европе.** Североамериканский бластомикоз вызывается *Blastomices dermatitidis*, который находят у домашних животных, в почве. Входные ворота — легкие; образуется маленький первичный очаг, часто бессимптомный. Прогрессирование процесса в легких принимает многие формы, характерные для туберкулеза. Диссеминация ведет к поражению кожи и костей со свищами.

Диагноз подтверждается обнаружением типичных клеток в мокроте и гнойном отделяемом. В лечении ведущее место занимает амфотерицин В.

**Нокардиоз** вызывается родственными аспергиллам нокардиями (чаще *N. asteroides*) и представляет собой хроническую инфекцию легких с тенденцией к гематогенной диссеминации. Особенно часто наблюдается у детей с септическим гранулематозом. Изменения в легких во многом сходны с туберкулезными, развиваются пустулезные высыпания на коже.

Нокардии чувствительны к циклосерину, стрептомицину, антибиотикам широкого спектра и триметоприм-сульфаметоксазолу, но устойчивы к пенициллину.

**Гистоплазмоз** широко распространен в Америке и Юго-Восточной Азии; вызывается диморфным грибом *Histoplasma capsulatum*, обитающим у многих видов домашних и диких животных

и птиц. Эпидемии описаны среди лиц, соприкасающихся с птицей; дети составляют до 30% заболевших.

Гриб вызывает обычно первичный аффект в легких с вовлечением регионарного лимфатического узла с исходом в кальцификацию, что очень напоминает первичный туберкулезный комплекс. В отличие от туберкулеза воспалительная реакция окружающей ткани незначительная. Эта стадия проходит обычно малосимптомно.

У грудных и ослабленных детей возможна генерализация по типу милиарной пневмонии, распространенной аденопатии или инфильтрата с распадом, а также внегочных «постпервичных» проявлений (остеомиелит, менингит и т. д.). После милиарной пневмонии, часто не диагностируемой, обычно остаются множественные мелкие кальцинаты в легком.

Диагноз ставится на основании выделения культуры гриба из биоптата, обнаружения его в клетках белой крови. Большое значение имеет тест с гистоплазмином (аналогичный туберкулиновому): у инфицированных лиц на месте внутрикожного введения фильтрата культуры гистоплазмы через 48 ч возникают папула и гиперемия диаметром 5 мм и более.

Гистоплазма устойчива ко всем антимикробным препаратам, хотя есть указания на эффективность комбинации 2—3 сульфонамидов. В тяжелых случаях вводят амфотерицин В.

Кокцидиоидоз вызывается *Coccidioides immitis*, вдыхание спор которого обычно ведет к легкой первичной инфекции. Заболевание иногда проявляется узловой или мультиформной эритемой, артритом, плевритом. Оставляет пожизненный иммунитет. На месте первичного очага в легком иногда возникает полость, обычно бессимптомная, создающая дифференциально-диагностические трудности.

Прогрессирующее заболевание и диссеминация процесса (во многом напоминающие туберкулез) наблюдаются у отдельных больных, по-видимому, с генетически обусловленным снижением резистентности к грибу. Мы видели случай диссеминации у больного, длительно получавшего преднизолон по поводу артрита (предположительно в периоде первичной инфекции). Болезнь прогрессирует быстро, обычно в течение 6 мес от начала. Наиболее тяжелым проявлением диссеминации является менингит, сходный с туберкулезным.

Диагноз ставят на основании выделения гриба в культуре. Кожная проба с кокцидиоидином помогает установить инфекцию, но не позволяет отличить свежую инфекцию от старой. Отрицательная проба не исключает инфекцию.

Обнаружение сывороточных преципитинов и комплемент-фиксирующих антител указывает на активную инфекцию.

Единственный препарат, действующий на кокцидий, — амфотерицин В. Лечение следует продолжать до исчезновения преципитинов и нормализации СОЭ. Легочные изменения при этом нередко имеют хорошую обратную динамику.

## ПАЗАРИТАРНЫЕ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ

Паразитарные заболевания легких встречаются относительно редко и поэтому часто «теряются» в массе больных с вирусными и бактериальными процессами.

Поражения легких наблюдаются при инвазии паразитов, для которых человек является как окончательным, так и промежуточным хозяином. Легкие могут поражаться транзиторно (например, при аскаридозе) или служить местом окончательной локализации паразита (например, при парагонимозе).

Большинство паразитов вызывают иммунный ответ; наиболее характерный общий признак — эозинофилия, особенно выраженная при поражении круглыми червями (нематодами).

Ниже представлены сводные данные о поражении легких человека разными паразитами.

## ЭХИНОКОККОЗ

Наблюдается при инвазии *E. granulosus*, который широко распространен на земном шаре. Окончательным хозяином является собака, заражающаяся при поедании инфицированного мяса овец, свиней, крупного рогатого скота и других млекопитающих (кроме грызунов). *E. multilocularis* (окончательный хозяин — лисы, собаки, кошки, промежуточный — грызуны) чаще поражает печень, оставляя легкие интактными.

Заражение происходит при попадании в рот яиц паразита, выделяемых с калом собаки; онкосфера выходит из яйца в кишечник, проникает через его стенку в сосуды, разносится кровью по всем органам, где образуются медленно растущие цисты, внутри которых формируется зародышевая оболочка со многими сколексами. Цисты в легком могут годами себя не проявлять и обнаруживаться лишь при флюорографии.

Чаще легочная циста проявляет себя симптомами сдавливания окружающих органов или нагноением в результате суперинфекции. Нагноившаяся циста вызывает клиническую картину острого легочного нагноения; ее прорыв в бронх обычно сопровождается ликвидацией симптомов воспаления, часто с образованием на месте цисты воздушной полости.

Поражение легких при паразитарных заболеваниях человека

Паразит	Механизм и характер поражения легких
<p><b>Гельминты круглые</b>  <i>Ascaris lumbricoides</i></p> <p><i>Toxocara cati et canis</i></p> <p><i>Ankilostoma duodenale</i></p> <p><i>Strongiloides stercoralis</i></p> <p><i>Wuchereria bancrofti</i>  <i>Brugia pahangi</i>  <i>Brugia malayi</i></p> <p><i>Trichinella spiralis</i></p>	<p>Пассаж личинок: кашель с мокротой, астматические приступы, летучие инфильтраты в легких</p> <p>Легочная <i>larva migrans</i>: кашель, затруднение выдоха, легочные инфильтраты</p> <p>Пассаж через легкие: симптомы неяркие, может наблюдаться тошнота, рвота, кашель с мокротой (болезнь Wakana в Японии)</p> <p>Малосимптомный пассаж через легкие</p> <p>Тропическая эозинофилия: приступы бронхиальной астмы, инфильтративные или очаговые тени на рентгенограммах</p> <p>Трихинеллез дыхательных мышц. Пассаж через легкие бессимптомный</p>
<p><b>Гельминты плоские</b>  <i>Echinococcus granulosus</i>  <i>Paragonimus westermani</i></p> <p><i>Tenia</i></p> <p><i>Schistosoma mansoni</i>,  <i>S. japonica</i></p>	<p>Эхинококковые кисты легких</p> <p>Инфильтрат, полости в легких вокруг взрослого паразита</p> <p>Цистицеркоз дыхательных мышц у промежуточного хозяина</p> <p>Пассаж личинок через легкие: симптомы астматического бронхита, милиарные гранулемы, легочная гипертензия</p>
<p><b>Простейшие</b>  <i>Entamoeba histolitica</i></p> <p><i>Toxoplasma gondii</i></p>	<p>Прорыв абсцесса печени в плевральную полость и легкие</p> <p>Некрозы легочной ткани вокруг паразита; пневмония наблюдается редко</p>

Прорыв цисты в бронхи, полость плевры, средостение и легочную ткань может произойти и без нагноения — в этих случаях сколекусы могут фиксироваться в новых местах и давать начало новым цистам. Освобождение содержимого цисты сопровождается обычно анафилактическими симптомами; аллергические проявления могут возникать и без разрыва цисты, при просачивании ее содержимого.

Диагностика эхинококкоза легких часто бывает трудной. Эозинофилия обычно умеренная (7—10%), она повышается при просачивании жидкости.

На рентгенограмме легких выявляются округлые или овальные тени диаметром 2 см и более (рис. 69). Иногда, чаще при томографии, удается увидеть между оболочкой цисты и фиброзной капсулой тонкую воздушную прослойку. Картина характерна и при кальцинации стенки цисты.



Рис. 69. Рентгенограмма мальчика 14 лет с эхинококком левого легкого. В области верхней доли левого легкого видна округлая тень с четкими контурами и просветлением вокруг.

Диагностическую ценность имеет внутрикожная реакция Каццони, положительная (гиперемия через 12—24 ч по типу поздней реакции) у 80% больных. Используют серологические реакции — РСК, непрямо́й иммунофлюоресценции и РИГА.

Пункция кисты из-за опасности разрыва и обсеменения недопустима.

Лечение хирургическое — цистэктомия, а при ее невозможности — эвакуация содержимого кисты с обработкой 10% раствором формальдегида. Рекомендуется последующее лечение мебендазолом (вермокс). Профилактика эхинококкоза включает контроль за бойнями, а также дегельминтизацию домашних собак.

### АСКАРИДОЗ

Заболевание, наблюдаемое во всех регионах мира. Взрослый паразит живет в кишечнике человека; яйца во внешней среде быстро созревают, и содержащиеся в них личинки, попадая в кишечник человека, проникают в кровь. С током крови они мигрируют в легкие, выходят в бронхи и попадают с мокротой в полость рта, затем в кишечник, где превращаются во взрослых паразитов.

В легких вокруг личинок образуются клеточные инфильтраты, при большой численности личинок развивается эозинофильный инфильтрат Леффлера или пневмония.

Клиническая картина складывается из легочных симптомов и аллергических проявлений. Миграция небольшого числа личинок аскарид бессимптомна, при более массивной инвазии появляется кашель с желтоватой слизистой, реже кровавистой мокротой; иногда лихорадка.

Эозинофилия в крови и мокроте, уртикарные сыпи, приступы бронхиальной астмы наблюдаются нередко. Летучие инфильтраты в легких дополняют картину.

Все эти изменения длятся несколько дней, однако при повторных массивных инвазиях рецидивы могут следовать друг за другом.

Дифференциально-диагностические трудности возникают при инфильтрате в легких с эозинофилией. Обнаружение личинок аскарид в мокроте решает вопрос о диагнозе; в пользу аскаридоза говорит и обнаружение яиц паразита в кале (через 2 мес после начала легочного процесса).

На личиночную стадию аскарид воздействовать не удастся, поэтому при легочных симптомах используют лишь симптоматические средства, противогистаминные препараты. Лечение кишечного гельминтоза проводится по общим правилам — препаратами пиперазина или противоглистными препаратами широкого спектра.

### ТОКСОКАРОЗ

Заболевание, вызываемое миграцией личиночной стадии нематод *Toxocara canis* и *T. cati* в разных органах (*visceral larva migrans*). Эти нематоды широко распространены у домашних собак и кошек. Пораженные животные выделяют с калом огромное количество яиц, попадание которых в кишечник ребенка с шерсти собаки или с загрязненной почвой приводит к выходу личинок и медленной их миграции практически во все органы. Чаще поражаются дети 1—4 лет, но мы наблюдали случай заражения на первом году жизни.

Клинически наиболее ярким признаком является резкая эозинофилия (до 80% и выше) с повышением общего числа лейкоцитов, а также увеличение печени. Поражение органов дыхания проявляется кашлем, иногда обструкцией. Рентгенологически можно видеть мелкие очаговые или инфильтративные тени. Возможно повторное заражение, приводящее к рецидивированию симптомов [Рамацаускайте М. Б. и др., 1978; Карнаухов В. К., 1982]. Прогноз в целом хороший; наиболее опасно поражение мозга и глаз.

Достоверная диагностика возможна только при обнаружении личинок в биоптате. Однако имеются серологические реакции, помогающие диагностике.

Лечение предусматривает назначение симптоматических средств вплоть до кортикостероидов при ярких аллергических проявлениях. Описан эффект от лечения тибендазолом в дозе 25 мг/кг, диэтилкарбамазином, а также вермоксом (мебендазол).

## ФИЛЯРИАТОЗЫ

Заболевания, вызванные нематодами *Wuchereria bancrofti*, *Brugia malayi* и *B. pahangi*; взрослые черви живут в лимфатических сосудах ног и промежности (обуславливая развитие слоновости), личинки — микрофилярии периодически наводняют кровяное русло. Одной из форм заболевания является тропическая легочная эозинофилия, связанная с реакцией легкого на выход микрофилярий из капилляров.

Клинически наблюдаются эозинофилия, кашель, слизисто-гнойная или кровянистая мокрота, обструктивный синдром вплоть до астматических приступов, мелкие или более крупные (леффлеровские) инфильтраты.

Заболевание хорошо поддается лечению диэтилкарбамазином (дитразина цитрат) внутрь в дозе 12 мг/(кг·сут) в 3 приема в течение 4 дней.

## ПАРАГОНИМОЗ

Взрослый плоский червь *Paragonimus westermani* поражает легкие собак, кошек и ряда других млекопитающих, вследствие чего в основном и поддерживается цикл развития паразита. Встречается в более теплых странах Азии. Первым промежуточным хозяином паразита является улитка, вторым — ракообразные. Заражение происходит при употреблении в пищу недостаточно термически обработанных пресноводных крабов и креветок или питье речной воды.

Взрослые паразиты обычно попарно оседают чаще в легких, окружаясь фиброзной капсулой, соединяющейся с бронхом, через который наружу выделяются яйца.

Симптомы заболевания соответствуют таковым при хроническом бронхите — кашель, мокрота с «кровоянистыми пятнами», представляющими собой скопление яиц. Рентгенологически вначале определяется неплотное затемнение, затем выявляется округлая или овальная полость диаметром 1—3 см с тонкими стенками. Описаны перифокальные плевриты со стерильным экссудатом оранжевого цвета, богатым эозинофилами.

При парагонимозе в Приморском крае редко наблюдаются кровохарканье, развитие полостных образований и редко находят яйца в мокроте [Суханова Г. И. и др., 1982].

Диагноз ставится по обнаружению в мокроте яиц паразита (наряду с эозинофилами и нередко кристаллами Шарко—Лейдена).

В лечении применяются йодистые препараты, эметин; препаратом выбора считается битионол (2,2-тиобис-4,6-дихлорфенол); в последнее время — празиквантел, но полного освобождения от паразита часто не наступает.

## АЛЬВЕОЛИТЫ И ДИФФУЗНЫЕ ФИБРОЗИРУЮЩИЕ ПРОЦЕССЫ В ЛЕГКИХ

### ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Альвеолиты и диффузные фиброзирующие процессы в легких являются весьма существенной частью обширной группы заболеваний с диффузным поражением легочной ткани. Рентгенологически это проявляется в виде очаговой диссеминации, существующей самостоятельно или в сочетании с интерстициальным диффузным легочным фиброзом.

Для всей этой группы весьма разнородных заболеваний был предложен термин «диссеминированные процессы в легких», который довольно прочно вошел в обиход. Указанный термин не является диагностическим и тем более нозологическим, его трудно назвать синдромным. Скорее он имеет значение «направляющего» в том смысле, что призван ориентировать врача на диагностический поиск среди определенного круга болезней. По разработанной во Всесоюзном научно-исследовательском институте пульмонологии МЗ СССР классификации [Илькович М. М., Кокосов А. Н., 1984], диссеминированные процессы состоят из следующих групп болезней: 1) альвеолиты; 2) гранулематозы; 3) диссеминации опухолевой природы; 4) редкие формы диссеминированных процессов в легких; 5) интерстициальные фиброзы легких при поражении других органов и систем.

В группу альвеолитов авторы включили экзогенный аллергический альвеолит, идиопатический фиброзирующий альвеолит и токсический фиброзирующий альвеолит.

В группу гранулематозов наряду с саркоидозом легких вошли гематогенно-диссеминированный туберкулез легких, ретикулогистиоцитоз, пневмоконйозы и пневмомикозы.

К диссеминациям опухолевой природы авторы отнесли бронхоалоальвеолярный рак, карциноматоз легких и раковый лимфангит, к редким формам — идиопатический гемосидероз легких, синдром Гуднашера, альвеолярный протеиноз, лейомиоматоз легких (ангиоматоз легких, лимфангиоматоз) и первичный амилоидоз легких.

Последняя группа включает поражения легких при коллагенозах, а также кардиогенный пневмосклероз и интерстициальный фиброз при хроническом гепатите, при лучевых поражениях и как исход шокового легкого.

Такая чрезмерно расширительная трактовка диссеминированных процессов в легких и объединение многих из них вне самостоятельных нозологических форм и нелегочных заболеваний, при которой они наблюдаются в виде нечастого или необязательного осложнения, может быть оправдано лишь дидактическими целями. Более целесообразно придерживаться нозологического принципа и подходить к диссеминированным процессам в легких с более узких позиций. Такие заболевания как саркоидоз, идиопатический гемосидероз легких, муковисцидоз, ретикулогистиоцитоз, пневмомикозы и ряд других следует рассматривать вне диссеминированных процессов в легких, хотя элементы диссеминации и фиброз имеются при некоторых вариантах этих болезней. К собственно диссеминированным процессам в легких относятся альвеолиты.

В детском возрасте практически не встречаются поражения легких, связанные с профессиональными вредностями, диссеминированные формы рака и ряд других заболеваний.

В этой главе рассматриваются экзогенный аллергический альвеолит, токсический фиброзирующий альвеолит и идиопатический фиброзирующий альвеолит.

#### ЭКЗОГЕННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ АЛЬВЕОЛИТ (ЭАА)

ЭАА — заболевание, вызванное вдыханием органической пыли с различными антигенами и характеризующееся поражением интерстициальной ткани легкого.

**Этиология.** В настоящее время известно большое число аллергенов, способных вызвать ЭАА. М. Тернер-Уорвик (1982) включает в их число растительный материал, содержащий сапрофитные грибы, в частности, термофильные актиномицеты, аспергиллы и пенициллы; птичий белок, который вдыхается вместе с птичьим пометом; белки животных и рыб, а также антигены насекомых. В зависимости от вида антигена и содержащего его вещества экзогенные аллергические альвеолиты описывались под различными названиями: «легкое фермера» — заболевание, возникающее при работе с влажным сеном или зерном, содержащим термофильные актиномицеты; «багассоз» — поражение легких у лиц, работающих с сахарным тростником; «легкое голубеводов» и «легкое любителей волнистых попугаев» — альвеолиты, возникающие в результате ингаляции пыли, содержащей птичий помет и перо; «легкое грибников» — заболевание у лиц, выращивающих грибы, связанное с грибковым антигеном; «легкое сыроваров» — альвеолит, вызываемый антигеном из группы пенициллинов; «легкое лиц, работающих с рыбной мукой» — поражение легких белком рыб; альвеолит, вызываемый вдыханием препарата задней доли гипофиза, у больных несхаркным диабетом и т. д. Как следует из этого перечня, ЭАА в значительной степени являются профессиональными болезнями и, следовательно, чаще встречаются у взрослых. У детей они также наблюдаются, хотя и реже. Заболевания в дет-

ском возрасте вызываются теми же этиологическими факторами, что и у взрослых, так как контакт с рядом перечисленных аллергенов у детей вполне реален. Прежде всего это относится к аллергенам, вызывающим «легкое голубеводов» и «легкое любителей волнистых попугаев», не исключен также контакт с аллергенами, содержащимися во влажном сене и зерне; мы наблюдали ЭАА у мальчика 11 лет, имевшего длительный контакт с пылью из элеватора.

**Патогенез.** Ингаляция аллергенов, содержащихся в перечисленных выше органических веществах, вызывает образование специфических преципитинов IgG. Доказано, что при «легком фермера» наибольшую роль играют термофильные актиномицеты — *Microsporyga faeni*. При «легком голубеводов» и «легком любителей волнистых попугаев» специфическим антигеном является сывороточный  $\gamma$ -глобулин. В острой стадии у большинства больных в сыворотке крови удается обнаружить специфические преципитины при использовании антигенов, приготовленных из соответствующих материалов. В хронической стадии болезни преципитины нередко не обнаруживаются. У части здоровых людей, имеющих контакт с соответствующим антигеном, также можно обнаружить преципитирующие антитела.

В острой фазе «легкого фермера» антиген обнаружен в стенках респираторных бронхиол [Тернер-Уорвик М., 1982]. Считается, что в реализации патологического процесса важная роль принадлежит иммунным комплексам, присутствующим в легких при повторных контактах антигена с преципитирующими антителами. Повреждение тканей происходит в результате действия активированного комплемента или вследствие выделения лизосомальных ферментов при разрушении лейкоцитов, фагоцитировавших иммунные комплексы.

В острой фазе ЭАА обнаруживаются два типа морфологических изменений в легких: воспалительный инфильтрат в стенках альвеол, состоящий из лимфоцитов и плазматических клеток, и гранулема как в альвеолярных перегородках, так и в стенках бронхиол. Образование гранулем обычно несколько запаздывает по отношению к инфильтративным изменениям. Эпителиоидно-клеточные гранулемы весьма схожи с таковыми при саркоидозе, но их меньше, и они не так резко отграничены [Бергман К., 1984].

В хронической стадии болезни обнаруживаются фиброзные изменения в стенках альвеол, которые в далеко зашедших случаях приводят к нарушению архитектоники респираторного отдела легких, формированию «сотового легкого» и бронхиолоэктазов.

Клинические симптомы и течение ЭАА не зависят от аллергена. Острые симптомы возникают через несколько часов после массивного контакта с органическим материалом, содержащим антигены. Общие нарушения напоминают грипп (повышение температуры тела, озноб, головная боль, боли в конечностях). Поражение легких проявляется сухим кашлем, одышкой, появлением мелко- и среднепузырчатых влажных хрипов. В отличие от бронхиальной

астмы у больных нет свистящего дыхания и рассеянных сухих хрипов, но у детей с атопией начало альвеолита сопровождается иногда одышкой астматического типа или даже приступом удушья. В отдельных случаях приступ удушья может быть связан с применением лекарственного препарата у больного с лекарственной аллергией, который ошибочно назначается при нераспознанном аллергическом альвеолите.

В острой фазе заболевания отмечается незначительный лейкоцитоз с нейтрофилезом. Эозинофилия нехарактерна. Рентгенологические изменения при аллергическом альвеолите определяются в виде мелких (милиарных) очаговых теней, расположенных преимущественно в средних легочных полях. Некоторые авторы описывают понижение прозрачности легочной ткани — симптом матового стекла (рис. 70\*). Иногда выраженных рентгенологических симптомов нет.

При прекращении контакта с аллергеном заболевание заканчивается полным выздоровлением через несколько дней или недель. При повторном контакте с аллергенами могут возникать рецидивы, более длительные и тяжелые. При постоянном контакте заболевание может развиваться подостро, оставаться нераспознанным и переходить в хроническую стадию неожиданно как для пациента, так и для врача.

В хронической стадии болезни ведущими симптомами становятся одышка и кашель с отделением слизистой мокроты. В легких выслушивается умеренное количество крепитирующих хрипов, хотя этот симптом непостоянен. Постепенно у части больных утолщаются концевые фаланги пальцев. Исследование функции внешнего дыхания выявляет рестриктивный тип вентиляционной недостаточности, которая может достигать значительных степеней. При исследовании газов крови определяется гипоксемия при нормальных значениях  $p_a\text{CO}_2$ . Диффузионная способность легких снижена. Рентгенологические изменения: диффузное усиление и деформация легочного рисунка за счет фиброзного утолщения легочного интерстиция. При нарастании фиброзных изменений наряду с указанными признаками выявляются затемнения в виде полос, исходящих из корня легких. В дальнейшем могут быть обнаружены кистозные просветления.

Прогноз острой стадии ЭАА благоприятный. При прекращении контакта с аллергеном заболевание излечивается спонтанно или под влиянием кортикостероидных препаратов. При переходе болезни в хроническую стадию прогноз становится серьезным. Заболевание продолжает прогрессировать даже после прекращения контакта с аллергенами и плохо поддается лечению. У взрослых больных описаны развитие легочного сердца и смерть от правожелудочковой недостаточности. У детей прогноз хронической стадии ЭАА, которая наблюдается значительно реже, чем у взрослых, более благоприятный, хотя также серьезен. Развития легочного сердца на протяжении детского возраста, как правило, не наблюдается.

**Диагностика и лечение.** Диагностика ЭАА представляет некоторые трудности и требует учета ряда признаков. Очень важно определить аллерген, способный вызвать данное заболевание, что удается далеко не всегда. Острое начало болезни, сопровождающееся одышкой, кашлем и хрипами в легких, заставляет проводить дифференциальную диагностику с бронхиальной астмой, а лихорадка и общие нарушения — с пневмонией. Ниже представлены различия между бронхиальной астмой и ЭАА.

*Дифференциально-диагностические признаки бронхиальной астмы и экзогенного аллергического альвеолита*

Признаки	Бронхиальная астма	Экзогенный аллергический альвеолит
Наследственная отягощенность	Часто	Редко
Время появления симптомов после контакта с аллергеном	Через несколько минут при atopической астме	Через 5—8 ч
Свистящее дыхание	Часто	Редко
Хрипы в легких	Преимущественно сухие	Мелкие, влажные, «крепитирующие»
Общие нарушения	Редко	Часто
Эозинофилия	Часто	Редко
Рентгенологические изменения	Повышенная прозрачность легочной ткани или отсутствие изменений	Мелкие очаговые тени, понижение воздушности легочной ткани (симптом матового стекла)
Нарушение вентиляции	По обструктивному типу	По рестриктивному типу
Кожные аллергические пробы	Часто положительные	Отрицательные
Содержание IgE в сыворотке крови	Часто высокое	Нормальное
Преципитирующие антитела	Отсутствуют	Часто определяются

Дифференциальная диагностика ЭАА и пневмонии базируется на различии в физикальных и рентгенологических изменениях, которые при пневмонии, как правило, односторонние и ограниченные, а при альвеолите диффузные, двусторонние.

У отдельных больных ЭАА приходится дифференцировать острую фазу с милиарным туберкулезом в связи с некоторым сходством рентгенологических изменений. В этих случаях помогают тщательно собранный анамнез (контакт с туберкулезными больными!), результаты туберкулиновых проб, поиски туберкулезного возбудителя, а также других проявлений туберкулеза и тщательный анализ рентгенологических данных. Милиарные высыпания при туберкулезе располагаются, как правило, равномерно по всем легочным полям, их много больше, чем при ЭАА.

Определенные трудности возникают при дифференциальной диагностике ЭАА и бронхолита, при котором имеются одышка и

диффузные изменения в легких. Диагностика должна базироваться на различиях в физикальной и рентгенологической картине этих заболеваний.

Диагностика хронической стадии ЭАА очень трудна, особенно, если не удастся установить связь заболевания и контакта с аллергенами, а острые эпизоды проходили под другими диагнозами.

В этих случаях большим подспорьем становится всестороннее изучение функции дыхания. Выявление рестриктивных нарушений вентиляции, снижение диффузионной способности легких и хронической гипоксии ограничивает круг заболеваний и выдвигает ЭАА на первый план.

Из специальных методов диагностики наиболее важным является выявление специфических преципитирующих антител в сыворотке крови больного. Для этих целей применяется метод двойной диффузии в агаре по Оухтерлони или его сочетание с встречным иммунным электрофорезом. Диагностическое значение этого метода ограничивается тем, что специфические антитела выявляются не у всех больных, довольно быстро исчезают после прекращения контакта, могут обнаруживаться у здоровых, контактирующих с антигеном, а методические погрешности могут приводить к ложноположительным результатам.

Ненадежными оказались метод специфической стимуляции Т-лимфоцитов и кожные пробы из-за часто возникающих неспецифических реакций.

У взрослых больных используют ингаляционный провокационный тест; через 6—12 ч после ингаляции разведенного антигена (например, стерильной сыворотки голубей при подозрении на болезнь голубеводов) появляются или усиливаются клинические симптомы ЭАА и ухудшаются показатели функции легких. У взрослых больных этот тест можно проводить лишь по строгим показаниям в стационаре, а у детей он неприменим.

Лечение ЭАА заключается прежде всего и главным образом в прекращении контакта больного с аллергеном.

Из медикаментозных средств в острой стадии болезни применяют кортикостероидные препараты, например преднизолон в начальной дозе 0,5—1,0 мг/кг в течение 2—4 нед.

В хронической стадии значение кортикостероидной терапии значительно снижается. Наряду с обязательным прекращением контакта с аллергеном необходимо проводить физические методы лечения: дыхательную гимнастику, ЛФК, вибрационный массаж грудной клетки, по показаниям муколитическую терапию.

#### ТОКСИЧЕСКИЙ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ (ТФА)

К ЭАА примыкает 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 легкие, значительно пополнился. К таким веществам относятся метотрексат, меркаптопурин, азатиоприн, циклофосфан, фурадонин, фуразолидон, ганглиоблокаторы и др. [Илькович М. М., 1984].

Данных об иммунологических механизмах повреждающего действия ряда лекарственных препаратов на легочную ткань нет. По-видимому, существует непосредственное токсическое влияние на респираторный отдел легкого.

Некоторые лекарственные средства, способные вызывать повреждения легких, действуют через иммунную систему. М. Тернер-Уорвик (1982) разделяет такие лекарства на 3 группы: 1) препараты, вызывающие острую легочную эозинофилию; в дальнейшем у этих больных формируются стойкие изменения. К ним относятся, в частности, фурадонин; 2) лекарства, вызывающие волчаночный синдром (гидралазин, прокаинамид, примидон и др.); 3) лекарства, способные повреждать легкие и почки (пенициллин, пеницилламин).

Суждение об опосредованном иммунными механизмами действия указанных препаратов на легкие основано на некоторых современных данных. К ним относится выявление трансформации лимфоцитов у больных с поражениями легких, вызванных фурадоном, при отсутствии этого феномена у больных без поражения легких, принимающих фурадонин; появление волчаночного синдрома и антиядерных антител при приеме перечисленных выше и ряде других лекарств.

В отдельных случаях гиперчувствительности к пенициллину, проявляющейся, в частности, острыми, а затем и хроническими поражениями легких, а иногда и почек, были выявлены антитела против пенициллоильных детерминант, которые способны образовывать иммунные комплексы, повреждающие указанные органы.

При токсических альвеолитах патологические изменения обнаруживаются в респираторном отделе легких: поражение капилляров, отек межальвеолярных перегородок и альвеол, некроз альвеолоцитов I типа, иногда формирование гранулем с последующим развитием интерстициального и внутриальвеолярного фиброза. Стадия интерстициального отека еще обратима.

Клинически преобладают одышка и сухой кашель, немногочисленные «крепитирующие» хрипы. Выявляются нарушение вентиляции рестриктивного типа, снижение диффузионной способности легких и гипоксемия. Рентгенологические изменения в острой фазе болезни могут отсутствовать. При развитии фиброза определяют диффузное усиление и деформацию легочного рисунка.

Лечение ТФА заключается в отмене соответствующего препарата, что может привести к полному выздоровлению. Дополнительное назначение кортикостероидов может ускорить обратное развитие легочных нарушений. При фиброзных изменениях эффективность лечения существенно снижается.

## ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ (ИФА)

ИФА является первично-хроническим заболеванием неизвестной этиологии с локализацией основного патологического процесса в альвеолярном интерстиции, который, прогрессируя, приводит к его диффузному фиброзу. Как синоним ИФА в литературе используется термин «синдром Хаммена—Рича». В настоящее время под этим синдромом понимают лишь острые и подострые варианты ИФА.

По-видимому, одним из вариантов ИФА является и описанная у детей А. Liebow с соавт. (1965) десквамативная интерстициальная пневмония, гистологически характеризующаяся равномерным заполнением альвеол одноядерными клетками и воспалительным инфильтратом в альвеолярных стенках. Эта форма имеет несколько более благоприятное течение, однако склонность к развитию диффузного интерстициального фиброза выражена при ней достаточно сильно.

Недостаточно выяснена связь ИФА с некоторыми коллагенозами, прежде всего с ревматоидным артритом. С одной стороны, при ревматоидном артрите может развиваться диффузный интерстициальный фиброз, с другой — у части больных ИФА может появиться артритический синдром с иммунологическими изменениями, похожими на таковые при ревматоидном артрите (ревматоидный фактор, антиядерные антитела).

В настоящее время ИФА рассматривается большинством авторов как самостоятельная нозологическая форма. Прилагательное «идиопатический» отличает это заболевание от фиброзирующих альвеолитов известной этиологии.

ИФА встречается у людей всех возрастов. В некоторых сериях наблюдений средний возраст пациентов составлял 50 лет и больше [Крофтон Д., Дуглас А., 1974]. Описан случай синдрома Хаммена—Рича, возникшего на первом месяце жизни [Рахманова М. Н. и др., 1983].

Распространенность болезни изучена недостаточно. Авторы из ГДР и ЧССР приводят близкие цифры распространенности ИФА, соответственно 1 : 40 000 и 1 : 42 000 [Илькович М. М., 1984].

Частота ИФА у детей не изучена, но, по данным И. Гоуштека, З. Глоушковой, А. Заллетала (1978), опубликовавших серию наблюдений над 70 пациентами 6—15 лет и старше, эта форма легочной патологии встречается в детском и подростковом возрасте не очень редко.

Этиология идиопатического фиброзирующего альвеолита остается неизвестной. Поиски конкретного возбудителя бактериальной или вирусной природы оказались безуспешными. Выявлен ряд семейных случаев заболевания, что говорит о генетической предрасположенности.

Некоторые авторы относят ИФА к группе коллагеновых заболеваний с избирательным поражением легких. Определенное распространение получила гипотеза об аутоиммунном генезе ИФА.

В патогенезе ИФА главную роль играет нарушение равновесия между образованием и разрушением коллагена. В легких и бронхах человека различают 5 типов коллагена. При ИФА изменяется соотношение отдельных его типов и нарушается структура формирующихся волокон. Механизм упомянутых изменений коллагена остается до сих пор нераскрытым.

При ИФА выявлен ряд иммунологических феноменов, патогенетическое значение которых обсуждается в литературе. Обнаружено повышение отдельных классов иммуноглобулинов; у ряда больных выявляются антиядерные антитела и ревматоидный фактор. Имеются сообщения об отложении иммунных комплексов в альвеолярных капиллярах, а также о присутствии органоспецифических антител. Не исключается также роль в патогенезе ИФА повышенной чувствительности замедленного типа.

**Морфологические изменения.** При макроскопическом исследовании легкие умерших от ИФА уменьшены, резиновой плотности, маловоздушны, серо-красного цвета, имеют многочисленные кисты диаметром 0,3—1,3 см и гиперплазию лимфатических узлов [Двораковская И. В., 1984].

**Гистологическая картина ИФА:** воспалительное утолщение межальвеолярных перегородок с выраженным фиброзированием при незначительной десквамации альвеолярных клеток.

Нарастающие фиброзные изменения постепенно изменяют архитектуру альвеол. В 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, прогноз, диагностика, лечение.** Основными симптомами ИФА у детей являются одышка и кашель, сухой или с небольшим количеством светлой слизистой мокроты. Заболевание обычно развивается постепенно. Дети начинают жаловаться на повышенную утомляемость, кашель, одышку при физической нагрузке. Одышка появляется и в покое. Кашель сильно беспокоит больного. При объективном обследовании у больных отмечается спущенные массы, отставание в росте, уменьшение окружности грудной клетки и ее уплощение, а также снижение амплитуды дыхательных движений. Вместе с тем окружность шеи увеличивается, что объясняется участием вспомогательных мышц шеи в акте дыхания. В далеко зашедших случаях отмечают утолщение концевых фаланг, цианоз губ и акроцианоз, особенно при физической нагрузке. Последний признак менее постоянен. Мелкие влажные, иногда крепитирующие хрипы могут держаться с большим постоянством, затем самопроизвольно исчезать и появляться вновь. Наличие или отсутствие хрипов не коррелирует с рентгенологическими данными; нередко обнаруживается ослабленное дыхание.

Повышенное давление в системе легочной артерии постепенно приводит к развитию легочного сердца.

Как уже упоминалось, ИФА может осложниться артритическим синдромом, что мы наблюдали у одного из наших больных 12 лет на 3-м году болезни; он проявился вначале летучими артралгиями, а позже артритами коленных, голеностопных и лучезапястных суставов. Течение артритов может быть волнообразным, со спонтанными или связанными с лечением ремиссиями.

На ранней стадии болезни рентгенограммы могут быть нормальными. Преобладание десквамативной формы с заполнением альвеол клеточным экссудатом может рентгенологически проявляться в виде диффузного понижения прозрачности легочной ткани (симптом матового стекла) и/или появления мелкоузелковых изменений. При преобладании поражения межальвеолярных перегородок возможны сетчатые или сетчато-тяжистые изменения. Уменьшение объема легких, неизбежное при ИФА, обуславливает высокое стояние диафрагмы (рис. 71\*).

Резко выраженный интерстициальный фиброз, меняющий архитектуру легких, отражается на рентгенограммах в виде тяжистых уплотнений, ячеистых просветлений, смещения междолевых щелей и/или средостения при неравномерном сморщивании легочной ткани и формировании картины сотового легкого.

Результаты бронхологического исследования 3 детей, больных ИФА, приведены в наблюдениях С. Ю. Каганова и соавт. (1981). При бронхоскопии изменений слизистой оболочки бронхов не обнаружено. Бронхографическое исследование выявило сужение и деформацию бронхов. Авторы справедливо указывают на небезопасность поднаркозных бронхологических исследований, которые могут ухудшить состояние больных.

Для ИФА типична вентиляционная недостаточность рестриктивного типа, степень которой зависит от длительности болезни. В наших наблюдениях она была не ниже III—IV степени. Нарушение функции альвеолярно-капиллярной мембраны выражается в снижении диффузионной способности легких; обычно гипоксемия, связанная с нарушением диффузии газов и вентиляционно-перфузионных отношений. Повышение  $P_aCO_2$  наблюдается значительно реже.

Радионуклидное исследование регионарных функций легких выявляет диффузную неравномерность распределения радионуклида в легочной ткани. Снижение объема вентилируемых альвеол наибольшее в базальных отделах легких.

Гематологические сдвиги при ИФА нехарактерны. У многих больных отмечается повышение СОЭ. При резко выраженной гипоксемии бывает полицитемия. Ранние признаки легочного сердца могут быть обнаружены при эхографическом исследовании. Изменения ЭКГ появляются позже.

Прогноз ИФА очень серьезен. Средняя продолжительность жизни взрослых больных составляет 4—6 лет с большими колебаниями.

По данным И. Гоуштека и соавт. (1978), из 70 длительно прослеженных детей и подростков 19% умерли, у 26% заболевание прогрессирует, у 31% отмечена стабилизация процесса, а у 24% наблюдается улучшение по клиническим, рентгенологическим и частично функциональным данным. Эти ободряющие данные не следует рассматривать слишком оптимистично, так как неблагоприятный поворот в течении ИФА может наступить в любое время. Стойкость стабилизации процесса, а тем более улучшения должна быть подтверждена длительными наблюдениями.

Диагностика ИФА должна основываться на наиболее характерных симптомах (непроходящая одышка, сухой или со скудным отделением слизистой мокроты кашель, пальцы в виде «барабанных палочек», цианоз, крепитирующие хрипы в легких, рестриктивные нарушения вентиляции, снижение диффузионной способности легких, гипоксемия, диффузные рентгенологические изменения). Необходима дифференциальная диагностика с ЭАА, ТФА, альвеолярным протеинозом, ретикулогистиоцитозом, синдромом Аэрза, поражением легких при коллагенозах, саркоидозом III стадии и другими заболеваниями с диффузными и распространенными поражениями легких.

В ряде случаев диагноз можно верифицировать биопсией легких на раннем этапе болезни.

В лечении ИФА в настоящее время только одна кортикостероидная терапия признана недостаточной; рекомендуется назначать комбинацию с иммунодепрессантами. Кортикостероиды наиболее эффективны на ранних этапах болезни, когда альвеолит преобладает над фиброзированием.

Позже показана сочетанная терапия, назначают азатиоприн и/или купренил (D-пеницилламин). Считается, что эти препараты с различным механизмом действия способны оказывать антипролиферативное действие. Азатиоприн назначают внутрь в суточной дозе 1,5—2 мг/кг. Курс лечения 1—2 мес, затем препарат дают длительно в сниженной дозе под контролем состава крови (возможна лейкопения) и функции печени (токсический гепатит). Купренил детям старше 6 лет назначают по 0,25 г 1 раз в день. Лечение также должно проводиться под контролем состава крови. Препарат противопоказан при повышенной чувствительности к пенициллину.

Преднизолон назначается в начальной дозе 1 мг/(кг·сут). Рекомендуются длительные курсы лечения — 6 мес и более с последующим назначением поддерживающих доз. Основным показателем эффективности терапии является уменьшение одышки.

Помимо указанных препаратов, больным ИФА целесообразно назначать анаболические гормоны, витамины, препараты калия. Показаны ЛФК и дыхательные упражнения. Все больные должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением.

## ИНОРОДНЫЕ ТЕЛА БРОНХОВ И АСПИРАЦИОННЫЕ ПРОЦЕССЫ

### ИНОРОДНЫЕ ТЕЛА БРОНХОВ

Инородные тела бронхов наблюдаются чаще у детей второго полугодия жизни — 4—5 лет. Дети этого возраста склонны брать в рот разные предметы во время игры, а также разговаривать и отвлекаться при еде.

Попадание инородных тел в дыхательные пути («поперхивание») происходит довольно часто, однако в большинстве случаев они тотчас же удаляются кашлевыми толчками. Остаются в дыхательных путях инородные тела в основном 3 видов. Массивные предметы с гладкой поверхностью (металлические, пластмассовые детали игрушек, косточки ягод, горошины, зерна арахиса) имеют значительный удельный вес, что препятствует их выбрасыванию воздушной струей при кашле. Скорлупа ореха, колоски трав, пружинки задерживаются в бронхах, цепляясь за слизистую оболочку. Легко набухающие, относительно плотные растительные ткани (корочки цитрусовых, кусочки вареных овощей) как бы вклиниваются в просвет бронха.

У большинства детей нельзя связать попадание инородных тел в бронх с дисфагией или сниженным кашлевым рефлексом. Глубокому проникновению инородного тела обычно способствует внезапный глубокий вдох вследствие испуга, удивления или другой неожиданной эмоциональной реакции, потери равновесия и т. д.

Задержке инородных тел, особенно «мягких», может способствовать и неполноценность бронха; на операции в бронхе, содержащем инородное тело, нередко выявляются врожденные дефекты хрящей.

Инородное тело может занять в бронхе 3 позиции. Компактное тело обычно полностью obtурирует бронх соответствующего калибра, что приводит к ателектазу.

Иногда приходится наблюдать баллотирующие инородные тела, которые свободно передвигаются по бронху, не вызывая клапанного эффекта. При частичной закупорке бронха с развитием вентильного механизма на вдохе воздух свободно проникает в нижележащие отделы, а при выдохе вследствие некоторого спадения бронха его выход затрудняется, что ведет к вздутию соответствующего легкого или его доли.

Воспалительные изменения наиболее быстро развиваются при

попадании растительного материала, орехов; в их генезе значительную роль играет аллергия. В нижележащих отделах скапливается гнойная мокрота и при полной obturации развивается ателектатическая пневмония. Вокруг инородного тела развиваются грануляции, часто полностью закрывающие просвет бронха и делаящие его невидимым при бронхоскопии.

**Клиническая картина.** Попадание инородного тела в дыхательные пути сопровождается приступом кашля и диспноэ, которые длятся несколько минут; проникновение инородного тела в бронх меньшего калибра и ограничение его подвижности ведут к прекращению кашля, хотя в последующие дни менее частый кашель у ребенка сохраняется и обуславливается бронхитом.

При выраженном бронхите нередко имеется своеобразный высокий, иногда свистящий тон в конце кашлевого толчка. Однако у большинства детей кашель не отличается своеобразием, и лишь его стойкость позволяет заподозрить инородное тело.

У детей раннего возраста приходилось наблюдать генерализованный бронхоспазм; после откашливания инородного тела obstructивные явления полностью ликвидируются в течение нескольких минут.

Затруднения вдоха наблюдаются лишь при инородном теле гортани или трахеи. При локализации инородного тела даже в главном бронхе разница в давлении на вдохе между двумя плевральными полостями выравнивается за счет смещения средостения в сторону пораженного легкого.

У большинства детей инородные тела бронхов вызывают клиническую картину одностороннего бронхита большей или меньшей выраженности; антибактериальная терапия может сгладить его проявления.

Повышение температуры, часто до фебрильных цифр, развивается при аспирации тел растительного происхождения, вызывающих воспаление слизистой оболочки бронха. Индифферентные тела сначала не вызывают лихорадки, которая, однако, присоединяется при развитии гнойного процесса.

Клинические проявления инородных тел бронхов можно разделить на 3 группы в зависимости от степени obturации бронха.

При полной закупорке бронха развивается ателектаз с укорочением перкуторного звука, смещением органов средостения в пораженную сторону, ослаблением дыхания. Воспалительные изменения (пневмония, грануляции в бронхе) развиваются быстро, за несколько дней.

Локализация этого вида поражений — 8—10-й сегменты, вся нижняя доля либо в правом легком средняя и нижняя доли вместе. Мы ни разу не встречали инородного тела в верхних долях или изолированно в средней доле.

Неполная obturация бронха инородным телом с развитием вентильного механизма наблюдается значительно чаще, чем полная. Инородные тела чаще локализуются в промежуточном или нижнедолевых бронхах.

Развитие вентиляльного механизма сопровождается вздутием соответствующего легкого, которое клинически обуславливает увеличение объема половины грудной клетки (со смещением органов средостения в противоположную сторону), коробочный, вплоть до тимпанита перкуторный звук и ослабление дыхания на стороне поражения. Эта картина даже без указаний на аспирацию в анамнезе дает все основания направить ребенка на бронхоскопию.

При более длительном пребывании инородного тела в бронхе вентиляльная эмфизема может смениться ателектазом с последовательным развитием пневмонии.

Слабая обтурация предметом из инертного материала (металлические или пластмассовые тонкие предметы, кусочки проволоки, булавки и т. д.) обычно промежуточного или нижнедолевого бронха может не вызвать значительных нарушений вентиляции или воспалительных изменений слизистой оболочки. Единственным клиническим проявлением при этом будет односторонний бронхит, он усиливается во время ОРВИ; к нему могут присоединяться признаки бронхиальной обструкции в виде удлинения выдоха и появления свистящих хрипов.

После удаления инородного тела вентиляльная эмфизема проходит быстро, однако явления бронхита могут задержаться на 2—3 нед. На обратное развитие ателектаза можно рассчитывать лишь при его длительности не более 2—3 нед; уже в эти сроки развиваются необратимые изменения типа ограниченного пневмосклероза с деформацией бронха.

Сохранение вентиляльной эмфиземы в течение нескольких недель не приводит к хронификации процесса.

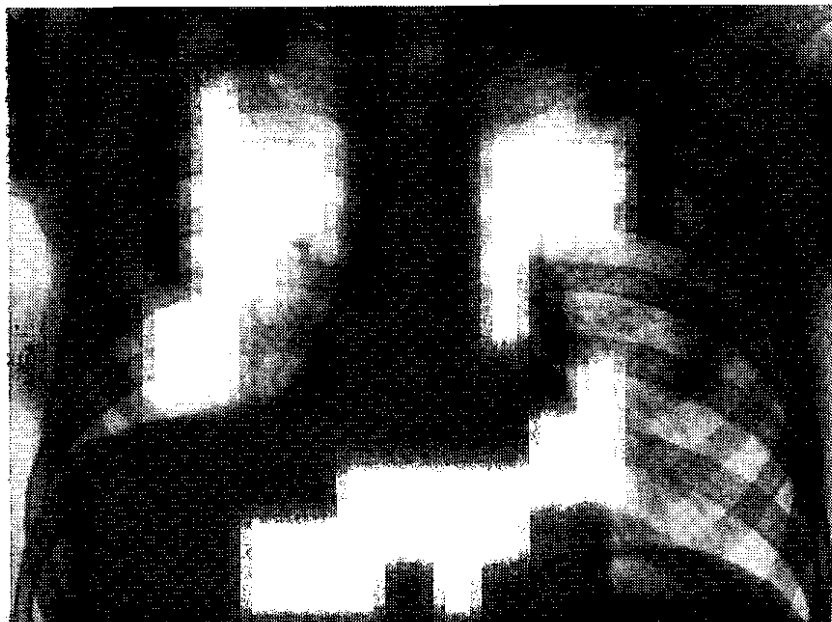
**Рентгенологическая картина.** Выявление рентгеноконтрастного инородного тела решает диагноз. При полной обтурации бронха в ранние сроки рентгенологически выявляется ателектаз со смещением средостения в сторону поражения (рис. 72). Воспалительные изменения в зоне ателектаза могут приводить к тому, что признаки уменьшения объема становятся не столь яркими из-за отека.

Неполная обтурация бронха ведет к вентиляльной эмфиземе со смещением средостения в противоположную сторону (рис. 73\*). При баллотирующих инородных телах описаны мигрирующие нарушения вентиляции.

При диагностических трудностях следует прибегать к рентгеноскопии. Выявление симптома Гольцкнехта—Якобсона — толчкообразного смещения тени средостения при дыхании — позволяет обнаружить даже незначительное одностороннее нарушение вентиляции.

**Бронхоскопическая картина** инородного тела бронха — обычно разлитой гнойный бронхит с гиперемией и отечностью слизистой оболочки.

Для инородных тел у детей типично разрастание грануляционной ткани [Климанская Е. В., 1972]. Эти изменения могут быть столь выраженными, что увидеть инородное тело без удаления



**Рис. 72.** Рентгенограмма грудной клетки мальчика 6 лет с инородным телом правого промежуточного бронха. Ателектаз средней и нижней долей правого легкого со смещением органов средостения вправо.

грануляций и тщательного туалета бронха не удастся. Кровоточивость грануляций иногда затрудняет бронхоскопию, часто требуется повторное исследование через 1—2 дня. При значительных сроках пребывания инородного тела целесообразно проводить повторную бронхоскопию после 5—7-дневной терапии антибиотиками и преднизолоном по 1 мг/(кг·сут); в результате значительно уменьшается отек слизистой оболочки и открывается доступ к инородному телу.

**Диагностика и дифференциальная диагностика.** При указаниях родителей на аспирацию или внезапный приступ кашля диагностика нетрудна.

При нечеткости анамнеза подозрение на инородное тело должно возникать при упорной пневмонии (нижнедолевой) с выраженным гнойным бронхитом и односторонним или преимущественно односторонним затяжным бронхите.

Бронхоскопию проводят не только при бесспорных клинических и рентгенологических признаках инородного тела, но и при подозрении на него.

**Лечение.** Удаление инородного тела через бронхоскоп возможно в большинстве случаев, хотя иногда это удается лишь с помощью специальных захватов.

Маленькое инородное тело можно извлечь с помощью раздуваемого баллончика Фогарти, проведенного дистальнее.

Высказываются отрицательные суждения об удалении инородного тела путем дыхательных упражнений, вибрационного массажа грудной клетки и перемены положения тела ввиду опасности обтурации им подвздошного пространства с развитием асфиксии. Тем не менее в условиях, позволяющих провести бронхоскопию, такая попытка вполне оправдана; постуральный дренаж и похлопывание по грудной клетке сложенной лодочкой ладонью после ингаляции симпатомиметика, по данным D. Law, A. Kosloske (1976), эффективны приблизительно в 25% случаев. Иногда инородные тела, даже долго находившиеся в бронхах, отходят самопроизвольно. Мы наблюдали у 2 детей школьного возраста с длительными легочными изменениями при лечении антибиотиками и преднизолоном откашливание кусочков скорлупы косточки абрикоса из правого нижнедолевого бронха.

Антибактериальное лечение желателно назначать сразу же при подозрении на инородное тело бронха; ампициллин может быть первым препаратом, его заменяют в зависимости от результатов посева содержимого бронха.

После удаления инородного тела бронхит хорошо поддается антибактериальному лечению даже при сформировавшемся хроническом воспалительном процессе.

Повторная бронхоскопия желательна всем детям с сохраняющимися изменениями в легких для контроля за полнотой удаления инородного тела.

**Профилактика инородных тел бронха.** Детям раннего возраста нельзя давать мелких предметов (пуговицы, пластмассовая мозаика); игрушки не должны иметь легко отделяемых мелких деталей. В дыхательных путях детей часто находят подсолнечное и тыквенное семя. Опасность представляют горох, арахис, конфеты с орехами (для не умеющих жевать детей), компот из вишни с косточками.

Иногда школьники аспирируют скорлупу косточки абрикоса при ее раскусывании; колпачки, навинчивающиеся на насосный механизм авторучек некоторых типов, составляют, по сообщениям из ряда стран, существенный процент инородных тел бронхов. Все это следует включить в программу санитарного просвещения школьников.

Первая помощь ребенку с инородным телом верхних дыхательных путей должна заключаться в энергичном похлопывании по спине, что способствует выбрасыванию его струей воздуха. Попытки удалить инородное тело пальцем часто приводят к его проталкиванию в гортань.

## АСПИРАЦИОННЫЕ ПРОЦЕССЫ

Под аспирационными процессами понимают формы патологии бронхов, возникающие на почве острой или хронической аспирации жидкостей.

**Острая аспирация желудочного содержимого (синдром Мендельсона).** Чаще всего этот синдром наблюдается при наркозе без предварительной эвакуации содержимого желудка. Кислота и пепсин обуславливают тяжелейшее химическое поражение бронхов и легких, нередко со смертельным исходом. Немедленное отсасывание содержимого бронхов, их промывание слабым раствором (2%) бикарбоната натрия могут уменьшить поражение слизистой оболочки бронхов.

В последующем, как правило, присоединяется бактериальный бронхит, обычно пленчатый, требующий энергичного антибактериального лечения.

**Аспирация углеводов.** Отравления керосином, бензином, мебельной политурой обычно сопровождаются их аспирацией в результате рвотных движений, апноэ, а также при попытках промыть желудок. К общим симптомам отравления (головокружение, расстройство сознания, лихорадка, поражение печени, гипогликемия) быстро присоединяются признаки разлитого бронхита или бронхопневмонии. Пневмония особенно быстро развивается при вдыхании концентрированных паров углеводов.

Клинически картина определяется кашлем сразу же после отравления, быстрым повышением температуры. Физикальные признаки пневмонии могут быть мало выраженными (участки укорочения перкуторного звука, ослабление дыхания, влажные хрипы); рентгенологические признаки в виде очаговых теней обычно усиливаются со второго дня заболевания. Нередко развиваются пневмоторакс, эмпиема, подкожная эмфизема, что сопровождается усилением диспноэ и цианоза.

Лечение в остром периоде включает осторожное промывание желудка (опасность рвоты!), оксигенотерапию. Антибактериальное лечение добавляют лишь при присоединении бактериальной инфекции (новое повышение температуры на 3—5-й день лечения). Кортикостероидные препараты не рекомендуются.

Без осложнений даже при бурном сначала развитии легочных изменений на 3—5-й день начинается быстрое выздоровление.

**Липоидная пневмония** иногда развивается у детей (обычно с тяжелыми хроническими заболеваниями) в результате острой или повторной аспирации масел при закапывании масляных капель в нос, насильственном приеме рыбьего жира или минерального масла, привычной аспирации молочного жира (например, при незаращении твердого неба), бронхографии липоидолом. Животный жир (в том числе тресковый) вызывает большую реакцию легких, чем растительные масла.

Поражение легких развивается по типу интерстициальной воспалительно-пролиферативной реакции с исходом в фиброз с формированием так называемых парафином — узелков, содержащих макрофаги с гигантскими клетками, внутри- и внеклеточными скоплениями липидов.

Клинические признаки малохарактерны, при массивном процессе обычны бронхопневмонические эпизоды. Рентгенологические

изменения — от усиления рисунка корней и перигиллярных зон до значительного равномерного усиления рисунка, понижения прозрачности, доходящих до периферии. У грудных детей верхние доли поражаются больше, чем нижние.

В связи с возможностью липоидной пневмонии следует избегать масляных капель в нос и насильственного введения жира или масел.

**Аспирационный бронхит и пневмония.** Рецидивирование и хронизация бронхолегочного процесса у детей грудного возраста чаще всего связаны с аспирацией пищи. Поскольку во многих случаях аспирационных бронхитов поражается и паренхима легких, целесообразно совместное рассмотрение этих форм.

Основной причиной аспирационных бронхитов и пневмоний является привычная аспирация пищи грудным ребенком.

**Причины привычной аспирации пищи.** Нормальный акт глотания возможен лишь при условии полного отделения потока пищи от воздушной струи, что достигается тонкой координацией работы мышц глотки и гортани; беспрепятственного прохождения пищи по пищеводу. Нарушение того или иного механизма приводит к аспирационному бронхиту.

Дисфагия возникает чаще всего в результате парезов глотательных мышц или нарушения тонкой координации акта глотания. Парезы глотательных мышц обычно наблюдаются у детей с распространенными спинальными параличами либо при системных заболеваниях нервно-мышечного аппарата. У этих детей обычно в возрасте старше года часто снижен глоточный рефлекс, что помогает правильно установить причину дисфагии.

Чаще, однако, приходится встречать дисфагии этого типа на почве родовой травмы у детей как с другой неврологической симптоматикой, так и без нее. В этих случаях могут отсутствовать движения гортани и надгортанника, препятствующие попаданию пищи в дыхательные пути.

Парезы мягкого неба — другая причина; у таких детей молоко при кормлении вытекает из носа. Аспирация, очевидно, имеет несколько иной механизм, чем при парезе глотательных мышц — пища попадает в носоглотку, а затем с током воздуха поступает в дыхательные пути.

У детей грудного возраста чаще приходится встречаться с дисфагиями без явных парезов, при достаточно живом глоточном рефлексе. В этих случаях нарушения координации акта сосания и глотания могут быть следствием незрелости соответствующих рефлексов у детей с родовой травмой, повреждениями ЦНС, в том числе при гидроцефалии, при семейной дизаутономии и грубых пороках развития мозга. Сосательный и глотательный рефлексы могут полностью восстановиться в течение первых недель или месяцев жизни, но иногда нарушения глотания сохраняются годами.

Нарушение координации глотания нередко наблюдается у детей с врожденным стридором.

Дисфагии, связанные с повреждением нервно-мышечного аппарата, волнообразны: периоды благополучия сменяются усилением аспирационных процессов, обычно на фоне ОРВИ, когда учащение дыхания предъявляет повышенные требования к глотанию. Не исключено и прямое влияние вирусной инфекции на нервно-мышечный аппарат.

Сообщение между пищеварительным и дыхательным каналами чаще всего возникает при пищеводно-трахеальных фистулах. В постнеонатальном возрасте встречаются обычно относительно неширокие фистулы; широкие сообщения пищевода с дыхательной трубкой вызывают тяжелые осложнения у новорожденных. Очень узкие фистулы могут оставаться незамеченными вплоть до школьного возраста.

Другой формой сообщения двух каналов являются дефекты мягкого и твердого неба; такие дети, хотя и в значительной степени адаптируются к своему пороку, часто имеют признаки аспирации пищи.

Препятствия прохождению пищи по пищеводу обычно связаны с аномалиями дуги аорты (правосторонняя, двойная и т. д.). Выше места сдавления пищевод расширяется, пассаж пищи замедляется, так что избыток проглатываемой пищи в результате регургитации попадает в горлань.

Нередко аспирация пищи, иногда массивная, развивается в результате гастроэзофагеального рефлюкса. Причиной последнего могут быть несостоятельность кардии, кардиальная грыжа, ахалазия пищевода, мегаэзофагус.

**Патологическая анатомия.** Достаточно полно описаны изменения в легочной ткани на почве аспирации молока. Уже через несколько часов после попадания молока в дыхательные пути развивается воспаление с выходом нейтрофилов и макрофагов, содержащих вакуоли суданофильного материала (жир). Эта фаза сменяется гранулематозной реакцией со скоплением мононуклеаров; при длительной аспирации может развиваться хроническая интерстициальная пневмония, переходящая в легочный фиброз (см. выше); описано развитие облитерирующего бронхолита в результате привычной аспирации пищи.

Бронхит и бронхолит — обязательный компонент аспирационного процесса. Слизистая оболочка бронхов высокочувствительна даже к таким раздражителям, на которые не реагируют другие ткани (например, 5% раствор глюкозы, гипертонические растворы). Даже минимальные количества аспирированной пищи вызывают при повторном воздействии изменения слизистой оболочки, свойственные хроническому бронхиту: отек и утолщение, гипертрофию секреторных элементов и гиперсекрецию слизи.

Постоянное раздражение слизистой оболочки бронхов ведет к нарушению функции цилиарного эпителия. Это облегчает развитие бактериальной инфекции, особенно при невозможности быстрого удаления аспирата. Возбудителями пневмонии обычно становятся полирезистентные штаммы грамотрицательных бактерий.

При массивной аспирации нередко среди возбудителей пневмонии находят анаэробы; обычно описывается симбиоз *Peptococcus* Spp., *Peptostreptococcus* spp., *Fusobacterium* spp., *Bacterioides* spp. Все эти возбудители, кроме *B. fragilis*, чувствительны к пенициллину.

Клиническая картина аспирационных бронхолегочных процессов складывается из первичных нарушений, ведущих к аспирации пищи, и вторичных изменений в бронхах и легких. Практически на первый план выступают бронхолегочный процесс, поскольку дисфагия не бросается в глаза. Только при явных пороках развития, парезах мягкого неба, нервно-мышечных дистрофиях причина аспирации доминирует в клинической картине.

У многих больных с аспирационными процессами упорные бронхиты или, реже, повторные пневмонии наблюдаются с первых недель жизни, часто уже в родильном доме. При тщательном расспросе родителей удается выяснить связь приступов кашля с кормлением; в периоде новорожденности при кормлении могут возникать приступы апноэ.

Однако не представляют исключения больные, у которых аспирация пищи выявляется позже. Ее причиной могут быть такие моменты, как переход на вскармливание через соску или с ложечки, введение густой пищи. У многих детей аспирация впервые привлекает внимание во время ОРВИ.

У детей с пищеводно-трахеальными фистулами обычно отходит много слизи.

При сдавливающих аномалиях крупных сосудов наблюдается упорное, интенсивное сосание пальцев (иногда всей кисти).

Далеко не каждое срыгивание можно считать причиной аспирации. Нередко дети с желудочно-пищеводным рефлюксом не отличаются обилием или частотой срыгивания; аспирация происходит при регургитации относительно небольшого объема желудочного содержимого и проявляется лишь приступом кашля во время сна.

Следует подчеркнуть, что в большинстве случаев симптомы дисфагии и аспирации выявляются лишь при самом внимательном, целенаправленном обследовании ребенка во время кормления (лучше жидкой пищей) в разных положениях. Иногда убедиться в аспирации можно лишь по появлению хрипов при аускультации непосредственно после кормления. У многих детей аспирация происходит не при каждом кормлении, поэтому требуется длительное наблюдение.

Для паретических форм нарушения глотания характерно волнообразное течение с периодами улучшений, когда аспирация почти полностью прекращается, и ухудшений обычно при ОРВИ. В этих случаях усиление бронхитических изменений обычно связано не только с действием вируса, но и с усилением дисфагии, четко отмечаемым многими родителями.

При осмотре больного с рецидивирующим или упорным бронхитом следует обратить внимание на подвижность мягкого неба, выраженность глоточного рефлекса. У многих детей порог кашле-

вого рефлекса повышается, кашель становится редким, но более мощным, так что бронхиальное содержимое эвакуируется полностью за 1—2 толчка.

При аспирационном бронхите физикальные изменения стойкие и разлитые. Вне обострения обычно отмечаются умеренная одышка (до 60 в минуту), обструктивные изменения.

Количество хрипов уменьшается после кашля и увеличивается после приема пищи. Наблюдение за таким больным позволяет убедиться в стабильности его состояния, температура обычно нормальная, самочувствие удовлетворительное, прибавка массы тела достаточная.

У многих больных с аспирационным бронхитом развивается обструктивный синдром, причем обострения со временем сопровождаются все более типичными астматическими приступами. Эффективность спазмолитических средств при острых приступах у ряда детей позволяет связать их с рефлексорным бронхоспазмом; не исключено, что его механизм аналогичен таковому при аллергической бронхиальной астме. Длительно сохраняющиеся признаки обструкции все же скорее обусловлены изменениями слизистой оболочки и гиперсекреции слизи, поскольку спазмолитики при этом малоэффективны.

Во время обострения картина резко меняется — усиливаются одышка, кашель, появляются признаки дыхательной недостаточности.

При присоединении бактериальной инфекции, как правило, развивается пневмония, локализующаяся у детей первых месяцев жизни в верхних долях; у детей старше года чаще наблюдаются двусторонние нижнедолевые или очаговые диссеминированные процессы. Сливная пневмония с абсцедированием возникает при массивной аспирации.

Аспирационная пневмония проявляется резким ухудшением общего состояния, токсикозом, при высокой температуре и дыхательной недостаточности, резкими гематологическими сдвигами. Физикальная симптоматика обычно характерна. Пневмонии у этих детей длительные, но при энергичном лечении, как правило, разрешаются. Пневмосклероз и бронхоэктазы при аспирационных процессах развиваются сравнительно редко. Они сопровождаются симптомами, типичными для хронической пневмонии.

**Рентгенологическая картина.** Аспирационный бронхит в спокойном периоде может проявляться лишь большим или меньшим повышением прозрачности легочной ткани, усилением и деформацией бронхососудистого рисунка. Усиление рисунка обычно бывает равномерным, хотя у детей первых месяцев жизни более выражены изменения в верхних долях, а у детей второго полугодия и старше — в нижнемедиальных отделах легких, что связано с преимущественным направлением аспирации. Во время обострения эти изменения усиливаются, появляется реакция корней легких. Участки инфильтрации легочной ткани свидетельствуют о развитии пневмонии.

У детей первых месяцев жизни аспирационная пневмония обуславливает более или менее гомогенное затемнение в зоне первого—второго сегментов верхней доли, чаще справа, у более старших — в нижних долях. Массивная аспирация может проявиться сливным долевым затемнением либо диссеминированными очаговыми тенями (рис. 74\*).

Обратное развитие аспирационных пневмоний часто задерживается, на их месте может длительно оставаться усиление рисунка, свидетельствующее о выраженности интерстициального компонента.

Бронхоскопия в периоде ремиссии подтверждает сохранение бронхитических изменений — обычно выявляется диффузный двусторонний катарально-гнойный эндобронхит. В бронхиальном содержимом при окраске на жир можно видеть макрофаги, нагруженные каплями молочного жира.

Диагностика и дифференциальная диагностика аспирационных процессов часто трудны, поскольку большинство больных предъявляют малотипичные жалобы на умеренно выраженный кашель, периоды усиления бронхитических явлений, обычно совпадающие с ОРВИ, что нередко дает повод считать это заболевание рецидивирующим обструктивным бронхитом.

Упорно рецидивирующая пневмония и/или бронхит у грудных детей при даже незначительных дисфагических явлениях, кашле или расстройствах дыхания во время кормления или изменения положения тела должны насторожить в отношении аспирационного процесса.

Важным симптомом является кашель во время сна и после кормления — он может указывать на рефлюкс. Думать о рефлюксе также следует у детей с внезапно развившейся пневмонией на фоне выраженной обструкции.

При обследовании больного с подозрением на аспирационный процесс следует обращать внимание на изменения аускультативных данных при кормлении. Обязательно рентгеноконтрастное исследование пищевода в разных положениях: на спине, боку, животе, с опущенным головным концом. Лучше применять водорастворимые рентгеноконтрастные вещества, поскольку густой барий может не пройти через пищеводно-трахеальный свищ. Следует обращать внимание и на забрасывание контрастного вещества в гортань и носоглотку во время исследования. Для диагностики бронхопищеводных свищей можно ввести красящее вещество (метиленовый синий) в пищевод и затем выполнять трахеобронхоскопию. Обычная эзофаго- и трахеобронхоскопия имеет малое диагностическое значение.

При подозрении на рефлюкс, помимо контрастного исследования, имеют диагностическое значение рН-метрия пищевода, эзофагоскопия. Во многих случаях, однако, переход на кормление густой пищей и придание ребенку вертикального положения после еды ведут к прекращению или резкому ослаблению аспирации, что косвенно подтверждает существование рефлюкса.

Течение и прогноз аспирационных процессов зависят от их причин. Массивные аспирации быстро ведут к тяжелой пневмонии, иногда с неблагоприятным исходом; плохой прогноз и у детей с тяжелыми неврологическими заболеваниями.

В большинстве случаев парезов мышц глотки и гортани и дисфагий вследствие нарушения координации акта глотания у детей без грубой неврологической патологии происходит улучшение в результате восстановления либо компенсации утраченных функций, и на 2—3-м году жизни аспирация прекращается.

Удивительна способность многих больных поддерживать относительно удовлетворительное очищение бронхов в условиях постоянной аспирации. Это достигается, по нашим наблюдениям, повышением эффективности кашля, в результате чего весь аспирированный материал удаляется быстро и полностью. Повышение реактивности бронхов у этих больных может приводить к тому, что обструктивные эпизоды рецидивируют и после прекращения дисфагии.

Редкость развития склеротических изменений в легких у наблюдавшихся с первого года жизни больных можно объяснить также энергичным их лечением и постоянным проведением дренажа с вибрационным массажем. В недиагностированных случаях прогноз легочных изменений значительно хуже, у таких больных повышен риск по хронической пневмонии.

**Лечение.** Основой лечения аспирационных пневмоний и бронхитов является устранение причины аспирации. Хирургическая коррекция при таких пороках развития, как пищеводно-трахеальный свищ, аномалии больших сосудов, должна проводиться незамедлительно. В других случаях (незаращение неба, грыжа пищеводного отверстия) целесообразно отложить операцию до оптимального возраста, если аспирация небольшая.

В большинстве случаев дисфагий, однако, хирургическое лечение невозможно; поэтому все силы следует направить на предупреждение или уменьшение аспирации в ожидании спонтанного улучшения функции глотания. С этой целью необходимо подобрать позицию для кормления, в которой аспирация минимальна, попробовать более густую пищу, кормление через соску с отверстием разной величины или с ложки. Обычно следует давать меньше пищи на один глоток.

В более тяжелых случаях целесообразно перейти на кормление через зонд или гастростому. Н. Williams, P. Phelan (1975), однако, не рекомендуют кормление через зонд или стому детей с тяжелыми, необратимыми поражениями нервной системы даже при выраженной аспирации и согласии родителей на операцию.

Если причиной аспирации является регургитация пищи, то уменьшение ее количества на одно кормление с увеличением числа кормлений, использование густых смесей и сон в положении с поднятым головным концом кровати часто ведут к прекращению аспирации. Этим детям целесообразно держать вертикально в течение 40—60 мин после каждого кормления.

Из медикаментозных средств детям с парезами назначают прозерин и дибазол курсами длительностью 1 мес. По показаниям также назначают препараты, влияющие на развитие ЦНС, например аминалон.

Антибиотики назначают во время обострения. При пневмонии их дают в достаточно высоких дозах и длительно. Целесообразно комбинировать пенициллин или цефалоспорины с аминогликозидами (гентамицин) с последующей коррекцией после получения антибиотикограммы. Вне обострения антибиотикотерапию даже при обильных физикальных симптомах бронхита мы не проводим. Гиперсекреция слизи требует иногда назначения противогистаминных препаратов курсами до 2 нед; при бронхоспазме назначают эуфиллин; астматические приступы лечат по общим правилам.

Каждому ребенку с аспирационным процессом нужно проводить постуральный дренаж с вибрационным массажем 4—6 раз в день; этой методике обязательно должна быть обучена мать.

Диспансеризация. Больные с аспирационными процессами обычно поступают в стационар для лечения очередного обострения, где и устанавливается диагноз и проводится все необходимые исследования. В периоде ремиссии пребывание в больнице нецелесообразно, но участковый врач должен получить самые подробные сведения о больном, в том числе и об изменениях в периоде ремиссии, чтобы не считать их признаком обострения и не проводить ненужной терапии антибиотиками. Больного должен также наблюдать невропатолог. Прекращение аспирации и ликвидация бронхита позволяют снять ребенка с учета.

## ИЗМЕНЕНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ, СВЯЗАННЫЕ С ДЕЙСТВИЕМ ФИЗИКО-ХИМИЧЕСКИХ И МЕХАНИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ

### УТОПЛЕНИЕ

Различают утопление с аспирацией и без аспирации. В отсутствие аспирации изменения соответствуют таковым при асфиксии; в этих случаях ИВЛ обычно приводит к полному выздоровлению, если асфиксия не привела к необратимым изменениям жизненных функций.

При аспирации в бронхи и легкие попадают вода и взвешенные в ней частицы, а также нередко рвотные массы. В случаях, окончившихся летально, альвеолы обычно растянуты кровянистой жидкостью, имеется отек межальвеолярных перегородок с очагами кровоизлияний. В других органах изменения соответствуют таковым при асфиксии.

Если удастся восстановить жизнедеятельность, то основными изменениями являются гипоксемия, гиперкапния (более кратковременная) и ацидоз, причем они коррелируют с длительностью пребывания под водой и количеством аспирированной жидкости.

Аспирированная вода вызывает существенные изменения в легких, даже если ее количество было значительно меньше ЖЕЛ. Под влиянием аспирации резко падает растяжимость легкого, возникает внутрилегочный шунт, ведущий к гипоксемии; в ее возникновении играет роль и повреждение ткани легкого, различное при аспирации пресной и соленой воды.

Аспирация пресной воды ведет к снижению активности сурфактанта, предрасполагая легочную ткань к ателектазированию; большая часть воды всасывается в кровяное русло. При аспирации морской воды ее объем, напротив, увеличивается за счет трансудации из капилляров под влиянием осмотических сил. При ИВЛ  $P_{aO_2}$  восстанавливается быстрее после аспирации морской воды.

Причиной ацидоза является тканевая гипоксия, так как повышенное  $P_{aCO_2}$  быстро приходит к норме после начала ИВЛ.

Изменения электролитного баланса наблюдаются часто, но они обычно выражены умеренно, и состояние быстро возвращается к норме без специальной коррекции. Аспирация пресной воды ведет к увеличению объема крови (иногда с небольшим гемолизом), морской — к гиповолемии; коррекции этих нарушений обычно не требуется.

Восстановление нормального уровня газов крови еще не решает судьбу утопавшего. Отек легкого (иногда вторичный), инфекция

могут вызвать аспирационную пневмонию, течение которой в условиях нарушенной легочной вентиляции может быть тяжелым.

В лечении решающую роль играет первая помощь. Если утопавший не дышит, то дыхание рот в рот должно быть начато немедленно и как можно скорее заменено дыханием кислородом под положительным давлением. В отсутствие сердечной деятельности к вентиляции добавляется закрытый массаж сердца. В этом периоде важно предотвратить вторичную аспирацию при обычно возникающей рвоте.

Госпитализация всех утопавших обязательна, в пути проводят ИВЛ или оксигенацию.

Дальнейшее лечение: спонтанное дыхание смесью с максимальной концентрацией кислорода или ИВЛ до определения газов крови; инфузия щелочных растворов. Показанием к продолжению ИВЛ является нарастание гипоксии при спонтанном дыхании смесью с 40—50% кислорода. Положительное (5—10 вод. ст.) давление в конце выдоха (как при ИВЛ, так и при спонтанном дыхании) препятствует развитию ателектазов, что особенно важно при аспирации пресной воды.

Больным с выраженным отеком легкого (пена у рта) показаны ингаляции аэрозоля пеногасителя, например 20% этилового спирта, диуретики (при гиповолемии осторожно). Многие авторы рекомендуют симпатомиметики, преднизолон для борьбы с обструктивными явлениями.

Инфузионная терапия имеет целью поддержание водного баланса; при гипопроteinемии (отек при аспирации морской воды) вводят плазму. При судорогах назначают седуксен, ГОМК, при признаках сердечной недостаточности проводится быстрая дигитализация.

В первые 2 сут вводят антибиотики для профилактики пневмонии.

Больной должен находиться минимум 24 ч под интенсивным наблюдением. Наиболее надежными критериями восстановления являются нормальные  $P_{aO_2}$  и КОС при спонтанном дыхании воздухом, отсутствие нарушений сердца, ЦНС, почек и нормальная рентгенограмма.

Успешная реанимация и терапия осложнений приводят к восстановлению большинства функциональных показателей, но у многих детей выявляются в последующем повышенная реактивность бронхов и дисфункция мелких воздушных путей [Laughlin J., Eigen H., 1982], что может способствовать в последующем развитию хронического процесса.

## ДЕЙСТВИЕ ЗАГРЯЗНЕНИЯ АТМОСФЕРНОГО ВОЗДУХА

Загрязнение воздуха промышленными выбросами может неблагоприятно сказываться на функции органов дыхания. Основными загрязняющими факторами являются пылевидные частицы и газы

(диоксиды серы, окислы азота). Ряд промышленных выбросов (окись углерода, свинец) оказывает общее действие, не влияя на функцию органов дыхания.

Влияние окислов серы и азота при превышении их ПДК в воздухе заключается в раздражении слизистых оболочек дыхательных путей. Результатом хронического воздействия (острые влияния в детском возрасте, очевидно, крайне редки) становятся снижение функциональных возможностей органов дыхания, нарушение защитных свойств слизистых оболочек и повышение реактивности бронхов.

Повышенное содержание пылевых частиц также неблагоприятно действует на слизистую оболочку бронхов, но у детей практически не бывает специфических пылевых заболеваний (силикоз, асбестоз и т. д.).

Изучение влияния атмосферных загрязнений на здоровье детского населения, проведенное в Европе ВОЗ, показало, что с повышением загазованности сернистым газом и увеличением запыленности возрастает заболеваемость бронхитами, увеличивается число детей с рецидивирующими бронхитами, бронхиты чаще сопровождаются обструктивными проявлениями, достоверно снижается показатель пневмотахометрии выдоха.

Действующие в СССР ПДК — одни из наиболее строгих в мире; зарегистрировать повышенную респираторную заболеваемость удается лишь в районах, где концентрации загрязнителей в 3—5 раз превышают ПДК.

Кратковременные пики выбросов в сочетании с неблагоприятными метеоусловиями могут способствовать увеличению числа обструктивных эпизодов у детей с рецидивирующими формами бронхита в течение нескольких последующих дней. В промышленных зонах обязательна тесная связь между промышленными отделами СЭС и педиатрической службой.

В микрорайонах, примыкающих к предприятиям, выбросы которых содержат органическую пыль (споры плесневых грибов, дух и перья, мука, древесная и соломенная пыль), могут наблюдаться случаи аллергических заболеваний (астма, альвеолит). Речь всегда идет о небольшом числе детей; в задачу педиатрической службы входят выявление, тщательное наблюдение и обследование возможных больных.

Одной из наиболее распространенных форм загрязнения воздуха является курение родителей. G. Colley с сотр. (1974) показали, что курение родителей повышает респираторную заболеваемость детей первых 2 лет жизни; имеется прямая зависимость заболеваемости от числа выкуриваемых родителями сигарет. С. М. Гавалов с сотр. (1984) показали, что в семьях курильщиков 64,7% детей относились к категории часто болеющих, а в семьях некурящих — только 37,2%. Эти различия особенно рельефно выражены у детей первых 5 лет.

Несомненное пагубное влияние пассивного курения связано с рядом вредных воздействий сигаретного дыма. В частности, уро-

вень карбоксигемоглобина возрастает у пассивного курильщика на 1%. Табачный дым парализует действие реснитчатых эпителий, что при хроническом воздействии ведет к нарушению эвакуации слизи. Дым угнетает синтез сурфактанта и ингибиторов протеаз, создавая условия для более глубокого поражения легких во время болезни.

Наряду с курением в помещении неблагоприятно действует открытый огонь при недостаточной вентиляции, прежде всего кухонные газовые плиты; концентрация окислов азота может достигать высокого уровня.

Все это заставляет уделять внимание микроатмосферным условиям и вести настойчивую работу по ее оздоровлению. Прекращение курения в помещении и частое проветривание должны стать правилом в любой семье, где есть дети.

### ПОВРЕЖДЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ ИНГАЛЯЦИИ КИСЛОРОДА

Широкое применение кислорода в медицине способствовало быстрому прогрессу в терапии многих заболеваний. Однако кислороду присуще и повреждающее действие. В эксперименте длительное дыхание чистым кислородом ведет к отеку легкого, снижению содержания сурфактанта с последующим развитием фиброза. У недоношенных дыхание кислородом обуславливает ретролентальную фиброплазию. Гипероксемия у больных с задержкой углекислого газа может способствовать депрессии хеморецепторов каротидного синуса, способствуя усилению гиперкапнии.

Токсичность кислорода проявляется при его длительном применении (более 1—2 дней); концентрация кислорода для длительных ингаляций не должна превышать 40%. Контроль газов крови при длительном дыхании кислородом обязателен.

Интермиттирующее дыхание чистым кислородом 3—4 раза в час по 5—10 мин безопасно. Ингаляция чистого кислорода через носовой зонд или неплотно прилегающую маску обычно приводит к его смешиванию с воздухом; в этой смеси кислорода около 30—40%.

Терапия отека легких вследствие токсического действия кислорода проводится по общим правилам; для борьбы с фиброзированием назначают преднизолон.

### ПОВРЕЖДЕНИЕ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ ПРИ ИНГАЛЯЦИИ ДЫМА

Ингаляция дыма обычно наблюдается при пожаре. Наряду с раздражающим действием дыма (кашель, гиперсекреция), как правило, происходят термическая травма дыхательных путей, а также отравление угарным газом.

О повреждении дыхательных путей можно судить по ожогам лица, тембру голоса, отеку слизистой оболочки гортани. Хрипы

лый голос свидетельствует о поражении голосовых складок, шумное дыхание — о стенозе гортани. Частое поверхностное дыхание указывает на тяжелое поражение легких — выраженный отек. Во всех случаях следует иметь в виду возможность отравления угарным газом; определение содержания карбоксигемоглобина помогает определить тяжесть отравления (менее 20% — легкое, 20—40% — среднетяжелое).

Ребенка после ингаляции дыма в первую очередь нужно тщательно осмотреть; при отравлении угарным газом назначается кислород, при отсутствии спонтанного дыхания проводится реанимационные мероприятия. При выраженном стенозе дыхательных путей часто необходима интубация или трахеотомия. Проводятся все меры борьбы с отеком легких вплоть до ИВЛ.

При значительном повреждении слизистой оболочки бронхов по прошествии острых симптомов развивается бронхит, нередко затяжной.

## МЕХАНИЧЕСКИЕ ТРАВМЫ

Защита легких и бронхов эластичным каркасом грудной клетки предопределяет относительную редкость их тяжелой травмы, хотя ушибы грудной клетки бывают нередко. Наиболее часто травмы грудной клетки встречаются у детей 11—13 лет [Красовский Ю. С., Ормонтаев К. С., 1975]

Переломы ребер и ключиц у детей чаще поднадкостничные; полные переломы обычно наблюдаются при транспортных травмах. Клинически наряду с местной болезненностью отмечается снижение дыхательной экскурсии. У детей первых лет жизни с переломами ребер на почве рахита болезненность при дыхании может приводить к выраженным нарушениям газообмена. У детей первых месяцев жизни переломы ребер могут быть следствием реанимационных мероприятий и иногда приводят к расстройствам газообмена.

При полных переломах ребер может определяться крепитация при давлении на них; ранение парietальной и висцеральной плевры ведет к развитию пневмоторакса и подкожной эмфиземы.

Гематомы грудной стенки могут иметь следствием рассасывание мышц с развитием межреберной легочной грыжи [Beaujeu M. de et al., 1982].

Лечение переломов ребер консервативное, у старших детей применение стягивающих повязок снижает экскурсию грудной клетки, уменьшая болезненность. При выраженном болевом синдроме показаны анальгетики. Следует следить за туалетом бронхов, вызывая при необходимости кашель.

Закрытая травма легкого проявляется болезненностью, затруднением дыхания, в тяжелых случаях — появлением пенистой, иногда розовой мокроты, одышки, сосудистыми нарушениями. Аускультативно бывают хрипы над местом ушиба или диффузно.

Травма легкого может привести к развитию ателектаза, пневмоторакса, гемоторакса. Разрыв крупного бронха проявляется нарастающей эмфиземой средостения, пневмотораксом, ателектазом одной или нескольких долей. Все эти изменения диагностируются рентгенологически, при подозрении на разрыв бронха проводят бронхоскопию.

Лечение травм легкого требует противошоковых мер; при разрывах крупных сосудов и бронхов показано оперативное лечение.

Проникающие повреждения с нарушением целостности плевры ведут к открытому пневмотораксу, который распознается по характерным изменениям (выход воздуха через рану, подкожная эмфизема); при интактности легкого рану (после иссечения краев) зашивают. Проникающие ранения легкого требуют торакотомии, их прогноз зависит от целостности крупных сосудистых стволов.

### ЛУЧЕВЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ

В детском возрасте лучевые поражения органов дыхания возникают в связи с использованием ионизирующей радиации для лечения злокачественных новообразований. А. Fenner (1985) указывает, что чаще всего речь идет о лечении опухоли Вильмса или нейробластом с первичной локализацией в грудной клетке или их метастазов в легкие.

Лучевое поражение легкого проходит ряд стадий (пролиферация клеток соединительной ткани, увеличение продукции основного вещества и низкомолекулярных предшественников коллагена, синтез коллагена и формирование фибриллярных структур) и заканчивается развитием фиброза. Клинически это проявляется на ранних стадиях увеличением продукции слизи, на поздних — симптомами диффузного легочного фиброза.

Поскольку лучевое повреждение легких зависит от дозы облучения, а изменения на ранней стадии повреждения обратимы, при лучевой терапии следует стремиться не только к возможно меньшей дозе облучения, но и к возможно более длительным интервалам между отдельными сеансами.

Терапия лучевых повреждений легких симптоматическая.

## БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА У ДЕТЕЙ

## ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Бронхиальная астма принадлежит к числу распространенных аллергических заболеваний у детей. В различных регионах земного шара ею страдает 0,1—8% детского населения. Удельный вес бронхиальной астмы в структуре бронхолегочной патологии в детском возрасте 27,6—60%.

Это заболевание чаще встречается в регионах с влажным климатом, что способствует накоплению значительных концентраций спор плесневых грибов в окружающей среде, благоприятствующих грибковой сенсибилизации.

Малая распространенность регистрируется в среднегорье, в высокогорных районах бронхиальная астма либо совсем не встречается, либо обнаруживается в единичных случаях, что может быть связано с меньшей концентрацией аллергенов в окружающей среде, а также с особенностями клеточного и гуморального иммунитета у жителей этих районов [Комаров Г. А., 1980].

Сравнительно редко бронхиальная астма встречается у детей Крайнего Севера. Суровый климат этих мест препятствует накоплению пылевых и грибковых аллергенов.

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Ведущим фактором формирования бронхиальной астмы является сенсибилизация организма. Принято выделять две группы аллергенов: экзогенные, проникающие в организм из окружающей среды, и эндогенные, образующиеся в органах и тканях организма.

Согласно предложенной А. Д. Адо и А. А. Польшером классификации выделяют две большие группы экзогенных аллергенов.

Аллергены неинфекционного происхождения: бытовые (домашняя пыль и др.), эпидермальные (шерсть, волосы и перхоть животных), пылевые (пыльца деревьев, травы), растительные (фрукты, овощи, злаковые) и животные (мясо, рыба) пищевые аллергены, лекарственные (антибиотики, сульфаниламиды, препараты ртути, йодиды, барбитураты, витаминные препараты и др.) и простые химические вещества, приобретающие аллергенные свойства после взаимодействия с тканевыми и сывороточными белками организма. Аллергены инфекционного происхождения: бактериальные, грибковые и вирусные.

Эндоаллергены образуются в организме в большинстве случаев в результате повреждающего воздействия на ткани бактериальной и вирусной инфекции, а также травмы, высоких и низких температур, различных лекарственных препаратов и химических соединений [Адо А. Д., 1978].

Основу бронхиальной астмы как аллергического заболевания составляют иммунологические механизмы, отражающие взаимодействие аллергических субстанций с его иммунокомпетентной системой.

Согласно общепринятой классификации выделяют аллергическую (атопическую), инфекционно-аллергическую и смешанную формы бронхиальной астмы у детей.

Развитие аллергической (атопической) астмы в детском возрасте определяется формированием гиперчувствительности к экзогенным аллергенам неинфекционного происхождения. Чаще (по нашим данным, в 82%) у таких больных выявляется сенсibilизация к домашней пыли, причем более чем в половине случаев она служит единственной причиной болезни.

Значительна роль пылевой аллергии в формировании атопической бронхиальной астмы. Она выявляется у  $\frac{1}{3}$  детей с этой формой болезни, но как единственная причина заболевания — лишь в 6,1% случаев. В разных климато-географических зонах нашей страны этиологическая структура пылевой бронхиальной астмы различна. В средней полосе Европейской части СССР она чаще обусловлена сенсibilизацией к пыльце деревьев и злаковых трав; на Украине, в Ставропольском и Краснодарском краях — к пыльце амброзии, в юго-восточных районах Европейской части СССР — к пыльце полыни, злаков, лебеды, цикламены. В Казахстане развитие поллинозов и пылевой бронхиальной астмы у многих больных связано с гиперчувствительностью к пыльце полыни. В республиках Средней Азии нередкой причиной поллинозов у детей является пыльца хлопчатника, табака, чинары.

Реже (в 14,8% случаев) причиной приступов бронхиальной астмы становятся пищевые аллергены, и лишь у 2,8% детей они являлись единственной причиной обострения. Наиболее часто приступы болезни связаны с употреблением рыбы, цитрусовых, шоколада, куриного мяса, яиц, меда, орехов, зеленого горошка, сравнительно реже — молока и молочных продуктов.

Лекарственная аллергия редко обуславливает приступ бронхиальной астмы (6,9%). Бронхоспазм наиболее часто был следствием введения пенициллина, антибиотиков тетрациклинового ряда,  $\gamma$ -глобулина, плазмы крови.

У отдельных детей приступы связаны с гиперчувствительностью к эпидермальным аллергенам животных (кошки, собаки, лошади, морской свинки), дафнии (корм для аквариумных рыб).

У большинства детей с аллергической (атопической) бронхиальной астмой при аллергологическом обследовании выявляется поливалентная сенсibilизация.

Формирование инфекционно-аллергической бронхиальной астмы обусловливается развитием повышенной чувствительности к бактериальным аллергенам. Фактором сенсibilизации могут быть патогенные и непатогенные бактерии, различные вирусы. Наиболее часто у больных инфекционно-аллергической бронхиальной астмой детей выявляется гиперчувствительность к гемолитическому стафилококку и стрептококку (соответственно в 81,3 и 71,2% случаев), реже к *E. coli* (у  $\frac{1}{3}$  детей). У значительной части больных формирование этого клинического варианта бронхиальной астмы обусловлено сенсibilизацией к различным видам непатогенных нейсерий (*Neisseria flava, subflava, sicca, cinerea*).

Смешанная бронхиальная астма обусловливается сочетанной сенсibilизацией бактериальными (стафилококк и стрептококк) и неинфекционными (бытовые) аллергенами.

Вакцинальная аллергия сравнительно редко служит непосредственной причиной развития бронхиальной астмы или провоцирует ее обострение (по нашим данным, у 2,5% детей). В большинстве случаев возникновение приступа было связано с введением вакцины АКДС и лишь у отдельных детей оно стало следствием введения вакцины против гриппа, кори и полиомиелита, столбнячного анатоксина.

В формировании бронхиальной астмы в детском возрасте существенная роль принадлежит грибковой аллергии. По данным Т. С. Соколовой с соавт. (1982), при кожных пробах повышенная чувствительность к аллергенам плесневых грибов выявлена у 41,2% детей. Из всех больных с положительной пробой с грибковыми аллергенами (*Alternaria tenuis, Aspergillus flavus, Aspergillus niger, Penicillium species, Hormodendrum*) 44% составили дети с atopической, 11% с инфекционно-аллергической и 36,2% со смешанной бронхиальной астмой. Наиболее часто у больных бронхиальной астмой детей выявляется сенсibilизация к грибам *Alternaria, Aspergillus*.

Патогенетической основой бронхиальной астмы является аллергическая реактивность организма при его сенсibilизации к экзогенным аллергенам. Взаимодействие аллергена при повторном его поступлении в организм с аллергическими антителами или лимфоцитами-эффекторами в бронхах и легких может вести к клиническим проявлениям бронхиальной астмы.

В развитии аллергических реакций выделяют 3 тесно связанные друг с другом стадии: иммунологическую, патохимическую и патофизиологическую. Иммунологическая стадия характеризуется взаимодействием аллергических антител или сенсibilизированных лимфоцитов с причинно значимыми аллергенами. В патохимической стадии происходит высвобождение медиаторов аллергического воспаления. Патофизиологическая стадия сопровождается возникновением клинических признаков болезни как результата воздействия на ткани комплекса антиген — антитело и биологически активных веществ патохимической стадии аллергических реакций.

Принимая во внимание особенности иммунологических механизмов, лежащих в основе аллергического воспаления, P. G. Gell, R. R. Coombs предложили выделять 4 типа аллергических реакций: анафилактические (тип I), цитотоксические (тип II), иммунокомплексные (тип III), аллергические реакции замедленного типа (тип IV).

Основу аллергической (атопической) бронхиальной астмы составляют аллергические реакции I типа, опосредуемые аллергическими антителами — реакинами, идентифицируемыми как IgE. У этих больных наблюдается гиперпродукция общих и специфических по отношению к определенным причинно значимым аллергенам IgE. Считается, что одной из причин образования высоких концентраций IgE при экспозиции экзогенных аллергенов является генетически предопределенная функциональная недостаточность клеточного иммунитета в виде снижения супрессорной функции Т-лимфоцитов. Образовавшиеся в организме специфические IgE-антитела в последующем фиксируются на клетках-мишенях (тучных клетках и базофилах крови), соединяясь с их рецепторами своим Fc-фрагментом. При проникновении аллергена его взаимодействие с двумя молекулами IgE ведет к изменению структурно-функциональных свойств цитоплазматических мембран клеток-мишеней с последующим выделением медиаторов.

В формировании инфекционно-аллергической бронхиальной астмы преимущественное значение имеют аллергические реакции IV типа. Ведущим патогенетическим звеном в их развитии является образование сенсibilизированных Т-лимфоцитов (Т-лимфоцитов-эффекторов) при контакте с аллергенами инфекционного происхождения. Возникающие при гиперчувствительности замедленного типа патологические изменения в тканях связаны с влиянием медиаторов (лимфокинов), выделяемых лимфоцитами-эффекторами при контакте с причинно значимыми аллергенами, с участием в воспалительном процессе макрофагов, цитотоксическим и цитолитическим действием самих Т-лимфоцитов-эффекторов. В формировании повышенной чувствительности замедленного типа значительная роль принадлежит таким медиаторам, как факторы торможения миграции лейкоцитов и макрофагов, хемотаксический фактор, лимфотоксин, митогенный фактор, факторы переноса и провищаемости и др. В настоящее время не исключается роль аллергических реакций немедленного типа в развитии инфекционно-аллергической бронхиальной астмы.

В механизмах развития бронхиальной астмы возможно и участие аллергических реакций III типа, связанных с образованием иммунных комплексов. Аллергические реакции этого типа обусловлены преципитирующими антителами, основная масса которых содержится в иммуноглобулинах класса G, но они могут также находиться и в IgA и IgM. Взаимодействие в кровеносном русле преципитирующих антител с поступающими в избытке причинно значимыми аллергенами ведет к образованию растворимых циркулирующих иммунных комплексов с высокой биологической актив-

постью. Образование иммунных комплексов происходит с поглощением комплемента. Полагают, что преципитированные иммунные комплексы откладываются в бронхиолах и альвеолах между базальными мембранами и эндотелиальными клетками. Процесс связывания комплемента в реакциях этого типа сопровождается выделением биологически активных соединений, вызывающих хемотаксис нейтрофилов, вовлечением в реакцию тромбоцитов, повышением проницаемости капилляров. По данным J. Перуз (1973), иммунокомплексный вариант аллергических реакций лежит в основе тяжелой бронхальной астмы с необратимыми изменениями в бронхолегочной системе при малой эффективности терапии. Ф. М. Яблокова (1983) указывает на большую тяжесть грибковой бронхальной астмы с участием иммунологических механизмов III типа у детей.

Возможно существование клинических вариантов бронхальной астмы, обусловленных одновременно реакгизависимыми и иммунокомплексными аллергическими реакциями.

Формирование смешанной бронхальной астмы у детей обусловлено аллергическими реакциями как немедленного, так и замедленного типа.

Развитию бронхальной астмы в детском возрасте способствует унаследованное предрасположение к аллергическим реакциям. Значимость этого фактора подтверждается клинико-генеалогическими исследованиями. Наследственное отягощение аллергическими реакциями и заболеваниями отмечается у 67% родственников пробандов, чаще при смешанной (75%) и атопической (72%) бронхальной астме, чем при инфекционно-аллергической (48%).

По механизмам реализации генетических факторов бронхальную астму можно отнести к полигенным болезням с наследственным предрасположением. Генетический полиморфизм может касаться синтеза IgE, образования клеточных рецепторов для его фиксации, выраженности ответа клетки на воздействие комплекса антиген — антитело, синтеза и выделения медиаторов клетками-мишенями шокового органа, различных звеньев нервной регуляции. Генетически обусловленная недостаточность аденилатциклазы может вести к снижению синтеза цАМФ, влияющего на тонускулатуры бронхов.

Проведенные за последние годы исследования свидетельствуют о контроле синтеза IgE Ig-геном и возможности сцепления локуса, регулирующего образование IgE-антител с системой HLA. Имеются указания на более частое обнаружение сочетаний HLA-A1 и B8 у детей с бронхальной астмой, имеющих повышенный уровень IgE при низком содержании IgA и уменьшение числа Т-лимфоцитов.

Большинство исследователей относят наследование аллергических заболеваний к доминантному типу с неполной пенетрантностью патологического гена.

Перенесенная в ante- и интранатальном периодах гипоксия способствует более раннему возникновению и более тяжелому те-

чению бронхиальной астмы у детей, к более частому формированию пищевой и лекарственной аллергии при атопической форме этого заболевания.

Значительную роль в развитии бронхиальной астмы в детском возрасте играют ОРВИ, нарушающие барьерную функцию слизистой оболочки по отношению к экзогенным аллергенам. Наклонность к частым ОРВИ сохраняется и в последующем, чему способствует снижение активности клеточного иммунитета и уровня секреторных IgA.

Взаимосвязь возникающих при атопической бронхиальной астме патологических изменений в бронхолегочном аппарате с действием медиаторов следующая.

Бронхоспазм	<p>Гистамин            Медленно реагирующая субстанция анафилаксии (лейкотриены C<sub>4</sub>, D<sub>4</sub>, E<sub>4</sub>)            Простагландины F<sub>2α</sub>, E<sub>1</sub>, D<sub>2</sub>            Тромбоксан A<sub>2</sub>            Ацетилхолин</p>
Отек слизистой оболочки	<p>Брадикинин            Гистамин            Простагландин E            Медленно реагирующая субстанция анафилаксии (лейкотриены C<sub>4</sub>, D<sub>4</sub>, E<sub>4</sub>)            Брадикинин</p>
Эозинофильная инфильтрация	<p>Гистамин            Эозинофильный хемотаксический фактор            Гидроксиэйкозатетраеновые кислоты            Лейкотриен B<sub>4</sub></p>
Нейтрофильная инфильтрация	<p>Нейтрофильный хемотаксический фактор            Воспалительные факторы анафилаксии (IF—A)            Лейкотриен B<sub>4</sub></p>
Секреция слизи	<p>Гидроксиэйкозатетраеновые кислоты            Гистамин            Ацетилхолин            Альфа-адренергические агонисты            Простагландины            Гидроксиэйкозатетраеновые кислоты            Медленно реагирующая субстанция анафилаксии (лейкотриены C<sub>4</sub>, D<sub>4</sub>, E<sub>4</sub>)            Выделяемый макрофагами фактор, стимулирующий секрецию слизи            Простагландины генерирующий фактор анафилаксии (простагландины F—A)</p>

Гистамин вызывает бронхоспазм, стимулируя H<sub>1</sub>-рецепторы гладкомышечных волокон, его действие может быть опосредовано через парасимпатическую нервную систему. Активация синтеза простагландинов сопровождается большим увеличением содержания бронхоконстрикторных простагландинов F<sub>2α</sub>, E<sub>1</sub> и D<sub>2</sub> по сравнению с бронходилатирующим простагландином E<sub>2</sub>.

Воздействием медиаторов обуславливаются отек, воспалительная инфильтрация слизистой оболочки и гиперпродукция слизи у

больных бронхиальной астмой; секретогенное действие гистамина реализуется через  $H_2$ -рецепторы.

При инфекционно-аллергической бронхиальной астме нарушение бронхиальной проводимости может быть связано с воздействием лимфокинов, лизосомальных гидролаз, а также с возникающим изменением соотношения в содержании цАМФ и цГМФ, простагландинов бронхоконстрикторного и бронходилатирующего действия.

Сформировавшаяся бронхиальная астма у детей сопровождается снижением порога возбудимости ирритантных рецепторов слизистой оболочки бронхов, что может стать причиной обострений заболевания и при воздействии неспецифических факторов (изменении метеоситуации, физической нагрузка, пыль и химические примеси в воздухе и др.).

## КЛИНИКА

При бронхиальной астме возникают приступы затрудненного дыхания, обусловленные повышенной реактивностью бронхов аллергического генеза.

Предприступный период бронхиальной астмы длится от нескольких минут до 2—3 сут. Общее состояние ребенка нарушено, есть симптомы поражения верхних дыхательных путей. У больных отмечается повышенная утомляемость, снижается аппетит, дети становятся капризными, беспокойными, возможны эмоциональная неустойчивость, повышенная возбудимость и двигательная активность. В случаях аллергической (атопической) бронхиальной астмы возникают заложенность носа, зуд в носу, чиханье, у некоторых детей появляются обильное водянистое и слизистое отделяемое из носа, зуд и першение в горле; может беспокоить сухой приступообразный кашель. При пищевой бронхиальной астме приступу иногда предшествуют полиморфная зудящая сыпь и нарушения желудочно-кишечного тракта. У больных пылевой бронхиальной астмой приступу затрудненного дыхания предшествуют аллергический ринит и конъюнктивит. При инфекционно-аллергической бронхиальной астме обострение болезни возникает обычно в периоде выздоровления от ОРВИ.

При клиническом осмотре детей в предприступном периоде можно выявить фарингит, набухлость миндалин, коробочный оттенок перкуторного звука, единичные сухие хрипы на фоне жесткого дыхания. У некоторых детей приступ развивается столь быстро, что заметить признаки предприступного периода не удается.

Приступный период (приступ) бронхиальной астмы у детей, длящийся от нескольких минут до нескольких часов и дней, определяется острой обструкцией бронхов. Присоединяется экспираторная одышка с шумным, свистящим, слышимым на расстоянии дыханием. Больных беспокоит кашель с трудно отходящей, тягучей и вязкой мокротой. Возникающее вздутие легких ведет к расширению грудной клетки с уменьшением амплитуды дыхания.

При обследовании больных выявляют коробочный оттенок перкуторного звука, опущение нижних границ легких, ограничение их подвижности, большое количество сухих хрипов на фоне удлиненного выдоха. На высоте приступа обнаруживаются тахикардия, тенденция к повышению артериального давления, при рентгеновском исследовании — повышение прозрачности легочной ткани и усиление легочного рисунка.

Нарушение бронхиальной проводимости в приступном периоде бронхиальной астмы у детей старшего возраста вызывается преимущественно спазмом гладкой мускулатуры бронхов при умеренной выраженности воспалительного отека их слизистой оболочки и продукции слизи. В силу этих особенностей у детей старшего возраста наблюдается типичный приступный период бронхиальной астмы с выявлением при аускультации большого количества сухих хрипов.

Приступ бронхиальной астмы у детей раннего возраста сопровождается выраженным отеком слизистой оболочки бронхов с выделением обильного жидкого секрета в их просвет. В связи с этим в обострении болезни у них преобладает экссудативный компонент, при осмотре обнаруживают много разнокалиберных влажных хрипов в легких.

Для аллергической (атопической) бронхиальной астмы характерно острое развитие приступа. При контакте с причинно значимым аллергеном затруднение дыхания с множеством сухих хрипов в легких может развиваться за несколько минут; назначение бронхоспазмолитических средств таким больным позволяет в нетяжелых случаях быстро восстановить бронхиальную проходимость. Обострение инфекционно-аллергической бронхиальной астмы чаще более медленное и постепенное; в легких наряду с сухими прослушиваются разнокалиберные влажные хрипы, обструктивный синдром медленнее претерпевает обратное развитие при назначении бронхоспазмолитических средств.

По выраженности затруднения дыхания и изменения общего состояния выделяют легкий, среднетяжелый, тяжелый приступ бронхиальной астмы и астматическое состояние.

Для легкого приступа бронхиальной астмы характерно небольшое затруднение дыхания, при этом самочувствие ребенка остается ненарушенным; при осмотре выявляются умеренное количество сухих хрипов на фоне жесткого дыхания с удлиненным выдохом, коробочный оттенок перкуторного звука над легкими. Легкий приступ обычно не сопровождается вовлечением вспомогательной мускулатуры в акт дыхания, отсутствует и цианоз.

Среднетяжелый приступ бронхиальной астмы имеет выраженную клиническую картину астматического удушья с нарушенным общим состоянием. В таких случаях больной обычно принимает вынужденное положение (сидя или лежа), испытывает одышку, в акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура. При осмотре выявляют бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, значительное количество сухих, а иногда и среднепузыр-

чатых влажных хрипов в легких на фоне затрудненного и удлиненного выдоха, тахикардию и повышение артериального давления.

При тяжелом приступе бронхиальной астмы возникает дыхательная недостаточность на фоне выраженного астматического удушья. У больных развивается акроцианоз. Дети становятся беспокойными, появляются чувство страха, холодный пот на лице и волосистой части головы. При осмотре обнаруживают выраженную тахикардию и повышение артериального давления, регистрируются гипоксемия и гиперкапния, накапливаются недоокисленные продукты обмена, развивается респираторный, а у ряда детей и метаболический ацидоз.

Астматическое состояние — некупирующийся приступ бронхиальной астмы длительностью 6 ч и более с развитием резистентности к симпатомиметическим препаратам, нарушением дренажной функции бронхов и возникновением гипоксемии и гиперкапнии.

К астматическому статусу могут вести присоединение или обострение бронхолегочной инфекции, ОРВИ, массивный контакт с причинно значимыми аллергенами, развитие глюкокортикоидной недостаточности, несвоевременное и запоздалое начало лечения, а также избыточное и длительное применение симпатомиметических препаратов, способствующее блокаде  $\beta$ -2-адренорецепторов.

Различают 3 стадии астматического статуса.

Первая стадия астматического состояния — стадия относительной компенсации, в клиническом плане представляет собой затянувшийся приступ бронхиальной астмы с выраженными нарушениями бронхиальной проводимости и резистентностью к симпатомиметическим препаратам. При осмотре таких больных выявляют затрудненное и учащенное шумное дыхание, нарастание эмфиземы с коробочным перкуторным звуком и большим количеством сухих и нередко влажных хрипов. Отхождение мокроты задержано, есть выраженная тахикардия и повышение артериального давления. Развивается дыхательная недостаточность (беспокойство, бледность кожных покровов, акроцианоз), а также общая дегидратация. Регистрируется гипоксемия, нередко обнаруживают гиперкапнию; у отдельных детей выявляется респираторный или метаболический ацидоз.

Вторая стадия астматического статуса — стадия нарастающей дыхательной недостаточности — является следствием тотальной обструкции бронхов в результате заполнения их просвета густым вязким секретом, выраженной воспалительной инфильтрации слизистой оболочки и спазма гладкой мускулатуры бронхов. Патогномичен для этой стадии астматического статуса синдром «молчания» в легких — ослабление и последующее исчезновение дыхательных шумов сначала в отдельных сегментах легких, затем долях и в целом легком. Развитие синдрома «молчания» в легких сопровождается нарастанием диффузного цианоза, падением артериального давления, тахикардией, формированием метаболического ацидоза.

Третья стадия астматического статуса — гипоксическая кома — сопровождается глубокой дыхательной недостаточностью с «молчанием» по всему полю легких, адинамией, потерей сознания, судорогами. Обнаруживают диффузный цианоз кожи и слизистых оболочек, исчезновение дыхательных шумов в легких, снижение артериального давления, мышечную гипотонию, падение сердечной деятельности.

В случаях острой гипоксической комы, напоминающей анафилактическую реакцию, за несколько минут может развиться удушье с синдромом «молчания» в легких вследствие бронхоспазма, с потерей сознания и прогрессирующим падением сердечной деятельности.

Тяжесть приступа бронхиальной астмы в значительной мере определяется сенсибилизацией организма к этиологически значимым аллергенам, массивностью аллергенного воздействия, состоянием нейроэндокринной системы и бронхолегочного аппарата в момент экспозиции аллергена.

Постприступный период бронхиальной астмы занимает 2—5 дней; определяются рассеянные сухие и среднепузырчатые хрипы в легких, одновременно отмечается влажный кашель с выделением светлой слизистой мокроты.

В межприступном периоде отсутствуют физикальные признаки бронхоспазма, но у ряда детей, особенно с тяжелой бронхиальной астмой, полной нормализации бронхиальной проводимости не происходит. Это подтверждается выявлением латентного бронхоспазма при пробах с бронходилатирующими средствами [Муравьев А. А., Артамопов Р. Г., 1975; Лемешнина В. С., 1979], нарушением перфузионно-диффузионных соотношений [Абилова А. А., 1984], снижением толерантности к физическим нагрузкам [Савельев Б. П., 1982].

Формирование и последующее течение бронхиальной астмы у детей нередко сопровождаются воспалительными заболеваниями ЛОР-органов. Этому способствует генетически предопределенное снижение барьерной функции слизистой оболочки дыхательного тракта по отношению к различным антигенным воздействиям у детей с атопическими состояниями. Наиболее часто выявляются хронический тонзиллит и синуситы (соответственно в 52,9 и 54,9% случаев), причем хронический тонзиллит чаще обнаруживается у детей с инфекционно-аллергической и смешанной бронхиальной астмой, тогда как синуситы чаще регистрируются при аллергической бронхиальной астме и имеют клинические признаки аллергического процесса. У ряда больных возникновение и обострение бронхиальной астмы были связаны с обострением указанных очагов инфекции. Нередко у больных бронхиальной астмой обнаруживается увеличение аденоидных вегетаций, чаще выявляемое при сопутствующем аллергическом риносинусите.

Нарушение проводимости бронхов имеет в своей основе аллергический воспалительный процесс в мелких бронхах и бронхиолах. При микроскопическом исследовании мокроты у таких больных

находят эозинофилы, лейкоциты, эпителиальные клетки, альвеолярные макрофаги, а также кристаллы Шарко—Лейдена и спирали Куршмана, преимущественно у детей старшего возраста.

Развернутая клиническая картина приступа бронхиальной астмы сопровождается вздутием легких, оно исчезает в период ремиссии. При тяжелой бронхиальной астме у детей вздутие может держаться постоянно и привести к нарушениям сердечно-сосудистой системы.

Развивающаяся в приступном периоде дыхательная недостаточность обуславливается изменением вентиляционной функции легких. Вследствие повышения сопротивления дыхательных путей в этом периоде уменьшается объемная скорость спокойного и форсированного выдоха (ФЖЕЛ), снижаются индекс Тиффино и МВЛ; выявляются увеличение остаточного объема, функциональной остаточной емкости и доли этих объемов в ОЕЛ, снижение ЖЕЛ.

В результате нарушения соотношения вентиляции и кровотока возникает альвеолярно-респираторная недостаточность в виде гипоксемии и гиперкапнии, что в свою очередь может быть причиной нарушения КОС.

**Изменения других органов и систем.** Приступ бронхиальной астмы сопровождается значительными изменениями сердечно-сосудистой системы. У больных обнаруживают тахикардию, приглушение тонов сердца. На ЭКГ выявляются отклонение электрической оси сердца вправо, расширение зубца *P*, у ряда детей зазубренность и расширение комплекса *QRS* и смещение интервала *S—T* книзу. По данным поликардиографического исследования, ухудшается сократительная способность миокарда и прежде всего мышцы правого желудочка в результате развивающейся гипертензии в малом круге кровообращения. Выявляемые изменения сердца при тяжелой бронхиальной астме могут надолго сохраняться и после приступа.

Обострение бронхиальной астмы сопровождается повышением артериального давления, увеличением скорости пульсовой волны, повышением периферического сопротивления, спастико-атоническим состоянием капилляров, признаками венозного застоя у ряда детей, расширением венозного и артериального отделов капиллярной петли, появлением анастомозов между ними.

У детей с длительной и тяжелой бронхиальной астмой может сформироваться и хроническое легочное сердце.

У ряда детей бронхиальная астма сопровождается изменениями ЦНС в виде повышенной возбудимости, эмоциональной лабильности, утомляемости, нарушения сна.

В приступном периоде наблюдается более выраженное повышение активности симпатического звена, а при стихании признаков болезни преобладает влияние парасимпатической нервной системы и лишь во время стойкой клинической ремиссии между ними устанавливается равновесие.

При приступе, особенно тяжелом, и астматическом состоянии наблюдаются диспротеинемия, нарушение процессов переамини-

рования, патологические сдвиги в системе обмена жирных кислот. У некоторых детей увеличивается печень. В межприступном периоде у ряда детей выявляется дискинезия желчевыводящих путей (по нашим данным, в 20% случаев), а также снижение экзокринной функции поджелудочной и слюнных желез; дисбактериоз.

В приступном периоде легкой и среднетяжелой бронхиальной астмы повышается функциональная активность коры надпочечников с последующей ее нормализацией в периоде ремиссии. В случаях тяжелого течения болезни обычно наблюдают снижение активности ее с последующим развитием у ряда детей хронической надпочечниковой недостаточности, основанной на снижении синтеза глюкокортикоидов, увеличении способности белков плазмы крови их связывать и снижении метаболизма глюкокортикоидов в печени. На фоне обострения выявляют повышенную секрецию АКТГ, вторичный гиперальдостеронизм, повышение синтеза соматотропного гормона, снижение экскреции инсулина, увеличение функциональной активности щитовидной железы при среднетяжелой и ее снижение при тяжелой бронхиальной астме.

Бронхиальная астма у детей сопровождается и значительными изменениями в обмене веществ: энергетической недостаточностью, гипераминоацидезией, дисаминоацидезией, отклонениями в экскреции с мочой отдельных аминокислот, пуриновых и пиримидиновых оснований, гликозаминогликанов и оксипролина, нарушениями гликолиза, цикла Кребса, повреждениями лизосом. За последние годы подтверждены существенные нарушения структурно-функциональных свойств цитоплазматических мембран и, в частности, липидных структур иммунокомпетентных клеток.

## ТЕЧЕНИЕ

Выделяют легкое, среднетяжелое и тяжелое течение бронхиальной астмы. Легкое течение болезни с непродолжительными и редкими обострениями, которые можно устранить бронхоспазмолитическими средствами внутрь или в виде ингаляций, отмечается у 9% больных. Среднетяжелое течение наблюдается у большинства детей (64%). Почти ежемесячно у них возникают типичные приступы удушья, снимаемые обычно парентеральным введением бронхоспазмолитиков. Тяжелое течение бронхиальной астмы характеризуется частыми обострениями, приступы удушья возникают еженедельно, а нередко и ежедневно с переходом в астматическое состояние. К тяжелой бронхиальной астме относятся и случаи с глюкокортикоидной недостаточностью (гормоназависимая бронхиальная астма).

При аллергической (атопической) бронхиальной астме острые приступы затрудненного дыхания быстро купируются симпатомиметическими средствами; развивающиеся в остром периоде заболевания функциональные нарушения органов дыхания и сердечно-сосудистой системы преходящие, а постприступный период непродолжителен.

У детей с инфекционно-аллергической бронхиальной астмой отмечаются более продолжительные обострения с пролонгированным началом и окончанием приступов, нередко сопровождаемых бронхолегочной инфекцией. Наиболее выраженный бронхоспазмолитический эффект в этих случаях дают препараты метилксантинового ряда, тогда как стимуляторы  $\beta$ -2-адренорецепторов менее эффективны. Тяжелой чаще бывает инфекционно-аллергическая и смешанная бронхиальная астма.

На течение бронхиальной астмы у детей влияет и природа аллергена. У детей с бытовой астмой обострения чаще наблюдаются в домашней обстановке, а вне дома они становятся редкими.

При бронхиальной астме, вызванной сенсибилизацией к обитающим во внешней среде грибам рода *Cladosporium*, *Alternaria*, приступы обычно учащаются в период образования спор грибов — с начала весны до первых заморозков. При сенсибилизации к грибам рода *Penicillium*, *Aspergillus*, *Mucor*, обитающим в сырых помещениях и образующим споры круглогодично, обострения бронхиальной астмы возникают на протяжении всего года. Приступы пылевой бронхиальной астмы обычно возникают на высоте пыления растений.

#### ОСЛОЖНЕНИЯ

Наиболее частым осложнением бронхиальной астмы является ателектаз легочной ткани. Его причиной служит закрытие просвета спазмированных бронхов слизистой пробкой. Возникновению ателектазов могут способствовать отек слизистой оболочки бронхиального дерева, неравномерность вентиляции, дискрипия, сопровождающий обострение эндобронхит. Наиболее часто развиваются ателектазы средней доли правого и верхней доли левого легкого в передних и язычковых сегментах (рис. 75\*). Известны случаи ателектазов в обоих легких. После снятия острых проявлений не осложненной инфекцией бронхиальной астмы ателектазы обычно расправляются в течение нескольких дней. При инфицировании ателектаза его обратное развитие может затянуться до 1—2 нед, а в ряде случаев и дольше. У отдельных детей несвоевременное распознавание инфицированных ателектазов может вести к формированию пневмосклероза и бронхоэктазов [Муравьев А. А., 1972].

К редким осложнениям у детей относятся подкожная, интерстициальная и медиастинальная эмфизема, спонтанный пневмоторакс.

При бронхиальной астме сравнительно редко выявляется неспецифический хронический бронхолегочный воспалительный процесс. По наблюдениям С. Ю. Каганова, Н. Н. Розиновой (1979), бронхоэктазы обнаруживаются у 2,2% детей с этим заболеванием.

#### ПРОГНОЗ

Прогноз бронхиальной астмы у детей в существенной мере зависит от ее тяжести, формы, функционального состояния внутренних органов и систем, проводившейся терапии. Инфекционно-аллерги-

ческая и смешанная бронхиальная астма чаще, чем аллергическая (атопическая), остается на протяжении детства и отрочества и становится заболеванием взрослого. Своевременное выявление причинно значимых аллергенов и специфическая гипосенсибилизация ими способствуют выздоровлению или улучшению состояния больных. Стойкие функциональные нарушения внутренних органов, формирование хронических очагов инфекции и хронической глюкокортикоидной недостаточности в значительной мере отягощают прогноз. Летальные исходы при этом заболевании обычно являются следствием гипоксической комы.

## ДИАГНОСТИКА

В типичных случаях распознавание бронхиальной астмы не представляет затруднений. Повторные приступы затрудненного дыхания у ребенка, сопровождаемые удлинением выдоха и большим количеством свистящих хрипов в легких, снимаемых бронхоспазмолитическими средствами, дают основание заподозрить бронхиальную астму. Диагноз подтверждает выявление повышенной прозрачности легочной ткани при рентгеновском исследовании легких, уменьшение объемной скорости форсированного выдоха, снижение индекса Тиффно и максимальной вентиляции легких. Гиперреактивность бронхов можно подтвердить ингаляционной пробой с ацетилхолином и гистамином. На бронхиальную астму указывают и вязкая слизистая мокрота, обнаружение в ней эозинофилов, спиралей Куршмана, кристаллов Шарко—Лейдена, выявление в сыворотке крови высоких уровней общего IgE.

В детском возрасте возникает необходимость дифференцировать бронхиальную астму с некоторыми острыми и хроническими заболеваниями органов дыхания: обструктивным бронхитом, бронхиолитом, острым аллергическим отеком гортани. Сходную клиническую картину могут вызывать инородные тела трахеи и бронхов. Приступы удушья могут сопровождать узелковый периартериит, прогрессирующий интерстициальный фиброз легких и фиброзирующий альвеолит. У ряда детей возникает необходимость дифференцировать острый период бронхиальной астмы с левожелудочковой недостаточностью, осложняющей ревматические пороки и хронический пиелонефрит. Бронхоспастический синдром может быть также одним из проявлений карциноидных опухолей. В ряде случаев бронхиальную астму приходится дифференцировать и с такими патологическими состояниями, обуславливающими нарушение бронхиальной проходимости, как трахеобронхиальные дискинезии, порок развития аорты, сдавление бронхов увеличенными лимфатическими узлами.

Специфическая диагностика бронхиальной астмы ставит целью выявление причинно значимых аллергенов. Она строится на основе тщательно собранного аллергологического анамнеза, результатах кожных и иногда ингаляционных провокационных проб.

Данные аллергологического анамнеза позволяют заподозрить причинную значимость бытовых, пищевых, лекарственных, грибковых, эпидермальных, пылевых аллергенов. Выявление взаимосвязи между возникновением приступов бронхиальной астмы и предшествующими заболеваниями органов дыхания позволяет думать об инфекционной аллергии.

Кожные пробы выявляют спектр аллергенов, определяющих заболевание и его обострения. Совпадение данных аллергологического анамнеза с результатами кожных проб дает возможность рассматривать гиперчувствительность к тому или иному аллергену как причинно значимую для больного. В случае расхождения данных анамнеза и кожных проб диагностическую значимость аллергенов выявляют провокационными ингаляционными пробами. Возникновение бронхоспазма после нагрузки аллергеном свидетельствует о его причинной значимости. В случае невозможности постановки кожных проб и провокационных ингаляционных тестов из-за неустойчивого состояния больного для специфической диагностики можно использовать методы *in vitro* (радиоаллергосорбентный тест, реакция дегрануляции тучных клеток и базофилов).

## ЛЕЧЕНИЕ

В лечении бронхиальной астмы используют методы коррекции иммунного статуса организма, стабилизации цитоплазматических мембран клеток-мишеней (тучных клеток и базофилов), блокирования воздействия медиаторов аллергического воспаления, а также применяют лекарственные препараты для устранения последствий патофизиологической стадии аллергической реакции.

Лечение приступа бронхиальной астмы направлено на восстановление бронхиальной проводимости. Применяют бронхоспазмолитические препараты (см. главу 5).

Для купирования легкого приступа бронхиальной астмы назначают бронхоспазмолитики внутрь или в виде ингаляций.

Изадрин назначают внутрь в разовой дозе от  $\frac{1}{4}$  таблетки детям 3—4 лет до  $\frac{1}{2}$  таблетки детям 7—14 лет под язык до полного его рассасывания. Для ингаляций новодрин назначают в разовой дозе 0,5 мл 0,05—0,1% раствора. Новодрин и эуспиран применяют по 0,5 мл 1% раствора на ингаляцию.

Срципреналина сульфат для купирования приступа назначают в дозе 0,75 мг на ингаляцию или  $\frac{1}{4}$ — $\frac{1}{2}$  таблетки внутрь.

Приступ купируется 1—2 ингаляциями или приемом  $\frac{1}{4}$  таблетки алупента у детей до 6 лет и  $\frac{1}{2}$  таблетки у детей старше 6 лет; 1,5% раствор астмопента и беротек назначают по 1—2 ингаляции.

Салбутамол в ингаляционных упаковках с дозированной подачей 0,1 мг препарата назначается детям 4—7 лет по 1 ингаляции, а детям школьного возраста — по 1—2 ингаляции.

Вентолин в аэрозольных упаковках назначается в тех же дозах, что и салбутамол, внутрь (в таблетках по 0,002 г) назначается

## БОЛЕЗНИ ПЛЕВРЫ

Плевральная полость ограничена листками висцеральной и париетальной плевры, между которыми находится несколько миллилитров серозной жидкости, выполняющей роль смазки. Жидкость и растворенный в ней белок (около 20 г/л) постоянно обновляются.

При положении грудной клетки на уровне спокойного выдоха эластическая тяга легкого и эластические силы грудной клетки уравниваются друг друга, создавая в плевральной полости отрицательное давление порядка — 5 см вод. ст. В результате различий гидростатического давления в капиллярах париетальной (25—30 см вод. ст.) и висцеральной (8—11 см вод. ст.) плевры при равенстве онкотического давления трансудация жидкости происходит из капилляров париетальной плевры в полость плевры и затем в капилляры висцеральной плевры. Всасыванию жидкости способствуют обилие микроворсинок в мезотелии висцеральной плевры, богатство лимфатической сети, а также присасывающее действие дыхательных движений.

Белковые субстанции плевральной жидкости всасываются медленно, обычно нижними отделами медиастинальной плевры, а клеточные элементы и другие частицы — париетальной плевры через люки в мезотелиальной выстилке, соединенные с лимфатическими сосудами, особенно покрывающей сухожильные части диафрагмы, откуда по лимфатическим путям они попадают в парастернальные и парааортальные лимфатические узлы.

## СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ ПЛЕВРЫ

Скопление жидкости в полости плевры является одним из основных симптомов ее поражения.

Болевой синдром связан с раздражением париетальной плевры, имеющей болевые, температурные и тактильные рецепторы; висцеральная плевра рецепторов не имеет. Раздражение костальной плевры проецируется в соответствующие дерматомы грудного отдела; плевра купола диафрагмы дает иррадиацию по диафрагмальному нерву в область плеча и шеи (С<sub>3</sub>—С<sub>5</sub>), плевра передней части диафрагмы — в эпигастрий, задней — в поясницу. Плевральная боль резко усиливается при дыхании и имеет эмоциональную окраску: ребенок выглядит напуганным, относится к врачу с недоверием; старшие дети иногда говорят о своем страхе.

Физикальное обследование больного с подозрением на плеврит обычно выявляет отчетливую асимметрию признаков. Ребенок лежит на пораженном боку, фиксируя больную половину грудной клетки.

При осмотре пораженная половина часто выглядит уменьшенной, плечо опускается. Лишь при напряженном пневмотораксе

видно увеличение соответствующей половины грудной клетки. Дыхательная экскурсия половины грудной клетки уменьшена.

Физикальные данные при скоплении жидкости складываются из укорочения перкуторного звука с верхней границей, идущей от позвоночника вверх кнаружи к внутреннему краю лопатки (линия Дамуазо). Эта линия и позвоночник ограничивают область ясного перкуторного звука (треугольник Гарленда). По другую сторону позвоночника можно выявить треугольный участок укорочения звука Грокко—Раухфусса.

Ведущим физикальным симптомом плеврального выпота является ослабление дыхания и голосового дрожания.

Сухой плеврит (т. е. много фибрина между листками плевры и мало жидкой части) сопровождается шумом трения плевры; его можно легко отличить от крепитации путем маневра Вальсальвы (дыхательные движения при закрытых рте и носе).

Рентгенологическая картина плевритов характерна лишь при большом объеме жидкости. Снимки в латеропозиции позволяют выявлять выпот, не определяемый в обычной проекции. Наш опыт показывает, что у детей даже без рентгенологических признаков выпота с пневмонической инфильтрацией, достигающей костодиафрагмального синуса, при пункции удается получить 5—30 мл экссудата. Плевральную пункцию следует считать показанной во всех случаях скопления экссудата.

Макроскопическое исследование часто бывает наиболее информативным. Уже по виду можно дифференцировать трансудат и серозный экссудат (светло-желтая прозрачная жидкость) от хилезной (молочного вида), серозно-фибринозной (мутная с хлопьями), гнойной (сливкообразная, мутная, однородная), геморрагической жидкости. В последнем случае необходимо исключить попадание крови из места пункции, что часто достигается сравнением жидкости в первой и последних пробирках.

Нередко трудно различить фибринозный и гнойный экссудат, поскольку оба они мутные, измененного цвета. В этих случаях следует оставить пробирки на 5—10 мин; быстрое осаждение фибрина с широким (50% и более) прозрачным слоем надосадочной жидкости говорит о фибринозном выпоте. Хлопья фибрина имеют «крошковатый» вид, но во многих случаях часть осадка выглядит «ослизненной», что указывает на существенную примесь гноя. Поскольку плевральный экссудат нередко свертывается, желательно одну порцию брать в пробирку с цитратом или гепарином.

По содержанию белка можно различить серозный экссудат и трансудат. Концентрация белка в трансудате обычно ниже 30 г/л, в серозном экссудате — несколько выше.

Содержание белка в супернатанте серозно-фибринозного экссудата обычно в пределах 30—40 г/л; учитывать количество фибрина не имеет смысла, так как оно зависит от диаметра иглы или катетера, через который брали жидкость. Гнойный экссудат богат белком, что видно на глаз.

Выраженность цитоза далеко не всегда коррелирует с макроскопическим видом экссудата: нередко в серозной жидкости содержится 2000—5000 клеток в 1 мкл, а в фибринозной — меньше. В цитозе нет четкой границы между фибринозным и гнойным экссудатом, но более 20 000 клеток в 1 мкл обычно бывает лишь в бесспорно гнойной жидкости. Микроскопия осадка плевральной жидкости выявляет преобладание поли- либо мононуклеаров; в первом случае речь обычно идет о ранних фазах (первая неделя) неспецифического плеврита, во втором — либо о «несвежем» неспецифическом, либо о туберкулезном плеврите.

Клетки мезотелия встречаются при всех формах плевритов, но реже при фибринозных, так как слущиванию клеток препятствует отложение фибрина. У детей опухоли плевры редки; у взрослых цитология осадка направлена на поиск опухолевых клеток.

Следует подчеркнуть высокую информативность обнаружения микроорганизмов в мазках, окрашенных по Граму (см. главу 4).

pH плевральной жидкости при парапневмоническом плеврите считается решающим прогностическим признаком: при pH ниже 7,3 эффективность антибактериальной терапии маловероятна и рекомендуется дренирование плевральной полости. Наш опыт не подтверждает этого правила — мы видели хороший эффект без дренажа при выпотах и с pH 7,0—7,1.

Низкое содержание глюкозы (ниже 1,7 ммоль/л — 30 мг%) в невоспалительном экссудате типично для ревматических плевритов. Однако уровень глюкозы снижен во всяком богатом клетками экссудате, в том числе при опухолях.

В богатом клетками экссудате обычно на 50% и более повышена активность лактатдегидрогеназы по сравнению с сывороткой крови. При плевритах, сопровождающих панкреатит, очень высока активность амилазы (500—30 000 ед.).

## ПЛЕВРИТЫ

Плеврит — острое воспаление плевры различной этиологии; различают сухие (фибринозные) и экссудативные: серозные, серозно-фибринозные, гнойные (эмпиема) и геморрагические плевриты. Необходимо указывать локализацию плеврита (костальный, диафрагмальный, парамедиастинальный, междолевой), его этиологию и осложнения.

Следует различать синпневмонические (парапневмонические) плевриты (т. е. возникающие в начале болезни, обычно одновременно с пневмонией) и метапневмонические (постпневмонические), обычно сопровождающие обратное развитие пневмонии.

Этиология и патогенез плевритов. Этиология плеврита разнообразна, однако у детей наиболее часто встречаются плевриты, связанные с пневмонией. Пневмонические изменения могут преобладать в картине болезни; плеврит в этих случаях реактивный. При значительном объеме экссудата, однако, плевральный про-

цесс определяет течение болезни; нередко выявить пневмонические изменения не удастся из-за обилия экссудата. В этих случаях можно трактовать плеврит как основное заболевание.

Более половины синпневмонических плевритов и все метапневмонические — серозные или серозно-фибринозные; значительное большинство серозных плевритов, таким образом, неспецифические (табл. 25), что противоречит прежним взглядам на ведущую роль туберкулеза в их этиологии.

#### Этиология плевритов

Этиология	Экссудат
Микробная	Серозно-фибринозный, гнойный
пневмококк	То же
стрептококк	Гнойный
стафилококк	»
псевдомонас	Гнойный, геморрагический
гемофилус	То же
клебсиелла	Сухой, серозный
Туберкулезная	Серозный
Микоплазменная	Гнойный
Грибковая	
Вирусная	Сухой, серозный
коксаки В5 (эпидемическая миалгия)	Серозный
грипп А	
Коллагенозы	Сухой, серозный
ревматоидный артрит	То же
красная волчанка	» »
Травматический	» »
Семейный рецидивирующий полисерозит	» »
Опухоли	Серозный, геморрагический
Поддиафрагмальные процессы	
панкреатит	Серозный, гнойный, геморрагический
амебный абсцесс печени	Гнойный
Инфаркт легкого	Серозный, геморрагический

Этиологию удается расшифровать более чем у половины больных неспецифическими плевритами. Среди возбудителей преобладает пневмококк.

При вирусологических исследованиях удается выявить в экссудате вирус гриппа А. В литературе описаны аденовирусные плевриты.

При всей несомненности этих данных требуется строгое доказательство небактериальной природы этих плевритов; до этого, по-видимому, правильным будет их антибактериальное лечение.

Неясна и роль анаэробной флоры, которая выявляется в  $1/5$  случаев плевритов в чистой культуре и с такой же частотой в смешанной культуре с аэробами [Zahradnikova J. et al., 1983].

Таблица 25. Этиологическая структура негуберкулезных плевритов у детей

Возбудитель	Экссудат		Всего
	гнойный	серозно-фибринозный	
Пневмококк	26	24	50
Гемофилюс	5	2	7
Пневмококк + гемофилюс	1	—	1
Золотистый стафилококк	6	—	6
Гемолитический стрептококк	1	—	1
Отрицательные данные	3	10	22
Итого	42	44	86

Наиболее часто выявляются микроаэрофильный стрептококк, пептококк, пептострептококк, *Fusobacterium nucleatum*, *Bacterioides melanogenicus*, *B. fragilis*, а также грамположительные, каталазоотрицательные неспорообразующие бактерии.

Сначала скапливаются фибрин и полинуклеары на листке плевры при незначительной экссудации жидкости (сухой плеврит). Накоплению жидкости способствуют ее высокое онкотическое давление и повышение проницаемости капилляров. Размножение бактерий в экссудате обуславливает его превращение в гной, который постепенно сгущается (в этих случаях говорят об эмпиеме). Без нагноения фибрин выпадает в осадок, образуя толстый слой, иногда до 4—5 см; в этой фазе экссудат вновь делается светлым и прозрачным. Обратное развитие гнойного выпота может идти неравномерно, дольше держится осумкованный экссудат (в междолевой щели, на одной из стенок грудной клетки, чаще задней).

Изменение функции внешнего дыхания сводится к гиповентиляции с гипоксемией и реже гиперкапнией. Массивный выпот может смещать средостение, нарушая кровоток по крупным венам.

Клинические проявления метапневмонического плеврита своеобразны. Обилие фибрина может мешать проникновению антибиотика к месту размножения микроорганизма, что и предопределяет цикличность процесса и неэффективность антибактериальной терапии.

Вероятна и роль иммунопатологического процесса в развитии метапневмонического плеврита; выявлен существенно более высокий уровень иммунных комплексов в сыворотке крови и плевральном экссудате у детей с метапневмоническими плевритами (160—330 ед.) по сравнению с синпневмоническими плевритами и неосложненными пневмониями (80—165 ед.).

**Синпневмонические плевриты.** Клиническая картина синпневмонического плеврита в большинстве случаев не отличается от

таковой при острой пневмонии. Эти плевриты наблюдаются у детей всех возрастов. Острое начало с высокой стойкой лихорадкой, диспноэ, тахикардией свидетельствует о тяжести воспалительного процесса. У многих детей в начале болезни отмечаются сильные боли при дыхании, нередко с иррадиацией в живот; сходство с картиной острого живота при практически неизменной рентгенограмме в этом периоде нередко приводит больных на операционный стол.

Длительность болевого синдрома редко превышает 2 дня; накопление жидкости разводит листки плевры, снимая боль.

Как гнойный, так и серозно-фибринозный экссудат типичен для пневмококковой и стрептококковой инфекции. При адекватном антибактериальном лечении гнойная жидкость при повторной пункции может становиться серозной. При неадекватной терапии серозно-фибринозный выпот может становиться гнойным, быстро увеличиваясь в объеме.

Гемофильный плеврит, гнойный или гнойно-геморрагический, также хорошо реагирует на адекватную терапию.

Стафилококковые плевриты обычно гнойные; гной сливкообразный. Антибактериальная терапия не всегда позволяет остановить процесс, поэтому при этой форме чаще приходится прибегать к дренированию.

Гематологические изменения обычно состоят в выраженном лейкоцитозе, сдвиге формулы влево, умеренном или выраженном повышении СОЭ. В течение первой недели в серозно-фибринозном экссудате преобладают нейтрофилы, затем лимфоциты; это, а также обилие клеток мезотелия отличают синпневмонический плеврит от туберкулезного.

Обратное развитие синпневмонического плеврита либо идет параллельно пневмоническому процессу, либо задерживается. Полное рассасывание экссудата редко происходит быстрее, чем через 3—4 нед. Наиболее частым осложнением является развитие метапневмонического плеврита; при формировании деструктивной полости в зоне пневмонического инфильтрата возможно развитие пиопневмоторакса (рис. 76\*).

Лечение синпневмонического плеврита проводится по тем же принципам, что и тяжелой плевромиевмонии. В отсутствие данных о возбудителе оправдано назначение гентамицина с оксациллином или цефалоспорином. При доказательстве наиболее частой в настоящее время пневмококковой этиологии возможна терапия пенициллином. Значение анаэробной флоры возможно, но ее следует иметь в виду, особенно при гнойном плеврите и выборе антибактериальной терапии (см. главу 5).

Внутриплевральное введение антибиотиков, по-видимому, целесообразно, поскольку большинство препаратов хорошо проникает в полость плевры. Более того, есть данные о раздражающем действии больших концентраций лекарств на мезотелий. Внутриплевральное введение антибиотика не влияет на течение плеврита.

Показание к дренированию плевральной полости при гнойном плеврите возникает после 1—2 повторных пункций с удалением экссудата при его быстром накоплении, что свидетельствует о неэффективности антибиотика. Дренаж снабжается подводным клапаном в мерной бутылки, ежедневно отмечают количество экссудата по уровню жидкости. Прекращение экссудации и стойкая нормализация температуры позволяют удалить дренаж.

В случаях незначительного накопления гноя после пункции и хорошего ответа на антибактериальное лечение обычно достаточно 1—2 пункций с эвакуацией гноя. Превращение гнойного экссудата в серозный позволяет прекратить пункции.

Больные плевритом обычно нуждаются в поддерживающей терапии по принципам, изложенным в главе 9.

**Метапневмонические плевриты.** Эта форма наблюдается при пневмококковой инфекции у детей с конца первого года жизни. Серозно-фибринозный экссудат появляется обычно на фоне обратного развития пневмонии или плеврита, после 1—2 дней нормальной или субфебрильной температуры. В ряде случаев такого «провала» в температурной кривой нет: регистрируется как бы прогрессирование плеврита. Такая же картина может наблюдаться у детей с очагово-сливными инфильтратами; метапневмонический плеврит развивается параллельно деструктивным изменениям в легочной ткани, оставаясь серозно-фибринозным. Лишь в случае прорыва абсцесса в полость плевры экссудат становится гнойным.

Появление метапневмонического плеврита также может сопровождаться болями в животе или в грудной клетке при дыхании. Как правило, наблюдаются высокая лихорадка (39,5—40,5 °C), резкое нарушение общего состояния, полный отказ от еды. Тяжесть состояния больного нарастает, но эти больные обычно не производят столь тревожного впечатления, как больные с гнойной интоксикацией. Рентгенологически определяется смещение кверху границы затемнения, часто вплоть до ключицы. Обилие фибрина на плевре создает своеобразную картину наложений по костальному краю с вертикальной границей (рис. 77\*). Эхографически и на ЭКГ у отдельных детей выявляется выпот в перикарде.

Весьма характерны гематологические сдвиги. До развития метапневмонического плеврита обычно есть лейкоцитоз и умеренное повышение СОЭ. При развитии плеврита лейкоцитоз обычно снижается, тогда как СОЭ повышается до 50—60 мм/ч, происходит как бы перекрест этих показателей к 4—5-му дню. В дальнейшем СОЭ снижается медленно, и к концу месяца цифры порядка 30—40 мм/ч не являются редкостью.

Своеобразие метапневмонического плеврита проявляется и в его течении. У большинства больных лихорадка держится 7 дней (от 6 до 10 дней), причем с 3—5-го дня температура остается повышенной лишь 3—4 ч в сутки, появляется аппетит. Антибактериальная терапия не влияет на длительность лихорадки у боль-

шинства больных. Удаление экссудата в первые дни болезни ведет к его повторному накоплению; с 3—4-го дня получить экссудат часто не удается, хотя клинически и рентгенологически затмение остается столь же обширным из-за выпавшего в осадок фибрина. В этом периоде усиливается деформация грудной клетки. Температура после падения в течение нескольких дней (иногда до 7—10 дней) держится на субфебрильных цифрах, что свидетельствует о сохраняющейся активности воспалительного процесса; в дальнейшем температура делается стойко нормальной.

В полости плевры остается много фибрина, он рассасывается медленно, обычно за 6—8 нед. У детей с низким уровнем фибринолитической активности крови, что типично для этой формы, рассасывание идет еще медленнее. Рассасыванию фибрина способствует энергичная ЛФК.

В терапии метапневмонических плевритов лучше придерживаться консервативной тактики. Пункции для удаления жидкости проводят при ее обилии в отсутствие избытка фибрина, а также при заметном нарастании ее количества. Дренаж мы не использовали ни в одном случае.

Антибиотики больной обычно получает до развития метапневмонического плеврита, поэтому всегда приходится думать об их замене. Преимуществ у той или иной комбинации антибиотиков нет, поэтому, как правило, ограничиваются комбинацией полусинтетических пенициллинов (ампиокс) или их сочетанием с гентамицином.

Введение цефалоспоринов или левомецетина с целью подавления возможной активности анаэробов обычно также не дает эффекта.

Препараты салицилового ряда и кортикостероиды также не сокращают лихорадочного периода, введение гидрокортизона в полость плевры не прекращает экссудацию.

При таких ограниченных возможностях лечения метапневмонических плевритов его результаты все же вполне благоприятны — обычно не происходит нагноения экссудата, со временем наступает полное обратное развитие процесса.

**Междолевой плеврит** как более или менее изолированное поражение встречается нередко; он локализуется в нижней части главной междолевой щели, обычно с вовлечением диафрагмальной плевры (рис. 78\*). В отдельных случаях виден тонкий слой экссудата и в костодиафрагмальном синусе.

Клиническая картина междолевого плеврита мало отличается от таковой при неосложненной пневмонии.

Лихорадка длится 4—6 дней, кашель и одышка не выражены. Физикальные данные обычно нехарактерны.

Малотипичны и лабораторные данные, лейкоцитоз и СОЭ повышены меньше, чем при обширных плевритах. В отдельных случаях, когда удавалось получить выпот при пункции, он оказывался серозным, с низким цитозом.

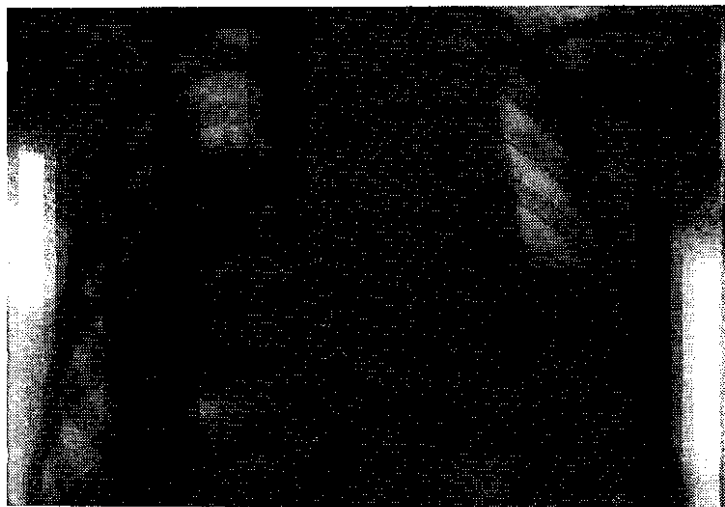


Рис. 79. Рентгенограмма грудной клетки ребенка 6 мес с пиопневмотораксом, развившимся как осложнение стафилококковой внутрибольничной пневмонии. Горизонтальный уровень жидкости и воздушный пузырь в левой плевральной полости, левое легкое коллабировано.

Лечение междолевых плевритов пенициллином дает в большинстве случаев быстрый эффект с исчезновением тени через 7—10 дней.

Пиопневмоторакс представляет собой результат прорыва абсцесса легкого (абсцедирующая пневмония) в полость плевры с развитием гнойного плеврита и воздушной полости над ним (рис. 79). Клапанный механизм способствует нагнетанию воздуха; в этих случаях увеличение воздушного пузыря ведет к смещению средостения.

Клинически пиопневмоторакс обычно развивается как респираторная катастрофа с болевым синдромом, диспноэ, дыхательной недостаточностью. При напряженном пневмотораксе необходима срочная пункция для снятия давления. В других случаях пневмоторакс развивается малозаметно, опорожнение абсцесса приводит к временному снижению температуры и некоторому улучшению общего состояния; однако через 1—2 дня состояние вновь ухудшается из-за вовлечения плевры в воспалительный процесс.

Терапия пиопневмоторакса включает установку дренажа с подводным клапаном (по Бюлау), а при его неэффективности — с отсасыванием (начальное давление — 5—10 см вод. ст., затем в зависимости от расправления легкого). При большом бронхоплевральном свище активное дренирование следует начинать сразу. Густые гнойные наложения на плевре требуют повторных промываний, которые проводятся либо через вторую дренажную

трубку, вводимую во второе межреберье, либо через катетер, введенный через единственный дренаж.

Антибактериальная, заместительная и антитоксическая терапия проводится по правилам, указанным в главе 5.

**Хроническая эмпиема плевры** представляет собой длительное гнойное воспаление в условиях, препятствующих полному расправлению легкого. Причиной являются чаще всего спайки, шварты, сращения, утолщения висцеральной плевры. К этому же результату приводит длительное пребывание инородного тела в полости плевры.

Сроки хронификации плеврита, т. е. развития эмпиемы, по данным разных авторов, различны — от 1 до 6 мес. Коллабированное легкое после устранения причины коллапса может расправиться и через 6 мес.

В клинической картине хронической эмпиемы наряду с местным нагноительным процессом существенную роль играют интоксикация и дистрофические проявления. В силу этого лечение эмпиемы включает наряду с хирургическими мерами (промывания, активный дренаж, пересечение спаек, в упорных случаях плеврэктомия, резекция легкого) дезинтоксикационную терапию и борьбу с нарушением питания, гипопроteinемией, снижением иммунологической реактивности.

**Туберкулезный плеврит** — см. главу 23.

**Ревматический плеврит.** Поражение плевры при ревматизме наблюдается редко, обычно в связи с полисерозитом. По клиническим и лабораторным признакам он практически не отличается от серозных плевритов другой этиологии; его диагностика основывается на совпадении во времени с другими проявлениями ревматизма.

## ГИДРОТОРАКС

Гидроторакс — скопление трансудата в плевральной полости — развивается при повышении гидростатического давления в капиллярах большого круга кровообращения либо при снижении онкотического давления в плазме крови. К первой группе причин относятся застойная сердечная недостаточность, гиперволемия в результате избыточного введения жидкости, затруднение венозного притока (например, при перикардите), ко второй — гипопроteinемия, в том числе при нефротическом синдроме, циррозе печени. Значительно реже трансудат становится следствием нарушения лимфодинамики при синдроме верхней полой вены, объемных процессах в средостении, асците.

Трансудат имеет низкую относительную плотность из-за малой концентрации белка (10—30 г/л), низкую активность ЛДГ (менее 200 МЕ).

Нарушения внешнего дыхания зависят от количества трансудата, его обилие ведет к снижению ЖЕЛ и кровотока, что нарушает газообмен.

Транссудаты часто бывают двусторонними, однако асимметрия в накоплении жидкости даже при действии общей причины, обычна.

Выявление транссудата требует во всех случаях установления причины. Исключив сердечную недостаточность и нефротический синдром, следует подумать о циррозе печени (транссудат часто бывает его ранним симптомом) и об опухолях лимфатической системы.

Лечение основано прежде всего на коррекции основного дефекта. Введение белковых растворов, диуретики помогают приостановить транссудацию. Жидкость удаляют лишь при симптомах сдавления.

## ХИЛОТОРАКС

Хилоторакс — скопление в полости плевры хилезной (молочного вида) жидкости, содержащей мельчайшие капельки жира — хиломикроны. Сам вид жидкости указывает на ее происхождение из грудного лимфатического протока, по которому лимфа из брюшной полости попадает в венозное русло. Хилоторакс возникает при нарушении лимфотока по грудному протоку или вследствие врожденного его свища. Причиной нарушения лимфотока может быть опухоль или медиастинит; описаны травматические разрывы протока и его повреждения при оперативных вмешательствах. Хилоторакс — частый симптом лимфангиомиоматоза легких.

Хилезная жидкость обычно содержит белок около 30 г/л, по содержанию электролитов и глюкозы она мало отличается от плазмы; содержание жира в ней намного выше, чем в плазме, и может достигать 6 г/л. Это отличает хилезную жидкость от псевдохилезной, наблюдаемой иногда при жировом перерождении содержимого гнойной полости.

Клинические проявления связаны со смещением средостения.

Лечение хилоторакса сводится к дренированию при угрожающем смещении средостения. В отсутствие такой угрозы жидкость удаляется одномоментно и большой переводится на диету с исключением жира, что приводит к резкому сокращению лимфотока по грудному протоку. Замена жиров триглицеридами среднепечочных жирных кислот, всасываемых в систему воротной вены, также способствует резкому (в 10 раз и более) снижению лимфотока. Если эти меры не дают результата, т. е. не прекращают накопления хилезной жидкости, то больного переводят на полное или частичное парентеральное питание. При таком лечении через 1—3 нед возможна репарация дефекта грудного протока. При неэффективности консервативной терапии производят торакотомию с перевязкой протока.

## ГЕМОТОРАКС

Гемоторакс — скопление крови в полости плевры, наблюдается при травмах грудной клетки (обычно с пневмотораксом), разрывах субплеврально расположенного легочного сосуда, при опухолях, разрывах крупных сосудов и ущемлении диафрагмальной грыжи. Большое количество крови в плевральной полости указывает на величину кровопотери, замещение которой является наиболее срочным мероприятием наряду с перевязкой поврежденного сосуда. При меньших кровотечениях гемостаз можно обеспечить консервативными методами; кровь из полости плевры следует удалить полностью во избежание спаечного процесса.

## ПНЕВМОТОРАКС

**Этиология и патогенез.** Скопление воздуха в плевральной полости возникает при повреждении либо грудной стенки, либо легкого. В детском возрасте причины спонтанного пневмоторакса многообразны; травматический пневмоторакс вызывают открытая и закрытая травма грудной клетки, плевральная пункция, пункция легкого, катетеризация подключичной вены, операция на легком, реанимационные мероприятия, ИВЛ; пневмоторакс возникает вследствие заболевания легкого: аспирационного синдрома, болезни гиалиновых мембран новорожденного, бронхиальной астмы, врожденной долевой эмфиземы, абсцедирующей пневмонии, бронхопневмонии, муковисцидоза, множественных и солитарных кист легких (разрыв), коклюша, милиарного и кавернозного туберкулеза, опухолей, эхинококков.

Механизм разрыва легкого связан с увеличением трансплевральной давления и/или снижением растяжимости участка легкого. Повышение давления внутри легкого относительно внутриплеврального наблюдается при неполной обструкции бронхов, ведущей к развитию клапанного механизма. Этот механизм, видимо, особенно часто возникает у новорожденных с аспирационным синдромом; неравномерности вентиляции альвеол способствует и незрелость межальвеолярных пор Коона. При респираторном дистресс-синдроме пневмоторакс наблюдается у 5—8% детей, причем ИВЛ (особенно с повышенным давлением в конце выдоха) увеличивает число таких случаев. Разрыву больше подвержены буллезные образования, растяжимость которых во много раз меньше, чем нормальной альвеолярной паренхимы.

При воспалительных процессах (абсцессы) прорыву воздуха в полость плевры наряду с повышением давления вследствие вентиляционного механизма в приводящем бронхе в значительной мере способствует действие протеолитических ферментов на стенку абсцесса.

В ряде случаев причина пневмоторакса остается неясной.

Поступление воздуха из легкого далеко не всегда ведет к инфицированию полости плевры даже у детей с явной инфекцией дыхательных путей, например при муковисцидозе.

Суммарное давление газов в тканях и венозной крови равно 706 мм рт. ст. ( $PO_2=40$ ,  $PCO_2=46$ ,  $PN_2=573$ ,  $PH_2O=47$  мм рт. ст.), что на 54 мм рт. ст. (73 см вод. ст.) ниже атмосферного. В полости плевры благодаря эластической тяге легкого давление всего на 5 см вод. ст. ниже атмосферного, что дает суммарный градиент порядка 68 см вод. ст. Воздух, попавший в полость плевры, всасывается, полностью освобождая полость. При большом количестве воздуха давление в плевре повышается, что еще больше увеличивает градиент давления.

Этот механизм можно использовать для ускорения рассасывания пневмоторакса при условии прекращения поступления газа в полость плевры. При дыхании чистым кислородом увеличение  $PO_2$  венозной крови составит всего около 20—30%, в то же время произойдет вымывание азота, так что суммарное парциальное давление газов снизится резко, и градиент давления между газовым пузырем и венозной кровью резко увеличится, достигнув 600 мм рт. ст. и более (порядка 800 см вод. ст.). Это ускорит рассасывание попавшего в полость плевры воздуха.

Пневмоторакс может сопровождаться интерстициальной эмфиземой, пневмомедиастиномом, подкожной эмфиземой; воздух может проникать в полость перикарда и брюшины. Редко наблюдается воздушная эмболия легочных вен.

Клиническая картина пневмоторакса у новорожденного неяркая — обычно тахипноэ более 60 в минуту, беспокойство, вздутие грудной клетки, смещение органов средостения, цианоз и диспноэ (подробнее см. главу 6). Для своевременной диагностики пневмоторакса у новорожденных групп риска (респираторный дистресс-синдром, аспирация, ИВЛ) важно постоянное наблюдение за газами крови и ЭКГ: внезапное падение  $PO_2$  или изменение вольтажа комплекса *QRS* могут указывать на развитие пневмоторакса.

В более старшем возрасте следует думать о возможности пневмоторакса у детей из групп риска (см. табл. 44). Внезапное беспокойство, боли в плече или груди, диспноэ, приступ кашля, цианоз, сосудистый коллапс всегда должны настораживать в отношении пневмоторакса.

Физикальная симптоматика пневмоторакса — высокий тимпанит при перкуссии, ослабление дыхания; их легко не заметить у детей с обструктивными заболеваниями. В таких случаях лишь смещение сердечной тупости пальпируемого участка трахеи и верхушечного толчка может говорить о развившемся пневмотораксе. Иногда помогает поставить диагноз прослушивание над грудиной громкого звука при поглаживании пораженной стороны грудной клетки пальцем.

Рентгенологическая диагностика в типичных случаях нетрудна, хотя за пневмоторакс можно принять большие воздушные полости, лобарную эмфизему, содержимое диафрагмальной грыжи. Труднее диагностировать небольшие воздушные пузыри. У новорожденных диагностике помогает диафаноскопия.

**Лечение пневмоторакса.** При быстром развитии клапанного пневмоторакса необходим торакоцентез для предупреждения резких гемодинамических сдвигов.

Небольшие воздушные пузыри без клапанного механизма следует лечить консервативно; дыхание чистым кислородом в несколько раз ускоряет рассасывание воздуха, но при этом следует учитывать все возможные последствия кислородотерапии. При сохраняющемся дефекте легкого оксигенотерапия не показана.

В отсутствие признаков рассасывания пневмоторакса, т. е. при сохранении сообщения с легким, показана эвакуация воздуха; если в экстренных случаях ее можно выполнить путем пункции, то на длительный срок следует вводить катетер с подводным клапаном (заглубление не более 2—3 см). Для отсасывания воздуха систему можно подключить к насосу; давление не должно быть ниже —10 см вод. ст., в любом случае следует стремиться поддерживать в полости плевры слабоотрицательное (порядка —5 см вод. ст.) давление. После закрытия сообщения с легким и его расправления дренаж пережимают на ночь; отсутствие рецидива пневмоторакса указывает на возможность удаления дренажа.

Пневмомедиастинум, интерстициальная и подкожная эмфизема обычно принимают угрожающие размеры при сохранении напряженного пневмоторакса; декомпрессия приостанавливает прогрессирование этих состояний. Декомпрессии средостения можно достичь его пункцией над рукояткой грудины и под мечевидным отростком; при воздушной тампонаде перикарда показана его пункция. Дыхание кислородом помогает уменьшить интерстициальную эмфизему.

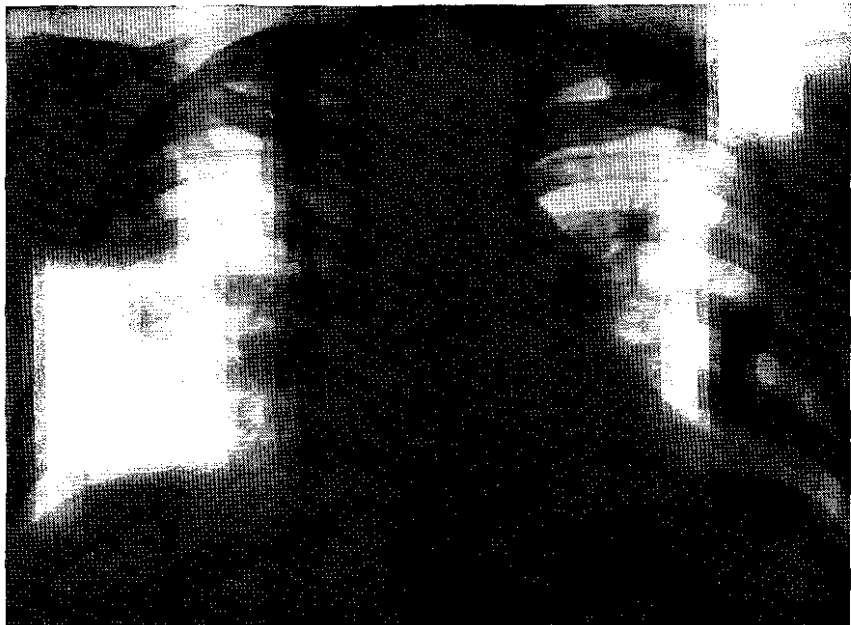
В случаях повторного (привычного) пневмоторакса (на почве множественных поверхностных булл, в том числе при муковисцидозе) прибегают к плевродезу — введению в полость способствующего склерозированию вещества (тальк, хинокрин). При безуспешности этой манипуляции ставится вопрос об открытой торакотомии с экономной резекцией угрожаемых участков.

## МУКОВИСЦИДОЗ

Муковисцидоз (кистозный фиброз поджелудочной железы) — универсальная генетически детерминированная экзокринопатия — наиболее частое наследственное заболевание детского возраста. Частота муковисцидоза, по данным большинства авторов, составляет 1:2000 новорожденных. На 10 000 госпитализированных детей встречается до 100 больных муковисцидозом в странах Западной Европы. Муковисцидоз в США встречается чаще, чем лейкемия, нефроз, церебральное слабоумие, в Швеции — в 6—7 раз чаще фенилкетонурии, в 20 раз чаще галактоземии и в 2 раза чаще врожденного гипотиреозидизма. К 2000 г. в США будет около 100 000 больных муковисцидозом. Ежегодно в США рождается 4000—5000 этих больных, во Франции — 400—500, в Южной Америке — 1365 (среди белого населения).

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Основной биохимический дефект и локализация патологического гена муковисцидоза пока не известны. В последние годы высказывается предположение, что патологический ген проявляется в каждой клетке организма больного. P. Di Sant'Agnes (1979) не исключает, что муковисцидоз — симптомокомплекс более чем одного генетического дефекта. Он допускает, что под современным термином «муковисцидоз» понимается ряд самостоятельных заболеваний. В патогенезе муковисцидоза принято различать два основных аспекта: собственно клипические проявления болезни и механизмы возникновения дисфункции экзокринного аппарата, обуславливающие изменения в содержании органических и неорганических компонентов секретов. Возникновение всех клинических проявлений муковисцидоза связано с выделением секрета повышенной вязкости рядом желез внешней секреции, затруднением его эвакуации, закупоркой выводных протоков и последующими вторичными изменениями, наиболее выраженными в бронхолегочной системе и желудочно-кишечном тракте. У больных муковисцидозом в эпителиальных клетках, выстилающих дыхательные пути, нарушена реабсорбция ионов натрия и хлора, что способствует снижению объема водного компонента перилимфарной жидкости. Содержание воды в слизи (бронхиальный секрет) контролируется выходом натрия и хлора через специальные каналы в мембране клеток, выстилающих дыхательные пути. Если «натриевый» канал открыт, то натрий движется внутрь клетки вместе с водой, дегидратируя слизь, тогда как при открытии «хлоридного» канала хлор и вода выходят из клетки и регидратируют слизь. У больных муковисцидозом хлоридный канал как в эпителиальных клетках бронхов, так и в потовых железах относительно неспособен открываться. Предполагается, что нарушенный контроль открытия хлоридного канала и является основным де-



**Рис. 90.** Рентгенограмма грудной клетки девочки 12 лет со смешанной формой поражения легких при лимфогранулематозе. На фоне резкого усиления легочного рисунка определяется большое число очаговых телесей (больше в правом легком) размером до 3 см.

**Рис. 91.** Рентгенограмма грудной клетки мальчика 10 лет, страдающего ретикулоглистиоцитозом. Множественные, преимущественно крупноочаговые, местами сливные телесей на фоне резкого усиления легочного рисунка.

**Рис. 92.** Рентгенограмма грудной клетки того же больного, что и на рис. 91 в возрасте 17 лет после повторных курсов терапии кортикостероидами, способствовавших длительной ремиссии. Грубый распространенный фиброз легких, опущение куполов диафрагмы, участки буллезного вздутия, сколиоз, резкая деформация грудной клетки. Выбухание дуги легочной артерии указывает на выраженность легочной гипертензии.

фактом при муковисцидозе. Возможно, это происходит из-за аномалии белка внутри клеток, который контролирует открытие каналов. Указанное снижение содержания водного компонента ведет к высупиванию слизи, коллапсу ворсинок мерцательного эпителия, обструктивным нарушениям, облегчающим заселение дыхательных путей патогенной микрофлорой.

## КЛИНИКА

Заболевание чаще начинается в грудном возрасте. Первые респираторные симптомы муковисцидоза отмечаются до 6 мес у 60%, до 1 года 80%, до 2 лет у 91% больных. У 9% детей заболевание может проявиться после 2-летнего возраста. У 14% больных заболевание начинается с кишечного синдрома, нередко при переходе с грудного на смешанное или искусственное вскармливание.

Внешний вид ребенка характерен для муковисцидоза: кукольное лицо, расширенная, нередко деформированная грудная клетка, большой вздутый живот, у детей грудного возраста нередко пупочная грыжа; очень худые конечности с деформацией концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек», сухая, серовато-землистая кожа. Отмечаются цианоз, одышка, мучительный кашель с вязкой гнойной мокротой, большое количество разнокалиберных влажных и сухих хрипов с обеих сторон, тахикардия, увеличенная печень и типичный жирный, обильный, замазкообразный зловонный стул.

В настоящее время принято различать 3 основные клинические формы муковисцидоза: смешанную (легочно-кишечная) форму (80%), преимущественно респираторную (15%), преимущественно кишечную (5%).

Бронхолегочные изменения преобладают в клинической картине, определяя прогноз более чем у 90% больных муковисцидозом. Респираторные симптомы в виде постоянного кашля, бронхореи, одышки, характерных физикальных данных не являются следствием антенатального поражения бронхов, а отражают воспалительные изменения, прежде всего в слизистой оболочке. Чрезмерная вязкость мокроты затрудняет ее эвакуацию и способствует бактериальному заселению бронхиального дерева с последующим закономерным воспалительным отеком и инфильтрацией стенки бронхов, вызывая резкое нарушение мукоцилиарного клиренса. Возникающий при этом кашель становится мучительным, часто приступообразным, коклюшеподобным, малопродуктивным, постоянным.

Эволюцию клинико-рентгенологических изменений в бронхолегочной системе при муковисцидозе схематично можно представить следующим образом. После латентной или нулевой стадии болезнь переходит в I стадию рецидивирующего бронхита, с непостоянными функциональными изменениями, которая может у ряда больных продолжаться до 10 лет.

Хронический бронхит является при муковисцидозе основой последующих бронхолегочных поражений и представляет II ста-

дию заболевания. Больной испытывает периодические приступы кашля (обычно утром и при напряжении) с отделением слизисто-гнойной мокроты, умеренную одышку, усиливающуюся при нагрузке с влажными, нередко трескучими хрипами на фоне жесткого дыхания. Длительность этой стадии колеблется от 1 года до 15 лет.

Стадия диффузного пневмофиброза (III стадия) с зонами ограниченного пневмосклероза, бронхоэктазами, кистами и выраженной дыхательной недостаточностью нередко сочетается с сердечной недостаточностью по правожелудочковому типу. Длительность этой стадии заболевания обычно 3—5 лет.

Наконец, IV стадии, когда на фоне указанных бронхолегочных изменений развивается тяжелая кардиореспираторная недостаточность, может закончиться летально в течение нескольких месяцев.

Выраженный полиморфизм муковисцидоза обуславливает его различные варианты. Наиболее типично постепенное начало с развитием бронхита, который вначале удается временно купировать антибактериальной терапией. Однако последующие ОРВИ способствуют развитию хронического гнойного обструктивного бронхита.

Реже, обычно у детей раннего возраста, может наблюдаться острое начало заболевания с развитием пневмонии, принимающей затяжное, рецидивирующее течение. У некоторых больных (до 18%) пневмонии могут сопровождаться абсцедированием, значительно осложняющим прогноз. Бронхолегочные изменения различной степени и в разное время с тенденцией к неуклонному прогрессированию бывают практически у всех больных муковисцидозом. Развиваются диффузный пневмофиброз, эмфизема, распространенные бронхиоло- и бронхоэктазы, кисты, ателектазы, зоны ограниченного пневмосклероза.

К числу грозных осложнений бронхолегочного процесса следует отнести пневмоторакс (5%), гипопневмоторакс (3%), кровохарканье, легочное кровотечение (2%).

Прогрессирующий диффузный хронический бронхолегочный процесс с нарастающей обструкцией ведет к легочной гипертензии и постепенному формированию легочного сердца (у 35%). Его развитию способствуют морфологические изменения в легких и сосудах малого круга кровообращения, ведущие к альвеолярной гиповентиляции, ацидозу, гиперкапнии и гипоксии.

Синуиты наблюдаются практически у всех больных независимо от формы муковисцидоза. Часто и у подростков и у взрослых находят полипы в носу, обычно рецидивирующие после оперативного лечения.

Ферментная недостаточность поджелудочной железы с отсутствием всех ферментов (трипсин, липаза, амилаза) наблюдается у 80% больных, частичная недостаточность (диспанкреатизм) с тенденцией к прогрессированию — у 10% и около 10% больных сохраняют функциональную способность поджелудочной железы.

Основными симптомами кишечного синдрома, вызванного нарушением расщепления и всасывания жиров, белков и в меньшей степени углеводов, являются обильный, частый, до 4—6 раз в день, жирный, зловонный, неоформленный, замазкообразный стул и метеоризм. Наряду с панкреатической недостаточностью выявляется дисфункция желез тонкого кишечника. Ей отводится значительная роль и в развитии мекониального илеуса новорожденных и его эквивалентов у детей старшего возраста, больных муковисцидозом. Выпадение прямой кишки, отмечаемое у 15% больных, как правило, не требует хирургической коррекции.

Расстройство пищеварения закономерно приводит к гипотрофии, несмотря на повышенный аппетит у большинства больных. Обычно дети отстают в физическом развитии: у половины больных отмечен дефицит массы тела наряду с отставанием в росте, у  $\frac{1}{3}$  — дефицит массы тела при нормальном росте. Отставание в росте при нормальной массе тела отмечено у 2,6% детей и только у 7,8% физическое развитие соответствует или превышает норму. Антропометрические показатели у девочек ниже, чем у мальчиков, особенно в возрасте до 3 лет.

Изменения печени, обычно долго не имеющие клинических симптомов, зависят от тяжести и длительности заболевания. Функциональные, радионуклидные, эхографические и морфологические исследования выявляют разные изменения — от жировой дистрофии до хронического гепатита и билиарного цирроза. Цирроз очаговый или диффузный мультилобулярный, выявляется у 13% больных, иногда с признаками портальной гипертензии и кровотечением из варикозно расширенных вен пищевода. У большинства больных муковисцидозом обнаруживают либо нарушения функции желчного пузыря, либо желчные камни.

Среди редких проявлений следует отметить сахарный диабет, поражение глаз (по типу экссудативной ретинопатии и/или неврита глазного нерва). У больных муковисцидозом вторичные половые признаки бывают слабо выражены, менструации наступают позже, иногда отсутствуют. По мнению большинства авторов, только 3—5% мужчин, больных муковисцидозом, сохраняют генеративную функцию. У женщин, страдающих муковисцидозом, снижение генеративной способности объясняется повышенной вязкостью слизи цервикального канала. Некоторые женщины сохраняют способность к деторождению, но у многих из них беременность и/или роды становятся причиной тяжелых обострений заболевания, а нередко и летального исхода. Опасность рождения больного ребенка матерью, страдающей муковисцидозом, от отца с неизвестным генетическим статусом составляет 1:40—1:50 родов.

Рентгенологическая картина легких весьма полиморфна. Постоянно наблюдается эмфизема и в результате искривление грудной клетки с зиянием ретростерального пространства, уплощение куполов диафрагмы, расширение межреберных промежутков, нередко кифоз грудного отдела позвоночника, уменьшение кардио-



Рис. 81. Бронхограмма больной 3 лет муковисцидозом. Диффузные деформации бронхиального дерева в виде цилиндрических, мешотчатых, каплевидных бронхоэктазов.

торакального отношения. Отмечаются усиление и деформация легочного рисунка в виде линейных или округлых из-за уплотнения стенок бронхов теней, узелково-кистозные изменения, множественные небольшие, до 0,5 см, округлые затемнения и просветления, представляющие собой заполненные или освободившиеся пара-бронхиальные абсцессы, сегментарные или долевые ателектазы, пневмонические инфильтрации, расширение и смазанность рисунка корней легких (рис. 80\*, 81, 82\*).

Исследования функции внешнего дыхания у большинства больных муковисцидозом обнаруживают комбинацию обструктивных и рестриктивных нарушений.

Рестриктивные нарушения, особенно при обострении бронхолегочного процесса, маскируются обструктивным процессом главным образом в мелких бронхах. Наряду с нарушениями в распределении вдыхаемого газа при муковисцидозе имеется неравномерность вентиляционно-перфузионных отношений и нарушение диффузии газа в легких, что в итоге ведет к гиперкапнической гипоксемии. При этом  $P_{aO_2}$  падает до 60—50 мм рт. ст., а в отдельных случаях до 35 мм рт. ст., в то же время  $P_{aCO_2}$  повышается до 60—80, достигая иногда 110 мм рт. ст. и более. КОС, как правило, резко нарушено с преобладанием респираторного ацидоза, что, по-видимому, объясняется выраженной альвеоляр-

ной гиповентиляцией. Метаболический алкалоз отмечен у наиболее тяжело больных детей и является плохим прогностическим признаком.

Исследование гуморального, клеточного иммунитета обычно не обнаруживает первичного дефекта в иммунном статусе больных муковисцидозом. Снижение содержания секреторного IgA в промывных водах бронхов можно объяснить недостаточной продукцией секреторного компонента. Изучение гуморального противовирусного иммунитета позволяет предполагать его недостаточность у больных муковисцидозом, так как уровень антител к вирусам гриппа В и С, парагриппа 1, 2, 3 и Сендай, аденовирусу, респираторно-синцитиальному вирусу и другим был низким по сравнению с таковым у больных хронической пневмонией [Нисевич Л. Л., 1984].

Если 10 лет назад преобладал стафилококк, то в последние годы ведущей стала синегнойная палочка, которая выделяется у 70% больных. Большинство составляют слизистые штаммы, а хроническая колонизация ими обычно ухудшает прогноз заболевания [Рачинский С. В. и др., 1982, 1983; Шабалова Л. А., 1983]. Данные литературы и собственные наблюдения последних лет свидетельствуют о частой ассоциации (более чем у 30% больных) синегнойной палочки и/или стафилококка с *N. influenzae*. Высокие титры гемагглютинирующих и преципитирующих антител мы получили у больных муковисцидозом с хронической колонизацией синегнойной палочки, что указывало на ее важную роль в инфекционном процессе.

## ДИАГНОСТИКА

Сочетание описанных выше респираторного и кишечного синдромов с типичной рентгенологической картиной и повышенным в 2—5 раз содержанием электролитов пота позволяет диагностировать муковисцидоз.

Сравнительное исследование электролитов пота у больных муковисцидозом и детей с заболеваниями органов дыхания свидетельствует о надежности и достоверности потового теста. Концентрация хлоридов пота, равная или превышающая 60 ммоль/л, позволяет подтвердить клинический диагноз муковисцидоза (при навеске пота не менее 100 мг). Применявшиеся ранее полуколичественные методики определения электролитов в поте (проба Швахмана — Гама и ее модификации), а также натрия в потях и слюне в настоящее время оставлены. Малопримодными для диагностики признаны йодолиповая проба, рентгеноплечный тест для определения протеолитической активности кала и др. Наряду с определением ферментов поджелудочной железы в дуоденальном соке, крови, моче и копрологическим исследованием их можно использовать при пограничных цифрах потового теста, а также для дополнительной характеристики заболевания и оценки адекватности заместительной терапии панкреатическими ферментными препаратами.

Клиническая оценка тяжести заболевания. Существует много вариантов болезни: от наиболее тяжелых форм, заканчивающихся летально в раннем возрасте, до относительно легких, когда больные растут и развиваются удовлетворительно при адекватной терапии и медико-социальной помощи. Для определения тяжести муковисцидоза и прогноза у конкретного больного в настоящее время предложен ряд шкал. Из них наиболее удобные шкала Швахмана — Кульчицкого и шкала Таузиг. Существует корреляция между ними, поэтому целесообразно их использование лечащими врачами (табл. 26).

До настоящего времени нет единого мнения целесообразности скрининга, хотя большинство авторов считают, что он улучшает диагностику, течение и прогноз заболевания.

Наиболее принятые современные методы скрининга:

BM-тест — чувствительный к концентрации альбумина в меконии более 20 мг/г сухого мекония;

RID-тест — метод радиальной иммунодиффузии для количественного определения альбумина в меконии;

SQ—RID-тест — полуколичественной радиальной иммунодиффузии;

IRT-тест — определение уровня трипсина в сухом пятне крови методом радионуклидной оценки трипсиноподобной иммунореактивности.

Большая часть этих методик находится в стадии клинических испытаний.

## ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Лечение детей, больных муковисцидозом — трудная, еще не полностью решенная задача. Однако длительные клинические наблюдения свидетельствуют об эффективности рано начатой адекватной терапии, которая существенно продлевает жизнь многих больных, способствуя улучшению общего состояния, повышая возможности социальной адаптации.

Улучшение эвакуации бронхиального секрета достигается аэрозольными ингаляциями муколитических средств в сочетании с ЛФК, позиционным дренажем, вибромассажем грудной клетки, общим массажем тела. При их неэффективности и нарастании бронхиальной обструкции проводят лечебную бронхоскопию. Аэрозоль-терапию лучше делать с помощью ультразвуковых ингаляторов типа УЗИ-50, УЗИ-70 (ГДР), более эффективных, чем компрессионные ингаляторы типа АИ-1, ПАИ-1, П-1 и др.

Наиболее действенным муколитическим средством является N-ацетилцистеин, выпускаемый в виде 20% раствора (зарубежные аналоги: мукогель, флуимуцил, мукомист, ацетейн, эйброн и др.). Обычно препарат назначается независимо от пути введения из расчета 15—20 мг/кг (разовая доза) 3 раза в день и более при обострении и один раз в день в период ремиссии. Ацетилцистеин используется также для промывания бронхиального

Таблица 26. Клиническая оценка состояния больных муковисцидозом (по Г. Шахману и Л. Л. Кульчицкому, 1958)

Число баллов	Общая активность	Клинические показатели	Физическое состояние	Рентгенологические изменения
25	Нормальная активность и работоспособность: играет в мяч, регулярно посещает школу и т. д.	Кашля нет, частота пульса и дыхания нормальные; нормальное телосложение; в легких изменений нет	Масса и рост выше 25-го перцентиля; стул оформлен и большей частью нормальный. Сохранен мышечный тонус	Легочные поля чистые
20	Недостаточная выносливость, усталость к вечеру, хорошо посещает школу	Пульс и дыхание в покое нормальные; редкий кашель или откашливание. Нет «барабанных палочек». В легких изменений нет. Легкая эмфизема	Масса и рост между 15-м и 25-м перцентилям. Стул несколько изменен. Мышечный тонус достаточный	Незначительное усиление бронхосудистого рисунка, начинающаяся эмфизема легких
15	Тенденция к паузам для отдыха в течение дня; быстрая утомляемость после напряжения, достаточная способность посещать школу	Периодический кашель, например, утром при подъеме. Частота дыхания слегка повышена, легкая эмфизема. Хрипы в легких редки. Формирующиеся «барабанные палочки»	Масса и рост выше 3-го перцентиля. Стул изменен, обильный и плохо оформлен; может быть слегка увеличен живот. Плохой мышечный тонус и плохое развитие мускулатуры	Легкая эмфизема с очаговыми ателектазами. Усиленные бронхосудистого рисунка умеренное
10	Частый кашель; учится только дома, одышка после короткой прогулки. Длительные паузы отдыха	Частый кашель, обычно с мокротой; при вдохе втяжение уступчивых мест грудной клетки; умеренная эмфизема; возможны деформации грудной клетки, звонкие хрипы в большом количестве. «Барабанные палочки»	Масса тела и рост ниже 3-го перцентиля; обильный, плохо оформленный, дурно пахнущий, жирный стул; обвисшие, дряблые мышцы; увеличение живота умеренное	Умеренная эмфизема; обширные участки ателектазов; рассеянные воспалительные очаги; незначительные бронхоэктазы
5	Ортопноэ. Постельный или полупостельный режим	Тяжелый приступообразный кашель; тахипноэ и тахикардия; выраженные легочные изменения; признаки недостаточности правого сердца. «Барабанные палочки»	Масса тела резко снижена (до дистрофии): отставание в росте; сильное увеличение живота; выпадение прямой кишки; обильный, частый, дурно пахнущий жирный стул	Выраженные легочные изменения с признаками бронхиальной обструкции и воспаления; долевые ателектазы и бронхоэктазы

Суммируются баллы по 4 позициям. Оценка состояния: очень хорошее: 86—100 баллов. Хорошее: 71—85 баллов. Удовлетворительное: 56—70 баллов. Средней тяжести: 41—55 баллов. Тяжелое: 40 баллов и меньше.

дерева (бронхиальный лаваж) во время лечебной бронхоскопии. В последние годы этот препарат стали назначать внутрь. Наиболее эффективно сочетание ингаляций с приемом внутрь. Введение внутрь не уступает по эффективности ингаляциям при средне-тяжелых формах муковисцидоза.

Эвакуацию бронхиального секрета улучшают физические упражнения (дыхательная гимнастика и ЛФК), у детей старше 5 лет — занятия спортом с умеренной, строго дозируемой нагрузкой (бег, верховая езда, плавание, подвижные игры, езда на велосипеде, мопед, мотоцикле по пересеченной местности). Заключают любые физические упражнения или занятия спортом позиционным дренажем с вибромассажем грудной клетки. Для вибромассажа применяются электровибромассажеры.

Антибиотикотерапия показана при обострении и любой активности бронхолегочного процесса, во время ОРВИ с целью предупреждения активизации бактериальной флоры. При муковисцидозе стафилококк был чувствителен к гентамицину, тобрамицину, канамицину, оксациллину, метициллину, линкомицину и цефалотину (табл. 27). Эффективны в отношении синегнойной

**Таблица 27.** Чувствительность микрофлоры, выделенной из дыхательных путей у детей, больных муковисцидозом, к антибиотикам (процент чувствительных штаммов)

Антибиотики	<i>Pseudo-</i> <i>monas</i> <i>aeruginosae</i>	<i>Staph.</i> <i>aureus</i>	<i>Hemophilus</i> <i>influenzae</i>	<i>Str.</i> <i>pneumoniae</i>	<i>Klebsiella</i> <i>pneumo-</i> <i>niae</i>	<i>Echerichia</i> <i>coli</i>
Ампициллин	0	8	81,3	96,7	21,1	—
Оксациллин	—	76,0	50,0	91,2	—	—
Карбенициллин	55,0	—	—	—	57,1	66,7
Стрептомицин	70,0	20,0	46,0	18,4	83,3	—
Мономицин	5,6	—	47,4	—	66,7	42,2
Канамицин	12,7	68,2	56,6	9,1	50,0	50,0
Гентамицин	91,5	96,1	95,8	50,0	89,5	100
Тетрациклин	44,0	34,0	100	43,7	50,0	38,0
Левомецетил	45,9	37,5	97,6	60,0	47,6	66,7
Эритромицин	—	34,3	89,5	83,0	—	—
Линкомицин	—	72,0	30,0	100	—	—
Тобрамицин	82,0	78,0	85,0	—	69,0	60,0
Амикацин	96,0	80,0	100	0	—	—
Нипоцин	90,0	80,0	95,0	0	—	—
Пипрацил	50,0	30,0	64,0	50,0	—	—
Цефалотин	9,1	92,0	6,4	100	80,0	—
Цефамизин	21,1	85,2	74,0	96,0	—	—
Рифамицин	—	100	100	—	—	—

» — » — чувствительность не определялась.

палочки гентамицин, тобрамицин, карбенициллин. Арсенал современных активных антисинегнойных антибиотиков пополнился амикацином, тиркациллином, клафораном, азлоциллином, мезлоциллином, пиперациллином и др. Препаратами выбора для лече-

ния инфекции *H. influenzae* наряду с антибиотиками аминогликозидного ряда являются левомицетин, тетрациклин и эритромицин.

У тяжелобольных с хронической колонизацией синегнойной палочкой рекомендуются комбинации азлоциллина и амикацина, а также мезлоциллина и гентамицина. Новым антибиотиком аминогликозидного ряда, активным в отношении форм, устойчивых к гентамицину, амикацину, является фортимицин А. Получены хорошие результаты лечения больных, выделяющих синегнойную палочку, новыми производными цефалоспоринов (цефтазидим, цефзулодин, цефоперазон). Особенно широким спектром обладает цефтазидим, который можно назначать при тяжелых суперинфекционных обострениях бронхолегочного процесса без исследования антибиотикограммы. Весьма эффективна в подобных случаях комбинация цефтазидима с тобрамицином. Пневмококк, высеваемый в настоящее время у 15% больных муковисцидозом, чувствителен к пенициллину и его производным, а также препаратам цефурового ряда, эритромицину и линкомицину. Целесообразно включать в комплекс лечения обострений бронхолегочного процесса глюкокортикоидные препараты, особенно у детей раннего возраста, по общепринятой схеме из расчета 1—1,5 мг/(кг·сут) на фоне приема антибактериальных препаратов.

Роль бронхоскопии в борьбе с обструкцией дыхательных путей в настоящее время окончательно не определена. Показания к лечебной бронхоскопии: выраженный обструктивный синдром, связанный с диффузным гнойным эндобронхитом, не снимающийся при интенсивной комплексной терапии; длительно существующие ателектазы, локальная эмфизема и/или ателектатическая пневмония. Санационные бронхоскопии обычно проводятся курсами по 3—4 процедуры с интервалом 1 нед, реже 3—4 дня. В последние годы доказана эффективность эндобронхиального введения антибиотиков в конце бронхиального лаважа.

Нарушенную функцию поджелудочной железы корректируют панкреатином или комбинированными препаратами, содержащими панкреатин, кишечные ферменты и липотропные вещества. Ферментные препараты назначаются в индивидуальных дозах, при достаточной дозе нормализуется стул, нарастает масса тела, улучшается общее состояние. Обычно начальная доза панкреатина составляет 2—3 г/сут, затем при необходимости ее постепенно повышают под контролем копрограммы, у ряда детей она достигает 8—10 г/сут. Хороший эффект отмечен при применении пазинорма, оразы, мезима-форте, мексазы, панкурмена, полизима и др. Ферментные препараты принимают непосредственно перед едой или в начале еды. Всю суточную дозу нужно разделить пропорционально приемам пищи, ее объему и составу.

Витамины назначают в двойной дозе; витамины А, Е, D желателно назначать в водорастворимых формах. Для компенсации потери солей с потом, особенно в жаркое время года или при выраженной гипертермии, назначают дополнительно поваренную

соль — детям грудного возраста до 1 г/сут, детям старшего возраста — 2—3 г/сут. Основным принципом диетотерапии муковисцидоза является повышение энергетической ценности пищи на 10—15%. У грудных детей следует применять относительно бедные жирами смеси, обогащенные белком и углеводами. Эти общие рекомендации нередко трудно выполнить на практике, так как обычные продукты не позволяют разработать желаемый рацион или корректировать диету. Возможности диетической коррекции у больных муковисцидозом значительно расширились с появлением специальных питательных смесей (протифар, обезжиренный энпит и др.). Отличаясь высокой питательной ценностью и хорошей усвояемостью, энпит-5 может стать повседневным продуктом питания вместо молока у детей раннего возраста. При диете с включением энпита появлялась тенденция к нормализации стула, уменьшению стеатореи. Диетотерапия и адекватные дозы ферментных препаратов позволяют в течение 1—2 мес ликвидировать такое осложнение муковисцидоза, как выпадение прямой кишки без хирургической коррекции. При прецирротическом состоянии или циррозе печени назначают соответствующую диету (печеночный стол), витамины, желчегонные, гепатотропные препараты (эссенциале, легалон, ЛИВ-52).

При сформированном легочно-сердечном синдроме — «легочном сердце» — показаны сердечные гликозиды, диуретики, нонахлазин. Удобен в практическом отношении дигоксин, который предпочтительнее назначать сразу в поддерживающей дозе.

Прогноз муковисцидоза, несмотря на совершенствование комплекса терапевтических мероприятий, остается очень серьезным. Тяжесть и прогноз заболевания у 90% больных определяют бронхолегочные изменения. Рано проявивший себя муковисцидоз протекает тяжелее, особенно у детей, перенесших меконияльный илеус. Значительно ухудшается прогноз при хронической колонизации синегнойной палочкой, особенно у детей раннего возраста. Из наблюдаемых нами больных умерли 49, 34% детей достигли школьного возраста, 30% амбулаторно получают систематическое лечение.

Муковисцидоз является не только клинической, но и социальной проблемой, поэтому психологическая и медико-социальная помощь больному ребенку и его семье играют большую роль.

В СССР больным муковисцидозом оформляется инвалидность, их лечение проводится бесплатно. Больные муковисцидозом должны находиться под диспансерным наблюдением врачей поликлиники и пульмонологического центра. Там не только диагностируют муковисцидоз, но и дают необходимые рекомендации участковому педиатру по амбулаторному лечению, а родителям — по уходу за больным. Диспансеризация в пульмонологических центрах призвана также осуществлять санитарно-просветительную работу с родителями, обучать их навыкам лечения и ухода за больным в домашних условиях.

## ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ И СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

### ИММУНОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Нарушения иммунной системы разделяются на первичные (врожденные, генетически обусловленные) и вторичные (приобретенные) иммунодефицитные состояния.

У детей с рецидивирующими и хроническими бронхолегочными заболеваниями частота нарушения гуморального иммунитета (изменение нормального соотношения основных классов иммуноглобулинов) составляет около 30%. Эти изменения у большинства больных транзиторные, коррелируют с формой, тяжестью и периодом бронхолегочного процесса, что позволяет отнести их к приобретенной или вторичной дисгаммаглобулинемии.

Наибольшее значение имеет диагностика первичных генетически обусловленных иммунодефицитных состояний как причины тяжелых бронхолегочных заболеваний.

**Классификация.** Первичные генетически обусловленные иммунодефицитные состояния, согласно классификации ВОЗ (1977), включают 17 форм иммунной недостаточности.

В настоящем разделе рассматриваются те типы иммунодефицитных состояний, которые наиболее часто встречаются в детской практике и сопровождаются поражением бронхолегочной системы.

Снижение устойчивости к микробным, главным образом коковой природы, воспалительным и инфекционным процессам может быть связано с недостаточностью гуморального иммунитета; показателем его нарушения является снижение уровня иммуноглобулинов (поражение В-лимфоцитов). Возможно стойкое снижение всех классов иммуноглобулинов (гипо- и агаммаглобулинемия) или одного — двух классов (селективная гипогаммаглобулинемия).

При первичных иммунодефицитных состояниях наиболее часто наблюдаются наследственные дефекты только гуморального иммунитета (В-лимфоциты). К этой группе относится агаммаглобулинемия (болезнь Брутона) с рецессивным типом наследования, сцепленным с полом. Болеют только мальчики, частота 1:3 000 000.

Проявления первичной иммунной недостаточности весьма многообразны, и не всегда удается однозначно определить их классификационную группу. Эти формы объединяют под общим названием «вариабельная иммунная недостаточность», нередко

она имеет тяжелые и разнообразные клинические проявления с поражением органов дыхания.

Второе место по частоте занимают сочетанные поражения гуморального и клеточного иммунитета.

Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность впервые описана под названием «семейная лимфопения с агаммаглобулинемией», а позднее — «аутосомно-рецессивная швейцарская форма». Нарушение В- и Т-клеточных систем с резким снижением или отсутствием иммуноглобулинов (особенно IgA, IgG, IgE) и снижением клеточного иммунитета, наблюдается при синдроме Луи-Бар — иммунная недостаточность с мозжечковой атаксией и телеангиэктазией. Реже наблюдаются большие с поражением только клеточного иммунитета, обуславливающим в первую очередь повышенную чувствительность к вирусам, грибам и внутриклеточным микроорганизмам.

Особое место занимают генетически обусловленные (первичные) нарушения фагоцитарной функции, наследуемые по аутосомно-рецессивному, сцепленному с X-хромосомой, или полигенному типу. Нарушение фагоцитарной функции может быть количественным (нейтропения) и качественным (дисфагоцитоз).

Врожденный (первичный) генез нарушения фагоцитарной функции в настоящее время точно доказан только в отношении способности нейтрофилов к движению и уничтожению инфекционных агентов. Нарушение в системе фагоцитоза (неспособность полинуклеаров и моноцитов — макрофагов уничтожать некоторые бактерии и грибы), сопровождающиеся нередко гипериммуноглобулинемией при интактности клеточного иммунитета, лежит в основе хронической гранулематозной болезни. Она наследуется по рецессивному типу, сцепленному с полом (болеют мальчики), или по аутосомно-рецессивному типу (погибают плоды женского пола). В последнее время имеются сведения о возможности проявления заболевания (легкое течение) у девочек-гетерозигот. Диагноз основывается на обнаружении дефектного уничтожения бактерий *in vitro* или на отрицательных результатах теста по восстановлению нитраголубого тетразолия (NBT-тест) полиморфноядерными лейкоцитами. Дети, страдающие септическим гранулематозом, весьма подвержены инфицированию стафилококками, кишечной палочкой и грибковой флорой (микроорганизмы, не вырабатывающие пероксид водорода).

Среди больных с врожденными иммунодефицитными состояниями преобладают лица мужского пола, что, возможно, обусловлено тем, что ряд типов иммунной недостаточности сцеплены с X-хромосомой.

Частота первичной иммунной недостаточности среди детей, больных рецидивирующими и хроническими бронхолегочными заболеваниями, составляет около 3%. Поражение бронхолегочной системы при врожденных (первичных) иммунодефицитных состояниях нередко бывает ведущим в клинической картине заболевания и определяет его прогноз.

**Клиническая картина.** У большинства детей с иммунодефицитным состоянием с первых месяцев жизни наблюдаются частые респираторные и другие инфекционные заболевания, осложняющиеся гнойным двусторонним отитом, пиодермией, фурункулезом, диареей. Нередко иммунодефицитное состояние сочетается с различными врожденными дефектами и патологическими синдромами. В семьях детей с иммунодефицитным состоянием бывают случаи смерти других детей в раннем возрасте.

У всех больных независимо от типа иммунопатии отмечается тяжелая, упорно рецидивирующая пневмония с тенденцией к распространению, прогрессированию, септическим осложнениям, быстрому развитию ограниченного пневмосклероза, деформации бронхов и бронхоэктазов. Наряду с общими закономерностями поражения легких при иммунодефицитных состояниях, можно выделить определенные различия в зависимости от типа иммунной недостаточности.

Наиболее тяжелые острые пневмонии в раннем возрасте, чаще в первые месяцы жизни, с большим постоянством наблюдаются у больных с врожденной комбинированной иммунной недостаточностью или при нарушении только гуморального звена (гипогаμμαглобулинемия) при мало измененном или нормальном клеточном иммунитете. Пневмонии у этих больных, как правило, начинаются бурно, с большим повышением температуры ( $38,5-39,5^{\circ}\text{C}$ ), резким ухудшением состояния.

Пневмония сопровождается токсикозом, дыхательной недостаточностью, кашлем, болью в груди. Лихорадка интермиттирующая или ремиттирующая. Физикальные изменения чаще распространенные, с преимущественной локализацией над областью пневмонической инфильтрации. Бронхолегочный процесс обычно распространенный, полисегментарный, одно- или двусторонний. Наиболее часто сочетаются поражения нижней и средней долей правого легкого или нижней доли и язычковых сегментов левого легкого, нередко бывают двусторонние поражения. У большинства больных заболевание принимает упорное, рецидивирующее течение, нередко с присоединением тяжелых гнойных осложнений (рис. 83 \*).

При ранней диагностике иммунодефицитного состояния и назначении своевременной адекватной антибиотикотерапии в сочетании с регулярной заместительной терапией удастся достичь благоприятного исхода и продлить жизнь ребенка. Однако у этих больных закономерно развиваются полисегментарный, чаще ателектатический пневмосклероз, деформация бронхов с быстрым формированием хронического бронхолегочного процесса.

У детей с комбинированной иммунной недостаточностью или с выраженной гипогаμμαглобулинемией в случаях хронификации процесса пневмосклероз чаще бывает полисегментарным с поражением сегментов двух долей одного или обоих легких. Изменения бронхиального дерева характеризуются распространенностью, грубой деформацией, ранним развитием бронхоэктазов (рис. 84 \*).

У этих больных наряду со стойкими изменениями бронхов в зоне легочного поражения определяются транзиторные деформации бронхов в соседних и отдаленных сегментах, нередко двусторонние, обусловленные распространенным бронхитом. При бронхоэкспансии также выявляется распространенный двусторонний диффузный катарально-гнойный или гнойный эндобронхит, особенно в области пневмосклероза.

Хронический бронхолегочный процесс у детей с иммунодефицитными состояниями, в отличие от истинной хронической пневмонии, тяжелее, с частыми обострениями (до 4—6 раз в год) по типу острой пневмонической вспышки. У большинства больных выражен обструктивный синдром.

Поскольку поражение бронхов у детей с иммунодефицитными состояниями более тяжелое и распространенное, чем у больных обычной первичной хронической пневмонией, у них значительно чаще наблюдаются симптомы бронхоэктатической болезни. Тем же объясняется постоянная и весьма высокая активность хронического воспалительного процесса в бронхах у этих больных.

У большинства больных (до 70%) особенно с комбинированной иммунопатией и гипогаммаглобулинемией, уже в первые годы жизни наблюдаются выраженная интоксикация, задержка развития, отставание в росте и массе тела, постоянный кашель с выделением гнойной мокроты, изменение ногтей и концевых фаланг. Эти симптомы у детей раннего возраста должны настораживать врача в отношении иммунодефицитного состояния, так как у больных истинной хронической пневмонией даже при мешотчатых бронхоэктазах и гнойном бронхите симптомы бронхоэктатической болезни появляются преимущественно в школьном возрасте.

Имеются отдельные указания на возможность диффузного пневмофиброза при иммунодефицитных состояниях.

В наших наблюдениях (41 больной с генетически обусловленной иммунной недостаточностью) диффузный пневмофиброз развился только у одного ребенка с нарушением гуморального иммунитета (гипогаммаглобулинемия).

У больных с изолированной недостаточностью IgA, сочетающейся в отдельных случаях с гиперпродукцией IgM, респираторные заболевания были легче, с менее выраженной клинической симптоматикой, меньшим объемом легочного поражения и часто без септических осложнений. Первая же острая пневмония, как правило, заканчивается ателектатическим пневмосклерозом, деформацией бронхов и формированием хронического бронхолегочного процесса, ограниченного сегментами одной доли (чаще средней доли или язычковых сегментов) (рис. 85). Значительно реже наблюдается поражение сегментов двух долей. Обострения, хотя и частые, имеют вид бронхита с выраженным обструктивным синдромом. Изменения бронхов заключаются в стойкой деформации, obturации, расширении только в зоне пневмосклероза и эндобронхите, чаще катарально-гнойном, распространенном, особенно при обострении.

**Рис. 85.** Левосторонняя бронхограмма мальчика 10 лет с селективной недостаточностью (IgA 0,1—0,25 г/л), хронической пневмонией, пневмосклерозом язычковых сегментов левого легкого, рецидивирующим obstructивным синдромом. Видны деформации и незаполнение мелких разветвлений язычковых бронхов.



При септическом гранулематозе с первых дней жизни у больных мальчиков наблюдаются тяжелые рецидивирующие инфекционные процессы с высокой температурой, септическими нагноениями, диспепсическими явлениями. Бронхолегочный процесс, как правило, прогрессирующий, распространенный, с вовлечением многих сегментов разных долей обоих легких, деструкцией, быстрым развитием легочно-сердечной недостаточности.

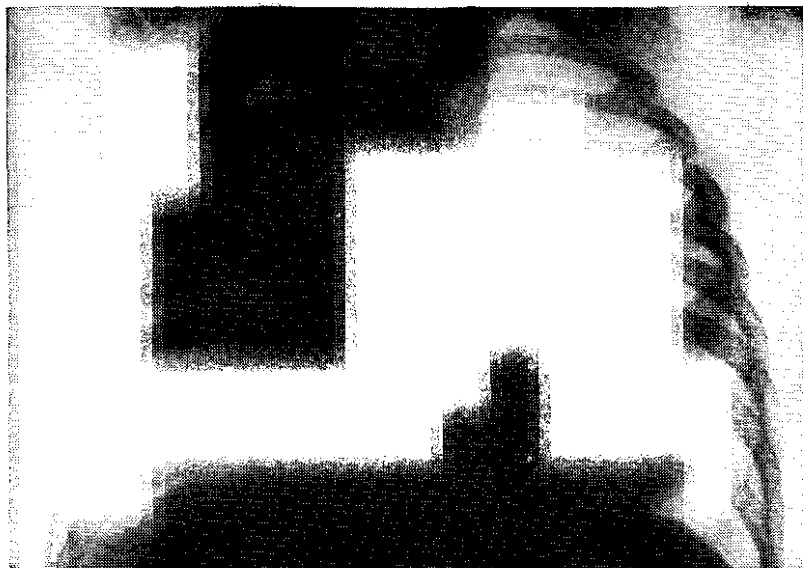
Описаны случаи сочетания хронической гранулематозной болезни с генерализованной БЦЖ-инфекцией.

Генерализация инфекции в ответ на иммунизацию БЦЖ, по мнению ряда авторов, может быть результатом врожденного нарушения клеточного звена иммунитета, так как за противотуберкулезный иммунитет ответственны Т-лимфоциты.

Вместе с тем генерализация БЦЖ-инфекции возможна у детей с врожденной иммунной недостаточностью, обусловленной дефектом фагоцитарной функции, без убедительного подтверждения первичного нарушения клеточного иммунитета.

В наших наблюдениях у одного ребенка (из 4 больных септическим гранулематозом) выявлено сочетание хронической гранулематозной болезни с генерализацией БЦЖ-инфекции (рис. 86).

Наряду с бронхолегочной патологией у больных с первичной иммунопатией всех типов могут наблюдаться множественные очаги хронической гнойной инфекции (отит, гайморит, лимфаде-



**Рис. 86.** Рентгенограмма больного септическим гранулематозом 2 лет (стимулированный и спонтанный NBT-тест отрицательный, резкое снижение фагоцитарной активности и индекса завершеного фагоцитоза). Очагово-сливная шевмония, фурункулез, гепатоспленомегалия, БЦЖ-лимфаденит. При посмертном гистологическом исследовании (И. Н. Потапова) выявлены наряду с неспецифическими пневмоническими изменениями эпителиоидно-клеточные граулемы, места с казеозом, а также изменения, характерные для септического гранулематоза.

нит, пиодермия, фурункулез) и другие поражения органов и систем. Так, у ряда больных с тяжелой комбинированной иммунной недостаточностью поражение бронхолегочного аппарата было ведущим, но отмечались выраженные диспепсические явления, тяжелые кишечные инфекции, не поддававшиеся лечению, с развитием кахексии, геморрагического синдрома и отеков.

При синдроме Луи-Бар наблюдаются прогрессирующая церебральная атакия, резкое отставание в росте.

У половины больных с болезнью Брутона наряду с хроническими очагами гнойной инфекции наблюдается полиартрит коленных суставов с выраженной их деформацией, частыми обострениями, как при ревматоидном артрите, а в ряде случаев — частые энтероколиты. У детей с первичной иммунной недостаточностью (гипогаммаглобулинемия А и G с компенсаторной гиперпродукцией IgM — макроглобулинемия) тяжелая бронхолегочная патология может сочетаться с выраженным гепатолиенальным синдромом и стойким увеличением околощитовидных желез.

Морфологические изменения крови у большинства больных во время острой пневмонической вспышки характеризуются выраженным лейкоцитозом, нейтрофилизом со сдвигом влево, ускорением СОЭ (20—60 мм/ч), вторичной гипохромной анемией. В слу-

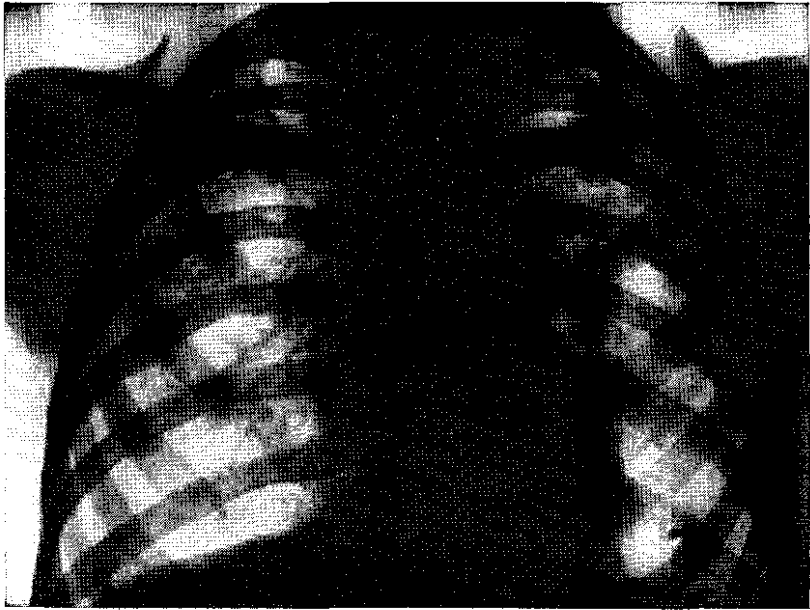
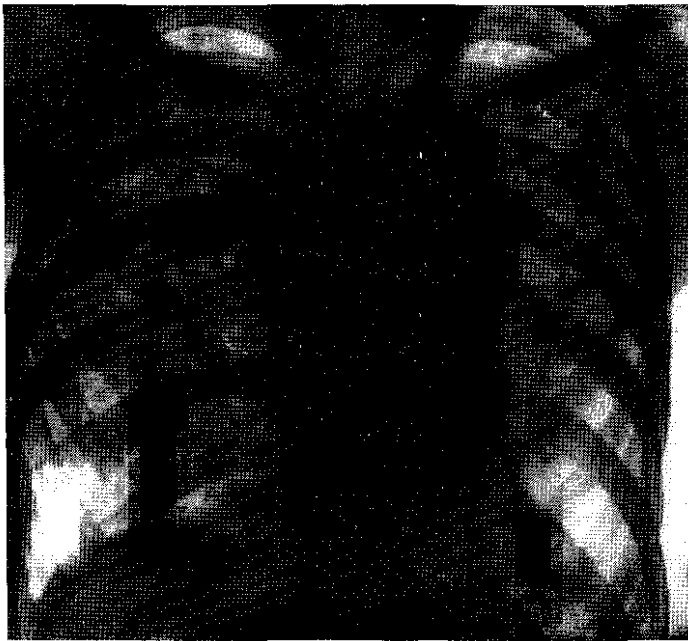


Рис. 91.

Рис. 92.





**Рис. 96.** Рентгенограмма девочки 14 лет. Метастатическое поражение левого легкого (остеогенная саркома), сопровождающееся пневмотораксом.

чаях резкого снижения клеточного иммунитета может быть стойкая лимфопения (8—15%) на фоне лейкопении или нормального содержания лейкоцитов. Наряду с этим уменьшаются число и размеры периферических лимфатических узлов, миндалины небольшие. В сыворотке крови определяют повышенное содержание гаптоглобина, С-реактивный белок, что свидетельствует о высокой активности воспалительного процесса.

Гематологические сдвиги бывают не только при обострении, но и во время ремиссии, что обусловлено активностью воспалительного процесса в бронхолегочном аппарате, а также существованием других гнойных очагов.

У больных с комбинированной иммунной недостаточностью или с  $\alpha$ - или гипогаммаглобулинемией определяется стойкая гипопroteinемия (общий белок 40—60 г/л), гипогаммаглобулинемия ( $\gamma$ -глобулин 4—8%).

При изолированном дефиците IgA с повышенным содержанием IgM (макроглобулинемия) или IgG может наблюдаться увеличенное содержание  $\gamma$ -глобулинов (20—28%) и снижением уровня альбуминов.

**Диагностика.** Первичная иммунная недостаточность может быть заподозрена на основании таких данных, как ранняя смерть детей в семье, ряд врожденных дефектов и патологических синдромов у детей, раннее возникновение инфекционных и воспалительных заболеваний, их прогрессирующее течение и быстрая хронификация. Пневмоцистоз, генерализованный кандидоз или инфекция другим маловирулентным возбудителем всегда подозрительны на иммунодефицит. Характерные изменения протеинограммы (стойкая гипо- или гипергаммаглобулинемия, гипопroteinемия) также позволяют заподозрить иммунопатию. Однако окончательный диагноз устанавливается по результатам исследования иммуноглобулинов сыворотки крови — выявление стойких изменений содержания иммуноглобулинов основных классов, снижения клеточного иммунитета, нарушения фагоцитоза, отсутствия ответа иммунной системы на интеркуррентные заболевания и обострения воспалительного процесса в легких.

Лечение больных с генетически обусловленной иммунной недостаточностью представляет большие трудности. В доантибиотическом периоде эти дети, как правило, рано умирали от различных септических заболеваний. В настоящее время в связи с улучшением диагностики и терапевтической тактики прогноз стал более благоприятным.

Принципы антибиотикотерапии при различных вариантах бронхолегочных заболеваний у детей с иммунодефицитными состояниями не отличаются от таковых при обычных тяжелых воспалительных заболеваниях респираторного тракта. При острых состояниях обычно назначается комбинация антибиотиков в максимальных суточных дозах, один из которых вводят внутривенно до достижения терапевтического эффекта, а другой внутримышечно. Исследование микробной флоры содержимого бронхов и ее

лекарственной чувствительности облегчает выбор антибиотика. При невозможности такого исследования обычно оказываются эффективными комбинации одного из полусинтетических пенициллинов или препаратов группы цефалоспоринов с гентамицином. Курс лечения антибиотиками продолжается обычно значительно дольше, чем при обычных бронхолегочных заболеваниях, и может в отдельных случаях занимать несколько месяцев со сменой препаратов.

Назначение кортикостероидных препаратов недопустимо в связи с их возможным иммунодепрессивным действием.

Важное место в лечении занимает заместительная и стимулирующая терапия. При обострении заболевания детям с иммунодефицитными состояниями показано введение  $\gamma$ -глобулина из расчета по белку 100—200 мг/кг (одна доза отечественного  $\gamma$ -глобулина содержит 200 мг белка). Затем через каждые 3 нед или ежемесячно вводят поддерживающую дозу из расчета по белку 50—100 мг/кг. Терапевтическая доза вводится в 2—3 приема через 1—2 дня в течение 3—5 дней. Заместительная терапия должна продолжаться в течение всей жизни больного. Не показано введение  $\gamma$ -глобулина детям с селективной иммунной недостаточностью IgA и IgM, так как их концентрация в препарате  $\gamma$ -глобулина чрезвычайно мала. По данным А. Г. Терновой (1968), отечественный  $\gamma$ -глобулин содержит IgG 91,2 мг/мл, IgA — 3,12 мг/мл, IgM — 1,17 мг/мл. В ряде случаев показано введение антистафилококкового  $\gamma$ -глобулина или другого  $\gamma$ -глобулина, обогащенного определенными антителами. С целью общей стимуляции и дезинтоксикации рекомендуется применение препаратов крови и нативной плазмы (10 мл/кг в течение 1—3 сут). Лучший эффект дают прямое переливание крови от иммунизированных доноров, специфическая антистафилококковая плазма.

Специфическое лечение септического гранулематоза находится в стадии разработки (лейкоцитная масса, трансфер-фактор, трансплантация костного мозга). Рекомендуется профилактическое введение бисептола (сульфаметоксазол-триметоприм). Необходима длительная адекватная антибактериальная терапия.

Комплексная терапия при иммунодефицитных состояниях способствует уменьшению или ликвидации острых воспалительных изменений в легких, предупреждению прогрессирования заболевания и септических осложнений, позволяет стабилизировать бронхолегочный процесс в случаях его хронического течения.

Прогноз зависит от типа иммунной недостаточности. Расширение возможностей антибактериальной терапии с применением антибиотиков широкого спектра действия, активная заместительная и стимулирующая терапия значительно улучшают прогноз.

## **ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЕГОЧНЫЙ ГЕМОСИДЕРОЗ**

Гемосидероз легких — состояние, характеризующееся отложением гемосидерина, наблюдается при диффузных кровотечениях в альвеолах. Оно может происходить вследствие хронического повы-

шения давления в легочных капиллярах с экстравазацией эритроцитов (например, при митральном стенозе или другой форме левожелудочковой недостаточности) или при распространенных васкулитах и тромбоцитопенической пурпуре. В отличие от этих вторичных форм, сравнительно редких в детском возрасте, идиопатический гемосидероз легких развивается как первичное заболевание.

**Этиология.** Ряд авторов подчеркивают роль врожденного порока эластической ткани легких, другие — хронического воспаления в интерстиции, облегчающих диapedез эритроцитов. Существует мнение о патогенетической роли селезенки, а также о роли антител к коровьему молоку в возникновении гемосидероза легких. В настоящее время большинство авторов придерживаются иммуноаллергической концепции, согласно которой сенсибилизирующий агент, пока не идентифицированный, вызывает образование аутоантител. Эта теория находит известное подтверждение в том, что стероидные препараты и спленэктомия, эффективные при других аутоиммунных заболеваниях, в известной степени эффективны и при идиопатическом гемосидерозе.

Сущность заболевания сводится к развитию кровоизлияний в альвеолы с последующей импрегнацией солями железа сосудистых и бронхиальных стенок, развитием фиброза и утолщением межальвеолярных перегородок. В альвеолах и синусах лимфатических узлов из гемоглобина образуется большое количество гемосидерина. Его фагоцитоз макрофагами (гемосидерофаги) и появление в мокроте этих клеток является основным критерием диагностики идиопатического легочного гемосидероза.

Развитие диффузных фиброзных изменений в легких может привести к легочной гипертензии и формированию легочного сердца. Заболевание чаще встречается у девочек.

**Клиническая картина.** Заболевание начинается постепенно, чаще выявляется у детей 3—8 лет, хотя первые симптомы в возрасте 4—10 мес не считаются редкостью [Евдокимова А. И., Рыжкова Л. А., Марков Б. А., 1979]. Первые симптомы болезни малохарактерны, поэтому диагноз ставится обычно спустя месяцы и годы.

Первыми симптомами могут быть одышка, иногда обструктивного типа, пневмонический статус, реже кровохарканье или появление ржавой мокроты при кашле. Как правило, наблюдается более или менее выраженная анемия.

Заболевание течет волнообразно, обострения с последующим периодом субкомпенсации сменяются ремиссией. Во время обострения, как правило, наблюдаются дыхательная недостаточность, кашель с кровью или ржавой мокротой, содержащей гемосидерофаги, повышение температуры, часто до фебрильных цифр. В легких можно выявить участки укорочения перкуторного звука, диффузно прослушиваются мелкопузырчатые хрипы.

Острый криз длится обычно 2—4 дня, реже дольше, сменяясь периодом субкомпенсации, когда стихают кашель и одышка, по-

степенно исчезают хрипы. Анемия, как правило, сопровождающая обострение, в этом периоде постепенно ликвидируется. В ремиссии физикальные изменения в легких отсутствуют, но при выраженных фиброзных изменениях в легких наблюдаются дыхательная недостаточность рестриктивного типа, снижение диффузионной способности.

В периоде обострения, как правило, наблюдаются тахикардия, глухость тонов сердца, увеличение печени, а часто и селезенки. У больных нередко отмечаются генетические стигмы (син- и полидактилия, прогнатизм, деформация ушных раковин) и аллергические проявления (фотодерматозы, поллиноз, пищевая и лекарственная аллергия).

Описаны подострые формы без ярких обострений, а также формы с миокардитом.

Своеобразной клинической формой идиопатического гемосидероза является синдром Гудпасчера, наблюдаемый у подростков, чаще у мальчиков. Наряду с идентичными описанными выше легочными проявлениями и анемии эти больные имеют пролиферативный или мембранозный гломерулонефрит, ведущий обычно к хронической почечной недостаточности. В генезе этой формы придается значение образованию (возможно, после гриппозной инфекции) антител, реагирующих с базальной мембраной как альвеол, так и клубочков.

Как отдельную форму описывают идиопатический гемосидероз с преципитинами к коровьему молоку. Клинически эта форма мало отличается от описанной выше, но у ряда больных есть также хронический ринит и средний отит и отставание в физическом развитии. У части детей с высоким уровнем преципитинов к молоку возникает длительная ремиссия при безмолочной диете, но вынести окончательное суждение о роли этого вида аллергии затруднительно.

Рентгенологические изменения. В периоде обострения определяются множественные крупные и мелкие очаговые тени, местами сливные. Нередко увеличены лимфатические узлы корня. Оба легочных поля как бы покрыты хлопьями ваты; повторные рентгенограммы обычно указывают на новые очаговые тени и инволюцию старых. Такие полиморфность и изменчивость рентгенологической картины весьма типичны для идиопатического легочного гемосидероза. Быстрое исчезновение участков затемнения показывает, что их субстратом является не столько кровоизлияние, сколько отек, предположительно аллергического генеза.

У ряда больных при ярких клинических признаках обострения рентгенологические изменения могут быть скудными и наоборот.

В периоде ремиссии при небольшой давности процесса рентгенологическая картина может быть малоизмененной, но чаще выявляется не бросающееся в глаза усиление интерстициального рисунка легких, напоминающего мелкую сетку. На этом фоне определяется множество мелких (миллиарных) очаговых теней по

всему легочному полю; при этом очагов в средних зонах может быть больше, чем в верхушках легких, что создает своеобразную картину бабочки (рис. 87\*).

Лабораторные данные подтверждают микроцитарную гипохромную анемию (иногда с низким содержанием сывороточного железа), ретикулоцитоз и эритробластическую реакцию костного мозга. Обычно умеренный лейкоцитоз, повышение СОЭ и резкая тромбоцитопения. Как прямая, так и непрямая реакция Кумбса редко оказывается положительной.

В иммунном статусе обращают на себя внимание снижение титра комплемента в остром периоде, циркулирующие иммунные комплексы, гипергаммаглобулинемия [Слободжанкин И. В. и др., 1983]. Около 10% больных имеют снижение уровня IgA.

Исследование мокроты (или промывных вод желудка у детей раннего возраста) выявляет сидерофаги.

Диагностика гемосидероза при типичной клинической картине (кровохарканье, анемия, изменения в легких) нетрудна; обнаружение сидерофагов подтверждает диагноз. Исключение возможных причин вторичного гемосидероза (левожелудочковая недостаточность, пурпура, васкулит) указывает на идиопатический гемосидероз. В периоде ремиссии приступы одышки с кровохарканьем в анамнезе и мелкоочаговые изменения на рентгенограмме обычно дают основания заподозрить милиарный туберкулез или другое диффузное заболевание легких, с таким диагнозом дети, как правило, и направляются в клинику. При дифференциальной диагностике следует, естественно, учитывать результаты туберкулиновых проб; в сложных случаях показана биопсия легкого.

**Прогноз.** Больные умирают в период очередного криза от легочного кровотечения либо от дыхательной и сердечной недостаточности. Средняя продолжительность жизни 3—3½ года. Применение стероидных гормонов, по мнению ряда авторов, лучше в сочетании со спленэктомией позволяет значительно удлинить ремиссии, уменьшить тяжесть кризов и продлить жизнь на 5—10 лет, а возможно и более.

Лечение больного идиопатическим гемосидерозом следует начинать с кортикостероидных препаратов — преднизолона по 1,5—3 мг/кг при безмолочной диете. Безмолочная диета у определенного числа больных приводит к длительной ремиссии; хотя это наблюдается далеко не у всех детей и редко в возрасте старше 5 лет, попытка диетотерапии вполне оправдана. Если строгая безмолочная диета в течение месяца у детей с прогрессирующим процессом дает ремиссию, то такая диета проводится и дальше. У детей, имевших ранее ремиссии, длительность начальной безмолочной диеты должна по крайней мере превышать длительность ремиссии. Исключать следует не только молочные и содержащие молоко продукты, но и говядину и желатин; после наступления ремиссии можно расширить диету, вводя хорошо проваренное мясо. Наряду с кортикостероидами рекомендуются

иммунодепрессанты — азотиоприн по 3 мг/(кг·сут), циклофосфамид по 2 мг/(кг·сут), причем не только в остром периоде, но и в качестве поддерживающей терапии. Описано положительное действие дефероксамина. У детей с выраженным дефицитом IgA отмечен хороший эффект переливания крови.

## ЛЕГОЧНЫЙ АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ МИКРОЛИТИАЗ

Этиология этого заболевания с формированием мелких конкрементов в альвеолах неизвестна. «Песчинки», число которых медленно увеличивается, представляют собой кристаллы размером 50—200 мкм трифосфатов и карбоната кальция с примесью солей железа и имеют концентрическую структуру. Предполагается, что первично происходит нарушение обмена мукопротеинов с их избыточным скоплением в альвеолах и последующим пропитыванием минеральными солями. Прогрессирование процесса ведет к лимфоплазмоцитарной инфильтрации и фиброзным изменениям в межальвеолярных перегородках, альвеолярно-капиллярному блоку.

**Клинические проявления.** В детском возрасте заболевание чаще диагностируется случайно при рентгенологическом исследовании. В подростковом или юношеском возрасте развиваются одышка, легочная гипертензия. Заболевание редкое; оба пола поражаются одинаково; роль наследственных факторов строго не доказана, хотя описаны семейные случаи.

Прогрессирующее накопление конкрементов в виде множественных мелких четко очерченных очагов на фоне диффузного усиления бронхосудистого рисунка может напоминать гематогенно-диссеминированный туберкулез, саркоидоз, гистоплазмоз. Поражение симметричное, верхушки поражаются меньше. Увеличения лимфатических узлов легкого не наблюдается.

Течение заболевания длительное. Биопсия легкого для подтверждения диагноза нужна лишь при невозможности установить диагноз иначе. Заболевание резистентно к любой терапии.

## АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ ПРОТЕИНОЗ ЛЕГКИХ

Это редкое заболевание неизвестной этиологии встречается чаще у взрослых и заключается в накоплении в легочных альвеолах липопротеинов, располагающихся внеклеточно. Воспалительной реакции в межальвеолярных перегородках и альвеолах, как правило, нет.

Откладывающийся в альвеолах материал дает положительную ШИК-реакцию, при электронной микроскопии в нем выявляются части погибших клеток, плазменные белки и сурфактант, содержащий апопротеин [Singh G. et al., 1983]. В альвеолах обычно мало макрофагов и других клеточных элементов, что дает основание придавать дефекту макрофагальной системы важную роль в развитии заболевания. Однако есть мнение, что само накопле-

ние липопротеинов в альвеолах может угнетать альвеолярные макрофаги при обычном числе моноцитов в циркулирующей крови. У больных протеиномозом описаны и другие дефекты иммунитета, включая алимплоплазию тимуса.

Первые симптомы болезни могут появиться уже на втором полугодии жизни; обычно это одышка и кашель, часто навязчивый, со рвотой. Лихорадка отмечается менее чем у половины детей. Физикальные изменения легких обычно скудные. Постепенно развивается сердечно-легочная недостаточность.

Рентгенологические изменения характеризуются мелкими, иногда сливными очаговыми тенями, располагающимися равномерно в обоих легких и создающими картину диффузной инфильтрации, исходящей из корней легких (фигура бабочки). Описано преимущественное поражение нижних долей. Поскольку такая картина бывает при многих заболеваниях, диагноз можно обосновать лишь биопсией легкого. При исследовании биоптата необходимо исключить пневмоцистоз, дающий сходные поражения.

Течение болезни прогрессивное; летальный исход обычно наступает через 1—2 года после появления первых симптомов. Кортикостероиды и повторный лаваж легких, применяемые рядом авторов, по-видимому, мало влияют на течение болезни. Альвеолярный протеиноз взрослых значительно более доброкачественный.

### ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ ПРИ ДИФFUЗНЫХ БОЛЕЗНЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (ВКЛЮЧАЯ РЕВМАТИЗМ)

К диффузным болезням органов дыхания причисляют ряд достаточно четко очерченных форм, называемых иногда коллагенозами. При большинстве из них изменения в легочной ткани и/или полости плевры наблюдаются часто, о чем свидетельствуют данные табл. 28 [Федосеева Н. А., 1983].

При ревматизме частота поражения легких, по данным разных авторов, равна 2—14%. Как видно из табл. 28, рентгенологиче-

*Таблица 28. Частота легочно-плевральных поражений при диффузных болезнях соединительной ткани у детей (в процентах)*

Форма	Клинические симптомы	Рентгенологические признаки
Системная красная волчанка	47,0	84
Ювенильный ревматоидный артрит	48,4	62
Дерматомиозит	37,0	73
Системная склеродермия	32,0	69
Узелковый периартериит	65,0	87

ские изменения в легких наблюдаются чаще, чем клинические признаки, что отражает существование относительно свежих фиброзных изменений, не проявляющихся клинически.

**Патологическая анатомия.** Изменения в легких обнаруживаются у всех умерших больных коллагенозами. Наиболее общими их признаками являются нарушение микроциркуляторного русла в результате васкулита и изменения структурных элементов соединительной ткани. Эти изменения в ткани легких и плевры встречаются в разных сочетаниях при различных болезнях этой группы.

При системной красной волчанке в гистологической картине преобладают поражения сосудов с утолщением базальных мембран капилляров, образованием так называемых проволочных петель, капилляритами и артериолитами, развитием гиалиновых мембран в альвеолах, фибриноидным некрозом межальвеолярных перегородок [Исаева Л. А. и др., 1977]. Нередко наблюдается пролиферация альвеолярного эпителия, при хроническом течении — редукция капиллярного русла, иногда наряду с более свежими васкулитами. Ателектаз, буллезная эмфизема, пневмоторакс, инфаркты обнаруживаются у этих больных нередко, но чаще встречается сухой или серозный плеврит, обычно как проявление полисерозита.

Для узелкового периартериита более характерны изменения типа васкулита ветвей как легочных, так и бронхиальных артерий. Периартерииты ведут к отеку, тромбозу и кровоизлияниям, при обратном развитии последних могут формироваться полости. Находят и гранулемы с гигантскими клетками, эозинофилами и макрофагами. Одной из разновидностей узелкового периартериита Е. М. Тареев (1965) считает гранулематоз Вегенера: некротизирующий гранулематоз верхних дыхательных путей и легких с генерализованным аллергическим васкулитом и гломерулонефритом, фибриноидным некрозом и тромбозом капиллярных петель.

При системной склеродермии наблюдается прогрессирующий фиброз альвеолярных перегородок как следствие изменений в сосудах, сопровождающихся альвеолярно-капиллярным блоком, отеком и пролиферацией фибробластов. Диффузный фиброз может сопровождаться образованием кист. Фиброз плевры и адгезивный пахиплеврит наблюдаются чаще, чем серозный выпот.

Дерматомиозит обычно обуславливает фиброзные изменения в паренхиме легких; не меньшее значение имеют респираторные нарушения вследствие поражения дыхательных мышц и гортани (отек, изъязвления), нередко ведущие к аспирационному процессам вследствие дисфагии. Сосудистые пневмониты при дерматомиозите наблюдаются реже, чем при других коллагенозах; изменения плевры у детей с дерматомиозитом наблюдаются чаще, чем у взрослых.

Изменения в легких у больных ювенильным ревматоидным артритом — фиброз, васкулит — во многом сходны с таковыми у больных системной красной волчанкой. Легочные изменения при

ювенильном ревматоидном артрите могут быть единственным проявлением.

Для ревматического процесса в легких характерно развитие неспецифических гиперергических изменений: фибриноидного некроза сосудов, тромбоза, участков отека типа серозной амплексии, интерстициальных изменений, некрозов альвеол и бронхов. Серозно-фибринозные и катарально-геморрагические пневмонии не имеют склонности к некрозу; об их рецидивировании свидетельствуют различные фазы процесса.

**Клинико-рентгенологическая картина.** Описанные выше изменения клинически проявляются васкулитом и фиброзом, а также их сочетаниями.

Васкулит наблюдается обычно при остром течении заболевания и часто имеет яркую симптоматику. Он может обуславливать бронхиальную астму или ларинготрахеит, но нередко имеет симптомы пневмонии. В разгар процесса выражены одышка, цианоз. Поражения трахеи и бронхов сопровождаются мучительным кашлем, развитие инфарктов — кровохарканьем. Обычно прослушиваются разнокалиберные влажные хрипы, часто крепитирующие.

Рентгенологические изменения при этой форме поражения легких состоят в понижении прозрачности, более выраженном в нижнемедиальных отделах, мутном («молочном») фоне. Небольшие очаговые тени с нечеткими контурами наблюдаются чаще, чем крупные тени легочных инфарктов. Описаны мигрирующие инфильтраты. Одним из характерных признаков сосудистых поражений является их быстрая обратная динамика при стихании процесса под влиянием кортикостероидов.

Фиброзные изменения напоминают фиброзирующий альвеолит или интерстициальную пневмонию. Они чаще наблюдаются при хроническом процессе (при системной склеродермии и дерматомиозите). Альвеолярно-капиллярный блок с гипоксией обуславливает основную симптоматику: одышку, рестриктивные нарушения вентиляции. Сухие и влажные хрипы — частные симптомы этой формы.

Рентгенологические признаки фиброза часто бывают ярче клинических — диффузное усиление и деформация бронхосудистого рисунка, интерстициальные изменения в далеко зашедших случаях сопровождаются развитием ячеистых структур.

Сочетания фиброзных изменений с картиной васкулита нередки при системной красной волчанке и ювенильном ревматоидном артрите; они развиваются при подостром и остром течении болезни. Васкулит клинически бывает ярче, в периоде обострения он затушевывает малосимптомный подострый фиброз.

У значительного числа больных в течение заболевания развивается бактериальная пневмония; при дерматомиозите аспирационная пневмония наблюдается часто. Диагностика пневмонии базируется на клинических данных (лихорадка, катаральные явления), определении нейтрофильного лейкоцитоза и очаговых или

инфильтративных теней. В сомнительных случаях диагностике может помочь реакция на антибактериальную терапию.

В отличие от других коллагенозов, при которых легочные изменения чаще всего сопутствуют другим достаточно типичным изменениям, при **гранулематозе Вегенера** органы дыхания обычно являются основной локализацией процесса. Сначала часто возникает язвенно-некротическое поражение слизистой оболочки верхних дыхательных путей — носа, глотки, придаточных пазух, уха с повышением температуры, упорным насморком с гнойным (иногда кроваватым) отделяемым, кашлем. Прогрессирование местных изменений ведет к деструкции костной ткани (неба, носовой перегородки, раковин), процесс распространяется на нижние дыхательные пути, появляются изменения в других органах (геморрагические высыпания, поражение мышц и суставов, миокардит, нефрит с азотемией).

У части больных с начала болезни преобладают изменения трахеобронхиального дерева, проявляющиеся упорным кашлем, кровохарканьем, болями в грудной клетке на фоне длительной лихорадки и общей дистрофии. В легких рентгенологически обнаруживаются множественные очаговые тени.

Пневмонические изменения при ревматизме могут возникать как в начале атаки, так и при рецидивирующем течении. В первом случае процесс бурный, иногда напоминает анафилактический шок. Клинически эти дети обычно производят впечатление больных с тяжелым легочным процессом; рентгенологически выявляются чаще двусторонние инфильтративные тени, распространяющиеся от корня к периферии. У большинства больных такие пневмонии имеют быструю обратную динамику, иногда несмотря на прогрессирование изменений сердца.

На высоте процесса часто вовлекаются плевра, при этом болевой синдром наблюдается не всегда.

Пневмонии у детей с затяжным и волнообразным течением ревматизма часто бывают лобарными, длительными и могут рецидивировать на том же месте. Как правило, они ведут к развитию фиброзных изменений и стойким нарушениям в сосудистом русле.

**Диагностика и дифференциальная диагностика.** Легочные изменения в большинстве случаев диффузных болезней соединительной ткани выявляются при развернутой клинической картине болезни. Исключение представляет гранулематоз Вегенера, при котором биопсия язвенных поражений слизистой оболочки дает достаточно четкую картину: гранулемы из лимфоидных клеток с гиалиновыми шарами и эозинофилами.

Выраженность сосудистых и фиброзных изменений при конкретных формах коллагеноза позволяет судить об активности и течении процесса.

В диагностике наряду с рентгенографией хорошо зарекомендовала себя спинтиграфия, выявляющая изменения капиллярной сети легких.

**Лечение.** Сосудистые поражения легких при диффузных болезнях соединительной ткани обычно имеют хорошую обратную динамику при своевременном назначении кортикостероидных препаратов. При подозрении на вторичную инфекцию показаны антибиотики широкого спектра действия или их комбинации.

Длительная кортикостероидная терапия способна замедлить, если не остановить, легочный фиброз; ее проведение, как правило, диктуется особенностями течения болезни.

В лечении ревматических пневмоний также показано применение кортикостероидов, оказывающих выраженное влияние на гиперергический воспалительный процесс.

## **ВНУТРИГРУДНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ**

Агрессивность острых лейкозов у детей часто проявляется вовлечением в патологический процесс внутригрудных лимфатических узлов и органов средостения. Часто в процесс вовлекается и легочная ткань; наряду со специфическими (лейкозная инфильтрация) возникают и неспецифические процессы, отягощающие основное заболевание и порой играющие ведущую роль в танатогенезе.

**Специфические опухоли переднего средостения.** Наиболее часто опухоль переднего средостения определяется у детей раннего возраста при Т-клеточном субварианте острого лимфобластного лейкоза, который встречается в 15—20% всех случаев лейкоза. Опухоль обладает агрессивным ростом, инфильтрируя корни легких и плевру. Близлежащие лимфатические узлы обычно входят в состав опухоли и внешне отличаются от нее. Микроскопически опухоль состоит из разрастаний грубоволокнистой соединительной ткани, содержащей лейкозные клетки, свойственные данному варианту острого лейкоза. Все это позволяет считать [Ивановская Т. Е., 1965], что первоначальный источник опухоли в средостении зависит от варианта острого лейкоза. При лимфобластном варианте острого лейкоза опухоль, по-видимому, чаще исходит из вилочковой железы, при нелимфобластных лейкозах источником, очевидно, служит соединительная и лимфоидная ткань средостения.

Рентгенологически отмечается расширение срединной тени различной выраженности в обе стороны в верхнем отделе или на всем ее протяжении. Ее контуры могут быть выпрямленными или полициклическими. Опухоль средостения редко сочетается с увеличением внутригрудных лимфатических узлов, но у детей такое сочетание возможно, если в процесс вовлекаются бронхопульмональные лимфатические узлы.

Клиническая симптоматика лейкозной опухоли средостения во многом зависит от массы образования и степени нарушений топографических взаимоотношений. Чаще большая опухоль клинически проявляется компрессионным синдромом с дыхательной недостаточностью и нарушением сердечной деятельности, требуя

экстренных терапевтических вмешательств — гормональной и цитостатической терапии или комбинированного химиолучевого лечения.

Если в дебюте заболевания есть опухоль средостения, то требуется дифференциальная диагностика острого лейкоза и лимфосаркомы. Опорных клинических и рентгенологических критериев для дифференциальной диагностики не существует. Основное значение имеют исследование костного мозга и скорость нарастания клиничко-рентгенологических изменений в средостении. Сочетание опухоли средостения с тотальной лейкозной инфильтрацией костного мозга и бластозом в периферической крови дает основание диагностировать острый лейкоз. Интактность костного мозга и периферической крови свидетельствует в пользу лимфосаркомы.

**Изменения в легких при лейкозах.** Легкие поражаются всегда, но на различных этапах лейкозного процесса. Характер поражения во многом определяется периодом заболевания, длительностью болезни, а также лечением. Специфические (лейкозная инфильтрация) изменения в легких выявляются, по данным разных авторов, в 61—89% случаев, пневмонии — у 70% больных. Как по клиническому, так и по морфологическим данным, более половины пневмоний развиваются на фоне специфической лейкозной инфильтрации легких.

**Специфическая лейкозная инфильтрация легких.** По данным Т. Е. Ивановской (1972), преимущественной локализацией процесса является сама легочная паренхима, где отмечается диффузная, реже очаговая лейкозная инфильтрация альвеолярных перегородок, а иногда и перибронхиальной ткани. При лимфобластном варианте лейкоза процесс преимущественно поражает перибронхиальную ткань, иногда с массивной инфильтрацией и образованием муфт из лейкозных элементов, окружающих разветвления бронхиального дерева и различных даже макроскопически.

Диффузная лейкозная инфильтрация альвеолярных перегородок может вызвать клиническую картину, соответствующую интерстициальной пневмонии с тяжелой кислородной недостаточностью, иногда без типичных физикальных данных. Однако чаще специфическая инфильтрация альвеолярных перегородок, даже очаговая, приводит к нарушению сосудистой проницаемости и пропотеванию белков плазмы и форменных элементов крови в просвет альвеол. Это может обусловить формирование так называемых гиалиновых мембран.

Лейкозные изменения в легких, как правило, остаются бессимптомными и лишь в редких случаях при сочетании с опухолью средостения и увеличенными лимфатическими узлами могут давать картину острой дыхательной недостаточности. По данным О. А. Цукерман (1965), рентгенологически лейкозная инфильтрация легочной ткани обнаруживается при остром лейкозе у взрослых в 7,3% случаев.

Специфическая инфильтрация распространяется из опухоли средостения и пораженных лимфатических узлов в легкие преимущественно по ходу бронхов и сосудов, вокруг которых располагаются широкие муфты из лейкозных клеток. Последние могут прорасти всю стенку сосуда вплоть до оболочки. Благодаря преимущественно перибронхиальному распространению лейкозной инфильтрации ателектазы встречаются редко.

Массивные участки лейкозной инфильтрации могут подвергаться распаду с образованием полостей, которые рентгенологически имеют нечеткие очертания, часто полулунную или серповидную форму. В патогенезе подобных деструктивных изменений определенное значение придается присоединению грибковой флоры, а также действию протеолитических ферментов, образующихся при разрушении лейкозных элементов.

Специфическая инфильтрация легочной ткани, выявляемая в момент диагностики острого лейкоза, весьма чувствительна к химиотерапевтическим препаратам. Одного курса полихимиотерапии бывает достаточно для полной нормализации рентгенологической картины легких. Массивные участки лейкозной инфильтрации чаще выявляются при последующих рецидивах острого лейкоза или в терминальном периоде заболевания, когда развивается практически полная рефрактерность к любому виду противолейкозной терапии.

Пневмонии у больных лейкозом занимают одно из первых мест среди тяжелых осложнений острого лейкоза у детей. Комбинированная полихимиотерапия, которую начали применять при острых лейкозах у детей с конца 60-х годов, существенно изменила частоту специфических поражений легочной ткани и воспалительных изменений. При современной терапии частота лейкозных изменений легочной ткани снизилась в 1,7 раза (29,8% против 50%), специфического поражения органов средостения — в 4,6 раза (3,2% против 15%), но в 1,8 раза (44,3% вместо 24,5%) вырос удельный вес неспецифических пневмоний.

В 1963—1964 гг. у детей, страдавших острым лейкозом, пневмония стала причиной смерти в 12,2% случаев, в 35% наблюдений она сыграла роль отягощающего фактора. В 1972—1973 гг. 25% детей, больных острым лейкозом, умерли от пневмонии и в 50% случаев она приблизила летальный исход. Отмечено, что  $\frac{2}{3}$  пневмоний возникли при выраженной лейкопении и нейтропении в основном у детей, уже имевших различные очаги инфекции (64,3% случаев), а также при предшествующем пневмонии язвенно-некротическом поражении слизистой оболочки рта (57% случаев).

Важное значение для развития пневмоний имеют условия, способствующие задержке и размножению возбудителей в легких. Среди таких условий особое место занимает лейкозная инфильтрация.

Независимо от интенсивности противолейкозной терапии пневмонии развивались в 2 раза чаще у детей, имевших рентгеноло-

гические признаки специфического поражения легких. Большое значение в развитии пневмоний придается миелотоксическому агранулоцитозу, который усугубляется по мере усиления противолейкозной терапии. Кроме того, важную роль в учащении пневмоний на фоне современной терапии играют состояние иммунитета и факторы неспецифической защиты организма.

Характер пневмонии, клинико-рентгенологические изменения, а также прогноз во многом зависят от периода острого лейкоза, в котором присоединилась пневмония. У больных с относительно сохранным кроветворением, что возможно в период окончания клинико-гематологической ремиссии, отмечаются наиболее распространенные в детском возрасте очаговые среднетяжелые пневмонии, как правило, при ОРВИ. Прогноз таких пневмоний благоприятный при обычном лечении.

Пневмонии, возникающие в период глубокой лейкопении и нейтропении (острый период заболевания, терминальная фаза острого лейкоза), очагово-сливные, отличаются остротой развития, тяжестью течения, высокой летальностью. К особенностям их рентгенологической картины относится быстрое нарастание очагово-инфильтративных изменений с образованием массивных затенений, увеличивающихся по площади. Морфологически они характеризуются бедностью экссудата клеточными элементами, выраженным фибринозно-геморрагическим компонентом с расположением фибрина в ряде случаев в виде гиалиновых мембран, отчетливым тканевым *микробизмом* со слабой нейтрофильной реакцией, частой некротизацией, деструктивными изменениями и парапневмоническими плевритами. Среди пневмоний, осложнивших острый лейкоз у детей, 61,6% были очаговыми и 34,8% — очагово-сливными [Герасимова О. И., 1979].

Присоединение пневмонии в любом периоде острого лейкоза не снимает с повестки дня вопрос о продолжении противолейкозной терапии, так как положительная динамика изменений в легких возможна лишь тогда, когда наступает клинико-гематологическое улучшение самого лейкозного процесса.

Клинико-рентгенологические данные о присоединении пневмоний у больного острым лейкозом требуют незамедлительной борьбы с развившимся осложнением.

Помимо обычных терапевтических средств, используемых в лечении пневмоний бактериальной этиологии, применяется компонентная трансфузионная терапия (переливания лейкоцитарной взвеси, по показаниям — эритроцитарной массы). Эти мероприятия особенно важны в период выраженной агранулоцитарной реакции. При пневмониях вирусно-бактериальной этиологии используется противогриппозный  $\gamma$ -глобулин.

Лишь выраженная панцитопеническая картина периферической крови и цитостатическая миелодепрессия являются показанием для временного прекращения цитостатической терапии в период присоединившейся пневмонии.

За последние годы среди осложнений у больных острым лей-

возом довольно широко распространились грибковые поражения легких. Их частота, по данным различных авторов, колеблется от 12 до 28%. Грибковые поражения связывают с применением активной цитостатической и кортикостероидной терапии, вызывающей иммунодепрессию. Чаще возбудителем являются грибы рода кандиды. Кандидозные поражения могут быть первичными и вторичными. Первичный кандидоз развивается без предшествующих изменений в легких, вторичный наслаивается на уже имеющиеся специфические и неспецифические изменения в легких. Острые кандидозные изменения в легких клинически сопровождаются лихорадкой, частым кашлем, сначала с трудно отделяемой слизисто-гноющей мокротой. В мокроте находят скопления дрожжевых грибов. Затем количество мокроты увеличивается, что сопровождается дальнейшим ухудшением общего состояния.

Рентгенологически в легких выявляются пневмонические фокусы; очаговые, инфильтративные, диссеминированные изменения склонны к нарастанию.

Инфильтративные изменения сегментарного, реже долевого объема могут располагаться в любых участках легких, в том числе и в прикорневых зонах, где чаще возникает лейкоэмическая инфильтрация. Процесс быстро распространяется, часто на оба легких, с развитием обширных участков распада. Быстрое нарастание легочных изменений, их выраженность и распространенность, а также обширность распада — критерии, помогающие в дифференциальной диагностике грибковых поражений с лейкозной инфильтрацией легочной ткани.

В последние годы обращает на себя внимание учащение пневмоцистных пневмоний при острых лейкозах у детей. Дети инфицируются или от больных пневмоцистной пневмонией, или чаще от носителей возбудителя — медицинского персонала, взрослых, ухаживающих за больными детьми.

При остром лейкозе пневмоцистные пневмонии чаще развиваются в период повторных рецидивов заболевания, но возможны и во время продолжающейся полной ремиссии.

В клинической картине обращает на себя внимание быстрота развития процесса — у большинства детей развернутое поражение легких возникает за несколько часов или одни сутки. Ведущими симптомами являются приступообразный кашель и прогрессивно нарастающая дыхательная недостаточность при почти полном отсутствии физикальных изменений в легких.

Рентгенологические изменения в легких при этом также характерны для пневмоцистной пневмонии; в процесс вовлекаются оба легких, обращает на себя внимание резкая тяжесть, лучеобразно расходящаяся от корней к периферии легких. На фоне тяжести обнаруживались своеобразные изменения, обусловленные сочетанием участков хлопьевидных мелких и крупных очагов затемнения с мелкими участками буллезного вздутия. Ни при каком другом патологическом процессе в легких такой пестроты изменений не бывает. В терминальный период пневмоцистной

пневмонии отмечается тотальное гомогенное затемнение легких. Не менее характерно и то, что при тотальном диффузном поражении легких плевральных изменений не наблюдается или они незначительны; это отличает пневмоцистные пневмонии от вирусно-бактериальных.

Дифференциальная диагностика пневмоцистной пневмонии по рентгенологическим данным с лейкоэмической инфильтрацией легких основана на том, что последней свойственны мелкие четкие округлые очажки на фоне легкой интерстициальной сетки без преимущественной локализации поражения.

**Лекарственный пульмонит (токсический альвеолит).** На фоне современной противотуберкулезной терапии, особенно у детей с инициальным гиперлейкоцитозом, нередко отмечаются изменения в легких, обозначаемые как лекарственный (цитостатический) пульмонит (токсический альвеолит — см. главу 17), с симптомами дыхательной недостаточности, сухим навязчивым кашлем, выраженным акроцианозом.

Практически у всех детей в период развития дыхательной недостаточности в периферической крови отмечается выраженная лейкопения. В большинстве случаев лекарственный пульмонит провоцировался присоединением острого респираторного заболевания, а также воспалительным процессом (отит, пиодермия, стоматит и т. д.).

При гистологическом исследовании выявляются выраженные расстройства кровообращения с резким полнокровием сосудов и кровоизлияниями в межальвеолярные перегородки и альвеолы, резкий отек интерстициальной ткани. Стенки многих альвеол выстланы гомогенными розовыми белковыми массами, которые местами полностью закрывают их просвет. Просветы альвеол и респираторных бронхиол заполнены полиморфными крупными клетками альвеолярного эпителия, содержащими одно или два ядра с широкой, несколько базофильной, иногда вакуолизированной цитоплазмой.

Лечебные мероприятия зависят от выраженности симптомов дыхательной недостаточности и особенностей течения лейкозного процесса в этот период. Развитие медикаментозных пульмонитов на фоне выраженной панцитопении периферической крови, как проявление цитостатической болезни требует временного прекращения цитостатической терапии. Лечебные мероприятия направлены на купирование дыхательной недостаточности и улучшение деятельности сердечно-сосудистой системы.

**Кровоизлияния в легочную ткань у детей больных острым лейкозом,** встречаются сравнительно редко (рис. 88\*). В остром периоде заболевания на фоне универсального геморрагического синдрома, обусловленного глубокой тромбоцитопенией и нарушениями гемостаза бывают множественные мелкие кровоизлияния в ткань легких, которые клинически ничем себя не проявляют. В редких случаях множественные кровоизлияния сопровождаются незначительным кровохарканьем. Симптомы дыхательной недо-

статочности, если отсутствует выраженный анемический синдром, как правило, не наблюдается.

При рецидивах заболевания и в терминальном периоде кровоизлияния в легкие значительно увеличиваются по площади и чаще проявляются клинически. Кровоизлияния могут быть обширными, занимать долю легкого.

Рентгенологически для множественных кровоизлияний характерны крупные очаги затемнения с нечеткими и четкими контурами на фоне нормального легочного рисунка без тяжести и буллезных вздутий.

Кровоизлияния в ткань легких требуют интенсивного лечения основного заболевания. Обильное кровохарканье диктует необходимость гемостатической терапии (переливание тромбоцитной взвеси, свежечитратной крови, плазмы, аминокaproновой кислоты).

### **ВНУТРИГРУДНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПРИ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗЕ**

Внутригрудные проявления лимфогранулематозного процесса встречаются довольно часто. Своевременное выявление этих изменений имеет значение не только для определения распространенности процесса, но и для выработки рациональной терапии.

**Первично-медиастинальная форма.** Суммируя имеющиеся данные, можно сказать, что первично-медиастинальная форма лимфогранулематоза у детей с внутригрудными поражениями встречается в 22—58% случаев.

Рентгенологическая картина поражения лимфатических узлов средостения у детей не отличается от классического описания таковой у взрослых (рис. 89\*). Средостение представляется расширенным, с четкими полициклическими контурами из-за пакетов увеличенных узлов. В ряде случаев удается отметить симптом кулис, обусловленный наложением изображения нескольких групп увеличенных лимфатических узлов друг на друга.

Наиболее часто встречается поражение паратрахеальных, бронхопульмональных и трахеобронхиальных узлов. Характерны двусторонние симметричные поражения.

Выявляется определенная зависимость вовлечения в процесс внутригрудных лимфатических узлов от гистологического варианта лимфогранулематоза. Так, чаще всего медиастинальные узлы поражены при нодулярном склерозе и лимфоидном истощении, реже — при смешанноклеточном варианте и лимфоидном преобладании.

Современные методы лечения лимфогранулематоза у детей направлены на ликвидацию как первичного очага поражения, так и всех других очагов, создающих потенциальную угрозу прогрессирования заболевания и возникновения рецидива. Первично-медиастинальная форма лимфогранулематоза расценивается как II стадия заболевания (при отсутствии изменений в легочной ткани). Применяют дистанционную гамма-терапию на область

средостения (первый этап лечения). Поскольку первично-медиастинальные формы в прогностическом плане расцениваются как неблагоприятные, имеющие тенденцию к быстрому рецидивированию или генерализации, второй этап лечения состоит в полихимиотерапии определенными курсами.

**Поражение легких и плевры.** Данные о частоте поражения лимфогранулематозом легочной ткани и плевры у детей разноречивы. По-видимому, одни авторы приводят сведения о первично обследованных больных, другие — о частоте поражений при генерализации процесса. Б. А. Колыгин (1983) выявил легочные поражения у 15,6% первичных больных. По данным других авторов (с учетом исследований, проведенных при генерализации процесса), поражение легочной ткани встречалось в 21—35% случаев.

Поражение легочной ткани становится результатом как прорастания лимфогранулематозной тканью из опухоли средостения или внутригрудных лимфатических узлов, так и самостоятельного роста лимфогранулематозной ткани в легких.

У детей выделяются следующие формы поражения легких при лимфогранулематозе (в порядке убывающей частоты): очаговая (метастатическая), инфильтративная, смешанная и диссеминированная. Наиболее отчетливо проявляются смешанная и диссеминированная формы.

При биологических признаках активности лимфогранулематозного процесса отмечаются дыхательная недостаточность, одышка, частый кашель. В легких выслушиваются разнокалиберные хрипы на фоне жесткого дыхания. Однако в ряде случаев физикальные изменения могут полностью отсутствовать и поражение легочной ткани выявляется лишь при рентгенологическом исследовании.

К характерным рентгенологическим признакам очаговой (метастатической) формы поражений относится тень слабой или средней интенсивности, гомогенная, с четкими, ровными контурами. Очаги могут быть единичными и множественными, весьма различного размера. Преимущественная локализация — нижняя и средняя доли легких.

Рентгенологически инфильтративную форму определяют размытость очертаний срединной тени, нечеткость тени лимфатических узлов на рентгенограммах и томограммах. Появляются радиальные тяжистые тени, которые распространяются в легочную ткань за пределы лимфатических узлов. При распространении процесса по лимфатическим сосудам изменения в легких схожи с пневмонией на разных этапах ее развития. При диссеминированной форме отмечается резкое усиление рисунка, на этом фоне много мелкоочаговых теней различной плотности. Тени небольшие, с четкими или нечеткими контурами, довольно равномерно усеивают легочные поля.

При смешанной форме рентгенологически выявлялось сочетание признаков описанных форм (рис. 90\*).

Специфическое поражение легочной ткани может сопровождаться распадом и возникновением ателектазов. Однако у детей эти осложнения встречаются сравнительно редко, как и специфические плевриты. Последние, как правило, развиваются в финальной стадии заболевания и резко ухудшают его прогноз.

Поражение лимфогранулематозным процессом легочной ткани на ранних этапах требует активной цикловой полихимиотерапии, дающей определенный положительный эффект. При генерализации и диссеминации процесса лечение, как правило, приводит лишь к кратковременному клиническому ухудшению. Вопрос о лучевой терапии решается строго индивидуально. В основном ее применяют при очаговых формах поражения легочной ткани.

### РЕТИКУЛОГИСТИОЦИТОЗЫ

Ретикулогистиоцитозы (гистиоцитоз X, ретикулоксантоматоз) — группа довольно полиморфных заболеваний, нередко сопровождаемых поражением легких. Из ретикулогистиоцитозов легочные изменения чаще наблюдаются при синдромах Леттерера—Зиве и Хенда — Шюллера — Кристена, а эозинофильная гранулема обычно не вызывает поражения легких.

**Патологическая анатомия.** Общей для этих 3 форм является первичная ретикулогистиоцитарная пролиферация с вторичным нарушением холестерина обмена и накоплением его эфиров во многих пораженных клетках [Москачева К. А., Небольсин М. И., Знаменская И. В., 1967].

Несмотря на выраженные клинические различия между этими формами, для них типично образование гранулем в разных органах и тканях. Синдром Леттерера — Зиве, наблюдаемый у детей первого года жизни, наиболее острый, сопровождается геморрагической сыпью, гепатоспленоmegалией, изменениями в костях и нередко системными проявлениями геморрагического диатеза. При этой форме нет значительного отложения липоидов в клетках гранулем. Заболевание протекает злокачественно, приводя к летальному исходу в течение нескольких месяцев. Несахарный диабет может отсутствовать, но не исключается.

При болезни Хенда — Шюллера — Кристена на первый план выступают множественные дефекты, плоских костей черепа («географический череп»), таза, лопаток. Другими типичными симптомами являются экзофтальм и несахарный диабет, связанные с поражением костной ткани в окружности гипофиза и серого бугра. Несахарный диабет и нередко другие симптомы поражения гипоталамуса (низкий рост, инфантилизм, ожирение и т. д.) могут быть обусловлены также развитием гранулем в этой области. Заболевание, как правило, хроническое.

Эозинофильная гранулема, наблюдаемая чаще у детей школьного возраста, наиболее доброкачественная, она обуславливает очаговые поражения преимущественно костей и кожи. Гранулема имеет значительное количество эозинофилов, тогда как при

диссеминированных формах преобладают гистиоциты. Описаны гиперпластическая, пролиферативная, гранулематозная, ксантоматозная и фиброзная (в фазе излечения) формы. Переход из одной формы (стадии) в другую может быть не одновременным для всех пораженных отделов легкого, что создает картину полиморфизма. Поражение легких диффузное двустороннее.

Микроскопически выявляют узелковую или распространяющуюся инфильтрацию, содержащую множественные крупные гистиоциты. Нейтрофилы и эозинофилы, лимфоциты и плазматические клетки присутствуют в гранулемах в разных количествах. Часть гистиоцитов накапливает холестерин в протоплазме, так что поражение может быть ксантомным.

Очаговый гранулематоз в легких может сопровождаться пролиферативным эндартериитом, который вместе с прогрессирующей гистиоцитарной пролиферацией в паренхиме ведет к развитию эмфиземы. Как следствие эндартериита возможен некроз участка легкого с образованием кистозных полостей, разрыв которых может вести к спонтанному пневмотораксу.

Этиология заболевания неизвестна. Выделить вирусный, бактериальный или грибковый возбудитель не удалось. Однако опухолевую природу можно отвергнуть на основании гетерогенности клеточных элементов и нередкости спонтанного излечения. Высказывается мнение о том, что данное заболевание погранично с опухолью и больше зависит от факторов макроорганизма (ранний возраст способствует злокачественному течению; лица мужского пола поражаются намного чаще, чем женского). Расстройство жирового обмена рассматривается как вторичное.

Поражения легких при синдроме Леттерера — Зиве распространены, они могут преобладать в клинической картине заболевания. Характерны длительная лихорадка, мелкая узелковая или геморрагическая стойкая сыпь на кожных покровах и более или менее выраженная дыхательная недостаточность, напоминающая таковую при интерстициальной пневмонии. Изменения в легких бывают распространены. Обычно прослушиваются необильные мелкопузырчатые хрипы, укорочение перкуторного звука наблюдается редко.

Сложна и интерпретация рентгеновского снимка. Обычно определяются диффузное усиление интерстициального рисунка легких, некоторое утолщение или скорее подчеркнутость стенок бронхов с большим или меньшим вздутием легочной ткани. В ряде случаев выявляется также мелкоочаговая диссеминация, напоминающая таковую при миллиарном туберкулезе; часто, однако, очаги бывают столь мелкими, что лишь угадываются на снимке, создавая своеобразную «мутность» фона.

Тяжесть состояния и прогрессирование заболевания обычно определяются поражением других органов. В легких на поздних стадиях увеличивается число очагов, могут появляться участки буллезного вздутия; в большинстве случаев дети умирают до того, как поражения легких заходят слишком далеко. В отдель-

ных случаях, однако, процесс может как бы замедлиться и на первый план начинают выступать костные изменения; в этих случаях изменения аналогичны описанным ниже.

Поражения легких при синдроме Хенда — Шюллера — Кристена нередко бывают находкой при обследовании больного с несахарным диабетом или с экзофтальмом. В ряде случаев легочные изменения выявляются в качестве первого симптома болезни, еще до появления других типичных признаков.

Симптомы поражения легких непостоянны, обычно это сухой кашель, временами усиливающийся, без типичных отличий, иногда одышка во время игры.

Перкуторные изменения нехарактерны, аускультативные изменения чаще отсутствуют. В отдельных случаях удается услышать сухие или влажные хрипы, что также не помогает в диагностике. Кровохарканье, как правило, отсутствует. У некоторых детей изменения легких впервые привлекают к себе внимание после развития пневмоторакса.

Скудность клинической симптоматики контрастирует с богатой рентгенологической картиной. Обычно это распространенные изменения в виде крупноочаговой инфильтрации — очаги диаметром до 3—4 см, местами сливные, выявляются на всей поверхности легких; легочный рисунок при этом грубо усилен (рис. 91\*). Нередко в разных отделах легких выявляются участки буллезной эмфиземы; при множестве булл создается картина сотового легкого.

При синдроме Хенда — Шюллера — Кристена (и зоинофильной гранулеме) течение процесса обычно хроническое, волнообразное, с периодами ремиссии и обострения на протяжении многих месяцев и лет, с неблагоприятным прогнозом во многих случаях. Изменения легких, несмотря на выраженность, редко обуславливают значительную дыхательную недостаточность.

В случаях прогрессирования заболевания наряду с фиброзирующим старым очагом появляются свежие инфильтративные изменения.

При эффективной терапии можно видеть уменьшение инфильтративных и очаговых изменений, хотя обычно не удается добиться обратного развития уже сформировавшихся фиброзных изменений. При благоприятном течении, что наблюдается нечасто, крупные очаги инфильтрации подвергаются фиброзной организации; на их месте развивается грубый фиброз с тенденцией к сморщиванию, возникают и кистовидные изменения (рис. 92\*). Будучи диффузным этот процесс приводит к выраженным рестриктивным изменениям, снижению объемных вентиляционных показателей и развитию легочной гипертензии, дыхательной и сердечной недостаточности. При этом обычно развивается тяжелая деформация грудной клетки (западение реберных дуг, уплощение грудной клетки и т. д.).

Диагностика легочных изменений при ретикулоэритроцитозе нетрудна при достаточно типичных внелегочных проявлениях —

несахарном диабете, костных дефектах, кожных проявлениях. Без них диагностика основана на диффузности поражения, очаговых, особенно крупных тенях на фоне выраженного фиброза интерстиция и буллезных изменений, несоответствии ярких рентгенологических изменений скудным клиническим признакам поражения легких, медленном прогрессировании легочных изменений при синдроме Хейда — Шюллера — Кристена.

Подозрение на ретикулогистиоцитоз заставляет искать дефекты в плоских костях черепа и таза. Лабораторные данные обычно не имеют специфических черт.

В дифференциально-диагностическом отношении при синдроме Леттерера — Зиве необходимо прежде всего исключить гематогенно-диссеминированные формы первичного туберкулеза. Так же следует дифференцировать с эссенциальным гемосидерозом, синдромом Хаммена — Рича, аллергическими альвеолитами; биопсия легкого облегчает эту задачу, но и по клинико-рентгенологическим данным возможна достаточно надежная диагностика. У ряда больных внелегочные признаки появлялись через 6—12 мес после обнаружения изменений в легких, подтверждая правильность диагноза.

Лечение ретикулогистиоцитоза предусматривает применение кортикостероидных препаратов и цитостатиков.

Начальный курс терапии может включать, например, винбластин — 1 введение в неделю (начальная доза 0,15 мг/кг с повышением каждой дозы на 0,05 мг/кг до дозы, при которой число лейкоцитов не будет ниже  $3 \cdot 10^9/\text{л}$ ) в течение 10—12 нед в комбинации с преднизолоном внутрь в дозе 2 мг/кг в течение 4—6 нед с постепенным снижением дозы. Это лечение можно проводить на фоне лучевой терапии.

В периоде ремиссии поддерживающее лечение проводится 6-меркаптопурином (2 мг/кг 2—3 раза в неделю) или метотрексатом (1 мг/кг дважды в неделю). О. Metz, K. Karlizek (1981) рекомендуют проводить поддерживающую терапию в течение 2 лет; они добиваются ремиссии в 80—90% случаев.

Несахарный диабет требует назначения адиурекрина или других препаратов задней доли гипофиза в индивидуально подбираемых дозах.

## ИЗМЕНЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ РАХИТЕ

Изменения органов дыхания наблюдаются как при рахите, связанном с дефицитом витамина D, так и при разных вариантах витамин-D-резистентного рахита. Наиболее яркие изменения при рахите развиваются в костях; костными деформациями грудной клетки обусловлена большая часть изменений в органах дыхания.

Витамин D необходим для образования кальций-транспортного протеина в слизистой оболочке двенадцатиперстной кишки, реабсорбции фосфатов в почечных канальцах. При дефиците витамина D снижается всасывание кальция в кишечнике, повышается выделение фосфора с мочой, нарушается энхондральное окостенение растущей кости. При разных формах витамин-D-резистентного рахита нарушаются процессы биологического превращения

витамина D в организме либо снижается чувствительность органов-мишеней к его активным метаболитам. Рахитоподобные изменения бывают и у детей, длительно получающих противосудорожные препараты, из-за ускорения метаболических процессов под их влиянием.

Костные изменения грудной клетки связаны с формированием утолщений на передних концах ребер (четки) и изменением формы ребер вследствие их порозности. Под действием дыхательных мышц грудная клетка как бы спадается, ее объем уменьшается в результате уплощения в переднебоковых зонах ребер, вблизи костно-хрящевой границы (рис. 93\*).

Выраженные утолщения ребер также уменьшают внутренний объем грудной клетки. В нижних отделах грудной клетки формируется вдавление (гаррисонова борозда) тягой диафрагмы с расхождением боковых отделов дуг нижележащих ребер; эти процессы также уменьшают объем грудной клетки. Развертыванию реберных дуг способствуют увеличение печени и селезенки и большой живот как следствие мышечной гипотонии. Увеличение живота затрудняет диафрагмальное дыхание; к этому следует прибавить гипотонию дыхательных мышц, а также нередко возникающие при тяжелом рахите переломы ребер, уменьшающие экскурсии грудной клетки.

Помимо костных изменений, у больных рахитом описываются и изменения легочной паренхимы типа интерстициального пневмонита [Khajavi A. G., Amirhakimi G., 1977], хотя их генез неясен.

**Клиническая картина изменений легких.** Клинически значимые изменения органов дыхания наблюдаются лишь при тяжелых рахитических деформациях (рахит III) вне зависимости от формы рахита. Грудная клетка выглядит непропорционально маленькой, особенно по сравнению с выступающим большим животом. Реберные дуги развернуты, видны на глаз четки и гаррисонова борозда.

Дыхание обычно поверхностное, экскурсия грудной клетки минимальна. Дыхание учащается, но выраженное диспноэ наблюдается лишь в наиболее тяжелых случаях. Так же редко наблюдается цианоз ввиду обычной у таких больных анемии.

Аускультативная картина отражает рестриктивные изменения (ослабление дыхательных шумов) и бронхитический процесс (важные хрипы), нередко сопровождающие тяжелый рахит.

Высказываемое в литературе мнение о предрасположенности к пневмонии больных рахитом не подтверждается: даже у детей с тяжелейшими деформациями грудной клетки вследствие витамина D-резистентного рахита (например, синдрома Дебре — де Тони — Фанкони) пневмонии наблюдаются редко. Поводом для диагностики пневмонии, по-видимому, становятся прогрессирование дыхательной недостаточности рестриктивного типа при ярких рентгенологических изменениях (см. ниже) и быстрое развитие тяжелого ацидоза при присоединении ОРВИ.

У детей с тяжелым рахитом при ОРВИ происходит быстрое и выраженное снижение щелочного резерва (BE от  $-15$  до  $30$ ), что без компенсации из-за неэффективности вентиляционного механизма снижения  $P_aCO_2$  угрожает жизни.

У некоторых детей второго полугодия жизни при остром рахите основным симптомом может быть тахипноэ как следствие стойкого ацидоза с BE порядка  $-10$ ; лечение витамином D приводит к нормализации КОС и частоты дыхания. Эти дети неред-

ко длительно лечатся антибиотиками и спазмолитиками без эффекта).

Менее очевидна связь рахита с развитием стойкого обструктивного синдрома, что иногда наблюдается у детей первого года жизни. У этих детей ацидоз респираторный и обусловливается гиперкапнией. Лечение рахита у таких больных само по себе обычно не снимает обструкции, хотя она теряет резистентность к спазмолитикам.

**Рентгенологические изменения** у детей с умеренным рахитом скудные: небольшое расширение концов ребер, некоторое усиление бронхососудистого рисунка.

При тяжелом рахите рентгенограмма грудной клетки резко изменена. Прежде всего утолщенные концы ребер, сливаясь, создают две своеобразные фестончатые тени; в их образовании участвует и ателектазированная (в результате компрессии четками) легочная ткань.

У многих детей имеются признаки ателектазирования одного — двух сегментов, реже доли. Этим, однако, не объясняется вся пестрота картины; легочный рисунок бывает диффузно, хотя и неравномерно, усиленным, на расходящейся веером от корня тяжистости встречаются тенеобразования неправильной формы, интерпретация которых затруднительна. Скорее всего эти изменения отражают интерстициальный процесс, трактуемый гистологически как пневмонит, а также мелкие ателектазы.

Рентгенограмма грудной клетки позволяет определить как степень остеопороза, так и состояние эпифиза плечевой кости. Следует внимательно искать переломы ребер, которые трудно диагностировать клинически. Наряду со свежими переломами бывают и старые, имеющие хрящевую мозоль.

Динамика рахитических изменений в органах дыхания зависит от коррекции основных расстройств обмена. В большинстве случаев уже через 1 мес от начала терапии значительно улучшаются минерализация костей и дыхательная функция, уменьшаются диффузные изменения на рентгенограмме. Полная нормализация, однако, может затягиваться на 3—6 мес.

При выраженной дыхательной недостаточности наиболее опасно развитие ацидоза, который существенно отягощает состояние ребенка.

Лечение дыхательных расстройств при рахите требуется лишь в случаях выраженной дыхательной недостаточности. Кислородотерапия в большинстве случаев достаточно улучшает оксигенацию при улучшении обменных процессов под влиянием витамина D.

Ацидоз, развившийся в период ОРВИ, часто требует внутривенной коррекции.

Поскольку изменения органов дыхания наблюдаются при тяжелом рахите — дефицитном или, чаще, витамин-D-резистентном, начальная курсовая доза витамина D не должна быть меньше 600 000 ЕД в спиртовом растворе. Эта доза обычно достаточна

для излечения витамин-D-дефицитного (в том числе так называемого витамин-D-зависимого) рахита; уже через 15—20 дней отмечается усиленное отложение кальция в эпифизарных зонах, нормализуются уровень фосфатов в крови и активность щелочной фосфатазы.

При резистентных формах рахита (синдром Дебре — де Тони — Фанкони, фосфат-диабет) витамин D в дозе 600 000 ЕД также приводит к улучшению минерализации костей, но полный эффект достигается позже, при постоянном приеме индивидуальными подбираемыми доз витамина D; снижение активности щелочной фосфатазы указывает на адекватность терапии.

Под влиянием лечения постепенно улучшается дыхательная функция; массаж (общий и грудной клетки) ускоряет репарацию. Легочный рисунок постепенно нормализуется, и уже через 1—2 мес рентгенограмма приобретает нормальный вид (см. рис. 93).

Следует подчеркнуть, что поздно начатое лечение рахита обычно не может повлиять на выраженность деформаций грудной клетки, они могут оставаться надолго.

#### ДЕФИЦИТ АЛЬФА<sub>1</sub>-АНТИТРИПСИНА

Среди нескольких сотен наследственных заболеваний с расщипрованным биохимическим дефектом лишь немногие вовлекают органы дыхания, обычно без специфических черт поражения. Лишь одно из них — наследственный дефицит альфа<sub>1</sub>-антитрипсина (A<sub>1</sub>-AT) — 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.

Характеристика альфа-антитрипсина A<sub>1</sub>-AT является основной аллельной протеазой, нейтрализующей избыток протеаз, выделяемых как микроорганизмами, так и клетками макроорганизма. Он содержится в альфа<sub>1</sub>-фракции белков сыворотки крови; его нормальное количество обеспечивает инактивацию 0,9—1,3 мг трипсина 1 мл сыворотки. A<sub>1</sub>-AT является основным ингибитором эластаз, выделяемых альвеолярными макрофагами и полиморфноядерными лейкоцитами, обеспечивая 90% антиэластазной активности (10% приходится на альфа<sub>2</sub>-макроглобулин, альфа<sub>1</sub>-антихемотрипсин и низкомолекулярные тканевые эластазы) [Stockley R., 1983]. Имея сравнительно небольшую молекулярную массу (54 000), A<sub>1</sub>-AT хорошо проникает в ткани; он выполняет и транспортную функцию, возвращаясь вместе со связанной протеазой в кровяное русло, где она подвергается действию других ингибиторов в клетках ретикулоэндотелиальной системы.

A<sub>1</sub>-AT наследуется серией кодоминантных аллелей, обозначаемой как система Pi. Различные варианты (описано 48 комбинаций и 25 аллелей) распознаются по расположению полос при электрофорезе на крахмальном геле. Большинство (90%) людей имеют фенотип PiM (т. е. гомозиготны по гену M), 2—3% — PiMZ, 3—5% — PiMS (т. е. гетерозиготны) и 0,03—0,015% (т. е. 1 на 3000—6000 новорожденных) — PiZ (гомозиготны по гену Z). Лица с фенотипом PiZ имеют активность A<sub>1</sub>-AT менее 0,3 (т. е. 1 мл их сыворотки инактивирует менее 0,3 мг трипсина), гетерозиготы PiMZ и PiMS имеют активность в интервале 0,3—0,8. Описаны лица с фенотипом Pi-null, вообще не имеющие этого ингибитора.

Важно подчеркнуть, что в норме уровень  $A_1$ -АТ повышается во время инфекционного заболевания, беременности, острого стресса (например, операционного) в 2—3 раза; у гетерозигот он также повышается, достигая нормального или даже более высокого уровня. У гомозигот  $PiZ$  уровень ингибитора обычно остается низким и при стрессе. Эту особенность следует учитывать при определении уровня  $A_1$ -АТ; в острой фазе заболевания выявление гетерозигот количественным методом затруднено, так как может оказаться нормальным.

Структура антитрипсины Z отличается от таковой для M заменой в одном пептиде глютаминовой кислоты на лизин, в аптитрипсине S — на валин. У лиц с фенотипом  $PiZ$  в гепатоцитах накапливается белок, иммунологически близкий, но не идентичный  $A_1$ -АТ и не поступающий в кровь. У этих детей может развиться цирроз печени в раннем возрасте.

Патогенез поражения легочной ткани. Из микробных возбудителей легких выраженной эластазой активностью обладает лишь *Pseudomonas aeruginosa*, который также повреждает  $A_1$ -АТ; именно с этим связано возникновение множественных полостей деструкции при пневмониях, вызванных этим микроорганизмом, в том числе у больных муковисцидозом. Другие возбудители, не обладающие эластазой активностью, у лиц с дефицитом  $A_1$ -АТ могут повреждать эластин лишь опосредованно, способствуя увеличению числа лейкоцитов в легких.

Развитие панлобулярной эмфиземы у лиц с дефицитом  $A_1$ -АТ, таким образом, объясняется недостаточным подавлением собственных эластаз организма, в основных лейкоцитарных. Всякие воздействия на ткань легкого, как инфекционные, так и токсические, в том числе раздражающие ингалянты, ведущие к увеличению числа гранулоцитов и макрофагов, способствуют накоплению избытка эластаз, вызывающих распад эластина.

Клиническая характеристика. Дефицит  $A_1$ -АТ обычно начинает проявляться в зрелом возрасте (35—40 лет) умеренной одышкой, гипераразией легочных полей (особенно нижних участков) и необратимыми обструктивными изменениями функции внешнего дыхания. Прогрессирование болезни сопровождается усилением эмфиземы, развитием признаков хронического бронхита; ему способствуют курение и повторные легочные инфекции. Эмфизема постепенно распространяется на верхние отделы легких, нередко развиваются множественные бронхоэктазы.

Изучение клинической картины заболевания у детей позволило описать ряд случаев прогрессирующей эмфиземы. Наблюдения над 2 детьми 3½ и 6 лет с гомозиготной формой дефицита  $A_1$ -АТ не выявило каких-либо характерных черт заболевания: в обоих случаях обострения сопровождались обструктивным синдромом и картиной рецидивирующего бронхита. У одного из них повторная пневмония завершилась пневмосклерозом средней доли. Признаков эмфиземы дети не имели [Таточенко В. К. и др., 1975; Ивашкина Т. Д., 1973]. Три случая гомозиготного дефицита  $A_1$ -АТ описаны К. Ф. Ширяевой и Т. Е. Гембицкой (1978). У одного ребенка заболевание проявилось на втором году жизни, у двух — в возрасте 5 лет. Лишь у девочки 13 лет с приступами дыхательной недостаточности обструктивного типа (рефрактерной к преднизолону) были выявлены функциональные признаки эмфиземы: снижение ЖЕЛ, резкое увеличение ОО. У всех 3 детей бронхоскопически были выявлены признаки эндобронхита. У больной 13 лет отмечено резкое обеднение кровотока в верхних отделах легких на скинтиграммах. А. Talamo (1977) допускает, что нарушения легочного кровотока могут быть первым проявлением заболевания. В одном из наблюдений И. Гоуштека

с сотр. (1978) у ребенка с очень низкой антитрипсиновой активностью крови наблюдались повторные пневмонии (всего 14); некоторые из них приводили к быстрому формированию буллезной эмфиземы в пораженных участках легкого.

Гетерозиготный дефицит  $A_1$ -АТ обнаружен у 12,5% детей с бронхиальной астмой и астматическим бронхитом, обследованных в периоде ремиссии. К. Ф. Ширяева и Т. Е. Гембицкая (1978) приводят сходную цифру — 10% для смешанной формы астмы. Хотя в ряде работ повышения числа гетерозигот среди детей с неспецифическими заболеваниями органов дыхания не найдено, приведенные выше данные указывают на возможность несколько большей подверженности детей-гетерозигот рецидивирующим бронхитам с обструктивными явлениями.

Проспективное наблюдение за 120 детьми с PiZ, проведенное в Швеции [Sveger Г., 1976], выявило большую выраженность и длительность желтухи новорожденных у 15 детей. В течение первых 3 лет жизни у 8 детей отмечались рецидивы обструктивного бронхита более чем дважды в год, у 2 — хронический кашель, у 3 — рецидивы крупа и у 1 — тяжелая пневмония с формированием булл.

Суммируя приведенные выше данные, можно сказать, что проявления дефицита  $A_1$ -АТ у детей наблюдаются часто и, как правило, не имеют характерных черт. Причины раннего развития выраженной патологии неясны; возможно, имеет значение сочетанный наследственный дефект или неблагоприятные внешние факторы. Мы наблюдали дефицит  $A_1$ -АТ у ребенка с муковисцидозом.

**Диагностика.** Вопрос о дефиците  $A_1$ -АТ возникает у детей с выраженной диффузной эмфиземой на рентгенограмме, хронической бронхиальной обструкции (снижение ЖЕЛ, увеличение ОО и ФОЕ) и нарушением легочного кровотока. Эти изменения стойкие и полностью или частично рефрактерные к бронходилататорам.

Простейшим методом определения дефицита  $A_1$ -АТ является электрофорез белков сыворотки: полное или почти полное отсутствие  $\alpha_1$ -фракции говорит об очень вероятном дефиците. Следующим этапом является количественное определение антитриптической активности сыворотки, для чего используется метод В. А. Шатерникова (норма 300—500 ед.). Концентрацию собственно  $A_1$ -АТ измеряют методом встречной иммунодиффузии или другими иммунохимическими методами. Генетическое титрование проводится методом перекрестного электрофореза в кислом крахмальном геле.

**Лечение и прогноз.** Специфическая терапия отсутствует. В связи с отягчающим действием раздражающих ингалянтов следует полностью оградить больного от табачного и иного дыма, вплоть до смены жительства. Любые проявления бактериального процесса должны подавляться антибактериальными средствами. Постуральный дренаж и вибромассаж показаны больным с при-

знаками хронического бронхита. При выраженной гипоксии применяется кислородотерапия, спазмолитики назначают при спастическом компоненте.

Вследствие короткого периода полувыведения заместительная терапия  $\alpha_1$ -фракцией глобулинов неэффективна. Ведется разработка синтетических антиэластаз, а также методов мобилизации накапливаемого в гепатоцитах антитрипсина.

Выявление ребенка с дефицитом  $A_1$ -АТ становится поводом для обследования родственников и проведения профилактических мероприятий.

Всем выявленным гетерозиготам следует запретить курение, использование протеолитических ферментов. Необходима соответствующая профориентация: исключаются специальности, связанные с ингаляционным воздействием (шахты, горячие металлургические цехи, цементное производство и др.). Вакцинация против кори, гриппа обязательна. ОРЗ у этих лиц должны лечиться особенно энергично.

## ОПУХОЛИ ЛЕГКИХ И СРЕДОСТЕНИЯ У ДЕТЕЙ

## ОПУХОЛИ ЛЕГКИХ

Первичные злокачественные опухоли легких крайне редки. К 1984 г. опубликовано всего 32 наблюдения первичных злокачественных опухолей легких у детей. Несколько чаще встречаются доброкачественные опухоли легких: к 1984 г. в отечественной и зарубежной литературе имеются сообщения о 97 случаях.

Значительно чаще встречаются вторичные (метастатические) опухоли. Наиболее часто в легкие метастазируют нефробластома, нейробластома, опухоли костей, опухоли мягких тканей. По нашим данным, метастатические опухоли легких обнаруживаются у 28% детей с различными злокачественными опухолями; для педиатра именно они представляют наибольший интерес.

**Первичные опухоли легких.** Из доброкачественных опухолей легких наиболее часто встречаются аденомы, гамартомы, гемангиомы.

**Аденома** — эпителиальная опухоль, располагающаяся обычно эндобронхально в главных и долевыми бронхах. Четко прослеживается зависимость симптомов от закупорки опухолью того или иного бронха. Начальная стадия, на которой, к сожалению, редко ставится диагноз, обычно имеет один симптом — кашель без мокроты. Когда кашель усиливается и становится постоянным, как правило, ребенку ставят диагноз «бронхит» и проводят соответствующее лечение. Нередко также диагностируют туберкулез, хроническую пневмонию. Когда наступает обтурация бронха, могут возникнуть частый кашель с мокротой, кровохарканье, но периферически расположенная аденома бронха может долго быть бессимптомной и явиться случайной рентгенологической находкой. В таких случаях на рентгенограмме на фоне неизменного легочного рисунка обнаруживается небольшая однородная округлая тень с четкими контурами.

При закупорке аденомой крупных бронхов симптоматика связана с ателектатическими изменениями в легких. Заболевание при длительном течении сопровождается такими общими симптомами, как бледность кожных покровов, быстрая утомляемость, слабость, похудание, субфебрильная температура, анемия, повышение СОЭ.

При рентгенологическом исследовании обычно определяются косвенные признаки — эмфизема, ателектаз.

При бронхоскопии опухоль имеет бледно-розовый, реже розовый цвет, ее покрывает сеть извитых сосудов, легко кровоточащих при надавливании. Основание опухоли широкое, редко она имеет ножку и тогда подвижна. Во время бронхоскопии выполняется биопсия, которая и позволяет поставить окончательный диагноз.

Лечение аденомы бронха хирургическое и зависит от локализации и объема процесса (от реконструктивной операции на бронхе до пульмонэктомии).

Гамартома состоит из мезодермы и эндодермы и относится к врожденным дисэмбриомам. Внешне это плотная опухоль, состоящая из хрящевой ткани в тонкой капсуле; в некоторых случаях в опухоли могут встречаться полости.

Гамартумы являются случайной находкой, так как они бессимптомны. Крайне редко (у взрослых) опухоль легких в отличие от гамартом других органов может озлокачиваться. На рентгенограмме гамартома имеет известковые или костные включения, расположенные кучно в центре округлой, шаровидной тени с четкими границами. Дифференциальная диагностика часто проводится при бронхографии: выявляется симптом «контрастной каймы», который при других опухолях легких не наблюдается.

Лечение хирургическое и состоит из вылуцивания опухоли (при гистологически доказанном диагнозе) или сегментарной резекции легкого.

Гемангиома легких — обычно кавернозная гемангиома, состоящая из анастомозирующих артериовенозных сосудов и полостей, заполненных кровью. До сих пор неясно, является ли гемангиома истинной опухолью или пороком развития.

Гемангиомы могут локализоваться в любой части легкого, чаще в нижних долях. Встречаются множественные и одиночные гемангиомы, нередко они сопровождаются другими пороками развития сосудов (кожные гемангиомы, телеангиэктазии). Диаметр гемангиом различный и может быть очень большим, до 11 см.

Клинически гемангиомы, как и другие доброкачественные опухоли, особенно на начальной стадии, обычно бывают бессимптомными и становятся случайной находкой. Признаки опухоли появляются тогда, когда образуются артериовенозные шунты между крупными сосудами. В таких случаях у ребенка отмечаются слабость, одышка, цианоз, частое недомогание, при длительном заболевании — отставание в развитии. В ряде случаев бывает кровохарканье. Иногда можно прослушать сосудистый шум соответственно локализации опухоли в легком [Исаков Ю. Ф., Степанов Э. А., 1975].

Рентгенологически обычно выявляется тень с четкими, но неровными фестончатыми краями. Эта тень может при выдохе уменьшаться, а при вдохе увеличиваться и становиться более интенсивной.

Лечение хирургическое и зависит от размера и локализации опухоли (от резекции легкого до лобэктомии пораженной доли).

Кроме этих доброкачественных опухолей легких, в литературе описаны единичные наблюдения нейрогенных опухолей, лейомиом, фибром у детей.

Практически врач почти не встречается с первичными злокачественными опухолями легких у детей. Столь распространенный у взрослых рак легкого у детей описан как казуистика. К 1984 г. описано всего лишь 14 наблюдений рака легкого у детей старшего возраста, а у детей грудного возраста и новорожденных рак легкого не описан, хотя в монографии под редакцией В. И. Стручкова и А. Г. Пугачева (1975) указывается без ссылки на авторов, что рак легкого встречается и у новорожденных.

Начальная фаза рака легкого у детей обычно бессимптомная, по мере развития заболевания появляются недомогание, снижение аппетита, субфебрильная температура. Клиническая картина определяется осложнениями (ателектаз, пневмоторакс, гидроторакс, кровотечение, метастазы).

Рентгенологическая картина не отличается от таковой при раке легкого у взрослых. Это обычно шаровидная тень с четкими контурами, которые могут расплываться вследствие наложения других теней при возникновении ателектаза и плеврального выпота. При поражении регионарных лимфатических узлов увеличен корень легкого.

Лечение рака легкого у детей хирургическое. Поскольку рак легкого в детском возрасте представляет собой казуистику, лекарственная и лучевая терапия не применялась; в большинстве случаев был летальный исход.

Саркомы, столь часто встречающиеся у детей, в легких также описаны как казуистика. По нашим данным, к настоящему времени накоплено не более 18 наблюдений. Саркома легких в начальной фазе малосимптомна, хотя общие проявления болезни, такие, как слабость, недомогание, похудание, бледность кожных покровов, есть уже в начальной стадии опухоли. Ретроспективно можно установить, что ребенок давно страдает частыми простудными заболеваниями, периодически были сухой кашель, иногда субфебрильная температура.

При увеличении опухоли, особенно при сдавлении крупных бронхов, появляются одышка, кашель, повышение температуры; интенсивность этих симптомов, а также бледность кожных покровов, похудание, слабость нарастают. Появление новых симптомов зависит от ближайших и отдаленных метастазов, которые могут локализоваться в лимфатических узлах средостения, костях, почках и других органах и тканях.

Рентгенологически определяется плотная, четкая тень с бугристыми краями (рис. 94). В связи с тем что саркомы, к сожалению, диагностируются поздно, на рентгенограмме определяется большая тень, возможно обнаружение гидроторакса или ателектаза.

Бронхоскопия при эндобронхиальном расположении опухоли определяет кровоточивость слизистой оболочки бронха и его ин-



Рис. 94. Рентгенограмма мальчика 10 лет после удаления опухоли верхней доли левого легкого. Круглоклеточная саркома нижней доли левого легкого (рецидив). Опухоль удалена оперативно.

Фильтрацию; возможно его концентрическое сужение или полная обтурация.

Лечение сарком легких комплексное и зависит, во-первых, от возможности провести оперативное вмешательство, во-вторых, от гистологического строения опухоли. Лучевое лечение в ряде случаев давало хорошие непосредственные результаты; в последние годы успешно проводят лекарственное лечение (винкристин + адриамицин + циклофосфан). Результаты лечения, однако, остаются пока неудовлетворительными, за исключением тех случаев, когда удается выполнить радикальную операцию на ранних стадиях заболевания.

**Вторичные (метастатические) опухоли легких.** Большинство опухолей у детей метастазируют в легкие. Метастазы в легкие у детей по частоте занимают второе место, уступая лишь метастазам в лимфатические узлы. В настоящее время до 30% детей поступают в стационары уже с метастазами в легкие, которые часто становятся причиной смерти.

Гистологическое строение метастатических поражений легких соответствует гистологическому строению первичных опухолей.

Клиническая картина метастазов в легкие у детей одинакова при различных первичных опухолях. Обычно хорошо выявляются

общие симптомы: постепенно нарастающая слабость, недомогание, снижение работоспособности у детей старшего возраста; капризность, плаксивость у маленьких детей, быстрая утомляемость. В этот период дети жалуются на тошноту, слабость, головокружения, снижается аппетит, иногда до анорексии, периодически бывает рвота, тошнота. Обращает на себя внимание бледность кожных покровов, иногда крайне выраженная, особенно при метастазах нейробластомы. Ребенок выглядит похудевшим, сниженные массы тела отмечается не всегда из-за большой первичной опухоли (нефробластома). Все эти симптомы у детей обычно развиваются исподволь и особенно бросаются в глаза тем, кто долго не видел ребенка и знал его здоровым. Клинически трудно определить время, когда появляются метастазы в легкие, но часто именно в этот период повышается ранее нормальная температура или отмечается фебрилитет, если до этого температура была субфебрильной.

При осмотре ребенка нередко обнаруживается расширенная подкожная венозная сеть в нижней части грудной клетки и верхних отделах живота, особенно выраженная при нейробластоме и опухолях печени. Нередко метастазы в легкие сопровождаются метастазами в лимфатические узлы; в таких случаях прощупываются увеличенные шейные, надключичные или подмышечные узлы. В крайне редких случаях при больших метастазах возможна деформация грудной клетки, но обычно это связано с первичной большой опухолью, расположенной в верхних отделах живота (нефробластома, нейробластома, опухоль правой доли печени).

Перкуторные и аускультативные изменения редки и бывают лишь при огромных метастазах или осложнениях (пневмоторакс, гидроторакс, ателектаз).

Бывают и относительно бессимптомные метастатические опухоли легких; в таких случаях их находят случайно, но чаще клинические проявления метастазов в легкие позволяют установить первичную опухоль.

Основной и решающий метод распознавания метастатических опухолей в легкие — рентгеновский (рис. 95). Чаще на рентгенограммах видны множественные шаровидные тени различного диаметра в обоих легких. При одной и той же первичной опухоли тень может быть различной. При нефробластоме может наблюдаться как большой солитарный метастаз, так и множественные в оба легких. При нейробластоме, которая в отличие от нефробластомы метастазирует в легкие гораздо реже, метастазы в легкие выглядят обычно мелкими, с нечеткими краями, но могут быть и одиночные тени. Какой-либо закономерности не обнаруживается. При осложнениях метастатических опухолей легких появляются другие рентгенологические признаки, свойственные пневмотораксу или ателектазу (рис. 96\*).

Не столь редко при томографии выясняется, что тени метастазов не солитарны или одиночны, а множественны, в связи с чем приходится менять план лечения.

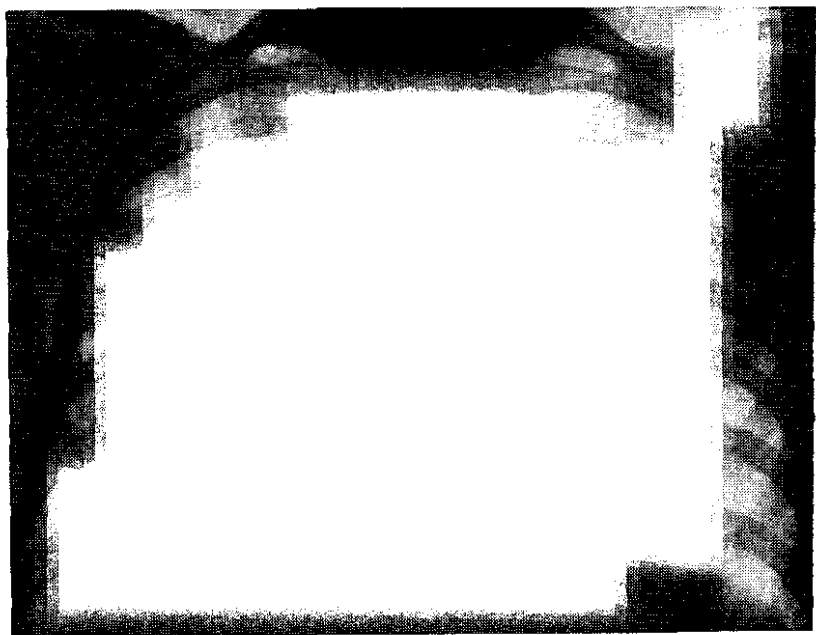
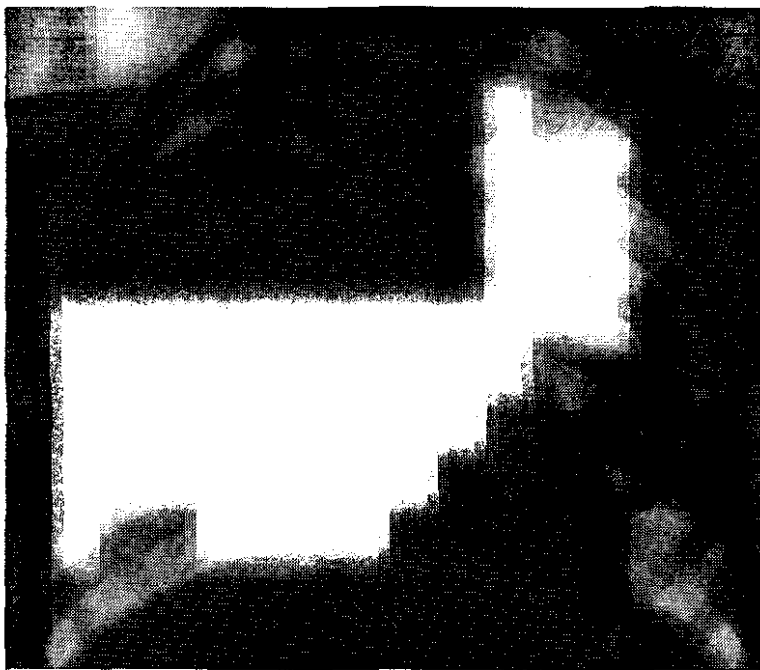


Рис. 95. Рентгенограмма девочки 8 лет с множественными метастазами нефробластомы в оба легких.

Опыт показывает, что большинство (до 85%) метастазов в легкие у детей возникают на первом году после удаления первичной опухоли и наиболее часто в первые полгода (до 50—60%). Через 2 года после окончания лечения по поводу первичной опухоли метастазы в легкие наблюдаются крайне редко; можно считать, что дети, прожившие более 2 лет после окончания лечения по поводу первичной опухоли без рецидива и метастазов, практически здоровы.

Наиболее радикальным методом лечения при солитарных, а в ряде случаев и при единичных метастазах в легкие является хирургический. Однако показанием к оперативному вмешательству служит появление метастаза в отдаленные сроки после лечения первичной опухоли (обычно не менее года) или длительное существование легочного метастаза, который не поддается лекарственному и лучевому лечению. Объем оперативного вмешательства — от резекции легких (наиболее часто) до лобэктомии. Возможны оперативные вмешательства на обоих легких при единичных метастазах. Наиболее часто хирургическое лечение проводится при легочных метастазах остеогенной саркомы, нефробластоме, некоторых опухолях мягких тканей (рис. 97).

После удаления метастазов проводится лекарственная терапия, обычно теми препаратами, которые применялись при первичной опухоли.



**Рис. 97.** Рентгенограмма мальчика 4 лет. Солитарный метастаз нефробластомы в правое легкое.

Однако хирургическое лечение удается провести в редких случаях; по нашим данным, охватывающим более 300 детей с метастазами в легкие, операбельны не более 10% больных.

Эффективным средством борьбы с метастазами в легкие у детей является полихимиотерапия. Наиболее эффективными препаратами оказались циклофосфан, винкристин, актиномицин D, адриамицин (табл. 29). Лекарственная терапия проводится как самостоятельно, так и в сочетании с хирургическим и лучевым лечением.

Лучевое лечение при множественных метастазах заключается в облучении обоих легких. Облучение проводится с 4 полей; в первый день с 2 полей облучают одно легкое, во второй — другое; разовая доза 150 рад. Возможны и другие методики облучения, но во всех случаях суммарная доза на легкое не должна превышать 1500 рад. На фоне общего облучения легких на отдельные крупные метастазы дается прицельно очаговая доза до 3000 рад. При этом всегда следует помнить о взаимном потенцировании лекарственного и лучевого лечения, особенно сильном в отношении актиномицина D.

Результаты лечения метастатических опухолей во многом зависят от гистологической принадлежности первичной опухоли; так, при нефробластоме удастся добиться выздоровления при

Таблица 29. Препараты, применяемые в терапии опухолей у детей

Противоопухолевые препараты	Разовая доза	Режим введения
Актиномицин D	15 мг/кг	Внутривенно ежедневно в течение 3 дней или в той же дозе через день 5 раз
Винкристин	0,1—0,05 мг/кг	Внутривенно 1 раз в неделю, 3—4 инъекции
Циклофосфан	15 мг/кг	Внутривенно 1 раз в неделю, 3 введения
Адриамицин	0,75 мг/кг	Внутривенно 2 раза в неделю в течение 2 нед
Преднизолон	1 мг/кг	Внутрь в течение 2 нед
Карминомицин	0,2 мг/кг	Внутривенно ежедневно в течение 3 дней
Рубомицин	1 мг/кг	Ежедневно или через день, 3—5 инъекций

множественных и одиночных метастазах у 20% детей [Schweisguth O., 1982].

Дети, леченные по поводу злокачественных опухолей, должны не менее 2 лет после окончания лечения оставаться под наблюдением онколога, поскольку в эти сроки возможно появление рецидивов и метастазов. Опыт показывает, что нередко диагностика поражения легких метастазами запаздывает. Иногда ребенок с указанием на лечение по поводу опухоли в анамнезе долго лечится по поводу «пневмонии». Хотя метастатические опухоли клинически и рентгенологически могут напоминать пневмонию, врачу надо всегда помнить, что у ребенка с новообразованием в первую очередь должен быть исключен злокачественный процесс.

Зная наиболее вероятные сроки возникновения метастазов в легкие, можно планировать рентгенологический контроль. В первые полгода после лечения по поводу первичной злокачественной опухоли рентгенографию легких делают ежемесячно, во второе полугодие — один раз в 2 мес, на втором году рентгеновское исследование легких проводится ежеквартально. При неясных данных, подозрении на метастазы в легкие, кроме обычного снимка грудной клетки, делают томографию.

### ОПУХОЛИ СРЕДОСТЕНИЯ

В средостении встречаются различные по гистогенезу опухоли, как доброкачественные, так и злокачественные. Кроме первичных опухолей органов средостения, у детей достаточно часто обнаруживаются опухоли, сопровождающие системные злокачественные новообразования (лейкоз, лимфогранулематоз — см. выше). Доброкачественные и злокачественные новообразования в средосте-

нии составляют, по-видимому, не менее 20% опухолей всех локализаций в детском возрасте. Опухоли средостения у детей могут быть дизонтогенетическими и происходить из различных тканей; к опухолям средостения относят не только кисты, но и некоторые пороки развития, а также опухоли, возникающие из тканей, так или иначе смещенных в средостение. Все это затрудняет их классификацию. Наиболее целесообразна, по-видимому, классификация, предложенная Ю. Ф. Исаковым и Э. С. Степановым, которая основана на гистогенезе с учетом вида, характера новообразования, его зрелости и клинической динамики.

Наиболее часто у детей встречаются опухоли нейrogenной ткани (ганглионейробластома, нейробластома, ганглионеврома), а также опухоли, исходящие из вилочковой железы (лимфоцитарная тимома, лимфоэпителиальная тимома).

Наибольшие трудности в дифференциальной диагностике опухолей средостения представляют системные злокачественные процессы, описанные в предыдущей главе.

В области переднего средостения у детей наиболее часто встречаются опухоли вилочковой железы и системные злокачественные новообразования (лейкоз, лимфосаркома, лимфогранулематоз). Реже в этой области локализуются тератомы, еще реже — липомы и ангиомы. При дифференциальной диагностике следует помнить о кистах вилочковой железы, бронхогенных и энтерогенных кистах.

Опухоли вилочковой железы составляют приблизительно 4% всех опухолей средостения в детском возрасте. Клиническая картина опухолей вилочковой железы в основном определяется злокачественностью. При доброкачественных опухолях, например при тератомах, особенно при асимметричном положении, когда сосуды и трахея не испытывают давления опухолью (большая часть опухоли находится в плевральной полости), клиническая картина мало выражена. В таких случаях опухоль может быть случайной находкой. Однако и при доброкачественных опухолях, при их двустороннем и центральном расположении могут наблюдаться яркие симптомы. В таких случаях врач встречается с характерной картиной, в основе которой лежит сдавление органов средостения. Наблюдаются одышка, цианоз, отечность лица. Особенно быстро эти симптомы нарастают при системных злокачественных процессах. Такие больные поступают в клинику в крайне тяжелом состоянии, с выраженной одышкой и цианозом. При осмотре ребенка бросаются в глаза выраженная венозная сеть верхней половины грудной клетки и шеи, отечность шеи и лица. Все эти симптомы усиливаются иногда в считанные часы и без терапевтического вмешательства, может наступить смерть от асфиксии. Однако такие симптомы наблюдаются обычно на далеко зашедших стадиях опухолевого процесса. На начальных стадиях на передний план выходят общие симптомы злокачественного новообразования: бледность кожных покровов, изменения в поведении ребенка. Дети быстро

утомляются, стремятся прилечь, при физической нагрузке появляется одышка. Снижается аппетит, ребенок худеет. Температура обычно бывает субфебрильной, с подъемами до высоких цифр при присоединении передних в таких случаях воспалительных процессов (пневмония, трахеобронхит). При лимфосаркоме в ряде случаев температура сильно повышается, дети жалуются на боль в груди, слабость, их беспокоит кашель.

При осмотре ребенка с опухолью средостения можно обнаружить выбухание в области шеи. Выбухание бывает как при доброкачественных опухолях вилочковой железы (например, липомах), так и при злокачественных (лимфоцитарной тимоме). При приступах удушья это выпячивание может увеличиваться.

Рентгенологически определяется тень, чаще имеющая полициклический контур. Патологическая тень в переднем средостении проецируется в области вилочковой железы, но по мере увеличения опухоли она может занимать все средостение. Нередко увеличение вилочковой железы ставит перед педиатром и рентгенологом трудную дифференциально-диагностическую задачу. Частая гиперплазия вилочковой железы принимается за опухоль и наоборот.

В большинстве случаев диагностические затруднения разрешает рентгенологическое исследование. При гиперплазии вилочковой железы ее положение и форма характерны, при дыхании поперечный размер меняется: уменьшается при вдохе, увеличивается при выдохе. Если гиперплазированная вилочковая железа дает округлую тень, то дифференциальная диагностика труднее, и в таких случаях предлагается пневмомедиастинография [Исаков Ю. Ф., Степанов Э. А., 1975].

Для диагностики используется пункционная и операционная биопсия. Без точного гистологического диагноза нельзя начинать лучевую и лекарственную терапию.

Лечение опухолей переднего средостения у детей зависит от их зрелости. При доброкачественных опухолях показано только хирургическое лечение, которое должно проводиться немедленно после установления диагноза; нередко к таким операциям приходится прибегать по жизненным показаниям. Исключение могут составлять ангиомы средостения, при них в последнее время используют консервативную тактику (преднизолонотерапия). При злокачественных опухолях переднего средостения показано консервативное лечение. Злокачественные тимомы чаще поддаются полихимиотерапии (циклофосфан, винкристин и преднизолон). Полихимиотерапия часто сочетается с лучевым лечением (очаговая доза достигает 4500—5000 рад). При изолированном поражении лимфатических узлов средостения в случае лимфосаркомы и лимфогранулематоза на передний план выдвигается лучевое лечение, которое оказывается весьма эффективным.

При доброкачественных опухолях средостения результаты лечения и прогноз благоприятны. При злокачественных новообразованиях непосредственные результаты, особенно в последние

годы, удовлетворительны, но прогноз при тимомах в большинстве случаев неблагоприятен. Описываются лишь единичные случаи выздоровления. С применением полихимиотерапии становится все более благоприятным прогноз при лимфосаркоме и лимфогранулематозе, а также при лейкозе.

В области заднего средостения у детей встречаются главным образом нейрогенные опухоли; они составляют более 80% всех опухолей, расположенных в средостении, и 11% всех нейрогенных новообразований у ребенка.

Нейрогенные опухоли наиболее часто представлены ганглионевромами, ганглионейробластомами и нейробластомами. Ганглионевромы — зрелые нейрогенные опухоли, состоящие главным образом из ганглиозных клеток. Ганглионейробластомы — нейрогенные опухоли, в которых встречаются как ганглиозные клетки, так и нейробласты. Эта опухоль является как бы переходной между доброкачественной ганглионевромой и злокачественной нейробластомой. Нейробластомы — злокачественные опухоли, состоящие из малодифференцированных клеток — симпатобластов и симпатогониев.

Кроме заднего средостения, они могут встречаться в любом участке тела, где есть элементы симпатической нервной системы; наиболее часто они обнаруживаются в заброшенной области (76% всех нейрогенных новообразований у детей).

Нейрогенные опухоли обычно локализируются в реберно-позвоночном углу и в большинстве случаев имеют капсулу. Злокачественные нейрогенные опухоли нередко прорастают эту капсулу и инфильтруют окружающие органы и ткани.

Клиническая картина нейрогенных опухолей определяется в первую очередь зрелостью опухоли и возрастом ребенка. Нередко при доброкачественных опухолях (ганглионеврома, иногда ганглионейробластома) клиническая картина настолько не выражена, что опухоль случайно обнаруживается при рентгенологическом исследовании органов грудной клетки.

При нейробластоме общие симптомы всегда достаточно выражены. Бросается в глаза бледность кожных покровов, нередко эта бледность такая же, как при развернутой картине острого лейкоза; она нарастает при метастазировании в забрюшинные лимфатические узлы, кости черепа, таза, конечностей, костный мозг. Наблюдается повышенная утомляемость, слабость; дети старшего возраста жалуются на головокружения, головные боли; нередко снижен аппетит; часто бывают отставание в развитии, похудание. Температура субфебрильная с периодическими повышениями до фебрильных цифр. Часто наблюдаются вздутие живота с парезом кишечника и диарей.

Перечисленные симптомы отсутствуют при ганглионейроме и не всегда выражены при ганглионейробластоме. Общие симптомы или по крайней мере часть из них объясняются катехоламиновой интоксикацией, сопровождающей незрелые нейрогенные опухоли.

Сдавление нейрогенной опухолью органов грудной полости проявляется нарушением дыхания, более выраженным у детей младшего возраста (одышка, кашель, цианоз и, наконец, приступы асфиксии).

При осмотре в 15—20% случаев наблюдается деформация грудной клетки: взбухание в виде «пирожка», которое расположено паравертебрально, увеличение полуокружности грудной клетки. У некоторых больных выражена венозная сеть на коже грудной клетки и верхних отделов живота. Иногда встречается сколиоз.

Неврологические симптомы при обычном расположении нейрогенной опухоли неярки. Боли наблюдаются редко. Отмечаются гипер- и гипестезия по ходу межреберных нервов, иногда, при локализации в нижней трети заднего средостения, — снижение брюшных рефлексов. При поражении верхних отделов средостения в ряде случаев наблюдается анзискория, а иногда и симптом Горнера.

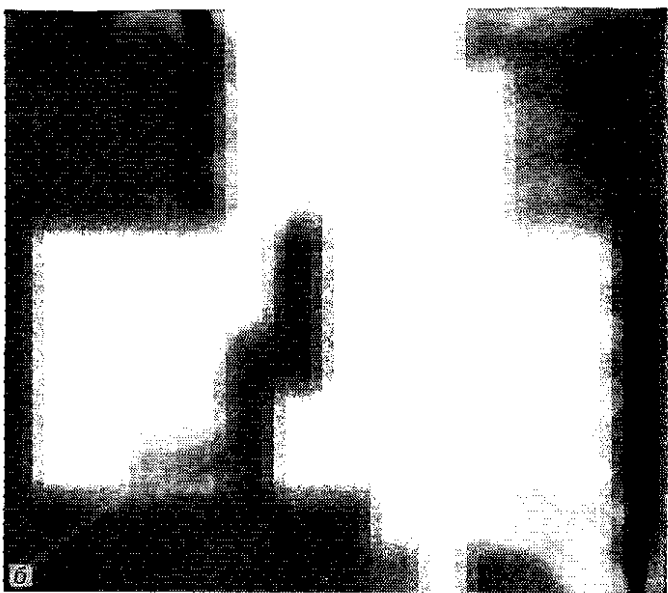
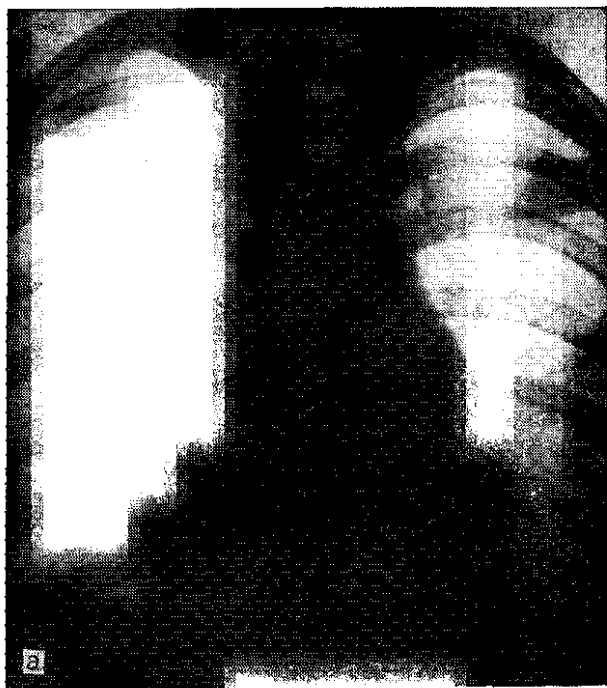
Неврологические симптомы становятся выраженными при опухолях, прорастающих в спинномозговой канал (опухоли типа «песочных часов») и сдавливающих спинной мозг. В таких случаях возможны парезы нижних конечностей, спастические параличи, повышение коленных и ахилловых рефлексов, появление патологических рефлексов. Бывают нарушения мочеиспускания.

Почти всегда при нейробластоме наблюдается анемия, постоянно нарастающая и особенно выраженная при генерализации процесса; СОЭ может достигать высоких цифр.

При исследовании мочи обнаруживается повышенная экскреция катехоламинов. Это важный дифференциально-диагностический признак, одновременно он может служить критерием эффективности лечения. При удалении опухолей содержание катехоламинов возвращается к норме, при появлении рецидива — повышается вновь.

Рентгенологическая картина при нейрогенных опухолях заднего средостения достаточно характерна (рис. 98). Обычно патологическая тень обнаруживается в реберно-позвоночном углу. Ее наружные контуры достаточно четко прослеживаются на фоне ткани легких, а внутренний сливается с тенью средостения. Часто расширены межреберные промежутки, ребра могут быть атрофированы и ротированы. При опухолях в виде «песочных часов» могут быть расширены межпозвоночные отверстия. На фоне патологической тени у  $\frac{1}{4}$  детей наблюдаются известковые включения, часто мелкие, разбросанные по всей опухоли или собранные в одной ее части, — это патогномичный признак нейрогенной опухоли у детей.

Основным методом лечения нейрогенных опухолей средостения у детей является хирургический. Считавшаяся раньше абсолютным противопоказанием к хирургическому лечению генерализация процесса в настоящее время становится относительным противопоказанием в связи с развитием полихимиотерапии. При



**Рис. 98.** Рентгенограммы грудной клетки девочки 8 лет.  
**а** — прямая проекция; **б** — носая проекция с контрастированием пищевода. Нейро-  
генная опухоль заднего средостения.

выборе метода оперативного вмешательства и подготовке к ним нужно учитывать катехоламиновую интоксикацию. При доброкачественных опухолях хирургическое лечение оказывается радикальным. При прорастании опухоли в спинномозговой канал операция проводится в два этапа: сначала выполняют ламинэктомию и удаляют часть опухоли, сдавливающую спинной мозг, а через некоторое время путем торакотомии удаляют часть опухоли, расположенную в заднем средостении.

Лечение нейробластом, особенно при их метастазировании, весьма трудная задача, поскольку не всегда опухоль можно радикально удалить, она прорастает окружающие ткани. Нейробластома радиочувствительна, и почти всегда отмечается положительный эффект при лучевом лечении; лучевая терапия может стимулировать регрессию нейробластомы — ее переход в более зрелые формы (ганглионевробластома и ганглионейрома). Проводится как предоперационная, так и послеоперационная лучевая терапия. При самостоятельной лучевой терапии доза доходит до 5000 рад (50 Гр), в предоперационном периоде она составляет 2000 рад (20 Гр), в послеоперационном периоде — до 3000 рад (30 Гр).

В химиотерапии наиболее действенным оказалось сочетание винкристина с циклофосфаном. Винкрестин вводят внутривенно из расчета 0,1 мг/кг 1 раз в 7 дней (4—5 введений), а циклофосфан — по 20 мг/кг внутривенно 1 раз в 6—7 дней (5—6 введений).

Обычно после операции проводится лучевая терапия, а затем к ней присоединяется лекарственное лечение.

Результаты лечения нейрогенных опухолей заднего средостения у детей значительно лучше, чем при нейрогенных опухолях другой локализации. Это связано с тем, что по сравнению с забрюшинной локализацией (наиболее частой при нейрогенных новообразованиях) опухоли, расположенные в заднем средостении, дольше растут в капсуле и позже метастазируют. Если радикальные операции при локализации опухоли в забрюшинном пространстве проводятся не более чем в 30% случаев, то при локализации в заднем средостении они охватывают 90% больных и более.

При доброкачественных опухолях средостения можно говорить о выздоровлении всех больных, при нейробластоме и ганглионевробластоме в настоящее время выживает до 70% детей.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Авцын А. П., Милованов А. П., Анохин М. И. и др. Руководство по пульмонологии детского возраста/Под ред. Ю. Ф. Домбровской. — М.: Медицина, 1978.—524 с.
- Актуальные проблемы муковисцидоза/Под ред. М. Я. Студеникина, В. Чупича. — М.: Медицина, 1977. — 196 с.
- Актуальные проблемы педиатрии/Под ред. М. Я. Студеникина. — М.: Медицина, 1978.—422 с.
- Артамонов Р. Г., Михеева Г. А., Фам Зуев. О бактериальной аллергии у детей с рецидивирующими и хроническими бронхолегочными заболеваниями. — Педиатрия, 1976, № 5, с. 34—37.
- Артамонов Р. Г., Михеева Г. А., Шкаренкова Л. В. К вопросу о состоянии иммунитета у детей с рецидивирующими заболеваниями органов дыхания. — Педиатрия, 1978, № 2, с. 82.
- Бабий И. Л. Состояние протеинсинтезирующего аппарата лимфоцитов при токсических пневмониях у детей раннего возраста. — Педиатрия, 1984, № 1, с. 8—11.
- Баиров Г. А., Фокин А. А. Лечебная тактика при врожденной деформации грудной клетки у детей. — Педиатрия, 1983, № 8, с. 67—71.
- Бакланова В. Ф., Владыкина М. И. Руководство по рентгенодиагностике болезней органов дыхания у детей. — Л.: Медицина, 1978.—215 с.
- Балаболкин И. И. Механизмы развития бронхиальной астмы у детей. — Педиатрия, 1979, № 11, с. 13—18.
- Биркун А. А., Кобозев Г. В., Молоткова Г. В., Сафронова Л. Г. Состояние сурфактанта легких при острых пневмониях. — Педиатрия, 1982, № 9, с. 11—17.
- Бисярина В. П., Блюменталь К. В., Брагинская В. П. и др. Руководство по инфекционным болезням у детей/Под ред. С. Д. Носова. — М.: Медицина, 1980. — 600 с.
- Богадельников И. В., Проценко В. А., Семендяева А. И., Кейфец С. И. Поражение легких при тяжелых формах острых кишечных инфекций у детей как проявление инфекционно-токсического шока. — Педиатрия, 1982, № 7, с. 52—54.
- Борисова Н. К., Доброхотова М. Н., Виноградова Т. И. Течение саркоидоза в детском, подростковом и юношеском возрасте. — Педиатрия, 1982, № 1, с. 47—48.
- Богвицкая В. В. Иммунная система при острых, затяжных и хронических инфекционно-воспалительных болезнях органов дыхания у детей. — Педиатрия, 1985, № 1, с. 21—25.
- Бронхо-легочный туберкулез у детей раннего возраста/Под ред. С. В. Рачинского. — М.: Медицина, 1970. — 288 с.
- Буйко В. П., Лоцицкий В. П. Обоснование применения ингибиторов протеолиза как этиопатогенетических средств при респираторных вирусных инфекциях у детей. — Педиатрия, 1984, № 9, с. 23—26.
- Врожденные и наследственные заболевания легких у детей/Под ред. Ю. Е. Вельтищева, С. Ю. Каганова, В. Таля. — М.: Медицина, 1986. — 304 с.

- Гавалов С. М., Демченко А. Е., Казначеева Л. Ф.* и др. О пассивном курении и частоте бронхолегочной патологии у детей. — Педиатрия, 1984, № 1, с. 32—34.
- Гастеева З. А., Нешель Е. В., Успенская В. Г.* Пневмофиброзы и эмфизема легких. — Л.: Медицина, 1965. — 207 с.
- Давидовский Л. Я.* Дефицит и трансмембранные перемещения воды при пневмониях у детей раннего возраста. — Педиатрия, 1984, № 3, с. 54—55.
- Детская торакальная хирургия/Под ред. В. И. Стручкова, А. Г. Пугачева.* — М.: Медицина, 1975. — 559 с.
- Диссеминированные процессы в легких/Под ред. Н. В. Пугова.* — М.: Медицина, 1984. — 222 с.
- Долецкий С. Я., Балагин В. М., Даурова Н. В.* Острые ларинготрахеальные стенозы у детей. — Вопр. охр. мат., 1973, № 2, с. 40—45.
- Дурнов Л. А.* Опухоли у детей (диагностика). — М.: Медицина, 1970. — 432 с.
- Дурнов Л. А.* Лечение опухолей у детей. — М.: Медицина, 1973. — 263 с.
- Евдокимова А. Н., Рыжкова Л. А., Марков Б. А.* Идиопатический гемосидероз легких у детей — Вопр. охр. мат., 1979, № 8, с. 28—32.
- Зернов Н. Г., Кубераев М. Б., Попов А. А.* Легочная гипертензия в детском возрасте. — М.: Медицина, 1977. — 200 с.
- Зильбер А. П.* Клиническая физиология в анестезиологии и реанимации. — Л.: Медицина, 1984. — 479 с.
- Зоирова Р., Капранов Н. И., Волков И. К.* Исследование вязкости мокроты для оценки эффективности муколитической терапии у детей, больных муковисцидозом. — Вопр. охр. мат., 1985, № 2, с. 23—27.
- Зубова В. А.* Синдром Титце у детей. — Педиатрия, 1977, № 11, с. 81—82.
- Ивановская Т. Е., Сорокин А. Ф., Катасонова Л. П.* Клинико-морфологический аспект острых пневмоний у детей. — Педиатрия, 1976, № 10, с. 9—14.
- Ивашкина Т. Д.* Дефицит  $\alpha_1$ -антитрипсина и патология органов дыхания у детей. — Вопр. охр. мат., 1973, № 8, с. 13—17.
- Исаков Ю. Ф., Степанов Э. А.* Опухоли и кисты грудной полости у детей. — М./ Медицина, 1975. — 311 с.
- Исаков Ю. Ф., Михельсон В. А., Анохин М. И.* Оксигенотерапия и гипербарическая оксигенация у детей. — М.: Медицина, 1981. — 224 с.
- Исаков Ю. Ф., Степанов Э. А., Гераськин В. И.* Руководство по торакальной хирургии у детей. — М.: Медицина, 1978. — 550 с.
- Исаков Ю. Ф., Михельсон В. А., Острейков И. Ф.* и др. Пособие по детской реанимации и интенсивной терапии. — М., 1973. — 239 с.
- Каганов С. Ю.* Респираторные аллергии у детей. — М.: Медицина, 1980. — 145 с.
- Каганов С. Ю., Розимова Н. Н., Голикова Т. М.* и др. Хронические заболевания легких у детей и критерии их диагностики. — М.: Медицина, 1979. — 248 с.
- Каганов С. Ю., Розимова Н. Н., Иошпа Л. Л.* и др. — О вторичной хронической пневмонии у детей. — Вопр. охр. мат., 1975, № 5, с. 16—19.
- Капаев Н. Н., Кузнецова В. К., Шик Л. Л.* и др. Руководство по клинической физиологии дыхания/Под ред. Л. Л. Шика, Н. Н. Капаева. — Л.: Медицина, 1980. — 375 с.
- Карнаузов В. К.* К клинике токсокароза у детей. — Вопр. охр. мат., 1982, № 7, с. 35—38.
- Климанская Е. В.* Основы детской бронхологии. — М.: Медицина, 1972. — 176 с.
- Климанский В. А.* Хирургическая патология легких у детей. — М.: Медицина, 1975. — 263 с.
- Коган М. Б.* Острые пневмонии у детей. — М.: Медицина, 1976. — 144 с.
- Кропачев А. М.* Хронические пневмонии у детей. — Л.: Медицина, 1965. — 224 с.
- Крынский Б. Я., Журавлев С. В., Гаркуша С. М.* Спонтанное дыхание с повышенным давлением в лечении токсических форм острой пневмонии у детей до одного года в условиях палаты интенсивной терапии. — Педиатрия, 1978, № 11, с. 56—57.

- Кузнецова Т. А., Пчелинцева О. Г.** Клинико-анатомический анализ острых пневмоний у детей раннего возраста. — Мед. журн. Узбекистана, 1983, № 1, с. 11—13.
- Кузнецова Т. Д., Назарова Н. Б.** Исследование внешнего дыхания и газового состава крови у детей. — М.: Медицина, 1976. — 175 с.
- Лебедева С. А.** Рассеянное внутрисосудистое свертывание при тяжелых формах острых бронхолегочных заболеваний у детей. — Педиатрия, 1984, № 10, с. 55—56.
- Левин А. Б., Сергеев В. М., Лукина Н. Л.** и др. Legionеллезная деструктивная пневмония у ребенка 4 лет. — Педиатрия, 1984, № 1, с. 68—69.
- Линденбратен Д. С., Линденбратен Л. Д.** Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания у детей. — Л.: Медгиз, 1957.—410 с.
- Лизачев А. А., Ледак Н. А.** Синдром Аэрза у мальчика 7 лет. — Вопр. охр. мат., 1974, № 7, с. 83—85.
- Лукина Н. Л.** Клинико-рентгенологические характеристики острых гнойных деструктивных пневмоний у детей на современном этапе. — Вопр. охр. мат., 1980, № 9, с. 49—53.
- Малаховский Ю. Б., Мещерякова Л. Р., Манеров Ф. К.** и др. Клиника массивной пневмонии и возможности ее интенсивного лечения в педиатрическом стационаре. — Педиатрия, 1985, № 2, с. 55—60.
- Махонова Л. А., Маякова С. А., Морозова Е. А.** и др. Лекарственные пульмониты у детей, больных острым лейкозом. — Порбл. гематол., 1976, № 10, с. 24—24.
- Миришанова Л. Н.** К вопросу функциональной морфологии легких. — Вопр. охр. мат., 1977, № 7, с. 14—15.
- Михайлова Э. М.** Методологические аспекты иммунологических исследований в педиатрии. — Педиатрия, 1985, № 1, с. 7—11.
- Михельсон В. А., Маневич А. З.** Основы интенсивной терапии и реанимации в педиатрии. — М.: Медицина, 1976. — 266 с.
- Михельсон В. А., Анохин М. И., Гребенников В. А.** и др. Опыт лечения и профилактики острых пневмоний у детей с помощью создания затрудненного выдоха при спонтанном дыхании. — Вопр. охр. мат., 1976, № 10, с. 15—18.
- Москачева К. А., Небольсина Л. И., Знаменская И. В.** Ретикулоэритроцитоз у детей. — Л.: Медицина, 1967. — 248 с.
- Нисевич Л. Л., Лововская Л. С., Аргамонов Р. Г.** и др. Вирусемия у детей с хроническими заболеваниями органов дыхания. — Вопр. охр. мат., 1980, № 8, с. 13—16.
- Новикова Э. Э.** Рентгенологические изменения при заболеваниях системы крови. — М.: Медицина, 1982. — 256 с.
- Овчинников А. А.** О лечебной тактике при солитарных кистах легких у детей. — Педиатрия, 1970, № 9, с. 43—49.
- Орлюк П. В., Тебенчук Г. М.** Ферменты протеолиза и их ингибиторы при острых заболеваниях бронхолегочной системы у детей раннего возраста. — Педиатрия, 1982, № 9, с. 17—19.
- Панов Н. А., Москачева К. А., Гинзгольд А. З.** Руководство по детской рентгенологии. — М.: Медицина, 1965. — 592 с.
- Переладова О. Л., Андрущук А. А., Богомаз Т. А.** и др. Заболевания органов дыхания у детей. — Киев: Здоров'я, 1980. — 469 с.
- Переладова О. Л., Корецкая Р. Л., Калининкова Н. И.** и др. Состояние клеточной гидратации при пневмониях у детей раннего возраста. — Педиатр., акуш. і гіг., 1982, № 5, с. 19—21.
- Перельман М. И., Платов И. И.** К вопросу о классификации пороков развития легких. — В кн.: Пороки развития и генетически обусловленные формы хронических неспецифических заболеваний легких. (Сборник научных трудов)/Под ред. В. Л. Голузакова и К. Ф. Ширяевой. — Л., 1976, с. 63—64.
- Пэн Д. И., Кегиладзе Е. С.** О способе лечения крупа при острых респираторно-вирусных заболеваниях с помощью паро-кислородных медикаментозных аэрозольных ингаляций в камере. — Вопр. охр. мат., 1978, № 8, с. 69—73.

Лечение дыхательной недостаточности. <i>А. У. Лекманов</i>	128
Профилактика заболеваний органов дыхания и принципы диспансеризации больных детей. <i>С. В. Рачинский, В. К. Таточенко</i>	133
Реабилитация детей с патологией органов дыхания. <i>Е. В. Середа</i>	135

<b>Глава 6. ЗАБОЛЕВАНИЕ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ.</b> <i>Е. П. Бомбардинова</i>	139
Морфофункциональные особенности системы дыхания у новорожденных и методы ее исследования	139
Неинфекционная патология легких у новорожденных	141
Пневмонии новорожденных	148
Лечение	155

<b>Глава 7. ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ.</b> <i>В. К. Таточенко</i>	160
Этиология и эпидемиология	160
Клинические синдромы поражения верхних дыхательных путей	167
Хроническая обструкция верхних дыхательных путей	171
Хронические воспалительные очаги носо- и ротоглотки	173
Лечение	174
Профилактика острых респираторно-вирусных инфекций	177

<b>Глава 8. ОСТРЫЕ БРОНХИТЫ.</b> <i>В. К. Таточенко</i>	179
Общая характеристика	179
Острый (простой) бронхит	182
Нисходящий (стеопизирующий) трахеобронхит	185
Обструктивные формы острых бронхитов	186
Облитерирующий бронхиолит	195
Синдром Маклеода	197

<b>Глава 9. ОСТРЫЕ ПНЕВМОНИИ.</b> <i>В. К. Таточенко</i>	200
Определение и классификация	200
Патологическая анатомия	204
Этиология	206
Эпидемиология	208
Патогенез	209
Клиника и диагностика	214
Общие вопросы терапии и профилактики острых пневмоний	218
Клинические особенности и лечение пневмоний различной этиологии	226

<b>Глава 10. РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ БРОНХИТ.</b> <i>Р. Г. Артамонов</i>	246
Определение	246
Этиология и патогенез	247
Клиническая картина	249
Течение и прогноз	252
Общие принципы диагностики, терапии и диспансеризации	252

<b>Глава 11. ХРОНИЧЕСКАЯ ПНЕВМОНИЯ.</b> <i>С. В. Рачинский</i>	254
Определение и классификация	254
Патологическая анатомия	256
Этиология и патогенез	258
Клиническая картина	261
Бактериальная этиология воспалительного процесса при хронической пневмонии	267

Течение и прогноз . . . . .	269
Диагностика . . . . .	272
Лечение . . . . .	273
Диспансерное наблюдение и профилактика . . . . .	282
<b>Глава 12. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ. С. В. Рачинский . . . . .</b>	<b>284</b>
Терминология и классификация . . . . .	284
Агенезия, аплазия, гипоплазия легких . . . . .	289
Пороки развития стенки трахеи и бронхов . . . . .	294
Кисты легких . . . . .	305
Секвестрация легких . . . . .	308
Синдром Картагенера . . . . .	310
Пороки развития легочных сосудов . . . . .	311
<b>Глава 13. ТУБЕРКУЛЕЗ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ. С. В. Рачинский . . . . .</b>	<b>317</b>
Этиология и патогенез . . . . .	317
Клинические формы внутригрудного туберкулеза . . . . .	319
Лечение . . . . .	329
Профилактика . . . . .	334
<b>Глава 14. САРКОИДОЗ. С. В. Рачинский . . . . .</b>	<b>336</b>
Этиология, патогенез, морфология . . . . .	336
Клиника . . . . .	337
Диагностика и прогноз . . . . .	338
Лечение . . . . .	339
<b>Глава 15. ЛЕГОЧНЫЕ МИКОЗЫ. В. К. Таточенко . . . . .</b>	<b>340</b>
Диагностика . . . . .	340
Лечение . . . . .	341
Отдельные виды легочных микозов . . . . .	341
<b>Глава 16. ПАРАЗИТАРНЫЕ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ. В. К. Таточенко . . . . .</b>	<b>346</b>
Эхинококкоз . . . . .	346
Аскаридоз . . . . .	348
Токсокароз . . . . .	349
Филяриатозы . . . . .	350
Парагонимоз . . . . .	350
<b>Глава 17. АЛЬВЕОЛИТЫ И ДИФFUЗНЫЕ ФИБРОЗИРУЮЩИЕ ПРОЦЕССЫ В ЛЕГКИХ. С. В. Рачинский . . . . .</b>	<b>351</b>
Определение и классификация . . . . .	351
Экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА) . . . . .	352
Токсический фиброзирующий альвеолит (ТФА) . . . . .	357
Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА) . . . . .	358
<b>Глава 18. ИНОРОДНЫЕ ТЕЛА БРОНХОВ И АСПИРАЦИОННЫЕ ПРОЦЕССЫ. В. К. Таточенко . . . . .</b>	<b>362</b>
Инородные тела бронхов . . . . .	362
Аспирационные процессы . . . . .	366
<b>Глава 19. ИЗМЕНЕНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ, СВЯЗАННЫЕ С ДЕЙСТВИЕМ ФИЗИКО-ХИМИЧЕСКИХ И МЕХАНИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ. В. К. Таточенко . . . . .</b>	<b>375</b>
Утопление . . . . .	375
Действие загрязнения атмосферного воздуха . . . . .	376
Повреждения легких при ингаляции кислорода . . . . .	378
Повреждение дыхательных путей при ингаляции дыма . . . . .	378
Механические травмы . . . . .	379
Лучевое поражение легких . . . . .	380

## ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

- Агенезия артерии легочной 311**  
— легких 289  
**Адиаспориомикоз 344**  
**Айерсы синдром 95**  
**Аллергия к антибиотикам, предупреждение 104**  
**Альвеолит (ы) 351**  
— — — аллергический экзогенный 352  
— — — — — диагноз 355  
— — — — — лечение 355  
— — — — — отличие от бронхиальной астмы 355  
— — — — — токсический 448  
— — — — — фиброзирующий идиопатический 358  
— — — — — токсический 356  
**Ангиопульмонография 84**  
**Аневризмы артериовенозные 313**  
**Аномалии бронхов 287**  
— ветвления бронхов 286  
— легких 287  
— легочных сосудов 287  
— трахеи 287  
**Антибиотики для лечения инфекций органов дыхания 100**  
**Антибиотикотерапия, проявления аллергические 104**  
— — токсические 105  
**Аортография 85**  
**Апгар шкала 139**  
**Аплазия легких 289**  
**Артерия легочная, агенезия 311**  
— — ветвь, эмболия 94  
— — гипоплазия 311  
**Аскаридоз 348**  
**Аспергиллез 342**  
**Аспирационные процессы 366**  
— — анатомия патологическая 369  
— — диагностика 372  
— — картина клиническая 370  
— — — рентгенологическая 371  
— — — — — лечение 373  
— — — — — прогноз 373  
— — — — — течение 373  
**Аспирация желудочного содержимого острая 367**  
— — пищи привычная 368  
— углеводородов 367  
**Астма бронхиальная 381**  
— — атопическая 382, 384, 388, 392  
— — диагностика 394  
— — инфекционно - аллергическая 382, 384  
— — — — — осложнения 393  
— — — — — период постприступный 390  
— — — — — предприступный 387  
— — — — — приступ 387  
— — — — — лечение 395  
— — — — — адреналин 396  
— — — — — аптастман 396  
— — — — — вентолин 395  
— — — — — изадрин 395  
— — — — — новодрин 395  
— — — — — орципреналина сульфат 395  
— — — — — салбутамол 395  
— — — — — солутан 396  
— — — — — теофедрин 396  
— — — — — эуфиллин 396  
— — — — — эфедрин 396  
— — — — — прогноз 392  
— — — — — профилактика 401  
— — — — — реабилитация детей 501  
— — — — — ремиссия 398  
— — — — — течение 392  
**Астматический статус, лечение 397**  
**Ателектаз легкого 90**  
— — у новорожденных 144  
**Аускультация при бронхите 71**  
— — — — — заболелавпных органов дыхания 70  
— — — — — пневмонии 71  
**Биопсия легкого 74**  
**Бластомикоз североамериканский 344**  
**Болезнь (и) Бека—Бенья—Шаумана см. Саркоидоз**  
— — — — — бронхолегочные бактериальные, ответ иммунный специфический 57  
— — — — — процессы иммунопатологические 58  
— — — — — хронические, реактивность

- больных иммунная 55
- глианиновых мембран у недоношенных 145
- дыхательных путей верхних 160
- — — — пути передачи 163
- — — — сезонность 163
- легких паразитарные 346
- органов дыхания, адаптация детей социальная 137
- — — — диагностика 72
- — — — ангиопульмонография 84
- — — — аортография 85
- — — — аускультация 70
- — — — биопсия легкого 74
- — — — бронхография 81
- — — — бронхоскопия 75
- — — — методы иммунологические 88
- — — — иммуноэлектрофорез встречный 88
- — — — латекс-агглютинация 89
- — — — реакция коагуляционной 89
- — — — микробиологические 85
- — — — осмотр 61
- — — — пальпация 70
- — — — перкуссия 70
- — — — пневмомедиастинография 80
- — — — пневмоторакс 80
- — — — пневмосцинтиграфия 85
- — — — пункция легкого 74
- — — — плевроальная 73
- — — — трахеи 72
- — — — рентгенография 77
- — — — рентгенопневмополиграфия 80
- — — — рентгеноскопия 77
- — — — томография 79
- — — — компьютерная 80
- — — — торакоскопия 76
- — — — диспансеризация 134
- — — — лечение 98
- — — — антибактериальное 100
- — — — кортикостероиды 126
- — — — противокашлевые средства 117
- — — — физические методы 127
- — — — эвакуация мокроты 118
- — — — пороки развития 284
- — — — профилактика 133
- — — — реабилитация детей 135
- — — — у новорожденных 139
- — — — вскармливание 156
- — — — лечение 155
- — — — режим 156
- — плевры 402
- — гемоторакс 413
- — гидроторакс 411
- — циопневмоторакс 410
- — плеврит междолевой 409
- — — — метапневмонический 408
- — — — синциевмонический 406
- — — — пневмоторакс 413
- — — — хилоторакс 412
- — — — эмпиема хроническая 411
- — Ютипели 325
- Брадишное 62
- Бронхи, аспирационные процессы 366
- ветвление, аномалии 286
- дивертикулы 305
- инородные тела 362
- очищение 12
- повреждение при травме механической 379
- развитие 8
- Бронхиальная астма у детей 381
- проводимость удельная 25
- Бронхиальное сопотвление, измерение, метод общей плевтизмографии 24
- Бронхолит 188
- облитерирующий 195
- — диагностика 196
- — лечение 197
- — наблюдение диспансерное 197
- — прогноз 197
- — острый 179
- Бронхит (ы) аспирационный 368
- острые 179
- — анатомия патологическая 181
- — классификация 178
- — клинические проявления 182
- — лечение 184
- — обструктивный 186
- — — диагностика 191
- — — клинические особенности 190
- — — — лечение 192
- — — — профилактика 185
- — рецидивирующий 246, 417
- — диагностика 252
- — диспансеризация 252
- — — лечение 253
- Бронхография 81
- Бронхомалаяция 299
- Бронхопневмония 202
- Бронхоскопия 75
- Вентиляция альвеолярная 27
- — минутная, определение, формула Бора 27
- — неравномерность 29
- — легочная 28
- Вены легочные, впадение аномальное 314
- Вильямса—Кемпбелла синдром 297
- Внутригрудного газа объем 17
- — — — должные величины 20
- — — — измерение методом плевтизмографии 17



— — — химиопротективна 178  
— — — экспозиционная 178  
Искусственная вентиляция легких  
132

Кандидоз дыхательных путей  
342

Картагенера синдром 310

Кашель 67

— битональный 69

— влажный 68

— коклюшеподобный 69

— коклюшный 69

— лечение 117

— — лекарственных сборы 120

— при попытке глубокого вдоха 69

— приеме пищи 69

— психогенный 69

— сухой 68

Кашлевой рефлекс 67

— — спичение 69

Кисты легких 305

Кондиоидоз 345

Криптококкоз 344

Кровоизлияние в легочную ткань 448

Кровохарканье 94

Круп ложный 169

Ларингит острый 169

Лекарственные сборы при кашле 120

Легкие, агенезия 289

— аплазия 289

— ателектаз 90

— — у поворожденных 144

— болезни паразитарные 346

— — аскаридоз 348

— — паразитозы 350

— — токсокароз 348

— — филяриатозы 350

— — эхинококкоз 346

— вентиляция максимальная 19

— газообмен нормальный, условия  
30

— гемосидероз 434

— гипоплазия 291

— емкость жизненная, должные  
величины 19

— — общая, должные величины 19

— — остаточная функциональная,  
должные величины 20

— изменения при артрите ревмато-  
идном ювенильном 440

— — волчанке красной системной  
440

— — дерматомикозите 440

— — ингаляции кислорода 378

— — лейкозах 444

— — лимфогранулематозе 450

— — периартерите узелковом  
440

— — рахите 454

— — — ревматизме 439

— — — ретикулоэритроцитозах 451

— — — склеродермии системной  
440

— — — травме механической 379

— инфильтрация лейкозная 444

— кисты 305

— лучевое поражение 380

— микролитиаз альвеолярный 438

— опухоли 461

— — аденома 461

— — гамартома 462

— — гемангиома 462

— — рак 463

— — саркома 463

— отек 92

— протеиноз альвеолярный 438

— процессы гипостатические 93

— — фиброзирующие 351

— развитие 8

— — внутриутробное 5

— свищи 313

— секвестрация 308

— система лимфатическая 11

— — сосудистая 10

— соотношение вентиляции и крово-  
тока, нарушение 43

— способность диффузная 19

— — — должные величины 19

— строение сегментарное 12

— функция метаболическая 13

— — показатели, ВГО 17

— — — ДО 16

— — — ЕВ 16

— — — ЖЕЛ 15

— — — ОЕЛ 15

— — — ОЗГ 17

— — — ООЛ 16

— — — Р<sub>в.мд</sub> 16

— — — РО<sub>вд</sub> 16

— — — РО<sub>в.мд</sub> 16

— — — ФОЕ 16

— шокное 96

— эмфизема 91

Легочная вентиляция 26

— гипертензия 95

Легочное сердце 95

Легочный объем, величины должные,  
номограмма для определения 21

Лейкоз острый, поражения внутри-  
грудные 443

Лечение антибактериальное, длитель-  
ность 104

— — ингаляции 103

— — осложнения 104

— — показания 100

— — схема первая 101

— — вторая 102

Либексин 118

Лимфогранулематоз, поражения вну-  
тригрудные 449

Люшка ребро 66

Маклеода синдром 197  
 Максимальная вентиляция легких, должные величины 19  
 Мендельсона синдром 367  
 Микозы легочные 340  
 Микролитиаз легочный альвеолярный 438  
 Минутный объем дыхания, определение 27  
 Мирингит 168  
 Мокрота, удаление, дренаж постуральный 121  
 — — ингаляции аэрозольные 120  
 — — лекарственные травы 120  
 — — массаж вибрационный 121  
 — — методы эндобронхиальные 122  
 — — микротрахеостомия 123  
 — микстуры 119  
 Мукалтин 119  
 Муковисцидоз 416  
 — диагностика 421  
 — клиника 417  
 — лечение 422  
 Мукоромикоз 342  
 Мунье—Куна синдром 295

Назофарингит 167  
 Недостаточность вентиляционная комбинированная 43  
 — — обструктивная 40  
 — — рестриктивная 42  
 — — степень 40  
 — дыхательная, диагностика 128  
 — — классификация по Дембо 39  
 — — лечение 129  
 — — — дыхание под постоянным положительным давлением 131  
 — — — искусственная вентиляция легких 132  
 — — — оксигенотерапия 130  
 — — острая 47  
 — — при острой пневмонии, лечение 225  
 — — хроническая 48  
 — — у новорожденных, меры борьбы 157  
 — сердечно-сосудистая у новорожденных, меры борьбы 157  
 Новорожденные, болезни органов дыхания, лечение 155  
 — дыхание, особенности 139  
 — нарушения метаболические, коррекция 157  
 — пневмония (и) 148  
 — — грибковая 154  
 — — диагностика 152  
 — — лечение антибактериальное 158  
 — — — симптоматическое 159  
 — — микоплазменные 155  
 — — пневмоцистные 154  
 — — симптомы общие 149

— — течение 151  
 — — стафилококковая 153  
 — система дыхания, исследование, методы 139  
 — состояние, аспирация массивная 146  
 — — ателектаз легких 144  
 — — болезнь гиалиновых мембран 146  
 — — — легких, обследование клиническое 139  
 — — — оценка по шкале Апгар 139  
 — — — пневмомедиастинум 147  
 — — — пневмопегии 143  
 — — — пневмоторакс 147  
 — — синдром Вильсона — Микити 146  
 — — — дыхательных расстройств 141  
 Нокардиоз 344  
 Носоглотка, очаги воспалительные хронические 173  
 — — — — лечение 174

Общая емкость легких 15  
 Объем форсированного выдоха, должные величины 19  
 — газа внутригрудного см. *Внутригрудного газа объем (ВГО)*  
 — — задержанного 17  
 Одышка 62  
 Оксигенотерапия 130  
 Опухоли железы щитовидной 469  
 — легких 461  
 — — вторичные 464  
 — — первичные 461  
 — — — аденома 461  
 — — — гамартома 462  
 — — — гемангиома 462  
 — — — рак 463  
 — — — саркома 463  
 — средостения 468  
 — — пейрогенные 471  
 — — — ганглионевромы 471  
 — — — ганглионейробластомы 471  
 — — — нейробластомы 471  
 — — переднего специфические 443  
 Органы дыхания, заболевания, анамнез 60  
 — — — воспалительные, аспекты иммунологические 50  
 — — — обследование больного 60  
 — — — признаки, брадипноэ 62  
 — — — гипервентиляция 63  
 — — — гиперпноэ 62  
 — — — гиповентиляция 63  
 — — — гипопноэ 62  
 — — — диспноэ 63  
 — — — дыхание нерегулярное 63  
 — — — — периодическое 63

— — — — свистящее 64  
 — — — — стонущее 65  
 — — — — Чейна—Стокса 63  
 — — — — ортопноэ 65  
 — — — — тахипноэ 62  
 — — изменения при рождении 7  
 — — поражения при наследствен-  
 ных заболеваниях 427  
 — — функция, влияние загрязнен-  
 ного воздуха 376  
 Ортопноэ 64  
 Остаточная емкость легких, должные  
 величины 20  
 Остаточный объем легких 16  
 — — — — увеличение, причины 18  
 Отит средний острый 168

Пальпация при заболеваниях орга-  
 нов дыхания 70  
 Парагонимоз 350  
 Перкуссия при заболеваниях орга-  
 нов дыхания 70  
 Плевноторакакс 410  
 Плевра, поражение при лимфогра-  
 нулематозе 450  
 Плеврит (ы) междолевой 409  
 — метапневмонические 408  
 — синпневмонические 406  
 Пневмомедиастинография 80  
 Пневмомедиастинум у новорожден-  
 ных 147  
 Пневмония (и) аспирационная 368  
 — аускультация 71  
 — внутрибольничные 223  
 — вызванные бактериями грамтри-  
 цательными кишечной группы 237  
 — — вирусами респираторными 244  
 — *Neisseria meningitidis* 233  
 — — клебсиеллами 238  
 — — *Pseudomonas aeruginosa* 234  
 — — уреоплазмой 244  
 — иммунитет гуморальный 54  
 — — интерстициальная 203  
 — — крупозная 202, 204, 227  
 — — легионеллезная 240  
 — — липоидная 367  
 — — микоплазменная 238  
 — — новорожденных 148  
 — — орнитозные 243  
 — — острые 200  
 — — классификация 201  
 — — — — диагностика 214  
 — — — — клиника 214  
 — — — — лечение 218  
 — — — — антибактериальное, дли-  
 тельность 224  
 — — — — препараты, дозы 223  
 — — — — пути введения 223  
 — — осложнения легочно-плевраль-  
 ные 224  
 — — — — легочные 224

— — патогенез 209  
 — — профилактика 226  
 — — реабилитация больных 225  
 — — реакция детского организма  
 иммунобиологическая 53  
 — — эпидемиология 208  
 — — этиология 206  
 — — очагово-сливные 202  
 — — очаговые 202  
 — — пневмококковые 226  
 — — — — лечение 230  
 — — пневмоцистные 241  
 — — сегментарная 202  
 — — стафилококковые 231  
 — — — — лечение 232  
 — — — — прогноз 232  
 — — стрептококковые 232  
 — — хламидийные 243  
 — — хроническая 254  
 — — — — анатомия патологическая 256  
 — — — — диагностика 272  
 — — — — диспансеризация 282  
 — — — — классификация 254  
 — — — — клиническая картина 261  
 — — — — — — лечение 273  
 — — — — — — антибиотикотерапия 273  
 — — — — — — витаминотерапия 276  
 — — — — — — кортикостероидотерапия  
 275  
 — — — — средства муколитические  
 275  
 — — — — — — противогистаминные 275  
 — — — — — — спазмолитические 275  
 — — — — — — физиотерапия 277  
 — — — — — патогенез 258  
 — — — — — прогноз 270  
 — — — — — течение 269  
 — — — — — этиология 258  
 — — — — — цитомегаловирусные 244  
 Пневмопатии у новорожденных 143  
 Пневмосклероз посттуберкулезный  
 326  
 Пневмосцинтиграфия 85  
 Пневмоторакс 413  
 — — — — — — диагностический 80  
 — — — — — у новорожденных 147  
 Поражения внутригрудные при  
 лимфогранулематозе 449  
 Пороки развития органов дыхания у  
 детей 284  
 Препараты антибиотические см. *Пре-  
 параты противомикробные*  
 — — кортикостероидные 126  
 — — отхаркивающие см. *Средства от-  
 харкивающие*  
 — — противомикробные, амикацин 111  
 — — — — аминогликозиды 110  
 — — — — ампициллин 108  
 — — — — адлоциллин 114  
 — — — — бактрим 113  
 — — — — бензилпенициллин 105, 114  
 — — — — ванкомицин 112, 114

— — гентамицин 110, 114  
 — — диклоксациллин 107, 115  
 — — канамицин 110, 115  
 — — карбенициллин 108, 115  
 — — кефзол 108  
 — — клиндамицин 112  
 — — левомицетин 111, 115  
 — — линкомицин 112, 115  
 — — метициллин 107, 115  
 — — метронидазол 113, 115  
 — — мономицин 110  
 — — оксациллин 107, 116  
 — — олеандомицин 111, 116  
 — — пенициллины 107, 116  
 — — полимиксины 113, 116  
 — — ристомицин 112, 116  
 — — рифамицин 112, 116  
 — — сизамицин 111, 116  
 — — стрептомицин 116  
 — — сульфаниламиды 113, 116  
 — — тетрациклины 112, 116  
 — — тобрамицин 110, 116  
 — — триметоприм-сульфаметок-  
 сазол 117  
 — — феноксиметилпенициллин 107  
 — — флуклоксациллин 107, 117  
 — — фузидин 112, 117  
 — — цефалоспорины 108, 117  
 — — эритромицин 111, 117  
 — — спазмолитические 123  
 — — адреналин 124  
 — — антихолинергические 125  
 — — атропин 125  
 — — изопреналин 124  
 — — ипратропиума бромид 125  
 — — орципреналина сульфат 124  
 — — салбутамол 124  
 — — симпатомиметики 123  
 — — теофедрин 126  
 — — теофиллин 125  
 — — тербуталин 125  
 — — фенотерол 124  
 — — эуфиллин 125  
 — — эфедрин 124  
 — — туберкулоустатические 329  
 — — БЕПАСК 331  
 — — дигидрострептомицина пан-  
 тотенат 330  
 — — — сульфат 330  
 — — изониазид 329  
 — — канамицина сульфат 331  
 — — ПАСК 330  
 — — пасомицин 331  
 — — протионамид 331  
 — — салицид растворимый 330  
 — — стрептомицина сульфат 330  
 — — стрептомицин-хлоркальцие-  
 вый комплекс 330  
 — — стрептосалицид 331  
 — — тубазид 329  
 — — флоримицина сульфат 331  
 — — фтивазид 330

— — этамбутол 331  
 — — этионамид 330  
 Протеиноз легких альвеолярный 438  
 Пульмонит лекарственный 448  
 Пункция легкого 74  
 — — плевральная 73  
 — — трахеи 72

Рахит, изменения легких 454  
 Ребро Люшка 66  
 Резервный объем вдоха 16  
 — — выдоха 16  
 Ретикулолистциотозы 451  
 Рентгенография 77  
 Рентгенопневмополиграфия 80  
 Рентгеноскопия 77  
 Ринит острый 167  
 Ротоглотка, очаги воспалительные  
 хронические 173  
 — — — — лечение 174

Саркоидоз 336  
 — — диагностика 338  
 — — клиника 337  
 — — лечение 339  
 — — прогноз 338  
 Свищи бронхопищеводные 305  
 — — трахеопищеводные 305  
 Сильвермана шкала 139  
 Синдром Айерсы 95  
 — — Вильсона—Микити у новорож-  
 денных 146  
 — — Вильямса—Кемпбелла 297  
 — — дыхательных расстройств у ново-  
 рожденных 141  
 — — Картагенера 310  
 — — Маклеода 79, 197  
 — — Мендельсона 367  
 — — Мунье—Куна 29  
 — — отечно-геморрагический у ново-  
 рожденных 146  
 — — Титце 66  
 Синусит острый 168  
 Система бронхолегочная, особенно-  
 сти у детей 5  
 Сколиоз 66  
 Состояния иммунодефицитные 427  
 — — диагностика 433  
 — — клиника 429  
 — — лечение 433  
 Средостение, опухоли 468  
 Средства антибиотические см. Пре-  
 параты противомикробные  
 — антихолинергические 125  
 — для лечения инфекции органов  
 дыхания 109  
 — кортикостероидные 126  
 — отхаркивающие 119  
 — — N-ацетилцистеин 119

- — — аэрозольные ингаляции 120
- — бромгексин 119
- — детергенты 121
- — лекарственные травы 120
- — микстуры 119
- — мистаброн 120
- — мукодин 119
- — мукогельмин 119
- — солутан 119
- — ферменты протеолитические 121
- химопсин 121
- противокашлевые наркотические 118
- ненаркотические 118
- спазмолитические см. *Препараты спазмолитические*
- туберкулоstaticкие см. *Препараты туберкулоstaticкие*
- Сурфактант, недостаточность, диагностика 6
- функция 6

- Тахипноэ 62
- Титце синдром 66
- Тиффо тест, должные величины 19
- Токсокароз 348
- Томография 79
  - компьютерная 80
- Торакоскопия 76
- Торулез см. *Криптококкоз*
- Трахеобронхит нисходящий 185
  - стенозирующий см. *Трахеобронхит нисходящий*
- Трахеобронхомалиция 297
- Трахеобронхомегалия 295
- Трахея, дивертикулы 305
  - пороки развития 294
  - стенозы 301
- Туберкулез бронхов 321
  - легких вторичный 327
  - — — форма гематогенно-диссеминированная 328
  - — инфильтративный 328
  - — кавернозный 328
  - — лечение 329
  - — антибактериальное 329
  - — — хирургическое 334
  - — очаговый 327

- — первичный хронически текущий 325
- — профилактика 334
- — фиброзно-кавернозный 328
- узлов лимфатических бронхиальных 320

- Узлы лимфатические бронхиальные, туберкулез 320
- — внутригрудные 11
- Утопление 375

- Фарингит острый 168
- Филяриатозы 350
- Функциональная остаточная емкость 16
  - — — должные величины 20
  - — — изменение, причины 18

- Хилоторакс 412
- Хрипы при бронхитах 71
  - — пневмонии 71

Частота дыхания, определение 27

- Шкала Апгар 139
- Сильвермана 139

- Эмболия ветви легочной артерии 94
- Эмпиема плевры хроническая 411
- Эмпиема бронхопозостатическая 300
  - легких врожденная 92
  - — компенсаторная 92
  - — панацинарная 92
  - — павлобулярная 457
  - — хроническая 92
  - — центрилобулярная 92
- Эпиглоттит острый 170
- Эхинококкоз 346

Югинеля болезнь 325

## DISEASES OF RESPIRATORY ORGANS IN CHILDREN

Ed. by *S. V. Rachinski* and *V. K. Tatochenko*

Moscow, "Meditsina", 1987, 496 p., ill.

Readership: pediatricians

The book: describes morphofunctional peculiarities of bronchopulmonary system in children, clinical physiology of respiration and various techniques of investigation. Presents etiology, pathogenesis, clinical picture, diagnosis and treatment of both: widespread diseases of respiratory organs (respiratory viral infections, bronchitis, acute and chronic pneumonia) and rare ones—tuberculosis, sarcoidosis, mycosis, parasitogenic diseases, developmental defects of the bronchi, lungs, pulmonary vessels etc. Reviews lung alterations in systemic, congenital diseases and metabolism disorders.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>Предисловие</b>		<b>3</b>
<b>Глава 1. МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ. В. К. Гаточенко</b>		<b>5</b>
Внутриутробное развитие легких		5
Изменения органов дыхания при рождении		7
Развитие и особенности легких ребенка		8
<b>Глава 2. КЛИНИЧЕСКАЯ ФИЗИОЛОГИЯ ДЫХАНИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ. И. С. Ширяева</b>		<b>15</b>
Физиология внешнего дыхания у детей		15
Патофизиологические механизмы дыхательной недостаточности при болезнях органов дыхания у детей		37
<b>Глава 3. ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ. З. М. Михайлова</b>		<b>50</b>
Общие положения		50
Иммунобиологическая реакция детского организма на развитие острой пневмонии		53
Иммунная реактивность больных с хроническими бронхолегочными процессами		55
Специфический иммунный ответ при бронхолегочных заболеваниях бактериальной природы		57
Иммунопатологические процессы при бронхолегочных болезнях		58
<b>Глава 4. ДИАГНОСТИКА И СЕМИОТИКА РЕСПИРАТОРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ. В. К. Гаточенко</b>		<b>60</b>
Клиническое обследование больного		60
Диагностические манипуляции		72
Рентгенодиагностика. О. А. Споров		77
Микробиологические и иммунологические методы. Л. К. Каторгова		85
Некоторые синдромы поражения бронхов и легких		90
<b>Глава 5. ОСНОВНЫЕ ВИДЫ ТЕРАПИИ И ПРОФИЛАКТИКИ БОЛЕЗНЕЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ. В. К. Гаточенко</b>		<b>98</b>
Антибактериальная терапия		100
Противокашлевые средства		117
Методы и средства, способствующие эвакуации мокроты		118
Средства спазмолитического действия		123
Кортикостероиды		126
Физические методы лечения		127

<b>Глава 20. БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА У ДЕТЕЙ. И. И. Балаболкин</b>	<b>381</b>
Эпидемиология	381
Этиология и патогенез	381
Клиника	387
Течение	392
Осложнения	393
Прогноз	393
Диагностика	394
Лечение	395
Профилактика бронхиальной астмы	401
<b>Глава 21. БОЛЕЗНИ ПЛЕВРЫ. В. К. Таточенко</b>	<b>402</b>
Семиотика поражений плевры	402
Плевриты	404
Гидроторакс	411
Хилоторакс	412
Гемоторакс	413
Пневмоторакс	413
<b>Глава 22. МУКОВИСЦИДОЗ. Н. И. Капранов</b>	<b>416</b>
Этиология и патогенез	416
Клиника	417
Диагностика	421
Лечение и прогноз	422
<b>Глава 23. ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ И СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ</b>	<b>427</b>
Иммунодефицитные состояния. <i>Е. В. Середа</i>	427
Идиопатический легочный гемосидероз. <i>В. К. Таточенко</i>	434
Легочный альвеолярный микролитиаз. <i>В. К. Таточенко</i>	438
Альвеолярный протеиноз легких. <i>С. В. Рачинский</i>	438
Поражения органов дыхания при диффузных болезнях соединительной ткани (включая ревматизм). <i>В. К. Таточенко</i>	439
Внутригрудные поражения при остром лейкозе. <i>В. И. Курмашев</i>	443
Внутригрудные поражения при лимфогранулематозе	449
Ретикулоэритроцитозы. <i>В. К. Таточенко, С. В. Рачинский</i>	451
Изменения легких при рахите. <i>В. К. Таточенко</i>	454
Дефицит альфа <sub>1</sub> -антитрипсина. <i>В. К. Таточенко</i>	457
<b>Глава 24. ОПУХОЛИ ЛЕГКИХ И СРЕДОСТЕНИЯ У ДЕТЕЙ. Л. А. Дурнов</b>	<b>461</b>
Опухоли легких	461
Опухоли средостения	468
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ</b>	<b>475</b>
<b>ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ</b>	<b>482</b>

**ПРАКТИЧЕСКОЕ РУКОВОДСТВО**

*Сергей Владимирович Рачинский,  
Владимир Кириллович Таточенко,  
Рудольф Георгиевич Артамонов и др.*

**БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ**

**РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ**

Зав. редакцией **А. Р. АНАНЬЕВА**

Редактор **Р. Г. АРТАМОНОВ**

Редактор издательства **О. П. ЗУБАРЕВА**

Художественный редактор **С. М. ЛЫМИНА**

Оформление художника **В. С. СЕРГЕЕВОЙ**

Технический редактор **Н. А. ПОШКРЕБНЕВА**

Корректор **И. С. ПАРФЕНОВА**

**ИБ 3804**

Сдано в набор 20.08.86. Подписано к печати 03.02.87. Т-03642. Формат бумаги 60×90<sup>1/16</sup>.  
Бумага типографская № 1. Гарнитура обыкновенная. Печать высокая. Усл. печ. л. 31,0.  
Усл. кр.-отг. 33,75. Уч.-изд. л. 36,54. Тираж 40 000 экз. Заказ 529. Цена 2 р. 30 к.

---

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина»  
101000, Москва, Петроверигский пер., 6/8.

Московская типография № 11 Союзполиграфпрома при Государственном комитете  
СССР по делам издательства, полиграфии и книжной торговли.  
113105, Москва, Нагатинская ул., д. 1.