УДК 616.233-003.7-007.272-053.36

Сенаторова А.С., Черненко Л.Н., Муратов Г.Р., Пушкарь Е.М., Башкирова Н.В., Золотухина Г.А.

 **Облитерирующий бронхиолит у детей**

Харьковский национальный медицинский университет,

областная детская клиническая больница г. Харьков

***Резюме.*** *Облитерирующий бронхиолит является сложно диагностируемым и тяжелым заболеванием. В статье приведены современные данные литературы об этиологии, патогенезе, диагностике и лечению облитерирующего бронхиолита у детей. Представлено собственные наблюдения облитерирующего бронхиолита у ребенка 8 месяцев.*

***Ключевые слова:*** *облитерирующий бронхиолит, диагностика, лечение, собственные наблюдения.*

 Несмотря на достигнутый прогресс в развитии детской пульмонологии, заболевания органов дыхания занимают одно из ведущих мест в структуре общей заболеваемости детей и подростков. В последние годы в педиатрической практике все чаще стали встречаться интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) - гетерогенная группа болезней, протекающих с диффузным поражением паренхимы легких и характеризующиеся трудностями дифференциальной диагностики, отсутствием патогномоничных признаков, быстрым присоединением осложнений, ранней инвалидностью и смертностью детского населения. В связи с гетерогенностью заболеваний классификация их крайне затруднена. Для удобства данные заболевания разделяют на интерстициальные легочные заболевания с известной этиологией, к которым относятся экзогенный аллергический альвеолит (гиперсенситивный пневмонит), радиоционный (лучевой) пневмонит, лекарственный пневмонит, пневмокониоз, карциноматозный лимфангиит. Особый интерес вызывают ИЗЛ, этиология которых не известна. К данной группе заболеваний относятся:

* Идиопатический легочный фиброз
* Облитерирующий бронхиолит
* Интерстициальные пнемонии («обычная», десквамативная, неспецифическая, лимфоидная)
* Саркоидоз
* Лимфангиолейомиоматоз
* Эозинофильная гранулема
* Легочный васкулит: гранулематоз Вегенера , васкулит Чарг-Штрауса , лимфоматоидный гранулематоз
* Интерстициальное заболевание легких при системных заболеваниях соединительной ткани: ревматоидный артрит, системный склероз (склеродермия), синдром Съегрена, системная красная волчанка, полимиозит/дерматомиозит, анкилозирующий спондилит
* Легочно-почечный синдром: синдром Гудпасчера, идиопатический легочный гемосидероз, эозинофильная пневмония, альвеолярный протеиноз
* Врожденные заболевания: туберозный склероз, нейрофиброматоз, семейный идиопатический легочный фиброз
* Болезнь Гоше
* Болезнь Нимана-Пика
* Синдром Германски-Пудлак
* Амилоидоз
* Лимфоцитарная патология
* Иммунобластная лимфома
* Бронхоцентрический гранулематоз
* Легочная вено-окклюзивная болезнь
* Болезнь транспалантант-против-хозяина
* Последствия дистресс -синдрома взрослых [14].

 В последние годы проблема хронического облитерирующего бронхиолита (ОБ) у детей привлекает пристальное внимание. Частота ОБ варьирует от 4 до 6 % в структуре рецидивирующих и хронических бронхолегочных заболеваний у детей, что связано с неоднозначной трактовкой и трудностями постановки диагноза. Первое классическое описание ОБ было сделано в 1901 г. W. Lange, который детально рассмотрел морфологическую картину легких двух пациентов, умерших от быстро прогрессирующей дыхательной недостаточности. Однако на протяжении нескольких десятилетий об этом заболевании практически не встречалось никаких упоминаний. В 1977 г. D. Geddes и соавторы описали клинико- морфологическую картину ОБ как один из вариантов поражения легких при ревматоидном артрите.

 **ОБ** – это полиэтиологическое заболевание, характеризующееся распространенным фиброзом и облитерацией мелких дыхательных путей. Данное заболевание чаще является следствием острого бронхиолита и относится к категории обструктивных болезней малых дыхательных путей. Характерной особенностью его является развитие грануляционных разрастаний в виде бляшек или почек в дистальных дыхательных путях – бронхиолах, распространяющихся на альвеолярные ходы и альвеолы, вследствие чего нарастает и прогрессирует дыхательная недостаточность [1].

 В патологический процесс вовлекаются бронхиолы, которые представляют собой ветви долькового [бронха](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D1%80%D0%BE%D0%BD%D1%85). Наиболее крупные, терминальные (конечные, мембранозные) бронхиолы отходят от долькового бронха в количестве 16 — 18, имеют диаметр от 1 до 3 мм, лишены хрящевой пластинки и адвентиции, со всех сторон прикреплены к эластической ткани альвеол, содержат [гладкомышечные клетки](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D0%B0%D0%B4%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D0%BC%D1%8B%D1%88%D1%86%D1%8B), что позволяет регулировать воздушный поток и предотвращает спадение на вдохе. Терминальная бронхиола делится на 14 — 16 респираторных (дыхательных) бронхиол I порядка, которые имеют респираторные ветви II и III порядка. Последние образуют несколько генераций альвеолярных ходов, несущих альвеолярные мешочки и [альвеолы](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D1%91%D0%B3%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%B2%D0%B5%D0%BE%D0%BB%D0%B0). Стенки дыхательных бронхиол сформированы реснитчатыми эпителиальными клетками (клетками Клара), характеризующиеся высокой метаболической активностью, и альвеолоцитами, не содержат гладкомышечных клеток, поэтому респираторные бронхиолы не только проводят воздух, но и участвуют в [газообмене](http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B0%D0%B7%D0%BE%D0%BE%D0%B1%D0%BC%D0%B5%D0%BD) [3, 10] **(рисунок 1).**

**Классификация бронхиолитов.**

Клиническая классификация бронхиолитов основана на этиологии заболевания. Выделяют бронхиолиты: 1) постинфекционные — острые бронхиолиты, вызванные аденовирусом, респираторно-синцитиальным вирусом, вирусом парагриппа, Mycoplasma pneumonia; 2) ингаляционные — обусловленные действием таких газов, как СО, SO2, NO2, О3, парами кислот, органической (зерновой) и неорганической пылью, курением, ингаляцией кокаина; 3) лекарственно-индуцированные — вызванные пенициллинамидом, препаратами, содержащими золото, амидароном, цефалоспоринами, интерфероном, блеомицином; 4) идиопатические: а) сочетающиеся с другими заболеваниями (коллагенозами, идиопатическим легочным фиброзом, респираторным дистресс-синдромом взрослых, язвенным колитом, аспирационной пневмонией, радиационным альвеолитом, злокачественными гистиоцитозом и лимфомой), посттрансплантационные (при пересадке костного мозга, комплекса легкие—сердце); б) не сочетающиеся с другими заболеваниями — криптогенный бронхиолит, криптогенная организующаяся пневмония, респираторный бронхиолит с интерстициальной болезнью легких; 5) облитерирующий бронхиолит, вызванный ВИЧ-инфекцией, вирусом герпеса, цитомегаловирусом, аспергиллой, легионеллой, пневмоцистами, клебсиеллой (King T.E., 2000). Патогистологическая классификация. Выделяет острые (экссудативные) и хронические (продуктивно-склеротические) бронхиолиты. При экссудативном бронхиолите основные морфологические изменения связаны с некрозом эпителия, отеком стенки бронхиолы, инфильтрацией ее полиморфно-ядерными лейкоцитами (ПЯЛ) и небольшим числом лимфоцитов, которые превалируют при вирусном поражении. Клинические симптомы при этом появляются впервые 24 ч и могут сохраняться в течение 5 нед. В дальнейшем происходит регресс экссудативного воспаления или трансформация в хронический бронхиолит (Есипова И.К., 1975, Popper Н.Н., 2000). Среди хронических бронхиолитов выделяют респираторный, фолликулярный и диффузный панбронхиолиты (Чучалин А., Черняев А., 2003). Также выделяют пролиферативные и констриктивные бронхиолиты. Морфологической основой пролиферативных бронхиолитов являются продуктивное воспаление с повреждением эпителия, разрастанием в респираторных бронхиолах и альвеолах грануляционной, а затем соединительной ткани, образование телец Массона. Патогистологические изменения при констриктивном бронхиолите связаны с продуктивно-склеротическим воспалением, приводящим к развитию фиброзной ткани между эпителиальной выстилкой и мышечной оболочкой бронхиол с последующим сужением просвета и повышением ригидности стенки (Colby T.V., 2009) [10].

**Патогенез.** Известно, что респираторные вирусы, бактерии, атипичная внеклеточная микрофлора, неорганические и токсические вещества имеют тропность к реснитчатым клеткам и клеткам Клара. Вирусы, повреждая клетки эпителия в поздней фазе воспаления, вызывают некротические явления бронхиолярного эпителия с обнажением базальной мембраны, деструкцию, клеточную пролиферацию и лимфоидную инфильтрацию. Выброс эластаз из этих клеток вызывает повреждение эпителия и соединительнотканного матрикса. В дальнейшем происходят репаративные процессы с прогрессированием фиброза [11]. На современном этапе изучения ОБ неизвестно, какие факторы приводят к прогрессированию фиброза в стенке и закрытию просветов бронхиол. Имеются сведения о том, что в данном процессе играет роль накопление иммуноглобулинов G, А, М, фибронектина, фактора VII, X, фибриногена. В воспалительной реакции принимают участие ПЯЛ, эозинофилы, макрофаги, лимфоциты, тучные клетки (Peyrol S. et al., 1990). Матрикс телец Массона состоит из коллагена III типа, фибронектина, проколлагена I. В просветах части альвеол встречаются пенистые макрофаги. В результате избыточного развития соединительной ткани происходят концентрическое сужение и облитерация терминальных бронхиол и альвеолярного аппарата. Таким образом, бронхиолярный, перибронхиолярный хронический воспалительный инфильтрат, слизистые пробки в просвете, стаз секрета, формирование бронхиолоэктазов – способствуют формированию облитерирующего бронхиолита (Popper H.H. et al. 1986; Mc Donough K.A., Kress Y. 1995; Mistchenko A.S et al., 1998)  **(рисунок 2).**

**Клинические симптомы заболевания:**

* в острый период - симптомы интоксикации с высокой лихорадкой
* экспираторная одышка
* сухой, навязчивый кашель
* дистанционные хрипы
* вздутие грудной клетки
* ослабленное дыхание, удлиненный выдох
* сухие свистящие хрипы на ранних этапах заболевания, затем мелкопузырчатые или крепитирующие хрипы
* признаки дыхательной недостаточности могут сохраняться в дальнейшем и прогрессировать при наслоении вирусной инфекции
* признаки легочной гипертензии с дальнейшим формированием хронического легочного сердца.

**Диагностика** ОБ основывается на:

* данных анамнеза заболевания – перенесенный острый бронхиолит, развитие в дальнейшем тяжёлой дыхательной недостаточности на фоне аденовирусной инфекции: фебрильной лихорадки, конъюнктивита, ринофарингита
* данных клинической картины
* рентгенологические изменения и данные компьютерной томографии – выделяют прямые и косвенные признаки. Прямые - сужение бронхиол и почковидные пролифераты внутри их просвета, с течением времени – утолщение стенок с расширение бронхов и формированием бронхиолоэктазов. Непрямые – мозаичное снижение прозрачности на выдохе, неизмененные бронхиолы более плотные, а пораженные участки — более прозрачные, признаки псевдоматового стекла, изменения легочной ткани дистальнее перекрытых воздухоносных путей: воздушные ловушки, субсегментарные ателектазы, центрилобулярную эмфизему и узелковые образования (Zompatory M. et al., 1997) [6,7].
* гипоксемия и гиперкапния при исследовании газового состава крови
* при констриктивном бронхиолите наблюдается обструктивный тип, при пролиферативном - рестриктивный тип нарушения функции внешнего дыхания
* клинические и инструментальные признаки легочной гипертензии: смещение границы сердца вправо, обнаружение сердечного толчка, акцент II тона над легочной артерией (появляется когда давление в легочной артерии повышается не менее чем в 2 раза). По данным ЭКГ выявляются: отрицательные зубцы Т в V1, V2, V3; угол QRS>90º; 100R/ R+S в V5< 50; амплитуда зубца РII >2мм; 100R/ R+S в II >20; 100R/ R+Q в aVR< 50; 100R/ R+S в V1< 50. ЭХОКГ признаки формирования хронического легочного сердца: гипертрофия и/или дилатация правого желудочка, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки в диастолу в сторону левых отделов, D-образная форма левого желудочка, увеличение трикуспидальной регургитации. Критерии ДпЭХОКГ: в легочной артерии увеличивается степень систолического ускорения потока и сокращается время его ускорения; измерение скорости трикуспидальной регургитации; расчет среднего давления в стволе легочной артерии по времени ускорения потока [2].
* цитограмма бронхоальвеолярного смыва
* биопсия легкого [1,5,9].

**Основные направления медикаментозной терапии:**

* Кортикостероиды. Наиболееэффективно раннееназначение преднизолона (дексаметазона) из расчета 2-3-5 мг/кг/сут. Ранняя терапия ингаляционными стероидами уменьшает потребность в системных глюкокортикоидах (будесонид, флутиказон, беклометазон) – суточная доза составляет 100-400 мкг/кг через аэрочамбер или небулайзер. При отсутствии эффекта возможно применение иммунодепрессантов - циклофосфан 2 мг/кг/сут, возможно в сочетании с кортикостероидами. Следует отметить тот факт, что назначение глюкокортикостероидов не всегда является эффективным. Часть больных остаются не чувствительными к назначению данной группы препаратов, что указывает на крайне неблагоприятный исход заболевания (King, 1989). Целью терапии является не восстановление нормального морфофункционального состояния легких, а стабилизация воспалительного и фибропролиферативного процессов и предотвращение дальнейшего прогрессирования заболевания (I. Paradis и соавт.,1993).
* В острый период – по показаниям – противовирусная и антибиотикотерапия
* Муколитическая терапия (при усилении бронхообструкции на фоне респираторной инфекции) - лазолван (1,5-2 мг/кг/сут) энтерально или в ингаляциях через небулайзер. При обострении заболевания - применяют сальбутамол в ингаляциях 100-200 мкг каждые 6-8 часов короткими курсами.
* Петлевые диуретики (фуросемид) назначается при лечении легочной гипертензии вследствие выведения излишков натрия и воды. Фуросемид назначается в дозе 1 - 2 мг/кг/сут внутривенно от 1 до 3 раз в день, в течение 1 недели. Достаточно эффективно применение фуросемида через небулайзер 1 мг/кг, растворенного в физиологическом растворе каждые 6 часов.
* Для длительной диуретической терапии (до 2-2,5 месяцев) наиболее рационально использование калийсберегающих диуретиков спиронолактона (верошпирона) по 2 мг/кг/сут в 2 приема.
* Считается оправданным назначение метилксантинов, которые мягко стимулируют диурез, активируют дыхательный центр, улучшают сократительную функцию диафрагмы, а также снижают сосудистое сопротивление и обладают бронходилатирующим действием. Нагрузочная доза эуфиллина 5-6 мг/кг, затем 3-6 мг/кг/сут каждые 8-12 часов в течение 1 месяца.
* Согласно руководству по лечению легочной гипертензии у детей (European Heart Journal, 2009) современная тактика лечения легочной гипертензии предусматривает применение силденафила, в основе действия которого лежит повышение уровня циклического гуанозинмонофосфата (цГМФ) за счет ингибирования фосфодиэстеразы-5 (ФДЭ-5). Это приводит к расслаблению гладкой мускулатуры. Кроме того, силденафил оказывает сосудорасширяющее действие на молекулярном уровне за счет образования оксида азота (основного вазодилататора, выделяемого эндотелием), и уменьшает давление в малом круге кровообращения, что приводит снижению давления в легочных артериях. В детской практике силденафил назначается из расчета 1-2 мг/кг/сут, с длительностью приема в среднем до 18 месяцев [13].
* Имеются данные о возможности применения в детской практике препаратов из группы аналогов простациклинов, представителями которой являются илопрост и трепостинил. Илопрост обладает также антиагрегантным действием. Препарат подавляет агрегацию, адгезию и активацию тромбоцитов, вызывает дилатацию артериол и венул, снижает повышенную сосудистую проницаемость, активирует фибринолиз, подавляет адгезию и миграцию лейкоцитов после повреждения эндотелия, уменьшает образование свободных радикалов кислорода. Применяют внутривенные инфузии из расчета 0,5-2 мг/кг/мин., длительность терапии до 4 недель. Трепостинил повышает уровень циклического гуанозинмонофосфата, приводящего к вазодилатации. Назначается в виде внутривенных инфузий в дозе 1,25 мг/кг/мин [13].
* В аспекте важной патогенетической роли ренин-ангитензин-альдостероновой системы в формировании легочной гипертензии препаратами выбора являются ингибиторы АПФ - каптоприл 0,1-0,5мг/кг каждые 8 часов в течение 2 месяцев. Данная группа препаратов препятствуют задержке натрия и воды, замедляют процесс ремоделирования миокарда, уменьшают периферическую артериальную вазоконстрикцию.
* Важную задачу антиоксидантной защиты выполняет коензим-Q10. Он принимает участие в синтезе АТФ, обладает мембраностабилизирующим действием. Эффективно применение препаратов L-карнитина (милдронат в дозе 50-100 мг/кг/сут в течение 1-2 месяцев), в сочетании с витаминами (кардонат 1таблетка\*1 раз в день в течение месяца).
* вибрационный массаж, постуральный дренаж, лечебная физкультура также неотъемлемая часть лечения ОБ [4,5,11].

 Несмотря на достижения медицины в лечении детей с хроническими заболеваниями легких для всех бронхиолитов характерны: сходная клиническая картина с прогрессирующей одышкой, слабый ответ (за отдельными исключениями) на терапию глюкокортикостероидами, неблагоприятный прогноз. Облитерирующий бронхиолит может в чрезвычайно короткие сроки привести к формированию у ребенка эмфиземы с прогрессирующей лёгочно-сердечной недостаточностью. По данным литературы у детей с односторонними вариантами очаговых поражений лёгких прогноз относительно благоприятный. При наличии двусторонних поражений и тяжёлых вентиляционных нарушений у детей быстро формируется легочная гипертензия и признаки хронического легочного сердца, что в конечном итоге приводит к ранней инвалидности и смертности среди детского населения [8].

 Для иллюстрации диагностики и течения ОБ приводим выписку из истории заболевания **мальчика М., 1 года,** который находился в пульмонологическом центре областной детской клинической больнице г. Харькова.

 Мать с ребенком обратилась впервые, когда мальчику было 8 месяцев. Основной жалобой при поступлении была одышка смешанного характера, которая возникла и постепенно прогрессировала после перенесенной в 5 месяцев аденовирусной инфекции. Ребенок в возрасте 6 месяцев переносит двухстороннюю очагово-сливную пневмонию, в 7 месяцев – обструктивный бронхит. Из анамнеза жизни известно, что ребенок от IV беременности, протекающей на фоне гестоза I половины, анемии, ОРЗ у матери в 15-16 недель. Роды II, в сроке гестации 38-39 недель, через естественные родовые пути, масса тела при рождении 3200 г. Был выписан домой в удовлетворительном состоянии. Старший ребенок (мальчик 9 лет) - здоров, II беременность закончилась искусственным абортом по желанию матери, III беременность – замерший плод в сроке гестации 14-15 недель. Привит в роддоме (гепатит В, БЦЖ), последующие прививки не проводились. Аллергологический анамнез не отягощен.

 При первичном осмотре в пульмонологическом отделении Харьковской областной детской клинической больнице обращали на себя внимание проявления дыхательной недостаточности II степени. Ребенок в сознании, одышка с преобладанием экспираторного компонента и участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, ретракцией грудной клетки. Частота дыхательных движений 65 в минуту. Физическое развитие ниже среднего по массе и росту, гармоничное. Воронкообразная деформация грудной клетки, расширение ее нижней апертуры. Множественные стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм глазных щелей и сосков, низко расположенные ушные раковины и пупочное кольцо, готическое небо, гиперэластичность кожи, гипермобильность суставов, выраженная сосудистая сеть на коже головы и туловища, бледность кожных покровов. Полилимфоаденопатия. Перкуторно над легкими коробочный звук, укорочение перкуторного звука в межлопаточной области. Дыхание ослабленное, мелкопузырчатые нежные хрипы над всей поверхностью легких. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца приглушены, учащены. Частота сердечных сокращений 156 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень до 3-х см ниже края реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

 **Данные дополнительных исследований.**

Клинический анализ крови: гемоглобин – 86г/л, эр. – 2,8 \*1012/л, лейкоц. – 8,2\*109/л, эоз. – 2%, п/я – 1%, с/я – 22%, лимф. – 64%, мон. – 11%, СОЭ – 9 мм/час. Клинический анализ мочи – без особенностей. Гельминты и простейшие в кале не обнаружены. Биохимическое исследование крови: АЛТ – 0,98 (N=0,1-0,68 ммоль/ч∙л), АСТ – 0,68 (N=0,1-0,45 ммоль/ч∙л); В-липопротеиды 39 (норма 35-55), холестерин 4,38 (норма 3,15-6,29), щелочная фосфатаза 5400 (норма 1200-6300), креатинин – 0,035 (N=0,088-0,177 ммоль/л); белок крови – 74,3 г/л (N=65-85 г/л).Острофазовые показатели: сиаловые кислоты – 80 ед. (норма до 200 ед.), гаптоглобин 0,8 (норма 0,7-1,4), СРБ – отриц. Иммунологическое исследование крови: лейкоциты 9,5 (норма 10,25-11\*109), лимфоциты 52 (норма 52-69 %), Т лимфоциты 49 (норма 58-67 %), Т хелп 35 (норма 38-50), Т супр. 17 (норма 18-25), СД4/СД8 2,06 (норма 1,5-2,9), СД16 - 21 (норма 8-17), иммуноглобулины А 0,59 (норма 0,37+0,18 г/л), иммуноглобулины М 1,23 (0,54+0,23 г/л), иммуноглобулины G 7,1(норма 6,61+2,96 г/л), % фагоц нейтр 52 (норма 40-90 %), фагоцит количество 1,37 (норма 1-2 ед.), НСТ тест 19 (норма 8-12 %), комплемент СН50 44 (норма 40-80). Ребенок обследовании на TORCH комплекс (вирусы герпеса I и II типов, ЦМВ, ТОХО, Chlamydia trachomatis, Ureaplasma urealyticum, Mycoplasma hominis) методом иммуноферментного анализа Ig G (парные сыворотки) и полимеразной цепной реакции. Выявлены АТ Ig G к цитомегаловирусной инфекции (1,55>К=0,27). Бактериологический посев из зева и носа – S.aureus 106, Sh. Viridans 10⁷. Антитела к нативной ДНК и к легочной ткани – отсутствуют.

 На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки: легочные поля повышенной прозрачности. Легочный рисунок усилен, обогащен. Корни за тенью средостения. Синусы свободны. Сердце расширено в поперечнике, КТИ =0,50 **(Рисунок №3).**

Электрокардиограмма: Синусовая тахикардия. Перегрузка правого желудочка. Гипоксические нарушения реполяризации **(рисунок №4).**

Допплероэхокардиография: Умеренная дилатация правых камер. Тахикардия. Сократительная способность миокарда удовлетворительная. Диастолическая дисфункция левого желудочка. Умеренное повышение давления в стволе легочной артерии до 26-28 мм рт.ст. (N= до 20 мм рт.ст.).

Компьютерная томография органов грудной клетки – утолщение, уплотнение междольковых перегородок (S1-S2, базальных отделов). В базальных отделах тяжистый легочной рисунок, полосовидные уплотнения. Заключение: признаки пневмофиброза. Постпневмонический пневмосклероз в S1 (верхушечный сегмент) правого и S1-S2 (верхушечно-задний сегмент) левого легкого **(Рисунок №5).**

Консультации специалистов:

Невролог –ликворно-гипертензионный синдром на фоне острого заболевания. Отоларинголог - патологии не обнаружено. Окулист - без патологии. Иммунолог - иммунодефицитные нарушения по клеточному типу, инфекционный синдром, иммунологическая недостаточность 0-I cт.

На основании данных приведенного обследования был установлен диагноз:

**Облитерирующий бронхиолит. Легочная гипертензия I-II ст. Дыхательная недостаточность II ст. Воронкообразная грудная клетка I-II ст. Недифференцированная системная дисплазия соединительной ткани. Ликворно-гипертензионный синдром. Иммунологические нарушения по клеточному типу, инфекционный синдром, иммунологическая недостаточность 0-I ст. Анемия средней степени тяжести.**

Ребенок в течении 10 суток получал лечение: антибактериальная терапия с учетом выделенной флоры и ее чувствительности (сумамед 10мг/кг/сут в/в в течение 5-ти суток), короткий курс парентеральных глюкокортикостероидов (дексаметазон 5мг/кг/сут в/в в течение 5-ти суток), с целью улучшения дренажной функции (муколван 1мг/кг/сут в/в в течение 5-ти суток, затем амброксол перорально), β адреномиметики (вентолин 100 мкг \*4 раза в сутки, ингаляционно), ингаляционные стероиды (фликсотид 50 мкг/кг/сут), противовирусные препараты – флавозид 0,5 мл \* 2 раза в день, лимфомиозот 5 кап.\* 3 раза в день. На фоне лечения общее состояние улучшилось. Дыхание проводилось во всех отделах легких, хрипы не выслушивались. Был выписан домой, даны рекомендации продолжить лечение: роксид 25 мг \* 3 раза в день – 14 дней, флавозид 0,5 мл \* 2 раза в день – 2 месяца, лаферон 500 тыс. \* 1 раз в день – 20 дней, гемоферон ½ ч.л. \* 1 раз в день – 6 месяцев, эриус 2,0 мл \*1 раз в день – 20 дней, каптоприл 1 мг \* 3 раза в день, верошпирон 5 мг\*3 раза в день, аспаркам 90 мг\*2 раза в день, силденафил (виагра) 4 мг\*3 раза в день, фликсотид 50 мкг\*2 раза в день – длительно, массаж грудной клетки, ЛФК. Через 3 месяца от манифестации заболевания вновь появились мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон, повысился уровень среднего давления в легочной артерии до 46-53 мм рт.ст., наросли изменения со стороны правого желудочка – дилатация и систолическая перегрузка, в связи с чем было рекомендовано продолжить лечение в течение 2-х месяцев преднизолон энтерально в дозе 1 мг/кг/сут. (10 мг/сут.), каптоприл 2 мг \* 2 раза в день, верошпирон 10 мг\* 2 раза в день, аспаркам 90 мг\*2 раза в день, силденафил 6 мг \* 3 раза в день, лимфомиозот 5 кап. \* 3 раза, убихинон композитум ¼ амп. + коэнзим композитум ¼ амп. энтерально.

 Через 14 дней после усиления терапии в возрасте 1 года общее состояние ребенка удовлетворительное. Одышки нет. Самочувствие не нарушено. Мальчик активный. Кожные покровы бледны, чистые. Слизистая зева розовая, влажная, чистая. Физическое развитие среднее, гармоничное. Перкуторно над легкими определяется коробочный оттенок легочного звука. Аускультативно - дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются. Допплероэхокардиография: давление (Р ср.) в легочной артерии 30 мм рт.ст. (N= до 20 мм рт.ст.). Кинетика удовлетворительная. Фракция выброса – 74%. Рекомендовано продолжить лечение с постепенным снижение дозы преднизолона на 1,25 мг/сут. каждые 10 дней, каптоприл 2 мг \* 2 раза в день, верошпирон 10 мг\* 2 раза в день, аспаркам 90 мг\*2 раза в день, силденафил 6 мг \* 3 раза в день.

 Таким образом, данный клинический пример иллюстрирует редкий случай благоприятного течения облитерирующего бронхиолита у ребенка раннего возраста при своевременной постановке диагноза и адекватного лечения. Облитерирующий бронхиолит на современном этапе развития медицины является сложно диагностируемым и тяжелым заболеванием, которое часто имеет неблагоприятный прогноз в виде развития эмфиземы с формированием гипертензии малого круга кровообращения с прогрессирующей легочно-сердечной недостаточностью. Однако современные методы диагностики и лечения в дебюте заболевания дают возможность уменьшить проявления болезни, улучшить качество жизни пациентов, увеличить ее продолжительность.

**Литература:**

* + 1. Авдеева О.Е. и др. // Хронические обструктивные болезни легких / Под ред. Чучалина А.Г. М., 1998. 462 с.
		2. Волосовець О.П. Ведення дітей з природженими вадами серця /

Волосовець О.П., Сенаторова Г.С., Гончарь М.О – Тернопіль: Укрмедкнига, 2008. – 175с.

* + 1. Есипова И.К., Алексеевских Ю.Г. Структурнофункциональные особенности крупных и мелких бронхов и различия возникающих в них воспалительных реакций. // Арх. патологии. 1994, №4. С.69.
		2. Климанская Е.В., Возжаева Ф.С., Андрющенко Е.В., Сосюра В.Х. Стратегия и тактика лечения хронических воспалительных заболеваний лёгких у детей // Российский педиатрический журнал. 1998; 6: 22–25.
		3. Ковалева Л.Ф., Бойцова Е.В., Суркова Е.А., Яковлева Н.Г. Хронический облитерирующий бронхиолит: диагностика и пути лечения. Consilium Medicum. Том 10/№3/2008/ Болезни дыхательной системы. Клинические лекции.
		4. Костюченко М.В. Современные методы рентгенодиагностики хронических неспецифических заболеваний лёгких у детей // Росс вестник перинатологии и педиатрии. 2002; 2: 33–38.
		5. Котляров П.М., Георгиади С.Г. // Мед. визуализация. 2002. № 3. С. 46
		6. Смирнова М.О., Сорокина Е.В. Бронхиты у детей: принципы современной терапии. // Трудный пациент №8, том 7, 2009
		7. Спичак Т.В., Лукина О.Ф., Марков Б.А., Иванов А.П. Постинфекционный облитерирующий бронхиолит в разные возрастные периоды. «Пульмонология». 2002. №4.
		8. Черняев А.Л., Чучалин А.Г. Патологическая анатомия и классификация бронхиолитов // Пульмонология. 2002. №2. С.611.
		9. Чучалин А.Г., Авдеев С.Н., Архипов В.В. и др. Рациональная фармакотерапия заболеваний органов дыхания: Руководство для практикующих врачей. Под общ. ред. А.Г.Чучалина. М.: Литтерра, 2004.
		10. Kelly K., Hertz M.I. Oblierative bronchiolitis. Clin Chest Med 1997.
		11. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension // European Heart Journal, 2009. №30. С.2493-2537.
		12. [www.thoracoscopy.ru](http://www.thoracoscopy.ru)