

Сенаторова А.С.,

*доктор медицинских наук, заведующая кафедрой педиатрии № 1 и неонатологии
Харьковского национального медицинского университета*

Гончарь М.А.,

*доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии № 1 и неонатологии
Харьковского национального медицинского университета*

Цюра О.Н.,

*кандидат медицинских наук, ассистент кафедры педиатрии № 1 и неонатологии
Харьковского национального медицинского университета*

Бужинская Н.Р.,

*кандидат медицинских наук, ассистент кафедры педиатрии № 1 и неонатологии
Харьковского национального медицинского университета*

Тельнова Л.Г.,

*кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии № 1 и неонатологии
Харьковского национального медицинского университета*

Башкирова Н.В.,

*заведующая пульмонологического центра
Областной детской клинической больницы г. Харькова*

ТРАХЕОБРОНХОМАЛЯЦИЯ У ПАЦИЕНТА 2-Х ЛЕТ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

В статье приводится описание клинического случая: врожденной патологии трахеобронхиального дерева у мальчика 2-х лет (трахеобронхомалация) на фоне хронической соматической патологии других органов и поражения эндокринной системы.

Ключевые слова: трахеобронхомалация, пороки развития легких, дети.

У статті даний опис клінічного випадку: уродженої патології трахеобронхіального дерева у хлопчика 2-х років (трахеобронхомалация) на тлі хронічної соматичної патології інших органів і ураження ендокринної системи.

Ключові слова: трахеобронхомалация, вади розвитку легень, діти.

The description of a clinical case: congenital abnormalities of the tracheobronchial tree at the boy 2 years (traheobronhomalyatsiya) in combination with the presence of chronic somatic pathology of other organs and disorders of endocrin system are considered in the article.

Key words: tracheobronchomalacia, congenital lung malformations, children.

Пороки развития легких известны давно, но до середины XX века они описывались преимущественно как казуистические наблюдения. По мере накопления опыта было установлено, что врожденные аномалии легких встречаются нередко, их распространенность в детской популяции составляет от 4,6 до 20% [2, 7, 10]. Врожденные пороки развития – это стойкие морфологические изменения органа или организма, выходящие за пределы вариаций их строения и возникающие внутриутробно в результате нарушений развития зародыша, плода [3]. Подавляющее большинство пороков развития связано с наследственной патологией. С действием тератогенных факторов связано лишь 3-5% всех пороков развития [2, 10]. Пороки легких и бронхов могут быть результатом отклонений в развитии на всех стадиях формирования органа: между 3-й и 6-й неделями эмбрионального развития, когда на первичной кишке появляется дивертикул трахеи, между 6-й и 16-й неделями, когда происходит быстрое деление бронхов, после 16-й недели, когда начинается активное формирование альвеолярного аппарата [3, 8]. В пользу врожденного генеза бронхолегочного поражения свидетельствуют аномалии и пороки других органов, а также явные аномалии в том же или другом легком. Особую группу со-

ставляют множественные пороки развития, индуцированные численными и структурными мутациями хромосом.

Согласно международной классификации пороков развития ВОЗ и МКБ-10, пороки развития дыхательной системы делятся на пороки развития гортани, трахеи, бронхов и легких, классификация которых изложена далее [4]:

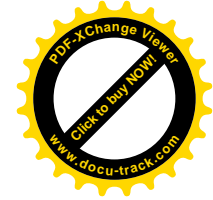
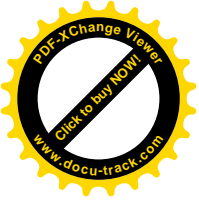
1. Распространенные пороки развития стенки трахеи и бронхов:

1. трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна);
2. трахеобронхомалация;
3. синдром Уильямса-Кемпбелла (синдром балонирующих бронхоэктазов);
4. бронхомалация;
5. бронхиолоэктатическая эмфизема.

2. Ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов.

3. Кисты лёгких.
4. Секвестрации лёгких.
5. Синдром Картагенера.
6. Пороки развития лёгочных артерий, вен и лимфатических сосудов:

Трахеобронхомалация (ТБМ) – врожденная слабость стенки трахеи и (или) крупных бронхов, связанная с патологической мягкостью их хряще-



вого каркаса [2]. В отличие от трахеобронхомаляции при трахеобронхомаляции не наблюдается резкого расширения трахеи и бронхов. Различают диффузную и локальную ТБМ. При локальной форме наблюдаются только функциональные стенозы трахеи. Диффузные формы не имеют четко очерченной клинической картины. Редко могут наблюдаться симптомы стеноза трахеи и главных (чаще левого) бронхов. При стертых в клиническом отношении формах имеющаяся трахеобронхиальная дискинезия может привести к хроническому воспалению дыхательного тракта и формированию стойких бронхолегочных изменений [4, 5, 7]. ТБМ может сочетаться с другими врожденными поражениями легких. У детей первого года жизни описана обратимая форма этой патологии, клинически проявляющаяся в виде стридорозного дыхания, при которой одновременно обнаруживается мягкость хрящей гортани и ушных раковин. Симптомы болезни при такой форме исчезают на 1-2-м году жизни [11]. Трахеобронхоскопия позволяет выявить патологическую подвижность стенок трахеи и (или) главных бронхов; на выдохе возникает резкое сужение просвета трахеи, который может принимать различную форму (щелевидную, серповидную и др.) [9].

Для иллюстрации вышеизложенного приводим выписку из истории заболевания **мальчика Р., 2-х лет**, который находился на обследовании и лечении в пульмонологическом отделении многопрофильного стационара, с жалобами на малопродуктивный кашель, одышку, дистанционные хрипы, субфебрильную температуру, вялость.

Из анамнеза жизни и заболевания известно, что ребенок от шестой беременности, протекавшей на фоне анемии, ДЦП, инфицированности туберкулезом, у биологической мамы. Роды пятые в сроке гестации 39 недель. Масса тела при рождении 3500 граммов, на искусственном вскармливании с рождения. Мальчик до года наблюдался у невролога с диагнозом: гипоксически-ишемическая энцефалопатия, синдром гипервозбудимости, гипертензионно-ликворный синдром. В возрасте 1 года 4 месяцев ребенку оформлена инвалидность по поводу органического поражения ЦНС (атонически-астатический синдром со стойкими выраженными двигательными нарушениями, задержка этапов развития). Среди перенесенных заболеваний – повторные ОРВИ, обструктивные бронхиты (до 10 раз), пневмонии (3 раза). Ребенок до 1,5 лет воспитывался в доме ребенка (полных данных о биологической матери и наследственности нет), в возрасте 1 года 7 месяцев усыновлен в приемную семью.

При поступлении в клинику: состояние ребенка тяжелое за счет выраженных проявлений бронхообструктивного синдрома. Мальчик отстаёт в психомоторном развитии: стоит неустойчиво, ходит с поддержкой, произносит отдельные слоги, пытается соединить их в слова, понимает обращенную к нему речь. При осмотре обращает внимание фенотип ребенка: макросомия, выступающий лоб, широкая переносица, короткая шея, низкорасположенное пупочное кольцо, короткие пальцы, остаточные проявления перенесенного рахита в виде «браслетов», «реберных четок». Не лихора-

дит. Масса тела 16 кг. Рост 84 см. ИМТ – 22,8 кг/м². Физическое развитие дисгармоничное, ожирение. Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, распределена неравномерно, с преобладанием на груди, животе, бедрах. Отеков нет. Тонус мышц и тургор тканей удовлетворительный. Кожные покровы бледные, свободные от высыпаний. Перiorбитальные тени. Слизистая зева розовая, влажная, чистая. Пальпируются подчелюстные лимфатические узлы – до 0,7-0,9 см в диаметре, подвижные, безболезненные. Носовое дыхание затруднено, слизистое отделяемое. Дистанционные хрипы. Тахипное до 40 в минуту. Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания. Перкуторно над легкими коробочный оттенок легочного звука, аускультативно ослабленное дыхание, выдох удлинен, сухие свистящие и разнокалиберные влажные хрипы с обеих сторон. Область сердца без видимых деформаций. ЧСС 110-120 в минуту. Тоны сердца ритмичные, умеренно приглушены, короткий систолический шум на верхушке. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень +2,5 см ниже края реберной дуги, край эластичный, безболезненный. Селезенка не пальпируется. Стул оформлен, без патологических примесей. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Диурез адекватный.

Данные дополнительных исследований.

В клиническом анализе крови: относительная лимфопения (38%), умеренный лейкоцитоз ($13,5 \cdot 10^9/\text{л}$).

Клинический анализ мочи – в норме.

В мазке из зева на флору и чувствительность к антибиотикам: *S. viridans* значительный рост (10^7), грибы рода *Candida* $5 \cdot 10^4$ КОЕ, *N.haemolyticum* значительный рост (10^7).

В носоглоточном смыве на вирусы выявлен РС – вирус.

Биохимическое исследование крови:

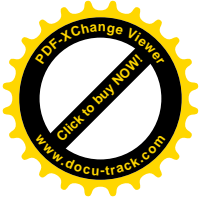
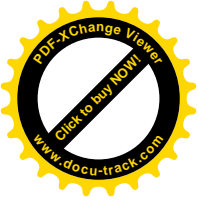
креатинин крови – 55,9 (N 27-62 мкмоль/л), мочевины крови – 5,38 (N 1,8 – 6,4 ммоль/л); фосфор – 1,58 (N 1,45-1,78 ммоль/л); магний – 1,0 (N 0,7 – 0,95 ммоль/л); кальций – 2,2 (N 2,02-2,6 ммоль/л); Г глюкоза крови – 5,5 ммоль/л.

Печеночные пробы: АЛТ-24,2 МЕ/л (N 5-30 МЕ/л), АСТ-21,6 МЕ/л (N 7-40 МЕ/л), общий билирубин 9,9 мкмоль/л (N 8,6-20,5 мкмоль/л), связанный – 3,3 мкмоль/л (N до 5,1 мкмоль/л), свободный – 6,6 мкмоль/л (N до 15,4 мкмоль/л).

Пилокарпиновая проба: Na^+ – 27,2 ммоль/л.

Иммунограмма: Лейкоциты $13,5 \cdot 10^9/\text{л}$ (N 7,9-8,5 $\cdot 10^9/\text{л}$), лимфоциты – 30% (N 34-38,5%), лимфоциты абс.ч -4,1 (N 2,6-3,2 $\cdot 10^9/\text{л}$), СД3 -68% (N 66-76 %), СД3 абс.ч -2,79 (N 1.4-2.0 $\cdot 10^9/\text{л}$), СД22 – 28% (N 17-31), СД22 абс.ч – 1,15 (N 0.13-0.87 $\cdot 10^9/\text{л}$), СД4 -41% (N 33-41%), СД8 -26% (N 27-35%), СД4/СД8 – 1,57 (N 1.1-1.4), СД16 – 22% (N 9-16 %), Ig A -0,90 г/л (N 1.24±0.45 г/л), Ig M -1,26 г/л (N 0,65± 0,25 г/л), Ig G -6,8 г/л (N 9,23 ± 2,56 г/л), Ig E – 64,76 МЕ/мл (N 50 МЕ/мл), 44 % фагоцитир. нейтроф (N 40-90%), Фагоцит. кол-во 1,7 (1-2), Комплемент CH 50 -68 (N 40-80), НСТ-тест спонт -27 % (N 8-12 %).

Анализ крови на гормоны: Т4 свободный – 10,6 пмоль/л (при норме 10-23,2); Тиреотропный гор-



мон – 5,03 мкМЕ/мл (при норме 0,23-3,4); антитела к ТПО – 12 (в норме до 30 МЕ/мл);

инсулин (ИФА) – 24,65 мкМЕ/мл (при норме 3-15).

ИФА суммарные антитела к гельминтам: лямблии, токсокары, аскариды АТ IgG отрицательный; ИФА: Ig M: ЦМВ (0,12), Chlamydia pneumonia (0,10), Mycoplasma pneumonia (0,07) отрицательный;

Ig G: ЦМВ (0,97 – положительный), Chlamydia pneumonia (0,08), Mycoplasma pneumonia (0,05) отрицательный;

Рентгенография органов грудной клетки: легочные поля повышены в прозрачности. Легочный рисунок усилен, обогащен с обеих сторон. Корни расширены, малоструктурны. Синусы свободны. Сердце – в пределах нормы. Заключение: рентген данные в пользу обструктивного бронхита.

Ультразвуковое исследование: печень увеличена (вертикальный косой размер 96 мм (N- до 85)), край острый, контуры острые, структура однородная, эхогенность не изменена. Желчный пузырь: 46×16мм, перегиб дна и шейки, стенка не утолщена, холедох норма, камней нет. Поджелудочная железа – без особенностей. Селезенка: 71×32 мм, не увеличена. Почки – правая 61×26 мм, левая 63×35 мм, паренхима 13 мм, однородная, ЧЛС не расширена, камней нет. Мочевой пузырь норма.

ЭКГ: синусовая брадикардия. ЧСС = 72 уд. в минуту. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

ДПЭХОКГ: выявлен лево-правый шунт (d 2,5 мм) в средней трети МПП. Функционирующее овальное окно. Аномальная хорда левого желудочка.

Ультразвуковое исследование щитовидной железы. Объем щитовидной железы несколько превышает нормативные значения, но не является гиперплазией для данного физического развития, эхоструктура не изменена.

ЭхоЭГ: Мэход=Мэхос=70 мм. Ширина М-эхо 6,5. Смещения не выявлено. Признаки ликворной гипертензии.

Нейросонография. Декомпенсированная внутренняя гидроцефалия (Дбж – 53-55 мм, Д 3ж – 23 мм, МП щель 3-4мм) Субатрофия вещества полушарий в перивентрикулярных зонах. Симметрия в норме.

Бронхоскопия: *Заключение:* Трахеобронхомаляция. Двусторонний диффузный катарально-гнойный эндобронхит.

При компьютерной томографии органов грудной клетки, проведенной в спиральном режиме шагом 3 мм, и на мультипланарных реконструкциях очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Имеют место субплевральные уплотнения паренхимы легких, больше справа. Трахея и крупные бронхи проходимы. Просвет трахеи в форме вытянутого овала. Легочной рисунок несколько усилен за счет сосудистого компонента. Корни легких не расширены. Медиастинальные и бронхоплевральные лимфоузлы не увеличены. свободной жидкости в плевральных полостях нет. Тень средостения не расширена. Костно-деструктивных изменений не выявлено. *Заключение:* опи-

санные изменения паренхимы легких, вероятно, поствоспалительного генеза.

Консультации специалистов:

Невролог: Врожденная патология ЦНС, субкомпенсированная гидроцефалия с нижним парапарезом, задержкой психомоторного развития.

Эндокринолог: Гипоталамическое ожирение. Субклинический гипотиреоз. Гиперинсулинизм.

Иммунолог: у ребенка имеет место аномалия строения трахеобронхиального дерева: трахеобронхомаляция. Хронический бронхит, период обострения (РС-вирусная инфекция).

Офтальмолог. Ангиопатия сетчатки по гипертоническому типу обоих глаз.

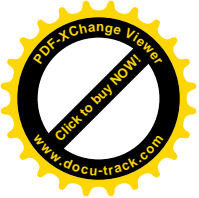
Фтизиатр. Мальчик не инфицирован МБТ – реакция Манту с 2 ТЕ от 12.03.15 – отрицательна. В настоящее время данных за активный туберкулезный процесс нет.

Таким образом, на основании проведенного обследования был установлен *клинический диагноз:* Врожденная аномалия строения трахеобронхиального дерева: трахеобронхомаляция. Вторичный хронический бронхит с синдромом бронхообструкции, период обострения. РС-вирусная инфекция. Дыхательная недостаточность I ст.

сопутствующий диагноз: Врожденная патология ЦНС, субкомпенсированная гидроцефалия с нижним парапарезом, задержкой психомоторного развития. Гипоталамическое ожирение. Субклинический гипотиреоз. Гиперинсулинизм. Ангиопатия сетчатки по гипертоническому типу обоих глаз. Функционирующее овальное окно. Аномальная хорда левого желудочка. Аномалия строения желчного пузыря.

Ребенку проведено лечение: стол «детский»; учитывая тяжесть и затяжной характер заболевания ребенок получил 2 курса антибактериальной терапии (цефотриаксон + амикацин, затем левоцитин); противовирусная терапия (виферон); дезинтоксикационная терапия; с целью улучшения дренажной функции легких ребенок получал внутривенную инфузию с эуфиллином и дексаметазоном, лазолекс внутривенно, в-адреномиметики ингаляционно (вентолин, беродуал), ингаляционные стероиды (фликсотид, пульмикорт); антигистаминная терапия (лоратадин); противогрибковую терапию (флуконазол); пробиотики (флувир); физиотерапия – КУФ носа и зева, ЭВТ на грудную клетку, спелеотерапия, цуботерапия, массаж, ЛФК.

В динамике проявления бронхообструктивного синдрома купированы, общее состояние ребенка стабилизировалось. Продолжено наблюдение. Ребенок выписан под наблюдение педиатра, пульмонолога, невролога, эндокринолога по месту жительства с рекомендациями: диета № 8, 1200 ккал/сут, ограничить легко усвояемые углеводы; контроль анализа крови на ТТГ, Т4 св., а/т к ТПО через 1 месяц с повторной консультацией эндокринолога; повторная консультация невролога через 2 недели с целью решения вопроса о проведении МРТ головного мозга и поясничного отдела спинного мозга, с последующей консультацией нейрохирурга; плановое обследование у генетика; противопоказан прием кардоната, парацетама и его



№ 5 (05) / 2015 г. Часть I

аналогов. Медикаментозное лечение: ингаляционно через небулайзер: беродуал по 5 капель + физ. раствор 2 мл * 2 раза в день, пульмикорт 250 мкг + физ. раствор 2 мл * 2 раза в день на 3 месяца; per os: азитромицин (200 мг – 5 мл) по 4мл * 1 раз в 3 дня – 1 месяц, затем бисептол 5 мл * 2 раза в день – 1 месяц; L-тироксин 12,5 мкг * 1 раз в день – 10 дней, затем 25 мкг * 1 раз в день – постоянно утром до завтрака; бронхомунал 3,5 мл 1 раз в день – 10 дней, затем 20 дней перерыв – курс 3 месяца; эдем

2,5 мл * 1 раз в день – 1 месяц; флувир ½ пакетика * 1 раз в день – в дни приема антибиотика; Магне В6 ¼ таблетки * 2 раза в день – 1 месяц; армадин 0,125 по 1/3 табл * 2 раза в день – 1 месяц; внутримышечно кортексин 5 мг * 1 раз в день – №10.

Трудности ведения данного пациента обусловлены сочетанием врожденной аномалии строения трахеобронхиального дерева у ребенка с хронической соматической патологией других органов и поражением эндокринной системы.

Литература:

1. Волков И. К., Лукина О. Муколитическая терапия у детей с пороком развития бронхов / И. К. Волков, О. Лукина // Врач. – 2006. – № 12. – С. 65-69.
2. Закиров И.И., Сафина А.И. Врожденные пороки трахеобронхиального дерева у детей // Вестник современной клинической медицины. Том 7, вып. 6 – 2014. – с. 77-81
3. Косарев В.В., Бабанов С.А. Справочник врача-пульмонолога / Ростов н/Д. Изд-во Феникс, 2011. – 448 с.
4. М.В. Костюченко Рентгенодиагностика хронических заболеваний легких у детей // Журнал «Трудный пациент», № 9-2008
5. Нестеренко З.В. Новые аспекты в лечении рецидивирующих атипично протекающих пневмоний у детей с врожденной дисплазией соединительной ткани // Перинатология и педиатрия. – 2007. – № 4(32). – С. 85-87.
6. Anton-Pacheco JL, Garcia-Hernandez G, Villafuella MA. The management of tracheobronchial obstruction in children // Minerva Pediatr. Feb. – 61(1) – 2009. – pp. 39-52.
7. Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA, Ernst A. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. // Chest. Mar. – 127(3) – 2005. – pp. 984-1005. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15764786>.
8. Kandaswamy C, Bird G, Gill N, Math E, Vempilly JJ. Severe tracheomalacia in the ICU: identification of diagnostic criteria and risk factor analysis from a case control study // Respir Care. – 58(2) – 2013. – pp. 340–347. <http://dx.doi.org/10.4187/respcare.01866>
9. Lee EY, Litmanovich D, Boiselle PM. Multidetector CT evaluation of tracheobronchomalacia. // Radiol Clin N Am. – 47(2) – 2009. – pp. 261–269. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcl.2008.11.007>
10. Shanmugam G., MacArthur K., and Pollock J. C., «Congenital lung malformations—antenatal and postnatal evaluation and management» // European Journal of Cardio-thoracic Surgery, vol. 27, № 1. – 2005. – pp. 45–52.
11. Olívia Meira Dias, Eduardo Leite Vieira Costa, Daniel Antunes Silva Pereira, Caroline Nappi Chaves. Tracheobronchomalacia in a patient on invasive mechanical ventilation: the role of electrical impedance tomography in its detection and positive end-expiratory pressure titration // J Bras Pneumol. Mar-Apr; 41(2) – 2015. – pp. 203–205.