

# БРОНХИЕКТАЗИИТЕ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ

## Рядко заболяване, за което трябва да се мисли по-често



д-р Елена Георгиева

Клиника по пулмо-  
логия с интензивен  
сектор,  
СБАЛДБ, гр. София

**Б**ронхиектазиите представляват разширение на дихателните пътища със специфична рентгеноморфологична и клинична характеристика (Фиг. 1).

Описани са за първи път преди 200 години от Лаенек. През 1922 г. Форестие улеснява клиничната им интерпретация с въвеждането на бронхографията.

Заемат второ място сред хроничните белодробни заболявания след туберкулозата. По секционни данни различни автори определят честотата им на 0.4-0.5%. Честотата им е различна в различните страни и е многократно по-висока в страните с ниски доходи и сред хората с неравностойно положение в развитите страни<sup>[14]</sup>. От средата на миналия век, с подобряване условията на живот, храненето, имунизациите (туберкулоза, пертусис, морбили) и въвеждането на антибиотиците, се откриват все по-рядко.

Възможностите на новите визуализиращи техники обаче възобновяват актуалността на това белодробно страдание както при възрастните, така и при децата.

## Етиология и патогенеза

Обсъждайки проблема бронхиектази, особено в детска възраст, като основна първопричина се интерпретира муковисцидозата<sup>[15]</sup>. Тяната етиопатогенеза обаче е много по-разностранный<sup>[7]</sup>. В развитите страни първопричината най-често е проява на имунен дефицит (20-40%), докато в развиващите се, това са предхождащи инфекции. Разделяйки ги основно на вродени и придобити, те могат да бъдат класифицирани по следния начин (Табл. 1).

С изключение на вродените първични бронхиектази, всички останали групи промени на бронхиалното дърво са в резултат на протрахиран или повтарящ се възпалителен процес. Каскадните реакции със свръхпродукция на проинфламаторни цитокини и неконтролирано активиране на ефекторните клетки води до деструктивни промени с разграждане на основните структурни елементи (еластични влакна, мускули и хрущяли) и разрастване на заместителна съ-

единителна тъкан. Намиращите се в съседство кръвоносни съдове също се разширяват, формират се артерио-венозни анастомози. Затруднява се газообменът и се създават условия за белодробни кръвоизливи (Фиг. 2).

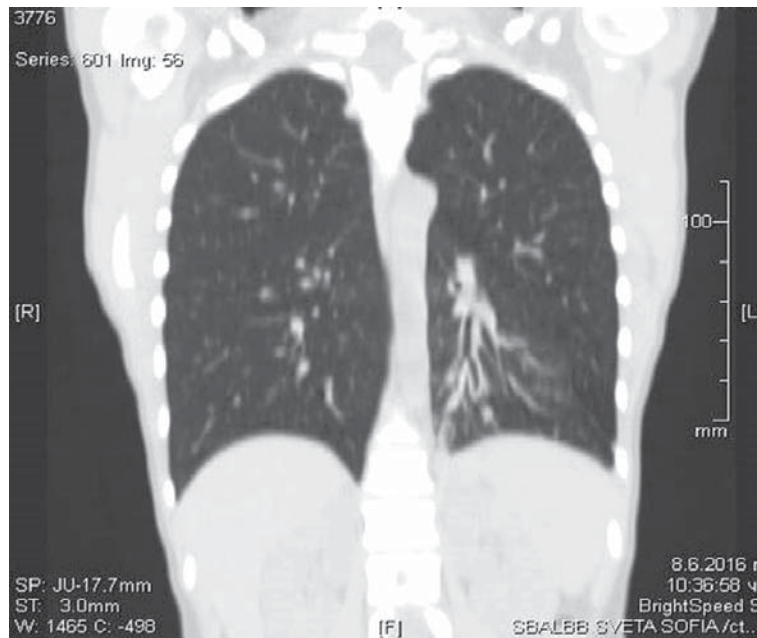
Бронхиалният епител метаплазира в многослоен плосък. В хрущялите се откриват вкостенявания, а в лумена на бронхите вкалцявания, наречени бронхиолити. Наблюдава се разрастване на перибронхиална и периваскуларна съединителна тъкан.

## Видове бронхиектазии

В повечето случаи бронхиектазиите, особено вродените, са едностранни – най-често вяво, обхващайки бронхите на долния лоб (без шести сегмент), четвърти и пети сегмент на лингулата. Смята се, че по време на ембрионалното развитие сърцето възпрепятства развитието на тези участъци на белия дроб.

Според формата си се делят на:

- **Цилиндрични** – с равномерно разширен белодробен лумен, трансмурално възпаление и едем на мукозата, достигат периферията на белия дроб, нормален брой на бронхиалните разклонения.
- **Торбовидни (гнездовидни)** – с образуване на кистозни разширения, резултат на улцерация, въздухоносни или запълнени с течност, бронхиални разклонения – 25% от нормата.
- **Вретеновидни** – съчетаващи двата вида промени.
- **Варикозни** – разширени и нагънати, в резултат на повтарящи се възпаления, цикатризиране и изкривяване, до 50% редуцирани бронхиални разклонения.



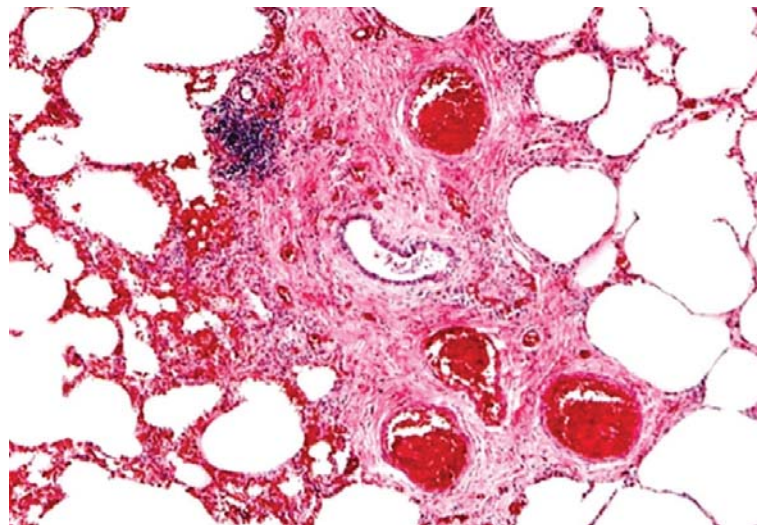
**фигура 1:**  
КАТ изображение на инфламირани бронхектази в ляв долен белодробен дял. Материал от Университетска детска клиника при МБАЛББ „Св. София“

## Клинично протичане

Бронхектазиите могат да се развиват без каквито и да било оплаквания, да се проявяват само по време на остра инфекция или чрез ежедневна влажна кашлица, диспнея и свиркане<sup>[8]</sup>.

Могат да се придружават от изоставане във физическото развитие, ГЕР, хемофтиза. За бронхектазии трябва да се мисли при бронхиална астма, неподдаваща се на лечение, при непълно възстановяване след лечение за пневмония или рекурентни пневмонии, при персистиращи и необясними хрипове, при респираторни прояви у деца със структурни или функционални промени от страна на хранопровода или горните дихателни пътища.

Вродените бронхектазии се проявяват в предучилищна и училищна възраст, най-често след грип или друго простудно заболяване. Възпалителният процес се развива на фона на вече разширени и променени бронхи. Поради голямата секреторна повърхност обемът на храчките може да достигне 400 ml в генонощие.



**фигура 2:**  
Хистологичната картина при бронхектазиите демонстрира възпалителна инфилтрация във всички елементи на бронха

Честотата на екзацербациите е от 1.5 до 4 и повече на година според вида им и възможностите на медицината в съответната страна. Наблюдава се зачестяване на кашлицата, промяна в количеството и вида на отделяните храчки, нарастване на диспнеята, температура над 38°C, засилване на свиркането, намален толеранс към физически усилия, умора, неразположение, летаргия, намалена белодробна функция, промяна в аускултаторната и рентгенологична находка. От бронхиалните секрети се изолират Haemophilus influenzae, St. pneumoniae,

St. aureus, Moraxella catarrhalis.

Белег за тежест е ФЕО1 като израз на фиксирана бронхиална обструкция<sup>[11]</sup>. Намаляването му със 123 ml на година предвещава лоша прогноза<sup>[11]</sup>.

Прогресирането на заболяването се бележи от белодробни и извънбелодробни усложнения. Лош белег е колонизацията с Pseudomonas aeruginosa, абсцедиране, развитие на белодробна хипертония, емфизем, колапс на част от белия дроб, масивни белодробни кръвоизливи, плеврален емпием, задълбочаваща се дихателна недостатъч-

таблица 1

ВИД	ПАТОГЕНЕЗА	ПРОЯВА
<b>Вродени – 30%</b>		
Първични	Вирусни заболявания на майката през първите месеци на бременността	Вродени аномалии на бронхиалното дърво – отсъствие на хрущялен скелет, „разхвърляни“ хрущялни пръстени и др., които нарушават стабилността на отделни бронхи или цели групи
<b>Вторични</b>		
Кистична фиброза – в 20% от бронхиектазиите	Генетичен дефект в транспорта на хлора, затруднена функция на мукоцилиарния апарат	Хронично възпаление с увреждане на бронхиалната стена
Синдрома на Moulierr-Kuhn	Трахеобронхомегалия – липсва хрущял на бронхиалната стена	Разширени бронхи със склонност за задръжка на секрети и възпаление
Camrbell синдром	Бронхомалация	Както по-горе
Белогробна секвестрация	Пренатално увреждане с нарушена белогробна архитектура и функция	Както по-горе
Синдром на Kartagener – синуит, бронхиектазии и деструктивна кардия	Дискинезия на цилиите с нарушаване на мукусния транспорт към горните дихателни пътища	Хронично възпаление с увреждане на бронхиалната стена
Дефицит на алфа1-антитрипсин	Хомозиготна мутация в гена на протеазния инхибитор (PI), разположен в дългото рамо на 14 хромозома (14q32.1)	Повишена активност на протеолитични ензими с разграждане на белогробни структури
Имунодефицитни състояния	Хипо- и агамаглобулинемия, IgA дефицит, тежък комбиниран имунодефицит, атаксия – телеангиектазия, хипер IgE синдром, хронична грануломатозна болест, дефицит на TAP (transporter associated with antigen presentation)	Чести белогробни инфекции с последващо хронифициране и увреждане на бронхиалната стена
Други, по-редки синдроми: на Young, на Ehler-Danlos, на Marfan	Съединително-тъканна малостойност с промени в белогробните структури	Разширени бронхи със склонност за задръжка на секрети и възпаление
<b>Придобити – 70%</b>		
Белогробни инфекции – хроничен бронхит, бронхиолит, пневмония, туберкулоза, коклюш, морбили, грип, агеновирусна инфекция	Некротизиращо възпаление на бронхиалната стена, разрастване на съединителна тъкан и разширение на бронхите	Хронично възпаление
Бронхиална обструкция – чуждо тяло, тумори, бронхаденит, нелекувана астма	Задръжка на секрет, вторична инфекция, деформация на бронхите	Хронично възпаление
Автоимунни заболявания – улцерозен колит, тиреоидит, пернициозна анемия, билиарна цироза и др.	Антиген-анти тяло комплекси, които увреждат бронхите	Хронично възпаление
Алергични заболявания – астма, аспергилоза	Бронхиална обструкция, задръжка на секрети, възпаление, деструкция	Хронично възпаление
Други причини – микроаспирации, ГЕР, съдови заболявания	Хронично възпаление, деструкция	Хронично възпаление
Идиопатични	17–40%, при които не се открива причина	Хронично възпаление

ност. Наблюдава се десностранна и левостранна систолна и диастолна дисфункция. Прогнозата се влошава още от нарушения в съня, остеопения и развитие на остеопороза. Наблюдават се забавяне на растежа, емоционални и когнитивни промени.

Етиологичната диагноза е невъзможна без прилагане на потен тест при всички деца с БЕ, като при най-малкото съмнение той се повтаря или се извършват генетични изследвания.

Имунологични проби – IgA, IgM, IgG, субкласове IgG, специфични антитела към някои ваксини, Т- и В-клетъчни субкласове, изключват възможно имунодефицитно състояние. За отхвърлянето на друго подлежащо заболяване е важно провеждането на туберкулинов тест на Манту с 5Е ППД, както и тест за ХИВ. В съображение влизат тест за първична цилиарна дискинезия, необходимите изследвания и консултации за изключване на ГЕР, аспирация на чуждо тяло и др.

Доказателствено значение за наличието на бронхиектазии имат образните изследвания. Бронхографията, като златен стандарт до този момент, се измества от компютърната томография (КТ) с висока резолюция, която има чувствителност до 97% и ядрено-магнитния резонанс (ЯМР), като неин еквивалентен<sup>[12]</sup>.

За проследяване на тежестта се използва системата на оценка на Bhalia: за бронхиектазия се приема бронх с вътрешен диаметър малко по-голям от този на съседния кръвоносен съд. Перибронхиално уплътнение се наблюдава, ако дебелината на стената е равна или по-голяма от диаметъра на съседния съд<sup>[1,3,5]</sup>.

## Лечение

До този момент няма единен консенсус, базиран на доказателства, за правилния подход в лечението на

бронхиектазиите<sup>[8]</sup>. Най-често се вземат предвид схемите за лечение при КФ<sup>[10,11]</sup>.

**1. Продължително антибиотично лечение<sup>[4]</sup>.** Имат се предвид антибиотични курсове при пациенти в стабилно състояние, извън екзацербация. Установяват се сигнификантно по-малко екзацербации, но и трикратно увеличение на резистентните микроорганизми. За чревна дисбактериоза се съобщава само в някои случаи на перорална употреба. Добър ефект върху белодробната функция се съобщава при прилагането на продължителни курсове с ниски дози азитромицин<sup>[6]</sup>. Той намалява неутрофилията при бронхоалвеоларен лаваж и интралуменния интерлевкин 8.

**2. Инхалиране на нестероидни противовъзпалителни медикаменти<sup>[16]</sup>.** Има се предвид присъствието на неутрофилно възпаление, независимо от наличието или липсата на инфекция. Ползата не е обоснована с достатъчно експериментални данни.

**3. Техники, подпомагащи очистването на дихателните пътища<sup>[2]</sup>.** Добър ефект върху екзацербацията, белодробната функция и качеството на живот. Няма достатъчно информация за краткосрочното и дългосрочното влияние. Експериментира се с хиперосмоларни разтвори<sup>[9,13]</sup>.

**4. Прилагане на инхалаторни КС при наличие на бронхиална хиперреактивност.**

**5. Във всички случаи е необходимо активно повлияване на инфекцията, когато тя е налична, както и профилактиката на екзацербациите** включва ежегодни противогрипни ваксини и противовококова ваксина на пет години.

**6. Хирургична интервенция** при временно поставена диагноза и правилно провеждано лечение се налага рядко: при тежки случаи, представляващи заплахата за останалата част на белия дроб, при по-леки, но

гостъпни за оперативно отстраняване.

**7. При много напреднали случаи с увредена белодробна функция се обмисля белодробна трансплантация.** Тя се осъществява след откриване и лечение на евентуални коморбидни състояния. Съобщава се за добри стоперативни резултати.

В заключение можем да кажем, че при съвременните технологични възможности това относително рядко и тежко, но поддаващо се на контрол хронично белодробно страдание, може и трябва да се открива навреме и да се лекува своевременно. ■

### Книгопис:

1. Чилев П. (2016). „Изкуството на лекуването“ – разработване на индекс за определяне на тежестта на бронхиектазиичната болест. In Spiro, 4.
2. Annemarie L Lee, A. T. (23 November 2015). Airway clearance techniques for bronchiectasis. The Cochrane Library, cmp. DOI: 10.1002/14651858.CD008351.pu.
3. Bhalia A. F. (1991). Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. Radiology, 179:783-788.
4. Cochrane Collaboration. Published by John Wiley & Sons, L. (2015). Prolonged antibiotics for non-cystic fibrosis bronchiectasis in children and adults. Review.
5. Chalmers J. G. P. (2014). The Bronchiectasis Severity Index. An International Derivation and Validation Study. Am J Respir Crit Care Med, 189(5):576-585.
6. Crooks MG, H. S. (2011). Azithromycin for prevention of exacerbations of COPD. N Engl J Med, 365:2234-2235.
7. Eastham K. (2004). The neas to redefine non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood. Thorax, 59:324-327.
8. Goeminne Pieter, L. D. (2010 Aug). Non-cystic fibrosis bronchiectasis: diagnosis and management in 21st century. Postgrad Med J. 86(1018):493-501. doi: 10.1136/pgmj.2009.091041.
9. Hart Anna et al. (12 May 2014). Inhaled hyperosmolar agents for bronchiectasis. The Cochrane Library, cmp. DOI: 10.1002/14651858.CD002996.pub3.
10. Holla A. T. (2011). Primary care summary of the British Thoracic Society Guideline on the management of noncystic fibrosis bronchiectasis. Prim Care Respir J, 20: 135-140.
11. Hurst J. E. J. (2015). COPD-bronchiectasis overlap syndrome. EurRespir J, cmp. 45: 310-313.
12. Montella S. (2012). Magnetic resonance imaging is an accurate and reliable method to evaluate non-cystic fibrosis paediatric lung disease. Respirology, 17: 87-91.
13. Rubin BK, v. d. (2004). Therapy for Mucus Clearance Disorders. C. Lenfant, executive editor. Om M. Dekker, Biology of the Lung Series. New York, : C. Lenfant.
14. Singleton R, M. A. (2000). Bronchiectasis in Alaska Native children: causes and clinical courses. Pediatr Pulmonol, cmp. 29:182-87.
15. Subie H et al. (2012). Non-cystic fibrosis bronchiectasis. J Paediatr Child health, 48:382-388.
16. Susan J. (27 January 2016). Inhaled non-steroid anti-inflammatories for children and adults with bronchiectasis. The Cochrane Library, cmp. 10.1002/14651858.CD007525.pub3.