

Хроническая обструктивная болезнь легких: взгляд педиатра

И.К. Волков

В определении **хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ)** отмечается, что для этого заболевания характерно необратимое ограничение воздушного потока, которое имеет прогрессирующий характер и связано с аномальной воспалительной реакцией легких на вредные частицы и газы [1]. Подчеркивается, что хроническое ограничение воздушного потока становится следствием повреждения мелких дыхательных путей (обструктивный бронхолит) и деструкции паренхимы легкого (эмфизема).

Среди **причин ХОБЛ** основное внимание уделяют факторам внешней среды, таким как курение, длительное воздействие профессиональных вредностей (пыль, химические вещества), атмосферные и домашние загрязнители [1]. Известно, что не во всех случаях факторы риска вызывают ХОБЛ. Патогенез этого заболевания еще в значительной степени не изучен, и возможно, что одной из причин, способствующих его возникновению, служат хронические воспалительные заболевания легких, возникающие в детском возрасте, продолжающиеся у подростков и переходящие к взрослым. В первую очередь это те заболевания, которые захватывают оба легких и протекают с преимущественным поражением мелких дыхательных путей и паренхимы легкого.

Частота **хронических заболеваний легких (ХЗЛ)** у детей в России неизвестна. Существуют сведения об общей респираторной заболеваемости и распространенности отдельных нозологических форм – бронхиальной

астмы (БА), муковисцидоза, а также данные отдельных пульмонологических центров, которые значительно отличаются в связи с неодинаковым подходом к диагностике некоторых заболеваний. Официальные статистические данные не учитывают всех нозологических форм ХЗЛ. Частота ХЗЛ без БА оценивается в 0,6–1,2 случая на 1000 детского населения [2]. Однако эпидемиологические исследования распространенности только БА, проведенные у детей в соответствии с международными критериями, указывают на частоту 4–10% [3–5]. В последние годы отмечается рост респираторной заболеваемости и увеличение числа больных с ХЗЛ и врожденными пороками развития, являющимися основой некоторых ХЗЛ [6].

Основные клинические формы ХЗЛ у детей:

- БА;
- врожденные пороки развития легких;
- хронический бронхолит (с облитерацией);
- локальный пневмосклероз (хроническая пневмония);
- хронический бронхит (ХБ);
- бронхолегочная дисплазия (БЛД);
- альвеолиты;
- дефицит α_1 -антитрипсина (α_1 -АТ);
- синдром цилиарной дискинезии (СЦД).

Бронхиальная астма

БА и ХОБЛ, несмотря на определенное сходство симптомов – разные заболевания, хотя не исключается их сочетание [1]. Для БА характерно хроническое эозинофильное воспаление дыхательных путей, регулируемое CD4⁺-Т-лимфоцитами, а при ХОБЛ воспаление имеет преимущественно нейтрофильный характер и характеризуется повышенным содержанием ма-

крофагов и CD8⁺-Т-лимфоцитов. Кроме того, бронхиальная обструкция при БА может быть полностью обратимой. БА считается фактором риска развития ХОБЛ [3], так как у курящих больных БА снижение функции внешнего дыхания (ФВД) развивается быстрее, чем у курящих людей без БА [1, 7].

Несмотря на более благоприятное течение БА у детей, у большинства больных симптомы болезни сохраняются и в подростковом периоде [4, 5]. Доля подростков среди детей с БА составляет 36–40%. При этом у 20% подростков формируется более тяжелое течение БА, у 33% отмечается стабильное течение болезни, а 10% имеют стойкие нарушения ФВД при отсутствии клинических симптомов БА [8].

Поскольку БА является наиболее частым ХЗЛ в детском возрасте, и ее частота нарастает [4, 5], эти больные должны учитываться как группа риска развития ХОБЛ.

Врожденные пороки развития легких

Эта группа заболеваний включает в себя пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур:

- агенезия, аплазия, гипоплазия легких;
- пороки развития стенки трахеи и бронхов (распространенные или ограниченные);
- кисты легких;
- секвестрации легких;
- пороки развития легочных вен, артерий и лимфатических сосудов.

Многие пороки развития становятся причиной рецидивирования бронхолегочного воспаления и составляют основу для вторичного формирования хронического воспалительного процесса.

Как возможная основа формирования ХОБЛ наибольший интерес

Игорь Константинович Волков – профессор, руководитель отделения пульмонологии НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей РАМН.

представляют **распространенные пороки развития бронхов** (бронхомаляция, трахеобронхомаляция, синдром Вильямса–Кемпбелла). В зависимости от распространенности и степени поражения бронхов клиническая симптоматика может варьировать от рецидивирующего обструктивного бронхита до выраженного хронического бронхолегочного процесса (более характерно для синдрома Вильямса–Кемпбелла) с гнойным эндобронхитом, гипоксемией, дыхательной недостаточностью, формированием легочного сердца [6]. Клинические симптомы включают влажный кашель, одышку, деформацию грудной клетки, распространенные разнокалиберные влажные и сухие хрипы. При исследовании ФВД выявляют комбинированные нарушения вентиляции с преобладанием обструкции [9]. Обструктивный синдром становится следствием недоразвития хрящевого каркаса и повышенной подвижности стенок бронхов, а также присоединяющегося бактериального воспаления. Эндобронхит имеет катаральный или гнойный характер с выраженным нейтрофильным цитозом [6].

Возрастная динамика зависит от распространенности процесса и эффективности лечебно-профилактических мероприятий. У большинства больных состояние улучшается и стабилизируется, после 18 лет они наблюдаются с диагнозом “бронхоэктатическая болезнь” или “хронический бронхит”. У части пациентов формируется легочное сердце и имеет место ранняя инвалидизация [6].

Хронический бронхолит (с облитерацией)

Заболевание является следствием острого бронхолита, поражающего преимущественно детей в возрасте 6–24 мес. У детей первых 2 лет причиной болезни чаще всего бывает респираторно-синцитиальная или аденовирусная инфекция, а в более старшем возрасте – легионеллезная или микоплазменная [10–12]. Возможно развитие заболевания после трансплантации легких [9].

Морфологическим субстратом болезни служит облитерация бронхиол и артериол одного или нескольких участков легких, приводящая к нарушению легочного кровотока и развитию эмфиземы [11]. Синдром одностороннего сверхпрозрачного легкого (синдром Маклеода) является вариантом этого заболевания.

Клинически хронический бронхолит проявляется рецидивирующим малопродуктивным кашлем, одышкой, бронхообструктивным синдромом, аускультативно определяются ослабленное дыхание и мелкопузырчатые хрипы.

Диагноз ставится на основании характерных клинических данных и рентгенологических признаков повышенной прозрачности части легкого. При сцинтиграфии выявляется резкое снижение кровотока в зоне поражения, а при бронхографии – локальная облитерация бронхов ниже 5–6-й генерации при отсутствии признаков пневмосклероза. При бронхоскопии чаще обнаруживается катаральный эндобронхит. Для большинства больных (75%) характерны стойкие вентиляционные нарушения обструктивного типа и умеренная гипоксемия [11–13].

Возрастная динамика болезни зависит от объема поражения. Облитерация бронхиол и вентиляционные нарушения обычно не прогрессируют, но при двустороннем процессе возможно развитие легочного сердца и ранняя инвалидизация больных [14]. При объеме поражения не более одной доли легкого заболевание имеет благоприятный прогноз, но признаки хронического обструктивного бронхита сохраняются.

Локальный пневмосклероз (хроническая пневмония)

Заболевание представляет собой ограниченный хронический воспалительный процесс, имеющий в основе необратимые морфологические изменения в виде деформации бронхов и пневмосклероза в одном или нескольких сегментах. Характерны рецидивы воспаления в бронхах и легочной тка-

ни в области поражения, возникающие обычно на фоне острых респираторных заболеваний (ОРЗ). Болезнь развивается вследствие неполного излечения острой пневмонии, ателектаза, аспирации инородных тел. В патогенезе пневмосклероза ведущую роль играет нарушение бронхиальной проходимости и ателектаз, причем склерозирование легкого и деформация бронхов развиваются параллельно во время затяжного сегментарного процесса. Пневмосклероз не формируется при очаговых пневмониях, при которых, в отличие от сегментарных, ателектаз не сопутствует воспалению. Наиболее частая локализация процесса – нижняя доля левого легкого (75%), верхние доли не поражаются. У 13% больных возможно двустороннее поражение легких [15].

Для клинической картины заболевания характерны влажный кашель, деформация грудной клетки, постоянные локализованные влажные хрипы в легких, периодически возникающие обострения. У 35% больных отмечаются признаки бронхообструктивного синдрома. Рентгенологически определяются признаки ограниченного пневмосклероза, при бронхографии – деформация и расширение бронхов.

С возрастом состояние больных улучшается, уменьшается частота обострений и выраженность основных симптомов. Характер и объем деформаций бронхов не меняется. Значительно улучшается ФВД: у 85% детей с поражением одной доли через 6–12 лет наблюдаются нормальные показатели ФВД, у 15% – минимальные вентиляционные нарушения, но признаки локального хронического бронхита сохраняются. При двусторонней локализации процесса нарушения ФВД более выражены, у 43% больных отмечается гипоксемия [15].

Хронический бронхит

Для ХБ характерны диффузное поражение бронхиального дерева, хроническое течение с периодами обострений и ремиссий, продуктивный кашель и влажные разнокалиберные хрипы в легких [16]. У детей заболева-

ние, аналогичное ХБ взрослых, встречается редко. Чаще всего ХБ является маской других ХЗЛ (БА, локального пневмосклероза, муковисцидоза, синдрома цилиарной дискинезии, иммунодефицитов) и диагностируется при их исключении. У подростков ХБ может иметь место вследствие тех же причин, что и у взрослых (курение, профессиональные вредности, загрязнение окружающей среды) [17].

Критерии диагностики: продуктивный кашель, диффузные влажные хрипы в легких при наличии не менее 2–3 обострений в год на протяжении 2 лет. Возрастная динамика зависит от основного заболевания.

Бронхолегочная дисплазия

БЛД – хроническое заболевание, развивающееся главным образом у новорожденных детей при лечении тяжелого синдрома дыхательных расстройств. Его причиной становится поражение легких при проведении искусственной вентиляции легких (ИВЛ) с высокими концентрациями кислорода и/или высоким давлением на вдохе. Есть данные о наследственной предрасположенности к БЛД [18–20].

В основе БЛД лежит нарушение архитектоники легочной ткани и, часто, бронхиальная гиперреактивность. Патоморфологические процессы развиваются в первые дни жизни в виде интерстициального отека с гиалиновыми мембранами, ателектазов, чередующихся с участками эмфиземы. В последующие 15–20 дней развивается метаплазия и гиперплазия эпителия и мышечного слоя мелких бронхов, что приводит к прогрессирующей атрофии альвеол. Процесс завершается на 2-м месяце массивным фиброзом с деструкцией альвеол, формированием булл, редукцией кровотока, часто – правожелудочковой недостаточностью. Нарушения газообмена в легких могут приводить к необходимости длительной ИВЛ [20, 21].

Клинически БЛД проявляется гипоксемией, дыхательной недостаточностью, симптомами бронхиальной обструкции. Рентгенологически выяв-

ляются обычно грубые изменения в виде фиброза, кист, изменений прозрачности легочной ткани, деформаций бронхов [22, 23].

У большинства детей, даже с тяжелыми формами БЛД, имеется тенденция к улучшению со временем. К пятилетнему возрасту ФВД у них становится сопоставимой со сверстниками [24, 25]. В раннем возрасте отмечаются признаки обструкции мелких бронхов. У многих детей течение БЛД осложняется гиперреактивностью дыхательных путей (особенно на фоне ОРЗ) и заставляет относить их к группе риска по развитию БА [26, 27]. Долгосрочный прогноз затруднен, поскольку БЛД относительно недавно была выделена в самостоятельную нозологическую форму, и к настоящему времени больные только достигли периода полового созревания.

Альвеолиты

Среди альвеолитов наибольший интерес в контексте статьи представляет хронический вариант течения экзогенного аллергического альвеолита (ЭАА). ЭАА – заболевание иммунопатологического характера, которое вызвано вдыханием органической пыли, содержащей различные антигены. Проявляется диффузным поражением альвеолярной и интерстициальной ткани легкого с последующим развитием пневмофиброза [28–31].

Клиническая картина ЭАА характеризуется кашлем, диффузными крепитирующими и мелкопузырчатыми хрипами, одышкой, рестриктивными и обструктивными нарушениями ФВД. Обязательно указание на контакт с причинно-значимым аллергеном. Рентгенологически определяются диффузные инфильтративные и интерстициальные изменения [28, 32].

Хронический вариант ЭАА чаще выявляется у детей школьного возраста и характеризуется медленно прогрессирующим течением. Применение современных методов терапии позволяет добиться длительной ремиссии [28, 32].

Прочие варианты альвеолитов либо могут излечиваться в детском воз-

расте (острый ЭАА), либо имеют быстро прогрессирующее течение с неблагоприятным прогнозом (идиопатический фиброзирующий альвеолит).

Дефицит α_1 -АТ

Сообщается о роли дефицита α_1 -АТ в патогенезе ХОБЛ [1]. Для заболевания характерно формирование панлобулярной эмфиземы. Дефицит α_1 -АТ обычно манифестирует в возрасте 35–40 лет умеренной одышкой, повышением прозрачности легочных полей (особенно нижних участков) и необратимыми обструктивными изменениями. Со временем эмфизема усиливается, развиваются признаки ХБ; курение и повторные легочные инфекции ускоряют процесс [33].

У подростков описаны случаи прогрессирующей эмфиземы, но у маленьких детей болезнь не носит специфических черт: ОРЗ у них может протекать с обструктивным синдромом или по типу рецидивирующего бронхита [34, 35]. Подозрение о дефиците α_1 -АТ возникает, если у ребенка имеются выраженная диффузная эмфизема легких, стойкая обструкция и нарушение легочного кровотока. Обеднение кровотока в участках легких может быть первым признаком заболевания, описаны и повторные пневмонии с быстрым формированием буллезной эмфиземы [35].

Синдром цилиарной дискинезии

В основе поражения респираторного тракта при СЦД лежит наследственный дефект цилиарного эпителия – отсутствие динеиновых ручек и дислокация внутренних структур в ресничках цилиарного эпителия [36–38]. Следствием этого становится застой секрета в дыхательных путях, его инфицирование и формирование хронического воспалительного процесса. Дисфункция респираторного цилиарного эпителия может сочетаться с неподвижностью сперматозоидов у мужчин и нарушением функций эпителия фаллопиевых труб у женщин [36, 37].

Синдром Картагенера (обратное расположение внутренних органов,

хронический синусит и бронхоэктазы) является частным случаем СЦД. Клинические проявления возникают обычно в раннем возрасте. После повторных инфекционных заболеваний верхних дыхательных путей, бронхитов и пневмоний выявляются признаки хронического бронхолегочного процесса. Типично также упорное, трудно поддающееся лечению поражение носоглотки (рецидивирующий риносинусит, аденоидит). У части больных возникают деформация грудной клетки и характерные изменения концевых фаланг пальцев. Основным типом легочных изменений является ограниченный пневмосклероз с деформацией бронхов, чаще двусторонний. Характерен распространенный гнойный эндобронхит, имеющий упорное течение. У больных с синдромом Картагенера описаны и другие пороки (сердца, почек, полидактилия), а также гипопункция эндокринных желез [37, 38].

СЦД в отсутствие обратного расположения органов также проявляется повторными бронхитами и пневмониями, развитием ХБ, но у многих больных грубой патологии легких не развивается, что, очевидно, связано с меньшей степенью дисфункции ресничек [38].

Диагноз СЦД подтверждается электронной микроскопией биоптата слизистой оболочки носа или бронхов, а также исследованием подвижности ресничек в фазово-контрастном микроскопе.

У больных СЦД с возрастом отмечается положительная динамика в течении болезни, хотя признаки ХБ и хронического синусита сохраняются. У больных с синдромом Картагенера при недостаточно эффективной терапии возможно развитие распространенных пневмосклеротических изменений и формирование легочного сердца [36].

Другие факторы формирования ХЗЛ

Следует отметить, что ряд наследственных заболеваний (муковисцидоз, иммунодефицитные состояния) также приводит к хроническому поражению легких. Однако эти заболевания, протекающие с гнойным эндобронхитом и дыхательной недостаточностью, как правило, диагностируются уже в раннем детском возрасте и имеют серьезный прогноз.

Среди основных причин ХОБЛ упоминаются **факторы внешней среды**, эти же причины способствуют формированию ХЗЛ у подростков.

Прежде всего, это **курение детей и подростков**. По данным МЗ РФ в 7–8-х классах систематически курят 8–12% школьников, а к 11-му классу – уже около половины мальчиков и четверть девочек [39]. Более 60% некурящих детей как минимум час в неделю вынуждены вдыхать окружающий табачный дым [40]. **Пассивное курение** в 2–3 раза повышает респираторную заболеваемость у детей раннего возраста (в частности, рецидивирующими бронхитами), причем имеется прямая зависимость от числа выкуриваемых родителями сигарет [41–43].

Загрязнение воздуха промышленными выбросами неблагоприятно сказывается на функции органов дыхания. Основными загрязняющими факторами служат пылевые частицы и газы (окислы азота и серы, фенолы и другие органические вещества), раздражающие слизистые оболочки [44]. Кратковременные пики выбросов при неблагоприятных метеоусловиях ведут к увеличению в течение нескольких последующих дней числа бронхитов и ларингитов, обструктивных эпизодов у детей с БА. При длительном воздействии происходит снижение показателей ФВД, повышение реактивности бронхов. В зонах промышленного загрязнения атмосферного

воздуха высок процент часто болеющих детей и частота рецидивирующих бронхитов, в том числе обструктивных (особенно у дошкольников). Распространенность этой патологии в школьном возрасте снижается, но у большого числа школьников скоростные показатели ФВД остаются сниженными на 10–20%. Это снижение тем более выражено, чем дольше ребенок проживает в загазованной зоне [44].

В микрорайонах, примыкающих к предприятиям, выбросы которых содержат органическую пыль (споры плесневых грибов, перо птицы, муку, древесную и соломенную пыль), растет число аллергических заболеваний (БА, ЭАА). Та же тенденция отмечается и в зонах вблизи бензоколонок.

К сильному загрязнению воздуха (в частности, окислами азота) в помещении приводят кухонные газовые плиты, особенно при недостаточной вентиляции, и респираторная заболеваемость у детей, живущих в квартирах с газовыми плитами, выше, чем в квартирах с электрическими плитами [7, 44].

Известно, что низкий социально-экономический статус приводит к повышению респираторной заболеваемости [43, 44], но в нашей стране подобные исследования пока не проводятся.

Заключение

Таким образом, ни одно из хронических заболеваний легких, возникающих в детском возрасте, не является аналогом ХОБЛ у взрослых в современном понимании этой нозологической формы. Тем не менее целый ряд ХЗЛ у детей и воздействие факторов внешней среды могут способствовать возникновению ХОБЛ, и роль этих состояний в патогенезе ХОБЛ заслуживает дальнейшего изучения. ●

Со списком литературы вы можете ознакомиться на нашем сайте www.atmosphere-ph.ru