

schools in Grenoble and its inner suburbs. The first screening questionnaire was completed by the parents, and data on 3,799 children were obtained; from this, 191 currently asthmatic children were identified. One hundred and forty-six parents of the identified asthmatics subsequently answered a second questionnaire on the severity of the illness and its effects on school attendance and educational activities. The 186 teachers from the schools involved were interviewed about their knowledge of the disorder, and about what they knew of the treatment and management of asthmatic children in school.

Results. It was found that the cumulative prevalence of asthma amounted to 7,6%, and that the prevalence over the previous 12-month period was 4,3%. Sixteen percent of the asthmatic children reported an asthma-associated school absence of more than six days during the six preceding months. In 45,2% of cases, physical exercise was responsible for an asthmatic attack, but premedication was used in only 21% of cases. Nine percent of the children had obtained a medical certificate which exempted them from participating in sports activities and physical exercise. Seventy-three percent of the parents had informed the teachers of their child's illness, but the information communicated was incomplete. It was found that the teachers did not have a thorough knowledge of the disorder, but that many of them (92,7%) would appreciate further information on the subject and on its management. Eighty-three percent of the teaching staff were unaware that the ministerial circular №93-248 of 22 July 1993 had been issued on the proposed management of chronic disorders at school, advocating a combined effort on the part of the parents, the child's physician, the school doctors and the teachers in setting up a concerted plan of action.

Conclusions. This study has demonstrated that the school integration of asthmatic children remains problematic both as regards treatment and the pursuit of indoor and outdoor school activities. Integration could be improved by using parent-doctor-teacher liaison forms, thereby maintaining closer communication regarding the child's needs. When this is not sufficient, an individualized asthma management plan could be introduced in collaboration with the parents, doctors and teachers, which might result in improved treatment and integration of asthmatic children in school. © 2000 Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS

Key words: asthma, school, children.

© PIN I., MCGUIGAN C., BOST M. –
YDK 616.24-005.1-053.2-07-08

CONDUITE À TENIR DEVANT LES HÉMOPTYSIES DE L'ENFANT

I. Pin, C. McGuigan, M. Bost

(Département de pédiatrie, CHU de Grenoble, BP 217, 38043 Grenoble cedex 19, France)

Résumé. Les hémoptysies de l'enfant sont rares et souvent résolutives. Elles rentrent dans le cadre plus vaste des hémorragies pulmonaires. L'hémorragie pulmonaire diffuse est originaire des alvéoles et le plus souvent associée à des maladies atteignant d'autres organes (cardiopathies, maladies de système). Les hémorragies pulmonaires focales ont des étiologies multiples, dominées par les infections bronchopulmonaires et la mucoviscidose. La fibroscopie bronchique permet parfois de localiser le saignement, de rechercher une cause et, grâce au lavage bronchoalvéolaire, de faire le diagnostic d'hémosidérose pulmonaire. En cas de lésions focales et d'échec du traitement médical, l'artériographie bronchique est indiquée dans l'optique d'une embolisation des vaisseaux qui saignent.

© 2000 Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS

Mots clés: hémoptysie, enfants

Le saignement dans le poumon et les voies aériennes est relativement rare chez l'enfant. Il survient surtout chez des enfants âgés de plus de dix ans. L'hémoptysie, qui est l'extériorisation du sang, est une manifestation aiguë de ce saignement. Plus globalement, il faut se souvenir qu'il existe des hémorragies pulmonaires, dont l'hémoptysie peut être une des manifestations [1]. L'hémorragie pulmonaire peut être diffuse ou focale. L'hémorragie pulmonaire diffuse peut survenir de façon isolée, mais est le plus souvent associée à des maladies atteignant d'autres organes et est originaire des alvéoles. Les hémorragies pulmonaires focales proviennent des voies aériennes mais aussi du poumon et ont des origines très différentes des hémorragies diffuses. Dans ce chapitre, nous n'aborderons pas les hémoptysies survenant chez le nouveau-né, dont les étiologies et la conduite à tenir sont différentes de celles du nourrisson et de l'enfant.

RAPPEL DE LA VASCULARISATION PULMONAIRE

La vascularisation pulmonaire [2,3] comporte deux systèmes très différents dans leur taille, leur origine et leur fonction.

– Le système pulmonaire à basse pression, dont les artères suivent le trajet des voies aériennes, absorbe l'ensemble de la vascularisation de l'organisme. Sa distensibilité est plutôt celle des veines que des artères systémiques. Les artères et les veines pulmonaires sont musclicarisées et peuvent participer à la régulation des pressions vasculaires. Dans les hémorragies pulmonaires diffuses, ce sont des lésions de la barrière alvéolo-capillaire, et notamment les lésions endothéliales, qui laissent fuir le sang dans les alvéoles. Les lésions peuvent être inflammatoires dans certaines maladies immunologiques ou mécaniques dans les cardiopathies.

– Le système de la circulation bronchique assure la vascularisation des voies aériennes, mais aussi d'autres organes médiastinaux et des vaisseaux pulmonaires eux-mêmes par les vasa vasorum. Il y règne une pression systémique. Il s'agit des artères bronchiques, mais aussi de branches issues d'autres artères, comme les artères sous-clavières pour le sommet pulmonaire. Dans les hémorragies locales, c'est le développement anarchique d'artères souvent hyperplasiques et tortueuses qui est à l'origine du saignement. La destruction des éléments de la paroi bronchique peut amener à l'érosion de ces vaisseaux.

Les deux systèmes sont partiellement anastomosés. Il existe des artères bronchopulmonaires qui anastomosent les deux systèmes au niveau de la microvascularisation pulmonaire. Il existe aussi des communications entre artères bronchiques et veines pulmonaires.

CLINIQUE

L'hémoptysie extériorisée chez l'enfant est rare. Elle doit être différenciée de l'hématémèse et de l'épistaxis par l'interrogatoire et l'examen clinique. Sa gravité peut être classée en: crachats hémoptoïques, hémoptysie de faible abondance (< 100 mL/j), hémoptysie de moyenne abondance (100 à 400 mL/j), hémoptysie massive (> 400 mL/j). Certains patients sont capables de localiser le côté qui saigne.

Les hémorragies pulmonaires non extériorisées peuvent se traduire par des accès d'anémie avec carence martiale, des épisodes de cyanose, dyspnée, toux ou d'infections pulmonaires récidivantes ou d'infiltrats pulmonaires partiellement ou totalement réversibles.

EXPLORATIONS

La tolérance s'évalue par la surveillance de la pression artérielle et de la SaO₂. L'hémogramme, le bilan de coagulation et le groupage sanguin sont les principaux examens biologiques de première intention. Un bilan immunologique peut se discuter en fonction de l'orientation diagnostique. La radiographie pulmonaire et la tomodensitométrie thoracique peuvent montrer des infiltrats alvéolaires à la phase aiguë. Le reste des lésions dépend de la cause.

Tableau I.

Score de Golde et al. [4]: score de surcharge des macrophages alvéolaires en hémosidérine. Ramené à une mesure sur 100 macrophages, le score s'étend de 0 à 400 [5].

Score	Coloration de Perls
0	pas de coloration
1	teinte bleue faible
2	teinte bleu moyen, diffuse ou bleu dense d'une partie du cytoplasme
3	teinte bleu profond de la quasi-totalité du cytoplasme
4	teinte bleue foncée de la totalité du cytoplasme

La fibroscopie bronchique est à faire en dehors des hémoptysies massives. Elle peut éventuellement faire la preuve de l'hémoptysie et localiser le saignement. Elle permet aussi de faire un lavage bronchoalvéolaire (LBA). Le lavage est parfois rosé voire hémorragique. Il doit s'accompagner d'une recherche de sidérophages qui signent la présence d'une hémorragie intra-alvéolaire: il s'agit de macrophages surchargés d'hémosidérine, recherchés par une coloration de Perls au bleu de Prusse. Une quantification de l'hémosidérine avec établissement d'un score de surcharge des macrophages peut être établie selon Golde et al. (tableau I) [4,5]. En prenant en compte l'intensité de la coloration sur 200 macrophages, ramenée à un score sur 100 macrophages, le score est compris entre 0 et 400; il signe la présence d'une hémosidérose lorsqu'il est supérieur à 100. L'évaluation de la fonction respiratoire à distance de l'épisode aigu peut montrer un syndrome restrictif, parfois obstructif, et en cas d'hémorragie intra-alvéolaire une augmentation de la capacité de transfert du CO par captation du CO par l'hémoglobine des globules rouges extravasés.

ÉTIOLOGIES

La liste des étiologies possibles d'hémoptysies de l'enfant est longue (tableau II). Les ordres de fréquence dépendent de l'âge de la cohorte et de recrutements particuliers. Dans la série de Coss Bu et al., comportant 228 malades dont 45% de sujets de plus de 20 ans, la première cause est la mucoviscidose et la seconde les cardiopathies congénitales (tableau III) [6]. Dans la série de Fabian et al. de 37 enfants vus en service ORL, les causes principales sont l'infection bronchique et les saignements sur trachéotomie [7].

Hémosidérose pulmonaire idiopathique

Elle se traduit par des hémorragies pulmonaires diffuses et isolées. Il s'agit d'hémorragies intra-alvéolaires évoluant par poussées, qui se présentent sous la forme d'accès de dyspnée, de toux et d'hémoptysies, mais aussi d'anémies avec carence martiale [8]. Radiologiquement, la maladie se traduit par des infiltrats pulmonaires, une accentuation de la trame bronchovasculaire ou des opacités micronodulaires. L'histologie n'est pas spécifique en dehors d'une interruption de la paroi alvéolaire mettant à nu la membrane basale, qui est épaissie. Les causes sont inconnues bien qu'un certain nombre de cas aient été décrits en association avec la présence d'anticorps antigliadine et d'une maladie cœliaque [9]. Certains cas ont été décrits en association avec une intolérance aux protéines du lait de vache; les symptômes s'améliorent avec un régime d'éviction. L'utilisation de corticoïdes semble améliorer le pronostic à long terme [10].

Hémorragies pulmonaires associées avec l'atteinte d'autres organes

La maladie de Goodpasture est caractérisée par l'association d'hémorragies intra-alvéolaires et d'une glomérulonéphrite extramembraneuse. Elle se carac-

Étiologies des hémoptysies de l'enfant d'après Boat [1].

DIFFUSES			FOCALES	
Isolées	Associées à l'atteinte d'autres organes	Secondaires	Voies aériennes	Poumon
immaturité pulmonaire IPLV hémangiomatose capillaire pulmonaire idiopathique	rénale, syndrome de Goodpasture GN à complexes immuns, myocardite, maladie cœliaque, diabète, maladies de système Wege- ner, purpura rhumatoïde et autres vascularites systémiques, lymphangioléiomyomatose, sclérose tubéreuse	sténose mitrale, insuffisance cardiaque globale, maladie veino-occlusive, troubles de l'hémostase, cancer, atteintes alvéolaires dif- fuses, D-penicillamine, nitrofurantoïne, chimiothérapie, irradiation, inhalation de fumées toxiques, insecticides, aspiration d'acide	bronchite, bronchectasies, anomalies des voies aériennes, anomalies des vaisseaux, corps étrangers	traumatisme, pneumothorax, infection, infarctus, néoplasmes. lésions excavées

Tableau III.

Étiologie des hémoptysies dans la série
de Coss Bu et al. [6]

Diagnostic	Nombre de patients
Mucoviscidose	149
Cardiopathies congénitales	37
Communication interventriculaire	8
Truncus arteriosus	8
Cardiopathies cyanogènes complexes	8
Transposition des gros vaisseaux	5
Canal atrioventriculaire	2
Tétralogie de Fallot	2
Divers	4
Autres	42
Pneumonie	13
Néoplasme	6
Sepsis	3
Tuberculose	2
Vascularites	2
Trachéobronchite	2
Saignement nasopharyngé	2
Hémorragie pulmonaire	1
Hypertension pulmonaire	1
Hémosidérose pulmonaire	1
Embolie pulmonaire	1
Maladie cardiaque	1
Malformation artérioveineuse	1
Bronchectasie	1
Contusion pulmonaire	1
Inconnu	4
Total	228

térise par la présence d'anticorps circulants anti-membrane basale et la présence d'un dépôt linéaire d'immunoglobulines et de complément sur les membranes basales alvéolaire et glomérulaire. D'autres glomérulonéphrites associées à des hémorragies in-

tra-alvéolaires mais sans anticorps anti-membrane basale peuvent être rattachées à des vascularites; il existe parfois des anticorps anti-nucléaires. Les autres vascularites pulmonaires (Wegener, lupus érythémateux disséminé [11]...) sont exceptionnelles chez l'enfant. On peut voir également des hémorragies pulmonaires au cours du purpura rhumatoïde.

Hémorragies pulmonaires au cours des cardiopathies congénitales

Les maladies mitrales ou l'insuffisance cardiaque globale sont des causes classiques d'hémorragie pulmonaire [12]. La maladie veino-occlusive est exceptionnelle, mais les rares cas décrits sont pédiatriques. Il s'agit d'un tableau d'œdème pulmonaire associé à une hypertension artérielle pulmonaire. La cause en est une fibrose et un épaississement des veines et veinules pulmonaires.

Hémoptysies focales

Les causes les plus fréquentes sont la mucoviscidose [13], Minimes, elles sont fréquentes et ne nécessitent pas de traitement spécifique mais leur caractère récidivant peut altérer la qualité du drainage bronchique et la qualité de vie des patients. Elles sont souvent associées à des exacerbations infectieuses et sont parfois aggravées par des troubles de la coagulation liés à une carence en vitamine K ou à une insuffisance hépatocellulaire. Les hémoptysies abondantes constituent une menace pour le pronostic vital immédiat et ce d'autant plus que l'atteinte respiratoire est sévère. Il est désormais admis qu'une embolisation des artères bronchiques doit rapidement être proposée à ces patients.

Certaines hémoptysies peuvent survenir sans histoire pulmonaire aiguë ou chronique. Elles peuvent être liées à des malformations vasculaires ou à des lésions endobronchiques rares (adénome, carcinoïde

[14, 15], papillomatose, néoplasies [16]). Enfin, il ne faut pas négliger les hémoptysies associées aux corps étrangers [17], à la tuberculose [18] et les infections bronchopulmonaires [19,20].

CONDUITE À TENIR

Mesures thérapeutiques conventionnelles

La plupart des hémoptysies de l'enfant sont d'évolution spontanément favorable. Certaines mesures thérapeutiques conventionnelles doivent s'appliquer systématiquement: arrêt d'un éventuel traitement par l'aspirine et correction des troubles de coagulation, sédatifs, oxygénothérapie et transfusions à la demande.

La mucoviscidose requiert des mesures spécifiques: antibiothérapie intraveineuse pour traiter une exacerbation infectieuse le plus souvent associée, arrêt transitoire des aérosols irritants (N-acétylcystéine, antibiotiques, rhDNase); adaptation nécessaire de la kinésithérapie à l'évolution de l'hémorragie, en général gérée naturellement par le patient (arrêt jusqu'à 24 à 48 heures après son tarissement et réintroduction progressive au-delà).

Vasoconstricteurs

Les injections intraveineuses de vasoconstricteurs peuvent être nécessaires et rapidement efficaces permettant de couvrir le délai d'organisation de l'artériographie bronchique ou de traiter certaines hémoptysies de moyenne abondance [21]. On utilise la vasopressine (Glypressine®), mais la posologie chez l'enfant est mal connue; chez l'adulte la dose est de 1 mg en intraveineuse lente toutes les 4 à 6 heures. Les effets secondaires sont essentiellement liés à l'hypertension artérielle secondaire à la vasoconstriction diffuse.

Embolisation

La persistance d'une hémoptysie non contrôlée par le traitement médical impose une artériographie des artères bronchiques dans l'optique d'une emboli-

sation [22]. Elle doit être réalisée dans un centre spécialisé du fait des difficultés techniques et des risques de complications majeures de l'embolisation (nécrose bronchique ou oesophagienne, ischémie colique, paralysie). Les effets secondaires le plus souvent rapportés sont des douleurs thoraciques intenses, une dysphagie et des anomalies neurologiques régressives. Elle permet souvent de faire céder l'hémoptysie [23]. Dans la mucoviscidose, les récidives sont relativement fréquentes, et il est souvent nécessaire d'emboliser plusieurs territoires, car les zones d'hypervascularisation sont multiples et il n'est pas toujours facile de savoir lesquelles saignent [24]. En cas d'hémoptysie persistante, une nouvelle embolisation doit être réalisée prenant en compte tous les vaisseaux anormaux, dont les vaisseaux précédemment embolisés et les artères collatérales d'origine extrabronchique [25]. Au cours de la mucoviscidose, le taux de succès est de 75% après une première session, pour atteindre 93% après trois sessions [26].

Dans de rares cas, lorsque le saignement ne peut être arrêté, il faut avoir recours à la chirurgie [27].

PRONOSTIC

Il dépend essentiellement de l'étiologie de l'hémoptysie. Dans la série de Coss Bu et al. la mortalité est de 13% [6]. Les décès concernent principalement des hémoptysies survenant dans le cadre de mucoviscidoses et de cardiopathies congénitales.

CONCLUSIONS

Les hémoptysies de l'enfant sont rares et souvent résolutive. Les étiologies sont nombreuses, dominées par les infections bronchopulmonaires et la mucoviscidose. La fibroscopie bronchique permet parfois de localiser le saignement, de rechercher une cause et, grâce au LBA, de faire le diagnostic d'hémosidérose pulmonaire. En cas de lésions focales et d'échec du traitement médical, l'artériographie bronchique est indiquée dans l'optique d'une embolisation.

Références

1. Boat TF. Pulmonary hemorrhage and hemoptysis. In: Chemick V, Ken-dig EL Jr, eds. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children*. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1998. p. 623-33.
2. Staub NC, Albertine MD. The structure of the lung relative to their principal function. In: Murray JF, Nadel JA, eds. *Textbook of respiratory medicine*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1988. p. 12-36.
3. Deffebach ME, Charan NB, Lakshminarayan S, Butler J. The bronchial circulation. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135 : 463-81.
4. Golde DW, Drew WL, Klein HZ, Finley TN. Occult pulmonary haemorrhage in leukemia. *Br Med J* 1975 ; 2 : 166-8.
5. Gosselin B, Janin A, Sault MC, Servais B, Auffret N. Diagnostic morphologique de l'hémorragie pulmonaire. *Arch Anal Cytol Path* 1989 ; 37 : 143-7.
6. Coss Bu JA, Sachdeva RC, Bricker JT, Harrison GM, Jefferson LS. Hemoptysis: a 10-year retrospective study. *Pediatrics* 1997 ; 100 : 3, E7.
7. Fabian MC, Smitheringale A. Hemoptysis in children: the hospital for sick children experience. *J Otolaryngol* 1996 ; 25 : 44-5.
8. Cohen S. Idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Am J Med Sci* 1999; 317: 67-74.
9. Perelman S, Dupuy C, Bourrillon A. Association hémotidérose pulmonaire maladie coeliaque. *Ann Pédiatr* 1992 ; 39 : 185-8.
10. Kiper N, Gocmen A, Ozcelik U, Dilber E, Anadol D. Long-term clinical course of patients with idiopathic pulmonary hemosiderosis (1979-1994): prolonged survival with low-dose corticosteroid therapy. *Pediatr Pulmonol* 1999 ; 27 : 180-4.
11. Uziel Y, Laxer RM, Silverman ED. Persistent pulmonary hemorrhage as the sole initial clinical manifestation of pediatric systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 1997 ; 15 : 697-700.
12. Haroutunian LM, Neill CA. Pulmonary complications of congenital heart disease: hemoptysis. *Am Heart J* 1972 ; 84 : 540-59.
13. Porter DK, Van Every MJ, Anthracite RF. Massive hemoptysis in cystic fibrosis. *Arch Intern Med* 1983 ; 143 : 287-90.
14. Wang LT, Wilkins EW Jr, Bode HH. Bronchial carcinoma tumors in pediatric patients. *Chest* 1993 ; 103 : 1426-8.

15. Hause DW, Harvey JC. Endobronchial carcinoid and mucoepidermoid carcinoma in children. J Surg Oncol 1991 ; 46 : 270-2.
16. Deschildre A, Sardet A, Brouard J, Delaisi B, Bous-sard L, Boccon-Gibod L, et al. Carcinome muco-épidermoïde : à propos de 3 cas. Arch Pediatr 1996 ; 3 : 689-93.
17. Dore ND, Landau LI, Hallam L, Le Souef PN. Haem-optysis in healthy children due to unsuspected foreign body. J Paediatr Child Health 1997 ; 33 : 448-50.
18. Starke JR. Tuberculosis in children. Curr Opin Pediatr 1995 ; 7 : 268-77.
19. Tom LWC, Weisman RA, Handler SD. Hemoptysis in children. Ann Otol Rhinol Laryngol 1980 ; 89 : 419-24.
20. Thompson JW, Nguyen CD, Lazar RH. Evaluation and management of hemoptysis in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 1996 ; 105 : 516-20.
21. Magee G, Williams MH. Treatment of massive hemop-tysis with intravenous pitressin. Lung 1982 ; 160 : 165-9.
22. Uflacker R, Kacmerer A, Neves C, Picon PD. Man-agement of massive hemoptysis by bronchial artery embolization. Radiology 1983 ; 146 : 627-34.
23. Hansen ME, Kadir S. Elective and emergency em-bolotherapy in children and adolescents. Efficacy and safety. Radiologie 1990 ; 30 : 331-6.
24. Sweezey NB, Fellows KE. Bronchial artery emboliza-tion for severe hemoptysis in cystic fibrosis. Chest 1990 ; 97 : 1322-6.
25. Cohen AM, Doershuk CF, Stern RC. Bronchial artery embolization to control hemoptysis in cystic fibrosis. Radiology 1990 ; 175 : 401-5.
26. Brinson G, Noone PG, Mauro MA, Knowles MR, Yankaskas JR, Sandhu JS, et al. Bronchial artery em-bolization for the treatment of hemoptysis in patients with cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med 1998 ; 157 : 1951-8.
27. Sehhat S, Oreizie M, Moinedine K. Massive pulmo-nary hemorrhage: surgical approach as choice of treatment. Ann Thorac Surg 1978 ; 25 : 12-5.

© ПЭН И., МАКГИГАН К., БОСТ М. –
УДК 616.24-005.1-053.2-07-08

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ И ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА ПРИ КРОВОХАРКАНИИ У ДЕТЕЙ

И. Пэн, К. МакГиган, М. Бост.

(Отдел педиатрии, Госпиталию-университетский центр Гренобля, BP 217, 38043 Гренобль, cedex 19, Франция)

Резюме. Кровохарканье у детей редко и часто завершается благоприятно. Оно входит в рамки более широкого понятия легочные кровотечения. Диффузные легочные кровотечения проис-ходят из альвеол и чаще ассоциируются с заболеваниями других органов (кардиопатии, сис-темные болезни). Очаговые легочные кровотечения имеют множественные причины, среди ко-торых преобладают бронхолегочные инфекции и муковисцидоз. Фибробронхоскопия позволяет иногда локализовать кровотечение, обнаружить его причину и, благодаря бронхоальвеоляр-ному лаважу, осуществить диагностику легочного гемосидероза. В случае очаговых поражений и неуспеха применения мер консервативного характера, показана бронхиальная ангиогра-фия с целью эмболизации кровоточащих сосудов.

Ключевые слова: кровохарканье, дети.

Кровотечение в легкие и дыхательные пути у детей относительно редко. Оно возникает, глав-ным образом, у детей в возрасте старше десяти лет. Кровохарканье – экстремизация крови, яв-ляется острым проявлением этого кровотечения. В общем плане, следует помнить о существовании легочных геморрагий, при которых кровохарканье может быть одним из симптомов [1]. Легочная геморрагия может быть диффузной или очаговой. Диффузное легочное кровотечение может быть изолированным процессом, но гораздо чаще оно является проявлением заболевания других орга-нов и исходит из альвеол. Очаговые легочные кровотечения исходят из дыхательных путей, а также из легких и имеют причины происхожде-ния, отличающиеся от диффузных кровотечений. В этой публикации мы не будем рассматривать кровохарканье у новорожденных, этиология кото-рого, а также диагностическая и лечебная тактика, при котором значительно отличаются от таковых у грудных и более старших детей.

СИСТЕМА КРОВΟΣНАБЖЕНИЯ ЛЕГКИХ

Легочное кровоснабжение [2,3] осуществляют-ся двумя системами, отличающимися по разме-рам, происхождению и функциям.

– Система легочных артерий включает арте-рии, следующие за разветвлениями дыхательных путей (бронхов), входит в комплекс кровоснабже-ния организма. Ее растяжимость более соответст-вует таковой вен, чем системных артерий. Легоч-ные артерии и вены мышечного типа, и могут участвовать в регулировании сосудистого давле-ния. Диффузные легочные кровотечения возни-кают при повреждении альвеолярно-капиллярного барьера и, в частности, повреждении эндотелия, что приводит к выходу крови в альвеолы. Повре-ждения могут быть воспалительными при некото-рых иммунных болезнях или механическими при кардиопатиях.

– Система бронхиальных артерий обеспечи-вает кровоснабжение дыхательных путей, а также

других органов средостения и самих сосудов легких *vasa vasorum*. В них поддерживается системное давление. Речь идет о бронхиальных артериях, а также о ветвях, исходящих из других артерий, так подключичные артерии дают ветви для верхушек легких. При очаговых геморрагиях обнаруживается беспорядочный рост, гиперплазия и извилистость артерий, являющихся источником кровотечения. Разрушение структурных элементов стенки бронхов может привести к эрозии этих сосудов.

Две системы кровоснабжения частично анастомозируют. Имеются бронхопульмональные артерии, которые объединяют две системы на уровне микрососудов легких. Существуют также коммуникации между бронхиальными артериями и легочными венами.

КЛИНИКА

Явное кровохарканье у детей очень редко. Оно должно быть дифференцировано от кровавой рвоты и носового кровотечения при опросе больного и клиническом обследовании. Его тяжесть может быть классифицирована следующим образом: мокрота кровянистая, кровохарканье легкой степени (<100 мл/сут), кровохарканье средней степени (от 100 до 400 мл/сут), массивное кровохарканье (>400 мл/сут). Некоторые пациенты способны указать сторону, которая кровоточит.

Внешне не обнаруживаемые легочные геморрагии могут проявляться эпизодами железодефицитной анемии, приступами цианоза, одышки, кашля, а также рецидивирующими пневмониями, легочными инфильтратами частично или полностью обратимыми.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Состояние оценивается контролем артериального давления и насыщения крови кислородом (SaO_2). Гемограмма, коагулограмма и типирование группы крови являются главными биологическими исследованиями первой очереди обследования. Иммунологическое исследование может обсуждаться в зависимости от направления диагностического поиска. Рентгенографическое, радиологическое и томографическое исследования легких могут выявить альвеолярные инфильтраты в острой фазе. Другие исследования зависят от причины кровохарканья.

Фибробронхоскопию необходимо выполнять независимо от интенсивности кровохарканья. Она может в некоторых случаях дать доказательство кровотечения и позволит определить его локализацию. Кроме того, фибробронхоскопия позволяет провести бронхоальвеолярный лаваж. Промывные воды розового цвета и даже геморрагические. В промывных водах должны быть исследованы сидерофаги, наличие которых означает альвеолярное кровотечение: речь идет о макрофагах, нагруженных гемосидерином, они обнаруживаются окрашиванием клеток прусской синькой. Количественная оценка гемосидерина может быть произ-

ведена по содержанию его в макрофагах в баллах по шкале Golde и al. (табл. I) [4,5]. Подсчитывается интенсивность окрашивания 200 макрофагов, и рассчитывается на 100 макрофагальных клеток в баллах от 0 до 400. Сумма баллов больше 100 свидетельствует о наличии гемосидероза. Исследование функции дыхания, выполненное на высоте эпизода кровохарканья может выявить рестриктивные изменения, иногда обструктивные, и, в случае внутриальвеолярного кровотечения, увеличение способности передачи CO вследствие улавливания CO гемоглобином экстравазировавшихся красных кровяных телц.

Таблица I.

Шкала Golde и al. [4]: подсчет нагрузки альвеолярных макрофагов гемосидерином. Приведенный к измерению на 100 макрофагов, счет производится от 0 до 400 [5].

Баллы	Окрашивание клеток
0	Нет окрашивания
1	Слабо голубой цвет
2	Средне голубой цвет диффузный или плотных участков цитоплазмы
3	Густой голубой цвет почти всей цитоплазмы
4	Темно синий цвет всей цитоплазмы

ЭТИОЛОГИЯ

Список возможных причин кровохарканья у детей длинен (табл. II). Степень частоты этиологических факторов зависит от возраста изучаемой группы. В исследовании Coss Bu и соавт., включающем 228 больных, из которых 45% старше 20 лет, первой причиной был муковисцидоз и второй - врожденные кардиопатии (табл. III) [6]. В исследовании Fabian и соавт. у 37 детей, осмотренных в отделении оториноларингологии, основными причинами кровохарканья были бронхиальные инфекции и кровотечение при трахеотомии [7].

Идиопатический легочный гемосидероз

Он проявляется легочными кровотечениями распространенными и изолированными. Речь идет о внутриальвеолярных геморрагиях стремительно нарастающих и проявляющихся приступами одышки, кашля и кровохарканья, а также упорной анемией с дефицитом железа [8]. Рентгенологически заболевание проявляется легочными инфильтратами, усилением бронховаскулярной ткани, или микронодулярными тенями. Гистологические изменения не специфичны, обнаруживаются разрывы альвеолярной стенки, оголяющие базальную мембрану, которая утолщена. Причины неизвестны, хотя в некоторых случаях описывалось сочетание с наличием антител к глиадину и целиакией [9]. В некоторых случаях было описано сочетание с непереносимостью белков коровьего молока; симптомы исчезали при элиминации аллергена. Применение глюкокортикоидов способно улучшить долгосрочный прогноз [10].

Этиология кровохарканья у детей по Boat [1].

Диффузные			Очаговые	
Изолированные	Ассоциированные с заболеваниями других органов	Вторичные	Дыхательные пути	Легкое
Легочная незрелость, идиопатический легочный гемосидероз и др., идиопатический легочный капиллярный гемангиоматоз	почек, синдром Гудпасчера, гломерулонефрит, иммунокомплексный, миокардит, целиакия, диабет, гранулематоз Вегенера, ревматоидная пурпура и другие системные васкулиты, лимфангиолейомиоматоз, туберозный склероз	Митральный стеноз, Сердечная недостаточность об-щая, вено-окклюзионная болезнь, нарушения гемостаза, рак, диффузные альвеолярные заболевания, D-пеницилламин, нитрофурантоин, химиотерапия, облучение, ингаляция токсических дымов, инсектициды, аспирация кислот	бронхит, бронхоэктазы, аномалии дыхательных путей, аномалии сосудов, инородные тела	травмы, пневмоторакс, инфекция, инфаркт, ново-образования, ямочные повреждения

Таблица III.

Этиология кровохарканья по данным
Coss Bu и соавт. [6].

Диагноз	Число па- циентов
Муковисцидоз	149
Врожденные пороки сердца	37
Межжелудочковое сообщение	8
Общий артериальный ствол	8
Комбинированные пороки сердца с цианозом	8
Транспозиция магистральных сосудов	5
Атриовентрикулярный канал	2
Тетрада Фалло	2
Разные	4
Другие	42
Пневмония	13
Новообразование	6
Сепсис	3
Туберкулез	2
Трахеобронхит	2
Назофарингеальное кровотечение	2
Легочная геморрагия	2
Легочная гипертензия	1
Легочный гемосидероз	1
Заболевание сердца	1
Пороки развития артериовенозных сосудов	1
Бронхоэктазы	1
Ушиб легких	1
Неизвестно	4
Всего	228

Легочные кровотечения, ассоциированные с заболеваниями других органов

Синдром Гудпасчера характеризуется ассо-
циацией внутриальвеолярных кровоизлияний с

экстрамембранозным гломерулонефритом. Он от-
личается присутствием циркулирующих антител к
базальным мембранам и наличием линейных от-
ложений иммуноглобулинов и комплемента на
альвеолярной и гломерулярной базальных мем-
бранах. Другие гломерулонефриты, сочетающиеся
с внутриальвеолярными кровоизлияниями, но без
антител к базальной мембране могут быть отнесе-
ны к васкулитам, при которых иногда обнаружи-
вают противоядерные антитела. Другие легочные
васкулиты (Вегенера, системная красная волчанка
[11] ...) чрезвычайно редки у детей. Кроме того,
можно видеть легочные кровотечения при ревма-
тоидной пурпуре.

Легочные кровотечения при врожденных забо- леваниях сердца

Пороки митрального клапана или сердечная
недостаточность являются классическими причи-
нами легочных кровотечений [12]. Вено-окклю-
зионная болезнь исключительна, но имеются опи-
сания ее редких случаев в педиатрии. Речь идет об
отеке легких на фоне легочной артериальной ги-
пертонии. Причина ее в фиброзе и уплотнении ле-
гочных вен и венул.

Кровоизлияния очаговые

Наиболее частая причина – муковисцидоз [13].
Минимальные, они частые и не требуют специ-
ального лечения, но их рецидивирующий харак-
тер может нарушить качество бронхиального дре-
нажа и качество жизни пациента. Они часто при-
соединяются к инфекционным заболеваниям (обо-
стрениям) и иногда утяжеляют нарушения свер-
тывания крови, связанные с дефицитом витамина
К или печеночно-клеточной недостаточностью.

Обильные кровоизлияния утяжеляют само легочное заболевание и создают угрозу для ближайшего жизненного прогноза. Считается, что эмболизация бронхиальных артерий должна быть быстро предложена этим пациентам.

Некоторые кровотечения могут возникать у пациентов, не имеющих в анамнезе острых или хронических заболеваний. Они могут быть связаны с пороками сосудов или редкой эндобронхиальной патологией (аденома, карциноид [14,15], папилломатоз, неоплазии [16]). Наконец, не надо забывать о кровохарканье, связанном с инородными телами [17], туберкулезом [18] и бронхолегочной инфекцией [19,20].

ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ

Предпринимаемые терапевтические меры

В большинстве случаев кровохарканье у детей спонтанно прекращается. В некоторых случаях необходимо систематическое применение терапевтических мер: прекращение возможного приема аспирина и коррекция нарушений свертывания крови, седативные средства, оксигенотерапия и трансфузии при необходимости.

Муковисцидоз требует принятия специфических мер: антибиотикотерапия внутривенная для купирования обострений часто присоединяющихся инфекционных заболеваний, временное прекращение употребления раздражающих аэрозолей (N – ацетилцистеин, антибиотики, дезоксирибонуклеаза); необходима адаптация кинезитерапии (ЛФК) к развитию геморрагии, в основном, управляемая самим пациентом (прекращение до 24-48 часов после его уменьшения и постепенное повторное введение в последующем).

Сосудосуживающие средства

Внутривенное введение сосудосуживающих средств может быть необходимым и быстро эффективным средством, позволяющим получить определенное время для подготовки к проведению бронхиальной артериографии, или средством остановки некоторых легочных кровотечений средней тяжести [21]. Используют вазопрессин (Glypressine®), но необходимые дозы у детей плохо изучены; у взрослых доза – 1 мг внутривенно медленно каждые 4 в 6 часов. Побочные эффекты, главным образом, связаны с вторичной артериальной гипертензией в результате распространенной вазоконстрикции.

Эмболизация

Продолжающееся кровохарканье, не контролируемое применением мер консервативного характера, обязывает к проведению ангиографии бронхиальных артерий с целью эмболизации [22]. Она должна быть осуществлена в специализированном центре вследствие технических трудностей и риска тяжелых осложнений эмболизации (некроз бронхиальный или пищеводный, ишемия кишечника, параплегия). Побочные эффекты чаще проявляются интенсивными грудными болями, дисфагией и регрессирующими неврологическими нарушениями. Она позволяет часто остановить кровотечение [23]. При муковисцидозе рецидивы кровотечений относительно частые, и нередко необходимо эмболизировать несколько участков, так как зоны гиперваскуляризации многочисленны и не всегда легко узнать, которые из них кровоточат [24]. В случае стойкого кровотечения, новая эмболизация должна быть осуществлена с учетом всех аномальных сосудов, среди которых сосуды ранее эмболизированные и коллатеральные артерии экстрабронхиального происхождения [25]. При муковисцидозе успех возможен в 75% после первого сеанса, и достигает 93% после трех сеансов [26].

В редких случаях, когда кровотечение не может быть остановлено, необходимо хирургическое вмешательство [27].

ПРОГНОЗ

Он зависит, главным образом, от причины кровохарканья. В исследовании Coss Bu и соавт., смертность составила 13% [6]. Смертельные исходы наблюдались, в основном, при кровотечениях, возникших в рамках муковисцидоза и врожденных пороков сердца.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Кровохарканье у детей редкое и часто разрешается благоприятно. Причины его многочисленны, среди которых преобладают бронхолегочные инфекции и муковисцидоз. Фибробронхоскопия позволяет иногда локализовать кровотечение, узнать его причину и, благодаря бронхиальному лаважу, выявить легочный гемосидероз. В случае очаговых изменений и неуспеха применения консервативных мер, необходима эмболизация с помощью бронхиальной артериографии.

HEMOPTYSIS IN CHILDREN

I. Pin, K. Mak Gigan, M. Bost

(The Department of Pediatrics, Hospital and University Center, Grenoble, France)

Hemoptyses in children are infrequent and often self-limiting. They are a manifestation of the broader spectrum of pulmonary haemorrhage. Diffuse pulmonary haemorrhages are often associated with diseases of other organs (cardiopathies, systemic diseases). Focal haemorrhages have multiple aetiologies, dominated by bronchopulmonary infections and cystic fibrosis. Fiberoptic bronchoscopy allows one to localise the bleeding, look for local causes and diagnose pulmonary hemosiderosis by BAL. For local lesions and if the medical management fails, bronchial arteriography is indicated to perform the embolisation of the bleeding vessels.

© 2000 Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS

Key words: hemoptysis, children.