

# Върху проблема „бронхиектазии в педиатрията“ - по повод на един случай

Д-р Гергана Петрова<sup>1</sup>, доц. Пенка Переновска<sup>1</sup>, д-р Рагост Кабакчиева<sup>1</sup>, проф. Огнян Бранков<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Детска клиника, МБАЛ „Александровска“; <sup>2</sup>Детска хирургична клиника, МБАЛСМ „Н. И. Пирогов“, София

## Резюме

Представен е случай на 9-годишно момче с двустранни бронхиектазии. Клиничната симптоматика датира от 2-годишна възраст с хронична кашлица с отделяне на зеленикави миризливи храчки, лесна уморяемост и задух при физическо натоварване, рецидивиращи пневмонии. Насочените изследвания (рентгенография и КАТ на бял дроб) обективизираха наличие на цилиндрични и торбовидни бронхиектазии с предимно периферна локализация. Проведе се комплексно медикаментозно и физиотерапевтично лечение. Поради незначителното повлияване на клиничната симптоматика, рентгеновите и функционалните промени, детето бе насочено за оперативна намеса.

**Ключови думи:** бронхиектазии, хронична кашлица, експекторация

## The problem bronchiectasis in pediatry with a case report

G. Petrova<sup>1</sup>, P. Perenovska<sup>1</sup>, R. Kabakchieva<sup>1</sup>, O. Brankov<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pediatric clinic, UMHAТ "Alexandrovskа"; <sup>2</sup>Pediatric surgery clinic, MHATEM "N. I. Pirogov", Sofia

## Abstract

We present a case of a 9 year old boy with bilateral bronchiectasis. The onset of the disease is from the 2nd year after birth. The clinical symptoms include chronic cough with expectoration of greenish odorous sputum, easy tiredness, dyspnea on exertion and recurrent pneumonia. The imaging investigations performed (x-ray and CAT of the lungs) demonstrated presence of secular and cylindrical bronchiectasis with predominant peripheral localization. Complex medicinal and physiotherapy was initiated, but due to insignificant improvement in the clinical presentation and all laboratory and investigational findings the child was transferred for surgical management.

**Key words:** bronchiectasis, chronic cough, expectoration

## Въведение

Бронхиектазиите са необратима фокална бронхиална дилатация, придружена обикновено от хронична инфекция и асоциирана с разнообразни състояния, някои от които вродени или наследствени. Част от пациентите са с клинични изяви на заболяването още от детска възраст – рекурентни респираторни инфекции, хронична кашлица, постоянна експекторация на голямо количество гнойни или слузесто-гнойни храчки, персистираща физикална находка. Основни патогени са *H. influenzae*, *S. aureus* и *P. aeruginosa*.

Класификацията на Reid е основана на анатомични и морфологични типове на дилатация на дихателните пътища – варикозни, цилиндрични и торбовидни. И трите вида могат да се наблюдават при един и същ пациент.

Целта на терапията при пациентите с бронхиектазии е облекчаване на симптомите, контроли-

ране на екзацербациите, превенция на усложненията и намаляване на смъртността. Успешната терапия зависи от ранната диагноза на бронхиектазиите и коморбидността. Консервативното поведение включва антибиотици, бронходилататори, муколитици, физиотерапия, бронхоалвеоларен лаваж, бронхиален дренаж и дихателна гимнастика.

## Клиничен случай

Пациентът е момче на 9 години и 4 месеца, фамилно необременен за хронични белодробни заболявания, роден от трета нормално протекла бременност и раждане. Момчето е с лекостепенно изоставане във физическото развитие (тегло 20 kg (SDS - 2.05) и ръст 126 cm, (SDS - 1.43)). От 2-годишна възраст е хоспитализиран ежегодно по повод на персистираща кашлица с обилна слузесто-гнойна експекторация. Не е провеждано системно лечение. Поради влошаване на общото състояние, увеличаване на количеството на храчките, лесна умора при физическо усилие, е насочено към клиниката.

При постъпването в клиниката пациентът беше в увредено общо състояние, с птоза на клепачите (фиг. 1, а), налагаща повдигане на цялата глава при поглед нагоре. Кожа - с намален тургор и еластичност при силно редуцирана подкожна мастна тъкан, суховата устна лигавица, силно обложен език, бели небни гъби и фаринкс. Дихателна система: грацилен костен скелет, деформиран в средата гърден кош с изпъкнала ясна гърдна половина (фиг. 1, б), нокти „часовниково“ стъкло и пръсти тип „барабанни палки“ (фиг.1, в и г), скъсен перкуторен тон (повече в ляво субскапуларно), отслабено везикуларно дишане в лявата основа и бронховезикуларно вдъхно с разнокалибрени влажни хрипове двустранно. Останалият соматичен статус бе без отклонения. Количество на отделените слузесто-гнойни храчки при хоспитализацията – 80 ml.

От проведените изследвания се установи: ускорена СУЕ, левкоцитоза с олевяване, нормохромна анемия и тромбоцитоза; лека хипоксемия от КАС, (транскутантна SatO<sub>2</sub> при постъпването - 93%). От функционалното изследване на дишането - тежък смесен тип вентилаторна недостатъчност: ФВК 40%, ФЕО1 42% и МСЕД 26%. Не се установиха отклонения в хуморалния и клетъчния имунитет, както и дефицит на алфа<sub>1</sub>-антитрипсин. Двукрат-

но определените хлориди в потта бяха в нормални стойности.

Образните изследвания са представени на фиг. 2.

При неколккратно извършените микробиологични изследвания на хрчка не бе установена патогенна флора. Цитологичното изследване на хрчка показва преобладаване на полисегментоядрените клетки (над 50%), гетрит, изобилие от деформирани епителни клетки, някои с прояви на метаплазия.

Поради отказ на майката на пациента от фибро-бронхоскопия, не бе възможно изследване на бронхо-алвеоларна лаважна течност.

От консултацията на пациента с психолог се установи нервно-психическо развитие в долните граници за възрастта с IQ 82, инфантилно поведение, ограмотен, интегриран в СОУ (трети клас), отглежда се в семейството.

При консултацията с детски офталмолог се намери запазен двустранно визус (VOS = 1,0 и VOD = 1,0), външна офталмоплегия, прозрачни очни среди, без особености в очните гъна и симетрична частична птоза на клепачите.

Проведе се комплексно консервативно лечение с: антибиотици (Клацид 2x250 мг р.о. за 20 дни + Цефтриаксон 1,5 г i.v. за 15 дни, след което Пиперацилин 3x1 г за 13 дни), вентолин инхалаторно, метилпреднизолон интравенозно и кратък перорален курс по схема, интравенозна рехидратация, антихистамин, бронхиален дренаж, физиотерапия и дихателна гимнастика. След едномесечен терапевтичен курс детето се изписа в задоволително общо състояние с редуцирана физикална находка, значително подобрени възможности за толеранс на физически нато-



Фиг. 1.

варвания (изкачва 4 етажа без почивка и задъхване; без диспнея след 10-минутна интензивна разходка). От ФИД - над 15% повишение на основните вентилаторни показатели - ФВК 57%, ФЕО1 57% и МСЕД 41%. Измененията на рентгенографията на белите дробове също бяха редуцирани (фиг. 2, г).

При контролния преглед след 2 месеца в клиниката се установи увредено общо състояние, увеличена слuzесто-гноевидна експекторация, влошена физикална белодробна находка (при несистемно прилагане на изготвения терапевтичен план в домашни условия). Детето бе насочено за консултация с детски гръден хирург с оглед необходимостта от оперативна интервенция.

### Обсъждане

Бронхиектазиите се дефинират като абнормна дилатация на проксималните бронхи от среден калибър (>2 мм в диаметър) в резултат на разрушаване на мускулните и еластичните компоненти на бронхиалната стена. Дифузната перибронхиална фиброза, с увреждане на перибронхиалната тъкан, води до дилатация на бронхите с деструкция на стената и трансмурално възпаление.<sup>2</sup> Налице е повишена продукция на мукус, цилиите са увредени или разрушени.

В 40% от случаите бронхиектазиите се диагностицират преди 6-годишна възраст, а в 20% - между 6 и 7 години. По-често се засяга женският пол (съотношението момчета:момичета е 1:1,5).

Най-честите заболявания в детската възраст, при които може да са налице бронхиектазии, са:

1. Вродени и генетични заболявания (муковисцидоза, хипоплазия на белия дроб, трахеобронхомегалия (Mounier-Kuhn syndrom), трахеобронхомалация (William-Campbell syndrom), синдром на Марфан, алфа<sub>1</sub>-антитрипсинов дефицит).

2. Цилиарна дисфункция, синдром на Картагенер.

3. Инфекции (туберкулоза, пертусис, варицела, аеновируси, HIV, анаероби, гъби, некротизиращи бактериални инфекции – *Pseudomonas*, *Klebsiela*, *Staphylococcus*).

4. Имуноен дефицит и имунни заболявания – дефицит на IgA, дефицит на IgM, язвен колит, ревматоиден артрит, синдром на Sjögren.

5. Чуждо тяло в дихателните пътища.

6. Синдром на средния десен лоб.

7. Бронхиална астма.

8. Други (интоксикация с хероин, бронхогенни кисти, белодробна секвестрация, гноен хроничен синуит, трахеоезофагеална фистула, инхалиране на токсични газове, аспирация при обща анестезия).

В патогенезата на бронхиектазиите централно място заема създаването на порочен кръг на възпаление и тъканна деструкция (представен схематично на фиг. 3).<sup>6,7</sup>

Заболяването протича с периоди на екзацербации и ремисии. При бронхиектазиите в детската възраст най-често срещаният симптом е кашлицата – в 97% от случаите, последвана от персистиращата физикална находка – в 82% (бронхиално или отслабено везикуларно дишане с влажни хрипове, в зависимост от количеството задържан секрет) и променен пер-

куторен тон – при 47%. Гнойна или слузесто-гнойна експекторация е налице при 46%, “свиркащо дишане” – при 21%, хемоптое - 14%, а диспнея и цианоза - съответно 7% и 5%.

**Диагностичният подход** при деца с бронхиектази трябва да включва следните методи: пълна история на заболяването и физикален преглед; рентгенография на синусите и белите дробове; кръвна картина с диференциално броене; белодробни функционални тестове, потен тест; хрчка за цитология и микробиология; имунологичен статус; проба на Mantoux; серология за *Mycoplasma pneumoniae*; определяне на  $\alpha_1$ -антитрипсин; бронхоскопия; компютър-аксиална томография с висока резолюция.<sup>1, 3, 5</sup>

Лечението на бронхиектазиите в детската възраст зависи от подлежащата патология и цели: елиминация на причината, подобряване на трахеобронхиалния клирънс, дезобструкция на дихателните пътища, контрол на инфекцията и екзацербациите. Антибиотикотерапията се провежда за различен период от време в зависимост от клиничния ход на заболяването – кратък курс, дълъг курс, интермитентни курсове, инхалаторно.

Комплексното консервативно лечение при всички пациенти с бронхиектази задължително включва дихателна гимнастика с позиционен дренаж, муколитици, бронходилататори. По показания се прилагат кислород, кортикостероиди и диуретици.<sup>4</sup>

При около 83% от пациентите в детската възраст основните симптоми се повлияват благоприятно от консервативното лечение.

Индикациите за оперативно лечение на бронхиектази са:

- локализирани, едностранни, торбовидни бронхиектази, които протичат с: обилна гнойна експекторация; чести екзацербации на възпалителния процес, неповлияващи се от консервативното лечение, включително бронхоалвеоларен лаваж, белези на вентилаторна недостатъчност и изоставане във физическото развитие;

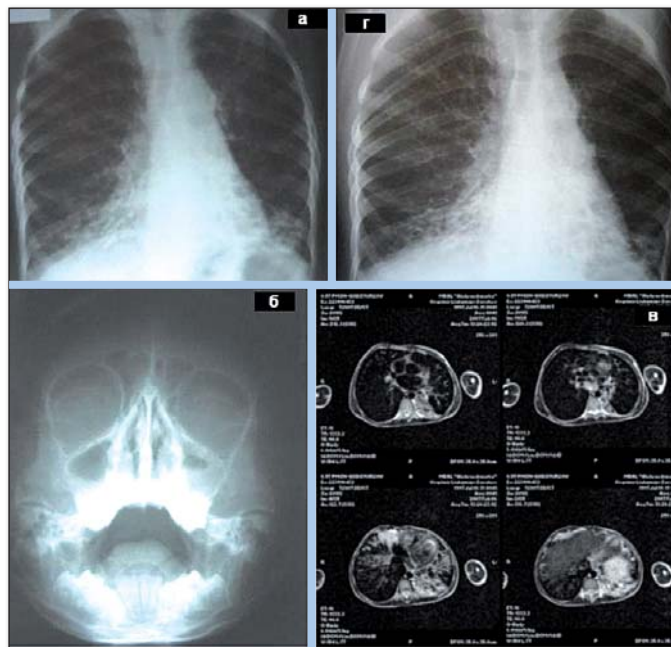
- бронхиектази, възникнали като усложнение на аспирирано в белодробния паренхим чуждо тяло;
- бронхиектази, усложнени с белодробен абсцес;
- двустранни торбовидни бронхиектази с чести екзацербации, неповлияващи се от комплексното консервативно лечение (с изключение на муковисцидоза и вродени аномалии);

- при животозаплавящи хеморагии.

Крайна хирургична мярка при пациентите с бронхиектази е белодробната трансплантация.



Фиг. 3. Патогенеза на бронхиектазната болест



Фиг. 2. Образни изследвания.

**2а.** Рентгенография на бял дроб: в лявата и дясната основа над диафрагмата и върху сърдечната сянка се наблюдава нехомогенно засенчване, сред което се очертават различни по големина просветлявания; дясната хилусна сянка е уплътнена, налице е увеличена прозрачност на белодробния паренхим и неравни диафрагмални куполи;

**2б.** Рентгенография на синусите; наблюдава се лекостепенно пристенно засенчен десен и значително пристенно засенчен ляв максиларен синус;

**2в.** КАТ на белите дробове; в шести белодробен сегмент в дясно и пети вляво са налице цилиндрични и торбовидни бронхиектази с предимно периферно разположение, които към настоящия момент са инфламирани;

**2г.** Контролна рентгенография на бял дроб (след едноседмична комплексна терапия); в двете основи се виждат ивицовидно-мрежовидни сенки с просветлявания около тях, в тези участъци се очертават петнисто-ивицовидни сенки с неясни очертания.

### Заклучение

При представения случай на пациент с бронхиектази, след изключване на муковисцидоза или друго вродено заболяване, временно повлияване на симптоматиката (в резултат на комплексното консервативно лечение в клиниката), лошо сътрудничество от страна на родителите (непровеждане на личния хигиенно-терапевтичен план), изоставане във физическото развитие и влошаване на симптоматиката, бе предложено оперативно лечение. Липсата на съдействие от страна на родителите значително влошава прогнозата в конкретния случай.

Прогнозата при децата с бронхиектази, при които се провежда адекватно комплексно лечение, с разбиране на проблема и добър комплайънс от страна на родителите и при липса на подлежащо заболяване с неблагоприятна прогноза, е благоприятна и със задоволително качество на живот.

### Литература

1. Cartier Y, Kavanagh PV, Johkoh T, Mason AC, Muller NL. Bronchiectasis: accuracy of high resolution CT in the differentiation of specific diseases. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173:47–52

Пълната библиографска справка е на разположение в издателството и може да бъде представена при поискване.