

**Э.М. Ходош**, канд. мед. наук, доцент  
Харьковская медицинская академия последипломного образования,  
КНП «Городская клиническая больница № 13» Харьковского городского совета,  
член *European Respiratory Society*



Канд. мед. наук, доцент  
Э.М. Ходош

## Бронхоэктазы, или бронхоэктатическая болезнь

*Продолжение. Начало – в Спецвыпуске № 1 «Конференция «Заболевания дыхательных путей», 2018*

**В** 1948 г. отечественным профессором А.Я. Цигельником издана блестящая монография под названием «Бронхоэктатическая болезнь», в которой автор обобщил клинический опыт бронхоэктазов (БЭ) военного времени и в доантибактериальную эпоху. С развитием антибактериальной терапии при инфекционной патологии дыхательных путей бронхоэктатическая болезнь (БЭБ) существенно изменила свое течение, что послужило основанием для отказа от этого термина и понятия. В настоящее время в клинической практике термин БЭБ почти не применяется. Более того, стали описывать неинфекционную природу развития БЭ, так как значительно сократилась доля идиопатических БЭ. Большую роль в современной клинике стала играть имидж-диагностика органов дыхания, исследования иммунологического статуса. Проводится генотипирование больных с БЭ, а также исследуется микробиота респираторной системы.

Тем не менее, мы решили более подробно остановиться на взглядах периода БЭБ, что, с нашей точки зрения, предельно ясно раскрывает клинику и суть этой патологии, потому что «в старце можно узнать юношу, несмотря на беспощадную работу времени». И дело идет не о тождестве, а об исторической аналогии, которая всегда находит свои пределы в различиях методических, клинических, морфологических, генетических и т. д. Но данные сравнения не поверхностны и не случайны: они определяются развитием и ответственностью клинической деятельности.

Итак, БЭБ – приобретенное (в ряде случаев – врожденное) заболевание, характеризующееся хроническим гнойным процессом в необратимо измененных (расширенных, деформированных) и функционально неполноценных бронхах, преимущественно в нижних отделах.

Основной морфологический субстрат патологического процесса – первичные БЭ, обуславливающие возникновение характерного симптомокомплекса. По существу их нельзя считать первичными, так как обычно они развиваются вследствие перенесенных в детском возрасте инфекционных заболеваний бронхолегочной системы, преимущественно вирусной этиологии, но для их формирования, вероятнее всего, требуется существование врожденного дефекта стенки бронха.

Вместе с тем, при первичных БЭ обычно присутствуют признаки, позволяющие выделить самостоятельную нозологическую форму – БЭ (БЭБ). При ней не отмечают существенного вовлечения в патологический процесс легочной ткани, а обострения заболевания протекают преимущественно по типу обострения гнойного бронхита без инфильтрации паренхимы легких.

Вторичные БЭ возникают в качестве осложнения или симптома другого заболевания, в том числе хронического обструктивного заболевания легких (ХОЗЛ), идиопатического легочного фиброза и др. При вторичных БЭ обнаруживают выраженные изменения респираторного отдела, соответствующие локализации БЭ, что качественно отличает их от первичных БЭ (Путлов Н.В., 1978; Палеев Н.Р., 1985). Помимо вышеуказанных заболеваний существует еще множество причин, способствующих развитию бронхоэктазий (БЭ) у взрослых. Ниже перечислены **причины формирования вторичных БЭ** (Шойхет Я.Н., 2007):

- постинфекционные (абсцедирующая пневмония, туберкулез, аденовирусная инфекция и другие инфекционные заболевания дыхательных путей);
- стенозирующие (инородные тела, опухоли, внешняя компрессия дыхательных путей);

- ингаляционные повреждения (вдыхание токсинов, раздражающих газов, паров и дыма, включая термическое повреждение);
- аспирационные (гастроэзофагеальный рефлюкс, аспирационная пневмония, лечебные процедуры);
- генетически детерминированные (муковисцидоз, синдром цилиарной дискинезии, синдром Юнга);
- врожденные аномалии – дисплазии (агенезии, гипоплазии, секвестрации, шунты и др.);
- дефицит или аномалия  $\alpha$ 1-антитрипсина;
- первичные иммунные расстройства (гуморальные дефекты, клеточные или смешанные расстройства, дисфункция нейтрофилов);
- хронические диффузные заболевания легких известной или неясной этиологии (идиопатический легочный фиброз, саркоидоз и др.);
- идиопатические воспалительные расстройства (анкилозирующий спондилоартрит, воспалительные заболевания кишечника, рецидивирующий полихондрит);
- другие причины (аллергический бронхолегочный аспергиллез или микоз, ВИЧ-инфекция, СПИД, синдром «желтых ногтей», радиационные поражения).

**По механизмам возникновения** вторичные БЭ подразделяют на обструктивные, деструктивные, тракционные, а также ятрогенные (после лучевого лечения и агрессивной антибиотикотерапии). Вторичные БЭ не относят к БЭБ, они служат симптомом других основных заболеваний.

Самостоятельность БЭБ как отдельной нозологической формы оспаривалась и в прошлом. Эта дискуссия имеет практическое значение. Так, установление в прошлом диагноза «хроническая пневмония» у больных с БЭ нередко успокаивало и врача, и больного, в результате чего не проводились своевременно консультации хирурга и бронхологическое исследование и упускались оптимальные сроки для проведения операции.

## Этиология

Причины возникновения БЭ до настоящего времени нельзя считать достаточно выясненными. Вероятно, решающую роль играет сочетание воздействия возбудителя и генетической неполноценности бронхиального дерева.

Существенную роль в формировании БЭ играет генетически детерминированная неполноценность бронхиального дерева, приводящая к нарушению механических свойств стенок бронхов при их инфицировании (особенно в раннем детском возрасте).

Первичное повреждение бронхов, приводящее впоследствии к развитию БЭ, часто возникает в детском возрасте на фоне коклюша или краснухи. Причиной развития БЭ у взрослых могут стать тяжелые легочные инфекции, вызванные такими возбудителями, как *Staphylococcus aureus*, микобактерии туберкулеза, а также аспирационная пневмония. К другим причинам развития БЭ относят:

- инфекции, например, коклюш, пневмонии;
- воспаление, например, при гранулематозе с полиангиитом (Вегенера); ревматоидном артрите; воспалительных заболеваниях кишечника (?);
- иммунодефицит, например, вариабельная иммунная недостаточность или ВИЧ-инфекция;
- мукоцилиарные дефекты, такие как кистозный фиброз, синдром Картагенера (Kartagener), первичная цилиарная дискинезия и синдром Янга (Young);
- аллергический бронхолегочный аспергиллез;
- дефицит  $\alpha$ 1-антитрипсина;
- бронхиальная обструкция и бронхолегочная секвестрация;
- врожденный дефицит хрящей и трахеобронхомегалия (синдром Вильямса–Кемпбелла, синдром Мунье–Куна);
- синдром желтого ногтя;
- односторонняя эмфизема легкого.

Существует связь между развитием БЭ и заболеваниями верхних дыхательных путей: возможно, в их патогенезе имеет значение недостаточность одних и тех же защитных механизмов дыхательных путей; не исключено постоянное взаимное инфицирование верхних и нижних дыхательных путей.

Инфекционных возбудителей, вызывающих гнойный процесс в уже измененных бронхах (пневмококк, стафилококк, гемофильная палочка и др.), можно рассматривать в качестве причины обострений, но не развития БЭ.

Возникновение БЭ может быть вызвано слабостью бронхиальной стенки при врожденной трахеобронхомегалии (синдром Мунье–Куна), отсутствии хрящевых колец (синдром Вильямса–Кемпбелла) и рецидивирующем полихондрите.

## Патогенез

Важнейшая роль в патогенезе БЭБ принадлежит БЭ и их нагноению. К развитию БЭ приводит возникающий при нарушении проходимости бронхов обтурационный ателектаз. Его формированию может способствовать снижение активности сурфактанта (врожденное или приобретенное, обусловленное местными воспалительными процессами). У детей причинами нарушения проходимости крупных бронхов (и, таким образом, развития ателектаза) может быть: сдавление податливых, а возможно, и врожденно неполноценных бронхов гиперплазированными прикорневыми лимфатическими узлами (их гиперплазию обнаруживают при туберкулезном бронхоадените и др.); длительная обтурация бронхов плотной слизистой пробкой при острых респираторных инфекциях.

Снижение (врожденное или приобретенное) резистентности стенок бронхов к действию бронходилатирующих сил (повышение внутрибронхиального давления при кашле, растяжение бронхов скапливающимся секретом, увеличение отрицательного внутриплеврального давления вследствие уменьшения объема ателектазированной части легкого) способствует стойкому расширению просвета бронхов.

Расширение бронхов и задержка бронхиального секрета приводят к развитию воспаления. При его прогрессировании происходят необратимые изменения в стенках бронхов (перестройка слизистой оболочки с полной или частичной гибелью мерцательного эпителия и нарушением дренирующей функции бронхов, дегенерация хрящевых пластинок и гладкой мышечной ткани с их заменой фиброзной тканью, снижением устойчивости и способности к выполнению основных функций) и развиваются БЭ.

БЭ вызывают нарушение механизма откашливания, застой и инфицирование секрета в расширенных

бронхах, а также развитие хронически текущего, периодически обостряющегося гнойного процесса, служащего вторым важнейшим фактором патогенеза БЭБ. Сущность БЭБ – нагноение сформировавшихся БЭ.

Измененный секрет обычно скапливается в нижних отделах бронхиального дерева (свободно стекает из верхних отделов под действием силы тяжести). Этим объясняют преимущественно нижнедолевую локализацию патологического процесса.

У больных туберкулезом, чаще при распространенных деструктивных формах (лобит, казеозная пневмония, фиброзно-кавернозный туберкулез) нередко формируются БЭ, особенно при развитии массивного цирроза. Нередко цирроз легкого с БЭ отмечается у больных, длительно лечившихся ИП или перенесших плеврит с массивными плевральными наслоениями и сращениями (плеврогенный цирроз).

### Патологическая анатомия

Для крупных бронхов в зоне БЭ характерно преобладание катарального воспаления, а для мелких – гранулирующий гнойный бронхит. В зоне гнойной инфильтрации разрушаются структурные элементы стенки бронха. Обычно БЭ развиваются в нижних долях обоих легких и тяжелее всего поражают дистальные отделы респираторного дерева (мелкие бронхи и бронхиолы).

Если причиной БЭ послужила опухоль или инородное тело, то патологические изменения ограничены лишь одним сегментом легкого.

Воздухоносные пути резко расширены, превышая нормальные размеры до 4 раз. На разрезе легкого нередко удается проследить расширенные бронхи и бронхиолы вплоть до самой плевры. Для сравнения: при осмотре нормального легкого бронхиолы теряются в паренхиме за 2–3 см от его края.

### Диагностика

**Микробиология БЭ:** *Haemophilus influenzae*, *Aspergillus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Acinetobacter*, *Stenotrophomonas*, *Streptococcus pneumoniae*, *Mycobacterium tuberculosis*. Для адекватного лечения инфекции, вызванной резистентными возбудителями, необходимо назначать неоднократные культуральные исследования.

Микроорганизмы, вызывающие острые респираторные заболевания (пневмонии, корь, коклюш и т. д.) у детей, лишь условно можно считать этиологическим фактором, так как у подавляющего большинства больных их полностью излечивают.

В посевах мокроты чаще всего дают рост ассоциации микробов, среди которых нередко клебсиелла (41%), реже – синегнойная палочка и стафилококк.

**Бактериологический анализ мокроты (посев мокроты):** БЭ создают идеальные условия для колонизации различными микроорганизмами – постоянного присутствия бактерий на поверхности слизистой оболочки бронхов в БЭ. Длительная колонизация бактериями может вызывать воспаление даже при отсутствии других провоцирующих факторов (переохлаждения, ОРВИ и пр.). Это воспаление проявляется частыми или постоянными бронхитами с лихорадкой, слабостью, потливостью, потерей массы тела. Если бактерии не удалены или не могут быть удалены из бронхиального дерева, воспаление становится хроническим с постоянной продукцией гнойной мокроты и повреждением легких. Именно поэтому

важно регулярно проводить бактериологическое исследование мокроты, чтобы контролировать состав и количество микроорганизмов, присутствующих в бронхах.

**Гемограмма:** обычно клинический анализ крови без отклонений от нормы. Иногда отмечается анемия. Лейкоцитоз (нейтрофилез), увеличение СОЭ и уровня СРБ наблюдаются, как правило, при обострении болезни.

**Исследование функции внешнего дыхания (ФВД):** при хроническом воспалении просвет бронхов сужается за счет отека слизистой оболочки бронхов, скопления слизи в просвете бронхов, иногда может развиваться необратимый бронхоспазм (сокращение мышц бронхиальной стенки) и ремодуляция бронхов.

Все эти процессы сужают просвет бронхов, вовлекают в процесс паренхиму легких и могут становиться причиной ремодуляции и одышки. Для диагностики этих состояний используют разные методы исследования ФВД. Наиболее простым и доступным методом является спирография, но нередко требуются и более сложные методы исследования – измерение легочных объемов (бодиплетизмография) и оценка диффузионной способности легких (способности пропускать кислород из вдыхаемого воздуха в кровь). Результаты этих исследований важны для назначения лечения больному с БЭ.

### Клиническая диагностика

Симптомы БЭ различны: от повторных эпизодов инфекций дыхательных путей, между которыми все симптомы заболевания полностью исчезают, до ежедневного кашля с мокротой, характер которой может меняться от слизистой (бесцветной) до слизисто-гнойной (светло-желтой) и гнойной (темно-желтой, зеленой или серо-зеленой). Для больных с БЭ, особенно мешотчатыми, возможен большой объем мокроты – до 100–200 мл в сутки, но иногда мокрота бывает более скудной. Периодически в мокроте могут появляться кровянистые прожилки или сгустки, что связано с травматизацией истонченной стенки бронха при надсадном кашле.

Одышка и фиксированная бронхиальная обструкция обусловлены сопутствующим хроническим бронхитом и ремодуляцией бронхиального дерева.

Внешний вид больных с БЭ в подавляющем большинстве случаев мало характерен. При длительном течении болезни возможна некоторая задержка в физическом развитии, деформация грудной клетки, «барабанные палочки», цианоз.

При перкуссии можно выявить и ясный легочной звук, и его укорочение. Аускультативно – жесткое дыхание, стойкие локализованные влажные средне- или крупнопузырчатые хрипы. Обычно влажные хрипы сочетаются с множеством сухих хрипов.

В редких случаях БЭ осложняются выраженным легочным кровотечением, требующим хирургического вмешательства. При переходе воспаления со стенки бронха на легочную ткань может развиваться пневмония, а при вовлечении плевры – боли в грудной клетке при дыхании и кашле. На поздних стадиях заболевания формируется дыхательная недостаточность.

Обострения БЭ нередко сопровождаются слабостью, длительными эпизодами температуры (как правило, не выше 38,0 °С), потерей массы тела.

Установлению диагноза способствует обнаружение определенных клинических моделей:

- отчетливые указания на возникновение кашля с мокротой в детстве после перенесенного «острого респираторного заболевания»;
- частые вспышки пневмоний одной и той же локализации;
- обнаружение стойко сохраняющихся очагов влажных хрипов при физическом обследовании в период ремиссии болезни;
- рентгенологические признаки грубой деформации легочного рисунка, как правило, в области нижних сегментов или средней доли правого легкого, КТ- и бронхографические признаки БЭ.

### Дифференциальная диагностика

Без клинических аналогий нельзя учиться у истории нозологической дифференциации. Но любая аналогия должна быть конкретна, так как за чертами сходства нужно не забывать черт различия. История же, которая не всегда действует «по программе», зачастую преподносит клинические сюрпризы.

Дифференциация БЭ состоит из двух характеристик — локализации процесса и его вида. Локализация возможна следующая: центральная, в верхней доле, в средней доле и нижних долях.

Виды БЭ: цилиндрические, варикозные, мешотчатые (или кистозные).

**Условия, которые могут имитировать кистозный БЭ, включают:**

- Гистиоцитоз клеток Лангерганса (рис. 14).
- Лимфангиолейомиоматоз легких (ЛАМ; синоним — лимфангиомиоматоз легких) — редкое кистозное заболевание легких, характеризующееся бессистемной (неупорядоченной) пролиферацией гладких мышц в интерстиции легких. При этом также возможно внелегочное поражение лимфатических сосудов или торакальных или абдоминальных лимфоузлов. Заболевание описано только у женщин, чаще всего в репродуктивном возрасте, имеются редкие наблюдения заболевания в менопаузе (рис. 15). Термин «киста легких» в компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР) соответствует воздушной округлой тонкостенной полости (толщина стенки < 2 мм), с хорошо отграниченными стенками, в диаметре около 1 см или немного больше. Их отличие от «пчелиных сот» заключается в тонкой ровной стенке и отсутствии явных признаков фиброза. Отличие от эмфизематозной буллы — толщина стенки у булл менее 1 мм, размеры зачастую более 1 см, наличие признаков эмфиземы.
- Лимфоцитарный интерстициальный пневмонит (ЛИП). Согласно классификации ATS и ERS, это заболевание относят к идиопатической интерстициальной пневмонии (хроническая форма). Некоторые авторы относят его к MALT-лимфомам (рис. 16).
- Легочные проявления СПИДа (рис. 17).
- Пневмоцистная пневмония (рис. 18).
- Эмфизема легких (рис. 19).
- Кистозные метастазы в легких (рис. 20).

### Осложнения

Осложнениями БЭ являются:

- кровохарканье и легочное кровотечение;
- астматический компонент;
- очаговая пневмония;

- абсцесс легкого;
- плеврит (эмпиема плевры);
- амилоидоз почек, реже — селезенки и печени (учитывая эффективное лечение основного заболевания, амилоидоз в настоящее время развивается крайне редко и на поздних этапах болезни с мешотчатыми БЭ);
- вторичный хронический бронхит с фиксированной бронхиальной обструкцией — как правило, самое распространенное и прогрессирующее осложнение. Оно приводит к развитию дыхательной недостаточности с развитием хронического легочного сердца и нередко служит непосредственной причиной

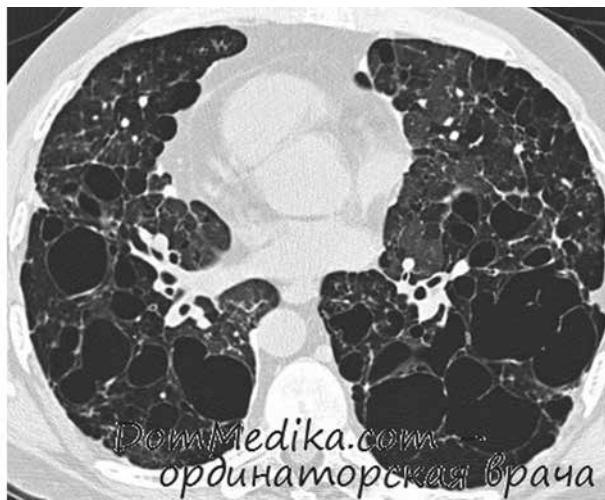


Рис. 14. Пациент 17 лет. В верхних долях обоих легких множество различного размера кистозных образований. Курит. Перенес 3 пневмоторакса с дренированием плевральных полостей по Бюлау и Бюлау–Петрову



Рис. 15. Типичный пример патологии, при которой основным паттерном являются кисты — ЛАМ

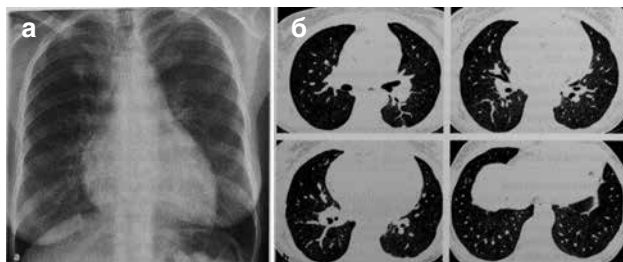


Рис. 16. ЛИП у женщины 45 лет. На рентгенограмме ОГК сетчато-узелковые затемнения (а). На КТ можно рассмотреть преимущественно затемнения в виде «матового стекла» и отдельные тонкостенные кисты (б)

смерти. Последней также могут быть хроническая почечная недостаточность, возникающая вследствие вторичного амилоидоза почек, и легочное кровотечение, в том числе молниеносное с асфиксией.

Тот факт, что при выраженных БЭ гемоптоэ встречается в два раза чаще, чем без них, свидетельствует о том, что большую роль в появлении крови в мокроте играет разрушение стенок бронхов. Последнее, как правило, имеет место уже при вовлечении в воспалительный, а затем склеротический процесс всех стенок бронха, в том числе и перибронхиальной ткани. В последней, как известно, заложены бронхиальные сосуды: бронхиальная артерия и вена, а также лимфатические сосуды, нервы и др.

### Лучевая диагностика

Воспалительный процесс в БЭ приводит к тому, что бронх становится извилистым, заполняется секретом, частичная обструкция просвета бронха сопровождается отеком слизистой оболочки. В месте патологически измененного бронха происходит неоваскуляризация, что и становится частой причиной развития кровохарканья – провоцирующим фактором может быть кашель. В запущенных стадиях БЭ отмечают деструкцию стенки бронха, воспалительная реакция переходит на легочную паренхиму – таким образом в патологический процесс вовлекаются все

морфологические структуры легких, то есть происходит ремоделирование легочной ткани. Внедрение в клиническую практику КТ сыграло большую роль в разработке неинвазивных методов диагностики БЭ. Один из высокоспецифических ее признаков – бронходилатация, когда внутренний диаметр бронха больше диаметра сопровождающей одноименной артерии; периферические бронхи прослеживаются в 1 см от поверхности костальной или медиастинальной плевры.

Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки (ОГК) обычно с лучевыми отклонениями, но они неадекватны для диагностики или количественной оценки БЭ. Снижение прозрачности наблюдается в случаях цилиндрического БЭ, а уровни



Рис. 17. Рентгенограмма ОГК больной ВИЧ/СПИДом с «маской» легочно-почечного синдрома. Множественные очаговые тени по всем полям легких, преимущественно в центральных отделах

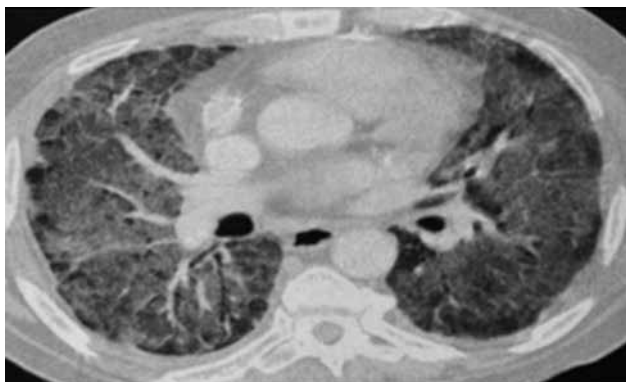
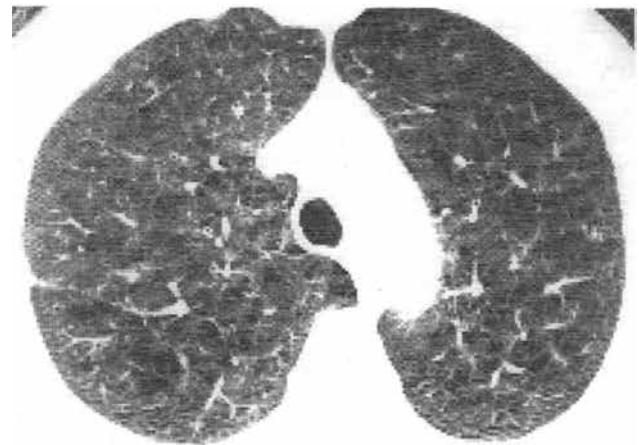
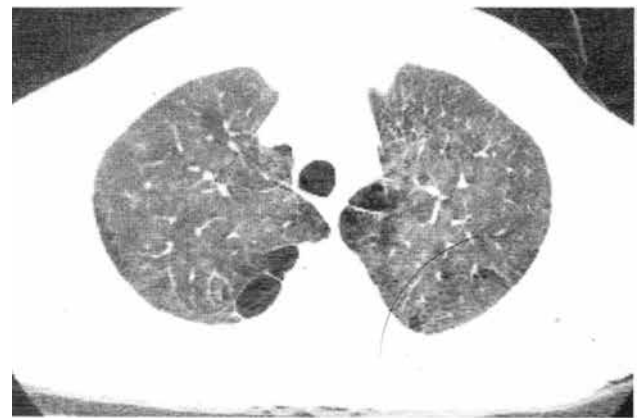


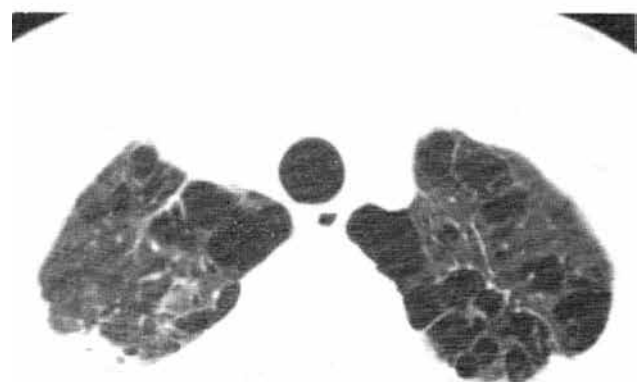
Рис. 18. Тотальные двусторонние плотности по типу «матового стекла». Ключевой признак «матового стекла» на КТ ОГК – видимость бронхов и легочных сосудов, в отличие от альвеолярной консолидации, когда воздушность легочной ткани резко снижена, а на фоне уплотненной легочной ткани видны просветы бронхов, содержащие газ



а



б



в

Рис. 19. Различные виды эмфиземы легких: а – центрилобулярная, б – панлобулярная (буллезная), в – парасептальная

жидкости можно увидеть при кистозных БЭ. В целом появляется усиление бронховаскулярного легочного рисунка, а бронхи могут визуализироваться как кольцевидные тени. Легочная сосудистая система представляется плохо выраженной (обедненной), и считается, что она представляет собой перибронховаскулярный фиброз.

### Рентгенография ОГК

БЭ, если они не имеют очень большие размеры, обычно не видны на рентгенограмме ОГК. В далеко зашедших случаях болезни иногда выявляют утолщенные стенки воздухоносных путей, бронхоэктатические полости и участки уплотнения или коллапса легких. КТ ОГК – значительно более чувствительный метод исследования, при котором обнаруживают утолщенные дилатированные дыхательные пути.

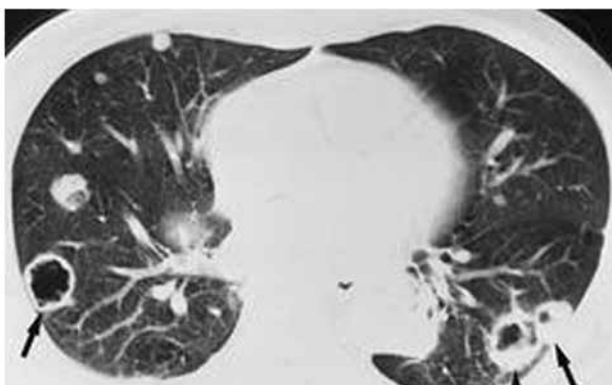


Рис. 20. Плоскоклеточный рак левого главного бронха. Кавитирующие метастазы обоих легких (показано стрелками)

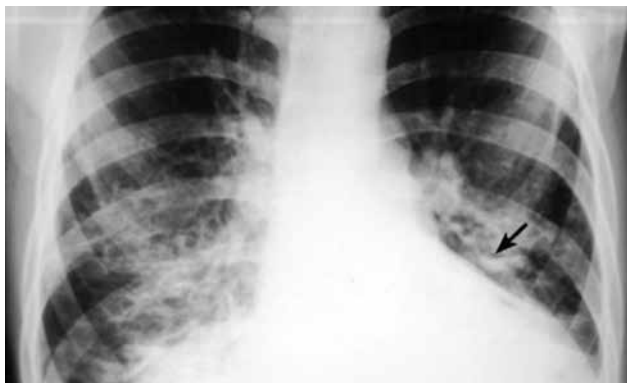


Рис. 21. Рентгенограмма ОГК при хроническом бронхите и БЭ. Определяются усиление и деформация легочного рисунка, признаки уплотнения стенок расширенных бронхов (показано стрелками)

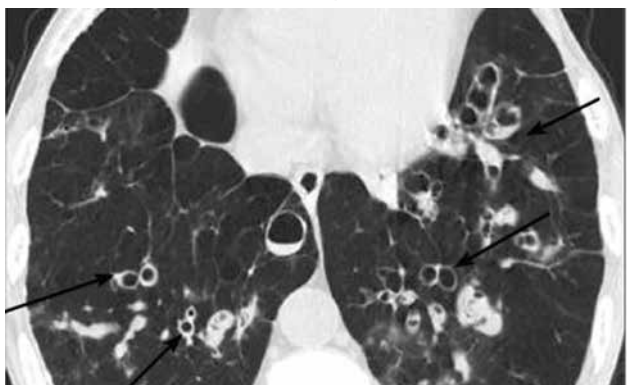


Рис. 22. КТ ОГК: в легких определяются множественные БЭ различной формы (цилиндрические и мешотчатые), в отдельных БЭ виден горизонтальный уровень жидкости (показано стрелками)

Анализируя рентгенологическую картину при БЭ, можно сконцентрироваться на следующих их характеристиках:

1. Деформация и усиление легочного рисунка за счет перибронхиальных фиброзных и воспалительных изменений; петлистый легочный рисунок в области базальных сегментов легких (рис. 21).

2. Тонкостенные кольцевидные тени (полости), иногда с уровнем жидкости. Этот симптом чаще всего бывает при мешотчатых (кистоподобных) БЭ (рис. 22).

3. Уменьшение объема пораженных сегментов легких, что может проявляться треугольной тенью постателектатического цирроза нижней доли, занимающей кардиодиафрагмальный синус (так называемые базальные треугольники). В этих случаях обычно отмечается смещение тени средостения в сторону поражения с оголением противоположного края позвоночника, опущение корня легкого, викарная эмфизема и иногда высокое стояние и ограниченная подвижность соответствующего купола диафрагмы (рис. 23).

Ателектазированная (циррозированная) средняя доля на боковой рентгенограмме выглядит в виде полосы затемнения шириной 2–3 см, идущей от корня к переднему реберно-диафрагмальному синусу (рис. 24).

4. Повышение прозрачности (эмфизема) здоровых сегментов легких (рис. 25).

5. Симптом «ампутации» корня легкого (рис. 26).

Непрямые признаки БЭ при их локализации в нижней доле левого легкого – изменение положения головки корня левого легкого в результате объемного уменьшения нижней доли, разжижения легочного рисунка верхней доли как проявления компенсаторной эмфиземы, смещения органов средостения влево в результате гиповентиляции нижней доли левого легкого. Сопутствующий фиброз плевры в очаге поражения. Иногда – экссудативный плеврит.

БЭ чаще всего локализуются в нижних долях легких, особенно слева; БЭ в верхних долях обычно являются следствием перенесенного туберкулеза легких.

КТ и КТВР ОГК необходимы для диагностики патологии бронхолегочной системы и способны в большей или меньшей степени различать некоторые из основных причин формирования БЭ.

**Ряд положений необходимо знать при диагностировании БЭ:**

1) В норме бронх визуализируется в пределах 1 см от плевральной поверхности. Это верно для нормальной градации бронхов, которые сужаются и практически прилегают к париетальной плевре. Самый достоверный признак при раннем формировании цилиндрических БЭ – отсутствие сужения.

2) Увеличение бронхиоло-артериального соотношения: в норме диаметр бронха соотносится с диаметром смежной ветви легочной артерии как 0,65–1,0; увеличение соотношения до 1–1,5 наблюдается у нормальных людей, особенно у живущих на большой высоте; увеличение до 1,5 и более указывает на БЭ.

Также учитывается ряд менее достоверных лучевых признаков: утолщение бронхиальной стенки, которая

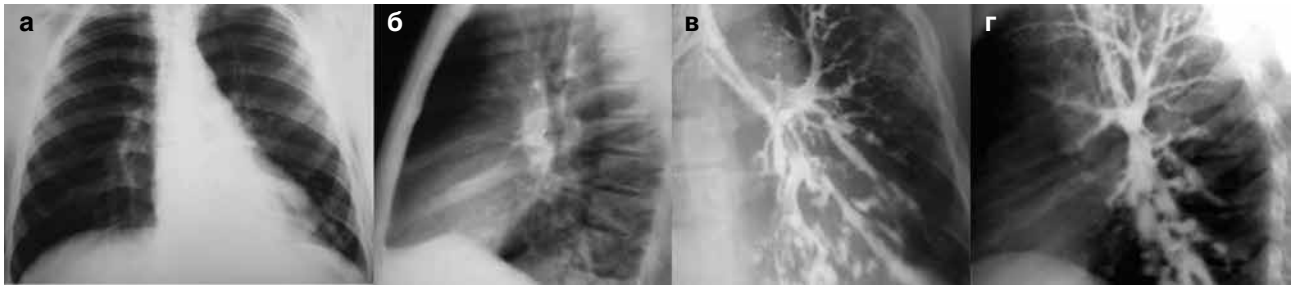


Рис. 23. Ателектаз SVIII-X слева: а – рентгенограмма ОГК в прямой проекции; б – рентгенограмма ОГК в левой боковой проекции; установление фиброателектаза и смешанных БЭ в SVIII-X при бронхографии: в – бронхограмма в прямой проекции; г – бронхограмма в левой боковой проекции. Слева выявляется сближение и укорочение бронхов SVIII-X, неравномерное расширение их по протяжению и в виде мешочков на концах (цилиндрические и мешотчатые БЭ), на остальном протяжении бронхи не изменены

в норме должна быть меньше половины ширины сопутствующей ветви легочной артерии; накопленная слизь; воздушные ловушки и мозаичная перфузия.

**КТ-симптомы включают:** симптом «трамвайных рельс, реек» (рис. 27); симптом «кольцевидной тени»: (рис. 28); симптом «перламутровой нити» («string of pearls»; рис. 29); симптом «гроздь винограда» (рис. 30).

**Суммационные критерии БЭ на КТ и КТВР ОГК характеризуются:** двойным превышением

ширины бронха над сосудом, что указывает на дилатацию (синдром «перстня», «кольца» – просвет бронха, «камня» – сосуд); отсутствие сужения бронха по направлению к периферии – синдром «трамвайных рельс»; визуализация бронхов в пределах 1 см от реберной плевры; в кистозных БЭ часто задерживается секрет с формированием горизонтальных уровней жидкости; синдром «гроздь винограда»; синдром «дерево в почках» (англ. Tree-in-bud sign – радиологический симптом поражения терминальных

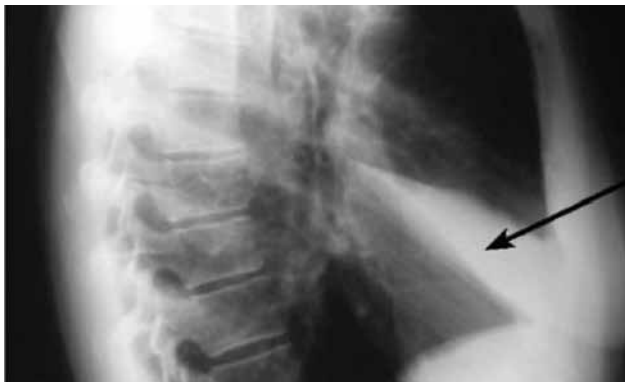


Рис. 24. Ателектазы (стрелки) средней доли правого легкого: боковая проекция

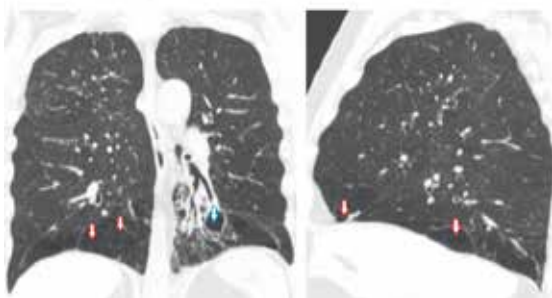
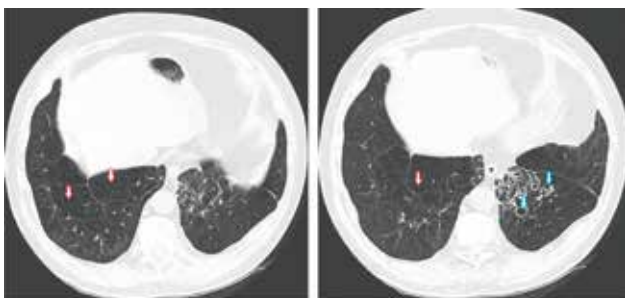


Рис. 25. Признаки эмфиземы легких. КТ. Справа в базальных отделах визуализируются множественные участки повышенной воздушности ткани легкого (множественные, сливающиеся друг с другом буллы), слева – множественные БЭ (отмечены синими стрелками)



Рис. 26. Ангиограмма сосудов правого легкого. Дефект наполнения ветви легочной артерии показан стрелкой. Корень правого легкого «ампутирован»

## Рентгенография

Характерно:

- участки ателектаза, пневмосклероза, усиления брохологического рисунка в результате перибронхиального склероза и скопления в бронхах секрета,
- «трамвайные рейки» – «парные полоски» утолщенных стенок бронхов.

Пораженный сегмент (доля) уменьшен в размерах, бронхи сосудов в участке поражения сближены.

Возможно смещение средостения в сторону поражения, высокое стояние диафрагмы.



Рис. 27. Рентгенограмма в левой боковой проекции; в нижней доле симптом «трамвайных рельс (реек)»

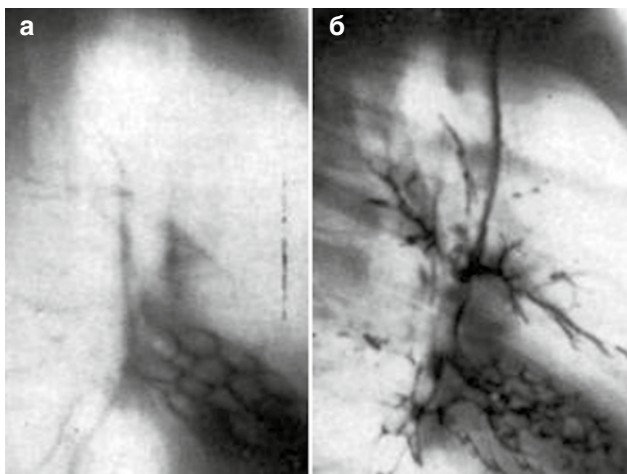


Рис. 28. Томограмма в боковой проекции (а) и бронхограмма (б). Мешотчатые (кистовидные) БЭ средней доли. Полости расположены на измененном вследствие склероза легочном фоне, хорошо видны на томограмме, контрастируются. Средняя доля уменьшена в объеме

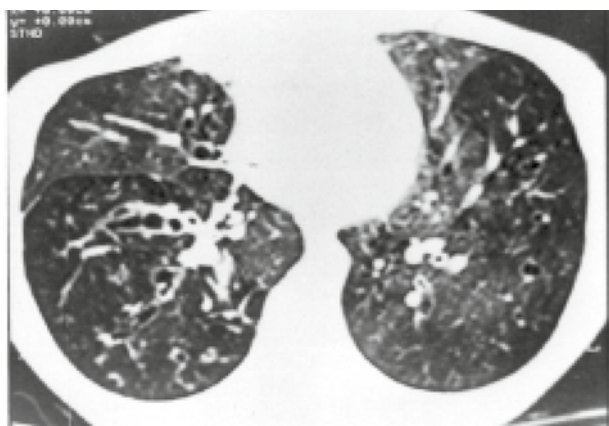


Рис. 29. КТ ОГК: двухсторонний симптом «перламутровой нити» (string of pearls), характеризующий центральное расположение БЭ

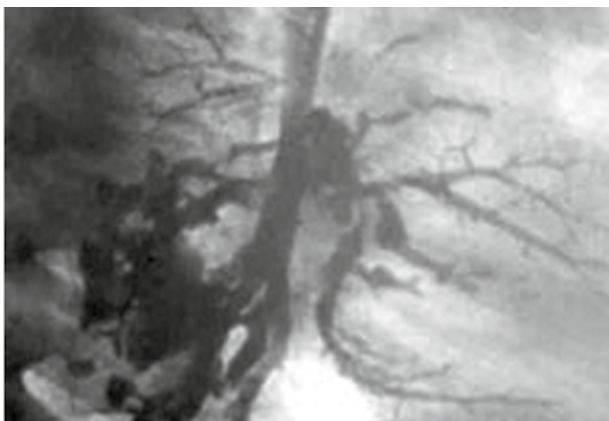


Рис. 30. Мешотчатые ателектатические БЭ нижней доли левого легкого (бронхограмма в боковой проекции: симптом «гроздьев винограда»)

отделов бронхиального дерева. Представляет собой мелкие центрилобулярные разветвленные Y- или V-образные структуры толщиной до 1–2 мм с утолщениями на концах; рис. 31).

**NB!**

Изолированное и ограниченное расширение заполненного слизью бронха может быть непрямым симптомом маленькой эндобронхиальной опухоли. Дифференцирование ретенционных кист от артериовенозных мальформаций легко достижимо после внутривенного контрастирования.

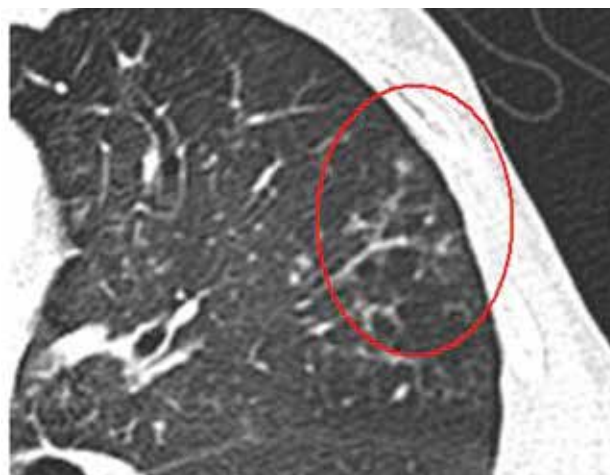


Рис. 31. КТ ОГК. В верхней доле слева симптом «дерево в почках», вследствие закупорки БЭ слизью. Этот симптом возникает в результате ряда патологий, хотя часто они сосуществуют в одном и том же виде

### Формулировка развернутого клинического диагноза

Первоначально необходимо указать название болезни (БЭ), затем их локализацию (с указанием пораженных сегментов), форму, стадию процесса, фазу течения (обострение или ремиссия) и осложнения.

При вторичных БЭ формулировку диагноза начинают с указания основного заболевания, приведшего к их развитию.

### Прогноз

Исход заболевания зависит от распространенности процесса и существования осложнений. В целом, заболевание имеет прогрессирующий характер и заканчивается дыхательной недостаточностью, если сочетается с нарушением функции реснитчатого эпителия или муковисцидозом. У других больных прогноз может быть относительно хорошим, если регулярно проводить утренний дренаж бронхов, периодически санационную бронхоскопию и рационально принимать антибиотиков, таким образом обеспечивается длительный период компенсации и сохранение трудоспособности.

### Профилактика

Первичная профилактика болезни заключается в правильном лечении пневмоний (особенно в детском возрасте), часто развивающихся на фоне инфекционных заболеваний (корь, коклюш, грипп). Вторичная профилактика заключается в ведении здорового образа жизни, лечении интеркуррентных инфекционных заболеваний и борьбе с очаговой инфекцией верхних дыхательных путей. Ранняя диагностика и лечение бронхиальной обструкции также имеет большое значение. БЭ повышают восприимчивость больного к инфекции дыхательных путей, что ведет к частым обострениям и к прогрессированию заболевания. Таким образом, БЭ – это хроническая прогрессирующая бронхолегочная болезнь, требующая постоянного врачебного наблюдения и поддерживающего лечения, объем которого увеличивается при обострениях.

### Можно ли вылечить БЭ?

БЭ – это хроническое прогрессирующее заболевание, при котором качество жизни больных зависит



от распространенности поражения легких, степени нарушения легочной функции, тяжести и частоты обострений. Излечить эту болезнь нельзя. Но мы в состоянии повлиять на темпы прогрессирования болезни. Во многом они определяется характером хронической бронхиальной инфекции. Таким образом, замедлить прогрессирование болезни и улучшить качество жизни больного можно при ранней диагностике, установлении и лечении причины, адекватном лечении хронической бронхиальной инфекции, профилактике обострений и регулярном врачебном наблюдении за больным.

### Существуют ли программы наблюдения пациентов с БЭ?

Да, они существуют. Контрольные осмотры врача должны планироваться каждые 1–6 мес в зависимости от тяжести заболевания. Даже при стабильном состоянии больного (в фазу ремиссии) следует проводить общий анализ и бактериологическое исследование мокроты для оценки активности воспаления в бронхах. При осмотре врач должен оценить тяжесть одышки, наличие или отсутствие кровохарканья, общие симптомы воспаления (слабость, потливость, снижение массы тела, температура), прослушать легкие и при тяжелом нарушении легочной функции провести нагрузочный тест (тест с 6-минутной ходьбой).

Ежегодное обследование больного с БЭ должно включать спирометрию с бронхолитиком для оценки скорости снижения легочной функции, клинический анализ крови с С-реактивным белком (СРБ) и IgA для оценки общей воспалительной реакции организма.

При каждом посещении врача желательно измерять сатурацию (насыщение) крови кислородом с помощью пульсоксиметра. При снижении сатурации ниже 93% рекомендуется выполнить полное исследование газового состава артериальной крови для решения вопроса о назначении кислородотерапии.

Больным с высоким риском прогрессирования заболевания рекомендуется повторять КТ легких в плановом порядке 1 раз в 2 года. Помимо этого, ежегодно, а также при подозрении на тяжелые или жизнеугрожающие осложнения (пневмония, пневмоторакс) выполняют рентгенографию легких.

### Лечение БЭ

В целом, лечение БЭ требует ранней и агрессивной борьбы с легочной инфекцией. В тех случаях, когда течение БЭ тяжелое и имеется их значительное распространение, хирургическая резекция пораженной доли может быть полезной при условии адекватного резерва для респирации.

В случаях, когда поражены оба легких (например, кистозный фиброз), трансплантацию легких можно рассматривать как оптимальный вариант.

Консервативное лечение пациентов с доказанными БЭ в периоды обострения процесса включает антибактериальную терапию (в некоторых случаях может потребоваться хроническое профилактическое введение антибиотиков), санационную бронхоскопию, ингаляции с антисептиками и др., что, в свою очередь, является и предоперационной подготовкой, в случаях отсутствия противопоказаний. Противопоказаниями к оперативному лечению являются: двустороннее

и тотальное поражение бронхиального дерева, тяжелые сопутствующие заболевания.

Консервативное лечение показано при легком и тяжелом течении болезни. Оперативное – при средней тяжести течения. При лечебной бронхоскопии дезинфекционные растворы вводят в конце санации. Санационные бронхоскопии выполняют через день, 8–10 санаций на курс лечения. Желательно в год проводить 2–3 курса лечебных бронхоскопий, но уже более коротких.

Пораженные отделы легкого могут быть удалены только при условии, что после резекции дыхательная функция будет обеспечиваться достаточным объемом полноценной легочной ткани. Оптимальным для хирургического вмешательства следует считать возраст 7–14 лет.

При односторонних БЭ возможна пневмонэктомия.

При двусторонних БЭ с асимметричным поражением бронхиального дерева допустима паллиативная резекция легкого на стороне большего поражения. Состояние больных после таких операций обычно существенно улучшается, и при обязательном диспансерном наблюдении и противорецидивном лечении нередко удается добиться клинического благополучия, причем изменения на неоперированной стороне, как правило, не прогрессируют.

При обширных двусторонних БЭ с поражением верхних легочных сегментов оперативное лечение не показано.

При планировании операции важно точное определение объема поражения по бронхограммам в двух проекциях или КТ ОГК. В целом, хирургическое лечение необходимо лишь в некоторых случаях. Обычно в нем нуждаются молодые пациенты с подтвержденным на КТ односторонним поражением или локализацией патологического процесса в одной доле или сегменте легкого. К сожалению, многие больные, для которых неэффективно консервативное лечение, не подходят также и для резекции легкого из-за распространенного характера поражения при наличии сопутствующих легочных и внелегочных заболеваний. При прогрессирующих формах болезни резекцию разрушенных очагов, служащих резервуаром инфекции, рассматривают как крайнюю меру.

Резекцию легкого проводят в случае развития стойких ателектатических изменений, тяжелого легочного кровотечения либо у больных с локальными мешотчатыми БЭ. При цилиндрических БЭ тактику определяют в зависимости от выраженности клинических проявлений, объема поражения, эффективности консервативной терапии. В последние годы проводят как радикальные операции по поводу локальных БЭ, так и паллиативные, направленные на удаление наиболее неблагоприятных нагноившихся участков бронхиального дерева.

Абсолютным показанием к операции являются рецидивирующие кровотечения.

Основными операциями при БЭ, в зависимости от распространенности процесса, являются: лобэктомия, лобэктомиа с удалением язычковых сегментов, билобэктомиа и пневмонэктомия. Особое внимание в предоперационной подготовке следует уделять санации бронхиального дерева, что позволяет значительно сократить количество послеоперационных осложнений: нагноение операционной раны, несостоятельность

культы бронха, гнойный трахеобронхит, пневмония и легочно-сердечная недостаточность.

После оперативного лечения показана реабилитация в местных климатических условиях.

Рецидивы БЭ возникают примерно у 20% оперированных больных.

## Выводы

Резюмируя этот раздел клинической медицины, изложенный в данной работе в простой и доступной форме, следует отметить, что БЭ, являясь как первичными, так и вторичными, сближаются по клиническому течению, несмотря на различия в патогенезе. В свою очередь, различный генез и локализация БЭ, если они доминируют в клинической картине и определяют прогноз, могут рассматриваться и формулироваться как БЭБ.

Если в понятиях БЭ и БЭБ есть противоречие, то оно вытекает не из ошибок мысли или морфологии,

а из противоречий в мировоззрениях самой клинической медицины. Именно поэтому мы отрицаем взгляды на одностороннее отношение к БЭ с точки зрения сугубо морфологической формулировки.

## Список литературы

1. Ходош Э.М. Рене Лазнекк: от скепсиса до признания. *Клінічна Імунологія. Алергологія. Інфектологія*. 2011. № 9–10 (46–49). С. 55–58.
2. Крутько В.С. Бронхоэктатическая болезнь (учебное пособие для интернов врачей-фтизиатров и пульмонологов). Харьков. 2016. 12 с.
3. Чучалин А.Г. Бронхоэктазы. М.: Медицинское информационное агентство, 2016. 80 с.: ил.
4. Цигельник А.Я. Бронхоэктатическая болезнь. М.: Государственное издательство медицинской литературы, 1948. 398 с.
5. Ясногородский О.О., Качикин А.С. Неспецифические заболевания легких и плевры. Методическое пособие для студентов старших курсов, интернов, ординаторов и практикующих врачей. Под редакцией проф. А.М. Шулуто, проф. В.И. Семикова. Москва. 2010.
6. Трухан Д.И., Викторова И.А. Болезни органов дыхания: учебное пособие. СПб.: СпецЛит, 2013. 175 с.
7. Хилл А.Т., Уильям А.Х., Уоллес Х.Э. Атлас респираторных инфекций: пер. с англ. Под ред. С.И. Овчаренко. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. 184 с.
8. Чучалин А.Г. Бронхоэктазы: клинические проявления и диагностические программы. РМЖ. 2005. № 4. С. 177.
9. Ходош Э.М., Москаленко В.Ф., Бобейко А.Е. Кровохарканья и легочные кровотечения. Х.: Майдан – МОНОАП, 2001. 124 с.
10. Диагностические и патогенетические характеристики кистозной гипоплазии легких / В.С. Крутько, П.И. Потейко, Э.М. Ходош, И.В. Лаптий. *Клінічна Імунологія. Алергологія. Інфектологія*. 2016. С. 24–27.

## БРОНХОЕКТАЗИ, АБО БРОНХОЕКТАТИЧНА ХВОРОБА

Е.М. Ходош

Харківська медична академія післядипломної освіти

### Резюме

Бронхоектази виникають при різних захворюваннях, можуть мати різний прогноз і методи лікування. Безсумнівний діагноз бронхоектазів встановлюється тільки на підставі бронхографії або комп'ютерної томографії органів грудної клітки. Морфологічні характеристики, засновані на цих методах, є вирішальними, оскільки встановити клінічні критерії бронхоектазів вельми непросто. Розглянуто єдність і протиріччя понять бронхоектази і бронхоектатична хвороба.

**Ключові слова:** бронхоектази, дилатація, ектазія, інфекція, обструкція, кісти, циліндри, гіпоплазія, кровохаркання.

## BRONCHIECTASIS, OR BRONCHIECTATIC DISEASE

E.M. Hodosh

Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education

### Abstract

Bronchiectasis occurs with various diseases, can have different prognosis and treatment methods. Undoubted diagnosis of bronchiectasis can be made only on the basis of bronchography or CT OGK. Morphological characteristics of bronchiectasis based on these methods are fundamental, since it is very difficult to establish clinical criteria for bronchiectasis. The unity and contradiction of the concepts of bronchiectasis and bronchoectatic disease are considered.

**Key words:** bronchiectasis, dilatation, ectasia, infection, obstruction, cysts, cylinders, hypoplasia, hemoptysis.