

Бронхоэктазы: клинические проявления и диагностические программы

НИИ пульмонологии МЗ и СР РФ, Москва

Бронхоэктазия относится к разнообразной по своей природе и распространенности группе хронических инфекционных заболеваний дыхательных путей. Основным клиническим проявлением ее является ежедневный кашель с отхождением гнойной трехслойной мокроты. При рентгенологических методах исследования выявляется утолщение стенки бронха и его дилатация. У жителей высокогорных районов и больных бронхиальной астмой (БА) может встречаться дилатация бронхов. Как в том, так и в другом случаях расширение бронха относится к приспособительным реакциям человеческого организма. Однако когда речь идет о больных с бронхоэктазией, то имеется в виду абнормальное и необратимое расширение субсегментарного отдела бронхиального дерева. Воспалительный процесс приводит к тому, что бронх становится извилистым, заполняется секретом, частичная обструкция просвета бронха сопровождается отеком слизистой. В месте патологически измененного бронха отмечается процесс неоваскуляризации, что является частой причиной развития кровохарканья. Провоцирующим фактором может быть кашель. В далеко зашедших стадиях бронхоэктазии отмечается деструкция стенки бронха, воспалительная реакция переходит на легочную паренхиму, таким образом, в патологический процесс вовлекаются все морфологические структуры легких, т. е. происходит ремоделирование легочной ткани.

Внедрение в клиническую практику компьютерной томографии (КТ) сыграло большую роль в разработке неинвазивных методов диагностики бронхоэктазии. Одним из высокоспецифических признаков бронхоэктазии является бронходилатация: внутренний диаметр бронха — больше диаметра сопровождающей одноименной артерии; периферические бронхи прослеживаются в 1 см от поверхности костальной или медиастинальной плевры.

Интерес к бронхоэктазии проявлялся волнообразно. На эту тему писалось очень много после Второй мировой войны. Причиной, побудившей к активному исследованию этой проблемы, была клиническая практика. Военный период всегда

характеризовался значительным ростом числа больных с гнойными легочными заболеваниями, среди которых большой удельный вес приходился на пациентов с бронхоэктазией.

В середине 50—60-х гг. к этой патологии было приковано внимание как интернистов, так и торакальных хирургов. Клинический опыт этого периода был обобщен в монографии *А.Я.Цигельника*, вышедшей в свет в 1968 г. [1] Однако в последующие годы этой проблеме не уделялось столь пристального внимания. Необходимо подчеркнуть, что внедрение в широкую клиническую практику антибактериальной терапии повлекло за собой определенные изменения как в частоте, так и в клинических проявлениях бронхоэктазии. С внедрением КТ, особенно высоких разрешений (ВРКТ), а также спиральной компьютерной томографии (СКТ) интерес к этой проблеме вновь вырос.

В данной работе приводится анализ современных представлений об этиологии, факторах риска возникновения бронхоэктазии, клинической картине и диагностических программах, включая роль ВРКТ. Объем статьи не позволяет рассматривать вопросы лечения, которые автор планирует рассмотреть отдельно.

Диагноз бронхоэктазия устанавливается на основании жалобы больного на хронический кашель, сопровождающийся отхождением вязкого, как правило, гнойного бронхиального секрета. При рентгенографии обнаруживается утолщение стенки бронха и при КТ устанавливается факт дилатации просвета пораженного бронха. В литературе прошлых лет подчеркивалась форма «сухих бронхоэктазов», характерной чертой которых являлось появление сухого кашля и периодически — кровохарканья, вплоть до легочного кровотечения. Эта форма болезни встречается в настоящее время значительно реже, чем раньше, как это описывалось различными авторами.

В анамнезе этой категории больных в большинстве случаев содержится информация о перенесенных в детские годы инфекционных заболеваний дыхательных путей. Наиболее частыми являются бронхоэктазы, развившиеся после пере-

несенной пневмонии, коклюша, кори. Вновь возрастает роль туберкулеза в развитии бронхоэктазии. Однако накоплен значительный клинический материал, который позволил выделить различные группы заболеваний или предрасполагающих факторов, приводящих к развитию бронхоэктазии.

Ниже приводятся основные группы заболеваний, этиологически значимых в развитии бронхоэктазии. Ведущая роль принадлежит, как уже отмечалось, перенесенным респираторным инфекционным заболеваниям. Эти заболевания, относящиеся к группе детских инфекций, в последнее время стали наблюдаться и среди взрослой популяции. Среди микроорганизмов отмечена этиологически значимая роль таких патогенов, как *S.aureus*, *Klebsiella*, *M.tuberculosis*, *H.Influenzae*. Обширна группа вирусов, вызывающих инфекционные заболевания дыхательных путей, которые осложняются развитием бронхоэктазии. К этой группе возбудителей относятся аденовирусы, особенно 7-й и 21-й серотипы, вирус гриппа, вирусы, вызывающие развитие бронхоолита у больных, инфицированных вирусом иммунодефицита. Среди прочих возбудителей значима роль микоплазмы, грибов (гистоплазмоз), нетуберкулезного микобактериоза.

Обструкция дыхательных путей так же является одной из частых причин развития бронхоэктазов. Инородные тела в бронхиальном дереве могут приводить к развитию повторных пневмоний, ателектазу, что ведет к последующему развитию бронхоэктазов. Неопластические процессы, обтурирующие просвет дыхательных путей, так же могут обуславливать деструктивные изменения в стенке бронха. В литературе описаны случаи ларингеального папилломатоза, аденомы бронха, карциномы бронха.

Бронхоэктазы могут развиваться при поражении лимфатических узлов корней легких. Подобный тип бронхоэктазии встречается при поражении лимфатического аппарата корней легких при туберкулезе, саркоидозе и гистоплазмозе. Обструкция просвета дыхательных путей описана при хронической обструктивной болезни легких, что относится к одной из причин развития бронхоэктазии. Среди редких причин, приводящих к обструкции просвета дыхательных путей, относятся также хондропатии с поражением трахеи и крупных бронхов, а также амилоидоз. Считается, что органы дыхания не являются органами мишени при развитии амилоидоза. Однако с развитием компьютерных технологий участились случаи описания поражений трахеи и крупных бронхов амилоидными отложениями. Слизистый секрет, который продуцируется в большом количестве и повышенной вязкости у данной категории больных, может явиться причиной развития бронхоэктазов. Данный вид патологии легких встречается при бронхолегочном аспергилезе, в послеоперационном периоде и при бронхоцентрической гранулеме.

Другой группой заболеваний являются аномалии анатомического развития трахеобронхиального дерева. В литературе описаны бронхоэктазы при бронхомаляции, синдроме *Mounie—Kuhn* (трахеобронхомегалия), бронхогенных кистах, а также при эктопическом бронхе, тератоме бронха, трахеобронхиальной фистуле. К этой группе относят аневризму легочной артерии, легочную (интерлобарную) секвестрацию, синдром *Williams—Campbell*, для которого характерно нарушение образования хрящевой ткани трахеи и бронхов, а так же синдром «желтых ногтей». Последний характеризуется рецидивирующим течением выпота в плевральную полость: ногти окрашиваются в желтый цвет. В литературе описаны около 100 наблюдений за больными с доброкачественно протекавшими плевритами и изменениями со стороны ногтей.

В последнее время активно исследовалась роль иммунной системы в развитии бронхоэктазии. Она чаще выявляется при врожденной агаммаглобулинемии (тип *Bruton*), селективном дефиците подклассов иммуноглобулина IgG 2 и 4, вариабельной гипогаммаглобулинемии, а так же при синдроме *Nezelof*. Среди других дефектов иммунной системы бронхоэктазия встречается при дефиците IgA, которая сопровождается телеангиоэктазией, атаксией; при гранулематозном хроническом процессе, в основе развития которого лежит дисфункция нейтрофилов.

В развитии бронхоэктазии могут сыграть роль и дефекты генетической системы. К этой группе относят дефицит антитрипсина, нарушение в работе хлорных каналов, что наблюдается при муковисцидозе, а так же при синдроме *Kartagener* и первичной цилиарной дискинезии.

Особую группу среди разнообразных форм бронхоэктазии составляют больные с муковисцидозом. Приходится констатировать факт поздней диагностики этой в целом распространенной формы генетического заболевания. Ниже приводится клиническое наблюдение над женщиной, у которой диагноз был поставлен в возрасте 24 лет.

С раннего детского возраста больная О. страдала частыми эпизодами диареи, на почве которой у нее развивалась выраженная гипотрофия. В возрасте 2 лет врач-педиатр наблюдал девочку по поводу частых бронхитов, пневмонии. В 10-летнем возрасте врачи диагностировали у нее бронхоэктатическую болезнь. Когда девочке исполнилось 12 лет, в посеве мокроты стала выявляться *Pseudomonas aeruginosa*. В возрасте 13 и 16 лет были проведены торакальные операции: сначала резекция средней доли, а в последующем — и нижней доли справа. В возрасте 24 лет в НИИ пульмонологии больной был поставлен диагноз муковисцидоз. Основанием явилось течение болезни и результаты специальных методов исследования: лотовый тест обнаружил повышенное содержание хлористого натрия — 68 ммоль/л,

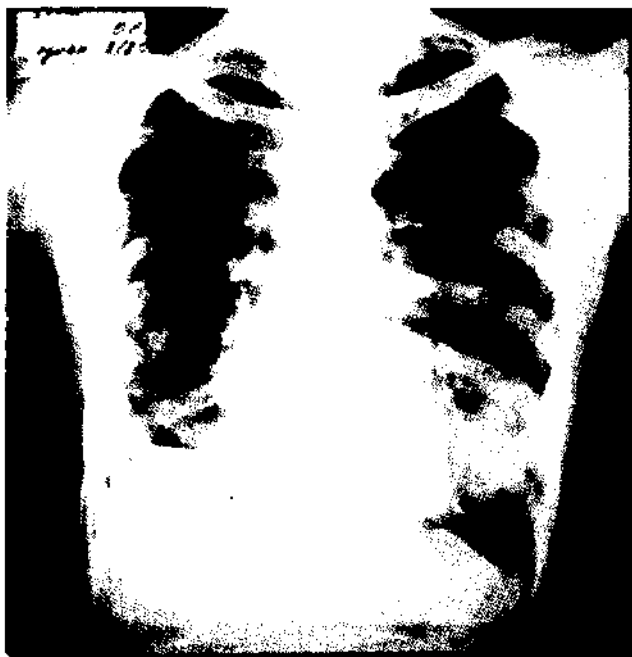


Рис. 1. Рентгенограмма с выраженными диффузными бронхоэктазами и плевральными спайками справа

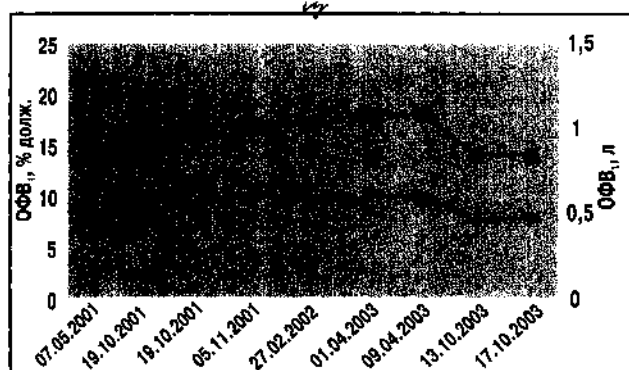


Рис. 2. Динамика показателей респираторной функции у больной О. в 2001-2003 гг.

генотипирование выявило мутацию del F508. Рентгенограмма этой больной с выраженными диффузными бронхоэктазами и плевральными спайками справа отображена на рис. 1.

Основные данные пациентки: возраст — 27 лет, рост — 168 см, вес — 44 кг, ИМТ — 15,6 кг/м², SatO₂ — 87 %, указывают на значительные изменения веса и нарушения транспорта кислорода. Показатели динамики функции внешнего дыхания (рис. 2) свидетельствуют о ее редукции.

Данное клиническое наблюдение является поучительным для диагностики не только бронхоэктазии, но и болезни, которая приводит к ее развитию, в данном случае — муковисцидоза. От решения вопроса о нозологической принадлежности бронхоэктазии зависит выбор методов лечения.

Смешанная группа заболеваний, при которых развиваются бронхоэктазы, включает в себя: синдром молодых (*Youngsyndrome*) — обструктивная азооспермия, рецидивирующие инфекционные заболевания синусов и пневмонии: аспирацион-

ная пневмония алкоголиков и неврологических больных, а так же липоидная пневмония. Фактором риска в возникновении бронхоэктазии может быть ингаляционное проникновение в дыхательные пути таких раздражающих субстанций, как аммоний, диоксид азота, тальк, силикаты, детергенты и табачный дым.

Особую группу составляют болезни соединительной ткани — ревматоидный артрит, синдром *Sjögren*. Бронхоэктазы были так же описаны после успешно проведенной пересадки комплекса легкие—сердце.

В клинической практике ведущая роль в развитии бронхоэктазии принадлежит инфекционным заболеваниям дыхательных путей. Особое место занимают вирусные и бактериальные заболевания органов дыхания, перенесенные в ранние детские годы. Так, среди значительной и разнообразной группы детских инфекционных заболеваний ведущая роль принадлежит кори, коклюшу и пневмонии. *I.D.Johnston et al.* исследовали роль пневмонии и коклюша, перенесенных в детские годы, и установили, что большое влияние на нарушение функции дыхания и развитие бронхоэктазов оказывает пневмония [2]. *W.H.Nikolazik et al.* обследовали 4 тыс. детей и установили, что у 41 ребенка были симптомы хронического гнойного легочного заболевания [3]; у 11 детей (27 %) бронхоэктазы развились на фоне абнормальных иммунологических реакций; у 7 детей (17 %) они возникли вследствие первичной цилиарной дискинезии. В общей сложности причину бронхоэктазии удалось установить в 63 % случаев, у остальных детей бронхоэктазы трактовались как идиопатические.

Традиционно развитие бронхоэктазии связывают с перенесенным туберкулезом. Бронхоэктазы особенно характерны для лиц, страдающих иммунодефицитными состояниями, например ВИЧ-инфицированных, но они могут так же развиться и при первичном проникновении *Mycobacterium avium*. Для этой формы легочной патологии характерно сочетание бронхоэктазии с буллезной эмфиземой. При туберкулезе развитие бронхоэктазов может произойти не только вследствие прямого деструктивного действия патогена, описан и другой механизм их возникновения. Пораженные лимфатические узлы обтурируют просвет бронха, что и является причиной развития локального бронхоэктаза; они так же могут изъязвляться и пенетрировать в просвет бронха [4].

У современных больных, наблюдающихся по поводу тяжелой БА, одной из причин является развитие аллергического бронхопульмонального аспергиллеза (АБПА). Диагностическим критерием АБПА является сочетание бронхоэктазии с БА. Особого внимания заслуживают те больные БА, у которых обострение заболевания сопровождается продукцией гнойного бронхиального секрета. Болезнь сочетается с высокой эозинофи-

лией крови и высокой концентрацией $> 1\,000$ у. е. IgE. Диагноз подтверждается обнаружением специфических преципитирующих антител к антигену аспергилл. *R. Patterson et al.* выделили 5 стадий развития аллергического бронхопульмонального аспергиллеза: острая, стадия ремиссии, обострения, стероидозависимая БА и стадия фиброза легких [5]. Прогрессирование болезни обусловлено гиперергической реакцией, которая формируется на персистирующие антигены аспергилл.

Тяжело протекающая с частыми обострениями бронхолегочная инфекция характерна для больных с муковисцидозом. Особенно важно учитывать, что болезнь начинается в раннем детском возрасте. Диагностическим признаком болезни является повышение уровня хлорида натрия в потовой жидкости (выше 55–60 м/моль). Однако встречаются дети с определенными мутациями гена, ответственного за работу трансмембранного хлорного канала, у которых лотовый тест на повышенную концентрацию хлористого натрия отрицателен. Для этой формы бронхоэктазии характерен определенный спектр возбудителей. Так, в раннем детском возрасте превалирует золотистый стафилококк, в то время как с возрастом дыхательные пути колонизируются синегнойной палочкой. *K.J. Friedman et al.* провели скрининг на предмет выявления больных с синдромом молодых, для которого характерна азооспермия. Рецидивирующая инфекция верхних и нижних отделов дыхательных путей встречается только у больных мужского пола [6]. У больных с этой патологией — нормальные показатели хлористого натрия в потовой жидкости и неизменена функция поджелудочной железы.

Аспирация инородных тел в дыхательные пути с последующим развитием рецидивирующей пневмонии является одной из причин развития бронхоэктазов (рис. 3, 4). Список инородных тел, извлеченных из бронхиального дерева весьма многообразен. Большое влияние оказывает возраст. Если у детей превалируют жевательная резинка, мелкие предметы, то у взрослых — предметы обихода, фрагменты искусственных зубов. В анамнезе при попадании инородных тел в дыхательные пути, как правило, есть указание на внезапное развитие приступа кашля, вплоть до асфиксии, в последующем — частые эпизоды пневмонии, кровохарканья и бронхоэктазии.

Среди редких причин, с которыми связывают развитие бронхоэктазии, — первичная цилиарная дискинезия. Вначале цилиарная дискинезия была описана при синдроме *Kartagener*, для которого характерны декстрокардия (рис. 5), синуситы, иммобильность сперматозоидов. Однако в последующем было установлено, что цилиарная дискинезия (рис. 6) может встречаться и самостоятельно, без других признаков аномального развития. *H. Omran et al.* описали ген, с экспрес-

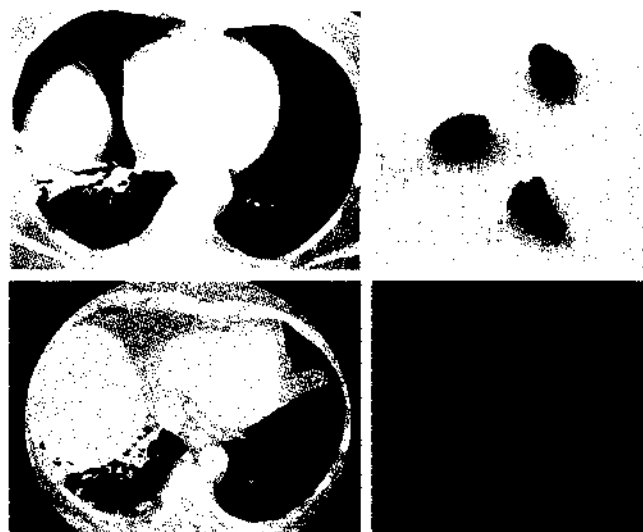


Рис. 3. Аспирация инородных тел в дыхательные пути с последующим развитием рецидивирующей пневмонии и бронхоэктазов

Женщина 73 лет наблюдалась по поводу рецидивирующей левосторонней пневмонии и бронхоэктазии. При бронхоскопии извлечены фрагменты орешков, которые, с ее слов, она употребляла в пищу 18 лет назад.



Рис. 4. Рентгенограмма больного после ожога дыхательных путей. Просвет бронха обтурирован слепком сажи

сией которого связано развитие первичной цилиарной дискинезии [7]. Таким образом, как показали исследования последних лет, цилиарная дискинезия встречается при гетерогенных по своей природе заболеваниях. Одним из маркеров этого состояния является низкое содержание концентрации оксида азота в выдыхаемом воздухе (персональное наблюдение автора). В качестве скринингового метода стали использовать определение оксида азота (NO) в выдыхаемом воздухе. В случаях низкого содержания NO (< 5 ppb) и указания на частые инфекционные заболевания дыхательных путей необходимо обследовать больного на возможность первичной цилиарной дискинезии.

Из клинических форм бронхоэктазии особого внимания заслуживает сочетание данной формы патологии дыхательных путей с хронической обструктивной болезнью органов дыхания. С вне-

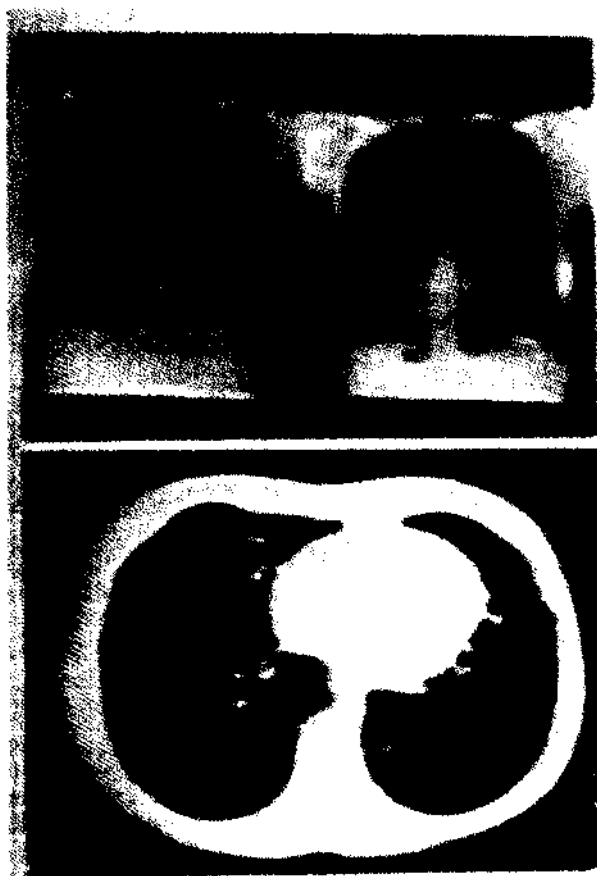


Рис. 5. Случай синдрома Kartagenег: декстракардия, бронхоэктазы



Рис. 6. Электронограмма ресничек мерцательного эпителия. По этим данным выставляется окончательный диагноз первичной цилиарной дискинезии

А — физиологическая норма в сокращении ресничек; Б — больной с ПЦД.

дрением в широкую клиническую практику ВРКТ появилась возможность более совершенной диагностики бронхоэктазии. *O'Brien et al.* установили, что у 30 % больных ХОБЛ после обострения выявляются бронхоэктазы. Возможно, в ближайшее время будут внесены новые рекомендации по ведению больных ХОБЛ в зависимости от наличия или отсутствия бронхоэктазии. Сочетание этих двух форм заболеваний органов дыхания оказывает влияние на программы эррадикации от того или иного возбудителя, что имеет большое значение в развитии обострения ХОБЛ.

Таким образом, бронхоэктазия встречается при большой группе заболеваний, которые имеют разные патогенетические механизмы развития, но их можно объединить по признаку дилатационного расширения бронхов. В табл. 1 приводят-

Таблица 1
Распространение бронхоэктазии при различных заболеваниях

Причина	число больных	%
Идиопатические БЭ	80	53
Постинфекционные БЭ	44	29
Иммунологический генез	12	8
Аспирационные БЭ	6	4
БЭ у молодых людей	5	3
Ревматоидный полиартрит	4	3
Муковисцидоз	4	3
Дисфункция ресничек	3	1,5
Воспалительные заболевания кишечника	2	1

Примечание: БЭ — бронхоэктазы.

Таблица 2
Основные симптомы бронхоэктазии

Основные симптомы	%
Кашель	90
Мокрота	76
Одышка	73
Кровохарканье	56
Плеврит	46

ся показатели распространенности бронхоэктазии при различных формах патологии.

Обращает на себя внимание достаточно высокий процент идиопатических форм бронхоэктазии. В литературе мало обсуждается природа их возникновения. Следует также обратить внимание на недостаточную изученность вопроса о роли патологий желудочно-кишечного тракта в развитии бронхоэктазии.

Клинические проявления бронхоэктазии включают в себя: кашель, продукцию мокроты, одышку и плевральные боли (табл. 2).

Физикальное обследование является важным элементом в построении дальнейшей диагностической программы при бронхоэктазии. В табл. 3 приводятся основные признаки, которые выявляются при обследовании больного с бронхоэктазией.

Программа клинического обследования обязательно включает в себя такие рутинные методы диагностики, как исследование параметров периферической крови, функции внешнего дыхания, бактериологическое и микроскопическое исследование мокроты. Эта программа может быть расширена в случаях, когда существует необходимость исключить иммунологические расстройства. При подозрении на муковисцидоз проводится исследование потовой жидкости с целью определения концентрации хлоридов. В случаях их повышенной концентрации возникает необхо-

Таблица 3
Основные симптомы, выявляемые при осмотре
больного, страдающего бронхоэктазией

Физикальные признаки бронхоэктазии	%
Влажные хрипы	72
Сухие хрипы	45
Дистанционные хрипы	34
Барабанные пальцы	9

димось проведение генетического обследования, которое позволит уточнить диагноз, определить программу лечения и прогноз течения болезни.

Необходимым методом исследования является КТ, которая практически вытеснила бронхографию. Современные возможности применения ВРКТ, виртуальной бронхографии значительно улучшили качество диагностики бронхоэктазии. На рис. 7 представлена современная классификация бронхоэктазии, построенная на данных, получаемых при проведении КТ.

В русскоязычной медицинской литературе не принято было говорить о варикозном расширении бронхоэктазии. Данный термин подчеркивает особые формы бронхоэктазии, которые ранее обозначались как мешотчатые. Они расположены субплеврально, как правило, являются местом колонизации грамотрицательной флоры или грибов, требуют специфических программ эрадикации возбудителей.

Таким образом, бронхоэктазия возникает при самых разнообразных по своей природе заболеваниях, имеет разный прогноз, и требует различных методов лечения больных.



Рис. 7. Современная классификация бронхоэктазов
А — цилиндрические, Б — варикозные, В — кистозные бронхоэктазы

Литература

1. Цигельник А.Я. Бронхоэктатическая болезнь. Л.: Медицина 1968.
2. Johnston I.D., Strachen D.P., Anderson H.R. Effect of pneumonia and whooping in childhood on adult lung function. N. Engl. J. Med. 1998; 338-347.
3. Nikolazik W.H., Warner J. O. Aetiology of chronic suppurativ lung disease. Arch. Dis. Child. 1994; 70: 140—142.
4. Huang Y.H., Kao P.N., Adi V., Ruoss S.J. Mycobacterium avium-intracellular pulmonary infection in HIV-negative patients without preexisting lung disease. Chest 1999; 115: 1033-1040.
5. Patterson R., Greenberger P.A., Radin R.C., Roberts M. Allergic bronchopulmonary aspergillosis: staging as an aid to management. Ann. Intern. Med. 1982, 96: 286—291.
6. Friedman K.J., Teichtahl H., DeKretser D.M. et al. Screening Young syndrome patients for CFTR mutation. Am. J. Respir. Crit. Car Med. 1995; 152: 1353-1357.
7. Omran H., Haffner K., Volkel H. et al. Homozygosity mapping of a gene locus for primary ciliary dyskinesia of the heavy dynein chain DNAH5 as a candidate gene. Am. J. Respir. Cell. Mol. Biol. 2000; 23: 696-702.

Поступила 02.02.05
© Чучалин А.Г., 2005
УДК 616.233-007.64