

МІНІСТЕРСТВО ОСВІТИ І НАУКИ УКРАЇНИ

Державний вищий навчальний заклад

Ужгородський національний університет

Медичний факультет

Кафедра дитячих хвороб

В.Ю. МАШКА

ХРОНІЧНИЙ БРОНХІТ, ВАДИ РОЗВИТКУ ТА СПАДКОВІ
ЗАХВОРЮВАННЯ БРОНХОЛЕГЕНЕВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ

Ужгород - 2022

УДК 616.2-053.2

ББК 57.33

М 38

Автор

Машіка В.Ю., к.м.н., доцент кафедри дитячих хвороб медичного факультету ДВНЗ УжНУ

Хронічний бронхіт, вади розвитку та спадкові захворювання бронхолегеневої системи у дітей. Машіка В.Ю.

Методична розробка містить інформацію про сучасні погляди та особливості перебігу хронічного бронхіту, вад розвитку та спадкових захворювань бронхолегеневої системи у дітей. Надані основні відомості про етіологію, класифікацію, патогенез, клінічну картину та методи діагностики і лікування хронічного бронхіту у дітей. Описані найбільш відомі вади розвитку та спадкові захворювання бронхолегеневої системи у дітей. Розрахована для студентів 4-го, 6-го курсів медичних вузів, лікарів-інтернів, фахівців за спеціальністю педіатрія, сімейної медицини, дитячих пульмонологів.

Chronic bronchitis, malformations and hereditary diseases of the bronchopulmonary system in children. Mashika V.Yu.,

The methodological guidance materials deal with the problem and features of the course of chronic bronchitis, malformations and hereditary diseases of the bronchopulmonary system in children. Recent studies concern etiology, classification, pathogenesis, clinical manifestations, diagnostic criteria and treatment of chronic bronchitis in children. The most known malformations and hereditary diseases of the bronchopulmonary system in children are described. It is recommended for 4, 6 -th year medical students, medical interns, pediatric, family medicine specialists, pediatric pulmonologists.

Рецензенти:

Горленко О.М., д.мед.н., професор, зав. кафедри дитячих хвороб ДВНЗ УжНУ

Ганич Т.М., д.мед.н. професор. кафедри факультетської терапії ДВНЗ УжНУ

Рекомендована до друку методичною комісією медичного факультету ДВНЗ УжНУ (протокол № 2022 -2 від 26 вересня 2022р.) та Вченою радою медичного факультету ДВНЗ УжНУ (протокол № 10 від 15 грудня 2022р.)

Вступ. З літературних джерел відомо, що зарубіжні педіатри заперечують існування хронічної пневмонії у дітей, вважаючи, що в кожному випадку рецидивуючого перебігу бронхолегеневої інфекції необхідно виявити причину та по можливості її усунути або корегувати. Вказану вище форму вони визначають як бронхоектазії або хронічне бронхолегеневе запалення. Терміну хронічна пневмонія, як такого, не відмічено ні в одній із Європейських країн та не передбачено і в нашій країні згідно МКХ-10, яка введена в практику охорони здоров'я України ще з 1999 року. Отож, розглянемо тільки ті хронічні захворювання бронхолегеневої системи, які відповідають Європейській та Українській класифікації, тобто хронічний бронхіт, вади розвитку та спадкові захворювання бронхолегеневої системи. Розпочнемо із хронічного бронхіту.

Хронічний бронхіт- це хронічно поширене запальне ураження бронхіального дерева, яке характеризується незворотніми структурними змінами бронхів, їх деформацією та перебудовою секреторного апарату слизової оболонки, тривалим розвитком запального процесу та склеротичними змінами в глибших шарах бронхіальної стінки, що супроводжується гіперсекрецією слизу, порушенням самоочищувальної функції бронхів та проявляється постійним або періодичним кашлем із виділенням мокротиння, а в разі ураження дрібних бронхів – задухою.

Класифікація. Розрізняють хронічний бронхіт простий та в незначному відсотку хронічний обструктивний бронхіт - у 4% випадків. При хронічному бронхіті вражаються тільки бронхи, тобто це захворювання не супроводжується легневими змінами, в тому числі і пневмосклерозом. За бронхоскопічною картиною розрізняють такі форми хронічного бронхіту, як: катаральний, слизисто-гнійний, гнійний, фіброзно-виразковий, геморагічний, грануляційний ендобронхіти.

Хронбронхіт перебігає за фазами загострення та ремісії. На відміну від рецидивуючого бронхіту, у якого запальні зміни в бронхах зворотні, а загострення триває впродовж максимум 2-х тижнів, у дітей хворих на хронічний бронхіт тривалість загострення продовжується значно довше - 2-3 місяці, а частота загострень дещо менша 2-3 рази на рік протягом 2-х і більше років. Хронічний бронхіт має дві форми: первинний та вторинний. Частіше зустрічається вторинний хронбронхіт, який виникає на фоні вродженої аномалії розвитку бронхолегеневого апарату, що визначається ранньою маніфестацією захворювання, швидким прогресуванням запально-дистрофічних змін із деформацією бронхів, низькою ефективністю рутинних методів дослідження. Хронічному бронхіту притаманні наступні вади розвитку: 1. вади розвитку стінки трахеї та бронхів: а). поширені: трахеобронхомегалія, синдром Вільямса-Кемпбелла, бронхомаліяція, бронхоектатична емфізема; б). локальні: вроджені стенози трахеї, вроджена лобарна емфізема, трахеобронхостравохідні нориці;

2. Вади пов'язані з розвитком легеневих структур, наприклад,гіпоплазія легені.

3.Синдром Картагенера (синдром циліарної дискінезії).

4.Хронічний бронхіт, що виникає внаслідок вроджених імунодефіцитів у дітей.

5. Хронічний бронхіт у дітей хворих на спадкові хвороби легень, наприклад, у хворих на муковісцидоз, або коли хронбронхіт супроводжується бронхоектазами, тобто трансформується в бронхоектатичну хворобу, або зумовлений хронічним аспіраційним синдромом.

Первинний хронічний бронхіт виникає внаслідок дії тривалих зовнішніх впливів, в тому числі інфекційних, що викликає стійке напруження захистних механізмів з наступним їх виснаженням та розвитком вторинної, набутої імунної недостатності.

Етіологія. ГРВІ відіграють суттєву роль у виникненні загострень хронічного бронхіту,що являється пусковим механізмом до активації бактеріального запального процесу. Також результати дослідження проведені в ПАГ АМН України вказують на суттєве переважання грампозитивної бактеріальної флори –стрептококів, стафілококів, які виявляють у 51,5% випадків із бронхіального лаважу після бронхоскопії та лише у 13,5% дітей грамнегативних збудників- *Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella* та ін. (Ю.Г.Антипкін та співав.,2003). Результати дослідження бронхіального лаважу (Н.В.Банадига, 2010р.,м.Тернопіль повністю співпадають з даними ПАГ АМН України, але дещо різняться і залежать від глибини та характеру ендобронхіту. Зокрема, коли виявляли катарально-гнійний ендобронхіт переважали- стафілококи (гемолітичний, епідермальний) – у 41,6% випадків, стрептококи- у 59,5% хворих дітей, а при гнійному- частіше бактеріальні асоціації грам позитивної флори та у 18,6% пацієнтів – виділялась *Pseudomonas aeruginosa*, яка є внутрішньолікарняним збудником і це пов'язано із частими госпіталізаціями хворих дітей в стаціонар. Данні НДІ педіатрії Російської АМН дещо інші та вказують, що основними бактеріальними збудниками хронічних бронхолегеневих захворювань є *Haemophilus influenzae*- у 61-70% випадків, а в асоціації з пневмококом – у 27% хворих дітей та самостійно пневмокок виявлявся – у 35% пацієнтів. Значно рідше виявлялися такі збудники хронічного бронхіту із бронхіального лаважа як: *Branchamella catarrhalis* – у 4-10% випадків, *Proteus mirabilis*- у 2,2% хворих дітей, *Klebsiella pneumoniae*- у 1,1% пацієнтів, *Streptococcus pyogenes* – у 1,1% дітей, *Staphylococcus aureus*-у 0,1% випадків (И.К. Волков,2003). Приблизно у третини хворих дітей виявляється асоціація різних мікробів, що зумовлює більш тяжкий перебіг хронічного бронхолегеневого захворювання. Отже, етіологія формування хронічного бронхіту різноманітна – це можуть бути і вірусні асоціації, вірусно-мікоплазменні, вірусно-хламідійні, вірусно-бактеріальні, вірусно-бактеріально-грибкові та персистенція опортуністичної інфекції. Крім того, у дітей хворих на хронічний бронхіт відстежується чіткий взаємозв'язок між структурою інфекційних збудників у вогнищах хронічної інфекції

(хронтонзиліт, отит, синусит, аденоїди та карієс) з інфекцією в бронхах, що сприяє більш інтенсивній хронізації запального процесу.

Патогенез. Суть патогенетичних механізмів хронічного бронхіту полягає у гіпертрофії келихоподібних бронхіальних клітин-залоз із посиленою продукцією слизу та зміною його складу до підвищеної в'язкості секрету, що призводить до порушення функції в'язкого циліндричного епітелію та виснаженню всього мукоциліарного апарату в цілому і призводить до дистрофії бронхіального дерева або навіть атрофії його епітелію. Порушення дренажної самоочисної функції бронхів та застій слизу сприяє активації бронхогенної інфекції, що на початку відповідно посилює всі засоби місцевого імунітету, а надалі відбувається зниження фагоцитарної активності нейтрофілів, альвеолярних макрофагів, лізоциму та секреторного IgA, тобто формується вторинний імунодефіцитний стан, який призводить до більш швидкого розмноження патогенних мікроорганізмів, посиленню запального процесу і розвитку мукоциліарної недостатності та структурній перебудові всіх шарів бронхіальної стінки з поступовим їх склерозуванням, що значно обтяжує перебіг хронічного бронхіту. Постійні, тривалі та часті загострення хронічного бронхіту викликають зрушення в метаболізмі сполучнотканинного каркасу, що є підґрунтям до прогресуючих фіброзних змін, тобто вплив гіпоксії, бактеріальних токсинів, аутоімунних антитіл порушує механізм синтезу та відновлення зруйнованих сполучнотканинних елементів, відбувається не тільки посилений синтез колагенових волокон, але і їх деструкція. Підтвердженням вищезгаданого є результати дослідження Н.В. Банадига, 2010 р., де вказано, що загострення хронічного бронхіту супроводжується збільшенням вмісту маркерів запалення- сіалових кислот і оксипроліну та румалонових антитіл в крові хворих дітей. Дослідження останніх років привертають увагу до ролі трахеобронхіальної дистонії у формуванні хронічного бронхіту (ХБ) внаслідок зниження та втрати еластичності мембранозної частини трахеї і бронхів при вродженого дефекту (вторинний ХБ) або при частих респіраторних захворювань (первинний ХБ), які зумовлюють атрофію, дегенерацію мязевих та еластичних волокон трахеї і бронхів в результаті тривалого запалення.

Патоморфологія при хронічному бронхіті характеризується стійкою, незворотньою деформацією бронхів, яка може мати різну вираженість – від нерівномірності просвіту до різної величини їх розширення або звуження. На початку визначається звуження бронхів, що викликається гіпертрофією слизової оболонки, а пізніше їх розширення, яке доходить навіть до бронхоектазів, що обумовлено ураженням всіх шарів бронхіальної стінки, тобто панбронхітом. Бронхоскопічно в розширених ділянках бронхів спостерігається скопичення слизу, десквамаційного епітелію та лейкоцитів. Крім гіперплазії слизової оболонки бронхів, виявляється метаплазія їх циліндричного в'язкого епітелію в плоский, а на окремих ділянках навіть їх атрофія. Запальний процес в бронхах починається із слизової оболонки, поступово захвачує всі шари стінки, викликає метаплазію епітелію, поліпоз, розповсюджені запальні інфільтрати, утворюються виразки, руйнуються

еластична та мязева тканини та хрящеві кільця. В результаті розвивається склероз в стінці бронхів, а за даними С.В.Рачинського, В.К.Таточенка цей склероз може розповсюджуватися і в перибронхіальний простір.

Клініка хронічного бронхіту. Клінічні прояви залежать від поширеності запальної деформації бронхів, форми бронхіту та фази захворювання-загострення або ремісія. В практичній дитячій пульмонології розрізняють 4 клінічні форми хронічного бронхіту: 1). простий неускладнений хронбронхіт (харкотиння слизистого характеру, обструкція бронхів відсутня); 2). гнійний хронбронхіт (харкотиння гнійне постійне або періодичне, обструкція відсутня або слабовиражена); 3). обструктивний хронбронхіт (стійкі обструктивні порушення) 4). гнійний обструктивний хронбронхіт (відходження гнійного харкотиння та чіткі обструктивні порушення). В період ремісії скарги практично не має або вони мінімальні, тобто відмічається малопродуктивний або сухий кашель, переважно вранці або в холодну пору року, який провокується фізичним навантаженням, емоційними чинниками. Стан дітей в цей період може залишатися задовільним, в тому числі і фізичний розвиток, тому вони можуть нічим не відрізнятися від здорових одноліток, гіпоксії та змін в серцево-судинній системі може і не відбуватися. При тривалій гіпоксії майже у всіх дітей спостерігається помірна деформація грудної клітини, симптом „барабаних паличок” та „годинникового скельця”. Аускультативно чути жорстке дихання або ослаблене при емфіземі, хрипів не має або вислуховуються сухі хрипи в горизонтальному положенні на видиху (прихований бронхоспазм), внаслідок ураження дрібних бронхів. Перкуторно іноді простукується коробковий звук над ділянкою виниклої емфіземи. В період загострення з'являється вологий кашель, який наростає і спостерігається впродовж усього дня, продовжується постійно, якщо перебіг хронбронхіту безперервно рецидивуючий, при цьому мокротиння частіше в'язке і поступово збільшується його кількість. Підвищується температура тіла та з'являються ознаки інтоксикації (загальне нездужання, слабкість, погане самопочуття, понижений апетит, блідість та сухість шкіри, розширена внутрішньо шкірна капілярна сітка в міжлопатковій ділянці, тобто виявляють множинні ”судинні зірочки”). Іноді загострення хронбронхіту не супроводжується підвищеною температурою тіла, що свідчить про пригнічення реактивності дитячого організму та є прогностично неблагоприємною ознакою. У випадку вторинного хронбронхіту у дітей спостерігається сповільнення приросту маси тіла та переважно і зросту, тобто відбувається дисгармонійність фізичного розвитку, формується деформація грудної клітини. Порівняльна перкусія легень визначає коробковий відтінок звуку, який часто чергується із ділянками вкорочення перкуторного звуку. При аускультатії вислуховуються жорстке (або ослаблене - над ділянкою утвореної емфіземи) дихання, непостійні сухі та вологі середньо та крупнопухирчасті хрипи. Якщо форма ХБ обструктивна, вислуховуються і дрібно пухирчасті хрипи та виявляється експіраторна задуха із участю допоміжної мускулатури грудної клітини, а якщо перебіг набуває безперервно рецидивуючого характеру, тоді вологі хрипи постійно

вислуховуються над ділянками бронхоектазів або значно деформованих бронхів і при відкашлюванні змінюється їх звукова інтенсивність в різних легневих полях. Взагалі тяжкість перебігу хронбронхіту обумовлена глибиною дихальної недостатності, тобто ступенем гіпоксії, що відіграє провідну роль у дестабілізації функції внутрішніх органів і систем, які і визначають якість життя хворої дитини. Найбільш часто спостерігаються зміни з боку серцево-судинної системи у вигляді вторинної міокардіопатії, а при несприятливому перебігу – легневим серцем; тоді, як збоку органів травної системи відмічається часта супутня патологія шлунка, дванадцятипалої кишки, жовчного міхура та жовчних протоків; виявляють дефіцитні анемії різного ступеня важкості у 25-45,3% випадків, а остеопенічний синдром діагностується у 40% хворих (Н.В.Банадига, Кміта, 2005). Також, недалекому минулому (С.В.Рачинським, В.К.Таточенко) були описані 3 групи змін при хронічному бронхіті: 1).хронічний бронхіт і бронхоектази та з емфіземою легень; 2). хронічний бронхіт і бронхоектази та з ателектазами легень; 3). хронічний бронхіт і бронхоектази та з склеротичною деформацією бронхів і перибронхіального простору.

Лабораторно-інструментальні методи дослідження вразі хронбронхіту охоплюються загальноклінічно прийнятими обстеженнями: загальний аналіз крові, що характеризується в період загострення лейкоцитозом та прискореним ШОЕ, загальний аналіз сечі, кал на яйце глист, біохімічний аналіз відображається підвищеною активністю гостро фазових показників крові, що характеризує запальний процес в бронхах –(СРБ- С-реактивного білка, серомукоїду, церулоплазмину-мідьвмісного білка) і спеціальні: лабораторно імунологічне дослідження крові та вмісту бронхоальвеолярного лаважу; інструментальні: рентгенографія органів грудної клітини, бронхоскопія, бронхографія, визначення функції зовнішнього дихання (ФЗД)-спірометрія, спірографія, сучасна комп'ютерна флоуметрія, пульсоксиметрія- визначення рівня гіпоксемії,уточнення останніх проб Манту у хворих дітей.

Рентгенологічна картина ХБ в період загострення вказує на порушення структури кореня легень, посиленням та деформацією легеневого малюнка, збагачення хвостових частин кореня. Сіткоподібна деформація легеневого малюнка зумовлена розвитком пери бронхіального склерозу переважно навколо дрібних бронхів та склерозом міжацинарних, міждолькових, міжсегментарних перетинок, а великопористі деформації легеневого малюнка свідчать про наявність бронхоектазів, за цих обставин присутне потовщення стінок бронхів (перибронхіальний склероз), явища емфіземи, сплюснення купола діафрагми,розширення реберно-діафрагмальних синусів. Однак, повна індетифікація структурних змін з боку бронхів залишається за бронхоскопією та бронхографією. Отож, обовязковими методами діагностики у дітей хворих на хронічний бронхіт є **бронхоскопія**, яка дозволяє оцінити не тільки стан слизової оболонки, але ще визначити різновид ендобронхіту: катаральний, слизисто-гнійний, гнійний, його розповсюдженість: локальний, дифузний, однобічний, двобічний, взяти посів

із бронхоальвеолярного лаважу (БАЛ) на патобактеріальну флору та чутливість до антибіотиків та визначити стан місцевого імунітету за рівнем лізоциму та секреторного IgA, а **бронхографія** (ретгенографія після введення контрасту в правий або лівий головний бронх)- дозволяє оцінити вираженість та різновид бронхіальних деформацій та уточнити за кількістю бронхів, який об'єм бронхіальних уражень бронхіального дерева, виявити різновид бронхоектазів (циліндричних, у вигляді гроно винограду, мішечкоподібних) та рівня обриву контрастування уражених бронхів бронхіального дерева по периферії після їх деформованого розширення, що чітко відображається на контрастній рентгенобронхограмі. **Імунологічні дослідження.** В міру прогресування запального процесу в бронхіальному дереві у дітей хворих на хронічний бронхіт від катарального до гнійного ендобронхіту виникають „ножці”: посилений синтез с-реактивного білка, церулоплазмину (мідьвмісного білка гострої фази запалення), зростання рівня IgG та тенденція до зростання IgM, відповідно виснаження і пригнічення факторів місцевого імунітету: дефіциту загального IgA та секреторного IgA, зменшення лізоциму, сіалових кислот в БАЛ (за даними Н.В.Банадига, 2010). **Лікування ХБ** проводиться антибіотиками в період загострення згідно посіву на чутливості до антибіотиків, муколітики – АЦЦ, карбоцистеїн, лазолван, муколван застосовують за допомогою інгаляцій через нейбулайзер, або внутрішньо, після чого проводять масаж грудної клітини з постуральним дренажем. Іноді у дітей хворих на ХБ проводять санаційні бронхоскопії 1 раз на тиждень трьох разовим курсом при дифузному гнійному ендобронхіті, який не проходить після інтенсивної комплексної терапії, або коли спостерігаються супутні тривалі ателектази, або ателектатичні пневмонії, виникають бронхоектази, супутні локальні емфіземи.

Для вторинного хронічного бронхіту характерним є **синдром Картагенера (синдром циліарної дискінезії)**, який включає в себе таку тріаду: звороте розташування внутрішніх органів, хронічні риносинусити, бронхоектази. Вище вказана вада розвитку є успадкованим захворюванням (за рецесивно-автосомним типом), що підтверджувалось даними багатьох авторів, які повідомляли про сімейні випадки цього захворювання (Каганов С.Ю. та ін.). Напочатку причину бронхоектазів із нерухомістю війок циліндричного епітелію бронхів було розкрито в роботі М. Pederson, який описав відсутність денеїнових ручок, які виявляють АТФ-активність, у війчастому епітелію бронхів, також в джгутиках нерухомих сперматозоїдів та війок фаллопієвих труб, тобто був виявлений ідентичний дефект в структурній одиниці, яка здійснює рух війок- в аксонемі війчастого епітелію бронхів та аксонемі центральної частини джгутиків сперматозоїдів. Таким чином було встановлено, що цей дефект війок, перешкоджає їх нормальному генетично детермінованому руху в один бік від дрібних бронхів до центральних та призводить до порушення мукоциліарного транспорту та самоочисної функції бронхів у дітей хворих на синдром Картагенера. Результати цього дослідження пояснюють причину застою секрету в

дихальних шляхах, інфікування та формування хронічного бронхіту з бронхоектазами, хронічною патологією лор-органів, а також безпліддя. Надалі в роботі М. Nielsen, 1981р. були виявлено багато випадків не нерухомості війок, а асинхронності або прискореного коливання руху війок циліндричного епітелію бронхів, що також вважається патологією, оскільки такі рухи завжди є неефективними та не можуть повністю забезпечити нормальний мукоциліарний транспорт мокротиння із всіх бронхів назовні, при цьому зворотне розміщення органів, практично, неспостерігалось. При асинхронних або прискорених рухових коливаннях війок були виявлені зовсім інші ультраструктурні зміни в аксонемі – дефективні "радіальні спиці", тобто транспозиція мікροканалців в аксонемі. Останні дослідження слугували основою для заміни терміну "синдрому нерухомості війок" на "синдром циліарної дискінезії або дисфункції війок". Для того, щоб завчасно запідозрити цей синдром, необхідно знати, що клінічна симптоматика хронічного бронхіту та рецидивуючих риносинуситів розпочинається вже з раннього дитинства та не піддається ніякому лікуванню. Хронічний бронхіт одразу набуває двобічного розповсюдженого ендогнійного характеру, що підтверджується даними бронхоскопії та невпинно призводить до деформації бронхів із розвитком бронхлектазів. Насьогодні вважається, що всім дітям із хронічно прогресуючими, рецидивуючими респіраторними захворюваннями доцільно проводити біопсію слизової оболонки носа або бронхів та за допомогою електронної мікроскопії визначати стан війок епітелію. Також попередньо необхідно їм проводити сахариновий тест, який полягає в оцінюванні швидкості руху до глотки крупинок сахарину, розпиленого на слизову оболонку носа, коли впродовж певного часу з'являється смак солодкого. В нормі відчуття солодкого діти починають відчувати через 30 хвилин, а за наявності циліарної дисфункції це відчуття з'являється через значно довший час. Лікування синдрому циліарної дискінезії проводиться за правилами відповідними до лікування хронічного бронхіту з бронхоектазами.

Розповсюджені вади розвитку стінки трахеї та бронхів спричинюють слабкість трахео-бронхіальної стінки та часто призводять до хронічного бронхіту з можливим розвитком бронхоектазів, а обмежені вади розвитку трахеобронхіального дерева до локальних стенозів, в клініці яких на перший план виступає експіраторний стридор (гучне дихання) одразу з народження.

Вади розвитку структурних елементів стінок трахеї, бронхів та бронхіол морфологічно обумовлені відсутністю, нестачею або дезорганізацією хрящової, або еластичної та м'язової тканини. В нормальних умовах навіть при форсованому диханні та кашлі змінюваність просвіту бронхів не перевищує 50%, а якщо механічні властивості стінки порушені, тоді можливе надмірне зменшення просвіту (більше 50%) і навіть його закриття, тобто відбувається бронхіальний колапс. Вказаний феномен в свою чергу призводить до затримки повітря та мокротиння в ділянках бронхів дистальніше місця обструкції, що створює умови для емфіземи та хронічного запалення. Ці патологічні зміни просвіту трахеї та бронхів можливо

визначити за допомогою бронхоскопії та виявити під час проведення бронхографії на вдосі та видосі, або підчас кінобронхографії. При проведенні бронхоскопії визначається черезмірне експіраторне звуження трахеї та великих бронхів, іноді із випячуванням задньої стінки в просвіт. Підчас кінобронхографії швидкість заповнення контрастною речовиною периферичних відділів бронхіального дерева звичайна, а його евакуація різько сповільнена, знижена евакуаторна ефективність кашлю, зміни просвіту бронхів підчас дихання надмірні (більші за 50%).

Розглянемо цю групу розповсюджених вад розвитку, до яких відносять трахеобронхомегалія або синдром Муньє-Куна, трахеобронхомаляція, синдром Вільямса-Кемпбелла та бронхіолоектатична емфізема Лешке. Опишемо особливості кожної із цих розповсюджених вад розвитку.

Трахеобронхомегалія (синдром Муньє-Куна)- являє собою надмірне розширення трахеї та великих бронхів внаслідок недорозвинення їх еластичної стінки та мязевих волокон. У дітей клінічно ця вада виявляється тільки після приєднання бактеріальної інфекції та перебігає як хронічний бронхіт з можливими бронхоектазами, тобто спостерігається постійний вологий кашель з відходженням великої кількості слизисто-гнійного або гнійного мокротиння, також часто чути бітональний, вібруючий кашель, який рахується типовим для цього синдрому і супроводжується гучним диханням (муркотінням). Іноді бувають прояви обструкції бронхів, які розцінюють як бронхіальну астму. Також спостерігаються симптоми гнійної інтоксикації: блідість, знижене харчування, відставання у фізичному розвитку. У більшості цих дітей кінцеві фаланги пальців потовщені по типу „барабаних паличок”. При перкусії легень відмічається чередування ділянок коробкового перкуторного звуку із ділянками притуплення; аускультативно в деяких ділянках прослуховується бронхіальне дихання, різнопухирчасті хрипи в обох боків, кількість яких обмежується в період ремісії та значно розповсюджується під час загострення процесу. Дослідження функції зовнішнього дихання проводять комп’ютерною флоуметрією і виявляють у всіх хворих дітей старших за 5-ть років значну комбіновану (обструктивно-рестриктивну) вентиляційну недостатність III-IV ступеня та гіпоксемію, тобто знижену сатурацію кисню за даними пульсоксиметра (SaO_2 менша за 92%). За даними рентгенографії в прямій проекції діагноз трахеобронхомегалії у дітей підтверджується якщо діаметр трахеї дорівнює або більший за поперечник грудних хребців, розширені великі бронхи більше норми. Бронхоскопічно виявляють надмірне розширення трахеї та бронхів, крім того можуть спостерігатися випячування в проміжках між півкільцями трахеї та в мембранозній її частині, пролабірування задньої стінки трахеї і симптом недостатнього освітлення бронхоскопічного поля. Деякі лікарі за для діагностики трахеобронхомегалії частіше застосовують бронхографію, коли під час огляду на бронхограмі чітко бачать значне розширення трахеї, одного правого або лівого проміжних бронхів та проксимального відділу гілки нижньочасткового бронху. Синдром Муньє-Куна може клінічно і не проявлятися в продовж багатьох років життя та вперше діагностуватися у

людей середнього та похилого віку без легеневих захворювань в анамнезі [Віннер М.Г. та ін.], що свідчить про можливість і благоприємного перебігу цієї хвороби в деяких випадках. Лікування консервативне та відповідне до лікування хронічного бронхіту.

Трахеобронхомалія – вроджена слабкість стінки трахеї та великих бронхів пов'язана із патологічною м'якістю хрящового і морфологічними дефектами їх сполучно-тканинного каркасу (трахеобронхоскопічно-просвіт, яких на вдиху розширюється, а на видиху-звужується та характерний такий феномен як надмірне звуження просвіту трахеї на видосі, яке може приймати різну форму як серповидну, щілиноподібну та інші). На відміну від трахеобронхомегалії при трахеобронхомалії не спостерігається занадто значного розширення трахеї та бронхів. Розрізняють дифузну та локальну форму трахеобронхомалії. Локальна форма проявляється функціональним повторним стенозом трахеї із відповідною клінічною картиною, тобто наявністю експіраторного стридору (гучного дихання) одразу з народження, також одночасно виявляють м'якість хрящів гортані та вушних раковин. Дифузні форми трахеобронхомалії можуть проявлятися рецидивуючим обструктивним бронхітом, а у маленьких дітей цю ваду можливо запідозрити при збереженні явищ обструкції понад 2-х тижнів у разі перебігу обструктивного бронхіту із рефрактерністю до бронходилататорів. Також стерті дифузні форми трахеобронхомалії можуть перебігати у вигляді хронічного бронхіту, який виявляється у 3,6% хворих дітей. Якщо вказаний дефект помірно виражений, тоді ознаки трахеобронхомалії можуть самостійно зникати вже на 1-2-му році життя дитини без якогось лікування, але у тяжких випадках доводиться проводити інтубацію трахеї та ШВЛ з подальшим хірургічним втручанням, тобто ендопротезуванням із використанням стентів.

Синдром Вільямса-Кемпбелла – це спадкова (автосомно-рецесивний тип успадкування) вада з дефективним недорозвиненням хрящових кілець бронхів 3-8 генерації. У половини дітей ця вада починає проявлятися на першому році життя, а у другій частини дітей на 2-му році життя і поступово прогресує до хронічного обструктивного бронхіту з бронхоектазами, емфіземою та частковою облітерацією дрібних бронхіальних розгалужень. На цьому фоні можуть виникати і ателектази, а при занадто розповсюдженому процесі розвивається легеневе серце. Часто домінує бронхообструктивний синдром, так, як бронхи у таких дітей спадаються на видиху вже з перших місяців життя. Серед хворих на хронічний бронхіт синдром Вільямса-Кемпбелла спостерігається у 2,5% дітей та проявляється це захворювання постійним вологим кашлем з відкашлюванням мокротиння, хронічною інтоксикацією: поганим апетитом, сильною втомлюваністю, у 75% дітей спостерігається відставання у вазі, а у 35% хворих у зрості, надалі відбувається відставання в фізичному розвитку та у всіх випадках з'являється деформація кінцевих фаланг пальців у вигляді "барабаних паличок" та нігтей у вигляді "годинникових скелець", у більшості хворих дітей спостерігається деформація грудної клітини з кильоподібним випячуванням грудини. При

перкусії виявляють нерівномірно виражений коробковий перкуторний звук, а в легенях вислуховується велика кількість різнопухирцевих вологих хрипів на фоні жорсткого або послабленого дихання з бронхіальним відтінком, а якщо наявний бронхообструктивний синдром, тоді до вказаної картини приєднуються сухі, іноді навіть свистячі хрипи на фоні подовженого видиху. Рентгенологічно бачимо з двох боків посиленій та груботяжистий і розповсюджений легеневий малюнок, часто виявляють кільцеподібні або овальні прояснення з потовщеними стінками (розширення бронхів). Під час бронхоскопії визначають дифузний гнійний ендобронхіт, він постійно стійкий та розповсюджений по всім ділянкам бронхіального дерева, але переважно в нижніх відділах легень. На бронхограмі спостерігається типова картина мішечкоподібних бронхоектазів за якими прослідковуються не змінені або локальні веретеноподібні розширення, головним чином сегментарних або субсегментарних бронхів. Практично у всіх хворих дітей виявляється досить виражена гіпоксемія, сатурація кисню (SaO_2) знижена до 70-80% за даними пульсоксиметрії. Для цієї вади досить характерні своєрідні порушення функції зовнішнього дихання за обструктивним типом, тобто симптом "повітряної пастки", зумовлений експіраторним колапсopodobним спадінням бронхів під час проб із форсованим диханням. Колапс просвіту бронхів на видиху спричиняє короткочасне припинення струменю повітря, що на спірограмі відображається у вигляді ділянки плато на кривих ОФВ та МВЛ (об'єм форсованого видиху та мінімальна вентиляція легень). Катамнестичні спостереження за дітьми з синдромом Вільямса-Кемпбелла свідчать про те, що при адекватній терапії у більшості хворих вдається досягти стабілізації бронхолегеневого процесу, зменшити кількість загострень та їх важкість, але прогноз цієї хвороби залишається завжди серйозним внаслідок загрози формування легеневого серця та розвитку серцевої недостатності.

Бронхіолоектатична емфізема Лешке- це захворювання характеризується ураженням периферичних відділів бронхіального дерева, що передається за автономно-рецесивним типом з розвитком бронхоектазів та центрочасткової емфіземи внаслідок вродженої слабкості стінки дрібних бронхів та бронхіол. Починається захворювання частіше до 4-8-и років та проявляється частими загостреннями, супроводжується постійним вологим кашлем, вираженою дихальною недостатністю. У дітей старшого шкільного віку бувають тяжкі астматичні приступи. В подальшому у хворих спостерігається деформація кінцевих фаланг пальців рук по типу "барабаних паличок". Формується бронхоектатична хвороба, емфізема та легеневе серце. Під час дослідження функції зовнішнього дихання виявляють значну вентиляційну недостатність за обструктивно-рестриктивним типом, при цьому функціональні проби з бета 2- симпатоміметиками (сальбутамолом) завжди бувають відємними, а за даними пульсоксиметрії завжди виявляють хронічну гіпосемію- постійно знижену сатурацію кисню (SaO_2 менша за 92%). Під час рентгенологічного дослідження знаходять емфізематозне вздуття легень та дифузно-сітчасте посилення легеневого малюнка. Бронхоскопічно виявляють двобічний

дифузний катарально-гнійний ендобронхіт, а бронхографічно бачать розповсюджені зміни в бронхах, особливо бронхоектазії та деформацію в самих дистальних відділах бронхіального дерева – в бронхах 5-7 порядку. Прогноз бронхіолоектатичної емфіземи Лешке дуже серйозний, при настирливій та правильно підібраній терапії можливо досягти покращення стану та тимчасової стабілізації процесу, але попередити повне та остаточне прогресування цього захворювання, як правило, не вдається.

Лікування дітей з вадами розвитку бронхів розповсюдженого типу аналогічне лікуванню хворих на хронічний бронхіт, але тільки всі компоненти комплексної терапії потрібно значно посилювати, тобто антибіотикотерапія має бути тривалою, іноді із комбінацією декількох антибіотиків, також велика значення набуває проведення бронхоскопічного лаважу бронхіального дерева та з постійною періодичністю необхідно проводити масаж грудної клітини з поступальним дренажем, ЛФК, дихальні вправи, застосування розріджуючих мокротиння препаратів внутрішньо (ацетилцистеїн, карбоцистеїн) та за допомогою нейбулайзерних інгаляцій (лазолван, муколван, мукосальвін). Хірургічне втручання з цими вадами не показано із за розповсюдженості процесу.

Обмежені вади розвитку стінки трахеї та бронхів. В цю групу захворювань входять вроджені стенози трахеї, вроджена часткова емфізема, трахеобронхостравохідні норичі та дивертикули трахеї і бронхів.

Стенози трахеї- пов'язані із зміною стінки трахеї (первинні) або здавлюванням її ззовні (вторинні). Основною причиною здавлювання трахеї у дітей бувають аномально розташовані судини: подвійно або праволежача дуга аорти (задній тип) та нетипове відходження підключичних артерій від дуги аорти. Також розрізняють органічні та функціональні стенози. Органічні пов'язані із локальним дефектом хрящових напівкілець трахеї- нестачею або навіть відсутністю хряща або занадто великим утворенням хрящової тканини. В останньому випадку можуть формуватися тверді хрящові випячування на мембранозній частині трахеї або спостерігаються повні, замкнені хрящеві кільця замість напівкілець, іноді можемо бачити більше кілець від нормальної кількості. Функціональні стенози пов'язані із надмірною м'якістю хрящів, що у даному випадку є локальною формою трахеомалачії. До функціональних стенозів відносять такі стенози, які виникають в результаті здавлювання трахеї ззовні. Розташовуються стенози в середній або нижній частині трахеї та іноді супроводжуються іншими вадами легень. В клінічній картині на першому плані спостерігається експіраторний стридор, який виявляється одразу після народження, він може посилюватися при фізичному навантаженні, неспокої, харчуванні та при наявності ГРВІ. Стридор може супроводжуватися шумним диханням, який описують як хрипляще, пиляще та з приступами ціанозу, асфіксії, зміною поведінки, може ускладнюватися приступами задухи, затрудненого дихання, що нагадує несправжній круп. Характерною рисою таких дітей є прагнення закинути голову дещо назад, тому, що в такому положення стридор зменшується або зникає. Діагноз підтверджується за результатами трахеоскопії,

рентгенологічних та агіографічних досліджень. Лікування, як правило, хірургічне, тобто проводять операцію на судинах, у разі трахеомалачії застосовують стенди для зменшення каркасу трахеї, іноді пластику трахеї.

Вроджена часткова емфізема- це захворювання викликається звуженням бронху з вентильно-клапанним роздуванням відповідної частки легені з утворенням емфіземи. Частіше виявляють емфізему в лівій і правій верхній та середній частці, а в нижніх частках емфізему ніколи не спостерігають. Бронхіальний стеноз частіше пов'язаний із патологією самого бронху, вродженим локальним недорозвитком хряща, тобто гіпоплазією, дисплазією або аплазією його стінки, іноді зустрічається гіпертрофія слизової оболонки бронху з утворенням складок, які відіграють роль клапану. Рідше стеноз бронху може викликатися здавлюванням ззовні аномально розміщеною судиною, збільшеним лімфатичним вузлом, якоюсь пухлиною та іншими причинами. Іншою причиною емфіземи може бути вроджена гіпоплазія легеневої паренхіми, з недорозвитком еластичних волокон та перерозтягненням альвеол, внаслідок чого затримується повітря в змінній ділянці легені [Ihal W at al.]. Клінічно емфізема у новонароджених та дітей грудного віку може перебігати з приступами порушеного дихання, особливо під час кормління або якогось фізичного навантаження, а у деяких дітей старшого віку емфіземна хвороба має малосимптомний перебіг з повільним розвитком дихальної недостатності. При перкусії над ураженою ділянкою визначається коробковий перкуторний звук, а аускультативно ослаблене дихання та відставання грудної клітки під час дихання тої частини, де знаходиться емфізема. Діагноз підтверджується за рентгенологічними ознаками: за підвищеною прозорістю ураженої частини легені, розмитістю легеневого малюнку, розширення міжреберних проміжків, а при величезній емфіземі визначається значне зміщення органів середостіння в здорову сторону. При значному роздуванні емфіземи, вона може пролабірувати через переднє середостіння в протилежну частину грудної клітини, при цьому в сусудніх з емфіземою ділянках легеневої малюнок може бути посилений. Іноді емфізема може пролабірувати в плевральну порожнину та викликати спонтанний пневмоторакс, при цьому стан дитини стає надзвичайно важким та потребує термінового проведення плевральної пункції з виведенням з плевральної порожнини повітря, яке здавлює залишкову частину легені. Бронхоскопія та бронхографія не виявляють емфіземи, а можуть виявити тільки звуження бронху, тому не показані для діагностики, але можуть проводитись тільки для диференційної діагностики. Лікування хірургічне – видалення ураженої частки легені.

Дивертикули трахеї та бронхів- це поодинокі або множинні випячування у мембранозній частині або в проміжках між хрящовими кільцями, які можуть виявлятися при трахеобронхомегалії та пов'язані із нерівномірністю дефіциту еластичних та м'язевих волокон їх стінок. Вроджені дивертикули являють собою рудиментальні додаткові бронхи, а дивертикул трахеї є рудиментом трахеального бронху. Дивертикули трахеї та бронхів клінічно ні

чим не проявляються і виявляються випадково під час бронхологічного обстеження. У разі їх нагноєння показане оперативне лікування.

Трахеобронхостравохітні нориці-це важка вада розвитку, яка обумовлена патологічним сполученням між стравоходом та трахеєю або бронхом, може бути самостійною або поєднуватися із атрезією стравоходу. Якщо нориця коротка та широка, тоді проявляється вже під час першого ж годування новонародженої дитини тяжкими приступами задухи, кашлю та ціанозу. В подальшому швидко приєднується тяжка аспіраційна пневмонія. У разі вузької нориці, коли об'єм аспіраційної їжі не великий, синдром хронічної аспірації проявляється у вигляді хронічного або рецидивуючого бронхіту або повторних пневмоній. У таких дітей спостерігаються постійні поперхування та напади кашлю з великою кількістю слизу, які пов'язані з годуванням. Діагностика- ендоскопічна, рентгенологічна. Лікування тільки хірургічне.

Кісти легень- представляють собою повітряні або заповнені рідиною порожнини. Розрізняють поодинокі (солітарні) та множинні (полікістоз), вроджені або набуті кісти легень. Набуті (несправжні-удавані кісти, кістоподібні утвори в легенях) утворюються при деструктивних пневмоніях та паразитарних інфекціях. Вроджені кісти легень (справжні кісти легень) виникають в результаті порушення розвитку бронху або дисплазії легеневої паренхіми. Бронхіальні кісти містять в своїх стінці елементи бронхіальної структури, в тому числі і бронхіальний епітелій, який вистеляє кісту, та спроможний продукувати рідину. Кісти легеневого походження вистелені альвеолярним епітелієм та розміщені в периферичних відділах легені, частіше у верхній лівій частці. Внаслідок верхньочасткової локалізації кіст, вони потребують диференційної діагностики з туберкульозом легень, а у дітей старшого віку із санованими туберкульозними кавернами. Вроджені кісти перебігають безсимптомно та виявляються під час випадкового рентгенологічного дослідження. Часто кістозне захворювання перебігає у вигляді рецидивуючих пневмоній, яке постійно локалізується в одній і тій же ділянці легень та має залучення одних і тих регіональних лімфовузлів, тоді діагноз кістозу легень легше підтвердити, коли вдається виключити інші захворювання такі, як : імунодефіцитні хвороби, муковісцедоз, хронічної аспірації їжі та інші. Фізикальні зміни при неускладнених кістах відсутні, а при пневмонічних мають ознаки пневмонії. Рентгенологічно повітряні кісти виглядають як чітко обмежені одиночні або множинні просвітлення на незміненому легеневого полі або на фоні посиленого легеневого малюнка. При наслоюванні порожнин одна на іншу уражена частина легені стає комірчастою. При пневмонічних загостреннях рентгенологічно виявляють картину запальної інфільтрації легеневої тканини. Зворотній розвиток захворювання сповільнений, а при множинних кістах залишаються стійкі зміни, рентгенологічно у вигляді великовогнещевих тіней різної форми, при цьому збільшені лімфовузли на стороні ураження зберігаються. Іноді виявити повітряну кісту при рентгенологічному дослідженні не вдається, тоді може допомогти комп'ютерна томографія легень, за допомогою якої можливо виявити різної форми тіньові зміни або поодинокі та множинні

порожнини, які разом із збільшеними лімфатичними вузлами посилюють підозру на туберкульоз і потребують обов'язкової диференційної діагностики. При бронхографії кісти контрастуються рідко, а бронхоскопічно у частини дітей виявляють тільки ендобронхіт. Крім гострого, затяжного та хронічного перебігу запального процесу, кісти легень можуть ускладнюватися напруженням, а також проривом в плевральну порожнину з утворенням пнемо та піопневмотораксу. Напружені кісти виникаються на фоні ГРВІ або пневмонії з утворенням клапанного механізму та стенозу приходящого бронху, в результаті чого розвивається тяжка дихальна недостатність, загрозлива для життя дитини. При пнемо та піопневмотораксі швидко виникає дихальна недостатність та приєднується інфекція плевральної порожнини, що робить прогноз цього ускладнення вкрай серйозним, в першу чергу у дітей перших місяців та років життя. Консервативне лікування кіст із пневмонічними ускладненнями саме таке як лікування гострих та затяжних пневмоній, а при тяжкому хронічному перебігу рекомендують оперативне лікування. Також хірургічне лікування показане у разі рецидивів нагноєння кіст та розвитку клапанного механізму сполучення з бронхом. При піопневмотораксі проводиться плевральна пункція.

Секвестрація легень – це вада розвитку, коли виявляють руде ментальний зачаток частки легень, що відділився в ході ембріогенезу, тобто на 2-6-му тижні вагітності, від нормальної легеневої закладки і не має сполучення з бронхами та кровопостається з аномальної артерії безпосередньо від аорти. Розрізняють позачасткові (екстрачасткові) та внутрішньочасткові (інтрачасткові) секвестрації. Позачасткові секвестрації розміщені зовні, за межами здорової легеневої тканини та відділені від неї листком плеври. Найбільш часто поза часткові секвестри розміщені в грудній порожнині над діафрагмою або в черевній порожнині, також описані рідкісні локалізації секвестраційних ділянок, які знаходяться в порожнині перикарду, в товщі грудної стінки та в області ший. Позалегенові секвестраційні ділянки можуть зростатися із сусідніми органами- із стравоходом, шлунком та іншими, іноді порушуючи їх функцію. Внутрішньочасткова секвестрація, коли аномальна ділянка розміщена всередині нормальної легеневої тканини, зазвичай в задньобазальному сегменті, всередині незвичайного плеврального мішка та виявляється у 80% випадків і тільки у 6 % - в апікальному відділі, а верхньо та середньо часткові секвестрації зустрічаються рідко – в 1-2% випадків. Макроскопічно внутрішньочасткова секвестрація виглядає як жовтувата не пігментована ділянка легені ущільненої консистенції з одною або декількома кістами. Під час гістологічного дослідження виявляють елементи легеневої тканини та бронхів, бачать як альвеоли, так і миготливий епітелій, хрящі, розширені бронхи та нерідко ознаки запалення. Клінічно секвестрація ні чим не проявляється впродовж декількох років, допоки не відбувається інфікування секвестру. В такому випадку виникає клінічна картина пневмонії, яка в подальшому рецидивує. Діагноз ґрунтується за даними рентгенологічного дослідження, коли на ретгензнімку в прямій

проекції виявляють гомогенне або негомогенне затемнення, іноді з поодинокими кістами, яке частіше локалізується в 10 сегменті зправа або зліва, а якщо затемнення виявляють зліва, то секвестр завжди прикритий тінню серця і для уточнення діагнозу необхідно проводити рентгенографію вже в лівій боковій проекції. Компютерна томографія легень дозволяє виявити кістозні зміни, які не спостерігаються на рентгенограмах, а також аберрантну судину, що є патогномонічною ознакою для даної вади легень, тобто її секвестрації. Підозра на секвестрацію має виникнути при рецидивуючій пневмонії постійно в одній і тій же ділянці легень та збереженні рентгенологічних змін після ліквідації гострого запального процесу, особливо в області 10-го сегменту. Остаточно підтверджує діагноз виявлення аберрантної судини підчас томографічного дослідження або аортографії, яку практично не застосовують в педіатричній практиці. Часто дітей направляють на оперативне лікування, внаслідок відсутності ефекту від консервативного лікування, при оперативному втручанні хірургу слід бути дуже уважним та пам'ятати про можливість дуже небезпечної профузної кровотечі із аорти при випадковому пересіченні аберрантної судини без попередньої її перевязки, що може призвести до трагічного випадку в ході операції.

Агенезія, аплазія, гілоплазія легені та її частки. Агенезією називають відсутність легені разом з головним бронхом, а при аплазії легені - зберігається тільки культя головного бронху. Двобічна агенезія та аплазія вади несумісні з життям. Гілоплазією легені прийнято вважати рівномірне недорозвинення всієї легені, частки або сегментів з одночасним недорозвитком бронхів із редукацією бронхіального дерева до 5-10 генерації замість 18-24 в нормі. Розрізняють просту та кістозну гілоплазію, При кістозній гілоплазії недорозвинення легені супроводжується кістозним переродженням респіраторного відділу. Гілоплазія легень серед дітей хворих на хронічний бронхіт виявляється від 1,2 до 5 %, а відношення аплазії, кістозної та простої гілоплазії становить – 1:2:22. Локалізується гілоплазія частіше зліва в нижній частці легені. Вказані вади зустрічаються рідко і у 50-60% випадків поєднуються з вадами інших органів, частіше з діафрагмальною кілою, дефектами хребців та вадами сечостатевої системи. Клінічними проявами агенезії та аплазії легені є задуха та ціаноз, які посилюються при фізичному навантаженні та проявах ГРВІ. При об'єктивному обстеженні вдається виявити сплюснення половини грудної клітини, сколіоз хребта з випуклістю в здоровий бік, постійне притуплення перкуторного звуку та ослаблене дихання на стороні ураження, різке зміщення серця в здоровий бік. На рентгенограмах спостерігається звуження легеневого поля внаслідок зміщення органів середостіння, інтенсивне затемнення половини грудної клітини, внаслідок чого тінь серця та купол діафрагми не диференціюються, виявляються симптоми проникнення здорової легені в протилежний бік (медіастинальну легеневу кілу), полосу просвітлення, яка йде паравертебрально на стороні ураження за рахунок зміщення трахеї. На бронхограмах для агенезії легені характерно повна

відсутність бронха за відсутністю біфуркації трахеї, а у разі аплазії легені наявна біфуркація на рудиментарний бронх. Проста гіпоплазія легені зустрічається частіше ніж кістозна та має клінічні та рентгенологічні симптоми зменшеної легені: асиметрії грудної клітини, звуження міжреберних проміжків, високе стояння діафрагми, зміщення органів середостіння в бік недорозвинутої легені. Кістозна гіпоплазія на рентгенограмі виявляється у вигляді комірчастих утворень. Діти з гіпоплазією легень відстають у фізичному розвитку, мають деформовану грудну клітину на стороні недорозвинутої легені та потовщення нігтьових фаланг пальців, нерідко скаржаться на біль в грудях, а клінічна картина значною мірою залежить від схильності гіпоплазованої тканини до інфільтрації, іноді запальний процес може формуватися і в здоровій легені, що обтяжує перебіг захворювання. Дітей часто непокоїть вологий кашель з відходженням гнійного мокротиння, спостерігається задуха, яка посилюється під час фізичного навантаження, хвороба набуває рецидивуючого запального характеру. Перкуторний звук над ділянкою гіпоплазії укорочений, у всіх випадках відмічається зміщення серця у бік недорозвиненої частки та різке ослаблення дихальних шумів, навіть до їх зникнення. На бронхограмах при простій гіпоплазії характерно заповнення контрастом тільки великих бронхів (до 4-5 генерації) за відсутністю дрібних сегментарних розгалужень, а при кістозній гіпоплазії виявляють деформації та розширення бронхів, які закінчуються колбоподібними та кулястими розширеннями. Пневмосцинтиграфія виявляє різке зниження або навіть відсутність кровотоку в ураженій частці при гіпоплазії. У лікуванні аплазії та агенезії – можлива трансплантація легень, а при простій гіпоплазії, яка перебігає без вентиляційних порушень, з рідкими загостреннями – консервативне, тоді як при кістозній гіпоплазії – хірургічне.

Агенезія або гіпоплазія легеневих артерій та їх гілок часто поєднується з гіпоплазією легень і також із вадами серця. Васкуляризація легені у разі цієї судинної вади компенсується надмірним розгалуженням бронхіальних артерій, тому клінічна картина не має якихось характерних ознак. Хоча є повідомлення, що діти з гіпоплазією легеневих артерій та їх гілок частіше хворіють на ГРВІ, які нерідко перебігають як гострі обструктивні бронхіти з послідовним розвитком легеневої гіпертензії, але якщо судинна вада ізольована, тоді перебіг захворювання буває завжди сприятливий, а легенева гіпертензія не виявляється. Об'єктивно на ураженій судинною вагою стороні спостерігається вигнутосплющена деформація грудної клітини та прослуховується ослаблене дихання. Запідозрити гіпоплазію легеневих артерій та їх гілок можливо рентгенологічно, коли на стороні судинної вади бачимо звуження легеневого поля, збіднення та деяку дезорганізацію легеневого малюнка, зменшення кореня легені і зміщення середостіння у хворий бік, що нагадує картину ніби надмірної прозорості легені. Бронхоскопічний та бронхографічний методи діагностики при цих вадах не інформативні, тоді як ангіопульмонологічно виявляють порушення або повну відсутність легеневого кровотоку. Оперативне втручання показане на початку

розвитку легеневої гіпертензії та значної площі порушеного легеневого кровотоку без наявності компенсаторного колатерального кровотоку.

Артеріо-венозні нориці та аневризми. Артеріо-венозними норицями називають вроджені сполучення між легeneвими артеріями та венами великого та середнього калібру із скидом венозної крові в артеріальне русло; а коли вже розширюються, у вигляді аневризми, дрібні артерії і вени із їх сполученням та утворенням значних конгломератів говорять про артеріо-венозну аневризму. Клінічні прояви цих судинних вад з'являються вже з раннього дитинства коли батьки скаржаться на появу кровохаркання, носові кровотечі, спостерігаються на шкірі телеангіоектазії та ознаки хронічної гіпоксії: ціаноз, задуха, формуються так звані „барабанні палички” та „годинникові скельця” дистальних фаланг пальців, дитина відстає у фізичному розвитку, а на рентгенограмі переважно в нижніх частках легень виявляють округлі тіні, підчас рентгеноскопії спостерігають пульсуючі тіні і ангіопульмонологічно вдається вже чітко підтвердити діагноз та рекомендувати певний обсяг хірургічного втручання, який є єдиним радикальним методом лікування цієї вади легeneвих судин.

Аномальне впадіння легeneвих вен –це дуже рідкісна вада дренажу легeneвих вен, яка часто поєднується з вадами серця. Розрізняють повний та неповний дренаж легeneвих вен. При неповному дренажі легeneвих вен одна або дві вени впадають в праву половину серця, інші в ліве передсердя, а при повному дренажі всі вени впадають в праве передсердя або систему порожнистих вен і практично завжди вказана вада поєднується із дефектом міжпередсердної перегородки. Відмічається частіше впадіння правих легeneвих вен. Клінічна картина вади зумовлена гемодинамічними порушеннями. При ізольованій транспозиції одної із часткових легeneвих вен клінічні прояви можуть бути довгий час відсутніми, тоді як при повній аномалії дренажних вен у дитини вже з народження спостерігається важка гіпоксія: дитина відстає у фізичному розвитку, має ціаноз, задуху, формуються так звані „барабанні палички” та „часові скельця” дистальних фаланг пальців. На рентгенограмі виявляється посилення легеневого малюнку, розширення легеневої артерії та її гілок, розширення кореня легень, гіпертрофію правого шлуночка. Особливим варіантом аномального дренажу легeneвих вен є синдром „ятагана”. За цієї вади вен правої легені, або частіше, її нижньої частки зливаються в широкий загальний стовбур, який проходить крізь правий купол діафрагми і впадає в нижню порожнисту вену, що рентгенологічно відображається тінню, яка нагадує турецьку шаблю, та йде вздовж правої межі серця. Синдром „ятагана” має доброякісний перебіг та не потребує хірургічної корекції, всі інші варіанти аномалії дренажу легeneвих вен практично завжди потребують хірургічного втручання, але той час коли треба проводити оперативне втручання залежить від ступеня гемодинамічних порушень та анатомічного варіанту вади. Якщо порушення гемодинаміки не прогресують, тоді операцію рекомендують проводити в проміжку від 6-ти до 9 років. Прогноз залежить від вираженості ціанозу: чим

він більш виражений та раніше з'являється, тим менший проміжок життя хворої дитини, тим скорше треба проводити хірургічне втручання.

Синдром Маклеода. Синдром Маклеода завжди описується як "однобічна надпрозорість легень" спричинене однобічною дистрофією легені, він є відносно рідкісним захворюванням та до 2000 року було описано не більше 150 випадків і ця кількість почала швидко зростати після широкого застосування пневмосцинтиграфії в діагностиці цього синдрому.

Процес у більшості хворих дітей є однобічним і локалізується в лівій легені, хоча можливі випадки з переважним ураженням тільки однієї частки, а не всієї легені. За клініко-рентгенологічною картиною при синдромі Маклеода вдається діагностувати тяжко перебігаючий хронічний бронхіоліт, спричинений аденовірусною інфекцією.

Клініка. Синдром Маклеода клінічно проявляється дихальною недостатністю внаслідок бронхіальної обструкції на фоні хронічного однобічного бронхіту. Загострення хвороби із зростанням обструкції обумовлене появою ГРВІ, що рідко піддається спазмолітичній терапії. Спостерігається постійний вологий кашель із відкашлюванням незначної мокроти, що відрізняє цю хворобу від справжнього хронічного обструктивного бронхіту. Аускультативно на боці ураження дихання завжди ослаблене, прослуховуються розповсюдженні дрібнопухирцеві хрипи, іноді в періоді загострення вислуховуються сухі, свистячі хрипи з обох боків.

Рентгенологічно у дітей з вираженою однобічною легеневою дистрофією спостерігається зменшення легені при підвищеній її повітряновмісткості, що обумовлено компенсаторною однобічною емфіземою, яка рентгенологічно проявляється підвищеною прозорістю однієї легені. В дитячому віці різницю у повітряновмісткості здорової та ураженої легені на вдосі важко помітити, але на видосі вона вже добре виявляється бо вже посилюється прозорість легені за рахунок "повітряної пастки-ловушки", зберігаючи попереднє повітрянонаповнення нефункціонуючої легені. Зменшення легені веде до деякого зміщення тіні середостіння в хвору сторону, яке посилюється на вдосі. **Бронхографічно**-спостерігається повне незаповнення периферичних відділів бронхіального дерева та нерівномірне розширення заповнених контрастом проксимальних відділів. **Бронхоскопічно**-спостерігається розповсюджений ендобронхіт в ураженій легені. **Пневмосцинтиграфія** виявляє різьке порушення кровотоку в ураженій легені. **Спірометрично** (комп'ютерною флоуметрією) вдається виявити вентиляційну недостатність за обструктивним типом із зниженням ЖЄЛ до 50-60% та зниженням ОФВ1 на 30-70%. Дифузна здатність легень не порушена, а не значна гіпоксемія виявляється за показниками $PaO_2 = 65-85$ мм.рт.ст., або сатурацією кисню нижчою за 85% пульсоксиметром. **Дифдіагностика** проводиться із хронічним обструктивним бронхітом, який не має вище вказаної клініко-рентгенологічно-бронхографічної картини синдрому Маклеода. Подібна картина спостерігається при вродженій агенезії або гіпоплазії легеневої артерії, але у цих хворих дітей, на відміну від синдрому Маклеода, не

спостерігається клінічних ознак та типових змін на бронхограмі. Лікування синдрому Маклеода із бронхообструкцією проводять бронхоспазмолітиками, в2селективними симпатоміметиками, а запальний процес в бронхах лікують антибіотиками, аденовірусну інфекцію- противірусними препаратами (новірином, флавозидом, імунофлазидом). Після зняття обструкції регулярно проводять масаж із поступальним дренажем бронхіального дерева, дихальні вправи, ЛФК, фізіотерапію – інгаляції з вентоліном, небутамолом, беродуалом, що позитивно впливає на загальний стан хворої дитини та покращують функціональні показники функції зовнішнього дихання ,при відсутності ефекту від вище вказаної терапії, хворій дитині показане більш інтенсивне лікування із застосуванням бронхолаважу, або навіть торакохірургічне втручання, проводять пульмонектомію.

Спадкові захворювання легень (дефіцит а-1 – анти трипсину, муковісцидоз, ідеопатичний гемосидероз легень, первинна легенева гіпертензія) виявляються у 0,6-9% дітей хворих на бронхолегеневі захворювання.

Дефіцит а-1 – антитрипсину(A1-AT)- успадковується серією кодомінатних алелей, які обозначаються як система Pi. Більшість (90%) мають фенотип PiM(гомозиготні по гену M), 2-3%-PiMZ, 3-5%-PiMS(гетерозиготні) та 0,03-0,015%-PiZ (гомозиготні по гену Z).Діти з фенотипом PiZ мають активність A1-AT меншу за 0,3 (тобто 1мл їх сироватки інактивує менше 0,3мг трипсину, а в нормі має інактивувати в межах 0,9-1,3 мг трипсину 1мл сироватки), а гетерозиготи PiMZ та PiMS мають активність тільки в межах 0,3-0,8. Також описані діти з фенотипом Pi-null, які взагалі не мають цього інгібітора.Успадкований за автономно-рецесивним типом дефіцит A1-AT проявляється в першу чергу патологічними змінами в легенях-панглобулярною емфіземою, яка виявляється частіше у дорослих людей віком 35 - 40 років та дуже рідко у підлітків. А-1 – антитрипсин являється основною антипротеазою, яка нейтралізує надлишок всіх протеаз (хемотрипсину, трипсину,еластази, нейтральної протеази), які виділяються як мікроорганізмами (*Pseudomonas aeruginosa*), так і клітинами макроорганізму із осілих в легенях гранулоцитів та моноцитів. При дефіциті а-1 – антитрипсину виникає надлишок протеаз, який руйнує легеневу тканину та зумовлює потоншення і розрив альвеолярних перегородок з подальшим утворенням емфіземи. У дітей різного віку дефіцит A1-AT перебігає в основному у вигляді хронічної бронхіальної обструкції, також він виявляється у 12,5% дітей хворих на бронхіальну астму. Хоча описані поодинокі випадки у підлітків, у яких дефіцит а-1 – антитрипсину проявлявся задухою та емфіземою без попереднього рецидивуючого обструктивного бронхіту.Нерідко дефіцит а-1 – антитрипсину починається з перших років життя не з легеневої форми, а з печінкової патології, яка являє собою холестатичну жовтяницю з подальшим розвитком цирозу печінки, іноді печінкова форма поєднується разом із рецидивуючим обструктивним бронхітом. Також описано декілька випадків у дітей дефіциту а-1 –

антитрипсину, який перебігав з рецидивуючим обструктивним бронхітом разом із ознаками функціональної емфіземи спірометрично: за зниженою ЖЄЛ(життєвою ємністю легень) та значним підвищенням ЗО (залишкового об'єму), у яких відмічалось значне зменшення кровотоку у верхніх відділах легень на сцинтиграмах. Деякі лікарі, А.Talam at al. припускають, що порушення легеневого кровотоку може бути першим проявом цього захворювання. Отже, запідозрити дефіцит а-1 – антитрипсину у дітей можливо при виявленні на рентгенограмі значної дифузної емфіземи, хронічної бронхіальної обструкції клінічно та спірометрично з ознаками функціональної емфіземи (за комп'ютерною флуометрією): за зниженою ЖЄЛ, значним підвищенням ЗО та ФОЄ, збіднінням легеневого кровотоку. Діагноз підтверджується після визначення рівня а-1 – антитрипсину методом імунодифузії (3,2-3,7г/л у здорових людей в сироватці, тобто зменшення його рівня) або за антитриптичною активністю сироватки (межі норми вказані вище, яка буде меншою за 0,8мг трипсину в 1 мл крові).Також, доцільно визначити рівень а-1-глобулінів, оскільки а-1 – антитрипсин становить 70-90% цієї фракції. Для лікування цього дефіциту застосовують очищені або рекомбінантні препарати А1-АТ в аерозольному введенні або в/в крапельно 4г 1 раз на тиждень. Крім того, відмічається покращення після застосування протеолітичних препаратів (контрикал, гордокс, трасилол), анаболічного стероїду даназолу, який підвищує синтез А1-АТ.

Ідіопатичний гемосидероз легень- це рідкісне успадковане захворювання, яке передається за домінантним типом та характеризується відкладенням гемосидерину, яке спостерігається при дифузних кровотечах в альвеолах. Найімовірнішим **патогенезом** гемосидерозу є успадкована аномалія розвитку артеріо-венозних анастомозів легень, які є постійно розкритими та легені перебувають у стані підвищеного кровонаповнення, що разом із вродженою вадою еластичної тканини легень призводить до швидкого проникнення еритроцитів діapedезом у ці легеневі тканини і поступовій сенсibiliзації організму дитини до них та продуктів їх розпаду,при цьому патологічна структура мукополісахаридів легень цих дітей має здатність легко поглинати залізо. При накопиченні певного рівня неіндефікованих антитіл під впливом провокуючих факторів (часті ГРВІ, хронічні інфекції в інтерстиції) у шоківому органі-легенях відбуваються повторні гіперергічні реакції антиген - антитіло, що супроводжуються порушенням мікроциркуляції, стазом, набряком та розривом дрібних судин, гемолізом еритроцитів. В альвеолах і синусах лімфатичних вузлів з гемоглобіну утворюється гемосидерин, який фагоцитується макрофагами (гемосидерофагами). Виявлення їх у мокроті є основним критерієм діагностики ідеопатичного легеневого гемосидерозу. Також, існує думка про патогенетичне значення селезінки та антитіл до білків коров'ячого молока у виникненні гемосидерозу легень. Вище вказаний патогенез та припущення знаходять своє підтвердження в тому, що глюкокортикоїдна терапія і спленектомія, які ефективні і при інших аутоімунних хворобах та безмолочна дієта, в певній мірі ефективні і при ідеопатичному гемосидерозі. Вся сутність хвороби

полягає у періодичному крововиливу у альвеоли з послідуною імпрегнацією солями заліза судинних та бронхіальних стінок і альвеол з послідуоим поступовим розвитком пневмосклерозу та потовщенням міжальвеолярних перегородок.

Клінічна картина. Захворювання починається поступово, перші явні симптоми хвороби виявляються у дітей 3-8 років, хоча малохарактерні симптоми можуть з'являтися вже у віці 4-10 місяців у вигляді обструктивного бронхіту, рідше з кровохарканням або появою „іржавого” мокротиння при кашлі, на фоні більш, менш вираженої анемії. Перші явні напади ідіоматичного гемосидерозу в дошкільному віці перебігають гостро, з гарячкою, катаральними явищами, болями в животі, жовтяницею з переважним підвищенням непрямого білірубіну в біохімічних аналізах крові. В подальшому хвороба набуває хвилеподібний характер з нападopodobними кризами в продовж 2-3 днів із формуванням типової картини хвороби: поява різької слабкості, запаморочення, білю за грудиною, іктеричністю шкіри та склер, задухою, „іржавим” мокротинням або кровохарканням (від прожилків крові до 50-60 мл крові на добу), тахікардією. В міжкризовому періоді відмічається блідість шкіри, зберігається задуха рестриктивного типу за рахунок прогресуючого пневмосклерозу та збільшення печінки і селезінки.

На **рентгенограмі** органів грудної клітини в легенях виявляються множинні хмароподібні дрібні до 1-2 см осередки тіней, які зливаються у більш, неправильної форми, спостерігається посилення інтерстиціального малюнка в середніх частинах біля коренів у формі метелика, при цьому часто лімфатичні вузли коренів збільшені. На повторних рентгенограмах спостерігається досить швидка поява нових вогнищевих хмароподібних тіней та досить швидка інволюція старих. Така поліморфність та змінюваність рентгенологічної картини дуже типові для ідіопатичного легеневого гемосидерозу. Швидке зникнення ділянок затемнення вказує, що їх субстратом є не стільки крововиливи, скільки набряк, алергічного генезу.

Лабораторне дослідження виявляє мікроцитарну залізодефіцитну анемію (з низьким вмістом сироваткового заліза) разом із гемолітичною анемією з ретикулоцитозом та підвищеним рівнем непрямого білірубіну крові; типовим є те, що у мокротинні, в аспіратах трахеї і в шлунковому соку дітей раннього віку знаходять гемосидерофаги. В імунному статусі звертає на себе увагу зниження титру комплементу-С3-С5, підвищення рівня ЦІК, наявність гіпергамаглобулінемії, зниження рівня ІgА у 10% хворих дітей.

Диференційну діагностику первинного ідіоматичного гемосидерозу завжди слід проводити із вторинним гемосидерозом, який виникає при розповсюджених васкулітах, тромбоцитопенічній пурпурі, мітральних стенозах та інших формах лівошлуночкової недостатності внаслідок хронічно підвищеного тиску в легневих капілярах із екстравазацією еритроцитів. Також, дифдіагностику проводять із міліарним туберкульозом легень враховуючи рентгенологічну картину та туберкулінові проби. Паліативне **лікування** починають із кортикостероїдних препаратів 2-3мг на кг на добу з перерахунку на преднізолон, у випадку неефективності,

додатково призначають імунодепресанти- азатиоприн 3мг/кг на добу, або циклофосфан 2мг/кг на дозу в гострий період та в якості підтримуючої терапії. Для видалення заліза з легень застосовують протягом тижня десферал в/в крапельно не більше за 15 мг на 1кг маси тіла за годину (добова доза не більше за 50-60 мг/кг. Безмолочна дієта у дітей хворих на ідіопатичний гемо сидероз іноді призводить до тривалої ремісії, її довготривало призначають, якщо вона протягом одного місяця викликає ремісію.

Муковісцидоз- (кісто-фіброз підшлункової залози) -це спадкове захворювання, яка передається за аутосомно-рецесивним типом, тобто являється успадкованою екзокринопатією з дисфункцією екзокринного апарату, яка зумовлюється зміненням вмістом органічних та неорганічних компонентів секретів з підвищеною їх в'язкістю.

Патогенез. Виникнення всіх клінічних проявів муковісцидозу пов'язано з поганим виведенням секрету підвищеної в'язкості декількома залозами зовнішньої секреції, тобто затрудненою його евакуацією, закупоркою вивідних протоків та послідовними вторинними змінами, найбільш вираженими в бронхолегевій системі і в шлунково-кишковому тракті. При цьому успадковується порушення структури та функції білка мембрани секретуючих клітин, який регулює електролітний транспорт, передусім хлору та натрію, призводячи до підвищеного вмісту цих мікроелементів у секретах та до зниження водного компоненту та їх загущення. Однією із патогенетичних ланок захворювання є ураження сполучної тканини з накопиченням у фіброблестах кислих мукополісахаридів. Підтвердженням вище вказаного є проведені Dische дослідження дуоденального вмісту у хворих на муковісцидоз, в якому завжди були виявлені мукополісахариди із зміненою хіміко-фізичною структурою, а саме в молекулі яких вміст сіалової кислоти та фукози (моносахариду- 6-дезоксигалактози) був відмінний від нормальної. Додатковими доказами патогенетичного значення молекулярно змінених мукополісахаридів у хворих на муковісцидоз було виявлення зменшеної їх кількості в сечі, яке залежало від порушеного синтезу цих мукополісахаридів. Тому деякі автори вважають, що структурні зміни в клітинах та підвищена в'язкість дуоденальної рідини у хворих на муковісцидоз пов'язані із змінами сіаловою кислоти та фукози в молекулі мукополісахаридів.

Поєднання гіперсекреції надмірно в'язким мокротинням з порушенням мукоциліарного кліренсу бронхів призводить до закупорки і затримки мокроти в бронхах та інфікуванню дихальних шляхів патогенними мікробами і клітинними залишками, що створює благоприємні умови для формування бронхоектатичної хвороби з ателектазами та легеневою гіпертензією. А наявність надмірно в'язкого секрету в підшлунковій залозі веде до закупорки і розширенню вивідних протоків, ферментативного автолізу з атрофією залозистих клітин та утворенням кістоподібних елементів обмежених фіброзною тканиною. Поступова деструкція екскреторних клітин підшлункової залози призводить до її повної ферментативної недостатності з відсутністю всіх ферментів (трипсину,

ліпази, амілази), яка спостерігається у 80% хворих дітей внаслідок прогресування фіброкістозу цієї залози. Також є певна вірогідність до подібної закупорки вивідних протоків печінки, що може призвести до часткового, або розповсюдженого цирозу та до збільшення сьонних залоз.

Клінічна картина. В залежності від віку прояви муковісцидозу бувають різні, вони можуть вже спостерігатися і в період новонародженості або значно пізніше.

Меконіальний ілеус- є типовим проявом муковісцидозу у новонароджених та за даними дитячих лікарень Парижу, частота виявляємості меконіального ілеусу серед хворих на муковісцидоз складала 3%, а за даними Л.О.Бадаляна - 5-10%. Меконіальний ілеус у новонародженої дитини майже одразу проявляється ранніми клінічними проявами завороту кишок. В перший же день життя меконій (внутріутробний,первинний кал) затримується в кишках і зовсім не виходить назовні. На другий день новонароджена дитина відмовляється від пиття, живіт вздувається,але перистальтика кишок, яку можливо бачити через черевну стінку ще зберігається. На третій день, а іноді і раніше, з'являється блювота з домішками меконію та симптомами зневоднення.Перистальтика в подальшому зменшується, а вздуття живота продовжує збільшуватися впродовж усього часу спостереження. Подеколи вдається пропальпувати через черевну стінку ущільнений вміст кишкових петель. Рентгенологічне дослідження черевної порожнини дозволяє майже завжди встановлювати правильний діагноз, особливо коли вдається виявити розширення, які містять повітря в петлях тонких кишок, що чередуються із дещо звуженими кишковими сегментами меншого розміру,які розміщені зправа в нижній частині живота. Така барвиста характерна для захворювання картина вмісту газів повітря і меконію в кишках вказує на меконіальний ілеус, але, нажаль, незавжди, вона спостерігається,- тільки у 1/3 частини хворих дітей. Роздуті повітрям петлі тонких кишок з наявністю горизонтального рівня або без нього з'являються через день або через два дні від початку захворювання, що також дає можливість запідозрити це захворювання. Якщо стан новонародженої дитини дозволяє, рекомендують провести їй клізму з контрастною речовиною, при цьому можливо чітко бачити проміжок товстої кишки порожній від меконію та місце безпосереднього стикання контрастної речовини з ним. Так як справжній меконіальний ілеус швидко призводить до завороту кишок, завжди показане термінове оперативне втручання. Під час лапароскопії або лапаротомії можливо виявити, що сегменти тонких кишок на початкових відрізках нормальні, в середній частині більш менш розширені та містять густий темнозелений меконій, який просвітлюється через стінку кишок, а кінцевий відділ цих кишок знаходиться в стані спадіння. В тонкому кишечнику утворюються досить щільні меконієві камні, просування яких затримується баугінієвою заслонкою. Товсті кишки вільні від вмісту, скорочені, діаметр їх малий і не більший за величину олівця. Меконіальний ілеус може ускладнюватися вторинним заворотом кишок або перитонітом, викликаний

перфорацією кишок, а також сегментарною атрезією кишок, внаслідок перенесеного внутрішньоутробного перитоніту.

Лікування меконіального ілеуса оперативне, яке полягає у створенні ілеостоми та введення через неї панкреатичних ферментів (креона,панкреатина), які вводяться також через зонд в дванадцятипалу кишку або клізьмами. Післяоперативне лікування проводиться в реанімаційному відділенні та супроводжується постійною аспірацією вмісту дванадцятипалої кишки та антибіотикотерапією.

Клініка муковісцидозу у грудних та старшого віку дітей. Захворювання найбільш часто розпочинається у грудному віці. Перші респіраторні симптоми муковісцидозу починаються з покашлювання, яке поступово посилюється та набуває кашлюкоподібного характеру і вже спостерігаються до 6 місяців у 60% дітей, до 1-го року у 80% хворих та до 2-х років у 91 % хворих дітей і тільки у 9% хворих респіраторний муковісцидоз проявляється після 2-х років. В подальшому стан хворих погіршується та з'являється нестерпний, постійний кашель, який вже супроводжується відходженням в'язкого, гнійного мокротиння, ціанозом та задухою. Аускультативно прослуховуються велика кількість вологих різнопухирчастих та сухих хрипів з обох боків, тахікардія. У 14 % хворих дітей муковісцидоз починається із кишкового синдрому, як правило, з моменту переведу їх від грудного на змішане або штучне вигодовування. Основними симптомами кишкового синдрому, викликаного порушенням розщепленням та всмоктуванням (мальабсорцією) жирів, білків та в меншій мірі вуглеводів, являються масивний, частий, до 4-6 разів на день, жирний, зловонний, неоформлений замазкоподібний стілець з метеоризмом та наявно збільшеною печінкою. Зміни в печінці, довгий час не мають клінічних проявів. У більшості хворих на муковісцидоз спостерігається тільки порушена функція жовчного міхура –ДЖВШ. У незначної частини зміни в печінці відбиваються від жирової дистрофії до хронічного гепатиту та біліарного цирозу.Вогнещевий або дифузний цироз виявляється у 13% дітей хворих на муковісцидоз, а випадіння прямої кишки у 15% хворих дітей, яке не потребує хірургічного втручання. Ферментативна недостатність підшлункової залози з відсутністю всіх ферментів (амілази, ліпази, трипсину) виявляється у 80% дітей хворих на муковісцидоз, часткова недостатність з тенденцією до прогресування – у 10% хворих та приблизно 10% хворих зберігає нормальну функціональну здатність підшлункової залози. Розлади харчування внаслідок ферментативної недостатності закономірно призводять до гіпотрофії. Діти відстають в фізичному розвитку: у половини хворих дітей відмічається дефіцит маси тіла разом із низьким зростом, ще у третини дітей спостерігається дефіцит маси тіла з нормальним зростом і тільки у 7,8 % хворих дітей фізичний розвиток відповідає віковій нормі.

Отож, на сьогоднішній день за **класифікацією** муковісцидоз розподіляється на 3-и основні клінічні форми: змішану (бронхолегенево-

кишкову) форму (80%), переважно бронхо-легеневу (респіраторну)- (15%), переважно кишкову (5%).

Відомо, що для муковісцидозу характерний певний зовнішній вигляд дитини: лялькове обличчя, розширена та деформована грудна клітина, великий вздутий живіт, нерідко спостерігається пупочна кила, дуже худі кінцівки з деформацією кінцевих фаланг палців рук у вигляді „барабанних паличок”, сіро-землиста, суха шкіра, солоний смак.

Незворотні бронхолегеневі зміни переважають в клінічній картині муковісцидозу та визначають несприятливий прогноз більш ніж у 90% хворих дітей, вони обумовлені певною постадійною еволюцією клініко-рентгенологічних змін, яку можливо відобразити слідуючим чином. Після латентного періоду хвороба переходить в 1-у стадію рецидивуючого бронхіту з непостійними функціональними змінами, які можуть тривати до 10 років. В 2-ій стадії муковісцидоз набуває вигляду хронічного бронхіту, коли явно порушується виведення гнійного мокротиння з бронхів та починають деструктивно діяти на них інфекційні збудники з наявними клінічними проявами респіраторного муковісцидозу. У хворої дитини з'являються періодичні приступи кашлю зранку або при напруженні з важко відділяемою слизисто-гнійною мокротою та невираженою задухою, можливий ціаноз, в легенях вислуховуються вологі різнопухирцеві та сухі хрипи з обох боків. Тривалість цієї стадії коливається в межах від 1-го до 15 років. Якщо 50-70 років тому основним інфекційним збудником респіраторного муковісцидозу був патогенний стафілокок, то з 1987 року і до тепер першозначимим збудником захворювання стала синьогнійна паличка. З літературних джерел в останні роки стало відомо, що при муковісцидозі вже часто почали виявляти асоціацію синьогнійної палички або стафілококу разом із *H.influenzae* (більше ніж у 30% хворих дітей), але високий титр антитіл в крові до синьогнійної палички майже у всіх дітей хворих на це захворювання вказує на її першочерговість. В 3-й стадії респіраторний муковісцидоз проявляється деструктивним хронічним бронхітом з наявними бронхоектазами, частковим перибронхіальним склерозом, кістами і можливими ателектазами легень та ознаками дихальної недостатності, іноді із супутньою серцевою недостатністю за правошлунковим типом. Тривалість цієї стадії захворювання складає 3-5 років. Остання, 4-та стадія, коли на фоні вказаних бронхолегеневих змін розвивається вже тяжка кардіореспіраторна недостатність, може закінчитись летально навіть протягом декількох місяців.

Респіраторний муковісцидоз має типовий бронхогенний варіант перебігу, але за рідким виключенням, у дітей раннього віку, ця хвороба може починатися і тривалий час перебігати за пневмонічним варіантом. Цей варіант відбувається тоді, коли респіраторний муковісцидоз починається не з рецидивуючого бронхіту, а з гострої пневмонії, яка набуває затяжного, рецидивуючого перебігу на довгий час та в деяких хворих (18%) ці пневмонії можуть ускладнюватися абсцесотворенням, що значно ускладнює прогноз захворювання.

Респіраторний муковісцидоз може перебігати і з іншими важкими ускладненнями, до їх числа відносять пневмоторакс-5%, піопневмоторакс - 3%, кровохаркання та легеневі кровотечі -2%.

Хронічні риносинусити спостерігаються практично у всіх хворих незалежно від форми муковісцидоза, а до рідкісних проявів цього захворювання відносять цукровий діабет, ураження очей (ексудативна ретинопатія або неврит очного нерву). У хворих на муковісцидоз вторинні статеві ознаки слабо виражені, менструації бувають відсутні або виникають пізніше. Тільки 3-5% хлопчиків, хворих на муковісцидоз, зберігається генеративна функція, а у дівчат знижена генеративна функція пов'язана з підвищеною в'язкістю слизу цервікального каналу. Деякі жінки зберігають дітородну функцію, але вагітність або роди завжди викликають важкі загострення муковісцидозу та іноді закінчуються летально. Небезпека народити хвору дитину матір, яка хворіє на муковісцидоз, від батька не хворого на це захворювання складає 1:40-1:50 родів.

Прогресуючий хронічний бронхолегеневий процес сприяє формуванню незворотніх змін в бронхах і легенях та судинах малого кола кровообігу, що призводить до легеневої гіпертензії (35%) та до альвеолярної гіповентиляції, респіраторного ацидозу, гіпоксії і гіперкапнії, при цьому P_{aO_2} зменшується до 50-60 мм.рт.ст., а P_{aCO_2} підвищується до 60-80 мм.рт.ст., або SaO_2 -нижча за 70% -за даними пульсоксиметра. Дослідження функції зовнішнього дихання спірометрично (комп'ютерною флоуметрією) у дітей хворих на респіраторний муковісцидоз виявляють вентиляційну недостатність за змішаним типом (обструктивно-рестриктивним).

Рентгенологічно у дітей хворих на респіраторний муковісцидоз спостерігається емфізема, викривлення гудини із западінням в ретростернальному просторі, уплощення куполу діафрагми, розширення міжреберних проміжків, часто спостерігається кіфоз в грудних відділах хребта, відмічається посилення та деформація легеневого малюнка у вигляді лінійних або округлих ущільнених тіней стінок бронхів, множинних вузелково-кістозних утворень, розміром до 0,5см, округлих затемнень та просвітлень, які являють собою заповнені та звільнені пара-бронхіальні абсцеси; можуть з'являтися сегментарні та часткові ателектази, пневмонічні інфільтрації, корені легень при цьому, як правило, розширені та розмиті. На бронхограмах в 3-й стадії респіраторного муковісцидозу у дітей спостерігають деформацію бронхіального дерева у вигляді циліндричних, мішочкоподібних або каплевидних бронхоектазів. При обстеженні на гуморальний та клітиний імунітет не виявляли якогось дефіциту імунної системи у дітей хворих на муковісцидоз, але спостерігали порушення місцевої ланки імунітету за зниженим рівнем секреторного IgA із промивних вод бронхів, взятих під час бронхоскопії. Також виявлена недостатність гуморальної ланки протівірусного імунітету у дітей хворих на муковісцидоз за зниженим рівнем антитіл до грипу В та С, парагрипу, аденовірусу, респіраторно-синцитіальному вірусу та інших вірусів. тоді як рівень протівірусних антитіл у дітей хворих на хронічний бронхіт був завжди

високим і говорить про нормальну реакцію імунної системи у дітей хворих на цей бронхіт.

Діагностика муковісцидозу базується на наявності типової клінічної картини хронічного бронхолегеневого процесу та кишкового синдрому і типовій рентгенологічній картині, випадках муковісцидозу у родичів та позитивному потовому тесті. Концентрацію хлоридів поту, яку визначають після електрофорезу з пілокарпіном (кількість поту має бути не меншою за 100мг), вважають позитивною в межах рівних або вищих за 60ммоль/л, яка і підтверджує клінічний діагноз муковісцидозу. Потовий тест проводять не менше 3-х разів. Якщо отримують межові значення хлоридів поту- 40-60 ммоль/л, проводять ДНК-аналіз.

Лікування респіраторної форми муковісцидозу полягає в покращенні евакуації в'язкого бронхіального секрету за допомогою аерозолів муколітичних засобів в поєднанні з ЛФК, постуральним, позиційним дренажем, вібромасажем грудної клітини. Інгаляційну аерозольну терапію краще проводити за допомогою нейбулайзерів з найбільш дієвим муколітиком 20% розчином N-ацетилцистеїном (мукосалвін, муколван, лазолван, мукоміст, ацетеїн та інші). Як завжди, аерозольний муколітик призначають в інгаляціях в разовій дозі із розрахунку 15-20 мг/кг 3 рази на день та більше при загостренні та один раз на день в період ремісії. В теперішній час для лікування респіраторного муковісцидозу почали призначати ацетилцистеїн, лазолван або карбоцистеїн внутрішньо. Вважається, що найбільш ефективним є поєднане їх застосування в інгаляціях та внутрішньому прийомі. Хоча відомо, що тільки внутрішній прийом муколітиків не поступається за ефективністю інгаляційному при середньо тяжких формах респіраторного муковісцидозу, якщо через 30-40 хвилин після їх прийому проводиться поступальний дренаж з вібромасажем грудної клітини, особливо таке лікування важливе, коли під руками немає домашнього нейбулайзерного інгалятора. Також, евакуацію бронхіального секрету покращують і фізичні вправи, дихальна гімнастика, ЛФК та заняття спортом у дітей старших за 5-ть років (біг, плавання, верхова їзда, їзда на велосипеді, мопеді, мотоциклі) із зменшеним та строго дозованим навантаженням, які обов'язково мають закінчуватись поступальним дренажем із вібромасажем грудної клітини. При неефективності вище вказаних методів та наростанні бронхіальної обструкції при респіраторному муковісцидозі проводять лікувальну бронхоскопію. Показами для неї, крім значного обструктивного синдрому, пов'язаного із дифузним гнійним ендобронхітом, який не знімається інтенсивною комплексною терапією; є наявність тривалих ателектазів, локальних емфізем, або ателектатичних пневмоній. Санаційні бронхоскопії проводяться курсами до 3-4 процедур з інтервалом в 1 тиждень, або рідше, іноді більш часто, з проміжком в 3-4 дні. Бронхіальний лаваж (промивання бронхів та відсмоктування вмісту) проводять разом із муколітиками та в кінці кожної процедури вводять ендобронхіально антибіотик, що покращує ефективність такого лікування. Антибіотикотерапія призначається під час загострення респіраторного

муковісцидозу та при будь якій активності бронхолегеневого процесу, в тому числі, обумовленої ГРВІ, з метою попередження активації бактеріальної флори в бронхах. Дослідження показали, що при висіванні стафілококу з мокроти у дітей хворих на муковісцидоз була виявлена висока чутливість до цефтріасону, амікацину, лінкоміцину, також високу ефективність було виявлено по відношенню до синьогнійної палички гентаміцину, амікацину, тобраміцину, цефтриаксону, карбеніциліну, а до *H.influenzae* разом із антибіотиками аміноглікозидового ряду виявлено ефективність до макролідів- азітроміцину (азімед, сумамед) та кларитроміцину, доксацикліну, левоміцетину. У важкохворих з хронічною колонізацією синьогнійної палички рекомендують комбінацію з 2-х антибіотиків цефтазидину з амікацином. Пневмокок, який висівався у 15% хворих на муковісцидоз був чутливий до амоксилаву, азімеду та цефтріаксону. У дітей молодшого віку при загостренні респіраторного муковісцидозу, крім антибіотиків бажано застосовувати глюкокортикоїди дексазон, дексаметазон із перерахунку на преднізолон 1-1,5 мг/кг на добу. У дітей хворих на кишкову форму муковісцидозу порушену функцію підшлункової залози корегують ферментативним препаратом панкреатином в великих дозах 2-3г на добу, при неефективності дозу поступово підвищують за даними копрограми і вона може досягати до 8-10г на добу. Насьогодні більш часто почали застосовувати сучасний ферментативний препарат креон (пангрол) у великих дозах 60-90тис.од і більше препарату на добу в капсулах внутрішньо, протягом 1-2 місяців, як замісну терапію. Дозу ферментативного препарату підбирають індивідуально, при достатній дозі нормалізується стілець, зростає маса тіла, покращується загальний стан. Вітаміни А,Е та Д призначають в подвійній дозі у водорозчинній формі. Для компенсації втрат солей в спекотні дні літа або при значній гіпертермії призначають додатково поварену сіль-дітям грудного віку до 1г/на добу, дітям старшого віку- 2-3 г на добу. При супутньому хронічному гепатиті призначають стіл №5, жовчогінні, гепатопротектори (есенциале, сілібор, карсіл, легалон, ЛІВ-52). Прогноз неблагоприєний ,за даними літератури доживають до шкільного віку тільки 34 % дітей хворих на муковісцидоз. Усі діти хворі на муковісцидоз мають бути під постійним амбулаторним диспансерним наглядом у дитячого пульмонолога з безперервною корекцією лікування.

Муковісцидоз являється не тільки клінічною, але і соціальною проблемою, тому психологічна та медико-соціальна допомога хворій дитині та її сім'ї має надзвичайно велике значення.

Тестовий контроль для самопідготовки.

1.Мати дитини 1-го року скаржитися на постійний нав'язливий, частий малопродуктивний кашель, іноді до блювання. Під час об'єктивного дослідження у пацієнта спостерігається почащене дихання, помірне втягнення нижніх міжреберних м'язів, збільшення передньозаднього розміру грудної клітки. Під час респіраторних інфекцій з'являється

бронхообструкція. У періоді новонародженості переніс меконіальний ілеус.

Оберіть першочергове обстеження:

А. Рентгенографія органів грудної клітки.

В. Дослідження на хламідії і мікоплазму;

С. Дослідження хлоридів поту

Рентгенографія органів грудної клітки;

Д. КТ легень;

Е. Генетичне тестування;

2. Яка вада розвитку легень та бронхів спостерігається найчастіше?

А. Вроджена лобарна емфізема

В. Секвестрація легень

С. Гіпоплазія легень

Д. Аплазія легені

Е. Трахеобронхомегалія

3. У 3-річної дитини, що має дефіцит маси тіла, відзначається постійний вологий кашель. В анамнезі декілька перенесених пневмоній, які протікають з явищами обструкції. Об'єктивно: грудна клітка здута, над легеньми вкорочення перкуторного звуку у нижніх відділах, аускультативно - велика кількість різнопухирчастих вологих хрипів. Рівень хлоридів поту 80 ммоль/л.

Вкажіть попередній діагноз:

А. Бронхіальна астма;

В. Муковісцидоз;

С. Рецидивуючий бронхіт;

Д. Бронхоектатична хвороба;

Е. Гіпоплазія легень;

4. У разі яких спадкових хвороб легень можна проводити замісну терапію.

А. Ідеопатичний гемосидероз легень

В. Дефіцит α -1-анти трипсину

С. Первинна легенева гіпертензія

Д. Хвороба Хаммена-Річа

Е. Муковісцидоз

5. Вторинний хронічний бронхіт виникає внаслідок

А. Природжених вад розвитку бронхів та легень

В. Спадкових захворювань легень

С. Бронхоектатичної хвороби

Д. Різних хронічних захворювань легень

Е. Все із перерахованого

6. Загострення хронічного бронхіту триває, як правило:

А. 2 тижні

В. 3 тижні

С. 1 місяць

Д. 1,5 місяців

Е. 2 місяці

7. Для ідеопатичного гемосидерозу легень властиво такий спадковий прояв

А. Успадкована аномалія розвитку артеріо-венозних анастомозів легень

В. Успадкована паталогічна структура мукополісахаридів, які мають здатність зв'язувати солі заліза

С. Успадкована здатність еритроцитів проникати діapedезом із кров'яного русла в тканину легень з послідувачим їх гемолізом

Д. Успадкована здатність організму дитини до повторних гіперергічних реакцій „, антиген-антитіло,, „, що супроводжується порушеннями мікроциркуляції, стазом, розривом дрібних судин, гемолізом еритроцитів

Е. Успадковані всі прояви

8. Секвестрація легень це

А. Відокремлена частина сегментів від легені, що мають свої відокремлені сегментарні бронхи та своє сегментарне кровопостачання.

В. Відокремлена частка від легені, що має свої відокремлені частково-сегментарні бронхи та своє частково-сегментарне кровопостачання.

С. Відокремлена ще одна легеня від легені, що має свої відокремлені бронхи та своє кровопостачання.

Д. Відокремлений рудиментальний зачаток частки легені, що немає сполучення з бронхами і кровопостачається із аномальної артерії від аорти

Е. Відокремлений рудиментальний зачаток частки легені, що має своє сполучення з бронхами і має своє нормальне кровопостачання

9. Хронічний вторинний бронхіт спричинений синдромом Картагенера, який проявляється

А. успадкованою вадою із недорозвиненням хрящових кілець бронхів 3-8 генерації

В. успадкована вада із різко розширеною трахеєю та великими бронхами, яке виникає через недорозвинення їх еластичної стінки і мязевих волокон

С. успадковане ураження периферичних відділів бронхіального дерева із послідувачим розвитком бронхоектазів і централобулярної емфіземи, внаслідок вродженої слабкості стінок дрібних бронхів.

Д. успадкована цилиарна дискінезія із розвитком бронхоектазів, хронічних риносинуситів та зворотнім розташуванням внутрішніх органів.

Е. успадкована низька активність анти трипсину із послідувачою руйнацією протеазами альвеолярних перетинок і розвитком емфіземи.

10. Хронічний вторинний бронхіт спричинений синдромом Вільямса-Кемпбелла, який проявляється

А. успадкованою вадою із недорозвиненням хрящових кілець бронхів 3-8 генерації

В. успадкована вада із різко розширеною трахеєю та великими бронхами, яке виникає через недорозвинення їх еластичної стінки і мязевих волокон

С. успадковане ураження периферичних відділів бронхіального дерева із послідувачим розвитком бронхоектазів і централобулярної емфіземи, внаслідок вродженої слабкості стінок дрібних бронхів.

Д. успадкована цилиарна дискінезія із розвитком бронхоектазів, хронічних риносинуситів та зворотнім розташуванням внутрішніх органів.

Е. успадкована низька активність анти трипсину із послідувачою руйнацією протеазами альвеолярних перетинок і розвитком емфіземи.

11. Хронічний вторинний бронхіт спричинений синдромом Мунье-Куна, який проявляється

А. успадкованою вадою із недорозвиненням хрящових кілець бронхів 3-8 генерації

В. успадкована вада із різко розширеною трахеєю та великими бронхами, яке виникає через недорозвинення їх еластичної стінки і мязевих волокон

С. успадковане ураження периферичних відділів бронхіального дерева із послідуочим розвитком бронхоектазів і централобулярної емфіземи, внаслідок вродженої слабкості стінок дрібних бронхів.

Д. успадкована цилиарна дискінезія із розвитком бронхоектазів, хронічних риносинуситів та зворотнім розташуванням внутрішніх органів.

Е. успадкована низька активність анти трипсину із послідуочою руйнацією протеазами альвеолярних перетинок і розвитком емфіземи.

12. Хронічний вторинний бронхіт спричинений бронхіолоектатичною емфіземою Лешке, який проявляється

А. успадкованою вадою із недорозвиненням хрящових кілець бронхів 3-8 генерації

В. успадкована вада із різко розширеною трахеєю та великими бронхами, яке виникає через недорозвинення їх еластичної стінки і мязевих волокон

С. успадковане ураження периферичних відділів бронхіального дерева із послідуочим розвитком бронхоектазів і централобулярної емфіземи, внаслідок вродженої слабкості стінок дрібних бронхів.

Д. успадкована цилиарна дискінезія із розвитком бронхоектазів, хронічних риносинуситів та зворотнім розташуванням внутрішніх органів.

Е. успадкована низька активність антипротеаз із послідуочою руйнацією протеазами альвеолярних перетинок і розвитком емфіземи.

13. Хронічний вторинний бронхіт спричинений дефектом α -1-антитрипсину, який проявляється

А. успадкованою вадою із недорозвиненням хрящових кілець бронхів 3-8 генерації

В. успадкована вада із різко розширеною трахеєю та великими бронхами, яке виникає через недорозвинення їх еластичної стінки і мязевих волокон

С. успадковане ураження периферичних відділів бронхіального дерева із послідуочим розвитком бронхоектазів і централобулярної емфіземи, внаслідок вродженої слабкості стінок дрібних бронхів.

Д. успадкована цилиарна дискінезія із розвитком бронхоектазів, хронічних риносинуситів та зворотнім розташуванням внутрішніх органів.

Е. успадкована низька активність антипротеаз із послідуочою руйнацією протеазами альвеолярних перетинок легень і розвитком емфіземи та гепатитів

14. Хронічний вторинний бронхіт спричинений трахеобронхомаліцією, який проявляється

А. успадкованою вадою із недорозвиненням хрящових кілець бронхів 3-8 генерації

В. успадкована вада із різко розширеною трахеєю та великими бронхами, яке виникає через недорозвинення їх еластичної стінки і мязевих волокон

С. успадковане ураження периферичних відділів бронхіального дерева із послідуєчим розвитком бронхоектазів і централобулярної емфіземи, внаслідок вродженої слабкості стінок дрібних бронхів.

Д. успадкована циліарна дискінезія із розвитком бронхоектазів, хронічних риносинуситів та зворотнім розташуванням внутрішніх органів.

Е. успадкована м'якість хрящів та морфологічний дефект сполучнотканинного каркасу трахеї і бронхів, просвіт яких на вдиху розширюється, а на видиху звужується.

15. Муковісцидоз діагностується за таким вмістом хлоридів поту

А. вищим за 10-20ммоль/л

В. вищим за 20-25ммоль/л

С. вищим за 25-30ммоль/л

Д. вищим за 30-40ммоль/л

Е. вищим за 40-60ммоль/л

16. Розрізняють такі форми хронічного бронхіту, крім

А. простий і обструктивний

В. катаральний і гнійний

С. фібринозно-виразковий і геморагічний

Д. фіброзно-склеротичний

Е. грануляційний

17. Морфологічна перебудова слизової оболонки бронхів у дітей хворих на хронічний бронхіт є такою, крім

А. у вигляді гіперплазії

В. у вигляді метаплазії

С. у вигляді атрофії

Д. дистонічний

Е. у вигляді склеротичних змін в глибинних шарах бронхів

18. Розрізняють такі клінічні форми хронічного бронхіту у дітей, крім

А. простий (неускладнений) хронбронхіт

В. обструктивний хронбронхіт

С. гнійний хронбронхіт

Д. гнійний обструктивний хронбронхіт

Е. бронхоектатизний хронбронхіт

19. Основні асоціації збудників, які частіше виявляють у дітей хворих на хронічний бронхіт є такі

А. вірусно-бактеріально-грибкові із переважанням бактеріальної патфлори: гемофільної палички, стрептококів- пневмококів, гемолітичного та епідермального стафілококу, синьо гнійної палички

В. вірусно-бактеріально-грибкові із переважанням бактеріальної патфлори: золотистого стафілококу, піогенного стрептококу, клебсіели, синьо гнійної палички

С. вірусно-бактеріально-грибкові із переважанням бактеріальної патфлори: піогенного стрептококу, мікоплазми, золотистого стафілококу, синьо гнійної палички

Д. вірусно-бактеріально-грибкові із переважанням бактеріальної патфлори: піогенного стрептококу, хламідії пневмонії, золотистого стафілококу, синьо гнійної палички

Е. вірусно-бактеріально-грибкові із переважанням бактеріальної патфлори: піогенного стрептококу, золотистого стафілококу, синьо гнійної палички , хламідії пневмонії та мікоплазми

20. Основними методами діагностики хронічного бронхіту є такі.

А. рентгенографія ОГК

В. Компютерна томографія ОГК

С. Бронхографія

Д. Компютерна флоуметрія (визначення ФЗД)

Е. Пневмосцинтиграфія

Відповіді 1.С,2.С,3.В,4.В,5.Е,6.Е,7.Е,8.Д,9.Д,10.А,11.В,12.С,13.Е,14.Е,15.Е, 16.Д, 17.Д,18Е, 19.А,20.С.

Список літератури.

1. Антипкін Ю.Г. Сучасні підходи до діагностики, профілактики рецидивуючих і хронічних бронхітів у дітей/ Антипкін Ю.Г., Арабська Л.П., Смірнова О.А та ін..- К.Вікол, -2003.-121с.

2. Всесвітня Декларація по боротьбі з антимікробною резистентністю.- Канада, 2000.

3. Банадига Н.В. Бронхіти у дітей/ Банадига Н.В. Монографія.- Тернопіль. Воля. 2010.-192с.

4. Банадига Н.В. Особливості імунологічних показників при різних формах бронхітів у дітей // Банадига Н.В., Кміта І.В. Перинатологія та педіатрія. - 2002.- №3.- С112-113.

5. Банадига Н.В. Інтенсивність запального компоненту при бронхітах у дітей та стан мінеральної щільності кісткової тканини // Банадига Н.В., Кміта І.В., Томашівська Т.В. Проблеми остеології.-2003. Т.6., №1-2.-С 51-52.

6. Банадига Н.В. Характеристика імунопатій у дітей з хронічними бронхолегеневими захворюваннями // Банадига Н.В., Кміта І.В. Перинатологія та педіатрія.-2001.-№3.-С 99.

7./в.о.міністра. Загородній В.В. Протокол МОЗ України за спеціальністю дитяча пульмонологія.// Наказ №18 від. 13.01.2005.

8. Катилов А.В. Клиническая пульмонология детского возраста / Катилов А.В., Дмитриев Д.В., Дмитриева К.Ю. - :Учебное пособие для студентов высших ученых учреждений ВМУЗ III-IV у.а.- Нова Книга.-2018.-336с.

9. Марушко Ю.В. Терапія захворювань органів дихання в практиці лікаря педіатра./ Марушко Ю.В., Шеф Г.Г., Марушко Є. Ю. Навчальний посібник. – Київ.-Хмельницький: Приватна друкарня ФО-П Сторожук О.В., 2015.- 154с.
10. Марушко Ю.В. Захворювання органів дихання у дітей. Невідкладні стани в дитячій пульмонології./ Марушко Ю.В., Крамарев С.О., Шеф Г.Г., Уманець Т.Р., Марушко Т.В. Навчальний посібник.(Видання друге., доповнене). – Харків: Планета-Принт.,2013.-212с.
11. Наказ МОЗ України № 128 від 19.03.2007р. << Про затвердження клінічних протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю пульмонологія >>.
12. Рачинский С.В. Хронические бронхиты у детей // Рачинский С.В., Волков И.К. Пульмонология.-2004-. №2.- С36-39.
13. Регада М.С. Пульмонологія. / Регада М.С., Гайдучок І.Г. Навч.посібник Вид. 2. – Львів.- 2000.-436с.
14. Тяжка О.В. Педіатрія./ Тяжка О.В. та авторський колектив. Підручник для студентів вищих навчальних закладів IV рівня акредитації. Видання друге.- Вінниця: Нова Книга, - 2008.- С 421-437.
- 15.Patrick L. Carolan. Bronchitis,Acute and Chronic. Available at:<http://www.emedicine.com/ped/topic 288. htm> Oct 30,2006.
- 16.Weigl J.A., Puppe W., Belke O., et al. The descriptive epidemiology of severe lower respiratory tract infections in children in Kiel, Germany // Klin Pediatr.- 2005; 217(5): 259-67.