

УДК: 616.24-002.5-053.2-085.2/.3.

Ю.Г. Антипкін, Н.О. Радченко, О.А. Смірнова РОЛЬ ПАТОЛОГІЇ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ ДИХАЛЬНИХ ШЛЯХІВ У ДІТЕЙ

Інститут педіатрії, акушерства та гінекології АМН України

В останні роки клініцисти все більше звертають увагу на патологічні стани, розвиток яких пов'язаний зі змінами стану сполучної тканини.

Ще у 1899 році Елерсом і Данлосом було описано синдром ураження всієї системи колагеноеластичних волокон. З розвитком методів діагностики почали виявлятися стани з більш-менш ізольованими ураженнями сполучної тканини, як уродженої, так і набутої. Можливості ехокардіографії допомогли зрозуміти природу деяких аускультативних феноменів серця, як наслідку пролапса мітрального клапану. Діагностиці уражень сполучної тканини дихальних шляхів сприяли такі діагностичні методи, як бронхоскопія і бронхографія.

Різке розширення трахеобронхіального отвіру відоме під назвою синдрому Мунье-Куна. А вроджене недорозвинення хрящів і еластичної тканини середніх бронхів, що призводить до своєрідних генералізованих бронхоектазів, які з-за структурної неповноцінності бронхіальної стінки проявляються гіпотонічною дискінезією бронхів, описане у 1960 році Вільямсом і Кемпбеллом, і іноді лікарями помилково діагностується як бронхіальна астма.

Дефект стінки трахеобронхіального дерева розглядається в літературі як первинна патологія, так і як вторинна, ізольована або у поєднанні з різними вадами розвитку, або як результат перенесеної вірусної інфекції та впливу несприятливих екологічних факторів. Цілком можливо, що дефекти трахеобронхіального дерева, які розвинулись у дорослих під впливом професійних шкідливостей, мають витоки з дитячого віку.

В літературі дефекти розвитку окремих ділянок стінки трахеї та бронхів зустрічаються під різними синонімами, такими як трахеобронхомалія, експіраторний стеноз трахеї і головних бронхів, експіраторний пролапс мембранозної стінки трахеї і бронхів, ретракція трахеї і бронхів, трахеобронхіальна дистонія або дискінезія.

Наукова інформація про сполучну тканину, її функціонально-морфологічні та метаболічні властивості за останній час значно збагатилася. Зокрема, доведена важлива роль сполучної тканини в регуляції багатьох функцій майже всіх життєво важливих органів і систем організму людини.

Сьогодні вже відомі нові дані про структуру сполучної тканини. Особливого значення набули дослідження окремих компонентів екстрацелюлярного матриксу.

Вказане обумовлює проведення пошуку нових підходів до наукового вирішення питань відносно вивчення клінічних особливостей та механізмів розвитку патологічних змін в бронхолегеневій системі, функція якої суттєво пов'язана зі станом сполучної тканини.

Аналіз результатів бронхологічних досліджень у дітей, які знаходилися на лікуванні та обстеженні у відділенні пульмонології та частково в інших дитячих відділеннях інституту педіатрії, акушерства та гінекології АМН України, показав, що серед проведених на протязі останніх п'яти років майже півтори тисячі бронхоскопій кількість виявлених анатомо-морфологічних змін у вигляді неповноцінності стінок певних ділянок трахеобронхіального дерева становить біля 8 %.

Недостатність м'язово-еластичного каркасу трахеї та головних бронхів призводить до значного послаблення їх мембранної частини зі зміною діаметру просвіту дихальних шляхів під час видиху чи кашлю, що в значній мірі сприяє розвитку бронхообструктивного синдрому та запального процесу.

Оскільки педіатрам більше приходиться мати справу з хворими дітьми, у яких в основному спостерігаються легкі форми цього патологічного явища, то ми вважаємо, що найбільш вдалим терміном з багатьох є трахеобронхіальна дистонія.

Механізми розвитку її залишаються до кінця не вивченими і вперше були описані Лемуаном майже 50 років тому.

Припускають, що трахеобронхіальна дистонія є результатом послаблення та втрати еластичності мембранозної частини трахеї і бронхів внаслідок як первинного вродженого дефекту розвитку цих органів, так і вторинного дефекту, як наслідку частих гострих та хронічних респіраторних захворювань, коли спостерігається атрофія, дегенерація м'язових та еластичних елементів мембранозної частини трахеї і головних бронхів в результаті їх постійного запалення бактеріальної та вірусної природи.

В залежності від звуження просвіту трахеї або головних бронхів трахеобронхіальну дистонію розподіляють на три ступені.

При III ступені дистонії мембранозна частина трахеї та головних бронхів може практично перекривати прозір дихальних шляхів. З часом утворюється замкнуте коло, коли трахеобронхостеноз призводить до стенозування дихальних шляхів та підвищення внутрішньогрудного тиску, а останній ще більше посилює прогресування процесу западіння мембранозної частини та посилення таким чином стенозу трахеї або головних бронхів.

Трахеобронхіальна дистонія є однією з найбільш частих проявів порушення розвитку сполучної тканини різних відділів трахеобронхіального дерева, які можуть призводити до розвитку бронхообструктивного синдрому у дітей.

І це не випадково дало підставу внести цю патологію в роботу класифікацію обструктивних захворювань легень у дітей.

Підтвердженням того, що трахеобронхостеноз є тяжкою патологією певних сполучно-тканинних елементів хряща, є дані електронної мікроскопії, при якій виявляється відносно зменшення колагенових волокон та їх незрілість в матриці хряща.

Трахеобронхіальна дистонія в структурі всіх бронхолегеневих захворювань дорослих за даними Путова Н.В. і співавторів займає від 7,7 до 15 %.

Серед хворих дорослих з хронічним бронхітом та емфіземою легень вона зустрічається у 14 % випадків; при бронхіальній астмі у 22 %, а серед дітей, які були прооперовані з приводу атрезії стравоходу, трахеобронхомалія відмічається у 67 % випадків.

На сьогодні досить простим та об'єктивним підтвердженням наявності дистонії трахеобронхіальних шляхів є дані діагностичної бронхоскопії.

Показаннями до проведення діагностичної бронхоскопії у дітей є: затяжний перебіг запального процесу дихальних шляхів, недостатня ефективність адекватної антибактеріаль-

Таблиця 1
Види дистоній трахеобронхіального дерева, виявлені у хворих дітей з НЗЛ при проведенні бронхоскопій (1996-2001 рр.), n=75

Види дистоній	абс. кількість (%)
Дистонія трахеї	15 (20,0)
Дистонія трахеї та одного головного бронха	15 (20,0)
Дистонія трахеї та обох головних бронхів	6 (8,0)
Дистонія трахеї та дистальних бронхів	5 (6,7)
Дистонія одного головного бронха	17 (22,7)
Дистонія обох головних бронхів	2 (2,7)
Дистонія головного бронха і дистальних бронхів	2 (2,7)
Дистонія дистальних бронхів обох легень	9 (12,0)
Дистонія дистальних бронхів однієї легені	4 (5,3)
Всього дистоній трахеї	41 (54,7)
Всього дистоній головних бронхів	21 (28,0)
Всього дистоній дистальних бронхів	13 (17,3)

ної терапії, відсутність швидкої позитивної динаміки клінічних та аускультативних змін.

Характер дистоній дихальних шляхів, виявлених при бронхоскопії у дітей, які знаходилися в клініках нашого інституту в останні п'ять років представлено в табл. 1. Як видно, частіше зустрічаються анатомо-морфологічні порушення стінок трахеї, більше ніж у половини хворих, майже у 2 рази рідше у головних бронхах, ще менше ця патологія зустрічається у дистальних бронхах.

Слід зазначити, що дистонія трахеобронхіальних шляхів може мати поєднаний тип уражень. Так, найчастіше зустрічається дистонія трахеї та одного головного бронха (20 %); значно рідше виявляється дистонія трахеї та обох головних бронхів (8 %) або дистальних бронхів (6,7 %) (табл. 1).

Зважаючи на інформацію, що вроджені вади розвитку легень частіше спостерігаються у лівій легені, нами проведено аналіз наявності дистонічних змін дихальних шляхів в залежності від сторони ураження легень.

Нашими дослідженнями також підтверджено, що частіше дистонія як головних так і дистальних бронхів зустрічається в лівій легені (табл. 2).

Таблиця 2

Види дистоній трахеобронхіального дерева у хворих дітей з НЗЛ, виявлені при проведенні бронхоскопії (n=75), в залежності від калібру дихальних шляхів та сторони ураження

Види дистоній	абс. кількість (%)
Дистонія трахеї	41 (54,7)
Дистонія лівого головного бронха	39 (52,0)
Дистонія правого головного бронха	11 (14,7)
Дистонія дистальних бронхів лівої легені	17 (22,7)
Дистонія дистальних бронхів правої легені	18 (24,0)

Звертає увагу і той факт, що дистонія трахеобронхіального дерева частіше (до 60 %) діагностується у дітей в періоди першого і другого витягання. На першому та другому році життя дистонії виявляються у хлопчиків в 4 рази частіше, ніж у дівчат.

Це може бути пов'язано з певними віковими особливостями морфофункціональної диференціації бронхолегеневої тканини, швидким ростом бронхіального дерева на 2-4 році життя і відносно незрілістю легеневої тканини в цьому віці.

У дітей, які мали різні види дистонії трахеобронхіального дерева, запальний процес в легенях був обумовлений хронічним бронхітом, а також затяжним перебігом пневмонії, або рецидивуючим бронхітом. В разі превалювання обструктивного синдрому на фоні трахеобронхіальної дистонії основними діагнозами у хворих дітей були бронхіальна астма, астматичний або обструктивний бронхіт.

Зустрічаємість обструктивного синдрому при захворюваннях органів дихання у дітей з різними видами трахеобронхіальної дистонії представлена табл. 3. Частіше обструктивний синдром органів дихання у вказаних дітей спостерігається при дистонії трахеї, трахеї і головних бронхів, а також при дистонії головних бронхів.

Таблиця 3

Види дистоній трахеобронхіального дерева і наявність обструктивного захворювання органів дихання

Види дистоній	Наявність обструктивного захворювання абс. кількість (%)
Дистонія трахеї і головних бронхів, n=41	41 (54,7)
Дистонія головних бронхів, n=21	39 (52,0)
Дистонія дистальних бронхів, n=13	11 (14,7)

Як клінічно проявляється трахеобронхіальна дистонія у дітей? За нашими даними, анамнез вказаних дітей свідчить, що біля 30 % хворих у ранньому віці мали рецидивуючі ларинготрахеїти, стенозуючі ларингіти, які складали питому вагу при дистоніях головних бронхів і біля 15 % ларинготрахеїтів спостерігалися у дітей при дистонії трахеї та дистальних бронхів.

Також необхідно відмітити, що біля 12 % дітей з трахеобронхіальною дистонією в анамнезі мали кашлюкоподібний кашель. Частіше це відбувається при дистонії трахеї, що пов'язано з морфо-функціональною неповноцінністю стінки

трахеї і сприяє виникненню нападів кашлюкоподібного кашлю та схильності до його повторювання.

Нав'язливий характер кашлю також частіше спостерігався при дистонії головних бронхів (43 %), менше при дистонії дистальних бронхів (38 %) і ще менше при дистонії трахеї (29,3 %)

Такий клінічний симптом, як відчуття нестатку повітря під час кашлю, частіше спостерігався при дистонії дистальних бронхів (46,2 %), менше при дистонії головних бронхів (38 %) і трахеї (24,4 %). Почуття нестатку повітря у дітей при трахеобронхіальних дистоніях може супроводжуватися як утрудненням видиху, так і вдиху, і не завжди у дітей можна з'ясувати, що більше утруднено у них - акт видихання чи вдихання.

Відносно вивчення проявів ендобронхіту при неспецифічних захворюваннях легень у дітей з наявністю дистонії трахеобронхіального дерева, то можна констатувати, що частіше, майже у кожній другій дитині з дистонією головних бронхів, реєструється дифузний ендобронхіт (табл. 4).

Таблиця 4

Розповсюдженість ендобронхіту в залежності від дистоній трахеобронхіального дерева, абс. кількість (%)

Розповсюдження ендобронхіту	Дистонії		
	трахеї, n=41	головних бронхів, n=21	дистальних бронхів, n=13
Двосторонній дифузний	12 (29,3)	7 (33,3)	2 (15,4)
Односторонній дифузний	1 (2,4)	4 (19,1)	0
Всього дифузних	13 (31,7)	11 (52,4)	2 (15,4)
Двосторонній локальний	15 (36,6)	7 (33,3)	6 (46,1)
Односторонній локальний	10 (24,4)	3 (14,3)	5 (38,5)
Всього локальних	25 (61,0)	10 (47,6)	11 (84,6)
Відсутність ендобронхіту	3 (7,3)	0	0

При дистальних дистоніях дифузне запалення усієї стінки бронхів зустрічається рідше (біля 15 %).

Майже у 60 відсотках випадків у хворих дітей з наявністю трахеобронхіальної дистонії переважав катарально-гнійний характер ендобронхіту.

Підтвердженням того, що дистонія трахеобронхіальних шляхів є проявом патології сполучної тканини у дітей, може бути наявність у вказаних дітей таких супутніх діагнозів, як пролапс мітрального клапану, який нами був діагностований при ехокардіографії у 9 із 10 обстежених дітей з трахеобронхіальною дистонією.

Також треба зазначити, що в тих випадках, коли перебіг неспецифічних захворювань легень у дітей з дистонією дихальних шляхів супроводжується нав'язливими нападами кашлю, доцільно проводити діагностичну фіброгастроскопію для виключення рефлюкс-езофагіту та дуодено-гастрального рефлюксу. За нашими даними, з числа гастроентерологічно обстежених дітей, які мали дистонію трахеобронхіального дерева, вказані рефлюкси спостерігались майже у кожній третій дитині.

Виконані в цьому напрямку дослідження акцентують увагу педіатрів на необхідність проведення цілеспрямованого діагностичного бронхологічного обстеження дітей, хворих на неспецифічні захворювання легень, для виключення дистонії дихальних шляхів. Особливо у тих випадках, коли у хворої дитини спостерігається тривалий рецидивуючий кашель.

При встановленні діагнозу дистонії трахеобронхіального дерева, незалежно від її виду, необхідно в лікувальному комплексі посилити терапію шляхом застосування муколітичних засобів, зараз вони представлені в широкому асортименті і добре себе зарекомендували та фізіотерапевтичних методів, включаючи ЛФК, масаж, електрофорез, магнітотерапію, парабіон. За нашим досвідом, це сприяє більш активній санації дихальних шляхів хворих дітей.

При виявленні тяжких форм трахеобронхіальної дистонії також необхідно вирішувати таке важливе питання як хірургічне лікування хворої дитини.

Цією проблемою вже багато років в Україні займається хірургічне відділення інституту ПАГ АМН України під керівництвом професора Д.Ю. Кривчені. Результати хірургічної допомоги дітям з тяжкими формами експіраторного стенозу є дуже обнаділивими.